

VII. ATENCION PRIMARIA EN LA ELA

La Atención Primaria de Salud es el primer nivel de acceso ordinario de la población al SSPA y se caracteriza por prestar atención integral y continuada a la salud. Con frecuencia, la primera consulta de un paciente sobre algún síntoma relacionado con la ELA, es a su equipo de Atención Primaria.

1. Diagnóstico de sospecha

El profesional de Atención Primaria debe mantener una alta sospecha sobre los síntomas de inicio de la enfermedad. Puesto que es una enfermedad de baja prevalencia, será necesario procurar de manera activa el conocimiento sobre la ELA y facilitar la formación continuada.

El diagnóstico precoz de la enfermedad es beneficioso por varios motivos

- Adelanta el tratamiento con terapia neuroprotectora. Esto no significa necesariamente que se prolongue la vida del paciente, pero la atenuación del deterioro neuronal aumenta el tiempo de autonomía y calidad de vida de las personas afectadas.
- Reduce los tratamientos innecesarios.
- Facilita la detección de complicaciones y la prescripción de tratamientos sintomáticos.
- Permite, si lo desea el/la paciente, planear su vida y plantear decisiones sobre su enfermedad.

Signos y síntomas de alarma

Los primeros síntomas de la enfermedad suelen ser vagos e inespecíficos de ELA. Es posible que el paciente refiera que hace tiempo que los tiene, pero no les ha dado importancia hasta ahora.

- Es necesario pensar en una ELA si encuentra:
 - **Debilidad**, como pérdida de fuerza o como torpeza; de inicio más frecuente en miembro superior, pero puede comenzar por otros grupos musculares de las extremidades o cefálicos. Si se inicia en una mano, el/la paciente puede describir torpeza para actividades de habilidad. Si se inicia en una pierna, puede describir tropezos frecuentes o falta de equilibrio.
 - **Atrofia**, que en fases iniciales ya puede verse en eminencia tenar e interóseos.
 - **Fasciculaciones**, raramente referidas por el paciente, que no suele verlas; pueden ser descritas por un familiar o buscadas por el médico: mantenga la observación con buena luz sobre los grupos musculares de extremidades, tórax o abdomen; si existe abundante panículo adiposo es necesaria la palpación; en la lengua buscar en los bordes laterales, no confundir con temblor de protusión. Son fasciculaciones erráticas, de baja frecuencia

- e irregulares (las fasciculaciones benignas se dan sobre una zona concreta de un músculo, son regulares, varias por segundo y desaparecen en minutos u horas).
 - **Disartria** o **disfonía**, a veces descrita como dificultad para formar palabras, como cambios en la calidad de la voz o como voz nasal.
 - **Disfagia**, a veces descrita como atragantamientos frecuentes.
 - **Calambres** musculares o rigidez (espasticidad) o entumecimiento.
 - **Reflejos vivos** (la hiperreflexia se da en fases más avanzadas).
 - Ríe o llora sin encontrarle sentido, **labilidad emocional**.
 - Las quejas se repiten o los síntomas se generalizan
- Es necesario intensificar la sospecha de ELA ante la presencia combinada de varios síntomas o signos de los anteriores.
 - En ocasiones existe historia de sospecha de patología traumatológica (del túnel carpiano, radiculopatías...), patología laboral (neuropatía por movimientos repetidos, disfonía por esfuerzo...), estrés o cansancio, sospecha de anemia, patología alérgica (astenia primaveral, disfonía alérgica...), dietas de adelgazamiento, depresión, etc.

Derivación

- Está indicada la derivación a Neurología ante cualquier síntoma de los anteriormente descritos, al no encontrar etiología y al progresar o sumarse distintas áreas de afectación. También si existen antecedentes familiares de ELA, otras enfermedades neurodegenerativas o demencia.

2. Seguimiento

- El Equipo de Atención Primaria garantiza la continuidad de cuidados; para esto necesita la coordinación con el Equipo del paciente en el hospital, y el **conocimiento directo del paciente y cuidadores**.
- El seguimiento debe realizarse tanto en consultas a demanda del paciente o la familia, como en **consultas programadas** por el Equipo de Atención Primaria, en domicilio o en el centro de salud.
- El seguimiento habitual del paciente y la relación que se establece, debe permitir abordar temas como las **preferencias del paciente para el final de la vida**. Por eso, la Atención Primaria es uno de los ámbitos fundamentales para llevar a cabo el proceso de Planificación Anticipada de las decisiones.
- El seguimiento debe incluir, al menos, la valoración de los siguientes signos y síntomas de la enfermedad
 1. Sialorrea
 2. Disfagia
 3. Pérdida de peso

4. Disnea-ortopnea
5. Conservación de la capacidad de toser
6. Alteraciones psiquiátricas-psicológicas: depresión, ansiedad, labilidad emocional, insomnio
7. Alteraciones musculares: debilidad muscular, calambres, espasticidad
8. Alteraciones del lenguaje
9. Estreñimiento
10. Dificultades de comunicación-aislamiento
11. Claudicación familiar

- Además, es necesario estar atentos a las demandas expresadas o sugeridas en aspectos como la sexualidad y la salud reproductiva.
- El seguimiento es necesario para el diagnóstico de **complicaciones o agravamiento** de la enfermedad; los cuidadores no siempre pueden valorar signos de alerta. • Del seguimiento del paciente se derivan decisiones clínicas como tratamiento en domicilio, derivación a urgencias o derivación para interconsulta.
- La coordinación de Atención Primaria con el resto de los profesionales que atienden al paciente con ELA es fundamental. Desde el inicio se establecerá una vía de comunicación fluida entre Atención Primaria y la Unidad Multidisciplinar que atiende al paciente a través de la Enfermera Gestora de Casos.

En caso de requerimiento de técnicas domiciliarias o en las fases finales de la enfermedad, el Equipo de Atención Primaria debe establecer una **comunicación y coordinación estrecha con el Equipo de Cuidados Paliativos**.

- El seguimiento incluye la **valoración del riesgo de exclusión social** del paciente y la familia.
- Los recursos sociales pueden aumentar la calidad de vida de las personas.
- El seguimiento incluye **dar la información que se solicita por el paciente**, y desarrollar estrategias para el procesado de la información médica por el/la paciente y la familia.

3. Duelo y Recuperación

- El seguimiento habitual del paciente con ELA y la relación que se ha establecido con la familia, hacen que el nivel de Atención Primaria sea el más adecuado para ayudar a las personas en su duelo.
- Además, en la mayoría de los casos, es el Equipo de Atención Primaria el que permanece en contacto con la familia después del fallecimiento del paciente con ELA; por tanto, al que pueden acudir para expresar los pensamientos y las preocupaciones sobre la muerte de la persona querida, mostrar su aflicción, confiar las dificultades de afrontamiento o las incertidumbres para esta nueva etapa de su vida, sin el ser querido.
- El duelo se define como una reacción adaptativa natural, normal y esperable ante la pérdida de un familiar o ser querido; también puede ponerse en marcha antes de la

pérdida. No debe ser considerado como una enfermedad, pero sí como un problema de salud; por esto, los profesionales de Atención Primaria se implican y establecen esta relación de ayuda, procurando el uso de activos para el afrontamiento, frente a la idea del sufrimiento pasivo.

- Actitud sanitaria frente al duelo normal.

- Una persona o familia puede solicitar ayuda formalmente, o el médico identifica una demanda sanitaria como solicitud de ayuda tras una pérdida afectiva (puede ser anticipada). Si no existe esta demanda, se recomienda no intervenir y hacer seguimiento de la situación en 2-3 meses.

- Habitualmente es eficaz la escucha activa, facilitar la expresión emocional, dar normalidad a las reacciones, confirmar a la familia el buen cuidado que ha tenido de su familiar, reafirmar la idea de que la muerte se ha producido sin sufrimiento, resolver las dudas que persistan respecto al proceso de la muerte de su familiar o facilitar información sociosanitaria.

- Recomendar la vuelta a las actividades sociales y laborales y apoyar la toma de decisiones menores, pero desaconsejar la toma de decisiones importantes.

- En personas con duelo normal no está indicado el asesoramiento psicológico ni el tratamiento con psicofármacos. Ansiolíticos e hipnóticos, si se usan, deben serlo a demanda, por periodos cortos y a dosis mínimas.

- Detectar el duelo patológico o complicado, para intervenir y evitar su consolidación.

- Mala evolución del duelo.

El duelo puede complicarse o no resolverse, y así encontramos alguna de estas situaciones: duelo ausente con negación del fallecimiento; duelo inhibido con anestesia emocional; duelo prolongado más de los 12 meses o detenido en la fase II, de rabia y culpa; duelo no resuelto detenido en fase III, sin afrontamiento de la vida cotidiana; duelo con intensa reacción emocional mantenida en el tiempo; duelo enmascarado con síntomas somáticos; reacciones de aniversario anómalas. Es necesario identificar factores de riesgo de mala evolución de duelo. En el caso de ELA pueden ser: muerte tras una larga enfermedad, dolientes en edad temprana o tardía, aislamiento social, sentimiento de responsabilidad sobre la muerte, relación de intensa dependencia con la persona fallecida, magnificación de aspectos del duelo normal, historia depresiva previa, crisis económica, laboral o judicial, falta de apoyo sociofamiliar, o pérdida del contexto social o religioso en inmigrantes.

- Además, es necesario identificar rasgos psicológicos o conductas que complican el afrontamiento: ansiedad, depresión, conductas compulsivas, alcohol, psicofármacos...

- Ayudar al afrontamiento como en el duelo normal. Se pueden añadir recursos como grupos de autoayuda o grupos terapéuticos.

- En personas con duelo de riesgo o duelo complicado puede estar indicado el asesoramiento psicológico. Ansiolíticos e hipnóticos, si se usan, no deben interferir el desarrollo del duelo con sedación excesiva. La prescripción de antidepresivos requiere criterios de episodio depresivo mayor.
- Identificar potenciales conductas autolesivas (sustancias de abuso, ideas de suicidio).
- Considerar la derivación a Salud Mental.