

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA

SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

POSGRADO EN MEDICINA PALIATIVA EN ADULTOS

CARACTERIZACIÓN DE LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL
AMIOTRÓFICA EN ATENCIÓN DOMICILIARIA DEL CENTRO NACIONAL DE
CONTROL DEL DOLOR Y CUIDADO PALIATIVO EN EL PERIODO DE JULIO
2023 A JULIO 2024: RETOS Y OPORTUNIDADES DESDE LA PERSPECTIVA
DEL MANEJO INTEGRAL EN MEDICINA PALIATIVA

Trabajo final de graduación sometido a la consideración del Comité del
Posgrado en Medicina Paliativa para optar por el grado académico de
Especialista en Medicina Paliativa para Adultos

NERY ANDREA VALLEJO CORTÉS

Ciudad Universitaria Rodrigo Facio

San José, Costa Rica

2025

Dedicatoria

A Dios, que con su gracia y favor me ha bendecido al permitirme cumplir este sueño; gracias por las pausas y por hacerme ver que los tiempos son siempre perfectos.

A mi papá, mi ángel en el cielo, por quien conocí la medicina y a quien debo parte de lo que soy hoy.

A mi mamá y mis hermanos, gracias a ustedes he logrado llegar a donde estoy; los amo con todo mi corazón. Mención especial a Jesús, por haberme escuchado, acompañado y, en muchas ocasiones auxiliado en todo este proceso.

A Milo y Luna, mis perritos incondicionales y amorosos.

A mis tías y primas, por tenerme siempre en sus oraciones y por mostrarme el camino para creer en los planes de Dios.

A mis amigos, quienes desde el inicio creyeron en mí, me apoyaron y estuvieron pendientes en los momentos complicados, les agradezco por estar cuando más los necesité.

A los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica, quienes espero que se puedan beneficiar en el futuro de este trabajo, visibilizando sus necesidades y contribuyendo a mejorar su calidad de vida.

A los que partieron antes, especialmente a Isabella, quien, al finalizar el 2024, me recordó lo frágil y efímera que puede ser la vida, aunque el paso por aquí sea corto, es posible dejar una huella imborrable en los recuerdos de nuestros seres queridos.

Agradecimientos

A Dios, por todo lo que soy, por permitirme superar cada una de las pruebas que enfrenté y por mostrarme que sus planes son siempre perfectos.

Al Hospital San Juan de Dios, lugar en el que hice grandes amigos a lo largo de todos estos años y del cual me llevo infinitos recuerdos.

A todos los asistentes de tronco común y de las guardias, de quienes aprendí mucho.

A mi grupo de guardia, el B, por las largas noches, las conversaciones, la ayuda y los aprendizajes, pero principalmente, por todas las risas.

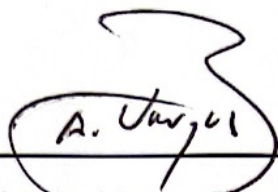
Mención especial para los médicos especialistas con quienes tengo relación como paciente; mi salud no podría estar en mejores manos.

A cada una de las personas docentes a quienes tuve el gusto de conocer en el posgrado de Medicina Paliativa, les agradezco por compartir su conocimiento y ser un ejemplo al guiarnos en la formación. En especial, al Dr. Alejandro Vargas, por aceptar ser mi tutor de tesis y por brindarme la paciencia necesaria; le expreso mi total agradecimiento, respeto y admiración.

Agradezco al Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo, por permitirme realizar este trabajo y brindar alivio a tantas personas. Expreso un agradecimiento especial al personal de Enfermería de visita domiciliaria, así como al equipo de visita 1 y 3.

Finalmente, agradezco a cada uno de los pacientes que conocí durante estos años, de quienes aprendí mucho, a quienes siempre admiraré y por quienes vale la pena continuar en el camino del aprendizaje.

Este trabajo final de graduación fue aceptado por la Subcomisión de la Especialidad en Medicina Paliativa de Adultos del Programa de Posgrado en Especialidades Médicas de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Medicina Paliativa de Adultos



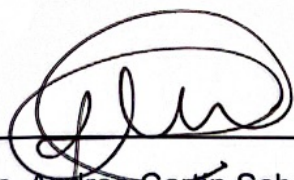
Dr. Alejandro Vargas Bermúdez

Tutor de la investigación



Dr. David Ávalos Chacón

Lector



Dra. Andrea Gartin Saborío

Directora del Programa de Posgrado en Medicina Paliativa de Adultos



Nery Andrea Vallejo Cortés

Sustentante

Carta de aprobación del filólogo

Cartago, 05 de mayo de 2025

Los suscritos, Elena Redondo Camacho, mayor, casada, filóloga, incorporada a la Asociación Costarricense de Filólogos con el número de carné 0247, portadora de la cédula de identidad número 3-0447-0799 y, Daniel González Monge, mayor, casado, filólogo, incorporado a la Asociación Costarricense de Filólogos con el número de carné 0245, portador de la cédula de identidad número 1-1345-0416, ambos vecinos de Quebradilla de Cartago, revisamos el trabajo final de graduación que se titula: *Caracterización de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en atención domiciliaria del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo en el periodo de julio 2023 a julio 2024: retos y oportunidades desde la perspectiva del manejo integral en medicina paliativa*, sustentado por Nery Andrea Vallejo Cortés.

Hacemos constar que se corrigieron aspectos de ortografía, redacción, estilo y otros vicios del lenguaje que se pudieron trasladar al texto. A pesar de esto, la originalidad y la validez del contenido son responsabilidad directa de la persona autora.

Esperamos que la participación de Filólogos Bórea Costa Rica satisfaga los requerimientos de la Universidad de Costa Rica.

X

Elena Redondo Camacho
Filóloga - Carné ACFIL n.º 0247

X

Daniel González Monge
Filólogo - Carné ACFIL n.º 0245

Tabla de contenido

Abstract	X
Abreviaturas	XI
Lista de tablas	XII
Capítulo I. Marco contextual	1
1.1 Introducción	1
1.2 Justificación	3
1.3 Planteamiento del problema	4
1.3.1 Pregunta de investigación	5
1.4 Objetivos	6
1.4.1 Objetivo general	6
1.4.2 Objetivos específicos	6
Capítulo II. Marco teórico	7
2.1 Contexto general de la esclerosis lateral amiotrófica	7
2.1.1 Epidemiología	7
2.1.2 Fisiopatología	9
2.1.3 Clasificación	12
2.1.4 Diagnóstico y estadiaje	17
2.1.5 Tratamiento farmacológico	20
2.2 Medicina paliativa en esclerosis lateral amiotrófica	25
2.3 Enfoque interdisciplinario en esclerosis lateral amiotrófica	28
2.4 Abordaje domiciliario de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica	34
2.5 Principales síntomas de manejo domiciliario en esclerosis lateral amiotrófica	35
2.5.1 Dolor	36
2.5.2 Síntomas respiratorios	44
2.5.3 Disfagia y estado nutricional	49
2.5.4 Sialorrea	52
2.5.5 Disartria y dificultades para la comunicación	55
2.5.6 Síntomas gastrointestinales	57
2.5.7 Síntomas no motores y final de vida	58

Capítulo III. Marco metodológico	64
3.1 Tipo de investigación	64
3.2 Diseño del estudio	64
3.2.1 Criterios de inclusión	65
3.2.2 Criterios de exclusión	66
3.3 Consideraciones ético-legales	66
3.4 Consideraciones bioéticas	67
3.5 Hoja de recolección de datos	68
3.6 Procesamiento de datos y población de estudio	68
Capítulo IV. Análisis de los resultados	70
4.1 Resultados	70
4.2 Discusión de resultados	80
Capítulo V. Retos y oportunidades para el futuro	93
Capítulo VI. Conclusiones y recomendaciones	99
6.1 Conclusiones	99
6.2 Recomendaciones	102
Anexos	113
Anexo 1. Operacionalización de las variables	113
Anexo 2. Hoja de recolección de datos	122
Anexo 3. Escala visual análoga	129
Anexo 4. ALSFRS-R	130
Anexo 5. Índice paliar	133
Anexo 6. Escala pronóstica paliativa PaP	134
Anexo 7. Escala de funcionalidad paliativa- PPS	135
Anexo 8. Escala de Karnofsky	137
Anexo 9. Brief Pain Inventory (short form)	138
Anexo 10. Pizarra de comunicación ELA CNCDYCP	140
Anexo 11. Protocolo institucional CCSS sobre uso de riluzol	141
Anexo 12. Relación del sistema de comunicación aumentativa o alternativa (SAAC)	143

Resumen

Introducción: la ELA es una condición neurodegenerativa incurable. Las necesidades afectan el bienestar espiritual, social y emocional, tanto del paciente como de sus cuidadores.

El abordaje domiciliario, como estrategia de atención paliativa, permite permanecer en un entorno familiar, minimiza hospitalizaciones innecesarias y fomenta un cuidado personalizado.

Esta investigación busca caracterizar el perfil clínico y el manejo que se brinda a los pacientes con ELA en atención domiciliaria del CNCDYCP durante el periodo de julio de 2023 a julio de 2024.

Pacientes y métodos: se realizó un estudio retrospectivo y observacional, revisando 110 expedientes clínicos de pacientes valorados por el equipo domiciliario de ELA entre julio de 2023 y julio de 2024, se incluyeron únicamente 74 casos que cumplían con los criterios de inclusión. Además, se evaluaron aspectos como la edad, el género, el domicilio, las comorbilidades, la clasificación de ELA y el uso de riluzol, así como los síntomas principales y el tratamiento farmacológico brindado, la forma de comunicación, la vía de alimentación y el uso de dispositivos para el aporte de O₂. Además, se llevó a cabo la estratificación con distintas escalas: EVA, ALSFRS-R, PPS y Karnofsky. Asimismo, las valoraciones del equipo multidisciplinario y la presencia de planificación anticipada.

Resultados: de 74 pacientes, el 59.5 % fueron hombres y el 40.5 % mujeres, con una edad promedio de 64 años. El 53 % de los pacientes estaba vivo en el momento de la recolección de datos y el 47 % había fallecido. El 60.8 % de los casos se clasificó como ELA mixta, el 27 % como espinal y el 6.8 % como bulbar; sólo el 14.9 % usaba riluzol. El 62.2 % de los pacientes tenía hipertensión arterial, el 27.2 % presentaba antecedentes de tabaquismo y el 16.2 % diabetes *mellitus*. El 41.9 % se comunicaba verbalmente, mientras que el 32.4 % utilizaba comunicación no verbal. El 32.4 % de los pacientes contaba con sonda de gastrostomía y el 13.5 % ventilación mecánica no invasiva. El 35.1 % de los pacientes obtuvo una puntuación menor que 15 en la escala ALSFRS-R, con una mediana de 40 en las escalas PPS y Karnofsky. Los síntomas con mayor prevalencia fueron dificultad para comunicarse, disfagia, sialorrea, dolor (67 %-57 % en la escala EVA de 0 a 4) y estreñimiento; principalmente se utilizaron paracetamol, lidocaína en gel, neuromoduladores, opioides fuertes y relajantes musculares. El equipo multidisciplinario estuvo conformado por un médico paliativista, enfermería, terapia respiratoria, psicología, nutrición, terapia física y trabajo social. El 10.8 % tuvo planificación anticipada.

Conclusión: la ELA impacta el bienestar de los pacientes y de sus cuidadores. En este estudio se evidenció que el abordaje paliativo domiciliario favorece la atención integral y personalizada. Se identificaron síntomas prevalentes, destacando la disfagia, la sialorrea, el dolor y la dificultad para comunicarse, que se trataron principalmente con analgésicos, neuromoduladores y relajantes musculares. Se concluye que se deben continuar realizando esfuerzos para mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA. Sin embargo, el modelo de atención multidisciplinaria del CNCDYCP es comparable con lo realizado en centros de referencia en el ámbito mundial y refleja la calidad de los servicios de salud que existen en el país.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, medicina paliativa, cuidados paliativos, neurología, equipo multidisciplinario, visita domiciliaria, calidad de vida, planificación anticipada.

Abstract

Introduction: ALS is a neurodegenerative and incurable condition. The needs of patients affect not only their own spiritual, social, and emotional well-being but also that of their caregivers.

Home-based care, as a palliative care strategy, allows patients to remain in a familiar environment, minimizing unnecessary hospitalizations and promoting personalized care.

This research aims to characterize the clinical profile and management provided to ALS patients in home care by the CNCDYCP from July 2023 to July 2024.

Patients and Methods: A retrospective and observational study was conducted, reviewing 110 clinical records of ALS patients assessed by the home care team between July 2023 and July 2024. Only 74 cases meeting the inclusion criteria were included.

The study evaluated aspects such as age, gender, place of residence, comorbidities, ALS classification, and riluzole use. Additionally, primary symptoms, pharmacological treatment, communication methods, feeding routes, and the use of oxygen-support devices were analyzed.

Stratification using different scales was performed: EVA, ALSFRS-R, PPS, and Karnofsky. Furthermore, assessments by the multidisciplinary team and the presence of advance care planning were considered.

Results: Among the 74 patients, 59.5% were men and 40.5% were women, with an average age of 64 years. At the time of data collection, 53% of the patients were still alive, while 47% had passed away. A total of 60.8% of cases were classified as mixed ALS, 27% as spinal ALS, and 6.8% as bulbar ALS. Only 14.9% of patients used riluzole. Regarding comorbidities, 62.2% had hypertension (HTN), 27.2% had a history of smoking, and 16.2% had diabetes mellitus (DM). A total of 41.9% communicated verbally, while 32.4% used non-verbal communication. Additionally, 32.4% of patients had a percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG), and 13.5% used non-invasive mechanical ventilation (NIMV). 35.1% of patients had an ALSFRS-R score below 15, with a median of 40 on the PPS and Karnofsky scales. Most prevalent symptoms included communication difficulties, dysphagia, sialorrhea, pain (67%-57% EVA scores between 0 and 4), and constipation. The most used treatments included acetaminophen, lidocaine gel, neuromodulators, strong opioids, and muscle relaxants. The multidisciplinary team consisted of a palliative care physician, nursing staff, respiratory therapy, psychology, nutrition, physical therapy, and social work. Only 10.8% of patients had advance care planning.

Conclusion: ALS significantly impacts the well-being of both patients and their caregivers. This study demonstrated that home-based palliative care promotes comprehensive and personalized care. Prevalent symptoms were identified, primarily dysphagia, sialorrhea, pain, and communication difficulties, which were mainly treated with analgesics, neuromodulators, and muscle relaxants. Efforts should continue to improve the quality of life for ALS patients. However, the multidisciplinary care model implemented by CNCDYCP is comparable to that of reference centers worldwide and reflects the quality of healthcare services available in the country.

Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, palliative medicine, palliative care, neurology, multidisciplinary team, home visit, quality of life, advance care planning.

Abreviaturas

ALSFRS-R: escala revisada de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica.

CCSS: Caja Costarricense de Seguro Social.

CEC: Comité Ético Científico

CNCDYCP: Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo.

Conis: Consejo Nacional de Investigación en Salud.

CP: cuidado paliativo

CVF: capacidad vital forzada

EDUS: expediente digital único en salud.

ELA: esclerosis lateral amiotrófica

EVA: escala visual análoga

MNI: motoneurona inferior

MNS: motoneurona superior

MP: medicina paliativa

NSC: nasocánula.

Paliar: índice pronóstico a 6 meses en enfermedades crónicas no oncológicas.

PaP: puntuación pronóstica paliativa (no cáncer).

PEG: gastrostomía endoscópica percutánea

PPS: Palliative Performance Scale (no oncológico).

SNG: sonda nasogástrica

SNY: sonda nasoyeyunal

SOG: sonda orogástrica

SO₂: saturación de oxígeno

O₂: oxígeno

TET: tubo endotraqueal

TS: trabajo social

VA: voluntades anticipadas

VD: visita domiciliaria

VMI: ventilación mecánica invasiva

VMNI: ventilación mecánica no Invasiva

Lista de tablas

Tabla 1. Fenotipos de ELA basados en la región anatómica de la neuropatología.....	14
Tabla 2. Criterios diagnósticos de ELA.....	19
Tabla 3. Terapias aprobadas por la FDA para el tratamiento de ELA.	22
Tabla 4. Opciones de proveedores de cuidado paliativo a pacientes con ELA en Alemania.....	28
Tabla 5. Rol del equipo de cuidados paliativos en pacientes con enfermedad de neurona motora.	31
Tabla 6. Distribución semanal de equipos del Programa de Atención Domiciliar del CNCDYCP.	35
Tabla 7. Manejo del dolor en ELA de acuerdo con su etiología	44
Tabla 8. Frecuencia y asociación de síntomas no motores en ELA.....	60
Tabla 9. Características demográficas de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	71
Tabla 10. Distribución según forma de comunicación, vía de alimentación, uso de dispositivos de aporte de oxígeno, capacidad vital, tratamiento basal y voluntades anticipadas de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024... 	75
Tabla 11. Distribución según estado funcional de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	77
Tabla 12. Equipo multidisciplinario ideal en ELA	96

Lista de gráficos

Gráfico 1. Representación visual de la relación masculino-femenino a nivel mundial.	8
Gráfico 2. Sistema de estadificación clasificación clínica, King y sistema de clasificación funcional, Milano-Torino.	20
Gráfico 3. Modelo de atención multidisciplinaria de la enfermedad de neurona motora.....	31
Gráfico 4. Manifestaciones clínicas en ELA.....	36
Gráfico 5. Tipos de dolor en ELA.	38
Gráfico 6. Clasificación de los Sistemas de Comunicación Aumentativos o Alternativos (SAAC).....	57
Gráfico 7. Población de estudio.	70
Gráfico 8. Distribución según grupo de edad de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	72
Gráfico 9. Distribución según clasificación de ELA de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	72
Gráfico 10. Distribución según estado vital de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	73
Gráfico 11. Distribución según cuidador principal de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	73
Gráfico 12. Distribución según las comorbilidades de los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	74
Gráfico 13. Distribución según medicamentos utilizados en los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024.....	76

Gráfico 14. Distribución según síntomas presentes en los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024..... 78

Gráfico 15. Distribución según síntomas con mayor prevalencia presentes en las visitas domiciliarias en los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024. 79

Gráfico 16. Distribución según intervención por equipo interdisciplinarios en los pacientes con diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDCP, en el período de Julio 2023 a Julio 2024. 80

Capítulo I. Marco contextual

1.1 Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad de neurona motora más común. El término fue acuñado por el neurólogo francés Jean-Martin Charcot en el siglo XIX, donde *amiotrófica* hace referencia a la atrofia muscular y *lateral* se refiere a la cicatrización o endurecimiento de los tejidos en la médula espinal lateral (13).

Se caracteriza por ser una condición neurodegenerativa, incurable, que implica debilidad motora progresiva, disfagia, disartria y, en un plazo promedio de 2 a 5 años, la muerte. Las necesidades de los pacientes con ELA son numerosas y afectan el bienestar espiritual, social y emocional, tanto de ellos como de sus cuidadores (1)

Es en esta esfera de necesidades donde recae la importancia del abordaje por parte de la medicina paliativa (MP), idealmente desde el momento del diagnóstico, para brindar apoyo, tanto al paciente como a su red de cuidado. Sin embargo, a pesar de que con el paso de los años se ha dado a conocer con mayor claridad la relevancia del cuidado y soporte paliativo, aún puede existir cierta negatividad o resistencia por parte de los usuarios para recibir esta atención en virtud del estigma social que puede existir (1).

En un metaanálisis publicado en 2017, se estimó una incidencia de ELA en el ámbito mundial de 1.68 casos por cada 100.000 habitantes por año, con una importante heterogeneidad al comparar distintas latitudes, observándose una incidencia promedio de 1.89 casos en el norte de Europa y de 0.73 por cada 100.000 habitantes en el sur de Asia (2).

Por otro lado, en Costa Rica se publicó en 2007 un estudio que informaba sobre la incidencia y las características de los pacientes con ELA entre los años 1998 y 2001, con un total de 102 diagnósticos realizados, lo que ocasionó una incidencia anual de 0.97 casos por cada 100.000 habitantes (3). En 2022, se

realizó una publicación que estimó una prevalencia de 3.00 casos por cada 100.000 habitantes (4).

Con base en lo anterior, se observa un aumento en la prevalencia de pacientes con esta enfermedad según las publicaciones que contienen datos de Costa Rica. Además, tomando en cuenta la promulgación del Decreto Ejecutivo 28838-H del 17 de julio de 2000, la ELA es una enfermedad degenerativa que cuenta con un centro de referencia nacional. Este es el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos (CNCDYCP), el cual tiene el fin de mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias (4).

En este contexto, el abordaje domiciliario, como estrategia de atención paliativa, adquiere una relevancia especial en el caso de los pacientes con ELA, debido a que les permite permanecer en un entorno familiar, lo que disminuye hospitalizaciones innecesarias y fomenta un cuidado personalizado. Sin embargo, esta modalidad también enfrenta desafíos importantes que se relacionan con la logística, la capacitación del equipo interdisciplinario, la disponibilidad de recursos y la participación de los cuidadores principales.

Con este estudio se propone realizar una actualización sobre los datos publicados hasta el momento, enfatizando el perfil del paciente con ELA en atención domiciliaria y el manejo sintomático proporcionado, para considerar posteriormente la elaboración de recomendaciones que puedan mejorar dicha atención.

1.2 Justificación

Con este estudio se pretende realizar una descripción del abordaje domiciliario en el manejo de pacientes con ELA durante el periodo de tiempo de julio de 2023 a julio de 2024, lo que permite identificar los retos y oportunidades en la prestación de un cuidado integral.

Esta investigación resulta de relevante para mejorar la calidad y la eficacia del modelo de atención, garantizando el cumplimiento de los principios de la medicina paliativa como la dignidad del paciente y el alivio del sufrimiento.

Asimismo, se busca contribuir a generar evidencia local que permita fortalecer las prácticas que se relacionan con el manejo domiciliario en enfermedades crónicas avanzadas. La identificación de fortalezas y áreas de mejora en este contexto puede servir como base para diseñar estrategias innovadoras y sostenibles que impacten positivamente en la atención paliativa en Costa Rica.

Hasta el momento, según las bases de datos consultadas, únicamente existen tres estudios publicados con datos de pacientes con ELA en el país, en uno de ellos, publicado en 2020, se determinaron las variables clínicas que se relacionan con el deterioro funcional acelerado tomando como referencia la escala de clasificación funcional de ELA (ALSFRS-R, por sus siglas en inglés) (5). Sin embargo, hasta la fecha no se cuenta con publicaciones que aborden el enfoque de medicina paliativa a nivel domiciliario en pacientes con diagnóstico de ELA en el país. Por lo tanto, se considera que este estudio trazará un camino para posibles mejoras en la atención, representando un impacto positivo en este sector de la población en el futuro.

1.3 Planteamiento del problema

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que afecta las neuronas motoras, lo que ocasiona debilidad muscular, parálisis progresiva y, finalmente, insuficiencia respiratoria. Este deterioro tiene un impacto significativo no solo en la calidad de vida del paciente, sino también en la de sus cuidadores y familiares. En el contexto de cuidados paliativos, la atención domiciliaria se ha posicionado como una estrategia clave para ofrecer un manejo integral y centrado en el paciente.

En Costa Rica, el Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo brinda el manejo domiciliar de pacientes con ELA. Este programa de atención domiciliaria enfrenta diversos retos que se relacionan con la complejidad de la enfermedad, la rápida progresión de los síntomas y las necesidades cambiantes de los pacientes. Factores como la disponibilidad de recursos, la capacitación del personal de salud y la carga emocional y física de los cuidadores pueden limitar la efectividad del modelo de atención, así como la distancia hacia muchos de los lugares de residencia de estos pacientes.

Además, existen barreras logísticas que dificultan el acceso a servicios regulares de seguimiento, especialmente en zonas rurales o difíciles de acceder. Al mismo tiempo, se identifica una oportunidad para mejorar la calidad de la atención al implementar estrategias innovadoras, que pueden incluir el uso de telemedicina o la oferta de programas de capacitación a los cuidadores.

A pesar de la importancia de este modelo de atención, existe una carencia de estudios que evalúen de manera sistemática el abordaje domiciliar en pacientes con ELA desde una perspectiva integral.

Esto plantea la necesidad de investigar cómo estos factores afectan la calidad del cuidado y cuáles estrategias pueden optimizar los servicios ofrecidos, con base en el perfil clínico de los pacientes. Lo anterior con el objetivo de garantizar una atención que respete la dignidad y mejore la calidad de vida de los pacientes y de sus familias.

1.3.1 Pregunta de investigación

¿Cuál es el perfil clínico y las necesidades en relación con el manejo de los síntomas presentes en los pacientes con ELA atendidos en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP durante el periodo de julio de 2023 a julio de 2024?

1.4 Objetivos

1.4.1 Objetivo general

Caracterizar a los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica que reciben atención paliativa en el hogar por parte del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos en el periodo comprendido entre de julio de 2023 a julio de 2024.

1.4.2 Objetivos específicos

1. Describir clínica y sociodemográficamente a los pacientes con ELA atendidos en el programa de visita domiciliar del CNCDYCP.
2. Determinar el tratamiento farmacológico y la adecuada respuesta sintomática de los pacientes con ELA durante la visita domiciliar del CNCDYCP.
3. Identificar cuáles son los síntomas tienen mayor prevalencia y el abordaje multidisciplinario en relación con estos.
4. Cuantificar el número de pacientes que manifiestan voluntades anticipadas en el programa de visita domiciliar del CNCDYCP.

Capítulo II. Marco teórico

2.1 Contexto general de la esclerosis lateral amiotrófica

2.1.1 Epidemiología

De acuerdo con los datos disponibles, se debe destacar que la mayoría de los estudios publicados se basan en poblaciones de Europa y Estados Unidos. En un metaanálisis publicado en 2017, se estimó una incidencia de ELA en el ámbito mundial de 1.68 casos por cada 100.000 habitantes por año, con una importante heterogeneidad al comparar distintas latitudes, observándose una incidencia promedio de 1.89 casos en el norte de Europa y de 0.73 por cada 100.000 habitantes en el sur de Asia (2).

Por otra parte, en Costa Rica, los datos publicados son escasos. Sin embargo, en 2007 se realizó un estudio que informaba sobre la incidencia y las características de los pacientes con ELA entre los años 1998 y 2001, con un total de 102 diagnósticos realizados, lo que corresponde a una incidencia anual de 0.97 casos por cada 100.000 habitantes (3). En 2022, se publicó un estudio que estimó una prevalencia de 3.00 casos por cada 100.000 habitantes (4). La relación de género entre hombre y mujer se estima en aproximadamente 3:1. Además, se estableció que varía de acuerdo con la edad de diagnóstico de ELA (6).

El Departamento de Neurociencia de la Universidad Monash en Australia realizó una revisión bibliográfica sobre la incidencia de ELA de acuerdo con el género, en la que se evidenció no sólo una mayor prevalencia en el género masculino (véase el Gráfico1) sino también la influencia de este en cuanto a la evolución y el pronóstico de la enfermedad (7).

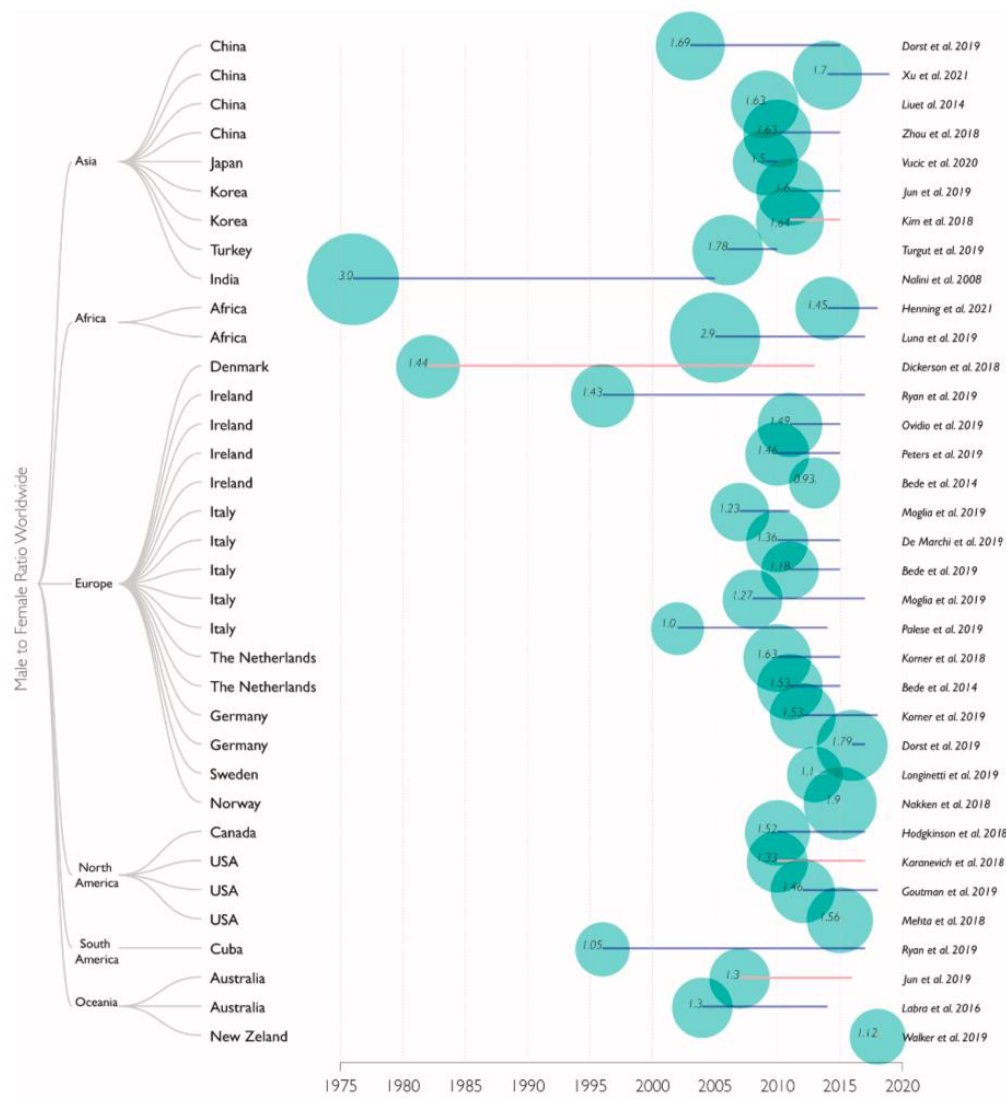


Figure Legend

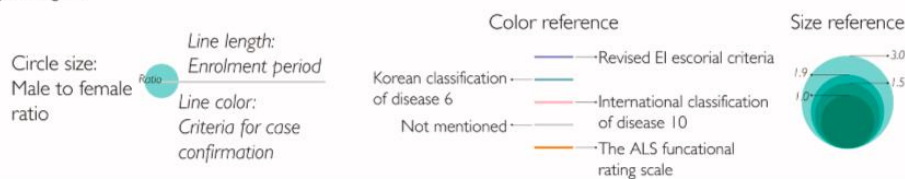


Gráfico 1. Representación visual de la relación entre hombres y mujeres en el ámbito mundial

Resumen de los países en cuanto a la proporción de hombres y mujeres con ELA, representados por los tamaños de los círculos. La longitud de la línea indica el periodo de recopilación de datos y el color de la línea representa los criterios de recolección de datos (7).

2.1.2 Fisiopatología

La ELA es la forma más común y grave del grupo de enfermedades de la neurona motora y afecta tanto a las neuronas motoras inferiores como a las superiores, sustentándose en una interacción compleja entre la predisposición genética y los factores ambientales (8).

Se sabe que el desarrollo de la enfermedad involucra múltiples factores: un desequilibrio de la homeostasis proteica en las neuronas, la alteración del metabolismo del ARN, la disfunción mitocondrial y la acumulación de agregados proteicos en el citoplasma de las neuronas. Esto implica una ganancia de función tóxica.

Con la secuenciación del genoma y el exoma, se produjo una aceleración en el descubrimiento de genes que se relacionan con la ELA. Sin embargo, a pesar de estos avances en el conocimiento de los mecanismos fisiopatológicos, se cree que aún falta por descubrir otros genes implicados en el desarrollo de la ELA (8).

Avances en biología molecular, genética y epigenética

Un nuevo capítulo en la patología de la ELA comenzó en el año 2006 con el descubrimiento de TDP-43, una proteína nuclear crítica para la supervivencia de las células nerviosas, como el principal componente de los agregados ubiquitinados en las neuronas motoras de la ELA esporádica. Es decir, aquella sin antecedente familiar reconocido y en la mayoría de los casos de ELA familiar. La acumulación anormal de esta proteína se encuentra en el 97 % de los casos de ELA esporádica (9).

Con respecto a la genética y la epigenética, aproximadamente el 10 % de los casos corresponde a ELA familiar, los cuales pueden ser autosómicos dominantes, autosómicos recesivos o ligados al cromosoma X. Hasta la fecha, se identificaron más de 40 genes asociados, entre los cuales los más importantes son el superóxido dismutasa (Cu-Zn)¹, conocido como SOD1 (el primero en asociarse a ELA familiar) y el C9ORF72, ubicado en el brazo corto del marco de lectura abierto 72 del cromosoma 9 (identificado en el año 2011), que representa

la mayor contribución genética a la ELA familiar. Sin embargo, también se asocia con la demencia frontotemporal (9).

Otros genes implicados son la proteína de unión al ADN TAR (TARDBP), el gen fusionado en el sarcoma (FUS), el canal de cloruro similar a CLIC1 (CLCC1) y las variantes de un solo nucleótido en el gen que codifica el miembro 5 A de la familia de la kinesina (KIF5A), una proteína motora neuronal que participa en el transporte anterógrado a través de los microtúbulos. Las mutaciones en este nivel producen una ganancia de función tóxica, que conduce a la agregación de KIF5A en los axones distales y, con esto, a toxicidad neuronal (8).

Con lo anterior, se logra determinar que existen múltiples estudios que respaldan la posible influencia entre las mutaciones genéticas y el fenotipo, la progresión y la supervivencia de los pacientes con ELA (8, 9).

Otros factores que se relacionan

El desarrollo de la ELA se asocia a ciertos factores ambientales, sin embargo, aún faltan avances en este campo. Estudios epidemiológicos revelan un hipermetabolismo en pacientes con ELA, lo que implica un incremento en la energía requerida para el funcionamiento corporal adecuado, a pesar de que presentan una movilidad reducida.

En este contexto, se han investigado las contribuciones del metabolismo y la degeneración del musculoesquelético en la progresión de la enfermedad. Aunque no se tiene claro el mecanismo de dicho hipermetabolismo, se sabe que este, combinado con el deterioro físico, la incapacidad para deglutir y los cambios en el apetito conduce a un círculo vicioso de desnutrición y deterioro adicional en los pacientes con ELA (10).

De igual manera, los pacientes con un mayor índice de masa corporal (IMC) se asocian a un mayor tiempo de supervivencia. Las dietas ricas en lípidos y la hiperlipidemia parecen desempeñar un papel pronóstico positivo en pacientes con ELA, representando una fuente alternativa de energía y logrando compensar el déficit calórico metabólico característico de la enfermedad (10).

Además, se sabe que las diferencias en la incidencia y prevalencia de ELA con respecto al género son probablemente atribuibles a las hormonas sexuales, siendo las mujeres menos susceptibles por desarrollar la enfermedad. Sin embargo, en relación con el peso, las mujeres con bajo IMC tienen tres veces más probabilidades de morir por ELA en comparación con aquellas que tienen un mayor IMC (10).

Un metaanálisis publicado en el año 2023 por Duan Q-Q *et al.*, que incluyó un total de 230 estudios y analizó aspectos de los factores no genéticos implicados en el desarrollo de ELA, incluidos el estilo de vida, las exposiciones ambientales y ocupacionales, así como las enfermedades o comorbilidades preexistentes, concluyó que la exposición a metales pesados, pesticidas, solventes, traumatismos craneales previos, la participación en el servicio militar, los accidentes cerebrovasculares, la exposición a campos magnéticos y la hipertensión arterial son factores de riesgo significativos. Por otro lado, el IMC alto, la diabetes *mellitus*, el uso de antidiabéticos, vivir en zonas urbanas y la enfermedad renal disminuyen el riesgo de ELA (11).

Otro estudio publicado en el Journal of Neurology por Chourpiliadis *et al.*, en el año 2024 exploró la asociación entre el estilo de vida y las condiciones médicas con el riesgo y la progresión de la ELA. Este estudio incluyó a 265 pacientes de Suecia recién diagnosticados con ELA y a 207 personas que eran hermanos y parejas de los pacientes, sin ELA, como grupo control. Se tomaron en cuenta el IMC, el tabaquismo, el antecedente de lesiones en la cabeza, la diabetes *mellitus*, la hipercolesterolemia y la hipertensión arterial. Además, se realizó un seguimiento hasta la muerte, la VMI o la fecha del 30 de noviembre de 2022. Como resultado, se obtuvo que un IMC alto y la diabetes se asociaban a un menor riesgo de ELA, mientras que el tabaquismo (especialmente en paquetes-año altos), la hipercolesterolemia y la hipertensión arterial se asociaron con un mayor riesgo de muerte después del diagnóstico de ELA (12).

Las principales características neuropatológicas de la ELA incluyen (13):

1. Pérdida extensa de neuronas motoras inferiores en las astas anteriores de la médula espinal y en el tronco encefálico.

2. Degeneración de las células de Betz (grandes neuronas piramidales) en la corteza motora primaria y degeneración de los tractos corticoespinales laterales, que contienen los axones que proyectan, desde la corteza motora primaria hasta las neuronas motoras.
3. La gliosis reactiva corresponde a la hipertrofia de las células gliales en la corteza motora y en la médula espinal, específicamente en las áreas de degeneración.

2.1.3 Clasificación

Aunque existe una heterogeneidad fenotípica entre los casos de ELA, esta se caracteriza principalmente por la pérdida progresiva de las neuronas motoras. Se entiende por neurona motora superior a aquella cuyo soma se encuentra en el cerebro, mientras que la neurona motora inferior es aquella cuyo soma se localiza en el tallo cerebral y en la médula espinal. La afección de la neurona motora superior causa espasticidad, hiperreflexia, dispersión del área reflexógena y presencia de reflejos patológicos; por otra parte, la afección de la neurona motora inferior provoca atrofia, arreflexia, fasciculaciones e hipotonía (5).

Un aproximado del 10% de los casos de ELA son familiares y el 90% corresponde a esporádicos (sin antecedentes familiares conocidos), sin embargo, fenotípicamente ambas formas son indistinguibles. Según la clasificación clínica de la ELA, en términos generales, se pueden agrupar según el nivel neuronal implicado o de acuerdo con la región de inicio sintomático, como se muestra en la Tabla 1 (disponible en 13).

1. ELA típica o clásica:

Afectación simultánea de la neurona motora superior e inferior, con un posible ligero predominio patológico sobre esta última.

Generalmente, es fatal en los 4 años posteriores al inicio.

La debilidad muscular comienza en una región específica del cuerpo y se extiende progresivamente a través del tiempo, siendo más frecuente su

inicio en la cara, el brazo o la pierna y menos frecuente en el tronco o los músculos respiratorios.

2. ELA atípica:

Supervivencia más prolongada.

Afectación exclusiva de la neurona motora superior o inferior.

Pueden incluir casos de paraplejía espástica, enfermedades autoinmunes o desmielinización. Algunas variantes son:

-Esclerosis lateral primaria: síndrome caracterizado por la degeneración predominante de las neuronas motoras superiores. Los síntomas comienzan mayoritariamente en las piernas y progresan de forma relativamente simétrica hacia los brazos y los músculos bulbares.

Pacientes con este diagnóstico clínicamente definido y sin anomalías en la electromiografía 4 años después del inicio de los síntomas pueden sobrevivir durante décadas.

La demencia frontotemporal, el deterioro cognitivo y los cambios en el comportamiento pueden presentarse en un grado comparable al de la variante típica.

-Atrofia muscular progresiva: afectación predominante de las neuronas motoras inferiores.

Puede comenzar en cualquier parte del cuerpo.

La incidencia es mayor en hombres y el inicio es más tardío.

Aproximadamente, el 30% de los pacientes desarrolla síntomas de neurona motora superior dentro de los primeros 18 meses tras el inicio de la enfermedad.

Presentan el mismo patrón frontotemporal de deterioro cognitivo que los pacientes con ELA clásica, lo que sugiere que no existe relación entre la afectación de la neurona motora superior y el deterioro cognitivo (13).

Con base en la región en la que inician los síntomas se tiene:

1. Parálisis bulbar: los síntomas iniciales afectan los músculos del habla, la masticación y la deglución. Presenta una mayor prevalencia en mujeres y está muy asociada al deterioro cognitivo, a la alteración en la expresión emocional y a la depresión.

2. **Variante pseudobulbar:** predomina la presencia de signos de neurona motora inferior. La progresión es similar a la de la forma bulbar.
3. **Inicio en extremidades:** ocurre en más de dos tercios de los pacientes y se considera la forma típica primaria de la enfermedad.
4. **Variantes de inicio en extremidades:** formas distintas a las descritas previamente, con predominio de afectación de la neurona motora inferior, las cuales progresan de forma lenta.
5. **Variante de Mill (ELA hemipléjica):** rara, caracterizada por la pérdida progresiva de la función motora en un solo lado del cuerpo. Puede ascender desde la pierna o descender desde el brazo, simulando una forma de esclerosis lateral primaria. Se demuestra en tomografía por emisión de positrones (PET) la activación microglial lateralizada en el hemisferio cerebral contralateral a la hemiplejia (13).

ALS phenotypes based on anatomical region of neuropathology				
Phenotypic variant	Anatomical region of involvement			
	Neuronal region		Somatic region	
	UMN	LMN	Bulbar muscles	Limb muscles
Based on neuronal level of involvement				
Typical ALS	+	+	+	+
PLS	++	-	+	+
PMA	-	++	+/-	++
Based on somatic region of involvement				
Bulbar ALS	-	++	++	-
Pseudobulbar ALS	++	-	++	-
Limb ALS	+	+	-	++
Limb variants	+/-	++	-	++
Mill's variant	++	-	-	++

Adapted from data in Ravits et al. 2013.

ALS, amyotrophic lateral sclerosis; UMN, upper motor neuron; LMN, lower motor neuron; +/-, possible but not typical; +, typical and to variable degree; ++, primary feature.

Tabla 1. Fenotipos de ELA con base en la región anatómica de la neuropatología

En el año 2017, se publicó en The Lancet una revisión sobre la ELA en la que se establecen la distribución y las características clínicas de la siguiente manera (14):

1. ELA clásica (70% de los casos)

Bulbar (33%): bulbar con afectación de otras regiones. La disartria es el síntoma inicial en todos los pacientes con ELA de inicio bulbar; la disfagia suele desarrollarse más tarde, aunque en algunos casos puede aparecer simultáneamente. Los pacientes suelen presentar signos, tanto de MNS como de MNI.

Espinal (66%): brazo flácido, afectación de las neuronas motoras inferiores en la región proximal de los brazos, a menudo con signos leves de neuronas motoras superiores en las piernas.

Pierna flácida: afectación de las neuronas motoras inferiores restringida a las piernas, generalmente de forma asimétrica.

Hemipléjica: afectación progresiva y unilateral de las neuronas motoras superiores con preservación de la musculatura facial y, en ocasiones, con afectación discreta de las neuronas motoras inferiores.

Pseudopolineurítica: signos predominantemente distales de las neuronas motoras inferiores en las extremidades, con escasa afectación de las neuronas motoras superiores.

2. ELA asociada a demencia frontotemporal (ELA-DFT) (5–15% de los casos)

Bulbar o espinal: similar a la ELA clásica, pero se acompaña de signos de deterioro cognitivo o conductual que cumplen los criterios diagnósticos de la demencia frontotemporal (DFT). Los pacientes suelen presentar la variante conductual de la DFT, con apatía y pérdida de empatía como síntomas predominantes. Además, se puede observar demencia semántica, sin embargo, las variantes no fluente y logopénica son muy raras o inexistentes.

Se recomienda realizar una historia familiar detallada y preguntar explícitamente sobre antecedentes de demencia, enfermedad de Párkinson, trastornos psiquiátricos, suicidio y adicciones. Está asociada a expansiones repetitivas en el gen C9ORF72.

3. ELA con afectación bulbar aislada (5% de los casos)

Parálisis pseudobulbar o parálisis bulbar aislada: algunos pacientes presentan signos bulbares que permanecen restringidos a esta región durante un periodo prolongado (años), sin propagarse a otras áreas, como ocurre en la ELA de inicio bulbar. Predomina en las mujeres, quienes presentan disartria espástica y suelen mostrar labilidad emocional.

4. Fenotipos restringidos de la ELA (10% de los casos)

Atrofia muscular espinal progresiva (solo afecta a neuronas motoras inferiores):

Espinal: propagación desde el inicio focal o irregular. Existe una clara progresión a otras regiones con el tiempo que, finalmente, conduce a una insuficiencia respiratoria; la supervivencia promedio es más prolongada que en la ELA clásica. Los pacientes deben ser controlados de forma regular, ya que la afectación de la MNS puede hacerse evidente durante el curso de la enfermedad.

Esclerosis lateral primaria: solo afecta a las neuronas motoras superiores. Puede iniciarse en la región bulbar o en las extremidades inferiores. Se propaga de la región bulbar a las extremidades o desde las piernas hacia los brazos y la región bulbar. En algunos casos, la afectación es unilateral (síndrome de Mill). Se caracteriza por la presencia de signos exclusivamente de neuronas motoras superiores durante más de 4 años. En casos de predominio de neuronas motoras superiores en la ELA, pueden aparecer signos de neuronas motoras inferiores con el tiempo.

Cuando los signos son simétricos y limitados a las piernas (en casos esporádicos), se debe considerar la paraplejia espástica hereditaria como un diagnóstico diferencial. La supervivencia varía entre más de 10 años y una esperanza de vida promedio.

5. Fenotipos raros (3% de los casos)

Caquexia: puede evolucionar hacia la ELA clásica. Se caracteriza por una pérdida de peso inexplicada que puede preceder a los signos de afectación de las neuronas motoras superiores, inferiores o de ambas.

ELA de inicio respiratorio, afectación del diafragma y flexores del cuello: involucra el diafragma y los músculos flexores del cuello. Los pacientes suelen referirse por cardiólogos o neumólogos y pueden evaluarse inicialmente en unidades de cuidados intensivos. Se asocia con un pronóstico desfavorable (14).

Esta clasificación es la que se utiliza en el presente estudio, con el dato de ELA bulbar, espinal o mixta.

2.1.4 Diagnóstico y estadiaje

La forma clásica de realizar el diagnóstico se basa en la detección clínica y electrofisiológica del compromiso de la MNS y MNI, presentes concomitantemente en diferentes segmentos corporales (bulbar, cervical, torácico y lumbosacro), así como en la exclusión de diagnósticos alternativos.

Para representar estos principios, se formularon los criterios de El Escorial en el año 1994 y su versión modificada en el año 2000, en los cuales, cuanto más segmentos corporales estuvieran comprometidos, mayor es la certeza diagnóstica, la cual puede clasificarse en categorías como posible, probable y definitiva (15).

Debido a que la sensibilidad está lejos de ser óptima, en el año 2008 se publicaron los nuevos criterios de Awaji-Shima, que homologaron los hallazgos clínicos de disfunción de la motoneurona inferior con hallazgos electrofisiológicos, lo que aumenta discretamente la sensibilidad diagnóstica, en especial en la esclerosis lateral amiotrófica de inicio bulbar.

Sin embargo, se han observado debilidades como un retraso en el diagnóstico definitivo (una media de 14 meses desde el inicio sintomático), la exclusión del 40 % al 60 % de los pacientes en ensayos clínicos y su bajo rendimiento frente a algunos fenotipos atípicos. Además, hasta el 10 % de los pacientes fallece sin

cumplir con los criterios diagnósticos. Adicionalmente, las categorías diagnósticas son de aplicación compleja y carecen de un impacto pronóstico.

En el año 2019, se propuso un nuevo conjunto de criterios simplificados, los criterios de Gold Coast, que presentan una mejor sensibilidad y especificidad en casos atípicos. Por ende, su uso, tanto en el contexto clínico como en el de investigación, ha sido recomendado ([15](#)).

Con respecto a la sensibilidad diagnóstica de los criterios Gold Coast, un estudio australiano encontró que la sensibilidad fue del 92 %, independientemente del estado funcional, la duración de la enfermedad o el sitio de inicio ([16](#)). La sensibilidad fue similar a la del El Escorial revisado (88.6 %) y Awaji (90.3 %).

Los criterios de Gold Coast fueron más sensibles y específicos para el diagnóstico de atrofia muscular progresiva y para excluir la esclerosis lateral primaria como una forma de ELA, lo cual es relevante, ya que esta última se clasifica como ELA posible según El Escorial revisado y Awaji ([16](#)). En la [Tabla 2](#) (disponible en [15](#)), se resumen los criterios diagnósticos descritos.

Aunque los enfoques que evalúan la certeza del diagnóstico solo mediante examen clínico son razonables (por ejemplo, la categoría de ELA posible), en la práctica, estos retrasan el diagnóstico y pueden generar confusión en los pacientes, en sus familiares y en el personal de salud, ya que estos términos pueden ser malinterpretados como un diagnóstico poco probable o incorrecto. Sin embargo, casi todos los pacientes diagnosticados inicialmente con ELA posible progresan y, eventualmente, fallecen debido a la enfermedad ([16](#)).

Criterios diagnósticos	ELA definitiva	ELA probable	ELA probable con apoyo de laboratorio	ELA posible	ELA sospecha
El Escorial (1993)	Signos de compromiso de MNS y MNI en tres regiones corporales	Signos de compromiso de MNS y MNI en al menos dos regiones corporales con signos MNS rostrales a los de MNI		Signos de compromiso de MNS y MNI en un segmento o sólo signos de MNS en dos o más regiones o signos de MNI rostrales a los signos de MNS	Signos de compromiso de MNI.
Airlie House (2000)	Signos de compromiso de MNS y MNI en la región bulbar y al menos dos regiones espinales o signos de MNS en al menos dos regiones espinales y signos de MNI en 3 segmentos espinales	Signos de compromiso de MNS y MNI en al menos dos regiones, con signos de MNS rostral a los de MNI	Evidencia clínica de signos de compromiso de MNS y MNI en sólo una región o sólo signos MNS en una región y evidencia de compromiso electrofisiológico de MNI en al menos dos regiones	Signos de compromiso de MNS y MNI en sólo una región o sólo signos de MNS en dos o más regiones o signos MNI rostrales a los de MNS	
Awaji-Shima (2008)	Evidencia clínica o electrofisiológica de compromiso MNS y MNI en la región bulbar y al menos dos regiones espinales o signos de compromiso de MNS y MNI en tres regiones espinales	Evidencia clínica o electrofisiológica de compromiso MNS y MNI en al menos dos regiones, con signos de compromiso de MNS rostrales a los signos MNI		Evidencia clínica o electrofisiológica de compromiso MNS y MNI en una región o signos de compromiso de MNS en dos o más regiones o signos de MNI rostrales a los signos MNI	
Los criterios de Gold Coast no clasifican a los pacientes en las categorías definidas previamente					
Gold Coast* (2020)	a) Compromiso motor progresivo documentado por historia clínica o evaluación clínica repetida, con función motora previa normal	b) Presencia de signos de compromiso de MNS y MNI en al menos una región corporal (con disfunción MNS y MNI evidenciada en la misma región corporal si una sola región del cuerpo está comprometida) o compromiso de MNI en al menos dos regiones		c) Estudios de laboratorio, imágenes y electrofisiología que excluyan un diagnóstico alternativo	

Los criterios diagnósticos de la ELA han presentado variaciones en el tiempo de acuerdo con la evidencia clínica y fisiopatológica disponible en cada período. Cada revisión y nueva propuesta se ha planteado con el fin de mejorar la sensibilidad y/o especificidad diagnóstica para las distintas formas de ELA, así como también para evitar el retraso diagnóstico. En esta tabla se muestran los distintos criterios diagnósticos que han sido propuestos para la ELA. Cabe indicar que hasta los Criterios de Awaji-Shima (2008), los pacientes se ordenaban en categorías clínicas de certeza diagnóstica según los hallazgos clínicos y/o electrofisiológicos encontrados, sin embargo, dichas categorías se suprimieron en la propuesta de los nuevos criterios diagnósticos de Gold Coast (2020). ELA, esclerosis lateral amiotrófica; MNS, motoneurona superior; MNI, motoneurona inferior. *Según los criterios de Gold Coast para el diagnóstico de ELA se debe cumplir con a + b + c.

Tabla 2. Criterios diagnósticos de ELA

Sobre el estadiaje, se utilizan dos métodos: la estadificación clínica de King y la estadificación funcional de Milano-Torino (MiToS). En el año 2017, Fang *et al.* publicaron un artículo en el que compararon los dos métodos de estadificación para determinar el momento de las etapas, así como la correspondencia y la concordancia. Se determinó que, para ambos sistemas, las fases progresivamente más altas se presentaron en proporciones paulatinamente más tardías del curso de la enfermedad, aunque la distribución difirió entre los dos

métodos. La etapa 3 de King correspondió con mayor frecuencia a la etapa 1 de MiToS y las etapas 1 y 2 de King correspondieron en gran medida a la etapa 0 o 1 de MiToS, como se muestra en el [Gráfico 2](#) (disponible en [17](#)).

Finalmente, se concluyó que los dos sistemas son complementarios, con la estadificación de King mostrando una mayor resolución en la etapa temprana a media de la enfermedad, que corresponde a la carga clínica, y la estadificación MiToS presentando una resolución más alta para la etapa tardía de la enfermedad, que corresponde a la afectación funcional. Por lo anterior, se propone utilizar ambos sistemas de estadificación para describir la ELA ([17](#)).

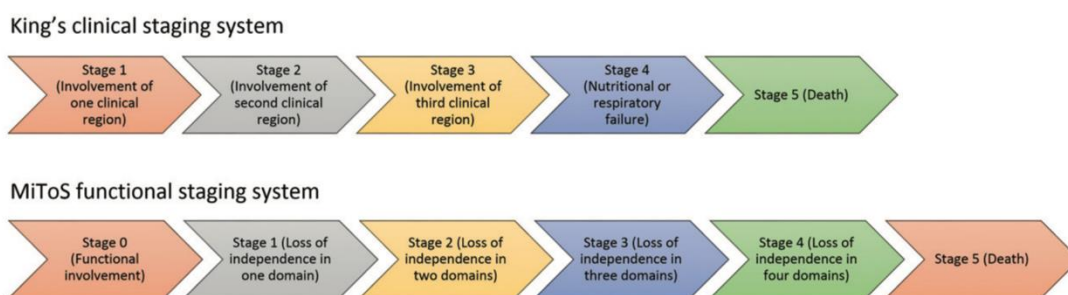


Gráfico 2. Sistema de estadificación, clasificación clínica de King y sistema de clasificación funcional de Milano-Torino

2.1.5 Tratamiento farmacológico

Una parte fundamental de la complejidad que implica el tratamiento de pacientes con ELA es la heterogeneidad clínica y biológica. En los últimos 20 años, la mayoría de los ensayos que evaluaron terapias para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) con el objetivo de desacelerar o detener el proceso neurodegenerativo no han logrado demostrar eficacia.

Estas terapias se han dirigido principalmente a la excitotoxicidad, el estrés oxidativo, la disfunción mitocondrial, la homeostasis proteica, el transporte núcleo-citoplasmático, la neuroinflamación, la muerte celular, la integridad citoesquelética, el transporte axonal, la reparación del ADN, el metabolismo del ARN y la regulación de los gránulos de estrés ([9](#)).

La Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA, por sus siglas en inglés) aprobó tres medicamentos modificadores de la enfermedad con una indicación primaria para el tratamiento de ELA, los cuales se resumen en la [Tabla 3](#) (disponible en [9](#)).

El riluzol, un fármaco antiglutaminérgico, se aprobó por la FDA en 1995 como el primer medicamento para tratar la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Este fármaco actúa bloqueando la liberación presináptica de glutamato y la proteína quinasa C, desactivando los canales de sodio dependientes de voltaje, inactivando lentamente los canales de potasio y limitando la liberación presináptica de glutamato.

De este modo, ayuda a prevenir la sobreexcitación de las neuronas motoras y reduce la muerte neuronal excitotóxica. Se demuestra que el riluzol aumenta la supervivencia y retrasa la disminución de la puntuación en la prueba muscular. Los efectos secundarios comunes incluyen astenia, síntomas gastrointestinales y elevación de las enzimas hepáticas ([9,19](#)).

La edavarona, puede reducir el estrés oxidativo gracias a su capacidad para neutralizar radicales libres. Además, protege al sistema nervioso de los efectos dañinos del estrés oxidativo, un factor clave en la degeneración de las neuronas motoras en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), lo que provoca la pérdida de función motora y debilidad muscular. Asimismo, posee propiedades antiinflamatorias, lo cual puede ser crucial para los pacientes con ELA, ya que la neuroinflamación es una de las causas de la enfermedad.

Se administra vía intravenosa en ciclos diarios con periodos de descanso entre ellos. No es una cura, pero su uso está destinado a preservar la función motora y a retrasar modestamente la progresión de la enfermedad. En especial se recomienda para pacientes que aún conservan cierta función respiratoria. No se encuentra aprobada en Europa ([9, 19](#)).

La combinación de fenilbutirato de sodio y taurursodiol (ácido tauroursodesoxicólico), AMX0035, se considera un fármaco antiapoptótico para la disfunción mitocondrial y al estrés del retículo endoplásmico; el cual busca reducir la muerte celular. Fue aceptada por la FDA en el año 2022 ([9, 19](#)).

Clinical trials leading to US Food and Drug Administration approved therapies for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)				
Drug, study	Design	No of participants	Primary outcome(s)	Result
Riluzole ¹⁸⁰	Prospective, double blind, randomized, placebo controlled	155	1: survival; 2: rate of change in functional status (limb function, bulbar function, muscle testing score)	1: 45/78 (58%) in placebo group remained alive v 57/77 (74%) in riluzole group at 12 months (P=0.014); 2: Rate of deterioration for limb function, bulbar function, and muscle strength was slower in riluzole group, but only statistically significant for muscle testing score (P=0.028)
Riluzole ¹⁸¹	Double blind, randomized, placebo controlled	959	Survival without tracheostomy on 100 mg dose	122 (50.4%) in placebo group and 134 (56.8%) in riluzole group survived; adjusted risk 0.65 (P=0.002)
Edaravone ¹⁸²	Randomized, double blind, placebo controlled	137	Change in ALSFRS-R score from baseline to 24 weeks	Edaravone -5.01 v placebo -7.50; least squares mean difference 2.49 (95% CI 0.99 to 3.98; P=0.001)
Edaravone ¹⁸³	Post hoc analysis of 24 week randomized, placebo controlled study followed by 24 weeks of open label extension study	88	Change in ALSFRS-R score at week 48 in patients with FVC ≥80% v <80% (FVC assessed at week 24)	FVC ≥80% subgroup: -7.63 v -9.69; difference 2.05 (95% CI 0.16 to 3.94; P=0.034). FVC <80% subgroup: -10.26 v -15.20; difference 4.94 (95% CI 1.64 to 8.25; P=0.004).
Sodium phenylbutyrate-taurursodiol (PB-TUDCA) ¹⁸⁴	Randomized, double blind; 2:1 (drug:placebo)	137	Mean rate of decline in ALSFRS-R at 24 weeks	PB-TUDCA v placebo: -1.24/month v -1.66/month; difference 0.42 points/month (95% CI 0.03 to 0.81; P=0.03)
Tofersen ¹⁸⁵	Randomized, double blind; 2:1 (drug:placebo) followed by 24 weeks of open label extension study	108	Change in ALSFRS-R score at week 28, among participants predicted to have faster progressing disease	Tofersen v placebo: -6.98 v -8.14; difference 1.2 points (95% CI -3.2 to 5.5; P=0.97). In open label extension (5.2 weeks), early start v delayed start: -6.0 v -9.5; difference 3.5 (95% CI 0.4 to 6.7) points

ALSFRS-R=revised ALS functional rating scale; CI=confidence interval; FVC=forced vital capacity.
*Did not meet primary endpoint.

Tabla 3. Terapias aprobadas por la FDA para el tratamiento de ELA

En el mes de marzo de 2024, la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés), en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicó una nueva Guía de práctica clínica sobre ELA (18), la cual cita, con respecto al tratamiento farmacológico, las siguientes recomendaciones:

Terapias modificadoras de la enfermedad:

-Riluzol

Ofrecer riluzol de por vida a todas las personas con ELA desde el momento del diagnóstico.

Si se observan eventos adversos, se debe considerar reducir la dosis y reevaluar.

Si los eventos adversos persisten, se debe considerar la suspensión del tratamiento.

La dosis recomendada es de 50 mg dos veces al día.

Es importante considerar que la preferencia por la formulación oral, líquida u otra formulación puede variar entre los pacientes. Además, es posible que las diferentes formulaciones de riluzol no estén disponibles en todos los países.

-Edavarona

Según la evidencia disponible, el comité no recomienda actualmente el uso de edavarona intravenosa u oral fuera del contexto de un ensayo clínico.

Recomendación provisional. Se revisará la evidencia y se actualiza la recomendación una vez que estén disponibles los resultados del ensayo de fase III en curso de edavarona oral en Europa.

-Terapias con base en células

El comité no puede recomendar el uso de tratamientos con base en células fuera del contexto de ensayos clínicos hasta que estén disponibles datos positivos de ensayos de fase III.

Recomendación provisional. Se revisa la evidencia y se actualiza la recomendación cuando estén disponibles los datos del ensayo de fase III.

-Tofersen

Ofrecer tofersen como tratamiento de primera línea a pacientes con ELA progresiva causada por mutaciones patogénicas en el gen superóxido dismutasa 1 (SOD1).

Es importante informar al paciente que este tratamiento puede estar asociado con eventos adversos graves.

Es posible que tofersen no esté disponible en todos los países.

En pacientes con progresión lenta, es importante valorar el equilibrio entre los posibles beneficios y los daños.

Comentar la carga del tratamiento con el paciente, debido a que se administra vía intratecal (18).

Opciones de tratamiento en el futuro

Esta es una de las metas más importantes en relación con los pacientes con ELA. Se investigan al menos 50 moléculas pequeñas con diversos mecanismos de acción (9).

El éxito de los tratamientos que apuntan a la expresión de genes patógenos, como los oligonucleótidos antisentido, ha producido un creciente interés en esta tecnología para las formas genéticas de ELA. Esto se materializa en la aprobación acelerada de tofersen por la FDA para el tratamiento de ELA-SOD1 en abril de 2023 (9).

Se continúan realizando ensayos de fase 1-2 que examinan los beneficios de diferentes oligonucleótidos antisentido dirigidos a C9ORF72 y FUS. Además, se exploran vectores para la terapia génica que utilizan virus adenoasociados para reducir las concentraciones de SOD1 en un ensayo de fase 1. Los anticuerpos monoclonales que atacan a las proteínas *mal plegadas* se evalúan en ensayos clínicos de fase 2 (9).

El masitinib destaca como un inhibidor altamente selectivo de la tirosina quinasa, que actúa sobre las células inmunitarias innatas en el sistema nervioso central y periférico, como los mastocitos, macrófagos y microglía. Además, se demuestra que posee propiedades antitumorales, neuroprotectoras y antiinflamatorias. Al bloquear las vías de señalización esenciales para el crecimiento y la activación, regula la supervivencia, la migración y la desgranulación de los mastocitos, lo que a la vez modula indirectamente la producción de mediadores proinflamatorios y vasoactivos que estas células pueden liberar. La administración se realiza vía oral (20).

Asimismo, se ha estudiado el carbonato de litio, que puede relentizar la progresión de ELA-UNC13A (ELA relacionada con el gen UNC-13 Homolog A), aunque el mecanismo exacto sigue sin estar claro. La investigación preclínica indica que el litio induce el brote de neuronas piramidales y la sinaptogénesis, lo que puede contrarrestar la disminución en la transmisión sináptica causada por UNC13A. Otras vías propuestas incluyen la regulación de la homeostasis del calcio intracelular y un aumento en la autofagia, proceso mediante el cual las células degradan componentes intracelulares y que se demuestra que lo activa el litio (21).

Dentro de los fármacos antiinflamatorios y antiexcitotóxicos se realizan estudios con verdiperstat, que inhibe la mieloperoxidasa (MPO), una enzima prooxidante presente en macrófagos y microglía activados. La supresión de MPO puede reducir los niveles de inflamación y estrés oxidativo. Además, la proleukina (aldesleuquina) puede estimular la proliferación de células T reguladoras y mejorar su función, siendo la interleucina-2 (IL-2) clave para su desarrollo, activación y supervivencia (19).

2.2 Medicina paliativa en esclerosis lateral amiotrófica

La medicina está destinada a prevenir, reparar y curar enfermedades, sin embargo, se sabe que existen muchas condiciones en las que esto no es posible. Por lo tanto, se debe brindar el soporte necesario para el nuevo panorama al que se enfrentan el paciente y sus seres queridos.

Los cuidados paliativos consisten en el manejo del dolor y otros síntomas físicos, así como en el apoyo biopsicosocial y espiritual, tanto al paciente como a su familia en las situaciones en las que no es posible ofrecer una cura para la patología diagnosticada (22).

Se debe recordar a la Dra. Cicely Saunders (1918-2005), enfermera, trabajadora social y médica pionera en cuidados paliativos y en el movimiento de hospicios, originado en Inglaterra, quien observó que existían dos tipos de dolor: el físico y el psicológico-espiritual relacionado con la muerte. En 1964, elaboró la definición de dolor total, que incluye elementos sociales, emocionales y espirituales. La experiencia total del paciente comprende la ansiedad, la depresión y el miedo; la preocupación por la pena que afligirá a su familia y, a menudo, la necesidad de encontrar sentido a la situación, una realidad más profunda en la que confiar (23).

Fue así como en el año 2002 la Organización Mundial de la Salud (OMS), definió a los cuidados paliativos como el:

Cuidado activo e integral de pacientes cuya enfermedad no responde a terapias curativas. Su fundamento es el alivio del dolor y otros síntomas

acompañantes y la consideración de los problemas psicológicos, sociales y espirituales. El objetivo es alcanzar la máxima calidad de vida posible para el paciente y su familia. Muchos aspectos de los cuidados paliativos son también aplicables en fases previas de la enfermedad juntamente con tratamientos específicos.

En una publicación actualizada de 2020, la OMS estimó que al año 40 000 000 de personas necesitan cuidados paliativos; el 78 % de ellas vive en países de bajo y mediano ingreso. Además, actualmente, en el ámbito global, tan solo un 14 % de las personas que necesitan asistencia paliativa la reciben (24).

Es así como la atención paliativa se desarrolló, buscando brindar atención a pacientes con procesos oncológicos, así como con procedimientos no oncológicos, crónicos, irreversibles o incurables, que requieren el manejo y acompañamiento físico, social, psicológico y espiritual.

Uno de los tantos campos en los que se brinda dicha atención es la neurología. Debido al carácter delicado de muchas conversaciones que los neurólogos deben mantener con los pacientes en el momento del diagnóstico o durante enfermedades agudas y hospitalización, es fundamental contar con habilidades para discutir los deseos del paciente, manejar conversaciones difíciles y proporcionar un manejo adecuado de síntomas (25).

Patologías como la enfermedad de Párkinson, la demencia, la esclerosis múltiple, las secuelas de un evento cerebrovascular o la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) requieren atención, tanto ambulatoria como hospitalaria. Esto no solo para tratar los síntomas de la enfermedad, sino también para mejorar la calidad de vida de los pacientes y de los cuidadores, lo que facilita la atención al final de la vida (25).

Durante décadas, los neurólogos han reconocido la importancia de proporcionar una atención de calidad a los pacientes en etapa terminal y la necesidad de mejorar el manejo sintomático al final de la vida. Sin embargo, la incorporación generalizada de los cuidados paliativos en la práctica neurológica ha sido limitada. Uno de los principales obstáculos es la falta de conocimiento sobre la dosificación y titulación de opioides, así como la inseguridad en la prescripción de analgésicos.

En un estudio sobre educación en medicina del dolor dirigido a neurólogos en ejercicio, el 89 % de las personas encuestadas consideró que se necesitaba más educación sobre el manejo del dolor a lo largo de la formación de residencia y el 91 % pensó que era necesaria más educación sobre el tema en la práctica general de neurología. Además, una encuesta sobre las creencias y actitudes de los neurólogos de Estados Unidos respecto a la atención al final de la vida reveló una falta de conocimiento general sobre los principios básicos de los cuidados paliativos. El 37 % de los encuestados pensaba que era ilegal administrar analgésicos en dosis que pudieran causar depresión respiratoria en pacientes terminales con ELA y el 40 % creía que se requería asesoría legal para considerar la retirada de tratamientos de soporte vital.

En relación con esto, desde el año 1996, la academia estadounidense de neurología (AAN, por sus siglas en inglés) creó la sección de dolor y cuidados paliativos. A través de esta proporciona un foro para quienes están interesados en el manejo del dolor en enfermedades con pronóstico irreversible y en condiciones de final de vida (25).

Se demuestra que la inclusión temprana de los cuidados paliativos en el manejo de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) tiene múltiples ventajas, como un control efectivo de los síntomas, una mayor calidad de vida y una reducción de la carga del cuidador. Sin embargo, resulta preocupante que las referencias a cuidados paliativos puedan ser algo tardías, lo que incluye casos avanzados con síntomas no controlados.

Esto se evidenció en un estudio retrospectivo y observacional realizado por Gouveia *et al.*, publicado en 2023, en el cual se dio seguimiento a los pacientes con ELA de la Isla de Madeira, en Portugal, desde el año 2017 hasta el año 2021. A partir de esto se concluyó que el periodo promedio, desde el diagnóstico hasta la referencia a cuidados paliativos fue de 167 días y que en un 95.65 % de los casos se debió a síntomas no controlados (26).

La literatura científica aboga por la integración temprana de los cuidados paliativos especializados (SPC, por sus siglas en inglés) en pacientes que experimentan una alta carga de síntomas, incluso desde el momento del

diagnóstico, si es necesario. Aunque los estudios sistemáticos son escasos, se considera que el SPC se relaciona con un mejor manejo de los síntomas a lo largo de la enfermedad y en la fase final de la vida. Además, se demuestra que el SPC mejora la calidad de vida y facilita la comunicación, tanto dentro de las familias como con el equipo médico, lo que favorece una planificación del tratamiento centrada en el paciente (27).

En la [Tabla 4](#) (disponible en [27](#)), se especifican las diferentes opciones de cuidado paliativo en el contexto de la ELA en Alemania.

Definitions of three different specifications of Palliative Care (as mentioned in the text) und potential providers in the context of ALS care in Germany

Concept	Situation	Provider
Primary Palliative Care	No particular complexity of the situation	• General practitioners and Specialist physicians (some services can only be invoiced if special qualifications can be evidenced)
Specialised Palliative Care	Complex situation and/or high symptom burden	• Specialised outpatient palliative care • Palliative care units and day clinics
NeuroPalliative Care (as a part of SPC)	Complex situation and/or high symptom burden; predominantly neurological symptoms and treatment requires neurological expertise	• Neuropalliative care units • Palliative care units with access to neurological expertise or vice versa • Specialised ALS centres

SPC Specialised palliative care

Tabla 4. Opciones de proveedores de cuidado paliativo para pacientes con ELA en Alemania

En el caso de Costa Rica, en agosto del año 2000 se publicó el Decreto Ejecutivo 28838-H, mediante el cual se crearon seis plazas en la Caja Costarricense de Seguro Social para trabajadores que brindaran atención exclusiva a los pacientes diagnosticados con ELA. Dichas plazas se ubican en el CNCDYCP hasta la actualidad (28).

2.3 Enfoque interdisciplinario en esclerosis lateral amiotrófica

Dadas las complejas y dinámicas necesidades de los pacientes con ELA, se requiere una atención altamente especializada, multidimensional e interdisciplinaria, tal como se describe en las guías actuales de tratamiento de ELA. Algunos estudios internacionales sugieren que este enfoque ofrece ventajas en términos de tiempo de supervivencia, toma de decisiones, calidad de vida y satisfacción con la atención recibida (27).

Un estudio multicéntrico publicado en el año 2024 por Linse *et al.* sobre la percepción de los pacientes con ELA y sus cuidadores respecto al cuidado paliativo en Alemania determinó que existen tres grandes desafíos en la prestación de cuidados paliativos especializados para personas con ELA en dicho país:

1. Falta de disponibilidad de atención 24 horas, los 7 días de la semana y de visitas domiciliarias cuando sean necesarias.
2. Insuficiente integración de servicios multidisciplinarios, ya que las profesiones no médicas, como la psicología o el trabajo social, no están incluidas regularmente ni pueden ser reembolsadas.
3. La falta de una compensación adecuada y rentable para estos servicios impide una cobertura integral (27).

Además, un estudio publicado en Irlanda por Galván *et al.*, sobre el tiempo que los pacientes de ELA pasan en espera, desde el inicio de los síntomas hasta la consulta con un equipo multidisciplinario demostró que el intervalo promedio para dicha valoración fue de 17.4 meses. Una derivación más rápida a un equipo multidisciplinario mejoraría la calidad de vida y reduciría los costos económicos en aproximadamente €2,072 por paciente (30).

El rol individual de los distintos miembros del equipo de atención multidisciplinaria, según una publicación sobre el soporte y la intervención paliativa en enfermedad de neurona motora (MND, por sus siglas en inglés) de Cheng *et al.* en *Annals of Palliative Medicine*, se describe en el Gráfico 3 (disponible en 31).

Se ha informado que la atención multidisciplinaria (AMD) puede prolongar la supervivencia entre 7 y 24 meses, con un posible beneficio aún mayor en pacientes con ELA bulbar. Además, de reducir el riesgo de muerte en un 45 % a los 5 años. Este modelo también puede brindar apoyo a las personas profesionales en Medicina tratantes, al facilitar la coordinación de los complejos requerimientos de atención (31, 32).

Sin embargo, siguen existiendo desafíos. A pesar de que la progresión de la enfermedad de neurona motora tiende a seguir un perfil relativamente lineal, los

pacientes pueden experimentar un deterioro desigual a través del tiempo. Para optimizar el manejo de estos cambios en la atención, se recomienda un modelo anticipatorio, centrado en intervenciones proactivas, como el estándar ideal de atención.

En términos generales, los beneficios de supervivencia que se obtienen mediante la AMD superan a los de otras intervenciones, lo que incluye los tratamientos farmacológicos. Por lo tanto, este enfoque debe implementarse como el estándar de atención en el manejo de esta enfermedad neurológica de progresión rápida. Un estudio revisó retrospectivamente los registros hospitalarios de 162 pacientes atendidos entre 1998 y 2002 en una clínica general de neurología y 255 pacientes que recibieron atención a partir del modelo multidisciplinario entre 2006 y 2010 en un hospital terciario (32):

1. La supervivencia media desde el diagnóstico fue de 19 meses para los pacientes que recibieron atención multidisciplinaria y de 11 meses para aquellos atendidos en la clínica general de neurología.
2. Además, se analizó la relación entre la atención multidisciplinaria y la supervivencia, independientemente del uso de riluzol, de la ventilación no invasiva (VNI) y de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG).

Otros factores que pueden contribuir a una mejor evolución de los pacientes en un entorno de atención multidisciplinaria incluyen:

1. Mejor apoyo sintomático.
2. Mayor acceso a dispositivos de asistencia.
3. Tratamiento oportuno de las complicaciones respiratorias.

Es así como la implementación de intervenciones de apoyo, incluida la atención multidisciplinaria, ha mejorado los tratamientos y aumentó la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores. Además, se ha evidenciado un beneficio en la supervivencia, siendo recomendada por la Academia Americana de Neurología (AAN) y la Federación Europea de Sociedades Neurológicas (EFNS) (31). En la Tabla 5 (disponible en 31) se resume el papel del equipo de cuidados paliativos en pacientes con enfermedad de la neurona motora.

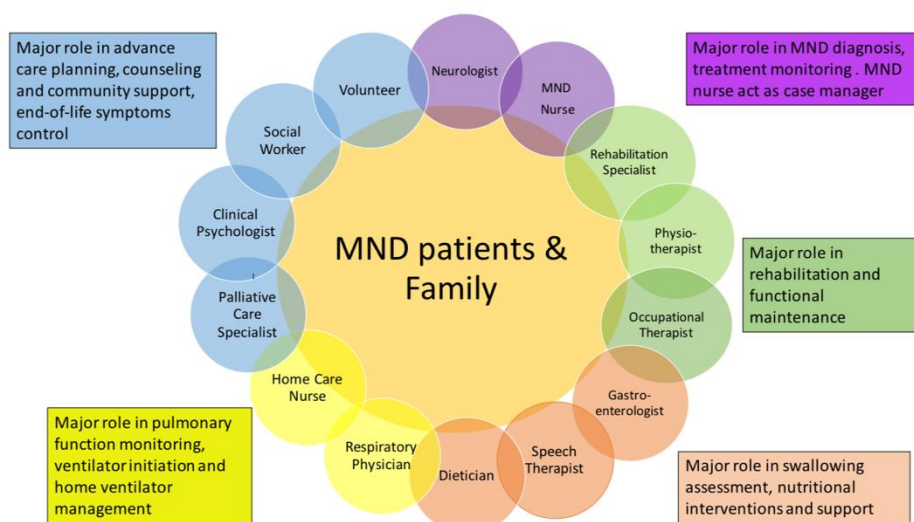


Gráfico 3. Modelo de atención multidisciplinaria de la enfermedad de la neurona motora

Role of palliative care (PC) team in MND patients
Advance care planning in important clinical areas
Feeding options
Ventilator support
Advance directive and DNACPR order
Place of care & place of death
Home care support
Mobilize community resources e.g., escort service, equipment loan, respite care, bathing, meal preparation, peer support group
Home ventilator support
Symptom management and monitoring
Psychosocial and spiritual care
Facilitate dying in place according to patient's wish
Symptom management approaching end-of-life (refer to <i>Table 2</i>)
Liaison with community organizations, volunteer & religious leaders
Address physical, psychological, social and spiritual needs of MND patients
Bereavement support & practical help in funeral proceedings
Carer support to family members

MND, motor neurone disease.

Tabla 5. Rol del equipo de cuidados paliativos en pacientes con enfermedad de neurona motora

Según la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, se realizó una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre las recomendaciones para la prestación de servicios de atención multidisciplinaria, que señala (18):

Proporcionar atención coordinada a personas con ELA mediante un enfoque clínico especializado con un equipo multidisciplinario (EMD) de ELA. La clínica puede ser comunitaria, dirigida a personas con bajos ingresos o residentes en regiones médicamente desatendidas o con escasez de profesionales u hospitalaria [++].

El EMD debe:

1. Incluir a profesionales de la salud y de atención social con experiencia en ELA, así como a personal de atención domiciliaria.
2. Garantizar una comunicación y coordinación efectivas entre todos los profesionales de la salud y de atención social involucrados en el cuidado de la persona, así como de sus familiares o cuidadores, según corresponda.
3. Llevar a cabo evaluaciones periódicas y coordinadas por parte del EMD, generalmente cada 3 a 6 meses, según la progresión de la enfermedad, para evaluar los síntomas y las necesidades de las personas.
4. Proveer cuidados coordinados a las personas que no pueden asistir a la unidad, de acuerdo con las necesidades de cada individuo, ofreciendo visitas remotas o domiciliarias.
5. Asegúrese de que las citas se planifiquen con antelación [++].

El EMD debe evaluar, gestionar y revisar las siguientes áreas, incluida la respuesta de la persona al tratamiento:

1. Peso, dieta, ingesta nutricional y de líquidos, alimentación y deglución.

2. Los problemas musculares incluyen debilidad, atrofia, rigidez y calambres.
3. Evaluaciones funcionales, utilizando la puntuación de la escala revisada de calificación funcional de la esclerosis lateral amiotrófica (ALSFRS-R).
4. La función física incluye la movilidad, el uso de ayudas y las actividades de la vida diaria.
5. Problemas de saliva, como el babeo (sialorrea) y la saliva espesa y persistente.
6. Habla y comunicación.
7. Eficacia de la tos.
8. Función respiratoria, síntomas respiratorios y ventilación no invasiva (VNI).
9. Dolor y otros síntomas, como el estreñimiento.
10. Cognición y comportamiento.
11. Necesidades de atención social para la persona y sus familiares o cuidadores, según corresponda.
12. Necesidades de cuidados al final de la vida.
13. Necesidades de información y apoyo de la persona y de sus familiares o cuidadores, según corresponda [++].

El EMD debe utilizar la escala ALSFRS-R para evaluar de manera longitudinal el funcionamiento del paciente [++]. Además, debe estar formado por profesionales de la salud y otros expertos con experiencia en ELA y debe incluir:

1. Neurólogo.
2. Enfermero especialista.
3. Neumólogo.
4. Especialista en rehabilitación.
5. Nutricionista.
6. Fisioterapeuta.
7. Psicólogo clínico y neuropsicólogo.
8. Trabajador social.
9. Terapeuta ocupacional.
10. Logopeda: terapeuta de lenguaje.

11. Un profesional de la salud con experiencia en cuidados paliativos (la experiencia en cuidados paliativos para la ELA puede ser proporcionada por el neurólogo, la enfermera del EMD o un profesional especialista en cuidados paliativos) [++].

El EMD debe tener acceso a los siguientes servicios:

1. Cuidados paliativos especializados.
2. Gastroenterólogo o radiólogo intervencionista.
3. Servicios de rehabilitación.
4. Dispositivos tecnológicos de asistencia a la movilidad.
5. Dispositivos de comunicación alternativa y aumentativa (CAA).
6. Equipos de atención neurológica comunitarios o equipos de atención domiciliaria, cuando los equipos neurológicos no estén disponibles [++].

2.4 Abordaje domiciliario de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica

En el año 2024, Zúñiga-Rodríguez *et al.* publicaron un estudio sobre la caracterización del programa de intervención domiciliaria del CNCDYCP, correspondiente al periodo de enero de 2017 a agosto de 2021 (29). En términos generales, el programa de atención domiciliaria (PAD) del CNCDYCP brinda atención en el hogar a personas que requieren cuidado paliativo y que cumplen con los siguientes requisitos:

1. Personas adultas que, debido a su diagnóstico, requieren atención paliativa y que cumplen con los criterios de inclusión para la visita en el hogar (habitantes de San José, excepto los cantones de Pérez Zeledón, Puriscal, Tarrazú, Acosta, Turubares, Dota y León Cortés) y que no estén recibiendo atención en otra entidad de la Red Nacional de Clínicas del Dolor y Cuidados Paliativos de la CCSS o en alguna otra unidad independiente en cuidados paliativos, apoyada y administrada por una organización no gubernamental.
2. Personas diagnosticadas con ELA en toda el área nacional (29).

En el CNCDYCP existen diferentes equipos de atención domiciliaria, conformados, en su mayoría, por un médico especialista en medicina paliativa, un profesional de Enfermería y un chofer de vehículo. Dichos equipos se dividen según el área geográfica correspondiente. Los profesionales en terapia física, terapia respiratoria, trabajo social, nutrición y psicología brindan atención de acuerdo con las necesidades de las personas atendidas y según la agenda programada para cada día (29). Se adjunta en la Tabla 6 (disponible en 29) la distribución semanal de los equipos del PAD.

Para los pacientes diagnosticados con ELA en todo el territorio nacional está asignado el equipo 3, que cuenta con un profesional en Nutrición, terapia respiratoria, terapia física y psicología (29).

Equipo	Equipo 1	Equipo 2	Equipo 3		
Días de la semana	Lunes a viernes	Lunes a viernes	Lunes-miércoles-viernes	Martes ELA	Jueves ELA
Personal a cargo de las visitas al hogar	Enfermera	Enfermera	Enfermera	Enfermera	Enfermera
	Médico	Médico	Médico	Médico	Médico
	Chofer de vehículo	Chofer de vehículo	Chofer de vehículo	Chofer de vehículo	Chofer de vehículo
				Terapia Respiratoria	Terapia Respiratoria
				Terapia Física	Nutrición

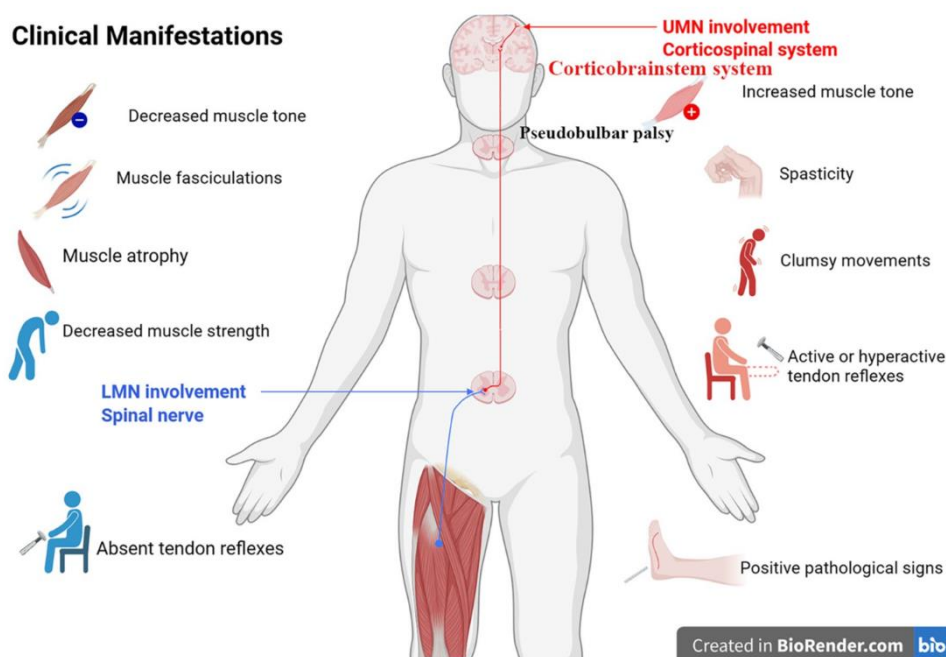
Tabla 6. Distribución semanal de equipos del programa de atención domiciliaria del CNCDYCP

2.5 Principales síntomas de manejo domiciliario en esclerosis lateral amiotrófica

Anteriormente, se consideraba que la ELA era un trastorno motor puro, definido por las “3 P” (*progressive, painless, and paralysis* – progresivo, indoloro y parálisis). Sin embargo, cada vez hay más evidencia de que la ELA es una enfermedad multisistémica con síntomas no motores tempranos y diversos, que incluyen alteraciones cognitivas y conductuales, trastornos neuropsiquiátricos, problemas del sueño, secreciones excesivas, alteraciones metabólicas,

disfunción intestinal y vesical, cambios en la salud ósea, deterioro olfativo y somatosensorial y dolor (33).

Estos síntomas no motores han despertado un gran interés en la investigación durante la última década, especialmente tras identificar una expansión repetitiva en el gen C9ORF72 en algunos pacientes y la evidencia de que la ELA y la demencia frontotemporal comparten múltiples patologías (33). En el [Gráfico 4](#) (disponible en [41](#)) se resumen las principales manifestaciones clínicas de la ELA.



Clinical manifestations: the clinical manifestations of UMNs and LMNs damage, ALS patients progressively exhibit the appropriate clinical symptoms. The clinical manifestations of UMNs dysfunction contain the increased muscle tone (spasticity), the active or hyperactive tendon reflexes, the positive pathological signs, the pseudobulbar palsy and the clumsy movements. The clinical manifestations of LMNs dysfunction contain the decreased muscle tone, the muscle atrophy, the decreased muscle strength, the muscle fasciculations and the diminished or absent tendon reflexes.

Gráfico 4. Manifestaciones clínicas en la ELA

2.5.1 Dolor

Las dos principales guías sobre el manejo de la ELA, elaboradas por la Academia Americana de Neurología y la Federación Europea de Sociedades Neurológicas (AAN y EFNS, por sus siglas en inglés), incluyen la gestión del dolor en estos pacientes (34, 35).

La prevalencia del dolor en pacientes con ELA varía ampliamente, desde tan solo un 15 % hasta un 85 %. Es probable que estas diferencias se deban a la

variabilidad en el diseño y el contexto de los estudios, así como a las definiciones de dolor y a las herramientas que se utilizan para evaluarlo (33).

Un metaanálisis reciente estimó la prevalencia global de dolor en la ELA en un 60 % (intervalo de confianza del 95 %: 50 %–69 %), con un alto grado de heterogeneidad (36).

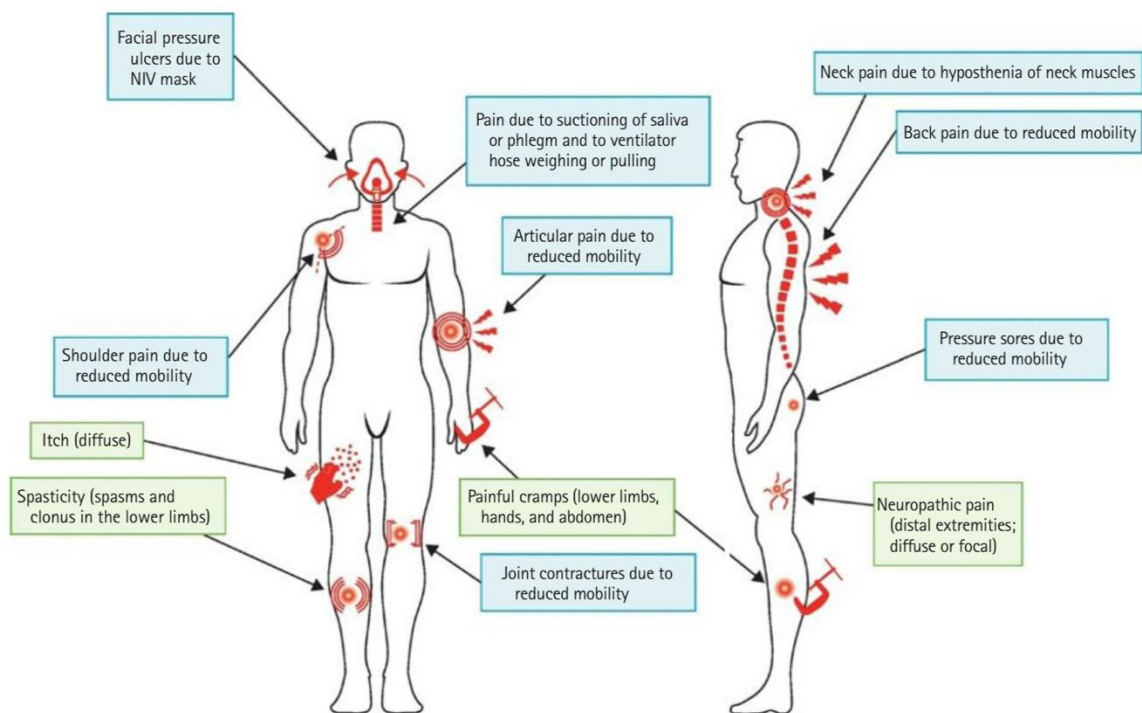
Un estudio adicional reveló que menos del 20 % de las clínicas de ELA utilizaban cuestionarios con escalas de dolor, además de preguntas abiertas. Por lo tanto, se requiere el desarrollo de herramientas estandarizadas para la evaluación del dolor en ELA, con el fin de mejorar su manejo (33).

En la actualidad, la herramienta formal que más se utiliza es el cuestionario de inventario breve del dolor (Brief Pain Inventory, Anexo 9), que evalúa el dolor actual, su intensidad en la última semana y su impacto en el estado de ánimo, el sueño y las actividades físicas, laborales y sociales. Otras herramientas validadas incluyen:

1. Escala de dolor neuropático.
2. Cuestionario de dolor de McGill (versión corta).
3. Inventario de síntomas de dolor neuropático.
4. Cuestionario diagnóstico de dolor neuropático.

Sin embargo, aunque estas herramientas han sido validadas y son útiles para describir y discriminar el dolor, no está claro cuán efectivas son para evaluar el dolor en pacientes con ELA, quienes a menudo experimentan más de un tipo de dolor de manera simultánea (33).

El dolor primario en pacientes con ELA incluye el dolor neuropático y el causado por espasticidad o calambres. El dolor secundario es principalmente nociceptivo y ocurre debido a la progresión de la debilidad muscular y la atrofia, así como a la inmovilidad prolongada, que provoca cambios degenerativos en las articulaciones y el tejido conectivo y al uso prolongado de ventilación mecánica domiciliaria, ya sea no invasiva o invasiva a través de una traqueostomía (37). En el Gráfico 5 (disponible en 33) se resumen los tipos de dolor en ELA.



Types of pain in amyotrophic lateral sclerosis. Most reported types of pain are secondary in nature (mainly nociceptive; blue shading), but there is some evidence for primary forms of pain (green shading), such as neuropathic pain, spasticity, and cramps. NIV, noninvasive ventilation. Reprinted from Chiò et al.

Gráfico 5. Tipos de dolor en ELA

Un aspecto debatible es si la intensidad del dolor aumenta con el tiempo o se mantiene estable a lo largo de la progresión de la enfermedad (33). En cuanto a la intensidad del dolor, en un estudio de 1,426 pacientes con ELA, se informó que su nivel de dolor fue:

1. 78.8 % dolor moderado.
2. 17.5 % dolor severo.
3. 2.0 % dolor leve.
4. 1.7 % de dolor extremadamente severo (33).

Con respecto al tratamiento, se encontró que:

1. El tratamiento farmacológico es más eficaz en el caso del dolor primario.

2. Los enfoques no farmacológicos son más eficaces para el dolor secundario.

En la [Tabla 7](#) (disponible en [33](#)), se clasifican las intervenciones para el manejo del dolor de acuerdo con su etiología.

Tratamiento del dolor primario

Debido a las características del dolor, se incluyen:

- Gabapentina
- Pregabalina
- Antidepresivos tricíclicos

Los opioides no se recomiendan como tratamiento de primera línea, pero pueden utilizarse cuando el dolor no se controla con otras terapias o en etapas avanzadas de la enfermedad, especialmente en casos de dolor intenso o insuficiencia respiratoria. Existe poca evidencia que respalde la seguridad y eficacia del uso de opioides en ELA ([38](#)).

En Europa, se prescribe con frecuencia sulfato de quinina, derivado de la quinina, un alcaloide natural extraído de la corteza del árbol de cinchona, que se utiliza también en el tratamiento de la malaria. Este compuesto se emplea para tratar calambres musculares y presenta cierta evidencia para el manejo del dolor neuropático. Sin embargo, su uso está prohibido por la FDA debido a las graves reacciones adversas, principalmente trombocitopenia y prolongación del intervalo QT ([33](#)).

Con respecto a la espasticidad, los siguientes fármacos podrían reducirla:

1. Baclofeno: relajante muscular y antiespástico.
2. Tizanidina: relajante muscular y antiespástico.
3. Benzodiacepinas: ansiolíticos, sedantes y relajantes musculares.
4. Dantroleno: relajante muscular periférico que actúa directamente sobre el musculoesquelético, bloqueando la liberación de calcio en el retículo sarcoplásmico, disminuyendo la contracción muscular.

5. Carbamazepina: anticonvulsivo y estabilizador del estado de ánimo.

En casos de espasticidad refractaria, se ha propuesto la bomba de baclofeno intratecal como una opción terapéutica, la cual demuestra una reducción superior al 50 % (39). Todo lo anterior, junto con una fisioterapia adecuada.

Tratamiento del dolor secundario

El dolor musculoesquelético derivado de la pérdida progresiva de masa muscular y de la debilidad debe tratarse mediante:

1. Corrección de la postura del paciente.
2. Ejercicios suaves de amplitud de movimiento.
3. Inyecciones articulares.
4. Medicación analgésica.

Además, el uso adecuado y oportuno de dispositivos de asistencia es fundamental. El uso de colchones y almohadas especiales, sillas de ruedas personalizadas y férulas en posición neutral para manos y tobillos ayuda a prevenir contracturas articulares (33).

Si el dolor no se controla con estas medidas, se debe considerar el uso regular de analgésicos, siguiendo la escalera analgésica de la Organización Mundial de la Salud.

A pesar de lo anterior, existen estudios que indican no tener claridad sobre si el dolor tiene un impacto negativo en la calidad de vida de los pacientes con ELA. La relación entre los síntomas no motores, como la prevalencia e intensidad del dolor y la calidad de vida individual es débil (40).

A continuación, se cita el resumen de la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés) publicada en marzo de 2024, con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre las

recomendaciones para el tratamiento de la debilidad muscular, los calambres musculares, la espasticidad y el dolor (18):

Debilidad muscular: discutir las opciones de tratamiento disponibles para los problemas musculares, considerando las necesidades y preferencias del paciente, así como cualquier dificultad para tomar medicamentos, como los inconvenientes de deglución [++].

Revisar los tratamientos para los problemas musculares en las evaluaciones del equipo multidisciplinario, preguntando al paciente sobre la efectividad del tratamiento y los posibles efectos adversos [++].

Tratamiento no farmacológico:

1. Considerar un programa de ejercicio para personas con ELA para:
 - Mantener el rango de movimiento articular.
 - Prevenir contracturas.
 - Reducir la rigidez y el malestar.
 - Optimizar la función y la calidad de vida [+

Seleccionar un programa apropiado para el nivel funcional del paciente, personalizado según sus necesidades, habilidades y preferencias. Se deben tener en cuenta factores posturales y la fatiga. El programa puede incluir ejercicios de resistencia, ejercicios asistidos activos y ejercicios pasivos [++].

Asegurarse de que los familiares o cuidadores estén dispuestos y capacitados para ayudar con los ejercicios [++].

Brindar asesoramiento sobre el manejo seguro del paciente a familiares y cuidadores [++].

Si el paciente requiere ortesis, se debe referir a los servicios de ortopedia sin demora, asegurando una entrega rápida [++].

Calambres musculares: se debe considerar el uso de bloqueadores de sodio (ranolazina, sulfato de quinina, mexiletina y carbamazepina), así como

gabapentina, pregabalina y baclofeno para el manejo sintomático de los calambres [+].

Iniciar el sulfato de quinina a dosis bajas (100 a 200 mg/día) y monitorear los efectos adversos cardíacos antes y después de la prescripción [++].

Al elegir un tratamiento, se deben considerar otras comorbilidades.

Si el paciente presenta espasticidad, se recomienda probar el baclofeno como tratamiento de primera línea.

Espasticidad: se debe considerar el uso de cannabinoides, baclofeno, tizanidina o gabapentina para tratar la rigidez muscular, la espasticidad o el aumento del tono muscular [+].

En pacientes con espasticidad focal, se debe considerar la toxina botulínica si los tratamientos previos no son efectivos, no se toleran o están contraindicados [+].

Tratamiento no farmacológico:

1. Considerar las terapias físicas como tratamiento para la espasticidad [+].

Dolor: evaluar activamente la presencia de dolor [++].

Identificar y tratar la causa (o combinación de causas), lo que incluye:

1. Calambres.
2. Espasticidad.
3. Mala posición del cuerpo.
4. Hombro congelado.
5. Articulaciones rígidas o inmóviles.
6. Presión sobre las articulaciones.
7. Úlceras en la piel.
8. Síndrome de piernas inquietas [++].

Asesorar al paciente y a los cuidadores sobre estrategias preventivas:

1. Corrección postural.
2. Movilización.
3. Terapia física, por ejemplo, para evitar el hombro congelado.
4. Agentes físicos, como el uso de férulas [++].
5. Para el manejo del dolor articular, se deben considerar inyecciones localizadas de esteroides [+].
6. Para el manejo del dolor neuropático, se deben seguir las recomendaciones existentes, como las del NICE [++] (18).

Interventions for the management of pain in patients with amyotrophic lateral sclerosis according to the etiology of pain

Etiology of pain	Self-management	Professional management
Muscle cramps	Massage, stretching	Quinine sulfate
	Aromatherapy	Magnesium
	Drink tonic water (contains quinine)	Vitamin E
	Bananas, oranges, and citrus fruit juices (to address magnesium imbalance)	Vitamin D
	Heat	
Spasticity	Positioning	Physiotherapy
	Passive exercise	Tizanidine
	Active within limitations	Baclofen
	Heat	Hydrotherapy
	Pressure above and below joint	Botulinum toxin
Constipation	Stretching	
	Review of dietary intake	Laxatives
	Review of fluid intake	Movicol
	Review of current medications	Senna and lactulose
	Passive exercise	Dulcolax
	Regular review of bowel habits, monitor or change	Laxatives on commencement of opioids
Abdominal massage		
	Linseed seeds	
Spasm	Passive exercise	Baclofen
	Positioning	Dantrolene
		Diazepam
		Sublingual lorazepam
		Tizanidine
Skin pressure	Positioning	Pressure mattresses/cushions
	Regular turning	Appropriate beds/chairs
	Correct moving and handling techniques	Use of hoists
	Preventative measures	Diclofenac sodium
		Morphine
Musculoskeletal		Amitriptyline
	Passive exercise prior to transfer for immobile individuals, range of motion	Physiotherapy
	Preventative measures	Hydrotherapy
	Positioning	NSAIDs
	Correct moving and handling techniques	Paracetamol
		Tramadol
		Joint injections
		Morphine
		Orthotics, splints
		Collars
		TENS
	Complementary/alternative therapy	

NSAIDs, nonsteroidal anti-inflammatory drugs; TENS, transcutaneous electrical nerve stimulation.

Tabla 7. Manejo del dolor en ELA de acuerdo con su etiología

2.5.2 Síntomas respiratorios

Disnea: en 2024 se publicó una revisión en el BMC Palliative Care, realizada por Filipe *et al.* (42), en la que se resalta la necesidad de enfoques individualizados para el manejo de la disnea en la ELA. De 10 pacientes con ELA, 9 utilizaron ventilación mecánica no invasiva (VMNI), aunque algunos reportaron dificultades incluso con este dispositivo (43).

Se identificaron seis estrategias principales para aliviar la disnea episódica (44):

1. Reducir la actividad física
2. Técnicas psicológicas y cognitivas
3. Técnicas respiratorias y posturales
4. Uso de oxígeno
5. Medicamentos y dispositivos médicos
6. Estrategias ambientales

Al comparar dos grupos, se encontró que, después de 16 semanas, el grupo con tratamiento acelerado presentó una mejor calidad de vida y menos disnea, sin diferencias significativas en mortalidad (44).

Además, se documentó que la disnea aumenta en la última etapa de la vida de pacientes con ELA y otras enfermedades no malignas. Casi todos los pacientes (98 %) reciben opioides según la necesidad en las últimas 24 horas y un 75 % utiliza opioides de manera regular. En la última semana de vida, el 57 % de los pacientes con ELA que presentan una muerte anticipada y el 21 % de los pacientes con deterioro rápido experimentan disnea (42).

Se ha observado que 8 de cada 10 pacientes con cáncer o ELA no recibieron evaluación de síntomas en la última semana de vida, excepto para el dolor. Sin embargo, el 93.3 % de los pacientes con ELA podían comunicarse, de alguna manera, en esa semana, lo que sugiere la necesidad de evaluar síntomas como la disnea y la ansiedad (42).

Ventilación mecánica no invasiva: se ha asociado con una mejor calidad de vida y una mayor supervivencia en pacientes con ELA sin disfunción bulbar

grave. En pacientes con ELA y disfunción bulbar grave, la VMNI mejoró los síntomas del sueño, pero no tuvo un gran impacto en la supervivencia.

La VMNI es una de las intervenciones más eficaces, particularmente en pacientes con insuficiencia respiratoria hipercápnica. Su uso adecuado puede retrasar la necesidad de ventilación mecánica invasiva, reducir los síntomas de disnea y mejorar la calidad del sueño (45).

La indicación de VMNI en pacientes con ELA debe basarse en una evaluación clínica y en pruebas de función pulmonar. Algunos de los criterios para su inicio incluyen (45):

1. Presencia de síntomas de insuficiencia respiratoria: disnea, fatiga, sueño fragmentado y cefaleas matutinas.
2. Deterioro de la función pulmonar: medido por la CVF inferior al 50 % del valor teórico.
3. Hipercapnia detectada mediante capnografía o gasometría arterial.

Ventilación mecánica invasiva: el número de pacientes sometidos a ventilación por traqueostomía aumenta, aunque varía de un país a otro. Los pacientes pueden iniciar la ventilación invasiva con el deseo de prolongar la vida cuando no tienen la posibilidad de tolerar la ventilación no invasiva (VNI) para manejar las secreciones respiratorias o en una emergencia tras una crisis respiratoria. Sin embargo, un estudio de cohorte sugirió que la ventilación invasiva no ofrece ninguna ventaja de supervivencia para los pacientes mayores de cierta edad.

La ventilación invasiva se ve limitada por el hecho de que los pacientes pueden quedar en un estado de “encierro” (*locked-in*), perdiendo la capacidad de comunicarse. Por ende, es una buena práctica discutir el fallo respiratorio, los tratamientos potenciales y las opciones de final de vida desde el inicio y a lo largo de la enfermedad, de manera que los deseos individuales sean conocidos en caso de que ocurra una emergencia respiratoria imprevista (46).

Secreciones respiratorias y orofaríngeas: la disfagia y una tos ineficaz provocan secreciones orofaríngeas y respiratorias excesivas, que afectan

aproximadamente a la mitad de los pacientes con ELA. Las secreciones excesivas pueden causar vergüenza social, aumentar el riesgo de aspiración y neumonía. Además, pueden dificultar el uso de la VMNI (46).

El manejo de estas secreciones varía y los tratamientos farmacológicos a menudo resultan ineficaces, debido a que la mitad de los pacientes que experimentan este problema presenta síntomas incontrolados. El tratamiento de la saliva líquida puede reseca la boca y espesar las secreciones, lo que dificulta aún más su eliminación.

La toxina botulínica intraglandular fue eficaz en la reducción de secreciones en un ensayo controlado aleatorio con pacientes y puede disminuir la aspiración. La toxina botulínica es bien tolerada y su efectividad puede mejorarse mediante el uso de guía por ultrasonido. Sin embargo, puede causar sequedad en la boca y, en raras ocasiones, puede empeorar la disfagia. Por lo tanto, generalmente se reserva para pacientes con gastrostomía (46).

La radioterapia es efectiva, sin embargo, su disponibilidad es limitada e implica el riesgo de causar sequedad permanente en la boca. No existen estudios que examinen el tratamiento farmacológico de las secreciones respiratorias. No obstante, se recomienda el uso de mucolíticos, como la carbocisteína y la humidificación de las vías respiratorias mediante ventilación mecánica no invasiva o solución salina nebulizada (46).

Uso de opioides para síntomas respiratorios: los opioides se utilizan para manejar la disnea que puede presentarse en las últimas etapas de la vida. En pacientes con ELA bulbar, la morfina oral parece reducir significativamente la disnea y la frecuencia respiratoria sin efectos adversos en la oxigenación (42).

Tratamientos no farmacológicos para la disnea en ELA: estrategias como la reducción de la actividad, el cambio de posición, las técnicas cognitivas, el uso de aire fresco, el frío, la humidificación bucal o los alimentos refrescantes han sido empleados para aliviar la disnea (43).

Resumen de la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración

con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre las recomendaciones para el manejo de los síntomas respiratorios (18):

Tos débil: ofrecer técnicas para aumentar la tos, como la tos asistida manualmente, a personas con ELA que no pueden toser de manera efectiva [++].

Considerar el uso de aire sin asistencia o tos asistida manualmente como tratamiento de primera línea para personas con ELA que presenten una tos ineficaz [+].

Para pacientes con disfunción bulbar o cuya tos sea ineficaz con el apilamiento de aire sin asistencia, se debe considerar el apilamiento de aire asistido (por ejemplo, utilizando una bolsa de reclutamiento de volumen pulmonar) [+].

Se debe considerar el uso de un dispositivo mecánico de asistencia para la tos si el apilamiento de aire asistido no resulta efectivo o si el especialista lo considera necesario [+].

Considerar el uso de un dispositivo de succión, además del dispositivo mecánico de asistencia para la tos (nueva recomendación añadida por la EAN) [+].

Mucosidad espesa: revisar todos los medicamentos concomitantes, especialmente los tratamientos para la sialorrea [++].

Brindar asesoramiento sobre deglución, dieta, postura, posicionamiento, cuidado oral, succión e hidratación [++].

Considerar el tratamiento con humidificación, nebulizadores (por ejemplo, con solución salina), betabloqueadores (como propranolol o metoprolol) y mucolíticos (como acetilcisteína o guaifenesina) [+].

Considerar las intervenciones mencionadas, ya sea como terapia única o en combinación [+].

Ventilación mecánica no invasiva (VMNI): se debe ofrecer VMNI a todos los pacientes con ELA que presenten síntomas, signos o estudios de laboratorio que indiquen insuficiencia respiratoria [++].

Se deben realizar todos los esfuerzos posibles para permitir el uso de NIV, independientemente de la función bulbar.

Ventilación mecánica invasiva (VMI): se debe encontrar el momento adecuado para discutir la alternativa de ventilación invasiva con el paciente, su familia y cuidadores.

Debe formar parte de la planificación anticipada de la atención.

Se debe intentar evitar la ventilación invasiva de emergencia, así como los ingresos hospitalarios no planificados.

Se debe ser sensible en el momento de la conversación, considerando el estado clínico del paciente y la capacidad emocional, tanto del paciente como de sus cuidadores para afrontar la discusión [++].

Estimulación diafragmática: no se recomienda el uso de estimulación diafragmática para el tratamiento de la ELA.

Intervenciones farmacológicas: en pacientes que no toleran ni aceptan la VMNI o VMI o en aquellos quienes la VMNI no es efectiva o ha dejado de funcionar en la fase terminal de la enfermedad:

1. Se deben considerar los opioides como una opción para aliviar los síntomas de disnea.
2. Se deben considerar las benzodiazepinas para manejar la disnea exacerbada por la ansiedad [+].

2.5.3 Disfagia y estado nutricional

Los pacientes con ELA que presentan desnutrición tienen un aumento del 30 % en el riesgo de muerte por cada 5 % de peso perdido y un riesgo de muerte en general, más de 7 veces mayor (55).

Disfagia: dificultad para tragar, que puede afectar el transporte de alimentos, líquidos o saliva, desde la boca hasta el estómago. Puede presentarse en distintas fases de la deglución (oral, faríngea o esofágica) y puede estar asociada a diversas patologías. Puede provocar broncoaspiración, desnutrición, deshidratación y deterioro en la calidad de vida del paciente.

En el caso de ELA, la evaluación de la disfagia requiere (47):

1. Historia clínica del paciente.
2. Exploración funcional de la deglución.
3. Exploración con alimentos para valorar la fase oral y detectar indicios sobre la fase faríngea.
4. La videofluoroscopia permite identificar la presencia de aspiración, determinar la causa de la disfagia y especificar las consistencias y volúmenes de alimentos seguros.

A partir de la evaluación, se debe decidir sobre el cambio de la vía de alimentación según la eficacia y seguridad de la deglución, o bien sobre las medidas compensatorias necesarias.

Medidas específicas según el tipo de disfagia (47):

1. Estimulación termotáctil: si la disfagia es causada por un retardo en el reflejo deglutorio, se pueden estimular los pilares faríngeos con frío antes de las comidas (por ejemplo, yogur frío).
2. Restricciones en el volumen y modificación de la consistencia de los alimentos.
3. Medidas posturales: flexión anterior de la cabeza para prevenir la aspiración.

4. Maniobras de deglución: como la doble deglución (tragar dos veces por cada bocado) para limpiar los restos de alimentos en la faringe.

Alimentación y estado nutricional: la alimentación puede clasificarse en diferentes tipos (47):

1. Oral
2. Oral con medidas compensatorias
3. Mixta (oral + PEG)
4. Exclusivamente por PEG

El estado nutricional y el peso corporal son factores importantes en la predicción de la supervivencia en pacientes con ELA. El déficit nutricional es frecuente en estos pacientes debido a múltiples aspectos y suele estar relacionado con la presencia de disfagia.

Para mantener el estado nutricional en la mejor condición posible, se recomienda realizar una evaluación periódica, incluso cuando no se presenten síntomas evidentes. Una manera sencilla de evaluar la situación es mediante el control regular de la altura y el peso. Un índice de masa corporal inferior a 18,5-20 kg/m² o una pérdida de peso igual o superior al 10 % constituyen indicadores de déficit nutricional (47).

El especialista en nutrición debe evaluar a los pacientes de manera temprana y periódica, con el fin de ofrecer intervenciones adecuadas en cada fase de la enfermedad. Esto es especialmente importante, ya que algunos síntomas, como la disfagia en sus formas leves, no suelen ser reportados de forma espontánea por los pacientes o sus familiares (47).

Recomendaciones para una alimentación segura en ELA:

1. Evitar alimentos que puedan provocar atragantamientos.
2. Dividir las comidas en porciones más pequeñas.
3. Modificar la consistencia de los alimentos, utilizando dieta triturada o espesantes.
4. Utilizar alimentos de fácil masticación y de movilización con la lengua.

5. Variar la temperatura de los alimentos facilita su consumo.
6. Aplicar técnicas que mejoren la masticación y la deglución.

Gastrostomía endoscópica percutánea: cuando se detectan signos de desnutrición, como la pérdida de masa corporal, la reducción de peso o el aumento del tiempo de ingesta, se puede considerar la colocación temprana de una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). Esto no implica el abandono total de la alimentación oral, sino que se trata de una estrategia para complementar la ingesta nutricional (47).

No existe un criterio definitivo sobre el momento ideal para realizar el PEG, aunque suele estar condicionado por la función pulmonar. Se recomienda llevar a cabo este procedimiento, especialmente en pacientes con afectación bulbar, antes de que la CVF sea menor al 50 % o antes de que se produzca una pérdida de peso corporal superior al 5 %-10 %, ya que estos factores se han asociado con un mayor riesgo de mortalidad en los primeros 30 días tras la intervención (47).

A continuación, se resume lo citado por la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, junto con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre las recomendaciones para el manejo nutricional en la ELA (18):

Manejo general: identificar las causas de la pérdida de peso y la reducción de la ingesta de alimentos y líquidos (por ejemplo, problemas para tragar, insuficiencia respiratoria, depresión, pérdida de apetito, atrofia muscular, debilidad de las extremidades superiores) [++].

En caso de pérdida de peso o dificultades para tragar, consulte al nutricionista, al terapeuta de lenguaje o al terapeuta ocupacional para obtener asesoramiento sobre la composición, la consistencia y la frecuencia de las comidas; los suplementos alimenticios; la ingesta y la consistencia de líquidos; el riesgo de atragantamiento; el uso de utensilios y el posicionamiento y asiento [++].

Alimentación enteral: es importante abordar la gastrostomía en una etapa temprana y a intervalos regulares a medida que avanza la ELA, considerando las preferencias y problemas de la persona, tales como la capacidad para tragar, la pérdida de peso, la función respiratoria, el esfuerzo para comer y beber, así como el riesgo de atragantamiento. Es fundamental tener en cuenta que algunas personas pueden no desear someterse a una gastrostomía [++].

Por este motivo, se deben explicar los beneficios de la colocación temprana de una gastrostomía y los posibles riesgos de una gastrostomía tardía, como la masa corporal crítica baja, las complicaciones respiratorias, el riesgo de deshidratación y un mayor riesgo de mortalidad.

En caso de insuficiencia respiratoria, primero se debe introducir la VMNI. Posteriormente, es necesario realizar la gastrostomía con el paciente bajo VMNI [agregado por EAN] [++].

Si se refiere a una persona para una gastrostomía, esta debe realizarse sin demora [++].

Considerar la alimentación por SNG si es necesaria, mientras se espera la colocación de la gastrostomía [agregado por EAN] [+].

Se debe hablar sobre la gastrostomía con los familiares o cuidadores de la persona, según corresponda y con el consentimiento de la persona, si tiene la capacidad de proporcionarlo [++].

Alimentación parenteral: en los casos en los que no sea posible realizar una gastrostomía, se debe considerar la alimentación parenteral [nueva recomendación agregada por EAN] [+].

2.5.4 Sialorrea

El exceso de salivación en ELA puede deberse a diversos factores, como el déficit en el cierre de los labios, el pobre control postural de la cabeza, la pérdida de la capacidad autónoma de deglución, el cierre defectuoso del velo faríngeo y las alteraciones del sistema vegetativo. Esta acumulación de saliva puede

provocar estomatitis o infecciones fúngicas, lo que a la vez puede dificultar los cuidados rehabilitadores (47).

La sialorrea es un síntoma molesto que afecta la calidad de vida de los pacientes y puede causar aislamiento social. Aunque el uso de un aspirador portátil puede ser eficaz para la eliminación de secreciones, en muchos casos es necesario recurrir a un tratamiento farmacológico para controlar la sialorrea.

Opciones de tratamiento farmacológico (47):

1. Amitriptilina: dosis de 25 a 50 mg de dos a tres veces al día, preferiblemente comenzando con una dosis nocturna.
2. Atropina sublingual: administración en gotas.
3. Bromuro de butilescopolamina: fármaco antiespasmódico con efecto sobre la secreción salival.

Otros fármacos con efecto anticolinérgico (47):

1. Antihistamínicos: pueden reducir la producción de saliva.
2. Trihexifenidilo, que se utiliza en trastornos del movimiento, presenta un efecto anticolinérgico que resulta útil en el tratamiento de la sialorrea.

En una revisión de Cochrane (49) se determinó que el tratamiento con inyecciones de toxina botulínica tipo B fue favorable con una única sesión en las glándulas parótidas y submandibulares, lo que produjo beneficios, tanto subjetivos como objetivos en personas con ELA durante un periodo de hasta 4 semanas. Sin embargo, los efectos parecieron perderse entre las 8 y 12 semanas posteriores al tratamiento. Además, se han documentado eventos adversos graves en algunos estudios, como infecciones de la glándula salival y disfagia.

Con respecto al parche de escopolamina, que se utiliza durante siete días, los estudios realizados indican que es superior al placebo en cuanto al volumen de saliva producido. Sin embargo, no se observó mejoría en la escala ALSFRS-R y no está claro cuál debe ser la dosis de este (57).

El manejo adecuado de la sialorrea en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es fundamental para mejorar el bienestar del paciente, reducir las complicaciones asociadas y evitar el impacto negativo en la interacción social.

La Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre las recomendaciones para el manejo de la sialorrea, establece (18):

Al elegir un tratamiento, se deben tener en cuenta los síntomas o comorbilidades adicionales (disfagia, disartria y depresión) y los eventos adversos [++].

Hablar con los pacientes sobre el hecho de que algunas bebidas, como las azucaradas y ácidas, la leche o el jugo pueden estimular la salivación [++].

Tener en cuenta que no hay evidencia sobre si los dispositivos de succión son beneficiosos o no [++].

Considerar los anticolinérgicos (por ejemplo, amitriptilina, atropina, glicopirrolato, oxibutinina y escopolamina) como tratamiento de primera línea [+].

Considérese el dextrometorfano/quinidina (DMQ), particularmente en personas con labilidad emocional o afecto pseudobulbar [+].

Considere la toxina botulínica en personas con sialorrea grave, en quienes la farmacoterapia ha fallado o no se tolera. Esta debe ser administrada por un centro o profesional especializado [+].

En personas en las que los tratamientos anteriores han fallado, se debe considerar la radioterapia [+].

No se sugiere la cirugía para el tratamiento de la sialorrea.

Observaciones: discutir el modo de administración preferido cuando existan diferentes formulaciones disponibles (oral, parche o inyecciones subcutáneas). Tener en cuenta que el uso de dispositivos de succión puede aumentar la producción de saliva (añadido por EAN).

2.5.5 Disartria y dificultades para la comunicación

Disartria: trastorno neuromuscular del habla caracterizado por una alteración en la articulación de las palabras debido a una debilidad, parálisis o falta de coordinación en los músculos que controlan la producción del habla. Esto puede afectar el tono, la velocidad, la claridad y la intensidad de la voz.

Se evalúa con distintos cuestionarios, considerando (47):

1. Motricidad oral
2. Patrón y capacidad respiratoria
3. Características de la voz: timbre, tono e intensidad
4. Articulación y ritmo del habla
5. Inteligibilidad y recursos comunicativos del paciente

En la intervención inicial en pacientes con disartria se tiene:

1. Ejercicios de terapia del habla: fortalecimiento de músculos orofaciales, sobrearticulación de palabras, ejercicios respiratorios con énfasis en la respiración diafragmática y costal inferior para optimizar los volúmenes respiratorios. Es importante que el programa de ejercicios sea regular y moderado para evitar la fatiga.
2. Participación del familiar o cuidador: la falta de estrategias comunicativas por parte de los familiares puede generar frustración y desmotivación en el paciente. Existen estrategias útiles, como las no verbales: posición, gestos, expresión facial y contacto ocular, así como las verbales: repetición, deletreo, énfasis en palabras clave, pausas antes de hablar y las conversacionales: confirmación del interlocutor, pistas contextuales y uso de humor para reducir la frustración (47).

Dificultades para la comunicación:

Ayudas técnicas para la comunicación:

1. Bajo costo: plafón con alfabeto y palabras clave. Papel y lápiz para la comunicación escrita.
2. Alta tecnología: amplificadores de voz (para hipofonía severa), avisadores acústicos, comunicadores alfabéticos con síntesis de voz, sistemas activados con la mirada o con pulsadores y sistemas de control del entorno.

En el proceso de deterioro de la comunicación causado por trastornos del habla o del lenguaje, es imprescindible la adaptación de un sistema de comunicación aumentativa o alternativa (SAAC), el cual permite la comunicación como complemento del lenguaje oral o como sustituto de este. Está conformado por un soporte físico externo o sin soporte, un código y un dispositivo de acceso (véase el [Gráfico 6](#)) (disponible en [50](#)).

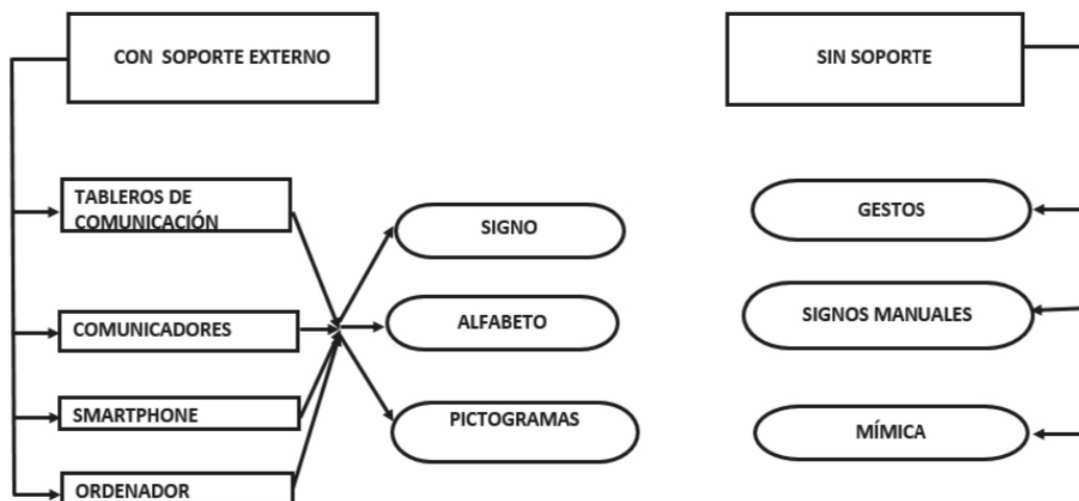


Gráfico 6. Clasificación de los sistemas de comunicación aumentativos o alternativos (SAAC)

El uso de estos sistemas es progresivo y su adaptación depende de varios factores: la inteligibilidad del habla, la competencia lingüística, el nivel de alfabetización, las habilidades motrices, las habilidades cognitivas, la

discriminación y la agudeza visual, la capacidad económica, la portabilidad del sistema, la motivación del usuario, la motivación de los interlocutores frecuentes, la facilidad de entrenamiento, la adaptabilidad a diferentes fases de la enfermedad y la adecuación a las características de los interlocutores y del entorno.

Normalmente, se combinan sistemas de alta y baja tecnología. En el [Anexo 12](#) se relacionan algunos de los sistemas que se adaptan a los pacientes.

2.5.6 Síntomas gastrointestinales

Estreñimiento: aunque la inervación intestinal no se ve afectada en la ELA, ciertos factores, como la inmovilidad y el uso de medicamentos (opioides, escopolamina, etc.), pueden contribuir al desarrollo del estreñimiento.

Antes de indicar cualquier tratamiento, se debe realizar un tacto rectal si el estreñimiento es reciente, con el fin de descartar impactación fecal.

Opciones de tratamiento [\(47\)](#):

1. Medidas dietéticas (siempre recomendadas): aumentar la ingesta de líquidos, así como seguir una dieta rica en fibra y residuos.
2. Tratamiento farmacológico (cuando sea necesario): laxantes estimulantes del peristaltismo (bisacodilo); laxantes osmóticos (lactulosa); laxantes de acción local (supositorios de glicerina y enemas).

Recomendaciones de la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) sobre el manejo del estreñimiento [\(18\)](#):

Evaluar de manera activa si existe estreñimiento [++].

Explorar si el estreñimiento precede al diagnóstico de ELA [++].

Identificar la causa, por ejemplo, el uso de opioides o fármacos anticolinérgicos, el malestar abdominal debido a la ventilación no invasiva (aerocolia), la inmovilidad, la deshidratación, la baja ingesta de fibra y la pérdida de fuerza muscular abdominal [++].

Asesorar sobre la ingesta de fibra y líquidos [++].

Si no es suficiente, se debe considerar la administración de laxantes [+].

Asegúrese de que las condiciones de atención permitan ir al baño con regularidad [++].

Enfatizar la importancia de la movilización regular y la fisioterapia [++].

Reflujo gastroesofágico: puede presentarse en pacientes con ELA debido a la afectación diafragmática, lo que compromete la función del esfínter esofágico inferior. Este trastorno puede ser causa de disnea nocturna y provocar broncoaspiración, lo que aumenta el riesgo de complicaciones respiratorias.

Opciones de tratamiento (47):

1. Medidas posturales: elevar la cabecera de la cama y evitar acostarse inmediatamente después de comer.
2. Tratamiento farmacológico: procinéticos que favorecen el vaciamiento gástrico, así como inhibidores de la bomba de protones que reducen la producción de ácido gástrico.

2.5.7 Síntomas no motores y final de vida

Síntomas no motores: suelen estar subinformados y pueden tener un impacto significativo en la calidad de vida. Un estudio publicado en 2024 (48) desarrolló un cuestionario de 20 ítems que abarcaba las áreas de función autonómica, sueño, dolor, alteraciones gastrointestinales y labilidad emocional.

En la [Tabla 8](#) (disponible en [48](#)), se presenta la frecuencia y asociación de síntomas no motores en ELA. Se concluyó que estos síntomas son comunes y que una parte importante de la atención clínica debe ser la identificación y su manejo.

Symptoms	Cases number	Cases percentage	Controls number	Controls percentage	p-Value
My skin is dry	324	58.9%	226	41.0%	3.74×10^{-3}
Things taste different from how they should	149	80.9%	35	19.0%	4.32×10^{-15}
I can't help sleeping in the daytime	253	70.8%	104	29.1%	3.22×10^{-13}
I have lost my appetite	201	81.7%	45	18.2%	1.56×10^{-21}
I can't control my feelings when I want	264	71.1%	107	28.8%	2.01×10^{-15}
I am not happy with my sleep	313	59.7%	211	40.2%	1.60×10^{-3}
There is a change to my sense of smell	100	80.6%	24	19.3%	2.77×10^{-10}
I have to get to the toilet quickly when I feel the urge to go	315	73.2%	115	26.7%	4.70×10^{-23}
I suffer from constipation	279	71.3%	112	28.6%	8.76×10^{-16}
I sweat a lot	178	66.1%	91	33.8%	7.91×10^{-6}
I feel nauseous	147	72.0%	57	27.9%	2.00×10^{-6}
I go to the toilet more often now (urination)	218	68.1%	102	31.8%	2.00×10^{-6}
I usually suffer from diarrhoea	132	70.5%	55	29.4%	6.90×10^{-5}
I feel dizzy when I get out of bed	155	70.7%	64	29.2%	8.01×10^{-6}
I feel dizzy when I turn around	157	70.7%	65	29.2%	8.02×10^{-6}
I suffer from pain in my neck	297	71.0%	121	28.9%	4.96×10^{-17}
I suffer from pain in my limbs	322	75.0%	107	24.9%	6.14×10^{-28}
My limbs are usually cold	360	75.9%	114	24.0%	1.66×10^{-36}
I feel itchy	260	70.0%	111	29.9%	1.67×10^{-12}
I do not completely empty my bowels	240	71.8%	94	28.1%	1.60×10^{-13}

Note: All non-motor symptoms were more frequently seen in ALS than in controls, with some greatly distinguishing the two groups. Percentages show the proportion of cases or controls of the total reporting the symptom.

Tabla 8. Frecuencia y asociación de síntomas no motores en la ELA

Final de vida:

La ELA, como se mencionó, es incurable y la insuficiencia respiratoria constituye la causa más frecuente de muerte. El tiempo promedio de supervivencia, desde la aparición de los síntomas hasta el fallecimiento es de aproximadamente 2 a 5 años. Además, hasta un 50 % de los pacientes con ELA desarrolla deterioro cognitivo, como la demencia frontotemporal.

Debido al carácter incurable, su rápida progresión y las posibles necesidades múltiples, se recomienda ampliamente un enfoque integrado de cuidado paliativo, que incluya la planificación anticipada de la atención (ACP por sus siglas en inglés). Esta se define como un proceso continuo de comunicación, que inicia temprano, entre los pacientes, sus cuidadores o familiares y los profesionales de la salud, lo que permite definir objetivos y preferencias para las atenciones futuras en relación con el final de la vida. De este modo, se facilita la

toma de las mejores decisiones en el momento adecuado, de acuerdo con los valores, objetivos y preferencias de los pacientes (58).

La mayoría de los estudios sobre ACP en la ELA se centran en los riesgos y beneficios de intervenciones para el mantenimiento de la vida, como el soporte ventilatorio y la gastrostomía, la identificación de un representante para la toma de decisiones y la redacción de directrices anticipadas. No obstante, las recomendaciones recientes resaltan la necesidad de que la ACP sea concebida como una serie de conversaciones más amplias sobre esperanzas, preferencias y posibles objetivos de atención, que los pacientes y sus cuidadores o familiares puedan discutir de manera informal. Además, las preferencias sobre la atención actual y futura son situacionales, a menudo relacionadas con eventos clave, como la progresión de los síntomas o múltiples hospitalizaciones y pueden cambiar con el tiempo (58).

En una publicación de 2019 por Seeber *et al.* en el BMC Palliative Care, se realizaron observaciones no participativas en todas las consultas de pacientes con ELA o atrofia muscular progresiva, junto con el médico tratante, en diversas etapas de la enfermedad, durante 6 meses consecutivos. Se concluyó que la planificación anticipada de decisiones es un proceso de comunicación profesional a lo largo de todo el curso de una enfermedad progresiva. Por lo tanto, resulta factible integrarla desde el momento del diagnóstico. Un enfoque bien estructurado mejoraría la calidad de la atención y la vida de los pacientes con ELA (59).

Pese a lo anterior, la implementación de ACP es subóptima. Entre las barreras se encuentra la reticencia, tanto de los profesionales de la salud como de los pacientes para abordar estos temas, así como la incertidumbre sobre el momento adecuado para iniciar la conversación. En un estudio de cohorte prospectivo de los hospitales universitarios de Ginebra, que incluyó 68 pacientes, se evidenció que las ACP se iniciaron en 49 pacientes (un 77 %) durante la primera consulta de cuidados paliativos.

Las intervenciones más abordadas fueron la reanimación cardiopulmonar (49 %), la intubación y traqueostomía (47 %) y la sedación paliativa (36.7 %). El

suicidio asistido se discutió con 16 pacientes (36.6 %). La discapacidad funcional fue el único factor asociado con el inicio de la ACP. Casi la mitad de los pacientes redactó directrices anticipadas (45 %) o designó un representante para decisiones médicas (41 %). El inicio bulbar, la discapacidad funcional y el uso de VMNI no se asociaron con la realización de directrices anticipadas (60).

Sumado a la APC, se debe hablar y, de ser necesario, poner en práctica, la sedación paliativa, que se ha aceptado ampliamente como un método para aliviar síntomas refractarios en pacientes con enfermedades incurables y con síntomas no controlados. Sin embargo, aún existen controversias en torno a su uso, en especial en lo que respecta a la sedación paliativa para síntomas psicológicos, su aplicación en pacientes que no se encuentran en fase final de forma inminente, así como la suspensión simultánea de medidas de soporte vital (61). Cabe destacar que no se respalda la idea de que la sedación profunda continua se utilice como un sustituto de la eutanasia o del suicidio asistido (63).

La Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, en colaboración con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024, con una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés) establece sobre el final de vida (18):

Ofrecer a la persona con ELA la oportunidad de hablar sobre sus preferencias y preocupaciones acerca de los cuidados al final de la vida en momentos importantes como el diagnóstico, un cambio significativo en la función respiratoria o la necesidad de intervenciones como la gastrostomía o la VMNI. Se debe ser sensible en el momento de dichas conversaciones y tener en cuenta la capacidad de comunicación actual del paciente, su estado cognitivo y su capacidad mental, así como su capacidad de afrontamiento.

1. Estar preparado para hablar sobre cuestiones que se relacionan con el final de la vida cuando el paciente así lo desee.
2. Brindar apoyo y asesoramiento sobre la planificación anticipada de los cuidados al final de la vida. Los temas por tratar pueden incluir lo que

puede suceder al final de la vida, por ejemplo, cómo puede ocurrir la muerte:

- Provisión de medicamentos anticipados en caso de final de vida para tener en el hogar.
- Planificación anticipada de la atención, incluidas las decisiones anticipadas de rechazar el tratamiento, las órdenes de no intentar la reanimación y el poder notarial permanente, que es una autorización legal para que una persona designada tome decisiones sobre las propiedades, finanzas o la atención médica de otra persona.
- Garantizar que los planes de atención anticipada estén disponibles cuando sean necesarios. Por ejemplo, incluir la información en el expediente médico.
- Tener presente las áreas que las personas pueden desear planificar, como (i) ¿Qué quieren que suceda (p. ej., su lugar de muerte preferido)?; (ii) ¿Qué no quieren que suceda (p. ej., ser ingresados en el hospital)?; (iii) ¿Quién representa sus decisiones, si es necesario? y (iv) ¿Qué debe suceder si desarrollan una enfermedad adicional?
- Ventilación invasiva: nueva recomendación agregada por EAN.
- Sedación paliativa y retiro del tratamiento.
- Estar preparado para hablar sobre la eutanasia y el suicidio asistido (nueva recomendación agregada por EAN) [++].

Considerar la planificación anticipada de la atención con las personas involucradas de forma temprana, sin esperar a que su capacidad de comunicación, estado cognitivo o capacidad mental empeoren [++].

Ofrecer la oportunidad de hablar y revisar las decisiones anticipadas de rechazo del tratamiento, las órdenes de no intentar la reanimación y los poderes notariales permanentes cuando se planifiquen intervenciones como la gastrostomía y la ventilación no invasiva [++].

Brindar apoyo adicional a medida que se acerca el final de la vida, por ejemplo, atención psicológica, social o de enfermería, permite que los cuidadores y la familia reduzcan su carga de cuidado y puedan estar acompañar al paciente con ELA [++].

Órdenes de reanimación y poder notarial permanente cuando se planifiquen intervenciones como la gastrostomía y la ventilación no invasiva [++].

Hacia el final de la vida, se debe asegurar que exista un rápido acceso a:

1. Un método de comunicación que satisfaga las necesidades del paciente, como un sistema alternativo y aumentativo de comunicación.
2. Cuidados paliativos especializados.
3. Equipo: si es necesario, se incluyen bombas de infusión, dispositivos para aspirar, sillones reclinables, camas de hospital, inodoros que se adaptan y grúas para movilizar.
4. Medicamentos anticipatorios, incluidos los opioides y las benzodiazepinas, para tratar la disnea y la ansiedad, así como los medicamentos antimuscarínicos para tratar la sialorrea y las secreciones respiratorias [++].

Ofrecer apoyo para el duelo a los miembros de la familia o a los cuidadores, según corresponda [++].

Se deben considerar las necesidades de apoyo espiritual del paciente y de su familia o cuidadores, según corresponda (nueva recomendación añadida por EAN) [++].

Observaciones: discutir las decisiones anticipadas de rechazo del tratamiento, las órdenes de no reanimación y el poder notarial permanente de acuerdo con la ley local (agregado por EAN). Además de discutir la eutanasia y el suicidio asistido en los países donde son legales (agregado por EAN).

Capítulo III. Marco metodológico

3.1 Tipo de investigación

Este estudio consiste en un ensayo clínico retrospectivo, observacional y descriptivo de registros médicos, para el cual se solicitó la aprobación del Comité Ético Científico de la Caja Costarricense de Seguro Social, en específico el del Hospital Raúl Blanco Cervantes.

Se realizó una revisión del expediente médico de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica en atención domiciliaria, por parte del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024.

3.2 Diseño del estudio

Gracias al expediente digital único en salud, que permite la recolección y análisis de datos y al programa de atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo, que ofrece la Caja Costarricense de Seguro Social, se planteó la elaboración de este estudio de forma retrospectiva y observacional. En este caso se estableció un periodo de 1 año, de julio de 2023 a julio de 2024, para obtener las características de los pacientes, así como el manejo sintomático ofrecido.

Para esto se solicitaron los permisos respectivos al Comité Ético Científico de la Caja Costarricense de Seguro Social y se elaboró una lista de variables que abarcara los objetivos establecidos; estos se resumen en el Anexo 1.

Inicialmente, se revisó la lista física de tarjetas del equipo #3 del programa domiciliario del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo actual de pacientes valorados en visita domiciliaria con el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica, para un total de 57 pacientes, todos vivos a la fecha.

Para corroborar la información y tener acceso a la lista de los pacientes que fallecieron en el periodo comprendido entre julio de 2023 y julio de 2024

(tomando como fecha inicial el 1 de julio de 2023 y como fecha final el 31 de julio de 2024), se solicitó la base de datos digital en el *software* Microsoft Excel del programa de visita domiciliaria, que incluye la totalidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica valorados desde el año 2020. Esta base de datos contiene un total de 2,552 registros, de los cuales se eliminaron los datos repetidos, lo que ocasiona un total de 357 pacientes.

Dentro de este grupo, se confirmaron los datos de los 57 pacientes incluidos en las tarjetas físicas del equipo de visita domiciliaria #3. Posteriormente, se verificaron las fechas de defunción y solo se retuvieron a los pacientes que fallecieron en el año que abarca el estudio, los cuales fueron 53. El número restante de casos ingresados en esta base de datos no recibió visita domiciliaria en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024, falleció en un periodo anterior o después de ese intervalo, o bien se incluyó en el programa de visita domiciliaria luego de la fecha requerida para la presente investigación.

Así, el número de pacientes por revisar con la hoja de recolección de datos fue de 110, de los cuales se excluyeron aquellos cuyo diagnóstico no correspondía a esclerosis lateral amiotrófica, aquellos cuyo caso inició atención domiciliaria posterior al 31 de julio de 2024 o aquellos que no iniciaron visita domiciliaria y únicamente se valoraron en consulta externa.

En todo momento se resguardó la confidencialidad del nombre, del número de identificación y de similares, utilizando únicamente iniciales y asignando un número consecutivo a cada caso.

3.2.1 Criterios de inclusión

Pacientes con antecedente personal patológico de ELA atendidos en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024.

Población adulta, compuesta por individuos mayores de 18 años.

Pacientes con diagnóstico de ELA que fallecieron en el periodo establecido y que se atendieron en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP.

3.2.2 Criterios de exclusión

Pacientes con diagnóstico de ELA que aún no se encuentran aún en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP.

Pacientes menores de 18 años.

Pacientes con diagnóstico diferente a ELA, pero que se relacionan con patologías neurológicas, que reciben visitas domiciliarias por parte del CNCDYCP.

Casos en los cuales el expediente no aporta al menos un 30% de la información necesaria en la hoja de recolección de datos de acuerdo con las variables que se plantearon para el estudio.

3.3 Consideraciones ético-legales

Para realizar este estudio se solicitó la aprobación del el Comité Ético Científico de la Caja Costarricense de Seguro Social. De igual manera, se cuenta con la no objeción por parte de la dirección médica del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo.

Toda la información obtenida se almacena bajo estricta confidencialidad, cumpliendo con lo establecido en la Ley n.º 9234 que regula la investigación biomédica en el país. Los datos recolectados son de conocimiento y acceso únicamente por parte de los autores del estudio; ningún dato personal de los pacientes aparece en este.

Se solicitó la exención del consentimiento informado, puesto que, al tratarse de un estudio observacional de revisión de expedientes, no involucra más que un riesgo mínimo para los pacientes, según lo establecido en la guía para la evaluación del riesgo de las investigaciones biomédicas del Consejo Nacional de Investigación en Salud.

Es importante mencionar que la investigadora, el subinvestigador y los pacientes participantes en el estudio no recibieron ningún tipo de compensación financiera.

Además, todos los gastos surgidos fueron sumidos por la investigadora de forma *ad honorem*.

3.4 Consideraciones bioéticas

Este estudio se lleva a cabo bajo el marco establecido por el Comité Ético Científico de la Caja Costarricense de Seguro Social, cumpliendo con cada uno de los principios de bioética, así como con la legislación del país.

La ética científica exige que, al realizar un estudio clínico, se expongan resultados veraces, fiables y reproducibles. Estos, además de estar exentos de tendencias viciosas, deben cumplir con los requisitos legales y los acuerdos deontológicos internacionales. Asimismo, se deben dar a conocer a la comunidad científica para que se comparta y aumente el conocimiento sobre la enfermedad y, por ende, su abordaje óptimo.

Para lograr lo anterior, se consideraron los siguientes aspectos éticos:

Principio de autonomía: se relaciona con la capacidad de una persona para decidir por sí misma y exige garantizar la confidencialidad de la información que se recolecta, asegurando la protección de los datos. La información recolectada no es transmitida con fines ajenos a los expuestos. Al utilizarse la información registrada, no existe conflicto que atente contra la integridad de cada paciente incluido en el estudio. En todo momento se resguarda la confidencialidad del paciente mediante la no utilización de nombre o número de identificación por parte de las personas investigadoras en ninguno de los instrumentos que se utilizan en el estudio.

Principio de justicia: supone reconocer que todos los seres humanos son iguales y deben tratarse con la misma consideración y respeto, sin establecer diferencias entre ellos ni permitir la discriminación. En este estudio se incluyen todas las personas participantes que cumplen con los criterios de inclusión.

Principio de beneficencia: pretende favorecer a los sujetos de la investigación, al no exponerlos a daños y asegurar su bienestar. Se procura obtener el mejor provecho de los datos recolectados para que sea confiable. Además, un beneficio de un estudio investigativo consiste en documentar hallazgos que

puedan favorecer a la comunidad médica y a los pacientes actuales o futuros, valorando áreas que puedan fortalecerse o mejorarse.

Principio de no maleficencia: implica que no se infligirá daño a las personas participantes del estudio, ya que su protección es más importante que la búsqueda de nuevo conocimiento o del interés profesional del estudio. En este trabajo se utiliza el expediente de manera adecuada para que la información no se utilice por terceros. Además, al ser un estudio observacional, se tiene la ventaja de no poner al paciente en riesgo ni de sufrir cualquier tipo de daño físico o psicológico.

Sobre la discriminación de participantes: no se discriminarán pacientes; se incluyen todos aquellos que cumplan con los criterios establecidos en el periodo mencionado.

Sobre la coacción de las personas participantes: al ser un estudio retrospectivo, observacional, con análisis del expediente médico, en ningún momento se tiene contacto físico con los pacientes o con sus cuidadores.

3.5 Hoja de recolección de datos

Se adjunta en la sección de anexos, como Anexo 2.

3.6 Procesamiento de datos y población de estudio

Para efectuar el análisis, se utilizó estadística descriptiva. Además, se calcularon frecuencias absolutas y relativas (porcentajes) para variables como género, estado civil, nivel educativo, clasificación de ELA, comorbilidades, síntomas y tratamientos. Asimismo, se estimaron medidas de tendencia central (mediana) y de dispersión (rango) para variables como edad, edad al diagnóstico y escalas de evaluación (ALSFRS-R, PPS, Karnofsky). Para el examen, se usó el programa Microsoft Excel.

De 110 pacientes valorados en visita domiciliaria por parte del CNCDYCP en el periodo establecido, se debieron excluir 36 casos, lo que permitió incluir en este

estudio un total de 74 casos. De estos, 25 pacientes presentaban un diagnóstico distinto a ELA, correspondiendo a casos de distrofia muscular, miastenia gravis, síndrome de Guillain-Barré o procesos hemato-oncológicos. Además, 11 pacientes, aunque contaban con el diagnóstico de ELA, no se valoraron en visita domiciliar, o bien esta se inició después del periodo previsto en este estudio.

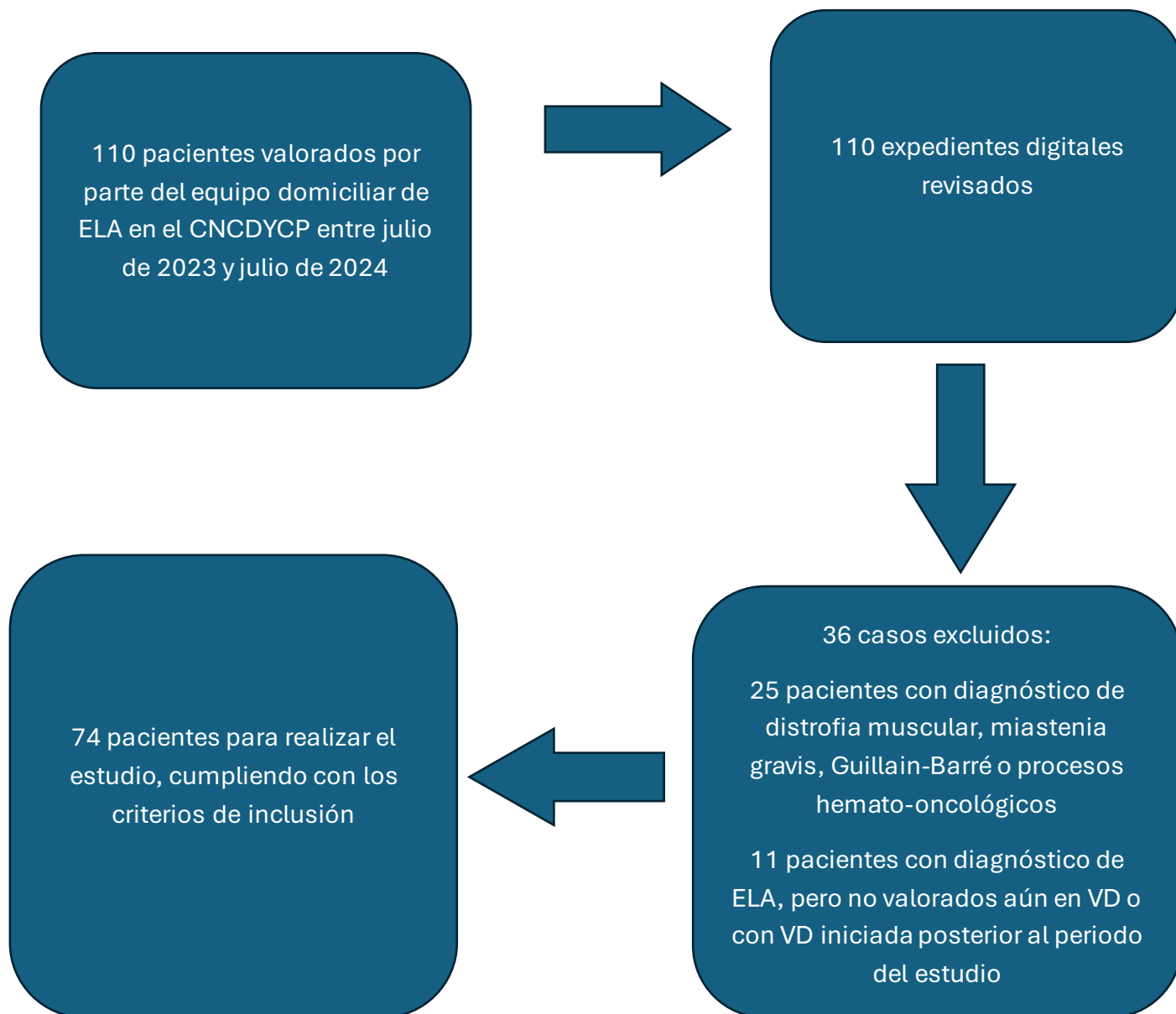


Gráfico 7. Población de estudio

Capítulo IV. Análisis de los resultados

4.1 Resultados

Tabla 9. Características demográficas de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

Variable	Cantidad (n= 74)	%	Mediana	Rango	
Sexo					
Masculino	44	59.5 %			
Femenino	30	40.5 %			
Edad cumplida			64	32	84
Edad al diagnóstico de ELA			60	24	82
Provincia de residencia					
San José	22	29.7 %			
Heredia	5	6.8 %			
Cartago	5	6.8 %			
Alajuela	16	21.6 %			
Guanacaste	7	9.5 %			
Puntarenas	13	17.6 %			
Limón	6	8.1 %			
Estado civil					
Soltero	12	16.2 %			
Casado o unión libre	50	67.6 %			
Divorciado o separado	6	8.1 %			
Viudo	6	8.1 %			
Escolaridad					
Primaria completa o inferior	19	25.7 %			
Secundaria incompleta	5	6.8 %			
Secundaria completa	6	8.1 %			
Universitario	11	14.9 %			
Otro	4	5.4 %			
Ninguno o no disponible	29	39.2 %			

Gráfico 8. Distribución según grupo etario de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

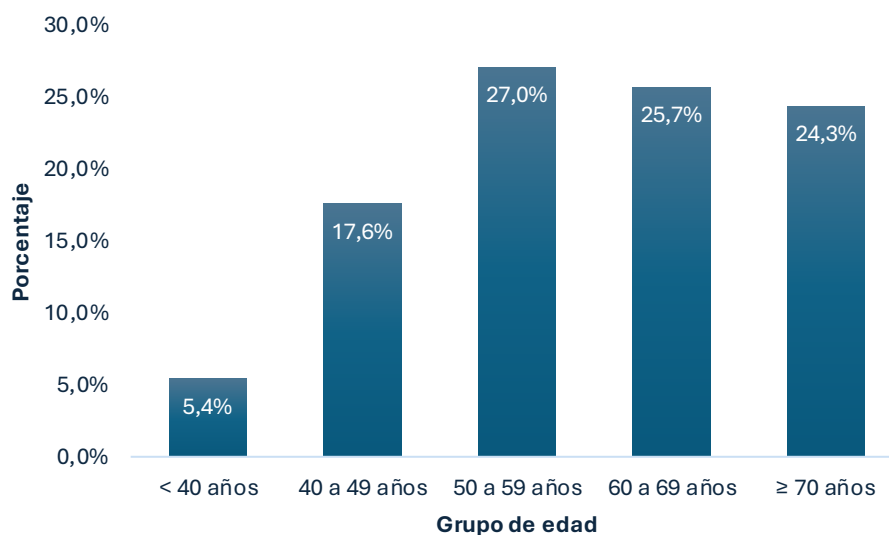


Gráfico 9. Distribución según la clasificación de ELA de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

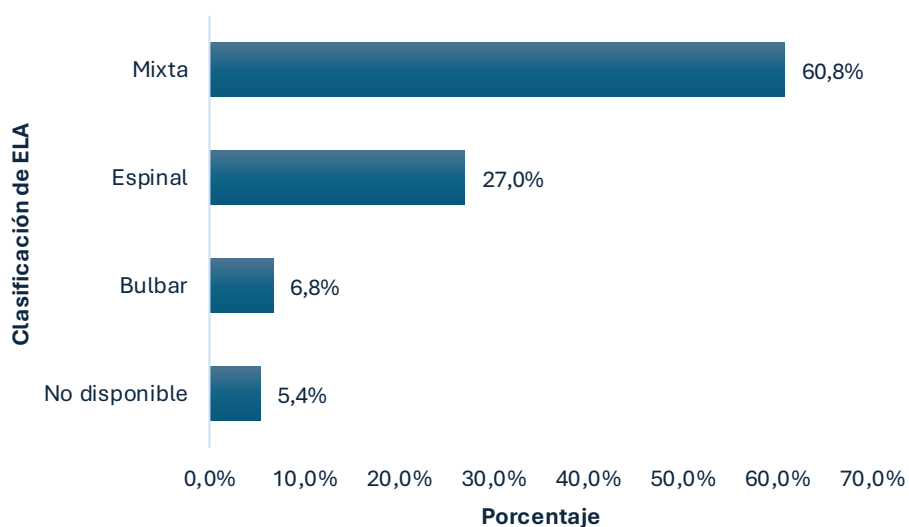


Gráfico 10. Distribución según el estado vital de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

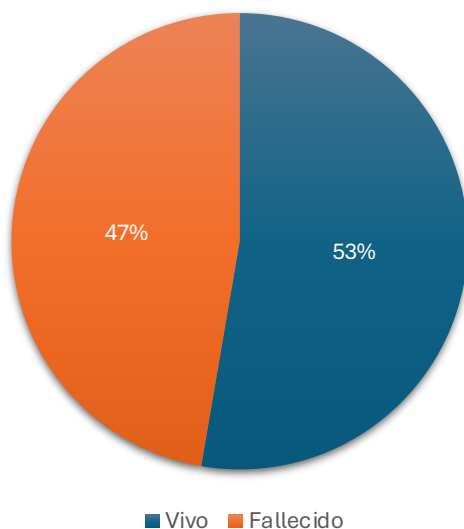


Gráfico 11. Distribución según el cuidador principal de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

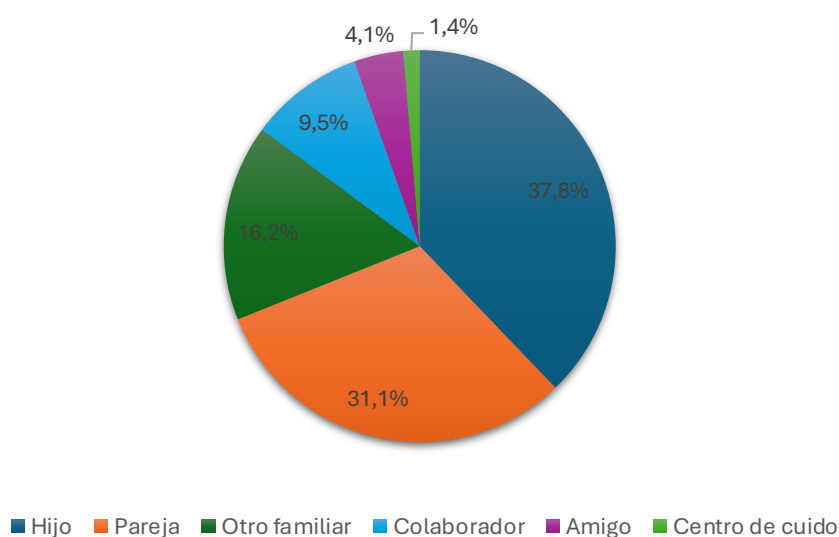


Gráfico 12. Distribución según las comorbilidades de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

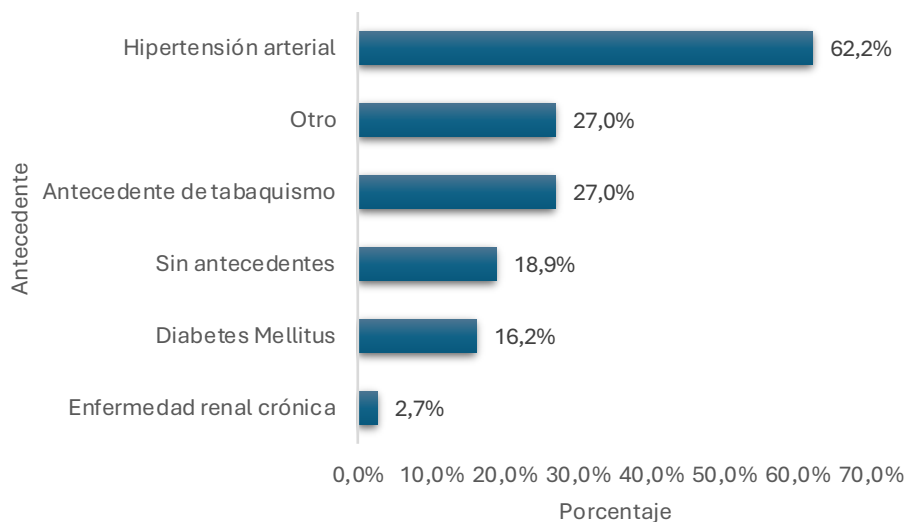


Tabla 10. Distribución según forma de comunicación, vía de alimentación, uso de dispositivos de aporte de oxígeno, capacidad vital, tratamiento basal y voluntades anticipadas de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

Variable	Cantidad (n= 74)	%
Forma de comunicación		
Verbal	31	41.9 %
No verbal	24	32.4 %
Dispositivos de baja tecnología	1	1.4 %
Dispositivos de alta tecnología	1	1.4 %
Ninguna	17	23.0 %
Vía de alimentación		
Oral	35	47.3 %
PEG	24	32.4 %
Mixta (oral, PEG)	14	18.9 %
Ninguna	1	1.4 %
Uso de dispositivos para aporte de O₂		
Ninguna	57	77.0 %
NSC	7	9.5 %
VMNI	10	13.5 %
Capacidad vital		
Mayor a 50	18	24.3 %
Menor a 50	29	39.2 %
No disponible	27	36.5 %
Tratamiento basal para ELA		
Ninguno	61	82.4 %
Riluzol	11	14.9 %
Otro	2	2.7 %
Voluntades anticipadas		
Sí	8	10.8 %
No	31	41.9 %
No aplica	35	47.3 %

Gráfico 13. Distribución según los medicamentos que se utilizan en los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

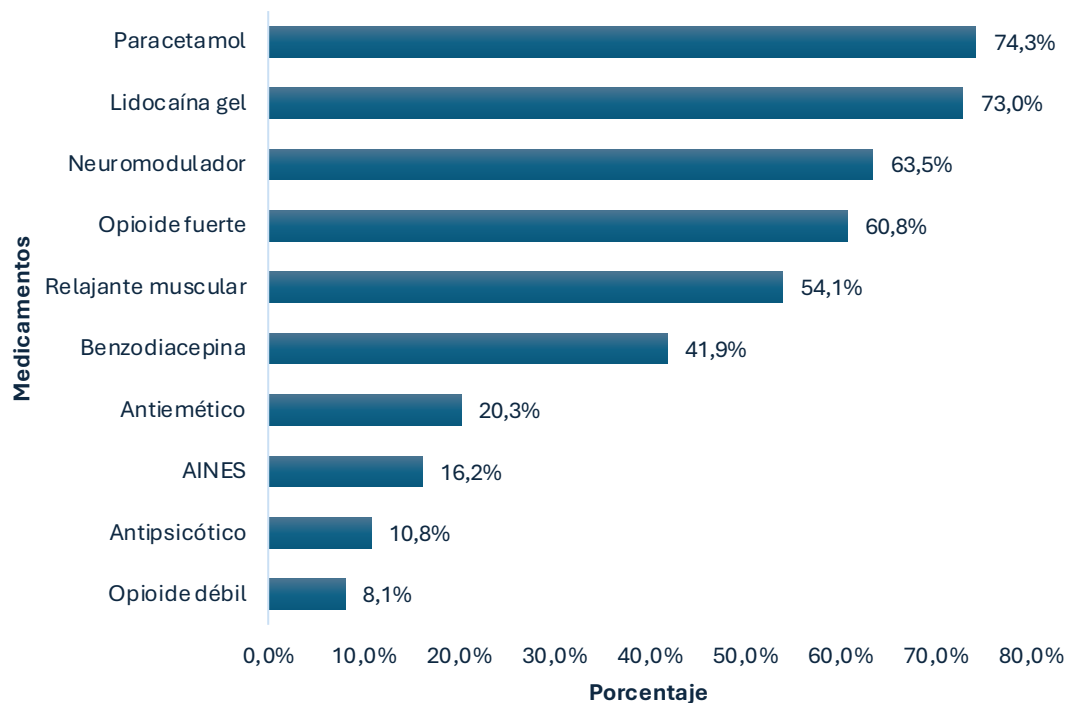


Tabla 11. Distribución según estado funcional de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

Variable	Cantidad (n= 74)	%	Mediana	Rango
Escala visual analógica				
Leve (0-4)	50	67.6 %		
Moderado (5-7)	23	31.1 %		
Severo (8-10)	1	1.4 %		
ALSFRS-R				
Menor a 15 (menor que 25 %)	26	35.1 %		
16-20 (-25 %-40 %)	12	16.2 %		
21-25 (-40 %-60 %)	12	16.2 %		
26-30 (-60 %-70 %)	5	6.8 %		
31-35 (-70 %-80 %)	7	9.5 %		
36-40 (-80 %-90 %)	9	12.2 %		
Mayor a 41 (mayor que 90 %)	2	2.7 %		
No disponible	1	1.4 %		
Escala de funcionalidad paliativa PPS			40	10 80
Escala Karnofsky			40	20 80

Gráfico 14. Distribución según los síntomas presentes en los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

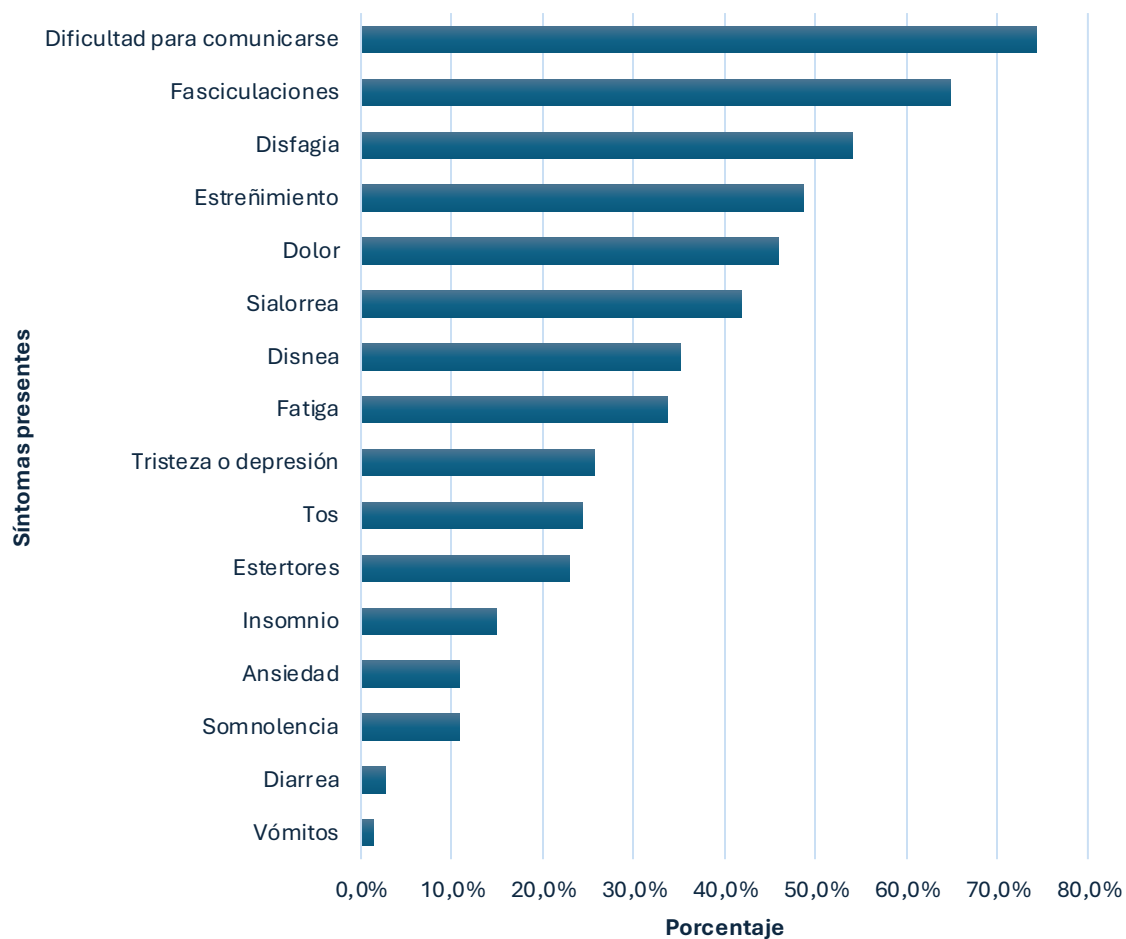


Gráfico 15. Distribución según los síntomas con mayor prevalencia presentes en las visitas domiciliarias de los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024

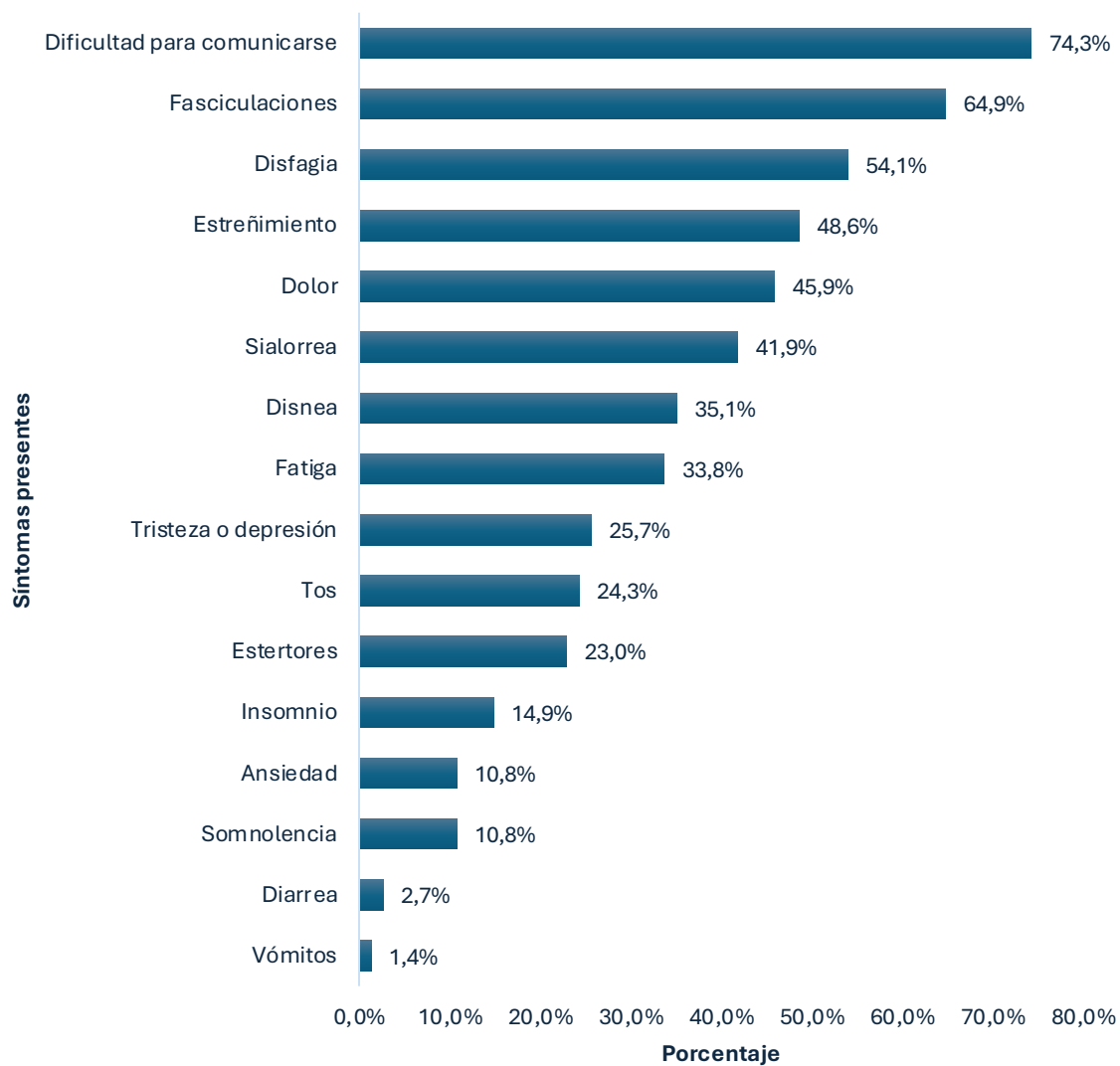
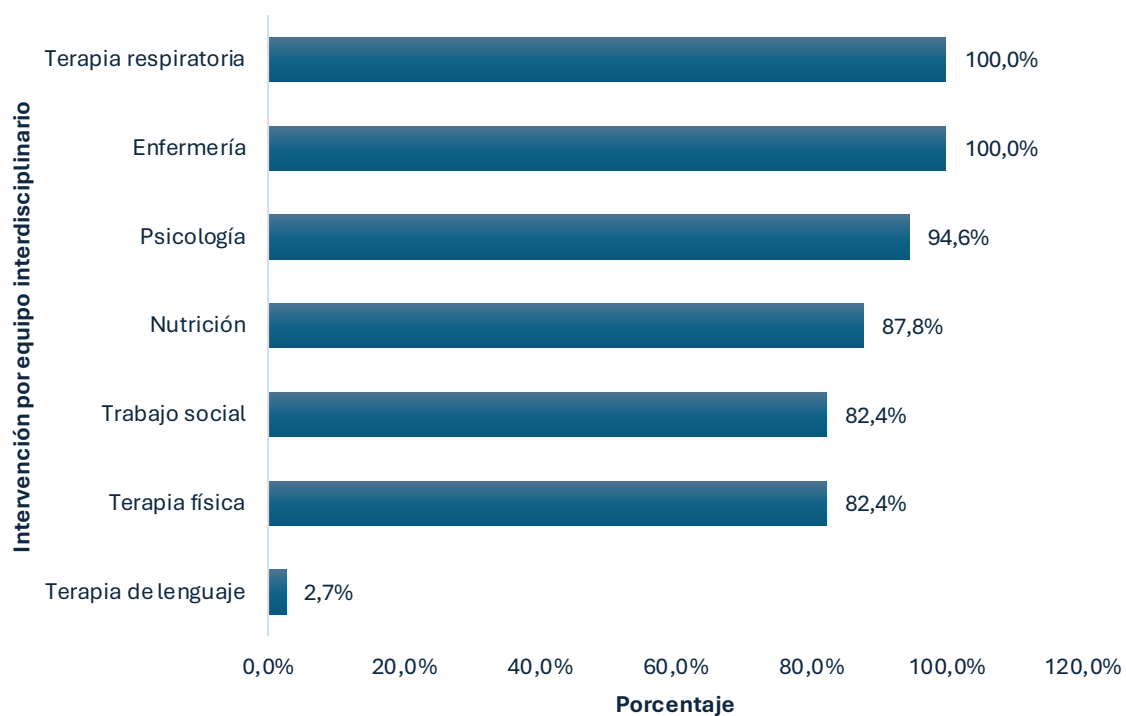


Gráfico 16. Distribución según intervención por equipos interdisciplinarios en los pacientes con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del CNCDYCP, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024



4.2 Discusión de resultados

Características demográficas de los pacientes:

- **Género:** se observó una mayor prevalencia de ELA en hombres (59.46 %) en comparación con la de mujeres (40.54 %).
- **Edad:** la edad promedio de los pacientes fue de 62,93 años, con un rango de 32 a 84 años.
- **Estado civil:** la mayoría de las personas estaba casada o en unión libre (67.57 %).
- **Nivel educativo:** se encontró una distribución variada, con un 39.19 % de la población sin educación formal o con datos no disponibles y un 25.68 % con educación primaria completa o inferior.
- **Distribución geográfica:** San José (29.73 %) y Alajuela (21.62 %) fueron las provincias con mayor representación en la muestra.

Hasta el momento, únicamente se encontraron tres estudios publicados sobre ELA en Costa Rica ([3](#), [4](#), [5](#)). Dichos estudios tuvieron un enfoque distinto al de esta investigación, siendo el más equiparable en cuanto a la recolección de datos el realizado por Delgado y publicado en 2017 ([5](#)).

La edad promedio registrada fue de 62.93 años, superior a la edad promedio reportada por Delgado ([5](#)), que fue de 60.3 años, pero que también se encuentra dentro del rango documentado en la literatura ([6](#), [7](#)).

Con respecto al género, se puede comprobar que la población estudiada coincide con las referencias bibliográficas, presentando una mayor prevalencia de casos en el género masculino que en el femenino ([2](#), [6](#), [7](#)). Al comparar con el estudio de Delgado ([5](#)), se observa una ligera disminución en la prevalencia del género femenino (de 41.2 % a 40.54 %) y un discreto aumento en la prevalencia del género masculino (de 58.8 % a 59.46 %).

Los resultados sobre el estado civil son concordantes con los publicados previamente por Delgado (5), siendo la mayoría de las personas pacientes con ELA casados o en unión libre.

No existen datos previos publicados en Costa Rica ni en la literatura consultada sobre el nivel educativo.

La distribución demográfica corresponde a las provincias más densamente pobladas del país y se mantiene conforme a los datos publicados en 2007 por Rodríguez *et al.*, así como a los datos recolectados por Delgado (5, 7).

Es interesante también el hecho de que en algunas publicaciones se señala como factor de riesgo para la ELA el vivir en áreas urbanas (11).

Características clínicas de la ELA:

- **Clasificación:** la forma mixta de ELA fue la más común (60.81 %), seguida por la manera espinal (27.03 %).
- **Estado vital:** al momento del estudio, el 52.70 % de los pacientes estaba vivo y el 47.30 % había fallecido.
- **Edad al diagnóstico:** la edad media al diagnóstico fue de 58,57 años.

En una revisión publicada en Lancet en el año 2017, la distribución de pacientes con ELA bulbar fue del 33 % y la de ELA espinal del 66 %. Sin embargo, en dicha publicación se establecieron diferencias entre la forma clásica, la demencia frontotemporal y las formas aisladas (atrofia muscular espinal progresiva y esclerosis lateral primaria), así como las formas raras (de inicio respiratorio, diafragmático y de músculos flexores del cuello) (14).

En ese sentido, la población estudiada muestra discrepancias con respecto a la clasificación, presentando principalmente casos de ELA mixta, seguidos de ELA espinal. A pesar de esto, al compararse con los datos publicados por Delgado (5), se observa un cambio en la clasificación, pasando del 49 % de casos de ELA espinal al 27.03 % en el presente estudio, así como del 10 % de ELA bulbo-

medular o mixta al 60.81 %. Sería interesante realizar un estudio específico sobre dicha clasificación y el cambio tan significativo en la prevalencia.

En los datos recolectados en esta investigación, se registró un caso de ELA familiar. Únicamente un caso incluyó en el estadiaje el sistema de clasificación clínica (Véase el [Gráfico 2](#)).

Resulta de suma importancia el hecho de que casi el 50 % de la población estudiada corresponde a pacientes fallecidos, lo cual evidencia lo primordial que es la planificación anticipada desde el inicio del abordaje, así como brindar apoyo posteriormente a la familia y a los cuidadores en el proceso de duelo ([50](#)). Además, según una revisión sistemática publicada en *Frontiers in Neurology* sobre la comunicación por parte del equipo de atención acerca del final de la vida en pacientes con ELA, se detectó que fueron pocos los artículos que abordaron dicho tema, destacando la evidencia limitada y la consiguiente necesidad de realizar una investigación sistemática para informar una comunicación efectiva sobre el final de la vida para las personas con ELA ([51](#)).

La edad promedio en el momento del diagnóstico, 58.57 años, resultó ser ligeramente superior al compararse con algunos estudios publicados en poblaciones en el ámbito internacional, que reportan una edad promedio de 50-55 años ([6](#)). Sin embargo, el resultado registrado es inferior al que se publicó en 2017 ([5](#)), que corresponde a 60.6 años en promedio.

Comorbilidades

Las comorbilidades más frecuentes fueron:

- Hipertensión arterial (62 % de los pacientes)
- Antecedentes de tabaquismo (27 %)
- Diabetes *mellitus* (16 %)

El número promedio de comorbilidades por paciente fue de 1,35.

Las tres comorbilidades principales presentes en la población estudiada coinciden con los factores de riesgo publicados en la literatura de referencia. Sin

embargo, comparativamente, la población en Costa Rica presenta una mayor prevalencia de hipertensión arterial que la reportada en dichos estudios: 6.4 % según Qing-Qing Duan *et al.* en su publicación de 2023 (11) y 37.6 % en el estudio de Chourpiliadis *et al.*, publicado en el Journal of Neurology en 2024 (12). En la publicación de 2017 por Delgado (5), la comorbilidad con mayor presencia fue también la hipertensión arterial, con un 43 %.

Más allá de estos datos, resulta importante señalar que los pacientes con ELA presentan, al menos en promedio, una comorbilidad asociada, lo cual implica un mayor riesgo de complicaciones, hospitalizaciones y necesidad de polifarmacia, entre otros.

Síntomas y su manejo

Los síntomas principales durante las valoraciones fueron:

1. Dificultad para comunicarse (74.32 %)
2. Fasciculaciones (64.86 %)
3. Disfagia (54.05 %)
4. Estreñimiento (48.65 %)
5. Dolor (45.95 %)

Los síntomas con mayor prevalencia a lo largo de las visitas domiciliarias, a pesar del tratamiento brindado para el manejo fueron:

1. Dificultad para comunicarse (70.27 %)
2. Disfagia (41.89 %)
3. Sialorrea (39.19 %)
4. Dolor (28.38 %)
5. Estreñimiento (28.38 %)

Se observó una correlación entre los síntomas principales durante las valoraciones y los síntomas de mayor prevalencia a lo largo de las visitas domiciliarias. Estas son manifestaciones persistentes a través del tiempo, incluso

con tratamiento a altas dosis o manejo multidisciplinario. La dificultad para comunicarse se identificó como el síntoma principal.

Es importante aclarar que en el CNCDYCP no se cuenta con un terapeuta de lenguaje que evalúe a estos pacientes; en su lugar, serán referidos al Centro Nacional de Rehabilitación (Cenare) para dicha especialidad. Además, no se ofrece ningún tipo de dispositivo alternativo para la comunicación a los pacientes con ELA, teniendo como único recurso un panel de comunicación (véase el [Anexo 10](#)), el cual fue donado por familiares de un paciente con ELA y lo utiliza el personal de Enfermería a lo largo de las visitas domiciliarias.

La ELA conduce a parálisis progresiva, disartria, disfagia y discapacidades respiratorias ([54](#)), por lo que garantizar que todos los pacientes con ELA reciban un tratamiento proactivo para la disfagia y la pérdida de peso constituye uno de los objetivos de tratamiento más impactantes en su plan de atención general. Por lo tanto, las pautas de consenso respaldan las evaluaciones trimestrales de la disfagia; cualquier queja relacionada con esta debe motivar la evaluación por parte de un terapeuta de lenguaje ([55](#)).

La disfagia se presenta en el 63%-92 % de los pacientes con ELA, según el sitio de inicio de los síntomas ([56](#)). En comparación con los resultados del estudio, esta prevalencia es inferior en la población estudiada. La disfagia constituye uno de los síntomas más graves y debilitantes de la enfermedad y puede resultar en mala nutrición y neumonía por aspiración, las cuales aumentan la mortalidad en esta población ([56](#)).

Las fasciculaciones y calambres se presentan en hasta un 70 % de los pacientes, según la literatura, cifra que concuerda con los resultados de la investigación, que se sitúan en torno al 65 %. Aunque no existe una terapia específica, se indica fisioterapia y neuromodulación. En este sentido, es importante valorar específicamente el tratamiento neuromodulador brindado ([15](#), [31](#)).

La sialorrea, como síntoma de disfunción bulbar, puede resultar incómoda para el paciente, pudiendo aislarlo socialmente y provocarle complicaciones secundarias por aspiración. La presencia de sialorrea como síntoma prevalente en el presente estudio es cercana al 40 %. Al compararse con la literatura

disponible, se establece que la prevalencia fue del 30.8 %, siendo un 10.5 % de esta percibida como severa (67). Los hallazgos sugieren que se deben ofrecer otras opciones de manejo, además del tratamiento antimuscarínico disponible.

El estreñimiento ha sido recientemente reconocido como una complicación asociada con la disfunción motora autonómica en pacientes con enfermedades de neurona motora, siendo la ELA el ejemplo más representativo. Un estudio longitudinal de Yamamoto *et al.*, publicado en 2024, concluyó que un 30.3 % de los pacientes presentaba estreñimiento en el momento del diagnóstico y un 52.9 % lo presentaba en las valoraciones subsecuentes. En los resultados de la presente investigación, aproximadamente un 49 % de los pacientes presentó estreñimiento, mientras que un 28 % lo mantuvo a pesar del tratamiento ofrecido (68).

Con respecto al dolor, según las referencias consultadas, se sabe que la prevalencia varía entre un 15 % y un 85 % (33). De acuerdo con los datos recolectados, en la población valorada por el CNCDYCP, no solo es un síntoma importante, sino que también es un síntoma que prevalece en el tiempo. Por último, no se encontraron datos previos publicados sobre los síntomas en pacientes con ELA en Costa Rica.

Tratamiento farmacológico

Los medicamentos más utilizados fueron:

1. Paracetamol (74.32 % de los pacientes).
2. Lidocaína gel (72.97 %)
3. Neuromodulador (63.51 %)
4. Opioide fuerte (60.81 %)
5. Relajante muscular (54.05 %)

Los medicamentos que más se utilizan corresponden a las necesidades de manejo de algunos de los síntomas con mayor prevalencia, principalmente el dolor y las fasciculaciones. Sería importante evaluar en un próximo estudio solo la variable del dolor y el tratamiento prescrito.

El paracetamol, los medicamentos neuromoduladores y el relajante muscular (en todos los casos se utilizó solamente tizanidina, dadas las opciones limitadas en el ámbito de la CCSS) son opciones farmacológicas que concuerdan con el tratamiento analgésico recomendado en la literatura para el manejo del dolor en pacientes con ELA. Sin embargo, aunque la opción de prescribir un opioide fuerte, según la escalera analgésica de la OMS, es válida, de las referencias bibliográficas consultadas, pocas lo consideraban necesario, en especial con base en que el dolor percibido es de intensidad leve a moderada de acuerdo con la EVA ([34](#), [36](#), [37](#), [38](#)). No obstante, la indicación de un opioide fuerte probablemente está sustentada por la aparición de disnea hacia el final de la vida, donde existe amplia evidencia de uso ([18](#), [47](#), [70](#)).

No se encontraron publicaciones previas sobre el tratamiento farmacológico que se utiliza por pacientes con ELA en Costa Rica. Tampoco se hallaron, dentro de la bibliografía consultada, publicaciones que comenten sobre el uso de lidocaína en gel.

De tratamiento basal para la ELA, solo 11 pacientes (14.9 %) estaban utilizando riluzol, cifra baja si se considera que este es el único tratamiento específico, aprobado y disponible en Costa Rica para la ELA. Sin embargo, al revisar los datos publicados en 2017 por Delgado, la indicación de riluzol prácticamente se ha duplicado (7.8 % en ese estudio) ([5,18](#)).

Lo anterior puede relacionarse con la instauración de un protocolo institucional en el ámbito de la CCSS para aprobar el tratamiento con riluzol en pacientes con ELA tratados en el CNCDYCP (véase el [Anexo 11](#)), el cual debe aprobar el comité de farmacoterapia y donde se toman datos a partir de la obtención de gases arteriales y exámenes de sangre para valorar la función renal y hepática. Estos exámenes deben continuarse a través del tiempo, lo que implica la necesidad de punciones arteriales y venosas al menos cada 3 meses, lo cual puede ser doloroso e incluso traumatizante para los pacientes.

Tres de los casos revisados tuvieron la indicación de riluzol, pero este fue suspendido debido a la progresión de la enfermedad. Un paciente no quiso

recibir el tratamiento y otro, además de rechazarlo, abandonó todo el seguimiento por parte del equipo de visita domiciliaria del CNCDYCP.

Evaluación funcional

- **Escala visual analógica (EVA):** la mayoría de las personas pacientes (67.57 %) reportó dolor leve (0-4 en la escala EVA).
- **ALSFRS-R:** el 35.14 % de los pacientes presentó una puntuación menor que 15.
- **Escala de funcionalidad paliativa (PPS):** la media fue de 43.11, lo que indica un nivel moderado de funcionalidad.
- **Escala Karnofsky:** la media fue de 44.46, lo cual es consistente con la escala PPS.

En concordancia con estudios publicados en Cochrane y Lancet, los pacientes con ELA presentan principalmente dolor leve. Sin embargo, no se cuenta con escalas específicas para valorarlo en las etapas avanzadas de la enfermedad ([37](#), [38](#)).

La escala ALSFRS-R (véase el [Anexo 4](#)) estratifica la progresión de la ELA, con una puntuación máxima de 48 puntos. Se utiliza para determinar el momento adecuado para iniciar soporte ventilatorio o nutricional, valorar la efectividad de tratamientos y adaptar intervenciones paliativas según la evolución de la enfermedad. Para facilitar la estadificación los resultados de la muestra poblacional, se agruparon en porcentajes de acuerdo con los puntos que se obtienen y este porcentaje se ajustó a la posibilidad de sobrevida a 9 meses, de la siguiente manera:

1. Menor a 15 (menor al 25 %)
2. 16-20 (-25 %-40 %)
3. 21-25 (-40 %-60 %)
4. 26-30 (-60 %-70 %)
5. 31-35 (-70 %-80 %)
6. 36-40 (-80 %-90 %)

7. Mayor que 41 (mayor que 90 %)

El 35.14 % de los casos presentó una puntuación menor que 15, lo que se interpreta como una posibilidad de sobrevivida a 9 meses inferior al 25 %, con una dependencia casi total, dificultades graves en la movilidad, problemas significativos en la comunicación, alto riesgo de insuficiencia respiratoria y compromiso en la deglución. En esta fase, el tratamiento se centra en aliviar los síntomas, mejorar la calidad de vida y brindar apoyo al paciente y su familia por parte del equipo de cuidados paliativos.

Si bien no se encontraron publicaciones sobre la correlación entre las escalas ALSFRS-R, PPS y Karnofsky, se puede afirmar que los resultados corresponden a pacientes con afectación de múltiples sistemas debido a la ELA. Por lo tanto, son dependientes, pasando la mayor parte del tiempo en cama, lo que a la vez indica diferentes necesidades por parte del paciente y de sus cuidadores o familiares (26).

Aunque se incluyó dentro de las variables para la recolección de datos, no se encontró la información suficiente para estratificar el índice paliar y la escala pronóstica paliativa (PaP, por sus siglas en inglés) en ninguno de los 74 pacientes.

Cuidados y soporte

- **Cuidador principal:** los hijos (37.84 %) y las parejas (31.08 %) fueron los cuidadores principales más frecuentes.
- **Comunicación:** el 41.89 % mantenía comunicación verbal, mientras que el 32.43 % utilizaba comunicación no verbal.
- **Alimentación:** el 47.30 % mantenía alimentación oral, mientras que el 32.43 % utilizaba gastrostomía endoscópica percutánea (PEG, por sus siglas en inglés).
- **Soporte respiratorio:** el 13.51 % utilizó ventilación mecánica no invasiva (VMNI).

Linse *et al.* realizaron un estudio que también identificó como cuidadores principales a los hijos y a los compañeros sentimentales de los pacientes con ELA. En esa publicación, se determinó que una de las necesidades es brindar apoyo psicológico y emocional a los cuidadores primordiales, debido a la posibilidad de desarrollar el síndrome del cuidador cansado (69).

Un 32.43 % de los pacientes utilizó comunicación no verbal; solamente un paciente usó un dispositivo de baja tecnología y otro empleó un dispositivo de alta tecnología. Parte del esfuerzo realizado en el futuro debe orientarse a brindar dispositivos de baja o alta tecnología que permitan una correcta comunicación del paciente con su entorno (50).

Aunque la publicación de Delgado en 2017 (5) se refiere a la presencia de ventilación mecánica, PEG y capacidad vital forzada, dichos datos se utilizaron para correlacionarse con el deterioro funcional acelerado. Por lo tanto, la información no se puede comparar. Además, no se encontraron datos previos similares de la población con ELA en Costa Rica.

En la publicación de Fahrner-Scott *et al.* (72), sobre los cuidados paliativos integrados para la ELA, se estimó que un 49.1 % de la población estudiada tenía PEG, cifra que supera el 32.43 % reportando en el presente estudio.

Del 13.51 % de los pacientes con algún tipo de soporte respiratorio, se incluye como VMNI el uso de dispositivos de presión positiva continua en las vías aéreas (C-PAP, por sus siglas en inglés: Continuous Positive Airway Pressure) y presión positiva en las vías aéreas de dos niveles (B-PAP, por sus siglas en inglés: Bi-level Positive Airway Pressure). Este dato se puede correlacionar con una CVF menor al 50 % en un 39.2 % de los pacientes y, a la vez, con la presencia de trastornos respiratorios asociados al sueño, como la apnea obstructiva del sueño (73). No se encontraron pacientes con VMI y diagnóstico de ELA en los casos revisados.

Intervenciones del equipo Interdisciplinario

Las intervenciones más frecuentes fueron:

- Enfermería y terapia respiratoria (100 % de los pacientes).
- Psicología (95 %)
- Nutrición (88 %)
- Terapia física y trabajo social (82 % cada una).

Con respecto a las valoraciones interdisciplinarias, el único punto en contra es que, en el momento de la revisión de los datos, no se cuenta con un terapeuta de lenguaje que valore exclusivamente a los pacientes con ELA en visita domiciliaria del CNCDYCP y tampoco se dispone de un terapeuta ocupacional. Sin embargo, la forma en la que está estructurada la atención domiciliaria en Costa Rica para estos pacientes es comparable con lo publicado por centros de referencia en el ámbito mundial ([18](#), [30](#), [47](#), [50](#)).

Una de las pacientes solicitó explícitamente su deseo de ser valorada por terapia de lenguaje. Fue referida al Centro Nacional de Rehabilitación (Cenare), sin embargo, en ese momento, la paciente presentaba una limitación considerable para moverse, lo que dificultaba el traslado desde su domicilio a dicho centro para la atención correspondiente.

Planificación anticipada

Solo el 10.81 % de los pacientes tenía documentadas sus voluntades anticipadas, lo que sugiere un área de mejora en la atención. Aunque no existen datos previos publicados sobre la población de ELA en Costa Rica que contemplen la planificación anticipada, numerosos estudios hacen referencia a la necesidad de dejar claro, de ser posible desde el diagnóstico o las primeras consultas, las voluntades de los pacientes.

Esta conversación debe ser continua y puede cambiar a través del tiempo. Sin embargo, no debe esperarse a un deterioro clínico o a la pérdida de autonomía para abordar y anotar de forma clara en el expediente clínico cuáles son los deseos del paciente en el futuro o en caso de requerir procedimientos invasivos como la colocación de PEG o el uso de VMI ([58](#), [59](#), [60](#)).

Algo importante y que merece destacarse, es que a una paciente se le pudo ofrecer sedación paliativa en su hogar, gracias a la coordinación de la familia con la línea telefónica de asistencia del CNCDYCP y a la coincidencia de tener ese día cerca del domicilio al equipo de VD a cargo de ELA. Este escenario es el ideal para el proceso de final de vida de todos los pacientes con ELA en atención domiciliaria. Sin embargo, resulta complicado debido a la dificultad para la movilización inmediata, la falta de atención 24/7 y la disposición de un único equipo de VD para estos pacientes en el ámbito nacional, lo que pone en desventaja a aquellos que residen en zonas rurales.

4.3 Limitaciones del estudio

Entre las limitaciones de este estudio se encuentra la imposibilidad de obtener la totalidad de la información requerida para la hoja de recolección de datos en el expediente clínico.

El tamaño de la muestra, que se puede considerar pequeño, se basa únicamente en las consultas de visita domiciliaria a los pacientes con ELA brindadas en 1 año. Sin embargo, se puede tomar en cuenta realizar en el futuro una nueva investigación con una muestra mayor.

Al ser un estudio observacional, no se tiene la capacidad de intervenir en la muestra poblacional, lo que puede limitar los resultados o el acceso a ciertos datos proporcionados por el paciente o sus cuidadores. De igual manera, en el futuro se puede realizar un estudio más amplio que permita dicha intervención.

Además, hay información específica, como las características del dolor o las dosis de medicamentos administrados, que para este estudio no fue factible documentar debido a la heterogeneidad de los datos registrados en cada visita realizada.

Otra limitación es que, dentro de los pacientes programados para visita domiciliaria asignados al equipo #3 del CNCDYCP, no solo hay pacientes con diagnóstico de ELA, sino también pacientes con otras patologías neurológicas y hemato-oncológicas.

Capítulo V. Retos y oportunidades para el futuro

Aunque la ELA es una patología relativamente rara, la importancia socioeconómica de la enfermedad es amplia. Por lo tanto, es vital proyectar los retos y oportunidades en su abordaje para el futuro. Hasta la fecha, se han publicado pocos estudios que estimen la tendencia epidemiológica del número y la distribución de casos en los próximos años. Sin embargo, se cree que en todo el mundo aumentará de 222.801 casos en 2015 a 376.674 en 2040, lo que representa un incremento del 69 %. Este aumento se debe predominantemente al envejecimiento de la población, en particular entre los países en desarrollo. Es probable que esta proyección sea una subestimación debido a la mejora de las condiciones sanitarias y económicas (53).

Se debe comprender que la ELA es un síndrome multifactorial, con diversos factores asociados a la patogénesis, lo que incluye el estrés oxidativo (también relacionado con el mal plegamiento y la agregación de proteínas), la disfunción mitocondrial, la excitotoxicidad inducida por glutamato, la apoptosis, la neuroinflamación, la degeneración axonal y el deterioro muscular. Hasta ahora, los ensayos clínicos son limitados debido a la rareza de la enfermedad, que restringe la participación de cohortes, al financiamiento insuficiente, la falta de concordancia entre los resultados clínicos y preclínicos, así como a la complejidad, heterogeneidad y la incertidumbre respecto a la etapa exacta y la región afectada en el momento de los estudios (65).

En este contexto es importante comprender los aspectos clave del cuidado multidisciplinario que mejoran la supervivencia y, principalmente, la calidad de vida, además de cómo estos beneficios pueden llegar a todos los pacientes. Cada uno de los componentes del cuidado integral puede influir en el resultado de la intervención. Es fundamental establecer cuáles elementos de la intervención son los más importantes para su éxito, en qué pacientes son efectivos y de qué forma tienen la posibilidad de implementarse de la mejor manera.

En la Tabla 12, (disponible en 46), se enumera el equipo ideal de manejo integral que deben tener los pacientes con ELA. Además, se debe plantear la frecuencia

óptima de las valoraciones asociada a los factores económicos de las mismas (34).

Sin embargo, un factor importante del equipo multidisciplinario para abordar a esta población es la terapia ocupacional y la terapia de lenguaje, las cuales se recomiendan de forma regular cada 3 a 6 meses para valorar la función del habla y el lenguaje, pudiendo incluir estrategias para una conversación eficaz, así como la introducción de dispositivos de comunicación alternativos cuando corresponda (50). Una oportunidad de comunicación en el futuro es la interfaz cerebro-computadora (BCI, por sus siglas en inglés), un dispositivo que detecta señales del cerebro y las transforma en comandos útiles.

Las personas investigadoras han desarrollado BCI que utilizan distintos tipos de señales cerebrales. Estos sistemas BCI presentan características diferentes, como la cantidad de entrenamiento requerida y el grado de invasividad. Gran parte de la investigación sobre BCI hasta la fecha ha involucrado a individuos sanos. No obstante, la evaluación de algoritmos de clasificación demuestra que algunas BCI tienen un beneficio potencial para los usuarios con una función muscular mínima como resultado de la ELA. Aún existen varios desafíos que deben abordarse con éxito antes de que las BCI puedan ser clínicamente útiles (52).

Se debe dar importancia a la planificación anticipada, mediante el establecimiento de voluntades anticipadas y la posibilidad de sedación paliativa en caso de que sea necesario. Esto forma parte de lo que es necesario establecer desde las primeras consultas.

El desarrollo de herramientas estandarizadas para el diagnóstico y monitoreo del dolor en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es fundamental para mejorar la atención y los resultados en los pacientes. Además, la atención que las personas profesionales en Medicina y los propios pacientes prestan al dolor puede explicar las diferencias en su prevalencia reportada. Por lo tanto, es esencial contar con el conocimiento necesario para identificar y abordar este síntoma (33).

Dentro de los puntos que deben evaluarse en futuras investigaciones se encuentran las intervenciones para manejar las consecuencias de la

insuficiencia respiratoria, con el objetivo de mejorar la supervivencia y, principalmente, la calidad de vida. Por ejemplo, es importante responder a incógnitas como si el aumento de la eficacia de la tos puede reducir la incidencia de infecciones respiratorias. Además, se debe investigar cómo monitorear la función respiratoria, de qué forma optimizar la tolerancia y efectividad de la VMNI y el manejo de las secreciones orofaríngeas.

Además, se debe determinar el enfoque óptimo para la nutrición antes y después de la gastrostomía, así como mejorar otros síntomas angustiantes que afectan la calidad de vida del paciente y de sus familiares (46).

Con respecto a los tratamientos específicos para la ELA, a pesar de la clara evidencia que respalda el uso de riluzol, no todos los pacientes tienen acceso a este o lo rechazan por razones que deben investigarse más a fondo, asegurándose de que no se trate de un desconocimiento por parte de los usuarios.

Components of a multidisciplinary ALS team:
Neurologist /rehabilitation physician
Nurse / care coordinator
Physiotherapy
Occupational therapy
Respiratory specialist
Speech therapy
Dietician
Charity worker
Social worker / benefits advisor
Neuropsychology / Psychiatry
Other specialists that may be required:
Gastrostomy services
Palliative care / hospice services
Assistive technology
Wheelchair services
Augmentative and Alternative Communication services
Continence team
In liaison with:
General practitioner
Community "outreach team"
Hospice / hospital at home service

Tabla 12. Equipo multidisciplinario ideal en ELA

Sabiendo que la sialorrea es uno de los síntomas que más disminuye la calidad de vida y que puede aislar socialmente a los pacientes, una oportunidad de mejora para ofrecer a los pacientes con ELA es la infiltración de toxina botulínica en las glándulas salivares, la cual demuestra ser un tratamiento eficaz para reducir la producción de saliva. Su aplicación permite un control adecuado de la hipersalivación.

Características del tratamiento con toxina botulínica (47):

1. Eficacia comprobada en reducir la producción salival.
2. Duración del efecto: aproximadamente dos meses por aplicación.
3. Resultados generalmente satisfactorios

Además, se puede ofrecer, para la sialorrea, radioterapia de las glándulas salivares, que demuestra eficacia en series clínicas, utilizando dosis bajas de 7-8 Gy. Asimismo, presenta baja frecuencia de efectos secundarios, aunque existe la posibilidad de complicaciones locales a largo plazo (47).

Otra opción por considerar son los parches de escopolamina, que han demostrado reducir el volumen de saliva en los pacientes y mejorar la calidad de vida (57).

Actualmente, se sabe que existen múltiples síntomas no motores en la ELA (48). Por consiguiente, es necesario, en el futuro, realizar más investigaciones para analizar la relación entre estos síntomas y la progresión de la enfermedad.

Además, como señala Cochrane (49), existe una falta de evidencia sólida en las investigaciones sobre intervenciones para manejar los síntomas derivados de la ELA. La mayoría de los ensayos clínicos disponibles son pequeños y no permiten evaluar de manera confiable, tanto la efectividad como los efectos adversos de los tratamientos disponibles.

La naturaleza de la ELA dificulta la investigación sobre prácticas clínicamente aceptadas o que se recomiendan, independientemente del nivel de evidencia que las respalde. Por ejemplo, no es ético diseñar un ensayo controlado con placebo para el tratamiento del dolor en ELA o negar el acceso a la atención multidisciplinaria cuando esta se encuentra disponible. Por lo tanto, es muy improbable que alguna vez existan ensayos controlados aleatorios (RCT) con un diseño clásico en estas áreas.

Se requiere más investigación que utilice diseños de estudio adecuados, una metodología rigurosa y una duración suficiente para abordar las necesidades cambiantes de las personas con ELA y de sus cuidadores a medida que progresa la enfermedad y aumenta la mortalidad. Existe una brecha significativa en los estudios que evalúan la efectividad de intervenciones para síntomas que se relacionan con la ELA, como la labilidad emocional pseudobulbar y las dificultades cognitivas y conductuales. Los estudios futuros deben emplear medidas de resultado apropiadas, que sean confiables, posean validez interna y

externa y sean sensibles a los cambios en lo que se evalúa (como la calidad de vida) (49).

Además, es importante tomar en consideración temas relevantes como la muerte con dignidad, el suicidio asistido y la eutanasia. Un estudio descriptivo sobre las características de los pacientes con ELA que solicitaron medicación a partir de la Ley de Muerte con Dignidad (DWD, por sus siglas en inglés) en los estados de Washington y Oregón, Estados Unidos, concluyó que los principales motivos reportados para la solicitud de DWD fueron la pérdida de autonomía y dignidad, así como la reducción en actividades placenteras. Asimismo, se mencionaron factores como el control inadecuado del dolor, el costo financiero y la pérdida del control corporal. El porcentaje de pacientes con ELA que solicitó la DWD fue mayor en comparación con la cohorte de pacientes oncológicos que realizaron dicha petición (62).

Maessen *et al.* realizaron un estudio para determinar si la calidad de la atención, los síntomas de depresión, las características de la enfermedad y la calidad de vida de los pacientes con ELA se relacionan con la solicitud de eutanasia o suicidio asistido por un médico, así como con la muerte por esta causa. Un total de 102 pacientes con ELA completaron cuestionarios estructurados cada 3 meses hasta su fallecimiento y los resultados se correlacionaron con la petición y la realización de eutanasia o suicidio asistido; un 31 % de los pacientes realizó la solicitud y el 69 % de ellos, finalmente, murió por esta causa, lo que representa el 22 % del total de pacientes.

El 10 % falleció bajo sedación profunda continua; solo uno de ellos había solicitado explícitamente que se acelerara su muerte. En este estudio no se encontró evidencia de una relación entre la petición de eutanasia o suicidio asistido y la calidad o cantidad de atención recibida, la calidad de vida o los síntomas de depresión en pacientes con ELA. De igual manera, no se relacionó con necesidades paliativas no satisfechas (63).

Capítulo VI. Conclusiones y recomendaciones

6.1 Conclusiones

1. El manejo integral especializado por parte de cuidados paliativos mejora la calidad de vida de los pacientes con enfermedades neurodegenerativas, incluida la ELA.
2. Este estudio evidenció que el abordaje paliativo domiciliario favorece la atención integral y personalizada.
3. Se identificaron síntomas de mayor prevalencia, destacando la disfagia, la sialorrea, el dolor y la dificultad para comunicarse, los cuales se trataron principalmente con analgésicos, neuromoduladores y relajantes musculares.
4. La atención paliativa en la ELA debe ser más accesible y adaptarse a las necesidades de los pacientes y sus familiares.
5. Las necesidades biopsicosociales complejas que experimentan los pacientes y sus cuidadores indican múltiples oportunidades para una participación activa y, a la vez, significativa por parte de cuidados paliativos (66).
6. Con respecto al equipo de medicina paliativa y las valoraciones interdisciplinarias, excepto por la ausencia de terapia ocupacional y de lenguaje que valora exclusivamente a los pacientes con ELA en visita domiciliaria, el programa desarrollado por el CNCDYCP para la atención domiciliaria en Costa Rica para estos pacientes es comparable con lo publicado por centros de referencia en el ámbito mundial (18, 30, 47, 50), lo cual refleja la calidad de los servicios de salud que existe en el país.
7. Las estrategias farmacológicas y no farmacológicas deben individualizarse según la experiencia de cada paciente.
8. Hasta el momento, el riluzol es el único fármaco que demuestra retrasar la evolución de la ELA. La administración oral de 100 mg diarios de riluzol mejoró la supervivencia a 1 año en un 15 % y prolongó la supervivencia en 3 meses después de 18 meses de tratamiento (35).

9. Para definir un abordaje terapéutico patogénico eficaz, se requieren mayores estudios de terapia celular y terapias génicas específicas para las diferentes mutaciones causales. Sin embargo, con el esfuerzo científico continuo, quizás en el futuro cercano puedan estar disponibles tratamientos efectivos para los pacientes con ELA de forma individualizada (50, 74).
10. El dolor es un síntoma que puede resultar difícil de manejar en los pacientes con ELA. El objetivo final del tratamiento debe ser reducir la intensidad del dolor, disminuir el sufrimiento y mejorar la calidad de vida (33).
11. Los síntomas gastrointestinales, en especial el estreñimiento tienen una prevalencia importante en los pacientes con ELA. Su control es crucial, principalmente en aquellos con nutrición enteral (68).
12. Se requieren más investigaciones para mejorar la atención en la fase avanzada de ELA, garantizando un enfoque centrado en la calidad de vida.
13. El papel de los cuidadores en el acompañamiento de la evolución de la enfermedad en los pacientes con ELA es primordial. Por lo tanto, deben involucrarse desde el momento en que se realiza el diagnóstico, preservando, al mismo tiempo, la autonomía del paciente. Además, se deben considerar las necesidades de salud de los propios cuidadores y brindar apoyo físico, psicológico y espiritual cuando sea necesario (35).
14. El estilo de vida, la exposición al tabaco y las comorbilidades preexistentes confieren un factor de riesgo para el desarrollo de ELA. Sin embargo, resulta necesario realizar más estudios al respecto (11).
15. La dificultad para comunicarse resulta sumamente importante en los pacientes con ELA. Parte del manejo integral que brinda por medicina paliativa debe enfocarse en preservar la comunicación del paciente y ofrecer formas alternativas para que esto sea posible, ya que conduce a una mejor calidad de vida y a un mayor bienestar (54).
16. Todos los pacientes con ELA deben tener la oportunidad de redactar directrices anticipadas, ya que su elaboración no está asociada con lo serio de la enfermedad (60).

17. Aunque en Costa Rica los pacientes con diagnóstico de ELA se atienden por el CNCDYCP, es responsabilidad de todos los especialistas en medicina paliativa tener el conocimiento necesario para brindar el manejo adecuado a las necesidades que se presenten en caso de que lo requieran, ya sea por lejanía, disposición de recursos o programación establecida del equipo de visita domiciliaria del CNCDYCP (71).
18. Debido a que la ELA puede resultar difícil de comprender en cuanto a su fisiopatología y tratamiento, se considera que una herramienta útil para simplificar el abordaje es la Guía de práctica clínica de la Academia Europea de Neurología (EAN, por sus siglas en inglés) sobre el tratamiento de la ELA, elaborada con la Red Europea de Referencia para Enfermedades Neuromusculares (ERN EURO-NMD, por sus siglas en inglés), publicada en marzo de 2024.
Esta guía incluye una adaptación de la Guía del Instituto Nacional para la Excelencia en la Salud y la Atención (NICE, por sus siglas en inglés), la cual contiene recomendaciones actualizadas sobre el manejo de esta patología e incluye las terapias emergentes para su tratamiento. Por primera vez, esta guía incluye un capítulo sobre el final de vida, haciendo referencia al cuidado paliativo especializado, la planificación anticipada, la sedación paliativa y la eutanasia o el suicidio asistido, de acuerdo con lo permitido por la legislación local (18).

6.2 Recomendaciones

1. Si bien contar con un lugar específico para valorar a los pacientes con ELA representa un gran avance en la medicina en comparación con otros países cercanos, se considera necesario fortalecer al equipo de visita domiciliaria del CNCDYCP que tiene a su cargo esta población y brindar una mayor cantidad de profesionales que logren dar seguimiento, al menos mensualmente, a todos los pacientes con este diagnóstico. Esto se realiza siguiendo las recomendaciones internacionales, sin embargo, en la actualidad, no es posible debido a que este equipo de visita domiciliaria también atiende a pacientes con otros diagnósticos y, por otro lado, muchos de estos pacientes viven en zonas alejadas.
2. A los pacientes con ELA se les debe ofrecer tratamiento con riluzol 50 mg dos veces al día. Además, debe iniciarse lo antes posible después del diagnóstico, analizando con el paciente y sus cuidadores las expectativas realistas sobre los efectos del tratamiento y los posibles efectos secundarios (35). Se debe considerar un protocolo de aprobación más simple que no retrase el inicio del medicamento.
3. Se sugiere, dentro de lo posible, evaluar síntomas como la disnea y la ansiedad a lo largo de todo el curso de la enfermedad (42).
4. Estudios resaltan que los pacientes con ELA reciben menos apoyo de los equipos especializados en cuidado y soporte paliativo en su última semana de vida en comparación con los pacientes que presentan procesos oncológicos. Se considera necesario mejorar la evaluación de síntomas y la prescripción de medicamentos según la demanda (42).
5. Parte de las consultas con el equipo multidisciplinario de cuidados paliativos debe enfocarse en discutir y explicar los objetivos de cuidado, lo que incluye la opción de traqueostomía y la transición a cuidados de confort.
6. Se deben realizar más estudios que evalúen, desde un enfoque integral, el uso de VMNI, considerando aspectos físicos, emocionales y sociales.

7. Para síntomas como la disnea, la morfina oral se utiliza de manera efectiva sin causar efectos adversos graves. El oxígeno suplementario debe utilizarse con precaución, ya que puede agravar la hipercapnia.
8. Se recomienda que las conversaciones sobre planificación anticipada de la atención comiencen temprano en la enfermedad (42).
9. Con respecto al estado nutricional, se recomienda realizar más estudios sobre la calidad de vida y la supervivencia en pacientes con PEG (47).
10. Se debe considerar la contratación de especialistas en terapia ocupacional y terapia de lenguaje para la valoración de los pacientes con ELA en visitas domiciliarias. Distintas publicaciones hacen referencia a la importancia de estos profesionales como parte del equipo multidisciplinario de manejo integral (18, 42, 47).
11. En relación con el punto anterior, las valoraciones por terapia de lenguaje deben realizarse cada 3 a 6 meses, considerando la posibilidad de incluir estrategias para una conversación eficaz, como dispositivos de comunicación de alta o baja tecnología (50).
12. Hasta que se disponga de evidencia más sólida, las estrategias para el manejo del dolor en la ELA deben adaptarse a las necesidades de cada paciente, con base en buenas prácticas clínicas e información derivada de la gestión del dolor crónico no oncológico (33).
13. Resulta necesario realizar ensayos controlados de terapia farmacológica para las fasciculaciones, la espasticidad, el estreñimiento, la sialorrea y demás síntomas que en estos momentos se dificultan en su tratamiento (34).
14. Contemplar la evolución natural de la enfermedad en relación con los tratamientos brindados para el deterioro cognitivo-conductual y su asociación con la supervivencia y la calidad de vida (34).
15. Se necesitan ensayos clínicos para poder recomendar de forma generalizada el tratamiento con vitaminas, testosterona, antioxidantes como la coenzima Q-10 y ginkgo biloba, terapias con inmunoglobulina intravenosa, ciclosporina, interferones, creatina, minociclina, células madre o litio (18, 35, 64).

Bibliografía

1. Zwicker J, Smith IC, Rice J, Murphy R, Breiner A, McNeely S, Duff M, Buenger U, Zehrt B, Nogo D, Watt CL. Palliative care at any stage of amyotrophic lateral sclerosis: a prospective feasibility study. *Frontiers in medicine*. 2023;10:1204816. <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1204816>
2. Marin B, Boumédiène F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, Copetti M, Preux PM, Beghi E. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a metaanalysis. *International Journal of Epidemiology*. 2017;46(1):57–74. <https://doi.org/10.1093/ije/dyw061>
3. Rodríguez- Paniagua P, Salas- Herrera I, Cartín- Brenes M. Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica. *Acta Médica Costarricense*. 2007;49(1):33-37. Retrieved December 25, 2024, from http://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022007000100008&lng=en&tlng=es
4. Alfaro-Campos, G. C., & Ulate-Gómez, D. Prevalencia de Esclerosis Lateral Amiotrófica en Costa Rica. *Revista Terapéutica*. 2022;16(1):79-85. <https://doi.org/10.33967/rt.v16i1.141>
5. Delgado-Masís K. Determinantes de deterioro funcional acelerado en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica atendidos por primera vez en Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos durante los años 2015 y 2016. Tesis Especialidad en Neurología. Universidad de Costa Rica. <https://hdl.handle.net/10669/80649>
6. Manjaly, ZR, Scott KM, Abhinav K, Wijesekera L, Ganesalingam J, Goldstein LH, Janssen A, Dougherty A, Willey E, Stanton BR, Turner MR, Ampong MA, Sakel M, Orrell RW, Howard R, Shaw CE, Leigh PN, Al-Chalabi A. The sex ratio in amyotrophic lateral sclerosis: A population based study. *Amyotrophic lateral sclerosis : official publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*. 2010;11(5):439–442. <https://doi.org/10.3109/17482961003610853>
7. Zamani A, Thomas E, Wright DK. Sex biology in amyotrophic lateral sclerosis. *Ageing Res Rev*. 2024;95:102228. <https://doi.org/10.1016/j.arr.2024.102228>
8. Riva N, Domi T, Pozzi L, Lunetta C, Schito P, Spinelli EG, Cabras S, Matteoni E, Consonni M, Bella ED, Agosta F, Filippi M, Calvo A, Quattrini A. Update on recent advances in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*. 2024;271(7):4693–4723. <https://doi.org/10.1007/s00415-024-12435-9>

9. Ilieva H, Vullaganti M, Kwan J. Advances in molecular pathology, diagnosis, and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *BMJ (Clinical research ed.)*. 2023;383:e075037. <https://doi.org/10.1136/bmj-2023-075037>
10. Pape JA, Grose JH. The effects of diet and sex in amyotrophic lateral sclerosis. *Revue neurologique*. 2020;176(5):301–15. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2019.09.008>
11. Duan Q, Jiang Z, Su W, Gu X, Wan H, Cheng Y, Cao B, Gao X, Wang Y, Shang H, Chen Y. Risk Factors of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Global Systematic Review and Meta-Summary. *SSRN Electronic Journal*. <https://doi.org/10.2139/ssrn.4165599>
12. Chourpiliadis C, Seitz C, Lovik A, Joyce EE, Pan L, Hu Y, Kläppe U, Samuelsson K, Press R, Ingre C, Fang F. Lifestyle and medical conditions in relation to ALS risk and progression—an introduction to the Swedish ALSrisc Study. *Journal of Neurology*. 2024;271(8):5447-5459. <https://doi.org/10.1007/s00415-024-12496-w>
13. Grad LI, Rouleau GA, Ravits J, Cashman NR. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Cold Spring Harbor perspectives in medicine*. 2017;7(8):a024117. <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a024117>
14. Van Es MA, Hardiman O, Chio A, Al-Chalabi A, Pasterkamp RJ, Veldink JH, van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet (London, England)*. 2017;390(10107):2084–2098. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)31287-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)31287-4)
15. Matamala JM, Moreno-Roco J, Acosta I, Hughes R, Lillo P, Casar JC, Earle N. Manejo multidisciplinario y avances terapéuticos en la esclerosis lateral amiotrófica [Multidisciplinary care and therapeutic advances in amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev. Med. Chile*. 2022;150(12):1633–1646. <https://doi.org/10.4067/s0034-98872022001201633>
16. Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, Chió A, Savelieff MG, Kiernan MC, Feldman EL. Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*. 2022;21(5):480–493. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(21\)00465-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(21)00465-8)
17. Fang T, Al Khleifat A, Stahl DR, Lazo La Torre C, Murphy C, Uk-Mnd LicalS, Young C, Shaw PJ, Leigh PN, Al-Chalabi A. Comparison of the King's and MiToS staging systems for ALS. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2017;18(3-4):227–232. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1265565>
18. Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, Chiò A, Couratier P, De Carvalho M, Hardiman O, Kuźma-Kozakiewicz M, Ludolph A, McDermott CJ, Mora JS, Petri S, Probyn K, Reviers E, Salachas F, Silani V, Tysnes OB, van den Berg LH, Villanueva G, Weber M. European Academy of Neurology (EAN) guideline

on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD). *European Journal of Neurology*. 2024;31(6): e16264.

<https://doi.org/10.1111/ene.16264>

19.Gupta D, Vagha S, Dhingra H, Shirsath H. (2023). Advances in Understanding and Treating Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): A Comprehensive Review. *Cureus*, 15(11), e48691.

<https://doi.org/10.7759/cureus.48691>

20.Ketabforoush AHME, Chegini R, Barati S, Tahmasebi F, Moghisseh B, Joghataei MT, Faghihi F, Azedi F. Masitinib: The promising actor in the next season of the Amyotrophic Lateral Sclerosis treatment series. *Biomedicine & pharmacotherapy = Biomedecine & pharmacotherapie*. 2023;160:114378.

<https://doi.org/10.1016/j.biopha.2023.114378>

21.Willemse SW, Harley P, van Eijk RPA, Demaegd KC, Zelina P, Pasterkamp RJ, van Damme P, Ingre C, van Rheenen W, Veldink JH, Kiernan MC, Al-Chalabi A, van den Berg LH, Fratta P, van Es MA. UNC13A in amyotrophic lateral sclerosis: from genetic association to therapeutic target. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and psychiatry*. 2023;94(8):649–656.

<https://doi.org/10.1136/jnnp-2022-330504>

22.Bonilla P, Stoltenberg M. Cuidados paliativos en las Américas. Organización Panamericana de la Salud; 2021 mar. Disponible en:

<https://www.paho.org/es/historias/cuidados-paliativos-americas>

23.Vidal, M.A., & Torres, L.M.. (2006). In memoriam Cicely Saunders, fundadora de los Cuidados Paliativos. *Revista de la Sociedad Española del Dolor*, 13(3), 143-144. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1134-80462006000300001&lng=es&tlng=es.

24.Organización Mundial de la Salud. Cuidados Paliativos datos y cifras. 2020, 20 de agosto. <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>

25.Robinson MT, Barrett KM. Emerging subspecialties in neurology: neuropalliative care. *Neurology*. 2014;82(21):e180–e182.

<https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000453>

26.Gouveia C, Araújo L, Freitas S, Correia J, Passos V, Camacho G, Gomes L, Fragoeiro H, Camacho C, Chambino B. A Palliative Care Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cureus*. 2023;15(12):e51048.

<https://doi.org/10.7759/cureus.51048>

27.Linse K, Weber C, Reilich P, Schöberl F, Boentert M, Petri S, Rödiger A, Posa A, Otto M, Wolf J, Zeller D, Brunkhorst R, Koch J, Hermann A, Großkreutz J, Schröter C, Groß M, Lingor P, Machetanz G, Semmler L, ... Günther R.

Patients' and caregivers' perception of multidimensional and palliative care in amyotrophic lateral sclerosis - protocol of a German multicentre study. *Neurol Res Pract.* 2024;6(1):34. <https://doi.org/10.1186/s42466-024-00328-1>

28. *Diario Oficial La Gaceta.* 2000, 23 de agosto. Decreto Ejecutivo n.º 28838-H. Imprenta Nacional

29. Zúñiga-Rodríguez MC, Cordero-Villanueva L, Espinoza-Marín F, Arce-Ortega J, Roselló-Araya M. Programa de intervención domiciliaria del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos de Costa Rica. *Revista terapéutica.* 2024;18(1):32-49. <https://doi.org/10.33967/rt.v18i1.189>

30. Galvin M, Ryan P, Maguire S, Heverin M, Madden C, Vajda A, Normand C, Hardiman O. The path to specialist multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study of consultations, interventions and costs. *PLoS One.* 2017;12(6):e0179796. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0179796>

31. Cheng HWB, Chan KY, Chung YKJ, Choi CW, Chan CH, Cheng SC, Chan WH, Fung KS, Wong KY, Chan OMI, Man CW. Supportive & palliative interventions in motor neurone disease: what we know from current literature? *Ann Palliat Med.* 2018;7(3): 320-331. <https://doi.org/10.21037/apm.2017.10.01>

32. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry.* 2003;74(9):1258–1261. <https://doi.org/10.1136/jnnp.74.9.1258>

33. Kwak S. (2022). Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a narrative review. *Journal of Yeungnam Medical Science,* 39(3), 181–189. <https://doi.org/10.12701/jyms.2022.00332>

34. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoesmith C, Strong MJ, Woolley SC, Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009;73(15):1227–1233. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc01a4>

35. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Andersen, P. M., Abrahams, S., Borasio, G. D., de Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardiman, O., Kollewe, K., Morrison, K. E., Petri, S., Pradat, P. F., Silani, V., Tomik, B., Wasner, M., & Weber, M. EFNS guidelines on

the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *European journal of neurology*. 2012;19(3):360–375. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x>

36.Hurwitz N, Radakovic R, Boyce E, Peryer G. Prevalence of pain in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2021;22(7-8):449–458. <https://doi.org/10.1080/21678421.2021.1892765>

37.Chiò A, Mora G, Lauria G. Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology*. 2017;16(2):144–157. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30358-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30358-1)

38.Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2013(6):CD005226. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD005226.pub3>

39.Pressler M, Cooper P, Carter W, Mendelson A. Intrathecal baclofen to improve functional status in ALS: A case report. *Neuromodulation: Technology at the Neural Interface*. 2023; 26(4, Suppl.):S25. <https://doi.org/10.1016/j.neurom.2023.04.043>

40.Åkerblom Y, Zetterberg L, Larsson BJ, Nyholm D, Nygren I, Åsenlöf P. Pain, disease severity and associations with individual quality of life in patients with motor neuron diseases. *BMC Palliat Care*. 2021;20(1):154. <https://doi.org/10.1186/s12904-021-00848-6>

41.Yuan D, Jiang S, Xu R. Clinical features and progress in diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of medicine*. 2024;56(1):2399962. <https://doi.org/10.1080/07853890.2024.2399962>

42.Filipe CB, Carreira NR, Reis-Pina P. Optimizing breathlessness management in amyotrophic lateral sclerosis: insights from a comprehensive systematic review. *BMC Palliat Care*. 2024;23(1):100. <https://doi.org/10.1186/s12904-024-01429-z>

43.Gysels MH, Higginson IJ. The lived experience of breathlessness and its implications for care: a qualitative comparison in cancer, COPD, heart failure and MND. *BMC Palliative Care*. 2011;10(1):15. <https://doi.org/10.1186/1472-684x-10-15>

44.Simon ST, Weingärtner V, Higginson IJ, Benalia H, Gysels M, Murtagh FE, Spicer J, Linde P, Voltz R, Bausewein C. "I Can Breathe Again!" Patients' Self-Management Strategies for Episodic Breathlessness in Advanced Disease, Derived From Qualitative Interviews. *Journal of pain and symptom management*. 2016;52(2):228–234. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2016.02.016>

45. Morelot-Panzini C, Bruneteau G, Gonzalez-Bermejo J. NIV in amyotrophic lateral sclerosis: The 'when' and 'how' of the matter. *Respirology (Carlton, Vic.)*. 2019;24(6):521–530. <https://doi.org/10.1111/resp.13525>
46. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev. Neurol.* 2016;12(9):526–38. <https://doi.org/10.1038/nrneurol.2016.111>
47. Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009. Available from: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
48. Shojaie A, Al Khleifat A, Opie-Martin S, Sarraf P, Al-Chalabi A. Non-motor symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*. 2024;25(1-2):61–66. <https://doi.org/10.1080/21678421.2023.2263868>
49. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *The Cochrane database of systematic reviews*. 2017;1(1):CD011776. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011776.pub2>
50. Hospital Universitario La Paz- Hospital Carlos III. (2022). Guía clínica para el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica. Unidad de ELA. Hospital Universitario La Paz- Hospital Carlos III. <https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2022/11/Guia-Cinica-Tratamiento-ELA-2022.11.pdf>
51. Genuis SK, Luth W, Campbell S, Bubela T, Johnston WS. Communication About End of Life for Patients Living With Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review of the Empirical Evidence. *Front Neurol.* 2021;12:683197. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.683197>
52. McFarland DJ. Brain-computer interfaces for amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve.* 2020;61(6):702–707. <https://doi.org/10.1002/mus.26828>
53. Arthur KC, Calvo A, Price TR, Geiger JT, Chiò A, Traynor BJ. Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. *Nature communications.* 2016;7:12408. <https://doi.org/10.1038/ncomms12408>
54. Linse K, Aust E, Joos M, Hermann A. Communication matters-pitfalls and promise of hightech communication devices in palliative care of severely physically disabled patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Front Neurol.* 2018;9:603. <https://doi.org/10.3389/fneur.2018.00603>

55. Brent JR, Franz CK, Coleman JM 3rd, Ajroud-Driss S. ALS: Management Problems. *Neurologic clinics*. 2020;38(3):565–575.

<https://doi.org/10.1016/j.ncl.2020.03.013>

56. Perry BJ, Nelson J, Wong JB, Kent DM, & Pooled Resource Open-Access ALS Clinical Trials Consortium (2022). Predicting dysphagia onset in patients with ALS: the ALS dysphagia risk score. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal degeneration*, 23(3-4), 271–278.

<https://doi.org/10.1080/21678421.2021.1961805>

57. James E, Ellis C, Brassington R, Sathasivam S, Young CA. Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *The Cochrane database of systematic reviews*.

2022;5(5):CD006981. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD006981.pub3>

58. Vandebogaerde I, Miranda R, De Bleecker JL, Carduff E, van der Heide A, Van den Block L, Deliens L, De Vleminck A. Advance care planning in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): study protocol for a qualitative longitudinal study with persons with ALS and their family carers. *BMJ Open*.

2022;12(5):e060451. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2021-060451>

59. Seeber, A.A., Pols, A.J., Hijdra, A., Grupstra, H.F., Willems, D.L., & de Visser, M. (2019). Advance care planning in progressive neurological diseases: lessons from ALS. *BMC palliative care*, 18(1), 50. <https://doi.org/10.1186/s12904-019-0433-6>

60. Sukockienė E, Iancu Ferfoglia R, Boegli M, Lefranc Barranco C, Truffert A, Hérítier Barras AC, Genton L, Leuchter I, Adler D, Janssens JP, Escher M. Early advance care planning in amyotrophic lateral sclerosis patients: results of a systematic intervention by a palliative care team in a multidisciplinary management programme - a 4-year cohort study. *Swiss Med Wkly*.

2021;151:w20484. <https://doi.org/10.4414/smw.2021.20484>

61. Salzmann L, Alt-Epping B, Simon A. Palliative sedation in amyotrophic lateral sclerosis: results of a nationwide survey among neurologists and palliative care practitioners in Germany. *BMC Neurol*. 2022;22(1):161.

<https://doi.org/10.1186/s12883-022-02681-7>

62. Wang, L.H., Elliott, M. A., Jung Henson, L., Gerena-Maldonado, E., Strom, S., Downing, S., Vetrovs, J., Kayihan, P., Paul, P., Kennedy, K., Benditt, J. O., & Weiss, M. D. Death with dignity in Washington patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 2016;87(20):2117–2122.

<https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000003335>

63. Maessen M, Veldink JH, Onwuteaka-Philipsen BD, Hendricks HT, Schelhaas HJ, Grupstra HF, van der Wal G, van den Berg LH. Euthanasia and physician-assisted suicide in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective study. *Journal of*

neurology. 2014;261(10):1894–1901. <https://doi.org/10.1007/s00415-014-7424-6>

64.Papadopoulou M, Papapostolou A, Dimakopoulos R, Salakou S, Koropouli E, Fanouraki S, Bakola E, Moschovos C, Tsivgoulis G. Non-Pharmacological Interventions on Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Healthcare (Basel, Switzerland)*. 2024;12(7):770. <https://doi.org/10.3390/healthcare12070770>

65.Sever B, Ciftci H, DeMirici H, Sever H, Ocak F, Yulug B, Tateishi H, Tateishi T, Otsuka M, Fujita M, Başak AN. Comprehensive Research on Past and Future Therapeutic Strategies Devoted to Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Int J Mol Sci*. 2022;23(5):2400. <https://doi.org/10.3390/ijms23052400>

66.Kukulka K, Washington KT, Govindarajan R, Mehr DR. Stakeholder Perspectives on the Biopsychosocial and Spiritual Realities of Living With ALS: Implications for Palliative Care Teams. *The American Journal of Hospice & Palliative Care*. 2019;36(10):851–857. <https://doi.org/10.1177/1049909119834493>

67.Wang, Y., Yang, X., Han, Q., Liu, M., & Zhou, C. (2022). Prevalence of Sialorrhea Among Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of pain and symptom management*, 63(4), e387–e396. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2021.12.005>

68.Yamamoto Y, Fujita K, Yamazaki H, Haji S, Osaki Y, Izumi Y. Constipation in patients with motor neuron disease: A retrospective longitudinal study. *Heliyon*. 2024;10(6):e27951. <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2024.e27951>

69.Linse K, Aust E, Günther R, Hermann A. Caregivers' view of socio-medical care in the terminal phase of amyotrophic lateral sclerosis-how can we improve holistic care in ALS?. *Journal of clinical medicine*. 2022;11(1):254. <https://doi.org/10.3390/jcm11010254>

70.Takahashi K, Murakami F, Komai K, Ishida C, Kato-Motozaki Y. Difference in the Care of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis With and Without Intervention from the Palliative Care Team: Observations from a Center in Japan. *Palliative Med Rep*. 2021;2(1):201–206. <https://doi.org/10.1089/pmr.2020.0084>

71.Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *The American journal of hospice & palliative care*. 2016;33(1):84–92. <https://doi.org/10.1177/1049909114548719>

72.Fahrner-Scott K, Zapata C, O'Riordan DL, Cohen E, Rosow L, Pantilat SZ, Lomen-Hoerth C, Bischoff KE. Embedded Palliative Care for Amyotrophic

Lateral Sclerosis: A Pilot Program and Lessons Learned. *Neurology. Clinical practice*. 2022;12(1):68–75. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000001124>

73.Boentert M. Sleep and Sleep Disruption in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Current neurology and neuroscience reports*. 2020;20(7):25. <https://doi.org/10.1007/s11910-020-01047-1>

74.Nguyen L. Updates on Disease Mechanisms and Therapeutics for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Cells*. 2024;13(11):888. <https://doi.org/10.3390/cells13110888>

Anexos

Anexo 1. Operacionalización de las variables

Objetivo Específico	Variables	Definición	Valores	
Caracterizar clínica y sociodemográficamente a los pacientes con ELA atendidos en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP	Género	Género en el momento del nacimiento.	1.Masculino 2.Femenino	
	Edad	Años cumplidos en el momento de la última valoración de VD.	Valor en años, mayor que 18 años	
	Edad en el momento del diagnóstico	Edad cumplida al diagnosticarse ELA.	Valor en años, mayor que 18 años	
	Clasificación de ELA	Según criterios en el momento del diagnóstico	1.Bulbar 2.Espinal 3.Mixta 4.No disponible en expediente	
	Estado vital	El paciente vivo o fallecido en el momento actual de la revisión del expediente.	1.Vivo 2.Fallecido	
	Domicilio	Provincia de lugar de vivienda donde se atiende por VD.	1.San José 2.Heredia 3.Cartago 4.Alajuela 5.Guanacaste 6.Puntarenas 7.Limón	

Estado civil	Condición que se hace constar en el Registro Civil según la última valoración de VD.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Soltero (a) 2. Casado (a)/unión libre 3. Divorciado (a)/separado (a) 4. Viudo (a) 5. Otro (a) 	
Escolaridad	Nivel académico en el momento del diagnóstico de ELA	<ol style="list-style-type: none"> 1. Primaria completa o inferior. 2. Secundaria incompleta 3. Secundaria completa 4. Universitario 5. Otro 6. Ninguno o no disponible en expediente 	
Cuidador principal	Persona que asume el cuidado mayor parte del tiempo	<ol style="list-style-type: none"> 1. Pareja 2. Hijo(a) 3. Otro familiar 4. Amigo(a) 5. Centro de cuidado 6. Colaborador 	
Comorbilidades asociadas	Otras patologías de relevancia en la historia clínica del paciente.	<ol style="list-style-type: none"> 1. Hipertensión arterial 2. Diabetes mellitus 3. Enfermedad cardiovascular 4. Enfermedad renal crónica 5. Antec. tabaquismo 6. Otro 7. Ninguno 	

Forma de comunicación	Medio por el cual el paciente se comunica con el mundo exterior.	<p>1.Verbal</p> <p>2.No verbal (gestos o tablas de letras)</p> <p>3.Dispositivos baja tecnología: tableros o cuadernos de comunicación</p> <p>4.Dispositivos de alta tecnología: sintetizadores de voz, sistemas controlados por movimientos oculares, dispositivo táctil</p> <p>5.Tecnología digital adaptada: inteligencia artificial, aplicaciones para dispositivos electrónicos.</p> <p>6.Ninguna</p>	
Vía de alimentación	Medio por el cual el paciente ingiere alimentos	<p>1.Oral</p> <p>2.SNG</p> <p>3.SOG</p> <p>3.SNY</p> <p>4.PEG</p> <p>5.Ninguna</p>	
Uso de dispositivos para aporte de O ₂	Medida instaurada para mejorar oximetría, disnea y confort de paciente	<p>1.Ninguna</p> <p>2.NSC</p> <p>3.CAF</p> <p>4.VMI</p> <p>5.VMNI</p>	

Determinar el tratamiento farmacológico y la adecuada respuesta sintomática de los pacientes con ELA en visita domiciliaria del CNC DY	Tratamiento basal para ELA	Medicamento específico indicado por neurología para la enfermedad	<ol style="list-style-type: none"> 1.Riluzol 2.Edavarona 3.Ninguno 4.Otro 	
	Capacidad vital	Volumen máximo sostenido que se puede exhalar luego de una inspiración máxima	<ol style="list-style-type: none"> 1.Menor a 50 2.Mayor a 50 3.No disponible en expediente 	
	Tratamiento farmacológico por medicina paliativa	Medicamentos que se utilizan en última valoración de VD para, prevenir, tratar o aliviar los síntomas de la enfermedad.	<ol style="list-style-type: none"> 1.AINE 2.Relajante muscular 3.Benzodiacepina 4.Opioide débil 5.Opioide fuerte 6.Neuromodulador 7.Antiemético 8.Laxante 9.Antidiarreico 10.Antimuscarínico 11.Antipsicótico 12.Paracetamol 13.Lidocaína gel 14.Otros 	
	Escala visual análoga -EVA	Indica la percepción subjetiva del dolor.	<p>Puntuación de 0 a 10 puntos.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Leve: 0-4 2.Moderado: 5-7 3.Severo: 8-10 	
	Escala revisada de valoración funcional de la esclerosis lateral	Estratifica la gravedad de la esclerosis lateral amiotrófica, lo que incluye la función	<p>Puntuación de 48 puntos como máximo y mínimo de 0 puntos.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1.Menor a 15 (menor que 25 %) 	

	amiotrófica-ALSFRS-R	respiratoria y la Sobrevida a 9 meses	<p>2.16-20 (-25 %-40 %)</p> <p>3.21-25 (-40 %-60 %)</p> <p>4.26-30 (-60 %-70 %)</p> <p>5.31-35 (-70 %-80 %)</p> <p>6.36-40 (-80 %-90 %)</p> <p>7.Mayor a 41 (mayor que 90 %)</p>	
Establecer cuáles síntomas tienen mayor prevalencia y la participación del equipo multidisciplinario con respecto a esos síntomas en los pacientes con ELA en atención domiciliaria	Índice paliar: pronóstico a 6 meses en enfermedades crónicas no oncológicas	Herramienta para identificar pacientes que se benefician de cuidados paliativos.	<p>De acuerdo con el puntaje:</p> <p>1. Bajo</p> <p>2. Intermedio</p> <p>3. Alto: intervención paliativa urgente</p> <p>4.No disponible en expediente.</p>	
	Escala pronóstica paliativa- PaP.	Herramienta para predecir la supervivencia en pacientes con enfermedades avanzadas.	<p>De acuerdo con el puntaje:1. Bajo riesgo: supervivencia mayor que 3 meses.</p> <p>2. Riesgo intermedio: supervivencia entre 30 días y 3 meses.</p> <p>3. Alto riesgo: supervivencia menor que 30 días</p> <p>4.No disponible en expediente.</p>	

Escala de funcionalidad paliativa-PPS	Herramienta que se utiliza para evaluar estado funcional de pacientes con enfermedades avanzadas.	Puntaje entre 0 %, fallecido y 100 %, totalmente funcional, sin evidencia de enfermedad.	
Escala de Karnofsky	Herramienta para medir el estado funcional de un paciente con enfermedades grave.	Puntaje entre 0 %, fallecido y 100 %, sin signos ni síntomas de la enfermedad.	
<p>1.Dificultad para comunicarse</p> <p>2.Disfagia</p> <p>3.Disnea</p> <p>4.Sialorrea</p> <p>5.Estertores</p>	<p>1.Problema o incapacidad para expresar pensamientos, emociones o necesidades de manera clara, debido a factores físicos, cognitivos o emocionales.</p> <p>2.Dificultad o dolor al tragar alimentos, líquidos o saliva, causada por problemas en la boca, garganta o esófago.</p> <p>3.Sensación de dificultad para respirar o falta de aire.</p> <p>4.Exceso de saliva en la boca.</p> <p>5. Sonidos anormales durante la respiración, por acumulación de líquido o secreciones en</p>	<p>Presencia o ausencia de cada síntoma para correlacionar con los medicamentos que se utilizan y estableciendo para cada uno:</p> <p>1. Sí</p> <p>2. No</p> <p>1.Dificultad para comunicarse</p> <p>2.Disfagia</p> <p>3.Disnea</p> <p>4.Sialorrea</p> <p>5.Estertores</p> <p>6.Dolor</p> <p>7.Vómitos</p> <p>8.Estreñimiento</p> <p>9.Diarrea</p> <p>10.Insomnia</p> <p>11.Somnolencia</p>	

		las vías respiratorias.	12. Ansiedad	
6.Dolor		6.Experiencia sensorial y emocional desagradable asociada con daño tisular real o potencial.	13.Tristeza o depresión	
			14.Fatiga	
			15. Fasciculaciones	
7.Vómitos		7. Expulsión forzada del contenido del estómago a través de la boca.		
8.Estreñimiento		8.Dificultad o infrecuencia para evacuar las heces.		
9.Diarrea		9.Evacuaciones frecuentes y líquidas.		
10.Insomnia		10.Dificultad para conciliar el sueño, mantenerlo.		
11.Somnolencia		11.Estado de necesidad excesiva de dormir.		
12. Ansiedad		12.Estado emocional de preocupación, tensión y nerviosismo excesivos.		
13. Tristeza o depresión		13.Estado emocional caracterizado por llanto, pérdida de interés, pensamientos de muerte o suicidio		
14.Fatiga		14.Sensación abrumadora de cansancio,		

	<p>15. Fasciculaciones</p> <p>16.Tos</p>	<p>debilidad o falta de energía</p> <p>15. Contracciones musculares involuntarias, breves y localizadas que afectan una porción de un músculo o grupo muscular</p> <p>16.Reflejo natural involuntario para despejar vías respiratorias de irritantes, moco o partículas extrañas</p>		
<p>Proponer estrategias para mejorar el manejo de pacientes con ELA atendidos en el programa de visita domiciliaria del CNCDYCP</p>	<p>Síntomas que prevalecen, no controlados asociados a la enfermedad.</p>	<p>-Identificar síntomas persistentes basado en las variables previas y planteamiento de opciones de mejora.</p>	<p>Presencia o ausencia de síntomas no controlados o persistentes</p> <p>1. Presente 2. Ausente</p>	
	<p>Intervención del equipo interdisciplinario</p>	<p>Valoración integral en VD por otras disciplinas que en conjunto aportan calidad de vida y mejoría sintomática</p>	<p>1.Enfermería 1.Sí 2.No</p> <p>2.Nutrición 1.Sí 2.No</p> <p>3.Terapia respiratoria</p>	

			<p>1.Sí</p> <p>2.No</p> <p>4.Terapia física</p> <p>1.Sí</p> <p>2.No</p> <p>5.Terapia lenguaje:</p> <p>1.Sí</p> <p>2.No</p> <p>6.Psicología:</p> <p>1.Sí</p> <p>2.No</p> <p>7. Trabajo social</p> <p>1.Sí</p> <p>2.No</p>	
	Anticipación de la evolución natural de la enfermedad	Diálogo realizado de forma temprana sobre desenlace de la ELA y deseo de adecuación del esfuerzo terapéutico por parte del paciente y cuidadores.	<p>Voluntades anticipadas:</p> <p>1.Sí</p> <p>2.No</p> <p>3.NA (paciente ya fallecido al momento de la revisión del expediente clínico).</p>	

Anexo 2. Hoja de recolección de datos

Instrumento para el análisis del perfil del paciente con diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica y el manejo brindado en atención domiciliaria como parte del programa del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo, en el periodo de julio de 2023 a julio de 2024.

Este instrumento forma parte del estudio: “Caracterización de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica en atención domiciliaria del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo en el período de julio 2023 a julio 2024: retos y oportunidades desde la perspectiva del manejo integral en medicina paliativa”.

Dicha investigación está a cargo de la Dra. Nery Andrea Vallejo Cortés y, como tutor institucional y subinvestigador, del Dr. Alejandro José Vargas Bermúdez.

- 1) Iniciales del usuario: _____
- 2) Número consecutivo asignado para identificar el caso:

- 3) Género: 1. Masculino
2. Femenino
- 4) Edad cumplida: _____ años.
- 5) Edad en el momento del diagnóstico de ELA: _____ años.
- 6) Clasificación de ELA
 1. Bulbar
 2. Espinal
 3. Mixta
 4. No disponible en expediente.
- 7) Estado vital: 1. Vivo
2. Fallecido
- 8) Domicilio: 1. San José
 2. Heredia
 3. Cartago

4. Alajuela
5. Guanacaste
6. Puntarenas
7. Limón

9) Estado civil: 1. Soltero(a).

2. Casado(a)/unión libre.
3. Divorciado(a)/ separado(a).
4. Viudo(a).
5. Otro(a).

10) Escolaridad: 1. Primaria completa o inferior.

2. Secundaria incompleta
3. Secundaria completa
4. Universitario
5. Otro
6. Ninguno o no disponible en el expediente.

11) Cuidador principal: 1. Pareja.

2. Hijo(a).
3. Otro familiar
4. Amigo(a).
5. Centro de cuidado
6. Colaborador

12) Comorbilidades: 1. Hipertensión arterial.

2. Diabetes mellitus
3. Enfermedad cardiovascular
4. Enfermedad renal crónica
5. Antec. tabaquismo
6. Otro
7. Ninguno

13) Forma de comunicación:

1. Verbal

2. No verbal (gestos o tablas de letras).
3. Dispositivos de baja tecnología: tableros o cuadernos de comunicación.
4. Dispositivos de alta tecnología: sintetizadores de voz, sistemas controlados por movimientos oculares, dispositivos táctiles.
5. Tecnología digital adaptada: inteligencia artificial, aplicaciones para dispositivos electrónicos.

6. Ninguna.

14) Vía de alimentación:

1. Oral
2. SNG
3. SOG
4. SNY
5. PEG
6. Ninguna

15) Uso de dispositivo para el aporte de O₂:

1. Ninguna
2. NSC
3. CAF
4. VMI
5. VMNI

16) Capacidad vital

1. Menor a 50
2. Mayor a 50
3. No disponible en expediente.

17) Tratamiento basal para ELA:

1. Riluzol
2. Edavarona
3. Ninguno
4. Otro

18) Tratamiento farmacológico en medicina paliativa:

1. AINE

2. Relajante muscular
3. Benzodiazepina
4. Opioide débil
5. Opioide fuerte
6. Neuromodulador
7. Antiemético
8. Laxante
9. Antidiarreico
10. Antimuscarínico
11. Antipsicótico
12. Paracetamol
13. Lidocaína gel
14. Otros

19) Escala visual análoga- EVA:

Puntuación de 0 a 10 puntos.

1. Leve: 0-4
2. Moderado: 5-7
3. Severo: 8-10.

20) ALSFRS-R:

Puntuación de 48 puntos, como máximo y 0 puntos como mínimo: sobrevive a 9 meses.

1. Menor a 15 (menor que 25 %)
2. 16-20 (-25 %-40 %)
3. 21-25 (-40 %-60 %)
4. 26-30 (-60 %-70 %)
5. 31-35 (-70 %-80 %)
6. 36-40 (-80 %-90 %)
7. Mayor a 41 (mayor al 90 %)

21) Índice paliar:

De acuerdo con el puntaje:

1. Bajo
2. Intermedio

3. Alto: intervención paliativa urgente.

4. No disponible en expediente.

22) Escala pronóstica paliativa PaP:

De acuerdo con el puntaje:

1. Bajo riesgo: supervivencia mayor que 3 meses.

2. Riesgo intermedio: supervivencia entre 30 días y 3 meses.

3. Alto riesgo: supervivencia menor que 30 días.

4. No disponible en expediente.

23) Escala de funcionalidad paliativa- PPS:

Puntaje entre 0%: fallecido y 100%: totalmente funcional, sin evidencia de enfermedad.

24) Escala de Karnofsky:

Puntaje entre 0% (fallecido) y 100% (sin signos ni síntomas de la enfermedad).

25) Síntomas presentes:

1. Dificultad para comunicarse: 1. Sí 2. No.

2. Disfagia: 1. Sí 2. No.

3. Disnea: 1. Sí 2. No.

4. Sialorrea: 1. Sí 2. No.

5. Estertores: 1. Sí 2. No.

6. Dolor: 1. Sí 2. No.

7. Vómitos: 1. Sí 2. No.

8. Estreñimiento: 1. Sí 2. No.

9. Diarrea: 1. Sí 2. No.

10. Insomnio: 1. Sí 2. No.

11. Somnolencia: 1. Sí 2. No.

12. Ansiedad: 1. Sí 2. No.

13. Tristeza o depresión: 1. Sí 2. No.

14. Fatiga: 1. Sí 2. No.

15. Fasciculaciones: 1. Sí. 2. No.

16. Tos: 1. Sí. 2. No.

26) Respecto a la respuesta anterior ¿cuáles síntomas prevalecen o son difíciles de controlar?

1. Dificultad para comunicarse: 1. Sí 2. No.

2. Disfagia: 1. Sí 2. No.

3. Disnea: 1. Sí 2. No.

4. Sialorrea: 1. Sí 2. No.

5. Estertores: 1. Sí 2. No.

6. Dolor: 1. Sí 2. No.

7. Vómitos: 1. Sí 2. No.

8. Estreñimiento: 1. Sí 2. No.

9. Diarrea: 1. Sí 2. No.

10. Insomnio: 1. Sí 2. No.

11. Somnolencia: 1. Sí 2. No.

12. Ansiedad: 1. Sí 2. No.

13. Tristeza o depresión: 1. Sí 2. No.

14. Fatiga: 1. Sí 2. No.

15. Fasciculaciones: 1. Sí 2. No.

16. Tos: 1. Sí 2. No.

27) Intervención por equipo interdisciplinario:

1. Enfermería

1. Sí 2. No.

2. Nutrición

1. Sí 2. No.

3. Terapia respiratoria

1. Sí 2. No.

4. Terapia física

1. Sí 2. No.

5. Terapia lenguaje:

1. Sí 2. No.

6. Psicología:

1. Sí 2. No.

7. Trabajo social

1. Sí 2. No.

28) Voluntades anticipadas:

1. Sí 2. No.

3. NA (paciente fallecido en el momento de la revisión del expediente clínico).

Anexo 3. Escala visual análoga



1. Leve: 0-4
2. Moderado: 5-7
3. Severo: 8-10.

Anexo 4. ALSFRS-R

1. Lenguaje

- 4 Procesos del habla normales.
- 3 Trastornos del habla detectables.
- 2 Habla inteligible con repeticiones.
- 1 Habla complementada con comunicación no verbal.
- 0 Pérdida del habla útil.

2. Salivación

- 4 Normal.
- 3 Aunque leve, un exceso definitivo de saliva en la boca puede dar lugar a sialorrea nocturna mínima.
- 2 El exceso de saliva moderado, puede presentarse sialorrea mínima.
- 1 Exceso marcado de saliva con presencia de sialorrea.
- 0 Sialorrea marcada; requiere el uso constante de pañuelos.

3. Deglución

- 4 Hábitos alimenticios normales.
- 3 Problemas alimenticios tempranos, ahogamientos ocasionales.
- 2 Requiere cambios en la consistencia de la dieta.
- 1 Necesita alimentación a través de tubos suplementarios.
- 0 NPO (Nil Per Os): alimentación exclusivamente enteral o parenteral.

4. Escritura

- 4 Normal.
- 3 Aunque es un poco lenta y torpe, todas las palabras son legibles.
- 2 No todas las palabras son legibles.
- 1 Capaz de sostener una pluma, pero no de escribir.
- 0 Incapaz de sostener una pluma.

5a. Corte de alimentos y uso de utensilios (pacientes sin gastrostomía).

- 4 Normal.
- 3 Algo lento y torpe, no necesita ayuda.

2 Puede cortar la mayoría de las comidas, sin embargo, lo hace de manera lenta y torpe, por lo que requiere algo de ayuda.

1 La comida requiere ser cortada por alguien más; aún puede alimentarse lentamente.

0 Necesita ser alimentado.

5b. Cortado de comida y uso de utensilios en pacientes con gastrostomía.

4 Normal.

3 Torpe, puede manejar todos los utensilios.

2 Requiere algo de ayuda con cierres y broches

1 Aporta escasa ayuda para el cuidador

0 Incapaz de realizar cualquier aspecto de la tarea.

6. Vestido e higiene

4 Normal.

3 Capacidad de autocuidado con eficiencia disminuida.

2 Requiere ayuda intermitente o métodos sustitutivos.

1 Requiere ayuda de un cuidador para el autocuidado.

0 Dependencia total.

7. Voltearse en la cama y ajustar las cobijas.

4 Normal.

3 Algo lento y torpe, no necesita ayuda.

2 Puede voltearse solo o ajustar las sábanas con dificultad.

1 Puede comenzar a voltearse sin terminar; no puede ajustar las sábanas.

0 Dependencia total.

8. Caminar

4 Normal.

3 Dificultad temprana en la deambulación.

2 Puede caminar con ayuda.

1 Solo movimiento funcional no ambulatorio.

0 No se observa movimiento voluntario en las piernas.

9. Subir escaleras

4 Normal.

3 Lento.

2 Moderadamente inestable o con fatiga.

1 Requiere ayuda.

0 No puede.

10. Disnea

4 Ninguna.

3 Ocorre cuando camina.

2 Ocorre con uno o más: comer, bañarse y vestirse.

1 Ocorre en el descanso, ya sea sentado o acostado.

0 Dificultad significativa; se considera soporte mecánico.

11. Ortopnea

4 Ninguna.

3 Un poco de dificultad para dormir, disnea diurna, no siempre requiere de dos almohadas.

2 Requiere almohadas adicionales para dormir (>2).

1 Solo puede dormir sentado.

0 Incapaz de dormir.

12. Insuficiencia respiratoria

4 Ninguna.

3 Uso intermitente de BiPAP

2 Uso continuo de BiPAP durante las noches.

1 Uso continuo de BiPAP durante el día y la noche.

0 Ventilación mecánica invasiva mediante intubación o traqueostomía.

Anexo 5. Índice paliar

Ítem	Puntos
Edad > 85 años	3
Anorexia	3.5
Clase 4 NYHA o disnea grado 4 mMRC	3.5
Úlceras por presión	3
Albúmina < 2.5 g/dL	4
ECOG-PS >3	4

GRUPO	PALIAR SCORE	PROBABILIDAD DE FALLECIMIENTO A LOS 6 MESES
Bajo riesgo	0 puntos	20 %-21.5 %
Riesgo bajo-intermedio	3-3.5 puntos	30.5 % -33.5 %
Riesgo intermedio-alto	6-7 puntos	43 %-46 %
Riesgo alto	>7.5 puntos	61 %-67 %

Anexo 6. Escala pronóstica paliativa PaP

Variables	Puntos
DISNEA Presente Ausente	1 0
ANOREXIA Presente Ausente	1.5 0
ESTIMACIÓN CLÍNICA (SEMANAS) >2 11-12 9-10 7-8 5-6 3-4 1-2	0 2 2.5 2.5 4.5 6 8.5
ÍNDICE DE KARNOFSKY >30 10-20	0 2.5
LEUCOCITOS TOTALES POR MM3 <8500 8501-11000 >11000	0 0.5 1.5
PORCENTAJE DE LINFOCITOS <12 12-1.9 >20	2.5 1 0
GRUPOS DE RIESGO A. Probabilidad de sobrevivir de 30 días > 70 % B. Probabilidad de sobrevivir a 30 días 30 %-70 % C. Probabilidad de sobrevivir a 30 días < 30 %	TOTAL DE PUNTOS 0-0.5 5.6-11 11.1-17.5

Anexo 7. Escala de funcionalidad paliativa- PPS

%	Deambulaci3n	Actividad Evidencia enfermedad	Autocuidado	Ingesta	Nivel de consciencia
100	Completa	Actividad normal No evidencia de enfermedad	Completo	Normal	Normal
90	Completa	Actividad normal No evidencia de enfermedad	Completo	Normal	Normal
80	Completa	Actividad normal con esfuerzo Alguna evidencia de enfermedad	Completo	Normal/ Reducida	Normal
70	Reducida	Incapaz de actividad laboral normal Alguna evidencia de enfermedad	Completo	Normal/ Reducida	Normal
60	Reducida	Incapaz de hacer tareas del hogar Enfermedad significativa	Asistencia ocasional	Normal/ Reducida	Normal/ S3ndrome confusional
50	Principalmente cama/sill3n	Incapaz de cualquier trabajo Enfermedad extensa	Considerable asistencia	Normal/ Reducida	Normal/ S3ndrome confusional
40	Mayor parte del tiempo en cama	Incapaz de cualquier trabajo Enfermedad extensa	Ayuda para casi todo	Normal/ Reducida	Normal/ S3ndrome confusional

30	Encamado	Incapaz de cualquier trabajo Enfermedad extensa	Totalmente dependiente	Reducida	Normal/ Somnolencia/ Síndrome confusional
20	Encamado	Incapaz de cualquier trabajo Enfermedad extensa	Totalmente dependiente	Solo beber a sorbos	Normal/ Somnolencia/ Síndrome confusional
10	Encamado	Incapaz de cualquier trabajo Enfermedad extensa	Totalmente dependiente	Solo cuidados de la boca	Normal/ Somnolencia/ Síndrome confusional
0	Fallecimiento				

Anexo 8. Escala de Karnofsky

Puntuación	Situación clínico-funcional
100	Normal, sin quejas ni evidencia de enfermedad
90	Capaz de llevar a cabo actividad normal, pero con signos o síntomas leves
80	Actividad normal con esfuerzo, algunos signos y síntomas de enfermedad
70	Capaz de cuidarse, pero incapaz de llevar a cabo actividad normal o trabajo activo
60	Requiere atención ocasional, pero es capaz de satisfacer la mayoría de sus necesidades
50	Necesita ayuda importante y asistencia médica frecuente
40	Incapaz, necesita ayuda y asistencia especiales
30	Totalmente incapaz, necesita hospitalización y tratamiento de soporte activo
20	Muy gravemente enfermo, necesita tratamiento activo
10	Moribundo irreversible
0	Muerto

Anexo 9. Brief Pain Inventory (short form)

STUDY ID #: _____ DO NOT WRITE ABOVE THIS LINE HOSPITAL #: _____

Brief Pain Inventory (Short Form)

Date: _____/_____/_____ Time: _____

Name: _____
 Last First Middle Initial

1. Throughout our lives, most of us have had pain from time to time (such as minor headaches, sprains, and toothaches). Have you had pain other than these everyday kinds of pain today?

1. Yes 2. No

2. On the diagram, shade in the areas where you feel pain. Put an X on the area that hurts the most.

3. Please rate your pain by circling the one number that best describes your pain at its worst in the last 24 hours.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
 No Pain Pain as bad as you can imagine

4. Please rate your pain by circling the one number that best describes your pain at its least in the last 24 hours.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
 No Pain Pain as bad as you can imagine

5. Please rate your pain by circling the one number that best describes your pain on the average.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
 No Pain Pain as bad as you can imagine

6. Please rate your pain by circling the one number that tells how much pain you have right now.

0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10
 No Pain Pain as bad as you can imagine

Page 1 of 2

STUDY ID #: _____ DO NOT WRITE ABOVE THIS LINE HOSPITAL #: _____

Date: ____/____/____ Time: _____

Name: _____
 Last First Middle Initial

7. What treatments or medications are you receiving for your pain?

8. In the last 24 hours, how much relief have pain treatments or medications provided? Please circle the one percentage that most shows how much relief you have received.

0% 10% 20% 30% 40% 50% 60% 70% 80% 90% 100%
 No Complete
 Relief Relief

9. Circle the one number that describes how, during the past 24 hours, pain has interfered with your:

A. General Activity

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

B. Mood

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

C. Walking Ability

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

D. Normal work (includes both work outside the home and housework)

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

E. Relations with other people

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

F. Sleep

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

G. Enjoyment of life

0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10
Does not Interfere										Completely Interferes

Copyright 1991 Charles S. Cleeland, PhD
 Pain Research Group
 All rights reserved

Page 2 of 2

Anexo 10. Pizarra de comunicación ELA CNCDYCP

PANEL DE COMUNICACIÓN

Para cuidarle nos importa saber qué necesita y cómo se siente

A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	Ñ	O	P	Q	R	S	T	U	V	W	X	Y	Z
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	ENFERMERO/A	MÉDICO/A														
SÍ		NO		A VECES			¿QUÉ HA PASADO?	¿QUÁNDO?	¿QUÉ HORA ES?																	
PIJAMA	ZAPATILLAS	QUIERO PEINARME	¿QUÉ HA PASADO?	DÍA	ME ENCUENTRO MEJOR	ESTOY EMOCIONADO/A																				
CAMISÓN	PAÑUELOS DE PAPEL/CELULOSA	QUIERO ASEARME	¿DÓNDE ESTOY?	ENCENDER	ESTOY TRISTE	ME ENCUENTRO SOLO/A																				
BATA	CAMBIO DE SÁBANAS	QUIERO AFEITARME	MI FAMILIA	ENCENDER APAGAR	ESTOY ABURRIDO/A	ESTOY ENFADADO/A																				
ROPA INTERIOR	CAMBIO DE PAÑAL O COMPRESAS	IR AL BAÑO	ATENCIÓN RELIGIOSA	QUIERO LEER	ESTOY PREOCUPADO/A	TENGO MIEDO																				

JUNTA DE ANDALUCÍA CONSEJO REGULADOR DE ASISTENTES SOCIALES DE ANDALUCÍA

PANEL DE COMUNICACIÓN

Para cuidarle nos importa saber qué necesita y cómo se siente

A	B	C	D	E	F	G	H	I	J	K	L	M	N	Ñ	O	P	Q	R	S	T	U	V	W	X	Y	Z
0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	ENFERMERO/A	MÉDICO/A														
SÍ		NO		A VECES			¿QUÁNDO?	¿QUÉ HORA ES?																		
QUIERO BEBER	QUIERO ANDAR	SILENCIO	NO PUEDO TRAGAR	DOLOR	FRONTAL ESPALDA																					
QUIERO COMER	QUIERO SENTARME	QUIERO DORMIR	NO PUEDO RESPIRAR	PICOR																						
QUIERO ORINAR	QUIERO INCORPORARME	NO PUEDO DORMIR	ME MAREO	TENGO FRÍO																						
QUIERO HACER CACA	CAMBIAR DE POSICIÓN	QUIERO ACOSTARME	QUIERO VOMITAR	TENGO CALOR																						
										QUIERO MIS GAFAS		QUIERO MI AUDIFONO														

JUNTA DE ANDALUCÍA CONSEJO REGULADOR DE ASISTENTES SOCIALES DE ANDALUCÍA

Disponible en CNCDYCP. Donación realizada por familiares de un paciente con ELA.

Anexo 11. Protocolo institucional CCSS sobre uso de riluzol

Lineamiento Institucional para la prescripción de Riluzol en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) tratados en el Centro Nacional del Control del Dolor y Cuidados Paliativos.

Medicamento

1-10-50-7420 Riluzol 50mg, tableta con película. Uso exclusivo Centro Nacional del Control del Dolor y Cuidados Paliativos (CNCDyCP) para pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

Criterios de utilización. Los pacientes deben cumplir con **todos los criterios** de utilización definidos.

1. Diagnóstico de ELA y valoración inicial por el equipo completo de ELA de CNCDyCP.
2. Enzimas hepáticas (AST y ALT) y bilirrubinas dentro del rango normal.
3. Aclaramiento endógeno de creatinina ≥ 80 mL/min.
4. Consentimiento informado con explicación respecto a indicación de inicio e indicaciones de suspensión del medicamento.

Criterios de exclusión. Si paciente presenta uno de estos criterios, no debe recibir terapia con Riluzol.

1. Paciente con gastrotonía percutánea.
2. Paciente con tubo endotraqueal, traqueostomía o requerimiento de soporte ventilatorio invasivo.
3. Gases arteriales con hipoxemia a pesar de soporte ventilatorio NO invasivo.
4. Hepatotoxicidad (aumento de transaminasas 3 veces sobre el límite superior)

5. Enfermedad renal crónica con aclaramiento de creatinina < 80 mL/min (grado III o superior).
6. Embarazo o lactancia.

Criterios para la suspensión del medicamento. Únicamente deben cumplir con un criterio para la suspensión del tratamiento.

1. ELA avanzada definida por la presencia de uno de los siguientes:
 - a. Capacidad vital forzada $< 60\%$ de valor predicho.
 - b. Requerimiento de soporte ventilatorio invasivo (colocación tubo endotraqueal o traqueostomía).
 - c. Disfagia que indique necesidad de gastrotonía percutánea.
 - d. Gases arteriales que demuestren hipoxemia.
2. Lesión hepática con aumento de transaminasas 3 veces sobre el límite normal o pacientes que desarrollan disfunción hepática (ej. aumento de bilirrubina).
3. Enfermedad renal crónica grado III o superior. En caso de enfermedad renal aguda, se debe de valorar causa y valorar de forma individualizada.
4. Embarazo.
5. Reacciones de hipersensibilidad severa a Riluzol o sus excipientes

Procedimiento prescripción.

Se debe presentar al Comité Local de Farmacoterapia (CLF) el formulario anexo a este lineamiento para inicio y continuación de terapia, según corresponda, además de nota de evolución en la que se detalle la evolución clínica.

En caso de presentar criterios de suspensión, **médico prescriptor debe de suspender la terapia e informar de forma inmediata al CLF la razón de la suspensión del medicamento.**

Tiempo de prescripción: 6 meses prorrogables con base en evolución clínica, parámetros de laboratorio y/o gabinete según corresponda. Se debe de monitorizar la función hepática de forma mensual por los primeros 3 meses de tratamiento, luego cada 3 meses durante el primer año y posteriormente de forma periódica.

Se delega la valoración del formulario para la Prescripción de Riluzol en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica al Comité Local de Farmacoterapia del CNCD-CP.



Formulario para la prescripción de Riluzol en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica tratados en el Centro Nacional del Control del Dolor y Cuidados Paliativos

Fecha: ___/___/___

Paciente: _____ Identificación: _____

Médico prescriptor: _____ (nombre, código y teléfono o correo de contacto)

Diagnósticos: _____

Dosis solicitada: _____

Inicio de terapia Continuación de terapia

Sí	No	Dispone de electromiografía reciente confirmatoria	Fecha:
Sí	No	Valoración por equipo de ELA del CNCD-CP	Fecha:

Criterios para inicio de tratamiento:

- Fecha del diagnóstico de ELA: _____.
- Fecha de la valoración inicial por el equipo completo de ELA de CNCD-CP: _____.
- Resultados de laboratorio:

Prueba	Resultado	Fecha	Prueba	Resultado	Fecha
AST			ALT		
Billirrubina Total			Bil directa		
Creatinina sérica			AECc		

- Consentimiento informado con explicación respecto a indicación de inicio e indicaciones de suspensión del medicamento. Sí () No ()

Valoración de factores asociados para inicio de tratamiento:

Sí	No	Condición	Fecha
		Gastrostomía precutánea	
		Intubación endotraqueal, traqueostomía, soporte ventilatorio invasivo	
		PaO2 gases arteriales: _____ FIO2: _____	
		Embarazo o lactancia	

Valoración de factores asociados para continuación o suspensión de tratamiento:

Sí	No	Condición	Fecha
		Capacidad vital forzada:	
		Requerimiento de soporte ventilatorio (colocación TET o traqueostomía)	
		Disfagia que indique necesidad de PEG	
		Presencia de hipoxemia (valor PaO2: _____ FIO2 _____)	
		Alteración hepática	
		Alteración renal	

le 5

		Embarazo o lactancia	
--	--	----------------------	--

Anexo 12. Relación del sistema de comunicación aumentativa o alternativa (SAAC)

PRODUCTOS	NOMBRE	ACCESO	CÓDIGO	SOPORTE
DISPOSITIVOS	Tobii PCEye 5 De pago	Dispositivo que registra los movimientos de los ojos.	Los que utilice las aplicaciones del usuario: alfabético/pictográfico	Ordenador entorno Windows
	Hiru De pago	Dispositivo que registra los movimientos de los ojos.	Los que utilice las aplicaciones del usuario: alfabético/pictográfico	Ordenador entorno Windows
	Talkk Gratuita	Aplicación que utiliza la cámara de la Tablet para registrar los movimientos del ojo	Teclado alfabético.	Tablet Samsung Galaxy

PRODUCTOS	NOMBRE	ACCESO	CÓDIGO	SOPORTE
OTROS	Voice acces. Gratuito.	Aplicación de acceso con la voz		Navegar en dispositivos Android
	The Grid 3. De pago.	Aplicación de acceso directo o con dispositivos de acceso	Teclado alfabético, pictográfico, mixto	Ordenador Tablet Entorno Windows y Android
	MegaBee. De pago.	Dispositivo de acceso con la mirada	Alfabético	Tablero de comunicación alfabético electrónico
	Pulsadores.	Pulsador adaptado a la parte del cuerpo con movilidad		Avisador

PRODUCTOS	NOMBRE	ACCESO	CÓDIGO	SOPORTE
DISPOSITIVOS	Eva facial Mouse PRO. Gratuito.	Aplicación que utiliza la cámara frontal del dispositivo y registra los movimientos de cabeza	Los que utilice las aplicaciones del usuario: alfabético/pictográfico	Tablets Smartphones. Entorno Android
	Enable Viacam. Gratuito.	Aplicación que utiliza la cámara frontal del dispositivo y registra los movimientos de cabeza.	Los que utilice las aplicaciones del usuario: alfabético/pictográfico	Ordenadores. Entorno Windows y Linux
	Ease mouse. Gratuito.	Aplicación que utiliza ratón convencional, Trackball a través de un barrido de pantalla.	Los que utilice las aplicaciones del usuario: alfabético/pictográfico	Smartphones. Entorno Android
TECLADO VIRTUALES	Asistente de voz AAC. Gratuito.	Aplicación de acceso directo o con dispositivos de acceso	Código alfabético para Android. Configurable para alfabeto/pictogramas en IOS	Tablets Smartphones Entorno Android (gratuita) e IOS (de pago)
	Let me talk. Gratuita.	Aplicación de acceso directo o con dispositivos de acceso	Pictogramas	Tablets Smartphones Entorno Android
	Virtual KeyBoard 1.0 Gratuito.	Aplicación de acceso directo o con dispositivos de acceso	Teclado alfabético	Ordenador. Entorno Windows

Disponible en (50).



Autorización para digitalización y comunicación pública de Trabajos Finales de Graduación del Sistema de Estudios de Posgrado en el Repositorio Institucional de la Universidad de Costa Rica.

Yo, Nery Andrea Vallejo Cortés, con cédula de identidad 503780868, en mi condición de autor del TFG titulado Caracterización de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en atención domiciliaria del Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidado Paliativo en el periodo de julio 2023 a julio 2024: Retos y oportunidades desde la perspectiva del manejo integral en medicina paliativa.

Autorizo a la Universidad de Costa Rica para digitalizar y hacer divulgación pública de forma gratuita de dicho TFG a través del Repositorio Institucional u otro medio electrónico, para ser puesto a disposición del público según lo que establezca el Sistema de Estudios de Posgrado. SI NO *

*En caso de la negativa favor indicar el tiempo de restricción: _____ año (s).

Este Trabajo Final de Graduación será publicado en formato PDF, o en el formato que en el momento se establezca, de tal forma que el acceso al mismo sea libre, con el fin de permitir la consulta e impresión, pero no su modificación.

Manifiesto que mi Trabajo Final de Graduación fue debidamente subido al sistema digital Kerwá y su contenido corresponde al documento original que sirvió para la obtención de mi título, y que su información no infringe ni violenta ningún derecho a terceros. El TFG además cuenta con el visto bueno de mi Director (a) de Tesis o Tutor (a) y cumplió con lo establecido en la revisión del Formato por parte del Sistema de Estudios de Posgrado.

INFORMACIÓN DEL ESTUDIANTE:

Nombre Completo: Nery Andrea Vallejo Cortés

Número de Carné: A76638 Número de cédula: 503780868

Correo Electrónico: nery.vallejo@ucr.ac.cr

Fecha: 08-05-2025 Número de teléfono: 88316339

Nombre del Director (a) de Tesis o Tutor (a): Alejandro José Vargas Bermúdez

FIRMA ESTUDIANTE

Nota: El presente documento constituye una declaración jurada, cuyos alcances aseguran a la Universidad, que su contenido sea tomado como cierto. Su importancia radica en que permite abreviar procedimientos administrativos, y al mismo tiempo genera una responsabilidad legal para que quien declare contrario a la verdad de lo que manifiesta, puede como consecuencia, enfrentar un proceso penal por delito de perjurio, tipificado en el artículo 318 de nuestro Código Penal. Lo anterior implica que el estudiante se vea forzado a realizar su mayor esfuerzo para que no sólo incluya información veraz en la Licencia de Publicación, sino que también realice diligentemente la gestión de subir el documento correcto en la plataforma digital Kerwá.