

CAPÍTULO 18

ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN UNA VISIÓN MÉDICA INTEGRAL EN PARAGUAY EN AMÉRICA LATINA

João Rodrigues Cordeiro Marques

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Anderson Remes Bichofe

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Matheus Felipe Macedo Teixeira

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Hummelly Skarlath Alves Lima

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Marcelo Roberto Moreira dos Santos

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Carolyne Guedes de Sena

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Loren Hamilly de Oliveira Santos

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Vanessa Henriques

Discente en la Universidad Central Del Paraguay

Sergio Roberto Moraes Grunbaum

Docente en la Universidad Central Del Paraguay

INTRODUCCIÓN

De acuerdo con los Protocolos Clínicos y Directrices Terapéuticas para la Esclerosis Lateral Amiotrófica regidos por el Instituto de Previsión Social en Paraguai y Ministerio de Salud del Brasil, los criterios para el diagnóstico y progresión de la enfermedad son médicamente responsables, su tratamiento debe ser recomendado y con medicamentos y control de la enfermedad utilizados de forma individualizada y personalizado^{1,25,26,27}.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una patología localizada en la motoneurona o con la definición de enfermedad neuromuscular (ENM). Hoy es una de las enfermedades más graves neurodegenerativas al lado de Alzheimer y Parkinson,^{2,3}. Su proporción e incidencia es de 0,73 a 1,89 casos por 100.000. Según sus datos, la edad es un factor importante para la ocurrencia, y su mayor manifestación es entre los 55 y los 75 años^{4,25,26,27}.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta al sistema nervioso motor. Provoca deterioro físico, tanto progresivo como acumulativo, con muerte por insuficiencia respiratoria. La enfermedad tiene diferentes características en cuanto a presentación, curso y progresión. Aunque, la ELA y sus variantes son

reconocidas por los neurólogos, alrededor del 10% de los pacientes reciben un diagnóstico erróneo y no es infrecuente la demora en confirmar el diagnóstico. El diagnóstico precoz, la información diagnóstica con honestidad y sensibilidad, la implicación del paciente y la familia y un plan de cuidados terapéutico positivo son requisitos indispensables para un mejor resultado clínico y terapéutico. El tratamiento multidisciplinario y los cuidados paliativos pueden prolongar la supervivencia y mantener mejores aspectos de la calidad de vida. El tratamiento con Riluzol aumenta la supervivencia, pero no modifica el deterioro funcional, mientras que la ventilación no invasiva prolonga la supervivencia y mantiene la calidad de vida^{1,12}.

Es imprescindible para el personal de salud el dominio de habilidades y cuestiones éticas implícitas en el proceso de atención, pues solo así será posible argumentar en el proceso de deliberación previo a la toma de decisiones, por lo cual la continuidad de investigaciones acerca del tema resulta pertinente. La toma de decisiones en la persona con enfermedad crónica avanzada es especialmente compleja. Los profesionales de la salud estamos obligados a impedir el sufrimiento evitable y a no añadir más daño al de la propia enfermedad. La adecuación de las intervenciones clínicas consiste en ofertar solo aquellos procedimientos diagnósticos o terapéuticos proporcionales a la situación clínica del enfermo y llevar a cabo únicamente los consentidos por este o su representante. Es posible que el médico sepa lo que es mejor para el enfermo, pero la persona tiene el derecho de aceptarlo o no, cuando dispone de los suficientes elementos de análisis, de la capacidad para realizar este último y la posibilidad de actuar consecuentemente. El enfermo es autónomo para aceptar o rechazar las terapias o los procedimientos médicos o biológicos que se le propongan, para lo cual tiene derecho a acceder a la información necesaria y suficiente para la toma de su decisión, como lo expresan otros investigadores del tema.^{2,13,25,26,27}.

La neuropatología de la ELA es la degeneración primaria de las neuronas motoras superiores (corticales motoras) e inferiores (tronco encefálico y espinal). La amiotrofia se refiere a la atrofia neurogénica de los grupos musculares afectados, y la esclerosis lateral se refiere al endurecimiento del cordón de sustancia blanca lateral en la médula espinal (que corresponde a la degeneración del tracto corticoespinal) que se encuentra en la autopsia. Debido a que no se comprenden los mecanismos de la degeneración de las neuronas motoras en la ELA, esta enfermedad no tiene causas conocidas con precisión ni tratamientos efectivos. Estudios muy recientes han identificado que la degeneración de las neuronas motoras en la ELA es una forma de muerte celular apoptótica que puede ocurrir por un mecanismo anormal de muerte celular programada (PCD). Para tratar la ELA de manera efectiva, necesitamos comprender más completamente los mecanismos de la apoptosis de las neuronas motoras. Estudios futuros deben identificar más las señales para la activación de PCD en las neuronas en relación con la patogénesis de la ELA y aclarar las vías moleculares que

conducen a la apoptosis de las neuronas motoras en sistemas de modelos de cultivos celulares conduciendo a una mejor comprensión de la muerte de las neuronas motoras y al diseño de nuevos experimentos terapéuticos críticos para el futuro tratamiento de la ELA⁴.

Es una condición progresiva que involucra la degeneración de los sistemas motores en los más diversos niveles, a saber: bulbar, cervical, torácico y última región lumbar ^{4,5}. DNM es un acrónimo genérico, a menudo utilizado para agregar enfermedades que comprometen y degradan las funciones de las terminaciones musculares. Denominándose como neuronas motoras superiores (NMS) o primera neurona (células de Betz), de las cuales su localización es en el área psicomotora del cerebro (giro pre-central); Las neuronas motoras inferiores (LMN), o llamadas la segunda neurona, se encuentran en el tronco encefálico y la porción anterior de la médula espinal.^{4,5}

Generalmente, los NMS son responsables de las actividades de los NMI, principalmente para enviar mensajes químicos conocidos como neurotransmisores. El despertar o activación de los NMI favorecen y permiten la contracción de los músculos voluntarios de todo el cuerpo, ^{1,6}. El NMI del tronco encefálico es responsable de la actividad de los músculos de la cara, boca, garganta y lengua. El NMI de la región de la médula espinal proporciona el estímulo para todos los demás músculos voluntarios del cuerpo, como los de las extremidades superiores e inferiores (LL, ULL), el tronco, el cuello y el diafragma.¹.

Muestra que el primer síntoma de la ELA, cerca del 80% de las motoneuronas, ya se han perdido, expresando déficit muscular, se revela que el 90% de los casos son esporádicos y la mayor parte es de herencia genética autosómica dominante, constituida por varios genes y mutaciones ya externalizados ^{7,1}. La tasa de supervivencia media de los pacientes con ELA es de 3 a 5 años ^{8,1}. En ausencia de ventilación mecánica prolongada, el porcentaje de diagnosticados es de 10 años, siendo representado por 8% a 16% de los diagnosticados, y su esperanza de vida se puede alargar con el uso de ventilación mecánica. El contexto clínico de la ELA muestra que la pérdida de neuronas motoras ubicadas en la corteza (LMN) y los núcleos de la médula o rutinariamente llamado asta anterior de la médula cervical torácica y lumbosacra (LMN)⁹.

Se cree que, en el momento del primer síntoma de ELA, ya se han perdido más del 80% de las neuronas motoras⁷. Más del 90% de los casos son esporádicos y la mayoría de los casos familiares tienen una herencia autosómica dominante, con varios genes y mutaciones ya identificados^{8,9}.

Tabla 1: Hallazgos clínicos relacionados con la pérdida de NMS e NMI¹⁰.

	Neurona motora superior (NMS)	Neurona motora inferior (NMI)
Bulbar	Incontinencia emocional (llanto y risa incontrolables) Disartria espástica Disfagia (especialmente fase oral) Hiperreflexia (masetero, orbicularis oris, vómitos)	Disartria flácida Disfagia Atrofia y fasciculaciones de la lengua.
Espinal	Tendón Hiperreflexia Espasticidad Signo de Babinski Disminución de la agilidad	Debilidad Atrofia muscular Fasciculaciones Calambres

FUENTE: KIERNAN MC, VUCIC S, CHEAH BC, et al.2011¹⁰;VARELLA DRÁUZIO,2022¹¹.

El diagnóstico precoz permite instaurar tratamientos y cuidados inmediatamente adaptados. Los criterios de diagnóstico disponibles se basan en la detección de lesión de neuronas motoras central y periférica en las regiones bulbar, cervical, torácica y lumbar. Las pruebas de electrodiagnóstico (EDX) son las herramientas clave para identificar la afectación de las neuronas motoras periféricas. El examen con aguja registra actividades anormales en reposo y busca patrones neurogénicos durante la contracción muscular. La morfología de los potenciales de la unidad motora se modifica primariamente al reclutamiento. Los potenciales evocados motores siguen siendo la prueba de elección para identificar el deterioro de las neuronas motoras centrales. En ausencia de un biomarcador de diagnóstico de ELA y entre las investigaciones esenciales de sospecha de MND, es esencial un estudio clínico y neurofisiológico cuidadoso para descartar el diagnóstico diferencial¹⁵.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad que afecta el sistema neural, de forma degenerativa y progresiva, provocando parálisis motora irreversible, actúa con disminución paulatina de la respuesta del sistema musculoesquelético y finalmente la muerte, en la mayoría de las veces en de forma temprana como fin de la pérdida y de habilidades cruciales como: el habla, la deglución, la respiración y el movimiento según algunos autores del Paraguai.^{1,11,25,26,27}.

No existe literatura que revele la causa de la patología, sin embargo existen estudios que muestran la relación del uso excesivo de los músculos favoreciendo la degradación del sistema nervioso principalmente en las regiones musculares, con estos estudios los deportistas pueden ser la principal población en riesgo^{1,11,25,26,27}.

El primer síntoma es la debilidad muscular, junto con la rigidez muscular, confundiendo con un accidente cerebrovascular (ictus) debido a la pérdida de función en un hemifaz (lados) del cuerpo, dando como resultado una atrofia muscular (amiotrofia), y finalmente, síntomas más leves y ocasionales. tales como: calambres, temblores, reflejos bruscos e hipoestesia (pérdida de sensibilidad) ^{1,11}.

La ELA no afecta otros sentidos como la vista, el olfato, el gusto y el oído, es difícil experimentar pérdida de la función miccional (función de la vejiga), peristalsis (evacuaciones intestinales), capacidad cognitiva y razonamiento, conforme informado en trabajos de algunos autores del Paraguai ^{11,25,26,27}.

TRATAMIENTO

Generalmente, el tratamiento es multidisciplinario para evitar la progresión marcada o abrupta de la enfermedad, especialmente en combinación con fármacos que reducen la velocidad de manifestación clínica ^{2,3,11}.

La fisioterapia, con énfasis en la rehabilitación y el uso de ortesis (equipos de apoyo), sillas de ruedas y medidas ortopédicas, pueden ser necesarias y efectivas para potenciar la función muscular y así mejorar la calidad de vida de estos pacientes ^{1,11}.

La participación de otros profesionales complementa el tratamiento, por ejemplo el nutricionista, ya que los pacientes experimentan pérdida de peso y disminución de la masa muscular, requiriendo una intervención nutricional, dificultades en la deglución (tragar) y la respiración, requiriendo el abordaje de un logopeda y odontólogo ^{10,11}.

COMPLICACIONES

Sus principales manifestaciones y complicaciones funcionales son: aspiración de alimentos o líquidos, pérdida de la capacidad de cuidarse a sí mismo, insuficiencia pulmonar grave, neumonía, escaras (úlceras por presión), pérdida de peso y masa corporal magra, incapacidad para respirar y tragar solos, ausencia de habla y muerte ¹¹.

DISCUSIÓN

La fasciculación, movimientos rápidos y aleatorios de un grupo de fibras musculares inervadas por una unidad motora, al ser un marcador clínico de la ella (Esclerosis Lateral Amiotrófica) puede diagnosticarse a través de la electromiografía (EMG) que se considera el estándar de oro, estándar más utilizado y más investigado por los médicos que se dedican a mejorar la vida de una persona con Esclerosis Lateral Amiotrófica pero veremos durante esta investigación que acaba siendo un método también más astuto, o la ultrasonografía¹⁶.

Ambos métodos están estudiados y tienen sus puntos positivos y negativos sobre el diagnóstico de la fasciculación. El ultrasonido es sensible

teniendo una buena visualización de movimientos mínimos de 5 µm, tarda de 8 a 10 segundos en detectar la fasciculación y la velocidad de fotogramas es mayor a 80fps, es un método menos evasivo para el paciente además de no involucrar radiación ya el EMG depende del tiempo de detección en cada músculo y de la cantidad evaluada, tarda de 10 a 90 segundos en diagnosticar una fasciculación, es un método invasivo, tiene radiación¹⁶.

Podemos entender que aunque el EMG es más invasivo y más utilizado, tiene un diagnóstico tardío y astuto, pero también es el método más investigado por los médicos, lo que lleva a ser el de mayor índice de efectividad, ya que el ultrasonido ha despertado recientemente el interés de los investigadores, incluso mostrando un procedimiento admisible, todavía termina siendo un método con un amplio carácter para ser conocido¹⁶.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta al córtex motor y a las neuronas motoras. En 1869 se produjo la primera publicación sobre la ELA, a pesar del paso de los años y de los avances tecnológicos y científicos relacionados con la enfermedad, existen muchas dudas e incertidumbres como lo demuestran las investigaciones en Paraguay^{16,25,26,27}.

En Brasil, por ejemplo, los casos más frecuentes de ELA se dieron en el sur del país, en Porto Alegre, Rio Grande do Sul, donde los hombres estaban más afectados que las mujeres. Con esta investigación en el país brasileño, trae la encuesta con el fin de hacer tratamientos individuales con respecto a la fisioterapia. La fisioterapia tiene un papel fundamental, porque la ELA tiene causas en las neuronas motoras superiores, lo que lleva a la ausencia de movimientos, la mayoría de las veces por completo,¹⁷.

Se sabe que es una enfermedad degenerativa irreversible, pero no tiene cura. Los medicamentos aprobados en 1995 por la Administración de Alimentos y Medicamentos (FDA) el fármaco llamado Riluzol, que no trae una cura, pero busca traer alivio al paciente. Este fármaco busca reducir la degeneración neuronal¹⁷.

Muchos creen que porque un individuo no tiene movimientos, no necesita trabajar sus huesos y músculos, entonces ahí es donde hay un hecho importante y entra la fisioterapia, donde se busca detener el desgaste muscular, así como las lesiones por desuso del cuerpo humano¹⁷.

Fisioterapia y Ella tienen un papel muy singular, que si se hace correctamente los ejercicios, conduce a una gran evolución a su tiempo de vida, en relación con el paciente con la enfermedad¹⁷. La ELA, Esclerosis Lateral Amiotrófica, trae con el paso de los años un debilitamiento, principalmente en piernas y brazos, pudiendo muchas veces disminuir sus músculos, encogiéndose cada vez más¹⁷.

La enfermería se centra en el tratamiento de la ELA, donde proporciona asistencia y cuidados a los pacientes, buscando mejorar lo poco que se puede hacer, a dicho individuo. Las personas con esta dificultad se sienten vulnerables, solas, lo que afecta no sólo a su estado físico, sino también a su estado emocional. Teniendo en cuenta las dificultades a las que

se enfrenta la enfermedad, las familias y los medios sanitarios deben caminar juntos. Cabe destacar el desprecio a las enfermeras, vistas como inferiores, donde necesitan ser valoradas en sus medios, incluso uno de los mayores incentivos, su salario, que en su mayoría es de poco valor ¹⁷.

Los gobiernos, las instituciones, deben difundir y sensibilizar a la población en todas partes, no sólo como el ELA, para que todos conozcan el importante papel de los profesionales de la salud tras autores de Paraguay y América latina. ^{17,25,26,27}.

El uso de la telemedicina fue importante en todo el mundo a partir de 2019 debido a la pandemia de SARS-CoV-2, abriendo el camino a experimentos con pacientes con ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica), uno de ellos tuvo lugar en España con 12 pacientes, 5 hombres y 7 mujeres, todos ellos recibieron ventiladores domiciliarios limitados por presión en modo binivel que compartían el uso y la eficacia a través de una plataforma digital que se realizaba por parámetros de ventilación y el seguimiento de un fisioterapeuta por video llamada que duraba de 30 a 50 minutos¹⁷.

Casi todos los pacientes tuvieron éxito y utilizaron correctamente la VMD (ventilación mecánica domiciliaria) con la ayuda de médicos y fisioterapeutas, excepto uno que a través de la plataforma se confirmó que utilizaba unas 4 horas al día¹⁷.

En Brasil, la enfermedad de la ELA es poco conocida, a pesar de que ya han pasado muchos años desde el primer contacto, hace 97 años. Es una enfermedad rara, pero hay grandes factores que abarcan el entorno social cuando se encuentran en una persona estos factores no son sólo físicos, sino también económicos y mentales¹⁸.

Entre 1909 y 1935 se realizaron los primeros estudios relacionados con la ELA en el país. En este año, se detectó el primer caso en el estado de Río de Janeiro. Detectaron el debilitamiento de las manos y los músculos faciales mostraron grandes fallas en sus movimientos¹⁸.

Con el paso de los meses, se detectó la progresión de estos síntomas, causando cada vez más problemas a este paciente en el movimiento de sus músculos superiores y faciales, llegando a la pérdida completa de estos movimientos. Cabe mencionar que estos casos ocurrieron hace años, pero hasta hoy encontramos grandes dificultades relacionadas con la ELA, porque no hay grandes avances en la divulgación en cuanto a la prevención y dónde buscar atención para tales síntomas¹⁸.

Siqueira et al (2017)¹⁹ indica que la evidencia de los datos encontrados sobre el problema se clasificó en siete niveles. nivel I: metanálisis o estudios de revisión sistemática de ensayos clínicos controlados aleatorios; nivel II: estudios de ensayos clínicos controlados aleatorios bien diseñados; nivel III: estudios de ensayo bien diseñados, no aleatorios; nivel IV: estudios de casos y controles (no experimentales) y de cohortes bien diseñados; nivel V: estudios cualitativos y descriptivos y estudios de revisión sistemática; nivel VI: evidencia de un único estudio cualitativo o descriptivo; y nivel VII: evidencia de informes de comités de

expertos y/o de la opinión de autoridades. Los datos fueron estudiados críticamente, buscando explicaciones para los resultados encontrados por los autores. Se discutieron los principales resultados, se compararon diferentes estudios y se analizaron las conclusiones ¹⁹.

Se muestran tres estudios que tienen como objetivo relacionar o describir aspectos que afectan la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica, dos de los cuales utilizaron el dispositivo ALSAQ-40 como medida comparativa y tres estudios utilizaron la herramienta ALSAQ-40 para probar la efectividad de una intervención. En cuanto al nivel de evidencia, uno de los estudios presentó nivel II; dos obras de grado III; y cinco artículos, nivel VI. Por lo tanto, ocho artículos fueron seleccionados para el análisis ¹⁹.

La mayoría de los estudios encontrados son de nivel VI, existe la necesidad de seguir investigando sobre el tema, la investigación reporta que el control de la locomoción física y los ejercicios diarios serían los que más afectarían negativamente la calidad de vida de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica y Esclerosis Espinal Amiotrófica Lateral. En pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica de inicio bulbar, la capacidad para comer y comunicarse fueron las áreas más afectadas, pero las limitaciones físicas afectaron en menor medida la calidad de vida de los pacientes. Según estudios, los dominios que tuvieron menor impacto en la calidad de vida fueron la función nutricional y emocional ¹⁹.

La función emocional es un dominio que los investigadores han estudiado extensamente y es de alta prioridad para la atención clínica en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica porque existe evidencia de que el estrés emocional está asociado con un mayor riesgo de mortalidad. Algunos de los sentimientos evaluados en este dominio, como sobrecarga, pérdida de libertad y desesperanza, fueron los que más impactaron en la calidad de vida de los pacientes, siendo la desesperanza el sentimiento que persistió a lo largo de la progresión de la ELA ¹⁹.

Los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica utilizan fármacos para tratar los síntomas psicológicos, pero los efectos sobre su calidad de vida son limitados, lo que sugiere un mayor énfasis en las terapias alternativas para reducir el estrés emocional, ya que no depende únicamente del daño físico causados a lo largo de la vida, sino cómo el individuo procesa e interpreta las experiencias vividas, es decir, la disfunción física no es el principal contribuyente al estrés emocional ¹⁹.

La movilidad física, las actividades de la vida diaria, la alimentación y la función emocional de los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica mostraron diferencias significativas entre los cuidadores que reportaron tener uno o ningún problema de atención a la salud y apoyo social y aquellos que reportaron tener dos o más problemas. La edad del paciente y el tiempo transcurrido desde el diagnóstico no fueron sustancialmente diferentes entre los dos grupos de este estudio. Eso es cierto, ya que el número de dificultades relatadas por los cuidadores y el número de horas dedicadas al cuidado

prestado se relacionan con la calidad de vida del paciente evidencia investigadores de Paraguai y américa latina ^{19,24,25,26,27}.

No hubo diferencias significativas en los resultados de ALSAQ-40 en los estudios de intervención, especialmente en el dominio de la función emocional. Aunque los autores del estudio no comentaron sobre el resultado en sí, puede deberse a la característica distintiva de la enfermedad, que generalmente es una función cognitiva preservada. El paciente es consciente de todo el avance de la enfermedad, y los aspectos emocionales son únicos para cada persona, ya que dependen de cómo interprete la experiencia que está viviendo. Argumentamos que, debido a que hay tan pocos ensayos clínicos aleatorios sobre el tema, existe la necesidad de más investigación sobre el tema, dadas las diferentes metodologías utilizadas en los estudios existentes y el bajo nivel de evidencia encontrado en la mayoría de ellos (nivel VI), ¹⁹.

La insuficiencia respiratoria y los síntomas de origen bulbar pueden poner en peligro la vida y afectar la comunicación verbal en personas con ELA, esclerosis múltiple y otros trastornos crónicos, así como en pacientes con cáncer terminal o gravemente discapacitados. convertirse en herramientas de comunicación esenciales. Sus requerimientos pueden ser malinterpretados sin un medio de diálogo, dificultando la toma de decisiones, ya que no se pueden articular, requiriendo una reducción sistemática de la información ²⁰.

El artículo trata sobre la "comunicación visual", que implica el uso de los ojos y los párpados como partes del cuerpo para comunicar ideas y pensamientos. En muchas circunstancias, un mero abrir y cerrar de ojos, las tarjetas de mano o los dispositivos electrónicos creados a partir de ellas pueden revelar lo que los pacientes quieren decir. También se desarrollaron el código Morse y otras técnicas de comunicación más complicadas. Los servicios profesionales y la tecnología informática, incluidos el "hardware" y el "software", dirigidos a personas con limitaciones físicas, ahora se denominan "computación adaptativa" ²⁰.

Hoy en día existen muchos métodos de manipulación y comunicación del entorno, controlados por impulsos mioeléctricos o computación adaptativa que permiten a los pacientes encontrarse virtualmente "en línea". En Brasil, existe un sistema donde el cursor del monitor y el botón del ratón son controlados por los movimientos de los músculos de la región frontal y de la cabeza ²⁰.

Si bien existen dispositivos invasivos que emplean ondas eléctricas electroencefalográficas para mover el cursor en la pantalla, las soluciones no invasivas ofrecen esperanza para las personas con discapacidad severa ²⁰.

Según los estudios clínicos, un paciente con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) tenía síntomas bulbares, músculos respiratorios y extremidades disminuidos, músculos oculares extrínsecos sustancialmente respetados, intelecto completo y estado de conciencia. Usando movimientos faciales y oculares, equipo tecnológico y una computadora, pudo

comunicarse y trabajar como diseñador gráfico. Los cuidados paliativos están siendo brindados por equipos interdisciplinarios como el de Atención Domiciliaria de la Unimed-Campinas (ADUC) ²⁰.

Los profesionales oftalmólogos deben prepararse para formar parte de este servicio. medidas simples, como parpadear frente a una tarjeta, usar una computadora, son útiles y permiten la “comunicación visual” de los pacientes, expresando su creatividad y pensamientos ²⁰.

En esta investigación se completaron el primer y segundo paso. La revisión de alcance se realizó en el primer paso para mapear la evidencia principal sobre el autocuidado en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. El segundo paso describió el proceso de construcción del prototipo de la aplicación utilizando la información recopilada previamente ²¹.

A pesar del rápido desarrollo y las limitaciones de la enfermedad, las manifestaciones del autocuidado en la ELA consisten principalmente en elementos psicológicos, físicos y respiratorios, según Scoping Review. Los pacientes quieren tener más control sobre sus vidas y ser incluidos en la toma de decisiones ²¹.

La aplicación surgió a través de un diseño gráfico, una plataforma en línea personalizada “Canva Pro” donde se crearon layouts, en la versión de usuario se crearon diez layouts (página de registro e inicio de sesión, página principal y secciones de registro, historias clínicas, terapia de autocuidado, teleasistencia, medicación, educación sanitaria y consultas) y en la versión profesional ocho layouts (página de registro y login, página principal y apartados de registro, pacientes, teleservicio, educación sanitaria y consultas) ²¹.

Se cree que la aplicación prototipo tiene gran determinación para solidificar la participación y colaboración paciente-familia-equipo multidisciplinario, alcanzando el objetivo de los aspectos biopsicosociales de los individuos, otorgando mayor autonomía al paciente, reduciendo la carga de los familiares y cuidadores, posibilitando una atención integral por el equipo de enfermería, así como por el equipo multidisciplinario, que incluye enfermeras, fisioterapeutas, médicos y logopedas ²¹.

El enfoque de esta investigación fue describir los últimos procedimientos de terapia con células madre para la ELA y actualizar la comprensión de la afección. Actualmente, solo hay un fármaco aprobado por la FDA para el tratamiento de la ELA, el riluzol, y a menudo se utilizan fármacos adicionales junto con la terapia para aliviar los síntomas y aumentar la calidad de vida del paciente ²².

Se han realizado varias investigaciones y como resultado muestran que están utilizando células madre que se desarrollan en diferentes tipos de células in vivo e in vitro y que, al ser trasplantadas al cerebro, pueden sobrevivir, moverse e integrarse, mostrando un funcionamiento activo. Por ello, se realizó una evaluación de los principales ensayos que investigan el uso de células madre como terapia para la ELA ²².

Dado que actualmente no existen terapias viables para la ELA, los investigadores están analizando el uso y la ejecución de células madre como posibilidades potenciales para tratar la enfermedad. Varios modelos animales han demostrado que el trasplante de células madre tiene éxito, pero los mecanismos moleculares que subyacen a los procesos de reparación aún no están claros. Además del reemplazo de las neuronas motoras destruidas, otros procesos como las células madre endógenas, la liberación de factores neurotróficos, la fusión celular, la proliferación y la transdiferenciación pueden explicar los efectos del tratamiento experimental en modelos animales ²².

La relación entre las neuronas motoras y las células no neuronales también se ha estudiado como objetivo de tratamiento en la ELA (principalmente astroglia o microglia). La pregunta es si la mortalidad de las neuronas motoras está influenciada por las células circundantes, esta es una de las preocupaciones más fundamentales sin resolver ²².

Aunque todavía no se han respondido todas las preguntas sobre el uso de células madre y aún no se han ofrecido terapias que garanticen su eficacia y seguridad para los pacientes, se necesitan más estudios antes de que la terapia celular pueda usarse como tratamiento alternativo para ELA ²².

El artículo informa que se implantaron dos conjuntos de 64 microelectrodos en la corteza motora principal y suplementaria de un paciente con ELA que estaba totalmente paralizado. El paciente utiliza la retroalimentación auditiva para ajustar las tasas de activación neuronal y utilizó este método para elegir letras una por una para construir palabras y frases para describir sus deseos y experiencias ²³.

El paciente, un alemán de 34 años que accedió a tener un implante en 2019 cuando aún podía tener un medio para comunicarse con sus ojos. Sin embargo, a medida que su salud se deterioró, perdió incluso esta habilidad, dejándolo sin medios para expresarse. El equipo del Centro Wyss empleó una línea de conexión con la corteza motora para superar esta primera dificultad, que convirtió los impulsos originales destinados a la acción muscular voluntaria en una interfaz que interpretó cada impulso como un "sí" o un "no". Según el estudio, el paciente tuvo tres meses de intenso entrenamiento para aprender a utilizar la interfaz cerebro/máquina, que utiliza señales de movimiento para elegir letras de un banco y generar oraciones ²³.

El paciente pudo escribir la primera palabra "gracias" al Dr. Niel Birbaumer, el líder de la investigación, usando solo su cerebro. El paciente hizo muchas solicitudes usando el programa, que usa un sintetizador para convertir las palabras creadas en voz. El paciente propuso incluso mejoras en el programa, como la adición de una biblioteca de frases preparadas y un algoritmo de predicción de palabras. Esta función hizo que Hawking tecleara considerablemente más fácilmente; cuando escribía algo, el algoritmo ya le recomendaba una palabra automática, y luego, otra palabra siguiente que tenía sentido, basada en la historia de las palabras más comúnmente dictadas ²³.

Intel proporcionó el hardware de Hawking recientemente; el software de reconocimiento de voz fue desarrollado por Nuance Communications, que también creó el utilizado por Siri antes de que Apple comprara la empresa que desarrolló el asistente virtual. Microsoft adquirió Nuance ²³.

Por supuesto, hay algunos factores a considerar. La investigación del equipo del Centro Wyss es la primera en demostrar que un paciente con ELA en la etapa de "bloqueo", donde el individuo pierde el control voluntario de cualquier músculo de su cuerpo, puede restablecer un canal de comunicación con los demás. Sin embargo, el ritmo sigue siendo lento, con un carácter por minuto, muy por detrás de la última versión utilizada por Hawking ²³.

Incluso lento, el paciente alemán preferiría escribir una carta mil veces cada minuto que quedarse atrapado en sus pensamientos por el resto de su vida, sin poder comunicarse con nadie. Incluso en un entorno totalmente obstruido, este estudio proporciona evidencia de que la comunicación volitiva basada en el cerebro es concebible ²³.

RESULTADOS

Los resultados de esta revisión muestran que existen varios tipos de medicamentos y tratamientos fisioterapéuticos efectivos para la esclerosis lateral amiotrófica, a través de recursos y seguimiento médico que involucran diferentes tipos de abordajes y pautas como medicamentos destinados a mitigar la progresión de la enfermedad, ejercicios metabólicos y aeróbicos, fortalecimiento de los músculos respiratorios, cuya visión mejora la calidad de vida de estos individuos.

CONCLUSIÓN

Existen varios tipos de medicamentos y tratamientos fisioterapéuticos efectivos para la esclerosis lateral amiotrófica, a través de recursos y seguimiento médico que involucran diferentes tipos de abordajes y pautas como medicamentos destinados a mitigar la progresión de la enfermedad, ejercicios metabólicos y aeróbicos, fortalecimiento de los músculos respiratorios, cuya visión mejora la calidad de vida de estos individuos. La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una patología progresiva caracterizada por pérdida motora continua, y que presenta síntomas como pérdida de tono, disfunciones motoras, pérdida de fuerza, dificultad para caminar y muerte. El enfoque médico ha demostrado ser eficaz en las diferentes manifestaciones de la enfermedad, donde el tratamiento de éstas de forma individualizada y personalizada en cada paciente. Pero no dejando el tratamiento de forma multidisciplinaria, demostró tener mayor éxito en la rehabilitación de estos pacientes.

REFERÊNCIAS

- 1-MINISTÉRIO DA SAÚDE DO BRASIL - Secretaria de Ciência, Tecnologia e Insumos Estratégicos Esplanada dos Ministérios, Bloco G, Edifício Sede, 8º andar CEP: 70058-900, Brasília – DF E-mail: conitec@saude.gov.br <http://conitec.gov.br> 2019.
- 2- PHUKAN J, Hardiman O. The management of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2009;256(2):176–86.
- 3-MARIN B, Boumédiene F, Logroscino G, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *Int J Epidemiol* 2017;46(1):57–74.
- 4- CHANCELLOR AM, Warlow CP. Adult-onset motor neuron disease: worldwide mortality, incidence and distribution since 1950. *J NeurolNeurosurg Psychiatry* 1992;55(12):1106–15.
- 5- CRONIN S, Hardiman O, Traynor BJ. Ethnic variation in the incidence of ALS: a systematic review. *Neurology* 2007;68(13):1002–7.
- 6- OLIVEIRA ASB, Pereira RDB. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. Forever. *ArqNeuropsiquiatr* 2009;67(3A):750–82.
- 7- MITSUMOTO H, Rabkin JG. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: “prepare for the worst and hope for the best.” *JAMA* 2007;298(2):207–16.
- 8- ANDERSEN PM. Amyotrophic lateral sclerosis associated with mutations in the CuZn superoxide dismutase gene. *CurrNeurolNeurosci Rep* 2006;6(1):37–46.
- 9- ZOU Z-Y, Zhou Z-R, Che C-H, Liu C-Y, He R-L, Huang H-P. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *J NeurolNeurosurg Psychiatry* 2017;88(7):540–9.
- 10-KIERNAN MC, Vucic S, Cheah BC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011;377(9769):942–55.
- 11- VARELLA Dráuzio / Ministério da Saúde: <https://bvsmis.saude.gov.br/21-6-dia-nacional-de-luta-contra-a-esclerose-lateral-amiotrofica-ela/> acesso em 24/05/2022.
- 12.OLIVEIRA, Acary Souza Bulleand Pereira, Roberto Dias Batista Esclerose lateral amiotrófica (ELA): tres letras que cambianla vida de una persona. Para siempre. *Archivos de Neuropsiquiatria* [Internet] 2009, v. 67, núm. 3a [consultado 10 de mayo de 2022], págs. 750-782. Disponible en: <<https://doi.org/10.1590/S0004-282X2009000400040>>. Epub 25 de agosto de 2009.

13- TORRES Maricela, Scull; La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerose lateral amiotrófica. pers.bioét. [Internet]. 2019 June [Consultado 10 de mayo de 2022] ; 23(1): 111-121. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0123-31222019000100111&lng=en.

14. MARTIN LJ, Price AC, Kaiser A, Shaikh AY, LiuZ. Mecanismos para la degeneración neuronal en la esclerose lateral amiotrófica y en modelos de muerte de neuronas motoras (Revisión). [Internet] Int J Mol Med. 2000 Jan;5(1):3-13. [Consultado 10 de mayo de 2022] doi: 10.3892/ijmm.5.1.3. PMID: 10601567. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10601567/>.

15-LENGLET T, Camdessanché JP. Esclerose lateral amiotrófica o no: Claves para el diagnóstico. RevNeurologica. (Paris)[Internet]. 2017 May;173(5):280-287. [Consultado 10 de mayo de 2022] doi: 10.1016/j.neurol.2017.04.003. Epub 2017 Apr 28. PMID: 28461025. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28461025/>.

16-DUARTE, Márcio Luís; Iared, Wagner; Oliveira, Acary Souza Bulle; Santos, Lucas Ribeiro dos; ULTRASONOGRAFÍA FRENTE A ELECTRONEUROMIOGRAFÍA PARA LA DETECCIÓN DE LA FASCICULACIÓN EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. SciELO - ScientificElectronic Library Online. 1 Ed. 2020.

17-MARTA Peña-Salinas, Carlos Luque Moreno. LA IMPORTANCIA DE LA FISIOTERAPIA MOTORA EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA Dialnet. Pags. 4-11. 1 Ed. 2022.

18- VILLATORO, Anna Guillén-Solà y Montserrat; ADAPTACIÓN TELEMÁTICA A LA VENTILACIÓN MECÁNICA DOMICILIARIA EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, Sociedad Espanola de Neurologia. Publicado por Elsevier Espana, S.L.U. 1 Ed. 2022.

19- SUEChristine Siqueira; Priscila Valverde de Oliveira Vitorino; Cejane Oliveira Martins Prudente; Tainara Sardeiro de Santana; Gleydson Ferreira de Melo; Qualidade de vida de pacientes com Esclerose Lateral Amiotrófica; Faculdade Estácio de Sá de Goiás. Goiânia, GO, Brasil. Pontifícia Universidade Católica de Goiás. Goiânia, GO, Brasil Rev Rene. 2017 jan-fev; 18(1):139-46. ACESSO EM: <http://periodicos.ufc.br/rene/article/view/19230/29947>

20- CASSEMIRO, Cesar Rizzo; G, Carlos; Arce. Comunicação visual por computador na esclerose lateral amiotrófica. ArqBras Oftalmol 2004;67:295-300 Acesso em: <https://www.scielo.br/j/abo/a/VXXRDXR4zCS7STxJfZRXzXc/?format=pdf&lang=pt>

21-CARVALHO, L. M. PROTÓTIPO DE APLICATIVO CENTRADO NO PACIENTE PARA GESTÃO DO AUTOCUIDADO EM ESCLEROSE

LATERAL AMIOTRÓFICA Dissertação de mestrado acadêmico. Programa de Pós-Graduação em Enfermagem, Universidade Federal do Rio Grande do Norte, NATAL, 2022. 69f. Acesso em: https://repositorio.ufrn.br/bitstream/123456789/46863/1/Prototipoaplicativocentrado_Carvalho_2022.pdf

22-LIMA, Sabrina Rodrigues; Gomes, Karina Braga; Esclerose lateral amiotrófica e o tratamento com células-tronco; Universidade Federal de Minas Gerais. Belo Horizonte, MG; RevBrasClin Med. São Paulo, 2010 nov-dez; 8(6):531-7 acesso em <https://www.sbcm.org.br/revistas/RBCM/RBCM-2010-06.pdf#page=66>

23- CHAUDHARY, Ujwal; Vlachos, Ioannis Zimmermann, Jonas B.; Espinosa, Arnau; Tonin, Alessandro; Gonzalez, Andres Jaramillo-; Ardali, Majid Khalili-; Topka, Helge; Lehmborg, Jens; Friehs, Gerhard M.; Woodtli, Alain; John P. Donoghue & Niels; Spelling interface using intracortical signals in a completely locked-in patient enabled via auditory neurofeedback training. Birbaumer. NATURE COMMUNICATIONS | (2022) 13:1236 acesso em:

https://www.nature.com/articles/s41467-022-28859-8.pdf?error=cookies_not_supported&code=cee4e1e-e19c-42ce-a0dc-3d75433e118a

24-Duro, Ana Gómez; Velázquez, Cristina Jáuregui; Jiménez, Ana Carmen Aguado; Calavia, Paula García ACTUACIÓN DE ENFERMERÍA EN LOS CUIDADOS PALIATIVOS A PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. Ocronos - Editorial Científico-Técnica. 1 Ed. 2020.

25-INFORME FINAL ESTADO DE SITUACIÓN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN AMÉRICA LATINA Y EL CARIBE Noviembre de 2021 consultado en: <https://www.estebanbullrichfoundation.org/docs/INFORME-FINAL-ELA.pdf>

26-Cluster Salud, “Paraguay: IPS deja sin medicamentos a los pacientes con ELA”, 23 de enero de 2017, consultado en <https://clustersalud.americaeconomia.com/paraguay-ips-deja-sin-medicamento-pacientes-ela>, octubre de 2021.

27-GAMARRA, María Graciela et al. Implementación de herramienta tecnológica (TIC) para la vigilancia de factores ambientales y posibles afecciones relacionadas a la exposición por uso de plaguicidas agrícolas en Paraguay. *Rev. salud pública Parag.* [online]. 2019, vol.9, n.1, pp.19-32. ISSN 2307-3349. <https://doi.org/10.18004/rspp.2019.junio.19-32>. consultado en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2307-33492019000100019, octubre de 2021.

