

Consideraciones bioéticas en el manejo de la esclerosis lateral amiotrófica: Una aproximación al quehacer fonoaudiológico

Bioethical Considerations in the Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Approach to Speech Therapy

Jorge Sepúlveda-Contreras¹  

¹ Escuela de Fonoaudiología; Facultad de Odontología y Ciencias de la Rehabilitación; Universidad San Sebastián, Sede Valdivia; Valdivia; Chile.



Correspondencia

Jorge Sepúlveda-Contreras.
Email: jsepulvedac@docente.uss.cl

Citar así

Sepúlveda-Contreras, Jorge. (2024). Consideraciones bioéticas en el manejo de la esclerosis lateral amiotrófica: Una aproximación al quehacer fonoaudiológico. *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud*. 6(1), 169-180. <https://doi.org/10.46634/riics.252>

Recibido: 13/07/2023

Revisado: 03/10/2023

Aceptado: 18/10/2023

Editor

Fraidy-Alonso Alzate-Pamplona, MSc. 

Copyright

© 2024. Fundación Universitaria María Cano. La *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud* proporciona acceso abierto a todo su contenido bajo los términos de la licencia [Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/) (CC BY-NC-ND 4.0).

Declaración de intereses

El autor ha declarado que no hay conflicto de intereses.

Disponibilidad de datos

Todos los datos relevantes se encuentran en el artículo. Para mayor información, comunicarse con el autor de correspondencia.

Resumen

Introducción. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más común de enfermedad degenerativa de motoneurona en la edad adulta y es considerada una enfermedad terminal. Por lo mismo, el accionar del fonoaudiólogo debe considerar el respeto a los principios bioéticos básicos para garantizar una asistencia adecuada.

Objetivo. Conocer aquellas consideraciones bioéticas relacionadas al manejo y estudio de personas con ELA para luego brindar una aproximación hacia el quehacer fonoaudiológico.

Método. Se efectuó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed, Scopus y SciELO. Se filtraron artículos publicados desde 2000 hasta junio de 2023 y fueron seleccionados aquellos que abordaban algún componente bioético en población con ELA.

Resultados. Aspectos relacionados al uso del consentimiento informado y a la toma de decisiones compartidas destacaron como elementos esenciales para apoyar la autonomía de las personas.

Conclusión. Una correcta comunicación y una toma de decisiones compartida son claves para respetar la autonomía de las personas. A su vez, la estandarización de procedimientos mediante la investigación clínica permitirá aportar al cumplimiento de los principios bioéticos de beneficencia y no maleficencia, indispensables para la práctica profesional.

Palabras clave

Esclerosis Lateral Amiotrófica; bioética; cuidados paliativos; cuidado terminal; fonoaudiología; enfermedad de la neurona motora; autonomía personal; beneficencia; práctica clínica basada en la evidencia; planificación anticipada de atención.

Financiamiento

Ninguno. Esta investigación no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento de los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

Descargo de responsabilidad

El contenido de este artículo es responsabilidad exclusiva del autor y no representa una opinión oficial de su institución ni de la *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud*.

Contribución del autor

Jorge Sepúlveda-Contreras:

Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, metodología, administración de proyecto, recursos, software, supervisión, validación, visualización, escritura: borrador original, escritura: revisión y edición.

Abstract

Introduction. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the most common form of degenerative motor neuron disease in adulthood and is considered a terminal disease. For this reason, the actions of the speech therapist must consider respect for basic bioethical principles to guarantee adequate assistance.

Objective. To know those bioethical considerations related to the management and study of people with ALS to then provide an approach to speech therapy.

Methodology. A bibliographic search was carried out in the PubMed, Scopus, and SciELO databases. Articles published from 2000 to June 2023 were filtered and those that addressed a bioethical component in the population with ALS were selected.

Results. Aspects related to the use of informed consent and shared decision-making stood out as essential elements to support people's autonomy.

Conclusion. Proper communication and shared decision-making are key to respecting people's autonomy. In turn, the standardization of procedures through clinical research will contribute to compliance with the bioethical principles of beneficence and non-maleficence, essential for professional practice.

Keywords

Amyotrophic lateral sclerosis; bioethics, palliative care; terminal care; speech language pathology; motor neuron disease; personal autonomy; beneficence; evidence-based practice; advance care planning.

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la forma más común de enfermedad degenerativa de motoneurona en la edad adulta [1], y corresponde a una afección del sistema nervioso central, que se traduce en la pérdida progresiva e irreversible de un tipo determinado de células nerviosas, donde las motoneuronas o células motoras de la médula espinal y del tallo cerebral son las afectadas [2]. Su curso y progreso puede ser variable, por lo que se deben considerar varias opciones de tratamiento para mejorar la supervivencia, el control de sus síntomas y la participación social de quienes la padecen [3].

En la actualidad, la ELA es considerada una enfermedad terminal. Si bien investigaciones sobre esta afección detallan avances importantes durante los últimos años, aún no se ha producido una terapia efectiva [4], situándose su esperanza de vida habitualmente entre los 2 a 4 años desde que es diagnosticada [5]. Así, en ausencia de un tratamiento curativo, la intervención realizada puede mejorar la calidad de vida, prolongar la supervivencia, apoyar a los pacientes y sus familias, y también ayudarlos a anticipar y prepararse para el final de la vida [6].

En relación con sus principales manifestaciones clínicas, estas se caracterizan por debilidad muscular progresiva, atrofia de la musculatura de los miembros superiores e inferiores y atrofia de músculos bulbares. De este modo, es habitual evidenciar disartria y disfagia [7], alteraciones que están directamente relacionadas con la fonoaudiología. Aquí, el profesional ha sido el encargado de mantener un habla comprensible y lograr mejorar el manejo del bolo alimenticio mediante técnicas

facilitadoras que favorezcan su recorrido [8]. Los objetivos de esta intervención están centrados en mantener por la mayor cantidad de tiempo posibles estas habilidades y sugerir métodos alternativos cuando las funciones se encuentren lo suficientemente alteradas [9].

Además de los objetivos relacionados a la intervención compensatoria de los síntomas, el fonoaudiólogo podrá formar parte de un equipo interdisciplinario que estará vinculado a los cuidados paliativos. La inclusión del fonoaudiólogo en este tipo de equipos a nivel internacional surge en el contexto de enfermedades oncológicas, proyectándose en los últimos años a otro tipo de enfermedades [10]. Los cuidados paliativos al final de la vida requieren de atención especializada para evitar el sufrimiento físico y para anticiparse a sus síntomas [11]. Sin embargo, el posicionamiento del profesional en países como Chile, por ejemplo, presenta una dificultad mayor, producto de la escasa investigación práctica en esta población y a la falta de protocolos específicos [12].

Realizar investigación en población con enfermedades neurodegenerativas como la ELA debe tener por propósito, al igual que cualquier investigación científica, contribuir al mejoramiento de procedimientos o a la comprensión de la etiología y patogenia de la enfermedad [13]. Deben ajustarse a normas nacionales e internacionales, dando a su vez énfasis en el diagnóstico, la rehabilitación, la medicina paliativa y el manejo de los aspectos psicológicos [14]. Además, en ella deben regir los principios básicos de respeto por las personas, beneficencia, no maleficencia y justicia, que tuvieron su origen en el “Informe Belmont” y que luego fueron reformulados por Beauchamp y Childress. La importancia de este enfoque radica en que busca resolver el problema de los conflictos que surgen en el momento de la toma de decisiones por medio de un método sistemático de reflexión [15].

El principio de beneficencia consiste en prevenir el daño, eliminar el daño o hacer el bien a otros [16]. En contexto de una enfermedad terminal, este principio aplica en el sentido de que, si bien puede no existir un tratamiento con finalidad curativa, de igual forma se intenta dar una solución integral a sus problemas [15]. El fonoaudiólogo, por lo tanto, deberá equilibrar el bien potencial versus el daño potencial a la hora de tomar decisiones clínicas [17].

El principio de no maleficencia hace referencia a la obligación de no infligir daño de manera intencionada [16]. Frente a un escenario de enfermedad terminal, este principio aplica, por ejemplo, en que se necesita que no se dañe de forma innecesaria con procedimientos terapéuticos o diagnósticos que se hayan mostrado inútiles o que sean considerados desproporcionados [15]. Relacionado a lo fonoaudiológico, se pudiese llegar a pensar que, a diferencia de otros profesionales como médicos o cirujanos, si bien lo que se realiza no genera daños significativos en nuestros pacientes, sí existen otras formas de realizar daño, ya sea por falta de conocimiento o descuido [18].

El principio de autonomía tiene como premisa que una acción es autónoma cuando el que actúa lo hace de manera intencionada, con comprensión y sin influencias controladoras que determinen su acción [16]. Este principio, en contexto de personas con enfermedad terminal, requiere que se trate a la persona con confianza, respetando su intimidad y autonomía, y que en todo momento además se respete su opinión a la hora de decidir qué es lo mejor [15].

Finalmente, el principio de justicia se refiere al tratamiento equitativo hacia una persona. Por el contrario, una injusticia se produciría por ejemplo cuando no se distribuyen las cargas de manera equitativa [16]. En contexto de una enfermedad terminal, aquí el principio aplica en que se necesita que el sistema de salud cubra las necesidades sin discriminación alguna [15].

Por tanto, si se considera el contexto de enfermedad terminal, el manejo asociado a cuidados paliativos, la importancia de la investigación práctica en esta población, y de la responsabilidad del profesional de actualizar los conocimientos mediante la práctica basada en la evidencia para proporcionar la mejor atención ética y responsable posible [19], es relevante explorar la bibliografía para conocer aquellas consideraciones bioéticas relacionados al manejo y estudio de personas con ELA, para luego poder brindar una aproximación hacia el quehacer fonoaudiológico.

Metodología

Para alcanzar el objetivo de conocer aquellas consideraciones bioéticas en el manejo y estudio de personas con ELA, se realizó una búsqueda bibliográfica siguiendo las recomendaciones descritas por Green et al. para revisiones narrativas [20]. Se efectuó una búsqueda bibliográfica en las bases de datos PubMed, Scopus y SciELO, utilizando los términos MeSH “Amyotrophic Lateral Sclerosis” y “bioethics” con el booleano de intersección “AND”. También fueron utilizados los términos deCS “Bioética” y “Esclerosis Amiotrófica Lateral”. Se filtraron artículos publicados desde 2000 hasta junio de 2023 (Tabla 1) y fueron seleccionados aquellos que abordaban algún componente bioético en el manejo en población con ELA. Se excluyeron artículos que no eran afines al tema central de estudio y aquellos artículos que correspondían a revisiones o a comentarios de opinión.

Tabla 1. Criterio de búsqueda utilizado y resultados arrojados por base de datos.

Fecha de búsqueda	Base de datos	Años buscados	Términos de búsqueda	Resultados
Junio, 2023	Pubmed	2000 – 06/2023	Amyotrophic Lateral Sclerosis [AND] bioethics	21
Junio, 2023	Scopus	2000 – 06/2023	Amyotrophic Lateral Sclerosis [AND] bioethics	25
Junio, 2023	SciELO	2000 – 06/2023	Amyotrophic Lateral Sclerosis [AND] bioethics // “Bioética” “Esclerosis Amiotrófica Lateral”.	2

Resultados

Resultados de búsqueda

La revisión bibliográfica arrojó un total de 40 artículos con la eliminación de duplicados. De ellos, 6 artículos cumplieron con los criterios de inclusión declarados (Figura 1). Aspectos relacionados al uso del consentimiento informado y toma de decisiones compartida fueron los temas que destacaron, tal como se puede apreciar en la Tabla 2.

Síntesis de resultados

La revisión bibliográfica abordó las consideraciones bioéticas en el estudio y manejo de personas con esclerosis lateral amiotrófica. La etapa final o fin de vida de una enfermedad provoca inevitablemente un efecto emocional en las personas. Sumado a esto, el deterioro muscular progresivo de la ELA genera un impacto en funciones básicas como la respiración, alimentación, y comunicación, lo que afecta enormemente la calidad de vida de estas personas.



Figura 1. Diagrama de flujo, búsqueda y selección de artículos.

Tabla 2. Artículos seleccionados para la revisión narrativa.

Autor(es)	Año	Objetivo de estudio o Tema abordado	Tipo de estudio
Alquati et al. (21)	2022	Explorar el comienzo del proceso de atención compartido por personas con esclerosis lateral amiotrófica, sus cuidadores y profesionales de la salud	Cualitativo
Scull-Torres (22)	2019	Identificar las categorías éticas más vulneradas en el proceso de atención a pacientes con ELA	Cualitativo, observacional
Kim et al. (23)	2016	Evaluar si las personas con ELA corren el riesgo de tener un concepto erróneo terapéutico en el que conciben erróneamente la investigación como tratamiento o sobrestiman la probabilidad de su beneficio	Ensayo clínico
Nolan et al. (24)	2008	Comparar la preferencia de los pacientes con ELA por involucrar a la familia en la toma de decisiones al final de la vida con la real reportada por la familia después de la muerte	Descriptivo correlacional
Kim et al. (25)	2015	Evaluar la disposición de los encuestados a considerar participar en un ensayo de ELA frente a las declaraciones de “beneficios no garantizados” del consentimiento informado	Ensayo controlado aleatorizado
Mcgaughey y Volpe (26)	2010	Influencia de la cultura en estudio de caso de persona con ELA	Estudio de caso

Alquati et al. [21] exploraron la relación entre el equipo de profesionales, pacientes y familiares al comienzo de la atención interdisciplinaria. Se evidenció que las demandas de los profesionales no se corresponden con la capacidad de las personas con ELA y sus familiares para procesar información, atender solicitudes y sentirse cómodos en la toma de decisiones durante el inicio. Por ejemplo, algunos de los pacientes y familiares describieron como “muy cruda” el momento de la entrega del diagnóstico, atribuyendo a que necesitaban más tiempo y empatía al recibir aquella noticia [21].

Scull-Torres [22] buscó identificar las categorías éticas más vulneradas en el proceso de atención a pacientes con ELA. Sus resultados mostraron que las categorías éticas más vulneradas estaban relacionadas con el proceso de toma de decisiones y la toma de decisiones al final de la vida [22].

En el estudio de Kim et al. [23] evaluaron si las personas con ELA corrían el riesgo de tener un concepto erróneo terapéutico al ver erradamente la investigación como un tratamiento. Sus resultados indicaron que no sería el caso, al identificar que la mayor parte de respuestas de los participantes no conducían a un real concepto erróneo terapéutico (solo un caso de 72 participantes se catalogó como haber presentado un concepto erróneo terapéutico).

Nolan et al. [24] buscaron comparar las preferencias de los pacientes con ELA por involucrar a la familia en las decisiones de atención médica al final de la vida con la participación real reportada por la familia después de la muerte. En ella se detectó que el 87% de los pacientes había emitido un testamento en vida, lo que provocó que tuviesen luego más probabilidades de lograr que se respetara la decisión declarada en el testamento, en comparación a los que habían declarado el deseo de compartir la toma de decisiones [24].

En otro estudio de Kim et al. [25] investigaron en un ensayo hipotético el riesgo de percepción de beneficio sobre el término “los beneficios no están garantizados” en un consentimiento informado. En él dividieron en dos grupos a los participantes (sin la enfermedad, escenario simulado), en el que a un grupo se les informaba que en la investigación “los beneficios no estaban garantizados”, y al otro grupo se informaba que “existe una posibilidad muy pequeña de que pueda beneficiarse”. Luego analizaron la percepción de beneficio que provocó en cada grupo la redacción del consentimiento. Los sujetos que recibieron la declaración de beneficios que contenía “no se puede garantizar” tuvieron estimaciones significativamente más altas de probabilidad de beneficio que aquellos que recibieron la declaración de “algunas, pero muy pequeñas posibilidades”, lo que refleja que dicha frase pareció aumentar la percepción de probabilidad de beneficio. Concluyeron que las declaraciones de beneficios “sin garantía” que comúnmente son utilizadas pueden ser engañosas y no deberían utilizarse en formularios de consentimientos informados para no generar posibilidades de beneficio incorrectos informados [25].

Finalmente, Mcgaughey y Volpe [26] expusieron en un estudio de caso la situación de una paciente musulmana que presentaba ELA (portadora de ventilación mecánica y gastrostomía), y que a la vez presentaba un dolor severo en uno de sus ojos. Ella había designado a uno de sus hijos para la toma de decisiones, por lo que cuando los médicos sugirieron extraer el ojo producto del severo dolor que presentaba, tuvieron que comunicarse directamente con él. La respuesta del hijo fue negarse al procedimiento citando a la costumbre islámica. Los autores del caso reportado plantean finalmente la interrogante de cuál debería ser el papel de la ley religiosa o la interpretación de las leyes religiosas en situaciones de sufrimiento extremo [26].

Discusión

Con los resultados obtenidos en la búsqueda bibliográfica, más otros artículos que complementan a dichos hallazgos, es posible exponer algunas consideraciones bioéticas que permiten brindar una aproximación al manejo e investigación fonoaudiológica en esta población. Los puntos para discutir se presentan a continuación.

Consideraciones relacionadas al uso adecuado de un consentimiento informado

Con relación al concepto erróneo terapéutico que exploraron Kim et al. [23,25], este ocurre cuando los participantes de un estudio creen que una investigación está diseñada para beneficiarlos directamente en vez de probar y/o comparar métodos de intervención [27]. Es relevante recordar que al estar el principio de consentimiento informado asociado al concepto de autonomía [28], al momento de la redacción y de informar sobre los posibles beneficios de un proyecto de investigación, se debe procurar ser lo suficientemente riguroso y específico con los términos a utilizar. La práctica del consentimiento informado es una expresión de solidaridad, respeto y humanismo, un derecho humano inviolable y una responsabilidad profesional, lo que amerita en contexto de enfermedad neurodegenerativa una reflexión más profunda [29]. Por tanto, el consentimiento informado debe ser tan específico para el ensayo como sensible para el contexto [30].

Consideraciones relacionadas a la comunicación y toma de decisiones compartida

Los hallazgos expuestos en resultados mostraron la importancia de la comunicación entre profesionales, familia y paciente, y también la relevancia del proceso de toma de decisiones donde se considere la visión de la persona que padece la enfermedad [21,22,24].

Buscando apoyar la autonomía de las personas, se ha planteado la idea de los testamentos de salud (planificación anticipada de los cuidados). Estos corresponden a documentos legales que permiten a las personas transmitir sus decisiones sobre el fin de la vida [31]. Estudios han reportado un bajo uso de este recurso, planteando la dificultad que puede generar a la hora de tomar decisiones en el momento de fin de vida, cuando muchas veces no está presente la capacidad para ejercer un consentimiento informado [32].

Relacionando este principio con la fonoaudiología, cuando se trata a pacientes con disfagia, se deben abordar cuestiones éticas cuando la preferencia de los pacientes no concuerda con las dietas recomendadas por el profesional. En la atención de una persona con disfagia severa o grave, el fonoaudiólogo podría recomendar cambios y/o restricciones en la dieta y el paciente no estar de acuerdo. Aquí, el profesional en primer lugar necesita comprender el papel de la cultura alimentaria y de las preferencias de alimentos que pueda tener el paciente para posteriormente realizar una adecuada toma de decisiones compartida [33]. El cuidado ético implica compasión, comunicación, consulta y colaboración para hacer frente a circunstancias emocionalmente difíciles cuando se está en frente a un trastorno deglutorio que involucra alimentación artificial o alternativa [34]. La literatura reciente que aborda el cuidado ético de una persona con dificultades para comer, beber y tragar destaca la toma de decisiones compartida [35]. Se ha informado que la ingesta oral de alimentos, aunque sea mínima y solo por placer, tendría un impacto directo en la calidad de vida de las personas con ELA [36]. Lo anterior también se debe considerar en contexto de trastornos del habla severos. Si bien estos pueden beneficiarse de la comunicación aumentativa, los pacientes también en ocasiones se niegan, por lo que situaciones de este tipo trae muchos principios éticos en juego [17].

Otro de los puntos analizados es la importancia de la comunicación adecuada con personas con ELA y sus familias. El estudio abordado en la revisión indicó cómo las demandas de los profesionales no se correspondía con la capacidad de los pacientes y familiares para procesar información durante el inicio de la intervención, donde describieron como “muy cruda” el momento de la entrega del diagnóstico [21]. En relación con esto, otras revisiones han explorado sobre qué criterios se deberían considerar para una correcta entrega de diagnóstico. Los conceptos recolectados que deberían considerarse fueron empatía, mensaje, pronóstico, recepción, tiempo, individualización y autonomía [37]. Oliveira y Pereira, por otra parte, agregan que el momento de la entrega del diagnóstico no puede ser estandarizado, lo que implica que debe preferirse el enfoque individual. Comunicar el diagnóstico de ELA de manera empática es un paso muy importante y sensible en el manejo de la enfermedad, por lo que se deben seguir tres objetivos: no ocultar información si el paciente la desea, no imponer información si el paciente no la quiere y calibrar y responder a la reacción del paciente ante la noticia [11].

Consideraciones relacionadas a aspectos culturales y/o legislativos

Aspectos culturales, políticos y/o religiosos pueden tener directa relación con el manejo a realizar frente a personas que se encuentran en etapa de fin de vida, tal como se expuso en el estudio de caso de la paciente musulmana, en el que religión y cultura influyeron directamente en la

toma de decisiones [26]. Adicionalmente a lo anterior, la cultura también podría repercutir en la toma de decisiones desde el punto de vista de la importancia del acto como actividad y como evento social. Aquí las percepciones personales de la comida entran en juego y el fonoaudiólogo debe reconocer y abordar esta dimensión cultural [38].

El análisis de las variables descritas anteriormente respalda la importancia de una toma de decisiones compartida y de comunicarse adecuadamente desde incluso la entrega del diagnóstico, la que requiere de una gran sensibilidad y cuidado [39]. El manejo fonoaudiológico debe velar por su cumplimiento y respeto de cada una de estas variables que están directamente relacionados con el principio bioético de autonomía.

Limitaciones y proyecciones

La baja cantidad de artículos hallados en la búsqueda central del estudio podría indicarse como la mayor limitación al respecto. Sin embargo, lo anterior puede dar cuenta de la poca consideración que se le ha brindado a los aspectos bioéticos en contexto de enfermedades neurodegenerativas como la ELA. Esto, y sumado a la falta de investigación destinada a la mejora de procedimientos relacionados a disfagia y disartria para la misma población, proyecta la necesidad de avanzar en investigación que facilite la estandarización de procedimientos que puedan aportar en la detección precoz de estos síntomas y que permitan maximizar la posibilidad de beneficio (beneficencia) y minimizar a su vez el riesgo de daño (maleficencia).

Conclusión

Una persona con ELA, además del estado de vulnerabilidad producto de la misma enfermedad terminal en la que se encuentra, estará expuesta a procedimientos invasivos que los volverán aún más vulnerables y dependientes. Los pacientes que se encuentren en este escenario estarán sometidos a ir tomando una serie de importantes decisiones en la medida que avanza la enfermedad, por lo que necesitarán de un apoyo profesional y afectivo durante todo el proceso. Comprender este contexto será el primer paso que permita brindar al paciente una atención de calidad, respetando sus derechos y los fundamentos bioéticos. Aspectos ligados a una correcta comunicación y toma de decisiones compartidas son claves de considerar a la hora de trabajar en este tipo de población.

Adicionalmente, realizar investigación en población con ELA permitirá llegar a la estandarización de procedimientos de evaluación y/o relacionados al manejo terapéutico para dar cumplimiento a los principios bioéticos de beneficencia y no maleficencia por medio de la práctica basada en la evidencia, indispensables para nuestra práctica profesional y más aún para el beneficio de los pacientes con ELA. Por tanto, esta debe considerarse un gran desafío y ser realizado con toda la rigurosidad técnica y ética posible. Toda investigación clínica debe ser avalada por un comité de ética y cumplir con requisitos básicos relacionados al respeto, valor social, validez científica, selección equitativa de los sujetos, razón riesgo/beneficio favorable, uso adecuado de un consentimiento informado, entre otras.

Finalmente, trabajar con personas que presenten ELA representa un gran desafío que debe ser realizado con respeto. Será asumir la responsabilidad de realizar y utilizar procedimientos que presenten evidencia, además de la responsabilidad de que existe la necesidad de realizar investigación, entender el contexto de la enfermedad, su vulnerabilidad, y de reconocer todos los aspectos que ha vivido la persona y la familia incluso desde el momento en que se diagnosticó la enfermedad.

Referencias

1. Borasio GD, Miller RG. Clinical Characteristics and Management of ALS. *Semin Neurol* [Internet]. 2001;21(2):155-66. doi: <https://doi.org/10.1055/s-2001-15268>
2. Pelluchon C. La autonomía quebrada. *Bioética y filosofía*. 1st ed. Vol. 10. Bogotá: Universidad El Bosque; 2013. 406 p.
3. Meyer T. Amyotrophe Lateralsklerose (ALS) – Diagnose, Verlauf und neue Behandlungsoptionen. *Dtsch Med Wochenschr* [Internet]. 2021 Dec 8;146(24/25):1613–18. doi: <https://doi.org/10.1055/a-1562-7882>
4. Segovia de Arana JM, Mora Teruel F, coordinators. *Enfermedades neurodegenerativas*. Madrid: Farmaindustria; 2002. 221 p.
5. Grad LI, Rouleau GA, Ravits J, Cashman NR. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Cold Spring Harb Perspect Med* [Internet]. 2017 Aug;7(8):a024117. doi: <https://doi.org/10.1101/cshperspect.a024117>
6. Soriani MH, Desnuelle C. Care management in amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2017 May;173(5):288-99. doi: <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.031>
7. Masrori P, Van Damme P. Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *Eur J Neurol*. 2020 Oct;27(10):1918–29. doi: <https://doi.org/10.1111/ene.14393>
8. Sancho PO, Boisson D. What are management practices for speech therapy in amyotrophic lateral sclerosis? *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2006 Jun;162(Suppl 2):4S273–74. doi: [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75199-2](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75199-2)
9. Lévêque N. Quelles sont les modalités de la prise en charge orthophonique des patients atteints de Sclérose Latérale Amyotrophique? *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2006 Jun;162(Suppl 2):269–72. doi: [https://doi.org/10.1016/S0035-3787\(06\)75198-0](https://doi.org/10.1016/S0035-3787(06)75198-0)
10. Eckman S, Roe J. Speech and language therapists in palliative care: what do we have to offer? *Int J Palliat Nurs* [Internet]. 2005 Apr;11(4):179-81. doi: <https://doi.org/10.12968/ijpn.2005.11.4.28783>
11. Oliveira ASB, Pereira RDB. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. For ever. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet]. 2009 Sep;67(3a):750-82. doi: <https://doi.org/10.1590/S0004-282X2009000400040>
12. Tobar-Fredes R, Olivares-Matus CA, Tapia-Saavedra S. Fonoaudiología en cuidados paliativos para adultos y adultos mayores: fundamentos, roles, abordajes y desafíos. *Rev chil fonoaudiol* [Internet]. 2021 Nov 13;20:1-16. doi: <https://doi.org/10.5354/0719-4692.2021.58486>
13. Acevedo Pérez I. Aspectos éticos en la investigación científica. *Cienc enferm* [Internet]. 2002 Jun;8(1):15-18. doi: <https://doi.org/10.4067/S0717-95532002000100003>
14. Calzada Sierra DJ. Bioethical considerations in the approach to patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol* [Internet]. 2001;32(10):952-57. doi: <https://doi.org/10.33588/rn.3210.2000463>

15. Azulay A. Los principios bioéticos: ¿se aplican en la situación de enfermedad terminal?. *An Med Interna* [Internet]. 2001;18(12):650-54. doi: <https://doi.org/10.4321/s0212-71992001001200009>
16. Siurana Aparisi JC. Los principios de la bioética y el surgimiento de una bioética intercultural. *Veritas* [Internet]. 2010 Mar;(22):121-57. doi: <https://doi.org/10.4067/S0718-92732010000100006>
17. Strand E. A. Clinical and Professional Ethics in the Management of Motor Speech Disorders. *Semin Speech Lang* [Internet]. 2003;24(4):301-12. doi: <https://doi.org/10.1055/s-2004-815583>
18. Kummer A, Turner J. Ethics in the Practice of Speech-Language Pathology in Health Care Settings. *Semin Speech Lang* [Internet]. 2011 Nov;32(04):330-37. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0031-1292758>
19. Chabon S, Morris J, Lemoncello R. Ethical Deliberation: A Foundation for Evidence-Based Practice. *Semin Speech Lang* [Internet]. 2011 Nov;32(4):298-308. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0031-1292755>
20. Green BN, Johnson CD, Adams A. Writing narrative literature reviews for peer-reviewed journals: secrets of the trade. *J Chiropr Med* [Internet]. 2006 Sep;5(3):101-17. doi: [https://doi.org/10.1016/S0899-3467\(07\)60142-6](https://doi.org/10.1016/S0899-3467(07)60142-6)
21. Alquati S, Ghirotto L, De Panfilis L, Autelitano C, Bertocchi E, Artioli G, et al. Negotiating the Beginning of Care: A Grounded Theory Study of Health Services for Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Brain Sci* [Internet]. 2022 Nov 26;12(12):1-14. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36552083/>
22. Scull Torres M. La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Pers Bioet* [Internet]. 2019 Jun 26;23(1):111-21. doi: <https://doi.org/10.5294/pebi.2019.23.1.7>
23. Kim SY, Wilson R, De Vries R, Ryan KA, Holloway RG, Kiebertz K. Are patients with amyotrophic lateral sclerosis at risk of a therapeutic misconception? *J Med Ethics* [Internet]. 2016 Aug;42(8):514-18. doi: <https://doi.org/10.1136/medethics-2015-103319>
24. Nolan MT, Kub J, Hughes MT, Terry PB, Astrow AB, Carbo CA, et al. Family health care decision making and self-efficacy with patients with ALS at the end of life. *Palliat Support Care* [Internet]. 2008;6(3):273-80. doi: <https://doi.org/10.1017/S1478951508000412>
25. Kim SY, Wilson R, De Vries R, Kim HM, Holloway RG, Kiebertz K. “It is not guaranteed that you will benefit”: True but misleading? *Clin Trials* [Internet]. 2015;12(4):424-31. doi: <https://doi.org/10.1177/1740774515585120>
26. Mcgaughey JW, Volpe RL. The Case: A Son’s Refusal. *Camb Q Healthc Ethics* [Internet]. 2010 Oct;19(4):530-40. doi: <https://doi.org/10.1017/S0963180110000435>
27. Appelbaum PS, Roth LH, Lidz CW, Benson P, Winslade W. False Hopes and Best Data: Consent to Research and the Therapeutic Misconception. *Hastings Cent Rep* [Internet]. 1987 Apr;17(2):20-4. doi: <https://doi.org/10.2307/3562038>

28. Mallardi V. The origin of informed consent. *Acta Otorhinolaryngol Ital* [Internet]. 2005 Oct;25(5):312-27. Disponible en: <https://www.actaitalica.it/issues/2005/5-05/mallardi.pdf>
29. Scull Torres M. Consentimiento informado en los cuidados paliativos de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev habanera cienc méd* [Internet]. 2018;17(6):806-907. Disponible en: <https://revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/2545>
30. Churchill LR, King NMP, Henderson GE. Why We Should Continue to Worry about the Therapeutic Misconception. *J Clin Ethics* [Internet]. 2013;24(4):381-86. doi: <https://doi.org/10.1086/JCE201324409>
31. Eltorai AEM, Besdine RW. Advance directive repository. *Aging Clin Exp Res* [Internet]. 2015;27(1):97-8. doi: <https://doi.org/10.1007/s40520-014-0237-8>
32. Diestre Ortín G, González Sequero V, Collell Domènech N, Pérez López F, Hernando Robles P. Planificación anticipada de decisiones en las enfermedades crónicas avanzadas. *Rev Esp Geriatr Gerontol* [Internet]. 2013;48(5):228-31. doi: <https://doi.org/10.1016/j.regg.2013.01.001>
33. Kenny B. Food Culture, Preferences and Ethics in Dysphagia Management. *Bioethics* [Internet]. 2015 Nov;29(9):646-52. doi: <https://doi.org/10.1111/bioe.12189>
34. Lipman TO. Ethics and gastrointestinal artificial feeding. *Curr Gastroenterol Rep* [Internet]. 2004 Aug;6(4):314-19. doi: <https://doi.org/10.1007/s11894-004-0084-4>
35. Leslie P, Lisiecka D. Ethical considerations in the care of people with eating, drinking and swallowing difficulties. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* [Internet]. 2022 Jun;30(3):182-87. doi: <https://doi.org/10.1097/MOO.0000000000000803>
36. Luchesi KF, Silveira IC. Cuidados paliativos, esclerosis lateral amiotrófica e deglutição: estudo de caso. *Codas* [Internet]. 2018 Aug 30;30(5):1-6. doi: <https://doi.org/10.1590/2317-1782/20182017215>
37. Fernandes IAM, Menezes ROA, Rego G. EMPATIA: A Guide for Communicating the Diagnosis of Neuromuscular Diseases. *Int J Environ Res Public Health* [Internet]. 2022 Aug 9;19(16):1-15. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36011430/>
38. Leslie P, Lisiecka D. Ethical Issues in Dysphagia Management. *Semin Speech Lang* [Internet]. 2020 Jun;41(3):257-65. doi: <https://doi.org/10.1055/s-0040-1710561>
39. Mitsumoto H, Rabkin JG. Palliative Care for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. “Prepare for the Worst and Hope for the Best”. *JAMA* [Internet]. 2007 Jul 11;298(2):207-16. doi: <https://doi.org/10.1001/jama.298.2.207>