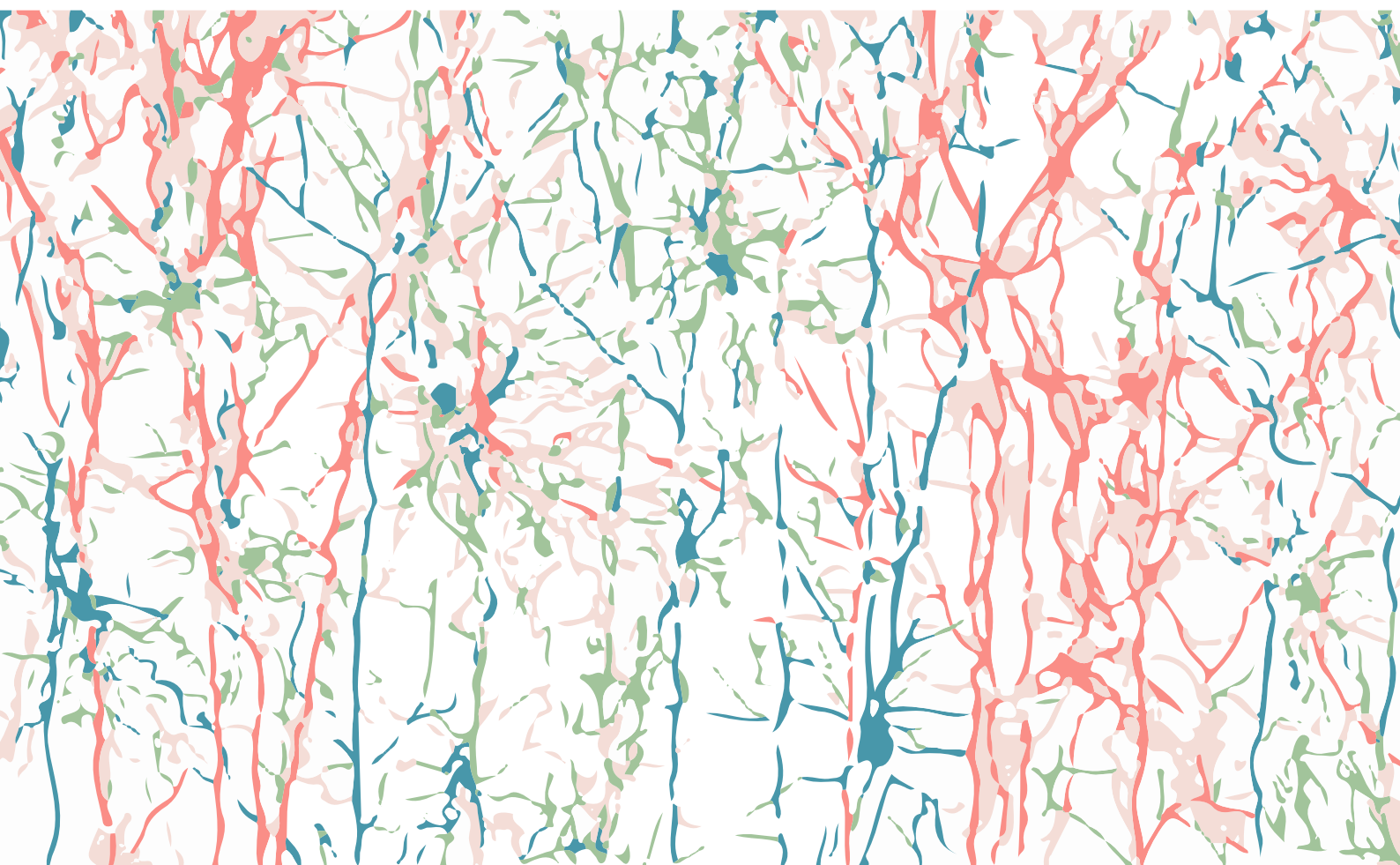


Proceso asistencial integrado de Esclerosis lateral amiotrófica



PROCESO ASISTENCIAL INTEGRADO DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

MODO DE UTILIZACIÓN



Un click en la imagen de página enlaza con el **índice**



Un click enlaza con el índice de **anexos**



Click de enlace

índice

PÁX

6

PRESENTACIÓN

8

DESCRIPCIÓN DEL PROCESO ASISTENCIAL

9

DESCRIPCIÓN DEL PROCESO ASISTENCIAL

Un click en los capítulos enlaza con la página correspondiente

10

Subproceso **01**
Sospecha diagnóstica

17

Subproceso **04**
Seguimiento en **consulta de neumología**

25

12

Subproceso **02**
Confirmación diagnóstica (neurología)

19

Subproceso **05**
Atención nutricional

32

16

Subproceso **03**
Seguimiento en **consulta de neurología**

23

Subproceso **06**
Atención en **consulta de psicología clínica**

36

41

PROPUESTA DE INDICADORES DE EVALUACIÓN Y MEJORA DEL PROCESO LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

42

BIBLIOGRAFÍA

43

ANEXOS

44

ANEXO I

COMPARACIÓN DE LOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGN

45

ANEXO II

PRINCIPALES FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL EN LA ES AMIOTRÓFICA

46

ANEXO III

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓ

47

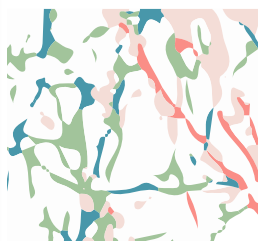
ANEXO IV

DOCUMENTO DE INFORMACIÓN AL/A LA PACIENTE DIAGNOSTICADO



Proceso
asistencial
integrado de

Esclerosis lateral amiotrófica



COORDINADORES:

Alfonso Alonso Fachado.
Subdirector general de Planificación
y Programación Asistencial

Silvia Suárez Luque.
Jefa del Servicio de Gestión Sociosanitaria

Jesús Osorio López.
Técnico del Servicio de Salud Mental y
Asistencia a las Drogodependencias

Edita: Xunta de Galicia. Consellería de
Sanidade. Servizo Galego de Saúde

Lugar: Santiago de Compostela

Año: 2018

Diseño y maquetación_Conchita Viñas

KRISSOLA DESEÑO, S.L.U

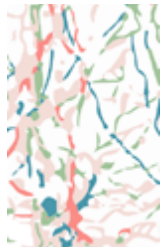
AUTORES

NOMBRE	CENTRO
Ana María Antelo Pose	EOXI Santiago
Olga Patricia Blanco Vázquez	Consellería Política Social
José Luis Barreiro Mosquera	EOXI Santiago
Ana Cantón Blanco	EOXI Santiago
José Luis Castro Vieites	EOXI Santiago
Carina Diéguez Varela	EOXI Vigo
Dámaris Domínguez Martínez	AGAELA
May Escobar Lago	Fundación Francisco Luzón
José Fernández Benito	EOXI Santiago
Belén Ferro Gómez	EOXI Santiago
Arturo Fraga Bau	EOXI Vigo
Jessica Garabal	AGAELA
Miguel Anxo García Álvarez	EOXI Santiago
Daniel García Estévez.	EOXI Ourense
Tania García Sobrino	EOXI Santiago
Mónica Guijarro del Amo	EOXI Lugo
Leticia Hermida Porto	EOXI A Coruña
José Ramón Lorenzo González	POVISA
Susana Mederer Hengstl	EOXI Pontevedra
María del Mar Mosteiro Añón	EOXI Vigo
Javier Naveiro Soneira	EOXI Ferrol
Inés Núñez del Río	EOXI Santiago
Julio Pardo Fernández	EOXI Santiago
Celia Pérez Sousa	EOXI A Coruña
Marina Pérez Tenreiro	EOXI Ferrol
José María Prieto González.	Presidente de la Sociedad Gallega de Neurología EOXI Santiago
Jorge Ricoy Gabaldón	EOXI Santiago
Margarita Tovar Bobo	EOXI A Coruña
Paz Valiño López	EOXI A Coruña
Carlos Zamarrón Sanz	EOXI Santiago



44	ANEXO I	COMPARACIÓN DE LOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGNÓSTICA DE ELA
45	ANEXO II	PRINCIPALES FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
46	ANEXO III	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
47	ANEXO IV	DOCUMENTO DE INFORMACIÓN AL/A LA PACIENTE DIAGNOSTICADO/A DE ELA
53	ANEXO V	ESCALA ALSFRS-R. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL REVISADA PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
54	ANEXO VI	DOCUMENTO DE INSTRUCCIONES PREVIAS (DIP)
55	ANEXO VII	TRATAMIENTO SINTOMÁTICO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
56	ANEXO VIII	VALORACIÓN GLOBAL SUBJETIVA DEL ESTADO NUTRICIONAL (VGS)
57	ANEXO IX	CRIBADO DE DISFAGIA: EAT-10
58	ANEXO X	MÉTODO DE EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUMEN-VISCOSIDAD (MECV-V)
59	ANEXO XI	CÁLCULO DEL GASTO ENERGÉTICO
60	ANEXO XII	DIETA DE DISFAGIA
62	ANEXO XIII	EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
63	ANEXO XIV	ALGORITMO DE MANEJO RESPIRATORIO
64	ANEXO XV	APOYO FARMACOLÓGICO EN LA REHABILITACIÓN
65	ANEXO XVI	MODELO DE INFORME DE DERIVACIÓN
66	ANEXO XVII	ELA CON AFECTACIÓN RESPIRATORIA AVANZADA
67	ANEXO XVIII	ESCALA DE SEDACIÓN RAMSAY EMPLEADA PARA LA MONITORIZACIÓN EN SEDACIÓN
68	ANEXO XIX	ESQUEMA DE SEDACIÓN
69	ANEXO XX	PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN SEDACIÓN

Presentación



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 la médula. Se trata de la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Párkinson. Esta es, junto a sus variantes, la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto.

Hace escasamente un año desde la Xunta de Galicia, por medio de la Consellería de Sanidade, la Consellería de Política Social, y el Servizo Galego de Saúde firmamos un convenio de colaboración con la Fundación Francisco Luzón.

En palabras del Presidente de la Xunta su finalidad era, entre otras, el desarrollo de un proceso que permitiera *“agilizar las respuestas sanitarias según las necesidades de los enfermos, impulsando las consultas de acto único en todos los centros sanitarios y simplificando todos los trámites administrativo”*. Este proceso asistencial integrado de la ELA cumple este compromiso.

A día de hoy, no hay posibilidad de ofrecer una cura de la enfermedad, pero sí podemos mejorar la calidad de vida de las personas que la padecen, y acompañarlas en este proceso, y también a sus familiares, mediante un modelo de atención que llegue a ser un paradigma en la calidad de los cuidados que reciban.

Acompañarlas y cuidarlas desde el inicio y durante todo el proceso asistencial, prestando una atención multidisciplinar, experta y personalizada a través de un Plan Individualizado de Atención, coordinando todos los recursos mediante otras estructuras que se fijan en este documento, la gestión de casos, e impulsando la atención domiciliaria y la atención paliativa en las últimas etapas de la enfermedad. Todo ello en el marco del respeto y potenciación de los derechos, garantías y autonomía de las personas enfermas.

Este es un proceso colaborativo, interdisciplinar, basado en la coordinación y en la continuidad asistencial entre los distintos niveles asistenciales, que aproveche y mejore, de manera eficiente, los recursos sanitarios y sociales disponibles y defina nuevas formas de trabajo en estos ámbitos.

La organización de las consultas de acto único en los hospitales de Galicia, o el compromiso de agilizar la tramitación de la valoración de la discapacidad a los pacientes con ELA para que su resolución se emita en el plazo máximo de un mes desde el momento de la solicitud, son dos ejemplos de estos nuevos diseños organizativos.



Dentro del documento se destaca la implicación por parte del Servizo Galego de Saúde para el diagnóstico precoz de esta enfermedad, tanto en el ámbito hospitalario como en atención primaria. Me parece importante destacar dentro del proceso los siguientes aspectos:

- La definición de una vía clínica de esclerosis lateral amiotrófica en cada área sanitaria garantizará que las personas con sospecha fundada de ELA, tengan una consulta en los servicios de neurología en menos de 15 días.
- El establecimiento de tiempos máximos recomendados para la realización de las pruebas diagnósticas en relación con la ELA, que permitirá disminuir la angustia sufrida por aquellas personas que se encuentren en esta situación.
- La adjudicación de la tarjeta AA para las personas con ELA, como un compromiso de la Consellería de Sanidade por la atención de forma preferente a estos pacientes.
- La organización del sistema sanitario alrededor del paciente con ELA, estableciendo las consultas hospitalarias de acto único, para que tengan una mejor calidad y seguridad asistencial.

Nuestro agradecimiento a los profesionales del grupo de trabajo de ambas Consellerías, a la Fundación Luzón y demás asociaciones de pacientes de ELA que participaron de forma muy activa en todas y cada una de las reuniones. Este documento es el resultado de ese esfuerzo.

O conselleiro de Sanidade,

Jesús Vázquez Almuiña

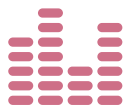
O conselleiro de Política Social,

José Manuel Rey Varela

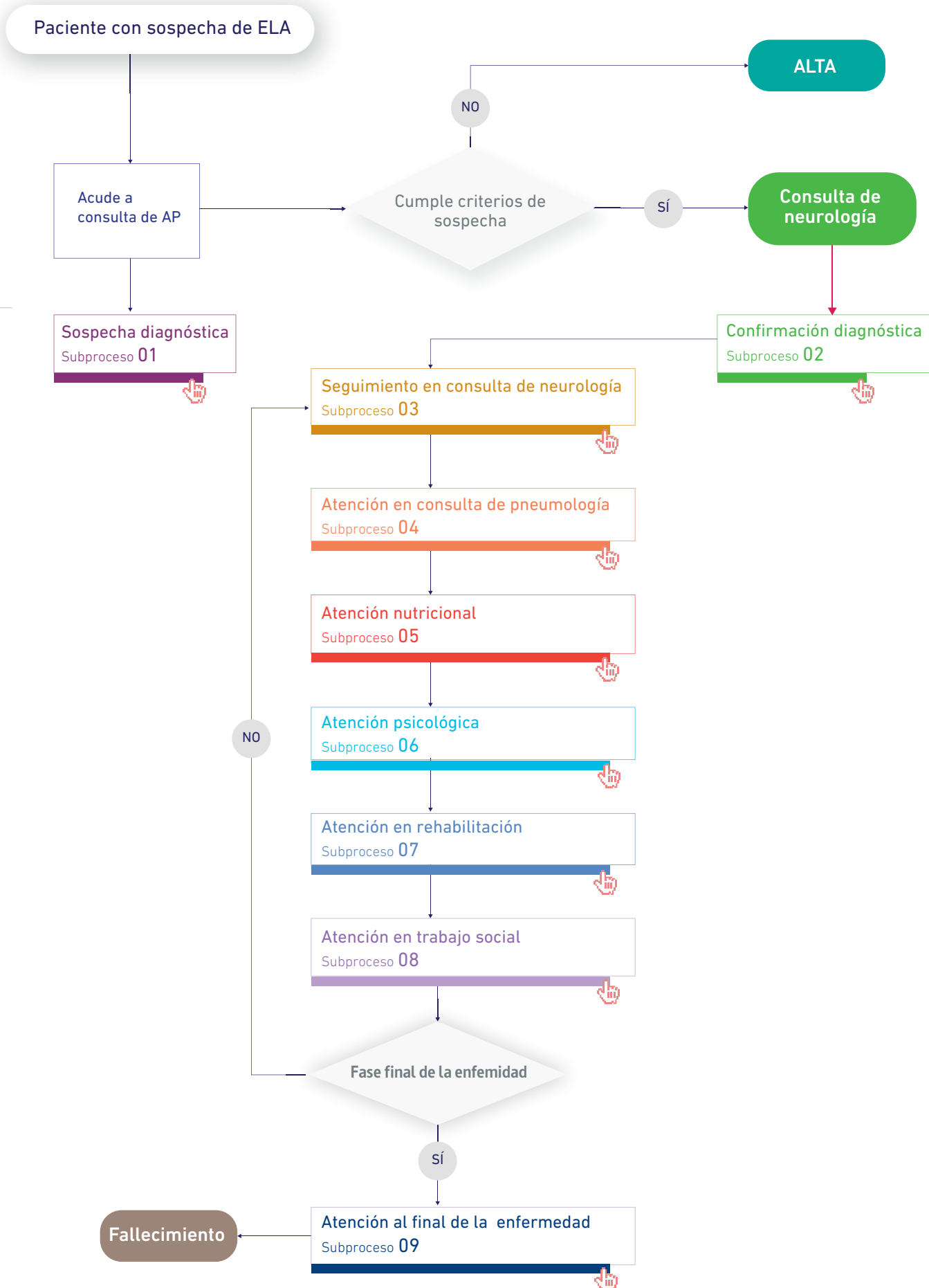
Proceso asistencial integrado de la esclerosis lateral amiotrófica



PROCESO	
Definición del proceso	Conjunto de actividades secuenciales encaminadas a establecer el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica en pacientes con síntomas sugestivos de la enfermedad, desde el punto de vista integral, integrando la atención de los sistemas sanitario y social acompañando al/a la paciente y a su familiar hasta el final de la enfermedad y garantizando una adecuada continuidad asistencial.
Objetivos del proceso	• Desarrollar un modelo de atención basado en las necesidades de las personas con ELA, de forma que sea el sistema sanitario y social quien circule alrededor de los/las pacientes. Se implantan, de esta forma, las consultas de acto único en todo el sistema sanitario público de Galicia. • Disminuir el tiempo transcurrido entre la sospecha diagnóstica y la confirmación de la enfermedad. • Garantizar que durante las transiciones entre el sistema hospitalario y atención primaria, la persona tendrá una adecuada continuidad asistencial. • Centrar la atención de los sistemas sanitario y social en la persona con ELA, así como a sus personas cercanas, teniendo en cuenta las expectativas y necesidades que manifiestan las asociaciones que participaron en la elaboración de este documento. • Eliminar las actividades que no aporten valor en la atención a los/las pacientes con ELA. • Procurar la participación y satisfacción de todos los profesionales y asociaciones implicadas en la atención todos/as los/as pacientes.
Límites de entrada	• Paciente con síntomas de sospecha de una enfermedad de neurona motora, que consisten en pérdida de fuerza progresiva sin dolor, disfagia y disartria progresiva, con amiotrofia, fasciculaciones y debilidad lingual.
Límites de salida	Cuando no se confirme el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica • Fallecimiento del/ de la paciente y acompañamiento en el duelo de las personas cercanas. • Paciente trasladado/a de forma voluntaria y definitiva fuera del sistema sanitario público gallego.
Límites marginales	Son aquellas situaciones o patologías que no se abordarán en este proceso asistencial, como, por ejemplo, la atrofia espinal, miastenia, siringomielia, neuropatías crónicas, entre otras,



Proceso asistencial. Flujoograma





VÍAS DE ENTRADA	La entrada al proceso se realizará desde las consultas de atención primaria o atención hospitalaria, en concreto desde aquellas especialidades que identifiquen un caso sospechoso.	
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD	
 Historia clínica y exploración física	Signos/síntomas de alerta de ELA: - Pérdida de fuerza progresiva sin dolor (generalmente con inicio focal y asimétrico a nivel distal de extremidades superiores o inferiores, aunque también puede afectar a músculos proximales), con signos de afectación de la primera y/o segunda neurona motora. (Tabla 1) Es la denominada forma de inicio espinal (la más frecuente). - Disfagia y disartria progresivas, con amiotrofia, fasciculaciones y debilidad lingual (parálisis bulbar progresiva). Puede objetivarse hiperreflexia mandibular y labilidad emocional. Es la denominada forma de inicio bulbar (25-30 % de los casos). (Realizar siempre diagnóstico de sospecha ante un cuadro de debilidad y atrofia muscular progresiva, con presencia de hiperreflexia y ausencia de alteraciones sensitivas en ese territorio corporal).	
	• Descartar la existencia de signos/síntomas que hagan dudar del diagnóstico de ELA ("red flags"). 1. Alteraciones sensitivas en la exploración. 2. Alteraciones esfinterianas. 3. Afectación de la musculatura ocular extrínseca. 4. Signos de afectación extrapiramidal. 5. Alteraciones visuales. 6. Demencia tipo Alzheimer. 7. Alteraciones del sistema nervioso vegetativo. • Solicitar información sobre antecedentes familiares de ELA y otras enfermedades neurológicas como parkinsonismo o demencia frontotemporal.	
Información	Informar adecuadamente sobre los descubrimientos y la necesidad de ampliar los estudios diagnósticos.	
Derivación a neurología	1. Si hay sospecha firme de ELA, solicitar interconsulta con neurología (Unidad de Enfermedades Neuromusculares, si existiese). 2. Se recomienda que el tiempo máximo de espera para la consulta de neurología sea inferior a 15 días. 3. Si no hay sospecha firme y persisten las dudas en el diagnóstico, solicitar interconsulta con neurología general.	
Solicitud de análisis	Solicitar las siguientes pruebas diagnósticas:	
	1. Hemograma. 2. VSG y PCR. 3. Creatinina. 4. Perfil hepático. 5. Electrolitos, incluyendo perfil fosfocálcico.	6. TSH, T3, T4. 7. CPK. 8. ANAs. 9. Proteinograma e Inmunolectroforesis. 10. Vitamina B12 y ácido fólico.



Subproceso **01**
Sospecha
diagnóstica



Tabla 1.

SÍNTOMAS Y SIGNOS DE LA LESIÓN DE LAS NEURONAS MOTORAS

Neurona motora superior

- Debilidad muscular.
- Espasticidad.
- Hiperreflexia.
- Reflejos musculares normales en presencia de debilidad muscular y atrofia.
- Clonus (aquíleo o rotuliano).
- Reflejo cutáneo plantar extensor (signo de Babinski).
- Labilidad emocional.

Neurona motora inferior

- Debilidad muscular.
- Hipotonía.
- Hipo/arreflexia.
- Atrofia muscular.
- Fasciculaciones y/o calambres musculares.



El tiempo máximo recomendado desde que se sospecha la enfermedad hasta la confirmación diagnóstica es de 3 meses.

Las consultas al/a la paciente con ELA se realizarán en forma de **acto único**. El centro hospitalario adecuará un espacio físico que disponga de las características necesarias para estos/as pacientes (localización de una sala de fácil acceso y próxima a la entrada del centro. Procurar disponer de estacionamiento o de un lugar específico para bajar del vehículo con facilidad). Con ese objetivo, existirá una persona responsable (personal de enfermería, auxiliar o administrativo), que coordinará al personal sanitario en función de los horarios de consulta para cada paciente.

Los/las pacientes diagnosticados recibirán la tarjeta sanitaria AA para favorecer la accesibilidad y el acogimiento en el entorno sanitario.

PRIMERA CONSULTA

ACTIVIDAD

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Se recomienda reservar, para esta primera consulta, un tiempo mínimo de **45 minutos**.

Historia clínica y exploración física

Realizar historia clínica y exploración física, general y neuromuscular, con el objetivo de descartar o mantener la sospecha diagnóstica (comprobar signos de alerta diagnóstica y descartar posibles "red flags").

Revisión de los análisis solicitados

El/la médico/a de atención primaria (MAP) evaluará los resultados de los análisis en el momento de la derivación.

Solicitud de estudio neurofisiológico

En el caso de que se mantenga la sospecha diagnóstica se solicitará estudio neurofisiológico identificando en la petición la sospecha de ELA.

Los requerimientos del estudio neurofisiológico son:

- Neurografía motora y sensitiva (2 nervios en EESS y 2 nervios en EEII).
- Electromiografía de aguja cualitativa y cuantitativa en músculos dependientes de las regiones cervical, torácica, lumbosacra y pares craneales.

Se recomienda que el tiempo máximo para la realización de esta prueba sea inferior a 1 mes. **Se establecerá como prioridad diagnóstica.**

Solicitud de prueba de neuroimagen

- Solicitar RMN cerebral y cervical en todos los casos. En casos seleccionados se considerará la realización adicional de RMN dorsal y lumbo-sacra.
- En caso de contraindicación para la realización de RMN se solicitará TAC.

Se recomienda que el tiempo máximo para la realización de la prueba de neuroimagen sea inferior a 1 mes. **Se establecerá como prioridad diagnóstica.**

En función de la situación clínica del/de la paciente podría ser necesario considerar su ingreso hospitalario para realizar los estudios diagnósticos.



SEGUNDA CONSULTA

ACTIVIDAD

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Se recomienda que esta segunda consulta sea realizada en un **plazo no superior a 15 días** tras la realización de las pruebas complementarias.

Subproceso **02**
Confirmación
diagnóstica
(neurología)



Evaluación de los resultados del estudio neurofisiológico

1. Resultados de la **neurografía**: El diagnóstico requiere que los estudios de conducción nerviosa sensitivos estén dentro de la normalidad, aunque es posible encontrar anomalías leves y pueden existir neuropatías focales o por atrapamiento concomitantes. En el caso de sospecha de polineuropatía sobre añadida, debemos poner énfasis en realizar estudios neurofisiológicos de seguimiento.

1.1. En los estudios de conducción motora:

- Velocidades de conducción motora >75 % del límite bajo de la normalidad y latencia mínima de la onda F >130 % del límite alto de la normalidad.
- Latencia distal y duración del potencial de acción motora <150 % de la normalidad.
- Ausencia de bloqueos de la conducción (amplitud-área proximal <50 % con respecto a la distal, <30 % ya sugiere bloqueo) y ausencia de dispersión temporal patológica, siempre y cuando la amplitud distal sea >1 mV y permita esta evaluación.

2. **Electromiografía (EMG)** es una extensión del examen clínico y detecta signos de denervación y reinervación en un músculo. Los cambios neurógenos encontrados en el músculo con la EMG de aguja tienen la misma validez que los cambios neurógenos clínicos (Tabla 2):

Tabla 2. **NÚMERO DE MÚSCULOS AFECTADOS POR REGIÓN REQUERIDOS PARA EL DIAGNÓSTICO**

Región	Nº músculos requeridos para el diagnóstico
Pares craneales	≥1
Cervical	≥2
Lumbosacra	≥2
Torácica	≥1

2.1. Signos neurofisiológicos que indican denervación crónica:

- Potenciales de unidad motora (PUMs) de gran amplitud y duración, polifásicas, tanto en la EMG cualitativa como cuantitativa.
- PUMs complejas e inestables.
- Reclutamiento de unidades motoras disminuido.

2.2. **Signos de denervación aguda**: fibrilaciones y ondas positivas en músculos grandes y no atroficos.

2.3. Junto con los cambios neurógenos crónicos, **las fasciculaciones**, preferiblemente de morfología compleja, son equivalentes a las fibrilaciones y ondas positivas.

- **Si diagnóstico de ELA definitivo**: no necesita más estudios neurofisiológicos.
- **Si diagnóstico de ELA probable o posible**: valorar repetir según la evolución (3-6-12 meses).

Evaluación de la prueba de neuroimagen



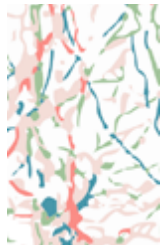
Subproceso 02
Confirmación
diagnóstica
(neurología)



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
Solicitud de otros estudios complementarios en función de los resultados previos	1. Anticuerpos anti-GM1: si afectación exclusiva de neurona motora inferior. 2. Cobre: si afectación predominante de neurona motora superior. 3. PTH sérica: si hipercalcemia. 4. Serología HTLV 1 y 2, determinación de ácidos grasos de cadena muy larga, cobre y zinc: si paraparesia espástica. 5. Cribado de metales pesados en sangre y orina (cadmio, plomo, mercurio, manganeso): si exposición ocupacional. 6. Anticuerpos anti-receptor de Ach o anti-MUSK: si clínica ocular o bulbar. 7. Punción lumbar: si sospecha de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), VIH, borreliosis o enfermedad neoplásica. 8. Serología VIH, borreliosis, lúes en casos seleccionados. 9. Test genéticos: si antecedentes familiares o ELA juvenil (< 25 años). 10. Biopsia muscular: para descartar posible miopatía por cuerpos de inclusión o en cuadros atípicos con elevación de CK > 10 veces a los valores normales. 11. Remitir a Hematología: si banda monoclonal.

TERCERA CONSULTA

ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD		
Se recomienda reservar, para esta consulta, un tiempo mínimo de 45 minutos.			
Verificar si cumple criterios diagnósticos	- No existe ningún marcador biológico para la ELA, por lo que el diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado en los resultados del estudio electromiográfico, y tras descartar otras posibles causas responsables por medio de estudios de laboratorio, de electrodiagnóstico o de neuroimagen (diagnóstico de exclusión). - Los criterios diagnósticos de ELA fueron establecidos por primera vez en España en 1994 (Criterios de El Escorial), revisados posteriormente en Estados Unidos en 2000 (Airlie House) y finalmente modificados en Japón en 2008 (Awaji-Shima criteria) (Anexo II). - El diagnóstico de ELA requiere:		
	A. La presencia de: Signos de afectación de la neurona motora inferior (incluyendo signos de afectación EMG en músculos no afectados clínicamente). Signos de afectación de la neurona motora superior. Progresión de los síntomas y signos a otros territorios.	B. La ausencia de: - Signos de afectación sensitiva. - Alteraciones esfinterianas. - Alteraciones visuales. - Alteración del sistema nervioso vegetativo. - Afectación de ganglios basales. - Demencia tipo Alzheimer. - Síndromes ALS "mimic" (simuladores de ELA).	C. Apoyado en: - Fasciculaciones e una o más regiones. - Cambios neurogénicos no EMG. - Normalidad de los estudios neurográficos motores y sensitivos. - Ausencia de bloqueo de conducción.
Establecer fenotipo clínico de inicio	Se intentará clasificar a los/as pacientes en alguno de los fenotipos clínicos descritos, dado a su pronóstico (Anexo II).		

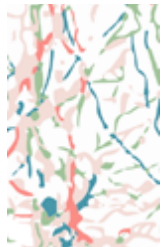


Descartar posibles ELA mimics (simuladores de ELA)	Se establecerá un adecuado diagnóstico diferencial para descartar enfermedades que puedan simular ELA, sobre todo si son potencialmente tratables. (Anexo III) 	
Informar al/a la paciente	Este es uno de los puntos críticos dentro del proceso de atención a pacientes con ELA. • La información debe ser ofrecida con la necesaria empatía. • Se contará con un espacio físico adecuado, privado, tranquilo y con tiempo suficiente para hablar de la enfermedad y resolver las primeras dudas. La información se complementará en sucesivas entrevistas. • Es aconsejable que la familia esté presente, siempre que el/la paciente lo autorice previamente.	
	Recomendaciones a la hora de informar a un/a paciente con ELA:	
	<table><tr><td> • La información debe ser adaptada a la expectativas de conocimiento que presenta el/la paciente y a su situación psicológica. Se debe respetar la denominada verdad soportable, entendiéndose que la información debe transmitirse “al ritmo del/de la paciente”. • Los mensajes deben ser realistas, con lenguaje claro, amable y directo, evitando expresiones técnicas y dando la oportunidad de preguntar. • La información quedará circunscrita a la evolución de la enfermedad sin adelantar acontecimientos. </td><td> • Se recomienda insistir en la variabilidad clínica, transmitiendo aspectos positivos (como la ausencia de dolor). • Es útil indicar que pueden realizar o mantener de forma activa diversas actividades como el ejercicio físico, dieta, sueño, ocio, rutinas diarias (incluyendo las profesionales), relaciones sociales y afectivas. • Se transmitirá el compromiso de garantizar la continuidad asistencial. • Se informará al/a la paciente de la posibilidad de incorporarse de forma voluntaria a los diversos estudios clínicos o de investigación. Se ratificará que el rechazo a participar en estos estudios no será menoscabo para ofrecerle a la persona la mejor atención posible. </td></tr></table>	• La información debe ser adaptada a la expectativas de conocimiento que presenta el/la paciente y a su situación psicológica. Se debe respetar la denominada verdad soportable, entendiéndose que la información debe transmitirse “al ritmo del/de la paciente”. • Los mensajes deben ser realistas, con lenguaje claro, amable y directo, evitando expresiones técnicas y dando la oportunidad de preguntar. • La información quedará circunscrita a la evolución de la enfermedad sin adelantar acontecimientos.
• La información debe ser adaptada a la expectativas de conocimiento que presenta el/la paciente y a su situación psicológica. Se debe respetar la denominada verdad soportable, entendiéndose que la información debe transmitirse “al ritmo del/de la paciente”. • Los mensajes deben ser realistas, con lenguaje claro, amable y directo, evitando expresiones técnicas y dando la oportunidad de preguntar. • La información quedará circunscrita a la evolución de la enfermedad sin adelantar acontecimientos.	• Se recomienda insistir en la variabilidad clínica, transmitiendo aspectos positivos (como la ausencia de dolor). • Es útil indicar que pueden realizar o mantener de forma activa diversas actividades como el ejercicio físico, dieta, sueño, ocio, rutinas diarias (incluyendo las profesionales), relaciones sociales y afectivas. • Se transmitirá el compromiso de garantizar la continuidad asistencial. • Se informará al/a la paciente de la posibilidad de incorporarse de forma voluntaria a los diversos estudios clínicos o de investigación. Se ratificará que el rechazo a participar en estos estudios no será menoscabo para ofrecerle a la persona la mejor atención posible.	
Derivación a la unidad de referencia para segunda opinión	En cualquier momento del proceso asistencial, la persona deberá conocer que existe la posibilidad de ser enviada a la unidad de referencia en Galicia para ELA en el Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela con el objetivo de solicitar una segunda opinión.	
Entregar documento con la información por escrito al/a la paciente	En el momento que se considere adecuado por parte del equipo asistencial y en una fase posterior a la del diagnóstico inicial, se informará de la posibilidad de la realización del documento de instrucciones previas. (Anexo IV) 	
Informar a los profesionales implicados en la asistencia	• Se deberá informar a los/las profesionales del equipo multidisciplinar. • Derivar al/a la paciente a la consulta de los profesionales que precisen realizar una valoración basal del/de la paciente. • Emitir informe para el médico de Atención Primaria donde figurará un número telefónico y dirección de correo electrónico de contacto con el objetivo de esclarecer posibles dudas durante el proceso de la enfermedad.	
Prescripción	• Ofrecer e iniciar el tratamiento de acuerdo con Farmacia: RILUZOL 50 mg cada 12 horas en comprimidos. En el caso de que al inicio se aprecie clínica bulbar, el tratamiento se iniciará en suspensión oral por defecto. • Solicitar perfil hepático mensual los tres primeros meses tras el inicio del tratamiento. El resultado de este control mensual será evaluado por el personal de Atención Primaria (descartar posible elevación de transaminasas).	

Seguimiento en **consulta de neurología**

Una vez realizado el diagnóstico, y tras ser comunicado al/a la paciente, se le citará para seguimiento en la Unidad Multidisciplinar de ELA en un plazo de 3 meses. **Es imprescindible que esta sea realizada en una consulta de acto único en el mismo centro**, donde el/la paciente será atendido el mismo día y en la misma consulta por los profesionales necesarios en cada momento del estado evolutivo (especialistas en neurología, neumología, endocrinología y nutrición, rehabilitación, psicología clínica y trabajo social). El seguimiento será individualizado, con intervalos entre consultas de aproximadamente 3 a 4 meses en función de la evolución de la enfermedad.

ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD		
Historia clínica y anamnesis	Se aplicará en cada visita la Escala de valoración funcional revisada para la esclerosis lateral amiotrófica, Escala ALSFRS-R . (Anexo V)		
Exploración física	- Se realizará una exploración neurológica habitual, con evaluación de la afectación de NMS y NMI en los diversos territorios (bulbar, cervical, dorsal y lumbosacro). - Exploración de la marcha (si es posible).		
Análisis	- Revisión de las analíticas sanguíneas realizadas durante los 3 primeros meses tras el inicio del tratamiento con riluzol, para identificar incrementos de transaminasas y evaluar el estado nutricional - Posteriormente se solicitarán de forma habitual cada 6 meses. Se podrá solicitar indistintamente por neurología o endocrinología, evitando duplicidades y exploraciones innecesarias. Incluirá: <table border="1"> <tr> <td> - Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica general. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio. </td><td> - Albúmina. - Ácido fólico y vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de hierro y TSH (en primera visita y posteriormente si se precisa). </td></tr> </table>	- Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica general. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio.	- Albúmina. - Ácido fólico y vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de hierro y TSH (en primera visita y posteriormente si se precisa).
- Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica general. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio.	- Albúmina. - Ácido fólico y vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de hierro y TSH (en primera visita y posteriormente si se precisa).		
Informar al/a la paciente	- Continuar con la información sobre la enfermedad al/a la paciente y a su familia, aclarando posibles dudas. - Informar sobre la posibilidad de participar de forma voluntaria en ensayos clínicos y explicar la naturaleza de los mismos. - Se animará a la realización del 3. Documento de Instrucciones Previas (DIP) (Anexo VI) siempre antes de alcanzar la fase de enfermedad crónica avanzada en que se formule la necesidad de llevar a cabo actitudes terapéuticas invasivas (PEG, ventilación mecánica). - La información sobre la existencia del DIP puede ser ofrecida por cualquier profesional. - Los centros sanitarios deben ofrecer ayuda a las personas que así lo deseen para su formalización, mediante la orientación de profesionales con conocimientos y formación necesarios. - Dentro del equipo multidisciplinar el servicio de trabajo social será el responsable de la formalización del documento. Con todo, antes de iniciar el procedimiento y durante todo el proceso, el equipo multidisciplinar debe explicar las posibilidades de medidas de soporte aplicables en esta enfermedad, sus ventajas e inconvenientes y la finalidad de realizar el documento, resaltando en que lo podrán cambiar cuando lo deseen.		
Tratamiento sintomático farmacológico	Es fundamental tratar los posibles síntomas que presente el/la paciente a lo largo de la evolución de la enfermedad (Anexo VII)		
Examen físico	Se realizarán las siguientes actividades de enfermería: - Peso, IMC. - TA, frecuencia cardíaca.		
Extracciones analíticas	- Extracciones venosas (si son necesarias para el mismo día de la consulta; en caso contrario, se realizarán con antelación en Atención Primaria). - Gasometría arterial.		



Objetivo de la intervención: La ELA es una enfermedad neurológica en la que, a lo largo de su evolución, se van a ver afectadas tanto la musculatura respiratoria responsable de la inspiración como la de la espiración. Debido a esta debilidad se producen síntomas respiratorios, como la disnea o la ortopnea entre otros, que generalmente no son percibidos hasta fases avanzadas de la enfermedad. La ventilación no invasiva ha demostrado que mejora la calidad de vida y la supervivencia de estos pacientes, especialmente cuando su comienzo es precoz. También los asistentes mecánicos de la tos ayudan a la movilización de las secreciones de aquellos que perdieron parte de esta capacidad. El objetivo de la valoración neumológica inicial, y de las posteriores consultas de seguimiento, será la evaluación clínica y funcional que permita detectar precozmente la necesidad de prescribir el uso de los distintos recursos terapéuticos, así como la efectividad de los mismos.

PRIMERA CONSULTA

ACTIVIDAD

CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD

Se recomienda realizar esta primera consulta tras la confirmación del diagnóstico de la enfermedad por neurología.

Historia clínica

Interrogar por presencia de:

- Disnea.
- Ortopnea.
- Cansancio, debilidad.
- Síntomas de hipoventilación: somnolencia diurna, falta de concentración, pérdida de memoria, cefaleas matutinas.
- Síntomas de disminución de la eficacia de la tos: dificultad para expectoración, infecciones respiratorias frecuentes.
- Síntomas asociados a la disfagia.
- Dificultad para hablar.

Examen físico

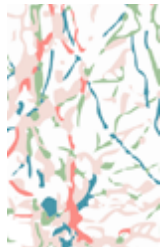
- Exploración física general, incluyendo auscultación cardiopulmonar.
- Frecuencia respiratoria.
- Comprobar presencia de respiración superficial.
- Tolerancia al decúbito.
- Evaluar la existencia de descoordinación toracoabdominal, reclutamiento de los músculos accesorios.
- Solicitar al/a la paciente que tosa para evaluar la eficacia de la tos.

Solicitud de pruebas complementarias

- Saturación de oxígeno (Sat O₂).
- Pico flujo de tos (PCF).
- Espirometría con volúmenes y CV en decúbito.
- Presión inspiratoria máxima (PIM) y presión espiratoria máxima (PEM).
- Presión espiratoria esnifando (SNIP) si está disponible.
- Radiografía de tórax.
- Gasometría arterial basal.
- Pulsioximetría nocturna: se recomienda realizar un registro de Sat O₂ en el domicilio y, en función de los resultados, completar el estudio con una poligrafía o polisomnografía nocturna.

Informar

- Iniciar el proceso de información al/a la paciente de las posibles consecuencias que tiene la enfermedad sobre el aparato respiratorio.
- Esta información se irá completando progresivamente en las consultas sucesivas.



SEGUNDA Y SUCESIVAS CONSULTAS

Las revisiones se realizarán con una frecuencia aproximada de cada 2-4 meses, individualizando según la evolución y necesidades del/de la paciente.

De forma general, 2-4 meses después de la primera consulta se realizará la segunda, en la que además de realizar nuevamente la historia clínica y la exploración física, se evaluarán los resultados de las pruebas complementarias solicitadas. En la tercera consulta con un contenido y objetivos similares a la primera, se volverán a solicitar los estudios funcionales que se evaluarán en la cuarta visita. Sucesivamente, y mientras el estado del/de la paciente lo permita, se continuará con esta cadencia, alternando consultas que incluyan solicitud de pruebas con otras en las que se valora el resultado de las mismas.

RECURSOS TERAPÉUTICOS

TRATAMIENTO	CRITERIOS PARA EL INICIO																
Ventilación mecánica no invasiva (VMNI)	• Debe considerarse la opción preferente incluso cuando se requiere ventilación 24 horas/día. • No hay criterios estándar para decidir cuando iniciar la VMNI, pero los más empleados son:<table><thead><tr><th>Determinación</th><th>Cuando iniciar a VMNI</th></tr></thead><tbody><tr><td>Capacidad vital forzada (CVF)</td><td>Menor del 50 % del predicho</td></tr><tr><td>Presión inspiratoria máxima (PIM)</td><td>Menor de 60 cmH₂O</td></tr><tr><td>Oximetría nocturna anormal</td><td></td></tr><tr><td>Presión espiratoria esnifando (SNIP)</td><td>Menor de 40 cmH₂O</td></tr><tr><td>PaCO₂ diurna</td><td>Mayor a 45 mmHg</td></tr><tr><td>Síntomas de hipoventilación nocturna</td><td>Somnolencia diurna, disnea, despertares frecuentes, cefalea matutina</td></tr><tr><td>Otros síntomas</td><td>Ortopnea, disnea de reposo</td></tr></tbody></table> A pesar de la mayor dificultad de adaptación a la VNI en pacientes con afectación bulbar, se puede valorar su inicio, sobre todo en aquellos con afectación leve o moderada.	Determinación	Cuando iniciar a VMNI	Capacidad vital forzada (CVF)	Menor del 50 % del predicho	Presión inspiratoria máxima (PIM)	Menor de 60 cmH ₂ O	Oximetría nocturna anormal		Presión espiratoria esnifando (SNIP)	Menor de 40 cmH ₂ O	PaCO ₂ diurna	Mayor a 45 mmHg	Síntomas de hipoventilación nocturna	Somnolencia diurna, disnea, despertares frecuentes, cefalea matutina	Otros síntomas	Ortopnea, disnea de reposo
Determinación	Cuando iniciar a VMNI																
Capacidad vital forzada (CVF)	Menor del 50 % del predicho																
Presión inspiratoria máxima (PIM)	Menor de 60 cmH ₂ O																
Oximetría nocturna anormal																	
Presión espiratoria esnifando (SNIP)	Menor de 40 cmH ₂ O																
PaCO ₂ diurna	Mayor a 45 mmHg																
Síntomas de hipoventilación nocturna	Somnolencia diurna, disnea, despertares frecuentes, cefalea matutina																
Otros síntomas	Ortopnea, disnea de reposo																
Asistente mecánico de la tos	• Se utilizará si existe pico de flujo de la tos (PCF) <270 l/min. • Tener en cuenta que deberá combinarse con la asistencia manual de la tos.																
Aspirador de secreciones	• Siempre que se utilice VMI. • En pacientes con VNI con sialorrea para aspiración de secreciones bucales.																
Traqueotomía/Ventilación mecánica invasiva (VMI)	Puede considerarse de manera electiva, siempre teniendo en cuenta las preferencias del/de la paciente tras recibir información detallada (expresadas previamente en el documento de instrucciones previas o manifestadas en el momento de considerar esta intervención): • Cuando se necesite VMNI continua (24 horas/día). • Cuando existe ineffectividad de las ayudas para la tos.																

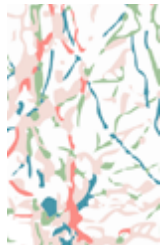
Algoritmo de manejo respiratorio [\(Anexo XIV\)](#)



CONSULTA DE SEGUIMIENTO TRAS INICIO DE VMNI

Se recomienda que esta primera consulta se realice lo más precozmente posible tras el inicio de la VMNI.

Actividades	• Evaluación clínica: • Historia y examen físico. • Evaluación de la presencia de complicaciones derivadas de la interfaz. • Evaluación de la gasometría arterial basal diurna (realizada inmediatamente antes de la consulta). • Análisis de los valores de la oximetría domiciliaria nocturna realizada con ventilación. • Evaluación del tiempo de uso de la máquina. • Si es posible, revisar el software del ventilador (ver datos: tiempo de uso, fugas mascarilla, etc.)
-------------	--



Objetivo de la intervención: La desnutrición es muy frecuente en los pacientes con ELA y es un factor pronóstico independiente de mortalidad. El tratamiento y prevención de la desnutrición es uno de los pilares fundamentales del tratamiento de esta enfermedad, como parte de un abordaje multidisciplinar.

La causa más importante de desnutrición es la disminución de la ingesta, por anorexia, alteración de la movilidad, disminución de la fuerza de la musculatura orofaríngea y de los miembros, sialorrea o disnea. Un aspecto especialmente relevante en la disminución de la ingesta es la disfagia, que aparece de manera más precoz en las formas de ELA de inicio bulbar. La disfagia puede condicionar una alteración de la eficacia y/o seguridad de la deglución. Entre los signos de alteración de la seguridad se encuentra la voz húmeda o débil después de la deglución, o la tos durante la misma. Existen otros factores que pueden contribuir a la desnutrición en estos/as pacientes como la sintomatología digestiva, especialmente relacionada con el estreñimiento que frecuentemente padecen, el incremento del gasto energético y factores psicológicos.

El objetivo del soporte nutricional es proporcionar de manera segura una ingesta adecuada de energía y nutrientes que permita prevenir y/o tratar la desnutrición y sus complicaciones, adaptándose a las circunstancias clínicas y personales de cada paciente y facilitando su cuidado y calidad de vida.

La modalidad de soporte nutricional depende de la situación clínica del paciente y de la eficacia y seguridad de la función deglutoria.

ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD			
Valoración nutricional	- Se llevará a cabo desde la primera visita a todos los pacientes, y se irá repitiendo en cada control posterior. - Se realizará en función de datos clínicos, antropométricos y bioquímicos (Anexo VIII)			
	1. Historia clínica, farmacológica y social	Se preguntará sobre: - Alergias e intolerancias alimentarias. - Alcohol, tabaco. - Enfermedades crónicas concomitantes (broncopatía crónica, hepatopatía,...) - Antecedentes quirúrgicos (resección intestinal, ostomías,...) - Procesos que incrementen los requerimientos como la infección. - Procesos que incrementen la pérdida de nutrientes: como vómitos o diarrea. - Contexto socioeconómico/capacidad funcional (aislamiento social, disponibilidad de alimentos, grado de independencia y autonomía, ...) - Actividad física. Valoración de factores de riesgo nutricional frecuentes en este grupo de pacientes: <table><tr><td> - Depresión-ansiedad. - Dificultad comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga con la ingesta. - Dificultad masticación. </td><td> - Dificultad para conciliar respiración e ingesta. - Dificultad para consumo y obtención alimentos. - Estreñimiento. - Deterioro cognitivo. - Hipermetabolismo. </td></tr></table>	- Depresión-ansiedad. - Dificultad comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga con la ingesta. - Dificultad masticación.	- Dificultad para conciliar respiración e ingesta. - Dificultad para consumo y obtención alimentos. - Estreñimiento. - Deterioro cognitivo. - Hipermetabolismo.
	- Depresión-ansiedad. - Dificultad comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga con la ingesta. - Dificultad masticación.	- Dificultad para conciliar respiración e ingesta. - Dificultad para consumo y obtención alimentos. - Estreñimiento. - Deterioro cognitivo. - Hipermetabolismo.		
2. Historia dietética	- Dieta habitual. - Recordatorio de 24 horas.			



Subproceso 05
Atención
nutricional al/a la
paciente con ELA



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD	
Valoración nutricional	3. Valoración de problemas de deglución (disfagia).	Síntomas sugestivos de disfagia: • Inadecuado cierre labial / sialorrea. • Deglución fraccionada. • Residuo oral / faríngeo tras la deglución. • Carraspeo frecuente. • Regurgitación de alimentos por la nariz. • Negativa a comer o beber o miedo a comer solo. • Rechazo a determinados alimentos. • Pérdida de peso. • Tos durante o después de la deglución • Infecciones respiratorias de repetición • Picos febriles de origen desconocido • Cribado de la disfagia: EAT 10*. (Anexo IX) • Si negativo, monitorización en seguimiento. • Si positivo: realizar una valoración clínica de la disfagia según el Método de Exploración Clínica Volumen Viscosidad (MECV-V). (Anexo X) *Sólo se podrá realizar dicho test si el paciente está médicamente estable y presenta un nivel cognitivo suficiente para poder seguir las indicaciones durante la realización del test (alerta y responde cuando se le habla,...). Valoración derivación al Servicio de Otorrinolaringología para completar exploración (fibrolaringoscopia) o realizar soporte de logopedia o S Radiología (videofluoroscopia).
	4. Parámetros antropométricos	• Peso actual (PA) (si no posible bipedestación, báscula de paciente en silla u otros, si posible), talla e índice de masa corporal (IMC) • Registro de peso habitual (PH) (en primera visita) • Cálculo del % peso habitual (%PH): $(PA / PH) \times 100$ • Cálculo del % de pérdida de peso (%PP): $[(PH - PA) / PH] \times 100$ Cálculo de peso ajustado (si IMC > 30 kg/m²) = (Peso real- Peso ideal) x 0,25) + Peso ideal *Peso ideal (PI)(ej. por fórmula de Lorentz): $PI = \{Talla (cm) - 100\} - \{Talla (cm) - 150\} / 4$ (Hombres) $PI = \{Talla (cm) - 100\} - \{Talla (cm) - 150\} / 2$ (Mujeres) * NOTA: Si disponibilidad, utilizar técnicas de composición corporal DEXA-BIA. La bioimpedancia (BIA) es una técnica útil en la valoración de la composición corporal de los pacientes con ELA. Su realización, tanto al diagnóstico como de forma periódica (cada 3-6 meses), resulta útil para valorar la composición corporal y para establecer el pronóstico vital: la pérdida de masa libre de grasa y/o la reducción del ángulo de fase, aún en ausencia de pérdida de peso, se asocian con una menor supervivencia.
	5. Parámetros analíticos	• Hemograma, coagulación, bioquímica general, colesterol total, colesterol HDL, colesterol LDL, triglicéridos, ácido úrico, PCR-ultrasensible, calcio, fósforo, magnesio, albúmina, ácido fólico, vitamina B12, 25 OH vitamina D • Metabolismo del hierro y TSH (en primera visita y posteriormente si precisan). • Periodicidad: Habitualmente cada 3 meses. En caso de modificaciones significativas en la evolución, se adelantará la visita. En todos los casos, individualizar.
	6. Valoración global subjetiva (VGS) (Anexo VIII)	
	7. Estimación de requerimientos	De forma simplificada, 30-34 kcal/kg para los pacientes en ventilación espontánea y 25-30 kcal/kg para pacientes con ventilación mecánica no invasiva, adaptado según la evolución del peso corporal y la evolución clínica. También se podrá utilizar la fórmula de Harris – Benedict para la estimación del gasto energético basal. (Anexo XI) Gasto energético total (GET) según ecuación de Long: Gasto energético basal (GEB) x Factor actividad (FA) x Factor estrés (FE)



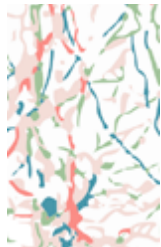
Subproceso 05
Atención
nutricional al/a la
paciente con ELA



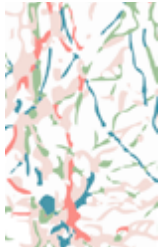
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD	
Soporte nutricional	El objetivo ponderal, dada la curva de mortalidad en U de los pacientes con ELA, sería en líneas generales, el siguiente: • Se recomienda aumentar peso si IMC < 25 kg/m². • Se recomienda mantener peso si IMC 25-35 kg/m². • Se recomienda perder peso si > 35 kg/m².	
	1. Dieta oral	• El consejo dietético es una parte fundamental en el tratamiento nutricional desde el momento del diagnóstico y debe ser adaptado a las características del paciente. • En pacientes asintomáticos las recomendaciones serán de dieta básica cardiosaludable, variada y equilibrada. • La dieta en ocasiones será modificada (enriquecida) con un aumento de la densidad energética y de nutrientes. • En los pacientes con fatiga al comer o prolongación del tiempo de las comidas, se debe recomendar dieta fraccionada de alta densidad calórica • Realizar dieta de textura adaptada, con cambios en la consistencia de los alimentos, para mejorar la deglución si existe disfagia. (Anexo XII)
	2. Suplementos nutricionales orales	• Utilizarlos si la ingesta oral es insuficiente para alcanzar los requerimientos. • Añadir textura adaptada para disminuir la utilización de espesantes si hay disfagia a líquidos
	3. Nutrición enteral	• Considerar el tratamiento con nutrición enteral de manera precoz antes de que se presente un importante deterioro del estado nutricional. • Se puede plantear la gastrostomía por el compromiso de la función respiratoria. (Anexo XIII) • En ocasiones es necesario colocar una SNG mientras no se puede disponer de la gastrostomía. Los criterios de indicación de gastrostomía son: • Pérdida de peso de un 5-10 % del peso habitual. • Índice de masa corporal < 20 kg/m². • Incapacidad de tomar la medicación vía oral. • Disminución de la función respiratoria con CVF próxima al 50 %. • Incapacidad para una alimentación e hidratación oral adecuadas. • Atragantamientos, malestar o ansiedad en relación a las comidas. • Colocar una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), si buen estado general y si la capacidad vital forzada (CVF) es > 50 % manteniendo, si es posible, un soporte nutricional mixto oral-enteral. • En pacientes frágiles o con problemas respiratorios importantes se recomienda la gastrostomía radiológica percutánea (PRG), aunque se ha comprobado que la colocación de una GEP es factible y segura en manos expertas aún con CVF inferiores a 50 %. • Se debe realizar una técnica u otra en función de la situación y deseos del paciente y de las características de cada centro. • La elección de la fórmula se realizará según 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 hipercalóricas pueden facilitar el tratamiento en algunos pacientes y han demostrado ser bien toleradas.



Subproceso **05**
Atención
nutricional al/a la
 paciente con ELA



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD	
Soporte nutricional	3. Nutrición enteral	• Si los requerimientos proteicos son proporcionalmente mayores a los energéticos (pacientes inmóviles, infecciones, etc.) las fórmulas hiperproteicas resultan más adecuadas. • Cuando clínicamente se indique un procedimiento, se deberá proponer al/a la paciente, excepto que hubiera dispuesto lo contrario. Ante esa propuesta, se facilitará la adopción de la decisión por el/la paciente y se respetará. Si perdió la capacidad para tomar decisiones, se respetará lo que hubiese dispuesto en el Documento de Instrucciones Previas. En ausencia del mismo, se procurará el acuerdo entre el equipo asistencial y la familia sobre el tratamiento más conveniente que, en todo caso, deberá orientarse siempre al logro del mayor bienestar y calidad de vida del/de la paciente. • Comprobar la existencia de un Documento de Instrucciones Previas en el momento de la toma de decisiones.
	4. Nutrición parenteral	• La nutrición parenteral (NP) en los pacientes con ELA es excepcional y queda relegado a aquellos en los que la NE esté contraindicada o sea imposible. • La decisión de iniciar este tipo de soporte nutricional debe ser absolutamente individualizada, teniendo en cuenta consideraciones clínicas, éticas y las circunstancias de cada paciente. • En caso de que el paciente rechace la NE o esta no sea posible, debe considerarse la NP Domiciliaria, teniendo en cuenta la relación riesgo/beneficio/coste y otros aspectos éticos.



Objetivo de la intervención:

- Proporcionar a los/as pacientes diagnosticados/as de ELA y a sus familiares el apoyo psicológico/emocional necesario en todas las fases de la enfermedad, desde el diagnóstico hasta la fase final de la vida.
- Realizar la evaluación psicológica clínica del/de la paciente: afectivo-emocional, neuropsicológica, conductual y relacional, con el fin de determinar el estado del/de la paciente y su evolución, para contribuir al diagnóstico y al plan de tratamiento multidisciplinar individual que elaborará el equipo asistencial para cada paciente.
- Prevenir daños evitables en el grupo familiar: afectivos, relacionales, materiales y sanitarios (trastornos psíquicos, aislamiento social, duelo complicado, compromiso del desarrollo familiar grupal e individual, desconfianza en la institución sanitaria y en los sistemas sociales de apoyo).
- Facilitar la comprensión de la situación de enfermedad, la atribución de un significado no destructivo a esta, y la participación en la adopción de decisiones promoviendo la autonomía.
- Facilitar el aprendizaje y/o potenciar los recursos cognitivos, de autorregulación emocional y de comunicación para afrontar la evolución de la enfermedad y de sus efectos.
- Facilitar y promover actitudes cooperativas con la actuación sanitaria que esté indicada (en relación a cuidados, funcionalidad de los servicios y utilización de recursos desde la óptica de la justicia distributiva).
- Contribuir al trabajo compartido del equipo asistencial para facilitar una comprensión global del del/de la enfermo/a-familia afectados/as con el fin de potenciar la capacidad de generar cuidado psicológico por todo el equipo sanitario.

Población diana: todos/as los/las pacientes diagnosticados/as de ELA y sus familias, con especial atención a las personas que desempeñan el rol de cuidador/a principal.

Como debe ser la intervención:

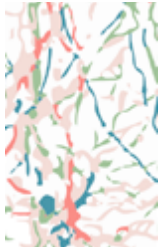
1. La persona afectada por la enfermedad y su grupo afectivo primario, generalmente la familia, necesitan para su mejor cuidado psicológico, que en el proceso asistencial, se potencie la relación directa con todos/as los/as los profesionales que intervienen en el proceso. Para ello, son necesarias previsiones y reservas de tiempo para dedicar a su atención, reducción de las barreras que impiden la relación (incluidas las tecnológicas), y superación de las dificultades para la comunicación directa en fase avanzada mediante la utilización de sistemas alternativos y aumentativos de comunicación (tableros de comunicación, comunicadores electrónicos, ordenadores, tablets, etc.).
2. Se realizará atención psicológica especializada con el/la paciente y su familia durante todo el proceso de enfermedad.
3. La frecuencia de las sesiones vendrá determinada por las necesidades en cada etapa de la enfermedad.
4. La intensidad e importancia de la atención psicológica especializada se incrementa durante la evolución de la enfermedad paralelamente al aumento de la situación de dependencia del/de la paciente, de la percepción de la mayor proximidad de decisiones sobre soporte vital, y del cansancio del grupo familiar. La construcción de una relación psicoterapéutica con el/la paciente y la familia, capaz de prevenir complicaciones y de dar respuesta adecuada a las necesidades de las fases avanzadas de la enfermedad, necesita progresar en la confianza y el apoyo a la par que la evolución de la enfermedad. Ese progreso se ve facilitado con el inicio de esa relación desde el momento del diagnóstico inicial.
5. En el caso del/de la paciente, la intervención finaliza con el fallecimiento, pero en el caso de las familias se hará un seguimiento posterior para valorar y, si fuera necesario, facilitar el proceso de duelo, que dependiendo de cada familia supondrá una o varias sesiones.
6. Durante todo el proceso asistencial el/la psicólogo/a clínico/a deberá atender a la evolución del estado afectivo-emocional del/de la paciente y de su familia (y en especial de la persona cuidadora principal), de las modificaciones relacionales y de las potenciales alteraciones conductuales. Para el diagnóstico de estas dimensiones, el/la especialista en psicología clínica primará la evaluación mediante la relación directa con el/la paciente y las personas que lo/la cuidan, y evitará que instrumentos estandarizados (auto informes, escalas, test, etc.) substituyan la exploración a través de la relación y de la entrevista clínica. Dada la transcendencia humana y terapéutica que conllevan las potenciales alteraciones psíquicas que pudieran identificarse, deberá priorizarse su valoración cualitativa, contextual y evolutiva procurando la diferenciación diagnóstica de estados reactivos, evoluciones afectivas-emocionales-relacionales apropiadas a la situación, y trastornos depresivos, u otros trastornos psíquicos.



Subproceso 06
Atención en
consulta de
psicología clínica



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
Consulta inicial: Anamnesis y objetivos	Primera consulta con el/la paciente y, con su autorización, con integrantes de su familia en el momento asistencial en el que se dispone de diagnóstico neurológico seguro. • Se obtendrá información básica sobre: • Estado psicológico del/de la paciente. • Antecedentes de respuestas adaptativas y de atención en Salud Mental. • Experiencia/conocimiento de la enfermedad; atribuciones causales. • Fase de desarrollo familiar. • Recursos y estilo de afrontamiento. • Experiencia en la relación con el sistema sanitario. • Definir los objetivos: acompañamiento, orientación, apoyo y, si fuese necesario, psicoterapia.
Intervenciones	En función de las características de cada paciente y familia, y de su evolución, se primarán intervenciones de consejo, apoyo emocional, información, mediación relacional, orientación familiar, y aprendizaje de procedimientos cognitivos y de autorregulación emocional para facilitar el afrontamiento.
Valoración neuropsicológica	En fase inicial, y en función de la evolución cuando proceda, el/la psicólogo/a clínico/a realizará la evaluación neuropsicológica clínica para diagnosticar el estado de los procesos y funciones cognitivas del/de la paciente. La evaluación neuropsicológica clínica se orienta cara a la obtención de un diagnóstico del estado cognitivo de la persona, que sea útil para la mejor realización de una intervención asistencial que produzca efectos en la mejora de su calidad de vida y de la de su familia, y se realizará utilizando procedimientos e instrumentos de validez reconocida, y considerando con especial cuidado el efecto iatrogénico de la exploración.
Persona cuidadora principal	En aquellos casos en que se identifique una figura que desempeña el rol de cuidador/a principal se prestará una atención específica al estado, evolución y necesidades con la finalidad de reducir los efectos perjudiciales que el desempeño de ese rol pueda generar a esa persona y a su relación con el/la paciente, mediante intervenciones orientadas al reconocimiento de su estado, exploración de alternativas de cuidado y de reducción del desgaste, mediación comunicativa con el grupo familiar, comprensión de la complejidad afectiva de la relación de dependencia, y prevención de su aislamiento social y familiar.
Grupo familiar	Al grupo familiar como unidad socioafectiva se le deberá atender (realizando sesión asistencial con todo el grupo si fuera necesario) para: • Facilitar la comprensión y tolerancia a los estados emocionales adversos • Que compartan la misma información y toleren la diversidad de reacciones • Que entiendan y respeten las necesidades y decisiones del/de la paciente • Que compartan la actividad de cuidado • Que no pospongan más allá de lo inevitable las necesidades y tareas de desempeño de todos sus miembros.
Intervenciones tras el fallecimiento del/ de la paciente	Al grupo familiar, y en especial a la persona que desempeñó el rol de cuidador/a principal, se le realizará seguimiento una vez producido el fallecimiento del/de la paciente con la finalidad de evaluar su evolución en el proceso de duelo. Si no se observan complicaciones, esa acción deberá suponer la finalización de la atención especializada de Psicología Clínica. De identificarse riesgos de complicación del duelo, se sostendrá la atención durante el tiempo necesario.



El abordaje del paciente con esclerosis lateral amiotrófica desde el Servicio de Medicina Física y Rehabilitación se basa en programas multidisciplinarios, individualizados y modificables, que deben ser adaptados progresivamente, a las variaciones evolutivas de la enfermedad. El abordaje rehabilitador debe reajustarse a los cambios clínicos que se vayan produciendo en el/la paciente.

En ausencia de una terapia curativa, el tratamiento rehabilitador es una herramienta efectiva para mejorar la calidad de vida del/de la enfermo/a y, en la medida de lo posible, prevenir el deterioro.

Objetivo de la intervención:

- Realizar la valoración inicial y el seguimiento de los déficits funcionales del/de la paciente en cada estadio de la enfermedad.
- Preservar la mejor capacidad funcional y nivel de autonomía posible.
- Valorar la discapacidad del/de la enfermo/a (escala ALSFRS modificada, Barthel, escala de disnea MMRC, entre otras).
- Individualizar el programa de ejercicio terapéutico para prevenir la fatiga por sobreuso o la amiotrofia por desuso.
- Instruir en técnicas de ahorro energético.
- Detectar posibles complicaciones evolutivas y aplicar el tratamiento adecuado.
- Establecer estrategias de manejo de disfagia para una alimentación oral segura y adecuada mientras sea posible.
- Mejorar y entrenar mecanismos motores del habla y la fluidez del lenguaje con el objetivo de preservar la capacidad de comunicación oral.
- Diseñar métodos alternativos de comunicación cuando sean necesarios.
- Prescribir ayudas técnicas con el objetivo de ayudar la independencia en las actividades de la vida diaria.
- Adaptar el entorno del/de la paciente.
- Educar a los familiares y cuidadores/as para el soporte domiciliario del/de la paciente.

PERSOAL IMPLICADO: Medicina rehabilitadora, fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional, psicología clínica.

PRIMERA CONSULTA: Se realiza la valoración global del/de la paciente teniendo en cuenta aspectos sociolaborales, situación funcional, valoración de la discapacidad y estadio evolutivo. En base a la entrevista clínica y al examen físico se realizará un plan terapéutico individualizado, prescripción de ejercicio físico terapéutico, terapia física si es necesaria y/o cualquier otro abordaje que precise la situación clínica del/de la enfermo/a.

SEGUNDA O SUCESIVAS CONSULTAS: Se realizan coordinadas con el resto del equipo multidisciplinar dentro de la consulta de acto único o específicas de Rehabilitación en el caso de que se precise revisar el programa de terapia física, se programe un procedimiento determinado (infiltraciones, ondas de choque...) o sea necesario valorar otras necesidades/complicaciones evolutivas.



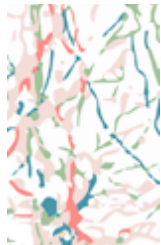
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD																												
Anamnesis	Dirigida a la detección de los principales síntomas asociados a la enfermedad: - Disartria e inteligibilidad. - Análisis de la voz. - Disfagia para sólidos, líquidos o ambos. - Sialorrea. - Debilidad muscular. - Alteraciones de la marcha. - Dolor, calambres. - Presencia de espasticidad y si esta es focal o generalizada. - Fatiga y áreas funcionales afectadas. - Síntomas respiratorios: disnea, dificultad para expectorar, alteración en la ventilación alveolar.																												
Examen físico	Disfagia: valorar expresión facial, capacidad de sellado bucal, movilidad lingual y ascenso laríngeo; capacidad de deglución de saliva o existencia de residuos en boca. Como prueba específica se realiza el test diagnóstico de disfagia (test MECV-V). (Anexo X) Sialorrea: valorar presencia de babeo espontáneo u capacidad de deglución de la saliva. Disartria: valorar la motricidad oral, la respiración, la voz, la articulación, el ritmo y la inteligibilidad. Balance muscular: explorar la fuerza de cada grupo muscular utilizando la escala de MCR. Balance articular: valorar la movilidad articular de manera activa y pasiva. Marcha: análisis visual del patrón de la marcha, capacidad para subir/bajar escaleras. Valorar la necesidad de ayudas técnicas para la marcha. Signos de fatiga fácil: sensación de deterioro funcional medido por la capacidad de marcha en exteriores, de subir escaleras. Puede ser de utilidad usar la escala de Börg para disnea. Tono muscular: valorar presencia de flaccidez o espasticidad medida por la escala de Ashworth. En caso de espasticidad hay que valorar si esta es generalizada o focalizada. <table><tr><th colspan="2">Escala modificada de Ashworth para la espasticidad</th></tr><tr><th>Tono</th><th>Descripción</th></tr><tr><td>0</td><td>Normal</td></tr><tr><td>1</td><td>Ligero aumento del tono muscular, manifestado por bloqueo, prensión y liberación o por una resistencia mínima al final del arco de movimiento</td></tr><tr><td>1+</td><td>Ligero aumento del tono muscular, manifestado por prensión seguida de resistencia mínima a lo largo del resto (menos de la mitad) del arco de movimiento</td></tr><tr><td>2</td><td>Aumento más pronunciado del tono muscular a lo largo de la mayor parte del arco de movimiento, pero la parte afectada se mueve con facilidad</td></tr><tr><td>3</td><td>Aumento considerable del tono muscular, el movimiento pasivo resulta difícil</td></tr><tr><td>4</td><td>La parte afectada está rígida</td></tr></table> Síntomas respiratorios: disnea según la escala del MMRC, fatiga fácil o dificultad en el manejo de secreciones. Ante sospecha clínica de disnea u ortopnea informar a Neumología para valorar adelantar estudios de la función ventilatoria, en el caso de que el/la paciente no los realizara recientemente. <table><tr><th colspan="2">Escala modificada del Medical Research Council (MMRC)</th></tr><tr><td>0</td><td>Disnea solamente ante actividad física muy intensa</td></tr><tr><td>1</td><td>Disnea al andar muy rápido o al subir una pendiente poco pronunciada</td></tr><tr><td>2</td><td>Incapacidad de andar al mismo paso que otras personas de la misma edad</td></tr><tr><td>3</td><td>Disnea que obliga a parar antes de los 100 metros, a pesar de caminar a su paso y en terreno llano</td></tr><tr><td>4</td><td>Disnea al realizar mínimos esfuerzos da actividad diaria como vestirse o que impiden al/a la paciente salir de su domicilio</td></tr></table>	Escala modificada de Ashworth para la espasticidad		Tono	Descripción	0	Normal	1	Ligero aumento del tono muscular, manifestado por bloqueo, prensión y liberación o por una resistencia mínima al final del arco de movimiento	1+	Ligero aumento del tono muscular, manifestado por prensión seguida de resistencia mínima a lo largo del resto (menos de la mitad) del arco de movimiento	2	Aumento más pronunciado del tono muscular a lo largo de la mayor parte del arco de movimiento, pero la parte afectada se mueve con facilidad	3	Aumento considerable del tono muscular, el movimiento pasivo resulta difícil	4	La parte afectada está rígida	Escala modificada del Medical Research Council (MMRC)		0	Disnea solamente ante actividad física muy intensa	1	Disnea al andar muy rápido o al subir una pendiente poco pronunciada	2	Incapacidad de andar al mismo paso que otras personas de la misma edad	3	Disnea que obliga a parar antes de los 100 metros, a pesar de caminar a su paso y en terreno llano	4	Disnea al realizar mínimos esfuerzos da actividad diaria como vestirse o que impiden al/a la paciente salir de su domicilio
Escala modificada de Ashworth para la espasticidad																													
Tono	Descripción																												
0	Normal																												
1	Ligero aumento del tono muscular, manifestado por bloqueo, prensión y liberación o por una resistencia mínima al final del arco de movimiento																												
1+	Ligero aumento del tono muscular, manifestado por prensión seguida de resistencia mínima a lo largo del resto (menos de la mitad) del arco de movimiento																												
2	Aumento más pronunciado del tono muscular a lo largo de la mayor parte del arco de movimiento, pero la parte afectada se mueve con facilidad																												
3	Aumento considerable del tono muscular, el movimiento pasivo resulta difícil																												
4	La parte afectada está rígida																												
Escala modificada del Medical Research Council (MMRC)																													
0	Disnea solamente ante actividad física muy intensa																												
1	Disnea al andar muy rápido o al subir una pendiente poco pronunciada																												
2	Incapacidad de andar al mismo paso que otras personas de la misma edad																												
3	Disnea que obliga a parar antes de los 100 metros, a pesar de caminar a su paso y en terreno llano																												
4	Disnea al realizar mínimos esfuerzos da actividad diaria como vestirse o que impiden al/a la paciente salir de su domicilio																												



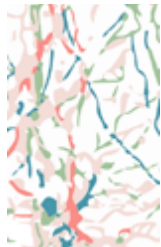
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
TERAPIAS	
Medidas generales • Son la base del tratamiento rehabilitador en el/la paciente en fases iniciales, cuando la sintomatología es mínima y se mantiene la capacidad de marcha y funcionalidad prácticamente completa. Se recomienda vida activa, ejercicio aeróbico diario suave, ejercicios respiratorios y tonificación de la musculatura preservada. Es importante explicar al/a la paciente que debe evitar el sobreuso y por tanto la fatiga muscular derivada del mismo. • Se deben recomendar ejercicios y normas de higiene articular, instruyendo al/a la paciente y al/a la cuidador/a principal (para las fases avanzadas), técnicas para la prevención de caídas, normas posturales y estiramientos musculares. • La clave a transmitir al/a la paciente y cuidador/a es la necesidad de mantener una vida activa sin aumentar la fatiga.	
TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO EN SITUACIONES ESPECÍFICAS	En muchas ocasiones va a ser necesario el empleo de tratamientos farmacológicos y/o técnicas intervencionistas para mejorar la calidad de vida e intentar paliar complicaciones evolutivas.
	ESPASTICIDAD • Espasticidad generalizada: el abordaje terapéutico en este caso se realiza mediante fármacos vía oral. • Espasticidad focalizada: el abordaje generalmente requiere el uso de fármacos de administración parenteral con efecto local, como terapia única o como adyuvantes a un tratamiento de efecto sistémico. Consisten en la realización de bloqueos nerviosos periféricos o la infiltración ecoguiada de toxina botulínica en los músculos que consideremos indicado inhibir. (Anexo XV)
	DOLOR • Aunque el dolor no es una característica típica de esta patología, lo encontramos frecuentemente relacionado con contracturas musculares, rigidez articular, entesopatías por sobrecarga, o patologías osteomusculares degenerativas asociadas, entre otras causas. Es importante el diagnóstico etiológico para determinar si nos encontramos ante un dolor nociceptivo o neuropático. • En los casos de dolor nociceptivo se recomienda iniciar tratamiento siguiendo la escalera analgésica de la OMS (Anexo XV), salvo en los casos de dolor severo donde una práctica adecuada sería iniciar tratamiento con fármacos analgésicos de tercer nivel. • Si el dolor es de tipo neuropático, la escalera analgésica no va a ser de utilidad estando indicado el tratamiento mediante fármacos neuromoduladores, antidepresivos tricíclicos o incluso opiodes de acción dual como el tapentadol. (Anexo XV) • Ocasionalmente para evitar sobremedicaciones, se pueden usar técnicas intervencionistas (infiltraciones peri o intraarticulares, miofasciales, facetarias...) además de técnicas de terapia física.
	SIALORREA • El abordaje farmacológico puede hacerse mediante amitriptilina (75-150 mg/día), atropina sublingual en gotas o escopolamina en su presentación como parche transdérmico (1,5-3 mg/72h). Cuando el resultado del tratamiento no es satisfactorio la infiltración ecoguiada de toxina botulínica a nivel de glándulas parótidas y submandibulares ha conseguido resultados beneficiosos con buena tolerancia. En casos muy severos o rebeldes puede ser necesario el uso de radioterapia local.



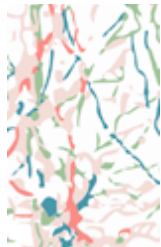
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
FISIOTERAPIA	El programa de terapia física se debe ajustar en frecuencia y contenido a la situación funcional y social del enfermo. A la hora de programar un tratamiento rehabilitador hay que valorar el objetivo del mismo y la problemática del traslado al centro sanitario, sobre todo en las fases más avanzadas de la enfermedad. • Como norma general, en las fases iniciales (paciente oligosintomático) se indica un programa de ejercicio físico domiciliario y se programan revisiones periódicas para ver el grado de tolerancia, adhesión al mismo o la necesidad de modificaciones por exceso o por defecto. • Cuando la enfermedad avanza y aparece alteración en el patrón de marcha, aumento de fatiga, etc., se programa terapia física en sala hospitalaria o en sala de centro de salud si el paciente es autónomo. Nuestra recomendación son 20-30 sesiones con frecuencia 2-3 a la semana y revisión para valorar evolución. • En fases avanzadas con pérdida de patrón de marcha o marcha no funcional en domicilio la frecuencia de las sesiones de rehabilitación (siempre en sala hospitalaria) debería ser de 1-2 semanales. • Cuando el paciente presenta un grado de deterioro importante con situación de prácticamente encamado no aconsejamos los traslados al hospital y es el cuidador principal el que aplica las normas de higiene articular y los cuidados básicos aprendidos durante todo el proceso evolutivo. • El programa de terapia física a realizar durante las sesiones debe ser individualizado a las necesidades del paciente. Se dispone de distintas técnicas de tratamiento, de las que las más frecuentemente empleadas son las siguientes:
	Técnicas de cinesiterapia activa/activa asistida/pasiva: se optará por una u otra técnica en función del grado de afectación del enfermo. El objetivo es mantener los rangos de movilidad articular y prevenir por tanto la aparición de rigideces muchas veces dolorosas y limitantes. Es importante instruir al cuidador en la manera de realizar movilizaciones de cara a mantener una buena higiene articular en las fases avanzadas de la enfermedad.
	Ejercicio físico terapéutico: Existen distintas modalidades (isométricos, isotónicos, ...) que deben prescribirse en función de la capacidad individual, la tolerabilidad y con el objetivo principal de tonificar la musculatura preservada.
	Técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (Bobath, Kabat...): su objetivo fundamental es trabajar patrones cinéticos complejos para conseguir un movimiento fluido y organizado.
	Técnicas de inhibición de la espasticidad: método Bobath, método Perfetti, entre otros.
	Reeducación del equilibrio y la marcha: inicialmente sin ayudas y progresivamente con ortesis y/o ayudas técnicas. El objetivo es mantener una marcha funcional estable durante el mayor tiempo posible, para mantener el mayor grado de autonomía en las actividades de la vida diaria del paciente. Se instruirá además al paciente y cuidador, en las técnicas para la prevención de caídas. Es importante trabajar el equilibrio en sedestación (aunque el paciente haya perdido capacidad de marcha) y en fases avanzadas, realizar verticalizaciones en plano inclinado para mantener los beneficios de la bipedestación durante el mayor tiempo posible.
	Electroterapia analgésica: indicada como tratamiento de cuadros dolorosos asociados como rigidez articular, entesopatías por sobrecarga, contracturas dolorosas, entre otros.



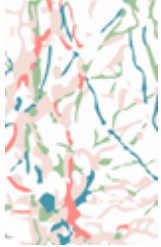
ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
FISIOTERAPIA	Fisioterapia respiratoria y ejercicios respiratorios: consiste en el empleo de distintas técnicas de fisioterapia y ejercicios específicos con el objetivo de favorecer el drenaje de secreciones, mantener la movilidad de la caja torácica y prevenir de esta manera, en la medida de lo posible complicaciones respiratorias. Deben indicarse desde las fases iniciales de la enfermedad y ser aprendidas tanto por el paciente como por el cuidador principal. • Adiestramiento en el uso de incentivador volumétrico como técnica de inspiración lenta entre otras para prevenir síntomas restrictivos. • Técnicas espiratorias lentas para favorecer el drenaje de secreciones • Técnicas de ventilación dirigida: respiraciones abdomino-diafragmáticas controladas. • Movilizaciones torácicas: expansiones torácicas para estimular y ventilar selectivamente zonas pulmonares concretas. • Ejercicios activos de tronco • Estiramiento de musculatura respiratoria: serrato mayor, intercostales, musculatura abdominal... • Tos asistida y autoasistida: para apoyar a la musculatura respiratoria y aumentar la fuerza explosiva de arrastre de secreciones. A medida que la musculatura inspiratoria se hace insuficiente estaría indicado realizar autoinsuflaciones con ambú.
LOGOPEDIA	En función de los resultados de la evaluación inicial diferenciaríamos dos tipos de pacientes: • Pacientes que aún no presentan síntomas a nivel de habla, voz o deglución. En este caso el trabajo será preventivo, con la finalidad de retrasar al máximo posible la aparición de los mismos. • Pacientes que ya presentan algún síntoma en la deglución, emisión del habla o comunicación (la mayoría estarán en este segundo grupo). El planteamiento terapéutico irá dirigido a reducir los efectos de estos y a mantener la funcionalidad y autonomía del paciente. En el caso de un trabajo preventivo las sesiones pueden ser mensuales, mientras que en un trabajo más rehabilitador las sesiones deberían ser semanales.



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
LOGOPEDIA	El trabajo logopédico en la ELA se desarrollará en 5 ámbitos:
	Ámbito del habla: las dificultades para articular el habla (disartria) van desde la alteración en la producción de determinados fonemas en las primeras etapas de la enfermedad hasta llegar a una pérdida total o anartria. • Ejercicios para mejorar la movilidad de la musculatura orofacial. • Ejercicios respiratorios (diafragmáticos e intercostales inferiores) para optimizar volúmenes respiratorios. • Ejercicios para favorecer la inteligibilidad del lenguaje y la expresividad.
	Ámbito comunicativo: en las primeras etapas el/la paciente aún conserva comunicación oral y escrita, pero cuando la enfermedad avanza estos dos tipos de comunicación se verán cada vez más afectados. A medida que pierde la capacidad de hablar y/o escribir, habrá que plantear sistemas aumentativos y alternativos de comunicación, siempre de acuerdo con su nivel de destreza, capacidad de manejo, movilidad conservada y preferencias.
	Ámbito del lenguaje: pueden acontecer alteraciones del lenguaje, con dificultades de denominación y/o de comprensión. En este caso se realizarán ejercicios de denominación, de fluidez verbal y de comprensión del lenguaje (palabras y frases).
	Ámbito de la voz: las dificultades respiratorias y la disartria van a conllevar también alteraciones en la voz, como hipofonía, voz ronca o voz tensa y entrecortada. Estarían indicados: • Ejercicios de soplo. • Emisión sostenida de vocales • Emisión con consonantes explosivas. • Trabajo de entonación. • Ejercicios de coordinación fonorrespiratoria. • Ejercicios de proyección de voz.
	Ámbito de deglución: la disfagia implica dificultad para manejar el alimento en la boca y/o para tragarlo. La severidad de la misma abarca desde una disfagia leve (el/la paciente solamente precisa una dieta modificada) hasta una disfagia severa (la nutrición oral está totalmente contraindicada). Según los resultados del Test de viscosidad MECV-V se indicarán diferentes medidas: • Adaptaciones en la dieta eliminando alimentos de riesgo. • Modificación de consistencias: el/la paciente tendrá que tomar los alimentos en la textura o texturas que la prueba determinen como seguras (líquido, néctar o pudding). • Maniobras posturales: que faciliten la deglución de forma segura (flexión anterior de cabeza, rotación lateral de cabeza, flexión lateral de cabeza o combinación de rotación y flexión lateral). • Maniobras deglutorias específicas: supraglótica, supersupraglótica, deglución forzada, Mendelsohn, Masako. A medida que la disfagia avanza y las medidas y maniobras anteriores ya no son efectivas o suficientes para asegurar la alimentación oral, habrá que plantear otras vías de alimentación (SNG o PEG). En algunos casos será posible combinar alimentación enteral y oral, por ejemplo en pacientes que todavía conservan capacidad de deglución pero no son capaces de conseguir una nutrición oral completa por esta vía. Se puede entonces plantear tomar parte del alimento por vía oral y la otra parte por sonda o PEG. Es de especial importancia que la intervención logopédica se desarrolle en combinación con el trabajo de fisioterapia y de terapia ocupacional, de manera que se pueda intervenir a la vez en aspectos posturales, respiratorios y de adaptaciones a la hora de comer o escribir.



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
TERAPIA OCUPACIONAL	El abordaje de la terapia ocupacional es fundamental para mantener el mayor nivel de autonomía de la persona usuaria durante el mayor tiempo posible. Para ello, se debe compensar una función deteriorada gracias a la instrucción y al entrenamiento de la persona usuaria y/o a la utilización de productos de apoyo. Por lo tanto, para diseñar una buena estrategia terapéutica se realiza una valoración funcional del/de la paciente tanto en las actividades básicas de la vida diaria como en las actividades instrumentales, para detectar aquellas funciones más deficitarias o aquellas que son fuente de mayor discapacidad e incidir sobre ellas. El objetivo central de la intervención desde terapia ocupacional es promover el mantenimiento del mayor grado de autonomía personal posible. En las fases avanzadas de la enfermedad, donde no existe independencia funcional debido a la pérdida total de la movilidad, se tratará de fomentar la autonomía de la persona usuaria potenciando la capacidad de decisión sobre su propia vida. Para ello, será necesario utilizar sistemas aumentativos y alternativos de comunicación (SAAC). Otros objetivos de la actuación en terapia ocupacional son los siguientes: • Asesoramiento sobre la adaptación del domicilio de la persona usuaria y de su entorno más próximo. • Asesoramiento sobre la adquisición y uso de productos de apoyo que puedan facilitar la realización de las actividades de la vida diaria. • Instruir a la persona usuaria en el uso de sistemas aumentativos y alternativos de comunicación. • Asesoramiento sobre las posibilidades de ocio adaptado y la movilidad en la comunidad. • Formar a la persona cuidadora en movilizaciones y transferencias. • Instruir a la persona cuidadora y a la persona usuaria en técnicas de ahorro energético y ergonomía postural.
PRODUCTOS DE APOYO	A la hora de prescribir un producto de apoyo se debe tener en cuenta que no es conveniente realizarlo demasiado precozmente para que no cause frustración al/a la paciente, pero tampoco de forma demasiado tardía de manera que pierda su eficacia. Existe una gran variedad de productos de apoyo que pueden fomentar la autonomía en la realización de las actividades de la vida diaria y/o disminuir la carga a la persona cuidadora principal. Como orientación sobre los productos de apoyo recomendados para las personas afectadas de ELA, destacan dos guías: GUÍA DE AYUDAS TÉCNICAS EN LA ELA. Calidad de vida y autonomía para los afectados de ELA en el día a día. http://agaela.es/wp-content/uploads/2018/04/Guia-de-Ayudas-Tecnicas-Completa.pdf Fuente: ELA Andalucía. Productos, aparatos y artilugios para la autonomía de las personas con Enfermedades Neuromusculares y sus familias. http://agaela.es/wp-content/uploads/2017/11/TO_Productos_autonomia_ENM.pdf Fuente: Federación ASEM.



El/La Trabajador/a Social hospitalario/a es un profesional que contribuye con su actuación a hacer efectivo el derecho a la salud de los ciudadanos. Su labor gira en torno al establecimiento de puentes entre el centro sanitario y el domicilio. Con ayuda de los/as afectados/as y su familia detecta, una a una, tanto las dificultades presentes, como las que se le puedan plantear en el futuro, y si es preciso actúa sobre el entorno, valiéndose tanto de los recursos personales del propio paciente como de los que la sociedad ha ido creando, para evitar que la permanencia en su ambiente implique riesgos para su salud, permitiéndole afrontar la discapacidad de la manera más normalizada posible, fomentando la conservación de su independencia el mayor tiempo posible y garantizando la continuidad asistencial.

Se realizará una consulta inicial cuando se confirme el diagnóstico neurológico y, posteriormente, un seguimiento flexible ya sea a demanda del paciente, de su familia o del equipo multidisciplinar. Las consultas serán presenciales, telefónicas o por videoconferencia para intentar evitar, en la medida de lo posible, desplazamientos innecesarios.

ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
Estudio y valoración sociofamiliar del/ de la paciente	• Realizar entrevista con el/la paciente y/o familiares. • Recoger información de otras posibles fuentes (servicios sociales comunitarios, Atención Primaria u otros organismos con los que el/la paciente tenga relación). • Objetivo: reunir los datos necesarios para facilitar el diagnóstico social: • Las necesidades sociales del /de la enfermo/a y las características del entorno. • La persona que asumirá el rol de cuidador principal (si lo hay) y valoración de su idoneidad. • Los recursos materiales y económicos que le van a permitir afrontar la nueva situación. • Recursos personales (estado de ánimo, personalidad, capacidad de afrontamiento, resiliencia, colaboración...). • Tipo de apoyo: formal e informal. • Factores predisponentes de riesgo: situaciones latentes que pueden generar un riesgo para la salud del paciente (por ejemplo, cuidador con discapacidad, enfermedad mental o dependencia a sustancias, barreras arquitectónicas en la vivienda,...). • La voluntad del paciente y su proyecto de vida (interés por permanecer en su entorno, acudir a un centro de día, irse con familia acogedora, ingreso en centro residencial...). • Interés por elaborar Documento de Instrucciones Previas. (Anexo VI)
Diagnóstico social	Permite identificar carencias, necesidades, problemas, aspiraciones, la magnitud de las mismas, el modo de manifestarse y su priorización.
Plan de intervención	Determinar qué recursos se deben articular para dar respuesta a las necesidades del paciente, así como gestionar el acceso a los mismos.
Unidad de Coordinación de la Dependencia de la Conselleria de Política Social	Existirá una comunicación directa con esta unidad para que los trámites de valoración inicial, revisión y tramitación de recursos y/o prestaciones en las valoraciones de discapacidad y dependencia de personas con diagnóstico de ELA se resuelvan en el plazo máximo de 1 mes.



Coordinación,
seguimiento y
derivación del caso

- Cuando sea preciso se realizará a otros niveles de la red asistencial: Atención Primaria de salud, servicios sociales comunitarios, especializados.
- Se elaborará un informe de derivación en el que se describa la labor llevada a cabo en el hospital y las actividades o gestiones pendientes [\(Anexo XVI\)](#)

Subproceso 08
Atención en
trabajo social

Evaluación

Valorar si los objetivos que se pretendía alcanzar en el plan de intervención han sido conseguidos o es necesaria la reformulación de los mismos.

Durante todas estas fases el/la trabajador/a social de referencia (hospitalario o de atención primaria) estará en contacto permanente con el resto del equipo multidisciplinar, reflejando en el curso clínico de trabajo social aquella información relativa al diagnóstico social y plan de intervención que se está llevando a cabo, de forma que si se producen cambios en la situación clínica o circunstancias personales del paciente puedan realizarse precozmente modificaciones en el plan de intervención.

Recursos (Anexo IV)

Recursos de la Seguridad Social

Incapacidad laboral

Recursos de los servicios sociales

Certificado de discapacidad

- Prestaciones Económicas (PNC, RISGA, RAI, pensiones de viudedad y orfandad...)
- Educación (plazas reservadas, facilidad de acceso, ayudas económicas...)
- Empleo (promoción y fomento de empleo en empresas, autónomos, empleo público, empleo protegido).
- Formación para el empleo (acciones formativas, acceso a escuelas/talleres...)
- Beneficios fiscales (impuesto de IRPF, de sucesiones y donaciones, de patrimonio...)
- Transporte (tarjeta de estacionamiento, exención de impuesto vehículo...)
- Familia (familia numerosa, excedencia laboral por cuidado de familiares, reducción jornada...)
- Otros (en mutualidades, justicia gratuita ...)

Sistema de Atención a la Dependencia

Grados de dependencia

- Grado I Dependencia moderada.
- Grado II Dependencia severa.
- Grado III Gran dependencia.

Servicios:

Cartera de Servicios Comunes:

- Servicios de prevención y promoción de la autonomía.
- Servicio de ayuda en el hogar.
- Servicio de teleasistencia y geolocalización.
- Servicio de atención diurna.
- Servicio de atención nocturna.
- Servicio de atención residencial.

Cartera de Servicios Específicos:

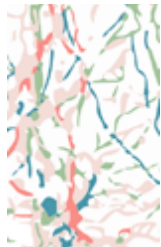
- Cartera de servicios específicos para personas con discapacidad física.

Prestaciones Económicas:

- Libranza de cuidados en el entorno.
- Libranza vinculada a un servicio.
- Libranza de asistente Personal.



Subproceso 08
Atención en
trabajo social



Recursos sanitarios

Productos de apoyo

- El/la trabajador/a social facilitará a los pacientes y/o familiares la información relacionada con los distintos programas que existen en cada EOXI para préstamo de material ortoprotésico (camas articuladas, sillas de ruedas,...), realizará la gestión de las solicitudes y el seguimiento.
- El/la trabajador/a social colabora en la divulgación e información para la tramitación por parte de los/as usuarios/as del reintegro de gastos por desplazamiento a tratamiento por medios propios.

Recursos de las Asociaciones de afectados

Asociación Gallega de afectados por Esclerosis Lateral Amiotrófica, AGAELA.

Centro Asociativo "A Escada". C/ Manuel Azaña 2, bajo. 15670 - Culleredo. A Coruña.
Tf. 660 532 298. info@agaela.es.

Esta asociación oferta los siguientes servicios:

1. Acogida: orientación y asesoramiento sobre el proceso de la enfermedad y seguimiento individualizado de cada usuario y sus necesidades.
2. Servicio de Trabajo Social: información y asesoramiento sobre ayudas sociales, económicas y sanitarias; elaboración de informes sociales.
3. Servicio de Terapia Ocupacional:
 - Asesoramiento sobre uso de productos de apoyo y gestión del préstamo de los mismos.
 - Valoración sobre la adaptación funcional del hogar y supresión de barreras arquitectónicas.
 - Asesoramiento sobre la adquisición y adaptación de vehículos.
 - Valoración, orientación y asesoramiento sobre dispositivos de apoyo para la comunicación y su uso en la vida diaria.
 - Asesoramiento sobre ergonomía, movilizaciones y transferencias para cuidadores.
 - Acompañamiento y asesoramiento para afectados, cuidadores y familiares.
4. Servicios de Rehabilitación externos subvencionados: se incluye fisioterapia domiciliaria.
 - **Fisioterapia:** 1 sesión/semana.
 - **Logopedia:** 1 sesión/semana.
Si se acude a fisioterapia y a logopedia, se cubre una sesión quincenal de cada tratamiento.
 - **Psicología:** 1 sesión/quincena.
 - **Cuidadores:** 4 horas/semana.

Federación Gallega de Enfermedades Raras y Crónicas. FEGEREC.

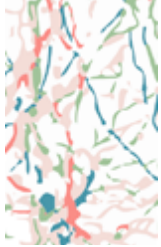
Rúa Solís s/n (Eirís de Arriba) - 15009 A Coruña
Tf. 981 234 651 - 691 011 855. e-mail: fegerec@cofc.es

La federación pone a disposición de las personas diagnosticadas en Galicia con ELA y sus familias el programa asistencial sociosanitario, en el que 25 profesionales del ámbito de la salud, social y jurídico, entre otros, se implican y se esfuerzan para cuidar, tratar, acompañar y defender sus derechos para conseguir en la medida de lo posible, una mejor calidad de vida. En este difícil pero ilusionante y desafiante proyecto, contamos entre otros, con un equipo de profesionales médicos, la mayoría del sistema público de salud, quien de manera totalmente voluntaria nos brinda su asesoramiento y apoyo en aspectos sanitarios. Además dentro de ese programa FEGEREC cuenta con un protocolo específico de intervención dirigido a la ELA.



Recursos de las
asociaciones de afectados

Subproceso **08**
Atención en
trabajo social



Fundación Francisco Luzón.

Calle de Caracas, 7 bis, bajo. 28010 Madrid. Tf: 914475677. ffluzon.org

Visión

La Fundación Luzón nace para hacer visible esta enfermedad. Para dar voz a los enfermos. Para concienciar a la sociedad. Para unir a los investigadores. Para lograr que la inversión pública y privada sea la necesaria para encontrar, por fin, una cura. Cada año se diagnostican en España más de 900 nuevos casos de ELA.

Misión

Impulsar la investigación es clave para poder encontrar un tratamiento y una cura para la ELA. Es necesario buscar nuevos modelos que permitan acabar con la falta de inversión. Pero con esto, no es suficiente. Solamente si sumamos los esfuerzos de pacientes, familiares, investigadores, instituciones científicas y sanitarias, administraciones y medios de comunicación, podremos concienciar a la sociedad sobre la enfermedad y ofrecer a los/as pacientes la atención socio-sanitaria integral que merecen.

Objetivos

En base a la misión, nuestras cinco grandes líneas de objetivos son:

1. Dar visibilidad a la ELA así como concienciar a la sociedad y a todo el colectivo médico sobre la misma.
2. Reducir los tiempos de diagnóstico, mejorando su fiabilidad.
3. Mejorar el tratamiento clínico.
4. Elevar la calidad de la atención socio-asistencial en el hospital y sobre todo en el domicilio del/de la paciente.
5. Impulsar la investigación.



La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una **enfermedad neurodegenerativa, progresiva e incurable** lo que hace que, desde el momento de su diagnóstico, requiera de la aplicación de cuidados paliativos (CP) como se refleja en el modelo integrado de estos. Así pues los CP han de iniciarse en el momento del diagnóstico e irán de la mano de los cuidados “activos” para prolongar la vida y su intensidad aumentará a medida que progrese la enfermedad hasta que se alcanza la situación de enfermedad avanzada/terminal.

¿CUÁNDO CP AVANZADOS EN ELA?

- No es fácil decidir cuando un paciente diagnosticado de ELA está en situación de enfermedad avanzada en progresión (enfermedad terminal) pero deberemos buscar criterios que nos orienten a dicha situación.
- Cuando la enfermedad progresa y se prevé que el/la paciente se encuentra en los últimos meses de la vida aparecen síntomas complejos de difícil control, intensos, múltiples y cambiantes que van a generar alteraciones funcionales y emocionales con un gran impacto en el/la paciente, sus familiares e incluso en el equipo profesional requisitos, todos ellos, necesarios para hablar de situación de enfermedad terminal.

¿CUÁNDO AVANZA LA SITUACIÓN DE ENFERMEDAD AVANZADA/TERMINAL EN ELA?

- Síntomas complejos de difícil control.
- Intensos, múltiples y cambiantes.
- Importante afectación funcional.
- Gran impacto emocional en paciente, familia y equipo asistencial.

La disminución de la capacidad vital forzada (CVF) por debajo del 50 % indica deterioro grave de la función respiratoria. CVF < 30 % alta posibilidad de muerte próxima.

- El paciente permanece prácticamente inmóvil en la cama.
- Imposibilidad o gran dificultad para la comunicación.
- Imposibilidad para deglución.
- Disnea grado 4 de la MCR.
- Neumonía por aspiración recurrente, disnea o insuficiencia respiratoria.

- Se precisan, cuando menos dos de estos criterios para poder hablar de ELA AVANZADA
- La ELA en algún momento de su evolución cumple estos requisitos situándose en fase de enfermedad terminal y es a partir de ese momento cuando se va a requerir la intensificación de los CP avanzados.
- Cuando hablamos de la ELA hay 3 situaciones de final de vida diferentes:
 - Paciente ha rechazado iniciar medidas de soporte ventilatorio.
 - Fracaso de las medidas ventilatorias de soporte vital elegidas por el paciente.
 - Demanda del paciente de retirada de las medidas de soporte ventilatorio.
- El tratamiento en las tres situaciones irá destinado a intensificar el correcto control de síntomas con el fin de evitar el sufrimiento y sin olvidar el necesario apoyo emocional al paciente y a su familia favoreciendo el bienestar y la calidad de vida.

Por todo lo dicho la ELA se convierte en una enfermedad que requiere de equipos multidisciplinares siendo el/la especialista en Medicina Familiar y Comunitaria, el/la Neurólogo/a, el/la Neumólogo/a, el/la Psicólogo/a Clínico/a y el/la Paliativista, como mínimo, claves a la hora de manejar esta patología en la fase final de la vida. Es importante recordar que desde el momento mismo del diagnóstico la comunicación e información se convierten en herramientas imprescindibles para que el/la paciente pueda poner en marcha sus deseos y voluntades de cómo actuar a medida que su enfermedad progresa. Es de suma importancia que en la ELA, al igual que en otras enfermedades amenazantes para la vida, el/la paciente pueda realizar el documento de instrucciones previas (DIP) que va a facilitar, llegado el momento, el tipo de intervenciones futuras. [\(Anexo VI\)](#)

www.sergas.es/asistencia-sanitaria/instrucciones-previas.



Subproceso **09**
Atención en la
fase **final de la**
enfermedad



ACTIVIDAD	CARACTERÍSTICAS DE CALIDAD
Dolor	- En fases avanzadas entre el 40 y el 75 % de los pacientes con ELA, debido a calambres musculares, contracturas, espasticidad o anquilosis por inmovilidad, van a presentar dolor. - Se recomienda el empleo de fármacos del primer escalón asociados, si se es necesario, a relajantes musculares (diazepam, tetrazepam) o antiespásticos (baclofeno). - Si la intensidad del dolor es de moderada a intensa o no se controla con primer escalón se debe recurrir a fármacos opioides. - El cloruro mórfico es el fármaco de elección para el control del dolor y el control de la disnea. - El tratamiento se hará por vía oral siempre que se pueda siendo la vía subcutánea la alternativa. Se pautará el tratamiento c/4 h si se trata de morfina de liberación inmediata o c/12 h en caso de morfina de acción retardada. En esta última situación siempre se dejarán rescates con morfina de liberación inmediata en el domicilio del paciente. - Como alternativa al cloruro mórfico está la oxicodona y el fentanilo transdérmico, cuando no es posible la vía oral, en pacientes sin PEG y que no desean medicación inyectable. - Estaremos atentos a prevenir los efectos secundarios de los opiáceos, en especial del estreñimiento.
Espasticidad y entumecimiento	Con frecuencia el dolor es secundario a fenómenos de espasticidad muscular, más frecuente en extremidades inferiores que en superiores. Se asociarán miorrelajantes a los analgésicos pautados. BACLOFENO: miorrelajante con acción sobre la segunda motoneurona. Se inicia con dosis bajas (5 mg c/8 h) y se va aumentando progresivamente de 5 en 5 mg, en cada toma, hasta dosis de 60-80 mg en función de la respuesta. TIZANIDINA: miorrelajante que, al igual que baclofeno, actúa sobre segunda motoneurona. Se recomienda iniciar con dosis bajas de 2 mg cada 8 horas e ir subiendo dosis de manera progresiva hasta un máximo de 24-30 mg. SULFATO DE QUININA: antimalárico que puede ser efectivo en caso de calambres musculares que pueden presentar los pacientes con ELA. CLONAZEPAM: benzodiacepina empleada como antiepiléptico en crisis de ausencia y que puede mejorar el dolor que la espasticidad y entumecimiento muscular que pueden presentar los pacientes con ELA.
Disnea	Es un síntoma muy frecuente en las fases finales de la ELA (más del 50-60 %). La actitud terapéutica va a depender de la causa que la provoca y de la expectativa de vida: (Anexo XVII) Disnea por broncoespasmo: glucocorticoides Disnea por proceso infeccioso respiratorio: valorar antibioticoterapia Disnea por I. Cardíaca: diuréticos...etc. Disnea provocada por la propia esclerosis: - Morfina liberación inmediata : 5 mg/vo c/4 h. - Morfina liberación retardada: 10 mg/vo c/12 h. Disnea por ELA + Ansiedad: lorazepam sublingual para romper círculo vicioso asociado a morfina. Disnea grave difícil control: Midazolam: 5-10 mg sc para control nocturno. Disnea continua/intensa: infusión continua de morfina infusor sc, PCA o infusión continua en "pitufos" o en bolos en el caso de no disponer de infusores elastoméricos o de PCA. El uso de oxígeno por cánulas, la ventilación intermitente no invasiva puede ayudar a tranquilizar al/ a la paciente (y familia) pero siempre, antes de tratar causa, ver DIP y situación clínica (pronóstico y expectativa de vida).



Subproceso **09**
Atención en la
fase **final de la**
enfermedad



Secreciones respiratorias

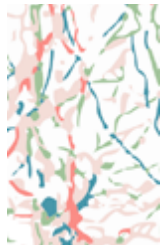
- Afecta a prácticamente **100 % de los/as pacientes** en la fase final de la enfermedad. A medida que la enfermedad progresa las secreciones respiratorias, debido a la tos ineficaz y a la sialorrea, van en aumento.
- Los **mecanismos de aspiración de secreciones** pueden llegar incluso a generar daño al paciente y se convierten en una medida **poco aconsejable**.
- Se aconseja el empleo de **escopolamina o de butilescopolamina** por vía subcutánea para mitigar secreción respiratoria.

Sialorrea

- Puede llegar a ser muy molesto y la gran mayoría de las veces va a precisar tratamiento farmacológico.
- La **escopolamina**, dosis bajas de **amitriptilina** (25-50 mg c/12 h) o la **atropina** en gotas sublinguales pueden ser de utilidad. Valorar la administración de toxina botulínica en casos de sialorrea refractaria al tratamiento farmacológico.

Insomnio

- Se administrarán antidepresivos tipo fluoxetina, citaloplam o trazodona.
- El uso de benzodiacepinas deberá de evitarse. En todo caso, se utilizarán en fases muy avanzadas de la enfermedad o en caso de crisis de ansiedad.



La sedación paliativa se define como “la administración deliberada de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas, para reducir la consciencia de un paciente con enfermedad avanzada tanto como sea preciso para aliviar uno o más síntomas refractarios y con el consentimiento explícito, implícito o delegado”.

Síntomas refractarios son aquellos que no pueden ser adecuadamente controlados a pesar de tratamientos específicos bien empleados, en un plazo de tiempo razonable sin que comprometan la conciencia del paciente.

En la ELA no es infrecuente que en las fases finales de la vida se den este tipo de situaciones clínicas que generan en el/la enfermo/a gran penosidad y que solamente se pueden controlar con la disminución lo suficientemente profunda del nivel de conciencia.

Las implicaciones éticas ante la necesidad de sedación al final de la vida adquieren, si cabe, más relevancia que en cualquier otra fase de la enfermedad.

La decisión de sedación final de vida ha de ser evaluada por profesionales con experiencia, los síntomas han de ser considerados refractarios tras una correcta evaluación de los mismos y de los tratamientos empleados, sus dosis y el tiempo de uso.

El consentimiento del/de la paciente y/o responsables del/ de la mismo/a cuando no pueda tomar decisiones y no exista documento de instrucciones previas, es siempre necesario.

INSTRUCCIONES PARA LA SEDACIÓN

- Se utilizarán **benzodiacepinas** (Midazolam), **neurolepticos** (Levomepromazina), **barbitúricos** (Fenobarbital) y **anestésicos** (Propofol) de primera elección. Se asociarán a cloruro mórfico, cuando el/la paciente lo estaba recibiendo como analgésico bien como antidiséizante, y con Hioscina o buscapina con el fin de mitigar las secreciones respiratorias.
- Iniciar la sedación con dosis mínimas de fármacos y ajustar según respuesta. La persistencia de distrés respiratorio o signos como muecas faciales, diaforesis, inquietud, indican que la sedación no es correcta y que se requiere una mayor dosis de fármacos. Escalas como la de Ramsay o de Likert se emplean para la monitorización en sedación. [\(Anexo XVIII\)](#)
- Ajustar la dosis inicial farmacológica para la sedación en función de los siguientes factores:
 1. Edad del paciente
 2. Exposición previa a opioides y/o psicofármacos y tolerancia a los mismos
 3. Historia previa de abuso de drogas
 4. Disfunción orgánica subyacente
 5. Nivel conciencia y deseos del paciente en relación a la sedación
- Se enseñará a los cuidadores conceptos relacionados con los cuidados de la boca (humidificación) y de los ojos (lágrimas artificiales).
- Se colocará una sonda uretral para el control de la diuresis, evitar retención urinaria y globo vesical.
- La colocación en decúbito lateral con piernas flexionadas puede disminuir las secreciones respiratorias que, por otra parte hay que recordar que no se recomienda su aspiración de forma sistemática.
- Siempre que se pueda la **inducción a la sedación se hará por vía endovenosa** y se continuará con sedación mediante INFUSOR SC elastomérico, PCA o en bolos. Una buena asociación para sedación sc en 24 h sería: **MIDAZOLAM + CL. MÓRFICO + HIOSCINA**.
 - Una vez iniciada la sedación se dispondrá de medicación de rescate que es aquella que se administra, preferentemente por vía subcutánea, cuando se objetiven datos de disconfort o mala sedación. Habitualmente se dejará una jeringa de 10 cc precargada con 1 amp de 15 mg de midazolam y 10 mg de cloruro mórfico que se pauta a dosis de 2-4 ml hasta cada 4 h. En caso de emplear PCA los bolos de rescate se pautan en la propia máquina.
 - En función de los rescates se aumentarán las dosis de fármacos pautados.
 - Se adiestrará a la familia para la administración de las dosis de rescate.
 - En los Anexos XIX y XX se muestra un esquema de sedación y los principales fármacos utilizados en la misma.

[\(Anexo XIX\)](#) [\(Anexo XX\)](#)





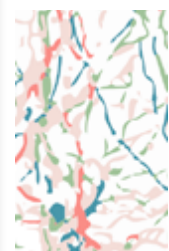
Subproceso **09**
Atención en la
fase **final de la**
enfermedad



- La demanda de retirada de la VMA se hará por parte del enfermo con ELA o, en su caso, por parte del tutor legal. En estos casos se han de poner en marcha protocolos de asesoramiento al/ a la paciente/familia por parte de su equipo médico, conjuntamente con psicólogo/a clínico/a, y se dará un tiempo de reflexión respetando, en todo momento, la decisión final que se adopte
- Las creencias del paciente han de ser conocidas y respetadas al igual que el deseo, o no, de la presencia de los familiares en la desconexión. Todos estos aspectos han de ser protocolizados para evitar controversias entre equipo y familia.
- La actuación multidisciplinar dirigida a mantener una correcta comunicación e información con el/la paciente y su familia va a permitir que, llegado el momento, el acto médico de sedar al final de la vida pueda realizarse con las necesarias garantías.
- Como paso previo a la retirada, una vez que se ha llegado a ese acuerdo, el paciente ha de ser correctamente sedado y el equipo asistencial intensificará sus cuidados y el acompañamiento a paciente y familia.
- Una vez realizada la sedación, tras el fallecimiento del/ de la paciente, el seguimiento de los familiares por parte del/ de la psicólogo/a clínico/a y el/la médico/a de atención primaria es de suma importancia para detectar, y evitar, cuadros de duelo patológico.
- La retirada de la VMA en pacientes con ELA es la máxima expresión de la limitación del esfuerzo terapéutico (LET) y, por lo tanto, una buena práctica médica que ha de realizarse de modo exquisito para evitar cualquier tipo de sufrimiento innecesario.
- Siempre que se pueda tendremos acceso a una vía venosa por si fuesen necesarios rescates de acción inmediata. No nos podemos olvidar, tampoco, de la desconexión de las alarmas del ventilador mecánico para evitar que su activación genere reacciones de pánico o angustia en las familias.



Propuesta de indicadores de evaluación y mejora del proceso asistencial integrado de la esclerosis lateral amiotrófica



INDICADOR	TIPO	FÓRMULA	FRECUENCIA	ESTÁNDAR
Tasa ajustada de mortalidad por 100.000 habitantes	Resultado	$(N.^{\circ} \text{ defunciones acaecidas en la población gallega durante un año dado} / \text{Población total gallega, a mitad del mismo año}) \times 1000$	Anual	
Años potenciales de vida perdidos (APVP) por persona fallecida	Resultado	Suma de las defunciones por ELA en cada grupo de edad multiplicado por los años que restan desde la edad central del grupo etario hasta la edad límite considerada	Anual	
Tiempo medio de derivación (tiempo medio de derivación de los pacientes con sospecha de ELA, desde atención primaria a primera consulta de neurología)	Proceso	Tiempo medio (en días) desde la solicitud en consulta de atención primaria hasta la fecha de la cita en consulta de neurología	Anual	< 30 días
Estancia media hospitalaria	Proceso	Número total de días de estancia hospitalaria dividido por el número total de episodios	Anual	
Procedimientos significativos (número de procedimientos significativos y %: ventilación mecánica no invasiva y/o gastrectomía y/o traqueostomía)	Proceso	Número de procedimientos significativos (desagregado por ventilación mecánica no invasiva, gastrectomía y/o traqueostomía) en el año / Número total de pacientes con diagnóstico de ELA en el año en curso	Anual	
Porcentaje de pacientes con diagnóstico de ELA y documento de instrucciones previas (DIP) realizados sobre el total de pacientes diagnosticados de ELA	Proceso	$(\text{Número de pacientes con diagnóstico de ELA con DIP cumplimentado en el período} / \text{Número de pacientes con diagnóstico de ELA en el período}) \times 100$	Anual	> 30%
Tempo transcurrido desde la solicitud de valoración de los EVOS y la resolución de la solicitud de discapacidad (en días)	Proceso	Días transcurridos entre la solicitud de valoración de los EVOS y la resolución de la valoración de la discapacidad	Anual	< 30 días
Número de programas de apoyo o formativos a las personas cuidadoras por Área Sanitaria	Estructura	Suma de programas de apoyo o formativos realizados a las personas cuidadoras por Área Sanitaria	Anual	> 1 /ano
Número de hospitales con coordinadores nombrados	Estructura	Número de hospitales con consulta establecida de ELA con un/a coordinador/a definido según los criterios del PAI	Anual	≥ 1 por hospital
Número de hospitales con protocolos, programas, folletos...: elaboración de información organizada al/ a la persona enferma y a su familia, tanto en el hospital como en atención primaria, la adecuada formación e información para llevar a cabo los cuidados necesarios tras el alta	Estructura	Número de hospitales con consulta de ELA que poseen información organizada a la persona enferma y a su familia para llevar a cabo los cuidados tras el alta	Anual	≥ 1 por hospital



Bibliografía



Abrahams S, Newton J, Niven E, Foley, J, Bak, TH. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. Amyotrophic lateral sclerosis and frontotemporal degeneration. 2014; 15(1-2):9-14.

Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of a EFNS task force. Eur J Neurol 2012;19:360-75

Banfi P, Volpato E, Valota C, D'Ascenzo S, Alunno CB, Lax A, Nicolini A, Ticozzi N, Silani V, Bach JR. Use of Noninvasive Ventilation During Feeding Tube Placement. Respir Care. 2017; 62(11):1474-84.

Barrio IM, Simón P, Júdez J. De las voluntades anticipadas o instrucciones previas a la planificación anticipada de las decisiones. Nure Investigación, 2004; (5). Publicación electrónica. (Disponible en www.nureinvestigacion.es).

Beeldman E, Raaphorst J, Twennaar MK, de Visser M, Schmand BA, de Haan RJ. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. J Neurol Neurosurg Psychiatry, jnnp. 2015.

Belasfsky et al. Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). Annals of Otolaryngology & Laryngology 2008; 117 (12):919-24.

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.

Bretón Lesmes I, Burgos Peláez R, Cuerda C, Cambor M, Velasco C, Higuera I, García-Peris P. Manejo nutricional en las enfermedades neurológicas crónicas. Nutr Hosp. 2014; 29(Supl. 2):38-46.

Burgos R, Bretón I, Cereda E, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. Clinical Nutrition. 2018; 37:354-96.

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.

Campos, M., Alados, M., Rodríguez, F. Calidad de vida en pacientes terminales con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Universidad Complutense de Madrid, Servicio de Publicaciones, 2008.

Campos M, Reverte M, Esteban S. Aspectos psicológicos en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Madrid, Fundela, 2002.

Criterios propuestos por Simmons Z. Estrategias de manejo de los pacientes con ELA desde el diagnóstico hasta la muerte. The Neurologist 2005.

de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. Clin Neurophysiol. 2008; 119(3):497-503.

Egea C, Chiner V, Díaz S et al. Ventilación mecánica a domicilio. Monogr Arch Bronconeumol 2015;2:178-201.

Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. 2016.

Farrero E, Prats E y Escarabill J. Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Arch Bronconeumol 2003;39:226-32.

Farrero E, Antón A, Egeja CJ et al. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. Arch Bronconeumol 2013;49:306-13.

Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía. 2012. www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud

Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad y Política Social. 2009.

IAHPC Manual of Palliative Care. 2nd Edition 2004.

Jiménez García I, Sala Moya N, Riera Munt M, Herrera Rodríguez MV, Povedano Panadés M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp. 2015; 31(Supl. 3):56-66.

Juntas-Morales R, Pageot N, Alphandéry S, Camu W. The Use of Peripherally Inserted Central Catheter in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients at a Later Stage. Eur Neurol. 2017; 77(1-2): 87-90.

Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer BJ, Gottlieb O, Guralnick A, White SR, Semrad CE, Soliven B, Baroddy J, Rezanian K. Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. Neurol Res. 2017; 39(1): 16-22.

Kellogg J, Bottman L, Arra EJ, Selkirk SM, Kozlowski F. Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: a systematic review. Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2017; 11:1-5.

McDonnell E, Schoenfeld D, Paganoni S, Atassi N. Causal inference methods to study gastric tube use in amyotrophic lateral sclerosis. Neurology. 2017; 89(14): 1483-9.

Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ et al. Practice parameter update: The care of patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Neurology 2009;73:1218-26.

Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la Atención a la esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Madrid. 2009; 83-94.

Motor neuron disease: assessment and management. NICE guideline NG42. Methods, evidence and recommendations. February 2016.

Navarro J. Terapia familiar con enfermos físicos crónicos. En: Navarro J, Beyebach M. Avances en terapia familiar sistémica. Barcelona, Paidós, 1995; 299-336.

Peña-Casanova J, i Saladié DG, Esparcia AJ, Olmos JG. Normalidad, semiología y patología neuropsicológicas. Barcelona. Masson. 1991.

Rolland JS. El control de los desafíos familiares en las enfermedades serias y en la discapacidad. En: Navarro J, Fuertes A, Ugidos TM. Prevención e intervención en salud mental. Salamanca, Amarú Ediciones, 1999; 305-38.

Rolland, JS. Familias, enfermedad y discapacidad. Barcelona, Gedisa, 2000.

Salas, M. T., Lacasta M. Asistencia Psicológica en la ELA. En: Mora J. (Dir.) Esclerosis Lateral Amiotrófica "Una Enfermedad Tratable". Madrid, Prous Science, 1998; 34:455-69.

Shatunov A, Mok K, Newhouse S, Weale ME, Smith B, Vance C, et al. Chromosome 9p21 in sporadic amyotrophic lateral sclerosis in the UK and seven other countries: a genome-wide association study. Lancet Neurol. 2010;9:986-94.

Simmons Z. Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. The neurologist 2005;11:257-70.

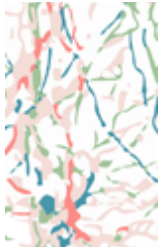
The care of patient with ALS: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-base review). American Academy of Neurology. Neurology 73. 2009; 13.

Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O M. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. Arch Neurol. 2000; 57(8):1171-6.

Anexos

	PÁG		
	44	ANEXO I	COMPARACIÓN DE LOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGNÓSTICA DE ELA
	45	ANEXO II	PRINCIPALES FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
	46	ANEXO III	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
	47	ANEXO IV	DOCUMENTO DE INFORMACIÓN AL/A LA PACIENTE DIAGNOSTICADO DE ELA
	53	ANEXO V	ESCALA ALSFRS-R. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL REVISADA PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
	54	ANEXO VI	DOCUMENTO DE INSTRUCCIONES PREVIAS (DIP)
	55	ANEXO VII	TRATAMIENTO SINTOMÁTICO DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
	56	ANEXO VIII	VALORACIÓN GLOBAL SUBJETIVA DEL ESTADO NUTRICIONAL (VGS)
	57	ANEXO IX	CRIBADO DE DISFAGIA: EAT-10
	58	ANEXO X	MÉTODO DE EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUMEN-VISCOSIDAD (MECV-V)
	59	ANEXO XI	CÁLCULO DEL GASTO ENERGÉTICO
	60	ANEXO XII	DIETA DE DISFAGIA
	62	ANEXO XIII	EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA
	63	ANEXO XIV	ALGORITMO DE MANEJO RESPIRATORIO
	64	ANEXO XV	APOYO FARMACOLÓGICO EN LA REHABILITACIÓN
	65	ANEXO XVI	MODELO DE INFORME DE DERIVACIÓN
	66	ANEXO XVII	ELA CON AFECTACIÓN RESPIRATORIA AVANZADA
	67	ANEXO XVIII	ESCALA DE SEDACIÓN RAMSAY EMPLEADA PARA LA MONITORIZACIÓN EN SEDACIÓN
	68	ANEXO XIX	ESQUEMA DE SEDACIÓN
	69	ANEXO XX	PRINCIPALES FÁRMACOS EMPLEADOS EN SEDACIÓN

Comparación de los diferentes criterios de certeza diagnóstica de ELA

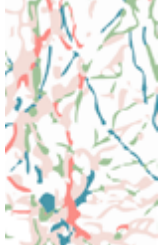


Criterios	ELA definida	ELA probable	ELA probable con apoyo de laboratorio	ELA posible	Sospecha ELA
EL Escorial (1994)	- Signos clínicos de NMS y NMI en dos regiones espinales y región bulbar - Signos clínicos NMS y NMI en 3 regiones espinales	Signos clínicos de NMS y NMI en por lo menos 2 regiones, con signos de NMS rostrales a los de NMI	No incluida	- Signos clínicos de NMS y NMI en 1 región - Signos de NMS en 2 o más regiones - Signos de NMI rostrales a los de NMI	Signos clínicos de NMI en 2 o más regiones
Airlie House (2000)	Los mismos que los de El Escorial	Los mismos que los de El Escorial	Signos clínicos de NMS y NMI en 1 región o signos de NMS solo en 1 región y signos EMG de afectación de NMI en por lo menos 2 regiones	Los mismos que los de El Escorial	No incluida
Awaji-Shima (2008)	Los signos de afectación de NMI se definen clínicamente o por EMG. Resto sin cambios	Los signos de afectación de NMI se definen clínicamente o por EMG. Resto sin cambios	No incluida	Los signos de afectación de NMI se definen clínicamente o por EMG. Resto sin cambios	No incluida

NMS: neurona motora superior, NMI: neurona motora inferior, EMG: electromiografía.

Las diferentes regiones de afectación incluyen: musculatura bulbar, cervical, dorsal y lumbosacra.

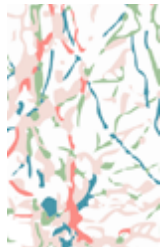
Principales fenotipos de afectación clínica inicial en la Esclerosis Lateral Amiotrófica



PATRÓN DE AFECTACIÓN MOTORA

Forma espinal	- Forma de inicio más frecuente (2/3 casos) - Afectación de primera y segunda neurona motora de forma parcheada en las cuatro extremidades.
Forma bulbar	- Forma de inicio en un 25 % de los casos - Disartria, disfagia, atrofia y fasciculaciones linguales. - Peor pronóstico.
Atrofia muscular progresiva (AMP)	Signos de NMI de predominio proximal y asimétricos en las cuatro extremidades (5-10 %).
Esclerosis lateral primaria (ELP)	- Signos de NMS en las cuatro extremidades. - El diagnóstico requiere que no aparezcan signos de NMI > 4 años de evolución ya que la ELA puede debutar con signos de NMS y aparecer después los signos de NMI. Mayor supervivencia que en la ELA clásica (afectación de NMS y NMI).
Forma Hemipléjica de Mills	- Signos de NMS en un hemicuerpo con signos de neurona motora inferior leves. - Forma rara, presente en un 1 % de los casos.
Forma Pseudopolineurítica	Signos de NMI en una extremidad, con afectación distal. En las extremidades inferiores, plantea dificultades diagnósticas con cuadros más frecuentes como radiculopatía L5 o parálisis de nervio peroneo.
Flail arm	- Signos de NMI en extremidades superiores - Signos leves de NMS en extremidades inferiores. - Forma generalmente asociada a mayor supervivencia.
Flail Leg	- Signos de NMI en extremidades inferiores, de forma asimétrica e distal. - Forma generalmente asociada a mayor supervivencia.
Insuficiencia respiratoria	Disnea de pequeños esfuerzos, ortopnea. Es rara como forma de inicio (2 %).

Diagnóstico diferencial de la Esclerosis Lateral Amiotrófica				
				



LA ELA

LA ELA

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las neuronas motoras del cerebro y de la médula espinal causando una pérdida progresiva de la movilidad.

Es poco frecuente (prevalencia de 5 casos/100.000 habitantes). En España se calcula que existen una 4.000 personas afectadas.

La causa de la ELA es desconocida. En la gran mayoría de los casos (90-95%) no es hereditaria.

SÍNTOMAS

- El inicio de los síntomas es muy variable y siempre gradual.
- Debido a la pérdida de neuronas motoras, puede existir pérdida de fuerza en una mano o brazo (dificultad para abotonar una camisa o abrir una puerta), pérdida de fuerza en una pierna (tropieza al caminar, tropezos frecuentes). Otros pacientes notan dificultad para mantener la cabeza erguida por la debilidad de los músculos del cuello.
- Nunca se afecta la vista, el oído, el tacto, el gusto o el olfato. Tampoco se afectan los movimientos de los ojos ni de los esfínteres.
- En algunos casos se pueden asociar alteraciones de comportamiento, irritabilidad o inatención, pero generalmente el/la paciente conserva intacto el intelecto.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la enfermedad es clínico (valorar los síntomas y realizar exploración neurológica), apoyado en los resultados de la electromiografía. No existe un marcador biológico de la enfermedad. Para confirmar el diagnóstico se realizan diversas pruebas (análisis de sangre, resonancia magnética, electromiografía) que permiten descartar otras enfermedades que puedan dar síntomas similares.

TRATAMIENTO

Por ahora, no existe ningún tratamiento curativo contra la ELA.

Solamente disponemos de un fármaco (RILUZOL) que permite atrasar la evolución de la enfermedad, pero no mejora la pérdida de fuerza que ya presenta el paciente.

En cambio, sí disponemos de varios fármacos y otras medidas para tratar los síntomas que acompañan la enfermedad (calambres, rigidez muscular, alteraciones del sueño, estado de ánimo, salivación, problemas para tragar, hablar o respirar).

En la actualidad, existen evidencias de que la atención del paciente en Unidades Multidisciplinares de ELA mejora la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

RECOMENDACIONES

- Realizar fisioterapia de intensidad moderada, diaria adaptada a su situación.
- Puede necesitar adaptar objetos de uso diario para facilitar su autonomía.
- Puede realizar una dieta variada, sin existir alimentos prohibidos, excepto que presente dificultad para tragar.
- Si tiene dificultad para tragar debe modificar la consistencia de los alimentos y líquidos.
- Se puede vacunar.
- Puede consultar cualquier duda relacionada con la enfermedad con su Neurólogo y/o Médico/a de Atención Primaria.
- Teléfono de contacto de la Unidad Multidisciplinar de ELA:.....
- Valore la posibilidad de realizar el Documento de Instrucciones Previas.

RECURSOS DE LA SEGURIDAD SOCIAL

Documento de información al/a la paciente diagnosticado/a de ELA



INCAPACIDAD LABORAL

GRADOS

Cada uno de ellos dará derecho, en su caso, a la correspondiente prestación económica.

- **Incapacidad permanente parcial para la profesión habitual:** aquella que, sin alcanzar el grado de total, ocasiona al trabajador una disminución no inferior al 33 % en su rendimiento normal para dicha profesión, sin impedirle la realización de las tareas fundamentales de la misma.
- **Incapacidad permanente total para la profesión habitual:** la que inhabilita al trabajador para la realización de todas o de las fundamentales tareas de dicha profesión, siempre que pueda dedicarse a otra distinta.
- **Incapacidad permanente absoluta para todo trabajo:** la que inhabilita por completo al trabajador para toda profesión u oficio.
- **Gran invalidez:** la situación del trabajador afecto de incapacidad permanente y que, por consecuencia de pérdidas anatómicas o funcionales, necesite la asistencia de otra persona para los actos más esenciales de la vida, tales como vestirse, desplazarse, comer o análogos.

ACCESO Y TRAMITACIÓN

Hay tres formas de acceder a la pensión por Incapacidad Permanente:

- Desde la situación de incapacidad temporal, el Equipo de Valoración de Incapacidad (EVI) puede proponer la incapacidad permanente, sin que el interesado tenga que realizar ningún trámite.
- Si el afectado, considera que no va a poder recuperarse para el ejercicio de su actividad laboral, puede solicitar la Incapacidad Laboral en cualquier momento. Para ello se dirigirá al Instituto de la Seguridad Social (INSS) y entregará el modelo de solicitud oficial aportando la documentación personal y específica que en él se indica.
- El servicio público de salud, puede proponer también la Incapacidad Permanente aunque el trabajador no haya llegado a completar el año bajo la situación de Incapacidad Temporal.

MODALIDAD NO CONTRIBUTIVA DE INCAPACIDAD

Situación que se produce cuando la persona no tiene cotizaciones (o las que tiene son insuficientes) a la Seguridad Social y se le reconoce el derecho a una prestación económica. Esta prestación es gestionada por las Comunidades Autónomas.

REQUISITOS:

- Ser mayor de edad y menor de 65 años.
- Tener reconocido un grado de discapacidad igual o superior al 65 %.
- Que los ingresos de la unidad de convivencia no superen el límite de acumulación de recursos computado.
- Carecer de rentas o ingresos superiores al importe de la pensión.
- Residir legalmente 5 años en territorio español (de los cuales 2 han de ser inmediatamente anteriores a la solicitud de la pensión).

CERTIFICADO DE DISCAPACIDAD

Se trata de un documento oficial que acredita la condición legal de persona con discapacidad, expedido por la Administración Autonómica en el Centro Base correspondiente. El reconocimiento se efectúa a través de los Equipos de Valoración y Orientación (EVO) dependientes de la Consellería de Política Social. **Si a las personas valoradas se les reconoce un porcentaje de discapacidad igual o superior al 33 % pueden acceder a una serie de beneficios:**

PRESTACIONES ECONÓMICAS

- Pensión no contributiva de invalidez (PNC)
- Prestación familiar por hijo a cargo
- Pensión de viudez
- Pensión de orfandad
- Renta activa de inserción (RAI)
- Renta de inclusión social de Galicia (RISGA)
- Subsidio de movilidad y compensación por gastos de transporte
- Prestaciones económicas periódicas a mujeres que sufren violencia de género
- Ayuda económica de pago único para mujeres víctimas de violencia de género
- Jubilación anticipada
- Jubilación parcial con contrato de relevo

EDUCACIÓN

- Asignación de plazas en centros educativos
- Acceso a Formación Profesional de grado medio o superior (ciclos formativos)
- Ayudas económicas para la adquisición de libros de texto en EP, EE, ESO
- Estudios universitarios en la UNED
- Acceso y matrícula en las universidades gallegas
- Becas y ayudas para estudios postobligatorios no universitarios
- Becas y ayudas para estudios postobligatorios universitarios
- Ayudas para el alumnado con necesidad específica de apoyo educativo
- Comedores escolares
- Tasas en las escuelas superiores de idiomas, conservatorios de música
- Plazas de colaboradores/becarios en las residencias juveniles de la Xunta de Galicia
- Plazas de residencia en centros residenciales docentes para estudios postobligatorios no universitarios

EMPLEO

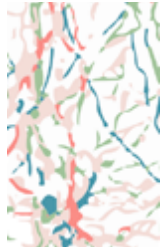
- Promoción de empleo autónomo
- Fomento de empleo en la empresa ordinaria
- Empleo en la administración pública
- Empleo protegido:
 - Centros especiales de empleo
 - Enclaves laborales
 - Empleo con apoyo
- Empleo en cooperativas y sociedades laborales
 - Convenio especial con la seguridad social para las personas con discapacidad y dificultades de inserción laboral

FORMACIÓN PARA EL EMPLEO

- Acciones formativas para personas en desempleo
- Acciones formativas para trabajadores en activo
- Acceso a escuelas/taller, casas de oficio e talleres de empleo
- Acceso a centros de recuperación de personas con discapacidad física
- Certificados de profesionalidad

Documento de información al/a la paciente diagnosticado/a de ELA





BENEFICIOS FISCALES	• Impuesto de la renta sobre personas físicas (IRPF) • Reducciones por rendimiento del trabajo • Reducciones por rendimiento de actividades económicas • Reducción por aportaciones a patrimonios protegidos de personas con discapacidad • Ganancias y pérdida patrimoniales • Aportaciones a planes de pensiones y otros sistemas de previsión social constituidos a favor de personas con discapacidad • Mínimo personal y familiar • Deducción por obras e instalación de adecuación de la vivienda habitual de personas con discapacidad • Deducción sobre la cuota autonómica del IRPF de la Comunidad Autónoma de Galicia • Deducción por personas con discapacidad a cargo • Impuesto sobre sucesiones y donaciones • Impuesto sobre el patrimonio • Impuesto sobre transmisiones patrimoniales y actos jurídicos documentados • Impuesto sobre el valor añadido (IVA) • Impuesto sobre sociedades
VIVIENDA	• Viviendas de protección oficial de promoción pública • Registro público de demandantes de vivienda protegida en Galicia • Alquileres de vivienda • Eliminación de barrera arquitectónica en edificios
TRANSPORTE	• Tarjeta de estacionamiento para personas con movilidad reducida • Exención del impuesto del vehículo • Servicio de apoyo a la movilidad personal (065) • Tarjeta dorada de RENFE • Servicio de atención para personas con movilidad reducida en aeropuertos • Bono bus
FAMILIA	• Familia numerosa • Excedencia laboral por cuidado de familiares • Reducción de la jornada de trabajo • Prestación económica por reducción de jornada para cuidado de menores afectados por cáncer o enfermedades graves que requieran hospitalización o cuidados directos • Subsidio por maternidad y paternidad • Prestación económica de pago único por nacimiento o adopción • Prestación económica por parto o adopciones múltiples • Programa de turismo social para personas mayores de IMSS
OUTRAS PRESTACIONES E BENEFICIOS	• Prestaciones: • Mutualidad general de funcionarios civiles del estado (MUFACE) • Fondo de acción social para la atención de personas con discapacidad dirigido a empleados públicos de la Xunta de Galicia • Instituto Social de las Fuerzas Armadas (ISFAS) • Mutualidad General Judicial (MUGEJU) • Otros beneficios: • Asimilación de la incapacidad judicial al 65% a efectos de la Ley general de la SS • Justicia gratuita • Servicio de mensajería MRW • Campamentos de verano • Tarifas especiales en ocio y cultura



EL SISTEMA DE ATENCIÓN A LA DEPENDENCIA

Titulares del derecho

Podrán solicitar el reconocimiento de la situación de dependencia los españoles que cumplan los siguientes requisitos:

- Encontrarse en situación de dependencia en alguno de los grados establecidos.
- Residir en territorio español o haberlo hecho durante 5 años de los cuales 2 deberán ser inmediatamente anteriores a la fecha de presentación de la solicitud.
- Los menores de 3 años, encontrarse en situación de dependencia conforme lo dispuesto en la Disposición Adicional décimo tercera de la mencionada Ley.
- Será también necesario que el beneficiario resida en la Comunidad Autónoma de Galicia en la fecha de presentación de la solicitud.
- La personas que carezcan de nacionalidad española (o no sean miembros de la Unión Europea) se registrarán por lo dispuesto en la Ley de Derechos y Libertades de los extranjeros en España.
- Los emigrantes españoles retornados, no necesitan cumplir con el requisito del período de residencia en territorio español.

Grados de dependencia

GRADO I

Dependencia moderada
25-49 puntos

Necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de la vida diaria (ABVD), por lo menos una vez al día, o no tiene necesidad de apoyo intermitente o limitado para su autonomía personal.

GRADO II

Dependencia severa
50-74 puntos

Necesita ayuda para realizar varias ABVD dos o tres veces al día, pero no requiere el apoyo permanente de un cuidador o tiene necesidades de apoyo extenso para su autonomía personal.

GRADO III

Gran dependencia
75-100 puntos

Necesita ayuda para realizar varias actividades básicas de vida diaria varias veces al día y, por la pérdida total de autonomía física, mental, intelectual o sensorial, necesita el apoyo indispensable y continuo de otra persona, o tiene necesidades de apoyo generalizado para su autonomía personal.

Recursos

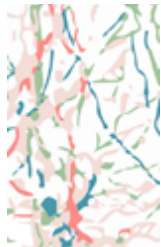
Decreto 149/2013

- Servicios de Prevención de las situaciones de dependencia y Promoción de la autonomía personal (Servicios de respiro familiar, rehabilitación funcional, fisioterapia, logopedia, Terapia Ocupacional, atención psicológica, comida en casa...), Servicio de Ayuda en el Hogar, teleasistencia, Servicios de atención diurna, nocturna y de atención residencial.
- Libranzas: de cuidador/a en el entorno familiar, vinculada a un servicio y de asistente personal.

RECURSOS SANITARIOS

PRODUCTOS DE APOYO

- El/la trabajador/a social facilitará a los pacientes y/o familiares la información relacionada con los distintos programas que existen en cada EOXI para préstamo de material ortoprotésico (camas articuladas, sillas de ruedas,...), realizará la gestión de las solicitudes y el seguimiento.
- El/la trabajador/a social colabora en la divulgación e información para la tramitación por parte de los usuarios del reintegro de gastos por desplazamiento a tratamiento por medios propios.



RECURSOS DE LAS ASOCIACIONES DE AFECTADOS

ASOCIACIÓN GALLEGA DE AFECTADOS POR ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA, AGAELA.

- Centro Asociativo "A Escada". C/ Manuel Azaña 2, baixo. 15670 - Culleredo. A Coruña. Tf. 660 532 298. info@agaela.es.

Esta asociación oferta los siguientes servicios:

- 1. Acogida:** orientación y asesoramiento sobre el proceso de la enfermedad y seguimiento individualizado de cada usuario y sus necesidades.
- 2. Servicio de Trabajo Social:** información y asesoramiento sobre ayudas sociales, económicas y sanitarias; elaboración de informes sociales.
- 3. Servicio de Terapia Ocupacional:**
 - Asesoramiento sobre uso de productos de apoyo y gestión del préstamo de los mismos.
 - Valoración sobre la adaptación funcional del hogar y supresión de barreras arquitectónicas.
 - Asesoramiento sobre la adquisición y adaptación de vehículos.
 - Valoración, orientación y asesoramiento sobre dispositivos de apoyo para la comunicación y su uso en la vida diaria.
 - Asesoramiento sobre ergonomía, movilizaciones y transferencias para cuidadores.
 - Acompañamiento y asesoramiento para afectados cuidadores y familiares.
- 4. Servicios de Rehabilitación externos subvencionados:** Se incluye fisioterapia domiciliaria.
 - Fisioterapia: 1 sesión/semana
 - Logopedia: 1 sesión/semana
 - Si se acude a fisioterapia y a logopedia, se cubre una sesión quincenal de cada tratamiento.
 - Psicología: 1 sesión/quincena
 - Cuidadores/as: 4 horas/semana

FEDERACIÓN GALLEGA DE ENFERMEDADES RARAS Y CRÓNICAS. FEGEREC.

- Rúa Solís s/n (Eirís de Arriba) - 15009 A Coruña. Tf. 981 234 651 - 691 011 855. e-mail: fegerec@cofc.es

La federación pone a disposición de las personas diagnosticadas en Galicia con ELA y sus familias el programa asistencial sociosanitario, en el que 25 profesionales del ámbito de la salud, social y jurídico, entre otros, se implican y se esfuerzan para cuidar, tratar, acompañar y defender sus derechos para conseguir en la medida de lo posible, una mejor calidad de vida. En este difícil pero ilusionante y desafiante proyecto, contamos entre otros, con un equipo de profesionales médicos, la mayoría del sistema público de salud, quien de manera totalmente voluntaria nos brinda su asesoramiento y apoyo en aspectos sanitarios. Además dentro de ese programa FEGEREC cuenta con un protocolo específico de intervención dirigido a la ELA.

FUNDACIÓN FRANCISCO LUZÓN.

- Calle de Caracas, 7 bis, bajo. 28010 Madrid. Tf: 914475677. ffluzon.org

Visión: La Fundación Luzón nace para hacer visible esta enfermedad. Para dar voz a los enfermos. Para concienciar a la sociedad. Para unir a los investigadores. Para lograr que la inversión pública y privada sea la necesaria para encontrar, por fin, una cura. Cada año se diagnostican en España más de 900 nuevos casos de ELA.

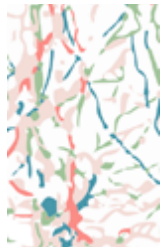
Misión: Impulsar la investigación es clave para poder encontrar un tratamiento y una cura para la ELA. Es necesario buscar nuevos modelos que permitan acabar con la falta de inversión. Pero con esto, no es suficiente. Solamente si sumamos los esfuerzos de pacientes, familiares, investigadores, instituciones científicas y sanitarias, administraciones y medios de comunicación, podremos concienciar a la sociedad sobre la enfermedad y ofrecer a los/as pacientes la atención socio-sanitaria integral que merecen.

Objetivos: En base a la misión, nuestras cinco grandes líneas de objetivos son:

1. Dar visibilidad a la ELA así como concienciar a la sociedad y a todo el colectivo médico sobre la misma.
2. Reducir los tiempos de diagnóstico, mejorando su fiabilidad.
3. Mejorar el tratamiento clínico.
4. Elevar la calidad de la atención socio-asistencial en el hospital y sobre todo en el domicilio del/de la paciente.
5. Impulsar la investigación.

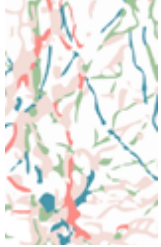
ESCALA ALSFRS-R. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL REVISADA PARA LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Escala ALSFRS-R.
 Escala de valoración
 funcional revisada
 para la Esclerosis
 Lateral Amiotrófica



	I	LENGUAJE	4 Normal 3 Alteraciones detectables en el habla 2 Inteligible al repetir 1 Habla combinada con comunicación no verbal 0 Pérdida del habla
	II	SALIVACIÓN	4 Normal 3 Ligero exceso de saliva en la boca, puede existir babeo nocturno 2 Exceso de saliva moderado, puede existir mínimo babeo 1 Marcado exceso de saliva con algo de babeo 0 Babeo marcado. Requiere uso constante de pañuelos
	III	DEGLUCIÓN	4 Hábitos alimenticios normales 3 Pequeños problemas al comer. Atragantamiento ocasional 2 Son necesarios cambios en la consistencia da dieta 1 Necesita alimentación suplementaria por sonda 0 Alimentación exclusivamente enteral o parenteral
	IV	ESCRITURA	4 Normal 3 Lenta y torpe; todas las palabras son legibles 2 No todas las palabras son legibles 1 Capaz de sujetar un lápiz, pero incapaz de escribir 0 Incapaz de sujetar un lápiz
	Va	CORTAR ALIMENTOS Y MANEJAR CUBIERTOS	4 Normal 3 Lento y torpe, pero no precisa ayuda 2 Puede cortar muchas comidas, lento y torpe, necesita alguna ayuda 1 Le tienen que cortar la comida, después puede alimentarse lentamente 0 Incapaz de alimentarse solo
	Vb	MANEJO DISPOSITIVOS (paciente con gastrostomía)	4 Normal 3 Lento y torpe, capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente 2 Necesita algo de ayuda para el cierre y ajustes de sonda 1 Proporciona mínima ayuda a la persona cuidadora 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea
	VI	VESTIDO-HIGIENE	4 Normal 3 Se cuida y asea de forma independiente con mayor esfuerzo 2 Necesita asistencia intermitente o métodos substitutivos 1 Necesita ayuda para la mayor parte de las tareas 0 Totalmente dependiente
	VII	GIRARSE EN LA CAMA Y AJUSTAR LA ROPA DE CAMA	4 Normal 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda 2 Puede girarse solo/a o ajustar las sábanas con gran dificultad 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no completarlo solo 0 Dependiente de otra persona
	VIII	MARCHA	4 Normal 3 Dificultad incipiente 2 Camina con ayuda 1 Puede realizar movimientos con las pernas, pero no caminar 0 No puede realizar ningún movimiento voluntario con las pernas
	IX	SUBIR ESCALERAS	4 Normal 3 Lentamente 2 Leve inestabilidad o fatiga 1 Necesita ayuda 0 No es capaz
	X	DISNEA	4 No disnea 3 Disnea solamente al caminar 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades: comer, asearse, vestirse 1 Disnea durante el reposo, sentado o en decúbito 0 Disnea significativa, se consideró el uso de soporte ventilatorio
	XI	ORTOPNEA	4 No ortopnea 3 Alguna dificultad durante el sueño, no requiere más de dos almohadas 2 Necesita > 2 almohadas para dormir 1 Solamente puede dormir sentado 0 Incapaz de dormir por disnea
	XII	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA	4 No insuficiencia respiratoria 3 Uso intermitente de BiPAP 2 Uso continuado de BiPAP nocturno 1 Uso continuo de BiPAP diurno y nocturno 0 Ventilación mecánica invasiva

Documento de instrucciones previas (DIP)



Es el documento en el que una persona mayor de edad, capaz para ello y libre, manifiesta anticipadamente su voluntad sobre los cuidados y tratamientos que podría precisar en el futuro y el destino de su cuerpo, con el fin de que esta voluntad sea respetada, en el caso de que no tenga capacidad para manifestarla, teniendo siempre presente que mientras la persona tenga capacidad y posibilidad de expresar su voluntad, esta prevalece sobre lo manifestado en dicho documento.

La información sobre el Documento de Instrucciones Previas no es competencia exclusiva de ningún profesional.

Los centros sanitarios deben ofrecer ayuda a las personas que lo deseen para la formalización del DIP, mediante la orientación de profesionales con conocimientos y formación necesarios.

¿CUÁL ES EL CONTENIDO DEL DOCUMENTO DE INSTRUCCIONES PREVIAS?

El documento deberá tener en todo o en parte el siguiente contenido:

- **Instrucciones y opciones acerca de los cuidados y tratamientos de salud.**

En este apartado se pueden recoger aquellos tratamientos y/o cuidados que desea o no recibir en relación a situaciones clínicas específicas, como pueden ser enfermedades neurodegenerativas avanzadas, insuficiencia de órganos avanzada, cáncer diseminado y otras.

- **Instrucciones sobre el destino final del cuerpo.**

Incineración, donación de órganos, donar el cuerpo a la ciencia (opción complementaria y compatible con donar órganos).

¿CÓMO SE OTORGA EL DOCUMENTO DE INSTRUCCIONES PREVIAS?

El documento debe estar formalizado mediante alguno de los siguientes procedimientos:

- Ante tres testigos, mayores de edad y con plena capacidad de obrar cuyo papel va a ser el dar fe de que el otorgante está capacitado y actúa libremente. De estos, dos como mínimo, no podrán tener relación de parentesco hasta el segundo grado por consanguinidad o afinidad, ni estar vinculados por relación patrimonial con el otorgante.
- Ante notario, sin necesidad de testigos.
- Ante un funcionario, del Registro Gallego de Instrucciones Previas o de las Unidades de Registro habilitadas para tal fin.

En la actualidad están habilitadas Unidades de Registro en las cuatro Jefaturas Territoriales de la Consellería de Sanidad y en tres EOxIs: Santiago (ubicadas en el Servicio de Trabajo Social del Hospital Clínico y Hospital da Barbanza), Ferrol (ubicada en el Servicio de Atención al Paciente del Hospital Arquitecto Marcide) y Vigo (ubicadas en el Servicio de Trabajo Social de los Hospitales Meixoeiro y Álvaro Cunqueiro).

Los pacientes diagnosticados de ELA deberán recibir información del documento a través de los profesionales que forman parte del equipo multidisciplinar, siendo derivados al servicio de Trabajo Social para la formalización del mismo.

Los trabajadores sociales habilitados participan en la información, el otorgamiento y la inscripción del mismo en el Registro Gallego de Instrucciones Previas.

Tratamiento
sintomático de la
Esclerosis Lateral
Amiotrófica



SIALORREA (ver también en consulta de Rehabilitación)	- Amitriptilina - Atropina sublingual en gotas (colirio) - Parches transdérmicos de escopolamina: un parche cada 72 horas (solicitud previa a farmacia) - Toxina Botulínica en glándulas parótidas o submaxilares - Radioterapia local en glándulas salivares a bajas dosis.
	BOCA SECA Hidratación, estimulantes de la saliva y/o saliva artificial
	SECRECIÓN BRONQUIAL - Aspiración e Hidratación, nebulizaciones de suero salino - Asistente para la tos (cough-assist) - Propranolol - Metoprolol
	LABILIDAD EMOCIONAL - Amitriptilina - Paroxetina, fluoxetina, fluvoxamina, sertralina, citalopram, escitalopram - Nuedexta® 20/10 mg (dextrometorfano y sulfato de quinina) (solicitud previa a Farmacia)
	DEPRESIÓN - Amitriptilina - Citalopram, Escitalopram, Sertralina, Fluoxetina, Paroxetina - Mirtazapina
	ANSIEDAD - Alprazolam, Lorazepam, Diazepam - Máxima precaución con posible depresión respiratoria. A valorar en cada caso.
	INSOMNIO - Higiene del sueño - Amitriptilina - Mirtazapina - Zolpidem - Trazodona
	FATIGA Modafinilo, metilfenidato, amantadina
	CALAMBRES - Hidroterapia, masajes - Magnesio, agua tónica, Vitamina E - Fenitoína, carbamazepina, levetiracetam - Mexiletine
	ESPASTICIDAD (ver también en consulta de Rehabilitación) - Fisioterapia - Baclofeno oral o intratecal - Tizanidina - Benzodiacepinas - Toxina Botulínica
	DOLOR (ver también en consulta de Rehabilitación) - Fisioterapia - AINEs y opioides (Escala Analgésica)
	NUTRICIÓN (ver también en consulta de Endocrinología) - Optimizar la dieta oral - Textura adaptada - Suplementos nutricionales (si ingesta insuficiente) - Gastrostomía si pérdida de peso (consensuada) - Fórmula polimérica normoproteica con fibra o hiperproteica
	ESTREÑIMIENTO - Hidratación, ingesta de fibra - Lactulosa, Movicol, Evacuol
	DISNEA (ver también en consulta de Neumología) - Elevar la cabecera de la cama - Ventilación mecánica no invasiva - Lorazepam, morfina (en ámbito de paliativos)

Valoración global
subjetiva del estado
nutricional (VGS)



A. HISTORIA CLÍNICA

1) Peso corporal

Peso habitual kg hace meses

Pérdida en los últimos 6 meses:

Total kg Porcentaje peso habitual%

Variaciones en las últimas 2 semanas:

- Aumento
- Sin cambios.....
- Disminución.....

2) Cambios en el aporte dietético

☐ No

☐ Si

Duración semanas

- Dieta oral sólida insuficiente
- Dieta oral triturada suficiente
- Dieta oral triturada insuficiente
- Dieta oral líquida exclusiva
- Ayuno casi completo

3) Síntomas gastrointestinales de duración superior a 2 semanas

- Ningún
- Náuseas
- Vómitos
- Diarrea
- Disfagia
- Dolor abdominal
- Anorexia

4) Capacidad funcional

- Como siempre
- Alterada. Duración semanas
- Trabajo limitado
- Ambulante
- Encamado

5) Enfermedad y su relación con los requerimientos nutricionales

Diagnóstico primario:

Tratamiento o complicaciones:

No estrés ☐

Estrés moderado ☐

Estrés bajo ☐

Estrés alto ☐

B. EXAMEN FÍSICO

(PARA CADA OPCIÓN ESPECIFICAR: 0 = NORMAL; 1 = LEVE; 2 = MODERADO; 3 = SEVERO)

- Pérdida de grasa subcutánea (tríceps, tórax):.....
- Pérdida de masa muscular (cuádriceps, deltoides):.....
- Ascitis:.....
- Edemas maleolares:.....
- Edemas sacros:.....

VALORACIÓN

A = Bien nutrido o sin riesgo nutricional	B = Desnutrición moderada o riesgo nutricional	C = Desnutrición severa
• No pérdida de peso o aumento de peso reciente • Sin síntomas • Sin disminución ingesta o • Mejoría en la ingesta o en los síntomas (En ausencia de ascitis o edemas)	• Pérdida de peso (5-10%) o no recuperación • Síntomas que interfieren la ingesta o • Disminución en la ingesta o • Situación de estrés	• Pérdida de peso (>10%) • Pérdida de tejido adiposo y masas musculares con o sin edemas • Alteración marcada de la capacidad funcional

Modificado de Detsky AS y cols.JPEN,1987

Cribado de disfagia:
EAT-10

FECHA:

APELLIDOS:

NOMBRE:

SEXO:

EDAD:

OBJETIVO:

El EAT-10 le ayuda a conocer su dificultad para tragar. Puede ser importante que hable con su médico/a sobre las opciones de tratamiento para sus síntomas

A. INSTRUCCIONES. Responda a cada pregunta escribiendo en el recuadro el número de puntos.

¿Hasta que punto usted percibe los siguientes problemas?

1. Mi problema para tragar me ha llevado a perder peso

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

2. Mi problema para tragar interfiere con mi capacidad para comer fuera de casa

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

3. Tragar líquidos me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

4. Tragar sólidos me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

5. Tragar pastillas me supone un esfuerzo extra

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

6. Tragar es doloroso

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

7. El placer de comer se ve afectado por mi problema para tragar

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

8. Cuando trago la comida se pega en mi garganta

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

9. Toso cuando como

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

10. Tragar es estresante

0 = ningún problema 1 2 3 4 = es un problema serio

B. PUNTUACIÓN

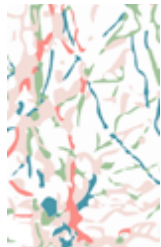
Sume el número de puntos y escriba la puntuación total en los recuadros... **Puntuación total (máximo 40 puntos)** ..

C. QUE HACER AHORA

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/a.

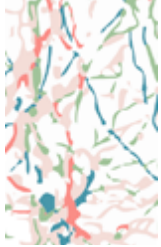
Referencias: Belasfsky et al. *Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10)*. *Annals of Otolaryngology & Laryngology* 2008; 117 (12):919-24. Burgos R et al. *Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 para despistaje de la disfagia*. Congreso Nacional SENPE 2011.

Método de
exploración clínica
volumen-viscosidad
(MECV-V)



1	MATERIAL NECESARIO PARA LA REALIZACIÓN DEL MECV-V	• Agua a temperatura ambiente • Espesante • Jeringa de alimentación de 50 ml • 3 vasos para preparar las tres viscosidades • Pulsioxímetro • Hoja de registro
2	PREPARACIÓN	3 viscosidades: • LÍQUIDO (agua a temperatura ambiente) • NÉCTAR (g de espesante que correspondan según fabricante en 100 ml de agua a temperatura ambiente) • PUDDING (g de espesante que correspondan según fabricante en 100 ml de agua a temperatura ambiente) 3 volúmenes: 5, 10 y 20 ml para cada viscosidad
3	SECUENCIA DE LA EXPLORACIÓN	Administrar al/a la paciente: • 1° VISCOSIDAD NÉCTAR. Volumen 5,10 y 20 ml • 2° VISCOSIDAD LÍQUIDO: Volumen 5,10 y 20 ml • 3° VISCOSIDAD PUDIN: Volumen 5,10 y 20 ml
4	CON CADA VOLUMEN Y VISCOSIDAD SE VALORAN SIGNOS DE ALTERACIÓN DE LA EFICACIA Y/O SEGURIDAD DE LA DEGLUCIÓN	• SIGNOS DE ALTERACIÓN DE LA SEGURIDAD: Si existen hay riesgo de paso del bolo a la vía respiratoria: • Cambios de voz (voz húmeda, voz débil). • Tos • Desaturación de oxígeno (> 3% sobre saturación basal de oxígeno: aspiración). • SIGNOS DE ALTERACIÓN DE LA EFICACIA: Si existen hay dificultad para mantener un adecuado estado nutricional y de hidratación • Sello labial • Residuo oral • Deglución fraccionada • Residuo faríngeo

Cálculo del gasto energético

**Gasto energético basal (GEB) mediante ecuaciones predictivas (ej.Harris – Benedict)**Utilizar peso ajustado si IMC > **30 kg/m2**

- Mujeres: $655,1 + (1,85 \times \text{Talla(cm)}) + (9,56 \times \text{Peso (kg)}) - (4,68 \times \text{Edad (años)})$
- Varones: $66,47 + (13,74 \times P) + (5,03 \times T) - (6,76 \times E)$

FACTOR DE ACTIVIDAD

(Referido fundamentalmente a paciente ambulatorio)

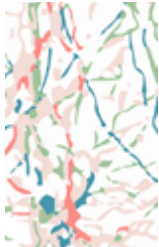
- Paciente encamado: **1.1**
- Sentado: **1.2**
- Ambulante: **1.3**

FACTOR DE ESTRÉS

(Referido fundamentalmente a paciente ingresado)

- **Estrés leve (GEB x 1,1-1,2)**
Fractura de cadera, enfermedad crónica reagudizada (EPOC, diabetes, etc.), hemodiálisis, cáncer.
- **Estrés moderado (GEB x 1,3-1,5)**
Post cirugía abdominal mayor, accidente cerebral/vascular, neumonía grave, enfermedad hematológica.
- **Estrés grave (GEB x 1,5-1,7)**
Traumatismo cráneo-encefálico, trasplante de precursores hematopoyéticos, unidades de críticos (APACHE >10).

Dieta de disfagia



Con adaptación de textura y líquidos con espesante en función de viscosidad deseada

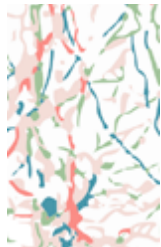
A continuación se presentan unas pautas orientativas y deben ser aplicadas teniendo en cuenta la tolerancia individual.

RECOMENDACIONES GENERALES PARA PACIENTES CON DISFAGIA

- Utilización de módulos espesantes para los líquidos de la dieta (agua, leche, caldo, ...).
- Realización de comidas frecuentes y de poco volumen (de 5 a 6 comidas al día).
- Realización de comidas en un ambiente tranquilo y agradable, de modo relajado, sin prisa y sin distracciones (ej. televisión).
- Realización de comidas a primera hora o cuando el paciente esté menos cansado.
- Utilización de cucharillas de postre o utensilios adaptados. No utilización de jeringuillas.
- Introducción de los alimentos en la boca por el propio paciente (siempre que sea posible y bajo supervisión).
- Administración de una nueva cucharada cuando la boca ya esté vacía y no presente restos de la cucharada anterior.
- Preparación de comidas de aspecto y color atractivos, con sabores diferentes y adecuadamente condimentadas para potenciar su sabor (con especias, hierbas aromáticas, sal, azúcar, etc., siempre que no exista contraindicación médica).
- Consumo de alimentos fríos o calientes, siempre que no existan alteraciones en la sensibilidad de la boca, del gusto o del olfato.
- Presión ligera del labio inferior del paciente para estimular la apertura de la boca.
- Control estricto de un adecuado aporte de fluidos.
- Preparación de comidas con textura homogénea (no dobles texturas como sopa con pasta, leche con cereales, ...).
- Mantenimiento de una higiene oral adecuada.
- Colocación adecuada con una postura de seguridad (paciente sentado, espalda apoyada en el respaldo de la silla, pies apoyados en el suelo, barbilla hacia el pecho). Si precisa un cuidador, éste deberá colocarse frente al paciente y a una altura por debajo del asiento de su silla.
- Respiración: Espiración después de la deglución, tos tras deglución si precisa, no conversación durante la deglución.

ALIMENTOS CON TEXTURAS DIFÍCILES O DE RIESGO

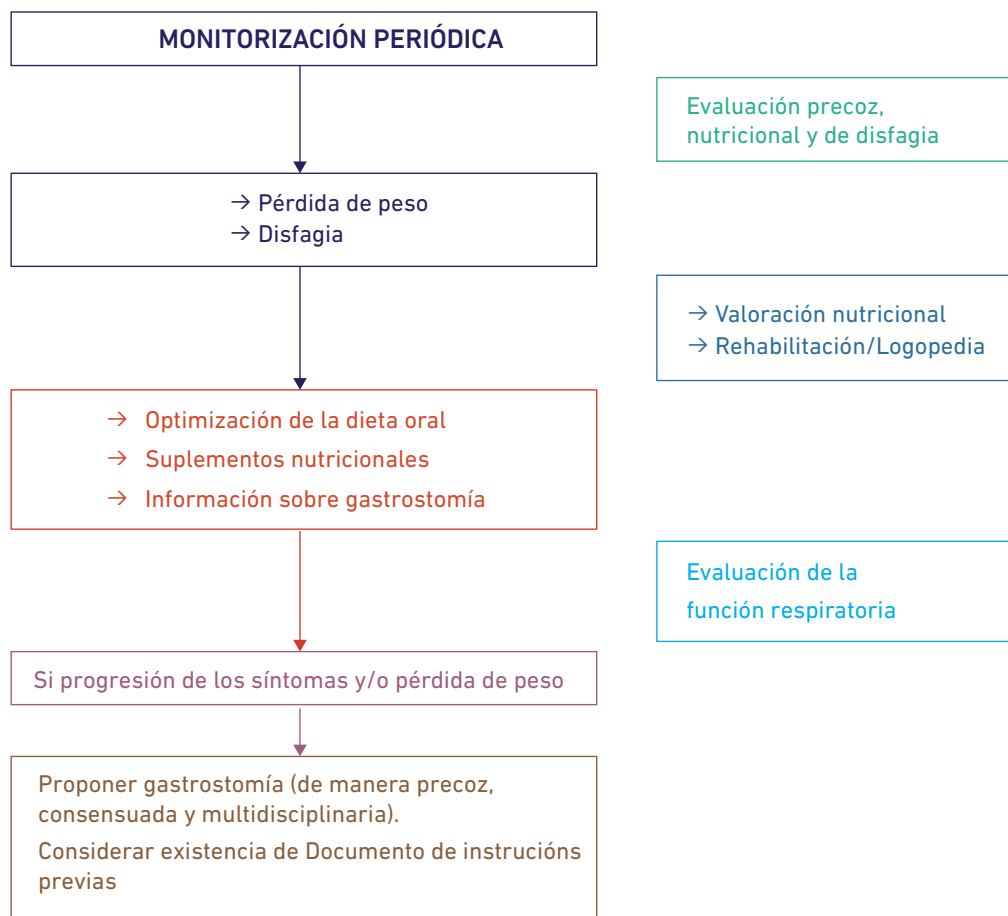
Dobles texturas	Mezclas de líquido y sólido: sopas de pasta, sopas de verduras o pescado, cereales con leche o muesli, yogures con trozos de fruta
Alimentos pegajosos	Bollería, chocolate, miel, caramelos masticables, plátano, pan, puré de patatas espeso, leche condensada
Alimentos resbaladizos que se dispersan por la boca. Alimentos que no forman un bolo cohesivo	Guisantes, arroz, legumbres enteras (lentejas, garbanzos), pasta, moluscos
Alimentos que desprenden agua al morderse	Melón, sandía, naranja, mandarinas, pera de agua, uvas
Alimentos que pueden fundirse en la boca	Helados, algunas gelatinas
Alimentos fibrosos	Piña, lechuga, apio, espárragos
Frutas y vegetales con piel y/o semillas	Mandarina, uvas, tomate, guisantes, soja
Alimentos crujientes y secos o que se desmenuzan en la boca	Tostadas y biscotes, hojaldre, galletas, patatas chips, queso seco, carne picada seca, panes que contengan semillas
Alimentos duros y secos	Frutos secos, pan de cereales
Alimentos con:	Pieles, grumos, huesecitos, tendones y cartílagos, espinas



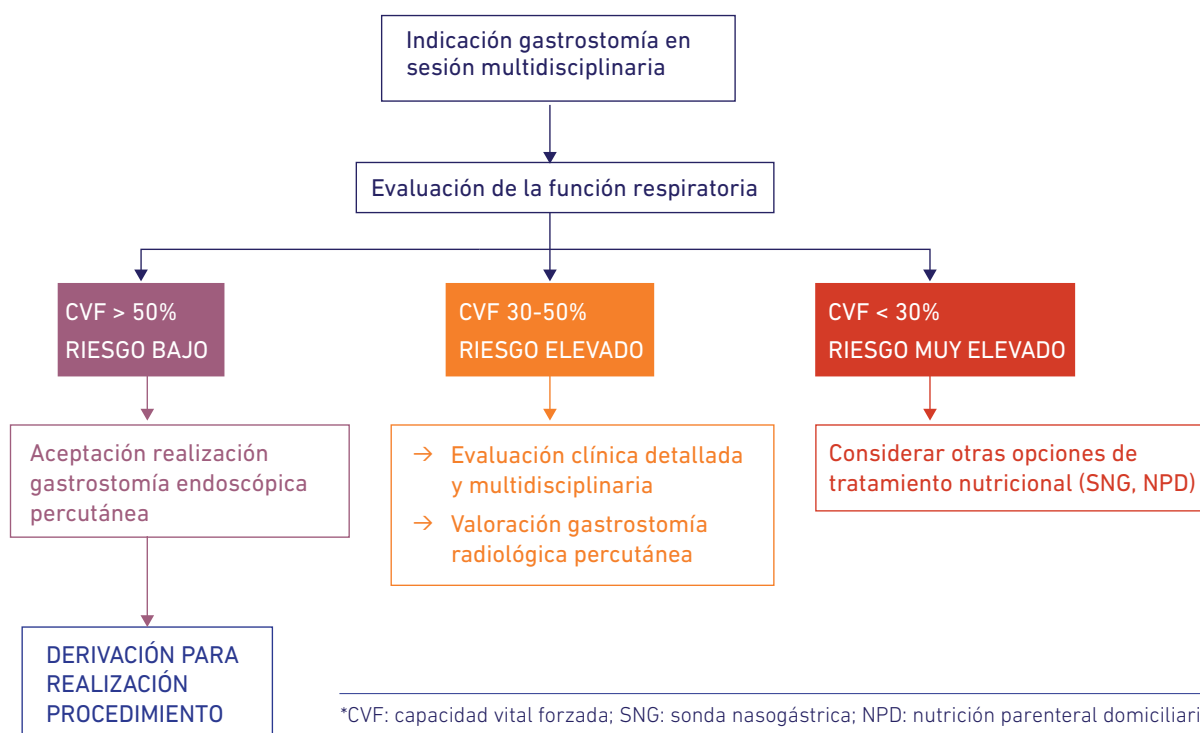
GRUPOS DE ALIMENTOS	PERMITIDOS	NO PERMITIDOS	
HUEVOS	- En forma de tortilla, revuelto, frito o cocido retirando la yema. - Cocido relleno solo si está acompañado de salsas tipo mayonesa o tomate.	Yema de huevo cocida, excepto en la forma descrita en el apartado permitidos.	
CARNES	- Deben ser tiernas y jugosas y preferiblemente acompañadas de salsas espesas y homogéneas. - Carne picada. - Hamburguesas. - Albóndigas. - Salchichas de textura homogénea. - Pastel de carne. - Jamón cocido.	- Ninguna de las que se citan a continuación en su presentación entera (bistec, pechuga, muslo...). - Carnes rojas (ternera, cerdo, cordero...) - Ave (pollo, pavo...) - Caza (conejo, liebre...)	
PESCADOS	Sin espinas, preferiblemente cocidos y/o acompañados de salsas tipo mayonesa.	Con espinas, pieles y/o pescados secos.	
VERDURAS Y HORTALIZAS	- Verduras y hortalizas cocidas: espinaca, acelga, coliflor, brécol, col de bruselas, champiñón, seta. - Tomate: crudo entero (sin piel y maduro, blando) o triturado y tamizado. - Patata: cocida, frita (no crujiente) aplastada. - Preparados en formas de cremas y purés.	- Todas las verduras y hortalizas crudas, excepto el tomate en la forma descrita en permitidos. - Cocidas: maíz, guisante, judías verdes, apio, puerro, espárragos, alcachofa.	
FRUTAS	- Melocotón y nectarina: con la madurez suficiente para aportarle una consistencia blanda. - Frutas cocidas, asadas o en almíbar (excepto macedonias a base de frutas con tamaño similar al guisante o maíz). El almíbar debe ser retirado completamente.	- Piña. - Plátano. - Uva. - Naranja. - Kiwi.	- Fresa. - Manzana y pera. - Melón y sandía. - Frutos secos.
CEREALES Y DERIVADOS	- Los que no se incluyen en la sección de no permitidos. - Papillas de cereales. - Crema de arroz.	- Pan tostado, pan de barra y pan de molde. - Cereales de desayuno y bollería en general (magdalenas, bizcochos...) - Pasta: fideos, macarrones, espaguetis, tallarines. - Arroz.	
LEGUMBRES	En forma de cremas y purés.	Ninguna se permite en su forma original.	
PRODUCTOS LÁCTEOS	- Yogures sin trozos de frutas. - Natillas con consistencia no líquida. - Flanes, retirando el líquido residual. - Quesos con textura blanda (queso fresco tipo Burgos).	Los no incluidos en el apartado permitidos (quesos secos, yogures con trozos...)	
BEBIDAS	Bebidas espesadas con viscosidad néctar, miel o pudding.		
OTROS		Helados, gelatinas.	

A- EVALUACIÓN DEL ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Evaluación del estado nutricional en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica



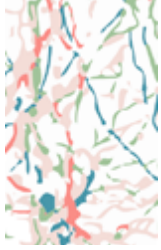
B- ACTUACIÓN TRAS INDICACIÓN DE GASTROSTOMÍA EN SESIÓN MULTIDISCIPLINAR



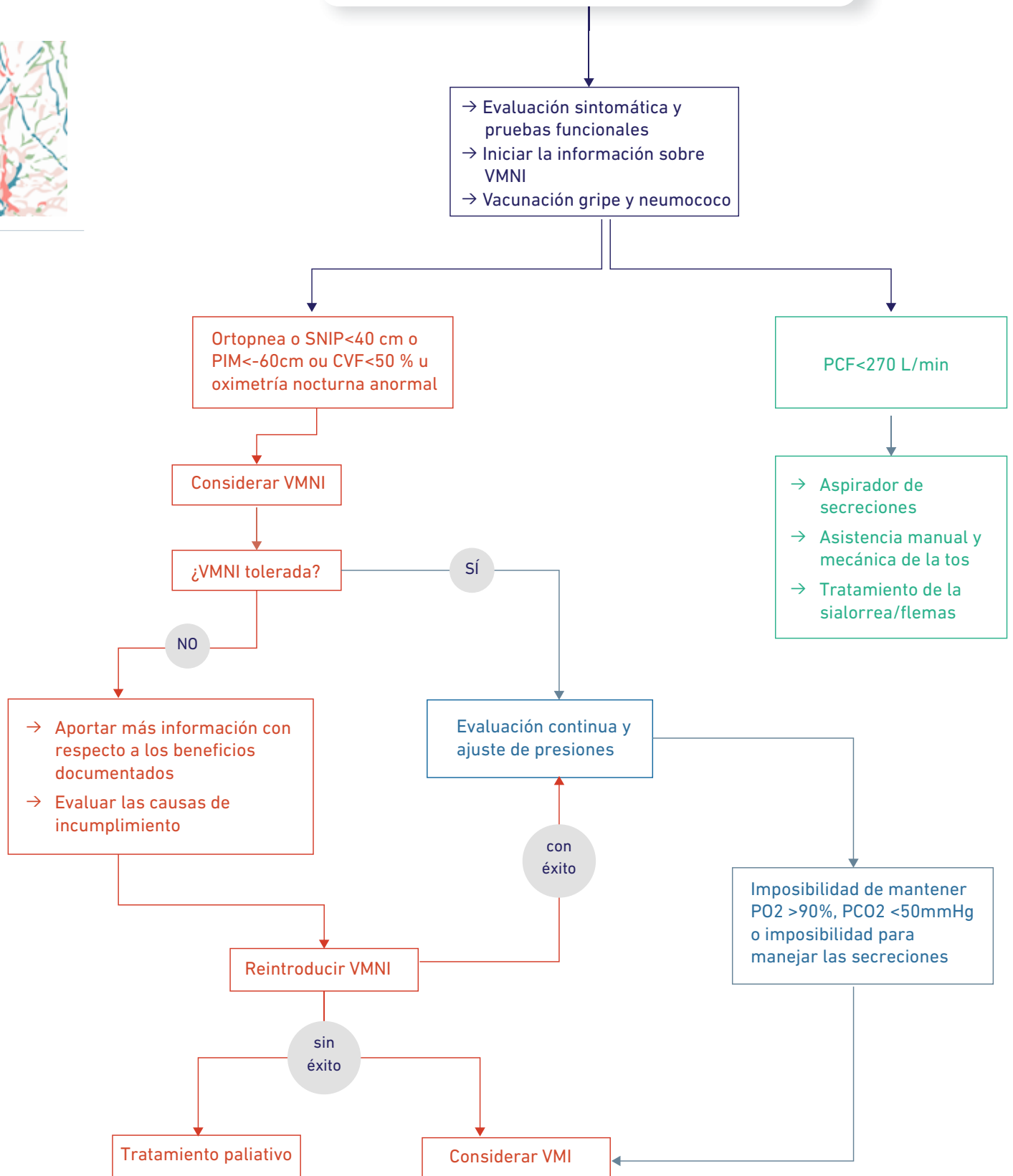
ALGORITMO DE MANEJO RESPIRATORIO

(Modificado de: de Practice Parameter update: The care of patient with ALS: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-base review). American Academy of Neurology. Neurology 73. October 13, 2009)

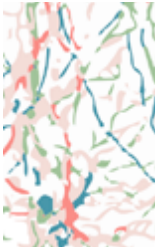
Algoritmo de manejo
respiratorio



DIAGNÓSTICO DE ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

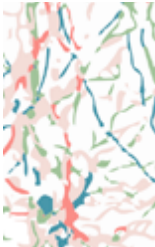


Apoyo farmacológico
en la rehabilitación



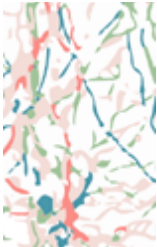
TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO DE LA ESPASTICIDAD			
FÁRMACOS DE ADMINISTRACIÓN ORAL			
Actúan sobre el GABA	Baclofeno Benzodiacepinas Gabapentinas		
Afectan al flujo iónico	Dantrolene		
Actúan sobre las monoaminas	Tizanidina Clonidina		
Actúan sobre los aminoácidos excitatorios	Cannabinoides		
FÁRMACOS DE ADMINISTRACIÓN PARENTERAL CON EFECTO LOCAL			
Bloqueo reversible de canales iónicos	Anestésicos locales		
Bloqueo mediante lesión de terminaciones nerviosas	Alcohol Fenol		
Modulan la neurotransmisión	Toxina botulínica		
ESCALERA ANALGÉSICA DE LA OMS			
Libre de dolor OPIOIDES MAYORES Y/O NO OPIOIDE Y/O ADYUVANTE Dolor severo-moderado 3 Persiste el dolor OPIOIDE MENOR Y/O NO OPIOIDE Y/O ADYUVANTE 2 Persiste el dolor NO OPIOIDE Y/O ADYUVANTE 1			
FÁRMACOS EN EL DOLOR NEUROPÁTICO			
Antidepresivos	Amitriptilina Nortriptilina Imipramina Duloxetina	Fármacos tópicos	Capsaicina Lidocaína
Antiepilépticos	Pregabalina Gabapentina Carbamazepina Oxcarbazepina Topiramato Lamotrigina	Opioides	Tramadol Morfina Oxicodona Fentanilo Tapentadol

Modelo de informe
de derivación



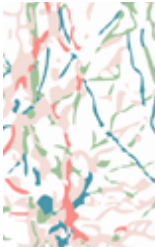
Paciente:	Fecha Nac:	Sexo:
NHC:	CIP:	Régimen:
Dirección:	Teléfono:	
INFORME DE DERIVACIÓN		
Emitido por: - Nº de Colegiado: - Dirigido a: - Motivo del informe:		
SITUACIÓN SOCIOFAMILIAR		
DATOS DE SALUD		
SITUACIÓN ECONÓMICA		
VIVIENDA		
SITUACIÓN LABORAL		
GESTIONES REALIZADAS EN EL HOSPITAL		
GESTIONES PENDIENTES		
OTROS DATOS DE INTERÉS		
VALORACIÓN E INTERPRETACIÓN PROFESIONAL		
Lugar y Fecha		
Firma		

ELA con afectación
respiratoria
avanzada



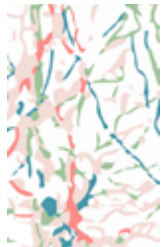
Criterios de ventilación mecánica	• Hipercapnia • Desaturación arterial nocturna • Ortopnea • CVF < 50% del valor teórico
Dificultad de drenaje de secreciones	
Disfagia severa	• Broncoaspiraciones
Disnea grado 4 de la MCR de difícil control	
VER Documento Instrucciones Previas (si lo hay) Consensuar con paciente y familia	
MANEJO INVASIVO	• Traqueostomía • PEG
MANEJO NO INVASIVO	CUIDADOS PALIATIVOS: • Confort/Calidad de vida • Control de síntomas • Sedación paliativa final de vida

Escala de Sedación Ramsay empleada para la monitorización en sedación

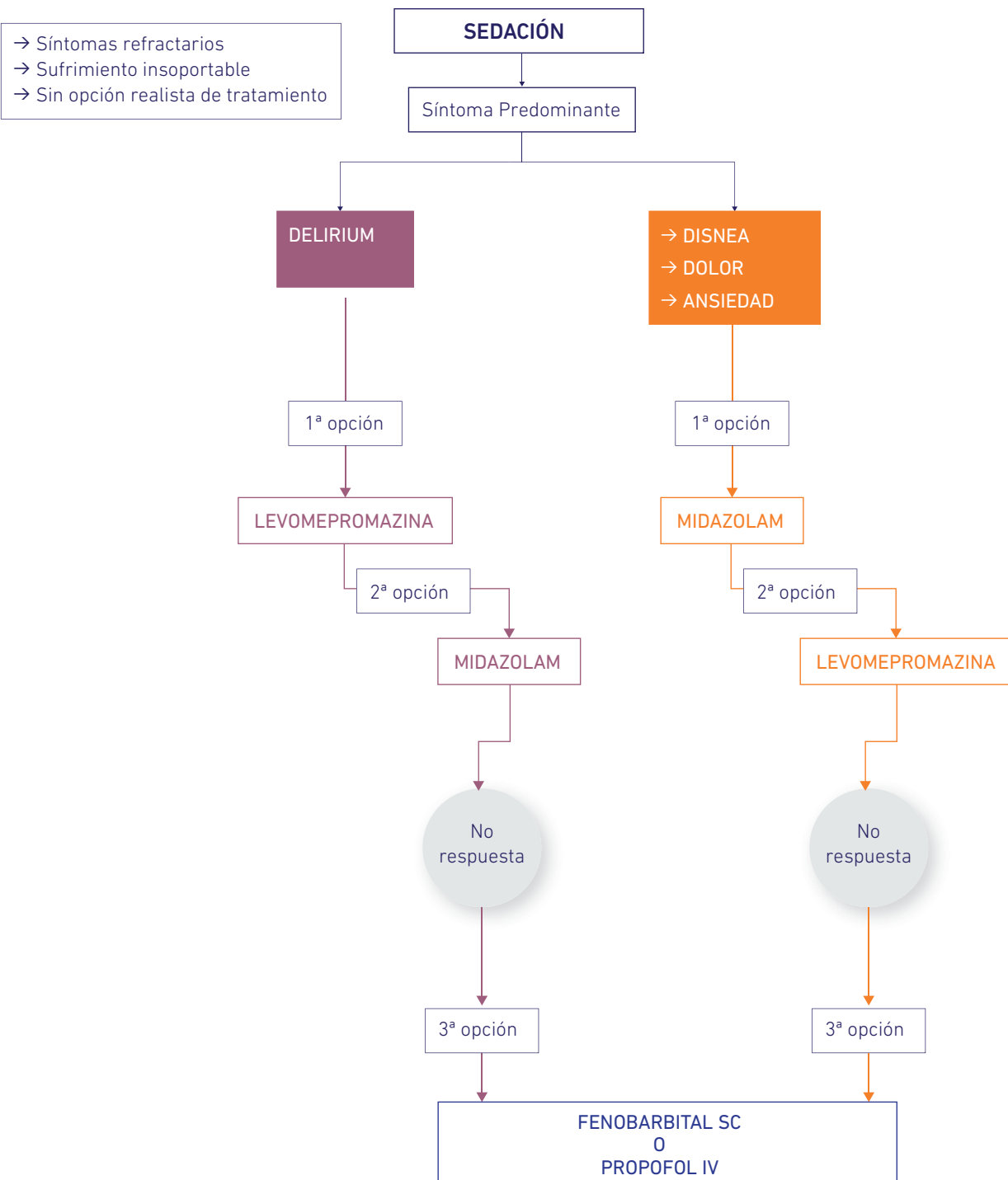


NIVELES DE SEDACIÓN	
NIVEL	ACTIVIDAD
1	Paciente agitado, ansioso o inquieto
2	Paciente cooperador, orientado y tranquilo
3	Dormido con respuesta a ordenes
4	Dormido con breves respuestas a la luz y el sonido
5	Dormido con respuesta solo al dolor
6	No tiene respuesta

Esquema de sedación



ESQUEMA DE SEDACIÓN

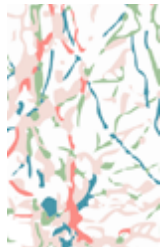
**SIEMPRE antes de sedar**

- Valorar competencia del/de la paciente
- Deseo explícito del/de la paciente
- Consentimiento informado

Si NO COMPETENTE:

- Ver si hay DIP (documento instrucciones previas)
- Valores y deseos previos
- Consentimiento tutor legal

Principales
fármacos empleados
en sedación



MIDAZOLAM (amp 15 mg)	• Dosis de inducción iv: 5 mg iv diluído en bolo lento • Dosis de inducción sc: 5 mg sc sin diluir	• Dosis mantenimiento inicial: 20-30 mg Midazolam en Infusor SC de 24 horas	• Rescates: 5-7,5 mg sc • Dosis Máxima 24 h: 1200 mg • Dosis mantenimiento inicial iv: inducción x 6
LEVOMEPRMAZINA (amp 25 mg/1 ml)	• Dosis de inducción: 12,5-25 mg	• Dosis inicial mantenimiento: 100 mg Infusor SC 24h • Dosis máxima en 24 h: 300-600 mg	
PROPOFOL (amp 10 mg/1ml)*	• Dosis inducción: 1-1,5 mg/Kg iv en 3 minutos		
	• Dosis de rescate: 50% de dosis de inducción		
	• Dosis inicial infusión continua iv: 2 mg/Kg/h		
*Antes de iniciar infusión endovenosa con propofol : • Parar benzodiacepinas y neurolépticos • Diminuir opioide a la mitad Por norma el Propofol se emplea en sedación en CP avanzados cuando fracasan Midazolam y Neurolépticos o cuando hay alergias a otros fármacos. El propofol se emplea exclusivamente por vía intravenosa.			
FENOBARBITAL (amp 200 mg/1ml)*	• Dosis inicial sc: 600 mg/24h	• Dosis inicial infusión continua iv: 1mg/Kg/h y posterior ajuste	
* Antes de iniciar infusión endovenosa con Fenobarbital: • Parar benzodiacepinas y neurolépticos • Disminuir opioide a la mitad Por norma el Fenobarbital se emplea en sedación en CP avanzados cuando fracasan Midazolam y Neurolépticos o cuando hay alergias a otros fármacos.			

OTROS FÁRMACOS EN SEDACIÓN	
MORFINA	- Cuando el/la paciente ya venía empleando opioides se deben de mantener en tratamiento de sedación a dosis equianalgésicas. - Para control de disnea en pacientes que no recibían opioides una dosis de inicio podría ser de 20 mg en infusión subcutánea 24 h y dejando rescates de hasta cada 4 h de 5 mg sc del opioide de liberación inmediata.
ESCOPOLAMINA (Hioscina) amp 0,5 mg/1 ml	Dosis infusión SC/24 h: 4 a 8 amp
BUTILESCOPOLAMINA* (amp 20 mg/1 ml)	Dosis infusión sc/24 h: 3-4 amp
* en sustitución de Hioscina	

