

**Documento de Consenso  
para la Atención a los pacientes con  
Esclerosis Lateral Amiotrófica**



# Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

*Revisión Guía Asistencial 2012*

Actualización 2017



Servicio Andaluz de Salud  
**CONSEJERÍA DE SALUD**

### Título:

**DOCUMENTO de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica** [Recurso electrónico]: actualización 2017 / coordinación Emilia Barrot Cortés; autores Juana María Barrera Chacón ... [et al.]. -- [Sevilla] : Consejería de Salud, 2017

Texto electrónico (pdf), 155 p.

1. Esclerosis amiotrófica lateral 2. Manejo de atención al paciente 3. Garantía de la calidad de atención de salud 4. Andalucía I. Barrot Cortés, Emilia II. Barrera Chacón, Juana María III. Andalucía. Consejería de Salud

WE 552

### Coordinación:

Emilia Barrot Cortés. UGC Enfermedades Respiratorias. HU Virgen del Rocío,

### Autores:

Juana María Barrera Chacón. UGC de Medicina Física y Rehabilitación. HU Virgen del Rocío

José M<sup>a</sup> Benítez Moya. UGC Neumología. HU Virgen Macarena

Jaime Boceta Osuna. Hospitalización Domiciliaria y C. Paliativos. S<sup>o</sup> de M. Interna. HUV Macarena. Sevilla.

Candela Caballero Eraso. UGC Enfermedades Respiratorias. HU Virgen del Rocío

Rafael Camino León. Director del Plan Andaluz para la Atención a las Personas con Enfermedades Raras

Vanessa Carrasco Cárdenas. Fisioterapia Respiratoria. UGC de Medicina Física y Rehabilitación. HU Virgen del Rocío

Paola Díaz Borrego. UGC Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen Macarena

Raquel Galán Vega. Trabajadora social ELA Andalucía

Patricia García Luna. Psicóloga ELA Andalucía

Pedro Hergueta Delgado. UGC Aparato Digestivo. HU Virgen Macarena

Celedonio Márquez Infante. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. HU V. Rocío

Carmen Paradas López. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. HU Virgen del Rocío

José Luis Pereira Cunill. UGC de Endocrinología y Nutrición, HU Virgen del Rocío

Inmaculada Perteguer Huerta. Enfermera Gestora de Casos. HU Puerta del Mar. Cádiz

Pablo Quiroga-Subirana. UGC Neurología y Neurofisiología Torrecárdenas, Almería

Iñigo Rojas- Marcos. UGC Neurología y Neurofisiología. HU Virgen Macarena, Sevilla

Pilar Zamorano Imbernón. Enfermera Gestora de Casos. HU Virgen del Rocío



Esta obra está bajo una licencia Creative Commons

[Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Título: Documento de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: actualización 2017

Maquetación y diseño: Pilar San Juan Lozano .

Consejería de Salud: [www.juntadeandalucia.es/salud](http://www.juntadeandalucia.es/salud)

Repositorio Institucional de Salud de Andalucía: [www.repositoriosalud.es](http://www.repositoriosalud.es)

Edita: Junta de Andalucía. Consejería de Salud, 2017

## PRESENTACIÓN

En junio de 2012 se editó la Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica dentro del Plan de Atención a Personas afectadas por Enfermedades Raras de la Consejería de Salud. El objetivo de la Guía, en la que participaron un importante número de profesionales implicados en el abordaje y manejo de esta enfermedad, era esencialmente dar respuesta a las necesidades y demandas expresadas por pacientes de ELA, sus familiares y cuidadores, así como a las necesidades detectadas por las/los profesionales implicados en la atención de estas personas.

Los compromisos expresados en el año 2012 hacían referencia a que se tratara de un instrumento práctico y dinámico, sujeto por tanto a la necesidad de una revisión periódica según la evidencia científica y según la experiencia de su uso en la práctica clínica.

En estos años hemos avanzado en muchos aspectos asistenciales y de atención social a los pacientes con ELA pero, como en todo proceso de alta complejidad, somos muy conscientes del camino que nos queda por recorrer. Es necesario hacer balance y coordinar el esfuerzo de todos, profesionales, gestores y administración, para conseguir alcanzar los estándares de calidad y equidad que nuestra población requiere.

En 2016 ha sido publicada una Guía NICE con exhaustiva información y puesta al día de las mejores prácticas y evidencias. No pretendemos imitar ni sustituir dicho documento. La Guía Asistencial de ELA aporta directrices elaboradas para ayudar a los profesionales sanitarios, a los pacientes y a sus cuidadores en la toma de decisiones sobre la atención sanitaria de los pacientes con ELA, pero sobre todo, quiere ser un punto de inflexión en el compromiso de todos los actores para que las mejores prácticas y avances organizativos lleguen a todos los rincones de nuestra Comunidad Autónoma.

# ÍNDICE

## INTRODUCCIÓN

### I. NEUROLOGÍA: CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

#### 1. Proceso diagnóstico

- a. Anamnesis y síntomas
- b. Exploración y signos
- c. Formas clínicas
  - i. Según distribución de síntomas al inicio
  - ii. Según tipo de afectación motora
  - iii. Según afectación no motora
- d. Valoración cognitiva
- e. Criterios diagnósticos
- f. Estudio neurofisiológico
- g. Pruebas complementarias
- h. Diagnóstico diferencial
- i. Nuevas propuestas de clasificación

#### 2. Información y apoyo en el diagnóstico

#### 3. Factores pronósticos

#### 4. Genética

#### 5. Tratamiento

- a. Tratamiento neuroprotector / modificador de la enfermedad
- b. Tratamientos sintomáticos

#### 6. Investigación

- a. Ensayos clínicos
- b. Biobancos y biomarcadores

#### 7. Puntos clave

#### 8. Bibliografía

### II. FASES DE LA ENFERMEDAD (Situación, expectativas, intervención)

1. Fase inicial o de diagnóstico
2. Fase intermedia o de deterioro motor
3. Fase avanzada

### III. NEUMOLOGÍA: VALORACIÓN Y TRATAMIENTO

#### 1. Evaluación clínica y funcional respiratoria

- a. Anamnesis dirigida
  - b. Evaluación función pulmonar
  - c. Evaluación hipoventilación nocturna.
- 2. Fisioterapia respiratoria. Efectividad de la tos**
  - a. Técnicas de hiperinsuflación pulmonar
  - b. Técnicas manuales de ayuda a la tos
  - c. Tos mecánica asistida
- 3. Ventilación mecánica no invasiva**
  - a. Criterios de inicio
  - b. Protocolo de aplicación y adaptación
  - c. Seguimiento y valoración de la eficacia
  - d. Elección de respiradores y accesorios
- 4. Ventilación mecánica invasiva. Traqueotomía**
  - a. Cuidados de la traqueotomía
  - b. Manejo secreciones en el paciente traqueotomizado
- 5. Alta al domicilio. Pacientes con alta dependencia**
- 6. Retirada del soporte ventilatorio. Tratamiento de la disnea**
- 7. Puntos clave**
- Bibliografía**

#### **IV. REHABILITACIÓN EN EL PACIENTE CON ELA**

- 1. Valoración inicial y seguimiento**
- 2. Tratamiento rehabilitador del paciente con ELA**
  - a. Síntomas y tratamiento farmacológico
  - b. Fisioterapia
  - c. Terapia ocupacional
  - d. Logopedia
- 3. Ortopedia y ELA**
- 4. Puntos clave**
- 5. Bibliografía**

#### **V. MANEJO CLÍNICO DE LA DISFAGIA Y SOPORTE NUTRICIONAL**

- 1. Disfagia orofaríngea y Esclerosis Lateral Amiotrófica**
  - a. Disfagia orofaríngea y ELA.  
Características
  - b. Evaluación inicial de la disfagia orofaríngea
    - I. Test despistaje disfagia
    - II. Pruebas diagnósticas instrumentadas

**c. Tratamiento conservador de la disfagia orofaríngea**

- 2. Sialorrea**
- 3. Soporte nutricional en ELA**
  - a. Valoración nutricional
  - b. Soporte nutricional
- 4. Gastrostomía en la ELA**
  - a. Indicación y Técnicas
  - b. Gastrostomía radiológica (PRG)
  - c. Gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)
  - d. Contraindicaciones
  - e. Complicaciones
  - f. Cuidados de la sonda y el estoma
  - g. Posibles inconvenientes y soluciones
- 5. Puntos clave**
- 6. Bibliografía**

## **VI. LA GESTIÓN DE CASOS EN LOS PACIENTES CON ELA**

- 1. Introducción**
- 2. Los objetivos de la Gestión de Casos**
- 3. El proceso de Gestión de Casos en el paciente con ELA**
  - a. Captación de todos los pacientes
  - b. Valoración integral y personalizada
  - c. Diseño del plan de Gestión del Caso
  - d. Intervenciones
- 4. El seguimiento domiciliario**
- 5. Puntos clave**
- 6. Bibliografía**

## **VII. ATENCION PRIMARIA EN LA ELA**

- 1. Diagnóstico de sospecha**
- 2. Seguimiento**
- 3. Duelo y recuperación**

## **VIII. INTERVENCION PSICOLOGICA y EMOCIONAL. PACIENTE DE ELA Y SU ENTORNO**

1. Preparación al diagnóstico
2. Asumir la dependencia
3. Situación avanzada
4. Puntos clave
5. Bibliografía

## **IX. INTERVENCION SOCIAL EN LA ELA**

1. Introducción. Funciones del profesional del Trabajo Social
2. Trabajo Social en atención sanitaria. Objetivos.
3. Procedimiento de intervención
4. Papel del Trabajador Social en el equilibrio familiar.
5. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.
6. Las Asociaciones de pacientes en la ELA. ELA Andalucía
7. Puntos clave

## **X. AYUDAS TÉCNICAS A LA COMUNICACIÓN EN LA ELA**

1. Introducción. ¿Qué son los SAAC?
2. Sistemas de comunicación según capacidades
  - a. Voz
  - b. Movilidad en dedos
  - c. Control de la cabeza
  - d. Mirada
3. Bibliografía

## **XI. CUIDADOS PALIATIVOS EN LA ELA**

1. Definición de Cuidados Paliativos (CP) y criterios de inclusión
2. Comunicación en CP: Información y relación clínica
3. Control de síntomas en CP en la ELA
4. Cuidados al final de la vida
5. Sedación paliativa
6. Puntos clave
7. Bibliografía

## **XII. ASPECTOS ÉTICOS Y JURÍDICOS EN LA ASISTENCIA A PACIENTES CON ELA**

1. Información sobre el diagnóstico y pronóstico
2. Consentimiento informado
3. Registro de voluntad Vital Anticipada (VVA)



4. Limitación de esfuerzo terapéutico (LET) y rechazo de tratamiento
5. Aspectos jurídicos
6. Puntos clave
7. Bibliografía

### **XIII. ORGANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN EN LA ELA. UNIDADES MULTIDISCIPLINARES**

1. Características de la atención multidisciplinar a la ELA
2. Organización de las Unidades de ELA en el SSPA
3. Circuito del paciente
4. Registro
5. Recomendaciones. Áreas de mejora

### **XIV. INDICADORES DE CALIDAD, DIFUSIÓN Y REVISIÓN DE LA GUÍA**

#### **ANEXOS**

- I. Escala ALS FRS modificada: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
- II. Escala ALS CBS: Screening Cognitivo Conductual en ELA
- III. Fases clínicas ALS-MITOS
- IV. Escala CNS- LS: Escala labilidad emocional
- V. EAT-10: Eating Assessment Tool
- VI. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.
- VII. Tríptico *Dispositivos de ayuda a la comunicación*

## INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral, tronco del encéfalo y médula.

Su característica clínica principal es la debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. La desaparición de las neuronas motoras tiene como consecuencia neurodegeneración y atrofia muscular. La presentación de la enfermedad es muy variable. Puede aparecer como debilidad muscular, alteraciones en el habla o la deglución o, con menor frecuencia, como debilidad de los músculos respiratorios.

La progresión de la enfermedad también puede variar en cada paciente.

Aproximadamente un 10-15% pueden presentar signos de demencia frontotemporal y en más del 35% de los casos se detectan signos de deterioro cognitivo.

La ELA puede afectar adultos de cualquier edad (se ha descrito de forma excepcional una forma infantil) pero incide principalmente entre los 50-70 años. La esperanza de vida es variable, pero se estima en una media de 3 a 5 años.

La incidencia de la enfermedad es de 1-2 nuevos casos por 100.000 habitantes/año con una prevalencia de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. En España hay aproximadamente 4.000 pacientes. Es una enfermedad de aparición fundamentalmente esporádica, pero hay una forma familiar que supone un 5-10% de todos los casos.

Dado que no disponemos de un tratamiento curativo, el objetivo primordial es conseguir que el paciente y su entorno dispongan de los cuidados necesarios para mantener una calidad de vida aceptable. Para ello debemos afrontar un reto muy importante que es disminuir la demora diagnóstica, imprescindible para proporcionar estos cuidados de forma precoz y para disminuir el sufrimiento derivado de la incertidumbre.

El segundo objetivo es conseguir que todo paciente diagnosticado de ELA sea tratado por un equipo multidisciplinar especializado en estrecha colaboración con los recursos asistenciales más próximos al domicilio en una red coordinada por la Gestión de Casos.

El tercer objetivo a conseguir es mejorar de forma sustancial la Asistencia Social a estos pacientes. La rápida y devastadora evolución, muchas veces en pacientes en edad laboral, hace que los requerimientos de soporte, movilidad, ayudas y adaptación psicológica y emocional sean insuficientes y tardías.

Los profesionales implicados en esta terrible enfermedad, gestores, administración y la sociedad en su conjunto debemos unir esfuerzos para un único proyecto, el compromiso

de conseguir los medios necesarios y la mejor forma de organización para el cuidado y tratamiento de los enfermos con ELA.

## I. NEUROLOGÍA: CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

### 1. Proceso diagnóstico.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de inicio en el adulto que afecta primariamente a las neuronas motoras superior (NMS) e inferior (NMI). Sin embargo, los avances más recientes ponen de relieve que la ELA no se limita a la neurona motora, sino que tiene importantes manifestaciones no motoras, como es el deterioro cognitivo y alteraciones conductuales debidos a la afectación de la corteza fronto-temporal (1).

La gran variabilidad clínica y pronóstica entre los pacientes hace difícil pero necesario un sistema de clasificación, del que actualmente carecemos, que incluya criterios diagnósticos para su uso clínico y en investigación (como son los criterios de El Escorial) pero también la descripción del fenotipo al inicio de la enfermedad y durante la evolución. Es frecuente usar términos de forma más bien subjetiva y no sistemática, de manera que un mismo término se emplea unas veces para el diagnóstico y otras para designar un fenotipo clínico.

Por ejemplo, el término ELA se usa para designar la enfermedad en sí, pero también se habla de ELA bulbar o ELA medular haciendo referencia a un tipo de patrón clínico. Los términos esclerosis lateral primaria (ELP, afectación exclusiva de la NMS) y atrofia muscular progresiva (AMP, afectación exclusiva de NMI) se han usado para designar enfermedades que se consideraban diferentes de la ELA, y en otras ocasiones sin embargo, se ha considerado que son manifestaciones fenotípicas de una misma enfermedad, a la que se ha denominado enfermedad de neurona motora en el Reino Unido y ELA en EEUU (2).

No existe una prueba diagnóstica para la ELA y su diagnóstico se basa en la clínica, estudio neurofisiológico y exclusión de otras enfermedades. Tampoco disponemos de biomarcadores que diferencien los distintos fenotipos entre sí y así puedan ser usados como factores pronósticos.

**Anamnesis y síntomas.** En los antecedentes familiares hay que incidir sobre antecedentes de ELA o de cuadros clínicos no diagnosticados que de forma retrospectiva puedan sugerir

un diagnóstico de ELA. Además, se debe interrogar directamente sobre la presencia de otras enfermedades neurodegenerativas en la familia como demencia, específicamente de tipo fronto-temporal, parkinsonismos u otros trastornos del movimiento, ataxia y de antecedentes psiquiátricos.

Se deben recoger los antecedentes personales incluyendo profesión, aficiones, hábitos alimentarios, exposición a tóxicos.

La anamnesis recogerá la cronología de los síntomas y la progresión e irá dirigida a detectar síntomas motores en extremidades como debilidad, pérdida de destreza, calambres, presencia de fasciculaciones, afectación bulbar (alteración del habla, atragantamientos), dificultad respiratoria (ortopnea, disnea), y síntomas no motores como presencia de dolor, alteraciones del estado de ánimo y alteraciones cognitivo-conductuales.

También se preguntará por síntomas que cuestionan el diagnóstico de ELA (alteración de esfínteres, síntomas sensitivos, síntomas autonómicos). Aunque en muy raras ocasiones y de forma subclínica o con muy leve intensidad estos síntomas atípicos pueden estar presentes. (Tabla 1)

**Tabla 1. Síntomas iniciales de la ELA (3)**

Disartria (33%)
Debilidad distal en extremidad superior (mano) (20%)
Debilidad proximal en extremidad superior (hombro) (14%)
Pie caído (12,5%)
Fasciculaciones /calambres (11%)
Marcha espástica (4%)
Insuficiencia respiratoria (4%)

- **Exploración y signos (Tabla 2).** Se debe realizar una exploración neurológica completa. Durante la exploración intentaremos detectar signos de afectación de NMS y NMI en los distintos territorios (bulbar, cervical, torácico y lumbosacro). En la inspección buscaremos fasciculaciones (palpación si es preciso) y amiotrofia. Se realizará un balance muscular por grupos musculares, se explorarán los reflejos osteotendinosos y la presencia de reflejos patológicos.

No debemos olvidar explorar aspectos no motores de la enfermedad (ver “Valoración cognitiva”) y la presencia de signos atípicos en la ELA. Se recomienda usar la escala ALSFRS-R (Anexo I) desde el diagnóstico y en las sucesivas revisiones como medida cuantitativa de la progresión.

**Tabla 2. Signos según región anatómica (4).**

Signos de NM	Bulbar	Cervical	Torácica	Lumbosacra
Signos de NMI (p.ej. hipotonía, atrofia muscular, fasciculaciones, hipo o arreflexia)	Fasciculaciones linguales, atrofia lingual	Amiotrofia de la musculatura intrínseca de la mano (primer interóseo dorsal), eminencia tenar e hipotenar	Fasciculaciones en la espalda y región abdominal	Amiotrofia, pie caído
Signos de NMS (p.ej. espasticidad, clonus, hiperreflexia y aumento de área reflexógena, reflejos patológicos)	Lentitud de los movimientos linguales, reflejo mentoniano vivo, reflejo nauseoso y bostezos exagerados, labilidad emocional, reflejos palmomentoniano, de hociqueo, glabellar, reflejo corneomandibular	Hoffman, reflejo de prensión, reflejos pectorales vivos	Ausencia de reflejos cutáneo abdominales	Hipertonía, Babinski, clonus aquileo, reflejo cruzado de los abductores

- **Formas clínicas. (1,2,5)**

La descripción fenotípica debe incluir la topografía anatómica inicial (bulbar, monomiélica, etc.), la simetría, la edad de inicio, la velocidad a la que progresa la enfermedad y su duración, la clínica no motora y el origen familiar o esporádico.

La variabilidad fenotípica tiene probablemente un origen más cuantitativo que cualitativo en la mayoría de los casos, es decir, depende en gran medida del método empleado en la detección de las distintas manifestaciones. Por ejemplo, en formas con afectación aparentemente exclusiva de NMS suele existir una afectación subclínica de NMI que no se llega a detectar, o en formas que se consideran sin deterioro cognitivo, un estudio neuropsicológico exhaustivo o pruebas de neuroimagen específicas podrían revelar que en realidad sí existe afectación cognitiva.

○ Según distribución de síntomas al inicio:

- ✓ Medular (clásica). Es la forma más frecuente (2/3 de los pacientes). Se manifiesta como debilidad indolora en una extremidad. La exploración muestra signos de NMS y NMI.
- ✓ Bulbar. 20% de los casos. Presentan disartria, disfagia y fasciculaciones linguales. El inicio puede percibirse como brusco y confundirse con patología cerebrovascular, pero a diferencia de ésta en la ELA la clínica seguiría progresando. Se asocia a peor pronóstico.

El resto de fenotipos son menos frecuentes:

- ✓ Respiratoria. Ocurre en 3-5% de los pacientes. Presentan disnea u ortopnea. Tiene mal pronóstico.
- ✓ Hemipléjica. Es poco frecuente. Se conoce como síndrome de Mills. Afecta un hemicuerpo, respetando cara, con afectación predominante de NMS.
- ✓ *Flail Arm*. (conocido como forma escapulo humeral, síndrome de VulpianBernart, hombre en barril, o diplejía braquial amiotrófica) Existe una afectación predominante de NMI y en extremidades superiores. Se asocia a una supervivencia prolongada (mediana 4 años, 17% a los 10 años).
- ✓ *Flail Leg*. Poco frecuente. Se afectan miembros inferiores de forma asimétrica con afectación de NMI. También se conoce como forma pseudopolineurítica cuando existe una afectación distal y bilateral.
- ✓ *Head drop*. Es una forma infrecuente, con afectación de los extensores del cuello.

**Según tipo de afectación motora.** La afectación simultánea de NMS y NMI es un requisito para el diagnóstico de ELA y así se incluye en los criterios de El Escorial. Sin embargo, en determinados pacientes puede predominar la afectación de una neurona motora y signos mínimos o ausentes de la otra.

Actualmente no es posible asegurar si la ELP y la AMP son enfermedades diferentes o son manifestaciones extremas de un mismo diagnóstico (ELA),

aunque hay diversos estudios que apoyan esto último. La determinación del grado de afectación de una u otra neurona motora es importante por sus implicaciones pronósticas. Sin embargo, dicha determinación depende del método empleado, bien de los estudios neurofisiológicos, bien de la interpretación que hace el neurólogo de su examen (p. ej. un reflejo presente en un miembro atrófico puede ser normal para unos o ser indicio de afectación de NMS para otros).

- ✓ Afectación predominante de NMI. Son aquellos casos en los que la enfermedad se inicia con afectación de NMI y predomina esta afectación durante meses. Ejemplos: síndromes *flail arm* y *flail leg*, forma pseudopolineurítica.
- ✓ Atrofia muscular progresiva. Se considera este diagnóstico cuando después de cuatro años la enfermedad se limita a la NMI, al menos de forma evidente (supervivencia mediana 7.3 años).
- ✓ Afectación predominante de NMS. Son pacientes en los que predomina la afectación de NMS. Un ejemplo es la variante de Mills.
- ✓ Esclerosis lateral primaria. Se considera este diagnóstico cuando la afectación se limita a NMS durante más de cuatro años. Presentan una paraparesia o tetraparesia espástica lentamente progresiva con afectación bulbar y menor afectación respiratoria. Se asocia a la mayor supervivencia (mediana de 13 años, 71% supervivencia a los 4 años).

o Según afectación no motora.

- ✓ Trastorno cognitivo-conductual (ver "Valoración cognitiva"). Es la manifestación no motora más frecuente en la ELA.
- ✓ Afectación multisistémica. Algunos de estos aspectos tienen poca relevancia clínica y se hacen evidentes solo en fases avanzadas y en pacientes con supervivencia prolongada. Nos revelan sin embargo la naturaleza multisistémica de la ELA.
  - Pérdida ponderal
  - Afectación extrapiramidal
  - Ataxia cerebelosa
  - Afectación sensitiva
  - Trastornos urinarios
  - Disfunción autonómica
  - Oftalmoparesia

**Valoración cognitiva.** Hasta un 50% de los pacientes con ELA presentan afectación cognitiva y conductual en diferente grado. El espectro clínico es amplio y varía desde

un trastorno cognitivo leve a una demencia fronto-temporal (DFT). Un documento de consenso clasificó a los pacientes en tres categorías: ELA-DFT, ELA-déficit cognitivo y ELA-alteración del comportamiento. Otros trabajos posteriores diferencian a los pacientes con ELA-déficit cognitivo según tengan o no alteración de la función ejecutiva (6). En la mayoría de los casos dichas alteraciones están presentes desde el inicio de la enfermedad y repercuten tanto en la capacidad del paciente para comunicarse y tomar decisiones como en el tipo de cuidados que precisan a lo largo de la enfermedad.

No se ha demostrado de forma definitiva que los pacientes con fenotipo bulbar tengan más incidencia de afectación cognitivo-conductual, aunque sí se ha sugerido en algunas series (2,7).

Sí se ha demostrado que la alteración en la función ejecutiva se asocia a una evolución más rápida de la enfermedad y a una menor supervivencia (6,8).

Aunque no hay estudios que aporten un nivel de evidencia suficiente sobre los beneficios de una evaluación neuropsicológica sistemática, la periodicidad idónea ni las herramientas específicas que se deben usar (9), sí hay acuerdo en que los déficits cognitivo-conductuales tienen un impacto muy importante sobre el paciente, los cuidadores y la forma en la que se abordarán distintos aspectos de la enfermedad.

La presencia de disartria dificulta la evaluación neuropsicológica, y este es un aspecto que condiciona el diseño de los test que se aplican en pacientes con ELA.

Las siguientes recomendaciones se consideran puntos de buena práctica clínica.

Valoración neuropsicológica desde el inicio de la enfermedad a todos los pacientes, independientemente de si se sospecha o no afectación cognitiva.

Las evaluaciones sucesivas se adaptarán a la situación clínica de cada paciente.

Todo paciente con ELA será evaluado al menos en una ocasión por un profesional capacitado en Neuropsicología. No obstante, la prueba ALS-CBS, de la que existe una versión validada en español (10) (anexo II), puede ser útil en el despistaje de afectación cognitivo conductual en estos pacientes.

### **Criterios diagnósticos. (Tabla 3,4)**

Los criterios diagnósticos y grados de certeza de El Escorial y las sucesivas revisiones (11,12,13) se crearon para homogeneizar la selección de pacientes en los ensayos clínicos y proyectos de investigación y no para confirmar el diagnóstico clínico.



Además, son poco sensibles en fases iniciales de la enfermedad. En ausencia de otra herramienta se usan frecuentemente en la práctica clínica pero no podemos obviar que pueden existir discrepancias entre estos criterios diagnósticos estrictos y el diagnóstico realizado tras el examen por el neurólogo, lo que frecuentemente añade confusión a la comunicación del diagnóstico al paciente. Estos criterios son sin duda incompletos ya que no tienen en cuenta fenotipos atípicos, edad de inicio, asimetría, deterioro cognitivo o velocidad de progresión.

**Tabla 3. Criterios diagnósticos de ELA. El diagnóstico de ELA requiere que se cumplan todos los criterios A y B. (11,12)**

<b>A. PRESENCIA DE:</b>
A1. Signos clínicos, neurofisiológicos o neuropatológicos de afectación de NMI
A2. Signos clínicos de afectación de NMS
A3. Progresión de signos o síntomas en una misma región o a otras regiones, determinada por anamnesis o exploración
<b>B. AUSENCIA DE:</b>
B1. Signos neurofisiológicos o anatomopatológicos compatibles con otro proceso capaz de producir degeneración de NMS y/o NMI
B2. Hallazgos en la neuroimagen que puedan explicar los signos clínicos y electrofisiológicos observados

**Tabla 4. Criterios diagnósticos de El Escorial y sus revisiones. Niveles de certeza (11,12,13).** Se han debido excluir otros diagnósticos mediante las pruebas necesarias. Regiones: bulbar, cervical (cuello, brazos, manos, diafragma y músculos inervados por la médula cervical), torácica (músculos de la espalda y abdomen), lumbar (espalda, abdomen, piernas, pies y músculos inervados por la médula lumbosacra)

	ELA definida	ELA probable	ELA probable con apoyo de laboratorio	ELA posible	Sospecha de ELA
Criterios de El Escorial	Signos de NMS y NMI en 3 regiones	Signos de NMS y NMI en al menos 2 regiones, con algunos signos de NMS rostrales a signos de NMI		Signos de NMS y NMI en solo 1 región, o signos de solo NMS en 2 o más regiones, o signos de NMS rostrales a signos de NMI	Solo signos de NMI

<p>Criterios de Airlie House (12)</p>	<p>Signos de NMS y NMI en región bulbar y al menos 2 regiones medulares, o signos de NMS en al menos 2 regiones medulares y signos de NMI en 3 regiones medulares</p>	<p>Signos de NMS y NMI en al menos 2 regiones, con algunos signos de NMS rostrales a signos de NMI</p>	<p>Evidencia clínica de signos de NMS y NMI en solo 1 región, o signos de solo NMS en 1 región y evidencia neurofisiológica de signos de NMI en al menos 2 regiones</p>	<p>Signos de NMS y NMI en solo 1 región, o signos de solo NMS en 2 o más regiones, o signos de NMI rostrales a signos de NMS</p>	
<p>Criterios de Awaji-Shima (13)</p>	<p>Evidencia clínica o neurofisiológica de signos de NMS y NMI en región bulbar y al menos 2 regiones medulares, o signos de NMS y NMI en 3 regiones medulares</p>	<p>Evidencia clínica o neurofisiológica de signos de NMS y NMI en al menos 2 regiones, con algunos signos de NMS rostrales a signos de NMI</p>		<p>Evidencia clínica y neurofisiológica de signos de NMS y NMI en solo 1 región, o signos de solo NMS en 2 o más regiones, o signos de NMI rostrales a signos de NMS</p>	

- **Estudio neurofisiológico (13) (tabla 5)**

El electromiograma (EMG) es el procedimiento neurofisiológico que se utiliza para detectar la afectación de la NMI. Es importante tener presente que el examen neurofisiológico se utiliza en el diagnóstico de ELA cuando existe una sospecha clínica previa y que los hallazgos neurofisiológicos no deben interpretarse como algo separado de la evaluación clínica. Debemos recordar que la afectación clínica y eléctrica no siempre suceden de forma simultánea.

La denervación activa (entendida como fibrilaciones y ondas positivas) y la reinervación parcial (entendida como unidades motoras de amplitud y duración aumentadas, frecuentemente inestables, con un patrón interferencial reducido) son útiles en el diagnóstico de ELA, aunque no específicas. Existen casos en los que los músculos no mostrarán estos hallazgos y por tanto el EMG no servirá de apoyo al diagnóstico. Esto supone un problema frecuente en la práctica clínica, de hecho, el 22% de pacientes con ELA fallecen sin alcanzar un nivel de certeza superior al de ELA posible.

Por otro lado, los estudios de conducción nerviosa mediante electroneurograma (ENG) y el EMG convencional son importantes para descartar otras enfermedades. Especialmente se debe confirmar la normalidad de las conducciones sensitivas y la ausencia de bloqueos de conducción motores.

Los criterios de Awaji consideran el EMG como una extensión del examen clínico que busca detectar signos de denervación y reinervación. El hallazgo de cambios neurógenos en el EMG en un músculo debe tener el mismo valor que los hallazgos clínicos de cambios neurógenos. El cambio fundamental introducido por las recientes revisiones es reconocer la alteración neurofisiológica como un equivalente de la alteración clínica.

**Tabla 5. Criterios para la detección de cambios neurógenos por EMG de aguja en el diagnóstico de ELA (13).**

1. Las alteraciones clínicas y neurofisiológicas tienen el mismo valor diagnóstico en la evaluación de la NMI en la ELA
2. Se deben demostrar signos de cambios neurógenos crónicos, por ejemplo <ul style="list-style-type: none"> <li>a) PUMs de amplitud y duración aumentadas</li> <li>b) Reclutamiento de unidades motoras reducido, con un aumento en la frecuencia de batido de un número disminuido de unidades motoras</li> <li>c) PUMs inestables y polifásicos</li> </ul>
3. Detección de fibrilaciones y ondas positivas en músculos no paréticos y sin atrofia
4. En presencia de cambios neurógenos crónicos en el EMG, las fasciculaciones, preferentemente de morfología compleja, tienen un significado equivalente al hallazgo de fibrilaciones y ondas positivas

PUMs: potenciales de unidad motora.

- **Pruebas complementarias.** Las pruebas que se exponen en la tabla 6 son obligatorias en todo paciente con sospecha de ELA. No se recomienda la realización de otras pruebas de forma sistemática. Deben individualizarse en cada paciente según los datos de la anamnesis, exploración y resultados de otras pruebas complementarias (ver "Diagnóstico diferencial").

**Tabla 6. Pruebas complementarias obligatorias en la ELA. Otras pruebas se solicitarán ante la sospecha concreta de otro diagnóstico (ver diagnóstico diferencial).**

Sangre	Hemograma, VSG, Proteína C Reactiva, glucosa, GOT, GPT, LDH, CPK, electrolitos (sodio, potasio, cloro, calcio, fosfato), hormonas tiroideas, proteinograma, inmunoglobulinas
Neurofisiología	ENG, EMG
Neuroimagen	RM cráneo y cervical

- **Diagnóstico diferencial.** Al no existir una prueba diagnóstica que confirme la ELA, la exclusión de otras enfermedades es requisito imprescindible para su diagnóstico.

Siempre debe plantearse un diagnóstico diferencial (Tabla 7). Sin embargo, en la práctica clínica, tras la anamnesis, exploración, la realización de pruebas complementarias obligatorias y la evolución clínica quedan pocas dudas sobre el diagnóstico en la mayoría de los pacientes.

**Tabla 7. Diagnóstico diferencial de la enfermedad de neurona motora.**

Síntomas predominantes	Diagnóstico diferencial	Prueba
<b>NMI</b>	Síndrome post-polio	Anamnesis, EMG, ENG
	Enfermedad de Kennedy	Estudio gen AR
	Atrofia muscular espinal	Estudio gen SMN
	Síndromes paraneoplásicos	Anticuerpos antineuronales, búsqueda de neoplasia oculta
	Neuropatía motora multifocal	ENG, EMG, anti GM1
	CIDP	ENG, EMG, estudio LCR
	Neuromiotonía	Anti Caspr2, anti LGI1
	Síndrome de calambres y fasciculaciones	ENG, EMG
	Intoxicación por plomo	Determinación de plomo en sangre y orina de 24h
	Radiculopatía, plexopatía	ENG, EMG, RM medular, plexo
	Neuralgia amiotrófica	ENG, EMG
	Síndrome post-radioterapia	ENG, EMG
	Síndrome del desfiladero torácico	Rx tórax, ENG, EMG, TAC tórax
	Enfermedad de Hirayama	ENG, EMG, RM cervical
	Miopatías inflamatorias (miositis por cuerpos de inclusión), miopatías distales	CPK, biopsia muscular

Síntomas predominantes	Diagnóstico diferencial	Prueba
<b>NMS</b>	Esclerosis múltiple	RM, estudio de LCR
	Paraparesia espástica	Estudio genético
	Mielopatía cervical	RM cervical, potenciales evocados
	Siringomielia	RM cráneo y cervical
	Déficit de cobre	Cupremia
<b>Síntomas bulbares</b>	Miastenia gravis	ENG, EMG, anti receptor de acetil colina, anti MuSK
	Enfermedad de Kennedy	Estudio gen AR
	Arnold-Chiari	RM cráneo-cervical
<b>Síntomas NMI y NMS</b>	Tirotoxicosis	Hormonas tiroideas
	Hiperparatiroidismo	Calcio, paratohormona (PTH)
	Lues, Lyme, VIH	Serologías, LCR
	Síndromes paraneoplásicos	Anticuerpos anti neuronales, búsqueda de neoplasia oculta
	Siringomielia	RM cráneo y cervical
	Déficit de B12	Determinación de B12, homocisteína, metil malónico
	Déficit de hexosaminidasa A	Estudio enzimático
	Adrenomieloneuropatía	Ácidos grasos cadena larga, Estudio genético ABCD1

RM: resonancia magnética. CIDP: polineuropatía inflamatoria desmielinizante crónica, del inglés *chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy*, LCR: líquido cefalorraquídeo.

- **Nuevas propuestas de clasificación** (Tablas 8, 9, 10). Las propuestas de nuevos sistemas de clasificación para la ELA son atractivas porque intentan poner orden, homogeneidad en los criterios y dar contenido específico a cada término. Estas aportaciones de grupos de expertos deberán discutirse de forma más amplia y

- generar documentos de consenso y nuevos criterios diagnósticos, así como recogerse en los sistemas de codificación
- diagnóstica (CIE). Mientras tanto, es interesante y útil comenzar a aplicar estos conceptos en nuestra práctica clínica.

En el juicio clínico de un paciente se incluiría el diagnóstico, los criterios de El Escorial, la fase de la enfermedad, el fenotipo, la asociación a demencia frontotemporal, el origen familiar y las mutaciones genéticas encontradas (2).

**Tabla 8. Propuesta de clasificación para la ELA (2)**

	Fase clínica*	Fenotipo	Diagnóstico	Criterios de El Escorial
<b>Términos obligatorios</b>	1	Localización anatómica al inicio	ELP (>4 años)	Definida
	2	Simetría	ELA con predominio de NMS	Probable
	3	Edad (inicio juvenil)	ELA	Probable con apoyo de laboratorio
	4	Otros	ELA con predominio de NMI	Posible
				AMP (>4 años)
<b>Otros</b>		Familiar	Demencia frontotemporal	
			Mutación genética	

**Tabla 9. Fases Clínicas de Roche (14)**

1	Síntomas iniciales (primera región anatómica afectada)
2A	Diagnóstico
2B	Segunda región
3	Tercera región
4A	Gastrostomía
4B	Ventilación no invasiva

**Tabla 10. Fases clínicas ALS-MITOS ( Modificado de 15. Anexo III).** En la tabla 10a las distintas puntuaciones en ALFRS-R corresponden a una puntuación funcional p.ej. en el dominio “deambulaci3n” las puntuaciones 4,3 3 2 corresponden a una puntuaci3n funcional de 0, y las puntuaciones de 1 3 0 corresponden a una puntuaci3n funcional de 1. La puntuaci3n funcional indica el n3mero de dominios afectados y su suma se traslada a la tabla 10b. En los apartados con dos dominios se sumarn las puntuaciones de los dos o de uno de ellos seg3n se indique.

**10a. Sistema de puntuaci3n.**

ALFRS-R (dominios)	Ítems de la escala	Puntuaci3n ALFRS-R	Puntuaci3n funcional
Movilidad	8 (deambulaci3n)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
	0		
	6 (vestido e higiene)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
Degluci3n	3 (degluci3n)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
Comunicaci3n	1 (habla)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
	y		
	4 (escritura)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
Respiratorio	10 (disnea)	4, 3, 2	0
		1, 0	1
	0		
	12 (insuficiencia respiratoria)	4, 3	0
		2, 1, 0	1

**1ob. Fases clínicas según número de dominios afectos.**

Fases clínicas ALS-MITOS	Dominio funcional afecto
0	Ninguno
1	1
2	2
3	3
4	4
5	Éxitus

**2. Información y apoyo en el diagnóstico.** Es crucial dar la información sobre la enfermedad de forma adecuada. El profesional que dé la información debe conocer muy bien la enfermedad, pero además tener habilidad de comunicación, ya que se trata de un diagnóstico devastador. Esta parte del manejo de la enfermedad es decisiva para establecer una relación terapéutica satisfactoria, y los profesionales del equipo multidisciplinar deben estar adecuadamente formados y adquirir experiencia en este sentido (Tabla 11).

**Tabla 11. Recomendaciones para comunicar el diagnóstico de ELA (modificado de 16)**

Lugar	- Silencioso, confortable y privado
Estructura	- En persona, cara a cara - Situación del médico cercana al paciente - Tiempo suficiente - Conversación sin interrupciones externas
Destinatarios	- El paciente y las personas de confianza que él decida
Qué debemos decir	- Averiguar qué quiere saber el paciente sobre su enfermedad - Averiguar cuánto sabe el paciente sobre la ELA - Advertir que pueden ser malas noticias - Información gradual, percibiendo las necesidades del paciente - No hay cura, los síntomas progresan - El pronóstico es muy variable - Observar la reacción del paciente y de los demás participantes y permitirles que expresen sus emociones



	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hacer un resumen final de la conversación</li> <li>- Facilitar cualquier pregunta</li> </ul>
Tranquilizar	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Explicar que las complicaciones tienen tratamiento</li> <li>- Subrayar que se aplicarán todas las medidas para mantener la funcionalidad del paciente</li> <li>- Asegurar que se le facilitarán todos los cuidados hasta el final</li> <li>- Asegurar que tendrá el control sobre las decisiones del tratamiento, es decir, que podrá rechazar o aceptar los tratamientos que se le propongan</li> <li>- Discutir la posibilidad de participar en ensayos clínicos</li> <li>- Informar sobre el derecho a segunda opinión médica</li> </ul>
Cómo decirlo	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Con calidez, respeto, empatizando con el paciente</li> <li>- Dar las noticias al ritmo que requiera el paciente: dejar que se exprese</li> </ul>
Lenguaje	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Elegir palabras sencillas y directas, evitar eufemismos y términos médicos; pero al mismo tiempo, tratarlo como a una persona adulta y capaz</li> </ul>
Registro	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Anotar en la Historia Clínica un resumen del desarrollo de la entrevista</li> </ul>

**3. Factores pronósticos (9).** El pronóstico es variable, siendo en la mayoría de los casos una enfermedad progresiva, irreversible y con una esperanza de vida corta. Sería importante poder estimar la supervivencia aproximada en cada paciente para facilitar la toma de decisiones y la planificación anticipada tanto de aspectos relacionados con la vida personal del paciente como de las necesidades médicas y sociales. Aunque actualmente no existe una herramienta de uso común y con alto nivel de evidencia, existe un índice pronóstico que divide a los pacientes en tres grupos de riesgo, siendo marcadores de mal pronóstico la afectación bulbar o respiratoria, la velocidad de deterioro funcional según la ALSFRS-R y la presencia de disfunción ejecutiva (Tabla 12)

<b>Tabla 12. Factores pronósticos</b>
<b>Clínica bulbar</b>
<b>Pérdida de peso</b>
<b>Compromiso de la función respiratoria</b>
<b>Edad avanzada</b>
<b>Puntuación baja en la ALSFRS-R</b>
<b>Latencia corta entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico</b>

#### 4. Genética. (17,18,19)

Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares. Todos presentan un patrón de herencia mendeliana, fundamentalmente autosómica dominante, aunque también existen casos con herencia autosómica recesiva que se manifiestan en su mayoría como formas juveniles. Es importante señalar que la capacidad para identificar los casos de ELA familiar puede ser limitada debido a que: 1) el tamaño de las familias sea reducido, 2) la penetrancia de las mutaciones puede ser incompleta, por lo que casos familiares pueden parecer y ser identificados como esporádicos.

*SOD1*, *TARDBP*, *FUS* y *C9orf72* son los genes más frecuentemente asociados a ELA familiar. Sin embargo, como consecuencia de la aplicación de técnicas de secuenciación masiva en el estudio diagnóstico de las formas de ELA familiares, hasta la fecha se han identificado mutaciones en 19 genes diferentes. A medida que el número de genes implicados en ELA aumenta, mejora el conocimiento de la fisiopatología de la enfermedad, gracias a que se identifican proteínas mutadas que intervienen en procesos biológicos muy diversos como son la función mitocondrial, el procesamiento de ARN, el tránsito nuclear o la agregación de proteínas.

El primer gen identificado como causante de ELA familiar fue *SOD1* en 1993, un gen que codifica el enzima superóxido-dismutasa tipo 1. Las mutaciones en *SOD1* son muy frecuentes, siendo responsables del 15 al 20% de las formas familiares. Entre las 185 mutaciones descritas en *SOD1*, la mayoría mutaciones *missense*, p. D90A es globalmente la más común y se asocia a un fenotipo de inicio insidioso y progresión lenta. Otras variantes se han asociado a fenotipos más graves y rápidamente progresivos.

Los siguientes genes en ser descritos asociados a ELA familiar fueron *TARDBP* y *FUS* (responsable del 4% y 3-5% de los casos, respectivamente). *TARDBP* codifica la proteína TDP-43, y esta proteína se encuentra acumulada en el interior de las neuronas degeneradas de la mayoría de los casos de ELA tanto esporádica como familiar, y también en los casos de demencia fronto-temporal (DFT). Este solapamiento en la anatomía patológica ha consolidado la teoría de que ELA y DFT representan un espectro de la misma enfermedad neurodegenerativa en la que el acúmulo de TDP-43 juega un papel fundamental, aunque no único.

En 2011 se identificó la expansión de un hexanucleótido en una región no codificante del cromosoma 9 (*C9orf72*) hasta en el 40% de casos de ELA familiar pero también en el 25% de DFT familiar. *C9orf72* se convirtió entonces en la causa genética más frecuente en estas entidades. Sin embargo, es importante señalar que la expansión en *C9orf72* confiere un riesgo moderado de desarrollar ELA: no tan alto como otros genes aunque mucho más alto que otras variantes comunes que se han descrito asociadas a ELA. Además se ha

comprobado que variantes en otros genes podrían modificar el efecto de la expansión *C9orf72*, y esto es importante tenerlo en cuenta a la hora de enfrentarnos al consejo genético a portadores de esta mutación (Tabla 13).

**Tabla 13. Genes asociados a ELA y procesos en los que participan**

Metabolismo ARN	C9orf72 TARDBP FUS hnRNPA1
	hnRNPA2B1 SETX
	TAF15 ANG
Antioxidante	SOD1
Transporte celular	ALS2 VAPB
Metabolismo proteínas	SQSTM1 VCP UBQLN2 OPTN
Crecimiento axonal	PFN1
Señal glutamatérgica	DAO
Metabolismo ARN	ATXN2
Proteína citoesqueleto	NEFH
Metabolismo proteínas	GRN
Angiogenesis	VEGF
Neurotransmision	UNC13A

**Consejo genético.** Varios factores hacen que sea difícil interpretar las variantes genéticas encontradas en los pacientes con ELA y sus familiares y por tanto complican el consejo genético:

- Herencia oligogénica: se refiere a que a veces una mutación confiere un alto riesgo para padecer la enfermedad, pero por sí sola no es suficiente y requiere asociarse a otros modificadores genéticos o ambientales (como hemos explicado que puede suceder con la expansión *C9orf72*).
- Pleiotropía: es la capacidad de una mutación en un gen concreto para producir enfermedades diferentes (una misma mutación puede dar lugar a ELA o DFT, y debemos tenerlo en cuenta cuando estudiemos los antecedentes familiares del paciente).
- Penetrancia dependiente de la edad: todos los genes asociados a ELA tienen un riesgo de manifestación que es mayor a medida que avanza la

edad. A veces el tiempo necesario para que se manifieste la enfermedad es mayor que la vida del paciente, y por tanto no podremos asegurarle que vaya a padecerla. En aquellos casos en los que los portadores dentro de una misma familia fallezcan antes de que se manifieste la enfermedad, no se podrá identificar un caso como familiar, y no se realizará el estudio genético.

Todos estos factores plantean dilemas y cuestiones éticas muy serias y complejas de cara al consejo genético y al diagnóstico prenatal. La expansión *C9orf72* es el paradigma de esta complejidad en el consejo genético, y cuál es el abordaje correcto es una cuestión que aún está en debate.

**El manejo del diagnóstico y consejo genético en pacientes con ELA familiar se realizará en la Unidad de ELA provincial, contando siempre con el respaldo de la Unidad de Referencia. A dicha Unidad podrán remitirse también los casos complejos o cualquier paciente, ya sea por deseo propio o a criterio de su neurólogo.**

**5. Tratamiento Farmacológico.** Las medidas farmacológicas en la ELA pueden dividirse según su finalidad en:

**Tratamiento neuroprotector y modificador de la enfermedad.**

o **Riluzole.** Es el único fármaco que ha demostrado modificar la historia natural de la enfermedad. Su mecanismo se basa en una acción anti excitotóxica inhibiendo procesos relacionados con el glutamato. Cuatro ensayos clínicos aleatorizados han demostrado que aumenta la supervivencia entre 2 y 3 meses. Otros estudios no controlados de tipo poblacional o sobre bases de datos sugieren un aumento de la supervivencia entre 6 y 21 meses. (20)

- Se recomienda su uso desde el diagnóstico de la enfermedad a una dosis de 50 mg /12h vo.
- Se realizará analítica que incluya función hepática (ALT) y hemograma antes y tras el inicio del tratamiento, cada mes durante 3 meses, cada 3 meses el primer año y posteriormente de forma periódica.
- No ha demostrado su utilidad en la esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva o paraparesia espástica hereditaria por lo que no se recomienda su uso de forma sistemática en estas patologías.
  - Existe una forma en solución para pacientes con PEG o trastornos de deglución (Teglutik®)

o **Otros tratamientos.** Una de las tareas fundamentales del neurólogo es proporcionar información al paciente y allegados sobre la gran variedad de alternativas terapéuticas que se ofrecen para la ELA a través de diferentes

medios, y que en ningún caso han demostrado ser efectivas. El pronóstico devastador de la enfermedad explica la búsqueda y uso de tratamientos alternativos y la permeabilidad que muestran los pacientes a este tipo de información.

A pesar de que en ninguno de estos tratamientos se han llegado a demostrar beneficios clínicos evidentes para el paciente, muchos afectados piden que se les prescriba o incluso llegan a tomarlos por cuenta propia. Toda esta información genera unas expectativas que luego no se ven satisfechas, crean frustración y suelen suponer un gasto económico elevado e innecesario.

### **Tratamientos sintomáticos.**

El uso de la mayoría de los fármacos que se comentan a continuación se recomienda como aspectos de buena práctica clínica. Salvo excepciones no hay estudios específicos sobre su indicación en ELA o dichos estudios no han demostrado eficacia terapéutica. Tienen un uso fuera de indicación. Se señalarán las excepciones o Síntomas musculares (calambres, fasciculaciones, espasticidad, debilidad) (9)

- ✓ Calambres (tabla 14). La guía NICE (9) recomienda sulfato de quinina como fármaco de elección, baclofeno como segunda opción, y en tercer lugar tizanidina, gabapentina o dantroleno. Un estudio sugiere el uso de levetiracetam (16). También se han usado otros antiepilépticos como fenitoína o carbamazepina/oxcarbazepina. La FDA (*Food and Drug Administration*) retiró la indicación de sulfato de quinina para calambres por el riesgo de efectos adversos graves (trombocitopenia, arritmias cardíacas). Una revisión de la Cochrane encontró estos efectos adversos extremadamente raros (21).

Tabla 14. **Fármacos y dosis recomendadas para el tratamiento de los calambres musculares.** Se debe usar la dosis mínima eficaz y suspender si no hay respuesta tras alcanzar dosis máximas o toleradas. No hay evidencia científica suficiente que respalde su indicación. Su uso se considera fuera de indicación.

Fármaco	Dosis
Sulfato de quinina	200mg /día VO en una toma nocturna o 200-400mg VO en 2 tomas
Baclofeno	De 10 a 60mg /día VO en 3 tomas
Tizanidina	Inicio con 2mg/8h y subir en 7 días hasta 4mg/8h. En espasticidad dosis máxima de 36mg/día VO
Gabapentina	De 300mg/8h VO a 800mg/8h VO
Dantroleno	Inicio con 25mg/día VO y aumentar cada 4-7 días hasta un máximo de 400mg/día VO en 4 tomas
Levetiracetam	De 500mg/12h VO a 1500mg/12h VO
Fenitoína	Hasta 100mg/8h VO
Carbamazepina	Hasta 400mg/8h VO
Oxcarbazepina	Hasta 300-600mg/12h VO. Máximo 1200mg/12h VO

- ✓ Fasciculaciones. A veces no son percibidas por el paciente o son bien toleradas. Si no se toleran se pueden ensayar los mismos fármacos que en los calambres.
  - ✓ Rigidez muscular, espasticidad o hipertonía. Se usa baclofeno, tizanidina, dantroleno o gabapentina. También se ha usado el baclofeno intratecal (16).
  - ✓ No se recomienda tratamiento farmacológico para la debilidad muscular. Hay ensayos con memantina y gabapentina que no han mostrado beneficio.
- Fatiga. Se puede plantear tratamiento con modafinilo
  - Labilidad emocional. La labilidad emocional consiste en accesos involuntarios de risa y/o llanto incongruentes o desproporcionados respecto a la situación emocional del paciente. Hasta un 50% de los pacientes con ELA pueden presentar este síndrome y un tercio al inicio de la enfermedad. Se considera que una puntuación igual o superior a 13 en la escala CNS-LS (*Center for Neurologic Studies-Lability Scale*) (anexo IV) corresponde a una labilidad emocional clínicamente relevante.
    - ✓ Dextrometorfano/quinidina (20/10mg). Se recomienda su uso en base a dos ensayos clínicos (16). La FDA autorizó el uso de Nuedexta® (dextrometorfano/quinidina (20/10mg)) en 2010. No está comercializado en Europa porque, aunque en 2013, la EMA (Agencia Europea del Medicamento) autorizó su uso, la compañía farmacéutica retiró la solicitud por motivos comerciales. Puede elaborarse como fórmula magistral en farmacia hospitalaria.

- Depresión y Ansiedad. La incidencia es desconocida y los estudios realizados dan cifras dispares probablemente por diferencias metodológicas; hasta el 44% para la depresión y hasta el 30% para la ansiedad. Al aplicar los criterios de DSM-IV la incidencia de depresión mayor es del 9-11%. (22) No hay estudios específicos para el tratamiento de la depresión y ansiedad en estos pacientes.
  - ✓ La depresión puede tratarse con amitriptilina, inhibidores de la recaptación de serotonina, mirtazapina a las dosis habituales. El tratamiento y dosis se adaptarán a las características de cada paciente (deterioro cognitivo, edad, sialorrea, otras patologías).
  - ✓ El trastorno de ansiedad se tratará con benzodicepinas.
  - ✓ Se recomienda valoración por Salud Mental y preferentemente por un profesional adscrito a la unidad multidisciplinar.
- Insomnio. Su origen suele ser multifactorial por lo que se recomienda identificar y tratar la causa (depresión, calambres, dolor, insuficiencia respiratoria). Se usa amitriptilina, mirtazapina o hipnóticos como zolpidem.
- Dolor. El dolor en pacientes con ELA no está suficientemente estudiado. Está producido por rigidez articular, contracturas musculares, estrés sobre huesos y articulaciones en un contexto de atrofia muscular, calambres, espasticidad, presión sobre la piel. Probablemente no se le presta suficiente atención, no se diagnostica y por tanto no se trata adecuadamente. Afecta a más de la mitad de pacientes con ELA (en algunas series hasta el 78% (23). No es exclusivo de fases avanzadas, donde está favorecido por la inmovilidad y será más intenso, sino que puede estar presente desde el inicio (24). Las características, origen, localización e intensidad son variadas y no se limitan a un patrón específico. Se debe preguntar sobre el dolor a los pacientes con ELA desde el inicio de la enfermedad y durante toda la evolución. Se recomienda usar el escalado analgésico de la OMS, desde AINES y analgésicos menores a opiáceos.
- Trombosis venosa profunda (TVP). Se estima que la incidencia anual de TVP en pacientes con ELA es del 2.7% (16). No existe evidencia que justifique la profilaxis de la TVP con anticoagulantes. Se recomienda medidas no farmacológicas como elevación de las piernas, medias compresivas y fisioterapia. Si aparece, la TVP debe tratarse con anticoagulantes orales con el mismo protocolo que se aplica en otros pacientes.
- Estreñimiento. Está causado fundamentalmente por la inmovilidad. Debe descartarse impactación fecal. Inicialmente se indican medidas dietéticas y posteriormente fármacos (polietilenglicol en sobres, lactulosa, lactitol, o supositorios de glicerina). Se puede asociar un lubricante como el aceite de

parafina y, si no es suficiente pautar medidas rectales (enemas) o metilnaltrexona s.c. en días alternos.

- Sialorrea. Iniciar tratamiento con fármacos como la amitriptilina o la escopolamina en parches, y en casos refractarios se recomienda el uso de toxina botulínica mediante infiltración en las glándulas salivales. Este punto se trata de forma más extensa en el apartado específico del capítulo V.

## 6. INVESTIGACIÓN

### a. Ensayos clínicos

Los ensayos clínicos son una cuestión que de forma constante plantea el paciente con ELA a su neurólogo o bien el neurólogo pone encima de la mesa. La mayoría de los fármacos ensayados tienen un efecto neuro protector y hasta el momento ninguno ha demostrado resultados positivos sobre la supervivencia, salvo el riluzole cuyos resultados fueron publicados en 1994.

La mayoría de pacientes con ELA, en algún momento de su evolución, suelen mostrar el deseo de participar en alguno de los ensayos clínicos en marcha y es obligación del neurólogo conocer e informar sobre cuáles son los ensayos clínicos que se llevan a cabo en centros nacionales, así como ensayos multicéntricos internacionales.

En cualquier caso, pero mucho más en el caso de la ELA donde el pronóstico es fatal y no existe un tratamiento curativo, es fundamental que el neurólogo explique claramente al paciente en qué consiste un ensayo clínico, el concepto de placebo y dejar claro que participar en un ensayo no necesariamente significa conseguir un beneficio. A veces, muy al contrario, el fármaco ensayado puede provocar efectos secundarios o perjudiciales para la enfermedad, y ese es el objeto del ensayo clínico: comprobar la eficacia y seguridad de un fármaco, una vez que hay evidencias previas de un posible beneficio.

Para que el paciente no vea acrecentada su angustia por el hecho de no participar en un ensayo clínico, se debe dejar muy claro que si aparece un tratamiento efectivo como resultado de cualquiera de los ensayos clínicos en marcha, todos los pacientes se podrán beneficiar de él, independientemente de su participación o no en el ensayo.

Una vez transmitida la información, si es deseo del paciente participar, se debe facilitar el contacto del paciente con el investigador o centro responsable del ensayo: los ensayos clínicos son responsabilidad del promotor, no de la Unidad de ELA o centro hospitalario donde el paciente es tratado, y es el promotor el que dispone y debe aportar la financiación necesaria que cubra los costes de la participación del paciente (traslados, dietas, estancias, pruebas adicionales que se requieran).



La Unidad de ELA correspondiente debe estar en contacto con otras Unidades y centros para ampliar los registros de pacientes y facilitar el reclutamiento de pacientes en caso de que se planteen ensayos clínicos, ya que estos suelen ser multicéntricos.

No es objeto de esta guía y resulta imposible detallar todos los ensayos clínicos que se han concluido y los que están en marcha, ya que esto es algo que va cambiando casi a diario.

En las páginas web de los organismos oficiales se puede encontrar información actualizada acerca de los ensayos clínicos en marcha:

<http://www.alsconsortium.org/browse.php> (ALS Association)

[www.juntadeandalucia.es/salud/ensayosclinicos](http://www.juntadeandalucia.es/salud/ensayosclinicos)

También hay fundaciones que aportan información en este sentido como la Fundación Luzón (<http://ffluzon.org/>) o las asociaciones de pacientes:

<http://www.elaandalucia.es/WP/ensayos-clinicos/> (ELA Andalucía).

## **b. Biobanco y Biomarcadores**

Un biobanco es un establecimiento que recoge, almacena y distribuye material biológico y los datos asociados a dicho material con una finalidad terapéutica (por ejemplo, los bancos de sangre) y una finalidad investigadora. Están regulados por unas normas internacionales muy estrictas y deben cumplir los más altos estándares de calidad y experiencia para la distribución del material biológico y la información. En Andalucía disponemos del Biobanco del SSPA que integra a todos los biobancos andaluces, y está dedicado a la colección, tratamiento, conservación y cesión de muestras biológicas humanas a investigadores

(<http://www.juntadeandalucia.es/salud/biobanco/nosotros/estructura>).

Gracias a la existencia de los biobancos es posible recoger muestras biológicas de los pacientes con ELA, conservarlas a lo largo del tiempo en las condiciones ideales, y poder utilizarlas cuando sea necesario para el desarrollo de proyectos de investigación dedicados fundamentalmente a la búsqueda de biomarcadores. ¿Qué es un biomarcador y por qué son tan importantes en la ELA? Los biomarcadores son importantes indicadores de procesos biológicos normales y patológicos, y en la ELA básicamente son usados para indicar la presencia o el inicio de la enfermedad. Se trata de mejorar el diagnóstico precoz, así como la detección pre-sintomática de la disfunción neuronal. En última instancia, nos ayudarán a entender mejor el proceso de la enfermedad, a orientar nuevos tratamientos, y también a poder aplicar una terapia en fases muy tempranas, incluso antes de que se manifieste, de forma preventiva. Para ello es esencial contar con las muestras biológicas procedentes de pacientes donde poder investigar dichos biomarcadores. Las muestras

suelen obtenerse del paciente en vida y las más habituales son suero, plasma, ADN, LCR, piel o músculo.

Sin embargo, son las muestras de tejido nervioso las que ofrecen un mayor valor. Éstas únicamente pueden obtenerse post-mortem y se precisa del funcionamiento de un Banco de Cerebros (no disponible aún en nuestra Comunidad Autónoma). Es labor fundamental del neurólogo de la Unidad de ELA, con el apoyo del resto del equipo, la de informar sobre la importancia de la donación de este tipo de muestras, así como del procedimiento que se sigue para su obtención, la mayoría de las veces incruento y en cualquier caso mínimamente invasivo.

Otros biomarcadores fundamentales y poco conocidos son los de neuroimagen, y es importante el desarrollarlos mediante estudios amplios ya que la técnica es no invasiva y puede repetirse a lo largo de la evolución para obtener datos sobre la progresión de la enfermedad.

## 7. Puntos clave

- El diagnóstico de ELA se basa en la anamnesis, la exploración clínica y neurofisiológica, la evolución clínica y la exclusión de otras enfermedades, ya que no existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de ELA.
- Todos los pacientes deben ser evaluados y tratados por un Equipo Multidisciplinar.
- Si existe sospecha clínica se debe garantizar la valoración por un Neurólogo en un plazo mínimo y el acceso a una Unidad Multidisciplinar de ELA.
- La información sobre el diagnóstico, pronóstico y tratamiento debe ser facilitada por un neurólogo especializado en la atención a la ELA
- La exploración neurológica debe incluir una evaluación neuropsicológica a todos los pacientes
- Ser portador de una mutación no determina inevitablemente que se vaya a padecer ELA. Existen evidencias que apoyan que el desarrollo de la enfermedad requiere la asociación de diferentes factores, tanto genéticos como ambientales.
- La distinción entre ELA familiar y esporádica no es siempre evidente, lo que complica el consejo genético
- La información sobre ensayos clínicos, avances en investigación y la recogida de muestras y conservación en Biobanco para la identificación de biomarcadores es función de los Neurólogos especializados / Centros de referencia.

## Bibliografía

1. Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2014;10:661-670.
2. Al-Chalabi A, Hardiman O, Kiernan MC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: moving towards a new classification system. *Lancet Neurol* 2016;15:1182-1194.
3. Eisen A. Amyotrophic lateral sclerosis: a 40-year personal perspective. *J Clin Neurosci* 2009;16(4):505-512.
4. Tiryaki E, Horak HA. ALS and other motor neuron diseases. *Continuum (Minneapolis)* 2014;20(5):1185-1207.
5. Chiò A, Calvo A, Moglia C, et al. Phenotypic heterogeneity of amyotrophic lateral sclerosis: a population based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;82:740-746.
6. Wooley SC, Strong MJ. Frontotemporal dysfunction and dementia in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 2015;33:787-805.
7. Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, et al. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2016;87:611-619.
8. Phukan J, Elamin M, Bede P, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012;83:102-108.
9. National Clinical Guidance Center. Motor neurone disease: assessment and management. NICE guideline NG42. Methods, evidence and recommendations. February 2016.
10. Turon-Sans J, Gascón-Bayarri J, Reñé R, et al. Cognitive impairment in ALS patients and validation of the Spanish version of the ALS-CBS test. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2016;17(3-4):221-227.
11. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/Amyotrophic Lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the El Escorial "Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci* 1994;124 Suppl:96-107.
12. Brooks BR, Miller RG, Swash M, et al. El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2000;1(5):293-299.
13. Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clinical Neurophysiology* 2008;119:497-503.
14. Roche JC, Rojas-García R, Scott KM, et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2012;135:847-852.

15. Chio A, Hammond ER, Mora G, et al. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:38-44.
16. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-375.
17. Al-Chalabi A, van den Berg LH, Veldink J. Gene discovery in amyotrophic lateral sclerosis: implications for clinical management. *Nat Rev Neurol* 2017;13(2):96-104.
18. Therrien M, Dion PA, Rouleau GA. ALS: recent developments from genetics studies. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2016;16(6):59.
19. Chiò A, Battistini S, Calvo A, et al. Genetic counselling in ALS: facts, uncertainties and clinical suggestions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:478-485.
20. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis/motoneuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2012 Mar 14;(3):CD001447.
21. El-Tawil S, Al Musa T, Valli H, et al. Quinine for muscle cramps. *Cochrane Database Syst Rev* 2015 Apr 5;(4) CD005044.
22. Kurt A, Nijboer F, Matuz T, Kübler A. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management. *CNS drugs* 2007;21(4):279-291.
23. Brettschneider J, Kurent J, Ludolph A. Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2013; (6) CD005226.
24. Rivera I, Ajroud-Driss S, Casey P, et al. Prevalence and characteristics of pain in early and late stages of ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013;14(5-6):369-372.
25. Bensimon Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. ALS/Riluzole Study Group. *N Engl J Med* 1994 Mar 3;330(9):585-91.
26. Turner MR, Kiernan MC, Leigh PN, Talbot K. Biomarkers in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2009 Jan;8(1):94-109

## II. FASES DE LA ENFERMEDAD

La evolución progresiva de la enfermedad desde el inicio es una característica de la ELA y forma parte de los criterios para su diagnóstico. En los distintos periodos de esta evolución las necesidades del paciente y su entorno serán diferentes, así como los recursos necesarios y las intervenciones que se requieren por parte de los profesionales que lo atienden.

Tratar de dividir la evolución de la enfermedad en fases nos ayuda a identificar las prioridades en cada momento, aunque hay que reconocer que en cada paciente el contenido, la duración y la cronología de estas fases serán diferentes. No todos los pacientes cumplirán todas las características de las fases que detallamos a continuación. Por ejemplo, un paciente con ELA con fenotipo de inicio bulbar puede necesitar gastrostomía de forma precoz cuando todavía conserve la deambulación. Hay intervenciones puntuales que sí marcan de forma clara el paso de una fase a otra como son el diagnóstico, la colocación de nutrición enteral, el inicio de la ventilación mecánica no invasiva o la traqueotomía.

Existe bibliografía que detalla los criterios en los que se basan las propuestas para clasificar las distintas fases clínicas de la enfermedad, y aquí destacamos los trabajos de Roche 2012 y Chio 2015, que pueden consultarse para ampliar este capítulo. En el capítulo IV se mencionan los estadios clínico-funcionales, que son útiles en la planificación del tratamiento rehabilitador.

La división en tres fases que sigue a continuación no es una nueva propuesta de clasificación sino un intento de simplificar la exposición y resaltar algunos aspectos de especial importancia para dar respuesta a las necesidades y expectativas del paciente y su entorno.

### **FASE INICIAL O DE DIAGNÓSTICO** (equivaldría a fases 1-2 de Roche)

1. SITUACIÓN. ¿En qué situación se encuentra el paciente? ¿cuáles son los síntomas y sus preocupaciones?
  - Los primeros síntomas son frecuentemente debilidad distal asimétrica en extremidades (mano torpe o pie caído p.ej) que se acompaña de signos en la exploración que sugieren afectación de NMS y/o NMI. Pueden asociarse calambres, fasciculaciones, hipo o hiperreflexia, amiotrofia (muy típica en musculatura interósea de la mano) o signos piramidales. Los pacientes con un fenotipo bulbar al inicio presentan disartria y/o disfonía, y menos

frecuentemente disfagia a líquidos como primer síntoma. Es infrecuente el debut de la enfermedad con insuficiencia respiratoria.

- Desde el inicio de los síntomas suele haber un retraso diagnóstico de 10-18 meses de media (Abrahams 2012). Este retraso puede deberse a que el paciente no consulta o consulta a otro especialista diferente del Neurólogo según el tipo de síntomas que haya presentado (Traumatología, ORL, Neurocirugía, Neurología Vasculare)
- El paciente se encuentra en una situación de incertidumbre respecto al diagnóstico.

## 2. EXPECTATIVAS. ¿Cuáles son las necesidades y esperanzas del paciente y sus familiares o allegados?

- En esta fase el paciente reclama un diagnóstico definitivo y así escapar de la situación de incertidumbre.
- Tiene esperanzas en un tratamiento que frene la evolución de la enfermedad y que alivie los síntomas.
- Busca atención, orientación y apoyo, necesita sentirse guiado y acompañado en el proceso de la enfermedad. Quiere evitar los sentimientos de desamparo y soledad. Estas necesidades son extensibles a sus familiares (Plan de apoyo a los cuidadores).

## 3. INTERVENCIÓN ¿Qué podemos hacer los profesionales involucrados en la atención de estos pacientes y cuáles son las acciones prioritarias?

- Disminuir el retraso diagnóstico facilitando y acelerando el acceso de los pacientes con sospecha de ELA a la consulta de Neurología (propuesta "Código ELA") y a las Unidades de Enfermedades Neuromusculares (ver cap. XII, Organización en la atención a los pacientes con ELA).
- De forma sistemática el neurólogo debe plantear el diagnóstico diferencial con otras enfermedades para descartarlas.
- Comunicaremos el diagnóstico tan pronto como tengamos certeza del mismo (ver apartado "Comunicación del diagnóstico"). Mantener al paciente en la duda diagnóstica impide que asuma y afronte la enfermedad. Recordamos que los criterios diagnósticos creados para la inclusión de pacientes en ensayos clínicos (El Escorial y revisiones) son herramientas a veces insuficientes en la práctica clínica habitual.
- Una vez confirmado el diagnóstico informamos al paciente de que será atendido por un equipo multidisciplinar especializado en esta enfermedad, compuesto por varios profesionales y se le proporcionarán las vías de comunicación con la Enfermera Gestora de Casos (EGC) (teléfono, correo electrónico).

- Desde el inicio debemos investigar la presencia de ortopnea, disfagia, labilidad emocional, ansiedad, depresión, función cognitiva o dolor y, si existen, tratarlos adecuadamente.
- Para evitar un impacto emocional excesivo y reforzar la confianza en su equipo multidisciplinar, se recomienda volver a citar al paciente en un mes tras el diagnóstico para: 1) Abordar temas como la historia natural de la enfermedad y la posible necesidad de ventilación mecánica y nutrición enteral en un futuro, haciendo hincapié en que cada paciente es diferente; 2) Proporcionar información sobre la declaración de Instrucciones Previas y del registro de Voluntad Vital Anticipada ( VVA) así como ayuda a su cumplimentación
- Informar siempre sobre el derecho a una segunda opinión y ofrecer ayuda.

## **FASE INTERMEDIA O DE DETERIORO MOTOR (fases 2-3 de Roche)**

### **1. SITUACIÓN**

- En esta fase se agravan todos los síntomas de la enfermedad produciendo al paciente más limitaciones en sus actividades rutinarias y más dependencia respecto a una tercera persona.
- La debilidad muscular progresa en intensidad y extensión
- Pueden empeorar los síntomas fonatorios (disartria, disfonía o hipofonía), dificultando la comunicación verbal y favoreciendo el aislamiento del paciente.
- Puede agravarse o aparecer la disfagia, inicialmente para líquidos, lo que puede provocar sialorrea, deshidratación, desnutrición, pérdida de peso, broncoaspiración.
- Alteración de la tos, retención de secreciones bronquiales y disnea. Inicialmente ortopnea o disnea a pequeños esfuerzos.
- Pueden aparecer o agravarse otros síntomas como labilidad emocional, deterioro cognitivo, dolor, trastornos del estado de ánimo, trastornos del sueño (insomnio, somnolencia diurna), estreñimiento.

### **2. EXPECTATIVAS**

- Respuesta ágil a los problemas que van apareciendo mediante la asistencia por los equipos multidisciplinarios.
- Ayuda y apoyo para el paciente y cuidadores.
- Asistencia homogénea sin que exista variabilidad en función del lugar de residencia.
- Existencia de investigación sobre la enfermedad y su tratamiento. Posibilidad de participar en ensayos clínicos.

### 3. INTERVENCIÓN

- Evaluación periódica de las necesidades del paciente tanto médicas como sociales y ofrecer tratamiento y soluciones.
- Valorar el momento más adecuado para indicar medidas como la gastrostomía o la ventilación no invasiva considerando las preferencias actuales y futuras del paciente, así como las alternativas existentes. Discutir la opción de la traqueotomía.
- Acceso y comunicación fluidas con su equipo multidisciplinar.
- Promover la comunicación y trabajo conjunto entre las distintas especialidades.
- Cuidar la independencia del paciente: facilitar el acceso a estrategias y dispositivos para facilitar la comunicación en cada fase de la enfermedad (ver cap. IX)
- Guiar al paciente en el registro de VVA.

### **FASE AVANZADA (fase 4 de Roche).**

#### 1. SITUACIÓN.

- La progresión de la enfermedad produce un alto grado de discapacidad.
- El paciente suele encontrarse encamado y con gran dificultad o imposibilidad para comunicarse verbalmente. Este aspecto es especialmente frustrante para el paciente y difícil de manejar para su entorno.
- Precisa alimentación por una sonda de gastrostomía y/o ventilación no invasiva.
- Hay posibilidad de fallecimiento inesperado por complicación respiratoria.

#### 2. EXPECTATIVAS.

- Mantener la continuidad de ayudas, apoyo y cuidados para el paciente y cuidadores.
- El paciente desea poder seguir expresándose y comunicándose.
- Atención en domicilio.
- Evitar el sufrimiento. Que la muerte se produzca en condiciones dignas.

#### 3. INTERVENCIÓN.

- Ante la situación de insuficiencia respiratoria terminal aplicar o no aplicar ventilación mediante traqueotomía según lo discutido y decidido por el paciente en fases previas.



- Evaluar si el entorno familiar es adecuado para sostener la decisión que haya tomado el paciente.
- Reforzar la atención en domicilio y la coordinación entre Atención Primaria y de Cuidados Paliativos.
- Profundizar en el proceso de planificación anticipada de las decisiones al final de la vida, optimizando la comunicación con el paciente acerca de sus preferencias de tratamiento, estimular la comunicación entre el paciente y sus seres queridos acerca de estas cuestiones y apoyar el proceso de adaptación de la familia a dichas preferencias.
- Promover la formación de los profesionales implicados en todos los aspectos que confluyen en esta fase terminal: retirada o no inicio de tratamientos inútiles, medidas de apoyo físico y psicológico, indicación y consentimiento informado de sedación paliativa si la disnea u otros síntomas se hacen refractarios.

## Bibliografía

- 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. 2012. Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía ISBN: 978-84-923-8524-9.
- Roche JC, Rojas-García R, Scott KM, et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2012;135:847-852.
- Chìo A, Hammond ER, Mora G, et al. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:38-44.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, et al. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-375. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis.

### III. NEUMOLOGÍA. VALORACIÓN Y TRATAMIENTO

En el contexto de una asistencia multidisciplinar de los pacientes afectados de ELA, el diagnóstico y tratamiento de la afectación respiratoria debe ser precoz, dado que las complicaciones respiratorias son la causa más frecuente de morbimortalidad.

Estas complicaciones son debidas a la debilidad progresiva de los músculos respiratorios:

- Afectación de los músculos inspiratorios, esencialmente el diafragma, que condiciona una insuficiencia ventilatoria con aparición de disnea y ortopnea.
- La debilidad de los músculos espiratorios que conduce a la disminución de la efectividad de la tos.
- La afectación bulbar que está presente en un 30% de los casos al inicio de la enfermedad y puede favorecer las infecciones respiratorias por aspiración.

Hay que destacar que las alteraciones del intercambio gaseoso suelen aparecer cuando la afectación respiratoria está muy avanzada, por lo que se debe realizar una evaluación respiratoria sistematizada de forma precoz (1,2) que permita la toma de decisiones anticipadas y evite situaciones dramáticas en las que esa toma de decisiones se realiza en el contexto de una situación aguda de fallo respiratorio. Ocasionalmente, la insuficiencia respiratoria aparece en las primeras fases de la enfermedad, lo que es un signo de mal pronóstico.

Por todo ello, la evaluación del paciente por parte de neumología debe realizarse de forma inmediata tras el diagnóstico de ELA.

#### 1. EVALUACIÓN CLÍNICA Y FUNCIONAL RESPIRATORIA

Se debe realizar una valoración inicial y revisiones cada 3-6 meses, según la afectación clínica y funcional del paciente. La valoración inicial consiste en la realización de:

- Anamnesis dirigida (Tabla 1).
- Estudio de la función pulmonar y eficacia de la tos. ☐ Evaluación de la hipoventilación alveolar nocturna.

Síntomas y signos de afectación respiratoria en la ELA (modificado de Leigh et al, 2003)	
Síntomas	Signos
Disnea al hablar o con el ejercicio	Taquipnea
Ortopnea	Uso músculos respiratorios accesorios
Despertares nocturnos	Movimiento paradójico del abdomen
Somnolencia diurna	Escaso movimiento del tórax
Dificultad para eliminar secreciones	Tos débil
Cefalea matutina	Sudoración
Nicturia	Taquicardia
Depresión	Pérdida peso
Dificultad concentración	Confusión

#### -Evaluación de la función pulmonar:

- **Espirometría simple** con determinación de la **capacidad vital forzada (FVC) en sedestación y decúbito supino**: Tiene implicaciones pronósticas y es un indicador para el inicio de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI). Se propone iniciar ventilación no invasiva (VNI) en los siguientes casos:
  - Cuando la FVC en sedestación sea menor del 50%
  - Cuando se produce una caída del 20% en decúbito supino. - Si FVC <80%, y existe uno de los síntomas o signos de deterioro respiratorio, particularmente ortopnea.
  
- **Pico de flujo de la tos (PCF)**: prueba sencilla que nos sirve para evidenciar la eficacia de la tos y proponer el inicio de maniobras de ayuda a la tos, manuales o mecánicas, con el objetivo de prevenir episodios de retención de secreciones e infección respiratoria. **Puntos de corte**:
  - **PCF > 425 L/min**: normal
  - **PCF < 270 L/min**: indicador de tos ineficaz. Comenzar con la tos asistida manual. Si no es eficaz: tos asistida mecánica.
  - **PCF < 160 L/min**: iniciar tos asistida mecánica / Ventilación No Invasiva
  
- La **presión nasal de sniff**: muy útil en pacientes con afectación bulbar que no puedan realizar otras pruebas funcionales. Valores negativos > 60 cm H<sub>2</sub>O excluyen afectación diafragmática.

- Determinación de las **presiones respiratorias máximas (PRM): presión espiratoria máxima (PEM) y presión inspiratoria máxima (PIM)**. Es un test que nos proporciona información sobre la debilidad de la musculatura inspiratoria y espiratoria.

Está sujeto a la colaboración del paciente por lo que se pueden generar falsos positivos. Una  $PIM > 100 \text{ cm H}_2\text{O}$ : excluye prácticamente la debilidad muscular.  $PIM < 60 \text{ cm H}_2\text{O}$  sería indicación para iniciar soporte ventilatorio.

- Valoración del intercambio gaseoso: La **gasometría arterial** es útil para el inicio y seguimiento de la VNI. Normalmente la aparición de hipercapnia es un hallazgo tardío. Valores de **PaCO<sub>2</sub>** por encima de 45 mm Hg deberían hacernos iniciar tratamiento con soporte ventilatorio o modificar parámetros de la VNI cuando ya está instaurada. Valores de **bicarbonato** elevado son un marcador de hipoventilación alveolar nocturna, lo que nos podría orientar hacia el inicio de la VNI
  - En la actualidad, la determinación de la Saturación de O<sub>2</sub> por pulsioximetría y la monitorización transcutánea de CO<sub>2</sub> (PtcCO<sub>2</sub>) de forma no invasiva evitan en gran número de casos la realización de gasometría arterial.

#### **-Evaluación de la hipoventilación alveolar nocturna:**

- La **polisomnografía diagnóstica** es la prueba principal para la detección de trastornos respiratorios durante el sueño, pero en muchos de nuestros pacientes es logísticamente difícil. La inmovilidad y el discomfort limitan la realización hospitalaria de dicha prueba. Una alternativa es la realización de poligrafía domiciliaria.
- La **pulsioximetría y la monitorización transcutánea de CO<sub>2</sub> (PtcCO<sub>2</sub>)** son las pruebas más utilizadas para la valoración de la hipoventilación alveolar nocturna. Son más sensibles que la determinación de la FVC o la PIM y tienen implicaciones pronósticas.

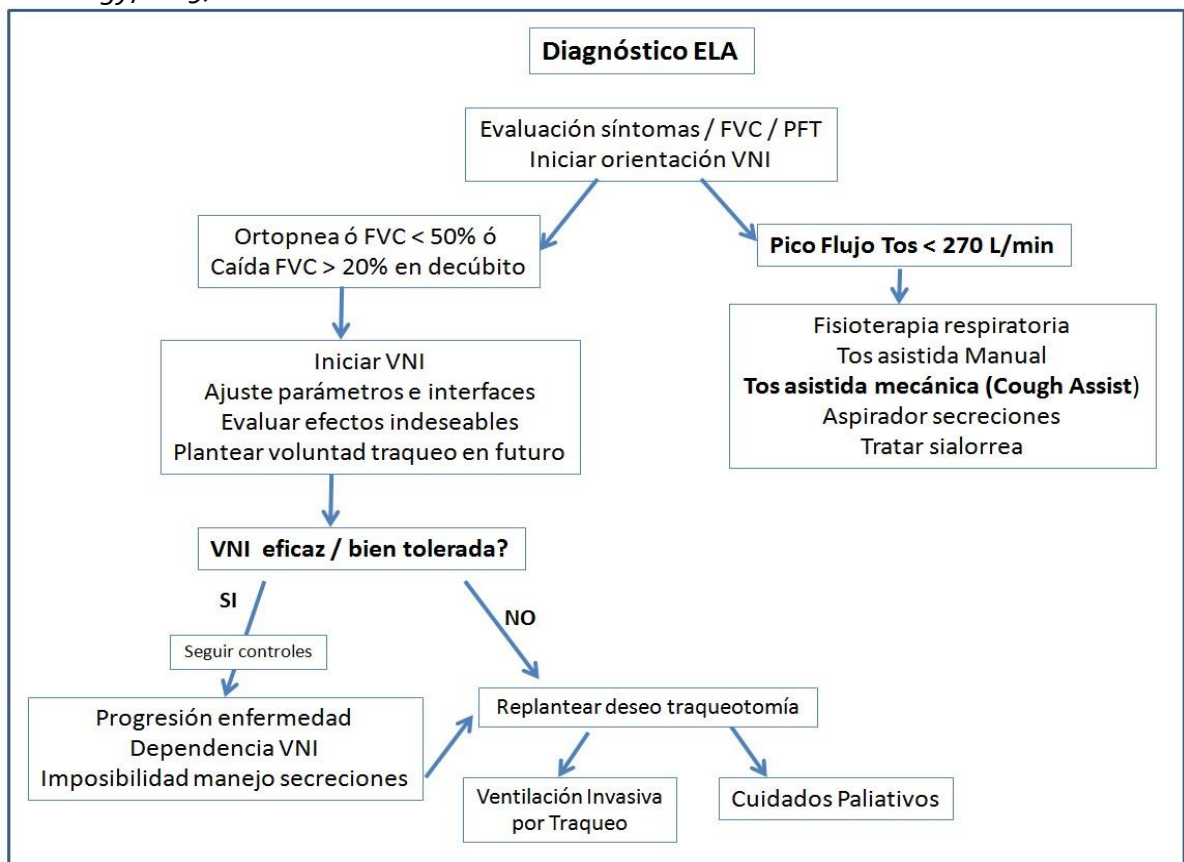
Una SatO<sub>2</sub> menor o igual del 88%, durante al menos cinco minutos (CT<sub>88</sub>) ó CT<sub>90</sub> mayor del 10% o CT<sub>93</sub> mayor del 5 % son indicativos de inicio de ventilación no invasiva

En los pacientes con *afectación bulbar grave o debilidad de la musculatura facial* no es posible realizar muchas de las pruebas de función pulmonar. En estos casos, la sintomatología como ortopnea, la valoración de desaturaciones nocturnas significativas

y la determinación de la PCO<sub>2</sub> por gasometría, PtcCO<sub>2</sub> o capnografía serán los parámetros que nos indiquen la necesidad de plantear VNI.

En la figura 1 se representa el algoritmo de cómo debe realizarse la evaluación respiratoria:

Fig.1 Algoritmo de valoración respiratoria (Modificado de American Academy of Neurology, 2009)



FVC: Forced Vital Capacity. PFT: Pico Flujo Tos. VNI : ventilación mecánica no invasiva

## 2. FISIOTERAPIA RESPIRATORIA. EFECTIVIDAD DE LA TOS (fig 2)

La tos está compuesta por tres fases, necesarias para la correcta eficacia de ésta: fase de inspiración máxima, cierre de la glotis y un reclutamiento eficaz de los músculos espiratorios. La alteración en alguna de estas fases contribuye a una tos ineficaz que da lugar a un mal manejo de secreciones, disnea e infecciones de repetición. Por ello, es imprescindible actuar sobre el manejo de las secreciones bronquiales de manera precoz, incidiendo así en la evolución y pronóstico de los pacientes.

Inicialmente deben potenciarse los ejercicios de fisioterapia respiratoria con inspirómetro e ir formando a los cuidadores en las maniobras de tos asistida. A medida que la enfermedad avanza se recomienda proporcionar al paciente un aspirador portátil y un humidificador. Suele ser necesaria también la prescripción de aerosoles en domicilio con mucolíticos (Mucofluid) y broncodilatadores (salbutamol, ipratropio).

### ***-Técnicas De Hiperinsuflación Pulmonar:***

#### **1. Inspirómetro incentivo de volumen**

- Su función es conseguir que el paciente realice inspiraciones largas, lentas y profundas.
- El ejercicio consiste en tomar aire por la boca de forma suave y mantener la bolita arriba todo el tiempo que se pueda.
- Otra opción es darle la vuelta al inspirómetro y en este caso soplar de forma suave y mantenida, intentando del mismo modo dejar la bolita arriba todo el tiempo que se pueda.
- Se realizará siempre que el paciente pueda, evitando la hiperventilación, tiraje, fatiga muscular y/o dolor.

#### **2. Técnica de "air stacking":**

- Consiste en la insuflación de aire mediante un resucitador manual tipo Ambu<sup>R</sup>. Se intenta realizar 2-3 insuflaciones con cierre de glotis (es decir, intentando mantener el aire entre una insuflación y otra)
- El objetivo de esta técnica es mantener una buena expansión pulmonar y conseguir una tos eficaz.
- El paciente estará sentado. Se puede realizar con una pieza bucal y una pinza nasal. Si no fuera posible se usaría una mascarilla.
- Se recomienda realizar varias sesiones diarias, de 5-6 ciclos en cada sesión, ajustando el número de sesiones a la situación del paciente.
- Se complementa con compresiones abdominales para aumentar la fase expulsiva de la tos
- Es imprescindible la colaboración del paciente.

### ***-Técnicas Manuales de ayuda a la tos***

Usaremos esta técnica cuando la musculatura espiratoria pierde la capacidad de expulsar el aire y generar una fuerza suficiente para arrastrar las secreciones. Haremos compresión en tórax, y/o abdomen, o ambos a la vez, siempre dependiendo de la valoración y criterio del fisioterapeuta.

**-Tos Mecánica Asistida:** La tos mecánica asistida se realiza con un In / Exsufador mecánico (Cough Assist<sup>®</sup>)

- Consiste en aplicar una presión positiva inspiratoria entre 30-40 cmH<sub>2</sub>O (insuflación profunda) seguido de una presión negativa de corta duración y que produce una depresión en la vía aérea capaz de generar un flujo espiratorio pasivo importante, hasta 400 l/min, lo que nos crea un pico flujo de tos (exsufación profunda)
- Se considera su uso en pacientes con una medición de PFT <270 L/min ó durante un episodio infeccioso agudo si está entre 270 y 425 L/min.
- La tos mecánica asistida es más confortable y efectiva en la eliminación de secreciones en pacientes con traqueotomía que la aspiración convencional de secreciones.

**Fig. 2 Fisioterapia respiratoria y asistencia a la tos**



Inspirometro de Volumen

Air stacking con Ambu

Asistencia manual tos

Cough Assist

### 3. VENTILACIÓN MECÁNICA NO INVASIVA (VNI)

La evidencia disponible actualmente es consistente y repetidamente muestra que la VNI mejora los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño, la función cognitiva y la supervivencia.

#### Criterios de inicio

No hay unanimidad en las recomendaciones para el inicio de la VNI. En general los criterios de inicio combinan la clínica con las mediciones de la función pulmonar. En las más recientes publicaciones (10) se siguen citando los criterios publicados en 2003 (tabla 2)

- Iniciada de forma precoz puede aligerar el trabajo de la musculatura respiratoria y frenar el deterioro progresivo de la función pulmonar (5). Además, permite la familiarización y

adaptación progresiva a la ventilación y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada. (9)

- La VNI suele ser prescrita inicialmente para tratar los síntomas derivados de la hipoventilación alveolar nocturna. A medida que la debilidad muscular progresa, los pacientes pueden aumentar el uso de la VNI durante el día para el alivio de la disnea (2).

**Tabla 2. Criterios propuestos para la VNI [modificados de Leigh et al. 2003]**

1. Síntomas relacionados con la debilidad de los músculos respiratorios. Al menos uno de los siguientes: a) Disnea b) Ortopnea c) Alteración del sueño no debida al dolor d) Cefalea matutina e) Dificultad para concentrarse g) Somnolencia diurna excesiva
2. Signos de debilidad de los músculos respiratorios: a) FVC < 50% o caída del 20% en decúbito. b) SNP < 40 cm H <sub>2</sub> o y/o PIM < 60. c) FVC < 80% asociado a cualquier síntoma.
3. Evidencia de: a) desaturación nocturna significativa en la oximetría nocturna o b) cifras de pCO <sub>2</sub> matutina > 45 mm Hg

### Protocolo de aplicación y adaptación

El protocolo de adaptación a la ventilación no invasiva (VNI) en la ELA es similar al descrito para otras patologías (3) sin embargo es necesario reseñar ciertos aspectos específicos

- La adaptación del paciente a la VNI se debe realizar por parte de personal experimentado. Se puede ingresar al paciente o, siempre que sea posible, adaptarlo de forma ambulatoria. Inicialmente en un entorno hospitalario y posteriormente monitorizando la eficacia de la ventilación mediante registros no invasivos y los datos del software del respirador.
- La ELA es una afectación neuromuscular con pulmón teóricamente sano. En este sentido el objetivo es mantener una ventilación alveolar adecuada con FiO<sub>2</sub> 0.21.
- Dado que la ELA cursa con un deterioro progresivo y el número de horas de uso de VNI irá progresivamente en aumento, los ventiladores que se utilicen deben disponer de batería a fin de aumentar la autonomía del paciente. Cuando el
-



paciente sea dependiente de la ventilación más de 12 horas al día se proporcionará un segundo equipo de ventilación.

- Cuando se utilice un modo ventilatorio por presión la recomendación es utilizar presiones inspiratorias progresivas hasta llegar a 15-20 cm H<sub>2</sub>O según tolerancia; la presión espiratoria (EPAP) se utilizará al nivel más bajo posible (4 cm H<sub>2</sub>O) y su objetivo será el de evitar la Re inhalación de CO<sub>2</sub> si usamos circuito con fuga.
- En caso de aplicar el modo Volumétrico se recomienda un volumen corriente de 6-8 ml/Kg del peso ideal. En ese caso usaremos circuito activo, es decir, válvula espiratoria. Tanto en un modo como otro se debe de instaurar un "back-up" de frecuencia respiratoria (12-16 rpm) ante la posibilidad de *trigger* inefectivo por la debilidad muscular y la posibilidad de apneas con componente central.




### Seguimiento y valoración de la eficacia

- El seguimiento de estos pacientes suele llevarse a cabo en consultas monográficas de VNI y por neumólogos con formación específica en este campo.
- Tras el inicio del soporte ventilatorio nocturno se puede recomendar una primera revisión a las pocas semanas con monitorización de los síntomas, el intercambio de gases (gasometría arterial vs PtcCO<sub>2</sub>/ pulsioximetría) y un chequeo de los problemas de adaptación que haya tenido el paciente.  
Posteriormente las revisiones suelen hacerse cada 3 meses y, siempre que sea posible, a demanda del paciente
- La evaluación de la eficacia de la ventilación se hace principalmente basándonos en criterios clínicos (mejoría de los síntomas de hipoventilación nocturna que presentaba el paciente), gasométricos (mejoría de la PaCO<sub>2</sub> y de la PaO<sub>2</sub>) y, en casos seleccionados, puede ser necesario realizar pruebas que nos permitan monitorizar la ventilación durante la noche. En este último punto los equipos de ventilación más recientes recogen durante su uso determinados parámetros de la ventilación (volumen corriente, fuga estimada, histórico de alarmas, etc) que nos pueden ser útiles tras descargar el registro en un ordenador.
- La **pulsioximetría / PtcCO<sub>2</sub> nocturnas domiciliarias** pueden ser de gran utilidad para evaluar la eficacia de la ventilación sin necesidad de ingreso.
- En el seguimiento del paciente tras iniciar VNI es primordial valorar la existencia de efectos indeseables y corregirlos, lo que mejorará en gran medida la eficacia y tolerancia del enfermo al tratamiento.
-

## Elección de respiradores y accesorios

### Respiradores:

- En VNI los respiradores usados habitualmente en los enfermos que requieren soporte ventilatorio sólo en horas de sueño nocturno, o que tienen un tiempo libre de respirador superior a 6 horas, son los dispositivos de soporte de presión (BIPAP). Son respiradores portátiles que usan tubuladura única por lo que pueden ocasionar fenómenos de reinhalación fácilmente evitable con niveles de EPAP de al menos 4 cm de H<sub>2</sub>O o colocando una válvula espiratoria activa.
- En los pacientes con insuficiencia respiratoria avanzada, alta dependencia del respirador y/o con ventilación mecánica a través de traqueotomía, suelen utilizarse los modos ventilatorios limitados por volumen. En estos casos, utilizamos respiradores que sean capaces de administrar un volumen predeterminado al paciente, que dispongan de alarmas y batería interna y externa.
- Actualmente, los respiradores portátiles, especialmente diseñados para VNI, pueden funcionar en modo presión o volumen y disponen de múltiples modos ventilatorios además de proporcionar curvas respiratorias que nos permiten monitorizar al paciente y, en algunos casos, módulo de mezclador de gases que suministra una FIO<sub>2</sub> exacta al enfermo. (11).
- Estos respiradores incorporan nuevos softwares de monitorización, que nos permiten valorar de manera retrospectiva la ventilación del paciente en el domicilio y detectar asincronías para poder corregirlas y conseguir una mejor ventilación. En la tabla 3 se describen las características de los principales respiradores utilizados.

<b>Principales respiradores utilizados en Ventilación No invasiva y a través de traqueotomía</b>					
					
<b>Modelo</b>	<b>BiPAP ST 30</b>	<b>Vivo 40</b>	<b>Stellar 100/150</b>	<b>Trilogy</b>	<b>Vivo 50</b>
<b>Fabricante</b>	<b>Philips</b>	<b>Breas</b>	<b>Resmed</b>	<b>Philips</b>	<b>Breas</b>
<b>Tipo/Modo</b>	<b>Presión</b>	<b>Presión/ volumen asegurado</b>	<b>Presión/ iVAPS</b>	<b>Presión/ volumen</b>	<b>Presión/ Volumen</b>

### Interfases

La elección de la vía de acceso a la vía aérea es de gran importancia para conseguir una buena tolerancia del paciente a la VNI. Seleccionar la interfase (parte del circuito que está en contacto con la cara del paciente) adecuada y que se adapte al enfermo de la forma más confortable posible, evitando las fugas y minimizando los efectos secundarios, es un factor clave para el éxito del tratamiento.

Las interfases más utilizadas son las mascarillas nasal u oronasal y, con menor frecuencia, otras interfases nasales, las piezas bucales y las faciales.

En caso de realizar traqueotomía es importante conocer los distintos tipos de cánulas y accesorios necesarios

Las características principales de las distintas interfases las podemos resumir en la tabla 4.

Tabla 4. Interfases en Ventilación No Invasiva / Cánulas de traqueotomía		
Mascarilla	Ventajas	Inconvenientes
<b>Nasal</b> 	Permite hablar, comer, expectorar. Menor claustrofobia. Menor espacio muerto. Fácil de colocar. De elección en el paciente crónico	<i>Fugas aéreas por la boca.</i> <i>Mayor resistencia al flujo de aire.</i> <i>Presión dorso nariz.</i> Rinorrea y obstrucción nasal.
<b>Oronasal<sup>b</sup></b> 	Control fugas por boca. Más efectiva en el paciente agudo.	<i>Aumenta el espacio muerto.</i> <i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer ó expectorar.</i> Riesgo de aspiración.
<b>Olivas nasales</b> 	Se evita la presión en dorso nariz.	Poco confortables a largo plazo.
<b>Pipeta bucal</b> 	Útiles para variar el acceso a la vía aérea en pacientes con >16 horas de VNI.	<i>Producen hipersalivación.</i> <i>Fugas por nariz.</i> Deformidades dentales a largo plazo.
<b>Facial</b> 	Se evita la presión en dorso nariz.  Asegura ventilación en pacientes con apertura bucal.	<i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer o expectorar.</i> Riesgo de aspiración.
<b>Traqueotomía</b>	Asegura la ventilación en	<i>Aumentan las secreciones y las</i>
	Pacientes dependientes. Permite aspirar secreciones.	<i>Infecciones.</i> <i>Pérdida de la voz<sup>c</sup>.</i> <i>Alteración estética.</i> Siempre intercalar nariz artificial.

En la tabla 5 se presentan otros accesorios necesarios para la VNI.

**Tabla 5. Otros accesorios necesarios para la VNI.**

Otros materiales para VNI				
				
Tubuladuras	Filtro	Arnés	Conexión de oxígeno	Humidificador

#### 4. VENTILACIÓN MECÁNICA INVASIVA. TRAQUEOTOMÍA

La Ventilación Mecánica Invasiva, es decir, a través de traqueotomía (VMT), se debe contemplar cuando el tratamiento con VNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad o cuando el paciente no puede cooperar con la VNI debido a los síntomas bulbares y dificultad para eliminar las secreciones. Antes de pasar a realizar la Traqueotomía (T) se debe intentar prolongar la VNI intercambiando las interfases y manejando también de forma no invasiva las secreciones.

Hay que evitar por todos los medios llegar a la traqueotomía en situaciones de urgencia. Uno de los puntos clave de mantener los medios de VNI son precisamente, preparar al paciente y cuidadores para la decisión de realizarla o no.

Si las medidas terapéuticas generales y los procedimientos de soporte no invasivos fracasan y el enfermo rechaza actuaciones que precisen acceso a la tráquea, el objetivo es evitar su sufrimiento y disminuir en la medida de lo posible el de los familiares, recordando que el tratamiento paliativo requiere también unos conocimientos y habilidades específicos. En estos casos, se intentará que se realice la declaración de Voluntad Vital Anticipada (VVA) o, en su defecto, debe expresarse claramente la decisión en los informes clínicos del paciente.

También es importante informar al paciente y familiares de que la elección de practicar la traqueotomía no es un camino sin retorno y que si llega el momento, puede y debe plantearse la retirada del soporte ventilatorio con el apoyo del equipo sanitario.

Una vez decidida la realización de la Traqueotomía (T) debemos tener en cuenta los siguientes puntos:

- La VMT puede prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de los enfermos, pero también tiene un impacto significativo emocional y social sobre los pacientes y cuidadores.
- Debe programarse con antelación, preparando con tiempo un ingreso hospitalario, preferiblemente en la Unidad de hospitalización neumológica ya que el paciente habitualmente estará tratándose con VNI y, tras la T, deberemos adaptar los parámetros del respirador a la nueva situación.
- Cuando se plantea la T es importante clarificar a priori algunos conceptos como la idea de que no es sinónimo de ventilación 24 h (en ocasiones, aumenta el tiempo libre de respirador tras la realización de la T, derivado de una mejor ventilación alveolar y manejo de las secreciones)
- La preocupación principal de los enfermos y cuidadores ante la traqueotomía es la pérdida de la capacidad de hablar. Hay que explicarles que, si se deja una cánula fenestrada (Fig. 3), se puede tapar cuando el enfermo está desconectado del respirador lo que le permite conversar. También cuando la VMT se hace permanente, es posible mantener la comunicación utilizando el propio aire del ventilador manteniendo el globo de la cánula poco inflado.
- Puede mantenerse también la alimentación oral si la situación del paciente lo permite.
- En cuanto a la movilidad, los aparatos ligeros (incluidos aspiradores portátiles) y las baterías de larga duración (o la conexión a la batería del motor de la silla de ruedas o de un coche) permiten desplazamientos largos fuera del domicilio.

**Fig. 3. Cánulas de traqueotomía**



**Tipos de cánulas**

**Aspiración  
secreciones**

**Cuidados de la traqueotomía.** Los pacientes traqueotomizados, requerirán cuidados especiales de la estoma, higiene de la cánula, manejo de la aspiración de secreciones y cambios periódicos de la cánula.

La enseñanza de estos cuidados debe realizarse antes del alta del enfermo familiarizando a los cuidadores con todo el material y medidas higiénicas necesarias para evitar infecciones, tapones mucosos, etc.

Los cambios de cánula se deben realizar con una periodicidad mensual y, preferiblemente, se realizarán en el propio domicilio del paciente. Cuando la inserción de la cánula no tenga ningún problema, estos cambios los pueden realizar los cuidadores tras el necesario adiestramiento y bajo la supervisión de la enfermera gestora de casos.

Son frecuentes los casos, principalmente en pacientes que requieren 24 horas de ventilación mecánica, en que el cambio de cánula se realiza en el ámbito hospitalario. En estos casos hay que articular un circuito, lo más ágil y efectivo posible, para realizar el traslado del enfermo (en UVI móvil si es necesario) y cambiar la cánula en el área de urgencias u otro lugar dotado de todo el material necesario.

### **Manejo de las secreciones respiratorias en el paciente traqueotomizado**

El control adecuado de las secreciones respiratorias es pieza clave en el manejo del paciente con ventilación mecánica invasiva en domicilio. La combinación de los dispositivos de in-exsufación mecánica junto con la aspiración superficial con sonda permite un manejo óptimo de las secreciones en estos pacientes.

Es importante recordar que para aspirar secreciones se debe realizar con la máxima asepsia, colocando la cánula interna no fenestrada para evitar daño en la mucosa subglótica, no introducir la sonda de aspiración más allá del extremo distal de la cánula para evitar lesionar la mucosa traqueobronquial y que la duración de cada aspiración con la sonda no debe superar los 15 segundos.

Si hay que realizar una aspiración profunda la sonda se introducirá sin aspirar. Se avanza hasta encontrar una resistencia, se retira 1 cm y se va retirando la sonda aspirando con suavidad.

Tras la aspiración de secreciones se aspirará agua destilada con povidona yodada para limpiar el sistema de aspiración.

Actualmente no hay evidencia científica que soporte la instilación de suero fisiológico por la traqueotomía para facilitar la aspiración de secreciones respiratorias.

En todo momento se monitorizará la Saturación de O<sub>2</sub> y la frecuencia cardiaca.

**5. ALTA AL DOMICILIO. PACIENTES CON ALTA DEPENDENCIA** Cuando consideramos que un paciente se encuentra bien adaptado al respirador y que puede ser dado de alta, debemos poner especial cuidado para conseguir una perfecta coordinación

con Atención Primaria, así como una preparación especial de la familia / cuidadores y de las necesidades específicas que va a requerir en el domicilio. En este aspecto, el papel de la Enfermera gestora de casos (EGC) es de vital importancia, pues será el nexo de unión y la persona que coordinará la relación entre el paciente y familiares, Atención Primaria y los especialistas del Equipo Multidisciplinar del Hospital.

Puntos importantes a valorar:

- Comprobar que todo está de acuerdo con el informe de alta o posterior
- Incrementar el grado de cumplimiento
- Detectar todos aquellos problemas o dudas que se han presentado en el domicilio
- Prevenir y valorar la posible existencia de efectos indeseables
- Comprobar la adaptación al respirador y la eficacia de la ventilación
- Soporte a la familia y al cuidador
- Evaluación del cuidador y del entorno social

Todo paciente en programa de Ventilación Mecánica Domiciliaria (VMD) debe disponer de un informe en el que conste, además del diagnóstico y situación clínica, los siguientes puntos:

- Tipo de respirador y horas aproximadas de tratamiento que requiere.
- Modo ventilatorio y parámetros que se han fijado, así como especificar la posibilidad de que se modifique alguno previa consulta.
- Tipo de interfase que utiliza y consejos para evitar los efectos secundarios.
- Nombre del médico especialista responsable del paciente y un teléfono de consulta.
- Nombre y teléfono de la empresa suministradora.

Es conveniente consensuar un protocolo de mantenimiento a domicilio del material con sustituciones periódicas de mascarillas, tubuladuras y demás material fungible.



Además, la adaptación del paciente a la VMI en el hospital debe de realizarse con los equipos que el paciente va a utilizar en el domicilio y se los lleve personalmente del hospital a su domicilio. De esta manera se evitan los problemas que puedan surgir con el cambio.

Antes de proceder al alta de un paciente con Alta Dependencia debemos tener en cuenta los siguientes puntos:

- Asegurar la estabilidad del paciente
- Paciente y cuidadores muy motivados y preparados.
- Espacio y medios adecuados en el domicilio y disponer del equipo necesario (tabla 6)
- Asegurar el seguimiento médico adecuado
- Asistencia técnica asegurada 24h

Soporte psicológico y social para paciente, cuidadores y familiares

Tabla 6. Lista de Equipos y accesorios en pacientes con Alta Dependencia del Respirador

Respirador
• Principal
• De reserva (backup system)
Interfases
Batería externa
Humidificador
• Humidificador y calentador
• Heat and moisture exchanger (nariz artificial)
Resucitador Manual (Ambu®)
Oxígeno si precisa
Aspirador de secreciones (fijo y portátil)
Cough-Assist®
Solución desinfectante
Accesorios traqueotomía
Válvula fonatoria / sistemas de comunicación
Silla ruedas con bandeja respirador
Cama articulada
Arreglos domicilio / Baño / Ascensor

## 6. RETIRADA DEL SOPORTE VENTILATORIO

Desde el punto de vista legal y ético, los pacientes con ELA pueden rechazar el tratamiento con soporte respiratorio no invasivo o invasivo, así como negarse a continuar con el mismo.

Durante este proceso de retirada deberíamos proporcionarles confort como primer objetivo, además de aliviar la disnea y la ansiedad.

La medicación utilizada son los opioides y las benzodiazepinas, debiendo comenzar su administración **antes** de la retirada del soporte respiratorio, incrementado la dosis hasta alcanzar una sedación paliativa con control de los síntomas de disnea y ansiedad.

## TRATAMIENTO DE LA DISNEA (ver cap. X, Cuidados Paliativos)

- Tratamiento médico de la disnea intermitente:
  - Ataques cortos de disnea: aliviar la ansiedad y dar lorazepam (0,5-2,5 mg) sublingual
  - Fases más largas de disnea (> 30 minuto): morfina
- Tratamiento médico de disnea crónica: inicialmente, con morfina (2,5 mg) oral cuatro a seis veces al día. Para la disnea grave, morfina SC o infusión IV. El principio con 0,5 mg/hora y ajustar dosis.

## Puntos Clave

1. En cada visita deben comprobarse los síntomas o signos de insuficiencia respiratoria (incluidos los síntomas de hipoventilación nocturna).
2. La FVC es la prueba más disponible y práctica para la vigilancia de la función respiratoria de forma regular. La caída superior al 20% con el decúbito es un indicador de debilidad del diafragma
3. La fisioterapia respiratoria y ayuda a la tos (manual o mecánica) deben iniciarse precozmente. La determinación del Pico flujo de la Tos (PFT) es de gran utilidad para prevenir situaciones de insuficiencia respiratoria.
4. Al aparecer síntomas o signos de insuficiencia respiratoria deben consensuarse con el paciente y el cuidador todas las opciones de tratamiento como la Ventilación No Invasiva (VNI), cómo manejar las infecciones respiratorias y los fármacos más adecuados para paliar síntomas como la disnea.
5. En el caso de afectación bulbar severa o afectación cognitiva importante, se debe discutir cuidadosamente los pros y contras de iniciar VNI con los cuidadores y, si se considera indicado, ofrecer un tiempo de prueba estrechamente supervisado.
6. El paciente debe ser informado sobre la naturaleza temporal de la ventilación no invasiva e ir planificando la actitud a seguir a medida que vaya aumentando la dependencia de la VNI.
7. Debemos asegurarnos de que el paciente comprende que la ventilación por traqueotomía (VT) puede prolongar la supervivencia durante muchos meses y puede mejorar la calidad de vida del paciente, pero tiene un impacto importante sobre los cuidadores, y sólo puede emprenderse después de una discusión completa de los pros y contras con el paciente y los cuidadores.
8. La traqueotomía de urgencia debe evitarse mediante un planteamiento progresivo de los temas relacionados con el final de la vida, el cuidado paliativo y las instrucciones previas del paciente.

9. El paciente y cuidadores deben disponer de un plan detallado sobre cómo actuar en situaciones de urgencias, disponer del material y dispositivos necesarios (aspirador de secreciones, Cough Assist<sup>R</sup>, Ambú<sup>R</sup>, etc). Asegurar un servicio técnico 24h y acceso telefónico a la EGC
10. La estrecha colaboración con el equipo de Cuidados Paliativos a medida que la enfermedad avanza evitará situaciones de riesgo o asistencia a urgencias. El apoyo emocional y la posibilidad de plantear medidas paliativas y retirada de la ventilación en el momento adecuado aporta enorme tranquilidad y dignifica el proceso de la muerte.

## Bibliografía

1. Farrero E. et al . Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis UIT Home Mechanical Ventilation: The impact of Systematic Respiratory Assessment and Bulbar Involvement. *Chest* 2005;127:2132-2138
2. R.G.Miller MD, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). *Neurology* 73 October 13, 2009. American Academy of Neurology
3. R.A.Lyall et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with non-invasive ventilation. *Neurology* 2001;57:153-156.
4. Berlowitz DJ, Howard ME, Fiore JF Jr, Vander Hoorn S, O'Donoghue FJ, Westlake J et al. Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease in a clinical cohort. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*. 2015; 87 (3): 280-286.
5. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2006; 5 (2): 140-147.
6. Lechtzin N. Respiratory effects of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Problems and Solutions . *Respiratory Care* 2006;51(8):871-881.
7. Aleksandar Radunovic, Djillali Annane, Kate Jewitt, Naveed Mustfa. Ventilación mecánica para la esclerosis lateral amiotrófica/enfermedad de la motoneurona (Revision Cochrane traducida). En: Número . Oxford: Update Software Ltd. Disponible en: <http://www.update-software.com>. (Traducida de , 2009 Issue 4 Art no. . Chichester, UK: John Wiley & Sons, Ltd.).
8. Kiernan MC, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2011 Mar 12;377(9769): 942-55.

9. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guideline on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19: 360-375.
10. Efectividad de la ventilación no invasiva para el tratamiento de la insuficiencia respiratoria en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Informes de Evaluación de Tecnologías Sanitarias. Edita: Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. enero 2017
11. Servera E, Sancho J. Appropriate management of respiratory problems is of utmost importance in the treatment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2005; 127: 1879-1882.
12. Motor neurone disease: assessment and management. *NICE guideline NG42*, National Clinical Guideline Centre 2016
13. Barrot Cortés E, Zafra Pires MJ. Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria. Manual de procedimientos. Separ 2012 .

## IV. REHABILITACION EN EL PACIENTE CON ELA

Desde el inicio de la enfermedad, los profesionales de los Servicios de Rehabilitación deben participar en el manejo integral de las personas afectadas de ELA. El abordaje rehabilitador en pacientes con ELA debe ser un proceso progresivo, adaptado a los distintos estadios de la enfermedad, orientado a objetivos concretos, y que tiene como finalidad fundamental sustentar la calidad de vida de estos pacientes, mantener el mayor grado de autonomía y tratar las posibles complicaciones que vayan apareciendo.

Estos programas de rehabilitación deben ser abordados siempre en el contexto de un equipo multidisciplinar (1).

### 1. Principios Generales: Valoración Inicial y Seguimiento

La atención clínica del paciente con ELA se rige por los tres principios que se mencionan a continuación (2):

- a. La primera consulta con el médico rehabilitador se debe realizar tras el diagnóstico de la enfermedad.
- b. La evaluación debe realizarse con el empleo de escalas estandarizadas para la planificación del tratamiento.
- c. El acceso al programa de rehabilitación se decidirá dependiendo del estadio de la enfermedad y de la afectación clínica de cada paciente.

La primera evaluación clínica, en la consulta de rehabilitación, debe registrar en la historia clínica y mediante exploración, todos los síntomas que caracterizan a la enfermedad. Los datos clínicos más relevantes que deben ser registrados se recogen en la tabla 1:

Tabla 1. Signos y síntomas en la ELA	
Signos y síntomas de afectación de neurona motora superior	Espasticidad Hiperreflexia Reflejos patológicos Labilidad emocional
Signos y síntomas de afectación de neurona motora inferior	Debilidad muscular Atrofia muscular Fasciculaciones Calambres musculares Hipotonía muscular Arreflexia
Signos de afectación bulbar	Disartria Disfagia Sialorrea Parálisis pseudobulbar
Signos y síntomas respiratorios	Disnea Dificultad respiratoria nocturna Uso de musculatura respiratoria accesoria
Otros signos y síntomas	Fatiga Pérdida de peso Dolor

Es recomendable el empleo de escalas de valoración clínica, como la **Escala de Asworth Modificada**, para la medida y seguimiento de la espasticidad; la **Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R) (Anexo I)**, específicamente diseñada para medir la evolución de la ELA y la **Escala de Barthel** como medida del nivel de dependencia.

Desde una perspectiva clínico-funcional, la ELA puede iniciarse y evolucionar presentando una gran variabilidad de síntomas diferentes de unos pacientes a otros. Podemos establecer dos grandes grupos de pacientes:

- (a) Pacientes con ELA que se presenta con signos de afectación bulbar donde predominaran síntomas como la disfagia, sialorrea o disartria, y
- (b) Pacientes con inicio de síntomas de neurona motora inferior (NMI) y superior (NMS), cuya evolución podemos ver, de forma orientativa, en la tabla 2. Se clasifica en seis estadios clínico-funcionales sin olvidar que en cualquier momento de la evolución pueden aparecer síntomas bulbares añadidos (2).

<b>Tabla 2. Estadios clínico-funcionales</b>	
<b>Estadio I</b>	Movilidad conservada Independencia para las actividades básicas de la vida diaria (AVD). Debilidad de algunos grupos musculares
<b>Estadio II</b>	Deambulación conservada. Debilidad moderada en grupos musculares pudiendo necesitar algún dispositivo compensatorio. Independencia para las AVD (puede precisar mayor tiempo de ejecución de estas).
<b>Estadio III</b>	Persiste la capacidad de deambulación Necesidad de dispositivo para asistir la marcha Debilidad severa de algunos grupos musculares. Puede presentar limitación funcional moderada y precisar ayuda para algunas AVD
<b>Estadio IV</b>	Debilidad moderada-severa en miembros inferiores / moderada en miembros superiores. Ayuda para las transferencias y para la marcha (solo distancias cortas). Silla de ruedas para distancias medias-largas y exteriores. Necesita ayuda para las AVD.
<b>Estadio V</b>	Debilidad severa con importante deterioro de la movilidad y de la resistencia. Puede presentar dificultad para el control de cabeza y tronco. Silla de ruedas para todo tipo de desplazamientos. Dependiente para las AVD. Puede existir dolor en articulaciones inmovilizadas. Desarrollo de debilidad de musculatura respiratoria
<b>Estadio VI</b>	Paciente encamado. Máxima asistencia para las actividades de la vida diaria (AVD). Agravamiento progresivo de la debilidad respiratoria.

La evaluación periódica de los pacientes con ELA se realizará mediante revisiones periódicas, siendo recomendable una periodicidad aproximada de 3 meses, y solo en el caso de una evolución lenta de la enfermedad de 6 meses. En cada revisión es recomendable incluir una evaluación de:

1. Afectación motora
2. Capacidad de marcha
3. Capacidad de manipulación
4. Nivel de dependencia para las AVD
5. Necesidad de ortesis y/o ayudas a la marcha.
6. Trastornos del lenguaje
7. Presencia de disfagia
8. Sialorrea
9. Presencia de espasticidad
10. Presencia de dolor

A lo largo de la evolución de la enfermedad y dependiendo de los déficits que los pacientes presenten, las revisiones periódicas nos servirán para adaptar el programa terapéutico a los síntomas, y sobre todo para evaluar la respuesta al programa de tratamiento (fatiga, disnea, calambres, espasmos). Se realizará la adaptación de ayudas técnicas en los casos que sea necesario, y se indicarán los tratamientos farmacológicos y/o terapias compensadoras precisas para mejorar la calidad de vida y grado de dependencia del paciente.

## **2. Tratamiento rehabilitador del paciente con ELA**

El tratamiento rehabilitador es una parte esencial de la terapia del paciente con ELA. Una vez establecido el diagnóstico de la enfermedad, es precisa la sincronía de un gran número de estrategias terapéuticas, basadas en la evaluación de la progresión y la detección de nuevos síntomas y signos (3).

El médico rehabilitador tiene un papel integrador sincronizando dichas estrategias y los objetivos de las diferentes áreas asistenciales entre las que se incluyen: fisioterapia, terapia ocupacional, y logopedia. En todos los casos, la visión global de la atención al paciente con ELA debe incluir unos objetivos específicos que incluirán:

1. Valorar, seguir, tratar y/o compensar los déficits musculares y funcionales y síntomas asociados en los distintos estadios de la enfermedad descritos previamente.
2. Prevenir y tratar las posibles complicaciones
3. Prevenir la fatiga muscular por sobreuso y la atrofia muscular por desuso y establecer un programa de ejercicio físico que conlleve un ahorro energético para el paciente
4. Mantener el mejor nivel funcional y autonomía posibles según el nivel de dependencia apoyándose en la adaptación de ortesis, ayudas a la marcha y recomendación de ayudas técnicas.
5. Orientar al paciente y sus familiares en la adaptación de su entorno.



### a. Síntomas y tratamiento farmacológico

El paciente con ELA puede presentar diferentes síntomas que van a interferir en sus capacidades funcionales y su calidad de vida y que habrá que abordar con tratamiento farmacológico asociado a la terapia física (3-6). El tratamiento farmacológico sintomático se ha abordado en el apartado I.5.b. El tratamiento de la sialorrea se detalla en el apartado V.2.

### b. Fisioterapia

El tratamiento fisioterápico debe ser individualizado para cada paciente, dependiendo de los síntomas y del estadio en que se encuentre la enfermedad. Debe iniciarse de forma precoz en el hospital más cercano al domicilio del paciente para evitarle traslados que pueden provocarle fatiga.

- Aunque un programa físico no puede mejorar la fuerza de los músculos ya debilitados, los ejercicios de fortalecimiento sin o con baja resistencia, y los ejercicios aeróbicos a niveles submáximos, como la natación, el caminar y montar en bicicleta, pueden ser componentes importantes de un plan de tratamiento en estadios iniciales.  
Posteriormente, cuando estas actividades no se pueden realizar, es recomendable la selección de un programa de ejercicios adecuado al nivel funcional del paciente, basado en sus necesidades, y capacidades. Aunque no hay suficiente evidencia para recomendar la realización de ejercicios de fortalecimiento en la musculatura no afecta, sí parece que el paciente mantiene un mejor nivel funcional durante más tiempo con ellos.
- El programa de ejercicios debe reunir objetivos claros que deben incluir (1,3,7):
  - mantenimiento del rango de movimiento de las articulaciones.
  - prevención de contracturas.
  - reducción de la rigidez y de la sensación de disconfort con ejercicios de estiramientos.
- Están especialmente indicados los ejercicios de estiramiento, para prevenir rigideces en los miembros débiles, y ejercicios con resistencia ligera de los miembros no debilitados o afectados. No se puede establecer una recomendación clara sobre los programas de ahorro de energía.
- Los ejercicios físicos deben realizarse diariamente y convertirse en una rutina. El tiempo diario de ejercicio debe estar entre 30 y 45 minutos, debiendo dividirse en 2 o 3 sesiones dependiendo de la tolerancia del paciente y evitando siempre la aparición de fatiga.
- Es importante incluir en el programa terapéutico al familiar o cuidador principal (3), de manera que ayude al paciente en la realización del programa físico en el

domicilio, sobre todo, cuando la enfermedad ha progresado. Los familiares y/o cuidadores deben conocer cómo realizar las maniobras que mejoran síntomas tan molestos como los calambres o la espasticidad. Además, deben estar formados en el manejo del paciente en estadios avanzados de la enfermedad (movilización en la cama o en la silla, transferencias, cambios posturales, etc.).

- Los programas de ejercicios domiciliarios parecen mejorar la función de los pacientes con ELA de forma similar que aquellos programas supervisados en salas de terapia, por lo que, en estadios avanzados de la enfermedad lo ideal sería el tratamiento domiciliario (3).

### **c. Terapia ocupacional**

Tiene como objetivo mantener y/o compensar la función deteriorada y preservar la máxima autonomía del paciente. En su aproximación al paciente con ELA deberá incluir la evaluación del cuidado personal, vestido y baño, tareas del hogar, compras, preparación de la comida, alimentación y habilidad para mantener su puesto de trabajo y actividades habituales (8).

Debido a que es una enfermedad con un perfil progresivo, aunque los pacientes se puedan beneficiar de ciertas ayudas técnicas como adaptaciones al cubierto, al vestido, etc., cuando presentan dificultad para la manipulación, estas ayudas técnicas suelen presentar una utilidad corta en el tiempo y por ello, su reevaluación es necesaria para realizar ajustes progresivos (1-3).

La adaptación del entorno para el desempeño y la participación en las actividades de la vida diaria de la forma más autónoma posible y durante el mayor tiempo posible es un aspecto importante a tener en cuenta desde el comienzo de la enfermedad. La terapia ocupacional debe incluir orientación y consejo sobre la mejor adaptación del domicilio, así como, de las posibles ayudas técnicas que puedan facilitar la vida diaria tanto al paciente como a sus cuidadores.

Entre los sistemas de ayuda más valorados por los pacientes con ELA, se encuentran aquellos que facilitan la independencia en el baño y aseo, como las sillas para la ducha, los elevadores para el WC, y las asideras de baño o bidé. En estadios más avanzados se valoran muy positivamente las camas articuladas y grúas para las transferencias (8).

En Andalucía los proyectos de adaptación del domicilio pueden ser realizados por los terapeutas ocupacionales de los Equipos Móviles de Rehabilitación, Fisioterapia y Terapia Ocupacional en las ciudades que cuentan con este servicio (capitales de provincia). Estos profesionales se pueden desplazar al domicilio de los pacientes.

En otras áreas, los pacientes pueden recibir asesoramiento por parte de los terapeutas ocupacionales de los Servicios de Rehabilitación hospitalarios.

#### d. Logopedia

La hipofonía, la disartria y la anartria son síntomas frecuentes en el paciente con ELA. La disartria puede estar presente hasta en el 80%. Su origen incluye la debilidad de la musculatura orofacial, la atrofia de la lengua y los labios y la espasticidad, entre otras (2).

El paciente presenta una producción del habla forzada, lenta, con frases cortas, pausas inapropiadas, imprecisión articulatoria, hipernasalidad, voz estrangulada y tensionada, más grave y de escaso volumen.

En el caso de la voz, se puede observar un mecanismo de hiper-abducción o abducción según su afectación sea de predominio bulbar o corticobulbar, respectivamente (9).

El tratamiento logopédico tendrá como objetivo favorecer la inteligibilidad del habla y lenguaje, y mejorar la capacidad de comunicación del paciente. Aunque no existe suficiente evidencia para hacer recomendaciones sobre las diferentes terapias logopédicas, en las etapas iniciales podríamos proponer un trabajo directo sobre el paciente que incluya (1-3):

- Control postural
- Trabajo de control del patrón respiratorio y de la coordinación fonatoria
- Corrección de la resonancia y del volumen
- Ejercicios articulatorios y prácticos del área orofacial
- Ejercicios prosódicos y de ritmo del habla

A medida que la enfermedad progresa, la inclusión de medidas compensadoras pasa a ser el núcleo de la terapia. En este momento, puede que sean necesarios los **sistemas amplificadores de la voz**, o **sistemas alternativos de comunicación** que permitan al paciente expresarse de forma eficaz (3). (Ver cap. IX)

Los sistemas disponibles en éste área van desde la comunicación escrita, mientras el paciente mantenga la capacidad para escribir, hasta sistemas más sofisticados, complejos y costosos, como son los comunicadores que se pueden utilizar con mínimos movimientos conservados, con o sin salida de voz, como el Editor Predictivo, procesador de texto con predicción de frases frecuentes o sistemas de control del ordenador con los movimientos del iris (Iriscom).

Generalmente, en este punto el paciente va a presentar disfagia asociada, por lo que la intervención logopédica pasa a tener un papel predominante en el manejo de este síntoma. Este apartado se encuentra desarrollado en el tema específico sobre disfagia y nutrición.

### 3. Ortopedia y ELA

Debido a que el paciente con ELA tiene un deterioro progresivo, las revisiones nos servirán para evaluar la necesidad de ortesis y ayudas técnicas.

En el caso de limitaciones para la marcha, la prestación ortoprotésica permite indicar el uso de bastones, andador y/o silla de ruedas. La silla de ruedas debe ser prescrita de forma individual y debe estar adaptada a las necesidades del paciente según edad, capacidad funcional y grado de integración social (3). Se le realizaran las adaptaciones y accesorios que precise para un correcto posicionamiento según el grado de limitación que presente.

Su prescripción no debe sufrir demoras, y puede ser de diferentes tipos, autopropulsables, sillas de ruedas eléctricas (sobre todo en pacientes jóvenes), o silla de control postural (Fig.1) según el caso.



Fig. 1. Silla de posicionamiento

En el paciente con ELA, hay tres adaptaciones de especial interés en una silla de ruedas: 1) que se recline y/o eleve suficientemente, 2) apoyabrazos ajustables y 3) reposapiés elevables, para mejorar el confort del paciente.

Igualmente, puede incluirse en el tratamiento la prescripción de otro tipo de material como las ortesis de posicionamiento: férulas antiequino, férulas posturales de miembros superiores e inferiores, ortesis cervicales para mejorar el control de la cabeza, etc. (Fig. 2 y 3)

La mayoría de los dispositivos han sido diseñados para otro tipo de patología por lo que su adaptación al paciente con ELA no siempre es exitosa. Así que su indicación y adaptación sigue siendo un desafío para el profesional (1-3,8).



Fig.2. Collarín HeadMaster  
(estadios iniciales)



Fig.3. Collarín Vista  
(estadios avanzados)

### Puntos Clave

1. La rehabilitación del paciente con ELA supone el trabajo coordinado de un equipo especializado de profesionales.
2. El objetivo del tratamiento del paciente con ELA es mantener la mejor capacidad funcional e independencia en las actividades de la vida diaria, con la mejor calidad de vida posible.
3. Las evidencias de la eficacia de las diferentes intervenciones se mantienen aún insuficientes.
4. El ejercicio y un adecuado posicionamiento son aspectos claves del manejo del paciente con ELA.
5. Controlar adecuadamente los síntomas asociados permite mejorar la evolución de los pacientes con ELA.
6. La adaptación de material ortésico y silla de ruedas a la evolución de la enfermedad es clave para mantener la calidad de vida de estos pacientes.

7. La evaluación e intervención del paciente con ELA debe incluir los trastornos foniatricos por su repercusión a nivel funcional y en la calidad de vida.

### **Bibliografía**

1. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guideline on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19: 360-375.
2. 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. 2012.  
Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía ISBN: 978-84-923-8524-9
3. Motor neurone disease: assessment and management. NICE guideline. [nice.org.uk/guidance/ng42](http://nice.org.uk/guidance/ng42), 2016. ISBN: 978-1-4731-1690-0
4. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 1. Art. No.: CD011776. DOI: 10.1002/14651858.CD011776.pub2.
5. EV. Hobson, CJ. McDermott. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis *Neurology* 2016; 12:526-538
6. Chio A, Mora G, Lauria G. Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Lancet Neurol.* 2017 Feb;16(2):144-157
7. S Majmudar, J Wu, S Paganoni. Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Why it matters. *Muscle Nerve.* 2014;50(1): 4–13. doi
8. M Arbesman, K Sheard Systematic Review of the Effectiveness of Occupational Therapy–Related Interventions for People with Amyotrophic Lateral Sclerosis *Am J Occupational Therapy* 2014;68(1):20-26
9. Rong P, Yunusova Y, Wang J, Zinman L, Pattee GL, Berry JD, et al. (2016) Predicting Speech Intelligibility Decline in Amyotrophic Lateral Sclerosis Based on the Deterioration of Individual Speech Subsystems. *PLoS ONE* 11(5): e0154971. doi:10.1371/journal.pone.0154971

# V.MANEJO CLÍNICO DE LA DISFAGIA Y SOPORTE NUTRICIONAL

## 1. DISFAGIA OROFARINGEA Y ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

### Introducción

La disfagia es uno de los síntomas más frecuentes e invalidantes que pueden presentarse en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Es origen de complicaciones como desnutrición, deshidratación y neumonía aspirativa. Es causa importante del deterioro de la calidad de vida de estos pacientes, por lo que su detección precoz es especialmente necesaria.

La presencia de disfagia en el momento del diagnóstico inicial de ELA alcanza el 30%, apareciendo hasta en un 80% de casos en la evolución de la enfermedad. Por ello, debemos estar atentos a los posibles signos de alarma que nos hagan sospechar la presencia de un trastorno de deglución como voz ronca y/o nasalizada, dificultad para mantener la boca cerrada, disartria, babeo, tos con la deglución, atragantamientos, comidas muy prolongadas con lentitud de masticación, pérdida de peso, infecciones respiratorias de repetición y/o sensación de stop del alimento en la faringe.

Un adecuado diagnóstico, así como un cuidadoso control de la evolución permite tomar decisiones apropiadas en relación a posibles intervenciones terapéuticas.

### Disfagia orofaríngea en la ELA. Características

Basándonos en estudios cinemáticos recientes sobre deglución, en el momento del diagnóstico de la ELA, podemos diferenciar tres tipos de comportamiento del trastorno deglutorio (1):

Tipo I: preservación de la deglución con o sin sintomatología bulbar

Tipo II: síntomas de disfagia en relación a la presencia y evolución de la sintomatología bulbar

Tipo III: síntomas de disfagia presentes de forma independiente de la sintomatología bulbar

Se ha observado que la alteración de la propulsión del bolo alimenticio, la presencia de residuos orales, la disminución de la contracción faríngea y la presencia de residuo faríngeo son síntomas precoces, que pueden estar presentes en el paciente con ELA al inicio del diagnóstico, independientemente de la presencia de sintomatología bulbar (TIPO III). Además, se ha descrito el empeoramiento de la contractibilidad de la faringe

con la aparición de los síntomas bulbares, con el consiguiente aumento de los restos tras la deglución a ese nivel y las posibles complicaciones que esto conlleva.

El riesgo de aspiración del alimento está relacionado también con la debilidad de la contractibilidad faríngea, por lo que los pacientes con sintomatología bulbar son los que desarrollan problemas de alimentación de forma más precoz. Sin embargo, los síntomas que principalmente ocasionan cambios en los hábitos de alimentación son los relacionados con la fase oral, como la alteración del sello labial, de la capacidad de propulsión lingual del alimento, los problemas de masticación, o de inicio de la deglución.

### **Evaluación inicial de la disfagia orofaríngea**

Es importante realizar un rápido y eficaz despistaje de la disfagia mediante el uso de un test de screening.

La Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R) es una de las escalas más utilizadas para la evaluación neurológica y funcional de los pacientes con ELA. En ella se evalúa la discapacidad del paciente por áreas.

Los apartados relacionados con los trastornos de la deglución son:

- Apartado II sobre la presencia de exceso de salivación
- Apartado III sobre el tipo de alimentación que realiza
- Apartado Va sobre la capacidad de alimentarse de forma independiente

Su empleo es sencillo, rápido, fácilmente entendible por los pacientes y sus cuidadores. (tabla 1)\*.



**Tabla 1. Items relacionados con la deglución de la ALSFRS-R**

\*Ver ALSFRS-R completa en anexo I

**2. SALIVACIÓN**

- 4. Normal
- 3. Exceso discreto pero evidente de saliva en la boca, puede tener babeo nocturno
- 2. Exceso moderado de saliva, puede tener un discreto babeo
- 1. Exceso importante de saliva con algún babeo
- 0. Marcado babeo, requiere un uso constante de pañuelos

**3. DEGLUCIÓN**

- 4. Hábitos alimenticios normales
- 3. Inicio de problemas de alimentación, ocasionalmente asfixia
- 2. Cambios en la consistencia de la dieta
- 1. Necesidad de alimentación complementaria por sonda
- 0. Alimentación exclusivamente enteral o parenteral

**5a. CORTAR ALIMENTOS Y MANEJAR CUBIERTOS (pacientes sin gastrostomía)**

- 4. Normal
- 3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
- 2. Puede cortar la mayoría de los alimentos, aunque de manera torpe y lenta, necesita un poco de ayuda
- 1. Los alimentos deben ser cortados por alguien, pero aún puede alimentarse lentamente
- 0. Necesita ser alimentado

**Test de despistaje disfagia**

Cuando el clínico valora al paciente con ELA debe incluir en su exploración un test de despistaje de disfagia. No hay recomendaciones en cuanto al mejor test de screening en ELA, pero en las últimas publicaciones se proponen, por su simplicidad y capacidad discriminativa en la disfagia orofaríngea, el Eating Assessment Tool-10 (EAT-10) y el Test de Volumen y Viscosidad de la deglución (V-VST) (2).

- El EAT-10 (Anexo V) incluye 10 preguntas, autoadministradas, específicamente relacionadas con síntomas de disfagia. En el caso de valores  $\geq 2$  en el test, se recomienda una evaluación más precisa y especializada de la deglución. Recientemente, se ha publicado que la prueba tiene una buena sensibilidad para predecir el riesgo de aspiración.  
Los pacientes con valores mayores a 3 en EAT-10 parecen tener 2 veces más riesgo de presentar aspiraciones. Una puntuación por encima de 8 identifica correctamente más del 85% de los pacientes que presentan peligro de aspiración (3).
- El V-VST es un test clínico con una alta sensibilidad diagnóstica y un alto valor predictivo positivo para detectar disfagia orofaríngea. Sin embargo, tiene una baja especificidad para la detección de aspiraciones, por lo que la diferenciación entre penetraciones y aspiraciones no la realiza con claridad. En esos casos, sería necesario realizar una prueba diagnóstica instrumentada. Un valor añadido de esta prueba es la posibilidad de determinar la viscosidad más segura que puede tolerar el paciente. (fig 1)
- El test del agua, ampliamente usado en la detección de los trastornos de deglución, no ha sido evaluado específicamente en la ELA, pero se ha observado que su sensibilidad y especificidad para la detección de alteraciones de la seguridad de la deglución es inferior al test previamente referenciado.

Finalmente, podemos decir que ante un test de cribado positivo (independientemente del que se aplique), debemos derivar al paciente a un profesional especializado para completar el estudio diagnóstico.

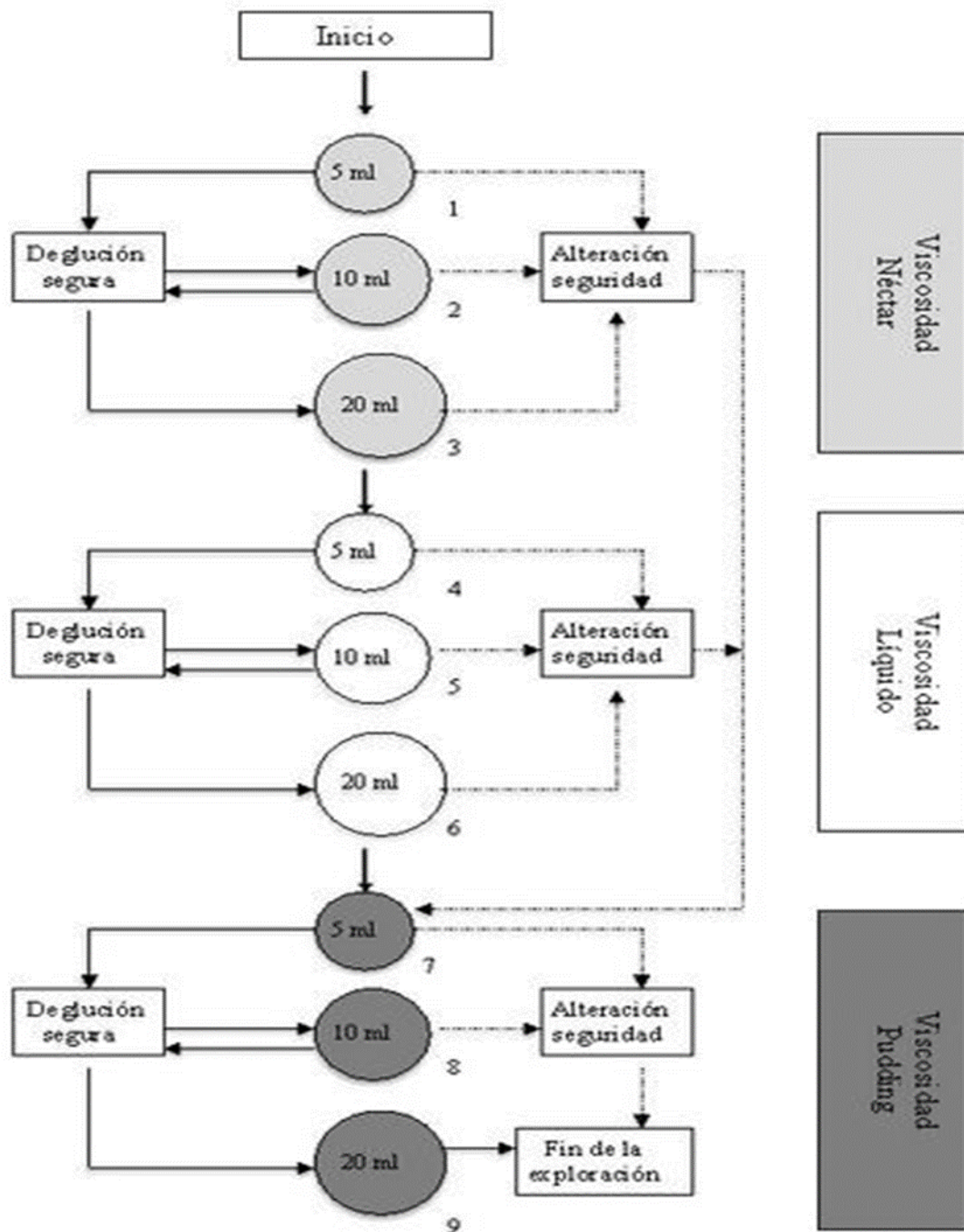


Fig 1. Esquema del método de exploración clínica volumen-viscosidad (MECV-V).  
Adaptado de Clavé P8

### **Pruebas diagnósticas instrumentadas**

Tradicionalmente se ha considerado como prueba gold standard en la disfagia orofaríngea, la videofluoroscopia (VDF). Es una prueba radiológica que aporta información precisa sobre el proceso deglutorio en todas sus fases, permitiendo identificar las alteraciones de seguridad y/o eficacia presente, y con ello planificar el programa de tratamiento más adecuado, así como evaluar los resultados de éste.

Sin embargo, en los últimos años, se encuentra entre las opciones diagnósticas de primera opción la fibroendoscopia de deglución (FEES: Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing). Fundamentalmente, porque permite la visión directa de la fase faríngea de la deglución, así como, la presencia de aspiración y/o penetración. Las ventajas de la FEES son la facilidad de uso y de transporte, siendo posible su realización a pie de cama. Es, además, reproducible y bien tolerada. No hay irradiación y permite la evaluación anatómica directa. En el caso de los pacientes de ELA se ha observado que los datos obtenidos con FEES tienen una correlación, altamente significativa, con la severidad de la enfermedad (4).

La sensibilidad y especificidad diagnóstica parece ser similar entre VDF y FEES. Por ello, la selección de una prueba u otra se deja a elección del clínico especializado en deglución.

### **Tratamiento conservador de la disfagia orofaríngea**

Actualmente no existen recomendaciones firmes en cuanto a las diferentes técnicas terapéuticas que se podrían aplicar en los trastornos de deglución en la ELA. Habitualmente, el paciente compagina la terapia de los trastornos motores del habla y de la voz con el tratamiento de los trastornos de deglución, ya que suelen ser síntomas asociados.

Entre las diferentes técnicas logopédicas disponibles, se pueden realizar:

a) técnicas de compensación que permiten eliminar los síntomas del paciente, pero no cambian necesariamente la fisiología de su deglución, como:

- Modificación del volumen y de la velocidad de presentación del bolo alimenticio.
- Modificación de la consistencia.
- Técnicas de incremento sensorial (estimulación térmica y/o táctil).
- Cambios posturales

b) algunas técnicas directas y maniobras deglutorias específicas que tienen un efecto positivo, p.ej:

- Estimulación de la musculatura facial.
-

- Estimulación de las estructuras orofaciales (para mejorar la movilidad de las estructuras implicadas en la deglución como labios, mandíbula, lengua, laringe y cuerdas vocales en aducción).
- Maniobras deglutorias específicas: Deglución supraglótica o super-supraglótica, forzada.

Las sesiones se deben adaptar en número y duración al estado del paciente, implicando siempre a familiares y cuidadores en la realización en domicilio de los ejercicios aprendidos, según la pauta que se le aconseje.

## 2. SIALORREA

En la ELA, la sialorrea se produce fundamentalmente por la disminución en la capacidad de tragar y contener sus propias secreciones (no por exceso de la saliva) en relación a la debilidad y/o espasticidad de la lengua, disfunción motora del área orofacial y alteración del sello labial.

Alrededor de la mitad de los pacientes con ELA describen un grado significativo de sialorrea en algún momento de la evolución de la enfermedad, siendo un 20% de un nivel severo (1).

La detección inicial del babeo en la ELA se puede realizar mediante el apartado específico incluido en la ALSFRS-R (Anexo I). Para cuantificar la severidad de la sialorrea proponemos usar un instrumento de uso extendido como es la Escala de Intensidad y frecuencia de la Sialorrea (Tabla 2).

<b>Tabla 2 Escala de intensidad y frecuencia de la Sialorrea</b>	
<b>Intensidad:</b>	
1.	Seco: nunca saliva en exceso
2.	Sialorrea leve: solamente moja los labios
3.	Sialorrea moderada: moja los labios y la mandíbula
4.	Sialorrea grave: moja la ropa
5.	Sialorrea profusa: moja la ropa, las manos, el suelo y permanece constantemente mojado por la saliva
<b>Frecuencia:</b>	
1.	Nunca saliva en exceso
2.	Sialorrea ocasional: no sucede todos los días
3.	Sialorrea frecuente: sucede todos los días y frecuente
4.	Sialorrea constante: sucede todos los días y continuamente

La evidencia más reciente recomienda, cuando el paciente refiere problemas de babeo (sialorrea), valorar la cantidad y viscosidad de la saliva, la función pulmonar, la capacidad

de deglución, postura, higiene oral y dieta que realiza. Se debe asesorar al paciente y cuidadores en todos estos aspectos y cómo realizar la aspiración de secreciones si es precisa.

La pauta más usada en la práctica clínica es iniciar tratamiento con amitriptilina en toma nocturna a bajas dosis, e ir subiendo progresivamente hasta 25-50 mg cada 8-12 horas, siempre que los efectos secundarios no obliguen al paciente a abandonarlo.

También se utilizan otros fármacos como los antimuscarínicos: gotas de atropina al 0.5 o 1% 3-4 veces al día (4) En casos de afectación cognitiva, sería preferible comenzar con glicopirrolato (anticolinérgico sintético) para evitar los efectos secundarios del sistema nervioso central (5).

Otros fármacos menos utilizados son: bromuro de butilescopolamina (Buscapina<sup>R</sup>) y otros fármacos anticolinérgicos como antihistamínicos y trihexifenidilo

Cuando el tratamiento farmacológico no es suficiente, se debe considerar la infiltración de las glándulas salivales con toxina botulínica, aunque su efecto es temporal, generalmente entre 4-6 meses máximo.

Cuando los tratamientos anteriores no son efectivos, se ha postulado la radiación de las glándulas parótidas (7-8 Gy en dosis única) aunque se aplica muy raramente.

La opción quirúrgica no está recomendada en la actualidad.

En el caso de saliva muy espesa, es recomendable asesorar en cuanto a su alimentación e hidratación, higiene bucal y aspiración de secreciones. Además, habría que valorar el uso de humidificadores, nebulizadores y el uso de acetilcisteína o carbocisteína.

Conseguir un adecuado control del babeo es de especial interés no solo por las posibles consecuencias, psicológicas, dérmicas, y/o complicaciones respiratorias, sino que su presencia puede limitar el uso de la ventilación no invasiva por problemas de tolerancia.

### 3. SOPORTE NUTRICIONAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

#### Introducción

En la ELA, es frecuente la malnutrición por factores que incluyen una ingesta calórica inadecuada, la presencia de disfagia (más o menos precoz según el inicio sea bulbar o no), incremento en el gasto energético o factores psicológicos.

La desnutrición es un factor predictivo independiente de mortalidad (6). Contribuye a afectar la masa y función muscular, diafragma incluido por lo que puede incrementar la insuficiencia respiratoria y alterar la respuesta inmunitaria con mayor propensión a sufrir infecciones. Por tanto, la valoración periódica del estado de nutrición, la detección

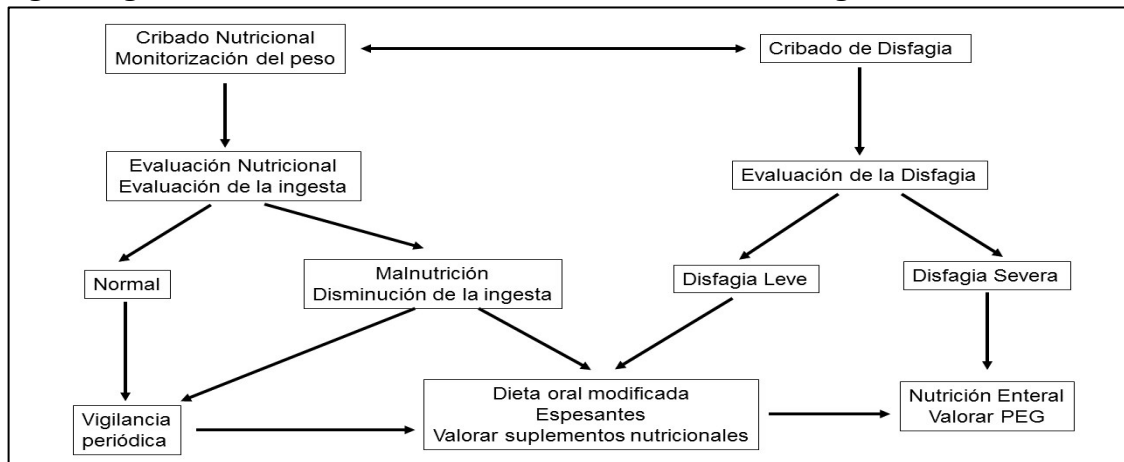
precoz de la disfagia y su correcto tratamiento es uno de los pilares del abordaje multidisciplinar en la ELA.

En la **Valoración nutricional** del paciente con ELA se debe incluir:

1. Encuesta Dietética, de forma que recojamos la ingesta dietética en las últimas 24 horas, o mejor a lo largo de la semana, que puede ser más exacta.
2. Cuantificación de la pérdida de peso, de forma que una pérdida de peso de más del 5% en 1 mes o más 10% en los últimos 6 meses, son indicativos de déficit nutricional importante.
3. Determinación del Índice de Masa Corporal (IMC) (peso en kg/talla en metros al cuadrado), de forma que un  $IMC \leq 19 \text{ kg/m}^2$  nos orienta hacia una situación de riesgo nutricional
4. Parámetros Antropométricos: La determinación de estos parámetros (pliegue graso tricipital y circunferencia muscular de brazo) se ven afectados por la atrofia muscular que puede aparecer en la ELA.
5. Parámetros bioquímicos nutricionales (albúmina y prealbúmina) son poco sensibles, y nos sirven más para la monitorización del soporte nutricional que en la valoración nutricional propiamente dicha.
6. Repercusión de la disfagia sobre la ingesta de nutrientes. Si bien inicialmente la disfagia afecta más a la toma de líquidos, posteriormente puede progresar a cualquier tipo de textura dentro de los alimentos, debiendo distinguirse entre disfagia leve, que puede mejorar sólo con medidas dietéticas y espesantes, frente a la disfagia severa que va a requerir nutrición enteral por sonda nasogástrica y planteamiento de una gastrostomía percutánea

En la Figura 2 se plantea el algoritmo de la valoración nutricional y de la disfagia en pacientes con ELA. La valoración del estado nutricional debe realizarse cada 3-6 meses, o más a menudo si la enfermedad es rápidamente progresiva.

**Fig. 2. Algoritmo de valoración nutricional asociada a la disfagia en la ELA**



El soporte nutricional incluye la utilización de una dieta oral modificada, con aumento de la densidad energética y de nutrientes y cambios en la consistencia para mejorar la deglución, con utilización de los espesantes para los líquidos. Los suplementos nutricionales orales son útiles cuando la ingesta oral es insuficiente para alcanzar los requerimientos calóricos-proteicos.

La guía NICE (National Institute for Health and Care Excellence) (5) sobre Esclerosis Lateral Amiotrófica recomienda, sobre la dieta oral:

1. En el momento del diagnóstico, y con regularidad, debemos evaluar:
  - a. Peso del paciente, estado de hidratación, la salud oral
  - b. Dieta que realiza, ingesta nutricional y de líquidos
  - c. Deglución

Debemos ofrecer consejo, asesoramiento e intervenciones dietéticas según sea necesario.

Para diseñar la intervención nutricional, es necesario evaluar el apetito y la sed, los síntomas gastrointestinales, como náuseas o estreñimiento, y evaluar las causas de la ingesta oral reducida (por ejemplo, dificultades para deglutir, debilidad de los miembros o la posibilidad de un estado bajo de ánimo o depresión que causa pérdida de apetito).

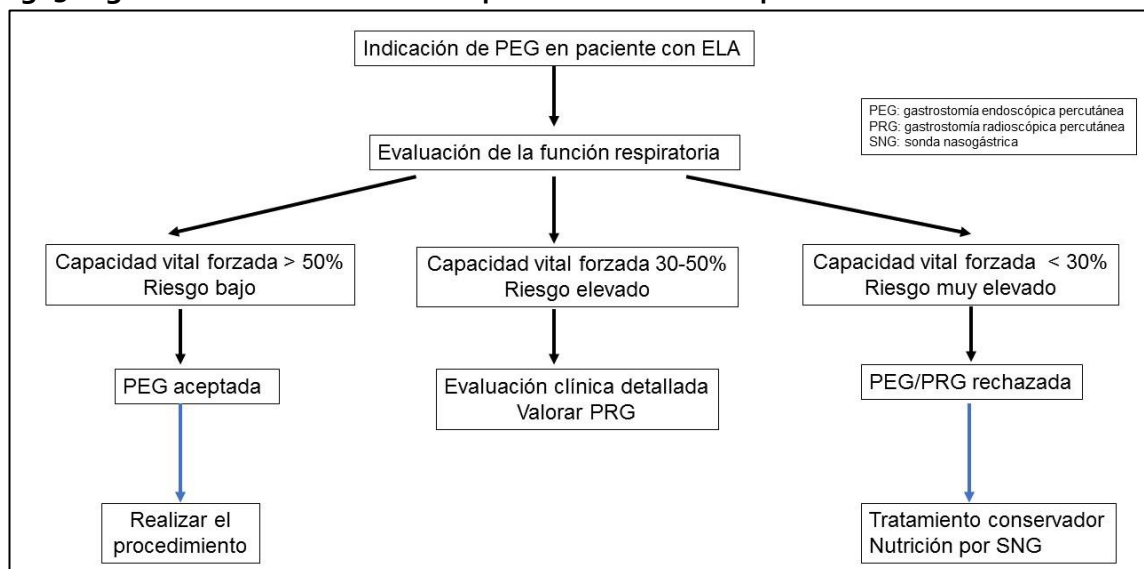
2. Evaluar la capacidad de la persona para comer y beber teniendo en cuenta:
  - a. La necesidad de usar utensilio para comer y beber que permitan al paciente alimentarse e hidratarse.
  - b. La necesidad de ayuda en la preparación de alimentos y bebidas por otras personas
  - c. Se deben dar consejos y ayudas sobre la postura y técnicas que puedan ayudarlo a comer y beber en su medio y en situaciones sociales (por ejemplo, comer fuera).



3. Se debe realizar una evaluación clínica completa de la deglución si se sospecha disfagia.
4. Evaluar los factores que pueden contribuir a problemas de deglución, tales como: postura y posición del paciente, la necesidad de modificar la consistencia y palatabilidad de los alimentos y bebidas, los síntomas respiratorios, el riesgo de aspiración y/o asfixia, el miedo a la asfixia y consideraciones psicológicas (por ejemplo, querer comer y beber sin ayuda en situaciones sociales).
5. Al considerar la dieta del paciente con ELA, no hay evidencia del beneficio de los suplementos en términos de supervivencia. La Guía NICE recomienda aumentar la ingesta de calorías mediante el enriquecimiento de los alimentos en lugar de proporcionar suplementos alimenticios.  
Pueden prescribirse en casos excepcionales tras evaluación nutricional por experto.

Se recomienda considerar el tratamiento con nutrición enteral de manera precoz, generalmente mediante la realización de gastrostomía percutánea (7) ya que la desnutrición o la insuficiencia respiratoria incrementan el riesgo del procedimiento (figura 3). En pacientes con disminución de la capacidad vital forzada (FVC < 50%) hay mayor mortalidad. En estos casos se recomienda la gastrostomía radiológica percutánea (PRG) (8) aunque algunos autores defienden que la Gastrostomía Endoscópica (PEG) es segura en pacientes con enfermedad avanzada (9) En muchos casos es posible un soporte nutricional mixto oral-enteral.

**Fig. 3 Algoritmo de indicación de soporte nutricional en pacientes con ELA**



Los pacientes pueden beneficiarse de una discusión abierta de los beneficios y riesgos de PG temprano en el curso de la enfermedad y antes de que se hayan desarrollado problemas de deglución.

Los cambios en el estado nutricional y la identificación de disfagia o pérdida de peso no intencionada son las mejores guías para decidir el momento de la colocación de la gastrostomía. Las recomendaciones de la Asociación Americana de Neurología (10) señalan que, en pacientes con ingesta oral insuficiente, se debe considerar la Nutrición Enteral (NE) vía PG para estabilizar el peso corporal y prolongar la supervivencia (Grado B).

No existen datos ni recomendaciones sobre los requerimientos de nutrientes o la composición de la NE más adecuada para estos pacientes. La elección de la fórmula se llevará a cabo en base a los requerimientos energéticos y proteicos, la tolerancia digestiva a los distintos preparados, la presencia de estreñimiento y/o diarrea etc.

En la mayor parte de los pacientes, se recomienda utilizar una fórmula polimérica normoproteica con fibra. Las fórmulas con mayor densidad energética pueden facilitar el tratamiento en algunos pacientes y han demostrado ser bien toleradas. Cuando los requerimientos proteicos son proporcionalmente mayores a los energéticos (pacientes inmóviles, infecciones etc.) las fórmulas hiperproteicas resultan más adecuadas.

Una revisión sistemática Cochrane de la literatura demostró que no hay evidencia de la eficacia de la nutrición enteral en pacientes con ELA en términos de mortalidad, aunque existen ventajas posibles en otros aspectos: estado nutricional (sólo un estudio prospectivo) y calidad de vida. (11). Probablemente, estos resultados son un reflejo de la falta de suficientes ensayos controlados aleatorios, debido a su vez a las dificultades éticas y los problemas de diseño del estudio.

A lo largo de la evolución de los pacientes, se debe evaluar la posibilidad de deficiencias de micronutrientes y vitaminas (como la vit D) que pueden producir debilidad muscular, astenia y otros síntomas, agravando por lo tanto la sintomatología de la propia enfermedad.

A pesar del posible papel de los antioxidantes en la prevención de la enfermedad. Los estudios de suplementación no apoyan la utilización de antioxidantes en el tratamiento (12).

#### **4. GASTROSTOMÍA EN LA ELA**

##### **Introducción**

Cuando no es posible alimentar al paciente por vía oral, para mantener un correcto estado nutricional, es necesario plantearse la nutrición enteral o nutrición por sonda. La

sonda nasogástrica no es aconsejable por sus inconvenientes. Es preferible, en los pacientes con ELA, utilizar un tipo de sonda colocada directamente en estómago, conocido como Gastrostomía Percutánea (PG).

Actualmente se recomienda una inserción temprana de la sonda cuando se presenten signos de malnutrición o disfagia. Una inserción tardía aumentaría los riesgos, por el avance de la insuficiencia respiratoria y la malnutrición. (5,13)

La alimentación por sonda de gastrostomía, además de permitir un soporte nutricional adecuado, no impide realizar sus actividades cotidianas. Tampoco impide la alimentación por boca si es posible. Una vez asegurada la nutrición correcta a través de la sonda, podría tomar de forma puntual, si lo tolera, los alimentos que más le apetezcan.

Los pacientes o familiares pueden tener reticencias a la colocación de la sonda, por creer que va a afectar a su imagen corporal o vida de relación. En este sentido puede ayudar, informar a los mismos sobre las asociaciones de pacientes y ponerlo en contacto con otras personas portadoras de sonda de gastrostomía, para compartir experiencias.

### ¿En qué momento es conveniente la gastrostomía?

El momento ideal para el procedimiento se encuentra en el punto de equilibrio entre los beneficios de la técnica, y los mínimos riesgos de su realización. Es preferible no esperar a que la enfermedad esté muy evolucionada. Existe un parámetro respiratorio muy a tener en cuenta como es la capacidad vital forzada (CVF) en el momento de plantear la gastrostomía (10,14). Es aconsejable realizar antes que la CVF sea menor del 50%. Si no fuese así y el paciente estuviese con ventilación no invasiva hay dispositivos para la realización de la técnica a través de la mascarilla.

### Técnicas

La gastrostomía se puede realizar por cirugía o por técnicas menos invasivas con anestesia local y/o sedación. Hay tres métodos de colocar una gastrostomía:

- Quirúrgica (QG)
- Percutánea con endoscopia (PEG)
- Percutánea con control radiológico (PRG).

Los procedimientos percutáneos son de primera elección por su facilidad técnica, no necesitar anestesia general, evitar la morbilidad asociada a la laparotomía y ser, por tanto, de menor coste.

La **gastrostomía radiológica (PRG)** es rápida y simple. Se realiza con guía fluoroscópica. Es imprescindible realizar previamente TAC abdominal para descartar interposición de asas intestinales.

La **gastrostomía endoscópica percutánea (PEG)** consiste en la colocación de una sonda directamente en estómago, por punción a través de la piel del abdomen, hasta cavidad

gástrica, con control endoscópico, bajo sedación controlada por anestesista. Debe realizarse sin tener que intubar al paciente para ventilación asistida.

Hay dos tipos de sondas: botón gástrico de tipo "hongo" y de tipo "balón". (figura 4). El primer recambio de esta última puede precisar de endoscopia. Los siguientes recambios de la sonda tipo balón se realizan con facilidad sin precisar endoscopia.

El procedimiento se realiza en quirófano y con profilaxis antibiótica. El paciente debe estar ingresado. Puede ser dado de alta precozmente, cuando se realice la primera cura del estoma y se compruebe que tolera bien la alimentación enteral por la sonda.

(15)

**Fig. 4. Imágenes endoscópicas sondas gastrostomía en estómago**



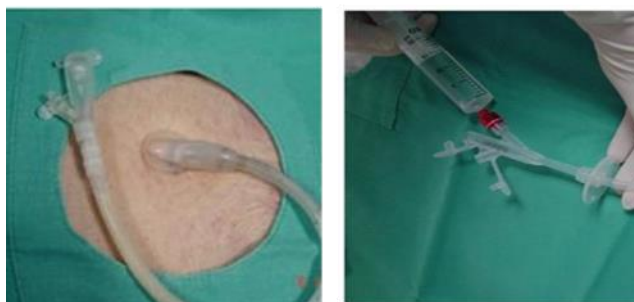
**Imagen endoscópica  
sonda tipo hongo**



**Imagen endoscópica  
Sonda tipo balón**

Para conocer si un paciente que ya es portador de una sonda, es de primera vez, o sea que tiene un tope gástrico de tipo hongo, nos debemos fijar en su extremo. Éste no tiene válvula de control del balón gástrico y solo tiene dos aperturas para la toma de alimentación. En las sondas de recambio con balón gástrico distinguiremos fácilmente la válvula en su extremo junto a las tomas de la alimentación. (Figura 5)

**Fig. 5. Sondas gastrostomía**

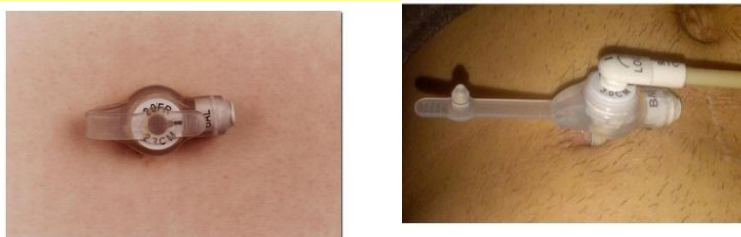


**Primera sonda tipo  
hongo.  
Sin válvula para balón  
gástrico**

**Sonda de recambio  
tipo balón. Con  
válvula de control  
balón interno**

Hay disponibles sondas de bajo perfil o Botón, mucho más pequeñas y discretas que prefieren muchos pacientes con ELA. Mientras no se usan prácticamente no se notan, y se conectan unas extensiones al mismo solamente cuando hay que dar la alimentación. (Figura 6).

**Fig. 6. Sondas de bajo perfil**



**Sonda de bajo perfil  
(botón)**

**Sonda tipo botón conectada  
a alimentación**

### Requerimientos para la técnica

El paciente y los familiares deben ser informados de forma general sobre la técnica por el facultativo peticionario. Se les debe explicar, sus ventajas, inconvenientes, alternativas y

posibles complicaciones. Los detalles específicos sobre la técnica y la firma final del consentimiento informado corresponden al facultativo especialista responsable del paciente

### Contraindicaciones

#### 1. Absolutas:

- Alteraciones de la coagulación no corregibles. Es necesario INR menor de 1.5 y más de 80.000 plaquetas.
- FACTORES ANATOMICOS: Imposibilidad de abordaje por interposición de estructuras: La principal contraindicación para la realización PRG es la interposición del colon entre la pared abdominal y el estómago. Menos frecuente es la interposición del LHI en hepatomegalias masivas. Estómago que no desciende por debajo del reborde costal tras la distensión con gas (también para la endoscópica). En estos casos es donde tiene su papel la cirugía, que aparta el resto de estructuras sin problemas o desciende el estómago.
- Cirugías previas. Es contraindicación absoluta en el caso que la distorsión anatómica imposibilite la correcta distensión de la cámara gástrica.
- Derivación ventrículooperitoneal por el elevado riesgo de infección.

#### 2. Relativas:

- Ascitis. No es contraindicación si la cantidad de líquido ascítico es pequeña. En casos de ascitis masiva se considera contraindicación absoluta debido a la alta probabilidad de fuga peritubo con el consiguiente riesgo de peritonitis.
- Hipertensión portal con presencia de varices. Hay un riesgo elevado de hemorragia.
- RGE.: Reflujo Gastroesofágico

### Complicaciones en la colocación

La técnica de colocación de sonda de gastrostomía en segura y las complicaciones son excepcionales, pero hay que tener en cuenta que existen. Tendremos que informar y valorar siempre este posible riesgo en la intervención. Se han descrito complicaciones como infección del estoma, hemorragia de la zona de punción, broncoaspiración, complicaciones de la sedación, perforación o punción de estructuras interpuestas como colon o hígado.

Como dijimos anteriormente, las complicaciones aumentan cuando más avanzada esta la enfermedad, fundamentalmente las complicaciones de tipo respiratorio.

### **Cuidados de la sonda y del estoma**

Es muy importante realizar a diario cuidados rigurosos de limpieza e higiene del estoma y la sonda. Antes de la manipulación hay que ser muy estricto en el lavado y desinfección de manos y preferiblemente usar guantes.

Es importante lavar bien el estoma y piel de alrededor con agua y jabón. A continuación, secar la zona hasta que desaparezca cualquier indicio de humedad. Puede ser útil utilizar bastoncillos de algodón o similar para acceder bien a todas las zonas de alrededor del estoma. Desinfectar la zona con Clorhexidina y colocar una gasa entre el disco externo y la piel para proteger el estoma y evitar lesiones por decúbito.

En las sondas con tope gástrico de tipo hongo (sonda colocada por primera vez) es muy importante también, realizar un giro de 360 grados de la sonda en ambos sentidos, cuando realicemos la cura diaria, para evitar que la mucosa gástrica englobe al botón gástrico y se produzca un enterramiento del mismo.

Comprobar a diario que la piel que rodea al estoma no sangra, ni está inflamada o enrojecida, ni presenta secreciones. Vigilar la posible salida o derrame de alimentos o de jugos gástricos alrededor del estoma.

### **Recambios de la sonda colocada por endoscopia**

La sonda de gastrostomía debe sustituirse periódicamente debido al deterioro que sufre. La vida media de una sonda de gastrostomía que ha sido bien cuidada es de unos 6 meses.

Debe realizarse los recambios de la sonda cuando se lo indiquen, o cuando exista deterioro evidente de la misma, se obstruya o se produzca una extracción accidental de la misma.

El primer recambio debe hacerse cuando el estoma esté maduro (6-8 semanas desde la colocación) y siempre se hará en la unidad de endoscopia ya que, dependiendo del tipo de sonda, puede ser necesario realizar una nueva endoscopia para extraer el botón gástrico, si éste no sale por tracción del mismo.

Los recambios sucesivos de la sonda de tipo balón se realizarán según las características del paciente y familiares y medio sanitario en que se encuentra.

## Posibles inconvenientes y soluciones

Infección alrededor del estoma. Generalmente producido por falta de cuidados e higiene, o excesiva presión del disco externo sobre la piel, lo que condiciona erosiones por decúbito. En estos casos, se deben de extremar las medidas de higiene y cuidados del

estoma y la sonda, y realizar curas diarias con antisépticos. Valorar también la utilización de antibióticos locales y/o sistémicos. También se debe comprobar y regular la distancia entre el soporte externo y la piel evitando que esté muy ajustado.

Obstrucción de la sonda. Puede ocurrir por la detención de los productos de la dieta o medicamentos en su interior. En caso de obstrucción irrigar con agua tibia y aspirar cuidadosamente con una jeringa. Si persiste este problema habrá que plantear el recambio de la sonda.

Salida accidental de la sonda al exterior. Lo fundamental en este caso es evitar el cierre del trayecto gastrocutáneo que se cierra en horas, por lo que se debe enviar al paciente a la unidad de referencia lo antes posible. En los primeros momentos después de la extracción, se puede intentar recolocar la misma sonda por parte de la familia o personal de atención primaria vaciando el balón si permaneciera inflado.

Si esto no es posible, en Atención Primaria, mientras el paciente accede a su centro de referencia se debe intentar colocar una sonda urinaria tipo Foley®, y se fijará llenando el balón vesical en la luz gástrica, evitándose así el cierre del estoma.

Granuloma alrededor del estoma. Es relativamente frecuente y en algunos casos puede sangrar ligeramente. Si el granuloma es grande o da inconvenientes, se puede tratar con nitrato de plata para reducirlo o eliminarlo por completo.

### Puntos clave:

- Evaluación Multidisciplinar de la disfagia, detectando signos de alarma en los trastornos de la deglución
- Valoración nutricional precoz y seguimiento en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).
- Establecer y explicar los beneficios de iniciar precozmente la nutrición enteral por sonda de gastrostomía, evitando las complicaciones que se pueden producir en fases más avanzadas de la enfermedad.



## Bibliografía

1. Murono S, Hamaguchi T, Yoshida H, et al. Evaluation of dysphagia at the initial diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Auris Nasus Larynx* 2015 (42) 213–217
2. Rofes L, Arreola R, Mukherjee R, Clave P. Sensitivity and specificity of the Eating Assessment Tool and the Volume-Viscosity Swallow Test for clinical evaluation of oropharyngeal dysphagia. *Neurogastroenterol Motil* 2014; 26: 1256–1265
3. EK Plowman, L Tabor, R Robison et al Discriminant Ability of the Eating Assessment Tool to Predict Aspiration in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis *Neurogastroenterol Motil*. 2016 January ; 28(1): 85–90..
4. B Fattori, G Siciliano, V Mancini et al. Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. [Auris Nasus Larynx 2017;44\(3\):306-312](#)
5. Motor neurone disease: assessment and management. NICE guideline.nice.org.uk/guidance/ng42, 2016. ISBN: 978-1-4731-1690-0
6. Desport JC, Preux PM, Troung TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999; 53: 1059-1063.
7. Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013; 28: 392-399.
8. Park JH<sup>1</sup>, Kang S W Percutaneous radiologic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis on non invasive ventilation. *Arch Phys Med Rehabil* 2009; 90: 1026-1069.
9. Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kollwe K, Abdulla S, Wolf J et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *J Neurol* 2015; 262:849-858.
10. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ y cols. The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidencebased review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 75: 1218-1226.
11. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2011 Jan 19; (1): CD004030.
12. Orrell RW, Lane RJ, Ross M. Antioxidant treatment for amyotrophic lateral sclerosis / motor neuron disease. *Cochrane Data- base Syst Rev* 2007 Jan 24; (1): CD002829.
13. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis.. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-375

14. Spataro R, Ficano L, Piccoli F, La Bella V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: Effect on survival. *J Neurol Sci.* 2011 May 15;304(1-2):448.
15. 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. junio 2012

## VI. LA GESTIÓN DE CASOS EN LOS PACIENTES CON ELA

### 1. INTRODUCCIÓN

En el Servicio Andaluz de Salud la **Gestión de Casos** es una modalidad de atención, llevada a cabo por Enfermeras de Práctica Avanzada (EPA), dirigida a personas con ***elevada complejidad clínica y necesidad de cuidados de alta intensidad***, cuyo objetivo es asegurar que reciben los servicios adecuados a su situación, de manera integrada, a través de un plan de gestión del caso personalizado acordado con ellas y con las personas de su red de apoyo, en el que colabora el conjunto de profesionales implicado en la atención.

- El elemento nuclear de la Gestión de Casos es el **trabajo interdisciplinar y en equipo, centrado en la persona, con una perspectiva de atención biopsicosocial**, que pone énfasis en su bienestar y calidad de vida, utiliza la **toma de decisiones compartida entre profesionales y pacientes, y fomenta la autoresponsabilidad, la autonomía y el autocuidado** como pilares para la autogestión de la propia salud y mantenimiento en la comunidad, así como el acompañamiento en la fase final de la vida.
- La gestión de casos pone el acento en **garantizar la continuidad** de la atención en las transiciones entre profesionales, intervenciones, niveles asistenciales y sectores implicados.
- La gestión de casos tiene entre sus objetivos **la mejora en la accesibilidad** a los servicios, en especial de los grupos de población más vulnerables, y la gestión de la continuidad. Esto incluye la gestión de cada caso en tres áreas interrelacionadas: a) Cambios en la enfermedad o en la persona; b) Modulación y cambios en la terapia y sus efectos; y c) Conductas de autocuidado que influyen sobre las anteriores<sup>1</sup>.

La ELA se encuentra dentro de la **población diana de la GC** por la complejidad de los cuidados requeridos, la evolución rápida e impredecible en el curso de la enfermedad y la cantidad de agentes implicados para su abordaje.

Es una enfermedad devastadora que genera un sufrimiento extremo tanto en quien la padece, como en su entorno familiar. De ahí la importancia del **abordaje interdisciplinar**

**coordinado, integrado y proactivo y del acompañamiento a lo largo de todo el ciclo de la enfermedad** y la EGC debe ser la garante de que esto se produzca.

## 2. LOS OBJETIVOS DE LA GESTIÓN DE CASOS:

- Asegurar los cuidados integrales y específicos para cada paciente, gestionando los casos de manera individualizada.
- Promover la autonomía y el bienestar de las personas.
- Motivar la participación de la persona con ELA y su entorno cuidador en su proceso asistencial y en la expresión de sus necesidades.
- Facilitar la coordinación del Equipo Interdisciplinar para la atención integral.
- Fomentar la toma de decisiones compartidas entre los pacientes y el equipo.
- Apoyar el proceso de Planificación Anticipada de las decisiones relacionadas con el final de la vida, involucrando en ellas, al paciente, representante, familiares y cuidadores.
- Adecuar los recursos existentes a las necesidades de las personas con ELA.
- Anticiparse a los posibles cambios y necesidades en la situación de las personas afectadas y agilizarlos.
- Mantener abiertas vías de accesibilidad para el equipo asistencial y los usuarios ☑  
Garantizar la comunicación interniveles y la continuidad asistencial.
- Acompañar a los pacientes y sus familias por la organización sanitaria, con la utilización adecuada de los servicios y recursos

## 3. EL PROCESO DE GESTIÓN DE CASOS EN LOS PACIENTES CON ELA:

### a) Captación de todos los pacientes.

Desde el momento del diagnóstico, el neurólogo dará los datos del paciente a la **Enfermera Gestora de Casos (EGC)**. Es importante que el paciente la identifique como referente durante el proceso. A través de ella puede acceder al resto de profesionales y utilizar otros servicios complementarios. Para ello se le facilita el teléfono y el correo electrónico de la EGC.

### b) Valoración integral y personalizada:

La valoración del paciente se basa en dos perspectivas complementarias que pueden abordarse simultáneamente: la valoración de la complejidad y la valoración integral de las necesidades de la persona y, en su caso, de quien proporciona cuidados en el entorno familiar. La valoración de necesidades para la gestión del caso tiene un **carácter integral u holístico, en base a la recogida de información sobre los aspectos biológicos, psicológicos, sociales y espirituales de la persona**, que se requiera para elaborar el plan de atención, y utilizando las escalas o test adecuados a las dimensiones a explorar.

La valoración integral del paciente y la familia, se realiza de manera individualizada, pero se abordan conjuntamente como un binomio PACIENTE/ENTORNO CUIDADOR.

Es un proceso multidimensional que de forma estructurada se orienta a la recogida de información acerca de los aspectos Fisiológicos, Funcionales, Psicosociales y Ambientales de la persona y su entorno cuidador para identificar problemas en relación a los mismos. Incluirá:

- **Valoración Fisiológica:** identificar cómo afecta el proceso de la enfermedad a su estado físico, a su dependencia y los riesgos potenciales evitables. Posibles trastornos en el área cognitiva que afecten a su capacidad de autocuidado o comunicación.
  - Manejo de la medicación
  - Control de esfínteres. Micción y defecación o Función respiratoria
  - Integridad tisular, Riesgo de UPP (Braden), Presencia de UPP
    - o Otros tipos de heridas: Estomas...
    - o Conoce medidas preventivas para evitar riesgos
    - o Problemas cognitivos/orientación. Test de Pfeiffer, Mini Mec
    - o Alteración sensorial: auditiva, visual
  
- **Valoración funcional:** evaluar la capacidad de realizar las actividades de la vida diaria (AVD), nivel de autonomía. Registrar si usa dispositivos de apoyo a la alimentación, respiración, movilidad o eliminación, suplencias parcial o total.
  - Nivel funcional (Índice de Barthel). o Actividades de ocio
  - Alimentación (tipo, dificultad, disfagia, sondas), Sialorrea
    - o Sueño e higiene
    - o Situación laboral
  - Existencia de dolor, Escala Visual Analógica (EVA), Medicación para disminuir el dolor
  - Valores/creencias
    - Creencias sobre su salud-enfermedad
    - Conocimientos sobre su proceso, Pacto de silencio familiar, Registro VVA
    - Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R)
  
- **Valoración Psico-social:** orientada a la identificación de posible ansiedad o depresión., capacidad de afrontamiento y grado de adaptación a su proceso. Necesidad de apoyo emocional y psicológico. Las relaciones sociales y familiares.
  - Afrontamiento

- Capacidad o conocimientos para la toma de decisiones
  - Comunicación: capacidad para comunicarse, necesidad de utilización de recursos para la comunicación aumentativa
    - o Aceptación del Diagnóstico
  - Conocimiento sobre su situación
  - Conocimiento sobre sus cuidados y tratamientos
  - Alteración en el ánimo, Escala de Ansiedad y Depresión de Goldberg
  - Roles / relaciones
  - Necesita cuidador/a, Refiere ayuda de otros
    - o Tiene ayuda social
- **Valoración ambiental:** Es importante valorar el entorno domiciliario en el que se van a llevar a cabo los cuidados. La existencia de barreras arquitectónicas, de espacios inadecuados... nos orientará la toma de decisiones sobre determinadas medidas terapéuticas.
    - Conocer cómo llevar a cabo el *Control de Riesgos*, realizar alguna medida preventiva
    - Existencias de hábitos tóxicos
    - Test de riesgo de caídas múltiples
    - Barreras arquitectónicas
  - **Valoración del entorno cuidador:** Importante conocer la red de apoyo con la que cuenta el paciente y la persona cuidadora de referencia para evitar situaciones como la de Cansancio del Cuidador. La dependencia física y psicológica del paciente con respecto a su cuidador y del cuidador con respecto del paciente o la Necesidad de formación, de apoyo social y psicológico.

En cada uno de los miembros de la familia habrá que valorar:

- El estado físico y mental
- El grado de disposición para asumir y ejercer el rol de cuidador.
- La disponibilidad real y la existencia de otros roles.
- La habilidad para aprender el manejo de su familiar y asimilar los conocimientos necesarios.
- La capacidad de autocuidados.

En la persona cuidadora principal:

- Autopercepción de la carga (escala de 1-5)

- Apgar familiar, Test de Zarit (Escala de sobrecarga del cuidador)
- Índice de esfuerzo
- Tarjeta "Más cuidados"
- Posee los conocimientos /habilidades /capacidad y preparación para el alta.

#### c. Diseño del plan de gestión del caso:

Consiste en trazar un plan que satisfaga las necesidades del paciente y de las personas que le apoyan en el cuidado, por lo que es fundamental involucrarlos en la toma de decisiones sobre los objetivos terapéuticos, facilitando la elección entre posibles alternativas. **El objetivo principal** del plan asistencial, desde el punto de vista de la gestión de casos, es proporcionar una estructura para el cuidado de la persona y para **asegurar que los objetivos de los diferentes servicios estén alineados entre sí**. Una vez diseñado, constituye una herramienta de referencia para explorar los servicios a incluir así como su frecuencia e intensidad.

Este debe permitir a la EGC:

- Identificar los diferentes servicios que deberán intervenir.
- Coordinar los servicios con los que mantener contacto. Gestión de pruebas, citas, ingresos, procedimientos.
- Asegurar que se establezcan los contactos con el conjunto de profesionales que deben intervenir, y que cada uno dispone de las referencias e información necesarias.
- Monitorizar los progresos reevaluando la situación del enfermo, transmitiendo la información a quien deba hacer uso de ella, e incorporando los cambios oportunos.

#### d. Intervenciones

Las intervenciones a llevar a cabo se pueden agrupar en dos grandes bloques:

☑ **Intervenciones Directas** con el paciente y la familia orientadas a dar apoyo y enseñanza para adaptarse a las diferentes etapas de la enfermedad y promover el autocuidado. Se pueden resumir en :

- **Seguimiento y consulta telefónica a demanda.** La EGC dispone de un TELÉFONO CORPORATIVO disponible para la coordinación de la asistencia con los especialistas y atención a las demandas de los usuarios.
- **Acompañamiento** a lo largo del proceso de la enfermedad. Es importante que se sientan acogidos y acompañados.

- **Soporte y consejo** al paciente y a la familia, buscando la autogestión y el autocontrol.
- **Enseñanza sobre el proceso de la enfermedad y el manejo del Régimen Terapeutico**
- **Apoyo psicoemocional**
- **Con respecto a la persona cuidadora**, la atención prestada debe evaluar y prevenir el riesgo de cansancio en el rol del cuidador. **La atención al cuidador por la EGC incluye intervenciones como:** escucha activa, presencia, educación sanitaria, enseñanza del proceso de la enfermedad, apoyo emocional, apoyo en la toma de decisiones, aumentar el afrontamiento e informar sobre las asociaciones de pacientes.

**Intervenciones de Gestión/Coordinación:** La coordinación de la atención es la esencia de la gestión de casos. Ello implica mantener la comunicación con los pacientes, cuidadores y los diferentes profesionales, servicios y ámbitos asistenciales que intervienen en el proceso. El apoyo para transitar por el sistema es muy importante en las personas con ELA ya que precisan de múltiples proveedores por lo que contar con un profesional como punto fijo de referencia durante el curso de su proceso ha demostrado ser un elemento clave para garantizar la continuidad. (figura 1)

Las intervenciones de seguimiento y coordinación se concretan en la **revisión y seguimiento del plan asistencial** para verificar si la persona está recibiendo el conjunto de servicios adecuado a su situación.

La frecuencia del seguimiento dependerá del **nivel de complejidad, de la etapa de la enfermedad y de las necesidades del paciente y familia.**

Puede hacerse en la consulta, a través del teléfono o mediante otras tecnologías de comunicación (TICs). El objetivo es introducir los cambios necesarios en el plan establecido para dar respuesta a las necesidades del momento y futuras.

#### 4. EL SEGUIMIENTO DOMICILIARIO (Fig. 1)

- Un seguimiento y coordinación adecuados entre ámbitos asistenciales, llevado a cabo por las EGCs tanto del hospital (EGCh) como de atención primaria (EGCp), podrá evitar ingresos y frecuentaciones innecesarios.



- En el domicilio, el paciente continúa en el circuito, pudiendo entrar en comunicación con el Equipo Multidisciplinar a través de la EGCh y con AP a través de la ECGc por contacto directo a los teléfonos corporativos.
- Cuando la situación del paciente, por lo avanzado de la enfermedad, desaconseje el traslado al hospital para su seguimiento en la Consulta Interdisciplinar, se solicitará el apoyo del equipo de soporte domiciliario de Cuidados Paliativos.

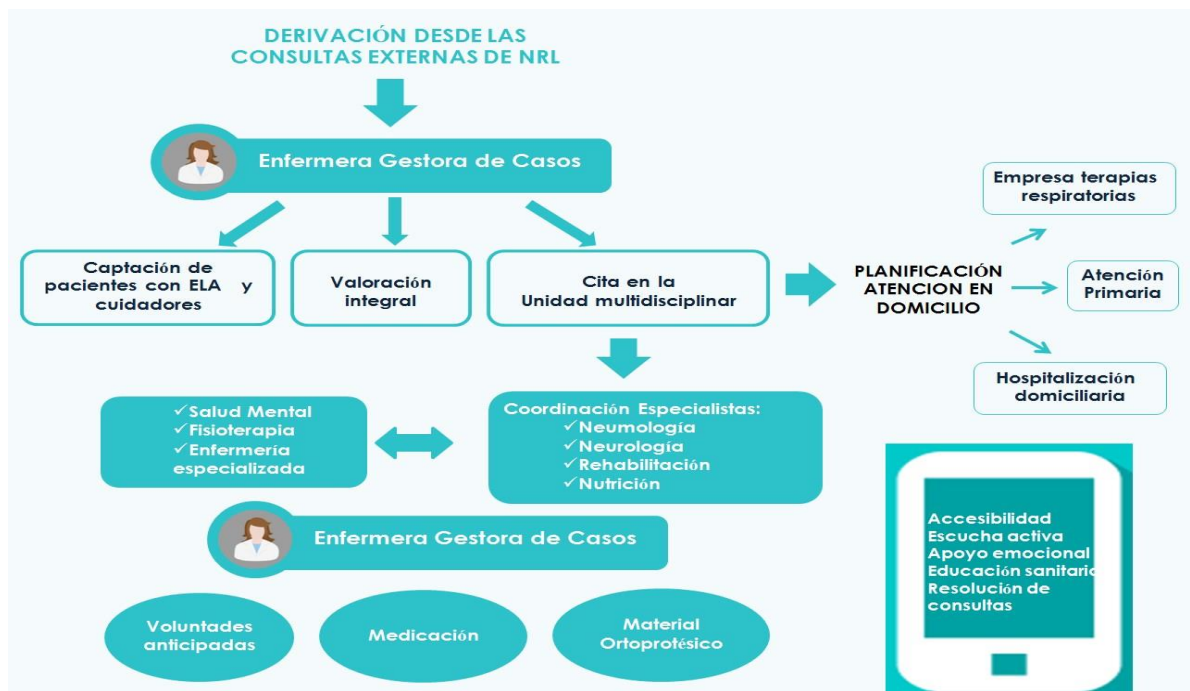


Fig. 1. Circuito de entrada / actuación de la EGC

### Puntos Clave

- El elemento nuclear de la Gestión de Casos es el trabajo interdisciplinar y en equipo, centrado en la persona.
- La Gestión de casos tiene como objetivo fundamental mejorar la calidad de vida de los pacientes con problemas de larga evolución y elevada complejidad que requieren cuidados de alta intensidad.
- Un factor clave del éxito de la gestión de casos es la supervisión de la evolución del paciente adoptando una orientación proactiva para anticiparse a los problemas y prevenir complicaciones, situaciones de crisis y reingresos.

- Uno de los valores de la gestión de casos en el SAS es la atención a las personas que cuidan, reconociéndolas como parte de los servicios sanitarios, cuya labor, indispensable para la sostenibilidad del sistema, no está exenta de riesgos y consecuencias negativas para la salud. La EGC ejercerá un papel de “recurso” fundamental para estas personas.

## Bibliografía

1. Modelo de Gestión de Casos del Servicio Andaluz de Salud. Guía de reorientación de las prácticas profesionales de la gestión de casos en el Servicio Andaluz de Salud [Octubre, 2016]. Escuela Andaluza de Salud Pública. Consejería de Salud de la Junta de Andalucía.
2. Manual de Competencias de la Enfermera Gestora de Casos del Servicio Andaluz de Salud (2012). Agencia de Calidad Sanitaria de Andalucía. Consejería de Salud de la Junta de Andalucía
3. Cuestionarios, test e índices de valoración enfermera en formato para uso clínico: [http://www.sas.juntaandalucia.es/principal/documentosAcc.asp?pagina=pr\\_des\\_a\\_innovacion5](http://www.sas.juntaandalucia.es/principal/documentosAcc.asp?pagina=pr_des_a_innovacion5)

## 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.

## VIII. INTERVENCIÓN PSICOLÓGICA Y EMOCIONAL. PACIENTE DE ELA Y SU ENTORNO

### 1. Preparación al diagnóstico.

La manera en la que el paciente de ELA recibe su diagnóstico va a influir en la actitud que adopte frente a la enfermedad; por ello debemos cuidar el modo y la información que se le transmite sobre el pronóstico, intentando proporcionársela poco a poco, para que pueda ir asimilando el alcance de la enfermedad. Es interesante ir aprovechando cuando el paciente muestra inquietud e interés por saber más, en este sentido hay que estar alerta ante las reacciones defensivas que pueda mostrar, ya que serán signos de bloqueo emocional.

Es decisivo no quitar la esperanza al paciente ni a su familia sin crear falsas expectativas. Dentro de la tristeza, malestar y desmoralización que pueda tener el afectado, debemos procurar hacerles entender que cada ELA es diferente, y que estamos ante una variabilidad importante.

Es aconsejable en estos primeros momentos tratar de conocer los factores que más le influyen positiva o negativamente en su bienestar, para saber transmitirle de la forma más idónea el diagnóstico. **Es importante encontrar el punto de encuentro intelectual y emocional con la persona afectada, para saber hasta dónde podemos llegar.**

Tenemos que intentar ajustarnos al ritmo de la persona en su proceso emocional para ir transmitiendo la información e ir planteándole la toma de decisiones terapéuticas que esta enfermedad conlleva. Consideramos que el planteamiento de toma de decisiones no debe hacerse de forma precoz, ya que en los primeros meses tras el diagnóstico se sienten bloqueados emocionalmente e incapaces en numerosas ocasiones de haber podido asimilar la información. **Es mejor aprovechar alguna situación clínica para iniciar la discusión sobre estos temas.**

El estilo de afrontamiento que haya tenido la persona a lo largo de su vida será, posiblemente, el que adopte en el proceso. Cada persona se adapta o acepta el diagnóstico básicamente en función de su estilo de afrontamiento y de los recursos sociales y familiares con los que cuenta.

También podemos encontrar un bloqueo emocional adaptativo en las fases iniciales. Se trata de un mecanismo de defensa, lo que pretende es disminuir el impacto emocional de la situación dolorosa. A corto plazo ayuda a manejar la angustia, pero no debe dilatarse en el tiempo.



Hay que diferenciar el tipo de respuesta evitativa. Si nos encontramos ante la negación de soporte social, demandas excesivas de atención o trastornos del sueño, y persisten, sería necesario derivar a Salud Mental, ya que son formas inadaptativas de afrontamiento capaces de conducir a comportamientos de riesgo que agravan el problema. Hay que tener presente que la tristeza es un estado emocional coherente con la circunstancia que tienen en ese momento.

Es interesante proporcionar herramientas para reducir la angustia (relajación, visualización etc.) con el fin de que puedan emplearlas a medida que empiecen a enfrentarse a la realidad emocional que implica ir asumiendo el diagnóstico de ELA. ***Siempre es aconsejable evaluar la posible existencia de alteraciones o trastornos psicológicos previos al diagnóstico.*** Esta circunstancia es decisiva para poner en marcha otros factores protectores.

Habitualmente pueden aparecer oscilaciones o inestabilidad en la autoestima ante la pérdida progresiva de las capacidades. **Debemos favorecer que los pacientes de ELA busquen sentido a su vida y nuevos objetivos, a pesar de la incertidumbre y discapacidad que genera esta enfermedad, tratando de buscar formas de superar limitaciones prácticas, esto les permitirá ajustarse mejor a la dependencia que implica el progreso de la enfermedad.**

Hay que ir evaluando de forma periódica los problemas de comunicación que van a ir apareciendo para realizar las acciones preventivas y de adaptación a los sistemas alternativos o aumentativos que requiera el afectado con el fin de mantener su capacidad de comunicación. **Es imprescindible para poder conservar su bienestar psicoemocional en unos niveles aceptables.**

Realizar una evaluación cognitiva del paciente siempre es aconsejable, para detectar síntomas de demencia frontotemporal (DFT) o deterioro cognitivo. Para los cuidadores y familiares es determinante conocer este dato, con el fin de poder comprender mejor al afectado y ajustar sus comportamientos a las dificultades que va a añadir la DFT en los cuidados del día a día.

## **2. Asumir la dependencia. Cuando la enfermedad se hace visible**

Lo más difícil para un enfermo de ELA cuando se enfrenta a la pérdida de sus capacidades más básicas, es la preservación del rol familiar ante su pareja e hijos, la vulneración de los límites de la intimidad al que se ve sometido por su alta dependencia y la aceptación de ayuda por parte de los demás.

Para preservar su autonomía en la toma de decisiones, **es fundamental facilitar al paciente, de forma precoz, sistemas alternativos de comunicación y formar a su entorno familiar en el manejo de dichos dispositivos.**

***Diferenciar tristeza de depresión en estas etapas es decisivo para derivar a unidades de salud mental que puedan apoyar con tratamiento farmacológico o psicoterapéutico.*** Al ser una enfermedad dinámica vamos a tener cambios en el estado anímico como mecanismos de ajustes y adaptación ante las nuevas pérdidas de capacidades, así como síntomas de ansiedad que suelen estar fuertemente asociados.

La ansiedad asociada en estos momentos es una respuesta anticipatoria ante situaciones que pueden ser reales o no y que entrañan un riesgo. Hay que entender que es habitual una ansiedad adaptativa, ya que les va a facilitar poner en marcha recursos para las amenazas que se van a presentar. En numerosas ocasiones las dimensiones fisiológicas de la ansiedad se confunden con síntomas propios de la progresión de la enfermedad (sensación de ahogo, mareos, parestesias, sudoración etc.)

Debemos promover que manifiesten sus miedos ya que al compartirlos se reducen y constituyen una oportunidad para encontrar recursos de afrontamiento. Es fundamental la expresión emocional, y evitar el aislamiento tanto del afectado como del cuidador.

Lo más habitual es que en las etapas en las que el paciente pierde las capacidades más esenciales como caminar, hablar o comer, presente un trastorno adaptativo; para ello la intervención psicológica dispone de técnicas somatosensoriales de manejo y regulación emocional (relajación profunda, respiración abdominal, relajación muscular progresiva de Jacobson), técnicas cognitivas de contención o resolución de problemas y, en último lugar, las técnicas conductuales que son las que van a permitirnos aprender a enfrentar las situaciones amenazantes que esta enfermedad conlleva.

Es imprescindible que la sintomatología física esté controlada para comenzar a trabajar el plano psicológico y emocional. Fomentar en esos momentos la búsqueda de nuevas metas y cambios de rol en la vida o favorecer las relaciones de apoyo y la participación de voluntariado en las labores de acompañamiento, van a facilitar el clima vivencial de los cuidados diarios.

Para aliviar la tristeza, lo primero es tratar de conocer las causas de sufrimiento o malestar, y no hacer inferencias. Debemos **controlar los factores que más les preocupan, que suelen ser la alta dependencia y la modificación de rutinas y horarios de sus familiares.**

***Vivir la situación de dependencia como una carga para los demás, va a dificultar mucho la aceptación de cuidados y el ajuste emocional. Es por tanto imprescindible diversificar el papel del cuidador para que no recaiga en una sola persona***

Respecto a los cuidadores hay que detectar los recursos propios y potenciarlos, así como redirigir aquellos que se usan de forma inadecuada. Los sentimientos de culpa e incompetencia son habituales ante la sobrecarga de tareas y funciones que deben desarrollar en los cuidados de un paciente con ELA.

Es aconsejable que puedan participar en Grupos de Ayuda Mutua, donde encontrar el espacio para compartir sus vivencias y aprender estrategias de afrontamiento de mano de otros cuidadores.

En este sentido, las estrategias *Al Lado* de la Consejería de Salud de Andalucía van dirigidas a la atención a los problemas graves de salud continuados en el tiempo, que comprometen el proyecto vital de la persona afectada y su familia en distintos grados y órdenes de la vida cotidiana.

El objetivo de la estrategia "*Al Lado ELA*", iniciada en 2011, es el de propiciar los mejores apoyos posibles a la persona y familia afectadas, partiendo de la cooperación entre servicios y asociaciones, con la perspectiva de la recuperación, a través de la ganancia efectiva en salud.

En la mayoría de las ocasiones es imprescindible el conocimiento y uso de Sistemas Aumentativos y Alternativos de Apoyo a la Comunicación (SAACs), que permitan al paciente transmitir sus deseos, pensamientos y sentimientos. Sin duda esto facilitará su cuidado y disminuirá el aislamiento emocional que esta enfermedad genera y les permitirá seguir teniendo un papel activo dentro de la familia.

Los factores protectores más influyentes van a ser:

- o Disponer de un cuidador principal formado
- o Una adecuada reorganización familiar
- o Apoyo social percibido
- o Aceptar y usar las ayudas técnicas y los SAAC.

Hay que tener presente que, aunque podamos contar con la figura de un psicólogo dentro del equipo multidisciplinar para las situaciones más complicadas en el manejo terapéutico del paciente, la familia va a constituir el soporte básico de apoyo psicoemocional del afectado a lo largo de todo su proceso.

### **3. Situación avanzada**

En las etapas más avanzadas el afectado muestra miedo ante la pérdida de control sobre la propia vida debido a las grandes limitaciones que la enfermedad le provoca, a la pérdida de la autonomía y la dignidad. En definitiva, miedos asociados a la anticipación de la muerte.

Es fundamental dar información sobre los cuidados y medidas terapéuticas para el control de los síntomas que más les preocupan, haciéndoles saber que van a tener una participación activa en las decisiones y la planificación al final de la vida.

Siempre hay que explorar las creencias tranquilizadoras que tenga el afectado.

En este punto de la enfermedad nos vamos a encontrar habitualmente con una situación de agotamiento del cuidador, de mayor aislamiento social provocado por la alta dependencia e importantes dificultades en la comunicación.

Nuestro objetivo será aumentar la calidad de vida y el bienestar emocional, del propio afectado y su cuidador principal, **asegurándoles la disponibilidad y presencia de un equipo asistencial domiciliario que les acompañe a lo largo de este proceso.**

#### **Puntos clave:**

- Hay que diversificar desde el comienzo de la enfermedad el papel del cuidador para que no recaiga en una sola persona.
- Favorecer que los pacientes de ELA busquen sentido a su vida y establezcan nuevos objetivos.
- Es imprescindible, para poder conservar el bienestar psicoemocional en unos niveles aceptables y preservar su rol familiar, que tanto los afectados de ELA como sus cuidadores se formen en el manejo de SAAC.
- Debemos cuidar la invasión del espacio vital debido a las necesidades del cuidado y preservar su autonomía en la toma de decisiones.
- Es importante favorecer el contacto con los movimientos asociativos como la iniciativa **Al Lado ELA**

#### **Bibliografía**

Arranz P; Barbero JJ; Barreto P; Bayés R. Intervención emocional en cuidados paliativos. Modelo y protocolos. Ariel: Barcelona, 2003.

J Barbero Gutiérrez, X Gómez-Batiste, J Maté Méndez, D Mateo Ortega Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas. Obra Social La Caixa. 2016

Carlos Matallanas. Mi batalla contra la ELA. Titania. 2015

Salas,T; Lacasta Reverte,M; Martín Esteban,S; Aspectos Psicológicos en la Esclerosis Lateral Amiotrófica. FUNDELA. Madrid 2002

## IX. INTERVENCIÓN SOCIAL EN LA ELA

### 1. Introducción. Funciones del profesional del Trabajo Social

El perfil del profesional del Trabajo Social como apoyo y recurso social en sí mismo, es imprescindible para el acompañamiento emocional de los pacientes y su familia, ya que **conocen las carencias y necesidades sociales que inciden en el proceso salud enfermedad, identifican las redes familiares y sociales de ayuda y, promueven la utilización de los recursos disponibles y el bienestar de las familias.**

El modelo de intervención integral constituye una forma eficiente de trabajo con los pacientes que sufren enfermedades neurodegenerativas, sus familias y la red social en la que se insertan. En los casos de ELA es imprescindible, además del abordaje biomédico de las diferentes especialidades clínicas, abordar tres frentes de forma interrelacionada: los aspectos cognitivos, los sociales y los rehabilitadores, para maximizar de forma holística las facultades de las personas enfermas, de su familia y de su entorno.

Se trata, por tanto, de predecir los síntomas clínicos y la posible respuesta sociofamiliar y realizar la anticipación, entendiendo esta como la potenciación de la calidad de vida antes de que el deterioro se produzca. Siempre teniendo en cuenta la participación activa de la persona con ELA y su familia y el acceso a los activos que proporciona su entorno, incluidos los servicios sanitarios. Para todo esto es necesario una valoración exhaustiva del paciente que incluya ocupación, preferencias, intereses, capacidad de afrontamiento, y su ámbito relacional: redes sociales (características estructurales de las relaciones mantenidas por una persona), apoyo social (forma de ayuda que la persona puede recibir) y actividad social (frecuencia de contactos sociales que se mantienen en una determinada red, independientemente del apoyo recibido).

### 2. Trabajo Social en atención sanitaria. Objetivos.

- Reforzar el empoderamiento para la salud de las personas.
- Promover la corresponsabilidad.
- Garantizar la atención continuada integral de las personas con ELA y, en general, todas aquellas que requieran atención integral.
- Favorecer el enfoque intersectorial.

- Participar en el diagnóstico integral, prevenir el deterioro social y mejorar la calidad de vida de los y las pacientes con ELA.
- Promover la investigación de los factores sociosanitarios relacionados con la ELA.
- Potenciar la formación de los y las profesionales en los aspectos e implicaciones sociales de la ELA.

### 3. Procedimiento de intervención

**Una vez diagnosticada la enfermedad, la profesional de referencia derivará a la Unidad de Trabajo Social para la primera valoración.**

Es importante resaltar que esta atención deberá ser lo más temprana posible para lograr la máxima eficacia posible.

- Estudio y análisis de las demandas recibidas y necesidades detectadas con incidencia en el proceso de salud-enfermedad. En los casos de ELA se debe actuar no sólo de forma reactiva, atendiendo las derivaciones (desde las diferentes especialidades, AP y/o EGC), sino también de forma proactiva coordinando actuaciones con los Servicios de Neurología y/o Medicina Interna para la captación temprana de **las personas enfermas**.
- El proceso de diagnóstico social será realizado cuando el **o la** paciente tenga el diagnóstico establecido por profesionales del ámbito sanitario y como aportación global al plan de tratamiento. Para ello, serán relevantes variables sociales como aspectos relacionales de la persona, descripción de la unidad de convivencia, situación económica, condiciones de la vivienda. Muy importante es el análisis detallado de la unidad familiar y su autonomía y capacidad para afrontar los retos de la enfermedad, o bien si necesitan ayudas externas.
- Información, orientación y asesoramiento de las posibles alternativas y recursos existentes.
- Gestión y aplicación de recursos.
- Coordinación y derivación sociosanitaria.
- Ayuda a la **persona enferma** en su reinserción y aceptación de la enfermedad, facilitando la información comprensible y adaptada a sus necesidades.
- Intervención socio-familiar y prevención de situaciones de conflicto.
- Detección de situaciones de estrés mediante fórmulas grupales de intervención que desarrollen propuestas de ayuda mutua entre familias y autoayuda entre pacientes.
- Coordinación con el equipo asistencial.
- Promover la participación social y la comunicación con el movimiento asociativo.
- Participación en actividades de docencia e investigación relacionadas con la ELA.

#### 4. Papel del Trabajador Social en el equilibrio familiar.

En sus funciones, el Trabajador Social apoya y colabora con la familia **realizando el seguimiento de sus necesidades**. La intervención del Trabajo Social amplía la visión del diagnóstico y trata no sólo los problemas en la evolución de la enfermedad sino que incide en los factores sociales que afectan a esa persona (familiares, económicos, higiénicos, habitabilidad, equilibrio psicológico, apoyo en toma de decisiones, etc.) que influyen notablemente en el curso de la enfermedad en términos de calidad de vida.

Por tal motivo debe encontrarse cerca de la familia en todo momento. Para ello es imprescindible la coordinación entre los Trabajadores Sociales de sus centros de referencias más cercanos: Centro Hospitalario, Centro de Atención Primaria, Servicios Sociales Comunitarios y Asociaciones. Esta colaboración amplía el abanico de recursos disponibles, agiliza los trámites administrativos y va a priorizar las necesidades más urgentes y básicas.

La necesidad de adaptarse a los cambios que genera la ELA en un determinado paciente son de tal calibre que pueden producir un desequilibrio en el entorno familiar que el Trabajador Social puede detectar y proporcionar apoyo y ayuda interviniendo en algunas situaciones:

- Que uno de los miembros se identifique como cuidador principal e interrumpa la realización de sus funciones habituales.
- Que se produzcan alianzas entre el paciente y ese cuidador y se aíslen del resto.
- Que se sobreproteja al paciente y no se le facilite expresar sus miedos y deseos.
- Que otro miembro de la familia realice las funciones propias del paciente y pierda su rol familiar.
- Que la familia se aísla del resto de su red social y sus relaciones mermen.
- Que algún miembro de la familia decida, opine y tome decisiones por el paciente.

En cuanto a los recursos sociales, actuaciones y prestaciones que garantizan a todas las personas ayudas para mejorar la calidad de vida del paciente y de su entorno social, contamos con:

**5. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.** En el Anexo VI se recogen cuáles son las prestaciones y ayudas existentes de las que podría beneficiarse un paciente de ELA. Estas ayudas pueden ser ampliadas y detalladas por el trabajador o trabajadora social del centro de salud, por los servicios sociales, por el hospital de área o por las asociaciones de ELA. Además, existen exenciones y bonificaciones a las que pueden acceder las personas afectadas: IRPF, impuesto de sucesiones, deducciones por reformas en eliminación de barreras arquitectónicas, exenciones en impuestos de matriculación y circulación, etc.”

## 6. LAS ASOCIACIONES DE PACIENTES EN LA ELA. ELA ANDALUCÍA

ELA Andalucía es una ONG sin ánimo de lucro creada en 2005, Declarada de Utilidad Pública en 2012 y de ámbito andaluz. Con sede en Sevilla, nace de la iniciativa privada de un grupo de familiares con la finalidad de promocionar toda clase de acciones y actividades asistenciales, sanitarias y científicas en busca de un interés común y lícito como es luchar contra la ELA y mejorar el bienestar de las personas afectadas de ELA y sus familias.

La Asociación cumple una función de canalización hacia el itinerario sanitario y social que una persona debería cumplir tras recibir el diagnóstico, asesorando a la familia sobre los recursos socio-sanitarios disponibles y en relación a las decisiones importantes que deberán ir tomando a medida que la enfermedad avanza.

En este sentido, el apoyo emocional es decisivo para ayudar al afectado y a su familia a encarar la enfermedad, sintiendo que tiene un referente en el que poder apoyarse. En esta tarea, la Asociación cuenta con un plan de acogida, apoyo psicológico individualizado y Grupos de Ayuda Mutua para los cuidadores, con el fin de amortiguar el gran impacto emocional que supone recibir el diagnóstico de ELA.

Las actuaciones estratégicas de ELA Andalucía son:

1. Acogida y atención directa a las familias tras el diagnóstico de ELA
2. Potenciación de los servicios de la Asociación para afectados y sus familias
3. Promover la mejor atención socio-sanitaria para las personas con ELA
4. Defensa de los derechos y el bienestar de las personas con ELA

Además, la Asociación ELA Andalucía también gestiona sus propios recursos y servicios con el fin de paliar las carencias que desde la Administración Pública no se cubren:

1. Información y orientación sobre los recursos sociales públicos existentes para la discapacidad por la enfermedad
2. Asesoramiento y apoyo psicológico a la familia para afrontar el diagnóstico con la actitud más adaptativa
3. Atención Social y Psicológica On-line
4. Visitas domiciliarias
5. Red de apoyo entre familias y Grupos de Ayuda Mutua provinciales
6. Préstamo de material de ayuda para la autonomía día a día y sistemas para la comunicación.
7. Servicio de Fisioterapia Domiciliaria, cuando el presupuesto lo permite
8. Información sobre los avances en investigación y ensayos clínicos en marcha.
9. Contacto y citas de trabajo con todas las Unidades Interdisciplinares que atienden a las personas con ELA en todos los hospitales de Andalucía
10. Programa de Voluntariado
11. Campañas de sensibilización social en relación a la Esclerosis Lateral Amiotrófica



12. Página web [www.elaandalucia.es](http://www.elaandalucia.es) con información actualizada de todo lo que acontece en la ELA en España y en el mundo. Mediante nuestro boletín trimestral y Newsletter
13. Información, contacto y comunicación constante con las familias por todos los medios disponibles: telefónico, correo electrónico, redes sociales y página web

**La Asociación ELA ANDALUCIA** tiene su lugar físico de atención a las familias en:

C/ Fray Isidoro de Sevilla nº 1, planta 2, módulo 201 E-F, 41009 Sevilla

Tlfno: 954 343 447 - 628 099 256 ó WhatsApp

Mail: [ela.andalucia@gmail.com](mailto:ela.andalucia@gmail.com)

Página web: [www.elaandalucia.es](http://www.elaandalucia.es)

Facebook: ELA Andalucía Asociación

Twitter: @ela\_andalucia

**Puntos clave:**

- Contacto precoz con los profesionales de Trabajo Social más cercanos al lugar de residencia del paciente (Centro de Salud, Asuntos Sociales, Servicios Sociales Comunitarios).
- Solicitar los recursos necesarios una vez que el diagnóstico de ELA sea definitivo.
- Informar de los recursos existentes cuando vayan apareciendo las dificultades.
- Contactar con la Asociación de pacientes y familiares de ELA que exista en la localidad o Autonomía.

## X. AYUDAS TÉCNICAS A LA COMUNICACIÓN EN LA ELA

### 1. Introducción:

**Comunicarse es vital para las personas.** Debido a las características propias de la ELA, la capacidad del habla puede verse afectada. El **Logopeda** es el especialista que trabaja sobre el habla, la deglución y la comunicación en general. La ELA de tipo bulbar es la que generalmente incide desde el primer momento sobre las funciones de la comunicación, la deglución y la respiración.

Según los expertos, es aconsejable iniciar la terapia incluso antes de la instauración de los síntomas con vistas a evitar un deterioro superior a lo deseable. En fases iniciales, el paciente puede incluir **ejercicios respiratorios y su aplicación a la voz, ejercicios de movilidad cervical y orofaríngea, trabajo articulatorio de voz y de respiración.**

Lo ideal, en los Centros que dispongan de estos profesionales, es que el médico rehabilitador sincronice estrategias de tratamiento y objetivos asistenciales con el logopeda para tratar los problemas relacionados con la comunicación y la deglución en los pacientes con ELA.

**Cuando la ELA avanza** y se observan signos evidentes de mayor afectación que repercuten de manera importante en la inteligibilidad del habla, se debe optar por los **Sistemas Aumentativos o Alternativos de Comunicación (SAAC)** que complementen o sustituyan al lenguaje oral.

Estos sistemas son dispositivos tecnológicos que nos **ayudan a comunicarnos cuando el habla oral se hace difícil o imposible** y, además, **no se pueden mover las manos para escribir.**

**La comunicación en la ELA, siempre es posible.** Existe una amplia gama de sistemas alternativos que se adaptan muy bien a las necesidades y capacidades que conserva el usuario y ayudan al éxito de la comunicación.

### 2. Sistemas de comunicación según capacidades:

- **Voz**

En los casos en los que el volumen de voz se ve reducido no siendo audible, pero si existiendo movilidad de la lengua y reducida disartria, se recomienda el uso de un **amplificador de voz** como sistema aumentativo de comunicación.

- **Movilidad en dedos**

Si la comunicación oral no es posible, pero si mantiene suficiente movilidad de las extremidades superiores, se optará desde comunicadores básicos (ej.: **paneles de comunicación**) hasta sistemas de comunicación tecnológicamente más avanzados, como el **Type and Speak** para Android en tableta y teléfono móvil.

Si la pérdida de voz es completa y usa la tecnología para comunicarse, un **altavoz bluetooth** es apropiado para la buena relación con los demás.

Para personas de avanzada edad no diestras en el uso de nuevas tecnologías, el terapeuta y la familia crearán **paneles o libretas de comunicación** según los intereses comunicativos del paciente y, partiendo de un número reducido de pictogramas para ir aumentando según sus demandas comunicativas y según vayan adquiriendo destrezas en el uso de este tipo de comunicadores.

Es adecuado ir introduciendo progresivamente un sistema de **voz digitalizada**, para lo cual existen algunos programas gratuitos y diseñados a tal fin para teléfonos móviles, tabletas y ordenadores. De esta forma, se evita una sustitución brusca de la comunicación oral que avanza hacia un sistema alternativo de comunicación en el que el afectado siempre es el protagonista de este proceso y, así se evitan rechazos del paciente a que su voz sea sustituida de forma repentina por una voz mecánica.

- **Control de la cabeza**

En los casos en los que no exista movilidad de las extremidades superiores, pero conserven movilidad en el cuello, se entrenara a la persona en el uso de sistemas alternativos a través de la cabeza (**eViacam, SmartNav, Eva Facial Mouse** o las **Gafas laser**).

- **Mirada**

Cuando la persona ha perdido la movilidad en el cuello y en las extremidades superiores e inferiores, la forma de poderse comunicar como medio alternativo serán dispositivos controlados a través del movimiento ocular, con tecnología; **Tobii** e **Irisbond Primma** o **Duo** y, sin tecnología, **paneles de comunicación** con la mirada.

En definitiva, el **objetivo de todos** ellos es potenciar **la Autonomía Personal y la calidad de vida individual y familiar**. La comunicación es vida, es vestir esa idea que nos ronda, expresar problemas o preocupaciones, opiniones, agradecimientos... es mantener relaciones familiares y sociales con toda su riqueza.

La **Asociación ELA Andalucía ofrece información, asesoramiento y valoración** de los soportes o dispositivos más adecuados según la fase de la enfermedad en la que se

encuentre el paciente y **además cuenta con un sistema de préstamo para sus socios:** Paneles de comunicación, timbres inalámbricos, smartnav, tablet, Irisbond, controladores de entorno, etc. (Anexo VII: Tríptico Dispositivos de ayuda a la comunicación)

#### **Enlaces de interés**

- Irisbond duo: <http://www.irisbond.com/productos/irisbond-duo>
- Asociación Andaluza de Esclerosis Lateral Amiotrófica: <http://www.elaandalucia.es/>
- SmartNav: <https://www.naturalpoint.com/smartnav/>

#### **Bibliografía**

- **Basil, C; Puig de la Bellacasa, R.** (Eds.) (1999). Comunicación aumentativa. Curso sobre sistema y ayudas técnicas comunicación no vocal 2º Edición. Madrid IMSERSO
- **Gardeazabal, L.** (Eds.) (1989). Aplicaciones del ordenador y de las nuevas tecnologías en la ayuda a personas con discapacidad. San Sebastián; Servicio Editorial Universidad del País Vasco.

## 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 penosas<sup>1</sup>.

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 agónica<sup>2</sup>, 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 <sup>3,4</sup>, 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).<sup>6</sup>

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 benzodicepinas, 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 <sup>7,8</sup>, 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 <sup>(7)</sup>

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 <sup>7,9,10</sup>

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](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](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](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](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](http://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.

## XII. ASPECTOS ÉTICOS Y JURÍDICOS EN LA ASISTENCIA A PACIENTES CON ELA

Los principales problemas éticos que se plantean en la asistencia a personas con ELA y sus familias están relacionados con la indicación y el consentimiento de medidas de soporte vital, por limitación del esfuerzo terapéutico (no inicio o retirada por considerarlas fútiles), por rechazo de tratamiento (posible negativa por parte del paciente) y la sedación paliativa en caso de síntomas refractarios (1).

En cuanto al marco jurídico debemos resaltar las normas contenidas en la Ley 41/2002 de Autonomía del Paciente, y en la Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte.

### 1. Información sobre el diagnóstico y pronóstico de la ELA

La dificultad para un diagnóstico de certeza (ver capítulo de presentación clínica y proceso diagnóstico) y la prudencia respecto a la información en caso de incertidumbre sobre una enfermedad progresiva y grave (ver capítulo de factores pronósticos), plantean un conflicto si se retrasa el diagnóstico y es necesario informar para planificar medidas de soporte. Ya se ha comentado en el capítulo anterior que la información es un proceso gradual, no un acto único, donde resulta imprescindible la valoración de las preferencias del paciente respecto a: a) el grado en que desea ser informado; b) si quiere participar en las decisiones respecto a sus tratamientos, c) si quiere hacer partícipe a su familia, d) si prefiere no ser informado y delegar en un representante la participación en las decisiones y e) los posibles cambios en esas preferencias a lo largo de la enfermedad

### 2. Consentimiento informado(2)

El consentimiento informado debe entenderse como un proceso deliberativo, en el que se proporciona información gradual al paciente para que pueda tomar las mejores decisiones posibles, desde el respeto a sus deseos, valores y creencias. Normalmente el consentimiento será verbal y deberá quedar registrado en un documento o en la historia clínica.

El proceso deliberativo en la ELA está condicionado por el pronóstico de supervivencia limitada, la necesidad de medidas de soporte vital, porque con frecuencia afecta la capacidad de comunicación oral, y porque puede cursar con deterioro cognitivo que afecte a la capacidad de tomar decisiones.

Por otro lado, el consentimiento informado requiere información comprensible, voluntariedad (ausencia de coacción) y capacidad 3. Y también hay que tener en cuenta que en el proceso de consentimiento informado y planificación anticipada, puede estar presente el sesgo que los factores emocionales introducen en nuestras decisiones y preferencias de futuro, y los cambios que se producen en las distintas fases de adaptación a la enfermedad 4,5. Las fases de adaptación descritas por Kubler Ross para el cáncer en fase terminal, pueden ser superponibles a las de adaptación a la ELA. Son las fases de negación, rabia o ira, pacto, depresión y aceptación, que no ocurren necesariamente en esa secuencia, ante lo cual se recomienda:

- Valorar reiteradamente las preferencias del paciente a lo largo de la enfermedad. El paciente tiene derecho a cambiar cuando lo considere oportuno. La Planificación Anticipada de Decisiones (PAD) tiene preferencia sobre una Declaración de VVA realizada previamente.
- Reforzar el apoyo emocional y la comunicación antes de tomar una decisión
- Mejorar la formación en habilidades de comunicación 6.

Es importante determinar una posible incapacidad para decidir si se sospecha una demencia fronto-temporal, que deberá ser analizada por profesionales expertos en valoración neurocognitiva (ver capítulo de neurología), aunque una afectación cognitiva no tiene por qué incapacitar al paciente para dar su consentimiento y tener en cuenta sus preferencias. En caso de duda debe primar la consideración del paciente como capaz.

Determinar una posible incapacidad es responsabilidad del facultativo que atiende al paciente apoyándose en la consulta a otros especialistas. Para ello se debe evaluar si tiene dificultades para comprender la información, si retiene defectuosamente dicha información, si no utiliza la información de forma lógica, si falla en la apreciación de las posibles consecuencias de las diferentes alternativas, y si no logra tomar finalmente una decisión o comunicarla.

En caso de incapacidad, o si el paciente expresa su preferencia de no ser informado y delega en otra persona la participación en las decisiones, se recurre al consentimiento por representación, cuyo criterio principal debe ser el respeto a las preferencias expresadas por el paciente previamente. Si se desconocen, se seguirá el criterio de juicio sustitutivo, es decir, lo que la representante estima que habría preferido el paciente si se encontrara capaz (consentimiento implícito). Si se desconocen ambos, se recurre al criterio de mayor beneficio, lo que el representante considera más beneficioso para el paciente, en cantidad y calidad de vida.

El consentimiento para la sedación paliativa no necesita la firma de un documento de consentimiento informado. Se recomienda que se plasme por escrito en la historia clínica

(ver capítulo de Cuidados Paliativos). Existe la obligación por parte del profesional de consultarlo el registro de Voluntades Vitales Anticipadas, por si ya está explicitado en el documento (DVVA) por parte de la persona afectada de ELA.

### **3. Registro de Voluntad Vital Anticipada (VVA)**

En Andalucía existe un registro de VVA. El paciente que quiera registrar su voluntad puede hacerlo en uno de los puntos habilitados a tal fin en hospitales y Centros de Salud. El Portal de Salud de la Junta de Andalucía proporciona información completa al respecto.

El artículo 19 de la Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las Personas ante el Proceso de la Muerte, establece los deberes que tienen los profesionales ante la VVA:

a) proporcionar información y asesoramiento al respecto, incluida la recomendación, indicación o consejo, reflejando los deseos de la persona en relación a la actuación sobre el final de la vida, en caso de no ser capaz de decidir, b) respetar los valores e instrucciones registradas y c) consultar la existencia de VVA en el registro y su contenido, bien sea por vía telemática o mediante una llamada a Salud Responde (telf. 902 505 060),

A medida que se agrava la situación del paciente, no es recomendable el registro de un DVVA y si la PAD, registrada en la historia clínica por los profesionales que atienden al paciente. Tanto el DVVA como la PAD debe contener las preferencias del paciente sobre al menos cuatro cuestiones:

- Alimentación a través de sonda (normalmente de gastrostomía),
- Ventilación mecánica (normalmente no invasiva, excepcionalmente ventilación invasiva mediante traqueotomía),
- Sedación paliativa en caso de síntomas refractarios (especialmente la disnea y síntomas neuropsicológicos),
- Identificación de la persona que lo representará en la toma de decisiones en caso de incapacidad.

### **4. Limitación del esfuerzo terapéutico (LET) y rechazo de tratamiento (7)**

La LET es un término bastante aceptado en nuestra lengua, que se refiere a la retirada o el no inicio de medidas terapéuticas porque el profesional sanitario las considera fútiles, porque sólo consiguen prolongar la vida biológica, pero sin posibilidad de recuperación funcional, y con una mínima calidad de vida para el paciente. Se suele referir a la retirada o no inicio de tratamientos de soporte vital, aunque no exclusivamente.

La LET es una indicación médica, de la cual se debe hacer partícipe al paciente y/o a la familia.



La indicación de LET se basa en la consideración de la futilidad de las medidas de soporte vital. La definición más precisa de futilidad (Schneiderman, Jecker y Jonsen 8,9) es la actuación profesional cuya aplicación está desaconsejada en un caso concreto por no ser clínicamente eficaz (comprobado de forma estadística), no mejorar el pronóstico, no mejorar síntomas o enfermedades intercurrentes o porque produciría previsiblemente efectos perjudiciales desproporcionados respecto al beneficio esperado para el paciente, o sus condiciones familiares, económicas

El Rechazo de Tratamiento es otra modalidad de limitación de tratamientos de soporte vital. En este caso es el paciente quien tiene la iniciativa de no iniciar o retirar las medidas de soporte, y se lo comunica al equipo asistencial.

En ambos casos se debe informar adecuadamente al paciente y su familia de las consecuencias de dicho rechazo y continuar la atención con otras medidas adaptables a su situación.

## 5. Aspectos jurídicos

**La ley 41/2002 de Autonomía del paciente.** Es el marco legal que regula en España los derechos y obligaciones en materia de autonomía del paciente e información y documentación clínica. Los artículos mas relevantes son:

- |  |
|--|
| <p><b>Artículo 4, sobre el derecho a la información.</b> Los pacientes tienen derecho a:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Conocer, ante cualquier actuación en su salud, toda la información disponible.</li> <li>- Tener respeto a su voluntad de no ser informada.</li> <li>- La información, como regla general, se proporcionará verbalmente.</li> <li>- Se dejará constancia en la historia clínica.</li> <li>- Comprenderá como mínimo la finalidad y la naturaleza de cada intervención, sus riesgos y sus consecuencias.</li> </ul>  |
| <p><b>Artículo 5, sobre el derecho a la información,</b> establece que:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- El titular de ese derecho es el paciente.</li> <li>- También serán informadas las personas vinculadas a él, si el paciente lo permite de manera expresa o tácita.</li> <li>- Cuando el paciente carezca de capacidad para entender la información, ésta se pondrá en conocimiento de las personas vinculadas a él por razones familiares o de hecho.</li> <li>- El derecho de los pacientes a la información puede limitarse por la existencia acreditada de un estado de necesidad terapéutica ("Privilegio Terapéutico"). Un abuso no justificado de esta excepción puede llevar a una "conspiración de silencio".</li> </ul> |

**Artículo 8**, sobre el consentimiento informado, establece que

- Toda actuación en el ámbito de la salud de un paciente necesita su consentimiento libre y voluntario una vez recibida la información y valorado las opciones posibles.
- El consentimiento será verbal por regla general.
- Se prestará por escrito en caso de intervención quirúrgica, procedimientos invasivos, y procedimientos que suponen riesgos o inconvenientes de notoria y previsible repercusión.
- El paciente puede revocar su consentimiento en cualquier momento.

**Artículo 9**, considera la posibilidad de que el paciente renuncie a recibir información. Cuando el paciente manifieste expresamente su deseo de no ser informado:

- Se respetará su voluntad, haciéndolo constar documentalmente sin perjuicio de la obtención de su consentimiento para la intervención.
- Se otorgará el consentimiento por representación cuando el paciente no sea capaz, a criterio del médico responsable.
- Si carece de representante legal, el consentimiento lo prestarán las personas vinculadas a él por razones familiares o de hecho.

### La Ley 2/2010 de Derechos y Garantías de las personas ante el proceso de la muerte.

**Artículo 5** define la Limitación del Esfuerzo Terapéutico (LET), retirada o no instauración de una medida de soporte vital o de cualquier otra intervención que, dado el mal pronóstico de la persona en términos de cantidad y calidad de vida futuras constituye, a juicio de los profesionales sanitarios implicados, algo fútil, que solo contribuye a prolongar en el tiempo una situación clínica carente de expectativas razonables de mejoría.

**Artículo 10** regula la toma de decisiones en caso de incapacidad de hecho, que se realizará, sin perjuicio de lo que pudiera decidir la autoridad judicial, siguiendo este orden:

- 1º por la persona designada específicamente a tal fin en la declaración VVA;
  - 2º por la persona que actúe como representante legal;
  - 3º por el cónyuge o persona vinculada por análoga relación de afectividad;
  - 4º por los familiares de grado más próximo, y dentro del mismo grado, el de mayor edad.
- El ejercicio de los derechos de los pacientes en situación de incapacidad se hará siempre buscando su mayor beneficio y el respeto a su dignidad. Para la interpretación de la voluntad de los pacientes se tendrán en cuenta sus deseos expresados previamente, pero también los que hubiera formulado presuntamente en caso de encontrarse ahora en situación de capacidad (Voluntad implícita).

**Artículo 21** establece deberes respecto a la LET.

- El médico responsable de cada paciente limitará el esfuerzo terapéutico cuando la situación clínica lo aconseje, evitando la obstinación terapéutica.
- La justificación de la limitación deberá constar en la historia clínica.
- Dicha limitación se llevará a cabo oído el criterio profesional del enfermero responsable de los cuidados, y requerirá la opinión coincidente de, al menos, otro médico de los que participen en su asistencia.
- La identidad de dichos profesionales, y su opinión, serán registradas en la historia clínica.
- Debemos tener en cuenta otros aspectos ético-legales que, aunque comunes con otras circunstancias, adquieren especial importancia en el final de la vida, como el derecho a la intimidad y confidencialidad, la prestación de cuidados paliativos integrales, la habitación individual o el acompañamiento.

**Puntos Clave**

1. El consentimiento informado es un proceso de diálogo, que conlleva un documento escrito en determinados casos.
2. Se recomienda preguntar las preferencias respecto al grado de información y participación en las decisiones que desea el paciente. La información se puede graduar. Si el paciente lo prefiere, o si no es capaz, se recurre al consentimiento por representación.
3. Habría que “demostrar” la incapacidad (sospecha de demencia fronto-temporal u otras) mediante valoración neuropsicológica del facultativo responsable, que puede consultar a otros especialistas.
4. Se recomienda una planificación anticipada de decisiones, que podría plasmarse en un registro de la Voluntad Vital Anticipada.
5. La planificación anticipada debería incluir: alimentación a través de sonda, ventilación mecánica, sedación paliativa en caso de síntomas refractarios, identificación del representante en caso de incapacidad.
6. La indicación de limitación de esfuerzo terapéutico por parte del médico, o el rechazo de tratamiento por el paciente, pueden incluir la retirada o el no inicio de medidas de soporte vital como la alimentación por sonda o la ventilación mecánica.

**Bibliografía**

1. 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.
2. Simón Lorda P, Júdez Gutierrez J. Consentimiento Informado. Medicina Clínica 2001;117(3): 99-106

3. Simón Lorda P. La capacidad de los pacientes para tomar decisiones: una tarea todavía pendiente. Rev. Asoc. Esp. Neuropsiquiatría. 2008; XXVIII(102):325-348.
4. Gracia Guillén D. Ética de la Limitación de Esfuerzo Terapéutico. Anales de la Real Academia Nacional de Medicina. Madrid 2014. Depósito Legal: M. 5.0201958. I.S.S.N. 0034-0634
5. Laraine W, Moss MS, Hoffman Ch. Affective Forecasting and Advance Care Planning. Journal of Health Psychology 2009; 14 (3): 447-456
6. Ministerio de Sanidad. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos. 2008.
7. Simón Lorda P, Barrio Cantalejo IM, Alarcos Martínez F, Barbero Gutiérrez FJ, Couceiro A, Hernando Robles P. Ética y muerte digna: Propuesta de consenso sobre un uso correcto de las palabras. Revista Española de Calidad Asistencial. 2008; 23(6): 271-85.
8. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: its meaning and ethical implications. Ann Intern Med 1990; 15;112(12):949-54
9. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: response to critiques. Ann Intern Med 1996; 15;125(8):669-74.

## XIII. ORGANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA A LA ELA EN ANDALUCÍA

En el año 1999 se publicaron por primera vez los estándares de calidad que debían cumplirse en la atención clínica al paciente con ELA (Neurology 1999). La conclusión fue que la asistencia por un equipo multidisciplinar era la medida más eficaz para mejorar la calidad de vida de los pacientes y prolongar la supervivencia.

Desde entonces se han realizado múltiples estudios sobre la eficacia del tratamiento clínico en la ELA en diferentes poblaciones y centros y la conclusión sigue siendo la misma: **TODOS LOS PACIENTES DEBEN SER ATENDIDOS POR UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR** (Neurology 2001, JNNP 2003, Neurology 2005, ALS and other motor neuron disorders 2004, ANN 2009, Nature Rev Neurol 2016).

Es por tanto responsabilidad de todos los agentes implicados asegurar que todo paciente diagnosticado de ELA en Andalucía sea atendido por un equipo multidisciplinar.

### 1. Características de la atención multidisciplinar a la ELA

La atención multidisciplinar debe llevarse a cabo por diferentes especialistas, que no especialidades, ya que deben ser profesionales identificados, por su formación, su experiencia y su implicación con la enfermedad.

Para proveer atención especializada integral, a personas afectadas por ELA se debe contar con:

- *Enfermería Gestora de Casos Hospital:* imprescindible como eje del funcionamiento de la Unidad a todos los niveles
- Neurología
- Neumología
- Rehabilitación
- Fisioterapia Motora y Respiratoria
- Nutrición / Digestivo
- Salud Mental
- Cuidados Paliativos
- Trabajo Social Hospital

Con la cooperación necesaria, a tiempo parcial o completo, de los siguientes profesionales:

- Psicólogo con formación en Neuropsicología
- Neurofisiología clínica
- Genética
- Logopedia
- Terapia ocupacional
- Cuidados Críticos y Urgencias Hospital y Prehospitalario
- Asociaciones de Pacientes

En coordinación con:

- Enfermería Gestora de Casos Comunitaria
- Equipos de Hospitalización Domiciliaria
- Medicina de Familia y Comunitaria
- Trabajo Social Comunitario
- Empresa Terapias Respiratorias

La atención multidisciplinar se debe realizar en un régimen de cita única en un espacio expresamente habilitado para ello. De esta forma el paciente será evaluado por todos los especialistas necesarios en un espacio único. La EGC coordinará la atención de los especialistas y las otras funciones descritas en capítulos previos.

Es recomendable que los diferentes especialistas registren su evaluación en una hoja de evolución común en la Historia Digital (habilitando a tal efecto un episodio de consulta específico para la ELA). De esta forma, se evitan evaluaciones reiterativas y al paciente

se le da un único informe de consulta que recoge la valoración e indicaciones de todos los especialistas.

## **2. Organización de las Unidades de ELA en el SSPA**

El objetivo de este documento es adaptar las recomendaciones establecidas a la distribución geográfica de nuestra comunidad autónoma y a la estructura actual del SSPA. de la manera más eficiente posible.

Nuestra Comunidad Autónoma tiene una población numerosa y en una gran extensión geográfica, lo que puede dificultar la accesibilidad a las Unidades de ELA.

Por otra parte, disponemos de una red de Centros Sanitarios con múltiples niveles: Hospitales Regionales, de Especialidades, Comarcales y CHARES que pueden facilitar la atención asistencial pero que hacen imprescindible potenciar la coordinación y tener en cuenta algunas carencias como el que la mayoría de Hospitales Comarcales no cuenta con Neurología entre sus especialidades.

La propuesta de organización en nuestra Comunidad Autónoma para la atención a los pacientes con ELA que nos parece más racional y eficiente con los recursos actualmente disponibles debe contar con:

**A. Una Unidad de ELA de Referencia** en Andalucía, con designación de CSUR (Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud) y ERN (European Reference Network) de Enfermedades Neuromusculares (EURONMD).

Las funciones de esta Unidad son:

- a) Apoyo al diagnóstico.** Todos los pacientes con ELA en Andalucía tendrán la posibilidad de acudir, al menos una vez a lo largo del proceso asistencial, para ser evaluados de forma presencial (diferente a 2º opinión).
- b) Diagnóstico genético y consejo genético** (ELAs familiares)
- c) Valoración Neuropsicológica,** esencial para la detección precoz de la demencia Frontotemporal y otros trastornos cognitivos.
- d) Asesorar a Atención Primaria y Comarcales** en la organización de la asistencia a la ELA, estableciendo una vía de contacto continuo y fluido, potenciando la telemedicina.
- e) Formación** de profesionales de otros centros que vayan a formar parte de un Equipo Multidisciplinar.
- f) Valoración y coordinación de los ensayos clínicos,** asesorando al resto de Unidades y a la Asociación.

- g) Hoja Clínica en Diraya COMÚN** en toda Andalucía. Proponemos una hoja de registro normalizada que facilite el registro y explotación de datos.
- h) Garantizar** junto con la Consejería de Salud la aplicación de una guía asistencial común, así como su difusión y actualización para que sea una herramienta útil y dinámica
- i) En cada uno de los centros** donde se trata adecuadamente a los pacientes con ELA existen de forma continua iniciativas y experiencias de innovación particulares, muchas de las cuales merecen ser incorporadas a la práctica clínica habitual del resto de Unidades. La Unidad de Referencia tendría como una de sus funciones **valorar el impacto de las iniciativas locales** y, en caso de resultar de cumplir criterios de calidad y de utilidad para la comunidad ELA, **difundirlas e implantarlas**.

**B.** Garantizar al menos una Unidad de ELA con Equipo Multidisciplinar completo por provincia: una Unidad en TODOS los Hospitales Regionales y en el principal Hospital de Especialidades de la provincia donde no exista Hospital Regional. Estas Unidades Provinciales tendrán como referente a la Unidad de ELA de Referencia en Andalucía.

Estos equipos multidisciplinares deben configurar una Unidad con todos los efectivos. El equipo nuclear debe reunirse de forma periódica, siendo recomendable que también lo haga el equipo ampliado. Se establecerán acuerdos formales entre las Unidades y los distintos profesionales para garantizar el acceso de los pacientes a todos los servicios necesarios.

**C. Equipos multidisciplinares para el seguimiento** del tratamiento en los Hospitales Comarcales, una vez el paciente ha sido diagnosticado en su Unidad de ELA Provincial correspondiente. Los especialistas de estos equipos tendrán como referente a su correspondiente Unidad de ELA Provincial.

Es recomendable que en los Hospitales Comarcales / de Especialidades se organice la atención a los enfermos de ELA de forma similar a las UM Provinciales con el equipo de especialistas necesario para la asistencia al paciente cerca del domicilio: Neumología, Nutrición, Fisioterapia, Cuidados Paliativos.

Este equipo estará coordinado también por la EGC y debe trabajar en estrecha colaboración con el equipo de Atención Primaria. La EGC tendrá acceso directo y fluido a la EGC de la UM Provincial y al Centro de Referencia.

Una vez iniciado el seguimiento las visitas se realizarán como mínimo cada 3 meses y deberán ser en acto único.

### 3. Circuito del paciente

Dependerá del tipo de hospital que le corresponda por zona. En cualquier caso, siempre incluirá al menos una visita en la Unidad de ELA Provincial correspondiente, aunque el seguimiento lo haga en su Hospital Comarcal. El tener una valoración en el principal hospital de la provincia y el constatar que sus médicos responsables estarán en contacto continuo con la Unidad Provincial a través de la EGC, disminuiría el temor e inseguridad lógicos ante el diagnóstico de ELA, una enfermedad de pronóstico fatal sin tratamiento disponible.

**Fase I:** Todo paciente que consulte a su **MAP** o cualquier otra especialidad (Medicina Interna, ORL, Traumatología, Neumología, etc) con alguno de estos cuadros sindrómicos deberá ser derivado con carácter preferente al Servicio de Neurología que le corresponda:

1. Disartria / disfagia progresiva
2. Debilidad progresiva + hiperreflexia (si se dispone de una RNM normal)
3. Debilidad progresiva + atrofia muscular + fasciculaciones objetivadas por el médico
4. Insuficiencia respiratoria restrictiva de causa desconocida
5. Datos de afectación de neurona motora difusos en EMG

Resaltamos el término PROGRESIVO. Si los síntomas se han iniciado de forma aguda no corresponden a un proceso compatible con ELA

A estos pacientes se les designará con un *CÓDIGO ELA* desde el momento de la primera derivación, que dará preferencia para la consulta y para las pruebas complementarias, estableciendo un periodo máximo de espera de 1 mes tanto para la visita con el Neurólogo como para la realización de cualquier prueba. El objetivo es garantizar la equidad, accesibilidad y el diagnóstico precoz.

**Fase II:** Hoja de derivación llega a **Neurología General (NG)** de su zona y será citado con una demora máxima de 1 mes. Una vez visto en NG, se solicitarán pruebas complementarias, que se identificarán también con el CODIGO ELA y se realizarán con una demora máxima de 1 mes.

Como mínimo debe solicitarse:

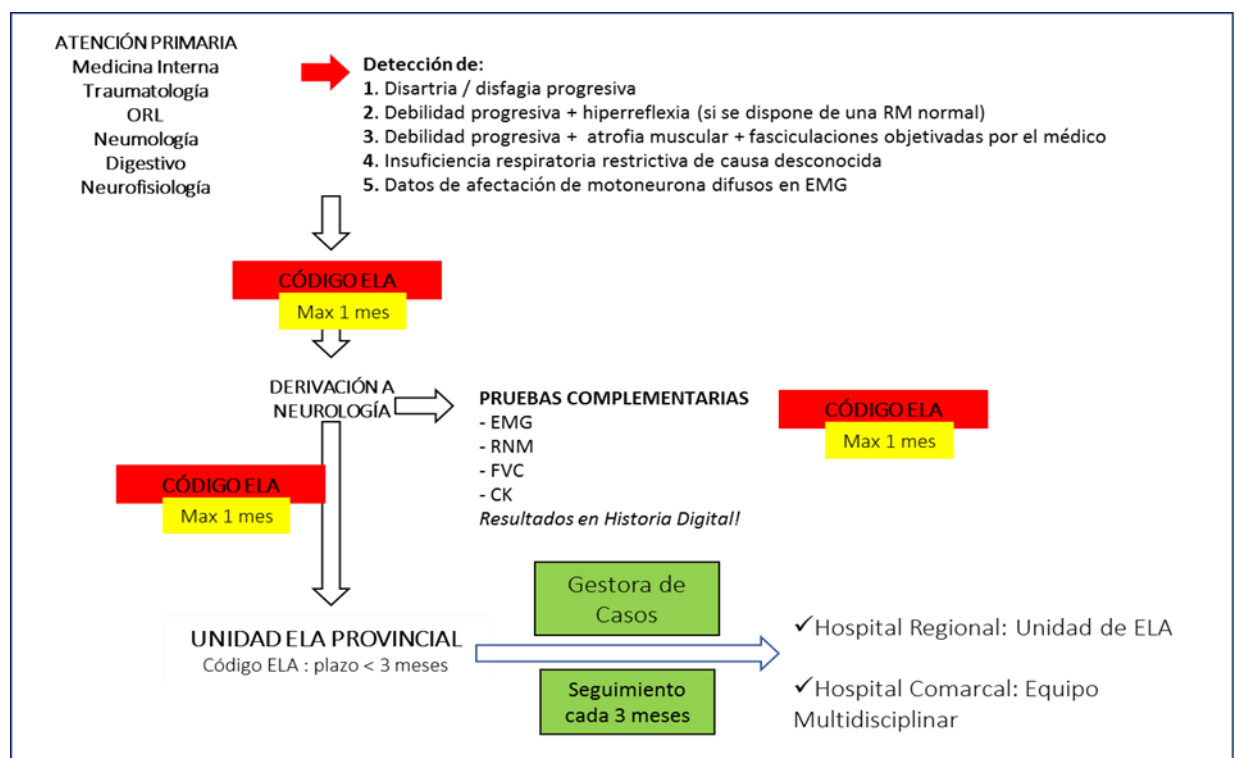
- EMG y ENG: debe incluir conducciones sensitivas y motoras y estudio de aguja de músculos proximales y distales en MMSS y MMII.



- RNM: craneal y cervical siempre. Añadir dorsal si la afectación es exclusiva de MMII
- HC a Neumología: pruebas de función respiratoria para detectar una posible afectación restrictiva
- Análisis con CK (puede aumentar levemente por la denervación)
- Otras pruebas a criterio del Neurólogo.

Se revisarán los resultados de nuevo en NG, asegurando que todos los resultados están en la Historia Clínica Digital (DAE), si no es posible, proporcionaremos una copia de la prueba e informe en mano a todo paciente con Código ELA. La revisión de pruebas no será posterior a 1 mes desde su realización.

Si se confirma el diagnóstico derivar a Unidad de ELA Provincial donde será citado en el plazo máximo de 1 mes.

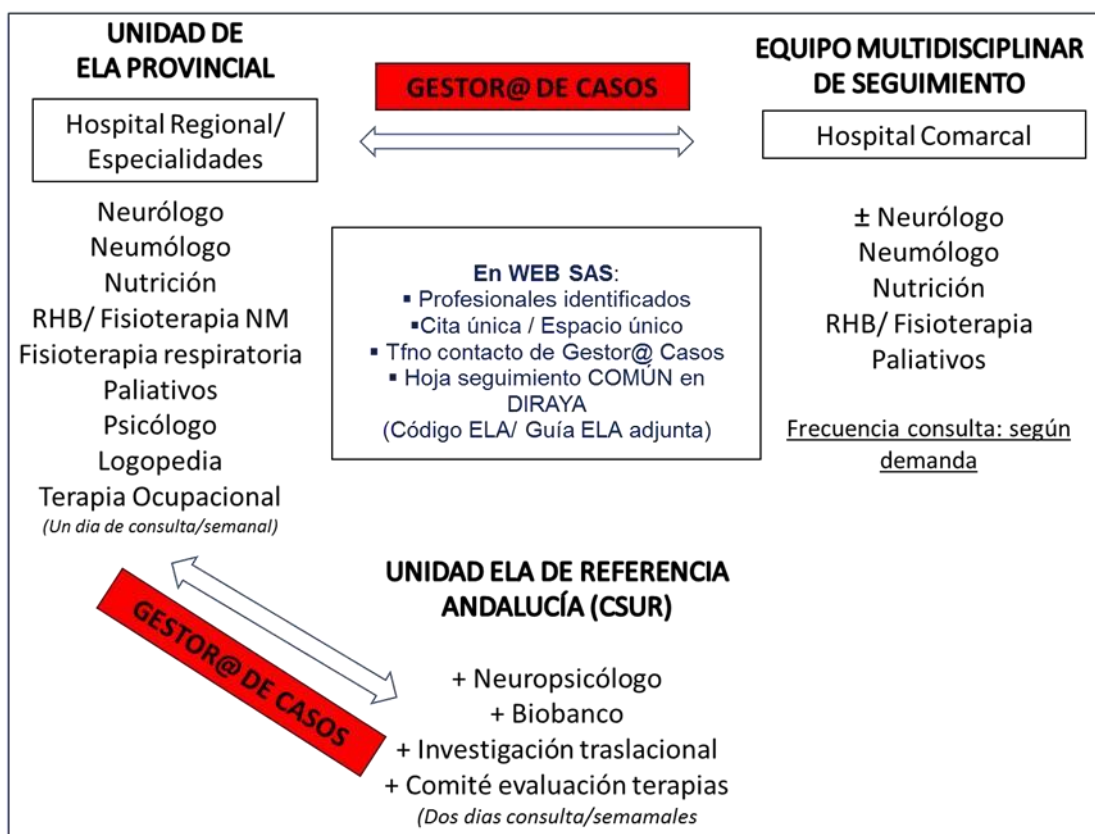


**Fase III.** En la **Unidad de ELA Provincial** el paciente será visto en un plazo máximo de 3 meses desde la asignación inicial de Código ELA. En la Unidad se confirmará el diagnóstico, se completará el estudio, si lo requiere, con nuevas pruebas y se valorarán todos los aspectos susceptibles de ser tratados por el Equipo Multidisciplinar. Se pautará el tratamiento sintomático indicado.

Si el hospital del área del paciente es un Comarcal, la derivación a su hospital de área para continuar seguimiento se realizará siempre a través de la EGC, que programará las visitas en acto único.

**Fase IV.** El paciente podrá ser derivado para valoración en la Unidad de Referencia de Andalucía bien a requerimiento propio o a iniciativa de la Unidad Provincial por cualquier motivo que se considere relacionado con aspectos clínicos, especialmente valoración neuropsicológica, estudio genético o dudas en el diagnóstico.

Además, se realizará seguimiento de pacientes que participen en ensayos clínicos y se extraerán muestras biológicas para mantener en el Biobanco.



#### 4. Registro

La documentación, codificación y registro de enfermedades son tareas que, especialmente en las enfermedades de baja prevalencia, nos permiten:

- ° tener datos fiables sobre la epidemiología e historia natural de la enfermedad,
- ° conocer la carga sanitaria y social que suponen para una población,
- ° diseñar circuitos de atención a las personas afectadas,
- ° evaluar la calidad de la atención prestada,
- ° desarrollar programas de prevención, control o investigación de la enfermedad.

En relación con la ELA estas tareas se concretan en:

**Codificación y documentación:** Tanto las historias clínicas como los informes de alta deben reflejar de manera clara, específica y no ambigua, el diagnóstico de ELA y otros necesarios para la codificación en CMBD; también deben incluirse otros diagnósticos o procedimientos si ayudan a comprender el proceso del paciente. El objetivo es facilitar la recuperación de datos. El **código CIE-9** para ELA es **335.20**. El **código CIE-10** para ELA es **G12.2**. Complimentación del CMBD al alta hospitalaria.

##### Cumplimentación Diraya

En Atención primaria se cumplimentarán adecuadamente en Diraya las variables **código CIE-9** que completarán con el código 335.20, **Diagnóstico\_CIE9** en la que buscarán "Esclerosis Lateral Amiotrófica" y la variable **Diagnóstico Juicio Clínico** que cumplimentarán manualmente indicando el diagnóstico que motiva la consulta, pero siempre añadiendo que se trata de un paciente afecto de ELA.

También, si está disponible, se cumplimentará Diraya hospitalización, consultas externas y urgencias.

##### Registros hospitalarios/Unidad de Referencia

La Unidad de Referencia del SSPA debe disponer de un registro de pacientes con ELA atendidos en ella. Este registro debe estar actualizado, disponible y accesible para su consulta.

El registro debe estar en el ámbito de los sistemas de información del hospital. De manera transitoria, cualquier archivo actual en formato electrónico debe estar bajo las medidas generales de seguridad informática y de protección de datos del hospital. El registro debe contener toda aquella información imprescindible y relevante que facilite la consecución de los objetivos arriba planteados.

#### 5. Recomendaciones / Áreas de Mejora

- Creación de un **Código ELA** que se adjudicaría al paciente desde que hay una sospecha diagnóstica.

Objetivo: llegar a alcanzar una demora diagnóstica máxima de 3 meses desde la primera sospecha hasta la confirmación del diagnóstico y acceso a una Unidad Multidisciplinar (UM).

- Disponer de un listado actualizado de los profesionales de las UM Provinciales y del Centro de Referencia y facilitar el teléfono de contacto de la Gestora de Casos de cada centro. Objetivo: Cualquier profesional que tenga dudas, las transmitirá a su Unidad de Referencia a través de la EGC.
- La Historia Clínica Digital común debe ser la herramienta que facilite la implementación y seguimiento de estos protocolos y que sean lo más interactivos posible.

Será función del Centro de Referencia mantener actualizada esta información, así como la creación de una hoja específica para la ELA que facilitaría el registro, seguimiento y análisis de los datos

- Asegurar el funcionamiento en régimen de cita única / espacio único para todos los Equipos y Unidades Multidisciplinares independientemente de su nivel de complejidad

## XIV. INDICADORES DE CALIDAD, DIFUSIÓN Y REVISIÓN DE LA GUÍA

**1. Calidad de la asistencia en la atención de la ELA.** Se considera que la asistencia es de calidad si es accesible y equitativa para los pacientes y sus familias, adaptada a sus necesidades, y proporciona una mejoría en todos los aspectos de su atención física, psicológica, emocional, social y profesional, de manera que puedan desarrollar su proyecto vital de forma plena y satisfactoria para sus expectativas.

- **Medida de la satisfacción de los usuarios.** Aunque en la calidad de la asistencia pueden concurrir diversos aspectos como los científico-técnicos, es importante valorar la calidad conociendo la satisfacción de los afectados. La Unidad de Referencia de ELA del SSPA y, a ser posible, las Unidades Multidisciplinares Provinciales, contarán con una encuesta de satisfacción. La cumplimentación se realizará una vez al año, coincidiendo con una revisión. La Unidad de Referencia es responsable de la elaboración de este indicador.

- **Indicadores de calidad.** Es responsabilidad de la Unidad de referencia elaborar e implementar aquellos indicadores que permitan asegurar una adecuada planificación y

gestión de los recursos sanitarios disponibles para la atención de las personas con ELA y sus familias, de manera que se pueda garantizar la alta calidad de la asistencia y su accesibilidad en condiciones de equidad.

- Estos indicadores serán elaborados anualmente y podrán ser incluidos en el Contrato Programa Consejería-SAS y SAS-Hospitales. Los indicadores se adaptarán a las Unidades según su nivel asistencial y composición.

## 2. Revisión

Como ya se ha dicho, la Guía Asistencial de ELA debe ser una herramienta práctica, útil y dinámica, elaborada para ayudar a los profesionales sanitarios, a los pacientes y a sus cuidadores.

Para conseguir estos objetivos es imprescindible su actualización periódica cuya coordinación será responsabilidad de la Unidad de Referencia.

Cualquier variación sustancial en las recomendaciones clínicas de la Guía será informada por medio de los canales de difusión de la misma.

## 3. Difusión

Se advierte la importancia de que toda la organización conozca esta Guía Asistencial para la ELA. Será necesario realizar un esfuerzo adicional y proceso activo para su difusión y conocimiento. Se sugieren las siguientes estrategias, a implementar según las competencias de cada nivel de responsabilidad.

- Remisión del documento a: Direcciones Gerencia de Áreas de Gestión Sanitaria, Hospitales y Distritos, Delegaciones Provinciales de Salud y EE.PP. para difusión en su área.
- Remisión del documento a: responsables sanitarios gestores y planificadores, profesionales sanitarios y unidades clínicas directamente implicadas en la asistencia de estos pacientes.
- Remisión del documento a las Universidades colaboradoras con el Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras de Andalucía en el Máster de Enfermedades Raras y otros cursos.
- Comunicación sobre la estrategia y remisión del documento a FEDER.
- Remisión del documento a Sociedades Científicas y Asociaciones de pacientes de ELA.
- Difusión a través del Gabinete de prensa.
- Inclusión en la página de Enfermedades Raras en el portal web de las Consejerías de Salud y Bienestar Social.
- Inclusión en la Biblioteca de Publicaciones del SAS. Acceso a través del enlace de Publicaciones de la página web del SAS.
- Publicidad en redes corporativas (intranet) y boletines electrónicos (IntereS@S).
- Inclusión en las actividades de formación continuada de los centros hospitalarios (cursos, seminarios, talleres).

- Inclusión en los programas de sesiones clínicas de las UGCs.

### **Agradecimientos**

A Marisa Mayorga Fortis, Logopeda y Cuidadora y a Isabel Garcia Roa. Periodista ELA Andalucía, que aportaron sus conocimientos en los capítulos de Comunicación y Asociaciones.

A todos los compañeros de las Unidades Multidisciplinares del HVR y HVM que con su trabajo contribuyen cada día a que los pacientes se sientan cuidados en todos los aspectos

## ANEXOS

- i. Escala ALS FRS modificada: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
- ii. Escala ALS CBS: Screening Cognitivo Conductual en ELA
- iii. Fases clínicas ALS-MITOS
- iv. Escala CNS- LS: Escala labilidad emocional
- v. EAT-10: Eating Assessment Tool
- vi. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.
- vii. Tríptico *Dispositivos de ayuda a la comunicación*

## Anexo I. Escala ALS FRS (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale) modificada

<p><u>1. COMUNICACIÓN</u></p> <p>4. Los procesos del habla son normales</p> <p>3. Alteraciones del habla detectables</p> <p>2. Discurso inteligible con repeticiones</p> <p>1. Discurso oral combinado con comunicación no verbal</p> <p>0. Pérdida del habla útil</p> <p><u>2. SALIVACIÓN</u></p> <p>4. Normal</p> <p>3. Exceso discreto pero evidente de saliva en la boca, puede tener babeo nocturno</p> <p>2. Exceso moderado de saliva, puede tener un discreto babeo</p> <p>1. Exceso importante de saliva con algún babeo</p> <p>0. Marcado babeo, requiere un uso constante de pañuelos</p> <p><u>3. DEGLUCIÓN</u></p> <p>4. hábitos alimenticios normales</p> <p>3. Inicio de problemas de alimentación, ocasionalmente asfixia</p> <p>2. Cambios en la consistencia de la dieta</p> <p>1. Necesidad de alimentación complementaria por sonda</p> <p>0. Alimentación exclusivamente enteral o parenteral</p> <p><u>4. ESCRITURA</u></p> <p>4. Normal</p> <p>3. Lenta o descuidada: todas las palabras son legibles</p> <p>2. No todas las palabras son legibles</p> <p>1. Capaz de sujetar el lápiz, pero no puede escribir</p> <p>0. No puede sostener el lápiz</p>	<p><u>5a. CORTAR ALIMENTOS Y MANEJAR CUBIERTOS</u> (pacientes sin gastrostomía)</p> <p>4. Normal</p> <p>3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda</p> <p>2. Puede cortar la mayoría de los alimentos, aunque de manera torpe y lenta, necesita un poco de ayuda</p> <p>1. Los alimentos deben ser cortados por alguien, pero aún puede alimentarse lentamente o necesita ser alimentado</p> <p>0. Necesita ser alimentado</p> <p><u>5b. CORTAR ALIMENTOS Y MANEJO DE UTENSILIOS</u> (escala alternativa para pacientes con gastrostomía)</p> <p>4. Normal</p> <p>3. Torpe, pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente</p> <p>2. Necesita alguna ayuda con cierres y sujeciones</p> <p>1. Proporciona poca ayuda al cuidador</p> <p>0. Incapaz de realizar ningún aspecto de estas tareas</p> <p><u>6. VESTIDO E HIGIENE</u></p> <p>4. Independiente y autocuidado completo</p> <p>3. Independiente y de autocuidado completo con esfuerzo o disminución de la eficiencia</p> <p>2. Ayuda ocasional o necesidad de métodos alternativos</p> <p>1. Necesidad de ayuda para el autocuidado</p> <p>0. La dependencia es total</p>
--	---



<p><b><u>7. GIRARSE EN LA CAMA Y AJUSTARSE ROPA DE LA CAMA</u></b></p> <p>4. Normal</p> <p>3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda</p> <p>2. Puede girar solo o ajustar las sábanas, pero con mucha dificultad</p> <p>1. Puede iniciar la acción, pero no girar o ajustar las sábanas solo</p> <p>0. Dependiente total</p> <p><b><u>8. DEAMBULACIÓN</u></b></p> <p>4. Normal</p> <p>3. Inicio de problemas para la deambulación</p> <p>2. Camina con ayuda</p> <p>1. Movimiento funcional no deambulatorio</p> <p>0. No hay movimiento útil de las piernas</p> <p><b><u>9. SUBIR ESCALERAS</u></b></p> <p>4. Normal</p> <p>3. Lento</p> <p>2. Inestabilidad leve o fatiga</p> <p>1. Necesita ayuda</p> <p>0. No puede realizar la tarea</p> <p><b><u>10. DISNEA</u></b></p> <p>4. Sin disnea</p> <p>3. Disnea que se produce al caminar</p> <p>2. Disnea con uno o más de los siguientes: comer, bañarse, vestirse (actividades de la vida diaria)</p> <p>1. Disnea en reposo, dificultad para respirar cuando está sentado o acostado</p> <p>0. Dificultad importante para respirar, considerando el uso de asistencia respiratoria mecánica</p>	<p><b><u>11. ORTOPNEA</u></b></p> <p>4. Sin ortopnea</p> <p>3. Alguna dificultad para dormir por la noche debido a la falta de aliento, no utiliza de forma habitual más de dos almohadas .</p> <p>2. Necesita mas de dos almohadas para dormir</p> <p>1. Únicamente puede dormir sentado.</p> <p>0. Incapaz de dormir.</p> <p><b><u>12. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA</u></b></p> <p>4. Sin insuficiencia respiratoria</p> <p>3. Uso intermitente de BiPAP</p> <p>2. Uso continuo de BiPAP durante la noche</p> <p>1. Uso continuo de BiPAP durante el día y la noche</p> <p>0. Ventilación mecánica invasiva con intubación o traqueotomía</p>
---	---

## Anexo II. Escala ALS CBS: Screening Cognitivo Conductual en ELA

Screening Cognitivo Conductual en ELA  
ALS CBS

Identificación: Fecha nacimiento: Sexo:  
 Fecha del test: Escol (años): ALSFRS:  
 Inicio ELA: CVF:  
 Forma de inicio: bulbar, ES, EI, tronco, respiratoria (señale una)

Marcar si las respuestas del paciente son por escrito, adjuntar hoja.

**Atención:**

a. Órdenes: *le indicaré que cumpla unas cuantas órdenes sencillas. Escuche bien lo que le diré. (si el paciente no es capaz de señalar con el dedo lo puede substituir con los ojos, brazo u otros).*

1. Señale/indique con el dedo el techo y luego señale a su izquierda.	Errores	0 1+
2. Tóquese la espalda, señale el techo y después cierre el puño.	Marca	1 0

b. Suma mental/lenguaje: *le diré unas frases. Quiero que me diga el número de sílabas que hay en cada frase. Por ejemplo "la mesa" tiene 3 sílabas. Repetir cada frase está permitido una vez.*

1. El perro ladra. (5)	Respuesta: _____	Errores	0 1+
2. Mañana hará mucho sol. (8)	Respuesta: _____	Marca	1 0

(Marcar 0 si responde en >20s en cualquiera)

c. Movimiento ocular: sacádico y antisacádico.  
 # sacadas correctas de 8: \_\_\_\_/8 Marca: 8/8=1 puntos ≤7/8=0 puntos  
 # antisacadas correctas de 8: \_\_\_\_/8 Marca: 8/8=2 puntos, 7/8=1 puntos, ≤6/8=0 puntos

\_\_\_\_\_ / 5

**Concentración:**

*Voy a decirte algunos números. Después, quiero que los diga al revés, en orden inverso. Por ejemplo, si digo 3-6 usted tiene que decir 6-3. (Si se hace por escrito no permita que el paciente se salte una serie. Parar la prueba después de dos errores consecutivos)*

		Correcto	Incorrecto			Correcto	Incorrecto
2-9	(9-2)	—	—	7-8-6-4	(4-6-8-7)	—	—
6-4	(4-6)	—	—	5-4-1-9	(9-1-4-5)	—	—
3-7-2	(2-7-3)	—	—	8-2-5-9-3	(3-9-5-2-8)	—	—
5-8-1	(1-8-5)	—	—	5-7-6-3-9	(9-3-6-7-5)	—	—

**Puntuación = máxima serie correcta.**

\_\_\_\_\_ / 5

**Seguimiento:**

- a. Meses: *Por favor, diga los meses del año al revés, empezando por diciembre. (Pon un círculo en las omisiones, repeticiones y errores).*

*Diciembre, Noviembre, Octubre, Septiembre, Agosto, Julio, Junio, Mayo, Abril, Marzo, Febrero, Enero.*

Errores  $\frac{0}{2} \frac{1}{1} \frac{+2}{0}$   
Marca

- b. Alfabeto. *Por favor, diga o escriba el alfabeto. (marcar errores no corregidos, omisiones o intrusiones)*

**A B C D E F G H I J K L M N O P Q R S T U V W X Y Z .**

Errores  $\frac{0}{1} \frac{1}{0}$   
Marca

- c. Alternancia. *Por favor, quiero que alterne letras y números, empezando por 1-A y después 2B, 3-C y así hacia delante. Continúe desde aquí hacia delante hasta que yo le diga basta. (marca cualquier error en la serie)*

**4-D, 5-E, 6-F, 7-G, 8-H, 9-I, 10-J, 11-K, 12-L, 13-M**

Errores  $\frac{0}{2} \frac{1}{1} \frac{+2}{0}$   
Marca

/ 5

**Inicio y recuperación:** *Diga o escriba tantas palabras como pueda que empiecen por la letra F, tan rápido como pueda, en 1 minuto. (Ver normas) No se pueden decir/escribir nombres de persona, lugares o números. Por favor no utilice la misma palabra con terminaciones diferentes. Marcar repeticiones o violaciones de las normas.*

- |          |           |           |  |
|----------|-----------|-----------|--|
| 1. _____ | 9. _____  | 17. _____ | correctas $\frac{>12}{3} \frac{12-8}{2} \frac{<8}{1} \frac{<4}{0}$ |
| 2. _____ | 10. _____ | 18. _____ | Marcar: más  |
| 3. _____ | 11. _____ | 19. _____ |  |
| 4. _____ | 12. _____ | 20. _____ |  |
| 5. _____ | 13. _____ |           | errores $\frac{0}{2} \frac{1}{1} \frac{2}{0}$                      |
| 6. _____ | 14. _____ |           | Marcar:  |
| 7. _____ | 15. _____ |           |  |
| 8. _____ | 16. _____ |           |  |

/ 5

**PUNTUACIÓN TOTAL:**

/ 20

## Cribado Cognitivo Conductual en ELA

### ALS CBS

#### Cuestionario Conductual a familiares/cuidadores de pacientes con ELA.

Estas preguntas se refieren a posibles cambios que el cuidador ha notado desde el inicio de los síntomas de ELA. En la medida que sea posible, los cambios no han de tener relación con la debilidad física. Por ejemplo, la pregunta 1 interroga sobre el interés en actividades. Si la persona ha dejado de jugar a tenis pero parece interesada en el tenis (p.ej. habla del tenis, lo mira en la T.V.) entonces se debe marcar el 3, sin cambios.

Si la persona siempre ha tenido el rasgo en cuestión marque 3, sin cambios.

Comparando con antes del inicio de la ELA, el/la paciente:

	Sin Cambios	Pequeños Cambios	Cambios Medianos	Grandes Cambios
1. ¿Muestra menos interés en asuntos/eventos que acostumbraban a ser importantes?	3	2	1	0
2. ¿Muestra menos emociones o parece menor su respuesta emocional?	3	2	1	0
3. ¿Parece más agradable o complacido que en el pasado con menos preocupaciones?	3	2	1	0
4. ¿No piensa bien las cosas antes de actuar?	3	2	1	0
5. ¿Se muestra más retraído con los demás pero no triste?	3	2	1	0
6. ¿Muestra distracción o confusión más fácilmente?	3	2	1	0
7. ¿Tiene menos habilidad para hacer frente a la frustración o al estrés?	3	2	1	0
8. ¿Muestra menos preocupación que antes con los sentimientos o los problemas de los demás?	3	2	1	0
9. ¿Se enfada o se irrita más fácilmente que antes?	3	2	1	0
10. ¿Parece más sarcástico o más infantil que antes?	3	2	1	0
11. ¿Come más o muestra una nueva preferencia por una comida nueva? (p.ej. dulces)	3	2	1	0
12. ¿Tiene más problemas para cambiar de opinión o para adaptarse a nuevas situaciones?	3	2	1	0
13. ¿Muestra menos juicio o más problemas para tomar decisiones correctas? (relativo a seguridad, finanzas, etc.)	3	2	1	0
14. ¿Tiene menos conciencia de problemas obvios o cambios, o los niega?	3	2	1	0
15. ¿Tiene nuevos problemas en el lenguaje: decir una palabra incorrecta más frecuentemente, nuevas palabras o menos habilidad para deletrear?	3	2	1	0

**Puntuación final: / 45**

Las preguntas siguientes se refieren a síntomas actuales, no a cambios en el tiempo.

Piensa que su familiar:

	SI	NO
• ¿Parece deprimido la mayoría de los días?	( )	( )
• ¿Parece angustiado la mayoría de los días?	( )	( )
• ¿Parece extremadamente fatigado la mayoría de los días?	( )	( )
• ¿Llora o ríe inesperadamente?	( )	( )

### Anexo III. Fases clínicas de ALS-MITOS

(Chio A, Hammond ER, Mora G, et al. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86:38-44)

ALSFERS domain	Item	Score	Functional score*
Movement (walking/self-care)†	8 Walking	4 Normal	0
		3 Early ambulation difficulties	
		2 Walks with assistance	
	OR 6	1 Non-ambulatory functional movement only	1
		0 No purposeful leg movement	
		4 Normal function	
Dressing and hygiene	3 Independent and complete self-care with effort or decreased efficiency	0	
	2 Intermittent assistance or substitute methods		
	1 Needs attendant for self-care		
	0 Total dependence		
Swallowing	3 Swallowing	4 Normal eating habits	0
		3 Early eating problems; occasional choking	
		2 Dietary consistency changes	
	OR 0	1 Needs supplemental tube feeding	1
		0 NPO (exclusively parenteral or enteral feeding)	
Communicating†	1 Speech	4 Normal speech processes	0
		3 Detectable speech with disturbances	
		2 Intelligible with repeating	
		1 Speech combined with non-vocal communication	
	AND 4	0 Loss of useful speech	1
		4 Normal	
		3 Slow or sloppy; all words are legible	
Breathing†	10 Dyspnea	2 Not all words are legible	1
		1 Able to grip pen but unable to write	
		0 Unable to grip pen	
	OR 12	4 None	0
		3 Occurs when walking	
2 Occurs with one or more of: eating, bathing, dressing			
Respiratory insufficiency	1 Occurs at rest, difficulty breathing when either sitting or lying	1	
	0 Significant difficulty, considering using mechanical respiratory support		
	4 None		
	3 Intermittent use of NIPPV		
ALS-MITOS	Stage	2 Continuous use of NIPPV during the night	1
		1 Continuous use of NIPPV during the night and day	
		0 Invasive mechanical ventilation by intubation or tracheostomy	
		Functional domains lost	
		0 None	
1 domain	0		
2 domains			
3 domains			
4 domains			
5	Death		

\*Staging determined by the sum of functional score of 1 for each domain.  
†Where two items were used, scoring was based on either or both item scores as indicated.  
ALSFERS, Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale; ALS-MITOS, Amyotrophic Lateral Sclerosis Milano-Torino Staging; NIPPV, nasal intermittent positive pressure ventilation; NPO, nothing by mouth.

## Anexo IV. Escala CNS- LS: Escala labilidad emocional

### Escala de Labilidad del Centro de Estudios Neurológicos (CNS-LS) para el trastorno de la Afección Pseudobulbar (PBA)

La Escala CNS-LS es un breve cuestionario (de siete puntos) que el paciente contesta por sí mismo y que brinda una medida cuantitativa de la frecuencia percibida de episodios de PBA. La CNS-LS ayuda a los médicos a diagnosticar de modo preciso PBA. Un puntaje de 13 o mas en la escala de CNS-LS puede ser sugestivo de PBA. El tratamiento de PBA es un componente importante en el manejo integral de los pacientes con enfermedades o daños neurológicos.

Fecha de la evaluación: \_\_\_\_\_ Iniciales del paciente: \_\_\_\_\_

**Instrucciones:** Utilizando la escala a continuación, por favor escriba en el area de respuestas el número que mejor describa el grado en que cada una de las siguientes situaciones lo describen a usted DURANTE LA ULTIMA SEMANA. Conteste sólo un número por cada pregunta.

Nunca lo siento	Rara vez lo siento	lo siento ocasionalmente	lo siento con frecuencia	lo siento la mayor parte del tiempo
1	2	3	4	5

Preguntas de evaluación	Respuestas
1 Algunas veces me siento bien en un momento y luego me pongo a llorar por algo sin importancia o sin motivo alguno.	
2 Otras personas me han dicho que me pongo contento con mucha facilidad o que me causan gracia cosas que no son realmente graciosas.	
3 Me pongo a llorar muy facilmente.	
4 Siento que cuando trato de controlar mi risa, con frecuencia no puedo hacerlo.	
5 Hay veces en que no estoy pensando en ninguna situación divertida o graciosa, pero de repente me dominan los pensamientos de cosas graciosas o divertidas.	
6 Siento que cuando trato de controlar mi llanto, con frecuencia no puedo hacerlo.	
7 Me domina la risa fácilmente.	

Puntaje total: \_\_\_\_\_

La escala CNS-LS ha sido validada en pacientes con ALS y MS.

Este cuestionario no tiene la intencion de sustituir una consulta o un concejo medico profesional.

**Referencia:** Moore SR, Gresham LS, Bromberg MB, y col. A self-report measure of effective lability. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997;63:89-93

## Anexo V. Eating Assessment Tool (EAT-10)

			FECHA
APELLIDOS	NOMBRE	SEXO	EDAD
<b>OBJETIVO</b>			
El EAT-10 le ayuda a conocer su dificultad para tragar. Puede ser importante que hable con su médico sobre las opciones de tratamiento para sus síntomas.			
<b>A. INSTRUCCIONES</b>			
Responda cada pregunta escribiendo en el recuadro el número de puntos. ¿Hasta que punto usted percibe los siguientes problemas?			
<p><b>1 Mi problema para tragar me ha llevado a perder peso</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>	<p><b>6 Tragar es doloroso</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>		
<p><b>2 Mi problema para tragar interfiere con mi capacidad para comer fuera de casa</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>	<p><b>7 El placer de comer se ve afectado por mi problema para tragar</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>		
<p><b>3 Tragar líquidos me supone un esfuerzo extra</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>	<p><b>8 Cuando trago, la comida se pega en mi garganta</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>		
<p><b>4 Tragar sólidos me supone un esfuerzo extra</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>	<p><b>9 Toso cuando como</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>		
<p><b>5 Tragar pastillas me supone un esfuerzo extra</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>	<p><b>10 Tragar es estresante</b></p> <p>0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio</p> <input type="text"/>		
<b>A. PUNTUACIÓN</b>			
Sume el número de puntos y escriba la puntuación total en los recuadros. Puntuación total (máximo 40 puntos)			
		<input type="text"/>	<input type="text"/>
<b>C. QUÉ HACER AHORA</b>			
Si la puntuación total que obtuvo es mayor o igual a 3, usted puede presentar problemas para tragar de manera eficaz y segura. Le recomendamos que comparta los resultados del EAT-10 con su médico.			
<small>Referencia: Belafsky et al. Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). <i>Annals of Otolaryngology &amp; Laryngology</i>. 2008; 117 (12):919-24. Burgos R, et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 para despistaje de la disfagia. Congreso Nacional SENPE 2011.</small>			



## Anexo VI. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.

**1. Certificado de Discapacidad** es importante en los pacientes afectos de ELA dado que es un requisito imprescindible para acceder a otros tipos de ayuda.

Este certificado se tramita en los Centros de Valoración y Orientación, dependientes de las Delegaciones Territoriales de la Consejería de Igualdad y Políticas Sociales. Es de suma importancia que el paciente aporte un informe médico y psicológico donde se especifique el tipo de deficiencia que presenta y sus repercusiones funcionales y de dependencia, así como las repercusiones psicológicas que le pueda causar la enfermedad dado que todos estos déficits influyen en el grado de discapacidad. Con un grado igual o superior al 33%, la persona ya tiene acceso a algunos beneficios fiscales. Su resolución tiene una duración de 6 a 8 meses en la mayoría de los casos de manera que la situación del paciente ya habrá cambiado y en muchas ocasiones ya será innecesaria.

**2. Transporte.** Para solicitar esta ayuda es necesario estar en posesión del Certificado de Discapacidad y debe existir dificultad en la movilidad o una movilidad reducida.

- a. Tarjeta de Aparcamiento. Se solicita en el Centro de Valoración y Orientación de cada provincia. Duración del trámite, 6 a 8 meses.
- b. Placas de aparcamientos para personas con discapacidad en la puerta del domicilio. Su tramitación es costosa, depende de cada localidad.

**3.** Validación de la Inspección de Servicios Sanitarios de Informe para la obtención de **licencia de estacionamiento** provisional. Lo tramita el médico de familia. Su duración es de 1 año y tiene la misma validez que la tarjeta que expide el centro de Valoración y Orientación. Su tramitación debe ser inferior a un mes, aunque tarda varios meses.

**4. Ayuda a Domicilio.** La gestionan los Servicios Sociales municipales. No todas las localidades y provincias ofrecen este recurso. Es escaso en cuanto al número de horas ofrecidas, (1h al día) y el personal que lo realiza no está, en la mayoría de los casos, ni formado o informado en la atención a un paciente con ELA. Una vez concedida la Ley de la dependencia, este recurso se retira.

**5. Ley de la Dependencia:** Ley de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia (Ley 39/2006, de 14 de diciembre).

La tramitan los Trabajadores Sociales de Centros de Salud, de los Servicios Sociales Comunitarios y de los municipios.

Esta ley acoge el conjunto de dispositivos asistenciales, prestaciones económicas y ayudas destinadas a la promoción de la autonomía personal y la atención a las personas en situación de dependencia.

Dentro del catálogo de Servicios en Andalucía, el paciente con ELA se podría beneficiar de:

- Servicio de Teleasistencia.
- Servicio de Ayuda a Domicilio. En el mismo se distinguen la atención de las necesidades del hogar y los cuidados personales.

Las horas de ayuda a domicilio dependen del grado de dependencia otorgado.

Grado I. máximo 20 horas / mes Grado II. Entre 21 y 45 horas /mes Grado III. Entre 46 y 70 horas /mes.

- Servicio de Centro de Día para personas con discapacidad.
- Servicio de Atención Residencial para personas con discapacidad.

La situación real en la Comunidad Andaluza es que para conseguir la valoración y que se otorgue el grado de dependencia pueden pasar bastantes meses (en algunos casos puede superar el año).

El grado de dependencia se otorga según la necesidad de ayuda para realizar actividades básicas de la vida diaria, o la necesidad de apoyo para la autonomía personal. Esta valoración se apoya en la situación funcional en el momento de la evaluación, sin tener en cuenta el diagnóstico de ELA y el carácter evolutivo de esta enfermedad en corto espacio de tiempo.

Si no se concede el grado III (gran dependencia) la persona afectada debe solicitar una revisión de grado lo que supone una nueva espera para poder acceder a servicios acordes con sus necesidades (p.ej. un aumento de horas de ayuda a domicilio).

En cuanto a los Centros de Día o Residencias no suelen reunir condiciones de infraestructura ni de dotación de personal formado para atender a las necesidades de pacientes afectados de ELA.

- 6. Teleasistencia.** Se solicita a través de la Ley de Dependencia o servicios privados
- 7. Ayudas para la Adecuación Funcional Básica de la vivienda,** propia o zonas comunitarias. Se ofertan de forma anual por los Ayuntamientos o Administración y están sujetas a un límite de ingresos para su solicitud tan bajos que pocas personas pueden solicitarlo.
- 8. Subvenciones Individuales** para Personas con Discapacidad. Esta ayuda es para la compra de productos (audífonos, camas articuladas, cuantía económica para pagar

desplazamientos, etc.), la convocatoria es anual y el requisito es que los ingresos sean muy escasos.

**9. Tarjeta Dorada de RENFE.** Es una tarjeta de duración anual con descuentos entre el 25% y el 40% para las personas con discapacidad, con un grado de discapacidad reconocido igual o superior al 65% y acompañante.

**10. Servicio de Ambulancias.** De cobertura hospitalaria cuando hay disponibilidad de ambulancias. La Cruz Roja también cuenta con este servicio de forma altruista.

### 11. Pensiones.

- **Pensiones por Invalidez.** Pensión que otorga el Instituto Nacional de la Seguridad Social (INSS) para personas en edad laboral pero que por enfermedad o discapacidad no pueden trabajar.

Desde que la persona afecta de ELA no pueda trabajar se le debe recomendar que solicite la valoración por el Equipo de Valoración de Incapacidad (EVI) sin tener que agotar el plazo de incapacidad temporal dado que su enfermedad no es subsidiaria de mejora sino que al contrario va a evolucionar en el tiempo hacia una discapacidad severa lo que es importante hacer constar en los informes médicos para que sirvan de orientación al equipo evaluador con vistas a que al paciente se le reconozca una Gran Invalidez (supone el cobro del 150% de la base de cotización de su empleo) lo antes posible.

- **Pensión no Contributiva.** Se solicitará a personas que no han cotizado el número de años mínimo establecido (frecuente en personas con ELA de edades jóvenes) o que no han llegado a cotizar nunca. Para ello deben tener el certificado de Discapacidad y tener reconocido una discapacidad igual o superior al 65%.

Lleva consigo prestación económica, asistencia médico-farmacéutica gratuita y servicios sociales complementarios.

- **Pensión por Jubilación:** En los pacientes con ELA mayores de 65 años contarán con su pensión de jubilación, la misma que cobraban antes de padecer la enfermedad.

**12. Complemento para titulares de pensión no contributiva** que residan en una vivienda. Para personas que acrediten carecer de vivienda en propiedad y tener como residencia habitual, una vivienda alquilada a propietarios que no tengan con él relación de parentesco hasta tercer grado.

### Enlaces de interés:

- Servicios y prestaciones para personas con discapacidad

<http://www.juntadeandalucia.es/organismos/igualdadypolicassociales/areas/discapacidad/prestaciones.html>

- Ley de Dependencia:

[http://www.dependencia.imserso.gob.es/dependencia\\_01/index.htm](http://www.dependencia.imserso.gob.es/dependencia_01/index.htm)

- Subvenciones Adecuación Funcional Básica de Viviendas concedidas durante el mes de ENERO DE 2017

[http://www.juntadeandalucia.es/fomentoyvivienda/portal-eb/web/areas/vivienda/subvenciones\\_adequacion\\_basica](http://www.juntadeandalucia.es/fomentoyvivienda/portal-eb/web/areas/vivienda/subvenciones_adequacion_basica)

## Anexo VII: Tríptico Dispositivos de ayuda a la comunicación)

### Para facilitar la comunicación

- Ten siempre a mano un tablero alfabético o de pictogramas, libreta y lápiz, ordenador, móvil, tableta, o cualquier otro sistema con el que se comunique.
- Establece un código de signos que conozcan y comprendan el mayor número de personas posibles en la familia.
- Coloca símbolos cerca del entorno donde la persona se encuentre, que pueda dirigir su mirada y hacerlos saber qué desea.
- Háblale con normalidad, sin gritar y sin rodeos. Si no la entiendes se lo dices.
- Hazle saber que tienes tiempo para que se exprese. Ten paciencia con la persona afectada y explícale que ella también debe mantener la calma.
- No transmitir nerviosismo, ansiedad, frustración.
- Cuida el momento y el lugar en el que vamos a comunicarnos, sin ruidos y que sea tranquilo.

### Cómo dirigirse a una persona con ELA cuando pierde el habla

- Sitúanos frente a ella.
- Ponemos a su altura visual.
- Mirarla a los ojos.
- Hablarle con normalidad-no gritar.
- Hacer preguntas cortas donde la respuesta sea sí o no.

¿Quieres decirme algo?  
¿referente a la conversación?  
¿o sí?  
¿necesitas algo?.

Desde ELA Andalucía, te informamos, asesoramos y valoramos sobre qué Sistema de Comunicación es el más adecuado para ti y, según las capacidades que tienes en este momento. También tenemos un servicio de Préstamo de Sistemas de Comunicación que cedemos a los socios en concepto de préstamo.

### Llámanos, podemos ayudarte

Hogar Virgen de los Reyes  
C/ Fray Isidoro de Sevilla nº 1, planta 2. OE 201  
41009 Sevilla.

Tel: **954 343 447**

Móvil o WhatsApp: **625 300 700**

trabajosocial@elaandalucia.es

Entidad  
DECLARADA DE UTILIDAD PÚBLICA

f ELA Andalucía Asociación  
t @ela\_andalucia

PATROCINA:  
**BBVA**



### Dispositivos que nos ayudan cuando tenemos dificultades para hablar y escribir



### Ventajas de una buena comunicación

- Permite expresar deseos, sentimientos y necesidades.
- Mantiene nuestra red social.
- Da continuidad a nuestro rol dentro de la familia.
- Evita las interpretaciones erróneas.
- Proporciona autonomía e independencia.

### Efectos de una comunicación no efectiva en familia

- En el paciente: **impotencia y frustración**, de no ser entendido; en la familia, **angustia** por no entender qué nos quieren decir.
- **Alteraciones** en el estado de ánimo de afectados y familiares. El afectado se siente inseguro, con miedo.
- **Pérdida del rol familiar** del afectado al no ser entendido con claridad y no participar en la toma de decisiones del núcleo familiar.
- **Aislamiento** de la persona con ELA, en su entorno habitual. Los familiares reducen el tiempo dedicado a su afectado al no saber cómo hablar con ellos y la persona con ELA deja de participar en las conversaciones familiares.



