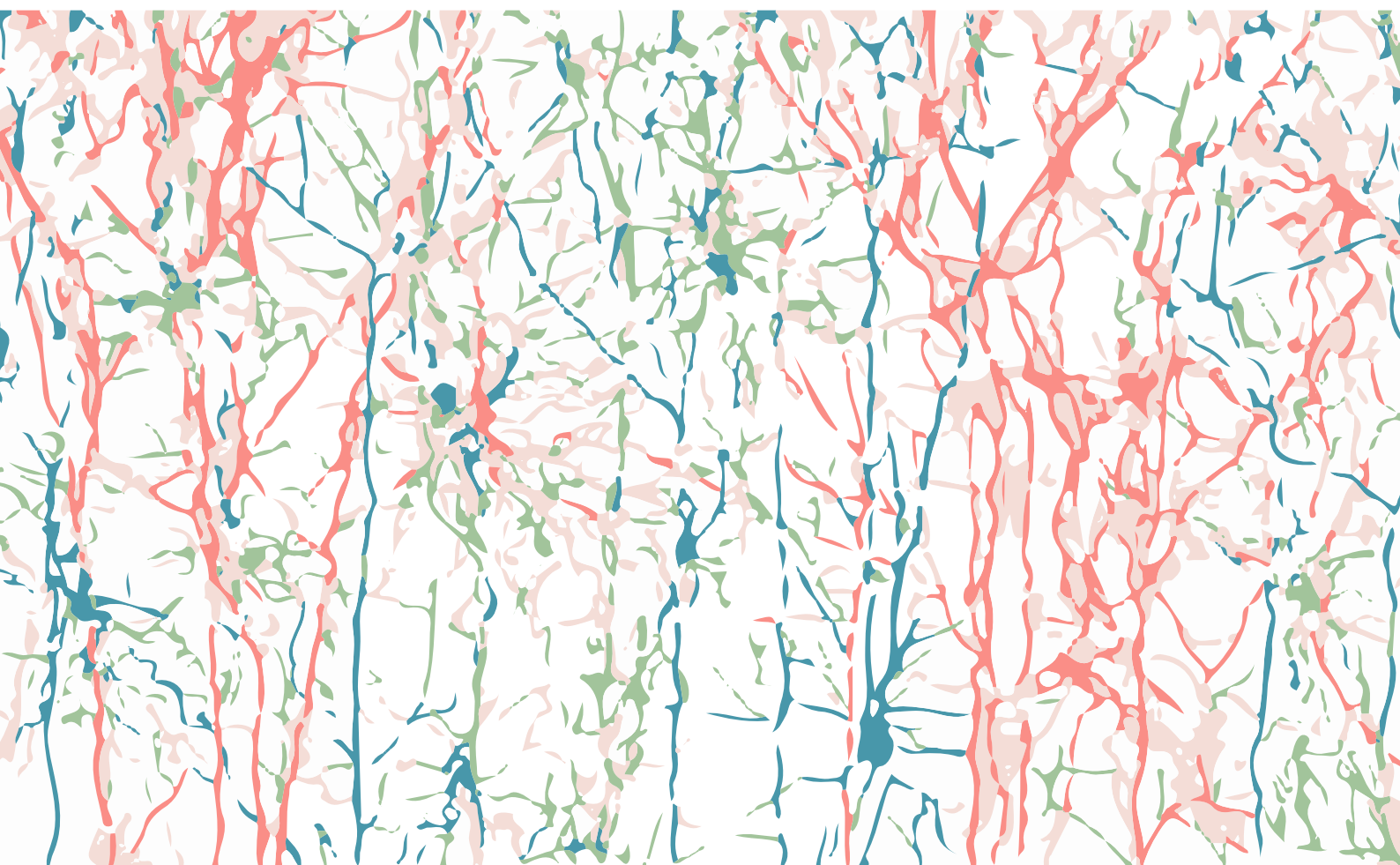


Proceso asistencial integrado de Esclerose lateral amiotrófica



PROCESO ASISTENCIAL INTEGRADO DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

MODO DE UTILIZACIÓN



Un click na imaxe de páxina enlaza co **índice**



Un click enlaza co índice de **anexos**



Click de enlace

índice

PÁX

6 PRESENTACIÓN

8 DESCRICIÓN DO PRONTO SOA DE ATENCIÓN INTEGRADO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

9 PROCESO ASISTENCIAL

Un click nos capítulos enlaza coa páxina correspondente

Subproceso **01**
Sospeita diagnóstica

10

Subproceso **04**
Seguimento en **consulta de pneumoloxía**

17

25

Subproceso **02**
Confirmación diagnóstica (neuroloxía)

12

Subproceso **05**
Atención nutricional

19

32

Subproceso **03**
Seguimento en **consulta de neuroloxía**

16

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

23

36

41 PROPOSTA DE INDICADORES DE AVALIACIÓN E MELLORA DO PROCESO A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

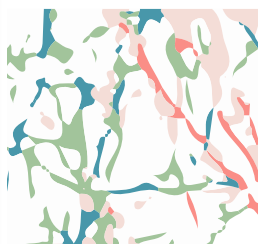
42 BIBLIOGRAFÍA

43 ANEXOS

44	ANEXO I	COMPARACIÓN DOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGNÓSTICA
45	ANEXO II	PRINCIPAIS FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
46	ANEXO III	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
47	ANEXO IV	DOCUMENTO DE INFORMACIÓN Ó/Á PACIENTE DIAGNOSTICADO DE ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA

Proceso
asistencial
integrado de

Esclerose lateral amiotrófica



COORDINADORES:

Alfonso Alonso Fachado.
Subdirector xeral de Planificación
e Programación Asistencial

Silvia Suárez Luque.
Xefa do Servizo de Xestión Socio sanitaria

Jesús Osorio López.
Técnico do Servizo de Saúde Mental
e Asistencia ás Drogodependencias

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

Lugar: Santiago de Compostela

Ano: 2018

Deseño e maquetación: Conchita Viñas

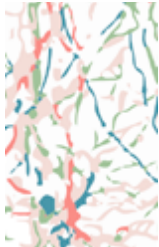
KRISSOLA DESEÑO, S.L.U

AUTORES

NOME	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 da Sociedade Galega de Neuroloxía EOXI Santiago
Jorge Ricoy Gabaldón	EOXI Santiago
Margarita Tovar Bobo	EOXI A Coruña
Paz Valiño López	EOXI A Coruña
Carlos Zamarrón Sanz	EOXI Santiago

6	PRESENTACIÓN
8	DESCRICIÓN DO PROCESO ASISTENCIAL INTEGRADO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
9	PROCESO ASISTENCIAL. FLUXOGRAMA

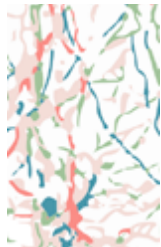
Indice



41	PROPOSTA DE INDICADORES DE AVALIACIÓN E MELLORA DO PROCESO ASISTENCIAL INTEGRADO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
42	BIBLIOGRAFÍA
43	ANEXOS

44	ANEXO I	COMPARACIÓN DOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGNÓSTICA DE ELA
45	ANEXO II	PRINCIPAIS FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
46	ANEXO III	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
47	ANEXO IV	DOCUMENTO DE INFORMACIÓN Ó/Á PACIENTE DIAGNOSTICADO DE ELA
53	ANEXO V	ESCALA ALSFRS-R. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL REVISADA PARA A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
54	ANEXO VI	DOCUMENTO DE INSTRUCIÓNS PREVIAS (DIP)
55	ANEXO VII	TRATAMENTO SINTOMÁTICO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
56	ANEXO VIII	VALORACIÓN GLOBAL SUBXECTIVA DO ESTADO NUTRICIONAL (VGS)
57	ANEXO IX	CRIBADO DE DISFAXIA: EAT-10
58	ANEXO X	MÉTODO DE EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUME-VISCOSIDADE (MECV-V)
59	ANEXO XI	CÁLCULO DO GASTO ENERXÉTICO
60	ANEXO XII	DIETA DE DISFAXIA
62	ANEXO XIII	AVALIACIÓN DO ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
63	ANEXO XIV	ALGORITMO DE MANEXO RESPIRATORIO
64	ANEXO XV	APOIO FARMACOLÓXICO NA REHABILITACIÓN
65	ANEXO XVI	MODELO DE INFORME DE DERIVACIÓN
66	ANEXO XVII	ELA CON AFECTACIÓN RESPIRATORIA AVANZADA
67	ANEXO XVIII	ESCALA DE SEDACIÓN RAMSAY EMPREGADA PARA A MONITORIZACIÓN EN SEDACIÓN
68	ANEXO XIX	ESQUEMA DE SEDACIÓN
69	ANEXO XX	PRINCIPAIS FÁRMACOS EMPREGADOS EN SEDACIÓN

Presentación



A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é unha enfermidade do sistema nervioso central caracterizada por unha dexeneración progresiva das neuronas motoras na corteza cerebral, tronco do encéfalo e a medula. Trátase da terceira enfermidade neurodegenerativa en incidencia, trala demencia e a enfermidade de Parkinson. Esta é, xunto ás súas variantes, a enfermidade de neurona motora máis frecuente do adulto.

Hai escasamente un ano desde a Xunta de Galicia, por medio da Consellería de Sanidade, a Consellería de Política Social, e o Servizo Galego de Saúde asinamos un convenio de colaboración coa Fundación Francisco Luzón.

En palabras do Presidente da Xunta a súa finalidade era, entre outras, o desenvolvemento, dun proceso que permitira *“axilizar as respostas sociosanitarias segundo as necesidades dos enfermos, impulsando as consultas de acto único en todos os centros sanitarios e simplificando todos os trámites administrativos”*. Este proceso asistencial integrado da ELA dá cumprimento a este compromiso.

A día de hoxe, non hai posibilidade de ofrecer unha curación da enfermidade, pero si podemos mellorar a calidade de vida das persoas que a padecen, e acompañalas neste proceso, e tamén aos seus familiares, mediante un modelo atención que chegue a ser un paradigma na calidade dos coidados que reciban.

Acompañalas e coidalas desde o inicio e durante todo o proceso asistencial, prestando unha atención multidisciplinar, experta e personalizada a través do Plan Individualizado de Atención, coordinando todos os recursos mediante outras estruturas que se fixan neste documento, a xestión de casos, e impulsando a atención domiciliaria e a atención paliativa nas últimas etapas da enfermidade. Todo elo no marco do respecto e potenciación dos dereitos, garantías e autonomía das persoas enfermas.

Este é un proceso colaborativo, interdisciplinar, baseado na coordinación e na continuidade asistencial entre os distintos niveis asistenciais, que aproveite e mellore, de maneira eficiente, os recursos sanitarios e sociais dispoñibles e defina novas formas de traballo nestes ámbitos.

A organización das consultas de acto único nos hospitais de Galicia, ou o compromiso de axilizar a tramitación da valoración da discapacidade aos pacientes con ELA para que a súa resolución se emita no prazo máximo dun mes dende o momento da solicitude, son dous exemplos destes novos deseños organizativos.



Dentro do documento destácase a implicación por parte do Servizo Galego de Saúde para o diagnóstico precoz desta enfermidade, tanto no ámbito hospitalario como en atención primaria. Paréceme importante destacar dentro do proceso os seguintes aspectos:

- A definición dunha vía clínica de esclerose lateral amiotrófica en cada Área Sanitaria garantizará que as persoas con sospeita fundada de ELA, teñan unha consulta nos servizos de neuroloxía en menos de 15 días.
- O establecemento de tempos máximos recomendados para a realización das probas diagnósticas en relación coa ELA, que permitirá diminuír a angustia sufrida por aquelas persoas que se encontren nestas situacións.
- A adxudicación da tarxeta AA para as persoas con ELA, como un compromiso da Consellería de Sanidade pola atención de forma preferente a estes pacientes.
- A organización do sistema sanitario arredor do paciente con ELA, establecendo as consultas hospitalarias de acto único, para que teñan unha mellor calidade e seguridade asistencial.

O noso agradecemento aos profesionais do grupo de traballo de ambas Consellerías, á Fundación Luzón e demais asociacións de pacientes de ELA que participaron de forma moi activa en todas e cada unha das reunións. Este documento é o resultado dese esforzo.

O conselleiro de Sanidade,

Jesús Vázquez Almuiña

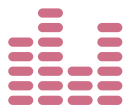
O conselleiro de Política Social,

José Manuel Rey Varela

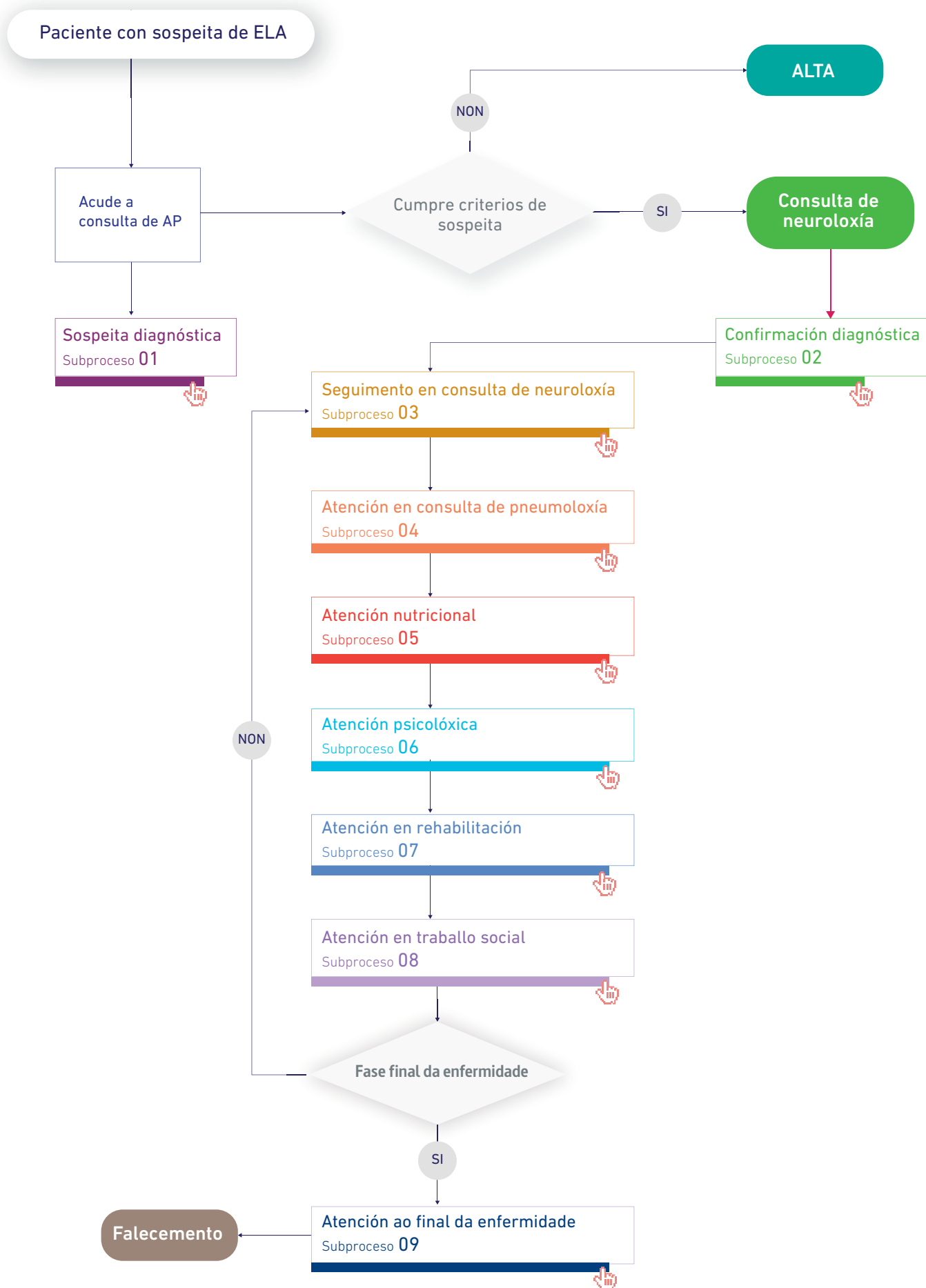
Proceso asistencial integrado da esclerose lateral amiotrófica



PROCESO	
Definición do proceso	Conxunto de actividades secuenciais encamiñadas a establecer o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica en pacientes con síntomas suxestivos da enfermidade, desde un punto de vista integral, coordinando a atención dos sistemas sanitario e social, acompañando ó/á paciente e á súa familia ata o fin da enfermidade e garantindo unha adecuada continuidade asistencial.
Obxectivos do proceso	• Desenvolver un modelo de atención baseado nas necesidades das persoas con ELA, de forma que sexa o sistema sanitario e social quen se coordinen arredor dos pacientes. Implántanse, desta forma, as consultas de acto único en todo o sistema sanitario público de Galicia. • Diminuír o tempo transcorrido entre a sospeita diagnóstica e a confirmación da enfermidade. • Garantir que durante as transicións entre o sistema hospitalario e atención primaria, a persoa terá unha adecuada continuidade asistencial. • Centrar a atención dos sistemas sanitario e social na persoa con ELA, así como ás súas persoas achegadas, tendo en conta as expectativas e necesidades que manifestan as asociacións que participaron na elaboración deste documento. • Eliminar as actividades que non engadan valor na atención aos/ás pacientes con ELA. • Procurar a participación e satisfacción de todos/as os/as profesionais e asociacións implicadas na atención aos pacientes.
Límites de entrada	• Paciente con síntomas de sospeita dunha enfermidade de neurona motora, que consisten en perda de forza progresiva sen dor, disfagia e disartria progresiva, con amiotrofia, fasciculacións e debilidade lingual.
Límites de saída	Cando non se confirme o diagnóstico de esclerose lateral amiotrófica • Falecemento do/da paciente e acompañamento ao dó das persoas achegadas. • Paciente trasladado/a de forma definitiva e voluntariamente fóra do sistema sanitario público galego.
Límites marxinais	Son aquelas situacións ou patoloxías que non se abordarán neste proceso asistencial, como por exemplo a atrofia espinal, miastenia, siringomielia, neuropatías crónicas, entre outras...



Proceso asistencial. Fluxograma





VÍAS DE ENTRADA	A entrada ó proceso realizarase dende as consultas de atención primaria ou hospitalaria, en concreto dende aquelas especialidades que identifiquen un caso sospeitoso.	
ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE	
Historia clínica e exploración física	Signos/síntomas de alerta de ELA: - Perda de forza progresiva sen dor (xeralmente con inicio focal e asimétrico a nivel distal de extremidades superiores ou inferiores, aínda que tamén pode afectar músculos proximais), con signos de afectación da primeira e/ou segunda neurona motora. (Táboa 1)  É a denominada forma de inicio espinal (a máis frecuente). - Disfagia e disartria progresivas, con amiotrofia, fasciculacións e debilidade lingual (parálise bulbar progresiva). Pode obxectivarse hiperreflexia mandibular e labilidade emocional. É a denominada forma de inicio bulbar (25-30 % dos casos). (Realizar sempre diagnóstico de sospeita ante un cadro de debilidade e atrofia muscular progresiva, con presenza de hiperreflexia e ausencia de alteracións sensitivas nese territorio corporal).	
	• Descartar a existencia de signos/síntomas que fagan dubidar do diagnóstico de ELA (“red flags”). 1. Alteracións sensitivas na exploración. 2. Alteracións esfinterianas. 3. Afectación da musculatura ocular extrínseca. 4. Signos de afectación extrapiramidal. 5. Alteracións visuais. 6. Demencia tipo Alzheimer. 7. Alteracións do sistema nervioso vexetativo. • Solicitar información sobre antecedentes familiares de ELA e outras enfermidades neurolóxicas como parkinsonismo ou demencia frontotemporal.	
Información	Informar adecuadamente sobre os descubrimentos e a necesidade de ampliar os estudos diagnósticos.	
Derivación a neuroloxía	1. Se hai sospeita firme de ELA, solicitar interconsulta con neuroloxía (Unidade de Enfermidades Neuromusculares, se existise). 2. Recoméndase que o tempo máximo de espera para a consulta de neuroloxía sexa inferior a 15 días. 3. Se non hai sospeita firme e persisten as dúbidas no diagnóstico, solicitar interconsulta con neuroloxía xeral.	
Solicitude de análises	Solicitar as seguintes probas diagnósticas:	
	1. Hemograma. 2. VSG e PCR. 3. Creatinina. 4. Perfil hepático. 5. Electrólitos, incluíndo perfil fosfocálcico.	6. TSH, T3, T4. 7. CPK. 8. ANAs. 9. Proteinograma e Inmunolectroforesis. 10. Vitamina B12 e ácido fólico.



Táboa 1.

SÍNTOMAS E SIGNOS DA LESIÓN DAS NEURONAS MOTORAS

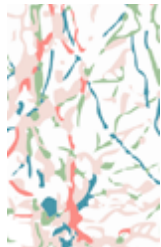
Neurona motora superior

- Debilidade muscular.
- Espasticidade.
- Hiperreflexia.
- Reflexos musculares normais en presenza de debilidade muscular e atrofia.
- Clonus (aquíleo ou rotuliano).
- Reflexo cutáneo plantar extensor (signo de Babinski).
- Labilidade emocional.

Neurona motora inferior

- Debilidade muscular.
- Hipotonía.
- Hipo/arreflexia.
- Atrofia muscular.
- Fasciculacións e/ou cambras musculares.

Subproceso **01**
Sospeita
diagnóstica





O tempo máximo recomendado dende que se sospeita a enfermidade ata a confirmación diagnóstica é de 3 meses.

As consultas ó/a paciente con ELA realizaranse en forma de **acto único**. O centro hospitalario adecuará un espazo físico que dispoña das características necesarias para estes pacientes (localización dunha sala de fácil acceso e próxima á entrada do centro. Procurar dispoñer de estacionamento ou dun lugar específico para baixar do vehículo con facilidade). Con ese obxectivo, existirá unha persoa responsable, que coordinará o persoal sanitario en función dos horarios de consulta para cada paciente.

Os/as pacientes diagnosticados recibirán a tarxeta sanitaria AA para favorecer a accesibilidade e o acollemento na contorna sanitaria.

PRIMEIRA CONSULTA

ACTIVIDADE

CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE

Recoméndase reservar, para esta primeira consulta, un tempo mínimo de **45 minutos**.

Historia clínica e exploración física

Realizar historia clínica e exploración física, xeral e neuromuscular, co obxectivo de descartar ou manter a sospeita diagnóstica (comprobar signos de alerta diagnóstica e descartar posibles "red flags").

Revisión das análises solicitadas

O/a médico/a de atención primaria (MAP) avaliará os resultados das análises no momento da derivación.

Solicitude de estudo neurofisiolóxico

No caso de que se manteña a sospeita diagnóstica solicitarase estudo neurofisiolóxico identificando na petición a sospeita de ELA.

Os requirimentos do estudo neurofisiolóxico son:

- Neurografía motora e sensitiva (2 nervios en EESS e 2 nervios en EEII).
- Electromiografía de agulla cualitativa e cuantitativa en músculos dependentes das rexións cervical, torácica, lumbosacra e pares craniais.

Recoméndase que o tempo máximo para a realización desta proba sexa inferior a 1 mes. **Establecerase como prioridade diagnóstica.**

Solicitude de proba de neuroimaxe

- Solicitar RMN cerebral e cervical en tódolos casos. En casos seleccionados considerarase a realización adicional de RMN dorsal e lombo-sacra.
- No caso de contraindicación para a realización de RMN solicitarase TAC.

Recoméndase que o tempo máximo para a realización da proba de neuroimaxe sexa inferior a 1 mes. **Establecerase como prioridade diagnóstica.**

En función da situación clínica do/da paciente podería ser necesario considerar o seu ingreso hospitalario para realizar os estudos diagnósticos.



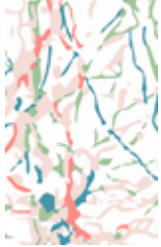
SEGUNDA CONSULTA

ACTIVIDADE

CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE

Recoméndase que esta segunda consulta sexa realizada nun **prazo non superior a 15 días** tras a realización das probas complementarias.

Subproceso **02**
Confirmación
diagnóstica
(neuroloxía)



Avaliación dos resultados do estudo neurofisiolóxico

1. Resultados da **neurografía**: O diagnóstico require que os estudos de condución nerviosa sensitivos estean dentro da normalidade, aínda que é posible atopar anomalías leves e poden existir neuropatías focais ou por atrapamentos concomitantes. No caso de sospeita de polineuropatía sobreengadida, debemos poñer énfase en realizar estudos neurofisiolóxicos de seguimento.

1.1. Nos estudos de condución motora:

- Velocidades de condución motora >75 % do límite baixo da normalidade e latencia mínima da onda F >130 % do límite alto da normalidade.
- Latencia distal e duración do potencial de acción motora <150 % da normalidade.
- Ausencia de bloqueos da condución (amplitude-área proximal <50 % con respecto á distal, <30 % xa suxire bloqueio) e ausencia de dispersión temporal patolóxica, sempre e cando a amplitude distal sexa >1 mV e permita esta avaliación.

2. **Electromiografía (EMG)** é unha extensión do exame clínico e detecta signos de denervación e reinervación nun músculo. Os cambios neuróxeos atopados no músculo coa EMG de agulla teñen a mesma validez que os cambios neuróxeos clínicos (Táboa 2):

Táboa 2. **NÚMERO DE MÚSCULOS AFECTADOS POLA REXIÓN REQUIRIDOS PARA O DIAGNÓSTICO**

Rexión	Nº músculos requiridos para o diagnóstico
Pares craniais	≥1
Cervical	≥2
Lumbosacra	≥2
Torácica	≥1

2.1. Signos neurofisiolóxicos que indican denervación crónica:

- Potenciais de unidade motora (PUMs) de grande amplitude e duración, polifásicas, tanto na EMG cualitativa como cuantitativa.
- PUMs complexas e inestables.
- Recrutamento de unidades motoras diminuído.

2.2. **Signos de denervación aguda**: fibrilacións e ondas positivas en músculos grandes e non atróficos.

2.3. Xunto cos cambios neuróxeos crónicos, **as fasciculacións**, preferiblemente de morfoloxía complexa, son equivalentes ás fibrilacións e ondas positivas.

- **Se diagnóstico de ELA definitivo**: non necesita mais estudos neurofisiolóxicos.
- **Se diagnóstico de ELA probable ou posible**: valorar repetir segundo a evolución (3-6-12 meses).

Avaliación da proba de neuroimaxe



Subproceso 02
Confirmación
diagnóstica
(neuroloxía)



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
Solicitud de outros estudos complementarios en función dos resultados previos	1. Anticorpos anti-GM1: se afectación exclusiva de neurona motora inferior. 2. Cobre: se afectación predominante de neurona motora superior. 3. PTH sérica: se hipercalcemia. 4. Seroloxía HTLV 1 e 2, determinación de ácidos graxos de cadea moi longa, cobre e zinc: se paraparesia espástica. 5. Cribado de metais pesados en sangue e ouriña (cadmio, chumbo, mercurio, manganeso): se exposición ocupacional. 6. Anticorpos anti-receptor de Ach ou anti-MUSK: se clínica ocular ou bulbar. 7. Punción lumbar: se sospeita de polineuropatía desmielinizante inflamatoria crónica (CIDP), VIH, borreliose ou enfermidade neoplásica. 8. Seroloxía VIH, borreliia, lúes en casos seleccionados. 9. Test xenéticos: se antecedentes familiares ou ELA xuvenil (< 25 anos). 10. Biopsia muscular: para descartar posible miopatía por corpos de inclusión ou en cadros atípicos con elevación de CK > 10 veces ós valores normais. 11. Remitir a Hematoloxía: se banda monoclonal.

TERCEIRA CONSULTA

ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE		
Recoméndase reservar, para esta consulta, un tempo mínimo de 45 minutos.			
Verificar se cumpre criterios diagnósticos	- Non existe ningún marcador biolóxico para a ELA, polo que o diagnóstico é fundamentalmente clínico, apoiado nos resultados do estudo electromiográfico, e tras descartar outras posibles causas responsables por medio de estudos de laboratorio, de electrodiagnóstico ou de neuroimaxe (diagnóstico de exclusión). - Os criterios diagnósticos de ELA foron establecidos por primeira vez en España en 1994 (Criterios de El Escorial), revisados posteriormente en Estados Unidos en 2000 (Airlie House) e finalmente modificados en Xapón en 2008 (Awaji-Shima criteria) (Anexo I). - O diagnóstico de ELA require:		
	A. A presenza de: Signos de afectación da neurona motora inferior (incluíndo signos de afectación EMG en músculos non afectados clinicamente). Signos de afectación da neurona motora superior. Progresión dos síntomas e signos a outros territorios.	B. A ausencia de: - Signos de afectación sensitiva. - Alteracións esfinterianas. - Alteracións visuais. - Alteración do sistema nervioso vexetativo. - Afectación de ganglios basais. - Demencia tipo Alzhéimer. - Síndromes ALS “mimic” (simuladores de ELA).	C. Apoiado en: - Fasciculacións nunha ou mais rexións. - Cambios neuroxénicos no EMG. - Normalidade dos estudos neurográficos motores e sensitivos. - Ausencia de bloqueo de condución.
Establecer fenotipo clínico de inicio	Intentarase clasificar os/as pacientes nalgún dos fenotipos clínicos descritos, dado o seu pronóstico (Anexo II).		



Descartar posibles ELA mimics (simuladores de ELA)	Establecerase un adecuado diagnóstico diferencial para descartar enfermidades que poidan simular ELA, sobre todo se son potencialmente tratables. (Anexo III)
Informar ó/á paciente	Este é un dos puntos críticos dentro do proceso de atención a pacientes con ELA. - A información debe ser ofrecida coa necesaria empatía. Contarase cun espazo físico adecuado, privado, tranquilo e con tempo suficiente para falar da enfermidade e resolver as primeiras dúbidas. A información complementarase en sucesivas entrevistas. - É aconsellable que a familia estea presente, sempre que o/a paciente o autorice previamente.
	Recomendacións á hora de informar a un/unha paciente con ELA: - A información estará adaptada ás expectativas de coñecemento que presenta o/a paciente e a súa situación psicolóxica. Débese respectar a denominada verdade soportable, entendéndose que a información debe transmitirse "ó ritmo do/da paciente". - As mensaxes serán realistas, con linguaxe clara, amable e directa, evitando expresións técnicas e dando a oportunidade de preguntar. - A información quedará circunscrita á evolución da enfermidade sen adiantar acontecementos. - Recoméndase insistir na variabilidade clínica, transmitindo aspectos positivos (como a ausencia de dor). - É útil indicar que poden realizar ou manter de forma activa diversas actividades como o exercicio físico, dieta, sono, ocio, rutinas diarias (incluíndo as profesionais), relacións sociais e afectivas. - Transmitirase o compromiso de garantir a continuidade asistencial. - Informarase o/a paciente da posibilidade de incorporarse de forma voluntaria ós diversos estudos clínicos ou de investigación. Ratificarase que o rexeitamento en participar en estes estudos non será menoscabo para ofrecerlle á persoa a mellor atención posible.
Derivación á unidade de referencia para segunda opinión	En calquera momento do proceso asistencial, a persoa deberá coñecer que existe a posibilidade de ser enviada á unidade de referencia en Galicia para ELA no Complexo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela co obxectivo de solicitar unha segunda opinión.
Entregar documento coa información por escrito ó/á paciente	No momento que se considere adecuado por parte do equipo asistencial e nunha fase posterior á do diagnóstico inicial, informarase da posibilidade da realización do documento de instrucións previas. (Anexo IV)
Informar ós profesionais implicados na asistencia	- Deberase informar os/as profesionais do equipo multidisciplinario. - Derivar o/a paciente á consulta dos profesionais que precisen realizar unha valoración basal do/da paciente. - Emitir informe para o médico de Atención Primaria onde figurará un número telefónico e enderezo de correo electrónico de contacto do facultativo responsable, co obxectivo de esclarecer posibles dúbidas durante o proceso da enfermidade.
Prescripción	- Ofrecer e iniciar o tratamento de acordo con farmacia hospitalaria: RILUZOL 50 mg cada 12 horas en comprimidos. No caso de que ó inicio se aprecie clínica bulbar, o tratamento iniciárase en suspensión oral por defecto. Solicitar perfil hepático mensual os tres primeiros meses tras o inicio do tratamento. O resultado deste control mensual será avaliado polo médico de Atención Primaria (descartar posible elevación de transaminasas).

Seguimento en **consulta de neuroloxía**

Unha vez realizado o diagnóstico, e tras ser comunicado ó/a paciente, citaráselle para seguimento na Unidade Multidisciplinaria de ELA nun prazo de 3 meses. **É imprescindible que esta sexa realizada nunha consulta de acto único no mesmo centro**, onde o/a paciente será atendido o mesmo día e na mesma consulta, de forma sucesiva, polos profesionais necesarios en cada momento do estado evolutivo (especialistas en neuroloxía, pneumoloxía, endocrinoloxía e nutrición, rehabilitación, psicoloxía clínica e traballo social). O seguimento será individualizado, con intervalos entre consultas de aproximadamente 3 a 4 meses en función da evolución da enfermidade.

ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE		
Historia clínica e anamnese	Aplicarase en cada visita a Escala de valoración funcional revisada para a esclerose lateral amiotrófica, Escala ALSFRS-R . (Anexo V)		
Exploración física	- Realizarase unha exploración neurolóxica habitual, con avaliación da afectación de NMS e NMI nos diversos territorios (bulbar, cervical, dorsal e lumbosacro). - Exploración da marcha (se é posible).		
Análise	- Revisión das análíticas sanguíneas realizadas durante os 3 primeiros meses tras o inicio do tratamento con riluzol, para identificar incrementos de transaminasas e avaliar o estado nutricional. - Posteriormente solicitaranse de forma habitual cada 6 meses. Poderase solicitar indistintamente por neuroloxía ou endocrinoloxía, evitando duplicidades e exploracións innecesarias. Incluirá: <table> <tr> <td> - Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica xeral. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio. </td><td> - Albúmina. - Ácido fólico e vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de ferro e TSH (en primeira visita e posteriormente se se precisa). </td></tr> </table>	- Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica xeral. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio.	- Albúmina. - Ácido fólico e vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de ferro e TSH (en primeira visita e posteriormente se se precisa).
- Hemograma. - Coagulación. - Bioquímica xeral. - PCR-ultrasensible. - Calcio, fósforo, magnesio.	- Albúmina. - Ácido fólico e vitamina B12. 25 OH vitamina D. - Metabolismo de ferro e TSH (en primeira visita e posteriormente se se precisa).		
Informar ó/a paciente	- Continuar coa información sobre a enfermidade ó/a paciente e á súa familia, aclarando posibles dúbidas. - Informar sobre a posibilidade de participar de forma voluntaria en ensaios clínicos e explicar a natureza deles. - Animarase á realización do Documento de Instrucións Previas (DIP) (Anexo VI), sempre antes de alcanzar a fase de enfermidade crónica avanzada en que se formule a necesidade de levar a cabo actitudes terapéuticas invasoras (PEG, ventilación mecánica). - A información sobre a existencia do DIP pode ser ofrecida por calquera profesional. - Os centros sanitarios deben ofrecer axuda ás persoas que así o desexen para a súa formalización, mediante a orientación de profesionais con coñecementos e formación necesarios. - Dentro do equipo multidisciplinario o servizo de traballo social será o responsable da formalización do documento. Con todo, antes de iniciar o procedemento e durante todo o proceso, o equipo multidisciplinario debe explicar as posibilidades de medidas de soporte aplicables nesta enfermidade, as súas vantaxes e inconvenientes e a finalidade de realizar o documento, resaltando que o poderán cambiar cando o desexen.		
Tratamento sintomático farmacolóxico	É fundamental tratar os posibles síntomas que presente o/a paciente ó longo da evolución da enfermidade. (Anexo VII)		
Exame físico	Realizaranse as seguintes actividades de enfermería: - Peso, IMC. - TA, frecuencia cardíaca.		
Extraccións analíticas	- Extraccións venosas (se son necesarias para o mesmo día da consulta; en caso contrario, realizaranse con antelación en Atención Primaria). - Gasometría arterial.		



Obxectivo da intervención: A ELA é unha enfermidade neurolóxica na que, ó longo da súa evolución, vanse ver afectadas tanto a musculatura respiratoria responsable da inspiración como a da expiración. Debido a esta debilidade prodúcense síntomas respiratorios, como a dispnea ou a ortopnea entre outros, que xeralmente non son percibidos ata fases avanzadas da enfermidade. A ventilación non invasora demostrou que mellora a calidade de vida e a supervivencia destes pacientes, especialmente cando o seu comenzo é precoz. Tamén os asistentes mecánicos da tose axudan á mobilización das secrecións de aqueles que perderon parte desta capacidade. O obxectivo da valoración neurolóxica inicial, e das posteriores consultas de seguimento, será a avaliación clínica e funcional que permita detectar precozmente a necesidade de prescribir o uso dos distintos recursos terapéuticos, así como a efectividade destes.

PRIMEIRA CONSULTA

ACTIVIDADE

CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE

Recoméndase realizar esta primeira consulta tras a confirmación do diagnóstico da enfermidade por neuroloxía.

Historia clínica

Interrogar por presenza de:

- Dispnea.
- Ortopnea.
- Cansazo, debilidade.
- Síntomas de hipoventilación: somnolencia diúrna, falta de concentración, perda de memoria, cefaleas matutinas.
- Síntomas de diminución da eficacia da tose: dificultade para expectoración, infeccións respiratorias frecuentes.
- Síntomas asociados á disfagia.
- Dificultade para falar.

Exame físico

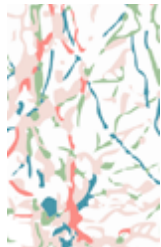
- Exploración física xeral, incluíndo auscultación cardiopulmonar.
- Frecuencia respiratoria.
- Comprobar presenza de respiración superficial.
- Tolerancia ó decúbito.
- Avaliar a existencia de descoordinación toracoabdominal, recrutamento dos músculos accesorios.
- Solicitar ó/á paciente que tusa para avaliar a eficacia da tose.

Solicitude de probas complementarias

- Saturación de oxíxeno (Sat O₂).
- Pico fluxo de tose (PCF).
- Espirometría con volumes e CV en decúbito.
- Presión inspiratoria máxima (PIM) e presión espiratoria máxima (PEM).
- Presión espiratoria esnifando (SNIP) se está dispoñible.
- Radiografía de tórax.
- Gasometría arterial basal.
- Pulsioximetría nocturna: recoméndase realizar un rexistro de Sat O₂ no domicilio e, en función dos resultados, completar o estudo cunha poligrafía ou polisomnografía nocturna.

Informar

- Iniciar o proceso de información ó/á paciente das posibles consecuencias que ten a enfermidade sobre o aparato respiratorio.
- Esta información irase completando progresivamente en consultas sucesivas.



SEGUNDA E SUCEVAS CONSULTAS

As revisións realizaranse cunha frecuencia aproximada de cada 2-4 meses, individualizando segundo a evolución e necesidades do/da paciente.

De forma xeral, 2-4 meses despois da primeira consulta realizarase a segunda, na que ademais de realizar novamente a historia clínica e a exploración física, avaliaranse os resultados das probas complementarias solicitadas. Na terceira consulta cun contido e obxectivos similares á primeira, volveranse solicitar os estudos funcionais que se avaliarán na cuarta visita. Sucesivamente, e mentres o estado do/da paciente o permita, continuarase con esta cadencia, alternando consultas que inclúan solicitude de probas con outras nas que se valora o resultado destas.

RECURSOS TERAPÉUTICOS

TRATAMENTO	CRITERIOS PARA O INICIO																
Ventilación mecánica non invasora (VMNI)	• Débese considerar a opción preferente incluso cando se require ventilación 24 horas/día. • Non hai criterios estándar para decidir cando iniciar a VMNI, pero os mais empregados son:<table><thead><tr><th>Determinación</th><th>Cando iniciar a VMNI</th></tr></thead><tbody><tr><td>Capacidade vital forzada (CVF)</td><td>Menor do 50 % do predito</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>Maior a 45 mmHg</td></tr><tr><td>Síntomas de hipoventilación nocturna</td><td>Somnolencia diurna, dispnea, despertares frecuentes, cefalea matutina</td></tr><tr><td>Outros síntomas</td><td>Ortopnea, dispnea de repouso</td></tr></tbody></table> A pesar da maior dificultade de adaptación á VNI en pacientes con afectación bulbar, pódese valorar o seu inicio, sobre todo en aqueles con afectación leve ou moderada.	Determinación	Cando iniciar a VMNI	Capacidade vital forzada (CVF)	Menor do 50 % do predito	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	Maior a 45 mmHg	Síntomas de hipoventilación nocturna	Somnolencia diurna, dispnea, despertares frecuentes, cefalea matutina	Outros síntomas	Ortopnea, dispnea de repouso
Determinación	Cando iniciar a VMNI																
Capacidade vital forzada (CVF)	Menor do 50 % do predito																
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	Maior a 45 mmHg																
Síntomas de hipoventilación nocturna	Somnolencia diurna, dispnea, despertares frecuentes, cefalea matutina																
Outros síntomas	Ortopnea, dispnea de repouso																
Asistente mecánico da tose	• Empregarase se existe pico de fluxo da tose (PCF) <270 l/min. • Ter en conta que deberá combinarse coa asistencia manual da tose.																
Aspirador de secrecións	• Sempre que se utilice VMI. • En pacientes con VNI con sialorrea para aspiración de secrecións bucais.																
Traqueotomía/ Ventilación mecánica invasora (VMI)	Pode considerarse de maneira electiva, sempre tendo en conta as preferencias do/da paciente tras recibir información detallada (expresadas previamente no documento de instrucións previas ou manifestadas no momento de considerar esta intervención): • Cando se precise VMNI continua (24 horas/día). • Cando existe inefectividade das axudas para a tose.																

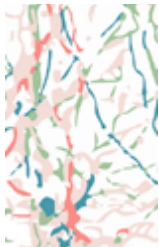
Algoritmo de manexo respiratorio (Anexo X(IV))



CONSULTA DE SEGUIMIENTO TRAS INICIO DE VMNI

Recoméndase que esta primeira consulta se realice o mais precozmente posible tras o inicio da VMNI.

Actividades	• Avaliación clínica: • Historia e exame físico. • Avaliación da presenza de complicacións derivadas da interface. • Avaliación da gasometría arterial basal diurna (realizada inmediatamente antes da consulta). • Análise dos valores da oximetría domiciliaria nocturna realizada con ventilación. • Avaliación do tempo de uso da máquina. • Se é posible, revisar o software do ventilador (ver datos: tempo de uso, fugas máscara, etc.)
--------------------	--



Obxectivo da intervención: A desnutrición é moi frecuente nos pacientes con ELA e é un factor prognóstico independente da mortalidade. O tratamento e prevención da desnutrición é un dos alicerces fundamentais do tratamento de esta enfermidade como parte dunha abordaxe multidisciplinar.

A causa mais importante de desnutrición é a diminución da inxesta, por anorexia, alteración da mobilidade, diminución da forza da musculatura orofarínxea e dos membros, sialorrea ou dispnea. Un aspecto especialmente relevante na diminución da inxesta é a disfagia, que aparece de maneira mais precoz nas formas de ELA de inicio bulbar. A disfagia pode condicionar unha alteración da eficacia e/ou seguridade da deglución. Entre os signos de alteración da seguridade atópase a voz húmida ou débil despois da deglución, ou a tose durante a mesma. Existen outros factores que poden contribuír á desnutrición en estes pacientes como a sintomatoloxía dixestiva, especialmente relacionada co estrinximento que frecuentemente padecen, o incremento do gasto enerxético e factores psicolóxicos.

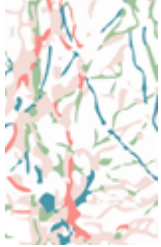
O obxectivo do soporte nutricional é proporcionar de maneira segura unha inxesta adecuada de enerxía e nutrientes que permita previr e/ou tratar a desnutrición e as súas complicacións, adaptándose ás circunstancias clínicas e persoais de cada paciente e facilitando o seu coidado e calidade de vida.

A modalidade de soporte nutricional depende da situación clínica do paciente e da eficacia e seguridade da función deglutoria.

ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE			
Valoración nutricional	- Levarase a cabo dende a primeira visita a todos os pacientes, e irase repetindo en cada control posterior. - Realizarase en función de datos clínicos, antropométricos e bioquímicos. (Anexo VIII)			
	1 Historia clínica, farmacolóxica e social	Preguntarase sobre: - Alerxias e intolerancias alimentarias. - Alcohol, tabaco. - Enfermidades crónicas concomitantes (broncopatía crónica, hepatopatía,...) - Antecedentes cirúrxicos (resección intestinal, ostomías,...) - Procesos que incrementen os requirimentos como a infección. - Procesos que incrementen perda de nutrientes: como vómitos ou diarrea. - Contexto socioeconómico/capacidade funcional (illamento social, dispoñibilidade de alimentos, grao de independencia e autonomía, ...) - Actividade física. Valoración de factores de risco nutricional frecuentes neste grupo de pacientes: <table><tr><td> - Depresión-ansiedade. - Dificultade comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga coa inxesta. - Dificultade mastigación. </td><td> - Dificultade para conciliar respiración e inxesta. - Dificultade para consumo e obtención alimentos. - Estrinximento. - Deterioración cognitiva. - Hipermetabolismo. </td></tr></table>	- Depresión-ansiedade. - Dificultade comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga coa inxesta. - Dificultade mastigación.	- Dificultade para conciliar respiración e inxesta. - Dificultade para consumo e obtención alimentos. - Estrinximento. - Deterioración cognitiva. - Hipermetabolismo.
	- Depresión-ansiedade. - Dificultade comunicación de necesidades. - Anorexia. - Fatiga coa inxesta. - Dificultade mastigación.	- Dificultade para conciliar respiración e inxesta. - Dificultade para consumo e obtención alimentos. - Estrinximento. - Deterioración cognitiva. - Hipermetabolismo.		
2. Historia dietética	- Dieta habitual. - Recordatorio de 24 horas.			



Subproceso 05
Atención
nutricional ó/a
paciente con ELA



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE	
Valoración nutricional	3. Valoración de problemas de deglución (disfagia).	Síntomas suxestivos de disfagia: - Inadecuado peche labial / sialorrea. - Deglución fraccionada. - Residuo oral / faríngeo tras a deglución. - Carraspeo frecuente. - Reguritación de alimentos polo nariz. - Negativa a comer ou beber ou medo a comer só. - Rexeitamento a determinados alimentos. - Perda de peso. - Tose durante ou despois da deglución. - Infeccións respiratorias de repetición. - Picos febrís de orixe descoñecida. Cribado da disfagia: EAT 10* . (Anexo IX)  Se negativo, monitorización en seguimento. Se positivo: realizar unha valoración clínica da disfagia segundo o Método de Exploración Clínica Volume Viscosidade (MECV-V). (Anexo X)  *Só se poderá realizar o anteduto test se o/a paciente está medicamente estable e presenta un nivel cognitivo suficiente para poder seguir as indicacións durante a realización do test (alerta e responde cando se lle fala,...). Valoración derivación ó Servizo de Otorrinolaringoloxía para completar exploración (fibrolarinxoscopia) ou realizar soporte de logopedia ou S Radioloxía (videofluoroscopia).
	4. Parámetros antropométricos	- Peso actual (PA) (se non fose posible a bipedestación utilizarase a báscula de paciente en cadeira ou outros, se posible), talla e índice de masa corporal (IMC). - Rexistro de peso habitual (PH) (en primeira visita). - Cálculo da % peso habitual (%PH): $(PA / PH) \times 100$. - Cálculo da % de perda de peso (%PP): $[(PH - PA) / PH] \times 100$ Cálculo de peso axustado = (Peso real- Peso ideal) x 0,25) + Peso ideal (si IMC > 30 kg/m²) *Peso ideal (PI)(ex. por fórmula de Lorentz): $PI = \{Talla (cm) - 100\} - \{Talla (cm) - 150\} / 4$ (Homes) $PI = \{Talla (cm) - 100\} - \{Talla (cm) - 150\} / 2$ (Mulleres) * NOTA: Se dispoñibilidade, utilizar técnicas de composición corporal DEXA-BIA. A bioimpedancia (BIA) é unha técnica útil na valoración da composición corporal dos pacientes con ELA. A súa realización, tanto ó diagnóstico como de forma periódica (cada 3-6 meses), resulta útil para valorar a composición corporal e para establecer o pronóstico vital: a perda de masa libre de graxa e/ ou a redución do ángulo de fase, aínda en ausencia de perda de peso, asóciase con unha menor supervivencia.
	5. Parámetros analíticos	- Hemograma, coagulación, bioquímica xeral, colesterol total, colesterol HDL, colesterol LDL, triglicéridos, ácido úrico, PCR-ultrasensible, calcio, fósforo, magnesio, albúmina, ácido fólico, vitamina B12, 25 OH vitamina D. - Metabolismo do ferro e TSH (en primeira visita e posteriormente se precisan). - Periodicidade: Habitualmente cada 3 meses. En caso de modificacións significativas na evolución, adiantarase a visita. En todos os casos, individualizar.
	6. Valoración global subxectiva (VGS) (Anexo VIII) 	
	7. Estimación de requirimentos	De forma simplificada, 30-34 kcal/kg para os pacientes en ventilación espontánea e 25-30 kcal/kg para pacientes con ventilación mecánica non invasiva, adaptado segundo a evolución do peso corporal e a evolución clínica. Tamén se poderá utilizar a fórmula de Harris – Benedict para a estimación do gasto enerxético basal. (Anexo XI)  Gasto enerxético total (GET) segundo ecuación de Long: Gasto enerxético basal (GEB) x Factor actividade (FA) x Factor estrés (FE).



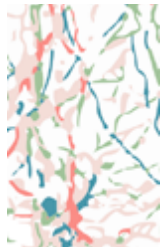
Subproceso 05
Atención
nutricional ó/a
paciente con ELA



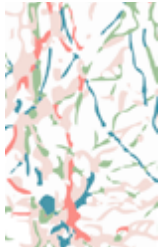
ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE	
Soporte nutricional	O obxectivo ponderal, dada a curva de mortalidade en U dos pacientes con ELA, sería en liñas xerais, o seguinte: • Recoméndase aumentar peso se IMC < 25 kg/m². • Recoméndase manter peso se IMC 25-35 kg/m². • Recoméndase perder peso se > 35 kg/m².	
	1. Dieta oral	• O consello dietético é unha parte fundamental no tratamento nutricional dende o momento do diagnóstico e debe ser adaptado ás características do paciente. • En pacientes asintomáticos as recomendacións serán de dieta básica cardiosaludable, variada e equilibrada. • A dieta en ocasións será modificada (enriquecida) cun aumento da densidade enerxética e de nutrientes. • Nos pacientes con fatiga ó comer ou prolongación do tempo das comidas, débese recomendar dieta fraccionada de alta densidade calórica. • Realizar dieta de textura adaptada, con cambios na consistencia dos alimentos, para mellorar a deglución se existe disfagia. (Anexo XII)
	2. Suplementos nutricionais orais	• Utilízaos se a inxesta oral é insuficiente para acadar os requirimentos. • Engadir textura adaptada para diminuír a utilización de espesantes se hai disfagia a líquidos.
	3. Nutrición enteral	• Considerar o tratamento con nutrición enteral de maneira precoz antes de que se presente un importante deterioración do estado nutricional. • Pódese expor a gastrostomía polo compromiso da función respiratoria. (Anexo XIII) • En ocasións é preciso colocar unha SNG mentres non se pode dispor da gastrostomía. Os criterios de indicación de gastrostomía son: • Perda de peso de un 5-10 % do peso habitual. • Índice de masa corporal < 20 kg/m². • Incapacidade de tomar a medicación vía oral. • Diminución da función respiratoria con CVF próxima ó 50 %. • Incapacidade para unha alimentación e hidratación oral adecuadas. • Atragoamentos, malestar ou ansiedade en relación coas comidas. • Colocar unha gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), se bo estado xeral e se a capacidade vital forzada (CVF) é > 50 % mantendo, se é posible, un soporte nutricional mixto oral-enteral. • En pacientes fráxiles ou con problemas respiratorios importantes recoméndase a gastrostomía radiolóxica percutánea (PRG), aínda que se comprobou que a colocación de unha GEP é factible e segura en mans expertas aínda con CVF inferiores a 50 %. • Débese realizar unha técnica ou outra en función da situación e desexos do paciente e das características de cada centro. • A elección da fórmula realízase segundo os requirimentos enerxéticos e proteicos, a tolerancia dixestiva ós distintos preparados, a presenza de estrinximento e/ou diarrea, etc. • Na maior parte dos pacientes, recoméndase empregar unha fórmula polimérica normoproteica con fibra. • As fórmulas hipercalóricas poden facilitar o tratamento nalgúns pacientes e demostraron ser ben toleradas.



Subproceso **05**
Atención
nutricional ó/a
 paciente con ELA



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE	
Soporte nutricional	3. Nutrición enteral	• Se os requirimentos proteicos son proporcionalmente maiores ós enerxéticos (pacientes inmóbiles, infeccións, etc.) as fórmulas hiperproteicas resultan mais adecuadas. • Cando clinicamente se indique un procedemento, deberase propor ó/a paciente, excepto que dispuxera o contrario. Ante esa proposta, facilitarase a adopción da decisión polo/a paciente e respectarase. Se perdeu a capacidade para tomar decisións, respectarase o que dispuxera no Documento de Instrucións Previas. En ausencia deste, procurarase o acordo entre o equipo asistencial e a familia sobre o tratamento mais conveniente que, en todo caso, deberá orientarse sempre á procura do maior benestar e calidade de vida do/da paciente. • Comprobar a existencia dun Documento de Instrucións Previas no momento da toma de decisións.
	4. Nutrición parenteral	• A nutrición parenteral (NP) nos pacientes con ELA é excepcional e queda relegado a aqueles nos que a NE estea contraindicada ou sexa imposible. • A decisión de iniciar este tipo de soporte nutricional debe ser absolutamente individualizada, tendo en conta consideracións clínicas, éticas e as circunstancias de cada paciente. • No caso de que o paciente rexeite a NE ou esta non sexa posible, debe considerarse a NP Domiciliaria, tendo en conta a relación risco/beneficio/ custe e outros aspectos éticos.



Obxectivo da intervención:

- Proporcionar ós/ás pacientes diagnosticados/as de ELA e ós seus familiares o apoio psicolóxico/emocional necesario en todas as fases da enfermidade, dende o diagnóstico ata a fase final da vida.
- Realizar a avaliación psicolóxica clínica do/da paciente: afectivo-emocional, neuropsicolóxica, conductual e relacional, co fin de determinar o estado do/da paciente e a súa evolución, para contribuír ó diagnóstico e ó plan de tratamento multidisciplinario individual que elaborará o equipo asistencial para cada paciente.
- Prever danos evitables no grupo familiar: afectivos, relacionais, materiais e sanitarios (trastornos psíquicos, illamento social, dó complicado, compromiso do desenvolvemento familiar grupal e individual, desconfianza na institución sanitaria e nos sistemas sociais de apoio).
- Facilitar a comprensión da situación de enfermidade, a atribución dun significado non destrutivo a esta, e a participación na adopción de decisións promovendo a autonomía.
- Facilitar a aprendizaxe e/ou potenciar os recursos cognitivos, de autorregulación emocional e de comunicación para afrontar a evolución da enfermidade e dos seus efectos.
- Facilitar e promover actitudes cooperativas coa actuación sanitaria que estea indicada (en relación a coidados, funcionalidade dos servizos e utilización de recursos dende a óptica da xustiza distributiva).
- Contribuír ó traballo compartido do equipo asistencial para facilitar unha comprensión global do/a enfermo/a-familia afectados/as co fin de potenciar a capacidade de xerar coidado psicolóxico por todo o equipo sanitario.

Poboación diana: todos/as os/as pacientes diagnosticados/as de ELA e as súas familias, con especial atención ás persoas que desempeñan o rol de coidador/a principal.

Como debe ser a intervención:

1. A persoa afectada pola enfermidade e o seu grupo afectivo primario, xeralmente a familia, precisan para seu mellor coidado psicolóxico, que no proceso asistencial, se potencie a relación directa con todos/as os/as profesionais que interveñen no proceso. Para iso, son necesarias previsións e reservas de tempo para dedicar a súa atención, redución das barreiras que impiden a relación (incluídas as tecnolóxicas), e superación das dificultades para a comunicación directa en fase avanzada mediante a utilización de sistemas alternativos e aumentativos de comunicación (tableiros de comunicación, comunicadores electrónicos, ordenadores, tablets, etc.).
2. Realizárase atención psicolóxica especializada co/coa paciente e a súa familia durante todo o proceso de enfermidade.
3. A frecuencia das sesións virá determinada polas necesidades en cada etapa da enfermidade.
4. A intensidade e importancia da atención psicolóxica especializada increméntase durante a evolución da enfermidade paralelamente ó aumento da situación de dependencia do/da paciente, da percepción da maior proximidade de decisións sobre soporte vital, e do cansazo do grupo familiar. A construción dunha relación psicoterapéutica co/coa paciente e a familia, capaz de prever complicacións e de dar resposta adecuada ás necesidades das fases avanzadas da enfermidade, necesita progresar na confianza e o apoio á par que a evolución da enfermidade. Ese progreso vese facilitado co inicio desa relación dende o momento do diagnóstico inicial.
5. No caso do/da paciente, a intervención finaliza co falecemento, pero no caso das familias farase un seguimento posterior para valorar e, se fora necesario, facilitar o proceso de dó, que dependendo de cada familia suporá unha ou varias sesións.
6. Durante todo o proceso asistencial o/a psicólogo/a clínico/a deberá atender á evolución do estado afectivo-emocional do/da paciente e da súa familia (e en especial da persoa coidadora principal), das modificacións relacionais e das potenciais alteracións conductuais. Para o diagnóstico destas dimensións, o/a especialista en psicología clínica primará a avaliación mediante a relación directa co/coa paciente e as persoas que o/a coidan, e evitará que instrumentos estandarizados (auto informes, escalas, test, etc.) substitúan a exploración a través da relación e da entrevista clínica. Dada a transcendencia humana e terapéutica que levan as potenciais alteracións psíquicas que puideran identificarse, deberase priorizar a súa valoración cualitativa, contextual e evolutiva procurando a diferenciación diagnóstica de estados reactivos, evolucións afectivas-emocionais-relacionais apropiadas á situación, e trastornos depresivos, ou outros trastornos psíquicos.



Subproceso 06
Atención en
consulta de
psicología clínica



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
Consulta inicial: Anamnese e obxectivos	Primeira consulta co/coa paciente e, coa súa autorización, con integrantes da súa familia no momento asistencial no que se dispón de diagnóstico neurolóxico seguro. • Obterase información básica sobre: • Estado psicolóxico do/da paciente. • Antecedentes de respostas adaptativas e de atención en Saúde Mental. • Experiencia/coñecemento da enfermidade; atribucións causais. • Fase de desenvolvemento familiar. • Recursos e estilo de afrontamento. • Experiencia na relación co sistema sanitario. • Definir os obxectivos: acompañamento, orientación, apoio e, se fose necesario, psicoterapia.
Intervencións	En función das características de cada paciente e familia, e da súa evolución, primaranse intervencións de consello, apoio emocional, información, mediación relacional, orientación familiar, e aprendizaxe de procedementos cognitivos e de autorregulación emocional para facilitar o afrontamento.
Valoración neuropsicolóxica	En fase inicial, e en función da evolución cando proceda, o/a psicólogo/a clínico/a realizará a avaliación neuropsicolóxica clínica para diagnosticar o estado dos procesos e funcións cognitivas do/da paciente. A avaliación neuropsicolóxica clínica oríentase cara á obtención dun diagnóstico do estado cognitivo da persoa, que sexa útil para a mellor realización dunha intervención asistencial que produza efectos na mellora da súa calidade de vida e da súa familia, e realizarase empregando procedementos e instrumentos de validez recoñecida, e considerando con especial coidado o efecto iatroxénico da exploración.
Persoa coidadora principal	Naqueles casos nos que se identifique unha figura que desempeña o rol de coidador/a principal prestarase unha atención específica ó estado, evolución e necesidades coa finalidade de reducir os efectos prexudiciais que o desempeño dese rol poida xerar a esa persoa e á súa relación co/coa paciente, mediante intervencións orientadas ó recoñecemento do seu estado, exploración de alternativas de coidado e de redución do desgaste, mediación comunicativa co grupo familiar, comprensión da complexidade afectiva da relación de dependencia, o prevención de seu illamento social e familiar.
Grupo familiar	O grupo familiar como unidade socioafectiva deberase atender (realizando sesión asistencial con todo o grupo se fose necesario) para: • Facilitar a comprensión e tolerancia ós estados emocionais adversos • Que compartan a mesma información e toleren a diversidade de reaccións • Que entendan e respecten as necesidades e decisións do/da paciente • Que compartan a actividade de coidado • Que non pospoñan mais alá do inevitable as necesidades e tarefas de desempeño de todos os seus membros.
Intervencións tras o falecemento do/da paciente	Ó grupo familiar, e en especial á persoa que desempeñou o rol de coidador/a principal, realizaráselle seguimento unha vez producido o falecemento do/da paciente coa finalidade de avaliar a súa evolución no proceso de dó. Se non se observan complicacións, esa acción deberá supoñer a finalización da atención especializada de Psicología Clínica. De identificarse riscos de complicación do dó, sosterase a atención durante o tempo necesario.



A abordaxe do/a paciente con esclerose lateral amiotrófica desde o Servizo de Medicina Física e Rehabilitación baséase en programas multidisciplinares, individualizados e modificables, que deben ser adaptados, progresivamente, ás variacións evolutivas da enfermidade. A abordaxe rehabilitadora debe reaxustarse ós cambios clínicos que se vaian producindo no/na paciente.

En ausencia dunha terapia curativa, o tratamento rehabilitador é unha ferramenta efectiva para mellorar a calidade de vida do/da enfermo/a e, na medida do posible, previr a deterioración.

Obxectivo da intervención:

- Realizar a valoración inicial e o seguimento dos déficits funcionais do/da paciente en cada estadio da enfermidade.
- Preservar a mellor capacidade funcional e nivel de autonomía posible.
- Valorar a discapacidade do/da enfermo/a (escala ALSFRS modificada, Barthel, escala de dispnea MMRC, entre outras).
- Individualizar o programa de exercicio terapéutico para previr a fatiga por sobreuso ou a amiotrofia por desuso.
- Instruír en técnicas de aforro enerxético.
- Detectar posibles complicacións evolutivas e aplicar o tratamento axeitado.
- Establecer estratexias de manexo de disfagia para unha alimentación oral segura e adecuada mentres sexa posible.
- Mellorar e adestrar mecanismos motores da fala e a fluidez da linguaxe co obxectivo de preservar a capacidade de comunicación oral.
- Diseñar métodos alternativos de comunicación cando sexan necesarios.
- Prescribir axudas técnicas co obxectivo de axudar á independencia nas actividades da vida diaria.
- Adaptar a contorna do/da paciente.
- Educar os familiares e coidadores/as para o soporte domiciliario do/da paciente.

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

PRIMEIRA CONSULTA: Emprégase a valoración global do/da paciente tendo en conta aspectos sociolaborais, situación funcional, valoración da discapacidade e estadio evolutivo. En base á entrevista clínica e ó exame físico realízase un plan terapéutico individualizado, prescrición de exercicio físico terapéutico, terapia física se é necesaria e/ou calquera outra abordaxe que precise a situación clínica do/da enfermo/a.

SEGUNDA OU SUCESIVAS CONSULTAS: Realízanse coordinadas co resto do equipo multidisciplinario dentro da consulta de acto único ou específicas de Rehabilitación no caso de que se precise revisar o programa de terapia física, se programe un procedemento determinado (infiltracións, ondas de choque...) ou sexa necesario valorar outras necesidades/complicacións evolutivas.



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE																												
Anamnese	Dirixida á detección dos principais síntomas asociados á enfermidade: - Disartria e intelixibilidade. - Análise da voz. - Disfagia para sólidos, líquidos ou ambos. - Sialorrea. - Debilidade muscular. - Alteracións da marcha. - Dolor, cambras. - Presenza de espasticidade e se esta é focal ou xeneralizada. - Fatiga e áreas funcionais afectadas. - Síntomas respiratorios: dispnea, dificultade para expectorar, alteración na ventilación alveolar.																												
Exame físico	Disfagia: valorar expresión facial, capacidade de selado bucal, mobilidade lingual e ascenso laríngeo; capacidade de deglución de saliva ou existencia de residuos na boca. Como proba específica realízase o test diagnóstico de disfagia (test MECV-V). (Anexo X) Sialorrea: Valorar presenza de babeo espontáneo ou capacidade de deglución da saliva. Disartria: valorar a motricidade oral, a respiración, a voz, a articulación, o ritmo e a intelixibilidade. Balance muscular: explorar a forza de cada grupo muscular utilizando a escala de MCR. Balance articular: valorar a mobilidade articular de maneira activa e pasiva. Marcha: análise visual do patrón da marcha, capacidade para subir/baixar escaleiras. Valorar a necesidade de axudas técnicas para a marcha. Signos de fatiga fácil: sensación de deterioración funcional medido pola capacidade de marcha en exteriores, de subir escaleiras. Pode ser de utilidade usar a escala de Börg para dispnea. Ton muscular: valorar presenza de flacidez ou espasticidade medida pola escala de Ashworth. En caso de espasticidade hai que valorar se esta é xeneralizada ou focalizada. <table><tr><th colspan="2">Escala modificada de Ashworth para a espasticidade</th></tr><tr><th>Ton</th><th>Descrición</th></tr><tr><td>0</td><td>Normal</td></tr><tr><td>1</td><td>Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado por bloqueo, presión e liberación ou por unha resistencia mínima ó final do arco do movemento</td></tr><tr><td>1+</td><td>Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado pola presión seguida de resistencia mínima ó longo do resto (menos da metade) do arco de movemento</td></tr><tr><td>2</td><td>Aumento máis pronunciado do ton muscular ó longo da maior parte do arco de movemento, pero a parte afectada móvese con facilidade</td></tr><tr><td>3</td><td>Aumento considerable do ton muscular, o movemento pasivo resulta difícil</td></tr><tr><td>4</td><td>A parte afectada está ríxida</td></tr></table> Síntomas respiratorios: dispnea segundo a escala do MMRC, fatiga fácil ou dificultade no manexo de secrecións. Ante a sospeita clínica de dispnea ou ortopnea informar a Pneumoloxía para valorar adiantar estudos da función ventilatoria, no caso de que o/a paciente non os realizara recentemente. <table><tr><th colspan="2">Escala modificada do Medical Research Council (MMRC)</th></tr><tr><td>0</td><td>Dispnea soamente ante actividade física moi intensa</td></tr><tr><td>1</td><td>Dispnea ó andar moi rápido ou subir unha pendente pouco pronunciada</td></tr><tr><td>2</td><td>Incapacidade de andar ó mesmo paso que outras persoas da mesma idade</td></tr><tr><td>3</td><td>Dispnea que obriga a parar antes dos 100 metros, a pesar de camiñar ó seu paso e en terreo chan</td></tr><tr><td>4</td><td>Dispnea ó realizar mínimos esforzos da actividade diaria como vestirse ou que impiden ó/a paciente saír do seu domicilio</td></tr></table>	Escala modificada de Ashworth para a espasticidade		Ton	Descrición	0	Normal	1	Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado por bloqueo, presión e liberación ou por unha resistencia mínima ó final do arco do movemento	1+	Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado pola presión seguida de resistencia mínima ó longo do resto (menos da metade) do arco de movemento	2	Aumento máis pronunciado do ton muscular ó longo da maior parte do arco de movemento, pero a parte afectada móvese con facilidade	3	Aumento considerable do ton muscular, o movemento pasivo resulta difícil	4	A parte afectada está ríxida	Escala modificada do Medical Research Council (MMRC)		0	Dispnea soamente ante actividade física moi intensa	1	Dispnea ó andar moi rápido ou subir unha pendente pouco pronunciada	2	Incapacidade de andar ó mesmo paso que outras persoas da mesma idade	3	Dispnea que obriga a parar antes dos 100 metros, a pesar de camiñar ó seu paso e en terreo chan	4	Dispnea ó realizar mínimos esforzos da actividade diaria como vestirse ou que impiden ó/a paciente saír do seu domicilio
Escala modificada de Ashworth para a espasticidade																													
Ton	Descrición																												
0	Normal																												
1	Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado por bloqueo, presión e liberación ou por unha resistencia mínima ó final do arco do movemento																												
1+	Lixeiro aumento do ton muscular, manifestado pola presión seguida de resistencia mínima ó longo do resto (menos da metade) do arco de movemento																												
2	Aumento máis pronunciado do ton muscular ó longo da maior parte do arco de movemento, pero a parte afectada móvese con facilidade																												
3	Aumento considerable do ton muscular, o movemento pasivo resulta difícil																												
4	A parte afectada está ríxida																												
Escala modificada do Medical Research Council (MMRC)																													
0	Dispnea soamente ante actividade física moi intensa																												
1	Dispnea ó andar moi rápido ou subir unha pendente pouco pronunciada																												
2	Incapacidade de andar ó mesmo paso que outras persoas da mesma idade																												
3	Dispnea que obriga a parar antes dos 100 metros, a pesar de camiñar ó seu paso e en terreo chan																												
4	Dispnea ó realizar mínimos esforzos da actividade diaria como vestirse ou que impiden ó/a paciente saír do seu domicilio																												



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
TERAPIAS	
Medidas xerais • Son a base do tratamento rehabilitador no/na paciente en fases iniciais, cando a sintomatoloxía é mínima e se mantén a capacidade de marcha e funcionalidade practicamente completa. Recoméndase vida activa, exercicio aeróbico diario suave, exercicios respiratorios e tonificación da musculatura preservada. É importante explicar ó/á paciente que debe evitar o sobreuso e por tanto a fatiga muscular derivada deste. • Débense recomendar exercicios e normas de hixiene articular, instruíndo ó/á paciente e ó/á coidador/a principal (para as fases avanzadas), técnicas para a prevención de caídas, normas posturais e estiramientos musculares. • A clave a transmitir ó/á paciente e coidador/a é a necesidade de manter unha vida activa sen aumentar a fatiga.	
TRATAMENTO FARMACOLÓXICO EN SITUACIÓNS ESPECÍFICAS	En moitas ocasións vai ser necesario o emprego de tratamentos farmacolóxicos e/ou técnicas intervencionistas para mellorar a calidade de vida e intentar paliar complicacións evolutivas.
	ESPASTICIDADE • Espasticidade xeneralizada: a abordaxe terapéutica en este caso realízase mediante fármacos vía oral. • Espasticidade focalizada: a abordaxe xeralmente require o uso de fármacos de administración parenteral con efecto local, como terapia única ou como adxuvantes a un tratamento de efecto sistémico. Consisten na realización de bloqueos nerviosos periféricos ou a infiltración ecoguiada de toxina botulínica nos músculos que consideremos indicado inhibir. (Anexo XV)
	DOR • Aínda que a dor non é unha característica típica desta patoloxía, atopámolo frecuentemente relacionado con contracturas musculares, rixidez articular, entesopatías por sobrecarga, ou patoloxías osteomusculares dexenerativas asociadas, entre outras causas. É importante o diagnostico etiolóxico para determinar se nos atopamos ante unha dor nociceptiva ou neuropática. • Nos casos de dor nociceptiva recoméndase iniciar tratamento seguindo a escaleira analxésica da OMS (Anexo XV), salvo nos casos de dor severa onde unha práctica adecuada sería iniciar tratamento con fármacos analxésicos de terceiro nivel. • Se a dor é de tipo neuropático, a escaleira analxésica non vai ser de utilidade estando indicado o tratamento mediante fármacos neuromoduladores, antidepressivos tricíclicos ou incluso opiodes de acción dual como o tapentadol. (Anexo XV) • Ocasionalmente para evitar sobremedicacións, pódense usar técnicas intervencionistas (infiltracións peri ou intraarticulares, miofasciais, facetarias...) ademais de técnicas de terapia física.
	SIALORREA • Abordaxe farmacolóxica pode facerse mediante amitriptilina (75-150 mg/día), atropina sublingual en gotas ou escopolamina na súa presentación como parche transdérmico (1,5-3mg/72h). Cando o resultado do tratamento non é satisfactorio a infiltración ecoguiada de toxina botulínica a nivel de glándulas parótidas e submandibulares conseguiu resultados beneficiosos con boa tolerancia. En casos moi severos ou rebeldes pode ser necesario o uso de radioterapia local.



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
FISIOTERAPIA	O programa de terapia física débese axustar en frecuencia e contido á situación funcional e social do enfermo. Á hora de programar un tratamento rehabilitador hai que valorar o obxectivo deste e a problemática do traslado ó centro sanitario, sobre todo nas fases mais avanzadas da enfermidade. • Como norma xeral, nas fases iniciais (paciente oligosintomático) indícase un programa de exercicio físico domiciliario e prográmanse revisións periódicas para ver o grao de tolerancia, adhesión ó mesmo ou a necesidade de modificacións por exceso ou por defecto. • Cando a enfermidade avanza e aparece alteración no patrón de marcha, aumento de fatiga, etc., prográmase terapia física en sala hospitalaria ou en sala de centro de saúde se o paciente é autónomo. A nosa recomendación son 20-30 sesións con frecuencia 2-3 á semana e revisión para valorar evolución. • En fases avanzadas con perda de patrón de marcha ou marcha non funcional en domicilio a frecuencia das sesións de rehabilitación (sempre en sala hospitalaria) debería ser de 1-2 semanais. • Cando o paciente presenta un grao de deterioración importante con situación de practicamente encamado non aconsellamos os traslados ó hospital e é o coidador principal o que aplica as normas de hixiene articular e os coidados básicos aprendidos durante todo o proceso evolutivo. • O programa de terapia física a realizar durante as sesións debe ser individualizado ás necesidades do paciente. Dispónse de distintas técnicas de tratamento, das que as mais frecuentemente empregadas son as seguintes:
	Técnicas de cinesiterapia activa/activa asistida/pasiva: optárase por unha ou outra técnica en función do grao de afectación do enfermo. O obxectivo é manter os rangos de mobilidade articular e previr por tanto a aparición de rixideces moitas veces dolorosas e limitantes. É importante instruír ó coidador na maneira de realizar mobilizacións de cara a manter unha boa hixiene articular nas fases avanzadas da enfermidade.
	Exercicio físico terapéutico: Existen distintas modalidades (isométricos, isotónicos, ...) que deben prescribirse en función da capacidade individual, a tolerabilidade e co obxectivo principal de tonificar a musculatura preservada.
	Técnicas de facilitación neuromuscular propioceptiva (Bobath, Kabat...): o seu obxectivo fundamental é traballar patróns cinéticos complexos para conseguir un movemento fluído e organizado.
	Técnicas de inhibición da espasticidade: método Bobath, método Perfetti, entre outros.
	Reeducación do equilibrio e da marcha: inicialmente sen axudas e progresivamente con órtese e/ou axudas técnicas. O obxectivo é manter una marcha funcional estable durante o maior tempo posible, para manter o maior grao de autonomía nas actividades da vida diaria do paciente. Instruírse ademais ó/a paciente e coidador/a, nas técnicas para a prevención de caídas. É importante traballar no equilibrio en sedestación (aínda que o paciente perdera capacidade de marcha) e en fases avanzadas, realizar verticalizacións en plano inclinado para manter os beneficios da bipedestación durante o maior tempo posible.
	Electroterapia analxésica: indicada como tratamento de cadros dolorosos asociados como rixidez articular, entesopatías por sobrecarga, contracturas dolorosas, entre outros.



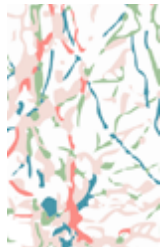
Subproceso **07**
Atención en
rehabilitación



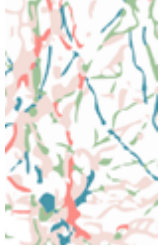
ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
FISIOTERAPIA	Fisioterapia respiratoria e exercicios respiratorios: consiste no emprego de distintas técnicas de fisioterapia e exercicios específicos co obxectivo de favorecer o drenaxe de secrecións, manter a mobilidade da caixa torácica e previr de esta maneira, na medida do posible complicacións respiratorias. Deben indicarse dende as fases iniciais da enfermidade e ser aprendidas tanto polo/a paciente como polo/a coidador/a principal. • Adestramento no uso de incentivador volumétrico como técnica de inspiración lenta entre outras para previr síntomas restritivos. • Técnicas espiratorias lentas para favorecer a drenaxe de secrecións. • Técnicas de ventilación dirixida: respiracións abdomino-diafragmáticas controladas. • Mobilizacións torácicas: expansións torácicas para estimular e ventilar selectivamente zonas pulmonares concretas. • Exercicios activos de tronco. • Estiramento de musculatura respiratoria: serrato maior, intercostais, musculatura abdominal... • Tose asistida e autoasistida: para apoiar a musculatura respiratoria e aumentar a forza explosiva de arrastre de secrecións. A medida que a musculatura inspiratoria se fai insuficiente estaría indicado realizar autoinsuflacións con ambú.
LOGOPEDIA	En función dos resultados da avaliación inicial diferenciaríamos dous tipos de pacientes: • Pacientes que aínda non presentan síntomas a nivel de fala, voz ou deglución. Neste caso o traballo será preventivo, coa finalidade de atrasar ó máximo posible a aparición destes. • Pacientes que xa presentan algún síntoma na deglución, emisión da fala ou comunicación (a maioría estarán neste segundo grupo). A proposta terapéutica irá dirixida a reducir os efectos destes e a manter a funcionalidade e autonomía do paciente. No caso dun traballo preventivo as sesións poden ser mensuais, mentres que nun traballo mais rehabilitador as sesións deberían ser semanais.



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
LOGOPEDIA	O traballo logopédico na ELA desenvolverase en 5 ámbitos:
	Ámbito da fala: as dificultades para articular a fala (disartria) van dende a alteración na produción de determinados fonemas nas primeiras etapas da enfermidade ata chegar a unha perda total ou anartria. • Exercicios para mellorar a mobilidade da musculatura orofacial • Exercicios respiratorios (diafragmáticos e intercostais inferiores) para optimizar volumes respiratorios • Exercicios para favorecer a intelixibilidade da linguaxe e a expresividade.
	Ámbito comunicativo: nas primeiras etapas o/a paciente aínda conserva comunicación oral e escrita, pero cando a enfermidade avanza estes dous tipos de comunicación veranse cada vez mais afectados. A medida que perde a capacidade de falar e/ou escribir, haberá que propor sistemas aumentativos e alternativos de comunicación, sempre de acordo co seu nivel de destreza, capacidade de manexo, mobilidade conservada e preferencias.
	Ámbito da linguaxe: poden acontecer alteracións da linguaxe, con dificultades de denominación e/ou de comprensión. Neste caso realizaranse exercicios de denominación, de fluidez verbal e de comprensión da linguaxe (palabras e frases).
	Ámbito da voz: as dificultades respiratorias e a disartria van a levar tamén alteracións na voz, como hipofonía, voz ronca ou voz tensa e entrecortada. Estarían indicados: • Exercicios de sopro. • Emisión sostida de vocais. • Emisión con consoantes explosivas. • Traballo de entoación. • Exercicios de coordinación fonorrespiratoria. • Exercicios de proxección de voz.
	Ámbito de deglución: a disfagia implica dificultade para manexar o alimento na boca e/ou para tragalo. A severidade da mesma abarca dende una disfagia leve (o/a paciente soamente precisa unha dieta modificada) ata unha disfagia severa (a nutrición oral está totalmente contraindicada). Segundo os resultados do Test de viscosidade MECV-V indicaranse diferentes medidas: • Adaptacións na dieta eliminando alimentos de risco. • Modificación de consistencias: o/a paciente terá que tomar os alimentos na textura ou texturas que a proba determinen como seguras (líquido, néctar ou pudín). • Manobras posturais: que faciliten a deglución de forma segura (flexión anterior de cabeza, rotación lateral de cabeza, flexión lateral de cabeza ou combinación de rotación e flexión lateral). • Manobras deglutorias específicas: supraglótica, supersupraglótica, deglución forzada, Mendelsohn, Masako. A medida que a disfagia avanza e as medidas e manobras anteriores xa non son efectivas ou suficientes para asegurar a alimentación oral, haberá que propor outras vías de alimentación (SNG ou PEG). Nalgúns casos será posible combinar alimentación enteral e oral, por exemplo en pacientes que aínda conservan capacidade de deglución pero non son capaces de conseguir unha nutrición oral completa por esta vía. Pódese entón propor tomar parte do alimento por vía oral e a outra parte por sonda ou PEG. É de especial importancia que a intervención logopédica se desenvolva en combinación co traballo de fisioterapia e de terapia ocupacional, de maneira que se poida intervir á vez en aspectos posturais, respiratorios e de adaptacións á hora de comer ou escribir.



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
TERAPIA OCUPACIONAL	A abordaxe da terapia ocupacional é fundamental para manter o maior nivel de autonomía da persoa usuaria durante o maior tempo posible. Por iso, débese compensar unha función deteriorada grazas á instrución e ó adestramento da persoa usuaria e/ou á utilización de produtos de apoio. Polo tanto, para deseñar unha boa estratexia terapéutica realízase unha valoración funcional do/da paciente tanto nas actividades básicas da vida diaria como nas actividades instrumentais, para detectar aquelas funcións máis deficitarias ou aquelas que son fonte de maior discapacidade e incidir sobre elas. O obxectivo central da intervención dende terapia ocupacional é promover o mantemento do maior grao de autonomía persoal posible. Nas fases avanzadas da enfermidade, onde non existe independencia funcional debido á perda total da mobilidade, tratarase de fomentar a autonomía da persoa usuaria potenciando a capacidade de decisión sobre a súa propia vida. Para elo, será necesario utilizar sistemas aumentativos e alternativos de comunicación (SAAC). Outros obxectivos da actuación en terapia ocupacional son os seguintes: • Asesoramento sobre a adaptación do domicilio da persoa usuaria e da súa contorna máis próxima. • Asesoramento sobre a adquisición e uso de produtos de apoio que poidan facilitar a realización das actividades da vida diaria. • Instruír á persoa usuaria no uso de sistemas aumentativos e alternativos de comunicación. • Asesoramento sobre as posibilidades de ocio adaptado e a mobilidade na comunidade. • Formar á persoa coidadora en mobilizacións e transferencias. • Instruír á persoa coidadora e á persoa usuaria en técnicas de aforro enerxético e ergonomía postural.
PRODUTOS DE APOIO	Á hora de prescribir un produto de apoio débese ter en conta que non é conveniente realizalo demasiado precozmente para que non cause frustración ó/á paciente, pero tampouco de forma demasiado tardía de maneira que perda a súa eficacia. Existe unha gran variedade de produtos de apoio que poden fomentar a autonomía na realización das actividades da vida diaria e/ou diminuír a carga á persoa coidadora principal. Como orientación sobre os produtos de apoio recomendados para as persoas afectadas de ELA, destacan dúas guías: GUÍA DE AXUDAS TÉCNICAS NA ELA. Calidade de vida e autonomía para os afectados de ELA no día a día. http://agaela.es/wp-content/uploads/2018/04/Guia-de-Ayudas-Tecnicas-Completa.pdf Fonte: ELA Andalucía. Produtos, aparatos e artiluxios para a autonomía das persoas con Enfermidades Neuromusculares e as súas familias. http://agaela.es/wp-content/uploads/2017/11/TO_Productos_autonomia_ENM.pdf Fonte: Federación ASEM.



O/A Traballador/a Social hospitalario/a é un profesional que contribúe coa súa actuación a facer efectivo o dereito á saúde dos cidadáns. A súa labor xira en torno ó establecemento de pontes entre o centro sanitario e o domicilio. Con axuda dos/as afectados/as e da súa familia detecta, unha a unha, tanto as dificultades presentes, como as que se lle poidan presentar no futuro, e se é preciso actúa sobre a contorna, valéndose tanto dos recursos persoais do/da propio/a paciente como dos que a sociedade foi creando, para evitar que a permanencia no seu ambiente implique riscos para a súa saúde, permitíndolle afrontar a discapacidade da maneira mais normalizada posible, fomentando a conservación da súa independencia o maior tempo posible e garantindo a continuidade asistencial. Realízase unha consulta inicial cando se confirme o diagnóstico neurolóxico e, posteriormente, un seguimento flexible xa sexa a demanda do paciente, da súa familia ou do equipo multidisciplinario. As consultas serán presenciais, telefónicas ou por videoconferencia para evitar, na medida do posible, desprazamentos innecesarios.

ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
Estudio e valoración sociofamiliar do paciente	- Realizar entrevista co/a paciente e/ou familiares. - Recoller información de outras posibles fontes (servizos sociais comunitarios, Atención Primaria ou outros organismos cos que o/a paciente teña relación). - Obxectivo: reunir os datos necesarios para facilitar o diagnóstico social: - As necesidades sociais do enfermo e as características da contorna. - A persoa que asumirá o rol de coidador principal (se o hai) e valoración da súa idoneidade. - Os recursos materiais e económicos que lle van a permitir afrontar a nova situación. - Recursos persoais (estado de ánimo, personalidade, capacidade de afrontamento, resiliencia, colaboración...). - Tipo de apoio: formal e informal. - Factores predispoñentes de risco: situacións latentes que poden xerar un risco para a saúde do paciente (por exemplo, coidador con discapacidade, enfermidade mental ou dependencia a sustancias, barreiras arquitectónicas na vivenda,...). - A vontade do paciente e o seu proxecto de vida (interese por permanecer na súa contorna, acudir a un centro de día, irse coa familia acolledora, ingreso en centro residencial...). - Interese por elaborar Documento de Instrucións Previas. (Anexo VI)
Diagnóstico social	Permite identificar carencias, necesidades, problemas, aspiracións, a magnitude destas, o modo de se manifestar e a súa priorización.
Plan de intervención	Determinar que recursos se deben articular para dar resposta ás necesidades do paciente, así como xestionar o acceso a estes recursos.
Unidade de Coordinación da Dependencia da Consellería de Política Social	Existirá unha comunicación directa con esta unidade para que os trámites de valoración inicial, revisión e tramitación de recursos e/ou prestacións nas valoracións de discapacidade e dependencia de persoas con diagnóstico de ELA se resolvan nun prazo máximo de 1 mes.



Coordinación, seguimiento e derivación do caso

- Cando sexa preciso realizarase a outros niveis da rede asistencial: Atención Primaria de saúde, servizos sociais comunitarios, especializados.
- Elaborarase un informe de derivación no que se describa o labor levada a cabo no hospital e as actividades ou xestións pendentes. [\(Anexo XVI\)](#)

Avaliación

Valorar se os obxectivos que se pretendía acadar no plan de intervención se conseguiron ou é necesaria a reformulación destes obxectivos.

Durante todas estas fases o/a traballador/a social de referencia (hospitalario ou de atención primaria) estará en contacto permanente co resto do equipo multidisciplinario, reflectindo no curso clínico de traballo social aquela información relativa ó diagnóstico social e plan de intervención que se está levando a cabo, de forma que se se producen cambios na situación clínica ou circunstancias persoais do/da paciente poidan realizarse precozmente modificacións no plan de intervención.

Recursos (Anexo IV)

Recursos da Seguridade Social

Incapacidade laboral

Recursos dos servizos sociais

Certificado de discapacidade

- Prestacións Económicas (PNC, RISGA, RAI, pensións de viuvez e orfandade...)
- Educación (prazas reservadas, facilidade de acceso, axudas económicas...)
- Emprego (promoción e fomento de emprego en empresas, autónomos, emprego público, emprego protexido).
- Formación para o emprego (accións formativas, acceso a escolas/talleres...)
- Beneficios fiscais (imposto de IRPF, de sucesións e doazóns, de patrimonio ...)
- Transporte (tarxeta de estacionamento, exención de imposto vehículo...)
- Familia (familia numerosa, excedencia laboral por coidado de familiares, redución xornada...)
- Outros (en mutualidades, xustiza gratuíta ...)

Sistema de Atención á Dependencia

Graos de dependencia

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

Servizos:

Carteira de Servizos Comúns:

- Servizos de prevención e promoción da autonomía.
- Servizo de axuda no fogar.
- Servizo de teleasistencia e xeolocalización.
- Servizo de atención diúrna.
- Servizo de atención nocturna.
- Servizo de atención residencial.

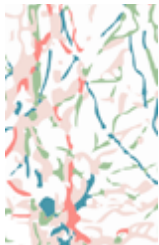
Carteira de Servizos Específicos:

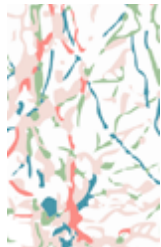
- Carteira de servizos específicos para persoas con discapacidade física.

Prestacións Económicas:

- Libranza de coidados na contorna.
- Libranza vinculada a un servizo.
- Libranza de asistente persoal.

Subproceso 08
Atención en
traballo social





Recursos sanitarios

Produtos de apoio

- O/a traballador/a social facilitará ós pacientes e/ou familiares a información relacionada cos distintos programas que existen en cada EOXI para préstamo de material ortoprotésico (camas articuladas, cadeiras de rodas,...), realizará a xestión das solicitudes e o seguimento.
- O/a traballador/a social colabora na divulgación e información para a tramitación por parte dos/as usuarios/as do reintegro de gastos por desprazamento a tratamento por medios propios.

Recursos das Asociacións de afectados

Asociación Galega de afectados por Esclerose 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 os seguintes servizos:

1. Acolida: orientación e asesoramento sobre o proceso da enfermidade e seguimento individualizado de cada usuario e das súas necesidades.
2. Servizo de Traballo Social: información e asesoramento sobre axudas sociais, económicas e sanitarias; elaboración de informes sociais.
3. Servizo de Terapia Ocupacional:
 - Asesoramento sobre uso de produtos de apoio e xestión de préstamo destes.
 - Valoración sobre a adaptación funcional do fogar e supresión de barreiras arquitectónicas.
 - Asesoramento sobre a adquisición e adaptación de vehículos.
 - Valoración, orientación e asesoramento sobre dispositivos de apoio para a comunicación e o seu uso na vida diaria.
 - Asesoramento sobre ergonomía, mobilizacións e transferencias para coidadores.
 - Acompañamento e asesoramento para afectados, coidadores e familiares.
4. Servizos de Rehabilitación externos subvencionados: Inclúese fisioterapia domiciliaria.
 - **Fisioterapia:** 1 sesión/semana.
 - **Logopedia:** 1 sesión/semana.

Se se acude a fisioterapia e a logopedia, cúbrese unha sesión quincenal de cada tratamento.

 - **Psicoloxía:** 1 sesión/quincena.
 - **Coidadores:** 4 horas/semana.

Federación Galega de Enfermidades Raras e Crónicas. FEGEREC.

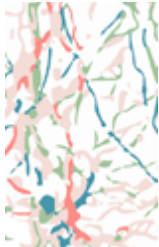
Rúa Solís s/n (Eirís de Arriba) - 15009 A Coruña
Tf. 981 234 651 - 691 011 855. e-mail: fegerec@cofc.es

A Federación pon a disposición das persoas diagnosticadas en Galicia con ELA e as súas familias o programa asistencial sociosanitario, no que 25 profesionais do ámbito da saúde, social e xurídico, entre outros, implícanse e se esforzan para coidar, tratar, acompañar e defender os seus dereitos para conseguir na medida do posible, unha mellor calidade de vida. Neste difícil pero ilusionante e desafiante proxecto, contamos entre outros, cun equipo de profesionais médicos, a maioría do sistema público de saúde, quen de maneira totalmente voluntaria bríndannos o seu asesoramento e apoio en aspectos sanitarios. Ademais dentro dese programa FEGEREC conta cun protocolo específico de intervención dirixido á ELA.



Recursos das Asociacións de afectados

Subproceso 08
Atención en
traballo social



Fundación Francisco Luzón.

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

Visión

A Fundación Luzón nace para facer visible esta enfermidade. Para dar voz aos enfermos. Para concienciar á sociedade. Para unir aos investigadores. Para lograr que o investimento público e privado sexa a necesaria para atopar, por fin, unha cura. Cada ano diagnóstícanse en España máis de 900 novos casos de ELA.

Misión

Impulsar a investigación é clave para poder atopar un tratamento e unha cura para a ELA. É necesario buscar novos modelos que permitan acabar coa falta de investimento. Pero con isto, non é suficiente. Só se sumamos os esforzos de pacientes, familiares, investigadores, institucións científicas e sanitarias, administracións e medios de comunicación, poderemos concienciar á sociedade sobre a enfermidade e ofrecer aos pacientes a atención socio-sanitaria integral que merecen.

Obxectivos

- Na base á misión, nosas cinco grandes liñas de obxectivos son:
1. Dar visibilidade á ela así como concienciar á sociedade e todo o colectivo médico sobre a mesma
 2. Reducir os tempos de diagnóstico, mellorando a súa fiabilidade
 3. Mellorar o tratamento clínico
 4. Elevar a calidade da atención socio-asistencial no hospital e sobre todo no domicilio do paciente
 5. Impulsar a investigación.



A esclerosis lateral amiotrófica (ELA) é unha **enfermidade neurodexenerativa, progresiva e incurable** o que fai que, dende o momento do seu diagnóstico, requira da aplicación de cuidados paliativos (CP) como se reflicta no modelo integrado de estes. Así pois os CP teñen que iniciarse no momento do diagnóstico e irán da man dos cuidados “activos” para prolongar a vida e a súa intensidade aumentará a medida que progrese a enfermidade ata que se acada a situación de enfermidade avanzada/terminal.

CANDO CP AVANZADOS EN ELA?

- Non é doado decidir cando un paciente diagnosticado de ELA está en situación de enfermidade avanzada en progresión (enfermidade terminal) pero deberemos de buscar criterios que nos orienten a dita situación.
- Cando a enfermidade progresa e se prevé que o/a paciente se atope nos últimos meses da vida aparecen síntomas complexos de difícil control, intensos, múltiples e cambiantes que van a xerar alteracións funcionais e emocionais cun gran impacto no/na paciente, nos seus familiares e incluso no equipo profesional requisitos, todos eles, necesarios para falar de situación de enfermidade terminal.

CANDO AVANZA A SITUACIÓN DE ENFERMIDADE AVANZADA/TERMINAL EN ELA?

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

A diminución da capacidade vital forzada (CVF) por debaixo do 50 % indica deterioración grave da función respiratoria. CVF < 30 % alta posibilidade de morte próxima.

- O/a paciente permanece practicamente inmóbil na cama.
- Imposibilidade ou gran dificultade para a comunicación.
- Imposibilidade para deglución.
- Dispnea grao 4 da MCR.
- Pneumonía por aspiración recorrente, dispnea ou insuficiencia respiratoria.

- Requírense, cando menos dous de estes criterios para poder falar de ELA AVANZADA.
- A ELA en algún momento da súa evolución cumpre estes requisitos situándose en fase de enfermidade terminal e é a partir deste momento cando se vai a requirir a intensificación dos CP avanzados.
- Cando falamos da ELA hai 3 situacións de final de vida diferentes:
 - Paciente rexeitou iniciar medidas de soporte ventilatorio.
 - Fracaso das medidas ventilatorias de soporte vital elixidas polo paciente.
 - Demanda do paciente de retirada das medidas de soporte ventilatorio.
- O tratamento nas tres situacións irá destinado a intensificar o correcto control de síntomas co fin de evitar o sufrimento e sen esquecer o necesario apoio emocional ó paciente e á súa familia favorecendo o benestar e a calidade de vida.

Por todo o dito a ELA convértese nunha enfermidade que require de equipos multidisciplinares sendo o especialista en Medicina Familiar e Comunitaria, o/a Neurólogo/a, o/a Neumólogo/a, o/a Psicólogo/a Clínico/a e o/a Paliativista, como mínimo, claves á hora de manexar esta patoloxía na fase final da vida.

É importante recordar que dende o momento mesmo do diagnóstico a comunicación e información convértese en ferramentas imprescindibles para que o paciente poida poñer en marcha os seus desexos e vontades de como actuar a medida que a súa enfermidade progresa. É de suma importancia que na ELA, ó igual que en outras enfermidades ameazantes para a vida, o paciente pode realizar o documento de instrucións previas (DIP) que vai facilitar, chegado o momento, o tipo de intervencións futuras. (Anexo VI)





Subproceso 09
Atención na
fase final da
enfermidade



ACTIVIDADE	CARACTERÍSTICAS DE CALIDADE
Dor	- En fases avanzadas entre o 40 e o 75 % dos pacientes con ELA presentarán dor, debido a cambras musculares, contracturas, espasticidade ou anquilose por inmovilidade. - Recoméndase o emprego de fármacos do primeiro chanzo asociados, se é necesario, a relaxantes musculares (diazepam, tetrazepam) ou antiespásticos (baclofeno). - Se a intensidade da dor é moderada a intensa ou non se controla co primeiro chanzo débese recorrer a fármacos opioides. - O cloruro mórfico é o fármaco de elección para o control da dor e o control da dispnea. - O tratamento farase por vía oral sempre que se poida sendo a vía subcutánea a alternativa. Pautarase o tratamento c/4 h se se trata de morfina de liberación inmediata ou c/12 h en caso de morfina de acción retardada. Nesta última situación sempre se deixarán rescates con morfina de liberación inmediata no domicilio do paciente. - Como alternativa ó cloruro mórfico está a oxicodona e o fentanilo transdérmico, cando non é posible a vía oral, en pacientes sen PEG e que non desexan medicación inxectable. - Estaremos atentos a previr os efectos secundarios dos opiáceos, en especial do estrinximento.
Espasticidade e entumecemento	Con frecuencia a dor é secundaria a fenómenos de espasticidade muscular, mais frecuente en extremidades inferiores que en superiores. Asociaranse miorelaxantes ós analxésicos pautados. BACLOFENO: miorelaxante con acción sobre a segunda motoneurona. Iníciase con doses baixas (5 mg c/8 h) e vaise aumentando progresivamente de 5 en 5 mg, en cada toma, ata dose de 60-80 mg en función da resposta. TIZANIDINA: miorelaxante que, ó igual que baclofeno, actúa sobre segunda motoneurona. Recoméndase iniciar con doses baixas de 2 mg cada 8 horas e ir subindo doses de maneira progresiva ata un máximo de 24-30 mg. SULFATO DE QUININA: antimalarico que pode ser efectivo en caso de cambras musculares que poden presentar os pacientes con ELA. CLONAZEPAM: benzodiazepina empregada como antiepiléptico en crise de ausencia e que poida mellorar a dor que a espasticidade e entumecemento muscular que poidan presentar os pacientes con ELA.
Dispnea	É un síntoma moi frecuente nas fases finais da ELA (mais do 50-60 %). A actitude terapéutica vai a depender da causa que lla provoca e da expectativa de vida: (Anexo XVII) Dispnea por broncoespasmo: glucocorticoides Dispnea por proceso infeccioso respiratorio: valorar antibioticoterapia Dispnea por I. Cardíaca: diuréticos...etc. Dispnea provocada pola propia esclerose: - Morfina liberación inmediata : 5 mg/vo c/4 h. - Morfina liberación retardada: 10 mg/vo c/12 h. Dispnea por ELA + Ansiedade: lorazepam sublingual para romper círculo vicioso asociado a morfina. Dispnea grave difícil control: Midazolam: 5-10 mg sc para control nocturno. Dispnea continua/intensa: infusión continua de morfina infusor sc, PCA ou infusión continua en diluido nun soro fisiolóxico de 100 ml. ou en bolos no caso de non dispoñer de infusores elastoméricos ou de PCA. O uso de oxixeno por cánulas, a ventilación intermitente non invasora pode axudar a tranquilizar ó/a paciente (e familia) pero sempre, antes de tratar causa, ver DIP e situación clínica (prognóstico e expectativa de vida).



Subproceso **09**
Atención na
fase **final da**
enfermidade



Secrecións respiratorias

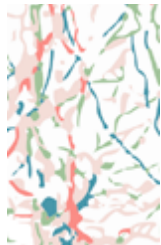
- Afecta a practicamente o **100 % dos/as pacientes** na fase final da enfermidade. A medida que a enfermidade progresa as secrecións respiratorias, debido á tose ineficaz e á sialorrea, van en aumento.
- Os **mecanismos de aspiración de secrecións** poden chegar incluso a xerar dano ó paciente e convértese nunha medida **pouco aconsellable**.
- Aconséllase o emprego de **escopolamina ou de butilescopolamina** por vía subcutánea para mitigar secreción respiratoria.

Sialorrea

- Pode chegar a ser moi molesto e a gran maioría das veces vai precisar tratamento farmacolóxico.
- A **escopolamina**, doses baixas de **amitriptilina** (25-50 mg c/12 h) ou a **atropina** en gotas sublinguais poden ser de utilidade. Valorar a administración de toxina botulínica en casos de sialorrea refractaria ó tratamento farmacolóxico.

Insomnio

- Administraranse antidepresivos tipo fluoxetina, citaloplam ou trazodona.
- O uso de benzodiazepinas deberá de evitarse. En todo caso, empregaranse en fases moi avanzadas da enfermidade ou en caso de crise de ansiedade.



A sedación paliativa defínese como “a administración deliberada de fármacos, nas doses e combinacións requiridas, para reducir a consciencia dun/dunha paciente con enfermidade avanzada tanto como sexa preciso para aliviar un ou mais síntomas refractarios e co consentimento explícito, implícito ou delegado”.

Síntomas refractarios son aqueles que non poden ser adecuadamente controlados a pesar de tratamentos específicos ben empregados, nun prazo de tempo razoable sen que comprometan a consciencia do paciente.

Na ELA non é infrecuente que nas fases finais da vida se dean este tipo de situacións clínicas que xeran no/na enfermo/a gran penosidade e que soamente se poden controlar coa diminución o suficientemente profunda do nivel de consciencia.

As implicacións éticas ante a necesidade de sedación ó final da vida adquiren, se cabe, mais relevancia que en calquera outra fase da enfermidade.

A decisión de sedación final da vida ten que ser avaliada por profesionais con experiencia, os síntomas teñen que ser considerados refractarios tras unha correcta avaliación deles e dos tratamentos empregados, as súas doses e o tempo de uso.

O consentimento do/da paciente e/ou responsables deste/desta cando non poida tomar decisións e non exista documento de instrucións previas, é sempre necesario.

INSTRUCCIÓNS PARA A SEDACIÓN

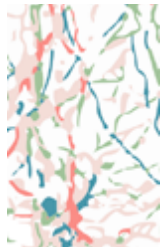
- Empregaranse **benzodicepinas** (Midazolam), **neurolépticos** (Levomepromazina), **barbitúricos** (Fenobarbital) e **anestésicos** (Propofol) de primeira elección. Asociaranse a cloruro mórfico, cando o paciente o estaba recibindo como analxésico ben como antidisneizante, e con hioscina ou buscapina co fin de mitigar as secrecións respiratorias.
- Iniciar a sedación con doses mínimas de fármacos e axustar segundo resposta. A persistencia de distrés respiratorio ou signos como acenos faciais, diaforesis, inquietude, indican que a sedación non é correcta e que se require unha maior doses de fármacos. Escalas como a de Ramsay ou de Likert empréganse para a monitorización en sedación. [\(Anexo XVIII\)](#)
- Axustar a dose inicial farmacolóxica para a sedación en función dos seguintes factores:
 1. Idade do/a paciente.
 2. Exposición previa a opioides e/ou psicofármacos e tolerancia a estes.
 3. Historia previa de abuso de drogas.
 4. Disfunción orgánica subxacente.
 5. Nivel consciencia e desexos do/a paciente en relación á sedación.
- Ensinarase ós coidadores conceptos relacionados cos coidados da boca (humidificación) e dos ollos (bágoas artificiais).
- Colocarase unha sonda uretral para o control da diurese, evitar retención urinaria e globo vesical.
- A colocación en decúbito lateral con pernas flexionadas pode diminuír a secrecións respiratorias que, por outra parte hai que recordar que non se recomenda a súa aspiración de forma sistemática.
- Sempre que se poida a **indución á sedación farase por vía endovenosa** e continuarase con sedación mediante INFUSOR SC elastomérico, PCA ou en bolos. Unha boa asociación para sedación sc en 24 h sería: **MIDAZOLAM + Cl. MÓRFICO + HIOSCINA**:
 - Unha vez iniciada a sedación disporase de medicación de rescate que é aquela que se administra, preferentemente por vía subcutánea, cando se obxectiven datos de disconfort ou mala sedación. Habitualmente deixarase unha xeringa de 10 cc precargada con 1 amp de 15 mg de midazolam e 10 mg de cloruro mórfico que se pauta a doses de 2-4 ml ata cada 4 h. En caso de empregar PCA os bolos de rescate páutanse na propia máquina.
 - En función dos rescates aumentaranse as doses de fármacos pautados.
 - Adestrarase á familia para a administración de doses de rescate.
 - Nos Anexos XIX y XX móstrase un esquema de sedación e os principais fármacos empregados.

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





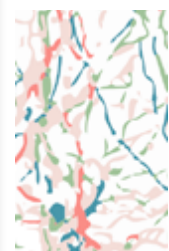
Subproceso **09**
Atención na
fase **final da**
enfermidade



- A demanda de retirada da VMA farase por parte do enfermo con ELA ou, no seu caso, por parte do titor legal. Nestes casos teñen que pórse en marcha protocolos de asesoramento ó/á paciente/familia por parte do seu equipo médico, conxuntamente co psicólogo/a clínico/a, e darase un tempo de reflexión respectando, en todo momento, a decisión final que se adopte.
- As crenzas do/a paciente teñen que ser coñecidas e respectadas ó igual que o desexo, ou non, da presenza dos familiares na desconexión. Todos estes aspectos teñen que ser protocolizados para evitar controversias entre equipo e familia.
- A actuación multidisciplinaria dirixida a manter unha correcta comunicación e información co/coa paciente e a súa familia vai a permitir que, chegado o momento, o acto médico de sedar ó final da vida poida realizarse coas necesarias garantías.
- Como paso previo á retirada, unha vez que se chegou a ese acordo, o/a paciente ten que ser correctamente sedado/a e o equipo asistencial intensificará o seus coidados e o acompañamento ó/á paciente e familia.
- Unha vez realizada a sedación, tras o falecemento do/da paciente, o seguimento dos familiares por parte do/da psicólogo/a clínico/a e o/a médico/a de atención primaria é de suma importancia para detectar, e evitar, cadros de dó patolóxico.
- A retirada da VMA en pacientes con ELA é a máxima expresión da limitación do esforzo terapéutico (LET) e, polo tanto, unha boa práctica médica que ten que realizarse de modo exquisito para evitar calquera tipo de sufrimento innecesario.
- Sempre que se poida teremos acceso a unha vía venosa por se fosen necesarios rescates de acción inmediata. Non nos podemos esquecer, tampouco, da desconexión das alarmas do ventilador mecánico para evitar que a súa activación xere reaccións de pánico ou angustia nas familias.



Proposta de indicadores de avaliación e mellora do proceso asistencial integrado da esclerose lateral amiotrófica



INDICADOR	TIPO	FÓRMULA	FRECUENCIA	ESTÁNDAR
Tasa axustada de mortalidade por 100.000 habitantes	Resultado	(Nº de defuncións acaecidas en persoas con diagnóstico de ELA na poboación galega durante un ano dado/Poboación total galega, a metade do mesmo ano) x 1000	Anual	
Anos potenciais de vida perdidos (APVP) por persoa falecida	Resultado	Suma das defuncións por ELA en cada grupo de idade multiplicado polos anos que restan desde a idade central do grupo etario ata a idade límite considerada	Anual	
Tempo medio de derivación (tempo medio de derivación dos pacientes con sospeita de ELA, dende atención primaria a primeira consulta de neuroloxía)	Proceso	Tempo medio (en días) dende a solicitude en consulta de atención primaria até a data da cita en consulta de neuroloxía	Anual	< 30 días
Estancia media hospitalaria	Proceso	Número total de días de estancia hospitalaria dividido polo número total de episodios	Anual	
Procedimientos significativos (número de procedimientos significativos e %: ventilación mecánica non invasiva e/ou gastrectomía e/ou traqueostomía)	Proceso	Número de procedementos significativos (desagregado por ventilación mecánica non invasiva, gastrectomía e/ou traqueostomía) no ano / Número total de pacientes con diagnóstico de ELA no ano en curso	Anual	
Porcentaxe de pacientes con diagnóstico de ELA e documento de instrucións previas (DIP) realizados sobre o total de pacientes diagnosticados de ELA	Proceso	(Número de pacientes con diagnóstico de ELA con DIP cumprimentado no período / Número de pacientes con diagnóstico de ELA no período) x 100	Anual	> 30%
Tempo transcorrido dende a solicitude de valoración dos EVOS e a resolución da solicitude de discapacidade (en días)	Proceso	Días transcorridos entre a solicitude de valoración dos EVOS e a resolución da valoración da discapacidade	Anual	< 30 días
Número de programas de apoio ou formativos as persoas coidadoras por Área Sanitaria	Estrutura	Número de programas formativos ou de apoio ás persoas coidadoras por Área Sanitaria	Anual	> 1 /ano
Número de hospitais con coordinadores nomeados	Estrutura	Número de hospitais con consulta establecida de ELA con un coordinador definido segundo os criterios do PAI	Anual	≥ 1 por hospital
Número de hospitais con protocolos, programas, folletos...: elaboración de información organizada á persoa enferma e á súa familia, tanto no hospital como en atención primaria, a adecuada formación e información para levar a cabo os coidados necesarios trala alta	Estrutura	Número de hospitais con consulta de ELA que posúen información organizada á persoa enferma e á súa familia para levar a cabo os coidados trala 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, Egea 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 Sclerosis Frontotemporal Degeneration. 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.

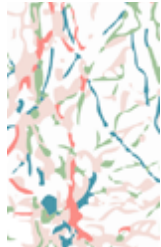
The care of patient with ALS: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). American Academy of Neurology. Neurology 73. 2009; 13.

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

	PÁX		
	44	ANEXO I	COMPARACIÓN DOS DIFERENTES CRITERIOS DE CERTEZA DIAGNÓSTICA DE ELA
	45	ANEXO II	PRINCIPAIS FENOTIPOS DE AFECTACIÓN CLÍNICA INICIAL NA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
	46	ANEXO III	DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
	47	ANEXO IV	DOCUMENTO DE INFORMACIÓN Ó/Á PACIENTE DIAGNOSTICADO DE ELA
	53	ANEXO V	ESCALA ALSFRS-R. ESCALA DE VALORACIÓN FUNCIONAL REVISADA PARA A ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
	54	ANEXO VI	DOCUMENTO DE INSTRUCCIÓN PREVIAS (DIP)
	55	ANEXO VII	TRATAMENTO SINTOMÁTICO DA ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
	56	ANEXO VIII	VALORACIÓN GLOBAL SUBJECTIVA DO ESTADO NUTRICIONAL (VGS)
	57	ANEXO IX	CRIBADO DE DISFAXIA: EAT-10
	58	ANEXO X	MÉTODO DE EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUME-VISCOSIDADE (MECV-V)
	59	ANEXO XI	CÁLCULO DO GASTO ENERXÉTICO
	60	ANEXO XII	DIETA DE DISFAXIA
	62	ANEXO XIII	AVALIACIÓN DO ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA
	63	ANEXO XIV	ALGORITMO DE MANEXO RESPIRATORIO
	64	ANEXO XV	APOIO FARMACOLÓXICO NA REHABILITACIÓN
	65	ANEXO XVI	MODELO DE INFORME DE DERIVACIÓN
	66	ANEXO XVII	ELA CON AFECTACIÓN RESPIRATORIA AVANZADA
	67	ANEXO XVIII	ESCALA DE SEDACIÓN RAMSAY EMPREGADA PARA A MONITORIZACIÓN EN SEDACIÓN
	68	ANEXO XIX	ESQUEMA DE SEDACIÓN
	69	ANEXO XX	PRINCIPAIS FÁRMACOS EMPREGADOS EN SEDACIÓN

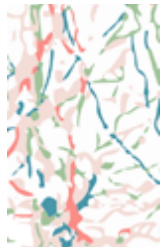
Comparación dos diferentes criterios de certeza diagnóstica de ELA



Criterios	ELA definida	ELA probable	ELA probable con apoio de laboratorio	ELA posible	Sospeita ELA
EL Escorial (1994)	- Signos clínicos de NMS e NMI en dúas rexións espinais e rexión bulbar - Signos clínicos NMS e NMI en 3 rexións espinais	Signos clínicos de NMS y NMI en polo menos 2 rexións, con signos de NMS rostrais ós de NMI	Non incluída	- Signos clínicos de NMS e NMI en 1 rexión - Signos de NMS en 2 ou mais rexións - Signos de NMI rostrais ós de NMI	Signos clínicos de NMI en 2 ou mais rexións
Airlie House (2000)	Os mesmos que os de El Escorial	Os mesmos que os de El Escorial	Signos clínicos de NMS e NMI en 1 rexión ou signos de NMS solo en 1 rexión e signos EMG de afectación de NMI en polo menos 2 rexións	Os mesmos que os de El Escorial	Non incluída
Awaji-Shima (2008)	Os signos de afectación de NMI defínense clinicamente ou por EMG. Resto sen cambios	Os signos de afectación de NMI defínense clinicamente o por EMG. Resto sen cambios	Non incluída	Os signos de afectación de NMI defínense clinicamente ou por EMG. Resto sen cambios	Non incluída

NMS: neurona motora superior, NMI: neurona motora inferior, EMG: electromiografía.
As diferentes rexións de afectación inclúen: musculatura bulbar, cervical, dorsal e lumbosacra.

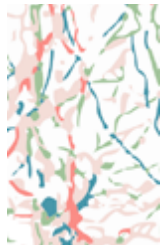
Principais fenotipos de afectación clínica inicial na Esclerose Lateral Amiotrófica



PATRÓN DE AFECTACIÓN MOTORA

Forma espinal	• Forma de inicio mais frecuente (2/3 casos). • Afectación de primeira e segunda neurona motora de forma parcheada nas catro extremidades.
Forma bulbar	• Forma de inicio nun 25 % dos casos • Disartria, disfagia, atrofia e fasciculacións linguais. • Peor pronóstico.
Atrofia muscular progresiva (AMP)	• Signos de NMI de predominio proximal e asimétricos nas catro extremidades (5-10 %).
Esclerose lateral primaria (ELP)	• Signos de NMS nas catro extremidades. • O diagnóstico require que non aparezan signos de NMI > 4 anos de evolución xa que a ELA pode debutar con signos de NMS e aparecer despois os signos de NMI. Maior supervivencia que na ELA clásica (afectación de NMS e NMI).
Forma Hemipléxica de Mills	• Signos de NMS nun hemicorpo con signos de neurona motora inferior leves. • Forma rara, presente nun 1 % dos casos.
Forma Pseudopolineurítica	• Signos de NMI nunha extremidade, con afectación distal. Nas extremidades inferiores, presenta dificultades diagnósticas con cadros mais frecuentes como radiculopatía L5 o parálise de nervio peroneo.
Flail arm	• Signos de NMI en extremidades superiores • Signos leves de NMS en extremidades inferiores. • Forma xeralmente asociada a maior supervivencia.
Flail Leg	• Signos de NMI en extremidades inferiores, de forma asimétrica e distal. • Forma xeralmente asociada a maior supervivencia.
Insuficiencia respiratoria	• Dispnea de pequenos esforzos, ortopnea. É rara como forma de inicio (2 %).

Diagnóstico diferencial da Esclerose Lateral Amiotrófica	Síntomas/signos de afectación de NMS	Síntomas/signos de afectación de NMI	Afectación de NMS e NMI	Síntomas e signos bulbares
	• Mielopatía cervico-artrósica • Malformación de Arnold-Chiari • Paraparesia espástica hereditaria • Paraparesia espástica asociada a HTLV I e II • Mielopatía por déficit de cobre • Tumores raquídeos ou en tronco encefálico • Malformaciones vasculares medulares • Esclerose múltiple (formas progresivas primarias) • Adrenomieloneuropatía • Latirismo	• Atrofia muscular espinal do adulto • Neuropatía motora multifocal • Síndrome postpolio • CIDP • Amiotrofia focal benigna • Fasciculacións benignas • Síndrome cambras-fasciculacións • Enfermidade de Kennedy • Síndrome paraneoplásica asociada a trastornos linfoproliferativos • Miopatías inflamatorias ou mitocondriais • Intoxicación por chumbo • Déficit de hexosaminidasa A • Síndrome postradioterapia • Neuralgia amiotrófica • Radiculopatías lumbosacras	• Mielopatía cervico-artrósica o lumbar • Siringomielia • Tumores medulares cervicais • Tirotoxicosis • Hiperparatoroidismo • Déficit de vitamina B12 • Intoxicación por chumbo • Paraproteinemias • Síndrome paraneoplásica • Enfermidades infecciosas (lúes, neuroborreliose, VIH) • Enfermidade de Machado-Joseph • Déficit de hexosaminidasa A do adulto • Enfermidade por corpos de poliglucosanos • Síndrome post-electrocución • Síndrome de Allgrove (triple A)	• Malformación de Arnold-Chiari • Miastenia gravis • Siringobulbia • Enfermidade de Kennedy • Tumores do foramen magnum



A ELA

A ELA

A Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA) é unha enfermidade neurodexenerativa que afecta as neuronas motoras do cerebro e da medula espiñal causando unha perda progresiva da mobilidade.

É pouco frecuente (prevalencia de 5 casos/100.000 habitantes). En España calcúlase que existen unhas 4.000 persoas afectadas.

A causa da ELA é descoñecida. Na gran maioría dos casos (90-95%) non é hereditaria.

SÍNTOMAS

- O inicio dos síntomas é moi variable e sempre gradual.
- Debido á perda de neuronas motoras, os músculos debilítanse e atrofíanse.
- Dependendo do lugar de inicio, pode existir perda de forza nunha man ou no brazo (dificultade para se abotoar unha camisa ou abrir unha porta), perda de forza nunha perna (torpeza ó camiñar, tropezos frecuentes). Outros pacientes notan dificultade para falar e tragar ou teñen dificultade para manter a cabeza erguida pola debilidade dos músculos do pescozo.
- Nunca se afecta a vista, o oído, o tacto, o gusto ou o olfacto. Tampouco se efectan os movementos dos ollos nin dos esfínteres.
- Algúns casos poden asociar alteracións de comportamento, irritabilidade ou inatención, pero xeralmente o paciente conserva intacto o intelecto.

DIAGNÓSTICO

O diagnóstico da enfermidade é clínico (valorar os síntomas e realizar exploración neurolóxica), apoiado nos resultados da electromiografía. Non existe un marcador biolóxico da enfermidade.

Para confirmar o diagnóstico realízanse diversas probas (análises de sangue, resonancia magnética, electromiografía) que permiten descartar outras enfermidades que poidan dar síntomas similares.

TRATAMENTO

Polo de agora, non existe ningún tratamento curativo contra a ELA.

Soamente dispoñemos dun fármaco (RILUZOL) que permite atrasar a evolución da enfermidade, pero non mellora a perda de forza que xa presenta o paciente.

En cambio, si dispoñemos de varios fármacos e outras medidas para tratar os síntomas que acompañan a enfermidade (cambras, rixidez muscular, alteracións do sono, estado de ánimo, salivación, problemas para tragar, falar ou respirar).

Na actualidade, existen evidencias de que a atención do paciente en Unidades Multidisciplinares de ELA mellora a calidade de vida e a supervivencia dos pacientes.

RECOMENDACIÓNS

- Realizar fisioterapia de intensidade moderada, diaria adaptada á súa situación.
- Pode precisar adaptar obxectos de uso diario para facilitar a súa autonomía.
- Pode realizar unha dieta variada, sen existir alimentos prohibidos, excepto que presente dificultade para tragar.
- Se ten dificultade para tragar debe modificar a consistencia de alimentos e líquidos. Pódese vacinar.
- Pode consultar calquera dúbida relacionada coa enfermidade co seu neurólogo e/ou médico de Atención Primaria.
- Teléfono de contacto da Unidade Multidisciplinaria de ELA:
- Valore a posibilidade de realizar o documento de instrucións previas.

RECURSOS DA SEGURIDADE SOCIAL

Documento de información ó/á paciente diagnosticado de ELA



INCAPACIDADE LABORAL

GRAOS

Cada un deles dará dereito, no seu caso, á correspondente prestación económica.

- **Incapacidade permanente parcial para a profesión habitual:** aquela que, sen acadar o grao de total, ocasiona ó traballador unha diminución non inferior ó 33% no seu rendemento normal para dita profesión, sen impedirlle a realización das tarefas fundamentais desta.
- **Incapacidade permanente total para a profesión habitual:** a que inhabilita ó traballador para a realización de todas ou das fundamentais tarefas de dita profesión, sempre que poida adicarse a outra distinta.
- **Incapacidade permanente absoluta para todo traballo:** a que inhabilita por completo ó traballador para toda profesión ou oficio.
- **Grande invalidez:** a situación do traballador afecto de incapacidade permanente e que, por consecuencia de perdas anatómicas ou funcionais, necesite a asistencia de outra persoa para os actos mais esenciais da vida, tales como vestirse, desprazarse, comer ou análogos.

ACCESO E TRAMITACIÓN

Hai tres formas de acceder á pensión por Incapacidade Permanente:

- Dende a situación de incapacidade temporal, o Equipo de Valoración de Incapacidade (EVI) pode propor a incapacidade permanente, sen que o interesado teña que realizar ningún trámite.
- Se o afectado, considera que non vai a poder recuperarse para o exercicio da súa actividade laboral, pode solicitar a Incapacidade Laboral en calquera momento. Para elo dirixirase ó Instituto da Seguridade Social (INSS) e entregará o modelo de solicitude oficial aportando a documentación persoal e específica que nel se indica.
- O servizo público de saúde, pode propor tamén a Incapacidade Permanente aínda que o traballador non chegara a completar o ano baixo a situación de Incapacidade Temporal.

MODALIDADE NON CONTRIBUTIVA DE INCAPACIDADE

Situación que se produce cando a persoa non ten cotizacións (ou as que ten son insuficientes) á Seguridade Social e se recoñece o dereito a unha prestación económica. Esta prestación é xestionada polas Comunidades Autónomas.

REQUISITOS:

- Ser maior de idade e menor de 65 anos.
- Ter recoñecido un grao de discapacidade igual ou superior ó 65 % .
- Que os ingresos da unidade de convivencia non superen o límite de acumulación de recursos computado.
- Carecer de rendas ou ingresos superiores ó importe da pensión
- Residir legalmente 5 anos en territorio español (dos cales 2 deben ser inmediatamente anteriores á solicitude da pensión).

CERTIFICADO DE DISCAPACIDADE

Trátase dun documento oficial que acredita a condición legal de persoa con discapacidade, expedido pola Administración Autonómica no Centro Base correspondente. O recoñecemento efectúase a través dos Equipos de Valoración e Orientación (EVO) dependentes da Consellería de Política Social. **Se ás persoas valoradas se lles recoñece unha porcentaxe de discapacidade igual ou superior ó 33 % poden acceder a unha serie de beneficios:**

PRESTACIÓNS ECONÓMICAS

- Pensión non contributiva de invalidez (PNC)
- Prestación familiar por fillo a cargo
- Pensión de viuvez
- Pensión de orfandade
- Renda activa de inserción (RAI)
- Renda de inclusión social de Galicia (RISGA)
- Subsidio de mobilidade e compensación por gastos de transporte
- Prestacións económicas periódicas a mulleres que sofren violencia de xénero
- Axuda económica de pago único para mulleres vítimas de violencia de xénero
- Xubilación anticipada
- Xubilación parcial con contrato de relevo

EDUCACIÓN

- Asignación de prazas en centros educativos
- Acceso a Formación Profesional de grao medio ou superior (ciclos formativos)
- Axudas económicas para a adquisición de libros de texto en EP, EE, ESO
- Estudos universitarios na UNED
- Acceso e matrícula nas universidades galegas
- Becas e axudas para estudos postobrigatorios non universitarios
- Becas e axudas para estudos postobrigatorios universitarios
- Axudas para o alumnado con necesidade específica de apoio educativo
- Comedores escolares
- Taxas nas escolas superiores de idiomas, conservatorios de música
- Prazas de colaboradores/bolseiros nas residencias xuvenís da Xunta de Galicia
- Prazas de residencia en centros residenciais docentes para estudos postobrigatorios non universitarios

EMPREGO

- Promoción do emprego autónomo
- Fomento do emprego na empresa ordinaria
- Emprego na administración pública
- Emprego protexido:
 - Centros especiais de emprego
 - Enclaves laborais
 - Emprego con apoio
- Emprego en cooperativas e sociedades laborais
 - Convenio especial coa seguridade social para as persoas con discapacidade e dificultades de inserción laboral

FORMACIÓN PARA O EMPREGO

- Accións formativas para persoas en desemprego
- Accións formativas para traballadores en activo
- Acceso a escolas/taller, casas de oficio e talleres de emprego
- Acceso a centros de recuperación de persoas con discapacidade física
- Certificados de profesionalidade

Documento de información ó/a paciente diagnosticado de ELA





BENEFICIOS FISCAIS	• Imposto da renda sobre persoas físicas (IRPF) • Reducións por rendemento do traballo • Reducións por rendemento de actividades económicas • Reducións por achegas a patrimonios protexidos de persoas con discapacidade • Ganancias e perdas patrimoniais • Achegas a plans de pensións e outros sistemas de previsión social constituídos a favor de persoas con discapacidade • Mínimo persoal e familiar • Dedución por obras e instalación de adecuación da vivenda habitual de persoas con discapacidade • Dedución sobre a cota autonómica do IRPF da Comunidade Autónoma de Galicia • Dedución por persoas con discapacidade a cargo • Imposto sobre sucesións e doazóns • Imposto sobre o patrimonio • Imposto sobre transmisións patrimoniais e actos xurídicos documentados • Imposto sobre o valor engadido (IVE) • Imposto sobre sociedades
VIVENDA	• Vivendas de protección oficial de promoción pública • Rexistro público de demandantes de vivenda protexida en Galicia • Alugueros de vivenda • Eliminación de barreira arquitectónica en edificios
TRANSPORTE	• Tarxeta de estacionamento para persoas con mobilidade reducida • Exención do imposto do vehículo • Servizo de apoio á mobilidade persoal (065) • Tarxeta dourada de RENFE • Servizo de atención para persoas con mobilidade reducida en aeroportos • Bono bus
FAMILIA	• Familia numerosa • Excedencia laboral por coidado de familiares • Redución da xornada de traballo • Prestación económica por redución de xornada para coidado de menores afectados por cancro ou enfermidades graves que requiran hospitalización ou coidados directos • Subsidio por maternidade e paternidade • Prestación económica de pago único por nacemento ou adopción • Prestación económica por parto ou adopcións múltiples • Programa de turismo social para persoas maiores do IMSERSO
OUTRAS PRESTACIÓNS E BENEFICIOS	• Prestacións: • Mutualidade xeral de funcionarios civís do estado (MUFACE) • Fondo de acción social para a atención de persoas con discapacidade dirixido a empregados públicos da Xunta de Galicia • Instituto Social das Forzas Armadas (ISFAS) • Mutualidade Xeral Xudicial (MUGEJU) • Outros beneficios: • Asimilación da incapacidade xudicial ó 65% a efectos da Lei xeral da SS • Xustiza gratuíta • Servizo de mensaxería MRW • Campamentos de verán • Tarifas especiais en ocio e cultura



O SISTEMA DE ATENCIÓN Á DEPENDENCIA

Titulares do dereito

Poderán solicitar o recoñecemento da situación de dependencia os españois que cumpran os seguintes requisitos:

- Atoparse en situación de dependencia en algún de los grados establecidos.
- Residir en territorio español ou ter residido durante 5 anos dos cales 2 deberán ser inmediatamente anteriores á data de presentación da solicitude
- Os menores de 3 anos, atoparse en situación de dependencia conforme o disposto na Disposición Adicional décimo terceira da mencionada Lei.
- Será tamén necesario que o beneficiario resida na Comunidade Autónoma de Galicia na data de presentación da solicitude.
- As persoas que carezan de nacionalidade española (ou non sexan membros da Unión Europea) rexeranse polo disposto na Lei de Dereitos e Liberdades dos estranxeiros en España.
- Os emigrantes españois retornados, non necesitan cumprir co requisito do período de residencia en territorio español.

Graos de dependencia

GRAO I

Dependencia moderada
25-49 puntos

Necesita axuda para realizar varias actividades básicas da vida diaria (ABVD), polo menos unha vez ó día, ou non ten necesidade de apoio intermitente ou limitado para a súa autonomía persoal.

GRAO II

Dependencia severa
50-74 puntos

Necesita axuda para realizar varias ABVD dúas ou tres veces ó día, pero non require o apoio permanente dun/dunha coidador/a ou ten necesidades de apoio extenso para a súa autonomía persoal.

GRAO III

Gran dependencia
75-100 puntos

Necesita axuda para realizar varias actividades básicas da vida diaria varias veces ó día e, pola perda total de autonomía física, mental, intelectual ou sensorial, necesita o apoio indispensable e continuo de outra persoa, ou ten necesidades de apoio xeneralizado para a súa autonomía persoal.

Recursos

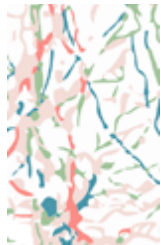
Decreto 149/2013

- Servizos de Prevención das situacións de dependencia e Promoción da autonomía persoal (Servizos de respiro familiar, rehabilitación funcional, fisioterapia, logopedia, Terapia Ocupacional, atención psicolóxica, xantar na casa...), Servizo de Axuda no Fogar, teleasistencia, Servizos de atención diúrna, nocturna e de atención residencial.
- Libranzas: de coidador na contorna familiar, vinculada a un servizo e de asistente persoal.

RECURSOS SANITARIOS

PRODUTOS DE APOIO

- O/a traballador/a social facilitará ós pacientes e/ou familiares a información relacionada cos distintos programas que existen en cada EOXI para préstamo de material ortoprotésico (camas articuladas, cadeiras de rodas,...), realizará a xestión das solicitudes e o seguimento.
- O/a traballador social colabora na divulgación e información para a tramitación por parte dos usuarios do reintegro de gastos por desprazamento a tratamento por medios propios.

**ASOCIACIÓN GALEGA DE AFECTADOS POR ESCLEROSE 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 os seguintes servizos:

- 1. Acolliada:** orientación e asesoramento sobre o proceso da enfermidade e seguimento individualizado de cada usuario e as súas necesidades.
- 2. Servizo de Traballo Social:** información e asesoramento sobre axudas sociais, económicas e sanitarias; elaboración de informes sociais.
- 3. Servizo de Terapia Ocupacional:**
 - Asesoramento sobre uso de produtos de apoio e xestión do seu préstamo
 - Valoración sobre a adaptación funcional do fogar e supresión de barreiras arquitectónicas.
 - Asesoramento sobre a adquisición e adaptación de vehículos.
 - Valoración, orientación e asesoramento sobre dispositivos de apoio para a comunicación e o seu uso na vida diaria.
 - Asesoramento sobre ergonómia, mobilizacións e transferencias para coidadores.
 - Acompañamento e asesoramento para afectados coidadores e familiares.
- 4. Servizos de Rehabilitación externos subvencionados:** Inclúe fisioterapia domiciliaria.
 - Fisioterapia: 1 sesión/semana
 - Logopedia: 1 sesión/semana

Se se acude a fisioterapia e a logopedia, cúbrese unha sesión quincenal de cada tratamento.

 - Psicología: 1 sesión/quincena
 - Coidadores/as: 4 horas/semana

FEDERACIÓN GALEGA DE ENFERMIDADES RARAS E CRÓNICAS. FEGEREC.

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

A Federación pon a disposición das persoas diagnosticadas en Galicia con ELA e as súas familias o programa asistencial sociosanitario, no que 25 profesionais do ámbito da saúde, social e xurídico, entre outros, implícanse e se esforzan para coidar, tratar, acompañar e defender os seus dereitos para conseguir na medida do posible, unha mellor calidade de vida. Neste difícil pero ilusionante e desafiante proxecto, contamos entre outros, cun equipo de profesionais médicos, a maioría do sistema público de saúde, quen de maneira totalmente voluntaria bríndannos o seu asesoramento e apoio en aspectos sanitarios. Ademais dentro dese programa FEGEREC conta cun protocolo específico de intervención dirixido á ELA.

FUNDACIÓN FRANCISCO LUZÓN.

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

Visión: A Fundación Luzón nace para facer visible esta enfermidade. Para dar voz aos enfermos. Para concienciar á sociedade. Para unir aos investigadores. Para lograr que o investimento público e privado sexa a necesaria para atopar, por fin, unha cura. Cada ano diagnósticanse en España máis de 900 novos casos de ELA.

Misión: Impulsar a investigación é clave para poder atopar un tratamento e unha cura para a ELA. É necesario buscar novos modelos que permitan acabar coa falta de investimento. Pero con isto, non é suficiente. Só se sumamos os esforzos de pacientes, familiares, investigadores, institucións científicas e sanitarias, administracións e medios de comunicación, poderemos concienciar á sociedade sobre a enfermidade e ofrecer aos pacientes a atención socio-sanitaria integral que merecen.

Obxectivos: Na base á misión, nosas cinco grandes liñas de obxectivos son:

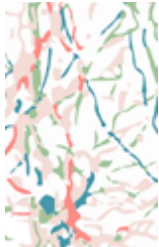
1. Dar visibilidade á ela así como concienciar á sociedade e todo o colectivo médico sobre a mesma
2. Reducir os tempos de diagnóstico, mellorando a súa fiabilidade
3. Mellorar o tratamento clínico
4. Elevar a calidade da atención socio-asistencial no hospital e sobre todo no domicilio do paciente
5. Impulsar a investigación.

Escala ALSFRS-R.
Escala de valoración
funcional revisada
para a esclerose
lateral amiotrófica



I	LINGUAXE	4 Normal 3 Alteracións detectables na fala 2 Intelixible ó repetir 1 Fala combinada con comunicación non verbal 0 Perda da fala
II	SALIVACIÓN	4 Normal 3 Lixeiro exceso de saliva na boca, pode existir babeo nocturno 2 Exceso de saliva moderado, pode existir mínimo babeo 1 Marcado exceso de saliva con algo de babeo 0 Babeo marcado. Require uso constante de panos
III	DEGLUTICIÓN	4 Hábitos alimenticios normais 3 Pequenos problemas ó comer. Atragoamento ocasional 2 Son necesarios cambios na consistencia da dieta 1 Necesita alimentación suplementaria por sonda 0 Alimentación exclusivamente enteral ou parenteral
IV	ESCRITURA	4 Normal 3 Lenta e torpe; todas as palabras son lexibles 2 Non todas as palabras son lexibles 1 Capaz de suxeitar un lapis, pero incapaz de escribir 0 Incapaz de suxeitar un lapis
Va	CORTAR ALIMENTOS E MANEXAR GARFOS	4 Normal 3 Lento e torpe, pero no precisa axuda 2 Pode cortar moitas comidas, lento e torpe, necesita algunha axuda 1 Teñen que lle cortar a comida, despois pode alimentarse lentamente 0 Incapaz de alimentarse só
Vb	MANEXO DISPOSITIVOS (paciente con gastrostomía)	4 Normal 3 Lento e torpe, capaz de realizar todas as manipulacións de forma independente 2 Necesita algo de axuda para o peche e axustes de sonda 1 Proporciona mínima axuda á persoa coidadora 0 Incapaz de realizar ningún aspecto da tarefa
VI	VESTIDO-HIXIENE	4 Normal 3 Cóidase e aséase de forma independente con maior esforzo 2 Necesita asistencia intermitente ou métodos substitutivos 1 Necesita axuda para a maior parte das tarefas 0 Totalmente dependente
VII	XIRARSE NA CAMA E AXUSTAR A ROUPA DA CAMA	4 Normal 3 Algo lento e torpe, pero non precisa axuda 2 Pódese xirar só/soa ó axustar as sabas con gran dificultade 1 Pode iniciar o xiro ou o axuste das sabas, pero non completalo só 0 Dependente de outra persoa
VIII	MARCHA	4 Normal 3 Dificultade incipiente 2 Camiña con axuda 1 Pode realizar movementos cas pernas, pero non camiñar 0 Non pode realizar ningún movemento voluntario coas pernas
IX	SUBIR ESCALEIRAS	4 Normal 3 Lentamente 2 Leve inestabilidade ou fatiga 1 Necesita axuda 0 Non é capaz
X	DISPNEA	4 Non dispnea 3 Dispnea soamente ó camiñar 2 Acontece en unha ou mais das seguintes actividades: comer, asearse, vestirse 1 Dispnea durante o repouso, sentado ou en decúbito 0 Dispnea significativa, considerouse o uso de soporte ventilatorio
XI	ORTOPNEA	4 Non ortopnea 3 Algunha dificultade durante o sono, non require mais de dúas almofadas 2 Necesita > 2 almofadas para durmir 1 Soamente pode durmir sentado 0 Incapaz de durmir por dispnea
XII	INSUFICIENCIA RESPIRATORIA	4 Non insuficiencia respiratoria 3 Uso intermitente de BiPAP 2 Uso continuado de BiPAP nocturno 1 Uso continuo de BiPAP diúrno e nocturno 0 Ventilación mecánica invasora

Documento de
instrucción previas
(DIP)



É o documento no que unha persoa maior de idade, capaz para elo e libre, manifesta anticipadamente a súa vontade sobre os coidados e tratamentos que podería precisar no futuro e o destino do seu corpo, co fin de que esta vontade sexa respectada, no caso de que non teña capacidade para manifestala, tendo sempre presente que mentres a persoa teña capacidade e posibilidade de expresar a súa vontade, esta prevalece sobre o manifestado en dito documento.

A información sobre o Documento de Instruccións Previas non é competencia exclusiva de ningún profesional.

Os centros sanitarios deben ofrecer axuda ás persoas que o desexen para a formalización del DIP, mediante a orientación de profesionais con coñecementos e formación necesarios.

¿CAL É O CONTIDO DO DOCUMENTO DE INSTRUCCIÓN PREVIAS?

O documento deberá ter en todo ou en parte o seguinte contido:

- **Instruccións e opcións acerca dos coidados e tratamentos de saúde.**

Neste apartado pódense recoller aqueles tratamentos e/ou coidados que desexa ou non recibir en relación a situacións clínicas específicas, como poden ser enfermidades neurodexenerativas avanzadas, insuficiencia de órganos avanzada, cancro diseminado e outras.

- **Instruccións sobre o destino final do corpo.**

Incineración, doazón de órganos, doar o corpo á ciencia (opción complementaria e compatible con doar órganos).

¿COMO SE OUTORGA O DOCUMENTO DE INSTRUCCIÓN PREVIAS?

O documento debe estar formalizado mediante algún dos seguintes procedementos:

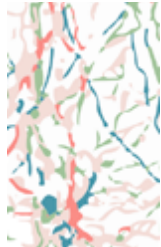
- Ante tres testemuñas, maiores de idade e con plena capacidade de obrar cuxo papel vai ser dar fe de que o outorgante está capacitado e actúa libremente. De estes, dous como mínimo, non poderán ter relación de parentesco ata o segundo grao por consanguinidade ou afinidade, nin estar vinculados por relación patrimonial co outorgante
- Ante notario, sen necesidade de testemuñas.
- Ante un funcionario, do Rexistro Galego de Instruccións Previas ou das Unidades de Rexistro habilitadas para tal fin.

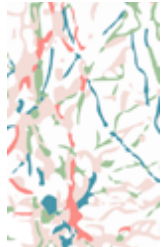
Na actualidade están habilitadas Unidades de Rexistro nas catro Xefaturas Territoriais da Consellería de Sanidade e en tres EOXIs: Santiago (ubicadas no Servizo de Traballo Social do Hospital Clínico e Hospital do Barbanza), Ferrol (ubicada no Servizo de Atención ó Paciente del Hospital Arquitecto Marcide) e Vigo (ubicadas no Servizo de Traballo Social dos Hospitais Meixoeiro e Álvaro Cunqueiro).

Os/as pacientes diagnosticados de ELA deberán recibir información do documento a través dos profesionais que forman parte do equipo multidisciplinario, sendo derivados ó servizo de Traballo Social para a súa formalización.

Os/as traballadores/as sociais habilitados participan na información, no outorgamento e na inscrición do mesmo no Rexistro Galego de Instruccións Previas.

Tratamento
sintomático da
esclerose lateral
amiotrófica



	SIALORREA (ver tamén 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 ou submaxilares - Radioterapia local en glándulas salivares a baixas doses
	BOCA SECA	Hidratación, estimulantes da saliva e/ou saliva artificial
	SECRECIÓN BRONQUIAL	- Aspiración e hidratación, nebulizacións de soro salino - Asistente para a tose (cough-assist) - Propranolol - Metoprolol
	LABILIDADE 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
	ANSIEDADE	- Alprazolam, Lorazepam, Diazepam - Máxima precaución con posible depresión respiratoria. A valorar en cada caso.
	INSOMNIO	- Hixiene do sono - Amitriptilina - Mirtazapina - Zolpidem - Trazodona
	FATIGA	Modafinilo, metilfenidato, amantadina
	CAMBRAS	- Hidroterapia, masaxes - Magnesio, agua tónica, Vitamina E - Fenitoína, carbamazepina, levetiracetam - Mexiletine
	ESPASTICIDADE (ver tamén en consulta de Rehabilitación)	- Fisioterapia - Baclofeno oral ou intratecal - Tizanidina - Benzodiazepinas - Toxina Botulínica
	DOR (ver tamén en consulta de Rehabilitación)	- Fisioterapia - AINes e opioides (Escala Analxésica)
	NUTRICIÓN (ver tamén en consulta de Endocrinoloxía)	- Optimizar a dieta oral - Textura adaptada - Suplementos nutricionais (se inxesta insuficiente) - Gastrostomía se perda de peso (consensuada) - Fórmula polimérica normoproteica con fibra o hiperproteica
	ESTRINXIMENTO	- Hidratación, inxesta de fibra - Lactulosa, Movicol, Evacuol
	DISPNEA (ver tamén en consulta de Pneumoloxía)	- Elevar o cabeceiro da cama - Ventilación mecánica non invasora - Lorazepam, morfina (en ámbito de paliativos)

Valoración global
subxectiva do estado
nutricional (VGS)



A. HISTORIA CLÍNICA

1) Peso corporal

Peso habitual kg fai meses

Perda nos últimos 6 meses:

Total kg Porcentaxe peso habitual%

Variacións nas últimas 2 semanas:

- Aumento
- Sen cambios.....
- Diminución.....

2) Cambios no aporte dietético

☐ Non

☐ Si

Duración semanas

- Dieta oral sólida insuficiente
- Dieta oral triturada suficiente
- Dieta oral triturada insuficiente
- Dieta oral líquida exclusiva
- Xaxún case completo

3) Síntomas gastrointestinais de duración superior a 2 semanas

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

4) Capacidade funcional

- Como sempre
- Alterada. Duración semanas
- Traballo limitado
- Ambulante
- Encamado

5) Enfermidade e a súa relación cos requirimentos nutricionais

Diagnóstico primario:

Tratamento ou complicacións:

Non estrés ☐

Estrés moderado ☐

Estrés baixo ☐

Estrés alto ☐

B. EXAME FÍSICO

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

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

VALORACIÓN

A = Ben nutrido o sen risco nutricional	B = Desnutrición moderada o risco nutricional	C = Desnutrición severa
• Non perda de peso ou aumento de peso recente • Sen síntomas • Sen diminución inxesta ou • Melloría na inxesta ou nos síntomas (En ausencia de ascitis ou edemas)	• Perda de peso (5-10%) ou non recuperación • Síntomas que interfieren a inxesta ou • Diminución na inxesta ou • Situación de estrés	• Perda de peso (>10%) • Perda de tecido adiposo e masas musculares con ou sen edemas • Alteración marcada da capacidade funcional

Modificado de Detsky AS y cols.JPEN,1987

Cribado de disfagia:
EAT-10

DATA:

APELLIDOS:

NOME:

SEXO:

IDADE:

OBJETIVO:

O EAT-10 axúdalle a coñecer a súa dificultade para tragar. Pode ser importante que fale co/a seu/súa médico/a sobre as opcións de tratamento para os seus síntomas

A. INSTRUCCIÓNS. Responda a cada pregunta escribindo no recadro o número de puntos.

¿Ata que punto vostede percibe os seguintes problemas?

1. O meu problema para tragar levoume a perder peso

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

2. O meu problema para tragar interfere coa miña capacidade para comer fóra da casa

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

3. Tragar líquidos supónme un esforzo extra

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

4. Tragar sólidos supónme un esforzo extra

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

5. Tragar pastillas supónme un esforzo extra

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

6. Tragar é doloroso

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

7. O pracer de comer vese afectado polo meu problema para tragar

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

8. Cando trago a comida pégame na miña gorxa

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

9. Tuso cando como

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

10. Tragar é estresante

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

B. Puntuación

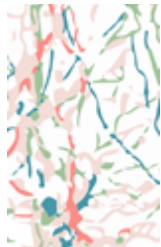
Sume o número de puntos e escriba a puntuación total nos recadros..... **Puntuación total (máximo 40 puntos)**

C. QUE FACER AGORA

Se a puntuación total que obtivo é maior ou igual a 3, vostede pode presentar problemas para tragar de maneira eficaz e segura. Recomendámoslle que comparta os resultados da EAT-10 ó/a seu/súa médico/a.

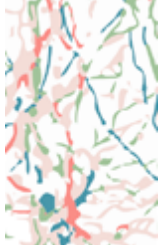
Referencias: Belasfsky et al. *Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10)*. *Annals of Otolaryngology & Laryngology* 2008; 117 (12):919-24. Burgos R et al. *Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 para despistaje de la disfagia*. Congreso Nacional SENPE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

Método de
exploración clínica
volume-viscosidade
(MECV-V)



1 MATERIAL NECESARIO PARA A REALIZACIÓN DO MECV-V	• Auga a temperatura ambiente • Espesante • Xeringa de alimentación de 50 ml • 3 vasos para preparar as tres viscosidades • Pulsioxímetro • Folla de rexistro
2 PREPARACIÓN	3 viscosidades: • LÍQUIDO (auga a temperatura ambiente) • NÉCTAR (g de espesante que correspondan segundo fabricante en 100 ml de agua a temperatura ambiente) • PUDDING (g de espesante que correspondan segundo fabricante en 100 ml de agua a temperatura ambiente) 3 volumes: 5, 10 y 20 ml para cada viscosidade
3 SECUENCIA DA EXPLORACIÓN	Administrar ó/á paciente: • 1º VISCOSIDADE NÉCTAR. Volume 5,10 y 20 ml • 2º VISCOSIDADE LÍQUIDO: Volume 5,10 y 20 ml • 3º VISCOSIDADE PUDIN: Volume 5,10 y 20 ml
4 CON CADA VOLUME E VISCOSIDADE VALÓRANSE SIGNOS DE ALTERACIÓN DA EFICACIA E/OU SEGURIDADE DA DEGLUTICIÓN	• SIGNOS DE ALTERACIÓN DA SEGURIDADE: Se existen hai risco de paso do bolo á vía respiratoria: • Cambios de voz (voz húmida, voz débil). • Tose • Desaturación de oxíxeno (> 3% sobre saturación basal de oxíxeno: aspiración). • SIGNOS DE ALTERACIÓN DA EFICACIA: Se existen hai dificultade para manter un adecuado estado nutricional e de hidratación • Selo labial • Residuo oral • Deglutición fraccionada • Residuo farínxeo

Cálculo do gasto enerxético

**Gasto enerxético basal (GEB) mediante ecuacións predictivas (ex.Harris – Benedict).**Utilizar peso axustado se IMC > **30 kg/m2**

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

FACTOR DE ACTIVIDADE

(Referido fundamentalmente a paciente ambulatorio)

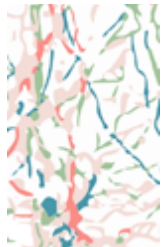
- Paciente encamado: **1.1**
- Sentado: **1.2**
- Ambulante: **1.3**

FACTOR DE ESTRÉS

(Referido fundamentalmente a paciente ingresado)

- **Estrés leve (GEB x 1,1-1,2)**
Fractura de cadeira, enfermidade crónica reagudizada (EPOC, diabetes, etc.), hemodiálise, cancro.
- **Estrés moderado (GEB x 1,3-1,5)**
Post ciruxía abdominal maior, accidente cerebral/vascular, neumonía grave, enfermidade hematolóxica.
- **Estrés grave (GEB x 1,5-1,7)**
Traumatismo cráneo-encefálico, trasplante de precursores hematopoiéticos, unidades de críticos (APACHE >10).

Dieta de disfagia



Con adaptación de textura e líquidos con espesante en función da viscosidade desexada.

A continuación preséntanse unhas pautas indicativas e deben ser aplicadas tendo en conta a tolerancia individual.

RECOMENDACIÓN XERAIS PARA PACIENTES CON DISFAXIA

- Utilización de módulos espesantes para os líquidos da dieta (auga, leite, caldo...).
- Realización de comidas frecuentes e de pouco volume (de 5 a 6 comidas ó día).
- Realización de comidas nun ambiente tranquilo e agradable, de modo relaxado, sen presa e sen distraccións (ex. televisión).
- Realización de comidas a primeira hora ou cando o paciente estea menos canso.
- Emprego de culler de sobremesa ou utensilios adaptados. Non emprego de xeringas.
- Introducción dos alimentos na boca polo propio paciente (sempre que sexa posible e baixo supervisión).
- Administración dunha nova cullerada cando a boca xa estea baleira e non presente restos da cullerada anterior.
- Preparación de comidas de aspecto e cor atractivos, con sabores diferentes e adecuadamente condimentadas para potenciar o seu sabor (con especias, herbas aromáticas, sal, azucre,... sempre que non exista contraindicación médica).
- Consumo de alimentos fríos ou quentes, sempre que non existan alteracións na sensibilidade da boca, do gusto ou do olfacto.
- Presión lixeira do beizo inferior do paciente para estimular a apertura da boca.
- Control estrito dun adecuado aporte de fluídos.
- Preparación de comidas con textura homoxénea (non dobres texturas como sopa con pasta, leite con cereais, ...)
- Mantemento dunha hixiene oral adecuada.
- Colocación adecuada cunha postura de seguridade (paciente sentado, lombo apoiado no respaldo da cadeira, pés apoiados no chan, queixo cara o peito). Se precisa un coidador, este deberase colocar fronte ó paciente e a unha altura por debaixo do asento da súa cadeira.
- Respiración: Espiración despois da deglución, tose tras deglución se precisa, non conversa durante a deglución.

ALIMENTOS CON TEXTURAS DIFÍCILES OU DE RISCO

Dobres texturas	Mesturas de líquido e sólido: sopas de pasta, sopas de verduras ou peixe, cereais con leite ou muesli, iogures con anacos de froita.
Alimentos pegañentos	Bolería, chocolate, mel, caramelos mastigables, plátano, pan, puré de patacas espeso, leite condensado.
Alimentos esvaradíos que se dispersan pola boca. Alimentos que no forman un bolo cohesivo	Chícharos, arroz, legumes enteiros (lentellas, garavanzos), pasta, moluscos.
Alimentos que desprenden auga ó mordelos	Melón, sandía, laranxa, mandarinas, pera de auga, uvas.
Alimentos que se poden fundir na boca	Xeados, algunhas xelatinas.
Alimentos fibrosos	Piña, leituga, apio, espárragos.
Froitas e vexetais con pel e/ou sementes	Mandarina, uvas, tomate, chícharos, soia.
Alimentos triscantes e secos ou que se esfarchan na boca	Tostadas e biscoitos, follados, galletas, patacas chips, queixo seco, carne picada seca, pans que conteñan sementes.
Alimentos duros e secos	Froitos secos, pan de cereais.
Alimentos con peles, grumos, ósos, tendóns e cartilaxes, espiñas.	

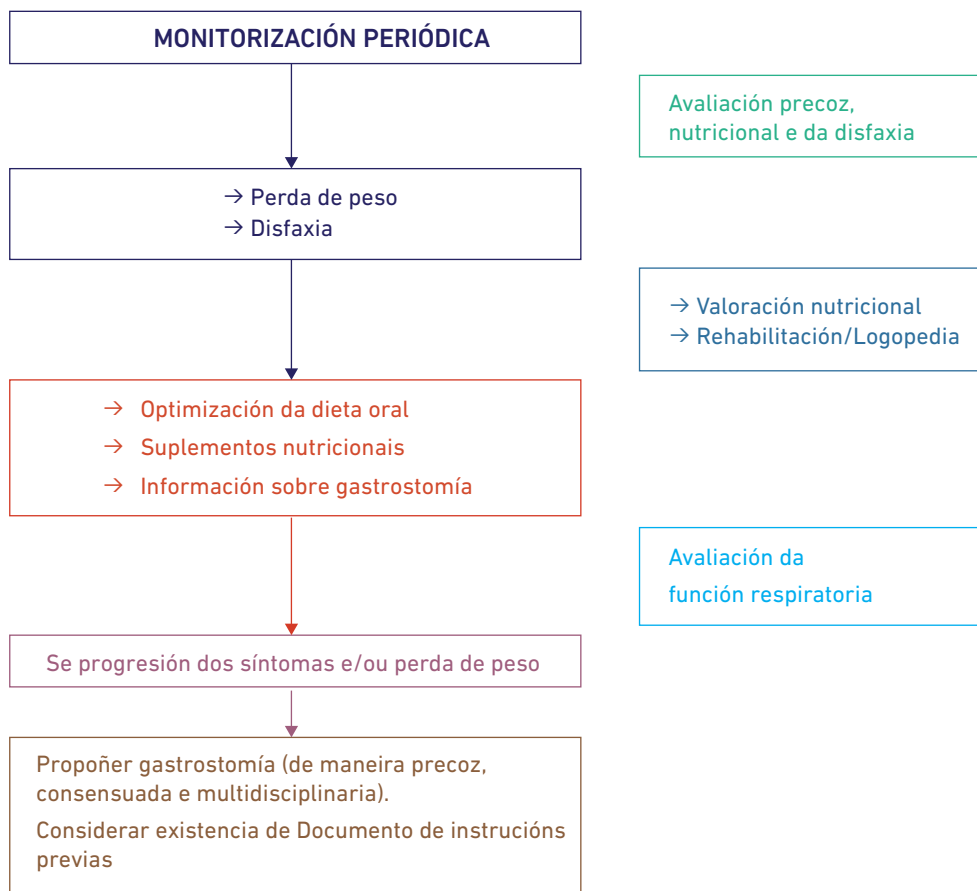


GRUPOS DE ALIMENTOS	PERMITIDOS	NON PERMITIDOS	
OVOS	- En forma de tortilla, revolto, frito ou cocido retirando a xema. - Cocido recheo só se está acompañado de salsas tipo maionesa ou tomate.	Xema de ovo cocida, excepto na forma descrita no apartado permitidos.	
CARNES	- Deben ser tenras e zumentas e preferiblemente acompañadas de salsas espesas e homoxéneas. - Carne picada. - Hamburguesas. - Albóndegas. - Salchichas de textura homoxénea. - Pastel de carne. - Xamón cocido.	Ningunha das que se citan a continuación na súa presentación enteira (bisté, peituga, coxa...)	
PEIXES	Sen espiñas, preferiblemente cocidos e/ou acompañados de salsas tipo maionesa.	Con espiñas, peles e/ou peixes secos.	
VERDURAS E HORTALIZAS	- Verduras e hortalizas cocidas: espinaca, acelga, coliflor, brócoli, col de bruxelas, champiñón, cogumelo. - Tomate: cru enteiro (sen pel e maduro, brando) ou triturado e tamizado. - Pataca: cocida, frita (non triscante) esmagada. - Preparados en formas de cremas e purés.	- Todas as verduras e hortalizas crúas, excepto o tomate na forma descrita en permitidos. - Cocidas: millo, chícharos, xudías verdes, apio, allo porro, espárragos, alcachofa.	
FROITAS	- Melocotón e pexego: coa madurez suficiente para aportarlle una consistencia branda. - Froitas cocidas, asadas ou en caldo de azucre (excepto macedonias a base de froitas con tamaño similar ó chícharo ou millo). O caldo de azucre debe ser retirado completamente.	- Piña. - Plátano. - Uva. - Laranxa. - Kiwi.	- Fresa. - Mazá e pera. - Melón e sandía. - Froitos secos.
CEREAIS E DERIVADOS	- Os que non se inclúen na sección de non permitidos. - Papas de cereais. - Crema de arroz.	- Pan tostado, pan de barra e pan de molde. - Cereais de almorzo e boiería en xeral (madalenas, biscoitos...) - Pasta: fideos, macarróns, espaguetis, tallaríns. - Arroz.	
LEGUMES	En forma de cremas e purés.	Ningunha se permite na súa forma orixinal.	
PRODUTOS LÁCTEOS	- Iogures sen anacos de froitas. - Natillas con consistencia non líquida. - Flans, retirando o líquido residual. - Queixos con textura branda (queixo fresco tipo burgos).	Os non incluídos no apartado permitidos (queixos secos, 5. iogures con anacos...)	
BEBIDAS	Bebidas espesadas con viscosidade néctar, mel ou pudín.		
OUTROS		Xeados, xelatinas.	

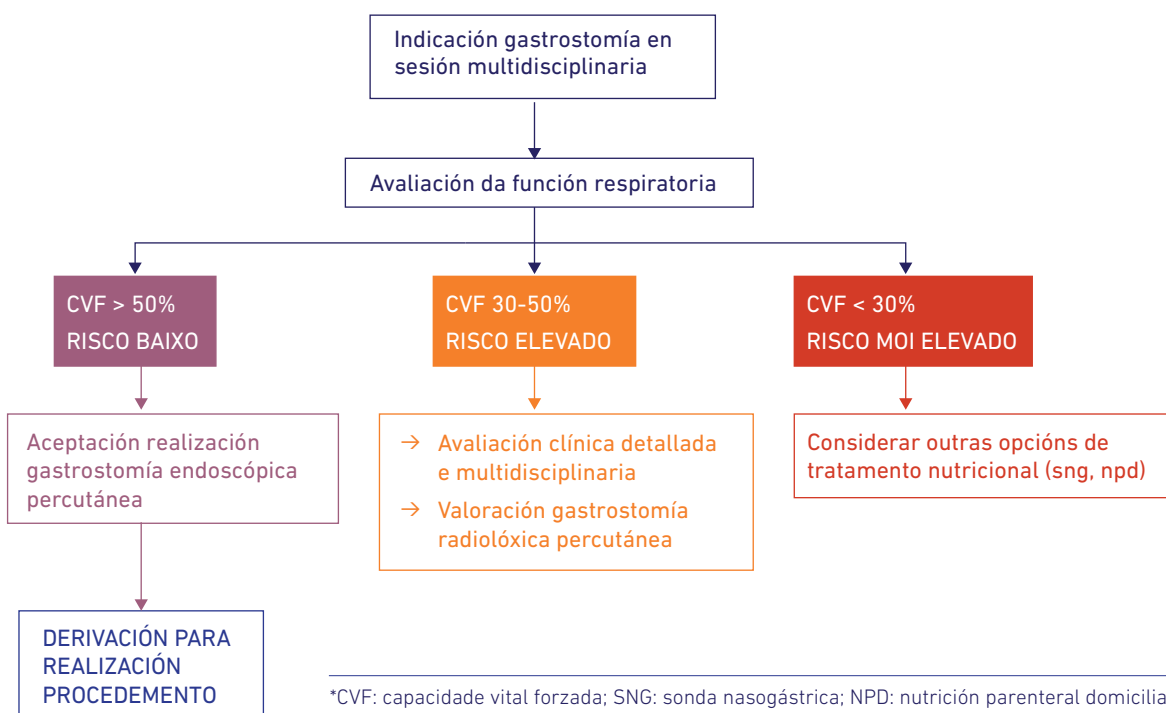
Avaliación do estado nutricional en pacientes con esclerose lateral amiotrófica



A- AVALIACIÓN DO ESTADO NUTRICIONAL EN PACIENTES CON ESCLEROSE LATERAL AMIOTRÓFICA



B- ACTUACIÓN TRAS INDICACIÓN DE GASTROSTOMÍA EN SESIÓN MULTIDISCIPLINAR

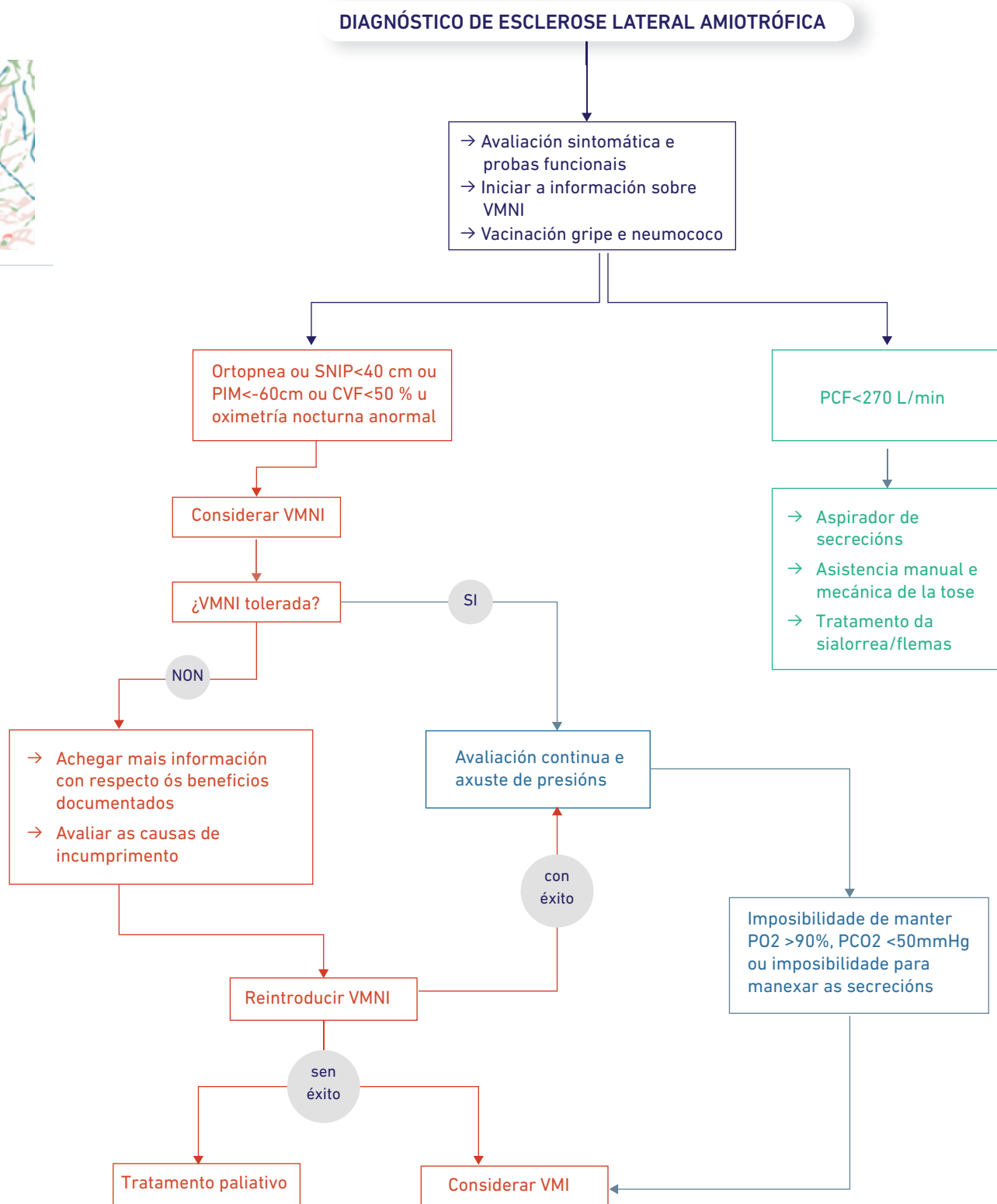
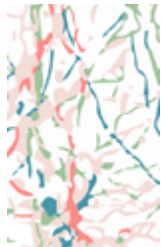


*CVF: capacidade vital forzada; SNG: sonda nasogástrica; NPD: nutrición parenteral domiciliaria

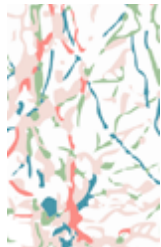
ALGORITMO DE MANEXO RESPIRATORIO

(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
manexo respiratorio



Apoio farmacolóxico
na rehabilitación



TRATAMIENTO FARMACOLÓXICO DA ESPASTICIDADE

FÁRMACOS DE ADMINISTRACIÓN ORAL

Actúan sobre o GABA

Baclofeno
Benzodicepinas
Gabapentinas

Afectan ó fluxo iónico

Dantrolene

Actúan sobre as monoaminas

Tizanidina
Clonidina

Actúan sobre os aminoácidos excitatorios

Cannabinoídes

FÁRMACOS DE ADMINISTRACIÓN PARENTERAL CON EFECTO LOCAL

Bloqueo reversible de canais iónicos

Anestésicos locais

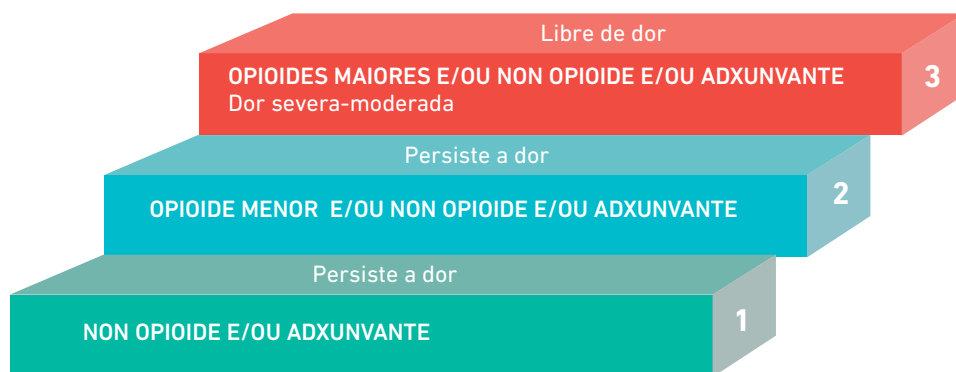
Bloqueo mediante lesión de terminacións nerviosas

Alcohol
Fenol

Modulan a neurotransmisión

Toxina botulínica

ESCALEIRA ANALXÉSICA DA OMS



FÁRMACOS NA DOR NEUROPÁTICA

Antidepresivos

Amitriptilina
Nortriptilina
Imipramina
Duloxetina

Fármacos tópicos

Capsaicina
Lidocaína

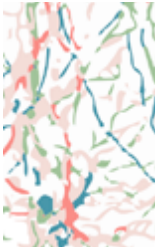
Antiepilépticos

Pregabalina
Gabapentina
Carbamazepina
Oxcarbazepina
Topiramato
Lamotrigina

Opioides

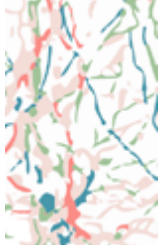
Tramadol
Morfina
Oxicodona
Fentanilo
Tapentadol

Modelo de informe
de derivación



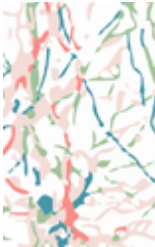
Paciente:	Data Nac:	Sexo:	
NHC:	CIP:	Réxime:	NSS:
Enderezo:	Teléfono:		
INFORME DE DERIVACIÓN			
Emitido por:			
- Nº de Colexiado: - Dirixido a: - Motivo do informe:			
SITUACIÓN SOCIOFAMILIAR			
DATOS DE SAÚDE			
SITUACIÓN ECONÓMICA			
VIVENDA			
SITUACIÓN LABORAL			
XESTIÓN REALIZADAS NO HOSPITAL			
XESTIÓN PENDENTES			
OUTROS DATOS DE INTERESE			
VALORACIÓN E INTERPRETACIÓN PROFESIONAL			
Lugar e Data			
Sinatura			

ELA con afectación
respiratoria
avanzada



	Criterios de ventilación mecánica	• Hipercapnia • Desaturación arterial nocturna • Ortopnea • CVF < 50% do valor teórico
	Dificultade de drenaxe de secrecións	
	Disfagia severa	• Broncoaspiracións
	Dispnea grao 4 da MCR de difícil control	
	VER Documento Instrucións Previas (se o hai) Consensuar co/a paciente e familia	
	MANEXO INVASIVO	• Traqueostomía • PEG
	MANEXO NON INVASIVO	CUIDADOS PALIATIVOS: • Confort/Calidade de vida • Control de síntomas • Sedación paliativa final da vida

Escala de sedación ramsay empregada para a monitorización en sedación

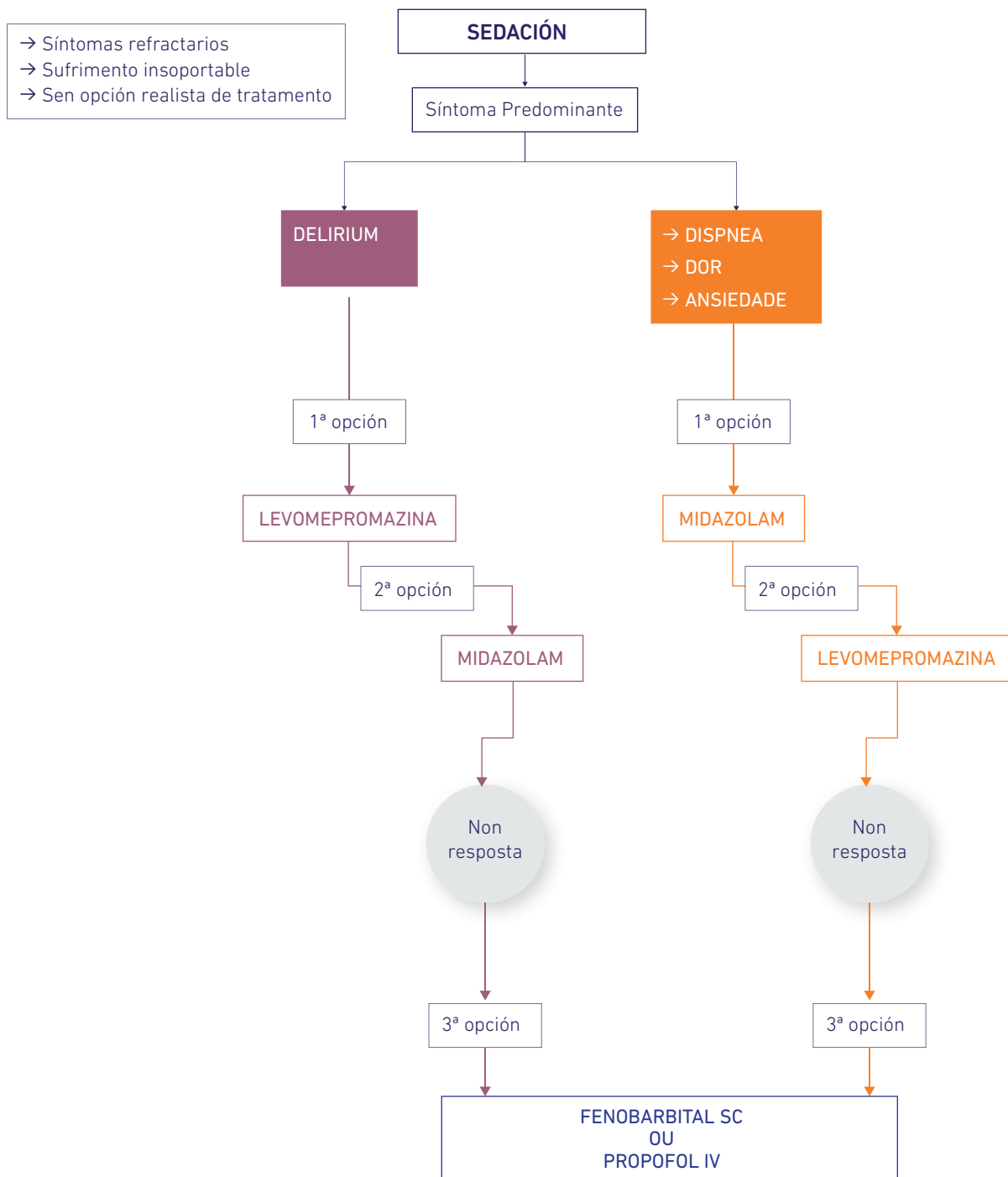


NIVEIS DE SEDACIÓN	
NIVEL	ACTIVIDADE
1	Paciente axitado/a, ansioso ou inquieto
2	Paciente cooperador/a, orientado e tranquilo
3	Durmido/a con resposta a ordes
4	Durmido/a con breves respostas á luz e ó son
5	Durmido/a con resposta soamente á dor
6	Non ten resposta

Esquema de
sedación



ESQUEMA DE SEDACIÓN



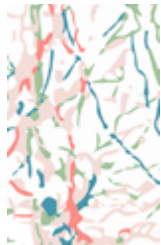
SEMPRE antes de sedar

- Avaliar competencia do/a paciente
- Desexo explícito do/a paciente
- Consentimento informado

Se NON COMPETENTE:

- Ver se hai DIP (documento instrucións previas)
- Valores e desexos previos
- Consentimento titor legal

Principais
fármacos
empregados
en sedación



MIDAZOLAM (amp 15 mg)	• Doses de indución iv: 5 mg iv diluído en bolo lento • Doses de indución sc: 5 mg sc sen diluir	• Doses mantemento inicial: 20-30 mg Midazolam en Infusor SC de 24 horas	• Rescates: 5-7,5 mg sc • Doses Máxima 24 h: 1200 mg • Doses mantemento inicial iv: indución x 6
LEVOMEPRMAZINA (amp 25 mg/1 ml)	• Doses de Indución: 12,5-25 mg	• Doses inicial mantemento: 100 mg Infusor SC 24h • Doses máxima en 24 h: 300-600 mg	
PROPOFOL (amp 10 mg/1ml)*	• Doses indución: 1-1,5 mg/Kg iv en 3 minutos		
	• Doses de rescate: 50% de doses de indución		
	• Doses inicial infusión continua iv: 2 mg/Kg/h		
*Antes de iniciar infusión endovenosa con propofol : • Parar benzodicepinas e neurolépticos • Diminuír opioide á metade Por norma o Propofol emprégase en sedación en CP avanzados cando fracasan Midazolam e Neurolépticos ou cando hai alerxias a outros fármacos. O propofol emprégase exclusivamente por vía intravenosa.			
FENOBARBITAL (amp 200 mg/1ml)*	• Doses inicial sc: 600 mg/24h	• Doses inicial infusión continua iv: 1mg/Kg/h e posterior axuste	
* Antes de iniciar infusión endovenosa con Fenobarbital: • Parar benzodicepinas e neurolépticos • Diminuír opioide á metade Por norma o Fenobarbital emprégase en sedación en CP avanzados cando fracasan Midazolam e Neurolépticos ou cando hai alerxias a outros fármacos.			

OUTROS FÁRMACOS EN SEDACIÓN	
MORFINA	- Cando o paciente xa viña empregando opioides débense de manter en tratamento de sedación a doses equianalxésicas. - Para control de dispnea en pacientes que non recibían opioides unha dose de inicio podería ser de 20 mg en infusión subcutánea 24H e deixando rescates de ata cada 4 h de 5 mg sc do opioide de liberación inmediata.
ESCOPOLAMINA (Hioscina) amp 0,5 mg/1 ml	Doses infusión SC/24 h: 4 a 8 amp
BUTILESCOPOLAMINA* (amp 20 mg/1 ml)	Doses infusión sc/24 h: 3-4 amp
* en substitución de Hioscina	

