

REVISIÓN

Pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis

Fisiopatología de la esclerosis lateral amiotrófica

Ileana Beatriz Quiroga López¹  , Dionis Ruiz Reyes¹ , Diana García Rodríguez¹ , Madyaret Águila Carbelo¹ ,
Adriel Herrero Díaz¹ 

¹Universidad de Ciencias Médicas de Villa Clara. Facultad de Medicina. Hospital Provincial Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”. Villa Clara. Cuba.

Citar como: Quiroga López IB, Ruiz Reyes D, García Rodríguez D, Águila Carbelo M, Herrero Díaz A. Pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis. South Health and Policy. 2026; 5:385. <https://doi.org/10.56294/shp2026385>

Enviado: 25-02-2025

Revisado: 02-06-2025

Aceptado: 11-01-2026

Publicado: 12-01-2026

Editor: Dr. Telmo Raúl Aveiro-Róbalo 

Autor para la correspondencia: Ileana Beatriz Quiroga López 

ABSTRACT

Introduction: neurodegenerative diseases are hereditary or acquired pathologies that cause progressive dysfunction of the central nervous system. Amyotrophic lateral sclerosis is the most important of the degenerative diseases that can affect motor neurons. The disease is inexorably progressive and leads to death by respiratory paralysis.

Objective: to characterize the evolution and general features of amyotrophic lateral sclerosis.

Method: a search was conducted in Medline, Pubmed, and Google Scholar, limited to Spanish and English, and documents published mainly in the last five years were selected. However, due to their interest, several papers prior to the established time limit were included. Sixteen papers were included in the review, representing a 62,5 % update.

Development: in most patients, risk factors for this disease cannot be identified. Symptoms generally do not appear until after the age of 50. In diagnosing this disease, the neurologist must perform a clinical examination and a series of tests to rule out other diseases that mimic ALS. Although there is no cure, the symptoms can be treated to seek the best possible quality of life.

Conclusions: amyotrophic lateral sclerosis affects adults of any race or ethnicity. When the muscles of the diaphragm and chest wall fail, breathing becomes impossible without the aid of artificial ventilation. Treatment should be multidisciplinary, offering all patients the opportunity to receive riluzole.

Keywords: Neurodegenerative Diseases; Amyotrophic Lateral Sclerosis; Pathophysiology.

RESUMEN

Introducción: las enfermedades neurodegenerativas son aquellas patologías, hereditarias o adquiridas, en las que se produce una disfunción progresiva del sistema nervioso central. La esclerosis lateral amiotrófica es la más importante de las degeneraciones que pueden afectar a las motoneuronas. La enfermedad es inexorablemente progresiva y conduce a la muerte por parálisis respiratoria.

Objetivo: caracterizar la evolución y generalidades de la esclerosis lateral amiotrófica.

Método: se realizó una búsqueda en Medline, Pubmed y Google académico que fue delimitada por idioma (español e inglés), y se seleccionaron aquellos documentos publicados principalmente en los últimos 5 años. Sin embargo, por su interés, fueron incluidos varios artículos anteriores al límite temporal establecido. Se incluyeron en la revisión 16 artículos, siendo un 62,5 % de actualización.

Desarrollo: en la mayoría de los pacientes no puede identificarse factores de riesgo para esta enfermedad. Los síntomas generalmente no se presentan sino hasta después de los 50 años. En el diagnóstico de esta enfermedad, el neurólogo debe realizar un examen clínico y una serie de pruebas que descartan otras

enfermedades que imiten a la ELA. Aunque no tiene cura, se pueden tratar los síntomas para buscar la mejor calidad de vida posible.

Conclusiones: La esclerosis lateral amiotrófica afecta a personas adultas de cualquier raza y etnia. Cuando fallan los músculos del diafragma y de la pared torácica, la respiración resulta imposible sin el auxilio de la ventilación artificial. El tratamiento debe ser multidisciplinario ofreciendo a todos los pacientes la oportunidad de recibir el riluzol.

Palabras clave: Enfermedades Neurodegenerativas; Esclerosis Lateral Amiotrófica; Fisiopatología.

INTRODUCCIÓN

El sistema nervioso está formado por un conjunto de estructuras centrales y periféricas interconectadas, que constituyen una unidad indivisible; a través de los nervios periféricos, se extiende por todo el organismo influyendo de manera directa sobre los demás sistemas, recogiendo los estímulos o promoviendo sus acciones. Sus estructuras más distales son los receptores, estos responden a estímulos internos y externos, que convierten en señales eléctricas, las cuales a través de los nervios periféricos se conducen a estructuras más complejas pertenecientes al sistema nervioso central.⁽¹⁾

El sistema nervioso controla los movimientos por la acción de nervios periféricos motores sobre los músculos. En las estructuras centrales se pueden identificar sectores sensitivos, centros motores y centros asociativos. La conexión directa entre los sensitivos y motores garantiza el acople entre los estímulos y las respuestas, estas son generalmente reflejas y en general predecibles.⁽¹⁾

Las enfermedades neurodegenerativas son aquellas patologías, hereditarias o adquiridas, en las que se produce una disfunción progresiva del sistema nervioso central (SNC). La mayoría de estas enfermedades se caracterizan por un mecanismo patogénico común consistente en agregación y acumulación de proteínas mal plegadas que se depositan en forma de agregados intracelulares o extracelulares y producen la muerte celular. Cada enfermedad se caracteriza por presentar una vulnerabilidad selectiva neuronal a nivel del SNC, lo que condiciona la degeneración de áreas concretas, produciendo los síntomas correspondientes de la pérdida de función de las mismas.⁽²⁾

Estas enfermedades del sistema nervioso se caracterizan por alterar el funcionamiento cognitivo, emocional y conductual de las personas afectadas. Algunas de ellas son especialmente prevalentes en nuestro contexto y representan un grave problema de salud en nuestra sociedad. Aunque no todas están asociadas al envejecimiento, éste suele ser un factor de riesgo relevante.⁽²⁾

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la más importante de las degeneraciones que pueden afectar a las motoneuronas. Cuando estas degeneran pierden la capacidad de estimular los músculos, estos se debilitan o paralizan y, a su vez, se adelgazan o “atrofian”.⁽³⁾

Jean-Martin Charcot fue el primer profesor de neurología del mundo, concediéndole el Hospital Salpêtrière el título de profesor de enfermedades del sistema nervioso en 1882. Las contribuciones de Charcot al conocimiento de las enfermedades neurológicas son numerosas. Además de ser el primero que definió la Esclerosis Lateral Amiotrófica en 1869 como una enfermedad esporádica del adulto resultado de la degeneración progresiva idiopática del sistema neuronal motor, que incluye las motoneuronas superiores en la corteza motora y sus proyecciones corticobulbares y corticoespinales, y las motoneuronas inferiores y sus proyecciones en troncos nerviosos periféricos, con resultado de debilidad y atrofia muscular generalizada, progresiva y rápida, que frecuentemente acaban en la muerte. Charcot la denominó así al encontrar los haces corticoespinales laterales degenerados duros y blanquecinos (esclerosis lateral) en pacientes con gran pérdida de masa muscular (amiotrófica). En los países de la Commonwealth británica, esta afección se empezó a conocer como “enfermedad de motoneurona” después de la descripción dada por Brain y Walton en 1969.^(3,4)

La enfermedad es inexorablemente progresiva y conduce a la muerte por parálisis respiratoria, la supervivencia media es entre tres y cinco años. El deterioro progresivo de los pacientes con ELA genera un gran impacto sobre su calidad de vida. Su incidencia aumenta a partir de los 50 años. Se han publicado algunos casos raros de estabilización o incluso de regresión de una ELA. En la mayor parte de las sociedades hay una incidencia de uno a tres casos nuevos por 100 000 habitantes y una prevalencia de tres a seis por 100 000 habitantes.⁽⁵⁾

A nivel mundial, la incidencia anual se encuentra en torno a una tasa bruta de 1,75/100 000 habitantes y una tasa estandarizada por la población mundial de 1,68/100 000. Tanto la incidencia y prevalencia son menores en poblaciones con orígenes “mixtos” que en poblaciones europeas o de ancestros europeos.⁽⁶⁾

Cerca del 10 % de los pacientes tienen patrón hereditario. El rango de edad de presentación es de 58 a 63 años para los casos esporádicos, y de 47 a 52 años para los familiares, con una ligera predilección por el sexo masculino. Se ha descrito que 5,600 personas son diagnosticadas con ELA anualmente en los Estados Unidos.^(7,8)

Estudios epidemiológicos de la ELA basados en población son muy escasos en Latinoamérica.⁽⁸⁾ En Cuba una de los pocos estudios realizados sobre la ELA es el desarrollado por Serra Ruiz M y Serra Valdés MA⁽⁵⁾, donde se

caracteriza la sobrevida de pacientes con ELA en un centro hospitalario de La Habana, Cuba.

Recientes avances científicos han permitido mejorar el entendimiento sobre esta enfermedad, pero muchas dudas permanecen sin resolver. En los 160 años de historia de la ELA todavía no ha habido un tratamiento efectivo para la cura de la enfermedad a pesar de los más de 200 ensayos clínicos que han realizado más de 60 instituciones y compañías diferentes en todo el mundo. Esta enfermedad genera un importante cambio en la estructura y dinámica familiar debido a los problemas emocionales, psicológicos y económicos que acarrea. La problemática descrita anteriormente es la que motiva a la realización de una revisión bibliográfica sobre el tema en cuestión.

Objetivo: Caracterizar la evolución y generalidades de la esclerosis lateral amiotrófica.

MÉTODO

Se realizó una búsqueda bibliográfica sistemática en libros de textos y publicaciones periódicas acerca de la fisiopatología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, en el período comprendido de septiembre-diciembre 2021. Para su realización se estableció un tiempo máximo retrospectivo de 10 años para la inclusión de libros de texto y cinco años para las revistas. Sin embargo, por su interés, fueron incluidos artículos anteriores al límite temporal establecido.

En la búsqueda electrónica se accedió a los sitios: Medline, Pubmed y Google académico. Se utilizaron como palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica, fisiopatología.

Se obtuvieron 54 referencias en español e inglés que respondían a las palabras clave establecidas, de ellas se seleccionaron 31 después del análisis preliminar según los títulos. Con posterioridad quedaron seleccionados para formular el cuerpo de la revisión bibliográfica 16 artículos científicos de publicaciones periódicas (62,5 % de actualización).

Los documentos seleccionados para la revisión fueron organizados cronológicamente y analizados de forma independiente. De cada uno de ellos se elaboró una ficha resumen, las cuales fueron utilizadas como marco teórico.

DESARROLLO

La esclerosis lateral amiotrófica es definida por muchos autores como un síndrome neurodegenerativo progresivo que se encuentra dentro del grupo de las enfermedades de motoneurona. La etiopatogenia continúa sin aclararse completamente. Los casos de ELA se pueden clasificar en dos tipos: ELA esporádica (la mayoría de los casos se encuentran dentro de este grupo, es decir, entre el 90 y el 95 % de los casos) y la ELA familiar, la cual se debe a herencia genética. También varios investigadores han expuesto que puede afectar a dos niveles diferentes: motoneurona superior o primera motoneurona (se encuentra en el tronco espinal, a nivel del córtex y de los núcleos motores) y motoneurona inferior o segunda motoneurona (se encuentra en el asta ventral de la médula espinal).^(7,9)

En la mayoría de los pacientes no puede identificarse factores de riesgo. El amplio espectro de posibles causas o incluye, entre otras, las siguientes: estrés oxidativo, factores genéticos, excitotoxicidad por glutamato, daño mitocondrial, defecto en el transporte axonal, daño originado por los astrocitos y apoptosis, actividad física intensa, militares, exposición a radiaciones y tóxicos y asociación entre ellos.^(5,7)

La Fundación Francisco Luzón⁽¹⁰⁾ plantea que la mayor actividad física o situaciones de especial desgaste se consideran más que factores de riesgo, factores desencadenantes de la enfermedad; sin embargo, Zapata Zapata C et al.⁽⁷⁾ plantea que: la actividad física no es un factor de riesgo para desarrollar esta enfermedad y que se deben analizar otras variables.

En todo caso, los factores de riesgo que se plantean actualmente no son concluyentes y los profesionales sanitarios desconocen las características de las personas que tienen más probabilidades de padecer la enfermedad, lo que dificulta enormemente la puesta en marcha de acciones preventivas o de detección precoz.⁽¹⁰⁾

El equipo investigativo considera que, aunque han pasado años desde el descubrimiento de la enfermedad, su causa sigue siendo desconocida y se debe continuar investigando hasta que se esclarezcan las mismas.

Los síntomas generalmente no se presentan sino hasta después de los 50 años, pero pueden empezar en personas más jóvenes. Las personas que padecen esta afección tienen una pérdida de la fuerza muscular y la coordinación que con el tiempo empeora y les hace imposible la realización de actividades rutinarias, como subir escaleras, levantarse de una silla o deglutir. La debilidad puede afectar primero los brazos o las piernas, o la capacidad de respirar o deglutir. A medida que la enfermedad empeora, más grupos musculares desarrollan problemas. Muchos de estos síntomas son fácilmente atribuibles a otras enfermedades, lo que complejiza enormemente su diagnóstico, ya que los profesionales los pueden confundir fácilmente con otras patologías. La ELA no afecta los sentidos (vista, olfato, gusto, oído y tacto). La mayoría de las personas es capaz de pensar como lo hace normalmente, si bien una pequeña cantidad presenta demencia, lo que provoca problemas con la memoria.^(10,11)

Según Fundación Francisco Luzón⁽¹⁰⁾ al no existir una única prueba o test que ayude a diagnosticar la ELA,

el neurólogo debe realizar un diagnóstico diferencial, que consiste en la realización de un examen clínico y una serie de pruebas que descartan otras enfermedades que imitan a la ELA, hasta establecer un diagnóstico a través de la eliminación de otras posibles enfermedades, aunque Navarro Rando M.⁽⁹⁾ explica que la principal prueba diagnóstica de ELA a la electromiografía (EMG), la cual consiste en un registro de las variaciones de voltaje que tienen lugar en las fibras musculares durante la despolarización de sus membranas en la contracción voluntaria o espontánea.

El examen físico puede mostrar: ⁽¹¹⁾

- Debilidad, que a menudo empieza en una zona
- Temblores musculares, espasmos, fasciculaciones o pérdida de tejido muscular
- Fasciculaciones de la lengua (común)
- Reflejos anormales
- Marcha rígida o torpe
- Aumento o reducción de los reflejos en las articulaciones
- Dificultad para controlar el llanto o la risa (algunas veces se denomina incontinencia emocional)
- Pérdida del reflejo nauseoso

Los exámenes que se pueden hacer además de la electromiografía, comprenden:⁽¹¹⁾

- Exámenes de sangre para descartar otras afecciones
- Examen de la respiración para observar si los músculos de los pulmones están afectados
- Resonancia magnética o tomografía computarizada de la columna cervical para verificar que no haya ninguna enfermedad o lesión en el cuello, que pueda aparentar ser ELA
- Pruebas genéticas si hay antecedentes familiares de ELA
- Tomografía computarizada o resonancia magnética de la cabeza para descartar otras afecciones
- Estudios de la deglución
- Punción raquídea (punción lumbar)

La baja incidencia de la ELA provoca que muchos profesionales no estén suficientemente familiarizados con la enfermedad y, por tanto, no la tengan en consideración en el diagnóstico, ya que existen multitud de enfermedades más prevalentes que producen síntomas similares a la ELA.⁽¹⁰⁾

Carrasco Márquez D⁽¹²⁾ afirma que, en concreto, gran parte de los casos de ELA familiar se han relacionado a mutaciones en la SOD1, aproximadamente 1 de cada 5 casos. Recientemente se han descrito otros tres genes, llamados TARDBP, FUS y C9orf72 relacionados con ELA familiar, asociados a la potencial desregulación del procesamiento del ARN, en la patogénesis de ELA.⁽¹²⁾

El equipo investigación plantea que es muy importante la realización de un diagnóstico diferencial a la hora de diagnosticar la ELA porque sus manifestaciones clínicas se pueden confundir con otras enfermedades que afectan al Sistema Nervioso Central.

Entre los principales genes implicados en el desarrollo de ELA cabe destacar:⁽¹²⁾

- SOD1 es una enzima que participa en la eliminación de radicales libres, convirtiendo en peróxido de hidrógeno los aniones superóxido. Se encuentra entre el grupo de enzimas denominadas metaloenzimas Cu/Zn (Cobre/Zinc)
- TARDBP (Tar DNA binding protein), cuya mutación se ha relacionado con el desarrollo de ELA por la formación de agregados anormales de la proteína TDP-43 en neuronas y células gliales en la médula espinal de pacientes con ELA familiar y esporádica
- -C9ORF72 (chromosome 9 open Reading frame 72), es un gen relacionado con ELA mediante la elongación de una secuencia de nucleótidos de una región no codificante del cromosoma 9. Esta mutación está presente en el 25-40 % de los casos de ELA familiar. La importancia de esta mutación fue descubierta gracias a los estudios que demostraron que ELA y DFT (demencia frontotemporal) se heredaban conjuntamente
- Otros genes relacionados con la aparición de ELA son: VAPB (vesicle associated membrane protein B), FUS (fused in sarcome), UBQLN2 (ubiquillin 2), HNRNPA1 Y HNRNPA2B1 (heterogeneous nuclear ribonucleoproteins A1 y A2/B1)

La mutación de SOD1 aumenta la formación de ·OH perjudiciales y sus derivados peroxinitritos. Estos radicales libres intracelulares afectan a las proteínas mitocondriales, al ADN, e inhiben actividades enzimáticas específicas mitocondriales de la cadena de transporte de electrones mitocondrial. En ratones con la mutación SOD1 se ha observado que aparece daño oxidativo en el tejido neural, pero varios estudios han visto que si la mutación estaba solamente presente en este tejido no se producía el fenotipo ELA. Por lo que con otras mutaciones presentes en los humanos (SODG93A, SOD1G85R y SOD1G37R) se ha propuesto que la ELA es una enfermedad multisistémica.⁽¹³⁾

En los pacientes con mutaciones en los genes TDP43 y FUS/TLS, se unen al ARN y ADN y se desplazan entre el núcleo y el citoplasma, desempeñando múltiples funciones en el control de la proliferación celular, la reparación y transcripción del ADN y la traducción génica, tanto en el citoplasma como en las espinas dendríticas, en respuesta a la actividad eléctrica. Otra hipótesis es que, TDP-43 normalmente funciona reprimiendo el empalme de las regiones no conservadas del genoma, conocido como exones crípticos. El agotamiento o agregación de TDP-43 permite el empalme de exones crípticos en el ARN mensajero, que interrumpe la traducción y conduce a la muerte celular. Se desconoce la causa de cómo las mutaciones en FUS/TLS provocan la muerte de la neurona motora, aunque esto puede estar representado por una pérdida de la función de FUS/TLS en el núcleo o una función tóxica adquirida de las proteínas mutantes en el citosol.⁽¹³⁾

Se ha observado en pacientes de ELA, activación del sistema inmunitario, tanto en sangre periférica como en líquido cefalo-raquídeo. La neuroinflamación en ELA, cobra importancia en la fisiopatología de enfermedad, al demostrarse la presencia de microglía activada y de infiltración linfocitaria en el sistema nervioso central concretamente en las zonas donde se ha producido el daño neuronal. Se ha demostrado que, en ELA, las células microgliales y los astrocitos interactúan entre sí, contribuyendo a la progresión de la enfermedad. En las primeras fases de la enfermedad, el sistema inmunitario promueve una regeneración de las neuronas dañadas, sin embargo, conforme se desarrolla la patología, el efecto de las células T activadas puede ser negativo, al eliminar las neuronas dañadas en vez de contribuir a su reparación.⁽¹²⁾

Aunque se trata de una enfermedad que no tiene cura, se pueden tratar los síntomas para buscar la mejor calidad de vida posible, para ello es importante la asistencia que los equipos multidisciplinares pueden dar a estos pacientes. Actualmente se intenta retrasar la enfermedad, mejorar la calidad de vida de los enfermos de ELA y minimizar los efectos secundarios del progresivo deterioro de su sistema motor.⁽¹⁴⁾

La Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) solo ha aprobado dos fármacos como tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica:⁽⁹⁾

- El riluzol fue aprobado a principios de la década de los 90.
- La edaravona fue aprobada décadas después, en 2017

El riluzol es un fármaco perteneciente a la familia de los benzotiazoles, en concreto ese trata de un antioxidante antagonista del glutamato. A pesar de que se remarca en los estudios que el mecanismo de acción del riluzol contra la esclerosis lateral amiotrófica no se ha aclarado todavía, sí se ha sugerido que su función es bloquear la liberación excesiva de glutamato en las neuronas motoras porque una secreción desenfrenada de glutamato en las uniones sinápticas sobreestimula la recepción de la señal por este tipo de neuronas, lo que lleva a unos niveles más altos de lo normal de calcio en el soma de las neuronas motoras y en las células gliales. Estos altos niveles de calcio provocan peroxidación de la membrana lipídica, daño en el ARN y ADN y disrupción de la actividad mitocondrial, lo que lleva a la muerte de la célula. Además, otro hallazgo importante encontrado con respecto al riluzol es que protege a las células del estrés oxidativo. Sin embargo, en otro estudio realizado se ha visto que este fármaco carece de eficacia por sí solo, pero podría tener una relación de sinergia como coadyuvante de otras drogas, como de la edaravona. La edaravona es definido en los estudios realizados como un medicamento desarrollado por Mitsubishi Tanabe Pharma con efecto antioxidante porque disminuye el número de radicales libres y fue aprobado por la FDA tras demostrar su efectividad para el enlentecimiento del progreso de la enfermedad en los primeros estadios.⁽⁹⁾

El riluzol es de gran interés tanto teórico como práctico, pero no se sabe si la mejora de la supervivencia se produce a lo largo del curso de la enfermedad o solo en ciertas etapas, referidas fundamentalmente, al paciente joven, con poco tiempo del diagnóstico y forma clínica espinal.⁽¹⁵⁾

La fisioterapia, la rehabilitación y el uso de dispositivos ortopédicos o silla de ruedas, u otras medidas ortopédicas pueden ser necesarios para maximizar la función muscular y la salud en general. Las personas con ELA tienden a perder peso. La enfermedad en sí aumenta la necesidad de alimentos y calorías. Al mismo tiempo, los problemas de asfixia y al tragar hacen que sea difícil comer lo suficiente. Para ayudar con la alimentación, se puede colocar un tubo en el estómago. Un nutricionista que se especialice en ELA puede ofrecer consejos sobre alimentación saludable. Los aparatos de respiración incluyen máquinas que se utilizan solo por la noche y ventilación mecánica constante. Se pueden necesitar medicamentos para la depresión si una persona con ELA se siente triste.⁽¹¹⁾

Los autores consideran que aunque la ELA no tiene cura es muy importante el tratamiento farmacológico con riluzol y edaravona además de la fisioterapia y la rehabilitación para mejorar la calidad de vida de los pacientes que padecen dicha enfermedad.

La insuficiencia respiratoria es la principal causa de muerte de los pacientes con ELA. Para ella, la ventilación no invasiva (VNI) es una medida terapéutica efectiva; el método más fisiológico es la ventilación con presión positiva intermitente binivel (BiPAP). Las guías internacionales recomiendan su prescripción ante la presencia de síntomas relacionados con la insuficiencia respiratoria asociada a uno de los siguientes hallazgos (59): PaCO₂ mayor de 45 mm Hg, capacidad vital menor de 50 % de la normal, presión inspiratoria máxima por debajo de 60

% de la normal, desaturación nocturna de PaO₂ por debajo del 90 % más de 5 % del tiempo. La VNI y la aspiración de secreciones mejoran la calidad del sueño y la función cognitiva, prolongan la supervivencia y mejoran la calidad de vida.⁽⁷⁾

Stephen Hawking es, seguramente, el caso más conocido y también más extraordinario de esclerosis lateral amiotrófica. Aunque el físico británico fue diagnosticado a los 21 y vivió hasta los 76, quienes la sufren suelen morir entre cinco y 10 años después de comenzar a presentar síntomas.⁽¹⁶⁾

CONCLUSIONES

La esclerosis lateral amiotrófica se caracteriza por el deterioro clínico rápido y muerte selectiva de las neuronas motoras en corteza cerebral, tallo cerebral y médula espinal. La ELA afecta a personas adultas de cualquier raza y etnia. La causa de la muerte de las neuronas motoras en esos pacientes es desconocida. Cuando fallan los músculos del diafragma y de la pared torácica, la respiración resulta imposible sin el auxilio de la ventilación artificial. El tratamiento debe ser multidisciplinario ofreciendo a todos los pacientes la oportunidad de recibir el riluzol.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Escobar M., Pimienta H. Sistema nervioso: Neuroanatomía funcional y clínica. UNIVALLE [INTERNET]. 2019 [1/1/25]. Disponible en: https://books.google.es/books?hl=es&lr=&id=pF_yDwAAQBAJ&oi=fnd&pg=PA9&dq=info:15a_tD_iVyQJ:scholar.google.com/&ots=w-nhsnXzm6&sig=iQlcnovrJFsuF2Wi0G-m4BC1vUM#v=onepage&q&f=false
2. Arosemena R. Enfermedades neurodegenerativas: tipos y diagnóstico. PSYCIENCIA [INTERNET]. 2019 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.psyciencia.com/enfermedades-neurodegenerativas-tipos-y-diagnostico/>
3. Alianza Mundial de lucha contra la ELA. Qué es la ELA? Web de la Asociación Aragonesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica [INTERNET]. [1/1/25]. Disponible en: <https://www.araela.org/que-es-la-ela/>
4. La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Fundela [INTERNET].2018 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.fundela.es/ela/informacion-general/>
5. Serra Ruiz M, Serra Valdés MA. Sobrevida en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Scielo [INTERNET].2019 [1/1/25] 18(4). Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/2867/2388#:~:text=Su%20incidencia%20aumenta%20a%20partir,seis%20por%20100%20000%20habitantes.>
6. CARACTERIZACION EPIDEMIOLOGICA DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA (ELA). Fundela [INTERNET].2018 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.fundela.es/ela/epidemiologia/>
7. Zapata Zapata C; Franco Dáger E; Solano Atehortúa J; Ahunca Velásquez L. Esclerosis lateral amiotrófica: actualización. Scielo [INTERNET].2015 [1/1/25] 29(2). Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932016000200008
8. Martínez H, Parada-Garza JD, Meza ME, González-Garza MT, Moreno-Cuevas JE. Esclerosis lateral amiotrófica. Contribución de la Neurología Mexicana de 1998 a 2014. Rev Mex Neuroci [INTERNET].2014 [1/1/25] 15(6). Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://www.medigraphic.com/pdfs/revmexneu/rmn-2014/rmn146i.pdf&ved=2ahUKEwik7LHOsJb1AhXYSjABHaHTA80QFnoECBUQAQ&usg=AOvVaw0xY4MecXK7fUNRGZaNT89q>
9. Navarro Rando M. FACTORES DE RIESGO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. UNIVERSIDAD DE CASTILLA LA MANCHA [INTERNET]. 2021 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://www.enfermeradigital.com/common/img/tfgs/trabajos/Trabajo%2520fin%2520de%2520grado.pdf&ved=2ahUKEwituKPvtZb1AhX-RDABHaxfBBMQFnoECMDMAQ&usg=AOvVaw3F3p3nD6lcVeERxcfAniAz>
10. Fundación Francisco Luzón. La ELA una realidad ignorada [INTERNET]. 2017 [1/1/25]. Disponible en: <http://riberdis.cedd.net/handle/11181/6121>
11. Esclerosis lateral amiotrófica (ELA). MedlinePlus [INTERNET]. 2021 [1/1/22]. Disponible en: <https://medlineplus.gov/spanish/ency/article/000688.htm>

12. Carrasco Márquez D. Fisiopatología de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Universidad de Sevilla [INTERNET]. 2016 [1/1/25]. Disponible en: https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://idus.us.es/handle/11441/65104&ved=2ahUKEwj83-vQx5b1AhW0RTABHUrqA_gQFnoECA8QAQ&usg=AOvVaw18sEjefS7kMaC93aMu5LT3
13. Ruiz Martínez A. FISIOPATOLOGÍA DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. Universidad de Zaragoza [INTERNET]. 2016 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.google.com/url?sa=t&source=web&rct=j&url=https://zaguan.unizar.es/record/57521/files/TAZ-TFG-2016-1323.pdf&ved=2ahUKEwi6laTNxpb1AhVYTDABHR1MDt0QFnoECCYQAQ&usg=AOvVaw180Y0zdh-rAl3HXPYMqSqN>
14. Larrodé P. La prevalencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Agencia Noticia 20minutos Zaragoza [INTERNET]. 2011 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.google.com/amp/s/amp.20minutos.es/noticia/1088545/0/esclerosis/lateral/amiotrofica/>
15. Knibb JA. Una herramienta clínica para predecir supervivencia en la ELA. J Neurol Neurosurg Psychiatry [INTERNET] 2016 [1/1/25]. Disponible en: doi:10.1136/jnnp-2015-312908
16. Sáez C. ¿Se puede frenar o revertir la progresión de la ELA? La vanguardia [INTERNET] 2021 [1/1/25]. Disponible en: <https://www.google.com/amp/s/www.lavanguardia.com/ciencia/20211018/7788662/frenar-revertir-progresion-ela.amp.html>

FINANCIACIÓN

Ninguna.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Curación de datos: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Análisis formal: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Investigación: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Metodología: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Administración del proyecto: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Recursos: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Software: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Supervisión: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Validación: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Visualización: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Redacción - borrador original: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.

Redacción - revisión y edición: Ileana Beatriz Quiroga López, Dionis Ruiz Reyes, Diana García Rodríguez, Madyaret Águila Carbelo, Adriel Herrero Díaz.