



FACULTAD DE CIENCIAS EXACTAS Y
NATURALES

UNIVERSIDAD NACIONAL DE LA PAMPA

Tesina presentada para obtener el grado académico de
LICENCIADA EN ENFERMERIA

*“Cuidado de pacientes con ELA en La Pampa, entorno
profesional y socio afectivo”*

GNAVI ANAHI GISEL

SANTA ROSA (LA PAMPA)
ARGENTINA

2020

ÍNDICE

PREFACIO	2
AGRADECIMIENTOS:	3
RESUMEN	4
INTRODUCCIÓN	5
DESARROLLO	6
HISTORIA y ESTADÍSTICA	9
FASES DE LA ELA	12
1- Fase inicial:	12
2- Fase intermedia	14
3- Fase avanzada	15
SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ELA DETALLADOS	16
1-Debilidad muscular:	17
1 a)- Fisioterapia y rehabilitación	17
2- Dificultad respiratoria	17
2- a) Ventilación mecánica no invasiva	18
2- b) Ventilación mecánica invasiva	19
3- Nutrición y dificultad en la deglución	21
4- Labilidad emocional	23
5- Deterioro en el habla y la comunicación	23
6- Ayuda psicológica	24
CONSECUENCIAS DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA	24
TRATAMIENTOS PARA DEMORAR LA PROGRESIÓN DE ELA	26
ELA EN LA ACTUALIDAD	26
INFORMACIÓN ESTADÍSTICA EN INSTITUCIONES	29
IMPACTO FAMILIAR	31
SERVICIO ASISTENCIAL DE ENFERMERÍA	36
INVESTIGACIÓN	38
HIPÓTESIS	39
RECOLECCIÓN DE DATOS	39
ANEXO I	47
ENCUESTA AL PERSONAL DE SALUD EN SANTA ROSA, LA PAMPA.	47
ANEXO II	49
BIBLIOGRAFIA	61
PÁGINAS WEB	62

PREFACIO

Este trabajo de tesis es presentado como parte de los requisitos para alcanzar el grado Académico de Licenciada en Enfermería de la Universidad Nacional de La Pampa y no ha sido presentada previamente para la obtención de otro título en esta universidad ni en otra institución académica. La investigación se llevó a cabo en la ciudad de Santa Rosa, Provincia de La Pampa en el periodo de junio 2018 – diciembre 2020 bajo la dirección de la Licenciada Susana E.Pedernera.

Facultad de Ciencias Exactas y Naturales.

Universidad Nacional de La Pampa.

AGRADECIMIENTOS:

Quiero agradecer principalmente a la Facultad de Ciencias Exactas y Naturales por darme la posibilidad de estudiar una carrera profesional, a todos/as mis docentes, a todos los/as que colaboraron con la realización de esta tesis, a los/as colegas enfermeros/as que no dudaron en ayudarme, a la Lic. en Enfermería Pedernera Susana, que no me soltó y me alentó siempre para que continuara en este proyecto y me brindó parte de su tiempo importantísimo dentro de todas sus actividades para ser mi directora, a mis amigos/as que confiaron en mí, a todos mis colegas que están cada día para seguir con la enfermería. A mi familia que me acompañó en cada paso de mi vida, en cada logro y en cada momento de esta profesión.

Agradecer eternamente a Trivigno Julio y Weigun Gabriela que sin ellos no hubiera conocido esta patología por completo, por darme un lugar en sus vidas y quererme tanto o más como yo a ellos.

Muchísimas Gracias a todos y todas.

RESUMEN

Las enfermedades raras o huérfanas, son aquellas enfermedades con peligro de muerte o de invalidez crónica, tienen una frecuencia baja, presentan muchas dificultades para ser diagnosticadas, así como para efectuar su seguimiento. Su origen es desconocido en la mayoría de los casos y conllevan a diversos problemas sociales. ¹

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) están identificadas alrededor de 7 mil enfermedades raras o huérfanas que afectan aproximadamente al 7% de la población mundial. Las personas con estas enfermedades constituyen un grupo importante que necesitan atención especializada en la prestación de servicios de salud.

La ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) es una de las denominadas enfermedades raras. En la provincia de La Pampa (Argentina) existen muchos casos de pacientes con esta patología, de los cuales se tomará uno como referencia para explicar la evolución de la enfermedad, los cuidados y los cuidadores que necesita como así también la relación con el entorno familiar cercano.

ABSTRACT

Rare or orphan diseases are those diseases that threatens life or disable chronically, have a low frequency and present much difficulty for diagnosis and follow-up. Its origin remains unknown in the majority of cases and they can lead to diverse social issues. According to the World Health Organization (WHO) there are around 7 thousands rare or orphan diseases identified that affect approximately 7% of world population. Persons with this diseases constitute an important group that needs specialized attention from health services.

ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis) is one of the so called rare diseases. In La Pampa province (Argentina) there exist multiple cases of patients with such pathology, of whom one will be taken as reference to explain the evolution of the disease, the care and the caregivers needs as well as the relation with his family environment.

¹ [Grupo de Enlace, Investigación y Soporte de ER \(Geiser\).](#)

INTRODUCCIÓN

Según la Organización Mundial de la Salud (OMS) están identificadas alrededor de 7 mil enfermedades denominadas “raras, huérfanas o poco frecuentes”, que afectan aproximadamente al 7% de la población mundial. La mayoría de estas enfermedades raras (ER) son genéticas y están presentes durante toda la vida de una persona incluso si los síntomas no aparecen inmediatamente. En Europa se considera que una enfermedad o desorden es raro cuando afecta a 1 de cada 2.000 ciudadanos. Las enfermedades poco frecuentes por separado afectan a pocas personas en el mundo, pero juntas son entre 6 y 8 mil y es por eso que, aunque aparecen rara vez, juntas constituyen aproximadamente el 8 % de la población europea. Extrapolando este valor y para tener una idea de la situación, en Argentina existen alrededor de 3 millones de personas afectadas por ER.² Podemos decir que en nuestro país hay aproximadamente un 7 % de pacientes, de los cuales su gran mayoría requiere un equipo de atención domiciliaria. Dentro de estos valores se encuentran pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), una patología neurológica que se caracteriza por debilidad y deterioro de las extremidades del cuerpo, rigidez muscular y calambres, que luego se extenderán a regiones adyacentes de todo el organismo. Esta enfermedad requiere la presencia y cuidados de los/as profesionales de salud, fundamentalmente de enfermería que junto al entorno familiar cuentan con un papel muy importante en el transcurso de esta patología.

² <https://adelaweb.org/>

DESARROLLO

Las Enfermedades Raras (ER) se caracterizan por una amplia diversidad de desórdenes y síntomas que varían, no sólo según la enfermedad, sino también según él o la paciente que sufre dicha enfermedad. Este concepto de (ER) se adopta por primera vez a mediados de los años 80 en los Estados Unidos de Norte América (EEUU) y siempre estrechamente relacionado con el concepto de medicamentos huérfanos. Ambos términos se desarrollan en paralelo y ambos se dirigen a dar solución a los problemas que tienen las enfermedades de baja prevalencia.

Las (ER) son enfermedades con una alta tasa de mortalidad pero de baja prevalencia. Por lo general, comparten una evolución crónica muy severa, con múltiples deficiencias motoras, sensoriales y cognitivas y por lo tanto suelen presentar un alto nivel de complejidad clínica que dificultan su diagnóstico y reconocimiento.³

Algunos síntomas relativamente comunes pueden ocultar enfermedades raras subyacentes, lo que conduce a un diagnóstico erróneo.⁴ A continuación se detallan algunas de las características de presentación de las ER que pueden derivar en errores de diagnóstico:

- Baja frecuencia de aparición.
- Dificultades diagnósticas y de seguimiento.
- Origen desconocido en la mayoría de los casos.
- Falta de información y de conocimiento científico.
- Derivación en múltiples problemas sanitarios, sociales, psicológicos, educativos y laborales.
- Existencia de pocos datos epidemiológicos.
- Dificultades en la investigación debido a los pocos casos.
- Carencia, en su mayoría, de tratamientos efectivos.

Son muchas las Organizaciones No Gubernamentales (ONG) involucradas en el trabajo de las E.R., como la Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes

³ Instituto de Investigación en Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III y CIBER de Enfermedades Raras (CIBERER). Madrid.

⁴ <http://www.asem-esp.org/index.php/las-enfermedades-neuromusculares>

(FADEPOF), que es un ente coordinador para la creación de políticas de difusión y comunicación social, capacitación profesional de equipos de salud, diagnóstico temprano y tratamiento oportuno, con el objetivo de lograr que la población conozca a las ER, dimensione su importancia sanitaria y cuáles son las formas de abordarlas. En tal sentido se puede hacer referencia a lo mencionado por la Fundación Geiser (Año 2002):

...Quienes viven con una enfermedad rara además de sufrir el dolor propio de la enfermedad, sufren la soledad y la vulnerabilidad de la desinformación...⁵

Dentro de las ER se encuentran las Enfermedades Neurológicas, que pueden ser:

- Enfermedades causadas por genes defectuosos, tales como la enfermedad de Huntington y la distrofia muscular.
- Problemas en el desarrollo del sistema nervioso, como la espina bífida.
- Enfermedades degenerativas, en las cuales las células nerviosas están dañadas o mueren: enfermedades de Parkinson, Alzheimer y Enfermedades de la Neurona Motora ENM, (Esclerosis).
- Enfermedades de los vasos sanguíneos que abastecen el cerebro: derrames cerebrales.
- Lesiones en la médula espinal y el cerebro.
- Trastornos convulsivos: epilepsia.
- Cáncer: por ejemplo, tumores cerebrales.
- Infecciones, como la meningitis.⁶

Las enfermedades neurológicas son trastornos del cerebro, la médula espinal y los nervios de todo el cuerpo en conjunto; esos órganos controlan todas las funciones. Cuando algo no funciona de la manera adecuada en alguna parte del sistema nervioso, es posible que él o la paciente tenga dificultad en la memoria, los sentidos, el estado de ánimo y fundamentalmente para moverse, hablar, tragar, respirar o aprender.

⁵ En la Argentina, el [Grupo de Enlace, Investigación y Soporte de ER \(Geiser\)](#), creada en 2002, es la primera asociación en América latina sin fines de lucro dedicada a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con ER.

⁶MedlinePlus (web en línea). (Consulta: 08-07-2016)

Existen diferentes **tipos de enfermedades de la neurona motora (ENM)** que afectan cada una de manera diferente.

Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA): Es la forma más común e involucra tanto las neuronas motoras superiores como las inferiores. Se caracteriza por debilidad y deterioro de las extremidades, rigidez muscular y calambres. Algunos pueden notar que tropiezan cuando caminan o que se les caen las cosas.

Parálisis Bulbar Progresiva (PBP): Solo afecta una pequeña proporción de los diagnosticados con ELA, e involucra las neuronas motoras tanto superiores como inferiores, en particular aquellas vinculadas con las regiones bulbares en las etapas tempranas (músculos de la cara, garganta, y lengua). Los síntomas pueden incluir arrastrar el habla o dificultad al tragar.

Atrofia Muscular Progresiva (AMP): Sólo afecta una pequeña proporción de los diagnosticados con ELA, causando principalmente daño en las neuronas motoras inferiores. Los síntomas tempranos pueden incluir debilidad, reflejos disminuidos o torpeza con las manos.

En este trabajo de tesis se estudiará la Esclerosis Lateral Amiotrofia (ELA)

Esclerosis = muerte, Lateral = lado (de la espina), A = ausencia de, mio = músculo, trófica = movimiento.

La ELA como ya dijimos es una enfermedad que generalmente comienza en una región del cuerpo y se extiende a regiones adyacentes de todo el organismo.

Al disminuir la masa muscular, los músculos, muchas veces se vuelven rígidos (espásticos), esto es a causa de la pérdida simultánea de dos tipos de células nerviosas que se conocen como las neuronas motoras superiores e inferiores, ambas encargadas de controlar los movimientos voluntarios. Las motoneuronas superiores se localizan en el cerebro y ejercen un control sobre las inferiores que están situadas en el tronco cerebral y en la médula, y son las encargadas de transmitir las órdenes a los músculos para que funcionen, de lo contrario estas células nerviosas motoras puede evolucionar provocando una severa atrofia.

Cuando la enfermedad evoluciona llega a afectar a todo el sistema respiratorio, causando la debilidad y el mal funcionamiento de los músculos que se usan para la respiración, provocando a corto plazo la muerte. Esto ocurre pasando los tres años de la enfermedad; pero algunos pacientes, sin embargo, sobreviven más de cinco años; es el caso de Stephen Hawking (1942-2018), el científico Inglés, fue diagnosticado con ELA a los 21 años y vivió hasta los 76 años, falleciendo el 14 de marzo de 2018, esta sobrevida fue una excepción.⁷

HISTORIA y ESTADÍSTICA

El conocimiento de la ELA como una entidad independiente tiene lugar en el siglo XIX, a partir de las observaciones clínico – patológicas de los Neurólogos europeos de la época. La primera descripción de una enfermedad neurológica conocida, se debe a Charles Bell, quien en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en 1830 en su trabajo “The nervous system of the human body”, el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo ni de otras funciones distintas a las motoras.

Serán sin embargo, los estudios realizados por Jean-Martin Charcot (1825-1893) describen las características clínico-patológicas de la ELA de una forma similar a como la conocemos hoy en día. El método de Charcot se basa, en primer lugar, en una observación minuciosa de los síntomas clínicos y de su progresión en cada paciente, para después correlacionarlos con las lesiones anatómicas comprobadas en la autopsia. Su primera contribución al conocimiento de la enfermedad ocurre en 1865, cuando presenta en la Societé Médicale des Hôpitaux de París, el informe de una mujer joven que desarrolla una debilidad progresiva acompañada de un aumento en el tono muscular que provoca contracturas, sin afectación del intelecto ni de las funciones sensoriales y preservando el control del esfínter urinario. En la autopsia se encontró una degeneración aislada del cordón lateral en la médula espinal.

⁷ <https://www.investigacionyciencia.es/noticias/el-peculiar-caso-de-stephen-hawking-17574>

Pocos años después (1869) y en colaboración con su colega Joffroy, describe dos casos de debilidad infantil progresiva acompañada de atrofia muscular, sin aumento del tono ni contracturas, en los que las lesiones medulares están confinadas a la sustancia gris en el asta anterior medular. Después de estos hallazgos, propone una doble organización del sistema motor en la médula espinal: la debilidad acompañada de aumento en el tono y de contracturas es debida a la degeneración del cordón lateral, mientras que la debilidad y la atrofia muscular prominente sin contracturas son consecuencia del daño en la sustancia gris medular en las astas anteriores. Pronto se hace evidente la existencia de pacientes en los que se combinan ambos cuadros clínicos y patológicos. En 1871, junto a Gombault, relaciona la atrofia de los núcleos motores en la parte baja del tronco del encéfalo con la aparición de debilidad labio-gloso-faríngea característica de la parálisis bulbar progresiva. Aunque todas las manifestaciones esenciales ya están descritas, el término esclerosis lateral amiotrófica lo utiliza Charcot por primera vez en 1874 y desde esas fechas la ELA se conoce universalmente con el epónimo de enfermedad de Charcot.⁸

A mediados del siglo XX se publican los primeros informes epidemiológicos acerca de una enfermedad entre la población nativa en la isla de Guam, caracterizada por una combinación de ELA, parkinsonismo y demencia, que supone la primera causa de muerte entre los adultos. Cuadros clínicos similares ocurren en otras regiones del Pacífico Occidental, donde la incidencia era 50 a 150 veces superior respecto al resto del mundo. Las investigaciones etiológicas sugieren claramente factores exógenos más que genéticos en el origen de la enfermedad, fracasando, sin embargo, en la identificación de factores ambientales o dietéticos que expliquen esta agrupación de casos.

Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares. La mayoría se heredan de manera autosómica dominante, aunque también se puede heredar de forma recesiva. En 1993 Rosen identifica mutaciones en el cromosoma 21, más concretamente en el gen que codifica el enzima superóxido-dismutasa tipo 1 (SOD-1). En la actualidad se conocen más de 100 mutaciones distintas en este gen, que son responsables del 15 al 20% de las formas familiares y, por tanto, del 1 al 2% de todas las formas de ELA. Se desconoce la manera en que el enzima mutado contribuye al desarrollo de la enfermedad. Animales manipulados genéticamente que exhiben las mismas mutaciones humanas, reproducen

⁸ Guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) En España sanidad 2007

una enfermedad similar. Por el contrario, cuando se suprime por completo la expresión del gen y el animal no produce ninguna cantidad de enzima, la enfermedad no se manifiesta. Se ha propuesto una hipótesis según la cual la enzima mutada sería capaz de ejercer nuevas acciones que tienen como consecuencia la degeneración de la neurona motora. Las manifestaciones clínicas de las formas familiares y esporádicas de ELA son idénticas. Las diferencias descritas entre ambas hacen referencia a la edad de inicio (unos 10 años antes como media en los casos familiares), a la incidencia según el sexo (predominio de varones en las formas esporádicas e igualdad para ambos sexos en las familiares) y a la extensión de las lesiones microscópicas (anomalías en los cordones posteriores y en otros núcleos medulares) que clínicamente suelen ser silentes. Entre los avances surgidos en los últimos 20 años de historia de la enfermedad se incluyen⁹:

- La creación de registros de ELA que posibilitan la investigación epidemiológica; la definición y posterior revisión de los criterios diagnósticos, conocidos como criterios del escorial.
- El descubrimiento del riluzol, único fármaco que ha demostrado eficacia para incrementar modestamente la supervivencia de los/as pacientes.
- El desarrollo de procedimientos efectivos para prolongar la vida mediante el manejo adecuado de los problemas respiratorios.
- El nacimiento de equipos multidisciplinares que, respetando la autonomía del o la paciente, proporcionan soporte vital respiratorio y facilitan cuidados sintomáticos durante la evolución de la enfermedad y paliativos al final del proceso

Esta patología no es 100% hereditaria, se considera que más del 90 % tiene el tipo de enfermedad "esporádica" o que ocurre al azar. Aproximadamente el 5 % de los/as pacientes tienen o han tenido familiares consanguíneos con la enfermedad, y a este tipo de la enfermedad se le llama el tipo "familiar" de ELA.

⁹ Guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) En España sanidad 2007

FASES DE LA ELA

1- Fase inicial:

1-a) Síntomas iniciales: La clínica se inicia por debilidad muscular localizada en extremidades o a nivel bulbar. Lo más característico es la asociación en un mismo territorio muscular de síntomas y signos de afectación de Motoneurona superior (MNS) y Motoneurona inferior (MNI).

Los síntomas más frecuentes son:

- a. Debilidad, generalmente de localización distal en una extremidad, con debilidad en una mano o en un pie, dando lugar a un pie caído. Cuando se afectan los músculos bulbares puede manifestarse como disartria y/o disfonía y, menos frecuente como síntoma de inicio, disfagia para líquidos. Ocasionalmente la debilidad puede iniciarse en un hemicuerpo (forma hemipléjica). Muy infrecuentemente se puede iniciar por síntomas respiratorios (disnea) especialmente por afectación del diafragma.
- b. Atrofia muscular.
- c. Fasciculaciones (son movimientos o contracciones involuntarias de una pequeña área de muscular).
- d. Alteración de ROT (reflejos osteotendinosos): hiperreflexia o hiporreflexia. Según predomine la afectación de la neurona motora superior o la inferior.
- e. Alteración del tono muscular: espasticidad o hipotonía. Según predomine la afectación de la neurona motora superior o la inferior.
- f. Signo de Babinski (o signo de Koch): es la extensión dorsal del dedo gordo del pie y generalmente acompañado de la apertura en abanico de los demás dedos en respuesta a la estimulación plantar.
- g. Sintomatología depresiva o ansiosa.

1-b) Las dudas que plantea el o la paciente en esta fase son:

- a. Hacer el diagnóstico diferencial con otros procesos que cursan con debilidad como neuropatías, radiculopatías, mielopatías, lesiones del tronco cerebral o

foramen mágnum, miastenia bulbar, etc. Para confirmar el diagnóstico tenemos que valernos de los datos clínicos y exploraciones complementarias.

- b. A la hora de informar al paciente del diagnóstico definitivo valorar la cantidad de información que él o la paciente está preparado para recibir.
- c. Debemos evaluar las necesidades del paciente e iniciar el tratamiento según estas: Tratamiento neuroprotector (riluzol). Tratamiento sintomático, incluyendo psicoterapia y rehabilitación. El o la paciente y la familia esperan: Un diagnóstico definitivo lo más rápido posible.
- d. Un tratamiento que mejore los síntomas.
- e. Atención, orientación y apoyo tanto al paciente como a la familia/ cuidadores con el fin de evitar el sentimiento de desamparo y soledad.

1- c)Cómo mejorar el proceso en esta fase:

- a. Acortando el tiempo empleado en establecer el diagnóstico: Reducir el tiempo de espera tanto de la 1ª consulta como de las consultas sucesivas, Reducir el tiempo de espera en las exploraciones complementarias.
- b. Dando al paciente información veraz, en un lugar tranquilo, con un lenguaje sencillo y dedicando el tiempo necesario para contestar las dudas.
- c. Facilitando al paciente la posibilidad de recibir dicha información él solo o acompañado de un familiar.
- d. Informando al paciente de modo gradual, además de ofrecer la posibilidad de preguntar sobre la enfermedad, posible evolución, tratamientos u otras dudas. Preguntar cada vez si prefiere recibir en ese momento una información detallada, si prefiere retrasar alguna parte de la información a entrevistas sucesivas, y si prefiere que se informe con más detalle a su familia.
- e. Ofreciendo la posibilidad de 2ª opinión.
- f. Asegurando un Equipo Interdisciplinar durante el proceso de su enfermedad.
- g. Manteniendo abiertas las vías de comunicación para el Equipo y los usuarios/as, entre ellas el teléfono corporativo de su EGC hospitalaria o de Atención Primaria. Muchos de los problemas detectados por el o la paciente o el cuidador se solucionan con indicaciones telefónicas. Ello evitaría muchos ingresos en Urgencias.

2- Fase intermedia

2- a) Síntomas predominantes: esta fase de la enfermedad se caracteriza por la progresión de la debilidad muscular en cuanto a extensión e intensidad, produciendo en el o la paciente limitaciones de moderadas a graves.

Los síntomas más frecuentes son:

- a. Debilidad muscular con parálisis de los miembros superiores y/o de los inferiores, alterando o impidiendo la deambulación.
- b. Síntomas fonatorios: disartria, disfonía o hipofonía.
- c. Síntomas deglutorios: Disfagia, de inicio para líquidos, que si no se trata adecuadamente puede llevar a deshidratación, desnutrición, pérdida de peso y a complicaciones respiratorias por broncoaspiración. Sialorrea, trastorno en que se segrega una excesiva cantidad de saliva.
- d. Síntomas respiratorios: alteración de la tos, retención de secreciones bronquiales y disnea. La disnea suele iniciarse por ortopnea y/o disnea de pequeños esfuerzos.
- e. Labilidad emocional: risa o llanto ante mínimos estímulos.
- f. Dolor por calambres o presión en relación con la inmovilización.
- g. Trastornos del estado de ánimo: depresión y ansiedad.
- h. Trastornos del sueño: insomnio nocturno y somnolencia diurna.
- i. Trastornos del ritmo intestinal: estreñimiento.

2- b) Las dudas que se plantean en esta fase son:

- a. Valorar el momento más adecuado para indicar la gastrostomía, considerando las preferencias actuales y futuras del paciente, así como las alternativas existentes.
- b. Determinar el momento para iniciar la ventilación asistida no invasiva, considerando las preferencias actuales y futuras del paciente, así como las alternativas existentes.

2- c) Que esperan el o la paciente y la familia:

Respuesta a los problemas que vayan apareciendo. Una asistencia por equipos interdisciplinarios trabajando dentro de unidades especializadas.

- a. Una asistencia más homogénea, disminuyendo la variabilidad en la atención a los/as pacientes en función del lugar de residencia.
- b. Una mayor investigación sobre la enfermedad y sus posibles tratamientos, ofreciéndose a participar en ensayos clínicos.
- c. Ayuda y apoyo para él o la paciente, cuidadores y familiares, con el fin de evitar el sentimiento de desamparo y soledad.

2- d) Como mejorar el proceso en esta fase:

- a. Evaluación periódica de sus necesidades y el tratamiento de estas.
- b. Exploración de las preferencias del paciente respecto a medidas de soporte nutricional y ventilatorio, tanto actuales como futuras (Planificación Anticipada).
- c. Facilitarles el acceso a equipos Interdisciplinarios.
- d. Promover el trabajo entre las diferentes especialidades implicadas.

3- Fase avanzada

3- a) Síntomas predominantes; La progresión de la debilidad llega al punto de dejar al paciente totalmente incapacitado.

- a. Permanece prácticamente inmóvil en la cama.
- b. Dificultad o imposibilidad para comunicarse.
- c. Precisa alimentación a través de una sonda de gastrostomía.
- d. Precisa asistencia ventilatoria no invasiva por insuficiencia respiratoria, por dificultad para expulsar las secreciones bronquiales y disminución de la capacidad vital. El fallecimiento puede ocurrir por empeoramiento brusco por una infección respiratoria, que agrava la insuficiencia respiratoria, por aumento de las secreciones bronquiales, o por descenso de nivel de conciencia en relación con la retención de anhídrido carbónico hasta producirse la parada respiratoria.

3- b) Dudas que se plantean en esta fase: Cuándo establecer el momento de insuficiencia respiratoria terminal, y plantear al paciente si desea prolongar la vida con respiración asistida permanente mediante traqueostomía o desea que únicamente se administren cuidados paliativos adecuados, que se convierte en prioridad en la fase terminal.

- a. Si el entorno familiar es el adecuado para sostener la decisión que él o la paciente tome (soporte ventilatorio invasivo o medidas de soporte o atención en la fase agónica en el domicilio).

3- c) Que esperan el o la paciente y la familia:

- a. Ayuda y apoyo para él o la paciente y para sus cuidadores y familiares, con el fin de evitar el sentimiento de desamparo y soledad que se produce en los últimos momentos.
- b. Que la muerte se produzca en condiciones dignas y se evite el sufrimiento evitable.

Podemos reforzar la atención: Mejorando la atención en el domicilio y la coordinación del Equipo de Atención Primaria y de Cuidados Paliativos.

- a. Profundizando en el proceso de Planificación Anticipada de las decisiones al final de la vida, lo que implica optimizar la comunicación con el o la paciente acerca de sus preferencias de tratamiento, estimular la comunicación entre el o la paciente y sus seres queridos acerca de estas cuestiones y apoyar el proceso de adaptación de la familia a dichas preferencias.
- b. Aumentando la formación de los/as profesionales implicados en esta fase terminal acerca de todos los aspectos que confluyen en ella: retirada o no inicio de tratamientos inútiles, medidas de apoyo físico y psicológico, indicación y consentimiento informado de sedación paliativa si la disnea u otros síntomas se hacen refractarios.

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE ELA DETALLADOS

No todas las personas experimentan los siguientes signos y síntomas al igual que tampoco aparecen en el mismo orden.

1-Debilidad muscular:

Cuando los mensajes de las neuronas motoras se reducen el músculo con el que se conectan es menos utilizado y su masa tiende a disminuir, esto causa debilidad afectando el equilibrio, la postura y el posible riesgo de caídas,

El deterioro muscular no puede revertirse con ejercicios ya que la progresión de la enfermedad no se puede detener.

La contracción muscular y la sensación de tironeo bajo la piel llamada Fasciculaciones, son frecuentemente los primeros y más molestos de los síntomas. Debido a la interrupción de mensajes de las neuronas motoras, la rigidez muscular general o espasticidad pueden impactar en la movilidad, afectar la coordinación del movimiento y pueden causar dolor.

1 a)- Fisioterapia y rehabilitación

Los/as pacientes con ELA suelen realizar fisioterapia y ejercicios de rehabilitación para mejorar la postura, prevenir la inmovilidad articular, retrasar la debilidad y la atrofia muscular en etapas avanzadas de la patología. Los ejercicios de estiramiento y de fuerza pueden reducir la espasticidad, aumentar el rango de movimiento, y mantener el flujo circulatorio. También se proporcionan dispositivos como una silla de ruedas eléctrica para facilitar la movilidad del paciente de la forma más autónoma posible.

Como ya mencionamos, los nervios que activan los músculos respiratorios se dañan y causan alteraciones en la capacidad de respirar y de toser. A medida que la enfermedad se desarrolla, los/as pacientes requieren ayuda para que los músculos respiratorios ejerzan bien su función. El neumólogo será el que determine, en cada caso, qué aparatos requiere cada paciente y a partir de qué momento.

2- Dificultad respiratoria

La insuficiencia respiratoria suele ser una manifestación clínica constante en los/as pacientes con ELA en las últimas etapas de la enfermedad, aunque el momento de aparición varía según los segmentos afectados a lo largo de la evolución. Esto hace que

en un periodo a corto plazo se deba utilizar un soporte respiratorio que ayude con la demanda de oxigenación.

Las complicaciones respiratorias son la causa más frecuente de morbilidad. Estas aparecen normalmente en fases avanzadas de la enfermedad a consecuencia de la afectación bulbar y de la musculatura respiratoria, aunque ocasionalmente la insuficiencia respiratoria aparece en fases muy iniciales, lo que es un signo de mal pronóstico.

Los síntomas derivados de la afectación muscular respiratoria tales como disnea de esfuerzo u ortopnea, pueden no ser reconocidos en el contexto general de la enfermedad. Hay que destacar también que las alteraciones del intercambio gaseoso suelen aparecer cuando la afectación respiratoria está muy avanzada, por lo que debe realizarse una evaluación respiratoria sistematizada de forma precoz ^(1,2) que permita la toma de decisiones anticipadas, evite situaciones dramáticas en las que esa toma de decisiones se realiza en el contexto de una situación aguda de fallo respiratorio y pueda mejorar la supervivencia y calidad de vida de estos/as pacientes.

SIGNOS	SÍNTOMAS
<ul style="list-style-type: none">- Disnea al hablar o con el ejercicio- Ortopnea- Despertares nocturnos- Somnolencia diurna- Dificultad para eliminar secreciones- Cefalea matutina- Nicturia- Depresión- Dificultad concentración	<ul style="list-style-type: none">- Taquipnea- Uso músculos respiratorios accesorios- Movimiento paradójico del abdomen- Escaso movimiento del tórax- Tos débil- Sudoración- Taquicardia- Pérdida peso- Confusión

2- a) Ventilación mecánica no invasiva

Criterios de inicio

Iniciada de forma precoz, la VMNI puede descargar el trabajo de la musculatura respiratoria y frenar el deterioro progresivo de la función pulmonar.

La indicación temprana permite la familiarización y adaptación progresiva a la ventilación conforme avanza el fracaso ventilatorio y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada. El momento de inicio en la VMNI varía entre los distintos

centros y países. En general los criterios de inicio combinan la clínica con las mediciones de la función pulmonar. La VMNI suele ser usualmente prescrita de inicio para uso nocturno, para aliviar los síntomas de hiperventilación alveolar nocturna. A medida que la debilidad muscular progresa, los/as pacientes pueden aumentar el uso de la VMNI durante el día para el alivio de la disnea.



Figura 1 y 2: Dispositivos de ventilación mecánica no invasiva. Adaptado de “Artículo de investigación. Rev Méd Chile 2004; 132: 11-18”.

2- b) Ventilación mecánica invasiva

La VMI, es decir, a través de traqueostomía (VMT), se debe contemplar cuando el tratamiento con VNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad o cuando el/as paciente no puede cooperar con la VNI debido a la pérdida de tono bulbar y dificultad para eliminar las secreciones, originando atelectasias, secreciones bronquiales con tapones de moco y sobreinfección, favoreciendo la aparición de neumonías.

El inicio de la VMI requiere una previa información detallada del paciente sobre las ventajas, inconvenientes y alternativas de la técnica. Esta información detallada incluye aspectos como la información sobre la calidad de vida, necesidades de cuidados esperables, la fonación, movilidad, horas de dependencia de ventilación, manejo de secreciones, etc. La familia, contando con el permiso del paciente, también debe ser adecuadamente informada de todos estos aspectos.

Antes de pasar a realizar la traqueostomía se debe intentar prolongar la VNI intercambiando las interfaces y manejando también de forma no invasiva las secreciones

cuando la afectación bulbar no es significativa. Dado que la mayor parte de pacientes solicitan VNI, mientras que solo un 30% aproximadamente acepta la VMT, es imprescindible que los neumónólogos que atiendan a los/as pacientes con ELA sean expertos en el manejo de los procedimientos no invasivos.

En el marco del proceso de Planificación Anticipada deben abordarse las condiciones en las que él o la paciente puede retirar su consentimiento y solicitar la suspensión de la medida. Hay que evitar por todos los medios llegar a la traqueostomía en situaciones de urgencia. Uno de los puntos clave de la VNI es la posibilidad de dar tiempo al paciente y cuidadores para la decisión de realizar o no la traqueostomía, y registrar sus preferencias al respecto, especialmente en una voluntad vital anticipada.

Si las medidas terapéuticas generales y los procedimientos de soporte no invasivos fracasan y el enfermo ha rechazado o rechaza actuaciones que precisen acceso a la tráquea, el objetivo es evitar su sufrimiento y disminuir en la medida de lo posible el de los familiares, entonces debemos considerar la disnea del paciente como síntoma refractario e indicar una sedación paliativa; dicha técnica requiere consentimiento informado o explícito, que debe obtenerse y registrarse en la historia clínica antes de llegar a esta situación.

También es importante informar al paciente y familiares de que la elección de practicar la traqueotomía no es un camino sin retorno y que si llega el momento, puede y debe plantearse la retirada del soporte ventilatorio con el apoyo del equipo sanitario.



Figura 3: Dispositivo de Traqueostomía colocado en paciente.

3- Nutrición y dificultad en la deglución

Los/as pacientes con ELA pueden presentar en su evolución pérdida de apetito, estreñimiento, dificultades para alimentarse o pérdida de peso. Estos problemas son diferentes en cuanto a su intensidad y manera de aparición para cada persona, e incluso, hasta un 30% de los/as pacientes, no llega nunca a padecerlos.

La malnutrición está presente en un 16-50% de los/as pacientes con ELA, y es un factor pronóstico independiente de supervivencia, puede empeorar la debilidad muscular y afectar a la calidad de vida.¹⁰

Un buen estado nutricional, ayudará al paciente a sentirse con más energía, a tener mejor estado general y aumentará su resistencia a las infecciones. Por el contrario, si su alimentación no es adecuada, el o la paciente perderá peso, también fuerza muscular y puede deteriorarse su función cardíaca y respiratoria. Es importante el control del peso, que puede realizar el mismo paciente, e informar a su médico de la evolución del mismo.

Los/as pacientes pueden tener dificultades para tragar (disfagia), incluso para beber agua, cansancio al masticar la comida, problemas para mover los alimentos en la boca o dificultades para poder tragar su propia saliva. También, al comer, se pueden inducir situaciones de tos, ahogo o aspiración de alimentos o líquidos a los pulmones, esto es causa de los tractos que se encargan del control supranuclear de los centros motores del lenguaje, la masticación y la deglución, (cara, boca y garganta).

El prefijo “pseudo” (parálisis pseudobulbar o espástica), se utiliza para diferenciarla de la verdadera parálisis bulbar, por afectación de las segundas motoneuronas localizadas en los núcleos motores del bulbo (troncoencéfalo).

¹⁰ Guías ELA Argentina.

La articulación del lenguaje, la masticación y la deglución se afectan tanto en la parálisis bulbar como en la pseudobulbar, pero el grado de disfunción en el caso de parálisis bulbar espástica es generalmente más leve. A medida que la debilidad progresa y se superponen los signos, la alimentación se torna cada vez más afectada, lo que lleva a una inadecuada ingesta de alimentos y bebidas, seguido de una disminución del peso.

En una fase muy inicial de la disfagia se aconsejan diversas medidas posturales para propulsar el bolo y deglutir, sin embargo, en ocasiones, no se consigue mantener un buen estado de nutrición por lo que el Nutricionista aconsejará entonces, una sonda de nutrición que le ayude a evitar la pérdida de peso, y la deshidratación y a sentirse mejor. Además, evitará el atragantamiento con alimentos o con líquidos. Este tipo de nutrición se conoce como nutrición enteral o nutrición por sonda (Botón gástrico o gastrostomía).

Tener una sonda de gastrostomía no significa estar “enchufado” o “atado” a un tubo, permite una vida prácticamente normal, es un dispositivo discreto y oculto y permite una vida social y de relación sin limitaciones. Además, hay que tener en cuenta que la sonda de gastrostomía no es un dispositivo definitivo, si por cualquier circunstancia se decide que ya no es necesaria, se puede retirar de manera muy fácil, sin precisar ingreso ni técnicas especiales.





Figura 4 y 5 Dispositivo de Gastrostomía para alimentación, imágenes cortesía de pacientes con ELA.

4- Labilidad emocional

También conocida como risa y llanto espasmódicos. Él o la paciente presentan accesos de risa o llanto de forma incontrolada ante mínimos estímulos emocionales o incluso sin una causa aparente. Es una manifestación característica del síndrome pseudobulbar, clásicamente descrito en la demencia vascular (síndrome lacunar). Es un hallazgo frecuente en la ELA cuando hay compromiso de musculatura bulbar. Implica liberación de las vías córtico bulbares por lesión de la neurona motora cortical.

5- Deterioro en el habla y la comunicación

Con el debilitamiento de los músculos bulbares, el habla puede verse afectada como también la voz si el soporte respiratorio es bajo.

Un trabajo en conjunto con un fonoaudiólogo puede evaluar sus necesidades y brindar técnicas de terapias y asesorar en cuanto a asistencia de comunicación adecuada.

En fases más avanzadas, el lenguaje puede llegar a ser totalmente ininteligible o llegar al grado de anartria (imposibilidad de articular los sonidos), necesitando sistemas de comunicación alternativa:

- Comunicación escrita, siempre que presente suficiente capacidad de manipulación y escritura.

- Sistemas basados en la utilización de ortografía: tableros con el alfabeto, sílabas, palabras y frases más frecuentes.
- Comunicación utilizando el teclado del ordenador pudiendo necesitar adaptaciones para la utilización del teclado o para el “ratón”.
- Composición de fotos, imágenes de objetos, situaciones, muy representativas y/o pictogramas que pueden ser realizados por el familiar con la colaboración del paciente. Indicado para pacientes no escolarizados y que no pueden utilizar la comunicación escrita.

Existen sistemas más complejos y costosos como son los comunicadores de los que hay múltiples modelos que se pueden utilizar con mínimos movimientos conservados, con o sin salida de voz y procesador de texto con predicción de frases frecuentes, sistemas de barrido o sistemas de control del ordenador con los movimientos del iris (Iriscom®) para pacientes en fase avanzada de la enfermedad con ausencia total de cualquier tipo de movimiento.

6- Ayuda psicológica

La ayuda psicológica también es importante tanto para el o la paciente como para el entorno familiar, ya que la inexistencia de una cura, el desconocimiento de las causas y el deterioro progresivo del enfermo pueden ocasionar frustración e incluso depresión.

El objetivo del Apoyo Psicológico es facilitar el proceso de cambio que supone el diagnóstico e intentar minimizar este impacto emocional, para reducir el riesgo de consecuencias psicopatológicas promoviendo que la persona afectada y su familia se hagan responsables de su bienestar.

CONSECUENCIAS DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

1- Dolor. La ELA cursa con ausencia de sintomatología sensitiva. Sin embargo, en fases avanzadas de la enfermedad un alto porcentaje de pacientes puede experimentar dolor por calambres, inmovilización, deformidades articulares y otras causas. Tiene una

influencia significativa en la calidad de vida y el sufrimiento. El tratamiento del dolor debe ser reconocido como aspecto importante de la atención paliativa en la ELA.

Es muy útil la movilización activa o pasiva, diaria, de las articulaciones de mayor riesgo de dolor (según etapa de la enfermedad)

2- Depresión. Dado el carácter progresivo y el pronóstico de la enfermedad, es previsible que la sintomatología depresiva o ansiosa sea frecuente a lo largo de la evolución y de hecho, se produce en todas las etapas de la ELA. Los síntomas depresivos son más frecuentes al inicio de la enfermedad, y no hay correlación entre la sintomatología ansioso-depresiva y la duración de la enfermedad ni la pérdida de capacidades físicas. Una vez pasada la fase de aceptación de la enfermedad, se debería tratar la depresión con un enfoque global que incluiría la valoración y tratamiento por un psicólogo integrado en el Equipo Interdisciplinar y familiarizado con enfermedades

3- Alteraciones del sueño. Son muy frecuentes (29-48%) y producen mucho malestar, ya que empeoran el cansancio y la debilidad que suelen presentar estos pacientes. Suelen ser secundarias a otras causas entre las que destacan: causas psicológicas, dificultad para cambiar de postura durante el sueño, dolores musculares, insuficiencia respiratoria. Deben evaluarse cuidadosamente las posibles causas e indicar el tratamiento etiológico adecuado. El abordaje inicial suele realizarse con los fármacos antidepresivos

4- Estreñimiento. Aunque la enfermedad no afecta a la inervación intestinal, la inmovilidad suele causar estreñimiento. De forma previa a cualquier indicación y más si la aparición del estreñimiento es reciente, debería realizarse un tacto rectal para descartar la impactación fecal. En cuanto al tratamiento, aunque siempre deben indicarse medidas dietéticas, como aumentar la ingesta de líquido y una dieta rica en residuos, en fases evolucionadas se añadirá tratamiento farmacológico con laxantes estimulantes del peristaltismo, osmóticos (lactulosa, lactitol) o de acción local (supositorios de glicerina, enemas).

5- Trombosis venosa. La incidencia de trombosis venosas profundas en pacientes con ELA que han perdido la deambulación es muy baja. Para prevenirla se recomiendan las medidas físicas como fisioterapia, elevación piernas, medias de compresión.

TRATAMIENTOS PARA DEMORAR LA PROGRESIÓN DE ELA

En 1995 fue un año importante para la ELA porque hubo tres tratamientos que pretendían demorar el progreso de la ELA. Esto fue el resultado de estudios realizados para determinar el efecto placebo en grupos que desconocían la efectividad de la medicina. De estos medicamentos, solamente uno, Riluzol (una molécula que prolonga la vida varios meses porque bloquea la liberación de glutamato, responsable de la excitotoxicidad que lesiona las neuronas motoras), mostró eficacia en dos de los estudios, los cuales condujeron a que agencias reguladoras lo aprobaran en los Estados Unidos, en Europa y en otras partes. Los beneficios de riluzole son modestos.¹¹

Hay varios temas importantes que son comunes con todos los tratamientos de este tipo. El entender estos temas puede preparar a los/as pacientes y a las familias para hablar con sus médicos acerca de los tratamientos específicos tan pronto como estén disponibles.

¿Qué intentan lograr estos tratamientos?

Todos los tratamientos de este tipo tienen el propósito de demorar el progreso de la enfermedad, ninguno pretende restaurar las funciones. Por lo tanto no son una cura. Estos tratamientos no van a alterar el resultado final de la ELA, pero se espera que tengan un efecto modesto en demorar la progresión de la enfermedad, por lo menos de acuerdo a algunas medidas. Es posible que extiendan un poco la supervivencia o demoren el desarrollo de la incapacidad. Es difícil para la mayoría de los tratamientos demostrar un efecto directo en demorar la pérdida progresiva de la fuerza en los músculos de las extremidades. Los/as pacientes no podrán notar una mejoría y no podrán notar si se ha demorado la progresión de la enfermedad porque no hay forma de juzgar cuán rápido hubiese progresado sin estos tratamientos.

ELA EN LA ACTUALIDAD

Durante los últimos años se han producido importantes avances en la investigación sobre el ELA. Se conocen **más de 30 genes relacionados con la enfermedad**, los cuales han sido descubiertos en la última década. En la actualidad están en marcha **ensayos con**

¹¹ NEJM.org (The New England Journal of Medicine)

diferentes moléculas y terapias con células madre que, de dar resultados positivos, podrían ser muy esperanzadores tanto para los enfermos como para la comunidad médica.

La neuróloga Nuria Muelas (Coordinadora del Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares de la Sociedad Española de Neurología (SEN) ,señala que las actuales líneas de investigación son muy diversas porque "se cree que existe una implicación de múltiples patogenias en la enfermedad; no se trataría de una causa concreta".¹²

Estas son las líneas de investigación más destacadas:

- Se está estudiando la influencia de una **toxicidad** mediada por el **neurotransmisor glutamato** y se están buscando estrategias terapéuticas para bloquear esa toxicidad. Un buen ejemplo es el fármaco riluzol, pero se investigan otros.
- Algunas teorías hablan de la implicación de una **agregación de proteínas** que lleva a la muerte neuronal y ya hay fármacos en ensayos clínicos que bloquean esta vía.
- Otra hipótesis que se estudia es la **activación de la microglía** (las células del sistema nervioso central) y los fenómenos inflamatorios. Aquí hay, a su vez, varias líneas de investigación de fármacos. Uno de los que más se han estudiado es el **mastinib**.
- También podría jugar un papel relevante el estrés oxidativa, y por eso se investigan fármacos con efecto antioxidante. En esta categoría se encuentra el **edaravone**, que de momento solo se ha estudiado en población oriental.
- Otro abordaje novedoso es la terapia celular, incluyendo la realización de trasplante alogénico de células hematopoyéticas en pacientes previamente irradiados, con resultados negativos , o la realización de ensayos clínicos con células autólogas, fundamentalmente de médula ósea o de grasa. Entre las células de médula ósea utilizadas, hay ensayos clínicos que han empleado células mononucleadas en general, células o células mesenquimales. Las células madre mesenquimales (CMM) son células progenitoras no hematopoyéticas, adherentes, que muestran la multipotencia clásica de las células madre adultas, siendo capaces de diferenciarse a otros tipos celulares. En los adultos, además de en la médula ósea, se pueden encontrar fundamentalmente en el tejido adiposo pero

¹² <http://www.sen.es/> (Sociedad española de Neurología web oficial).

también en otros tejidos como en folículos pilosos, ligamentos periodontales, sangre periférica, músculo esquelético, membrana sinovial, pulmones, hígado y bazo. Estas CMM se caracterizan funcionalmente por ser capaces de ejercer propiedades inmunoregulatoras, induciendo la supresión de poblaciones celulares inmunes y la **terapia génica** esta última, para las formas familiares también se están investigando, pero de momento existen más estudios en animales que en humanos.¹³

- Terapia con células madres: existen dos posibilidades de tratamiento, una con células madre embrionarias (CMe) y otra, con células madre adultas endógenas (CMae).

Las CME se obtienen de la masa celular interna del blastocito una semana después de la fertilización del óvulo, siendo, por tanto, células pluripotenciales, estas células tienen la propiedad de poder aislarse y propagarse en cultivos celulares, con la potencialidad de convertirse en cualquier tipo de tejido. Se ha conseguido la diferenciación en este tipo de cultivos de CMe a neuronas motoras, presentando éstas la capacidad de poder formar conexiones con otras neuronas vecinas a nivel experimental se ha comprobado que las CMe humanas (CMeH) pueden trasplantarse y sobrevivir largos periodos de tiempo en áreas dañadas, pero no se ha evidenciado una clara recuperación funcional.¹⁴

Tal y como se ha señalado, varios ensayos clínicos han sido ya llevados a cabo en los últimos años, si bien sus resultados son difíciles de interpretar debido a la heterogeneidad de sus diseños y al bajo número de pacientes reclutados. Tampoco está establecido de una forma clara cuál es el tipo óptimo de células a utilizar (médula ósea, grasa, pulpa dental, etc.) o la ruta de administración ideal.

En el caso de Andalucía, se ha hecho una apuesta estratégica por la medicina regenerativa y la terapia celular en los últimos años. La Consejería de Salud y Bienestar Social, en colaboración con la Consejería de Economía, Innovación y Ciencia, promovió la creación de la Iniciativa Andaluza en Terapias Avanzadas, que engloba a los Programas Andaluces de Investigación en Terapia Celular y Medicina Regenerativa, en Genética Clínica y Medicina Genómica y en Programa de Nanomedicina. La Misión de esta Iniciativa consiste en “impulsar el desarrollo de nuevas terapias con el propósito de mejorar la salud de la población e incorporar las terapias avanzadas en Andalucía como elemento de

¹³ *Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica (Junio 2012).*

¹⁴ Guía para la atención de esclerosis lateral amiotrófica en España.

innovación de la asistencia sanitaria y de progreso de nuestra región, mediante la búsqueda de alianzas entre el mundo académico, las instituciones investigadoras, los centros sanitarios, las asociaciones de pacientes, las pequeñas y medianas empresas biotecnológicas y la industria farmacéutica”.

La Fundación Diógenes para la Investigación de la Ela ha iniciado dos líneas de investigación básicas en el Instituto de Neurociencias de la Universidad Miguel Hernández de Elche. De la primera línea, abierta en el 2001, se ha conseguido el inicio de un ensayo clínico en fase I/II de utilización de células madre de médula ósea autólogas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, que se está llevando a cabo en dos hospitales de la ciudad de Murcia, tiene una duración de tres años y su finalidad es conseguir enlentecer la degeneración de las neuronas motoras. el otro proyecto de trabajo iniciado estudia la regeneración de neuronas motoras espinales a partir de células madre embrionarias.¹⁵

INFORMACIÓN ESTADÍSTICA EN INSTITUCIONES

Es difícil ser exactos, pero los estudios internacionales realizados, indican que esta enfermedad afecta a las personas adultas de cualquier edad, y el riesgo de desarrollarla aumenta al envejecer. Los hombres son afectados con mayor frecuencia que las mujeres, de cada millón de adultos de 18 años de edad o mayores, 25 a 30 personas desarrollarán ELA cada año. Uno en aproximadamente cada 800 hombres o 1.100 mujeres morirá. Los cálculos del número de pacientes con ELA en los Estados Unidos varían de 15.000 a 30.000, considerándola como una enfermedad poco común.

En los Estados Unidos la ELA también se conoce como la "enfermedad de Lou Gehrig", llamada así por el famoso beisbolista que murió de esta enfermedad. Sólo en el norte de EE.UU. existen unos 35.000 casos de enfermos con ELA, aumentando cada año alrededor de 5.000 casos nuevos. En el resto del mundo la ELA afecta a uno de cada 10.000 habitantes.¹⁶

¹⁵ “La ela en casa” Fundación Diógenes, Alicante Año 2008.

¹⁶ <https://www.nlm.nih.gov/> (National Library of Medicine)

Existe en España la Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica que se constituyó el 26 de diciembre de 2002 con el objetivo de planificar, coordinar y gestionar los recursos de investigación destinados a la lucha contra la ELA, así como el establecimiento y desarrollo de programas de investigación y actividades de formación en este ámbito. Recoge la experiencia acumulada durante más de 12 años en ELA, a través de la participación en ensayos clínicos, investigación básica y formación, contribuyendo a programas científicos de investigación en enfermedades que afectan a la motoneurona. La Fundación tiene como fin el fomento de la investigación biomédica de la enfermedad conocida como Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), y otras enfermedades de la motoneurona, con el objetivo final de encontrar métodos terapéuticos para vencerla.

En Argentina se encuentra la Asociación Argentina de Esclerosis Lateral Amiotrófica sin fines de lucro fundada en Buenos Aires en el año 1999 por familiares de pacientes y médicos. Actualmente realiza capacitaciones, charlas para toda la comunidad, distribuye guías de ayuda sobre la ELA y organizan campañas de concientización como lo fue continuar con “El Baldazo ELA” (El desafío del balde de agua helada se originó inicialmente en EE.UU. cuando el beisbolista estadounidense Peter Frates, que tuvo que dejar su carrera debido a la enfermedad, sugirió la idea para recaudar fondos y que se pudiera estudiar sobre esta patología), consistía en arrojarse un balde de agua con cubitos de hielo por encima de la cabeza para sentir por un instante lo que le sucede a un/a paciente con ELA en su cuerpo.¹⁷

También en Argentina, La Sociedad Neurológica Argentina (SNA) representa una etapa en la evolución de la Neurología en nuestro País, tiene como precursora a la Sociedad Neurológica de Buenos Aires que fue creada el 3 de noviembre de 1952. La SNA llevó a cabo un estudio epidemiológico de ELA, realizado en la Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA), donde se incluyeron pacientes con ELA definida y probable de acuerdo a diferentes criterios, evaluados entre el 1 de enero de 2012 y el 31 de diciembre de 2013. El cálculo de incidencia se basó en el censo de 2010. Se incluyeron 103 pacientes (55 hombres), con una edad media de 64 años. El 58% cumplieron criterios para la ELA definida. El inicio de los síntomas fue en miembros inferiores en el 39%, extremidades superiores en el 25% y bulbar en el 26%. El tiempo medio hasta el diagnóstico fue de

¹⁷ <http://www.asociacionela.org.ar/index.php/baldazoela>

14,5 meses. Treinta nuevos casos/pacientes fueron diagnosticados entre el 01/06/2012 y el 01/06/2013, con una tasa de incidencia de 1,04 por 100.000 habitantes. La información epidemiológica existente en nuestro país es limitada a centros especializados, por lo que no hay estadísticas actuales.¹⁸

IMPACTO FAMILIAR

El resultado del proceso de consentimiento informado son decisiones respecto a las diferentes cuestiones que se van planteando durante la evolución de la enfermedad. Aunque las decisiones sean compartidas entre el o la paciente, los/as profesionales e incluso la familia, nunca debe olvidarse que el “propietario” último y verdadero de cada decisión es el o la propio/a paciente. Las decisiones son básicamente de dos tipos:

- De aceptación de una determinada medida diagnóstica o terapéutica. Estas decisiones no suelen resultar problemáticas.
- De rechazo de la misma. Estas son decisiones que pueden resultar difíciles de aceptar tanto para los/as profesionales como para los familiares. Y sin embargo, si cumplen todos los requisitos anteriormente vistos, son legítimas y respetables, independientemente de que el profesional pueda compartirlas o no.

Recibir un diagnóstico positivo de la enfermedad puede provocar gran variedad de emociones que durante el tiempo de desarrollo irán variando desde la conmoción, negación, incredulidad e irá hasta el alivio o aceptación. Todo depende de quiénes son los/as pacientes, de dónde vienen, si están en una etapa temprana o adelantada de la enfermedad, y si habían considerado en forma seria la posibilidad antes de que se la plantearan los médicos que hacen el diagnóstico.

¹⁸<https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X>

“Enterarnos que nuestro fin puede ocurrir dentro de los próximos meses o años y que en el proceso perderemos gradualmente la habilidad de funcionar en forma independiente es conmovedor, desagradable, y difícil de creer.”¹⁹

En esta forma también es fuerte el impacto que genera en su entorno social. Los miembros de la familia pueden sentir cualquiera de las emociones que siente el o la paciente, sentimientos de ira, de culpa, de desesperación o de tristeza; sin embargo cada uno responde en forma distinta con un margen de tiempo distinto. Es común que particularmente los cónyuges, tomen el diagnóstico mucho peor que los/as pacientes, lo cual presenta un problema cuando se resisten a recibir ayuda o asesoramiento psicológico de personas fuera de la familia, porque entonces los/as pacientes tienen que hacerle frente no sólo a sus propios temores y emociones con respecto al diagnóstico, sino también deben ser fuentes de apoyo para su entorno social. Mientras que algunos pacientes intentan cumplir con esta tarea y encuentran que el consolar a la familia y a las amistades es su forma de hacerle frente al problema, muchos encuentran que les es sumamente difícil o imposible estar constantemente dando apoyo en un momento en el cual consideran que ellos mismos son quienes deberían ser apoyados.

El esfuerzo es el encargado principal de un paciente con una enfermedad crónica y progresiva es bien reconocido. Mientras que para los encargados de dar cuidado los grupos de apoyo son importantes (puesto que les permiten compartir y recoger fuerzas de las experiencias de los demás), una solución más práctica es la creación de un horario de apoyo en el cual el encargado principal reciba descansos frecuentes y no se convierta en la única persona responsable. Esta es una responsabilidad que la familia extendida, los amigos deben compartir. Con demasiada frecuencia los/as pacientes y las familias son reacios a recibir este tipo de ayuda, pero es importante evitar que el encargado principal se agote. Aunque la muerte de un individuo ocupa un solo momento en el tiempo, el proceso de acercarse a ella, y continuar más allá de ella puede extenderse a través de semanas, meses y años.

¹⁹ Guías Ela (esclerosis lateral amiotrófica)

Es recomendable que varias personas se impliquen desde el primer momento en los cuidados y se organicen y repartan las tareas, pero en la mayoría de los casos los cuidados recaen total o en gran medida en una persona, la cuidadora o cuidador principal.

Los problemas más habituales del cuidador son situaciones de desbordamiento emocional con deterioro de la capacidad de afrontamiento, ansiedad, depresión, cansancio físico y agotamiento con pérdida de fuerza, agotamiento mental por falta de un respiro, sensación de enfermedad, agravamiento de patología previa etc. Todos los/as profesionales que asisten al paciente con ELA deben estar atentos a la salud del cuidador, para una detección precoz de signos de alerta y se comunicarán la existencia de algún problema detectado. Se gestionarán las soluciones, y solicitud de intervención del ámbito necesario (Trabajo Social, Medicina Interna, Salud Mental...). La intervención de enfermería con el cuidador principal es de gran ayuda. Valorará si el cuidador tiene patologías físicas o psíquicas que limiten el cuidado. Detectara síntomas o signos que alerten de sobrecarga. Valorará la capacidad para sus autocuidados (alimentación, sueño, ejercicio físico) y proporcionar los recursos necesarios.

Para muchos cuidadores de pacientes de ELA, el cuidado también tienen consecuencias positivas relacionadas con la salud, en su mayoría de carácter psicosocial: satisfacción por ayudar a otro, mayor seguridad en sí mismo, estrechamiento positivo de las relaciones y desarrollo de la empatía. Con frecuencia la experiencia de cuidado es valorada como “un aprendizaje vital” y corresponde al Equipo Interdisciplinar potenciar estos valores positivos.

REPERCUSIONES PSICOLÓGICAS, FAMILIARES Y SOCIALES DE LA ENFERMEDAD.

Al ser la ELA una de las consideradas enfermedades raras existe desconocimiento social, y muchas veces profesional, de esta enfermedad. Esto, junto al hecho de ser grave, degenerativa e invalidante, hace que sea una enfermedad que genera muchas veces en los afectados una sensación de soledad y de exclusión social, cultural y económica. Como ocurre con otras enfermedades neurológicas degenerativas, el o la paciente tiene que afrontar cambios en todas las áreas de su vida. Área emocional, es habitual la aparición de síntomas de ansiedad a lo largo de todo el proceso, incluso antes de la confirmación

diagnóstica; el periodo de confirmación diagnóstica suele ser prolongado y es una de las etapas más difíciles para él o la paciente y su entorno, ya que genera gran incertidumbre. Cuando al paciente se le confirma el diagnóstico se produce un gran impacto, ya que no resulta fácil asimilar el diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa sin tratamiento curativo en el momento actual. Los/as profesionales tienen que poner especial cuidado en la comunicación del diagnóstico en un momento tan duro para el o la paciente y familiares, ya que pueden influir notablemente en cómo el o la paciente afronte la enfermedad.

La vivencia que tenga cada paciente de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, sus creencias y valores, su educación, y, en definitiva, los recursos que desarrolle para enfrentarse a las modificaciones que le comporta esta nueva situación.

No todas las familias responden igual ante la situación de crisis que genera. Factores como la situación económica, las relaciones afectivas y los recursos internos y externos de los que dispongan (capacidad de cuidado, disponibilidad de red social de apoyo), condicionan la actitud de la familia para afrontar la enfermedad. Una vez confirmado el diagnóstico la familia atraviesa un período altamente estresante. Al irrumpir la enfermedad en sus vidas tienen que plantearse algunos cambios; muchas veces estos tienen que esperar un periodo de adaptación y aceptación por parte del paciente; en otras, los problemas se precipitan, obligándoles a efectuarlos. La mayoría de las familias, una vez que conoce el diagnóstico y el proceso de la enfermedad en uno de sus miembros, va asimilando paulatinamente la realidad y adopta una actitud más pragmática buscando información y opciones terapéuticas. La situación familiar se estabiliza y los miembros asumen nuevos roles, tanto en el propio hogar como en la distribución de las tareas de cuidado al paciente. Un buen afrontamiento puede incluso fortalecer los lazos afectivos. El cuidador principal puede adoptar un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo. Algunas familias se plantean un cambio de domicilio debido a los problemas de movilidad que la enfermedad causa; en otras ocasiones, se opta por hacer obras en el propio hogar. Se busca información y asesoramiento para la adquisición de ayudas técnicas que permitan facilitar la movilidad, la independencia y la comunicación del paciente. La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales para el autocuidado.

Dada la importancia que tiene la actuación de la familia en la calidad de vida del paciente, resulta imprescindible que el equipo multidisciplinar trabaja conjuntamente con ella, asesorando en cuestiones relativas a los cuidados y prestando apoyo emocional, mediante la escucha activa y el reconocimiento de la labor que realizan en el cuidado del paciente, especialmente en el caso del cuidador principal. Asimismo, deberá facilitar el contacto con otros servicios sanitarios, recursos de la comunidad disponibles y asociaciones, que pueden ser de gran ayuda a la hora de afrontar esta situación.

Entorno social además del fuerte impacto emocional, otro aspecto que va a influir en la nueva dinámica familiar son los recursos económicos, ya que los gastos que ocasiona la enfermedad son muchos (readaptación del hogar, la adquisición de mobiliario, la baja laboral del paciente o incluso la de otros miembros de la familia, que tendrán que responsabilizarse de su cuidado y que sobrecargarán la economía familiar). Se debe realizar un esfuerzo para dar respuesta a los problemas y situaciones específicas que estos/as pacientes presentan.

Apoyo al tratamiento: los grupos de ayuda mutua: los/as pacientes y sus familiares, derivados por los/as profesionales, pueden recurrir a los grupos de ayuda mutua buscando un complemento al tratamiento. El o la paciente necesita “invertir” su tiempo luchando contra la enfermedad en la medida de sus posibilidades y busca orientación y profesionales experimentados que le guíen en el trabajo que debe ir realizando para paliar los efectos de la enfermedad. Apoyos emocionales: este tipo de apoyo se encuentra en los/as profesionales sanitarios y en los sociosanitarios -trabajadores sociales, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, psicólogos, etc.- o en otros/as pacientes o familiares, es decir, aquellas personas que pueden prestar soluciones o que comprenden la situación y las etapas por las que pasa la persona afectada. Pueden incrementar los aspectos informativos y formativos sobre aspectos concretos de la enfermedad y disminuir la sobrecarga emocional asociada a la misma. Gestión y tramitación de recursos sociales: la enfermedad obliga a las familias a buscar recursos sociales que les ayuden a paliar las situaciones que se derivan de la dependencia creciente que produce la ELA en el o la paciente y en su entorno. Proyecto laboral: Cuando la evolución de la enfermedad no permite seguir desempeñando la actividad laboral, llega el momento de plantearse la incapacidad temporal o la permanente. esta situación puede suponer para el o la paciente

un duelo, al verse obligado a abandonar su proyecto laboral, y una gran incertidumbre, puesto que no sabe a qué se expone, qué grado de incapacidad le reconocerán, cómo quedará su situación económica y cómo afectará esta situación a los suyos.

SERVICIO ASISTENCIAL DE ENFERMERÍA

Los/as pacientes en las etapas tempranas de la enfermedad encuentran que pueden continuar con la mayoría de las actividades que les gustan, salvo aquellas que requieren mucha fuerza física. Pero al acercarse a la etapa de necesitar cuidado completo, es posible que se haga una derivación para servicios de cuidado paliativos en el hogar o de hospicio.

El equipo de enfermería junto con especialista y médicos debe estar capacitados para los trastornos que genera la enfermedad, gestionar los cuidados y recoger información específica sobre las necesidades de los/as pacientes, detectando problemas, diseñando un plan de intervención y coordinando las actividades de los/as profesionales y familiares implicados en su atención. Los/as pacientes con ELA debido a su proceso de enfermedad, tienen un alto nivel de dependencia funcional, numerosos síntomas que controlar y una importante necesidad de cuidados permanentes, complejos y cambiantes, que es primordial atender en todas las dimensiones del ser humano con acciones dirigidas al individuo, familia, comunidad y entorno. Cabe destacar que entre los cuidados primordiales se encuentran los controles a nivel Respiratorio (ventilación mecánica), Alimentación (gastrostomía alimentación por bomba), Eliminación, Aseo personal, Atrofia motriz, Comunicación (dificultad en el habla), Sueño y descanso, Crisis Emocional (relaciones sociales y familiares), se debe integrar la atención familiar en su sistemática de trabajo, incluyendo actuaciones como: escuchar y acompañar, resolver dudas, instruir sobre los cuidados, informar sobre las asociaciones de pacientes. Es particularmente necesario sumar a la familia, siempre con el permiso previo del paciente, en el proceso de Planificación Anticipada de las decisiones al final de la vida.

Es muy importante que los familiares conozcan previamente los deseos y preferencias del paciente, esto disminuye el estrés emocional y facilita la adaptación cuando llegue el momento de llevarlas a cabo.

La misión de la Enfermería es trabajar en un proceso de colaboración donde se vela para que él o la paciente y la persona cuidadora alcancen los objetivos marcados en el plan asistencial, identificando sus necesidades y movilizandolos recursos necesarios, facilitando la intervención de los/as profesionales y servicios implicados, para lograr así una atención INTEGRAL, con un abordaje INTERDISCIPLINARIO y CONTINUADO en todos los niveles.

INVESTIGACIÓN

Esta investigación es de carácter cualitativo, descriptivo y constructivista. Los informes descritos son resultado del análisis de entrevistas y observaciones directas.

HIPÓTESIS

- El personal de enfermería que asiste a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), en atención domiciliaria en la ciudad de Santa Rosa, La Pampa; no está capacitado/a para los cuidados que requieren los usuarios/as.
- La ELA genera un agotamiento físico, psíquico y emocional en el entorno familiar, específicamente en el o la cuidador/a principal.

RECOLECCIÓN DE DATOS

Herramientas de recolección:

- **Observación participante**
- **Entrevistas abiertas**
- **Encuestas semiestructuradas.**
- **Análisis de documentos**

POBLACIÓN: Profesionales en enfermería de Santa Rosa, provincia de la Pampa.

MUESTRA: Enfermeros/as que asisten o asistieron en cuidados domiciliarios a pacientes con ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) entre el mes de febrero de 2018 y el mes de febrero de 2020, (2 años)

Familiares de pacientes con ELA y pacientes que necesitaron de una internación domiciliaria.

Los datos fueron recolectados a través de una encuesta semiestructurada, las preguntas fueron realizadas a todo el personal de enfermería que asiste a pacientes con ELA en internación domiciliaria en Santa Rosa, provincia de La Pampa.

También se realizaron entrevistas a familiares de pacientes con la patología, para identificar el impacto en el rol de los cuidadores.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Total de enfermeros/as encuestados: 30

1)

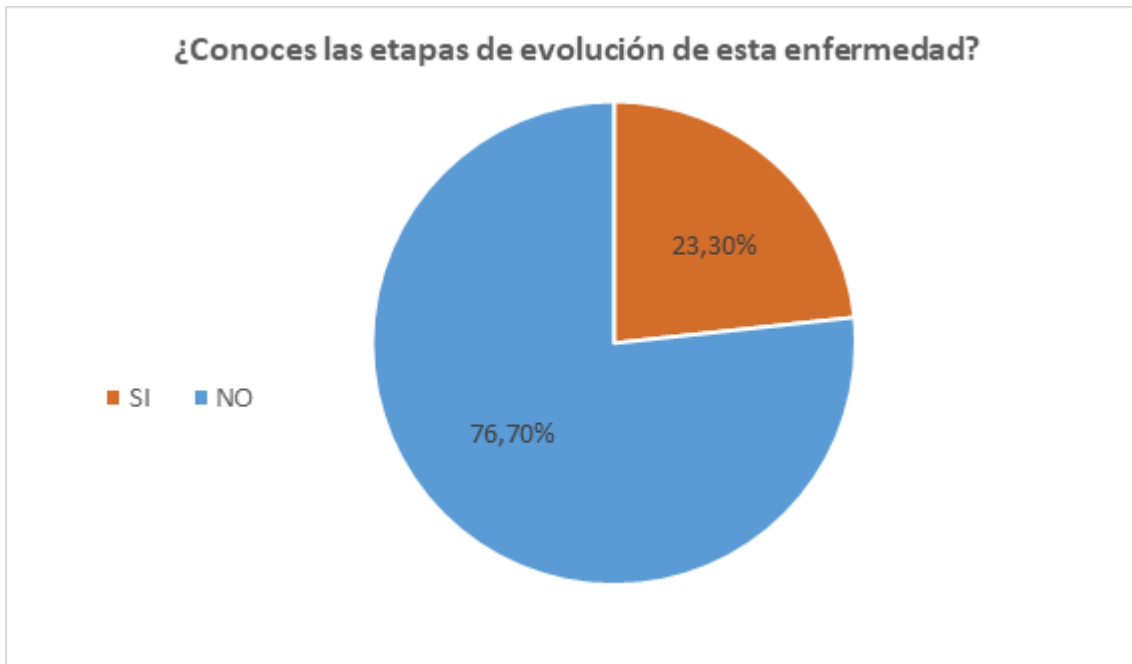


El 60% del personal de salud respondió que desconocía la existencia de esta patología y su desarrollo, mientras que el 40% alguna vez escuchó o atendió un/a paciente con ELA. Este resultado sin duda que es consecuencia de que la ELA es denominada una “Enfermedad Rara” (E.R.) y su incidencia es baja.

Existen muchas (ONG) involucradas en el trabajo de las E.R., como la Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes (FADEPOF), que es un ente en la creación de políticas de difusión y comunicación social, capacitación profesional de equipos de salud, diagnóstico temprano y tratamiento oportuno con el objetivo de lograr que la población conozca a las ER, dimensione su importancia sanitaria y cuáles son las formas de abordarlas.

Para esto, fue creada la internación domiciliaria, donde los/as pacientes con ELA u otra E.R. pueden ser asistidos y recibir todos los cuidados, bajo un grupo de profesionales a cargo.

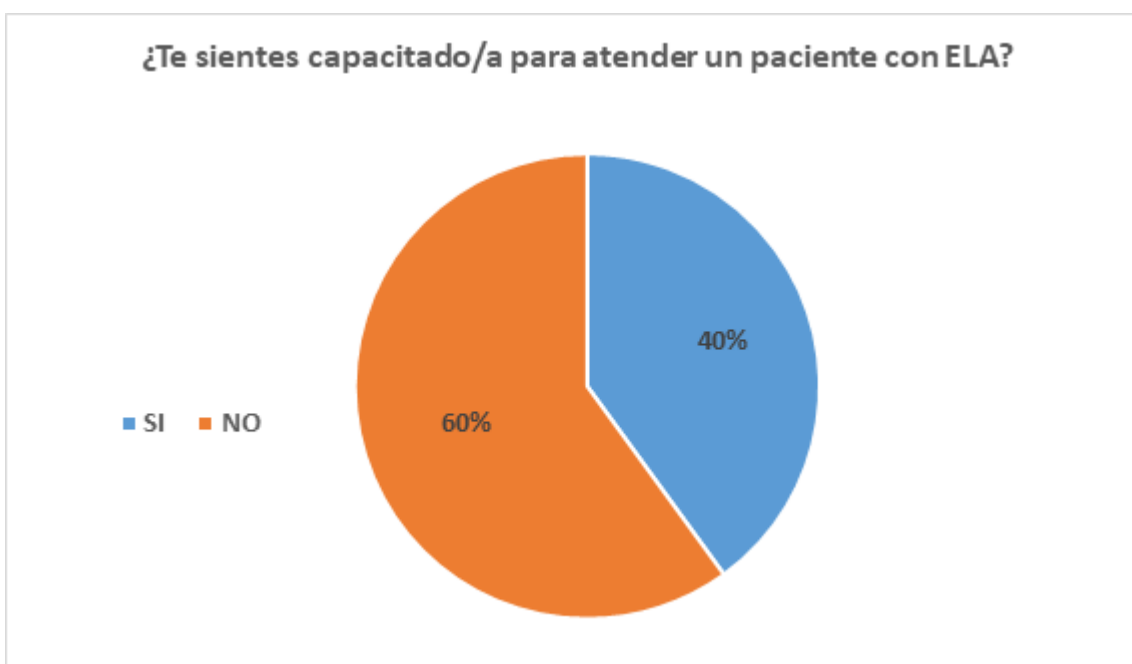
2)



Un 76.70% de los enfermeros encuestados, no conoce las etapas de evolución que tiene esta enfermedad neurodegenerativa y un 23,30% las reconoce al tener contacto con pacientes de internación domiciliaria.

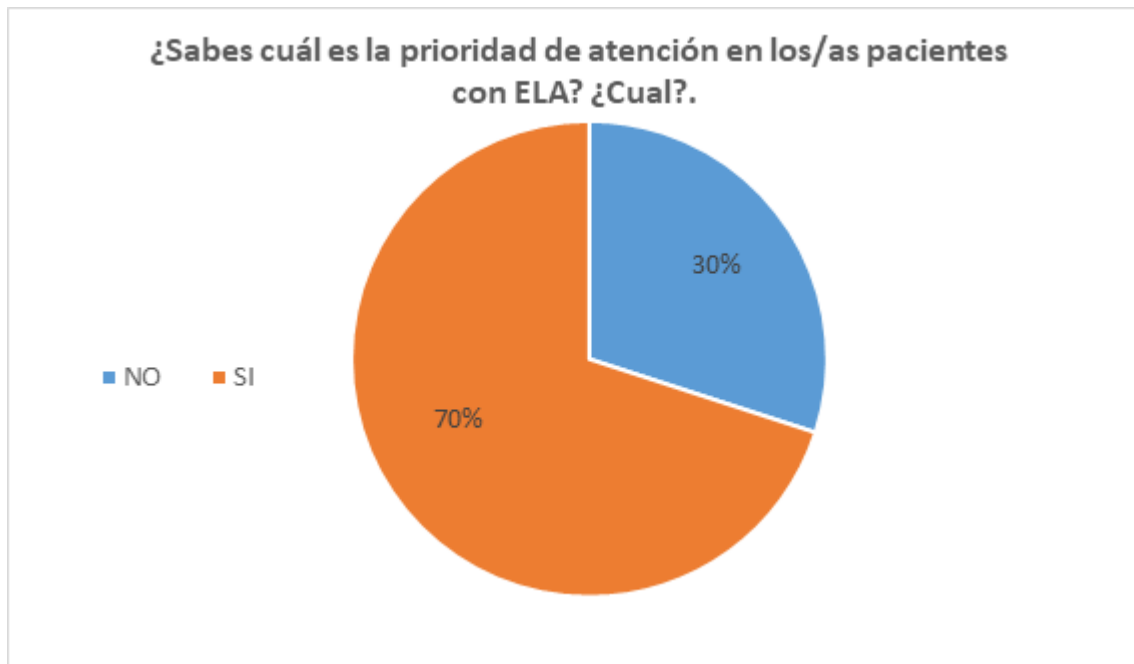
Podemos decir cómo se menciona en la pregunta anterior, que este resultado es por el desconocimiento de dicha patología.

3)



De los 30 profesionales encuestados, el 60% no se siente capacitado/a para atender a pacientes con ELA, sin duda que este resultado responde al desconocimiento sobre la enfermedad manifestado en las 2 preguntas anteriores.

4)



El 70% de los/as profesionales identificó que el Sistemas Respiratorio es una de las prioridades de atención en pacientes con ELA.

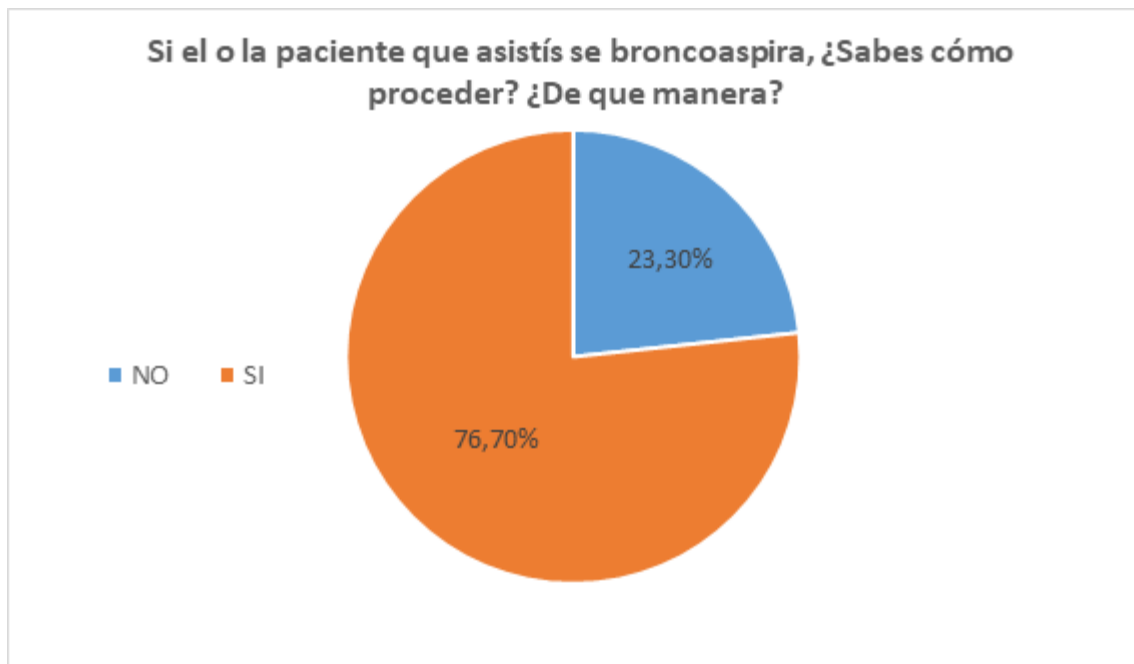
Cada profesional en salud, recibe en su preparación académica conocimientos en Reanimación Cardio Pulmonar (RCP), manejo de diferentes sistemas de ventilación etc, como también se realiza capacitación en los domicilios a cargo del personal de salud que maneja las internaciones domiciliarias.

5)



El 90% de los/as enfermeros/as identificó la manera de dar soporte respiratorio adecuado. Esto responde a que la mayoría de los/as profesionales enfermeros encuestados, han sido preparados para desempeñarse en cualquier situación que lo requiera y comprometa la vida de un ser humano, y han hecho hincapie en la parte respiratoria en este tipo de usuarios/as.

6)



El 76,7% de los/as profesionales encuestados respondió que sabe cómo proceder ante una broncoaspiración.

¿De qué manera lo harían?, respondieron: utilizando un Ambú (también conocido como bolsa-autoinflable, es un dispositivo manual para proporcionar ventilación con presión positiva para aquellos pacientes que no respiran o que no lo hacen adecuadamente), también se realizaría aspiración de secreciones para mantener las vías aéreas permeables y fisioterapia para lograr la movilización de dichas secreciones.

7- ¿Cuál fue tu impacto emocional pos atención de un/a paciente con ELA?

Apreciación personal de cada profesional encuestado/a.

- a. "Ponerme siempre en el lugar del paciente y entender lo que le sucede y acompañar a su entorno".
- b. "Ponerme en su lugar y hacerle saber que estoy para ayudarlo en todo lo que necesite".
- c. "En mi caso el impacto fue importante, debido a mi falta de experiencia en ese momento. Pase situaciones de mucha angustia al no poder satisfacer todas las necesidades psicológicas del paciente".
- d. "Me sorprende como es el avance de la enfermedad y cuanto deteriora al paciente".
- e. "Me sorprende lo que están dispuestos a hacer para tener una leve mejoría".
- f. "Me generó dolor, angustia, uno se pone en su lugar y es muy injusto lo que les sucede".
- g. "Darme cuenta que más allá de su enfermedad, el o la paciente está consciente de todo y ve el deterioro físico, emocional y mental tanto de él y la familia".
- h. "Cuesta no involucrarse".
- i. "Darme cuenta de que hay que valorar las pequeñas cosas que nos da la vida y ellos nos enseñan eso".
- j. "El impacto es muy alto, ya que vas viendo el deterioro de cada una de las etapas".
- k. "Fuerte hasta que pasa el tiempo, angustia hasta que me adapte".
- l. "Miedo y nostalgia".
- m. "Un alto impacto".
- n. "Me generó empatía".
- o. "Es difícil trabajar con la frustración en pacientes con esta patología. Se trata de buscar el lado bueno de las cosas".
- p. "Me costó mucho la comunicación y me sentía frustrada".
- q. "Lo único que pensé es el gran impacto que hace una enfermedad, hasta dónde puede llevarte y pensando cómo hay ganas de seguir adelante".
- r. "El impacto fue muy fuerte para mí al ver la vida que transita el o la paciente y su entorno familiar".

- s. “Es difícil ver cómo el/la paciente va perdiendo toda la capacidad motriz y respiratoria. Es de mucha ayuda que se investigue más de esta enfermedad para ofrecer una mejor calidad de vida”.
- t. “Pensar que a cualquiera nos puede pasar lo mismo que a ellos”.
- u. “Me emocionó saber que hay mucha fuerza detrás de los/as pacientes”.
- v. “Ver lo que les pasa, como sufren y deben tolerar los cambios fue impactante”.
- w. “Es imposible no sentirse inútil ante ciertas situaciones”.
- x. “Estresante y alarmante. Es un aprendizaje en conjunto”.
- y. “Fue muy fuerte el impacto, aún más cuando mueren de manera tan injusta”.
- z. “Encariñarse con el/la paciente y pasar los límites de la relación profesional, sentirse identificada con sus sentimientos”.

ANEXO A

ENCUESTA AL PERSONAL DE SALUD EN SANTA ROSA, LA PAMPA.

“ELA en la provincia de La Pampa, análisis de cuidados y cuidadores”.

La siguiente encuesta es de carácter anónimo, se realizará al personal de salud que trabaja en domicilios particulares con personas que tienen ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) y que están en internación domiciliaria. Esta será de suma importancia para identificar los requerimientos específicos que necesitan dichos pacientes. Se intentará reconocer la importancia que tiene la capacitación de los/as profesionales para preservar la calidad de atención.

Se pedirá que, al momento de responder, tenga en cuenta el primer día que ingresó al domicilio y le presentaron a su paciente.

1. ¿Conocías de la existencia de esta patología?

SI

NO

2. ¿Conoces las etapas de evolución de esta enfermedad?

SI

NO

3. ¿Te sientes capacitado/a para atender un/a paciente con ELA?

SI

NO

4. ¿Sabes cuál es la prioridad de atención en los/as pacientes con ELA?

SI

NO

Cual:

5. ¿Sabrías cómo realizar soporte respiratorio?

SI

NO

6. Si él o la paciente que asistís se broncoaspira, ¿Sabes cómo proceder?

SI

NO

De qué manera:

7- ¿Cuál fue tu impacto emocional pos atención de un/a paciente con ELA?

Apreciación personal de cada profesional encuestado.



*Vivir con dignidad
es un derecho,
morir con dignidad
tambien.*

edian

Figura 6: Adaptado de "El derecho a morir con dignidad", Paulina Taboada R. Acta Bioethica 2000; 6(1)

ANEXO B

ENTREVISTA A FAMILIARES DE PACIENTES CON ELA

- ¿Cómo llegaron al Dx y como fue el día que te/les dijeron?
- ¿Cuánto tiempo pasó hasta que se definió el Dx?
- ¿Cómo se lo comunicaron?
- ¿Quién se los dijo?
- ¿Recurrieron a alguna medicina alternativa?
- ¿Cómo afrontaron la situación?
- ¿Cómo lo tomaste y cómo lo tomó la familia? ¿Hubo contención?
- ¿Cómo fue con los Amigo/as y entorno?
- ¿Cuáles fueron las primeras modificaciones o cambios?
“el nuevo estilo de vida”.
- ¿Hubo Problemas ante los servicios de internación y personal para la atención?

ENTREVISTA N° 1: Gabriela (esposa) y **Julio** 49 años, hace 10 años que fue diagnosticado con ELA (Santa Rosa, La Pampa).

¿Cómo llegaron al Dx y como fue el día que te/les dijeron?

Llegamos al dx a través de los estudios clínicos y por derivación a un neurólogo quien hizo un Electromiograma (es un procedimiento que se utiliza para diagnosticar la disfunción muscular o nerviosa.), fue el primer indicio de la patología.

“En realidad no te dicen tenes ELA” sino que probablemente sea una enfermedad de la neurona motora, el doctor nos dijo que esto se va viendo cómo evoluciona, desde ahí se ve cual es.

¿Cuánto tiempo pasó hasta que se definió el Dx?

Pasó un mes y medio o dos, hasta que supimos con certeza el diagnóstico, un 20 de enero de 2010, tuvimos la primera consulta con el Neurólogo y un 04 de marzo del mismo año

en el Centro de Investigaciones Neurológicas Fleni de Bs. As. vimos al neurólogo y nos confirmaron que tenía Esclerosis Lateral Amiotrófica.

¿Recurrieron a alguna medicina alternativa?

Medicina alternativa si, curanderos, homeópatas, inyecciones de vitaminas.

¿Cómo afrontaron la situación?

Ninguno de los dos nos deprimimos, fuimos, viendo el día a día, con incertidumbre de saber que pasaría, no es que estábamos felices.

¿Cómo lo tomaste y cómo lo tomó la familia? ¿Hubo contención?

Juli: *“yo no me drogué, no me alcoholice, no era una persona alocada, esto me tocó a mí”*.

Esposa: *“esto es de a dos y vamos a pelear de a dos”*.

¿Cómo fue con los Amigo/as y el entorno?

Los amigos difíciles, muchos se fueron por no querer verlo y otros se ganaron, algunos la entendieron y otros no la quisieron entender.

¿Cuáles fueron las primeras modificaciones o cambios?

Modificamos la casa y la construimos para lograr el confort para él, en su trabajo para poder ir modificaron rampas, ascensores, mucha colaboración de los compañeros de trabajo, se adaptó el auto para que maneje.

¿Hubo Problemas ante los servicios de internación y personal para la atención?

“Es una patología que no se conocía, la obra social no sabía nada, lo primero que hicimos fue obtener el certificado de discapacidad y fue una lucha con la obra social”, esta patología no estaba nombrada, existía como atrofia espinal, no sabían cómo ponerlo. No había servicio de internación para esta patología, ni médicos, ni enfermero\as especializados. La obra social ofrecía institucionalizarlo y nos negamos, ya que habíamos modificado la vivienda para él, y ahí la internación domiciliaria tuvo valor en la obra

social. Se necesitaba un servicio con atención y equipo interdisciplinario (psicólogos, nutricionista, kinesiólogo etc) y no había eso.

Se preparó al personal día a día, hasta ir incorporando cada especialista.

ENTREVISTA N° 2: Mirta (esposa) y **Mario** 61 años, estuvo 10 años con ELA- (falleció en Agosto 2020) (Guatraché, La Pampa).

¿Cómo llegaron al Dx y como fue el día que te/les dijeron?

Mario había tenido un problema laboral y desde ahí comenzó con fiebre, una semana sin saber que era, tenía ataques de crisis y los médicos decían que era algo de su cabeza, que si no paraba luego tendría consecuencias. Un mes después de eso, él comenzó a perder toda la motricidad fina, primero con problemas en una mano, fue a un traumatólogo y le hicieron estudios pensando que era el túnel carpiano y de ahí lo derivaron a que consulte con un Neurólogo. Generalmente iba solo a las consultas y un día lo acompañé; el médico le preguntó si podía atarse la corbata, abrocharse el cinto etc. pero él ya no podía hacerlo con facilidad.

Lo derivaron a Bs As al Centro de Investigaciones Neurológicas Fleni, donde con más estudios fueron quienes confirmaron la patología. Tiempo después dejó de trabajar “Ya no podía agarrar la tiza para escribir en su trabajo”.

¿Cuánto tiempo pasó hasta que se definió el Dx?

Alrededor de 6 meses, entre estudios y consultas.

¿Cómo se lo comunicaron?

Nunca me voy a olvidar, pero fue con tan poca información, nos dijeron que era una enfermedad neuromotora y que el tratamiento era una medicación que no la podíamos comprar.

¿Quién se los dijo?

El médico, que para nosotros fue poca persona, así lo sentimos, no nos informó nada, buscamos todo por internet

¿Recurrieron a alguna medicina alternativa?

Luego de un año, viajamos a Cuba (*“cuando uno pasa por esto, va hasta el fin del mundo”*), le realizaron muchos estudios y llegaron a la misma conclusión que el Fleni. Cuando volvimos, fuimos a ver a un Naturista, le daba inyecciones y alimentación para cambiar su rutina de vida, pero apuntaba a que era algo que venía de la cabeza.

¿Cómo afrontaron la situación?

Como pudimos la afrontamos, él ya lo sabía antes de que se lo diga el médico, era muy consciente, yo investigue por internet que era una enfermedad neuromotora y como pudimos salimos adelante. Estuve sola casi 6 años con él, hacía todo, lo llevaba y lo traía al trabajo, lo subía a la silla, bañarlo etc. Pero cuando comenzó con problemas en la deglución decidimos con los hijos que necesitaba ir a un lugar con más cuidados.

Se mudó a Santa Rosa hace ya 4 años, y lo internamos en un centro de cuidados para adultos, pero luego de unos meses vimos que él no recibía los cuidados que necesitaba, no aguantamos más, así que buscamos un departamento y contratar gente para que tenga los cuidados necesarios.

Sus hijos hicieron los trámites para el servicio de internación y pedimos ayuda económica ya que la obra social hasta entonces, no se hacía cargo por esta patología y debimos intervenir con un abogado.

¿Cómo lo tomaste y cómo lo tomó la familia? ¿Hubo contención?

“Viste cuando te enteras de algo que no tiene retorno y sabes que esto no tiene vuelta atrás”; siempre tuvimos esperanza, pero la enfermedad progresó y fue una lucha constante. Él se enojaba mucho, lloraba, no podía abrocharse la camisa y se frustraba, y yo, me peleaba mucho con su familia. *“A las familias les cuesta mucho esta situación”*.

Muchos en la familia nunca lo vieron y fue una sensación de abandono, se excusaban y no querían visitarlo. No hubo contención.

¿Cómo fue con los Amigo/as y entorno?

“*Mientras él pudo*”, los amigos siempre estuvieron a su lado; lo llevaban a todos lados y lo acompañaban, pero luego cuando todo cambió, dejaron de ir, les costaba verlo y relacionarse con él.

¿Cuáles fueron las primeras modificaciones o cambios?

“*El nuevo estilo de vida*”.

Se mudó a Santa Rosa hace ya 4 años, y lo internamos en un centro de cuidados para adultos, pero luego de unos meses vimos que él no recibía los cuidados que necesitaba, no aguantamos más, así que buscamos un departamento y contratar gente para que tenga los cuidados necesarios.

Sus hijos hicieron los trámites para el servicio de internación y pedimos ayuda económica ya que la obra social hasta entonces, no se hacía cargo por esta patología y debimos intervenir con un abogado.

¿Hubo Problemas ante los servicios de internación y personal para la atención?

Con el personal, muchas cosas, no atenderlo y no cumplir con su función. Tuvimos que poner cámaras.

ENTREVISTA N°3: Norma (esposa) y **Ruben** (paciente fallecido en octubre de 2018, Jacinto Arauz, La Pampa).

Al diagnóstico llegamos después de muchos años. Primero sin ser ese diagnóstico porque él estaba creído que fue un golpe de un caballo. Todo empezó con la pierna izquierda, “*andaba como pateando tierra*”, al poco tiempo comenzó con bastón, después la muleta y ahí en Bahía Blanca ya nos dijeron el Dx. Luego de eso empezamos con los curanderos gastando plata y tiempo, cuando me canse de eso comenzamos con los médicos de nuevo y otra vez nos dijeron que era ELA.

Al poco tiempo ya tuvimos que recurrir a la silla de ruedas, pero “*nunca nos resignamos a pensar que era una enfermedad sin vuelta atrás.*”

Pasaron alrededor de 8 años cuando se definió el Dx, el neurólogo no los comunico como si fuera un simple resfrió, “amigo usted tiene ELA” y así fue, se hicieron más estudios

con más médicos pero nunca recibimos una contención psicológica, más con Rubén que era muy depresivo.

Luego llegó el respirador, se lo pusieron en la terapia del hospital Lucio Molas de Santa Rosa, él ya estaba internado con oxígeno. La familia se preocupó, pero luego se relajaron, así que yo “me puse la mochila al hombro y lo atendí sola”.

Tramite la pensión por discapacidad y con eso vivíamos, porque me saco el sombrero con la atención que nos dieron en el hospital de Santa Rosa, de Jacinto Arauz y el Pami; nos dieron todas las cosas para que él tenga su comodidad.

Cuando la patología avanzó, ya no pude sola con él y tuvimos que contratar una persona, porque la familia estaba muy “ocupada” y los amigos se fueron, “supuestamente” les daba lastima verlo; yo me estaba decayendo anímicamente, Rubén estaba muy depresivo y no te dejaba ni dormir, ni salir afuera ni nada, tenía mucho miedo de morir. Pero nuestros hijos empezaron a ayudarnos más, tuvimos que hacer modificaciones en la casa para poder entrarlo y sacarlo con la cama ortopédica. Así nos fuimos acomodando, pero él era muy dependiente de mí, porque yo le hacía todo y sabía todo lo que necesitaba.

Entrevista N°4: Tamara (hija) y **Jorge** (paciente fallecido en 2014 un año con ELA, Miguel Riglos, Santa Rosa La Pampa).

Antes de iniciar la entrevista de ELA, me cuenta Tamara que el 2014 fue el año más terrible que le tocó vivir. En plena búsqueda del ansiado diagnóstico (ese día teníamos turno para el segundo EMG de miembros inferiores con el Dr. Kohler y la primera visita al neumonólogo, el Dr. Promencio), entrando a Santa Rosa, el 26 de junio, tuvimos con papá un accidente en el cual murieron dos personas y él se lesionó gravemente: se fracturó una costilla y se fisuró una vértebra.

¿Cómo llegaron al Diagnóstico y cómo fue el día que te/los dijeron? ¿Cómo se lo comunicaron? ¿Quién se los dijo?

A mediados de Abril de 2014, mi papá me dijo que sentía “raras las manos”. Me dijo que había consultado con la doctora del Hospital local, una médica cirujana y Directora de este, quien le indicó Rivotril para dormir y descansar.

Yo, enseguida le dije de consultar a un neurólogo, específicamente a uno, pero como costaba conseguir turno, acudimos a otro (sería fines de abril), quien le indicó vida tranquila y le pidió un EMG. No nos quedamos tranquilos así que conseguí turno con el primer neurólogo para el estudio el 16 de junio .

Mientras tanto, él siguió trabajando (tenía un almacén) y viviendo solo (estaba separado de mi mamá desde hacía 13 años y ni yo ni mi hno menor, Ramiro, teníamos trato con ella, quien vivía en Santa Rosa). Sin ponerme al tanto, se puso en contacto con un ex compañero de secundaria, amigo y médico psiquiatra. Un sábado a la noche (17 de mayo) me llama mi papá, pero me habla el Dr. ,diciéndome que mi papá estaba en Santa Rosa con él y que iba a internarlo en el Sanatorio Santa Rosa para hacerle un chequeo general: análisis, tomografía, ECG. Que viaje tranquila. Me asusté mucho, armé un bolso y me fui.

Fuimos directo al Sanatorio. Cuando hablé con el doctor lo puse al tanto de algunas cuestiones personales/familiares de él.

Carlitos, uno de sus amigos y primeros en enterarse, apareció en el Sanatorio varias veces, sobre todo haciéndole bromas (le llevó un pijama, cosa que papá detestaba).

Estando internado, apareció también la diabetóloga de papá para controlarlo. Luego de su internación empezamos a viajar seguido a Santa Rosa con turnos para electrocardiograma, una resonancia magnética de cerebro, otros turnos con la diabetóloga, sesiones con el psiquiatra (a las cuales debía entrar) y medicación de este para que “lograra dormir de noche”.

La Resonancia Magnética fue todo un tema hacerla. No se quedaba quieto porque se ve que tenía claustrofobia. Se la repitieron tres veces y luego no sirvió.

Con el correr de los días y muy rápidamente, se le empezó a dificultar caminar, vestirse (atar cordones o abotonar una chomba), escribir, hacer la caja del negocio, etc.

Como lo veían muy desmejorado, de muy mal humor y desanimado, la gente dejó de ir al negocio, el cual empezó a decaer. Los viajantes preguntaban qué estaba pasando, nadie entendía nada. Todo se convertía en un círculo vicioso.

Todo este trayecto lo viví sola. Mi hermano Facundo (dos años menor) estaba trabajando en la cosecha en la zona de Tucumán y, Ramiro (4 años menor), en Neuquén trabajando en INVAP, a punto de recibirse de Ing. Aeronáutico, ¡el gran sueño de papá!

A finales de mayo, empezó a decirle a la gente en el almacén, inclusive a Roxana (su empleada desde hacía muchos años) que así no quería seguir, que se iba a “pegar un tiro”. Una mañana, incluso, yo estaba trabajando en el colegio y me llamó Roxi asustada porque papá repetía constantemente que se iba a matar. Recuerdo que salí a la vereda del colegio para hablar y cuando entré tuve como una crisis de llanto, la cual no me impedía podía explicarles a mis compañeros qué me pasaba y encima tenía que entrar a dar clases. En ese momento, me mandaron a mi casa a descansar, previa visita a mi doctora de cabecera.

Cuando salí de ahí, en la desesperación, llamé a mi hermano Facundo para decirle lo que pasaba y que me dijera dónde tenía guardadas las armas (sabía que había heredado de mi abuelo algunas), porque yo me las llevaba para mi casa. Papá sabía de la existencia de estas y tenía llaves de la casa de Facundo. A su vez, recurrí a Eduardo uno de los amigos de papá y le conté lo que pasaba. Le pedí que con alguna excusa lo sacara de la casa para que yo tuviera tiempo de revisar porque desconocía si mi papá tenía armas de su propiedad. Sus amigos se confabularon y armaron un almuerzo un domingo en Santa Rosa. Allá lo llevaron. Yo, mientras, busqué y no encontré nada.

Cuando llegamos al bendito turno del 16 de junio para hacerse el EMG de miembros superiores, mientras papá se vestía lo “agarré” a solas al Dr. y llorando le pedí ayuda, que me orientara y me dijera algo porque ya no aguantaba más. Le dí lo que tenía en la mano, una sarta impresionante de estudios hechos y una hoja donde estaban anotados los remedios que papá estaba tomando (por la diabetes y el psiquiatra). El Dr. Me pidió que me calmara, me escuchó, me dijo que lo iba a revisar. Papá llegó al consultorio y fue revisado. Cuando terminó, le dijo que tenía una enfermedad de la neurona motora, que necesitaba seguir haciendo estudios y ver. El próximo estudio era una EMG de miembros inferiores el 26 de junio y debíamos, también, hacer una consulta con el Dr. Promencio, un neumólogo. A su vez, le dio memantina (¡otro remedio más para la colección que ya teníamos!). Papá le preguntó si se curaba y él le dijo que se controlaba. Esa tardecita cuando llegamos a la casa de papá, él revisó el prospecto y cómo leyó que era una medicación para la demencia, papá se quedó con eso. Yo, en cambio, me metí en internet porque me sonaban las palabras “enfermedad de la neurona motora” y cuando encontré

la descripción de una de las enfermedades, ELA, *supe que era lo que papá tenía*. Recuerdo que mi marido estaba al lado mío mirando TV por lo que le leí lo que había encontrado y, obviamente, me trató de loca. Creo que nadie quería creer semejante cosa. Sin embargo, yo supe que era eso, con una seguridad que pocas veces tuve. Quizás el haber estado presente en todo el proceso hizo que me diera cuenta de que esa descripción era tal cual lo que le venía pasando a papá.

Mientras navegaba descubrí, también, que existía una Asociación en Argentina, por lo que me comuniqué con ellos vía mail. A los pocos días, me contestaban desde Santa Rosa, Gabi y Julio. Mis ángeles... ellos fueron las palabras justas, el llamado que alentaba, la ayuda imprescindible en todo ese proceso.

El 26 de junio a las 8:30 hs teníamos turno con el Neurólogo y a la tarde, con el Neumonólogo. Como papá se cansaba mucho, había alquilado con anterioridad un dpto por día. Pero, a las 8:20 hs entrando a Santa Rosa, todo cambió...

Papá terminó internado en el Evita hasta el mediodía aprox, y en el Sanatorio, después. Dos días antes, había llegado de Tucumán a Santa Rosa mi hermano Facundo, supuestamente para buscar ropa y volverse. Y, ya que estaba, me acompañaba a los turnos ese día. Además de estar con mi papá tuve que ir a una comisaría y hacerme cargo de todo lo que se me venía a mí en material judicial. A la tardecita, recuerdo que pasó el Neurólogo a vernos por el Sanatorio y llorando le dije que “me dijera si era lo mismo que tenía Julio” (a Julio lo conocí por el 2010/2011 -no recuerdo con exactitud- cuando, con una compañera de trabajo, fuimos a la Subsecretaría de Coordinación a buscar info sobre el nuevo Programa Nacional de ESI. Él ya estaba en silla de ruedas y era asistido por una chica. Incluso, Julio y su equipo estuvieron a punto de venir al colegio de Riglos, pero por “razones institucionales” no se concretó. Por eso, cuando Gabi se presentó y me habló de Julio supe de quien me hablaba). Nunca olvidaré la cara con la que me miró, como si no pudiera creer que conociera la verdad. Me dijo que me tranquilizara, pero entendí que estaba en lo cierto.

Al enterarse Dardo, mi único primo hermano por parte de mi papá (vive en 25 de Mayo, La Pampa), y mi hermano Ramiro, ambos viajaron y a la tardecita llegaron.

A partir de ese momento, todos supieron todo. De todas maneras, era muy difícil que mis hermanos y mi primo entendieran que papá no hablaba o caminaba o no podía mover bien las manos por el accidente, sino que era por su enfermedad.

El 27 a la tardecita le dieron de alta y antes de irnos a Riglos, el Neumonólogo nos atendió en su consultorio.

En los días siguientes, Ramiro y Dardo se quedaron con papá. Se necesitó de una enfermera que aplicará klosidol por el dolor de las fracturas.

Facundo empezó a atender el negocio.

El 10 de julio debíamos volver a realizar lo que no habíamos hecho el 26. Dardo hacía unos días que estaba quedándose con papá. Ese día viajamos con Dardo y papá. Facundo fue por su lado (no recuerdo por qué). El Neurólogo le hizo el EMG de miembros inferiores y mientras una Lic. En Psicopedagogía le realizaba un diagnóstico cognitivo, el Dr. nos hizo subir un piso y en un consultorio nos dijo a Dardo, a Facundo y a mí que era ELA. A su vez, nos dijo que iba a pedir la evaluación en Fleni, de lo posible, para una segunda opinión. Todos (y yo en especial) pedimos que no le dijera a papá la verdad.

PAMI aprobó que hiciéramos la consulta en la Fundación Favaloro. Nosotros, por medio de conocidos que habían estudiado y trabajaban ahí, logramos conseguir turnos mucho antes de lo que nos conseguía la obra social. Los primeros días de agosto (el 5, creo que fue), nos pasó a buscar una ambulancia. Yo viajé con papá. Facundo se pudo subir (fue una gauchada del ambulanciero y el médico que iba) y se bajó en Bragado donde continuaba en la camioneta con mi otro hermano y la novia. Para ese entonces, mi primo había viajado gracias a una beca de INTA a EEUU.

Llegamos todos a la mañana muy temprano. Allí nos atendieron los doctores.

Eduardo, el amigo de papá, nos prestó su dpto. La noche que pasamos allí, papá no nos llamó y se cayó en el baño. Rompió el soporte de la toalla por querer agarrarse y como además ya no se podía mover bien y estaba mal caído no podíamos entrar el baño a sacarlo. ¡Fue desesperante!

Allí nos dijeron que les llamaba la atención las imágenes de la RSM, específicamente el lóbulo frontotemporal. Nos hicieron mirar y ver que estaba como más “achicharrado” de ese lado.

¿Cuánto tiempo pasó hasta que se definió el Diagnóstico?

Desde mediados de abril hasta el 10 de julio.

¿Recurrieron a alguna medicina alternativa?

No.

¿Cómo afrontaron la situación? ¿Cómo fue con los amigos y entorno?

Económicamente, con la jubilación de papá (se había jubilado recientemente, en mayo), mi aporte, el de Dardo, lo que se podía sacar del negocio y el de un compañero de trabajo mío que a su vez era amigo de papá.

PAMI no estaba preparado, en ese entonces al menos, para atender dignamente una situación como esta. Conseguimos una internación domiciliaria.

¿Cómo lo tomaste y cómo lo tomó la familia? ¿Hubo contención?

Desde lo emocional, una vez que estuvo internado en Santa Rosa, afrontamos la situación con ayuda de Gabriela, esposa de Julio, de dos amigas de toda la vida de mi papá y Carlitos. Otros amigos fueron a verlo, pero no soportaron la situación y no fueron más. Muchos salían llorando como chicos. Sí nos llamaban y preguntaban, pero no fueron a verlo más. Jamás los culpé, al contrario. Los entendí profundamente.

¿Cuáles fueron las primeras modificaciones o cambios? El nuevo estilo de vida.

Las lesiones del accidente, mirando todo a la distancia, creo que encubrieron muchas de las apariciones de esos cambios. De todas maneras, todo fue rapidísimo. Para julio ya no se cortaba la comida. Para agosto, inclusive había que ayudarlo a girar en la cama y taparlo.

¿Hubo problemas ante los servicios de internación y personal para la atención?

En el segundo geriátrico, “San Cayetano” (creo que se llamaba así), a los 15 días de estar allí me pidieron que lo sacara. “Que les bajaba los puntos” y que no podían atender la situación. Que me daban hasta fin de mes. En eso Gabi logró conseguir lugar en “Lago Di Como”. La mañana que hicimos el traslado con una ambulancia, de lo dopado que lo tenían no lo podíamos despertar. Les pregunté qué le habían dado y era un barbitúrico, medicación que obviamente no tenía indicada.



Figura :Stephen Hawking (1942-2018)

BIBLIOGRAFIA

Carmel Armon, M.D. – “*ELA 1996 y más allá, Nuevas esperanzas y desafíos*”. Tercera edición (Año 2000). ISBN: 0-9655186 – 0 – 4

Sica RE, De Nicola AF, Gonzalez Deniselle MC, Rodriguez G, Monachelli GM, Peralta LM, Bettini M. Sporadic amyotrophic lateral sclerosis: new hypothesis regarding its aetiology and pathogenesis suggests that astrocytes might be the primary target hosting a still unknown external agent. *Arq Neuropsiquiatr*, 2011, 69:699-706.

Pilar Gotor Pérez et al. “*Manual de cuidados para personas afectadas de esclerosis lateral amiotrófica*” Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (*Adela*) (Año 2004). ISBN: 84-608-7062-5

Arpa Gutiérrez, Javier et al. “*Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ela) en España*”. Ministerio de sanidad y consumo (Año 2007).

Aldana Espinal Josefa María et al. “*Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica*”, “*Guía de actuación compartida para la atención a personas afectadas por esclerosis lateral amiotrófica en el spa*” y “*Plan de atención a personas afectadas por enfermedades raras de Andalucía*”.

Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía (Año Junio 2012) pág. 49.

“*Guías de ayuda*” Asociación ELA Argentina (Asociación civil sin fines de lucro, fundada en 2011) Buenos Aires, Argentina

“*Enfermedades de la neurona motora*” Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares. NINDS. Diciembre 2016

Jorge tapia “*Charles Miller Fisher, un grande de la neurología*” *Rev. Med. Chile* 2013; 141: 1076-1080.

Elena Contreras et al. “*La ela en casa*” Fundación Diógenes, ENTIDAD SIN ÁNIMO DE LUCRO Y DE INTERÉS PÚBLICO, Alicante Año 2008.

“*Ventilación mecánica en pacientes con patologías agudas del Sistema Nervioso Central: sobrevida y pronóstico funcional*” Artículo de investigación. *Rev Méd Chile* 2004; 132: 11-18.

Morozova N, Weisskopf MG, Mc Cullough ML et al. Diet and amyotrophic lateral sclerosis. *Epidemiology*, 2008, 19:324-337.

PÁGINAS WEB

- FUNDELA Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la ELA.
<http://www.fundela.info>

Además de información de carácter general sobre esta enfermedad, contiene actualidad científica y una sección dirigida a pacientes y familiares en la que destaca el foro.

- <https://www.investigacionyciencia.es/noticias/el-peculiar-caso-de-stephen-hawking-17574>
- <https://www.nlm.nih.gov/> (National Library of Medicine)
- <http://www.sen.es/> (Sociedad Española de Neurología, fundada en 1949)
- <https://adelaweb.org/>
- www.cuidateplus.com Web Española.
- [NEJM.org](http://www.nejm.org) (The New England Journal of Medicine) Un ensayo controlado de riluzol en la esclerosis lateral amiotrófica.
- <http://www.sna.org.ar/web/> (Sociedad de Neurología Argentina)
- <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-argentina-301-articulo-estudio-epidemiologico-multicentrico-sobre-esclerosis-S185300281730068X>
- <http://asociacionela.org.ar/index.php/la-ela/actualidad-en-investigacion/investigacion-en-argentina>
- [Instituto de Investigación en Enfermedades Raras. Instituto de Salud Carlos III y CIBER de Enfermedades Raras \(CIBERER\). Madrid.](http://www.instituto-carlos-iii.es)