

## ARTÍCULO DE REVISIÓN

### Cuidados paliativos en esclerosis lateral amiotrófica

### Palliative cares in amyotrophic lateral sclerosis

#### Maricela Scull Torres

Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Medicina Interna. Master en Longevidad Satisfactoria y Bioética. Profesora Auxiliar. Facultad de Ciencias Médicas Manuel Fajardo. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [maricelascull@infomed.sld.cu](mailto:maricelascull@infomed.sld.cu)

---

#### RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa de etiología desconocida, curso progresivo y pronóstico desfavorable, para la que no existe tratamiento curativo. Resulta humanamente imprescindible el cuidado de la persona, sorprendida por esta enfermedad, por lo cual es imprescindible el conocimiento profesional del cuidado paliativo a estos enfermos. Se realizó una revisión bibliográfica con el objetivo de describir las características distintivas del enfoque paliativo pertinente a aplicar a estos pacientes. Se realizaron búsquedas en PubMed, Cochrane, LILACS y ClinicalKey de los últimos 5 años, con los términos de búsqueda “Palliativecare” y “Palliativecare and *amyotrophic lateral sclerosis*”. Se concluye que las características que distinguen el enfoque paliativo para las personas enfermas de esclerosis lateral amiotrófica son: la atención multidisciplinaria, multiprofesional, holística y personalizada al paciente y su familia, dirigida a preservar la calidad de vida, controlar los síntomas, aliviar el dolor y el sufrimiento, así como otorgar el debido respeto a la dignidad de la persona humana.

**Palabras clave:** cuidados paliativos; esclerosis amiotrófica lateral; ética; bioética; personería.

---

#### ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative disease of unknown etiology, progressive course and unfavorable prognosis, for which there is no healing treatment. It results very indispensable the care people who is surprised by this disease, so the professional knowledge about palliative care is indispensable in these sick patients. A library research was performed with the

objective to discover the distinctive characteristics of the palliative pertinent approach to apply in these patients. Bibliographic researches were carried out by PUBMED, COCHRANE, LILACS and CLINICALKEY of the last 5 years, with the searching terms "palliativecare" and "palliativecare and amyotrophic lateral sclerosis. It could be possible to conclude that the characteristics that distinguish the palliative approach for persons who suffer from Amyotrophic lateral sclerosis are: Multidisciplinary, multiprofessional, holistic and personalized care to the patients and their families, directed to preserve the life quality, control the symptoms, relieve pain and suffering, as well as to give the adequate respect to the dignity of the human beings

**Keywords:** palliative care; amyotrophic lateral sclerosis; ethics; bioethics; personhood.

---

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de etiología desconocida, que se caracteriza por la pérdida progresiva de neuronas motoras del córtex cerebral, tronco del encéfalo y médula espinal, es la más frecuente de las enfermedades de neuronas motoras, es una enfermedad neurodegenerativa progresiva y terminal.<sup>1</sup>

La enfermedad tiene dos formas de presentación, una forma esporádica, presente en el 90% de los casos y otra familiar que constituye el 10% restante. Después de los 40 años, la incidencia aumenta con cada década y es máxima a los 74 años; Europa y Norteamérica reportan 1.5 y 2.7 por 100 mil habitantes por año, con una prevalencia de 2.7 y 7.4 por 100 mil habitantes. La supervivencia reportada internacionalmente oscila entre 3 y 5 años, aunque un 10% de los pacientes pueden vivir hasta 10 años<sup>2,3</sup>

En Cuba la frecuencia de esta enfermedad es baja con respecto a los países europeos, y resulta aún menos común en aquellas personas con mezcla étnica, por lo que puede considerarse una enfermedad rara.<sup>4</sup>

Aún no se ha encontrado cura para la enfermedad, sólo el tratamiento con Riluzol, ha tenido un efecto modesto en la desaceleración de la progresión de los síntomas, por ello los cuidados paliativos son esenciales para pacientes con ELA y sus familias porque mejoran la calidad de vida de estas personas y sus cuidadores al garantizar alivio de los síntomas, así como el tratamiento de diversos problemas. Los cuidados paliativos constituyen un conjunto de cuidados activos basados en una gestión multidisciplinaria y multiprofesional en la que el control del paciente es global, físico y psíquico, en su marco socio familiar y espiritual.<sup>1,5,6</sup>

El reconocimiento temprano de los síntomas es esencial, pues evita consecuencias adversas en los pacientes, de ahí que resulte de vital importancia la identificación correcta de los mismos, por parte de los profesionales de salud.<sup>7,8</sup>

En el contexto de las enfermedades neurodegenerativas el médico está llamado a satisfacer, más que en otras áreas, no sólo la simple demanda de salud, sino sobre todo la necesidad de asistencia que expresa una exigencia de relación. En esta perspectiva, el compromiso para garantizar una calidad de vida al enfermo significa por sí mismo atención a su dignidad, que se expresa en actuar siempre hacia él tratándole como una persona, es decir como protagonista de su vida y, por lo tanto, reconocer su derecho a ser asistido en sus dimensiones corporal, psíquica y espiritual.<sup>9</sup>

A nivel nacional, estudiosos del tema consideran que el médico moderno “científico técnico”, formado, sobre todo, para la curación, se encuentra desarmado, desinformado e incapacitado para ayudar a la familia, en la que uno de sus miembros está abocado a una muerte próxima. Cuando no puede alargar la vida del paciente no sabe llenarla de contenido.\*

Varios autores<sup>10</sup> a nivel internacional abordan la esclerosis lateral amiotrófica en sus diferentes aspectos, epidemiológico, genético, psicológico, clínico, social y económico, específicamente, referente al tratamiento sintomático de las personas que padecen ELA, múltiples revisiones exponen criterios diversos al respecto, dentro de ellas se citan: Ng en 2009, Katzberg y Young en 2011, Ashworth y Baldinger en 2012, Brettschneider, Dal Bello-Haas, Fang y Radunovic en 2013.

Resulta pertinente la investigación, revisión y actualización de este tema, no sólo por la incidencia y prevalencia de la enfermedad, sino por su significación; la necesidad de promover una atención digna y humanitaria a personas en situación difícil, sin dejar de hacer uso justo y equitativo de los recursos de salud.

Es objetivo del presente trabajo describir las características distintivas del enfoque paliativo pertinente a aplicar a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Se realizaron búsquedas en PubMed, Cochrane, LILACS y ClinicalKey con los términos de búsqueda “*Palliative care*” y “*Palliative care and amyotrophic lateral sclerosis*” y con algunas restricciones como:

- *article types* se seleccionó *article* y *review*
- *publication dates* se estableció un tiempo de 5 años para la obtención de bibliografía actualizada en idioma inglés y español.

Se consultaron 36 artículos relevantes, de los cuales se seleccionaron por su pertinencia 25 para esta revisión..

## **DESARROLLO**

### **Breve reseña histórica**

El término esclerosis lateral amiotrófica fue utilizado por vez primera en 1874 por Charcot quien describe la enfermedad como una entidad concreta y distinta.<sup>11</sup>

A mediados del siglo XX el interés entre los investigadores por el estudio de la ELA se incrementa, luego de la publicación de los primeros estudios epidemiológicos sobre una enfermedad caracterizada por la combinación de

\*Espinosa Roca A A. Cuidados paliativos a enfermos terminales en la atención primaria de salud. [Tesis doctoral]. Cienfuegos: Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara; 2007 parkinsonismo, demencia y ELA, en una población con alta incidencia de esta última enfermedad.

En 1990 se crean los criterios para el diagnóstico de la enfermedad, los cuales se reevaluaron en el año 2000, permitiendo mayor uniformidad en el diagnóstico y una sólida base para los estudios epidemiológicos y los ensayos de nuevas terapias.<sup>12</sup>

### **Características clínicas de la enfermedad**

En el 75% de los pacientes, la enfermedad comienza de forma focal, distal y asimétrica, seguida de una progresión anatómica lógica a grupos contiguos de motoneuronas. De modo general los síntomas y signos clínicos de la esclerosis lateral amiotrófica pueden ir desde caídas, debilidad de las extremidades, dificultad para la comunicación y la deglución, cambios de estado de ánimo, y más raramente alteraciones de la cognición y comportamiento. Los enfermos manifiestan en el caso de afectación de miembros superiores dificultad para tomar los objetos y abotonarse la ropa y en la afectación de miembros inferiores es frecuente el esguince por afectación flexora.<sup>13</sup>

La torpeza con afectación de la destreza motora, espasticidad y rigidez en navaja conforman el cuadro de debilidad muscular en la afectación de la motoneurona superior, el examen físico devela hiperreflexia en etapas iniciales de la enfermedad, progresivamente aparecen Babinski y clonus en extremidades inferiores, así como Hoffmann y Rossolimo en extremidades superiores. Cuando la afectación corresponde a la motoneurona inferior en la exploración física son evidentes hipotonía, arreflexia, calambres musculares y fasciculaciones, se observa atrofia muscular por denervación en la eminencia tenar y músculos interóseos, la lengua y miembros inferiores.<sup>14</sup>

El 25% de los enfermos debutan con disfagia inicialmente a los líquidos, disartria y disfonía acompañado de risa y llanto inmotivado, todo lo cual es expresión de afectación de la vía córticobulbar que en la exploración física permite al examinador observar debilidad en los músculos faciales, lengua espástica, atrófica débil y con fasciculaciones, el reflejo mandibular está exaltado.<sup>11</sup>

Con el progreso de la enfermedad los síntomas se acentúan y surgen graves problemas que atentan la calidad de vida de los enfermos, se hace evidente la malnutrición por defecto, debido a la disfagia y el riesgo de broncoaspiración, la respiración es insuficiente, no es posible expulsar secreciones de aparato respiratorio, de igual modo están comprometidas la comunicación y la locomoción, con el consiguiente riesgo de úlceras por presión, y se afecta la esfera psicológica tanto del enfermo como de su cuidador. La muerte a menudo ocurre al cabo de 3 a 5 años después del diagnóstico, aproximadamente 1 de cada 4 personas sobrevive por más de 5 años luego del diagnóstico.<sup>15, 16</sup>

## **Particularidades del cuidado paliativo en la esclerosis lateral amiotrófica.**

La ELA constituye el paradigma del cuidado paliativo en personas con afecciones neurológicas incurables, aun siendo una enfermedad que sigue un curso inexorable, la calidad de vida de los pacientes, su independencia e incluso su tiempo de supervivencia cambia de manera significativa dependiendo de la atención multidisciplinaria que reciban.<sup>17</sup>

Los elementos fundamentales en la atención paliativa incluyen el control de síntomas, la información, el diálogo y el apoyo emocional al enfermo y su familia, la atención interdisciplinaria por profesionales hábiles y competentes tanto en el cuidado al enfermo como en el autocuidado y la auto preparación.

La esclerosis lateral amiotrófica presenta características en su presentación y evolución más similares al cáncer que a otras enfermedades no oncológicas, sin embargo, no por ello resulta en ocasiones fácil hacer estimado de pronóstico, lo que constituye un dilema para el inicio de los cuidados paliativos, específicamente en aquellos enfermos que sobreviven hasta 10 años luego del diagnóstico.<sup>14</sup>

En la ELA, los cuidados paliativos son apropiados desde el momento del diagnóstico, especialmente porque la duración prolongada entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico significa que muchos pacientes están severamente discapacitados para el momento en que se les diagnostica.<sup>18</sup>

Varios autores<sup>19</sup> coinciden en afirmar que los cuidados paliativos tienen como objetivos básicos el control de síntomas, el apoyo emocional al paciente y su familia y su bienestar y calidad de vida, respetando en todo momento la autonomía del paciente; sin embargo, hacen referencia al control de síntomas en fases avanzada de la enfermedad y se circunscriben al dolor, la disnea y el aumento de secreciones respiratorias.

En tal sentido la autora discrepa en cuanto al reduccionismo del enfoque paliativo y considera que el cuidado paliativo llega más allá del simple control de síntomas, en la búsqueda para aliviar la angustia física, psicológica y existencial. Síntomas como los anteriormente mencionados más la disfagia deben ser evaluados de forma proactiva para reducir la intensidad, la frecuencia y retrasar la aparición de complicaciones que conllevan intervención de crisis y atención no planificada.

El equipo de cuidados paliativos es parte del enfoque más amplio de atención multidisciplinaria que atraviesa los diferentes sectores de atención involucrados en la prestación de servicios a los pacientes con ELA y sus familias.<sup>1</sup>

En opinión de la autora el inicio de los cuidados paliativos en la ELA en tanto constituye una modalidad de atención médica efectiva en personas con enfermedades crónicas avanzadas e incurables, debe iniciarse con la confirmación diagnóstica, de modo tal que permita al paciente y su familia crear estrategias activas de afrontamiento, además el acercamiento oportuno con una relación adecuada entre los profesionales de salud, paciente-familia garantiza el éxito del acompañamiento durante los procesos de enfermedad, muerte y duelo.

Aunque las metas y principios de los cuidados paliativos son comunes para las enfermedades oncológicas y no oncológicas, en la ELA, existen particularidades distintivas:

- La ética de la atención a estas personas, tiene como valor central la dignidad humana, enfatizando la solidaridad entre el paciente y los profesionales de la salud, una actitud que resulta en una “compasión efectiva”, se busca en todo momento asegurar que sea el amor y no la ciencia la fuerza que oriente la atención a la persona enferma.<sup>20</sup>
- La atención multidisciplinaria al paciente debe centrarse no sólo en la calidad de vida, se deben considerar también las expectativas de vida de cada enfermo.
- Es necesario adaptar el cuidado a la etiología de los síntomas, ya sean primarios, como la debilidad muscular, atrofia, fasciculaciones, espasticidad, disartria, disfonía; o secundarios tales como trastornos psicológicos y del sueño, constipación, dolor, pseudohipersalivación, e hiperviscosidad de las secreciones, toda la terapéutica debe ser personalizada.
- Otro de los aspectos que particularizan el cuidado paliativo en esta enfermedad es lo relativo a la toma de decisiones al final de la vida, cuando el paciente por el deterioro progresivo de la enfermedad deja de ser autónomo, para ser incapaz y dependiente o incompetente.<sup>21</sup>
- La incapacidad para ejercer la autonomía genera problemas de índole bioético en el proceso de toma de decisiones, en muchas ocasiones, aunque el enfermo que padece ELA no puede expresarse, comprende lo que sucede y las decisiones que se toman, pueden ser opuestas a su preferencia.<sup>22</sup>
- La autora coincide con los criterios de otros autores, cuando plantean que en la medida de lo posible se debe privilegiar el ejercicio de la autonomía y considera debe ser de forma oportuna y tras un buen consentimiento educado, efectuado por los profesionales involucrados en el proceso de atención, con el debido respeto a la dignidad de la persona humana hasta el final de la vida, al considerar que morir con dignidad, es el resultado de vivir con dignidad.<sup>5</sup>
- Proporcionar información completa es crucial. Se necesitan varias entrevistas largas, para explicar, discutir y permitir la asimilación de la información. Además, los médicos deben tener cuidado de no centrarse exclusivamente en los aspectos biomédicos de la enfermedad, ya que los pacientes con ELA generalmente aceptan la oportunidad de discutir temas de fin de vida con sus médicos.<sup>23</sup>

 Cuando la asistencia a la persona enferma requiera de varios especialistas que se desempeñan en diferentes niveles de atención, es preciso mantener una buena comunicación entre los profesionales y el

binomio enfermo cuidador primario, para de este modo respetar los derechos del paciente hasta el final de su vida.

En el contexto de los cuidados paliativos a personas enfermas de ELA SE considera, es fundamental el papel del médico de atención primaria, no sólo como puerta de entrada al sistema de salud, sino por la continuidad y longitudinalidad de la atención y la posibilidad de prolongar la autonomía del paciente y su permanencia en el ámbito familiar el mayor tiempo posible, además de intentar mejorar el diagnóstico precoz en un intento de reducir errores diagnósticos y tratamientos innecesarios.<sup>11</sup>

La autora se suma a las afirmaciones antes expuestas y considera además, que los principios del cuidado paliativo deben incluirse en la capacitación y educación continua de los profesionales de la salud, teniendo en cuenta los resultados de estudios realizados<sup>24</sup> que reportan, insuficiencia en conocimientos sobre cuidados paliativos por parte de los profesionales, así como que es insuficiente, la preparación para la aproximación realista y útil a la muerte de sus pacientes, lo cual expresa la necesidad de procesos de formación y modificación de actitudes.

Otros autores se han pronunciado al respecto y aseguran que los profesionales de la salud adquieren experiencia y conocimientos en la atención de la ELA al mismo tiempo que aprenden de los pacientes y de los cuidadores familiares.<sup>25</sup>

## **CONCLUSIONES**

La bibliografía consultada expone que para las personas enfermas de esclerosis lateral amiotrófica, sólo resulta efectivo el enfoque paliativo donde distinguen atención multidisciplinaria, multiprofesional, holística y personalizada al paciente y su familia, dirigida a preservar la calidad de vida, controlar los síntomas, aliviar el dolor y el sufrimiento, así como otorgar el debido respeto a la dignidad de la persona humana.

Aún constituye un dilema para los profesionales de salud definir el inicio de los cuidados paliativos en personas con ELA, cuando asocian éstos al pronóstico; no así cuando se considera además la calidad de vida.

La preparación profesional para la identificación correcta de los síntomas, es primordial pues de ello depende el tratamiento oportuno.

## **Conflictos de intereses**

La autora declara que no existen conflictos de intereses en la redacción y para la publicación del artículo

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Healthc*. 2017;19(10):205-215.
2. Zapata-Zapata CH, Franco-Dáger E, Solano-Atehortúa JM, Ahunca-Velásquez LF. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización.

Iatreia [Internet]. 2016 [citado 12 Mar 2017];29(2):194-205. Disponible en: [http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-07932016000200008&lng=en](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932016000200008&lng=en).

3. National Institute of Neurological Disorders and Stroke [Internet]. Maryland: US Departament of Health and Human Services Bethesda; 2018 [citado 20 Ene 2017]. Disponible en: <https://catalog.ninds.nih.gov/ninds/product/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis/17-916>
4. Lugones Botell M, Ramírez Bermúdez M. Enfermedades raras. Revista Cubana de medicina general integral. 2012;28(3).
5. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol. 2015;14:435-442.
6. Varin D, Levy-Soussan M, Chabert A. Cuidados paliativos y acompañamiento: un proceso de capital importancia. Ejemplo del caso de Francia. EMC-Tratado de medicina. 2013;17(2):1-5.
7. Caga J, Ramsey E, Hogden A, Mioshi E, Kiernan MC. A longer diagnostic interval is a risk for depression in amyotrophic lateral sclerosis. Palliat Support Care. 2015;13(4):1019-1024.
8. Paganoni S, Macklin EA, Lee A, Murphy A, Chang J, Zipf A, et al. Diagnostic timelines and delays in diagnosing amyotrophic lateral sclerosis (ALS) Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2014;15(5-6):453-456.
9. Russo MT. Dignidad y ética del cuidar en las enfermedades neurodegenerativas. Cuadernos de Bioética XXVI [Internet]. 2015 [citado 12 Mar 2017];3:385-95. Disponible en: <http://aebioetica.org/revistas/2015/26/88/385.pdf>
10. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2017;1.
11. Alcalde Muñoz S., Pejenaute Labari E. ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica? FMC. 2017;24(4):180-8.
12. Consejería de Salud [Internet]. Sevilla: Junta de Andalucía; 2015 [citado 20 Mar 2017]. Disponible en: [http://www.juntadeandalucia.es/salud/sites/csالud/contenidos/Informacion\\_General/c\\_1\\_c\\_6\\_planes\\_estrategias/plan\\_de\\_atencion\\_a\\_personas\\_afectadas\\_por\\_enfermedades\\_raras](http://www.juntadeandalucia.es/salud/sites/csالud/contenidos/Informacion_General/c_1_c_6_planes_estrategias/plan_de_atencion_a_personas_afectadas_por_enfermedades_raras)
13. Barnes PJ, Longo DL, Fauci AS. Principios de Medicina Interna. 18ed. México: New York: Mc Graw Hill; 2012.p. 3345-51.
14. Cecil y Goldman, eds. Tratado de Medicina Interna. 24ed. Barcelona: Elsevier; 2013. pp. 2347-51.
15. Bucheli ME, Campos M, Bermudes DB, Chuquimarca JP, Sambache K, Niato JF, Guerrero P. Esclerosis lateral amiotrófica: revisión de evidencia médica para tratamiento. Rev. Ecuat. Neurol. 2013;22(1-3).
16. Daroff RB, Jankovic J, Mazziotta JC, Pomeroy SL, eds. Bradley's Neurology in Clinical Practice. 7ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2016.
17. Provinciali L, Carlini G, Tarquini D, Defanti CA, Veronese S, Pucci E. Need for palliative care for neurological diseases. Neurological Sciences. 2016;37(10):1581-1587.

18. Oliver D, Borasio GD, Johnston W. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis to bereavement. 3ed. Oxford: Oxford University Press; 2014.
19. Bede P, Olliver D, Stodart J, van den Berg L, Simmons Z, O Brannagán D, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82:413-8.
20. Rodríguez Artavia A. aspectos bioéticos de los cuidados paliativos. *enfermería en Costa Rica*. 2012;33(1):32-40.
21. Oliver D, Borasio GD, Caraceni A, de Visser M, Grisold W, Lorenzl S, et al. A consensus review on the development of palliative care for patients with chronic and progressive neurological disease. *Eur J Neurol*. 2016;23(1):30-38.
22. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2015;14(4):435-42.
23. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreau C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Consideraciones éticas y cuidados paliativos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: una revisión. *Rev Neurol (Paris)*. 2017;173(5):300-307.
24. Hernández Quintero O.T, Arbelo Figueredo M, Reyes Mendes M.C, Medina González I, Chacón Reyes E. J. Nivel de información sobre cuidados paliativos en médicos residentes. *Educ Med Super [Internet]*. 2015 [citado 1 Dic 2017];29(1):14-27. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0864-21412015000100004&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-21412015000100004&lng=es).
25. Helena EA, Aho-Ozhan, Bohm S, Keller J, Dorst J, Uttner I, Ludolph A C, et al. Experience matters: neurologists' perspectives on ALS patients' well-being. *J Neurol*. 2017;264(4):639-646.

Recibido: 20 de octubre del 2017

Aprobado: 3 de febrero del 2018

*MSc. Maricela Scull Torres.* Especialista de I Grado en Medicina General Integral y Medicina Interna. Master en Longevidad Satisfactoria y Bioética. Profesora Auxiliar. Facultad de Ciencias Médicas Manuel Fajardo. La Habana, Cuba. Correo electrónico: [maricelascull@infomed.sld.cu](mailto:maricelascull@infomed.sld.cu)