

XI. CUIDADOS PALIATIVOS EN LA ELA

DEFINICIÓN Y CRITERIOS DE INCLUSIÓN.

Los Cuidados Paliativos (CP) pretenden mejorar la calidad de vida de las personas afectadas de ELA y de sus familias cuando se enfrentan a los problemas asociados con una enfermedad amenazante para la vida, a través de la prevención y el alivio del sufrimiento, incluyendo la relación de ayuda en el duelo, si fuera necesario.

En el caso de la ELA, es necesario realizar una identificación precoz y una valoración y tratamiento impecables del dolor y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales. Es importante realizar esta tarea de manera temprana, al mismo tiempo que se emplean otros tratamientos que intentan prolongar la vida, como la administración de riluzol, el tratamiento rehabilitador o el soporte nutricional y respiratorio, además se incluirán aquellas investigaciones necesarias para comprender y manejar mejor las complicaciones clínicas penosas¹.

Y esto es así porque en la ELA la evolución previsible conlleva un estado de gran complejidad en la fase avanzada y terminal de la enfermedad y la fase agónica requerirá sedación paliativa, generalmente por disnea o sufrimiento refractarios. Por tanto, se entiende que las personas atendidas con este enfoque asistencial son los pacientes en situación terminal, situación avanzada, situación agónica², y en fases precoces con alta complejidad.

Los cuidados paliativos serán proporcionados desde Atención Primaria (AP) en los casos menos complejos y se recomienda la atención compartida con los recursos avanzados de CP en los casos complejos ^{3,4}, ya sea a través de los profesionales de los Equipos de Cuidados Paliativos Domiciliarios (ECPD) o de las Unidades de Cuidados Paliativos (UCP) en caso de precisar ingreso hospitalario, incluido un posible ingreso para respiro familiar

Se debe considerar la atención compartida con los recursos avanzados de CP cuando exista sufrimiento intenso, problemas psicológicos o sociales, síntomas rápidamente progresivos y dificultades para la planificación anticipada de decisiones.

Los CP contienen elementos de especial relevancia que hay que cuidar:

1. La comunicación en CP: Información y relación clínica.

La comunicación implica siempre una transmisión de información y el establecimiento de la relación clínica. Es imprescindible que los profesionales tengan conocimientos, habilidades y actitudes de comunicación, entender la información como un proceso gradual y la planificación anticipada de decisiones como un derecho, para conseguirlo hay que tener la formación adecuada en cada ámbito de atención.

La información gradual y la planificación anticipada de decisiones constituyen los dos elementos principales en la comunicación con la persona con ELA y su familia, que debe ir adaptándose a sus necesidades y deseos. En general, la información sobre los asuntos relacionados con el final de la vida no debería incluirse en la primera entrevista, salvo que el paciente lo pida o se espere un deterioro muy rápido de su capacidad mental y de comunicación. En la ELA se debe plantear de forma precoz y se han identificado seis indicadores para recomendar iniciar una conversación sobre los cuidados al final de la vida:

- Solicitud del paciente o la familia
- Sufrimiento intenso psicológico, social o espiritual
- Aumento significativo de las necesidades de opioides
- Disfagia que requiera sonda nasogástrica o PEG
- Disnea, síntomas respiratorios o CVF < 50%
- Pérdida funcional en dos segmentos (bulbar, EESS, EEII).⁶

En las sucesivas visitas se debe informar sobre las posibles formas de evolución de la enfermedad, y estar atento a la oportunidad de conversar sobre sus preferencias respecto a los cuidados al final de la vida. Se recomienda valorar reiteradamente estas cuestiones. Para ello:

- Al final de cada entrevista, resumir la información y preguntar si hay alguna otra cuestión que quieran preguntar sobre su enfermedad o tratamientos.
- Valorar si el paciente no desea recibir más información.
- Si hay que tomar decisiones importantes sobre sus tratamientos, preguntar si quiere ser informado o prefiere que informemos a alguien de su familia, o a todos a la vez
- Si el paciente quiere participar, continuar el proceso de información gradual.
- Si prefiere no ser informado y no participar, debemos respetar ese derecho, aclarar quién sería la persona representante, y volver a valorar esa preferencia más adelante por si cambia.
- Si el paciente cambia de actitud o preferencias, su nueva decisión debe prevalecer sobre las anteriores, incluso sobre las registradas como VVA (Voluntades Vitales Anticipadas).

Por otro lado, la comunicación debe incluir la planificación anticipada de los cuidados al final de la vida sobre cuestiones como:

- La decisión de fallecer en el propio domicilio o gestionar un ingreso hospitalario que evite el paso por urgencias,
- La identificación de un representante en caso de que no pueda expresar su voluntad
- La posibilidad de retirada o de no inicio de medidas de soporte como ventilación o nutrición enteral por sonda
- Cuestiones prácticas como la provisión de fármacos, instrucciones para situaciones de crisis o problemas previsibles, o los teléfonos de contacto.

2. Control de síntomas en CP en la ELA

(Ver capítulo de "Presentación clínica", "Tratamiento farmacológico")

Durante las fases iniciales e intermedias de la enfermedad, los distintos profesionales del equipo multidisciplinar detectan la aparición de síntomas e instauran tratamiento. En las fases más avanzadas habrá una transición, que debe ser gradual y coordinada, entre los recursos de CP y el resto de profesionales, de manera que algunos de los tratamientos continuarán prescribiéndose, otros podrán retirarse o modificarse, y habrá fármacos que se introduzcan preferentemente en este periodo.

Síntomas y problemas neuro-musculares. El equipo de CP valorará las opciones terapéuticas con el paciente teniendo en cuenta sus preferencias y revisará periódicamente su eficacia y efectos adversos.

- Evaluar el control de síntomas como calambres, rigidez muscular, hipertonía o espasticidad.
- Proporcionar ortesis si precisa
- Control del programa de ejercicios para prevenir rigidez articular y contracturas. Comprobar que los familiares y cuidadores son capaces de ayudar en estos programas y que manejan al paciente de modo seguro.

Sialorrea. Valorar el tratamiento prescrito y su eficacia, considerar ajustes en la dieta, tratamiento postural y cuidados de la boca.

Síntomas psicológicos. La ansiedad e insomnio pueden tratarse con benzodiazepinas, neurolépticos o hipnóticos para el insomnio, si fallan las medidas no farmacológicas; el posible empeoramiento de la función respiratoria por estos fármacos suele ser bien compensado con la VMNI. La depresión o las crisis de pánico pueden beneficiarse del uso de antidepresivos ISRS.

Síntomas respiratorios. En fases avanzadas la debilidad afecta a la musculatura respiratoria, y constituye el principal motivo de fallecimiento en la ELA. El tratamiento debe abordarse por parte de los neumólogos conjuntamente con CP (Ver capítulo "Neumología y Fisioterapia respiratoria")

- En caso de retención de secreciones se recomienda:
 - Fisioterapia respiratoria, tos asistida manual o mecánica y aspiración.
 - Aerosolterapia con broncodilatadores y/o mucolíticos
 - Hidratación correcta y la administración de mucolíticos por vía general.
 - En la situación preagónica y agónica, cuando el esfuerzo de la tos resulta ineficaz o conlleva más sufrimiento que alivio, utilizar antisecretores y retirar los mucolíticos y aspiración.

- En caso de disnea ^{7,8}, los fármacos para su control en CP son sobre todo los opioides:
 - Sulfato de morfina vía oral, SNG o PEG; se inicia con 2,5 mg cada 4 horas, con rescates de la misma dosis cada hora si es preciso. Ajustar cada día según las dosis de rescate precisadas. Existen comprimidos de 10 y 20 mg y solución oral en vial de 5, 10 y 20 mg.
 - Como alternativa, cloruro mórfico SC o IV a dosis del 50-33% de la dosis oral, cada 4 horas, con posibilidad de rescates cada 15 o 20 minutos (fijar un máximo de 2 o 3 rescates seguidos tras los cuales se esperará 3-4h). En ambos casos las dosis se ajustan diariamente según los requerimientos de rescates.

- Consideraciones sobre la *VMNI desde el punto de vista de CP*:
 - Debería instaurarse antes de presentar una situación de emergencia.
 - Prevención y tratamiento de los posibles efectos secundarios, como las úlceras por presión.
 - Requiere informar sobre la expectativa de mejoría de los síntomas y la evolución habitual hacia una mayor dependencia del respirador.
 - Plantear la toma de decisiones (traqueotomía o sedación paliativa) cuando la VNI sea insuficiente

Estreñimiento: El médico o médica que prescribe los opioides debe indicar medidas generales y laxantes para tratar el estreñimiento secundario (ver apartado I.5.b).

3. Cuidados al final de la vida en la ELA ⁽⁷⁾

En el marco del proceso de Planificación Anticipada se deberían valorar las preocupaciones y miedos del paciente, que suelen incluir el miedo a una “mala muerte”. Hablar sobre los cuidados al final de la vida puede aliviar ese temor. Debería incluir

información sobre la posibilidad de que el profesional no indique todos los tratamientos posibles si los considera fútiles (limitación de esfuerzo terapéutico), que el paciente rechace alguno de los tratamientos que se le propongan (rechazo de tratamiento) y la posibilidad de indicar una sedación paliativa en caso de que la disnea se hiciera refractaria. Cualquiera de estas posibilidades es ética y se recomienda que se registre como VVA.

La limitación de esfuerzo terapéutico (Ver capítulo de “Ética y Legislación”) debe decidirse de modo consensuado, con la intervención de al menos dos profesionales médicos de los servicios implicados en su atención y habiendo oído la opinión de la enfermera que cuida al paciente. Este proceso de decisión debe quedar registrado en la historia clínica y debe informarse adecuadamente a la familia de los motivos que aconsejan la retirada del tratamiento de soporte vital, explicándoles que no se retirarán las medidas de confort, sino que se intensificarán.

Cuando se decide la retirada de la VM invasiva se deben seguir las mismas recomendaciones; los protocolos de retirada de VMI en la UCI se basan en el consenso de expertos e incluyen medidas como el “counseling” y el control de síntomas mediante opioides, benzodiazepinas y anticolinérgicos.

En caso de duda se recomienda consultar con el Comité de Ética Asistencial de referencia.

En el caso que el paciente rechace la traqueotomía, se deberá intensificar el tratamiento farmacológico para la disnea y ansiedad. Si no se logra un adecuado control, serán considerados como síntomas refractarios e indicar la sedación paliativa, que requiere consentimiento informado del paciente o de su representante y una vez iniciada la sedación se puede indicar una retirada gradual de la VMNI, ajustando los parámetros de ventilación, para evitar prolongar la agonía.

4. Sedación paliativa ^{7,9,10}

La sedación paliativa se define como la administración de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas, para reducir la conciencia de un paciente en situación

terminal y aliviar adecuadamente uno o más síntomas refractarios; con su consentimiento, o si no es factible, con el de su familia o representante.

En la sedación paliativa hay que considerar tres aspectos: Indicación, Consentimiento y Procedimiento.

Indicación de la sedación paliativa. La indicación de sedación paliativa es el síntoma refractario, definido como aquel que no puede ser adecuadamente controlado sin

disminuir el nivel de conciencia pese a intensos esfuerzos durante un “tiempo razonable”. Este “tiempo razonable” para intentar tratamientos no sedativos debe ser adecuado a la situación, evolución y pronóstico, así en una situación avanzada o terminal con expectativa de supervivencia de semanas o meses, puede ser razonable mantener el tratamiento no sedativo un tiempo más largo y en el caso de una situación agónica, con expectativa de supervivencia de horas o días, el tiempo razonable debe ser lo más breve posible.

Los principales síntomas refractarios en la ELA son la disnea, la ansiedad y el sufrimiento emocional. Si el paciente con ELA rechaza la ventilación mecánica o se decide limitación de esfuerzo terapéutico, la disnea será un síntoma refractario por lo que la retirada de la ventilación debe hacerse bajo sedación.

Consentimiento de la sedación paliativa. El consentimiento del paciente es un requisito fundamental en la sedación paliativa. Una comunicación franca desde las primeras fases permite acordar con el enfermo la sedación en caso de que la disnea o los síntomas neuropsicológicos se hagan refractarios a los tratamientos. Para ello se recomienda tener en cuenta todos los elementos de la comunicación, la información y la planificación anticipada de decisiones que ya se han mencionado.

Procedimiento de la sedación paliativa. El procedimiento consiste en la administración de fármacos sedativos para disminuir el nivel de conciencia, tanto como sea preciso, para aliviar el síntoma refractario. En algunos casos puede ser suficiente una sedación superficial, que permita al paciente percibir la compañía y cuidados de sus seres queridos, pero si el síntoma refractario es la disnea con frecuencia es necesaria una sedación profunda. Puede ser intermitente, lo que permite aliviar el sufrimiento emocional refractario, despedirse de los seres queridos o atender a tareas pendientes y si los periodos sin sedación requieren constantes rescates debe pasarse a sedación continua, que es lo habitual en la fase agónica.

El fármaco de elección para la sedación paliativa es el Midazolam, que se presenta en ampollas de distintas concentraciones (5 mg/5 ml, 15 mg/3 ml) por lo que se debe pautar siempre en mg y revisar la presentación para comprobar los mililitros correspondientes.

Tiene una vida media de 2-5 h por lo que las dosis se deben repetir cada 4 h o pautarse en infusión continua.

Midazolam Vía intravenosa

- La inducción en pacientes no tomadores de benzodiazepinas puede iniciarse con 1,5-3 mg iv. Se pueden diluir en 10 ml de suero fisiológico. A los 5 minutos se evalúa la respuesta y se puede repetir la misma dosis cada 5 minutos hasta llegar al nivel de sedación en el que se disminuye o anula la percepción del síntoma refractario. La dosis total alcanzada se denomina dosis de inducción.
- La perfusión continua iv en 24h se pauta multiplicando por 6 la dosis de inducción.
- Los rescates en caso de que disminuya el efecto y reaparezca el síntoma son la misma dosis de inducción, y se repiten cuantas veces sea necesario hasta lograr el nivel de sedación adecuado.
- Fármacos concomitantes: se debe pautar el tratamiento sintomático con cloruro mórfico para la disnea o el dolor (dosis similares a las de midazolam durante la inducción y en la perfusión) y butilescopolamina para las secreciones respiratorias (dosis de 60 a 180 mg/día).

Midazolam Vía Subcutánea. Es la vía de elección en cuidados paliativos domiciliarios. Inicia su acción en 5-15 minutos. Se recomienda colocar una palomita SC y enseñar a la persona cuidadora a administrar los rescates.

- En la inducción:
- Si no tomaba benzodiazepinas previamente o en pacientes debilitados, se usa dosis de 2,5- 5 mg
- Si tomaba benzodiazepinas la dosis es de 5-10 mg. Si esta dosis no es eficaz se puede repetir a los 20 minutos.
- Cuando se pretende una sedación urgente y profunda se utilizan dosis doble de las mencionadas.
- La perfusión continua subcutánea
- Se administra mediante una bomba elastomérica
- Si no se dispone de infusor, se pautan bolos cada 4h.
- La dosis de infusión sc. inicial, si no era tomador de benzodiazepinas, es 0,4-0,8 mg/h, y si ya las tomaba será 1-2 mg/h.
- También se puede calcular multiplicando por 6 la dosis de inducción.

- Usar otros fármacos útiles en el control de síntomas en el mismo infusor: butilbromuro de hioscina o escopolamina en caso de estertores; haloperidol, metoclopramida, octeótrida u ondansetrón como antieméticos;
- -levomepromazina como neuroléptico sedativo y cloruro mórfico en caso de dolor o disnea.

Puntos Clave

1. Los CP son un enfoque asistencial que atiende de modo integral a pacientes en situación de enfermedad avanzada, terminal, o agónica, y a sus familias, cuidando las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales.
2. En la ELA, el momento de iniciar este enfoque debe ser precoz, simultáneamente con tratamientos que intentan frenar la progresión y las medidas de soporte.
3. Se debe solicitar valoración por los recursos avanzados de CP cuando se detectan necesidades o problemas de mayor complejidad: sufrimiento intenso, problemas psicológicos o sociales, síntomas rápidamente progresivos, o dificultades para la planificación anticipada de decisiones.
4. Se recomienda, a los profesionales, tener formación en habilidades de comunicación.
5. Se recomienda familiarizarse con el uso de la morfina por vía oral, subcutánea o por PEG, para el manejo sintomático de la disnea.
6. En la planificación anticipada conviene adaptarse a las preferencias del paciente respecto a su grado de información y participación en la toma de decisiones. Si lo prefiere, puede delegar en un representante.
7. Se recomienda dialogar con el paciente (o su representante si lo prefiere) sobre la probabilidad de que la disnea o el sufrimiento se hagan refractarios y requieran una sedación paliativa.
8. En la sedación paliativa el fármaco de elección es midazolam vía subcutánea, junto con morfina y butiescopolamina por las mismas vías para el alivio de la disnea y las secreciones.

Bibliografía

1. Sepúlveda C, Marlin A, Yoshida T, Ullrich A. Palliative care: The World Health Organization's Global Perspective. *J Pain Symptom Manage.* 2002; 24:91-6.
2. Documento de Consenso sobre Situaciones al final de la vida. Consejo General del Poder Judicial y Ministerio de Sanidad y Consumo. En: Plan Nacional de Cuidados Paliativos. Bases Para su Desarrollo. Centro de Publicaciones del Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 1999.

3. Martín Roselló ML et al. IDC-Pal. Instrumento diagnóstico de la complejidad en cuidados paliativos. Consejería de Salud y Bienestar Social de Andalucía 2014. Consultado en Enero de 2017 Disponible en http://www.juntadeandalucia.es/salud/export/sites/csalud/galerias/documentos/p_3_p_3_procesos_asistenciales_integrados/cuidados_paliativos/idc_pal_2014.pdf
4. White Paper on standards and norms for hospice and palliative care in Europe: Recommendations from the European Association for Palliative Care. European Journal Of Palliative Care, 2009; 16(6).
5. Cía Ramos R, Boceta Osuna J, Camacho Pizarro T, Cortés Majó M, Duarte Rodríguez M, Durán Pla E, y cols. Plan Andaluz de Cuidados Paliativos. Consejería de Salud. Junta de Andalucía. Sevilla 2008. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/contenidos/planes/Plan_Cuidados_Paliativos.pdf
6. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Guía De Actuación Compartida Para La Atención A Personas Afectadas Por Esclerosis Lateral Amiotrófica En El SSPA. Plan De Atención A Personas Afectadas Por Enfermedades Raras De Andalucía. Sevilla 2012.
7. Boceta Osuna, J.; Cía Ramos, R.; Cuadra Liro, Carmen.; Duarte Rodríguez, M.; Durán García, M.; García Fernández, E.; Marchena Rodríguez, C.; Medina Barranco, J. Y Rodríguez Muñoz, P.: Cuidados Paliativos Domiciliarios. Atención Integral al Paciente y su Familia. Documento de apoyo al Proceso Asistencial Integrado de Cuidados Paliativos. Consejería de Salud. Junte de Andalucía. Sevilla, 2003. https://www.repositoriosalud.es/bitstream/10668/1349/5/CuidadosPaliativosDomiciliarios_2003.pdf
8. ORGANIZACIÓN MÉDICA COLEGIAL (OMC). SOCIEDAD ESPAÑOLA DE CUIDADOS PALIATIVOS (SECPAL) GUIA DE SEDACIÓN PALIATIVA. Madrid 2011. https://www.cgcom.es/sites/default/files/guia_sedaccion_paliativa.pdf
9. Boceta Osuna J, Cía Ramos R, Cuello Contreras JA, Duarte Rodríguez M, Fernández López A, Sanz Amores R et al. Sedación paliativa y sedación terminal. Orientaciones para la toma de decisiones en la práctica clínica. Documentos de apoyo. Sevilla. Consejería de Salud. 2005. Disponible en enero 2017: www.juntadeandalucia.es/salud/principal/documentos.asp?pagina=procesos_apoyo
10. Boceta Osuna J (Coord.) Grupo de Trabajo de Sedación, Comité de Ética Asistencial y Subcomisión Central de Calidad del HUV Macarena. Protocolo de Sedación Paliativa. ISBN 978-84-691-9798-1. Sevilla 2011. Disponible en la web del HUVM con acceso para profesionales del SSPA.