



GRADO EN ENFERMERÍA

Trabajo de fin de grado

Muerte digna en pacientes diagnosticados de
Esclerosis Lateral Amiotrófica en estadio terminal:
Revisión bibliográfica.

Presentado por: Dña. Anaïs Chorro Losa

Tutor: Dr. Jorge San José Tárrega

AGRADECIMIENTOS.

En primer lugar, me gustaría expresar mi profundo agradecimiento a mi tutor Jorge por su dedicación, su apoyo diario y su profesionalidad. Gracias por haber sido el guía en este camino tan enriquecedor y por verme capaz desde el primer momento de realizar este proyecto.

También quiero agradecer a mis mayores fuentes de motivación e inspiración, a mi familia y a mi pareja. Gracias por la confianza, por la paciencia y por no dejarme caer nunca. Os quiero.

En definitiva, gracias a todas aquellas personas que de alguna manera u otra han formado parte de este proyecto que pone fin a una de las etapas más importantes de mi vida.

ÍNDICE DE CONTENIDOS.

1. Resumen / abstract y palabras clave / keywords.....	7
2. Introducción.....	9
2.1. Justificación temática.....	9
2.2. Marco teórico.....	10
2.2.1. Paciente paliativo, terminal y agónico.....	10
2.2.2. El concepto de muerte digna.....	11
2.2.3. Circunstancias clínicas de la ELA.....	12
2.2.4. Limitación del esfuerzo terapéutico aplicado a las características clínicas de la ELA.....	13
3. Hipótesis y objetivos.....	14
4. Material y métodos.....	15
4.1. Material.....	15
4.2. Métodos.....	16
4.2.1. Tipo de estudio.....	16
4.2.2.a. Estructura y pregunta PICO.....	16
4.2.2.b. Criterios de elegibilidad.....	16
4.3. Fuentes de información.....	17
4.4. Estrategias de búsqueda.....	17
4.4.1. Términos no codificados y términos codificados.....	17
4.4.2. Ecuaciones de búsqueda.....	21
4.4.2.1. Ecuaciones de búsqueda no codificadas.....	21
4.4.2.2. Ecuaciones de búsqueda codificadas.....	22
5. Resultados y discusión.....	26
5.1. Resultados.....	26
5.2. Discusión.....	31
5.2.1. La muerte digna y su relación con la LET en la función ventilatoria del paciente terminal con ELA.....	31
5.2.2. Impacto de las técnicas de ventilación artificial sobre la supervivencia y la calidad de vida en personas con ELA.....	35
5.2.3. Impacto de la colocación de una sonda de nutrición enteral sobre la supervivencia y la calidad de vida en personas diagnosticadas de ELA.....	38
6. Conclusiones.....	42
7. Bibliografía.....	43

LISTADO DE SIGLAS.

- CVF: Capacidad Vital Forzada.
- ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica.
- LET: Limitación del Esfuerzo Terapéutico.
- INE: Instituto Nacional de Estadística.
- ITNAC: Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares.
- MeSH: Medical Subject Headings.
- NE: Nutrición Enteral.
- OMS: Organización Mundial de la Salud.
- PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea.
- SECPAL: Sociedad Española de Cuidados Paliativos.
- VI: Ventilación Invasiva.
- VNI: Ventilación No Invasiva.

ÍNDICE DE TABLAS E IMÁGENES.

Índice de tablas.

Tabla 1. Prevalencia de ELA en hombres y mujeres en España.....	9
Tabla 2: Estructura PICO.....	16
Tabla 3: Términos no codificados.....	17
Tabla 4. Resultados de los artículos consultados.....	26

Índice de imágenes.

Imagen 1. Mesh: Amyotrophic Lateral Sclerosis.....	18
Imagen 2. Mesh: Terminal care.....	18
Imagen 3. Mesh: Withholding treatment.....	19
Imagen 4. Mesh: Artificial respiration.....	19
Imagen 5. Mesh: Enteral nutrition.....	20
Imagen 6. Mesh: Right to die.....	20
Imagen 7. Diagrama de flujo tipo prisma, 2020.....	25
Imagen 8. Causas de muerte tras traqueotomía.....	37
Imagen 9. Tiempo de supervivencia en personas que utilizan o no utilizan sonda gástrica.....	39
Imagen 10. Complicaciones de la nutrición enteral.....	41

1. RESUMEN Y PALABRAS CLAVE.

Introducción: la ELA es una enfermedad irreversible cuya evolución requerirá de dispositivos tecnológicos de soporte nutricional y respiratorio, cuya utilización puede alterar la supervivencia y la calidad de vida y resultar una barrera a la hora de ofrecer una muerte digna.

Objetivos: analizar las alteraciones en la supervivencia y la calidad de vida tras el uso de mecanismos de soporte nutricional y respiratorio para ofrecer una muerte digna al paciente terminal diagnosticado de ELA.

Material y métodos: se realizó una revisión bibliográfica entre 2012 y 2022 en cuatro bases de datos diferentes: PubMed, MedLine Complete, CINAHL y Enferteca. La aplicación de las ecuaciones de búsqueda teniendo en cuenta los objetivos, los criterios de selección y los descriptores resultó en el análisis de 22 artículos.

Resultados: se muestra una mejoría de la supervivencia en el uso de la VI y de la VNI, pero la calidad de vida se posiciona a favor del paciente en el uso de la VNI, mientras que la VI muestra un deterioro de la misma. Del mismo modo, la supervivencia tras la inclusión de la NE muestra cierta discordancia entre los autores y la calidad de vida no se analiza de forma efectiva.

Conclusiones: la VNI y la VI aumentan la supervivencia, pero solo la VNI aumenta la calidad de vida mientras que la VI la disminuye. En relación a la NE, no disponemos del tamaño muestral necesario para poder refutar las alteraciones en la supervivencia y en la calidad de vida.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, paciente terminal, muerte digna, limitación del esfuerzo terapéutico, nutrición enteral, ventilación artificial.

ABSTRACT AND KEYWORDS.

Introduction: ALS is an irreversible disease whose evolution will require technological devices for nutritional and respiratory support, the use of which can alter survival and quality of life and become a barrier when it comes to offering a dignified death.

Objectives: to analyze the alterations in survival and quality of life after the use of nutritional and respiratory support mechanisms to offer a dignified death to the terminally ill patient diagnosed with ALS.

Material and methods: a bibliographic review was carried out between 2012 and 2022 in four different databases: PubMed, MedLine Complete, CINAHL, and Enferteca. The application of the search equations taking into account the objectives, the selection criteria and the descriptors resulted in the analysis of 22 articles.

Results: an improvement in survival is shown in the use of IV and NIV, but the quality of life is positioned in favor of the patient in the use of NIV, while IV shows its deterioration. Similarly, survival after the inclusion of EN shows some disagreement between authors and quality of life is not effectively analyzed.

Conclusions: NIV and IV increase survival, but only NIV increases quality of life while IV decreases it. In relation to EN, we do not have the necessary sample size to be able to refute the alterations in survival and quality of life.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, terminal care, right to die, withholding treatment, enteral nutrition, artificial ventilation.

2. INTRODUCCIÓN

2.1. JUSTIFICACIÓN TEMÁTICA.

Según el Instituto Nacional de Estadística ([INE], 2022), actualmente en España hay 31.700 personas diagnosticadas de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), la cual presenta una mayor prevalencia en hombres mayores de entre 50 y 70 años (*ver tabla 1*).

Tabla 1. Prevalencia de ELA en hombres (naranja) y mujeres (azul) en España.



Fuente: INE, 2022.

La ELA es una enfermedad que degenera los músculos del cuerpo humano produciendo una tonicidad irreversible con el paso del tiempo y puede llegar a incapacitar el uso de las funciones vitales en los estadios más avanzados. Es por ello por lo que durante sus últimos meses de vida requerirán de unos mecanismos de soporte específicos para poder prolongar la supervivencia del mismo. No obstante, estudiaremos la relación que une esta supervivencia con la calidad de vida del paciente y haremos alusión al término de limitación del esfuerzo terapéutico con el fin de ofrecer al usuario unos cuidados individualizados que respeten sus voluntades y ofrezcan una muerte digna.

El presente trabajo se realiza con la intención de proporcionar información a la profesión enfermera para que disponga más competencias a la hora de favorecer el bienestar dentro de las posibilidades a aquellos usuarios en fase terminal diagnosticados de ELA. De esta manera, estudiaremos la relación que une el bienestar y el respeto por las voluntades del paciente al final de la vida con la muerte digna y aportaremos conocimientos acerca de la supervivencia y la calidad de vida en relación al uso de dispositivos mecánicos de soporte nutricional y respiratorio.

2.2 MARCO TEÓRICO.

2.2.1. Paciente paliativo, terminal y agónico.

Las personas que padecen una enfermedad degenerativa pasan por distintas fases antes de la muerte. En estos casos distinguimos tres tipos de paciente:

- **Paciente paliativo:** la Organización Mundial de la Salud ([OMS], 2016) define al paciente paliativo como el usuario cuya enfermedad no responde al tratamiento y su máximo interés se centra en el control del dolor y los síntomas, tanto físicos como psicológicos o espirituales a través de la detección precoz de estos síntomas. Buscamos mejorar el bienestar en el usuario y en la familia. En este individuo, el pronóstico de vida es mayor a 6 meses.
- **Paciente terminal:** los elementos fundamentales que establece la Sociedad Española de Cuidados Paliativos ([SECPAL], 2015) para considerar al usuario como terminal son:
 - El usuario posee una enfermedad avanzada, progresiva e incurable.
 - No responde al tratamiento específico.
 - Presenta diversos problemas o síntomas intensos, múltiples, multifactoriales y cambiantes.
 - Gran impacto emocional en paciente, familia y equipo terapéutico, muy relacionado con la presencia de la muerte.
 - Pronóstico de vida inferior a 6 meses.
- **Paciente agónico:** se corresponde al usuario que se encuentra en la fase final de la enfermedad. Presenta una duración inferior a una semana y el paciente suele presentar un patrón específico en esta última etapa (Iglesias & Lafuente, 2010):
 - **Alteraciones físicas:** aumento de la debilidad, disminución de la ingesta, sequedad de piel y mucosas, retención urinaria y fecal, disminución de la presión arterial, pulso irregular y rápido, respiración superficial con apneas, estertores y respiración ruidosa.
 - **Alteraciones cognitivas:** desorientación, agitación o ideas delirantes.
 - **Alteraciones emocionales:** aparecen reacciones hipoactivas como resignación o silencio y/o hiperactivas como crisis de ansiedad o de angustia.

Con el presente trabajo pretendemos dirigir toda nuestra atención hacia el estudio del paciente terminal.

2.2.2. El concepto de muerte digna.

Las personas tienen derecho a obtener una muerte digna y humanizada al final de sus vidas. El concepto de muerte digna se define como: “el hecho y el derecho a finalizar la vida voluntariamente sin sufrimiento, propio o ajeno, cuando la ciencia médica nada puede hacer para la curación de una enfermedad mortal” (Maciá, 2008).

Para que los individuos puedan obtener al final de su vida una muerte digna, hemos de tratarles como personas responsables y sintientes, proporcionándole los medios necesarios para que su paso hacia la muerte se realice sin sufrimiento y con el apoyo necesario, sin acelerar ni retrasar la muerte.

Morir dignamente es considerado un derecho humano del cual se deja constancia en el Boletín Oficial del Estado mediante la Ley Orgánica 3/2021 de 24 de marzo, de regulación de la eutanasia. Actualmente, gracias al vertiginoso avance científico tecnológico se puede suplir el funcionamiento las funciones vitales, si así lo requiere, de manera mecánica, pero en el momento en el que la enfermedad se encuentra en estadios avanzados, ya no es razonable esperar que exista un beneficio a obtener y el tratamiento aplicado puede quedar injustificado porque la curación es imposible. En este momento el profesional sanitario debe limitarse a aliviar el dolor y paliar los síntomas del usuario, manteniendo de dicha manera el confort y el bienestar en los mismos, y de esta manera asistirá al enfermo hasta el momento de su muerte con el respeto que merece su dignidad.

Los autores (Betancourt & Betancourt, 2017) justifican que “el médico también dignifica la muerte cuando se abstiene de tratamientos dolorosos e injustificados que solo prolongan el proceso de morir” (p.59). Los cuidados de LET se aplicarán en el momento en el que el tratamiento deja de ser efectivo y la enfermedad comience a progresar de manera irremediable. El objetivo de estos cuidados es promover el bienestar y el confort del enfermo y su familia.

Se evidencia una atención individualizada e integral, incluyendo los aspectos físicos, emocionales, sociales, espirituales y culturales. Debemos saber reconocer y tratar los síntomas que repercuten sobre el bienestar de los pacientes, como por ejemplo, mitigar el dolor. Nosotros pretendemos centrar dicha investigación en la muerte digna del paciente terminal.

2.2.3. Circunstancias clínicas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

La ELA es definida por el Instituto Nacional de Trastornos Neurológicos y Accidentes Cerebrovasculares ([ITNAC], 2020) como una enfermedad degenerativa que afecta a las motoneuronas, produciendo que los músculos se debiliten de manera progresiva y se contraigan, adquiriendo de esta manera una tonicidad irreversible. Los individuos diagnosticados de ELA pierden la capacidad de controlar algunas de las funciones vitales que realizan, pero son plenamente conscientes de lo que sucede a su alrededor. La gran mayoría de los casos de ELA son idiopáticos y las personas que la padecen suelen sobrevivir entre tres y cinco años tras el conocimiento del diagnóstico (Harwood, 2010).

Las características clínicas que presenta un individuo en fase terminal son (Quarracino et al., 2014):

- Insuficiencia respiratoria.
- Disfagia.
- Debilidad muscular.
- Sialorrea.
- Secreciones bronquiales:
- Calambres.
- Espasticidad.
- Edema de miembros inferiores.
- Depresión.
- Insomnio.

La disminución de la función respiratoria y digestiva es justificada por la tonicidad que adquieren sus músculos, por lo que durante los últimos meses de vida puede decidir hacer uso de mecanismos tecnológicos para suplir estas funciones vitales.

Debido a las circunstancias del paciente terminal diagnosticado de Esclerosis Lateral Amiotrófica, centraremos nuestro proyecto en la función respiratoria y digestiva del usuario terminal.

2.2.4. Limitación del esfuerzo terapéutico aplicado a las características clínicas de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

La limitación del esfuerzo terapéutico consiste en: “no aplicar medidas extraordinarias o desproporcionadas ni tratamientos fútiles para la finalidad terapéutica que se plantea en un paciente con mal pronóstico vital y/o mala calidad de vida” (Herreros et al., 2012).

Por una parte, las medidas extraordinarias o desproporcionadas que se mencionan hacen referencia a aquellas que suponen un balance negativo para el bienestar del usuario puesto que serían mayores los riesgos que asume el paciente al aplicarle esta medida en comparación con los beneficios a obtener, por lo que podría ocasionarle un gran daño. Por otra parte, con tratamientos fútiles nos referimos a aquellos que desde un primer momento no pueden modificar de forma positiva el estado del individuo, por lo que no generaría ningún tipo de beneficio (Herreros et al., 2012).

Por ende, la aplicación o retirada de algún tratamiento o procedimiento terapéutico se determinará en función del beneficio que suponga para el paciente dependiendo de su situación clínica y de la etapa evolutiva de la enfermedad.

Existen dos posibilidades de LET, las cuales son (Herreros et al., 2012):

- No iniciar determinadas medidas.
- Retirar un tratamiento previamente instaurado.

Asimismo, deberemos tener en cuenta las medidas a llevar a cabo (Herreros et al., 2012):

- **Medidas negativas:** no realizar procedimientos extraordinarios, desproporcionados o fútiles para el objetivo terapéutico, y en caso de haberlos iniciado, proceder a su retirada.
- **Medidas positivas:** tratar las patologías que se han decidido tratar y conservar las medidas orientadas a este fin.

La LET debe ser considerada de forma prudente, teniendo en cuenta los cuatro principios de la ética, con evidencia de que la muerte es inminente y mediante un consenso entre el equipo sanitario, el paciente y el familiar, buscando en todo momento la tranquilidad y el bienestar hasta el momento de la muerte.

3. HIPÓTESIS Y OBJETIVOS.

Hipótesis general: el paciente terminal diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica obtiene una muerte digna al final de la vida.

Objetivo general: exponer los cuidados aplicados al usuario terminal diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica cuya finalidad sea ofrecer una muerte digna.

Hipótesis 1: el paciente terminal diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica aumenta la supervivencia y la calidad de vida al utilizar ventilación no invasiva o ventilación invasiva como soporte respiratorio.

Objetivo 1: analizar las consecuencias del uso de los mecanismos de soporte respiratorio en la supervivencia y en la calidad de vida del usuario terminal.

Hipótesis 2: el paciente terminal diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica aumenta la supervivencia y la calidad de vida al iniciar el tratamiento nutricional con sonda de nutrición enteral.

Objetivo 2: analizar las consecuencias del tratamiento de nutrición enteral mediante sonda gástrica en la supervivencia y en la calidad de vida del usuario terminal.

4. MATERIAL Y MÉTODOS.

4.1. MATERIAL.

El presente trabajo se ha realizado mediante la búsqueda y extracción de información de estudios y documentos con evidencia científica. Con el fin de poder fundamentar las bases de este proyecto, las herramientas de las que hemos requerido para la realización de la búsqueda bibliográfica son las siguientes bases de datos:

- **PubMed:** base de datos referencial que incluye más de 20 millones de referencias bibliográficas provenientes de Medline (Base de datos bibliográfica de la U.S. National Library of Medicine® (NLM) sobre ciencias de la salud y la medicina), revistas especializadas y libros electrónicos (Biblioteca José Planas, 2023).
- **Medline complete:** base de datos de la salud y la medicina, enfermería, odontología, veterinaria, ciencias preclínicas, medicina deportiva, fisioterapia, entre otras. Contiene referencias y artículos a texto completo desde 1949 de más de 1.200 revistas académicas fundamentalmente en inglés. Incluye descriptores especializados llamados términos MeSH utilizados también por otras bases de datos (Biblioteca José Planas, 2023).
- **Enferteca:** plataforma digital especializada en enfermería que incluye más de 75 volúmenes de libros catalogados en diferentes colecciones del fondo editorial de DAE (Difusión Avances Enfermería), Atlas y diccionarios de enfermería, guías de intervención rápida, manuales de formación y títulos de revistas a texto completo. Los temas que incluye entre otros son administración y gestión, anatomía y fisiología, cuidados intensivos, enfermería comunitaria y salud pública, cuidados paliativos, geriatría, materno-infantil, médico-quirúrgica, pediatría, psiquiatría y salud mental, ética y legislación, farmacología, nutrición y dietética y urgencias, siempre desde el punto de vista de la enfermería (Biblioteca José Planas, 2023).
- **CINAHL:** base de datos sobre enfermería, fisioterapia, terapia ocupacional, etc. Cuenta con más de 6 millones de registros en lengua inglesa que incluyen artículos a texto completo de más de 700 revistas con cobertura desde 1981. Además, incluye referencias a libros y capítulos, disertaciones sobre enfermería, documentación seleccionada de conferencias y normas prácticas (Biblioteca José Planas, 2023).

4.2. MÉTODOS.

4.2.1. Tipo de estudio.

Nuestro estudio consiste en una revisión bibliográfica de las bases de datos consultadas para discutir acerca de las consecuencias en la supervivencia y en la calidad de vida de los pacientes que deciden incluir en su tratamiento medidas de soporte nutricional y respiratorio, así como del concepto de muerte digna y las acciones a tener en cuenta por parte del personal sanitario para poder ofrecerla.

4.2.2.a. Estructura y pregunta PICO.

En la estructura PICO nos encontramos con cuatro ítems (ver tabla 2):

Tabla 2: estructura PICO.

P (población de interés)	Pacientes terminales diagnosticados con ELA.
I (intervención)	Analizar la supervivencia y la calidad de vida tras el uso de mecanismos de soporte respiratorio y nutricional
C (grupo de comparación)	No procede.
O (resultado de interés)	Lograr la muerte digna.

Fuente: Elaboración propia.

Por ende, nuestra pregunta PICO es: *¿Obtendrán una muerte digna los pacientes terminales diagnosticados con ELA tras la utilización de mecanismos de soporte respiratorio y nutricional?*

4.2.2.b. Criterios de elegibilidad.

Los **criterios de inclusión** que hemos tenido en cuenta a la hora de escoger nuestras fuentes consultadas son:

- Población adulta de ambos sexos con edades comprendidas entre 50 y 70 años.
- Personas diagnosticadas de ELA en fase terminal cuyo pronóstico de vida es menor a 6 meses.
- Personas diagnosticadas de ELA con patologías respiratorias asociadas.
- Personas diagnosticadas de ELA con patologías nutricionales asociadas.
- Limitación del esfuerzo terapéutico en las funciones nutricionales y respiratorias.
- Fecha de publicación menor o igual a los 10 años.
- Documentos o estudios en inglés o español.

Los **criterios de exclusión** que hemos tenido en cuenta a la hora de retirar nuestras fuentes consultadas son:

- Estudios que incluyan comorbilidad asociada a la ELA.
- Fecha de publicación mayor a los 10 años.
- Estudios que no contemplen la dignidad al final de la vida.
- Fuentes de información que se hallen fuera de los criterios de inclusión mencionados anteriormente.

4.3. Fuentes de información.

Hallaremos nuestras fuentes de información en las bases de datos consultadas (PubMed, Medline Complete, CINAHL y Enferteca) siendo nuestra última fecha de búsqueda el 15 de Febrero de 2023.

4.4. Estrategia de búsqueda.

4.4.1. Términos no codificados y términos codificados.

Los términos que vamos a utilizar para encontrar la información relevante para nuestro estudio y que por tanto vamos a codificar son (*ver tabla 3*):

Tabla 3: Términos no codificados.

Amyotrophic lateral sclerosis	Amyotrophic Lateral Sclerosis / Lou Gehrig’s disease / Gehrig disease / Motor Neuron Disease, Amyotrophic Lateral Sclerosis / Charcot disease.
Terminal care	Terminal care / life support care / end of life care.
Withholding treatment	Withholding treatment / withholding care / withdrawing treatment / withdrawing care / cessation of treatment
Enteral nutrition	Enteral nutrition / tube feeding / gastric feeding tube.
Artificial respiration	Artificial respiration / mechanical ventilation.
Right to die	Right to die / dead with dignity.

Fuente: Elaboración propia.

Imagen 1. Mesh: Amyotrophic Lateral Sclerosis.

Full ▾ Send to: ▾

Amyotrophic Lateral Sclerosis

A degenerative disorder affecting upper MOTOR NEURONS in the brain and lower motor neurons in the brain stem and SPINAL CORD. Disease onset is usually after the age of 50 and the process is usually fatal within 3 to 6 years. Clinical manifestations include progressive weakness, atrophy, FASCICULATION, hyperreflexia, DYSARTHRIA, dysphagia, and eventual paralysis of respiratory function. Pathologic features include the replacement of motor neurons with fibrous ASTROCYTES and atrophy of anterior SPINAL NERVE ROOTS and corticospinal tracts. (From Adams et al., Principles of Neurology, 6th ed, pp1089-94)

PubMed search builder options
[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> blood	<input type="checkbox"/> enzymology	<input type="checkbox"/> pathology
<input type="checkbox"/> cerebrospinal fluid	<input type="checkbox"/> epidemiology	<input type="checkbox"/> physiopathology
<input type="checkbox"/> chemically induced	<input type="checkbox"/> ethnology	<input type="checkbox"/> prevention and control
<input type="checkbox"/> classification	<input type="checkbox"/> etiology	<input type="checkbox"/> psychology
<input type="checkbox"/> complications	<input type="checkbox"/> genetics	<input type="checkbox"/> radiotherapy
<input type="checkbox"/> congenital	<input type="checkbox"/> history	<input type="checkbox"/> rehabilitation
<input type="checkbox"/> diagnosis	<input type="checkbox"/> immunology	<input type="checkbox"/> surgery
<input type="checkbox"/> diagnostic imaging	<input type="checkbox"/> metabolism	<input type="checkbox"/> therapy
<input type="checkbox"/> diet therapy	<input type="checkbox"/> microbiology	<input type="checkbox"/> urine
<input type="checkbox"/> drug therapy	<input type="checkbox"/> mortality	<input type="checkbox"/> veterinary
<input type="checkbox"/> economics	<input type="checkbox"/> nursing	<input type="checkbox"/> virology
<input type="checkbox"/> embryology	<input type="checkbox"/> parasitology	

Restrict to MeSH Major Topic.
 Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

Imagen 2. Mesh: Terminal Care.

Terminal Care

Medical and nursing care of patients in the terminal stage of an illness.
 Year introduced: 1968(1964)

PubMed search builder options
[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> classification	<input type="checkbox"/> legislation and jurisprudence	<input type="checkbox"/> standards
<input type="checkbox"/> economics	<input type="checkbox"/> methods	<input type="checkbox"/> statistics and numerical data
<input type="checkbox"/> ethics	<input type="checkbox"/> organization and administration	<input type="checkbox"/> trends
<input type="checkbox"/> history	<input type="checkbox"/> psychology	

Restrict to MeSH Major Topic.
 Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

Imagen 3. Mesh: Withholding treatment

Withholding Treatment

Withholding or withdrawal of a particular treatment or treatments, often (but not necessarily) life-prolonging treatment, from a patient or from a research subject as part of a research protocol. The concept is differentiated from REFUSAL TO TREAT, where the emphasis is on the health professional's or health facility's refusal to treat a patient or group of patients when the patient or the patient's representative requests treatment. Withholding of life-prolonging treatment is usually indexed only with EUTHANASIA, PASSIVE, unless the distinction between withholding and withdrawing treatment, or the issue of withholding palliative rather than curative treatment, is discussed.

Year introduced: 2002

PubMed search builder options

[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> economics	<input type="checkbox"/> legislation and jurisprudence	<input type="checkbox"/> statistics and numerical data
<input type="checkbox"/> ethics	<input type="checkbox"/> standards	<input type="checkbox"/> trends
<input type="checkbox"/> history		

Restrict to MeSH Major Topic.

Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

Imagen 4. Mesh: Artificial respiration

Respiration, Artificial

Any method of artificial breathing that employs mechanical or non-mechanical means to force the air into and out of the lungs. Artificial respiration or ventilation is used in individuals who have stopped breathing or have RESPIRATORY INSUFFICIENCY to increase their intake of oxygen (O2) and excretion of carbon dioxide (CO2).

PubMed search builder options

[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> adverse effects	<input type="checkbox"/> instrumentation	<input type="checkbox"/> standards
<input type="checkbox"/> classification	<input type="checkbox"/> methods	<input type="checkbox"/> statistics and numerical data
<input type="checkbox"/> economics	<input type="checkbox"/> mortality	<input type="checkbox"/> trends
<input type="checkbox"/> ethics	<input type="checkbox"/> nursing	<input type="checkbox"/> veterinary
<input type="checkbox"/> history	<input type="checkbox"/> psychology	

Restrict to MeSH Major Topic.

Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

Imagen 5. Mesh: Enteral Nutrition

Enteral Nutrition

Nutritional support given via the alimentary canal or any route connected to the gastrointestinal system (i.e., the enteral route). This includes oral feeding, sip feeding, and tube feeding using nasogastric, gastrostomy, and jejunostomy tubes.

Year introduced: 1992

PubMed search builder options

[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> adverse effects	<input type="checkbox"/> instrumentation	<input type="checkbox"/> standards
<input type="checkbox"/> classification	<input type="checkbox"/> methods	<input type="checkbox"/> statistics and numerical data
<input type="checkbox"/> economics	<input type="checkbox"/> mortality	<input type="checkbox"/> trends
<input type="checkbox"/> ethics	<input type="checkbox"/> nursing	<input type="checkbox"/> veterinary
<input type="checkbox"/> history	<input type="checkbox"/> psychology	

Restrict to MeSH Major Topic.

Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

Imagen 6. Mesh: Right to die

Right to Die

The right of the patient or the patient's representative to make decisions with regard to the patient's dying.

Year introduced: 1987

PubMed search builder options

[Subheadings:](#)

<input type="checkbox"/> ethics	<input type="checkbox"/> history	<input type="checkbox"/> legislation and jurisprudence
---------------------------------	----------------------------------	--

Restrict to MeSH Major Topic.

Do not include MeSH terms found below this term in the MeSH hierarchy.

Fuente: National Library of Medicine (2023).

4.4.2. ECUACIONES DE BÚSQUEDA.

4.4.2.1. ECUACIONES DE BÚSQUEDA NO CODIFICADAS.

Hemos realizado las ecuaciones de búsqueda enlazando los descriptores de diversas maneras para poder hallar una gran variedad de fuentes de información. De cada ecuación ha salido un resultado distinto en cada base de datos que hemos utilizado. Mediante este procedimiento pretendemos encontrar información que se ajuste a las necesidades de nuestro estudio y que contengan los descriptores utilizados en la ecuación para hallar exactamente las palabras a las que hacemos referencia en nuestra investigación. Las ecuaciones de búsqueda no codificadas que hemos utilizado son las siguientes:

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (terminal care OR life-support care OR end-of-life care) AND (withholding treatment OR withholding care OR withdrawing treatment OR withdrawing care OR cessation of treatment) AND ((enteral nutrition OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration OR mechanical ventilation)) AND (right to die OR dead with dignity).**

Mediante esta ecuación de búsqueda obtenemos un total de **0 resultados**, por lo que procedemos a cribar los datos no codificados mediante ecuaciones que combinen dos o más de los descriptores utilizados anteriormente.

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (terminal care OR life-support care OR end-of-life care) AND (withholding treatment OR withholding care OR withdrawing treatment OR withdrawing care OR cessation of treatment).**

A través de esta ecuación de búsqueda hemos obtenido **94 resultados** en total, de los cuales 3 son de PubMed y 91 de enferteca. De MedLine Complete y de Enferteca se han obtenido 0 resultados.

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND ((enteral nutrition OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration OR mechanical ventilation)) AND (right to die OR dead with dignity).**

Mediante esta ecuación de búsqueda no hemos obtenido **ningún resultado** en ninguna base de datos que se asemeje a la investigación que pretendemos llevar a cabo.

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND**

((enteral nutrition OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration OR mechanical ventilation)).

A través de esta ecuación de búsqueda hemos recopilado información de **103 resultados** encontrados en las diversas bases de datos que hemos tomado como referencia; 9 en PubMed, 8 en MedLine Complete, 83 en Enferteca y 3 en CINAHL.

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (right to die).**

Mediante esta ecuación de búsqueda son **80 resultados** los hallados en total, los cuales se distribuyen por las bases de datos consultadas de la siguiente manera: 6 en PubMed, 1 en MedLine Complete, 71 en Enferteca y 2 en CINAHL.

- **(Amyotrophic lateral sclerosis OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (dead with dignity).**

A través de esta ecuación de búsqueda hemos obtenido un total de **22 resultados**, todos ellos a través de PubMed.

4.4.2.2. ECUACIONES DE BÚSQUEDA CODIFICADAS.

Para codificar las ecuaciones de búsqueda anteriores hemos utilizado MeSH. Este término hace referencia a los descriptores en ciencias de la salud que forman parte del vocabulario controlado elaborado por la National Library of Medicine de Estados Unidos (Biblioguías UAM, 2021). Hemos realizado el mismo procedimiento que con las anteriores ecuaciones, la única diferencia es que en esta ocasión, los términos están codificados:

- **(Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (terminal care[MeSH] OR life-support care OR end-of-life care) AND (withholding treatment[MeSH] OR withholding care OR withdrawing treatment OR withdrawing care OR cessation of treatment) AND ((enteral nutrition[MeSH] OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration[MeSH] OR mechanical ventilation)) AND (right to die[MeSH] OR dead with dignity).**

A través de esta ecuación de búsqueda no hemos encontrado **ningún resultado** factible para nuestra investigación en las diferentes bases de datos consultadas, por lo que procedemos a cribar los datos codificados mediante ecuaciones que combinen dos o más de los descriptores utilizados anteriormente.

- (Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (terminal care[MeSH] OR life-support care OR end-of-life care) AND (withholding treatment[MeSH] OR withholding care OR withdrawing treatment OR withdrawing care OR cessation of treatment).

Mediante esta ecuación de búsqueda codificada hemos obtenido **97 resultados**: 3 en PubMed y 94 en Enferteca. En MedLine Complete y CINAHL se obtuvieron 0 resultados.

- (Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND ((enteral nutrition[MeSH] OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration[MeSH] OR mechanical ventilation)) AND (right to die OR dead with dignity).

A través de esta ecuación de búsqueda se han obtenido **90 resultados** pertenecientes a Enferteca.

- (Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND ((enteral nutrition[MeSH] OR tube feeding OR gastric feeding tube) AND (artificial respiration[MeSH] OR mechanical ventilation)).

Mediante esta ecuación de búsqueda hemos hallado 9 resultados en PubMed, 1 en MedLine Complete, 88 en Enferteca y 0 en CINAHL, lo que comporta un total de **99 resultados**.

- (Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (right to die[MeSH]).

A través de esta ecuación de búsqueda hemos obtenido un total de **80 resultados**; 3 de PubMed y 77 en Enferteca. En MedLine Complete y CINAHL se obtuvieron 0 resultados.

- (Amyotrophic lateral sclerosis[MeSH] OR Lou Gehrig's disease OR Gehrig's disease OR motor neuron disease, amyotrophic lateral sclerosis OR Charcot disease) AND (dead with dignity[MeSH]).

Mediante esta ecuación de búsqueda solo hemos obtenido **79 resultados** pertenecientes a la base de datos Enferteca.

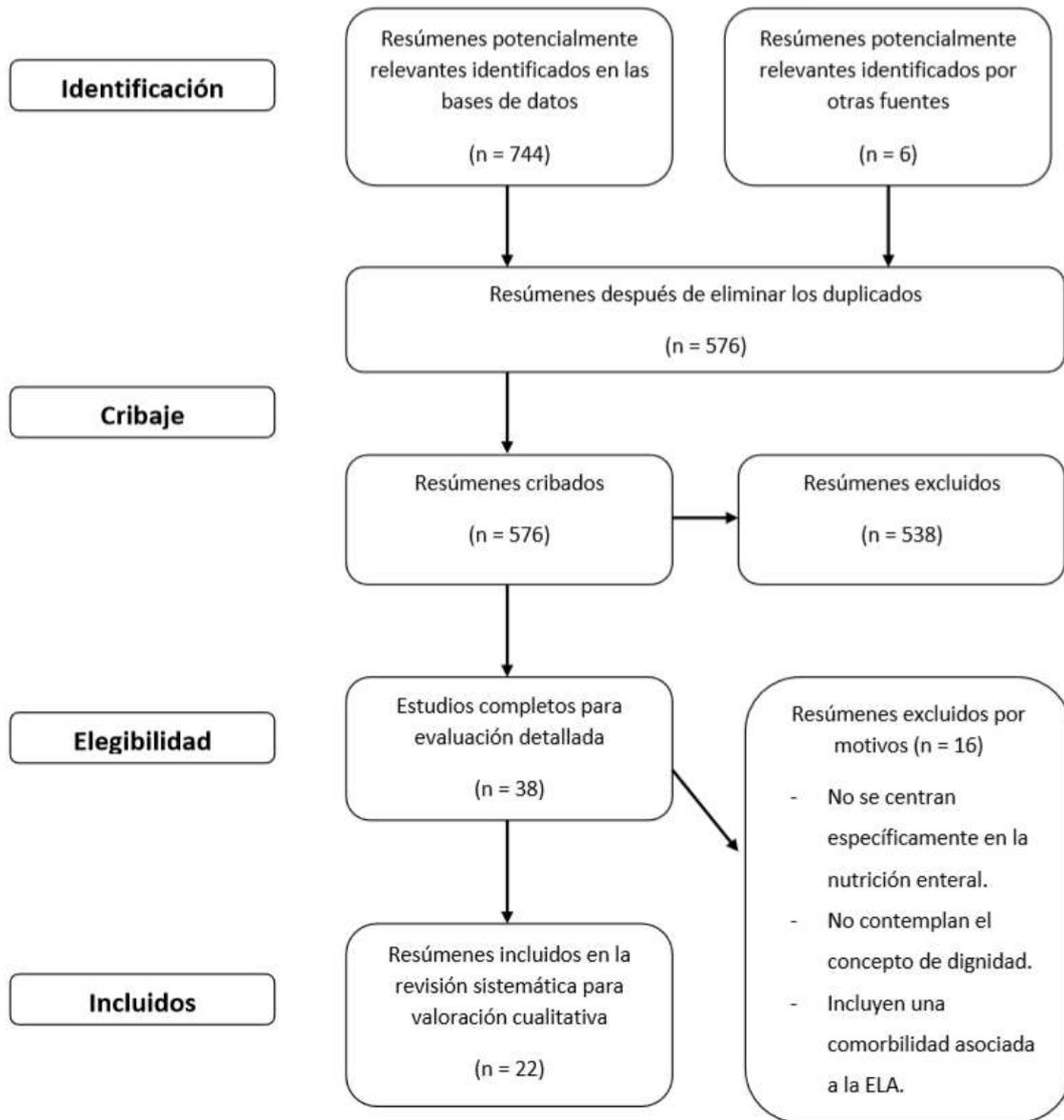
A través del uso de ecuaciones de búsqueda no codificadas hemos encontrado un total de 299 resultados mientras que al utilizar ecuaciones de búsqueda codificadas hemos encontrado 445 resultados. En total, son 744 los estudios que procederemos a cribar para encontrar la bibliografía más afín a nuestro propósito.

Procedemos al primer cribaje de la bibliografía obtenida mediante las ecuaciones de búsqueda pertinentes y tras ello, evidenciamos que un total de 570 estudios se repiten. Por ello, tras dicho filtrado obtenemos 174 estudios que volveremos a cribar tras eliminar los duplicados. El segundo cribaje se realizará mediante la lectura activa de los títulos y resúmenes de la bibliografía resultante del primer cribado, excluyendo así aquellos que no continúen la línea temática de nuestro objeto de estudio quedando como muestra 25 artículos. La posterior lectura completa de esta bibliografía determinará los artículos que vamos a seleccionar para proceder a nuestro estudio, en nuestro caso, son 17 las referencias bibliográficas que van a fundamentar nuestra investigación.

Del mismo modo, a través de la búsqueda mediante el método de bola de nieve hemos obtenido un total de 6 artículos que utilizaremos para complementar la discusión con la finalidad de dar respuesta a los objetivos planteados.

A través del siguiente diagrama de flujo mostramos de forma gráfica cómo hemos realizado el cribado de los resultados obtenidos mediante las ecuaciones de búsqueda (ver imagen 7: diagrama de flujo).

Imagen 7. Diagrama de flujo tipo prisma, 2020.



Fuente: Elaboración propia

Tras la lectura activa y el análisis de las 17 fuentes que hemos utilizado para dar una base científica a nuestro estudio, procedemos a la realización de una discusión para debatir los artículos encontrados para más tarde poder encontrar unos resultados útiles para nuestra investigación y comprobar si nuestras hipótesis se cumplen.

5. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.

5.1. RESULTADOS.

Tabla 4. Resultados de los artículos consultados.

Autor / año	Objetivo estudio	Metodología	Principales resultados	Conclusiones
García, 2019.	Enumerar cómo se dignifica el proceso de morir.	No indica.	Atención integral con un entorno íntimo y acompañamiento familiar dignifica la muerte.	Los protocolos de dignificación del proceso de morir mejoran la calidad de vida en la fase terminal.
Velarde, 2018.	Describir la importancia de discernir el modelo biomédico de la atención integral.	No indica.	Más del 50% de las muertes están precedidas por LET y que el número de pacientes terminales va aumentando.	Nuestra responsabilidad como profesionales es prestar cuidados de calidad al final de la vida.
Gutiérrez, 2019.	Describir la percepción de los familiares sobre la dignidad en la atención y cuidados al final de la vida en el Servicio de Urgencias.	Estudio cuantitativo fenomenológico hermenéutico (n=12).	<ul style="list-style-type: none"> • Espera excesiva con comodidad mínima. • Hacinamiento de pacientes en espacios no acondicionados. • Atención depende del profesional. • Profesionales motivados, trato más digno. 	Debe fomentarse un trato más humano que garantice la preservación de la dignidad.
Segura et al., 2018.	Analizar la respuesta emocional del paciente.	Estudio descriptivo transversal.	Las imágenes neutras y desagradables fueron más estimulantes. Déficit en estímulos agradables.	Disminuir los estímulos negativos que puedan recibir los usuarios.

Cuxart, 2018.	Definir la ética del cuidado.	No indica.	La ética del cuidado es el marco de referencia mediante el que poner en práctica las profesiones del ámbito de la salud.	Todo ejercicio de la profesión sanitaria ha de estar englobada dentro de la ética.
Hernández, 2019.	Describir la importancia de la comunicación y el acompañamiento al final de la vida.	No indica.	Los cuidados paliativos mejoran la calidad de vida a través de la prevención y alivio del sufrimiento.	Las enfermeras deben desarrollar habilidades de comunicación, dar apoyo psicológico y cuidar con respeto.
Andersen, 2020.	Describir la Ley de Muerte Digna de Oregon.	Revisión bibliográfica.	La capacidad de comunicar el consentimiento informado, la posibilidad de padecer demencia y la limitación del tiempo son 3 barreras para ofrecer una muerte digna.	Evaluar la capacidad cognitiva para ayudar a los médicos a tomar decisiones correctas que beneficien al paciente y estrechar la relación médico – paciente.
Erdmann et al., 2022.	Analizar la comunicación entre el paciente, la familia y los profesionales de salud sobre el final de la vida.	Revisión bibliográfica.	6 patrones: 1. Evitar o retrasar la comunicación. 2. Considerar morir y buscar ayuda. 3. Ignorar deseos. 4. Respetar deseos. 5. Planificación anticipada de los cuidados paliativos. 6. Evitar o retrasar los cuidados paliativos.	Se necesita estandarizar para garantizar la calidad de la comunicación al final de la vida. Las preferencias y valores de los pacientes y los familiares deben respetarse.
Riera-Punet et al., 2018.	Determinar las consecuencias de	Estudio transversal	La fuerza de mordida, el	Para evitar complicaciones se

	la debilidad muscular y evitar las complicaciones asociadas.	(n=158).	movimiento mandibular y la fuerza de agarre disminuyen, dificultando la higiene y la eficacia de la VNI.	recomienda la alimentación por sonda gástrica y la fisioterapia para ralentizar la reducción de la apertura bucal.
McDonnell, et al., 2017.	Estimar los efectos de la sonda gástrica sobre la supervivencia y la calidad de vida en personas con ELA.	Análisis de interferencial causal (n=481).	Con sonda gástrica, la supervivencia se reduce un 46% y estiman que la calidad de vida es disminuida de forma poco significativa.	Se considera oportuno un periodo de reflexión para estimar los riesgos y beneficios que estos procedimientos comportan.
Ramírez et al., 2013.	Analizar las complicaciones relacionadas con la NE.	Estudio retrospectivo de tipo descriptivo (n=73).	El estreñimiento es la complicación GI más frecuente, pero también forma parte de la evolución de la ELA.	El estreñimiento no precisa la interrupción de la NE.
Banfi et al., 2017.	Analizar las complicaciones de la inserción de la PEG durante el uso de ventilación artificial.	Revisión bibliográfica.	La NE tiene un efecto positivo sobre la calidad de vida. La gastrostomía se puede realizar de manera segura.	Se puede insertar la PEG durante el uso de la VNI. Posponer la técnica conlleva riesgo de complicaciones respiratorias.
Ng et al., 2017.	Resumir la evidencia de los tratamientos sintomáticos para la ELA.	Revisión sistemática.	Las necesidades son cambiantes y se requiere más investigación.	La VNI mejora la supervivencia y la calidad de vida. No hay evidencia sobre los beneficios o daños de la NE.
Wilson et al., 2022.	Identificar los casos en los que se sugiere la suspensión ventilatoria a petición del	Revisión sistemática de alcance.	4 razones para la suspensión de la ventilación: 1. Disminución de la comunicación. 2. Preocupaciones	El retiro de la ventilación a petición del paciente está aumentando.

	paciente.		psicológicas. 3. Evitar complicaciones. 4. Pérdida del conocimiento.	
Fini et al., 2014.	Evaluar la supervivencia de la ELA después de la VNI, la VI y la NE.	Estudio cuantitativo poblacional (n=193).	La supervivencia tras VNI, VI y NE fue de 15, 19 y 9 meses, respectivamente. El lugar de alta fue el único factor pronóstico independiente después de VI.	Los servicios pueden promover la adherencia a VNI, VI Y NE e influir en la supervivencia posterior al procedimiento.
Rantala et al., 2020.	Resumir la evidencia de la VNI en la ELA.	Estudio retrospectivo (n=205).	Supervivencia menor en personas dependientes que en las independientes, y menor en sujetos con VNI a largo plazo.	La VNI mejora la calidad de vida pero la supervivencia se ve disminuida si se utiliza de manera prolongada. Pueden beneficiarse de planificación anticipada.
Dyer & Smith, 2016.	Evaluar la eficacia del riluzol en el transcurso de la enfermedad.	Revisión bibliográfica.	La suspensión oral de riluzol retrasa el curso de la ELA. Es el fármaco de elección.	El riluzol retrasa la aparición de insuficiencia respiratoria en ELA.
Blyufer et al., 2021.	Explicar la composición del Riluzol y su efecto en las personas.	Revisión bibliográfica.	El riluzol inhibe el glutamato y retrasa la evolución de la enfermedad.	El riluzol es el fármaco usado en pacientes con ELA.
Silberberg et al., 2018.	Analizar las decisiones sobre la suspensión del soporte respiratorio.	Revisión bibliográfica sistemática.	El retiro de la VNI no presenta dilemas, pero el retiro de la VM requiere considerar la dignidad del ser humano independientemente	La VNI aumenta la calidad de vida y la supervivencia, pero la VM solo aumenta la supervivencia. Controversia acerca de la alteración en la calidad de vida

			de la calidad de vida.	con el uso de VM.
Betancourt, 2014.	Resaltar la importancia de los principios bioéticos en la toma de decisiones.	Revisión bibliográfica.	Los principios bioéticos son: no maleficencia, beneficencia, autonomía y justicia.	Estos principios de la ética tienen gran valor en el juicio clínico para la toma de decisiones.
Herreros et al., 2012.	Definir el concepto de LET.	Revisión bibliográfica.	No usar medidas extraordinarias, desproporcionadas o fútiles, y evitar el encarnizamiento terapéutico.	La LET consiste en no iniciar medidas desproporcionadas en un paciente con mal pronóstico y/o mala calidad de vida.
Blasco-León & Rubí, 2014.	Definir la importancia de la ética en el contexto sanitario.	Revisión bibliográfica.	Se ha observado una disminución de la ética en el ámbito sanitario.	La incompetencia de los enfermeros puede disminuir la calidad asistencial que se presta a los usuarios.

Fuente. Elaboración propia.

5.2. DISCUSIÓN.

Tras los resultados mostrados en el apartado anterior se procede a exponer y analizar la información obtenida con la finalidad de dar respuesta a los objetivos planteados.

5.2.1. La muerte digna y su relación con la LET en la función ventilatoria del paciente terminal con ELA.

El derecho de todo usuario de obtener una muerte digna cuando llega el final de sus vidas supone proporcionarle los medios oportunos para que este acontecimiento se realice sin sufrimiento, con el apoyo necesario y sin retrasar la muerte para evitar el descenso de la calidad de vida (Maciá, 2008). Actualmente, existe un amplio debate acerca de las medidas de LET como decisión médica entendiendo este concepto referido por Betancourt (2011) como “la toma de decisiones de no emplear determinados procedimientos o terapéuticas específicas en un paciente que irremediamente va a fallecer”. La finalidad de establecer medidas de LET reside en proporcionar al paciente en estadio terminal con pronóstico vital igual o inferior a 6 meses unos cuidados paliativos de calidad, con el objetivo de que reciba una muerte digna. La abstención de los profesionales médicos de aplicar tratamientos fútiles e injustificados a estos pacientes también se considera una manera de dignificar la muerte.

En ocasiones, el término de LET es confundido con el de eutanasia, y la diferencia entre estos dos conceptos reside en que la eutanasia es un procedimiento con la finalidad de provocar la muerte sin sufrimiento para el usuario mientras que la LET se define como la toma de decisiones de no aplicación o suspensión de medidas desproporcionadas para la finalidad terapéutica de un paciente terminal con mal pronóstico vital y/o mala calidad de vida (Herreros et al., 2011).

La calidad de vida de las personas diagnosticadas con ELA puede verse mermada debido a una serie de procesos derivados del deterioro muscular que sufren (Banfi et al., 2017). Tras el progreso del deterioro muscular aparece la disfagia en el paciente que debido a la disminución de la capacidad para alimentarse, cursa con una reducción del apetito y, por ende, desnutrición y deshidratación. Cuando el paciente no se mantiene nutrido e hidratado, aumentará la debilidad muscular y la fatiga, disminuyendo así la capacidad respiratoria. La depresión en estas personas es muy frecuente, y este síntoma terminará provocando una disminución de la calidad de vida (Banfi et al., 2017).

Los pacientes con ELA en situación terminal se encuentran dentro de los últimos seis meses de su vida, y, tal y como comenta Hernández (2019) en su estudio, el acompañamiento de estas personas durante esta etapa final es muy importante, al igual que la comunicación durante el proceso de morir. Este autor considera que invertir más en cuidados paliativos de calidad, desarrollar las habilidades comunicativas oportunas, cubrir las necesidades tanto del paciente como de la familia y apoyar psicológicamente a quien pasa por este proceso son factores

capaces de mejorar el bienestar hasta el momento de la muerte. Todo ejercicio en la profesión sanitaria deberá estar regida, tal y como muestra Cuxart (2018), por un marco de referencia en términos de salud, a la que denominamos ética.

La ética, en palabras de Blasco-León & Rubí (2016) puede ser definida como “un conjunto de valores que una determinada profesión tiene y presenta a la sociedad [...] evoluciona con la propia profesión y con las influencias del medio, por lo que son determinantes las influencias filosóficas, religiosas, sociales, económicas, políticas y jurídicas” (p.2). Cada grupo social crea sus valores, costumbres y comportamientos, y, por ello su propia ética, de manera que estos valores mantengan estructuras sociales. Estos autores comentan que la tecnología en ocasiones se superpone a la ética, y en ocasiones se despersonaliza totalmente a la persona a la que están siendo dirigidos los cuidados insensibilizando su dolor o dirigiéndose al usuario por el número de cama en lugar de por su nombre.

Los cuidados que ofrecen los profesionales sanitarios deben estar orientados hacia una ética que conserve en todo momento la dignidad del paciente y que no atente contra los principios éticos de autonomía, justicia, beneficencia y no maleficencia (Blasco-León & Rubí, 2016). La dignidad ha de estar presente hasta el momento de la muerte, para que el paciente pueda tener una muerte digna. El concepto de muerte digna se define como “aquella que se produce de acuerdo con los deseos y valores de la persona que fallece, cuando se ha respetado la voluntad en esta última etapa”, por lo que el paciente en fase terminal debe poder elegir el momento y los medios de finalizar su vida, y de morir sin el sufrimiento provocado por el deterioro de calidad de vida que comporta la patología (García, 2019). Dignificar el proceso de morir mejora la calidad durante la última etapa vital del paciente debido a una atención integral que dé respuesta a las necesidades que presentan estos pacientes. Sin embargo, existe una serie de patrones en la comunicación y en la toma de decisiones que pueden alterar la dignificación de este proceso. Estos patrones relatados por Erdmann et al. (2022) consisten en:

- Evitar o retrasar la comunicación.
- Evitar o retrasar la planificación anticipada de la atención.
- Ignorar los deseos del paciente.
- Considerar morir y buscar ayuda para ello.
- Respetar los deseos del paciente.
- Planificar la atención de forma anticipada.

Erdmann et al. (2022) han determinado que evitar tomar decisiones, evitar planificar anticipadamente los cuidados y retrasar la comunicación puede atentar contra los principios éticos de autonomía y no maleficencia, por lo que concluyen que garantizar la calidad de la comunicación y estandarizar este proceso puede ayudar a desarrollar preferencias y tomar decisiones que no atenten contra la dignidad del paciente.

Segura et al. (2018) determinan que los pacientes en dicha situación presentan mayor sensibilidad ante los estímulos de naturaleza neutra y negativa a la vez que presentan un déficit en el reconocimiento de estímulos agradables. Es por ello que en todo momento los profesionales sanitarios deben disminuir, en la medida de lo posible, todos aquellos estímulos negativos que puedan recibir los pacientes. Los familiares forman parte del proceso de morir de estos pacientes y son conscientes del trato que reciben en el trato hospitalario, por lo que Gutiérrez (2018) expone en su estudio la perspectiva de los acompañantes en cuanto a la dignidad de las personas en fase terminal. El autor considera que hay una pérdida de la dignidad del paciente debido a los prolongados tiempos de espera que se dan cuando acuden a los Servicios de Urgencias Hospitalarias y a las condiciones de comodidad mínimas a las que son sometidos durante la espera. Los familiares también hacen alusión a la escasa privacidad ya que en ocasiones los pacientes son hacinados en los pasillos. Consideran que debido a la situación en la que se encuentran los pacientes en etapa terminal, debería disminuir el tiempo de espera y recibir una atención más profesional ya que, tal y como comenta Gutiérrez (2018), los familiares alegan que el trato, el cuidado y la conservación de la dignidad depende de la motivación del profesional que le atiende.

Los profesionales del ámbito sanitario han de abogar por una muerte digna para el paciente en situación terminal pero en ocasiones la responsabilidad legal y profesional de los mismos puede ser una barrera a la hora de aplicar medidas para favorecerla, es por ello que en Oregón se ha instaurado una Ley de Muerte Digna (Andersen, 2020) para permitir que una persona en situación terminal pueda solicitar la receta de un medicamento para terminar su vida de manera digna. Para ello ha de solicitarla tanto de forma verbal como escrita dos veces con dos semanas de diferencia. Esta ley exime a los médicos de la responsabilidad de terminar con la vida de estas personas. No obstante, en ocasiones los pacientes se encuentran con barreras comunicativas que impiden que esto se lleve a cabo de manera correcta (Andersen, 2020):

- La disminución de la capacidad comunicativa a medida que progresa la enfermedad puede impedir comunicar el consentimiento informado.
- La posibilidad de que el paciente padezca demencia puede afectar a su capacidad de decisión.
- Debido a la velocidad de evolución de la ELA, el tiempo disponible para que los pacientes se autoadministren este medicamento es limitado.

Para poder seguir beneficiándose de esta ley y poder ofrecer una muerte digna, el autor propone evaluar la capacidad cognitiva mediante un sistema estandarizado para ayudar al profesional médico a tomar decisiones correctas que beneficien al paciente y mantengan su dignidad. Asimismo, recomienda estrechar la relación terapéutica con el fin de que el paciente esté abierto a posibles opciones de atención. Tal y como expresa Andersen (2020), debe conservarse la autonomía del paciente y fomentar el control sobre su situación. Además, Wilson et al., (2022) afirman que la negación de los profesionales sanitarios de retirar medidas

fútiles para ese fin como, por ejemplo, la negación de la suspensión ventilatoria y la no elección del lugar de la muerte pueden disminuir la calidad asistencial al final de la vida, además de provocar angustia en los pacientes y familias al no sentirse acompañados y apoyados en la decisión.

Velarde, (2018) informa que más del 50% de las muertes están precedidas por algún tipo de LET y que el número de pacientes terminales va aumentando. En estas ocasiones en las que el tiempo apremia y la muerte cada vez se halla más cerca, el uso de la tecnología no es la solución definitiva a una situación clínica irreversible. Es recomendable que el concepto de muerte se trate con naturalidad y que el modelo biomédico al que el sistema sanitario está acostumbrado se deje a un lado con el fin de ofrecer unos cuidados paliativos con una atención integral y planificada pero debido a la escasez de protocolos y de la preparación de los profesionales, existen dificultades a la hora de prestar unos cuidados paliativos de calidad.

En lo referente al término de LET mediante la suspensión del soporte respiratorio, Silberberg et al. (2018) consideran que este procedimiento debe realizarse cuando ya no exista un aumento de la supervivencia y la calidad de vida del usuario para mostrar el respeto máximo hacia la dignidad intrínseca del paciente al no complementar el tratamiento con medidas fútiles para el avanzado estadio de la ELA. Estos autores exponen que el retiro de la VM supone un acontecimiento a valorar desde el punto de vista ético y sugieren continuar con la investigación acerca de las condiciones oportunas que requieran dicha suspensión, y, además, Wilson et al. (2022) refutan que el retiro del soporte mecánico respiratorio a petición del paciente está aumentando. Estos hechos están abriendo la posibilidad a un mayor consenso a la hora de tomar dicha decisión. Por una parte, Silberberg et al. (2018) proponen una serie de factores a evaluar para reflexionar acerca del retiro del soporte respiratorio mecánico:

- La voluntad autónoma del enfermo.
- La carencia de terapias eficaces para la enfermedad de base.
- El soporte respiratorio objetivamente desproporcionado.
- La gravedad que pueda percibir el paciente debido a su sufrimiento.

Por otra parte, Wilson et al. (2022) dan respuesta mediante su estudio al momento y al motivo idóneo del retiro, resultado así cuatro razones principales para la suspensión del soporte ventilatorio:

- La disminución de la capacidad comunicativa en un paciente consciente.
- Las preocupaciones psicológicas y existenciales.
- Evitar el desarrollo de complicaciones mayores tales como un bloqueo total de la función respiratoria, incapacidad para hablar, infecciones recurrentes o sangrado por cáncer.
- La pérdida prolongada del conocimiento y el mayor deterioro de la función bulbar.

Cabe destacar que el estudio realizado por Fini et al. (2014) refiere que los pacientes portadores de traqueotomía perderán la capacidad comunicativa y, en ocasiones, sufrirán una disminución de la capacidad cognitiva, por lo que por estos motivos se debería realizar una planificación anticipada de los cuidados para retirar, si el paciente lo desea, el soporte respiratorio.

En definitiva, la evidencia que muestran los autores mencionados expone que llegados a un punto de irreversibilidad y gran avance de la enfermedad, cabe destacar que el mantenimiento del soporte respiratorio puede convertirse en una técnica fútil para el paciente que en lugar de beneficiarle, se sitúe en detrimento del mismo y atente contra su dignidad. Puesto que en todo momento de la evolución patológica se ha de tener en consideración el bienestar del paciente, se contemplará la posibilidad de suspender este procedimiento para aumentar la calidad de vida del mismo siempre y cuando el paciente sepa acerca de sus beneficios e inconvenientes y sea él quien exprese poner fin a este tratamiento. Asimismo, para poder proporcionarle una atención integral, se contemplará la planificación anticipada de los cuidados hacia el paciente terminal diagnosticado con ELA.

5.2.2. Impacto de las técnicas de ventilación artificial sobre la supervivencia y la calidad de vida en personas con ELA.

La insuficiencia respiratoria es una patología que acontece tras el diagnóstico de ELA debido a la avanzada progresión de la enfermedad. Es uno de los síntomas principales que comporta el cuadro clínico de la ELA en estadios avanzados y debido a su irreversibilidad, su aparición ha de retrasarse todo lo que sea posible para favorecer el bienestar del paciente. Con el fin de poder ralentizar la evolución de la ELA y el avance hacia la insuficiencia respiratoria, se ha utilizado durante décadas un medicamento denominado Riluzol (Blyufer et al., 2021). El Riluzol es un fármaco capaz de retrasar la realización de una traqueotomía o la necesidad de utilizar mecanismos de soporte respiratorio en pacientes diagnosticados de ELA. La ingesta de Riluzol en pacientes con ELA es una tarea complicada y arriesgada puesto que otro de los síntomas que presenta esta patología en un 80% de pacientes es la disfagia (Dyer & Smith, 2017). Triturar las píldoras de Riluzol puede llevar a cabo una serie de errores:

- Dosificación incorrecta o incompleta.
- Efecto anestésico en la lengua.
- Bloqueo de la sonda de NE.
- Neumonía por aspiración.
- Mayor riesgo de aspiración silenciosa.

A día de hoy, el Riluzol se encuentra disponible como solución oral para favorecer el bienestar y la integridad del paciente a la vez que se disminuyen los riesgos asociados a la ingesta del mismo. La administración de dicho fármaco no es el único factor implicado en los cuidados de la insuficiencia respiratoria, también existe un amplio debate acerca de las alteraciones en la

supervivencia y en la calidad de vida que estos tratamientos traen consigo, por lo que procedemos a dar respuesta mediante el presente estudio a la significancia de la variabilidad de estos términos.

Silberberg et al. (2018) realizaron una búsqueda bibliográfica de 41 artículos con el fin de fundamentar su estudio de 2018 acerca de los diferentes tipos de soporte respiratorio y el impacto que presentan sobre la progresión natural de la patología, haciendo alusión a los conceptos de supervivencia y calidad de vida según el tipo de mecanismo ventilatorio empleado. Los autores señalan en su estudio que el tratamiento con VI cuenta con una supervivencia mayor (entre 10 y 120 meses) respecto al tratamiento con VNI (entre 1'2 y 30 meses). Asimismo, al igual que sendos tipos de ventilación aumentan la supervivencia de una manera u otra, no ocurre lo mismo con la calidad de vida puesto que la evidencia muestra una tendencia de la VNI de mejorar la calidad de vida de las personas mientras que respecto a la VI, la bibliografía consultada por Silberberg et al. (2018) expone una disminución en la calidad de vida. Pasar a este método de ventilación cuando la VNI deja de ser efectiva para el manejo de la disnea puede ser conveniente, no obstante, estos autores afirman que pese a la eficacia inicial de la VI, cuando el paciente se encuentra en estadios muy avanzados y este tratamiento puede disminuir la calidad de vida podría resultar en un tratamiento desproporcionado.

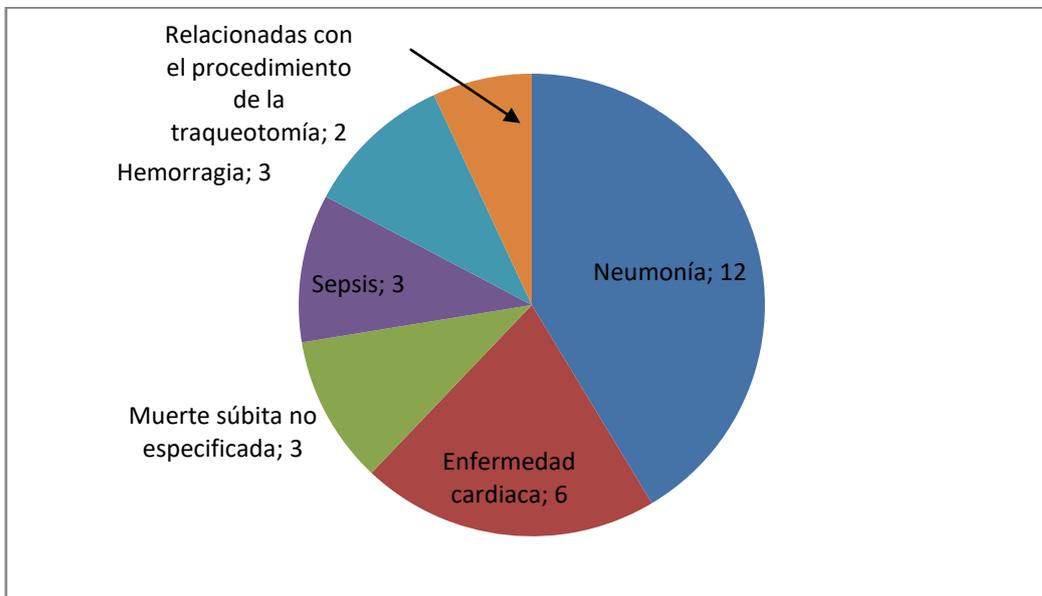
A favor del estudio de Silberberg et al. (2018) se encuentra la revisión sistemática elaborada por Ng et al. (2017), que mediante una muestra de 54 pacientes con ELA refuta la afirmación de que la supervivencia y la calidad de vida se ven aumentadas en casos en los que el paciente utiliza y tolera soportes de VNI al inicio de la insuficiencia respiratoria. No obstante, la supervivencia no mejorará en casos de personas con función bulbar deficiente, por lo que Ng et al. (2017) consideran que solamente aumentará la supervivencia en caso de que las personas afectadas presenten una función de normal a moderadamente alterada.

Rantala et al. (2020) es otro de los autores que trata estos términos mediante un estudio retrospectivo cuyo tamaño muestral se sitúa en 205 casos, pero este autor únicamente se sitúa en la línea de Silberberg et al. (2018) y Ng et al. (2017) en el resultado obtenido en relación con la calidad de vida puesto que mediante su estudio afirma que el uso de VNI favorece su aumento, sin embargo expone que la supervivencia se ve disminuida si se utiliza la VNI como medida de soporte respiratorio de forma prolongada. Cabe añadir que el estudio de Rantala et al. (2020) no hace referencia a los conceptos de supervivencia y calidad de vida en los usuarios que están recibiendo VM.

A través de un estudio poblacional cuya muestra se estableció en n=193, Fini et al. (2014) propone evaluar la supervivencia en personas diagnosticadas con ELA tras el uso de VNI y de VI. De la muestra total establecida, 92 pacientes (47'7%) recibieron VNI y posteriormente NE e VI, estimando que la supervivencia tras este acontecimiento fue de 15 meses y que los factores que influyeron en el aumento de la supervivencia fueron ser más joven en el momento del

diagnóstico, que la ELA fuera de tipo espinal y que se hiciera uso de la VI. Asimismo, fueron 47 personas (24'3%) las que hicieron uso de traqueostomía, pero de este porcentaje, 29 (61'7%) fallecieron y las causas fueron variadas (*ver imagen 8*):

Imagen 8. Causas de muerte tras traqueotomía.



Fuente: Elaboración propia a partir de Fini et al. (2014).

A pesar de los fallecimientos acontecidos durante la realización del estudio de Fini et al. (2014), la estimación de la supervivencia en personas que han recibido VI se situó en 19 meses, explicando que los factores que favorecieron este aumento fueron ser una personas joven en el momento del diagnóstico, el tratamiento con riluzol, el lugar de inicio de la ELA y la disposición al alta. Este autor expone que los pacientes destinados al hogar tras el momento del alta tienen un mayor índice de supervivencia y de calidad de vida que aquellos que son destinados a residencias de ancianos, no obstante, en contraposición con esta afirmación, los autores hablan sobre los cuidadores de las personas con una traqueotomía que informan acerca de una calidad de vida reducida en pacientes con ELA pero este término no se ha tratado de forma cuantitativa en el estudio de Fini et al. (2014) por lo que no podemos afirmar ni desmentir que la calidad de vida aumente o disminuya debido a que únicamente contamos con el factor subjetivo que tienen los cuidadores acerca del bienestar de la persona a la que cuidan.

En relación con los resultados obtenidos tras la revisión de los estudios comentados anteriormente, por una parte podemos observar que toda la bibliografía informa sobre el efecto positivo tanto de la VNI como de la VI en la supervivencia, teniendo en cuenta que la VNI utilizada de forma prolongada no comporta un aumento de la supervivencia. Por otra parte, los resultados muestran un aumento en la calidad de vida mediante la utilización de dispositivos de VNI, mientras que todos los autores anteriores evidencian la disminución de la misma referida al uso de VI.

5.2.3. Impacto de la colocación de una sonda de nutrición enteral sobre la supervivencia y la calidad de vida en personas diagnosticadas de ELA.

La disfagia es un signo que acontece en los estadios más avanzados de la enfermedad de ELA debido a la debilidad muscular que padece el paciente por lo que el mantenimiento de la nutrición puede verse alterada y causar inanición en las personas que sufren dicha patología. Para poder mantener el aporte de los nutrientes necesarios, la NE es el tratamiento de elección para aquellos pacientes que, debido a la progresión de la enfermedad, presentan disfagia como signo secundario a la patología principal (Banfi et al., 2017). Este tipo de nutrición según Ramírez et al. (2014), es una forma de soporte nutricional que se utiliza para evitar o corregir la desnutrición en los pacientes.

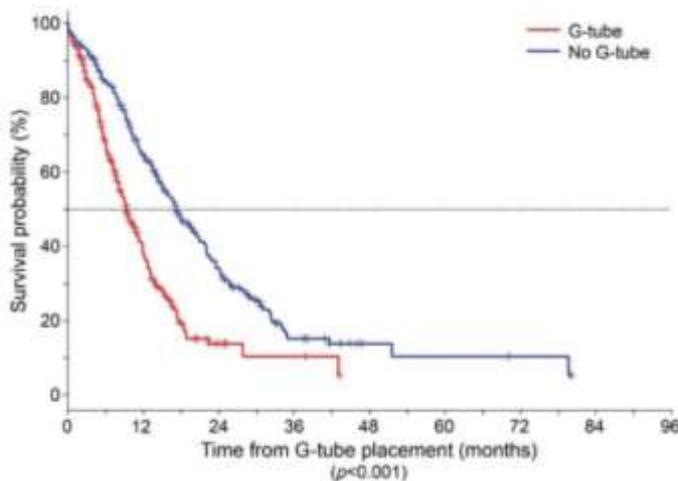
Cabe destacar la existencia de alteraciones en la masticación, además de los digestivos, a los que Riera-Punet et al., (2018) hacen referencia mediante un estudio transversal cuya muestra se compone de 153 casos. Los autores mencionados pretenden determinar las alteraciones en la función masticatoria y relacionar el efecto de la ELA con las autolesiones orales que sufren. Estos autores informaron de la disminución en el movimiento máximo mandibular, de la reducción de las fuerzas de mordida y agarre del dedo pulgar y un aumento de la sialorrea, además de lesiones principalmente en la lengua y en mejillas. Riera-Punet et al., (2018) proponen la fisioterapia con ejercicios activos con la finalidad de retrasar la disminución de esta apertura bucal y que se pueda llevar a cabo un tratamiento oral sin riesgo de automordeduras. No obstante, si la fisioterapia llevada a cabo no es efectiva, se puede considerar el uso de sondas de NE para mantener la nutrición del individuo con ELA en estadios avanzados (Riera-Punet et al., 2018).

Tras la inserción de una sonda gástrica, algunos de los autores recopilados en el presente estudio muestran resultados dispares en relación a la supervivencia y la calidad de vida en los pacientes diagnosticados de ELA, por este motivo procedemos a analizar los resultados obtenidos de la diversa bibliografía hallada entre sí con el fin de fundamentar uno de los pilares que sustenta nuestro documento.

En primer lugar, Fini et al. (2014) trataron de evaluar la supervivencia de las personas con ELA tras la utilización de NE mediante un estudio cuantitativo poblacional realizado en un periodo de 10 años y en el cual se recopilaron 193 casos incidentes. De la muestra total que utilizaron para elaborar su estudio, 95 pacientes decidieron recibir NE y la media de tiempo de supervivencia que se registró fue de 9 meses. Los autores determinaron varios factores influyentes en el aumento de la supervivencia, los cuales fueron: la edad, el uso de VNI, el uso de VI y el tratamiento con riluzol. En relación con la calidad de vida, Fini et al. (2014) explican que la atención multidisciplinar es un factor que puede mejorar la calidad de vida. Asimismo, informan acerca de que el alta en el domicilio también posiciona la calidad de vida en beneficio del paciente con ELA.

En segundo lugar, McDonnell et al. (2017) también discutieron acerca de la supervivencia y calidad de vida tras la inserción de una sonda de NE mediante la complementación de un análisis de inferencia causal con muestra de 300 pacientes con ELA cuya conclusión determinaba que la inserción de una sonda gástrica aumenta en un 28% el riesgo de muerte. Este estudio tiene como referencia un tamaño muestral de 481 pacientes que carecían de una sonda de nutrición enteral en el momento de la selección, sin embargo, finalmente fueron 224 pacientes (46'6%) los que recibieron la inserción de dicha sonda. McDonnell et al. (2017) determina que el tiempo de supervivencia – entendida por dichos autores como el tiempo en semanas desde el momento en que se inserta la sonda hasta la muerte o hasta que aparece la necesidad de ventilación asistida o traqueotomía - en los pacientes portadoras de sonda de gastrostomía se reduce en un 46'6% frente a otras que no son portadoras (*ver imagen 9*). Con el fin de centrar nuestro objeto de estudio, vamos a considerar en el presente estudio la supervivencia como el tiempo desde la instauración de la medida terapéutica hasta el momento de la muerte, por lo que al no ser específico respecto a la supervivencia en el momento de la muerte, no podemos evidenciar de manera contundente que la supervivencia se vea reducida en este caso en concreto.

Imagen 9. Tiempo de supervivencia en personas que utilizan o no utilizan sonda gástrica.



Fuente. McDonnell et al, (2017).

Del mismo modo, McDonnell et al., (2017) estiman que el uso de estos dispositivos de soporte nutricional disminuyen de forma poco significativa la calidad de vida, por lo que consideran oportuno un periodo de reflexión y realizar más estudios para estimar los riesgos y beneficios que estos procedimientos comportan.

En tercer lugar, Ng et al. (2017) realizaron una revisión sistemática acerca de la evidencia publicada de los tratamiento sintomáticos para la ELA. Los autores comentan que 11 estudios probaron una posible ventaja de supervivencia en relación a la utilización de sondas de gastrostomía, no obstante, 7 de los estudios mencionados no logran encontrar una ventaja en

la supervivencia mientras que 4 encontraron un resultado positivo para la supervivencia en el uso de sondas PEG. Asimismo, no se realizó una evaluación efectiva de la calidad de vida por lo que Ng et al., (2014) no sacaron conclusiones acerca de este resultado.

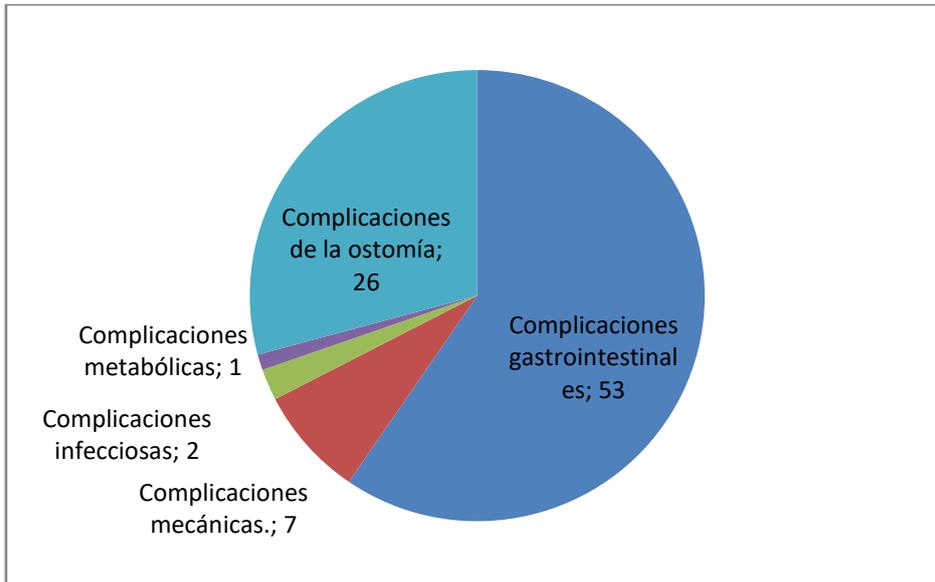
En relación con la evidencia de los autores mencionados, en el estudio cuantitativo poblacional de Fini et al. (2014) con un tamaño muestral de $n=193$, la supervivencia se verá aumentada alrededor de 9 meses en pacientes con ELA, mientras que el estudio de McDonnell et al. (2017) no puede evidenciar de forma concreta que haya una disminución significativa en la supervivencia ya que la definición que proponen los autores de este término no coincide con nuestro objeto de estudio. Asimismo, Ng et al. (2017) mediante la revisión bibliográfica publicada determinan que solamente 4 de los 11 estudios incluidos en la revisión refutan el hallazgo de un resultado positivo para la supervivencia. Del mismo modo, en relación con la calidad de vida, Fini et al. (2014) consideran que la disposición del alta en el domicilio y la atención multidisciplinaria la mejoran, mientras que McDonnell et al. (2017) estiman mediante su estudio que la inserción de sondas de gastrostomía percutánea disminuyen de forma poco significativa la calidad de vida y Ng et al., no realizaron una evaluación efectiva de este concepto y no extrajeron resultados concluyentes.

Los pacientes que se someten a la inserción de una sonda de gastrostomía endoscópica percutánea y que a su vez hacen uso de VNI pueden continuar con la utilización de dicho soporte respiratorio, así lo expone Banfi et al. (2017) en su revisión bibliográfica donde analizan las complicaciones de insertar una sonda PEG durante el uso continuado de mecanismos de VNI. Los autores explican que en caso de crear una gran dependencia hacia estos mecanismos de soporte, se espera que la capacidad vital del usuario aumente un 10% más de lo previsto antes de someterse al procedimiento mencionado. Frente a la disfagia, el uso de una PEG es la opción más adecuada, y posponer esta técnica puede aumentar el compromiso respiratorio por el riesgo que supone la aspiración de alimentos y saliva, y la desnutrición. De igual manera muestran datos similares en su estudio Ng et al. (2017) puesto que refutan el hecho de que su inserción puede ser de riesgo en personas con CVF inferior a 50%, pero pueden seguir beneficiándose de ella cuando se utiliza VNI durante el procedimiento.

Ng et al. (2017) observaron una serie de complicaciones al proceder a la inserción de una sonda PEG. Las complicaciones de las que habla dicho estudio pueden clasificarse en menores y mayores; las complicaciones menores oscilan entre el 2% y el 16% de los usuarios en uso con PEG mientras que las complicaciones mayores registradas han ocurrido hasta en el 45% de los participantes. Estos autores no mencionan qué tipo de complicaciones se engloban dentro de esta clasificación, sin embargo, Ramírez et al. (2014) analizaron las complicaciones que sufren los pacientes diagnosticados de ELA que están recibiendo NE mediante un estudio retrospectivo de tipo descriptivo cuyo tamaño muestral es de 73 pacientes con ELA de los cuales 39 (53.4%) decidieron proceder a la inserción de una sonda de gastrostomía. De estos

pacientes, en 35 de ellos se evidenciaron complicaciones variadas, las cuales se clasifican en el siguiente gráfico (*ver imagen 10*):

Imagen 10. Complicaciones de la nutrición enteral.



Fuente: Elaboración propia a partir de Ramírez et al (2014).

Como podemos observar en el gráfico anterior, más de la mitad de las complicaciones registradas son a nivel gastrointestinal, entre las que destaca el estreñimiento como complicación principal en 30 de las personas incluidas en el estudio. No obstante, Ramírez et al. (2014) no la consideran exclusiva del soporte nutricional puesto que en 18 de estos pacientes el estreñimiento ya existía con anterioridad a la inserción de la sonda y la asocian a la inmovilidad debida a la enfermedad. También se registraron casos de distensión y dolor abdominal cuya etiología reside en la disminución de la motilidad intestinal que supone el avance de la ELA. Las complicaciones siguientes a las complicaciones gastrointestinales son las derivadas de la ostomía, entre las cuales se registraron granulomas en 25 pacientes e infección del estoma en uno de los casos. Cabe destacar que la baja incidencia de las complicaciones GI permite que la nutrición no precise de su interrupción. El uso de la VM durante la investigación que realizaron Ramírez et al., (2014) refleja el aumento de la supervivencia en las personas alimentadas a través de NE, y destacan que la causa del fallecimiento de las personas durante el estudio fue la evolución propia de la enfermedad y las complicaciones relacionadas con la misma. Por estos motivos, estos autores evidencian que la inserción de una sonda PEG con la consiguiente NE es una medida de uso eficaz a largo plazo para mantener un balance nutricional adecuado en el paciente con disfagia.

6. CONCLUSIONES.

Como consecuencia a la discusión de los resultados:

En el momento en el que se contemple la planificación anticipada de los cuidados, no se apliquen medidas de encarnizamiento terapéutico y se considere al paciente en la toma de decisiones, los profesionales sanitarios estarán dirigiendo el final de la vida del usuario hacia una muerte digna.

La ventilación invasiva comporta un aumento de supervivencia mayor que la ventilación no invasiva a la vez que una disminución de la calidad de vida. Sin embargo, la ventilación no invasiva aumenta la calidad de vida del usuario.

Existe discordancia entre los autores sobre la afirmación o negación del aumento de la supervivencia tras la utilización de sondas de nutrición enteral. Del mismo modo, el concepto de calidad de vida no se analiza de forma efectiva en ninguno de los casos. En definitiva, no disponemos del tamaño muestral necesario para poder afirmar nuestra hipótesis.

7. BIBLIOGRAFÍA.

- Andersen, J. A. (2020). Amyotrophic Lateral Sclerosis and a “Death With Dignity”. *Journal Of Death And Dying*. <https://doi.org/10.1177/0030222818788254>
- Banfi, P., Volpato, E., Valota, C., D'Ascenzo, S., Alunno, C. B., Lax, A., Nicolini, A., Ticozzi, N., Silani, V., & Bach, J. R. (2017). Use of Noninvasive Ventilation During Feeding Tube Placement. *Respiratory care*, 62(11): 1474–1484. <https://doi.org/10.4187/respcare.05031>
- Bases de datos - Biblioteca CRAI José Planas. (2022). <https://web-uev.bibliocrai.universidadeuropea.com/recursos-digitales-uev/bases-de-datos-uev>
- Betancourt, G. (2014). Limitación del esfuerzo terapéutico y principios bioéticos en la toma de decisiones. *Humanidades Médicas*, 14(2): 407-422. Recuperado de: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-81202014000200011&lng=es&tlng=es.
- Betancourt Betancourt, G., & Betancourt Reyes, G. (2017). Muerte digna y adecuación del esfuerzo terapéutico. *Medimay*, 24(1): 66-78. Recuperado de <https://revcmhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/1043/1449>
- Biblioguías: PubMed: MeSH Database. (s. f.). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/mesh/>
- Blasco-León, M., & Rubí, S. (2016). Ética y valores en enfermería. *Revista de Enfermería del Instituto Mexicano del Seguro Social*, 24(2):145-9. Recuperado de http://revistaenfermeria.imss.gob.mx/editorial/index.php/revista_enfermeria/article/view/104
- Blyufer, A., Lhamo, S., Tam, C., Tariq, I., Thavornwatanayong, T. & Mahajan, S. S. (2021). Riluzole: A neuroprotective drug with potential as a novel anti-cancer agent (Review). *International journal of oncology*, 59(5), 95. <https://doi.org/10.3892/ijo.2021.5275>
- Casas, M.L. (2017). Limitación del esfuerzo terapéutico y cuidados paliativos. *ScienceDirect*. 3:137-151. Recuperado de: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272007000600010&lng=es&tlng=es.
- Castro-Rodríguez, E., Azagra, R., Gómez-Batiste, X. & Povedano, M. (2021). La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. *Atención Primaria*, 53(10), 102158. <https://doi.org/10.1016/j.aprim.2021.102158>
- Cuxart, N. (2018). La ética del cuidado en el siglo XXI. *Metas de Enfermería*, 21(8). <https://doi.org/10.35667/MetasEnf.2019.21.1003081293>
- Dyer, A. L., & Smith, A. D. (2016). Riluzole 5 mg/mL oral suspension: for optimized drug delivery in amyotrophic lateral sclerosis. *Drug Design Development and Therapy*, Volume11, 59-64. <https://doi.org/10.2147/DDDT.S123776>
- Erdmann, A., Spoden, C., Hirschberg, I., & Neitzke, G. (2022). Talking about the end of life: communication patterns in amyotrophic lateral sclerosis – a scoping review. *Palliative care and social practice*, 16, 263235242210836. <https://doi.org/10.1177/26323524221083676>

- Feito, L. (2005). La ética del cuidado como modelo de la ética enfermera. *Metas de enfermería*, 8(8): 14-18. Recuperado de: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=1301651>
- Fini, N., Georgouloupoulou, E., Vinceti, M., Monelli, M., Pinelli, G., Vacondio, P., Giovannini, M., Dallari, R., Marudi, A., & Mandrioli, J. (2014). Noninvasive and invasive ventilation and enteral nutrition for ALS in Italy. *Muscle & Nerve*, 50(4), 508-516. <https://doi.org/10.1002/mus.24187>
- García, G. (2019). Interlinea enfermera. Cuidados y derechos al final de la vida: dignificar el proceso de morir. *Metas de enfermería*. Recuperado de: <https://encuentra-enfermeria21-com.eu1.proxy.openathens.net/encuentra-contenido/>
- Gutiérrez, A. (2019). Dignidad en pacientes al final de la vida en urgencias: perspectiva de la familia. *Metas de enfermería*. <https://doi.org/10.35667/MetasEnf.2019.22.1003081394>
- Herreros, B., Palacios, G., Pacho, E. (2011). Limitación del esfuerzo terapéutico. *Revista Clínica Española*. 212(3): 134-140. <https://doi.org/10.1016/j.rce.2011.04.016>
- Iglesias, M.L., Lafuente, A. (2010). Asistencia al paciente agónico que va a fallecer en urgencias. *Scielo*. 33. Recuperado de http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1137-66272010000200018&lng=es&tlng=es.
- INE - Instituto Nacional de Estadística. (2023). <https://www.ine.es/>
- Kim, E. Y., Kang, S. W., Suh, M. R., Jung, J., Park, J., & Choi, W. A. (2020). Safety of Gastrostomy Tube Placement in Patients with Advanced Amyotrophic Lateral Sclerosis With Noninvasive Ventilation. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*, 45(6), 1338-1346. <https://doi.org/10.1002/jpen.2018>
- Ley Orgánica 3/2021, de 24 de marzo, de regulación de la eutanasia. *Boletín Oficial del Estado*, 72, de 25 de marzo de 2021. <https://www.boe.es/eli/es/lo/2021/03/24/3>
- Maciá, R. (2008). El concepto legal de muerte digna. Recuperado de: <https://derechoamorrir.org/2009/10/02/el-concepto-legal-de-la-muerte-digna/>
- McDonnell, E., Schoenfeld, D. A., Paganoni, S., & Atassi, N. (2017). Causal inference methods to study gastric tube use in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 89(14), 1483-1489. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000004534>
- Ng, L., Khan, F., Young, C. A., & Galea, M. (2017). Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, 2017(1). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011776.pub2>
- OMS. (2020). Cuidados paliativos. Organización Mundial de la Salud (OMS). Recuperado de: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/palliative-care>
- Padovani, A.M. & Clemente, M.E. (2008). Eutanasia y legislación. *Revista de Ciencias Médicas de Pinar del Río*, 12(2), 139-149. Recuperado de http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942008000200016&lng=es&tlng=es.

- Ramírez, R., Yuste, E., Narbona, S., Pérez, N., & Peñas, L.. (2013). Esclerosis lateral amiotrófica; complicaciones gastrointestinales en nutrición enteral domiciliaria. *Nutrición Hospitalaria*, 28(6), 2014-2020. [https:// doi.org/10.3305/nh.2013.28.6.6630](https://doi.org/10.3305/nh.2013.28.6.6630)
- Quarracino, C., Rey, R. C. & Rodríguez, G. E. (2014). Esclerosis lateral amiotrófica (ELA): seguimiento y tratamiento. *Neurología Argentina*, 6(2), 91-95. Recuperado de: https://www.academia.edu/16271323/Esclerosis_lateral_amiotr%C3%B3fica_ELA_seguimiento_y_tratamiento
- Rantala, H. M., Leivo-Korpela, S., Kettunen, S., Lehto, J. T., & Lehtimäki, L. (2021). Survival and end-of-life aspects among subjects on long-term noninvasive ventilation. *European Clinical Respiratory Journal*. <https://doi.org/10.1080/20018525.2020.1840494>
- Riera-Punet, N., Martínez-Gomis, J., Paipa, A., Pamplona, R., & Peraire, M. (2017). Alterations in the Masticatory System in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of oral and facial pain and headache*, 32(1), 84-90. <https://doi.org/10.1080/20018525.2020.1840494>
- Silberberg, A., Robetto, J., & Achával, M. I. F. (2018). Suspensión del soporte respiratorio en enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Cuadernos de Bioética*, 29(96), 137-146. Recuperado de: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29777602/>
- Sociedad Española de Cuidados Paliativos (s.f.). Guía de cuidados paliativos. Recuperado de: <https://paliativossinfronteras.org/wp-content/uploads/guiacpsecpal-1.pdf>
- Velarde, J. A. (2018). El paciente crítico en situación terminal. *Metas de enfermería* . <https://doi.org/10.35667/MetasEnf.2019.21.1003081239>
- Wilson, E., Lee, J. S., Wenzel, D., & Faull, C. (2022). The Use of Mechanical Ventilation Support at the End of Life in Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Scoping Review. *Brain Sciences*, 12(9), 1162. <https://doi.org/10.3390/brainsci12091162>