



**Cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en
adultos con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)**

Laura Fernanda Borda Salazar

Cód.11461827961

Universidad Antonio Nariño

Programa de Enfermería

Facultad de Enfermería

Bogotá, Colombia

2023

Cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en adultos con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Laura Fernanda Borda Salazar

Proyecto de grado presentado como requisito parcial para optar al título de:
Enfermero

Director (a):
Mg. Carolina Hernández Pinzón

Línea de Investigación:
Gestión del cuidado en el contexto clínico.

Grupo de Investigación:
Innovación y cuidado

Universidad Antonio Nariño

Programa de Enfermería

Facultad de Enfermería

Bogotá, Colombia

2023

NOTA DE ACEPTACIÓN

El trabajo de grado titulado

_____.

Cumple con los requisitos para optar

Al título de _____.

Firma del Tutor

Firma Jurado

Firma Jurado

Ciudad, Día Mes Año.

Contenido

Agradecimientos.....	6
Resumen.....	7
Abstract.....	8
Introducción	9
1. Grupo, Línea y sublínea de Investigación	10
2. Planteamiento del problema	10
3. Pregunta de investigación.....	13
4. Justificación del proyecto	14
5. Objetivos	17
○ 5.1. General.....	17
○ 5.2. Específicos.....	17
6. Marco conceptual.....	18
○ 6.1 Antecedentes.....	18
○ 6.2 Marco normativo.	21
○ 6.3 Marco conceptual.....	22
7. Diseño metodológico	27
○ 7.1 Identificación del problema	28
○ 7.2 Búsqueda de literatura	28
▪ 7.2.1 Términos de búsqueda	28
▪ 7.2.2 Fuentes de búsqueda	30
▪ 7.2.3 Estrategias de búsqueda.....	30
▪ 7.2.4 Filtros de selección.....	31
▪ 7.2.5 Artículos seleccionados.....	32
○ 7.3 Evaluación de datos	33
○ 7.4 Análisis de datos.....	34
○ 7.5 Presentación de los resultados	35
8. Consideraciones éticas	36
9. Resultados.....	37
○ 9.1 Presentación de resultados	40
10. Discusión	46
○ 10.1. Cuidados enfocados al confort y bienestar del paciente.....	46
▪ 10.1.1. Terapia farmacológica	46
▪ 10.1.2. Terapia no farmacológica	51
▪ 10.1.3. Higiene personal	53
○ 10.2 Cuidados enfocados a la nutrición del paciente	54
○ 10.3. Cuidados enfocados al soporte respiratorio del paciente	56
○ 10.4. Cuidados enfocados al cuidador	58
11. Conclusiones	60
12. Recomendaciones	61
Anexo.....	62
○ Anexo 1. Cronograma.....	62
○ Anexo 2. Presupuesto.....	63

11. Referencias.....	64
-----------------------------	-----------

Lista de ilustraciones

Ilustración 1. Flujograma PRISMA de la selección de artículos	30
Ilustración 2. Porcentaje de artículos por base de datos	34
Ilustración 3. Porcentaje de artículos según idioma	35
Ilustración 4. Clasificación de los artículos de acuerdo a diseño metodológico	36

Lista de tablas

Tabla 1. Identificación de términos de búsqueda usando descriptores DeCS y MeSH	19
Tabla 2. Estrategias de búsqueda	22
Tabla 3. Procedimiento para la selección de artículos	29
Tabla 4. Artículos seleccionados según base de datos	34

Agradecimientos

Quiero expresar mi gratitud a Dios por darme la oportunidad de completar este estudio con éxito. Agradezco a mi padre, mi madre y mi hermana por todo el apoyo que me brindaron, dedicando su tiempo y recursos para que pudiera alcanzar mi meta. Finalmente, quisiera agradecer a todos los profesores y amigos que me acompañaron y ayudaron en este proceso de aprendizaje

Resumen

Objetivo: Describir los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en el adulto con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). **Metodología:** En este estudio, se empleó una revisión narrativa de la literatura, la cual se fundamentó en las cinco fases propuestas por Whitemore y Knafl. Durante la fase de evaluación y análisis de los datos recopilados en la revisión, se optó por crear una matriz en Excel con el fin de facilitar la organización y el procesamiento de la información. **Resultados:** Los cuidados paliativos realizados por enfermería en la esclerosis lateral amiotrófica deben incluir cuidados enfocados al confort y bienestar del paciente, cuidados enfocados a la nutrición del paciente, cuidados enfocados al soporte respiratorio del paciente y cuidados enfocados al cuidador del paciente. Es fundamental comprender que el cuidado no se limita únicamente a la realización de intervenciones físicas, sino que involucra establecer una relación estrecha con el paciente, donde se den prioridad a aspectos emocionales, culturales y espirituales como elementos esenciales de la atención integral. **Conclusiones:** Los profesionales de enfermería son clave en la atención de pacientes con enfermedades progresivas sin cura como la esclerosis lateral amiotrófica, ya que su papel no solo se limita a la atención médica, sino que también incluye la educación del paciente y sus cuidadores, así como la evaluación de su bienestar emocional.

Palabras clave: Cuidados paliativos; Adulto; Atención de enfermería; Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Abstract

Objective: To describe the palliative care provided by nursing professionals in adults with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). **Methodology:** In this study, a narrative review of the literature was used, which was based on the five phases proposed by Whittemore and Knafl. During the evaluation and analysis phase of the data collected in the review, it was decided to create a matrix in Excel in order to facilitate the organization and processing of information. **Results:** Palliative care performed by nurses in amyotrophic lateral sclerosis should include care focused on the comfort and well-being of the patient, care focused on patient nutrition, care focused on the patient's respiratory support and care focused on the patient's caregiver. It is essential to understand that care is not limited only to the performance of physical interventions, but involves establishing a close relationship with the patient, where emotional, cultural and spiritual aspects are given priority as essential elements of comprehensive care. **Conclusions:** Nursing professionals are key in the care of patients with progressive diseases without cure such as amyotrophic lateral sclerosis, since their role is not only limited to medical care, but also includes the education of the patient and their caregivers, as well as the evaluation of their emotional well-being.

Keywords: Palliative care; Adult; Nursing care; Amyotrophic lateral sclerosis.

Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una patología neurodegenerativa progresiva que afecta específicamente las neuronas motoras encargadas del control de los movimientos musculares. Este trastorno incurable posee un efecto perjudicial significativo tanto en la calidad de vida del paciente como en la de su familia, por ende, es de suma importancia implementar los cuidados paliativos. Los cuidados paliativos se presentan como una herramienta para la mejora de la calidad de vida de los individuos diagnosticados con ELA, además de brindar soporte a sus allegados a lo largo del proceso. Estudios como “Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: A 4-year longitudinal observational study” (1) y “Amyotrophic lateral sclerosis: Improving care with a multidisciplinary approach” (2) concluyen que la enfermería ocupa una posición de relevancia en la atención a este tipo de pacientes, ya que se encuentran en contacto directo y permanente con ellos y sus seres queridos. Por tanto, el presente estudio tiene como objetivo describir los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería dirigidos a pacientes con ELA, con el fin de conocer la experiencia y las necesidades de los pacientes y sus familias, y así poder ofrecer un cuidado de calidad que contribuya a mejorar su bienestar.

1. Grupo, Línea y sublínea de Investigación

Grupo: Innovación y cuidado

Línea: Gestión del cuidado en el contexto clínico

Sublínea: Cuidados de enfermería en situaciones de cronicidad

2. Planteamiento del problema

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de rápida progresión que se caracteriza por el deterioro gradual de las neuronas motoras en diferentes partes del cerebro y la médula espinal. Esto incluye las neuronas motoras superiores en la corteza cerebral y las neuronas motoras inferiores en el tronco del encéfalo y la médula espinal. Como resultado, se produce debilidad muscular que es progresiva hasta la parálisis, haciéndola una enfermedad con una carga importante de discapacidad y dependencia para los pacientes afectados (3). La dependencia que conlleva la esclerosis lateral amiotrófica tiene consecuencias claras en los costos sociosanitarios, lo que puede representar una sobrecarga financiera significativa para el gobierno y para el núcleo familiar. Esto se debe a que los pacientes con ELA requieren una serie de gastos, como revisiones médicas, fisioterapia, ingresos hospitalarios en caso de complicaciones, la presencia de un cuidador y la modificación del lugar de residencia con respecto a las necesidades del paciente (4). Adicionalmente, esta enfermedad genera un impacto emocional y psicológico significativo en los pacientes, sus familias y cuidadores, generando un inadecuado afrontamiento y aceptación ante la progresión de la enfermedad, conllevando estrés, ansiedad, depresión y

aislamiento social (5). Aunque se han realizado avances en la comprensión de la enfermedad, todavía existen muchos desafíos en el manejo de los síntomas y en la atención integral de los pacientes.

En la exploración de datos estadísticos relacionados con la ELA, se hallaron que a nivel mundial la tasa de incidencia se ha estandarizado en 1.68, existe variabilidad entre diferentes regiones, afecta principalmente a personas de entre 40 y 70 años, y tiene una ligera predominancia en hombres (6)(7). En Nueva Zelanda, Europa y América del Norte hay una tendencia a la homogeneización de las tasas de incidencia, con una tasa estandarizada de 1.81, en el Este y Sur de Asia se han registrado tasas de incidencia de 0.83 y 0.73, respectivamente (6)(7). Se han detectado variaciones significativas en las tasas de incidencia en distintas áreas alrededor del mundo occidental, lo que plantea la necesidad de una mayor exploración de los atributos epidemiológicos de la ELA en diversos países, ya que diferentes factores de riesgo, políticas y sistemas de atención médica pueden tener un impacto en este trastorno (8). Con respecto a mortalidad, la esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad con expectativas bastante desfavorables, se reporta una mortalidad del 50% a los 18 meses posterior a recibir el diagnóstico, según investigaciones actuales acerca de la carga global de enfermedades, se ha determinado que las enfermedades de las neuronas motoras (ENM), siendo la ELA la patología con mayor prevalencia, han ocupado la cuarta posición como la principal causa de defunciones más comunes entre las enfermedades neurológicas (9).

En América del Sur, se han realizado estudios acerca de la ELA los cuales reportan cifras epidemiológicas acerca de incidencia y prevalencia, tal es el caso de Argentina donde se reporta una incidencia de 3.17 y una prevalencia de 8.86 (10); en Brasil, la incidencia oscila

entre 0.9 a 1.5 y la prevalencia es de 0.4 (11); en Costa Rica, no se registran datos de prevalencia pero cuenta con una incidencia de 0.97 (12); en Ecuador, la incidencia se encuentra entre 0.2 a 0.6 y no hay datos de prevalencia (13); y en Uruguay, se presenta una incidencia de 1.37, mientras que la prevalencia es de 1.9 (14).

No existen estudios epidemiológicos de la ELA en Colombia; sin embargo, según datos suministrados por el Instituto Roosevelt, el cual dispone de un equipo interdisciplinario para el abordaje de esta patología, aproximadamente se reportan cuatro nuevos casos por mes en el país (15).

De acuerdo con lo anterior, la ELA al ser una enfermedad que avanza gradualmente, además de ser incurable puede llevar a una pérdida progresiva del funcionamiento muscular. Conforme la enfermedad avanza, los pacientes con ELA pueden experimentar una variedad de síntomas físicos, psicológicos y emocionales que producen afectación en su calidad de vida, por ende, es de suma importancia proporcionar cuidados paliativos. Según la Organización Mundial de la Salud (OMS), los cuidados paliativos representan un enfoque global y complejo para abordar los requerimientos de los pacientes y sus familias durante el transcurso de una enfermedad amenazante para la vida. El objetivo de realizar cuidados paliativos es mejorar la calidad de vida al prevenir y reducir el sufrimiento, realizando acciones como la identificación prematura, evaluación y por último el manejo eficaz del dolor y otros síntomas físicos, espirituales y psicológicos (16). En términos estadísticos, la OMS cree que cada año alrededor de 40 millones de personas necesitan cuidados paliativos, y la gran mayoría de ellas, es decir el 78%, viven en países con bajos y medianos ingresos. Además, actualmente solo el 14% de las personas que necesitan ayuda paliativa la están recibiendo a nivel global, este es un porcentaje bastante diminuto (16).

Dada toda la complejidad que implica el cuidado de pacientes con enfermedades mortales, se reconoce la importancia de la enfermería en este ámbito. Para intervenir en este tipo de procesos, los enfermeros deben cumplir ciertos requisitos, demostrando un buen desempeño y competencia, basados en los principios éticos que rigen a la profesión, lo cual asegura condiciones óptimas para atender a los pacientes (17).

Asimismo, es esencial que el enfermero brinde apoyo emocional y psicológico a los pacientes, cuidadores y familiares (18). En este sentido, es importante tener en cuenta los principios del cuidado paliativo para pacientes con enfermedades progresivas y mortales, incluyendo la provisión de cuidados especializados, tratamientos de calidad y focalización en las necesidades y deseos del paciente. Por tanto, se requiere desarrollar un cuidado humanizado y una interacción con los pacientes y sus familias de manera empática, sin limitarse por protocolos clínicos (17)(18).

Además, se evidencia un vacío del conocimiento disciplinar teniendo en cuenta que el nivel de evidencia e investigación se encuentra en el nivel VI al ser estudios descriptivos según lo planteado por Jennifer Gray y Susan Grove (19).

Teniendo en cuenta el impacto que conlleva la enfermedad en diversos ámbitos y la urgencia de brindar cuidados paliativos dirigidos a la población con ELA, surge la pregunta de esta investigación.

3. Pregunta de investigación.

¿Cuáles son los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en adultos con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)?

4. Justificación del proyecto

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que avanza progresivamente, además de ser mortal, deteriora las células nerviosas que son las encargadas de controlar la musculatura del cuerpo (20). Los pacientes que padecen ELA experimentan un descenso gradual de la función muscular, lo que puede provocar una discapacidad significativa y, finalmente, la muerte (4). Dado que no existe una cura para la ELA, resulta bastante complicado aceptar su pronóstico, lo cual hace necesaria la intervención de un equipo interdisciplinario para optimizar las condiciones de vida y brindar un enfoque holístico al cuidado de los pacientes, es decir, el suministro de los cuidados paliativos (4).

Según la Organización Mundial de la Salud, los cuidados paliativos desempeñan un papel importante en la prevención y alivio del sufrimiento del paciente al identificar de manera temprana, evaluar y tratar adecuadamente el dolor y otros síntomas físicos, psicosociales o espirituales; estos pueden tener un impacto positivo en la calidad de vida tanto del paciente como de sus seres queridos, especialmente cuando se enfrentan a los desafíos físicos, emocionales, sociales o espirituales asociados con una enfermedad potencialmente mortal (16). Teniendo en cuenta lo mencionado anteriormente por la OMS, los cuidados paliativos en la ELA se centran en brindar alivio al dolor, controlar los síntomas y tratar las complicaciones, lo que puede mejorar la calidad de vida del paciente y permitirles llevar una vida más cómoda y satisfactoria. Además, se enfocan en proporcionar apoyo emocional y psicológico tanto al paciente como a su familia, lo que puede ser esencial para ayudarles a sobrellevar el impacto de la enfermedad.

Por otra parte, los cuidados paliativos en la ELA fomentan la comunicación efectiva y la toma de decisiones informadas acerca de la atención médica. Esto permite que el paciente participe de forma activa en su cuidado y en la planificación de su tratamiento, lo que puede llevar a una mayor satisfacción del paciente y una mejora en la calidad de la atención médica que recibe (21). Es importante destacar que los cuidados paliativos en la ELA pueden tener un impacto económico significativo, ya que pueden reducir los costos de atención médica al minimizar la necesidad de hospitalización y procedimientos médicos. Al brindar apoyo a los cuidadores y familiares, pueden aliviar la carga emocional y financiera que la enfermedad impone a la familia y a la sociedad en general, esto puede ser muy valioso en términos económicos y sociales, ya que la ELA es una enfermedad costosa y altamente debilitante tanto para el paciente como para su entorno cercano (4).

Como se indicó anteriormente, la realización de los cuidados paliativos implica de un equipo interdisciplinario el cual incluye a la profesión de enfermería, en este sentido, resulta relevante subrayar la importancia de esta. Los profesionales de enfermería poseen una posición única para proporcionar cuidado holístico y coordinar la atención interdisciplinaria en el tratamiento de las manifestaciones clínicas y las complicaciones de la ELA, ofrece un enfoque específico y humanizado en esta fase de la vida del paciente, centrada en el alivio de las dolencias y otros síntomas presentes, el apoyo emocional y espiritual del paciente, y la mejora de su calidad de vida en general, haciendo que este momento personal y difícil sea más llevadero (22)(23). El profesional de enfermería brinda cuidados dirigidos al cuidador para evitar que se sienta abrumado por el estrés, la fatiga física, la ansiedad o el agotamiento emocional, ya que esto puede afectar negativamente su salud y bienestar. Algunas soluciones que se pueden considerar incluyen ayudar al cuidador a encontrar más tiempo

libre, brindar apoyo emocional y ofrecer capacitación en actividades médicas que requieren habilidades avanzadas (22)(23).

Los cuidados paliativos ofrecen una compañía afectiva y espiritual a los pacientes y sus familiares. La ELA es una enfermedad que tiene una fuerte repercusión en el bienestar mental y emocional, por ende, se está en constante enfrentamiento ante desafíos emocionales significativos, incluyendo ansiedad, depresión, incertidumbre y dolor emocional. Los profesionales de enfermería pueden brindar este apoyo a los pacientes, familiares y cuidadores, ayudándolos a afrontar estos desafíos para reducir en la medida de lo posible las diversas adversidades que conlleva la enfermedad (5).

Ante lo planteado anteriormente, es trascendental abordar este asunto, por ende, la revisión trata de proveer los elementos esenciales para la obtención de conocimientos y poder así abordar el proceso de enfermedad de manera adecuada, con la finalidad de mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes y sus cuidadores hasta su deceso. Además, proporciona conocimiento actualizado y soportado en la literatura científica para el desarrollo disciplinar.

5. Objetivos

○ 5.1. General.

Describir los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en el adulto con esclerosis lateral amiotrófica (ELA).

○ 5.2. Específicos.

- Identificar la literatura científica de los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en adultos con esclerosis lateral amiotrófica.
- Categorizar la evidencia científica acerca de los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería dirigidos a adultos con esclerosis lateral amiotrófica.

6. Marco conceptual

○ 6.1 Antecedentes.

En los últimos años existe un avance significativo en el tratamiento paliativo de la esclerosis lateral amiotrófica. A continuación, se presentan algunos de los eventos clave que han llevado a estos avances en la atención médica.

Reconocimiento de la necesidad de cuidados paliativos en ELA: En la década de 1980, los profesionales de la salud y la población en general comenzaron a darse cuenta de que los pacientes con ELA necesitaban atención personalizada para optimizar su bienestar. A medida que la enfermedad avanza, los pacientes pueden padecer una multiplicidad de síntomas incapacitantes, como problemas respiratorios, dificultades en la deglución, problemas del habla y pérdida de coordinación, lo que dificulta su capacidad para realizar actividades cotidianas y afecta su bienestar emocional. Por lo tanto, es crucial proporcionar cuidados paliativos específicos para potenciar la comodidad y el confort de los pacientes con ELA (24)(25).

Desarrollo de herramientas y estrategias específicas para la asistencia a personas con ELA: A lo largo del tiempo, se han desarrollado diversas técnicas y estrategias específicas para atender a las personas con ELA, como la ventilación no invasiva, la alimentación enteral y la fisioterapia respiratoria. Los profesionales que se dedican a brindar cuidados paliativos trabajan de manera cercana con los equipos médicos, en busca de garantizar que los pacientes reciban el cuidado más adecuado y personalizado que sea posible. Esto asegura que reciban la atención óptima en su situación particular (26).

Incorporación de los cuidados paliativos en las directrices internacionales: La Organización Mundial de la Salud (OMS) al igual que otras organizaciones a nivel mundial han reconocido la relevancia de brindar cuidados paliativos a pacientes con enfermedades avanzadas, incluyendo la ELA. Estas organizaciones han subrayado la importancia de otorgar a la persona una atención integral que no solo se centre en sus necesidades médicas, sino también en su bienestar emocional y espiritual. Este enfoque ha generado una mayor atención en la prestación de cuidados a pacientes con ELA y otras afecciones avanzadas, lo que conlleva a una mayor centralización en la indagación y creación de tratamientos para estos pacientes (27).

Investigación en cuidados paliativos en ELA: En la última década, la investigación en cuidados paliativos para pacientes que padecen ELA ha presentado un aumento, con una atención especial en la mitigación del dolor, la gestión de síntomas, la atención emocional, la planificación anticipada de atención médica y la toma de decisiones en etapa terminal. Los estudios en esta área se han enfocado en encontrar formas de aumentar el nivel de vida de los pacientes y ayudarlos a enfrentar los desafíos que se presentan a causa de esta afección. A medida que ha transcurrido el tiempo, estos esfuerzos de investigación han dado lugar a nuevas terapias y enfoques para la atención a personas con ELA (28).

Desarrollo de programas de cuidados paliativos en ELA: En distintas partes del mundo, se han establecido programas enfocados en cuidados paliativos específicos para pacientes con ELA, y en ellos participan equipos multidisciplinarios de atención médica que incluyen trabajadores sociales, médicos, psicólogos, enfermeros, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales y terapeutas ocupacionales, entre otros especialistas. La meta principal de

estos programas es proporcionar una atención integral y potenciar el bienestar de vida de los pacientes mediante la colaboración de diversos profesionales de la salud (27).

La profesora Juliana Barbosa Framil del centro universitario FAEMA - UNIFAEMA a través de su tesis "O papel da enfermagem no cuidado paliativo em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA)" realiza una revisión bibliográfica a través de plataformas académicas sobre el tema de esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y cuidados de enfermería, con el objetivo de ofrecer a los enfermeros y enfermeras una perspectiva más humana y empática en la atención de personas con discapacidades médicas. El artículo busca proveer información sobre métodos para optimar la calidad de vida, haciendo hincapié en la importancia de brindar atención humanizada y específica a las personas que padecen esclerosis lateral amiotrófica (ELA) (29).

El artículo concluye con la importancia de que enfermería desarrolle, a través de los medios disponibles, como el proceso de enfermería, un plan que tenga como objetivo atender las necesidades del paciente en cada fase del compromiso de salud en cuestión, realizando un abordaje humanizado, sistematizado, individualizado y resolutivo (29).

- **6.2 Marco normativo.**

Ley 1733 de 2014

Ley Consuelo Devis Saavedra, tiene como objetivo establecer un marco regulador para asegurar que las personas que sufren de enfermedades degenerativas, terminales, irreversibles y crónicas reciban los servicios de cuidados paliativos que impacten considerablemente en su calidad de vida, sin importar en qué etapa se encuentren. La ley busca velar por el derecho de estos individuos y sus familias a una atención integral que incluya la terapia del dolor, la mitigación del sufrimiento y otros síntomas, sin excluir los factores físicos, psicológicos, colectivos y espirituales que puedan estar impactando la salud general de la persona de cada caso, basándose en las guías clínicas establecidas por el Ministerio de Salud y Protección Social para cada enfermedad. En adición, se reconoce que los pacientes tienen el derecho de decidir si quieren o no recibir tratamientos médicos no esenciales que no cumplan con los principios de proporcionar beneficios terapéuticos significativos y mejorar su calidad de vida con dignidad. Este derecho es completamente voluntario y se debe ejercer con anticipación, especialmente en situaciones de enfermedades terminales, crónicas, degenerativas e irreversibles que puedan tener un impacto negativo en su calidad de vida (30).

○ 6.3 Marco conceptual

Esclerosis lateral amiotrófica (ELA)

La ELA es una enfermedad que afecta el sistema nervioso y se conoce con diferentes nombres como enfermedad de Lou Gehrig, enfermedad de Charcot o enfermedad de la motoneurona. Esta enfermedad provoca una degeneración progresiva de las células nerviosas que controlan los músculos voluntarios del cuerpo, también llamadas motoneuronas. En varias áreas del cerebro y la médula espinal se encuentran células muy importantes que se encargan de conectar el sistema nervioso con los músculos, lo que es imprescindible para el correcto funcionamiento del cuerpo, gracias a estas células, los músculos reciben las señales del sistema nervioso para poder moverse de forma apropiada. Las motoneuronas cerebrales envían mensajes a las motoneuronas de la médula espinal, las cuales a su vez controlan cada uno de los músculos del cuerpo (31)(32).

La enfermedad se clasifica en tres tipos según su presentación clínica. El tipo común comienza típicamente de manera asimétrica en una extremidad superior, mientras que el tipo pseudopolineurítico empieza de forma asimétrica en las extremidades inferiores y se extiende gradualmente hacia arriba. El tipo bulbar es el más agresivo y se caracteriza por manifestar desde el comienzo síntomas como disfasia y disfagia, además de una mayor producción de moco y saliva (33).

La enfermedad es compleja y está implicada en múltiples factores, tanto moleculares como genéticos. Hay varias teorías que se han propuesto, como las alteraciones de la función prion-like, la agregación de proteínas en neuronas y glía, activación de procesos proapoptóticos disfunciones mitocondriales, interrupciones del transporte axonal anterógrado

y retrógrado y/o de la estructura de los neurofilamentos, la liberación insuficiente de factores neurotróficos, así como la degeneración de astrocitos y microglía. No obstante, la teoría más reconocida y aceptada es la toxicidad neuronal causada por el exceso de glutamato, un neurotransmisor que es responsable de la excitación en el sistema nervioso central. Este neurotransmisor se une a los receptores AMPA y NMDA situados en la membrana postsináptica, y cuando se sobre activan, produce una cantidad importante de iones de calcio que penetran en la célula desde el espacio extracelular, activando mecanismos enzimáticos intracelulares que aceleran la apoptosis celular programada, lo que resulta en degradación y finalización de las neuronas. La teoría también proporciona una explicación acerca de la muerte selectiva de las motoneuronas, ya que estas tienen una capacidad menor para regular el calcio debido a que expresan menos proteínas que se unen a este ion (34)(35)(36).

Manifestaciones clínicas

La esclerosis lateral amiotrófica se manifiesta de diversas maneras según el tipo de neuronas que se vean afectadas. Si se ven afectadas las neuronas motoras inferiores, el síntoma que se presenta primero suele ser el deterioro gradual y asimétrico de la fuerza en una extremidad, lo que puede provocar calambres musculares, acompañado de una temprana denervación. La pérdida de fuerza viene acompañada de la progresiva atrofia muscular y espasmos automáticos de las unidades motoras. Si la afectación inicial del nervio provoca un mayor impacto en los músculos bulbares, se pueden experimentar dificultades para deglutir y hablar. Si la afección es más corticoespinal, puede haber hiperreflexia y la limitación por rigidez espástica de la movilidad pasiva de las extremidades. La muerte progresiva de las fibras nerviosas que conectan la corteza cerebral con el tronco encefálico

puede llevar a problemas en la articulación de las palabras (disartria) y una mayor manifestación de las emociones a través de la expresión motora, lo que puede provocar risas o llantos involuntarios (denominada afección pseudobulbar) (31).

Es frecuente que los pacientes con ELA conserven su capacidad cognitiva y sus funciones sensoriales, intestinales y vesicales, incluso en las etapas avanzadas de la enfermedad. En ocasiones, la enfermedad de ELA puede coexistir con la demencia frontotemporal, esta última caracterizada por la manifestación temprana de comportamientos anormales (31).

Cuidados paliativos

La Organización Mundial de la Salud define que los cuidados paliativos tienen como objetivo lograr una vida más confortable y satisfactoria de los pacientes y de sus familias, ya que afrontan enfermedades graves que pueden ser mortales. El cuidado paliativo busca impedir y disminuir el sufrimiento por medio de la detección temprana y la evaluación cuidadosa de las exigencias del paciente. Se aborda el dolor y otras dolencias físicas, afecciones mentales o espirituales que puedan surgir, con el objetivo de aliviar el sufrimiento y mejorar el bienestar general del paciente. Para lograr esto, se enfatiza en la prevención y el alivio del sufrimiento mediante la detección temprana y la evaluación adecuada de los problemas relacionados con la salud física, emocional, social y espiritual (16).

La ley 1733 del 2014, establece que las personas que sufren de afecciones que no pueden ser curadas, que son duraderas, que empeoran con el tiempo o que se encuentran en una etapa avanzada de la enfermedad deben recibir cuidados paliativos. Estos cuidados se enfocan en el control del dolor y otras manifestaciones clínicas, requieren apoyo no solo

social, médico y espiritual, sino también psicológico enfocado a pacientes y familiares durante la enfermedad y el duelo (30).

Los cuidados paliativos son una agrupación de medidas que se centran en mejorar el bienestar de personas que padecen enfermedades graves y con riesgo de mortalidad, así como de sus familiares. Su objetivo principal es la prevención y el tratamiento del sufrimiento por medio de la detección temprana y la terapia exhaustiva de problemas psicológicos, físicos, espirituales y sociales que puedan afligir al paciente. Estos cuidados buscan mejorar el bienestar y la comodidad del paciente, brindando apoyo y atención personalizada las diversas etapas de la enfermedad, incluyendo el final de la vida (37).

Los cuidados paliativos son esenciales para el bienestar y brindar confort tanto a los pacientes como a sus seres queridos que hacen frente a enfermedades que amenazan su salud y causan diversas dificultades biológicas, emocionales y sociales, generando sufrimiento (38). Cuando se ofrecen cuidados paliativos, es crucial considerar las exigencias tanto del paciente como de sus allegados, así como la gravedad de los síntomas y demás complicaciones que se están experimentando. Para lograr esto, es esencial coordinar a los diferentes profesionales del sistema de salud, asegurando que todas las personas que requieran cuidados paliativos reciban una atención adecuada, equitativa y en el momento oportuno (38).

Cuidados paliativos de enfermería

El profesional de enfermería busca atender a un adulto con enfermedad terminal incluyendo la realización de una serie de cuidados esenciales, tales como:

- El manejo de la sintomatología que presente la enfermedad incluyendo el dolor (39).
- No interferir con el momento de la muerte (39).
- Incorporar cuidado integral del paciente que tiene en cuenta tanto los aspectos psicológicos como los espirituales (39).
- Permitir que el paciente sea activo hasta donde sea posible (39).
- Ofrecer apoyo a la familia y cuidadores durante el proceso crítico del paciente y el duelo (39).
- Mantener una comunicación multidisciplinaria para satisfacer las necesidades del paciente y su familia, incluyendo apoyo psicológico en caso de ser necesario para el proceso de duelo (39).

Enfermedad terminal

Enfermedad que se encuentra en una etapa avanzada e irreversible, se presentan múltiples síntomas que afectan tanto física como emocionalmente. La capacidad del paciente para valerse por sí mismo puede verse disminuida, y es poco probable que los tratamientos específicos sean efectivos. El pronóstico es limitado y se espera que la vida sea corta, lo que ocurre en un contexto de creciente fragilidad (40).

7. Diseño metodológico

Este estudio es una revisión narrativa de la literatura, fundamentada en los parámetros establecidos de Whitemore y Knafl (41). Se seleccionaron estos autores ya que presentan una estructura metodológica en cinco fases y consiguen describir de modo secuencial los requisitos de cada fase mediante pasos específicos y una descripción detallada de cada uno. Esta metodología asegura la rigurosidad de la revisión y proporciona mayor validez, además de reducir los posibles sesgos asociados (41).

Las cinco fases de la revisión fueron las siguientes: 1. Identificación del problema, que se encargó de definir claramente la pregunta y la finalidad de la investigación; 2. Búsqueda de literatura, que abarcó la creación de una estrategia de búsqueda, de modo minucioso y global; 3. Evaluación de datos, donde se consideraron factores como la autenticidad, la calidad del enfoque utilizado, la relevancia de la información obtenida y la representatividad de los estudios originales que están a disposición.; 4. Análisis de datos, que implicó la reducción, visualización, comparación y elaboración de conclusiones a partir de los mismos; 5. Presentación de datos, que resumió como se llegó a ciertas conclusiones utilizando un modelo que describe minuciosamente el proceso de integración y explica cómo dichos resultados influyen en la práctica, la política y la investigación. También se mencionaron las limitaciones de la revisión (41).

○ 7.1 Identificación del problema

De acuerdo con Whittemore y Knafl (41) en el inicio de cualquier proceso de revisión, se lleva a cabo esta fase que se concentra en identificar de manera precisa el problema que se trata en la revisión y el objetivo que se busca alcanzar con ella.

La pregunta de investigación fue elaborada mediante el esquema PICO: Patient/ Problem, Intervention, Comparison, Outcome (Población, Intervención, Comparación y Resultados). Las preguntas PICO se caracterizan por ser estructuradas ya que están planteadas para trabajar sobre una muestra de población muy específica (42).

Ante lo anterior, la pregunta de investigación que orientó esta revisión es: ¿Cuáles son los cuidados paliativos realizados por profesionales de enfermería en adultos con esclerosis lateral amiotrófica (ELA)?

○ 7.2 Búsqueda de literatura

Whittemore y Knafl (41), sostienen que, durante esta fase, es esencial obtener toda la literatura oportuna relacionada con el problema o tema de interés, y que idealmente debería ser incluida en la revisión.

▪ 7.2.1 Términos de búsqueda

Primero, se determinaron las palabras claves fundamentales para la búsqueda, siguiendo las indicaciones suministradas por los Descriptores en Ciencias de la Salud (DeCS) y el lenguaje controlado que utilizan las bases de datos biomédicas, que se conoce como Medical Subject Headings (MeSH) (Tabla 1)

Tabla 1. Identificación de términos de búsqueda usando descriptores DeCS y MeSH

Descriptores DeCS	Descriptores MeSH
<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en español: Cuidados paliativos •Descriptor en portugués: Cuidados Paliativos 	<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en inglés: Palliative care
<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en español: Adulto •Descriptor en portugués: Adulto 	<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en inglés: Adult
<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en español: Atención de Enfermería •Descriptor en portugués: Cuidados de Enfermagem 	<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en inglés: Nursing Care
<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en español: Esclerosis Amiotrófica Lateral •Descriptor en portugués: Esclerose Amiotrófica Lateral 	<ul style="list-style-type: none"> •Descriptor en inglés: Amyotrophic Lateral Sclerosis

<p>•Descriptor en español: Enfermería</p> <p>•Descriptor en portugués: Enfermagem</p>	<p>•Descriptor en inglés: Nursing</p>
---	---

Fuente: Elaboración propia, 2023

▪ 7.2.2 Fuentes de búsqueda

Las bases de datos seleccionadas para la exploración de artículos científicos fueron: SciELO, Science Direct, PubMed, Lilacs, Scopus y Nursing@Ovid Consortia, proporcionados por el repositorio de la Universidad Antonio Nariño

▪ 7.2.3 Estrategias de búsqueda

Whittemore y Knafl (41) sostienen que, para realizar la revisión integrativa de manera efectiva, es fundamental realizar una indagación exhaustiva que incluya la mayor cantidad posible de fuentes primarias relevantes. Para lograr esto, se aconseja emplear al menos dos o tres estrategias de búsqueda distintas.

La delimitación para la búsqueda de los artículos de investigación se realizó en las diversas bases de datos haciendo uso de diversas combinaciones de los términos de búsqueda DeCS y MeSH, empleando el operador booleano "AND".

Para la búsqueda, se llevó a cabo una exploración íntegra en cada una de las bases de datos seleccionadas, los idiomas usados fueron: español, inglés y portugués, con el fin de expandir las estrategias y cubrir todos los artículos disponibles, ver tabla 2.

Tabla 2. Estrategias de búsqueda

Ecuaciones de búsqueda		
Español	Portugués	Inglés
(Cuidados paliativos) AND (Enfermería) AND (Esclerosis Lateral Amiotrófica)	(Cuidados paliativos) AND (Enfermagem) AND (Esclerose Amiotrófica Lateral)	(Palliative care) AND (Nursing) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis)
(Atención de enfermería) AND (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (Adulto)	(Cuidados de Enfermagem) AND (Esclerose Amiotrófica Lateral) AND (Adulto)	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)
(Cuidados paliativos) AND (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (Adulto)	(Cuidados paliativos) AND (Esclerose Amiotrófica Lateral) AND (Adulto)	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)

Fuente: Elaboración propia, 2023

▪ 7.2.4 Filtros de selección

Durante la búsqueda de publicaciones, se emplearon filtros que fueron empleados en las bases de datos con el fin de obtener información que cumpla con los criterios de inclusión previamente establecidos. Esto se hizo para restringir los resultados de búsqueda y obtener información relevante y pertinente. Los filtros de selección fueron:

- Periodo de tiempo: Este filtro permitió seleccionar los artículos que no superen los 5 años de publicación (2018-2023).

- Idioma de la publicación: inglés, español y portugués.

Criterios de inclusión

Se emplearon los siguientes criterios de inclusión:

- Artículos a texto completo
- Artículos publicados desde el 2018 hasta el 2023
- Artículos en inglés, portugués y español

Criterios de exclusión

Se emplearon los siguientes criterios de exclusión:

- Artículos o publicaciones de literatura gris.

▪ 7.2.5 Artículos seleccionados

Una vez se realizó la búsqueda de literatura en las bases de datos aludidas anteriormente, haciendo uso de las ecuaciones de búsqueda, se procedió a realizar el siguiente proceso:

- Se aplicaron los filtros de selección mencionados anteriormente, consiguiendo el número total de referencias una vez que se eliminaron las duplicadas en las fuentes utilizadas.
- Se realizó una lectura de títulos con el fin de seleccionar aquellos artículos relacionados con el tema de revisión.
- Posteriormente de haber seleccionado los artículos en base a su título, se procedió a eliminar aquellos que no cumplen con los criterios de elegibilidad (tanto de inclusión como de exclusión) al leer el resumen o abstract.

- Después de la lectura de resumen o abstract, se procedió a eliminar los artículos duplicados.
- Por último, se llevó a cabo una revisión minuciosa y crítica a texto completo de los artículos seleccionados según los criterios de inclusión y exclusión previamente establecidos.

- **7.3 Evaluación de datos**

Durante esta etapa se busca evaluar la autenticidad, la calidad metodológica, la relevancia y la representatividad de los estudios primarios que se encuentran disponibles (43) .

Durante esta fase se lleva a cabo la organización y comparación detallada de los datos recolectados, de modo que los que presenten similitudes sean agrupados conjuntamente. Después, se realiza una comparación de estos grupos similares para facilitar el proceso de análisis y síntesis de la información obtenida (41).

Una vez fueron seleccionados y definidos los artículos que se van a incluir en la revisión, se realizó la evaluación de los datos en la siguiente etapa, en la cual se ordenaron las publicaciones mediante el uso de una matriz diseñada en Excel, la cual contó con los siguientes ítems: Título del artículo, medio de publicación, autores, base de datos, lugar de publicación, fecha de publicación, objetivo, diseño metodológico, principales hallazgos y análisis de contenido.

El uso de este instrumento permitió estructurar los artículos de forma ordenada, evitando la pérdida de información y permitiendo realizar un análisis detallado de cada uno de ellos.

○ 7.4 Análisis de datos

Cuando se analizan los datos en una revisión de investigación, es crucial organizar y clasificar la información recolectada de múltiples fuentes. Una vez que se han procesado y resumido los datos, es esencial integrarlos en una conclusión coherente que aborde la pregunta de investigación en cuestión (41).

Cuando se analizan los datos, se llevó a cabo una revisión detallada para identificar similitudes y agrupar elementos en categorías específicas. Después, se compararon estas categorías codificadas para facilitar el análisis y la síntesis de la información. Este enfoque es útil para manejar datos de diversas fuentes y enfoques metodológicos (41). Whittemore y Knafl (41) indican que esta etapa debe incluir: reducción, visualización y comparación de datos.

• **Reducción:** Whittemore y Knafl (41) sugieren que se deben seleccionar y extraer los datos pertinentes y preestablecidos en grupos más pequeños, para cada una de las fuentes primarias de datos. Teniendo en cuenta lo citado anteriormente, los datos de los artículos fueron recolectados y clasificados en grupos más pequeños, que luego se estructuraron en la matriz mencionada anteriormente. De este modo, se simplificó la información de cada artículo a datos similares obtenidos de diversas fuentes, lo que posibilitó a la realización de comparaciones de manera sistemática.

• **Visualización:** Los datos organizados en la matriz fueron exhibidos por medio de tablas y gráficas.

• **Comparación:** Después de organizar los datos, el siguiente paso en el análisis es compararlos de forma sistemática, mediante la observación de las representaciones gráficas

en las publicaciones. De esta manera se pueden identificar patrones, temas o relaciones entre ellos de manera eficiente y precisa (41). Para el cumplimiento, se analizaron los datos y se compararon las categorías obtenidas.

- **7.5 Presentación de los resultados**

Whittemore y Knafl (41), sostienen que en esta etapa del proceso se realiza una síntesis de los hallazgos a través de la integración de información, lo que permite describir las implicaciones prácticas y las limitaciones identificadas en la revisión. Es esencial brindar información detallada y precisa sobre las fuentes primarias y la evidencia utilizada para apoyar las conclusiones en una revisión. Esto es necesario para establecer una cadena lógica de pruebas y permitir que el lector verifique que las conclusiones se basen en la evidencia disponible (41). Finalmente, durante la revisión, es importante explicar de manera detallada y clara todas las limitaciones metodológicas que se presenten (41). En esta fase, se mostrarán los hallazgos y las conclusiones utilizando una combinación de texto, tablas y gráficas.

8. Consideraciones éticas

Debido a que en este estudio se recolecta una variedad de documentos con propiedad intelectual, se consideran las implicaciones éticas de la normativa legal vigente en Colombia. Estas consideraciones se aplican a lo largo de todo el proceso de la investigación.

Según la Resolución 8430 de 1993, Título II. De la investigación en seres humanos, Capítulo 1. De los aspectos éticos de la investigación en seres humanos. Artículo 11, Se ha determinado que el estudio actual no implica ningún riesgo porque se basa en la revisión de documentos previos y no involucra la manipulación deliberada de factores biológicos, fisiológicos, psicológicos o sociales de los participantes. Esto significa que no se realizan intervenciones ni cambios en los participantes, lo que minimiza cualquier posible peligro o daño (44).

El estudio asegura la protección de la propiedad intelectual durante todo el proceso de investigación, tal como lo estipula el Artículo 61 de la constitución política de Colombia, la cual determina que el estado protege la propiedad intelectual por el tiempo, mediante dictámenes establecidos por la ley (45). Se cumple haciendo uso de la citación en formato Vancouver, el cual fue facilitado por el software gratuito Mendeley, con el propósito de asegurar que cualquier información obtenida de fuentes externas sea debidamente referenciada, en cumplimiento con las regulaciones nacionales y el Acuerdo No. 23. Estatuto de propiedad intelectual establecido por la Universidad Antonio Nariño. Artículo 2. Conservación del patrimonio el cual describe la importancia de referenciar a los autores de todas las piezas literarias usadas, tales como libros, revistas y repositorios, extraídos de las

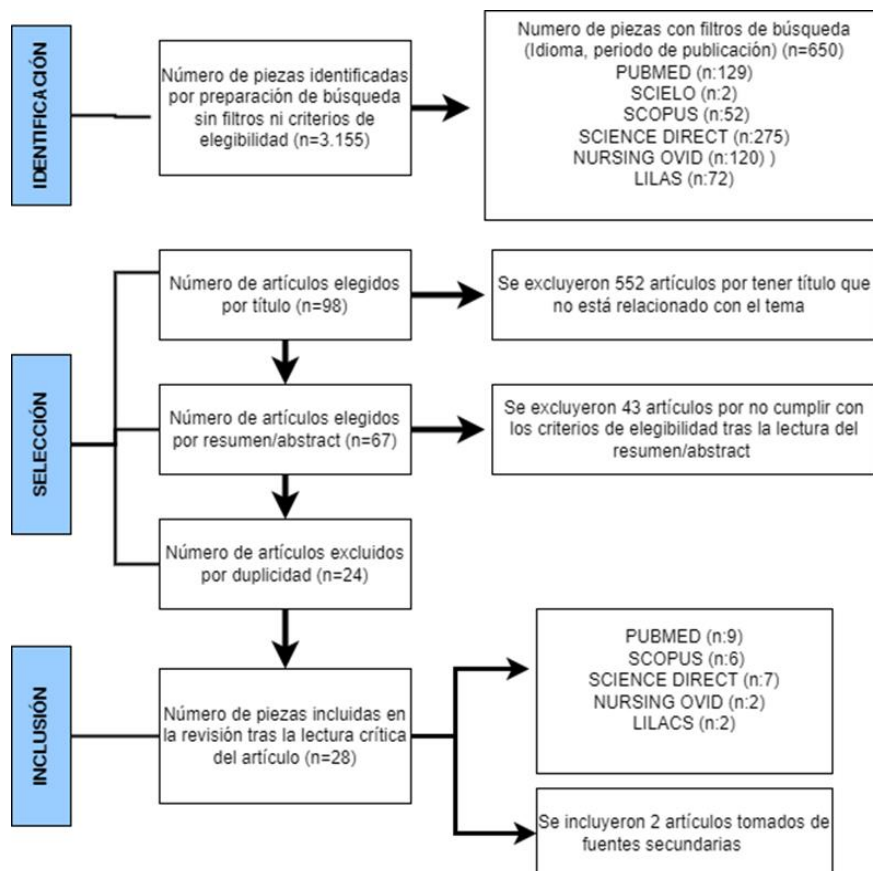
bases académicas de la UAN, ya que forman parte del patrimonio de investigación de la universidad (46).

9. Resultados

En esta sección, fue llevada a cabo una revisión minuciosa de los artículos encontrados, con la finalidad de abordar de manera integral todos los aspectos relevantes para el cumplimiento de los objetivos propuestos en esta investigación. Se consideró toda la información pertinente en este estudio para asegurar un enfoque completo y riguroso.

Para la elección de los artículos que se incluyeron para su posterior análisis e interpretación se llevó a cabo el siguiente procedimiento:

Ilustración 1. Flujograma PRISMA de la selección de artículos



Fuente: Elaboración propia, 2023.

Tabla 3. Procedimiento para la selección de artículos

Base de datos	Ecuación de búsqueda	No. Artículos encontrados con filtros de búsqueda	No. Artículos seleccionados por título	No. Artículos seleccionados por abstract	No. Artículos descartados por duplicidad	No. Artículos seleccionados para la revisión	Total
SCOPUS	(Palliative care) AND (Nursing) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis)	19	9	7	2	4	6
	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	23	6	4	0	2	
	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	10	1	0	0	0	
SCIENCE DIRECT	(Palliative care) AND (Nursing) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis)	154	13	9	2	3	7
	(Atención de enfermería) AND (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (Adulto)	12	4	3	0	2	
	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	57	6	4	2	1	
	(Cuidados paliativos) AND (Esclerosis Lateral	11	2	1	0	0	

	Amiotrófica) AND (Adulto)						
	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	41	5	4	3	1	
PUBMED	(Palliative care) AND (Nursing) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis)	32	8	6	1	5	9
	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	56	8	5	3	1	
	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	41	9	6	3	3	
LILACS	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	23	5	3	2	1	2
	(Cuidados paliativos) AND (Esclerosis Lateral Amiotrófica) AND (Adulto)	12	4	3	0	1	
	(Cuidados paliativos) AND (Esclerose Amiotrófica Lateral) AND (Adulto)	12	2	1	0	0	
	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	25	6	3	2	0	

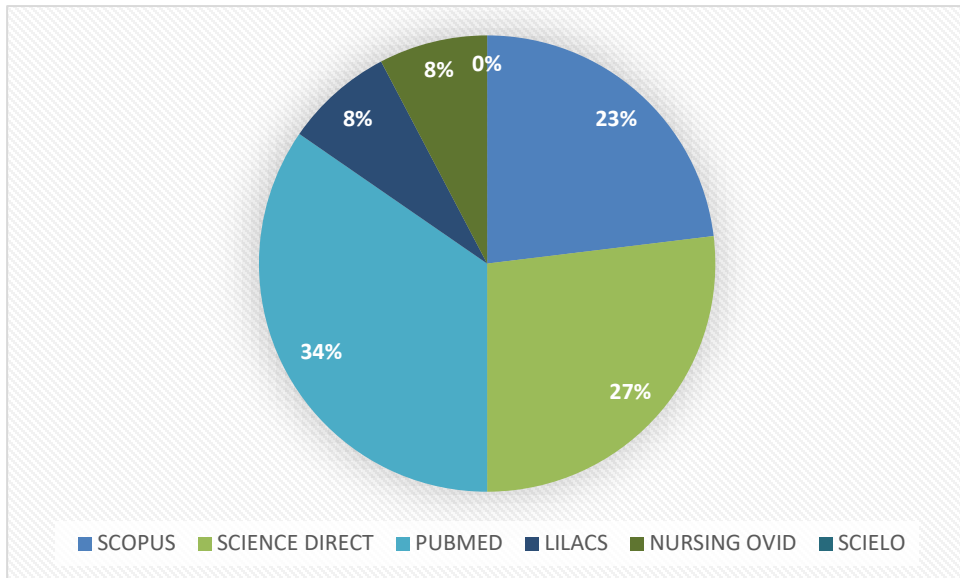
NURSING OVID	(Nursing care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	56	4	3	1	2	2
	(Palliative care) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis) AND (Adult)	64	5	3	2	0	
SCIELO	(Palliative care) AND (Nursing) AND (Amyotrophic Lateral Sclerosis)	2	1	1	1	0	0
FUENTES SECUNDARIAS		0	0	0	0	2	2
TOTAL		650	98	66	24	28	28

Fuente: Elaboración propia, 2023.

○ **9.1 Presentación de resultados**

En la búsqueda de literatura realizada para la presente investigación, es de suma importancia destacar que del 100% de los artículos incluidos el 34% fueron obtenidos de la base de datos PubMed, seguidos de Science Direct con el 27%, Scopus 23%, Lilacs 8%, Nursing Ovid 8% y por último SciELO con 0%.

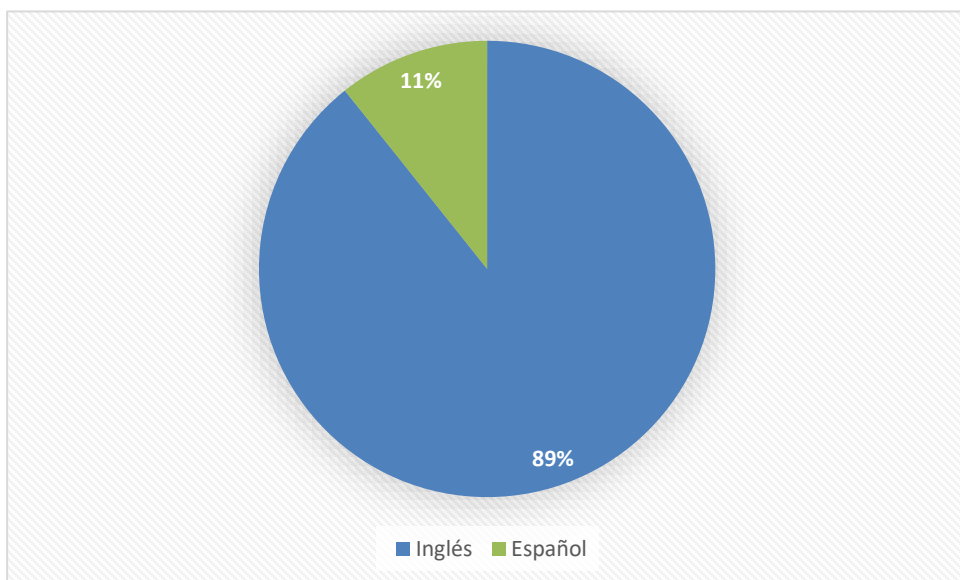
Ilustración 2. Porcentaje de artículos por base de datos



Fuente: Elaboración propia, 2023.

De los artículos seleccionados, el idioma original que predomina es el inglés con 89% y solo un 11% se encuentran en español.

Ilustración 3. Porcentaje de artículos según idioma



Fuente: Elaboración propia, 2023.

Una vez que se seleccionaron los artículos, se codificaron en bases de datos para que pudieran ser evaluados y analizados. A cada artículo se le dio un número y se le asignó un código que indica en qué base de datos está. De esta manera: Scopus (SC), Science Direct (SD), PubMed (PM), Lilacs (LI), Nursing Ovid (NO), SciELO (SI) y fuentes secundarias (FS).

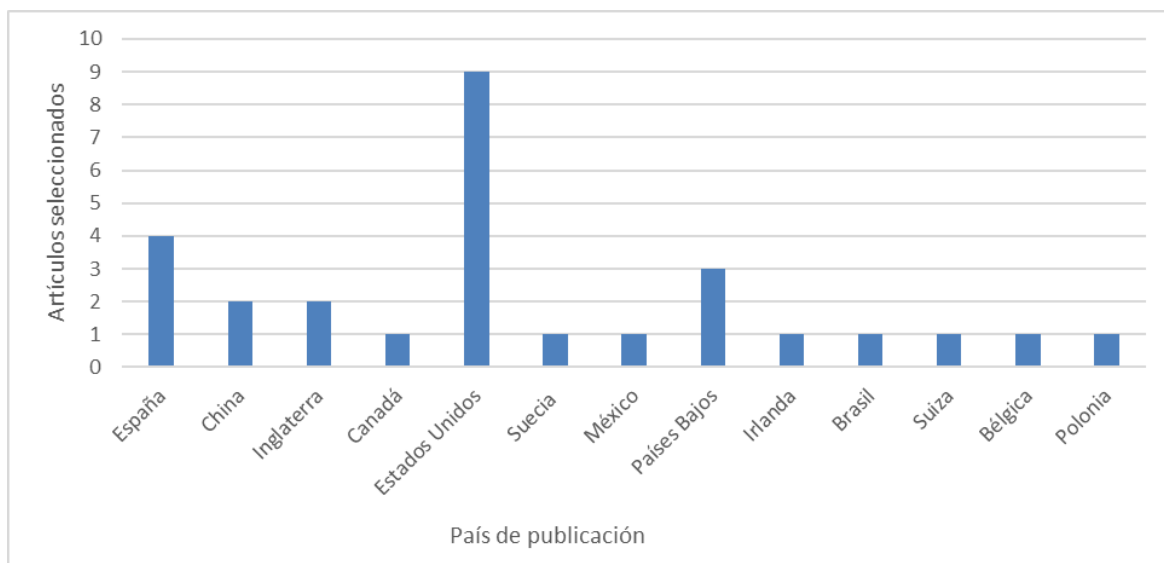
Tabla 4. Artículos seleccionados según base de datos

Base de datos	Código	Artículos seleccionados
Scopus	SC	6
Science Direct	SD	7
PubMed	PM	9
Lilacs	LI	2
Nursing Ovid	NO	2
SciELO	SI	0
Fuentes secundarias	FS	2

Fuente: Elaboración propia, 2023.

De acuerdo con la clasificación según el país de publicación, se evidencia que el país con el mayor número de publicaciones es Estados Unidos, seguido de España y Países Bajos.

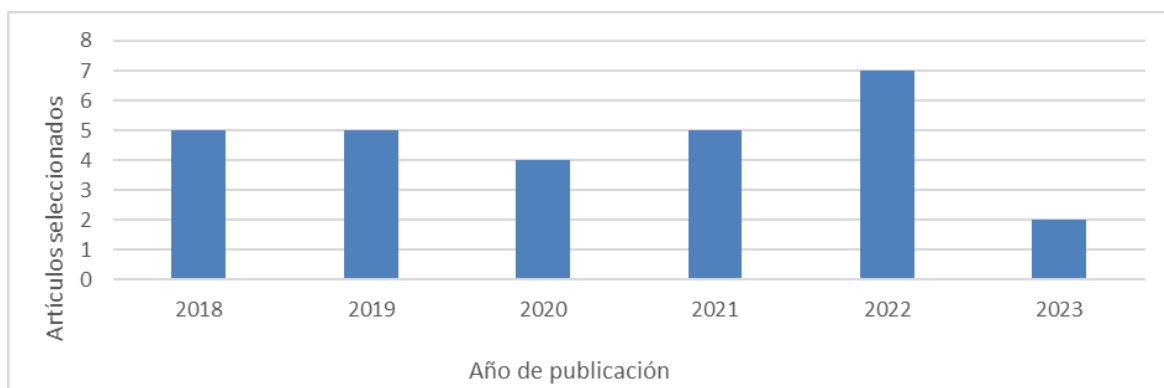
Gráfica 4. Clasificación de artículos según país de publicación



Fuente: Elaboración propia, 2023.

En relación a los años de publicación, se puede constatar que la mayor cantidad de artículos publicados se registró en el año 2022, con un total de siete publicaciones. Los años 2018, 2019 y 2021, por su parte, exhibieron una cantidad equivalente de publicaciones, cada uno con cinco artículos.

Gráfica 5. Clasificación de los artículos según año de publicación



Fuente: Elaboración propia, 2023.

A continuación, se presentan los artículos incluidos en la investigación.

Código	Título del artículo	Medio de publicación	Año de publicación	País	Idioma
SC1	Therapeutic communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Case Management at the end of life	Revista Index de enfermería vol.30	2022	España	Inglés
SC2	Effects of Palliative Care for Progressive Neurologic Diseases: A Systematic Review and Meta-Analysis	Journal of the American Medical Directors Association	2022	China	Inglés
SC3	Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: a 4-year longitudinal observational study	Swiss Medical Weekly	2020	Suiza	Inglés
SC4	Needs of caregivers of amyotrophic lateral disease: a pilot study on multidisciplinary intervention	Revista Científica de la Sociedad de Enfermería Neurológica	2021	España	Inglés
SC5	Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation	Palliative Medicine in Practice	2021	Polonia	Inglés
SC6	Support needs of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study	Palliative & Supportive care	2019	Países Bajos	Inglés
LI1	Cuidados de enfermería en una paciente diagnosticada de esclerosis lateral amiotrófica	Revista Sanitaria de Investigación	2022	España	Español
LI2	Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis	Nature reviews. Neurology	2018	Estados Unidos	Inglés
NO1	Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations.	Lippincott Browse Journals	2020	Estados Unidos	Inglés
NO2	Navigating ALS: An overlooked disease	Nursing	2023	Estados Unidos	Inglés
PM1	Embedded Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Program and Lessons Learned	Neurology Clinical Practice	2022	Estados Unidos	Inglés
PM2	A Journey with Amyotrophic Lateral Sclerosis.	Journal of Christian Nursing	2018	Estados Unidos	Inglés
PM3	Symptom relief during last week of life in neurological diseases	Brain and Behavior	2019	Suecia	Inglés

PM4	Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A View of Comprehensive Care	International Journal of Advanced Engineering Research and Science	2022	Brasil	Inglés
PM5	Advance care planning in progressive neurological diseases: lessons from ALS	BMC Palliative Care	2019	Países Bajos	Inglés
PM6	Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach	Journal of Multidisciplinary Healthcare	2018	Irlanda	Inglés
PM7	End-of-life Characteristics and Palliative Care Provision for Patients With Motor Neuron Disease	The American Journal of Hospice & Palliative care	2018	China	Inglés
PM8	Healthcare utilization at the end of life in people dying from amyotrophic lateral sclerosis: A retrospective cohort study using linked administrative data	Journal of the neurological sciences	2019	Bélgica	Inglés
PM9	The Role of Specialty Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis	SAGE Journals	2021	Estados Unidos	Inglés
SD1	Palliative care principles in ALS	Handbook of Clinical Neurology	2023	Inglaterra	Inglés
SD2	Neuropalliative care: An integrative review of the nursing literature	International Journal of Nursing Studies Volumen 117	2021	Canadá	Inglés
SD3	Cuidados de enfermería en Esclerosis Lateral Amiotrófica	Revista Ocronos	2020	España	Español
SD4	ESPEN guideline clinical nutrition in neurology	ELSEVIER	2018	Estados Unidos	Inglés
SD5	Cuidados paliativos como intervención de enfermería en los últimos días de vida: revisión sistemática	UNISON	2022	México	Español
SD6	Motor Neuron Disease: Pathophysiology, Diagnosis, and Management	The American Journal of Medicine	2019	Estados Unidos	Inglés
SD7	Supportive nursing care for family caregivers – A retrospective nursing file study	ELSEVIER	2021	Países Bajos	Inglés
FS1	The role of a nurse in home care of mechanically ventilated patients	ELSEVIER	2022	Estados Unidos	Inglés
FS2	Amyotrophic Lateral Sclerosis: What Nurses Need to Know	Lippincott Browse Journals	2020	Estados Unidos	Inglés

Fuente: Elaboración propia, 2023.

10. Discusión

Para la realización de la discusión y la obtención de las categorías, se elaboró un análisis de cada uno de los artículos incluidos. Posteriormente, se procedió a sintetizar las intervenciones realizadas por el profesional de enfermería, subrayándolas y diferenciándolas por medio de colores. Se obtuvieron cuatro categorías: 1. Cuidados enfocados al confort y bienestar del paciente; 2. Cuidados enfocados a la nutrición del paciente; 3. Cuidados enfocados al soporte respiratorio del paciente y 4. Cuidados enfocados al cuidador. A continuación, se presentan los resultados de las categorías mencionadas anteriormente de manera más amplia.

○ 10.1. Cuidados enfocados al confort y bienestar del paciente

Esta categoría describe los cuidados realizados por enfermería para mejorar el confort y proporcionar bienestar al paciente. En los artículos incluidos, se destacaron las actividades directamente relacionadas para el manejo de los síntomas presentadas en pacientes con ELA. Se clasificaron en: Terapia farmacológica, Terapia no farmacológica e Higiene del cuidado

▪ 10.1.1. Terapia farmacológica

La administración de fármacos es una actividad netamente realizada por enfermería, esta es una tarea crucial que requiere habilidades y conocimientos específicos para asegurar que el paciente reciba correctamente los efectos terapéuticos de los fármacos, manteniendo todas las precauciones que requiere esta actividad. El uso de medicamentos en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, proporcionan alivio de los signos y síntomas que conlleva esta patología, sin embargo, también son los causantes de provocar reacciones adversas, por

consiguiente, es esencial que el personal de enfermería preste una atención detallada al estado de salud del paciente durante el suministro de estos (47).

Como se mencionó en el párrafo anterior, es necesario realizar una observación minuciosa y exhaustiva del estado de salud del paciente, de modo que, el personal de enfermería debe realizar algunas intervenciones tales como la monitorización de las constantes vitales (presión arterial, frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, saturación de oxígeno y temperatura), además de evaluar otros aspectos críticos como el nivel de conciencia del paciente, el gasto urinario, entre otros (47). Estas intervenciones se realizan al momento de administrar un medicamento, ya que esto ayuda a evaluar la reacción del paciente al tratamiento y a identificar cualquier posible efecto secundario o reacción adversa. Dado que los medicamentos pueden afectar el funcionamiento y la homeostasis del cuerpo, los cambios en los signos vitales pueden ser una señal de alguna alteración, por lo tanto, realizar un seguimiento de las constantes vitales antes, durante y después del suministro del fármaco permite al personal de enfermería detectar cualquier cambio en la condición del paciente y tomar medidas para garantizar su seguridad y bienestar (47).

Es trascendental conocer los signos y síntomas que presentan los pacientes con ELA, ya que actualmente no existe un tratamiento eficaz que la pueda detener o revertir, lo que hace que el tratamiento sintomático sea crucial para mejorar la supervivencia de los pacientes (48). Además, permite que el personal de enfermería esté familiarizado con los síntomas del paciente, permitiendo detectar cualquier cambio en su condición de salud realizando los ajustes apropiados en el tratamiento (49).

Síntomas como la rigidez muscular, debilidad y fasciculaciones al inicio son leves. Sin embargo, con el tiempo, estos síntomas empeoran y se extienden por todo el cuerpo, incluso afectando la lengua y provocando dificultades para la deglución, la comunicación y la respiración (disfagia, disartria y disnea) (50). En la última etapa de la enfermedad, la mayoría de los músculos voluntarios se paralizan, mientras que los músculos involuntarios no se ven afectados, debido a esto la capacidad para respirar se ve comprometida (50)(51).

Conociendo la sintomatología y teniendo en cuenta que la esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad progresiva sin ningún tratamiento aún, se hace alusión a la teoría de síntomas desagradables elaborada por Elizabeth Lenz y colaboradores (52). El propósito de esta teoría es incrementar la comprensión sobre la manera en que diferentes síntomas son experimentados en diversos contextos, con el fin de proporcionar información de gran valor para la creación de estrategias eficaces que contribuyan a prevenir, disminuir o manejar los síntomas y sus efectos negativos. Esta teoría sugiere que los síntomas desagradables son una respuesta inherente del cuerpo ante una enfermedad o tratamiento, y la manera en que se experimentan puede ser influenciada por aspectos psicológicos y sociales. (52). En el caso de la esclerosis lateral amiotrófica, esta teoría es particularmente relevante, ya que los pacientes con ELA a menudo experimentan una variedad de síntomas desagradables, como dolor, fatiga, espasmos musculares, insomnio, depresión, ansiedad, etc.

La teoría sugiere que estos síntomas pueden ser tratados mediante la combinación de enfoques médicos y psicológicos (52). Los enfoques médicos pueden incluir medicamentos para controlar la sintomatología, por ende, algunos de los artículos incluidos en la investigación hacen alusión a el manejo farmacológico de los síntomas de la enfermedad. A

continuación, se presentan los fármacos usados para manejar los síntomas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica:

Riluzol: Este medicamento funciona como un antagonista del receptor NMDA (N-metil D-aspartato) y su objetivo es reducir los efectos de la excitotoxicidad en la ELA. Se cree que los pacientes que han tenido la enfermedad por menos de 5 años y que no han requerido traqueostomía son los que pueden obtener mayores beneficios de este tratamiento. Sin embargo, es importante tener en cuenta que aquellos pacientes que tienen problemas de insuficiencia renal o hepática no deben usar este medicamento (48)(53)(51).

Edaravone: Este fármaco es un neuro protector, tiene la habilidad de resguardar el sistema nervioso al prevenir el daño ocasionado por el estrés oxidativo en las células nerviosas. Su mecanismo de acción como antioxidante elimina los radicales libres; originalmente este medicamento fue desarrollado para tratar el accidente cerebrovascular isquémico agudo mediante su administración por vía intravenosa (47)(51).

Modafinilo: Este fármaco es un psicoestimulante derivado de la bencidrilsulfonilacetamida, este ha sido usado para controlar la fatiga. Según un estudio, el modafinilo demuestra resistencia ante este síntoma, el 76% de los pacientes tuvieron una respuesta favorable (54)(48)(55).

Baclofeno: Este fármaco es un antiespástico análogo del neurotransmisor GABA (ácido gamma-aminobutírico), es usado para controlar las fasciculaciones musculares y la espasticidad, estos síntomas ocurren debido a la atrofia muscular (50)(48).

Anticolinérgicos: Los anticolinérgicos son fármacos que impiden el efecto de la acetilcolina, un mensajero químico o neurotransmisor que transmite señales entre células específicas para afectar el funcionamiento del cuerpo. Estos fármacos suelen ser beneficiosos para la sialorrea, un síntoma bastante común en la ELA (48)(2).

Mucolíticos: Fármacos como N-acetilcisteína o guaifenesina cambian las características del moco para hacerlo más fácil de eliminar del cuerpo al facilitar su expulsión. En pacientes con ELA son usados para facilitar la expectoración (55)(50).

Anticoagulantes orales: Los pacientes que padecen de ELA son más propensos a desarrollar trombosis venosa profunda por su encamamiento prolongado. En primera instancia se procede a prevenir la aparición de esta haciendo uso de medidas no farmacológicas, sin embargo, si ya se cuenta con TVP se hace uso de anticoagulantes orales como warfarina (48).

Analgésicos: Las personas que sufren de ELA presentan una variedad de síntomas clínicos y experimentan dolor en diferentes áreas del cuerpo, dependiendo de si el dolor se origina por mecanismos primarios o como resultado de la degeneración motora (48). Además, la intensidad y la naturaleza del dolor difieren de un individuo a otro, y en algunas personas, el dolor puede aparecer incluso antes de que se manifiesten los síntomas motores (48)(53). El dolor asociado con la ELA puede ser tanto agudo como crónico. Según el estudio “Symptom relief during last week of life in neurological diseases”, con un 72.2% el dolor es el síntoma más prevalente en pacientes con ELA, con respecto a la intensidad, el 65,1% de los pacientes manifiestan que es intenso e insoportable (51). Con el fin de brindar confort al paciente y controlar el dolor, como primera opción, se hace uso de AINEs y paracetamol,

si estos no funcionan se hace uso de analgésicos opioides (51)(50)(47). Los analgésicos opiáceos son necesarios cuando la enfermedad se encuentre en una etapa avanzada, para brindar alivio cuando la intensidad del dolor aumente gradualmente, esto provocado por calambres, atrofia muscular o espasticidad (50).

▪ 10.1.2. Terapia no farmacológica

La presencia del profesional de enfermería es fundamental en las terapias no farmacológicas, debido a su capacidad para proveer cuidados integrales y adaptados a las necesidades particulares de cada paciente, lo que ayuda a mejorar su calidad de vida (49). Como ya se ha mencionado, aunque la terapia farmacológica puede ser efectiva en el tratamiento sintomatológico, también puede tener efectos secundarios que pueden afectar la salud del paciente. Por consiguiente, existen otras terapias no farmacológicas que están disponibles y que abordan el manejo de la sintomatología desde una perspectiva diferente. Estas son:

Estiramientos: El profesional de enfermería puede trabajar en colaboración con los fisioterapeutas, con el fin de crear un plan personalizado de actividad física y movilidad controlada dirigido al paciente con ELA, adicionalmente de colaborar en la implementación de este (48). El realizar estiramientos de manera constante y practicar actividades físicas que no sobrepasen los límites de movimiento son una forma segura y efectiva de prevenir la espasticidad en pacientes con ELA. Seguir un plan terapéutico donde se realicen estiramientos y movimientos físicos controlados, ayuda a evitar que el paciente desarrolle omalgia y mialgia (48)(56).

Férulas: Los profesionales de enfermería buscan que los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica conserven su independencia y tengan la capacidad de realizar las actividades de

la vida diaria, de modo que, para estimular que el paciente cumpla este cometido, se hace uso de férulas. Según el artículo “Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations”, las férulas se usan para evitar contracturas, el hacer uso de férulas especiales para corregir el pie pendular ayuda a prevenir caídas y a caminar con mayor facilidad, mientras que las férulas que estiran los dedos pueden aumentar la habilidad para agarrar objetos con precisión (51)(47).

Psicoterapia: El personal de enfermería que proporciona atención a personas que padecen ELA tiene una labor muy importante que va más allá de administrar medicamentos, estos también tienen la tarea de crear un ambiente cálido y reconfortante para que los pacientes puedan hablar sobre sus sentimientos y preocupaciones, teniendo en cuenta que la salud mental es esencial para sobrellevar su patología. Para lograr esto, el enfermero debe mantener una escucha activa, tener empatía y comunicarse de manera clara y efectiva con el objetivo de hacer sentir a los pacientes que son comprendidos y que tienen un lugar seguro donde pueden expresarse sin miedo ni temor (1).

El enfermero contribuye a que los pacientes comprendan mejor su enfermedad y las diversas opciones de tratamiento disponibles. Así mismo, este puede proporcionar información detallada sobre los recursos y servicios que están disponibles para los pacientes, como apoyo emocional, grupos de ayuda y recursos comunitarios con el fin de asegurarse de que los pacientes tengan una idea clara de su situación y estén al tanto de las diversas formas de ayuda que pueden recibir (1)(57), esto complementándose con la teoría de los síntomas desagradables que cuenta con enfoques psicológicos los cuales pueden incluir terapias de apoyo y educación sobre la enfermedad, así como terapia cognitivo-conductual para ayudar

a los pacientes a manejar la ansiedad, la depresión y otros síntomas psicológicos (52). Además, es crucial que las personas cercanas a este contribuyan a crear un ambiente positivo y brinden apoyo emocional, pues esto puede tener un impacto significativo en el proceso de tratamiento y afrontamiento de la enfermedad (1)(57).

Medidas posturales: El profesional de enfermería se encarga de realizar las medidas posturales dirigidas a la persona con ELA. Las medidas posturales se pueden usar como tratamiento para el reflujo gastroesofágico, la posición más recomendada es decúbito lateral izquierdo. Las medidas posturales también se usan para prevenir complicaciones en la salud de los pacientes que pueden surgir por encamamiento, estas deben realizarse con regularidad para evitar problemas como dolores musculares, lesiones por presión y aparición de trombosis venosa profunda. La posición más recomendable para esta última es la posición de Trendelenburg (48).

▪ 10.1.3. Higiene personal

Cuando una persona desarrolla esclerosis lateral amiotrófica, es común que sus habilidades para realizar actividades básicas de la vida diaria como cuidar de su higiene, aseo y vestimenta disminuyan gradualmente. El personal de enfermería se encarga de realizar la higiene del paciente con la finalidad de mantener una buena salud, un correcto hábito de limpieza y así mismo prevenir infecciones y complicaciones. Según los artículos incluidos, el profesional de enfermería debe revisar las necesidades de higiene del paciente para determinar el tipo de baño y la necesidad de ayuda requerida por este. Como se mencionó anteriormente, se busca que el paciente trate de mantener su independencia y siga realizando estas tareas en el baño, para ello es necesario garantizar un ambiente seguro y cómodo para

él. Si el paciente aun cuenta con independencia, el profesional de enfermería deberá educar al cuidador y al paciente mismo sobre la importancia de evaluar el lugar donde residen y la necesidad de ajustar el lugar donde se realizan estas actividades para que pueda ser utilizado fácilmente. Por el contrario, si el paciente se encuentra en situación de postramiento, el profesional de enfermería debe realizar el acompañamiento constante y brindar el apoyo requerido al momento de realizar la actividad. En ambas situaciones se debe realizar una valoración minuciosa de la piel, con el fin de detectar cualquier signo de infección u otra complicación (58)(59)(56).

- **10.2 Cuidados enfocados a la nutrición del paciente**

Esta categoría describe los cuidados realizados por enfermería para mejorar el estado nutricional del paciente hallados en los artículos seleccionados para la investigación.

Nutrición: Según el artículo “ESPEN Guideline Clinical Nutrition in Neurology” se ha demostrado que una alimentación equilibrada y completa, que incluya suficientes calorías, proteínas, líquidos, vitaminas y minerales para satisfacer las necesidades nutricionales del cuerpo, puede disminuir la gravedad y la progresión de la enfermedad, y está vinculada con la obtención de resultados más favorables (60).

Cuando una persona comienza a presentar disfagia, es importante tener en cuenta la textura y consistencia de los alimentos que consume. En estos casos, los alimentos semisólidos o sólidos con una textura suave y uniforme suelen ser más fáciles de deglutir que los líquidos, además de ayudar a prevenir la asfixia y la aspiración (61).

El artículo “Navigating ALS: An overlooked disease” indica que es importante evitar ciertos alimentos para garantizar que las personas que sufren de ELA puedan deglutir sin dificultad. Estos alimentos incluyen aquellos con texturas mixtas, como carnes rojas y verduras crudas ya que poseen texturas gruesas, alimentos secos, pegajosos, pequeños y con textura dura, como el maní, así como también productos lácteos (62).

Ambos artículos citados anteriormente concuerdan que es importante tener presente la posición en la que se encuentra al paciente al momento de suministrar alimentos. El paciente no debe estar en posición decúbito supino, es necesario que se encuentre en posición fowler o semifowler y mantener esta posición durante al menos una hora después de haber comido o bebido (62)(60).

Si el paciente comienza a tener problemas para deglutir, toser, tener arcadas al tragar alimentos o simplemente no se consigue mantener un buen estado nutricional, es importante pensar en la posibilidad de utilizar una sonda de alimentación para asegurar una nutrición adecuada. La técnica de elección es la gastrostomía (60).

Una vez se realice la gastrostomía, es esencial llevar a cabo una limpieza diaria del estoma, asegurándose de secarlo y cubrirlo con una gasa sin causar dolor al paciente al halar la sonda. Además, es importante examinar la piel alrededor del estoma para detectar cualquier signo de sangrado, inflamación, enrojecimiento o secreción (47). Antes de administrar cualquier alimento o medicamento, se debe verificar la ausencia de residuos gástricos, y después de la administración, se debe enjuagar la sonda con 50 ml de SSN 0.9% (47)(61).

Es importante llevar a cabo la limpieza dental con delicadeza después de cada comida y hacer enjuagues bucales con regularidad para mantener una buena higiene bucal. Si se acumula saliva, es recomendable aspirar las secreciones (61).

- **10.3. Cuidados enfocados al soporte respiratorio del paciente**

Esta categoría describe los cuidados realizados por enfermería para proteger y mantener la vía aérea del paciente hallados en los artículos seleccionados para la investigación.

Mantenimiento de un aporte de oxígeno: Una de las complicaciones más graves que experimentan los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica es la debilidad progresiva de los músculos que intervienen en la respiración, lo cual puede ser muy peligroso. Por esta razón, es fundamental estar alerta a los síntomas y signos que puedan indicar un empeoramiento de la función respiratoria, como disnea, ortopnea, somnolencia, disminución de la conciencia, taquipnea, participación de los músculos accesorios en la respiración y las dificultades para eliminar las secreciones respiratorias (63)(64). Adicionalmente, es crucial tener en cuenta distintas estrategias para cuidar y proteger las vías respiratorias del paciente. Estas estrategias incluyen mantener una posición donde no se evidencie fatiga, disnea ni desaturación; enseñar al cuidador a realizar la maniobra de Heimlich y abstener al paciente de hablar durante las comidas o bebidas (61)(65).

El artículo “The Role of Specialty Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis” indica que es importante realizar una valoración dirigida a la función respiratoria, en la que se revise la frecuencia y calidad de la respiración y se preste atención a la aparición de palidez cianosis en la piel. Es relevante también verificar la presencia de aleteo nasal, retracción

intercostal y el uso de músculos accesorios para respirar, como los músculos cervicales, ya que estos pueden ser señales de dificultades respiratorias (63).

A medida que la enfermedad avanza, es posible que sea necesario recurrir a la ventilación mecánica para mejorar la respiración del paciente. Esta terapia puede ser invasiva o no invasiva y, una vez que el paciente y sus cuidadores han recibido el entrenamiento adecuado, puede ser aplicada en el hogar (66)(67).

- **Ventilación mecánica no invasiva:** Esta opción de tratamiento implica el uso de una mascarilla nasal o facial. Por lo general, se recomienda su uso por la noche y, a medida que la debilidad muscular empeora, se puede aumentar su uso durante el día. La ventilación mecánica no invasiva reduce el esfuerzo respiratorio y la fatiga muscular, mejora la calidad del sueño y aumentando la supervivencia en comparación con los pacientes que no usan esta opción. Además, es fácil de usar, tiene un menor riesgo de infección y permite que el paciente se comunique; también es más económica que otras opciones de tratamiento. Sin embargo, es importante considerar algunos inconvenientes, como la posibilidad de desarrollar lesiones por presión en la piel, sequedad de las mucosas, la distensión gástrica por aerofagia, incomodidad o claustrofobia e hipoxemia debido a problemas de ajuste o desconexiones de la mascarilla (61)(66).

- **Ventilación mecánica invasiva:** Si la ventilación mecánica no invasiva no es efectiva, se podría optar por la traqueostomía, que consiste en la inserción de un tubo en la tráquea. Aunque esta opción puede prolongar la vida del paciente por varios meses, puede tener un impacto significativo tanto en el paciente como en sus cuidadores. La traqueostomía disminuye el riesgo de aspiración y reduce las fugas de aire, facilita la eliminación de

secreciones y es una alternativa cuando la ventilación no invasiva no funciona. Sin embargo, es importante considerar ciertos inconvenientes, como desplazamiento del tubo, afectación de la fonación, alto riesgo de contraer infecciones, requerimiento de un equipo multidisciplinario y un mayor costo económico (61)(66).

Éticamente hablando, es crucial considerar que el paciente tiene la opción de negarse a recibir estos tratamientos de apoyo y optar por no continuar con los mismos.

- **10.4. Cuidados enfocados al cuidador**

Esta categoría describe los cuidados realizados por enfermería para proporcionar atención a las necesidades de los cuidadores hallados en los artículos seleccionados para la investigación.

Cuidar al cuidador: En el proceso de atención, los profesionales de enfermería tienen una tarea crucial de ofrecer apoyo profesional, emocional y social dirigidos a los cuidadores. Este apoyo debe ser integral, ya que los cuidadores suelen descuidar sus propias necesidades mientras cuidan de sus seres queridos enfermos (68)(69).

Según el artículo “Needs of caregivers of amyotrophic lateral disease: a pilot study on multidisciplinary intervention” los enfermeros y enfermeras son esenciales en la atención profesional dirigida a los cuidadores, ya que ofrecen información médica y sanitaria sobre la enfermedad, asesoramiento sobre cómo cuidar del paciente y recomendaciones para manejar el estrés y la ansiedad. Además, brindan otros servicios valiosos, como enseñar la correcta administración de medicamentos, ayudar con terapia física o de rehabilitación, coordinar citas médicas y seguir las recomendaciones del equipo de atención médica. Su

enfoque es fundamental porque empodera a los cuidadores y los hace sentir más involucrados en el proceso de atención de su ser querido. De igual manera, el artículo hace alusión al apoyo emocional y social; este trata de brindar ayuda para que el cuidador pueda lidiar con sus emociones y sentimientos. Esto se puede traducir en ofrecer palabras de aliento y comprensión, así como en proporcionar asistencia para enfrentar el estrés, la ansiedad y la carga emocional que surge al cuidar a un paciente con ELA (70).

Lo mencionado en el párrafo anterior, se puede complementar con el artículo “Therapeutic communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: case management at the end of life” que hace mención a la importancia de que el enfermero y el cuidador trabajen juntos para garantizar que el paciente reciba un cuidado de alta calidad. Para lograr esto, es importante que el cuidador esté capacitado adecuadamente y tenga las habilidades necesarias para brindar la atención requerida por el paciente. Además, es muy valioso que el cuidador reciba apoyo emocional, lo que les permite sentirse acompañados y no tan solos en su rol, este apoyo emocional les ayuda a mantener una actitud positiva y esperanzadora, incluso durante momentos difíciles (57).

11. Conclusiones

- Los profesionales de enfermería son clave en la atención de pacientes con enfermedades progresivas sin cura como la esclerosis lateral amiotrófica, ya que su papel no solo se limita a la atención médica, sino que también incluye la educación del paciente y sus cuidadores, así como la evaluación de su bienestar emocional. Es esencial que se les proporcionen estrategias para fomentar la independencia y prolongar la capacidad funcional del paciente, con el fin de garantizar la mejor calidad de vida posible en estas circunstancias.
- En la mayoría de artículos seleccionados para la revisión, se destaca al dolor como el síntoma más prevalente de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Es indispensable que los profesionales de enfermería realicen una evaluación detallada, manejen adecuadamente la situación y controlen con precisión la atención que brindan a los pacientes, ya que esto es esencial para asegurar que reciban el tratamiento adecuado. Los enfermeros y enfermeras juegan un papel fundamental en la atención médica de los pacientes y deben tomar decisiones precisas que se adapten a las necesidades individuales de cada paciente.
- A través de esta revisión, se ha investigado acerca de los cuidados paliativos proporcionados por los profesionales de enfermería en pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica, con el objetivo de ampliar el conocimiento sobre el cuidado de enfermedades crónicas progresivas como la ELA, y mejorar el bienestar del paciente a través de la gestión de los síntomas y el dolor. Además, se busca establecer objetivos de

tratamiento apropiados para abordar la enfermedad y fomentar una comunicación efectiva entre pacientes, cuidadores y profesionales de la salud.

- Los cuidados nutricionales a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica son netamente indispensables para contribuir a la calidad de vida y supervivencia de quienes la padecen. Brindándoles ayuda y facilitando el proceso de alimentación y deglución.

- Los hallazgos son coherentes con la teoría de los síntomas desagradables elaborada por Elizabeth Lenz y aportan al conocimiento disciplinar

12. Recomendaciones

- Con base a los resultados que se obtuvieron en este trabajo, es evidente que, en el contexto de Latinoamérica se han realizado escasas investigaciones acerca de los cuidados paliativos proporcionados por profesionales de enfermería dirigidos a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Por lo tanto, se recomienda realizar investigaciones en Latinoamérica frente a la temática abordada y aumentar la evidencia científica de la misma.

- Considerar la realización de futuras investigaciones, haciendo uso de la teoría de los síntomas desagradables elaborada por Elizabeth Lenz en personas con ELA, teniendo en cuenta las categorías halladas en la discusión del presente trabajo

○ Anexo 2. Presupuesto

PRESUPUESTO			
ITEMS	ESPECIFICACIÓN	UNIDAD	VALOR
A. Recursos humanos	Jornada de investigación	Mes	\$850.674
B. Bienes	Depreciación del ordenador	Mes	\$240.000
	Memoria USB	Unidad	\$7.000
C. Servicios	Internet	Mes	\$79.900
	Energía	Mes	\$100.000
	Transporte	Unidad	\$11.800
SUBTOTAL			\$1.289.374
IMPREVISTOS			\$40.000
TOTAL			\$1.329.374

Resumen del presupuesto	
Ítems	Valor
Recursos humanos	\$ 850.674
Bienes	\$ 247.000
Servicios	\$ 191.700

11. Referencias

1. Sukockiene E, Iancu FR, Truffert A, Hérítier BAC, Genton L, Viatte V, et al. Multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis: a 4-year longitudinal observational study. *Swiss Med Wkly* [Internet]. 2020 Jun 9 [cited 2023 Apr 16];150(23–24). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32579697/>
2. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *J Multidiscip Healthc* [Internet]. 2018 May 19 [cited 2023 Apr 16];10:205–15. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28579792/>
3. Hospital Universitario la Paz. Guía Clínica Esclerosis Lateral Amiotrófica. [cited 2023 Mar 15]; Available from: <https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2022/11/Guia-Cinica-Tratamiento-ELA-2022.11.pdf>
4. Organización Mundial de la Salud. Trastornos neurológicos: Desafíos para la salud pública. [cited 2023 Mar 14]; Available from: https://www.paho.org/hq/dmdocuments/2008/Trastornos_Neurologicos.pdf
5. García P, María L, Gabriel JR, Cruz González J, Emilia P, Moreno P. Apoyo emocional y psicológico en la ELA Pacientes, familiares y profesionales. [cited 2023 Mar 19]; Available from: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/Apoyo-emocional-y-psicologico-en-la-ELA.pdf>
6. Marin BB, Boumé F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. [cited 2023 Mar 14]; Available from: <https://academic.oup.com/ije/article/46/1/57/2617177>
7. Universidad Complutense. Estudio sobre las enfermedades neurodegenerativas en España y su impacto económico y social. 2019 [cited 2023 Mar 14]; Available from: <https://neuroalianza.org/wp-content/uploads/Informe-NeuroAlianza-Completo-v-5-optimizado.pdf>
8. Gianferrari G, Martinelli I, Zucchi E, Simonini C, Fini N, Vinceti M, et al. Epidemiological, Clinical and Genetic Features of ALS in the Last Decade: A Prospective Population-Based Study in the Emilia Romagna Region of Italy. *Biomedicines* [Internet]. 2022 Apr 1 [cited 2023 Feb 23];10(4):819. Available from: <https://www.mdpi.com/2227-9059/10/4/819/htm>

9. Rodríguez F, Oreja C, Sanz I, San José B, Santiago A, Gómez MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurología (English Edition)*. 2011 Oct 1;26(8):455–60.
10. Bettini M, Vicens J, Giunta DH, Rugiero M, Cristiano E. Incidence and prevalence of amyotrophic lateral sclerosis in an HMO of Buenos Aires, Argentina. <http://dx.doi.org/10.3109/216784212013808225> [Internet]. 2017 Dec [cited 2023 Mar 14];14(7–8):598–603. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/21678421.2013.808225>
11. Dietrich-Neto F, Callegaro D, Dias-Tosta E, Almeida Silva H, Ferraz ME, Braz De Lima JM, et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Brazil: 1998 national survey. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2000 [cited 2023 Mar 14];58(3 A):607–15. Available from: <http://www.scielo.br/j/anp/a/GVMRWvCp5hjKRSxLcxVYk3K/?lang=en>
12. Rodríguez P, Salas I, Cartín M. Incidencia de esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica [Internet]. 2017 [cited 2023 Mar 14]. Available from: https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022007000100008
13. Bucheli M, Andino A, Montalvo M, Cruz J, Atassi N, Berry J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: Analysis of ALS cases in a predominantly admixed population of Ecuador. <https://doi.org/10.3109/216784212013852590> [Internet]. 2017 [cited 2023 Mar 14];15(1–2):106–13. Available from: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.3109/21678421.2013.852590>
14. Vázquez MC, Ketzoian C, Legnani C, Rega I, Sánchez N, Perna A, et al. Incidence and Prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Uruguay: A Population-Based Study. *Neuroepidemiology* [Internet]. 2018 Apr [cited 2023 Mar 14];30(2):105–11. Available from: <https://www.karger.com/Article/FullText/120023>
15. Consultor Salud SAS. La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en Colombia [Internet]. [cited 2023 Apr 16]. Available from: <https://consultorsalud.com/la-esclerosis-lateral-amiotrofica-ela-en-colombia-se-presenta-cerca-de-4-casos-nuevos-al-mes/>
16. Organización Mundial de la Salud. Cuidados paliativos [Internet]. 2020 [cited 2023 Feb 23]. Available from: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>
17. Codorniu N, Bleda M, Albuquerque E, Guanter L, Adell J, García F, et al. Nursing care in Palliative Care: analysis, consensuses and challenges. *Index de Enfermería* [Internet]. 2018 Jan [cited 2023 Mar 14];20(1–2):71–5. Available from:

https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962011000100015&lng=en&nrm=iso&tlng=en

18. Junta de Andalucía. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. [cited 2023 Mar 14]. Available from: <https://www.juntadeandalucia.es/organismos/saludyconsumo/areas/calidad-investigacion-conocimiento/calidad-sistema-sanitario/paginas/guia-ela.html>
19. Grove SK, Gray J. Understanding Nursing Research Building an Evidence-Based Practice [Internet]. 7th ed. Understanding Nursing Research Building an Evidence-Based Practice. Elsevier Inc.; 2019 [cited 2023 May 29]. 40–45 p. Available from: <https://www.scribd.com/document/450201643/Susan-K-Grove-Jennifer-R-Gray-Understanding-Nursing-Research-Building-an-Evidence-Based-Practice-Saunders-2018-pdf>
20. Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica. ELA la enfermedad. [cited 2023 Mar 19]; Available from: https://adelaweb.org/wp-content/uploads/2014/12/ELA_la_enfermedad.pdf
21. Rúbia J, De Sá França F, Fátima S, Da Costa G, Limeira Lopes ME, Lima Da Nóbrega MM, et al. Importancia de la comunicación en los cuidados paliativos en oncología pediátrica: un enfoque en la Teoría Humanística de Enfermería. *Latino-Am Enfermagem* [Internet]. 2013 [cited 2023 May 10]; Available from: www.eerp.usp.br/rlae
22. Oh J, An JW, Oh KW, Oh S Il, Kim JA, Kim SH, et al. Depression and Caregiving Burden in Families of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Korean Acad Nurs* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2023 Mar 14];45(2):202–10. Available from: <https://doi.org/10.4040/jkan.2015.45.2.202>
23. Bede P, Oliver D, Stodart J, Van Den Berg L, Simmons Z, Brannagáin DÓ, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2015 Apr 1 [cited 2023 Mar 14];82(4):413–8. Available from: <https://jnp.bmj.com/content/82/4/413>
24. Charcot JM, Joffroy A. Deux cas d’atrophie musculaire progressive avec lesions de la substance grise et des faisceaux antero-lateraux de la moelle epiniere . *Arch Physiol Norm Pathol* [Internet]. 1869 [cited 2023 Mar 19]; Available from: <https://www.scienceopen.com/document?vid=090ec17c-1f69-4675-9617-a58ccc3477ca>

25. Goetz Christopher G. Amyotrophic lateral sclerosis: Early contributions of Jean-Martin Charcot . Muscle Nerve [Internet]. 2000 Feb 15 [cited 2023 Mar 19]; Available from:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1002/%28SICI%291097-4598%28200003%2923%3A3%3C336%3A%3AAID-MUS4%3E3.0.CO%3B2-L>
26. Morales S. Esclerosis lateral amiotrófica: avances evidentes, soluciones pendientes. revista de los estudiantes de medicina de la universidad industrial de santander [Internet]. 2010 Jul 10 [cited 2023 Mar 19]; Available from:
<https://revistas.uis.edu.co/index.php/revistamedicasuis/article/view/1435/1838>
27. Montes De Oca GA, Directora L, México AH. Historia de los cuidados paliativos. 2207 Apr 10 [cited 2023 Mar 19]; Available from:
<http://www.revista.unam.mx/vol.7/num4/art23/art23.htm>
28. Stjernsward J, Clark D. Palliative medicine - a global perspective. Oxford Textbook of Palliative Medicine, 3rd ed [Internet]. 2003 [cited 2023 Mar 19];1199–224. Available from: <http://eprints.gla.ac.uk/56856/>
29. Barbosa J. O papel da enfermagem no cuidado paliativo em pacientes com esclerose lateral amiotrófica (ELA). 2021 [cited 2023 Feb 23]; Available from:
<https://repositorio.faema.edu.br/bitstream/123456789/3077/1/92217.1639003462.pdf>
30. Congreso de la República de Colombia. Ley 1733 de 2014 [Internet]. [cited 2023 Feb 23]. Available from:
<https://www.funcionpublica.gov.co/eva/gestornormativo/norma.php?i=59379>
31. Brown Robert Jr. Harrison. Principios de Medicina Interna, 20e [Internet]. 20th ed. Jameson JL FAKDHSLDLJ, editor. New York: McGraw-Hill Education; 2019 [cited 2023 Mar 19]. Available from:
<https://accessmedicina.mhmedical.com/content.aspx?bookid=2461§ionid=213023593>
32. Martínez J A. Riluzol: revisión, consejos y puntos prácticos en el tratamiento de la ELA. Acta Neurológica Colombiana [Internet]. 2017 [cited 2023 Mar 19];S28–32. Available from: https://www.acnweb.org/acta/2007_23_3s_28.pdf
33. Fernández-Lerones MJ, de la Fuente-Rodríguez A. Esclerosis lateral amiotrófica: un diagnóstico incierto. Medicina de Familia SEMERGEN [Internet]. 2021 Oct 1 [cited 2023 Feb 23];36(8):466–70. Available from: <https://www.elsevier.es/es-revista-medicina-familia-semergen-40-articulo-esclerosis-lateral-amiotrofica-un-diagnostico-S1138359310001346>

34. Gordon PH. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An update for 2013 Clinical Features, Pathophysiology, Management and Therapeutic Trials. *Aging Dis* [Internet]. 2013 [cited 2023 Mar 19];4(5):295. Available from: [/pmc/articles/PMC3794725/](#)
35. Ingre C, Roos PM, Piehl F, Kamel F, Fang F. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Epidemiol* [Internet]. 2015 Feb 12 [cited 2023 Mar 19];7:181. Available from: [/pmc/articles/PMC4334292/](#)
36. Ministerio de sanidad y política social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. 2009 [cited 2023 Mar 19]; Available from: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>
37. Radbruch L, De Lima L, Knaut F, Wenk R, Ali Z, Bhatnagar S, et al. Redefining Palliative Care—A New Consensus-Based Definition. *J Pain Symptom Manage* [Internet]. 2020 Oct 1 [cited 2023 Mar 19];60(4):764. Available from: [/pmc/articles/PMC8096724/](#)
38. ABECÉ Cuidados Paliativos. [cited 2023 Feb 23]; Available from: <http://www.aepcp.net/arc/estrategiaCuidadosPaliativos.pdf>
39. Miguel E, Sánchez-Cárdenas A, Rojas García C. Manual básico de enfermería paliativa . 2022 May [cited 2023 Mar 19]; Available from: www.unbosque.edu.co
40. Ciprés J, Fernández X, Gómez A, Pascual M, Pérez J, Porta J, et al. Atención médica al final de la vida. Conceptos Organización Médica Colegial Sociedad Española de Cuidados Paliativos (SECPAL) . [cited 2023 Feb 23]; Available from: <https://www.uv.es/gibuv/Conceptos.pdf>
41. Whittemore APRN R, Knafl Elizabeth Gray Distinguished Professor KN, Knafl K. The integrative review: updated methodology. 2005 Feb 16 [cited 2023 Mar 8]; Available from: https://users.php.ufl.edu/rbauer/EBPP/whittemore_knafl_05.pdf
42. Moncada G, Hernández s. Cómo realizar una búsqueda de información eficiente. Foco en estudiantes, profesores e investigadores en el área educativa. *Inv Ed Med* [Internet]. 2014 [cited 2023 Mar 8];3(10):106–15. Available from: <http://riem.facmed.unam.mx>
43. Hopia H, Latvala E, Liimatainen L. Reviewing the methodology of an integrative review. *Scand J Caring Sci* [Internet]. 2016 Dec 1 [cited 2023 Mar 8];30(4):662–9. Available from: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/scs.12327>

44. Ministerio de Salud. Resolución número 8430 de 1993. 1993 Oct 4 [cited 2023 Mar 19]; Available from:
<https://www.minsalud.gov.co/sites/rid/Lists/BibliotecaDigital/RIDE/DE/DIJ/RESOLUCION-8430-DE-1993.PDF>
45. Corte Constitucional de la República De Colombia. Constitución Política de Colombia Edición especial preparada por la Corte Constitucional. Imprenta Nacional [Internet]. 1991 [cited 2023 Mar 19];119. Available from:
<https://www.corteconstitucional.gov.co/inicio/Constitucion%20politica%20de%20Colombia%20-%20202015.pdf>
46. Losada. M.F, Prieto V.H, Valderrama J.D. Estatuto de propiedad intelectual. 2007 [cited 2023 Mar 19];40. Available from:
https://www.uan.edu.co/images/Institucion/ItemsInstitucionales/documentos/Auerdo23_EstatutodePropiedadIntelectual.pdf
47. Vacca VM. Amyotrophic lateral sclerosis: Nursing care and considerations. Nursing (Brux) [Internet]. 2020 Jun 1 [cited 2023 Apr 16];50(6):32–9. Available from:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32453150/>
48. Hobson E V., McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* [Internet]. 2019 Sep 1 [cited 2023 Apr 16];12(9):526–38. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27514291/>
49. Chan LML, Yan OY, Lee JJJ, Lam WWT, Lin CC, Auyeung M, et al. Effects of Palliative Care for Progressive Neurologic Diseases: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Med Dir Assoc* [Internet]. 2023 Feb 1 [cited 2023 Apr 16];24(2):171–84. Available from:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1525861022008337>
50. Foster LA, Salajegheh MK. Motor Neuron Disease: Pathophysiology, Diagnosis, and Management. *Am J Med* [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2023 Apr 16];132(1):32–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30075105/>
51. Ozanne A, Sawatzky R, Håkanson C, Alvariza A, Fürst CJ, Årestedt K, et al. Symptom relief during last week of life in neurological diseases. *Brain Behav* [Internet]. 2019 Aug 1 [cited 2023 Apr 16];9(8). Available from:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31287226/>
52. Lenz E, Pugh L. Theory of Unpeaseant Symptoms. In: *Middle Range Theory for Nursing* [Internet]. Second. New York; 2008 [cited 2023 May 11]. p. 83–159. Available from: <http://stikespanritahusada.ac.id/wp-content/uploads/2017/04/Mary->

Jane-Smith-PhD-RN-Patricia-R.-Liehr-PhD-RN-Middle-Range-Theory-for-Nursing_-Third-Edition-Springer-Publishing-Company-2013.pdf

53. Assunção LA de, de Lima MS, Júnior NJ da LD, Quemel GKC, Simor A, Silva IFA da, et al. Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A View of Comprehensive Care. *International Journal of Advanced Engineering Research and Science* [Internet]. 2022 Feb 2 [cited 2023 Apr 16];9(2):084–9. Available from: <https://ijaers.com/detail/palliative-care-in-amyotrophic-lateral-sclerosis-a-view-of-comprehensive-care/>
54. Jeffery D, Fish AF. A Journey with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *J Christ Nurs* [Internet]. 2018 Jul 1 [cited 2023 Apr 16];35(3):152–9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29863511/>
55. Shoesmith C. Palliative care principles in ALS. *Handb Clin Neurol* [Internet]. 2023 Jan 1 [cited 2023 Apr 16];191:139–55. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36599506/>
56. Bellomo TL, Cichminski L. Amyotrophic Lateral Sclerosis: What Nurses Need to Know. *Home Healthc Now* [Internet]. 2020 Mar [cited 2023 Apr 16];35(3):160–5. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28248783/>
57. Bermudo Sara, Requena María, Serrano Pedro, Quiroga Pablo, López Serafín, Parrón Tefisón. Therapeutic communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: case management at the end of life. *Index de Enfermería* [Internet]. 2022 Apr 25 [cited 2023 Apr 16];30. Available from: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1132-12962021000100013
58. Vidal C, Gutiérrez I. Cuidados de enfermería en una paciente diagnosticada de esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Sanitaria de Investigación* [Internet]. 2022 Dec 11 [cited 2023 Apr 16]; Available from: <https://revistasanitariadeinvestigacion.com/cuidados-de-enfermeria-en-una-paciente-diagnosticada-de-esclerosis-lateral-amiotrofica/>
59. Fahrner-Scott K, Zapata C, O’Riordan DL, Cohen E, Rosow L, Pantilat SZ, et al. Embedded Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Pilot Program and Lessons Learned. *Neurol Clin Pract* [Internet]. 2022 Jul 16 [cited 2023 Apr 16];12(1):10.1212/CPJ.0000000000001124. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36157626/>
60. Burgos R, Bret I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clinical Nutrition* [Internet]. 2018 [cited

2023 Apr 16];37:354–96. Available from:
<https://doi.org/10.1016/j.clnu.2017.09.003>

61. Gómez Ana, Jáuregui Cristina, Aguado Ana, García Paula. ▷ Cuidados de Enfermería en la Esclerosis Lateral Amiotrófica . Ocronos [Internet]. 2020 Mar 26 [cited 2023 Apr 16]; Available from: <https://revistamedica.com/cuidados-de-enfermeria-esclerosis-lateral-amiotrofica/>
62. Kiper V, Gary A, Geist R. Navigating ALS: An overlooked disease. Nursing (Brux) [Internet]. 2023 Feb 1 [cited 2023 Apr 16];53(2):24–30. Available from: https://journals.lww.com/nursing/Fulltext/2023/02000/Navigating_ALS__An_overlooked_disease.9.aspx
63. Sethi A, Everett E, Mehta A, Besbris J, Burke C, Pedowitz E, et al. The Role of Specialty Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis. Am J Hosp Palliat Care [Internet]. 2022 Jul 1 [cited 2023 Apr 16];39(7):865–73. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34583569/>
64. Butna K, Pyszora A, Adamczyk A, Krajnik M. Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation. Palliative Medicine in Practice [Internet]. 2021 Mar 31 [cited 2023 Apr 16];15(1):42–52. Available from: https://journals.viamedica.pl/palliative_medicine_in_practice/article/view/PMPI.2021.0005
65. Mendoza GO, Huerta-Baltazar MI, Montoya-Ramírez GE, Cira-Huape JL, Correa-Vieyra G. Cuidados paliativos como intervención de enfermería en los últimos días de vida: revisión sistemática. SANUS [Internet]. 2022 Jun 28 [cited 2023 Apr 16];7:e289–e289. Available from: <https://sanus.unison.mx/index.php/Sanus/article/view/289>
66. Sofronas M, Wright DK. Neuropalliative care: An integrative review of the nursing literature. Int J Nurs Stud [Internet]. 2021 May 1 [cited 2023 Apr 16];117. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33582395/>
67. Cheng HWB, Chan OMI, Chan CHR, Chan WH, Fung KS, Wong KY. End-of-life Characteristics and Palliative Care Provision for Patients With Motor Neuron Disease. Am J Hosp Palliat Care [Internet]. 2018 Jun 1 [cited 2023 Apr 16];35(6):847–51. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29034688/>
68. van Driel AG, Becqué Y, Rietjens JAC, van der Heide A, Witkamp FE. Supportive nursing care for family caregivers - A retrospective nursing file study. Appl Nurs

Res [Internet]. 2021 Jun 1 [cited 2023 Apr 16];59. Available from:
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33947507/>

69. De Wit J, Schröder CD, El Mecky J, Beelen A, Van Den Berg LH, Visser-Meily JMA. Support needs of caregivers of patients with amyotrophic lateral sclerosis: A qualitative study. *Palliat Support Care* [Internet]. 2019 Apr 1 [cited 2023 Apr 16];17(2):195–201. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29397051/>
70. González de la Cuesta D, Expósito Sánchez MC, Hernández Fregenal B, Casanovas Marsal JO. Needs of caregivers of amyotrophic lateral disease: a pilot study on multidisciplinary intervention. *Revista Científica de la Sociedad de Enfermería Neurológica (English ed)* [Internet]. 2021 Jul 1 [cited 2023 Apr 16];54:38–45. Available from:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S2530299X21000042>