



**ATENCIÓN A
PERSONAS
CON
ESCLEROSIS
LATERAL
AMIOTRÓFICA**



**GENERALITAT
VALENCIANA**

Conselleria de Sanitat
Universal / Salut Pública

Este documento ha sido revisado por la Unidad de Igualdad siguiendo los principios de lenguaje inclusivo

Edita: Generalitat Valenciana. Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública

© de la presente edición: Generalitat, 2019

© de los textos: los autores

Coordina: Dirección General de Asistencia Sanitaria. Servicio de Planificación de Programas y Servicios Sanitarios

1ª edición. Edición en línea

La imagen representa motoneuronas detectadas en una preparación histológica de Cajal obtenida a través del asta motriz de la porción cervical de la médula espinal. Se muestran diversos tipos de neuronas impregnadas (teñidas) con el método de Golgi. Dibujo científico de Santiago Ramón y Cajal realizado con tinta china sobre papel, sobre 1909. El dibujo se conserva en el Instituto Cajal (Legado Cajal). Cortesía del Instituto Cajal, "Legado Cajal", Consejo Superior de Investigaciones Científicas (CSIC), Madrid.

ÍNDICE

Presentación	5
Prólogo	7
1. Introducción	9
2. Atención integral e integrada	15
3. Diagnóstico	23
3.1. Primeras atenciones y derivación	24
3.2. Categorías diagnósticas	25
3.3. Protocolo diagnóstico	26
4. Tratamiento farmacológico, ortoprótesis, sistemas de comunicación	27
5. Apoyo psicológico, emocional y social	29
5.1. Comunicación del diagnóstico y pronóstico	29
5.2. Progresión de la enfermedad	31
5.3. Inicio de medidas de soporte vital	34
5.4. Final de vida	35
5.5. Intervención social	37
6. Necesidades de rehabilitación	43
6.1. Valoración inicial y seguimiento	43
6.2. Tratamiento rehabilitador	46
6.3. Fisioterapia	47
6.4. Terapia ocupacional	49
6.5. Logopedia	50
6.6. Ortopedia	51
7. Atención en el entorno comunitario	53
7.1. Seguimiento por el EAP	53
7.2. Cuidados de enfermería en el domicilio	54
7.3. Soporte de la unidad de hospital a domicilio	56
7.4. Valoración y cuidados de la persona cuidadora	58
7.5. Final de vida y duelo	60
8. Necesidades de atención por problemas respiratorios	61
8.1. Valoración respiratoria	62
8.2. Continuidad de cuidados en los problemas respiratorios	68
8.3. Manejo de los problemas respiratorios en urgencias	72
8.4. Manejo de un episodio respiratorio agudo	73
8.5. Manejo de la insuficiencia respiratoria	76
9. Necesidades de atención relacionadas con nutrición y disfagia	79
9.1. Valoración nutricional	81
9.2. Valoración y diagnóstico de la disfagia	83
9.3. Abordaje del tratamiento de la disfagia y la nutrición	85
9.4. Soporte nutricional en situación terminal	101
9.5. Tratamiento logopédico de la disfagia	101
10. Cuidados paliativos	105
10.1. Situación clínica de manejo complejo y necesidades paliativas	105

10.2. Información gradual y derecho a las decisiones anticipadas	106
10.3. Control de síntomas.....	106
10.4. Cuidados al final de la vida.....	109
10.5. Sedación paliativa.....	110
11. Transporte sanitario	113
12. Evaluación	117
Anexo I: Lista de comprobación de sospecha diagnóstica	119
Anexo II: Conceptos y clasificación	121
Anexo III: Diagnósticos diferenciales más frecuentes	127
Anexo IV: Protocolo diagnóstico.....	131
Anexo V: Exploración neurofisiológica	145
Anexo VI: Tratamiento de los síntomas.....	147
Anexo VII: Aspectos del apoyo psicológico y emocional	151
Anexo VIII: Final de vida	157
Anexo IX: Recursos de apoyo social.....	161
Anexo X: Escala revisada de valoración funcional de ELA.....	165
Anexo XI: Control de síntomas en domicilio.....	167
Anexo XII: Valoración y actuaciones por enfermera gestora de casos.....	169
Anexo XIII: Diagnósticos de enfermería e intervenciones.....	173
Anexo XIV: Cuidados de enfermería en problemas respiratorios	179
Anexo XV: Soporte ventilatorio.....	185
Anexo XVI: EAT 10.....	201
Anexo XVII: Método: exploración clínica volumen-viscosidad (MECV-V).....	203
Anexo XVIII: Texturas de alimentos sólidos y líquidos.....	205
Anexo XIX: Dietas.....	207
Anexo XX: Vaciado gástrico / diarreas / estreñimiento	211
Anexo XXI: Guía secuencial para administrar fármacos por sonda de gastrostomía.....	217
Bibliografía de consulta	219
Referencias normativas	225
Enlaces de interés	227
Glosario.....	229
Autoría y revisión	233
Códigos: ORPHA: 803 CIE 9-MC: 335.20 CIE 10: g12.21	

PRESENTACIÓN

En una sociedad en la que cada vez vivimos más, enfermedades que antes eran minoritarias ahora afectan a una parte importante de la población. Es el caso de las enfermedades neurodegenerativas.

La investigación y la innovación son dos ramas que tienen mucho que aportar para conseguir una mejora en la calidad de vida de estas personas. Se trata de ámbitos ligados estrechamente a la mejora de la sociedad, al avance del conocimiento, a la consecución de nuevos tratamientos y terapias, al incremento de los niveles de bienestar y, en definitiva, a la extensión de la esperanza para miles de personas que sufren algún tipo de enfermedad, así como a sus familiares.

La esclerosis lateral amiotrófica, como otras enfermedades neurodegenerativas, es especialmente sensible porque afecta a aspectos profundamente humanos como la pérdida de autonomía de la persona. Por eso es imprescindible avanzar en el conocimiento de este tipo de enfermedades y apostar por una sociedad en la que, además de vivir más, vivamos mejor. Es necesario apostar por la investigación para conocer el origen de los procesos neurodegenerativos, así como la mejor forma de prevenirlos, de tratarlos y de paliar sus consecuencias.

Desde la Conselleria de Sanidad Universal y Salud Pública, a través del Plan de Salud 2016-2020, queremos poner al alcance de la ciudadanía y profesionales sanitarios este documento de "Atención a pacientes con ELA", una guía con la que pretendemos facilitar el cuidado diario de las personas que sufren esta enfermedad, porque es importante contar con una atención individualizada, que respete sus decisiones y potencie su autonomía en la mayor medida posible. Pero también se vuelve crucial apoyar a las personas cuidadoras y formar y sensibilizar adecuadamente a los y las profesionales, favoreciendo la participación de las personas afectadas, sus familias y la sociedad en general en todo lo que rodea a esta enfermedad.

Como consellera, quiero agradecer la implicación de los profesionales y las asociaciones que han apostado por esta publicación, aportando conocimiento, compartiendo experiencia y, sobre todo, creando un marco de actuación frente a una enfermedad que requiere una gran atención hacia quienes la sufren y para sus familias.

Ana Barceló Chico

Consellera de Sanitat Universal i Salut Pública

PRÓLOGO

La esclerosis lateral amiotrófica constituye un problema de elevada complejidad biopsicosocial, por su gran impacto personal, familiar y social. Su abordaje hace necesaria la articulación de actuaciones integrales, coordinadas y sinérgicas en los ámbitos social y sanitario.

Desde la administración pública se pueden atender las necesidades de las personas, y se deben atender, con el objetivo común de mejorar, durante el máximo periodo de tiempo, su situación clínica y preservar en lo posible su autonomía y calidad de vida en su entorno.

Por su parte, la Dirección General de Asistencia Sanitaria ha coordinado un grupo de trabajo constituido por profesionales de la salud, de servicios sociales y de asociaciones, con el encargo de elaborar un documento de atención a las personas con esclerosis lateral amiotrófica que se adapte, posteriormente, en cada una de las redes constituidas, a disposición de profesionales, personas afectadas y sus familias o quienes las cuidan, con el fin de apoyarles en su tarea de prestar atención, acompañamiento y cuidados.

Hemos de prestar una atención individualizada desde el inicio y durante la progresión de la enfermedad mediante la atención multidisciplinar experta, la gestión de casos, la atención domiciliaria cuando sea precisa y los cuidados paliativos en las últimas etapas.

El modelo asistencial en red de atención a personas afectadas y a quienes les cuidan, impulsado por la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública, pretende aunar la mejor atención posible desde el inicio con la posibilidad de recibirla de la forma más rápida y cercana al lugar de residencia, facilitando la colaboración, el intercambio de conocimiento y la optimización y complementación de los recursos. La Comunitat Valenciana dispone, en el Hospital Universitario y Politécnico La Fe, de un Centro, Servicio y Unidad de Referencia del Sistema Nacional de Salud para atender a las personas con enfermedades neuromusculares raras, como apoyo y consultor para las unidades clínicas que conforman la red asistencial.

Es necesario además, que desde la administración se garantice una respuesta sanitaria y social rápida y coordinada. La celeridad de la evolución de la enfermedad, que con frecuencia afecta a personas en periodo laboral activo, puede hacer que la cobertura de sus requerimientos de soporte, movilidad, ayudas, etc., sea muchas veces insuficiente y tardía. Para abordar este reto es necesario que el sistema de servicios sociales y el sanitario compartan información, para obtener una visión completa de la persona que permita ofrecerle la atención más adecuada y eficaz, así como facilitar la gestión óptima de los recursos disponibles. Para ello, se está construyendo una historia social electrónica única de la Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives que se integrará con la historia sanitaria electrónica existente en la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Isaura Navarro Casillas

Secretaria Autonómica de Salud Pública y del Sistema Sanitario Público.

1. INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas, generando debilidad y después parálisis progresivas. La rápida pérdida de la autonomía personal y el aumento de la dependencia implican que la persona con ELA precise cada vez de más ayuda para realizar las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria (ABVD y AIVD); circunstancia que tendrá un gran impacto sobre todas sus áreas vitales.

Es una enfermedad crónica irreversible, invalidante, con complicaciones graves. Precisa de cuidados permanentes y que varían con celeridad a medida que progresa. Genera problemas emocionales y psicológicos tanto en quien la sufre como en su familia, por lo que requiere de una adaptación constante, con repercusiones en sus vidas laborales y con un alto gasto económico por la atención social y sanitaria. Los costes anuales globales por cada paciente se estiman en más de 20.000 €. Todos estos son aspectos a tener presentes al afrontarla.

La ELA es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. Junto con sus variantes, la esclerosis lateral primaria (ELP), la atrofia muscular progresiva (AMP) y la parálisis bulbar progresiva (PBP), es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto.

Por cada 100.000 habitantes, cada año aparecen de 1,5 a 2,5 casos nuevos, y la padecen de 4 a 6 personas (casos prevalentes). Según Orphanet, la prevalencia media es alrededor de 1/20.000, relativamente uniforme en los países occidentales. En la Comunitat Valenciana (CV) se estiman entre 75 y 125 casos nuevos al año, y entre 200 y 300 pacientes prevalentes.

La edad más frecuente de comienzo está entre los 55 y 65 años, unos 10 años antes en las formas familiares (5-10 %). La ELA no familiar es más frecuente en varones (1,78 hombres por cada mujer), aunque la frecuencia tiende a igualarse por encima de los 70 años. Para algunos autores, estos datos sugieren que el sexo puede jugar un papel como factor de riesgo.

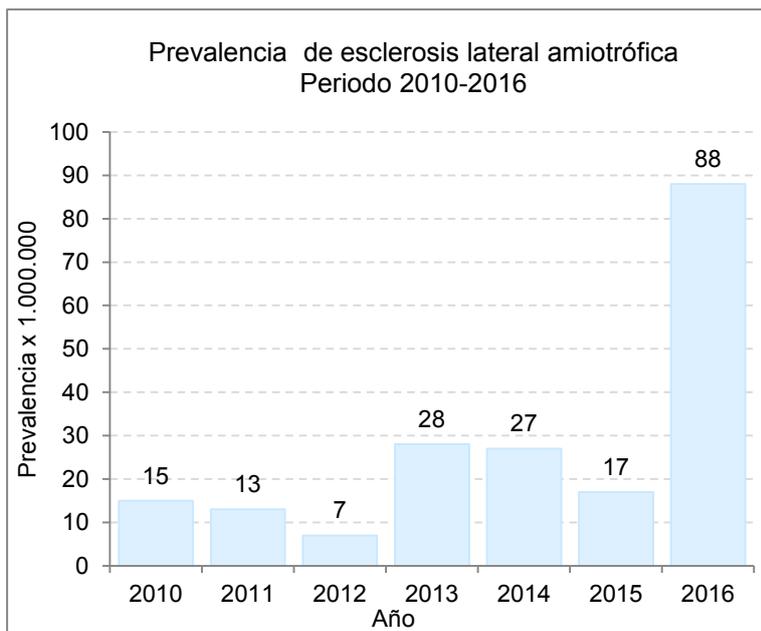
La supervivencia media es de 2 a 5 años, aunque en el 10 % de los casos es superior. La ELA causa una mortalidad ajustada por edad de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes y año.

Cada año aumenta el número de casos diagnosticados en el mundo debido, probablemente, al aumento en la esperanza de vida de la población y a las mejoras en el diagnóstico y la supervivencia.

Estimación de la prevalencia en el año 2016 en la CV

Para aproximar la prevalencia de casos en el año 2016 se han considerado todos los casos detectados que contiene el SIER y que estaban vivos (o no se había detectado su muerte) a principios de ese año. Se emplean como fuentes el CMBD (Conjunto mínimo básico de datos) y el Registro de Mortalidad de la CV.

Se muestra, mediante un gráfico de barras el número de casos por año detectados y que siguen vivos a principios del año 2016, que han sido considerados para calcular la prevalencia de ese año. Total de casos: 195.



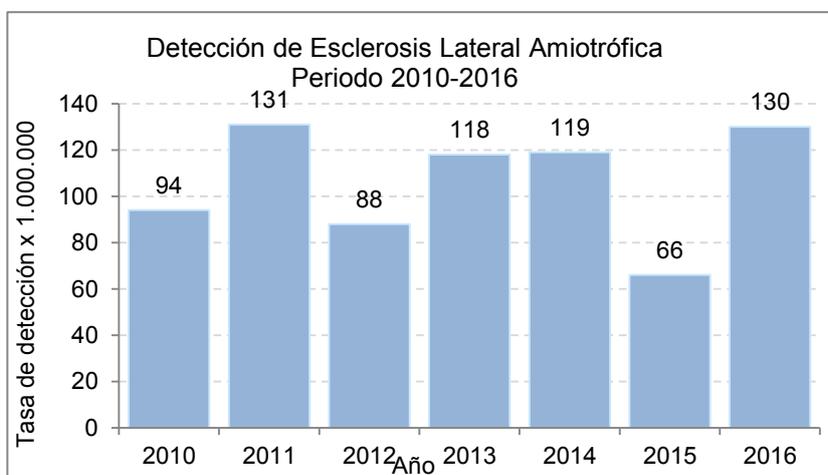
Se ha calculado la estimación de la prevalencia por millón tanto con la Prevalencia Cruda como con la Prevalencia Ajustada por Edad (PAE) según la población estándar europea de 2013.

Prevalencia cruda	PAE (Pob. Eur. 2013)	ICi	ICs
39,31	40,64	35,11	46,82

Fuente: Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Comunitat Valenciana (SIER-CV)

Detección en el SIER-CV

Se muestra gráficamente el número de casos detectados por el sistema en cada uno de los años. Debido a la definición de caso, el SIER recoge únicamente casos que estaban vivos a comienzos del año 2010. Es decir, casos detectados en años anteriores pero también fallecidos antes de ese año no aparecen en este resumen. Sin embargo, a partir del año 2010 se dispone de todos los casos detectados (fallecidos o no).



Fuente: Sistema de Información de Enfermedades Raras de la Comunitat Valenciana (SIER-CV)

Se ha calculado la Tasa de detección por millón de habitantes en el SIER, partiendo únicamente de los casos detectados desde el 2010 en adelante. Se ha calculado tanto la Tasa Cruda como la Tasa Ajustada por Edad (TAE) para el periodo según la población estándar europea de 2013.

Total de casos detectados en el periodo 2010-2016: 746

Tasas de detección en el periodo 2010-2016 por millón de personas:

Tasa cruda	TAE (Pob.Eur.2013)	ICi	ICs
21,06	22,72	21,11	24,42

Durante los últimos veinte años se han producido avances destacables en la atención a las personas que padecen esta enfermedad:

- La mejora en la efectividad para prolongar la vida del manejo de las complicaciones asociadas.
- La puesta en marcha de equipos multidisciplinares que aportan un abordaje integral, con respeto a la autonomía de la persona afectada, a lo largo de toda su evolución.
- El uso del riluzol (desde hace 24 años), único fármaco específico eficaz para obtener cierto incremento en la supervivencia.
- La definición de los criterios diagnósticos de El Escorial.
- El desarrollo de registros que facilitan la investigación epidemiológica.

El Plan de Salud de la CV 2016-2020, en el área de las enfermedades neurodegenerativas incluye el objetivo de:

“Prestar atención integral sanitaria y social a las personas afectadas por enfermedades neurodegenerativas y demencias, a quien las cuidan y su familia, de acuerdo a la mejor evidencia disponible y la necesaria continuidad asistencial”.

Para ello plantea las siguientes acciones:

- Establecer criterios y procedimientos ágiles de derivación a atención especializada desde atención primaria (AP) para el abordaje de enfermedades neurodegenerativas de manera precoz.
- Establecer, desde el momento del diagnóstico y durante toda la evolución, un plan de atención individualizada (PAI) que incluya valoraciones y evaluaciones integrales y determine las indicaciones terapéuticas, rehabilitadoras, sociales y de cuidados, necesarias para las personas con estas enfermedades.
- Identificar en el PAI a la persona cuidadora principal y profesionales de referencia, al menos de medicina y enfermería, en el seguimiento de dicho plan.
- Desarrollar programas de consejo y análisis genético si procede, a las personas con predisposición hereditaria a enfermedades neurodegenerativas en las que, de acuerdo

con la evidencia científica, se dispone de una prueba genética interpretable y con repercusión clínica en el seguimiento preventivo.

En noviembre de 2017, el Consejo Interterritorial aprobó el documento sobre el Abordaje de la ELA, dentro de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud (SNS), elaborado por el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad con las aportaciones de las comunidades autónomas, sociedades científicas y asociaciones de personas afectadas por ELA y sus familias. Propone criterios de atención y metas a seguir en la implantación. Las líneas estratégicas básicas se centran en detectar y abordar tempranamente la enfermedad, disponer de un plan integral de atención individualizada, apoyar a las personas cuidadoras, formar a los profesionales, favorecer la participación y estimular la investigación.

Con el fin de profundizar en el desarrollo de estas directrices, se hace necesario desarrollar un modelo nuevo de atención ajustado a las necesidades de las personas con ELA, a partir de la evidencia disponible. Se trata de un modelo colaborativo, multidisciplinar, basado en la coordinación y en la continuidad asistencial entre los distintos niveles, para aprovechar de manera eficiente los recursos sanitarios y sociales existentes y mejorar aquellos con limitada capacidad.

La persona diagnosticada de ELA debe ser tratada por un equipo multidisciplinar organizado en red, en estrecha colaboración con los recursos asistenciales más próximos al domicilio, que actúe directamente sobre su cuidado, confort y supervivencia, y consiga mejorar, durante el máximo periodo de tiempo, su situación clínica y preservar su autonomía y calidad de vida.

La CSUSP, alineada con estas directrices, puso en marcha un grupo de trabajo encargado de elaborar un documento de atención que se adapte en cada red de departamentos de salud con el fin de mejorar la atención a quienes padecen esta enfermedad en los distintos ámbitos asistenciales.

Como resultado del trabajo del grupo de profesionales clínicos, del sector social y de gestión, nace el presente documento de atención a las personas con ELA. Pretende ser un texto actualizado y sencillo que aporte utilidad a la atención a estas personas y a quienes los cuidan, que ayude a incorporar las evidencias científicas y los consensos a la práctica profesional cotidiana y que contribuya a asegurar la continuidad en el proceso asistencial.

Cuando se reproducen las recomendaciones de la *Guía para el manejo de los problemas respiratorios de la ELA* (de las sociedades valencianas de neumología, medicina intensiva, crítica y unidades coronarias, medicina familiar y comunitaria y hospitalización a domicilio, 2019), se indica el grado que dicha guía asigna a cada recomendación, según GRADE: calidad de la evidencia científica alta (A), moderada (B), baja (C) o muy baja (D), y recomendación fuerte (I) o débil (II), en función de la relación beneficio/riesgo.

Para ser un instrumento práctico y dinámico, este documento requerirá una revisión periódica sobre la base de la evidencia científica y la experiencia de su uso en la práctica clínica.

Se establecen pautas que deben recibir todas las personas con ELA y quienes las cuidan, como la valoración multidisciplinar de las necesidades respiratorias, de nutrición y

rehabilitadoras, el riesgo social, la dependencia, la situación familiar, la adecuación de cuidados, la necesidad de atención domiciliaria...

Se recoge la conveniencia de plasmar las preferencias sobre los cuidados que se desea recibir, mediante instrumentos como la planificación de decisiones anticipadas y las instrucciones previas.

Se pretende también aportar herramientas que contribuyan a reducir el tiempo de diagnóstico y evitar demoras innecesarias, proporcionando al personal de atención primaria y especializada y otros especialistas información sobre los síntomas y signos de alerta que deben hacer pensar en la ELA y sus formas clínicas de presentación más frecuentes, y estableciendo un acceso rápido ante sospecha de ELA a los servicios de neurología en los departamentos de salud.

Se considera primordial implementar una red de atención integral, facilitando su difusión entre los profesionales, así como la formación de estos en las competencias necesarias; contando con la implicación del equipo directivo y profesional de cada departamento.

La elaboración de este documento ha seguido las siguientes fases:

Constitución de un grupo de trabajo

- Integrado por profesionales de atención primaria, hospital a domicilio, neurología, neumología, rehabilitación, logopedia, endocrinología y nutrición, salud mental, enfermeras de gestión de casos, trabajo social... y asociaciones de pacientes. Se organizaron en subgrupos en función de las necesidades en cada fase de la enfermedad.

Delimitación de alcance y objetivos

- Desarrollar un documento sobre atención integrada a las personas con ELA y quienes les cuidan, recogiendo las necesidades que van presentando desde la sospecha diagnóstica a los cuidados paliativos, alineado con las directrices de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del SNS, el Abordaje de la ELA y el Plan de Salud de la CV.
- Diseñar un modelo de atención integrada en red adaptado a la organización asistencial de la CV.
- Recoger en un documento de fácil consulta y de utilidad práctica la información actualizada y las recomendaciones destinadas a profesionales, personas con ELA y su familia en la prestación de atención, acompañamiento y cuidados.

Asignación de tareas

- Por parte de cada subgrupo, elaborar, tras una revisión bibliográfica, una propuesta de actuaciones (diagnósticas, terapéuticas, de atención psicológica, emocional y social, criterios de interconsulta y derivación), considerando aspectos clínicos, organizativos, normativos y deontológicos.
- Por los técnicos de la Dirección General de Asistencia Sanitaria (DGAS), reunir las primeras versiones aportadas por los subgrupos para adecuarlas al contexto organizativo y a la normativa, con las consultas que se consideraron necesarias dentro de la CSUSP,

en los ámbitos de salud mental, inspección, atención farmacéutica, calidad, atención al paciente y salud pública. Incorporar aspectos epidemiológicos, organizativos y de coordinación sociosanitaria, esquemas y algoritmos.

Revisión externa

- Se solicitó participar en la revisión de la primera versión a:
 - Los componentes de los subgrupos de trabajo originales
 - Asociaciones de pacientes y familiares
 - Profesionales, tanto asistenciales como de la gestión sanitaria, seleccionados por su conocimiento y experiencia.
 - Sociedades científicas implicadas, directamente o a través del Instituto Médico Valenciano.
 - La Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives
 - El Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, y profesionales involucrados en la Estrategia de Enfermedades Neurodegenerativas del SNS.
- Se validó por la Comisión de Valoración de Documentos de Actuación Clínica de la CSUSP.

Publicación y difusión del documento

- El documento está disponible en la página web de la CSUSP www.san.gva.es. Se prevé incluir las recomendaciones en la historia clínica electrónica del Sistema de Información Ambulatoria (SIA) y en la formación de profesionales.

Todas las personas que integran el grupo de trabajo han realizado una declaración de conflicto de intereses, mediante el formulario de la CSUSP (*adaptado de Guíasalud -Grupo de trabajo sobre GPC. Elaboración de Guías de Práctica Clínica en el SNS. Manual Metodológico*).

2. ATENCIÓN INTEGRAL E INTEGRADA

Para responder a las necesidades de las personas con ELA y sus familias, al igual que en otras enfermedades neurodegenerativas y crónicas complejas, se debe ofrecer una atención integral y de continuidad basada en las mejores evidencias y buenas prácticas. Por ello, en este documento se abarca desde la sospecha y confirmación diagnóstica de ELA a su tratamiento y problemas derivados, los cuidados paliativos y la atención a las personas cuidadoras.

Se pretende contribuir a ofrecer una atención integral, a partir de una valoración biopsicosocial y un plan de atención individualizado, por el equipo de atención primaria (EAP, AP) atención hospitalaria (AH) consultas externas del departamento de salud, atención domiciliaria programada del EAP, gestión de casos, unidades de hospital a domicilio (UHD), ingresos hospitalarios y urgencias, con la colaboración de los servicios sociales y las organizaciones / asociaciones.

Habitualmente, la primera consulta sobre algún síntoma relacionado con la ELA se hace al EAP, por lo que los profesionales deben estar alerta a los síntomas de inicio de la enfermedad y, dada su baja prevalencia, es necesario facilitar activamente la formación continuada en el conocimiento sobre la ELA.

Por parte de medicina familiar y comunitaria del EAP se realiza un diagnóstico de sospecha de enfermedad neurodegenerativa (ver [anexo I](#)) y derivación a neurología de AH (en consultas externas o centro de especialidades) para la confirmación diagnóstica y, en su caso, la prescripción del tratamiento específico y la constitución del equipo multidisciplinar. Es necesario establecer criterios y circuitos ágiles de derivación para el abordaje precoz de las enfermedades neurodegenerativas.

El plan de atención debe incluir los problemas de salud y la pérdida de autonomía que van apareciendo en el curso de la enfermedad, por lo que en el seguimiento intervendrán diversos servicios / unidades / especialidades (EAP, trabajo social, neurología, neumología, rehabilitación, endocrinología y nutrición, UHD, gestión de casos, medicina intensiva, medicina interna, unidades de salud mental, hospitales de atención a crónicos y larga estancia HACLE-...).

Es necesario el seguimiento para identificar y atender de forma temprana el agravamiento de la enfermedad y sus complicaciones, con la colaboración de las personas cuidadoras en la valoración de los signos de alerta. Del seguimiento se derivan decisiones clínicas, como tratamiento en domicilio, derivación a urgencias o derivación para interconsulta.

El seguimiento compartido entre AH y AP (de evolución clínica, complicaciones, patología concomitante y necesidades de la persona cuidadora) debe garantizar la continuidad durante todo el proceso asistencial: Para ello se necesita el conocimiento directo de la persona y quienes le cuidan, por todo el equipo que les atiende, además de la máxima coordinación. Desde el inicio se establecerá una vía de comunicación fluida entre el EAP y el equipo hospitalario, con un relevante papel de la unidad de hospital a domicilio y procurando la gestión del caso.

Debe realizarse el seguimiento tanto en consultas programadas, ya sea en el centro de salud, en consultas externas o en domicilio (del EAP, la UHD o conjuntas), como en las consultas a demanda. La relación que se establece en el seguimiento habitual debe permitir abordar temas como las preferencias para el momento en que sufra pérdidas de autonomía y para el final de la vida. Por ello, la AP es uno de los ámbitos fundamentales para la planificación de decisiones anticipadas (PAD).

El seguimiento debe incluir la valoración sistemática (cada 3 meses, o cada 6 meses si la evolución es lenta, y a demanda) al menos de:

- Alteraciones musculares: debilidad muscular, calambres, espasticidad.
- Disnea-ortopnea, conservación de la capacidad de toser.
- Sialorrea, disfagia, pérdida de peso, estreñimiento.
- Alteraciones psicológicas: depresión, ansiedad, labilidad emocional, insomnio.
- Alteraciones del lenguaje, dificultades de comunicación-aislamiento.
- Adecuación de los cuidados y redes de apoyo familiar y social.
- Además, es necesario estar atentos a las demandas expresadas o sugeridas en aspectos como la sexualidad y la salud reproductiva.

La atención puede requerir en ocasiones la intervención de las unidades de salud mental (USM/USMIA) o de centros de salud sexual y reproductiva, mediante interconsulta u otras formas de colaboración con el equipo multidisciplinar.

El enfoque de cuidados paliativos debe incorporarse en fases tempranas, en particular para la planificación anticipada de decisiones (PAD) sobre soporte ventilatorio y alimentación enteral, teniendo en cuenta las limitaciones en la comunicación que aparecerán en el curso de la enfermedad.

El seguimiento incluirá a valoración del riesgo de exclusión social y de los recursos sociales a los que pueden acceder.

La progresión de la enfermedad y la pérdida de movilidad van a determinar que el domicilio constituya el ámbito central de la provisión de cuidados, sea la vivienda habitual o un centro residencial. Llegado este momento, cuando requiera tecnología o técnicas propias del hospital en el domicilio y en las fases finales de la enfermedad, se debe establecer una coordinación estrecha entre el EAP, la UHD y con el equipo de soporte de cuidados paliativos avanzados del departamento.

- **VALORACIÓN PSICOSOCIAL, PLAN DE ATENCIÓN INDIVIDUALIZADO Y GESTIÓN DE CASOS**

Es necesario abordar proactivamente y con perspectiva multidisciplinar el control de síntomas, los problemas respiratorios, nutricionales, la pérdida de autonomía, de rehabilitación y comunicación, las necesidades de rehabilitación y comunicación, el apoyo psicológico y el apoyo social. Del equipo multidisciplinar formarán parte, en función de las

necesidades en cada momento, profesionales de todos los niveles del sistema sanitario, con la colaboración de los servicios sociales y las organizaciones / asociaciones.

A medida que evoluciona la enfermedad, las necesidades aumentan, por lo que debe garantizarse el nivel de especialización que se requiera en cada momento y reforzar la coordinación y las buenas prácticas, tanto en consulta de AP y AH como en el domicilio y en el hospital (para pruebas diagnósticas, técnicas, hospitalización y urgencias).

En la valoración se evaluarán las necesidades de cuidados básicos y avanzados de la persona afectada de ELA y quien la cuida, y se favorecerá su participación en la elaboración del PAI.

En el PAI se identificará a profesionales de referencia, al menos de medicina, enfermería y trabajo social, en el EAP y en la AH del departamento de salud. Asimismo, se identificará a la persona cuidadora principal.

EL PAI se reevaluará y adaptará atendiendo a la evolución de la situación del paciente, familiares y personas cuidadoras, a lo largo de su vida, especialmente en los últimos días y teniendo siempre en cuenta sus valores, deseos y preferencias.

La gestión de casos pretende dar una respuesta integral a las necesidades biopsicosociales derivadas de la complejidad, tanto clínica como de manejo en la comunidad. Se considera “caso” al conjunto formado por persona afectada, quien la cuida y su entorno de vida.

Tal como recoge la Estrategia para la atención a pacientes crónicos en la CV, la gestión de casos es el modelo adoptado por la CSUSP para la mejora de la atención del colectivo de pacientes crónicos de alta complejidad o que requieren cuidados paliativos, y sus personas cuidadoras.

Las personas con ELA se sitúan entre la población diana que, por sus especiales características, requerirá de la metodología de gestión de casos: múltiples necesidades complejas con celeridad en la evolución y frecuentes cambios de situación, tecnología en domicilio para compensar funciones vitales, productos de apoyo para mantener la calidad de vida, necesidad de apoyo a las personas cuidadoras, numerosos sectores, niveles asistenciales y profesionales comunitarios y no comunitarios implicados profesionales comunitarios implicados (EAP, UHD, USM, residencias asistidas), atención por diversos especialistas hospitalarios y HACLE, varios sectores involucrados (sanitario, social, municipal y comunitario –asociaciones–), habitualmente actuando de forma simultánea. Otros factores como el deterioro cognitivo, la fragilidad en la estructura de soporte de cuidados u otros problemas sociales, pueden añadir complejidad. Las enfermeras gestoras de casos (EGC) contribuyen con su intervención al manejo de toda esta complejidad y, junto con el resto de actores implicados, a mejorar la calidad de la atención del colectivo de enfermos de ELA y de las personas que los cuidan.

Este conjunto de factores requiere personalizar la atención pues cada caso es singular y único, y su progresión y variabilidad exigen un seguimiento proactivo, próximo y permanente y una gran rapidez de respuesta ante los cambios clínicos y de toda índole. Igualmente, los múltiples contactos hospitalarios derivados del avance de la enfermedad exigen cambios organizativos centrados en las personas, por ejemplo, mediante agrupaciones de citas.

En esta atención participan recursos de la estructura sanitaria, social y comunitaria. El modelo de gestión de casos considera el domicilio como ámbito central de la provisión de servicios. Dentro del sector sanitario, el énfasis se centra en la actuación integrada de múltiples agentes: EAP (medicina, enfermería y trabajo social) a través del programa de atención domiciliaria, UHD, EGC, personas cuidadoras, SES, USM y unidades básicas de rehabilitación; y en los flujos con el resto de recursos.

- **ATENCIÓN EN RED**

Dadas las características de la ELA como enfermedad rara, de progresión rápida y curso inexorable, las personas enfermas requieren una atención ajustada a sus necesidades evolutivas. Es necesario asegurar el acceso, equitativo y lo más próximo a su domicilio, a tratamientos farmacológicos, rehabilitadores, de problemas respiratorios y de deglución o nutrición, productos de apoyo, apoyo psicológico, cuidados paliativos y recursos sociales.

La atención prestada por equipos multidisciplinares ha demostrado mejorar de forma significativa la calidad de vida y la supervivencia, así como reducir el número de hospitalizaciones y acortar las estancias en comparación con las atendidas de forma convencional.

La continuidad asistencial y la atención integrada se ven favorecidas con la puesta en marcha de distintos elementos de coordinación, como la gestión de casos, las rutas asistenciales, los procesos integrados y las vías clínicas.

Con el objetivo de mejorar la continuidad asistencial desde el momento del diagnóstico, garantizar la equidad de acceso a la asistencia por equipos multidisciplinares en el dispositivo más adecuado a sus necesidades en cada momento evolutivo, optimizar el aprovechamiento de los recursos disponibles y favorecer la aplicación de novedades terapéuticas y la investigación, la CSUSP ha impulsado el desarrollo de una estrategia asistencial a la ELA en la CV. Para ello se desarrolla un modelo asistencial en red, abarcando toda la CV, en el que los departamentos de salud se coordinan de manera transversal para hacer compatible la mejor atención posible con la cercanía geográfica.

La red asistencial es una herramienta organizativa que contempla a la persona enferma como centro, orientando los servicios a las personas y garantizando una atención óptima, con la máxima calidad, equidad y eficiencia.

Consiste en la unión funcional de distintas estructuras, de forma voluntaria, que consideran que para la consecución de sus objetivos deben trabajar en equipo de forma organizada, dado que comparten una misma visión y misión y persiguen objetivos comunes.

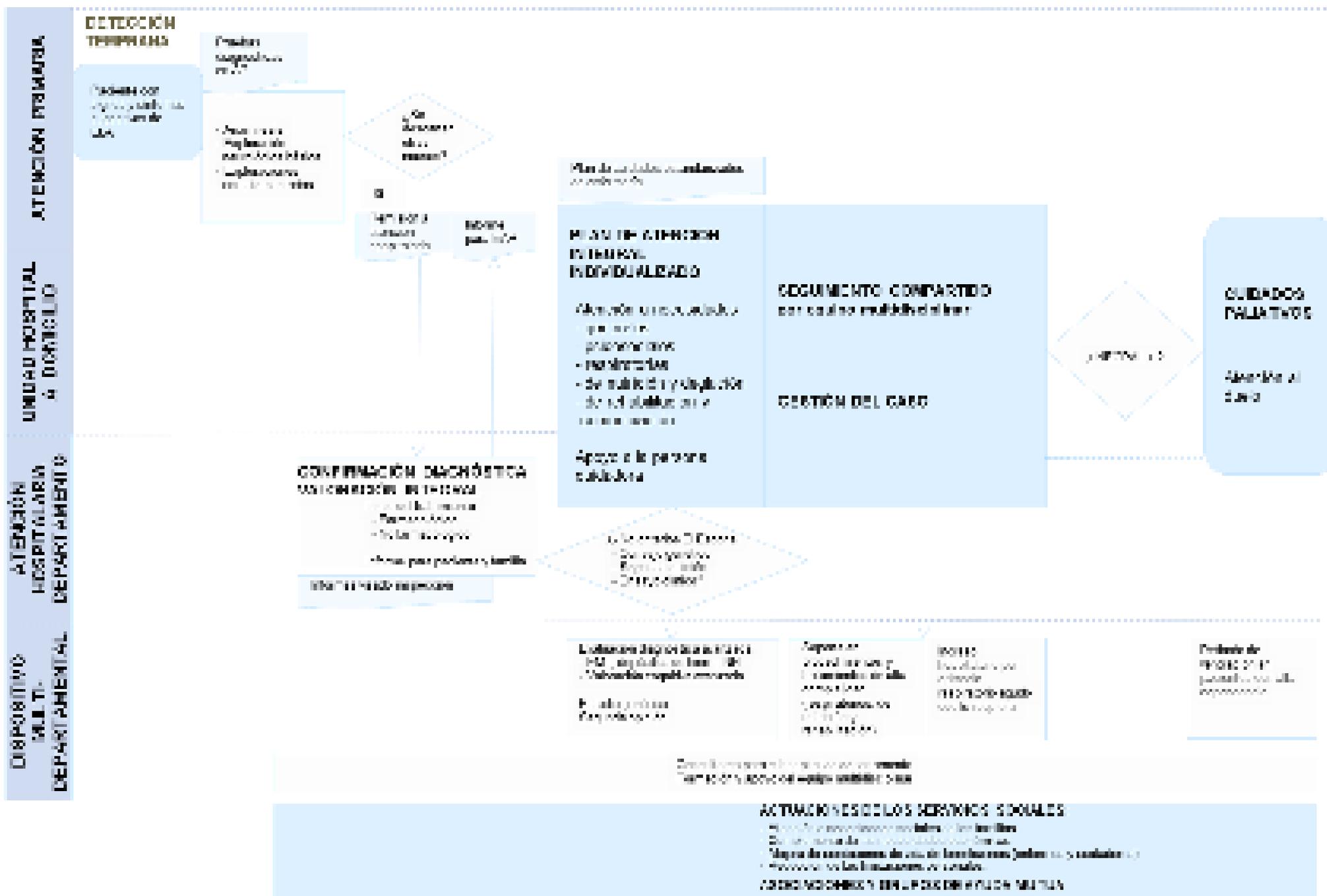
Quienes integran la red asistencial tienen responsabilidades y obligaciones no respondiendo a estructuras jerárquicas, sino a relaciones entre iguales.

La red asistencial de ELA integra recursos de AP, atención domiciliaria, urgencias, AH, servicios o unidades de referencia, salud pública y otros, de uno o varios departamentos de salud. Los dispositivos asistenciales que la constituyen se estructuran en departamentales y multidepartamentales.

RED ASISTENCIAL				
	EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA	UNIDAD DE HOSPITAL A DOMICILIO	HOSPITAL DE DEPARTAMENTO	DISPOSITIVO DE ELA MULTI-DEPARTAMENTAL EN RED
NECESIDADES GENERALES	<p>Sospecha diagnóstica temprana.</p> <p>En su ámbito:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valoración integral. - PAI. - Gestión del caso. - Seguimiento compartido. - Gestión de transporte sanitario. 	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Valoración en la transición al domicilio: Contacto antes del alta hospitalaria para garantizar la continuidad de los cuidados en el domicilio y la relación con el EAP.</p> <p>Soporte del seguimiento en el entorno domiciliario.</p> <p>Ingreso en hospital a domicilio cuando se requieren tecnología o técnicas propias de la UHD.</p> <p>En su ámbito:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valoración integral. - PAI. - Gestión del caso. - Seguimiento compartido. - Gestión de transporte sanitario. <p>Sesiones clínicas.</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Evaluación diagnóstica inicial en servicio de neurología incluyendo:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Analítica, EMG, RM Cerebral y/o medular. - Cribado cognitivo. - Consejo genético. <p>En su ámbito:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Valoración integral. - PAI. - Gestión del caso. - Seguimiento compartido. - Gestión de transporte sanitario. <p>Sesiones clínicas del equipo multidisciplinar.</p> <p>Consulta de visita única.</p> <p>Hospitalización (salvo episodios respiratorios agudos que la requieran).</p>	<p>Consultores para el hospital de departamento.</p> <p>Evaluación diagnóstica avanzada si:</p> <ul style="list-style-type: none"> - No cumple criterios del Escorial. - Solicita consejo genético, segunda opinión o ensayo clínico. - Incluye: <ul style="list-style-type: none"> • EMT, depósitos de hierro, NFL. • Valoración cognitiva avanzada. <p>Estudio genético.</p> <p>Consejo genético a familiares en riesgo.</p> <p>Formación de profesionales del equipo multidisciplinar.</p> <p>Docencia postgrado.</p> <p>Investigación.</p> <p>Ensayos clínicos.</p> <p>Lo que se determine en su red, en función de recursos y nivel hospitalario: neurofisiología ...</p>
NECESIDADES PSICOSOCIALES	<p>Apoyo psicológico y social.</p> <p>Detección de problemas psicológicos y derivación a USM.</p> <p>Formación en autocuidado.</p> <p>Detección y valoración de necesidades sociales: diagnóstico, orientación e intervención social.</p> <p>Coordinación sociosanitaria.</p> <p>Atención al cuidador.</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Apoyo y atención psicológica y social.</p> <p>Coordinación sociosanitaria.</p> <p>Voluntades anticipadas en casos complejos.</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Apoyo y atención psicológica y social.</p> <p>Consulta de enlace con USM.</p> <p>Coordinación sociosanitaria.</p> <p>Voluntades anticipadas.</p>	<p>Consultores para el hospital de departamento.</p> <p>Apoyo y atención psicológica y social.</p> <p>Formación de profesionales del equipo multidisciplinar.</p>

RED ASISTENCIAL				
	EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA	UNIDAD DE HOSPITAL A DOMICILIO	HOSPITAL DE DEPARTAMENTO	DISPOSITIVO DE ELA MULTI-DEPARTAMENTAL EN RED
NECESIDADES EN REHABILITACIÓN Y COMUNICACIÓN	<p>Apoyo en la implementación del programa de rehabilitación.</p>	<p>Consultores para el EAP y el equipo multidisciplinar.</p> <p>Soporte a la rehabilitación en el entorno domiciliario cuando se requieren tecnología o técnicas propias de la UHD.</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Valoración funcional.</p> <p>Programa de fisioterapia/logopedia.</p> <p>Prevención y tratamiento básico de complicaciones mecánicas (retracciones, espasticidad...).</p> <p>Productos de apoyo básicos (SR...).</p>	<p>Consultores para el hospital de departamento.</p> <p>Terapia ocupacional.</p> <p>Tratamiento avanzado de complicaciones mecánicas (infiltraciones, bombas de baclofeno...).</p> <p>Productos de apoyo avanzados (incluyendo dispositivos de comunicación alternativa).</p> <p>Formación de profesionales del equipo multidisciplinar.</p> <p>Lo que se determine en su red, en función de recursos y nivel hospitalario: foniatría, logopedia...</p>
NECESIDADES RESPIRATORIAS	<p>Prevención primaria.</p> <p>Detección precoz del deterioro de la función respiratoria (ventilación y tos).</p> <p>Detección precoz de infecciones respiratorias, tratamiento y seguimiento.</p> <p>Identificar síntomas/signos de alerta durante las infecciones respiratorias que requieran remisión al servicio de neumología.</p> <p>Análisis de muestras biológicas (sangre, esputo, aspirado traqueal).</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Soporte respiratorio en el entorno domiciliario cuando se requieren tecnología o técnicas propias de la UHD.</p> <p>Soporte en el domicilio a la VNI.</p> <p>Soporte en el domicilio tras traqueotomía.</p>	<p>Consultores para el EAP.</p> <p>Valoración y seguimiento de la función respiratoria (espirometría decúbito y sedestación, PCF, presiones máximas inspiratorias y espiratorias, gasometría, estudio del sueño).</p> <p>Indicación de VNI y traqueotomía.</p> <p>Si existe personal adiestrado y recursos materiales, inicio de la VNI.</p> <p>Seguimiento de la VNI y traqueotomía.</p> <p>Asistencia neumológica durante los ingresos por otra causa.</p> <p>Si existe personal adiestrado, soporte ventilatorio si precisa durante la realización de la GEP-PEG (gastrostomía endoscópica percutánea).</p>	<p>Consultores para atención primaria y hospital de departamento.</p> <p>Inicio de VNI, ajuste VNI ineficaz y VNI continua.</p> <p>Medida PCF asistidos.</p> <p>Adiestramiento tos asistida y ajuste de tos asistida mecánicamente (nasofibroscopia o análisis de gráficas).</p> <p>Atención de los episodios respiratorios agudos que requieran ingreso hospitalario.</p> <p>Soporte ventilatorio si se precisa durante la realización de la GEP.</p> <p>Realización de traqueotomía con adiestramiento de cuidadores y organización de los cuidados en domicilio.</p> <p>Formación de profesionales del equipo multidisciplinar.</p> <p>Lo que se determine en su red, en función de recursos y nivel hospitalario.</p>

RED ASISTENCIAL				
	EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA	UNIDAD DE HOSPITAL A DOMICILIO	HOSPITAL DE DEPARTAMENTO	DISPOSITIVO DE ELA MULTI-DEPARTAMENTAL EN RED
NECESIDADES EN NUTRICIÓN Y DEGLUCIÓN	Dieta tradicional. Analítica de valoración nutricional.	Consultores para el EAP. Soporte a la nutrición en el entorno domiciliario cuando se requieren tecnología o técnicas propias de la UHD (GEP...).	Consultores para el EAP. Valoración nutricional . Test cribado disfagia EAT10. Test disfagia MECV-V. Ejercicios de prevención de disfagia (logopedia). Adaptaciones dietéticas. Suplementos nutricionales. GEP. Tratamiento inicial de sialorrea.	Consultores para el hospital de departamento. Test avanzados de disfagia (videofluoroscopia, NFLC). GEP en pacientes con insuficiencia respiratoria. Tratamiento avanzado de sialorrea. Formación de profesionales del equipo multidisciplinar. Lo que se determine en su red, en función de recursos y nivel hospitalario.
NECESIDADES DE CUIDADOS PALIATIVOS	Control de dolor y otros síntomas. Soporte al cuidador. Valorar riesgo duelo complicado.	Consultores para el EAP. Cuidados paliativos avanzados en estrecha coordinación con el EAP y el equipo de soporte hospitalario: - Control de síntomas complejos (respiratorios, sialorrea...). - Soporte al cuidador. - Valorar riesgo de duelo complicado. - Voluntades anticipadas en casos complejos.	Consultores para el EAP. Atención por el equipo de soporte de cuidados paliativos avanzados hospitalario en coordinación con la UHD. Hospitalización en HACLE.	Consultores para el hospital de departamento. Retirada de ventilación en pacientes con alta dependencia. Programa de donación de órganos. Formación de profesionales del equipo multidisciplinar. Lo que se determine en su red, en función de recursos y nivel hospitalario.



3. DIAGNÓSTICO

La ELA es una enfermedad neurodegenerativa que afecta característicamente a la motoneurona superior (situada en el córtex motor) y a la motoneurona inferior (situada en el troncoencéfalo y asta anterior medular). La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras de forma que afecta la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración.

Aunque los síntomas motores dominan el cuadro clínico, desde hace unos años se sabe que no es infrecuente la presencia de sintomatología extra-motora. Así, entre un 40-50 % de las personas con ELA pueden presentar un grado variable de deterioro cognitivo y/o de comportamiento, llegando a un grado de demencia frontotemporal –DFT- en un 10 % de ellos, fruto de la extensión de la enfermedad al córtex prefrontal. Pese a que rara vez se afecta la musculatura de los esfínteres o las neuronas que la controlan, alrededor de un 40 % pueden presentar síntomas urinarios de urgencia-incontinencia, debido probablemente a la afectación del control central de los mecanismos de continencia. Otros síntomas no motores frecuentes son: la pérdida de peso, que suele preceder a los síntomas motores y se debe probablemente en gran medida a alteraciones metabólicas; los síntomas sensitivos, principalmente en forma de dolor, que afectará a entre un 40 % y un 80 % de pacientes según la fase de la enfermedad, pero también como parestesias o hipoestesia; y síntomas disautonómicos, fundamentalmente estreñimiento.

Es importante prestar atención a estos síntomas ya que pueden afectar de forma significativa al pronóstico y la calidad de vida y muchos de ellos son potencialmente tratables.

Del 5 % al 10 % de los casos de ELA son familiares (con antecedentes familiares de primer o segundo grado de ELA o demencia frontotemporal), causados por mutaciones en más de 30 genes. La mayoría de ellos presentan herencia autonómica dominante, aunque también se pueden heredar de forma recesiva. El 90 % de casos son esporádicos, si bien un 5 % de estos son portadores de mutaciones, fundamentalmente expansiones en C9ORF72.

Las manifestaciones clínicas de las formas familiares y esporádicas de ELA son indistinguibles, aunque se han descrito diferencias en la edad de inicio (unos 10 años antes en los casos familiares) y en la incidencia según el sexo (predominio de varones en las formas esporádicas e igualdad para ambos sexos en las familiares).

El objetivo primordial de la atención a la persona con ELA y su familia es proporcionar los cuidados necesarios para mantener la mejor calidad de vida posible. Para ello, uno de los retos a afrontar es acortar los tiempos para obtener el diagnóstico, para proporcionar estos cuidados de forma precoz y para disminuir el sufrimiento derivado de la incertidumbre.

3.1. PRIMERAS ATENCIONES Y DERIVACIÓN

- **PRIMERAS ATENCIONES**

En nuestro medio, la primera instancia de atención a una persona por síntomas de ELA es la medicina familiar en el 75 % de los casos, y cerca de dos tercios serán atendidos en su periplo diagnóstico por especialidades distintas a neurología (fundamentalmente de traumatología y otorrinolaringología). Una correcta orientación desde el inicio permitirá reducir el tiempo hasta el diagnóstico y evitará procedimientos innecesarios.

El plazo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es de un año. Esta cifra, bastante homogénea en estudios realizados en diferentes partes del mundo, puede suponer un tercio de la expectativa de vida, el periodo en que las condiciones físicas son mejores y que, en ocasiones, se pierde en visitas y pruebas médicas infructuosas e, incluso, en intervenciones quirúrgicas.

Pese a ser una enfermedad infrecuente, los profesionales sanitarios, especialmente de medicina familiar, deben tenerla en cuenta ante diversos signos y síntomas que pueden presentar quienes acuden a las consultas de AP, y así facilitar su identificación precoz. Además, todos los profesionales que pueden participar en la atención de estos pacientes a lo largo de su vida deben conocer las pautas más adecuadas para su diagnóstico y tratamiento, teniendo muy presentes las repercusiones sanitarias, familiares, sociales y laborales, de modo que se consiga una atención integral y la mayor calidad de vida posible.

El conocimiento de los signos y síntomas de alarma ayuda al diagnóstico temprano de la enfermedad y facilita la autonomía y la calidad de vida de las personas afectadas. Sin embargo, los primeros síntomas suelen ser vagos y no específicos de ELA. Es posible que refiera que hace tiempo que los tiene, pero no les ha dado importancia hasta ahora. Es necesario pensar en una ELA si aparece ([anexo I](#)):

- Debilidad, como pérdida de fuerza o como torpeza; de inicio más frecuente en miembros inferiores, pero puede comenzar por otros grupos musculares de las extremidades o bulbares. Si se inicia en una mano, el/la paciente puede describir torpeza para actividades de habilidad. Si se inicia en una pierna, puede describir tropiezos frecuentes o falta de equilibrio.
- Atrofia muscular, que en fases iniciales ya puede verse en eminencia tenar e interóseos.
- Fasciculaciones, raramente referidas por la persona; pueden ser descritas por familiares o buscadas en la consulta médica: mantenga la observación con buena luz sobre los grupos musculares de extremidades (especialmente en bíceps, deltoides y cuádriceps), tórax o abdomen; si existe abundante panículo adiposo es necesaria la palpación; en la lengua buscar en los bordes laterales, no confundir con temblor de protrusión. Son fasciculaciones erráticas, de baja frecuencia e irregulares. En cambio, las fasciculaciones benignas se dan sobre una zona concreta de un músculo (normalmente en los gastrocnemios, popularmente gemelos), son regulares, varias por segundo y desaparecen en minutos u horas.

- Disartria o disfonía, a veces descrita como dificultad para articular palabras, como cambios en la calidad de la voz o como voz nasal.
- Disfagia, a veces descrita como atragantamientos frecuentes o tos con las comidas.
- Calambres musculares o rigidez (espasticidad) o entumecimiento.
- Reflejos vivos.
- Ríe o llora sin encontrarle sentido (labilidad emocional).
- Las quejas se repiten y/o los síntomas progresan o se generalizan
- No es infrecuente que los síntomas motores se acompañen o precedan de pérdida de peso (normalmente inferior al 10 % del índice de masa corporal) y de síntomas sensitivos inespecíficos o dolor, normalmente en las mismas localizaciones que los síntomas motores.

Es necesario intensificar la sospecha de ELA ante la presencia combinada de varios de estos síntomas o signos.

En ocasiones existe historia de sospecha de patología traumatológica (del túnel carpiano, radiculopatía), laboral (neuropatía por movimientos repetidos, disfonía por esfuerzo, estrés o cansancio), anemia, alérgica (astenia primaveral, disfonía alérgica), dieta de adelgazamiento, depresión, etc.

• DERIVACIÓN

Cuando se detecte una clínica y exploración sugestivas de ELA, y no se encuentre una posible causa de los síntomas mencionados o existan antecedentes familiares de ELA o de demencia frontotemporal, se deberá contactar mediante el cauce establecido en cada departamento con el servicio de neurología.

No será necesario solicitar pruebas complementarias, salvo disponer de una analítica general reciente con bioquímica general que incluya creatinina, CK, ferritina, vitaminas B12 y D y hormonas tiroideas.

El contacto con neurología se realizará por interconsulta virtual o por la vía acordada en cada departamento y se reflejará en la historia clínica electrónica.

3.2. CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS

La ELA y sus entidades relacionadas (comúnmente llamadas enfermedades de motoneurona) son un grupo de enfermedades neurodegenerativas que comparten en gran medida causas, mecanismos y rasgos anatomopatológicos. Esto hace que lo que actualmente llamamos ELA o enfermedad de motoneurona pueda adquirir presentaciones muy diversas en la práctica clínica. Para tratar de recoger esta complejidad, se han ido describiendo distintos fenotipos de enfermedad que por lo general hacen referencia a las características clínicas presentes en el momento del diagnóstico. Sin embargo, esta clasificación puede ser compleja y variar de unos centros a otros, por lo que proponemos el uso de una terminología común de las

categorías más frecuentes. En el [anexo II](#) se describen de forma detallada las distintas categorías diagnósticas y fenotipos, así como recomendaciones para su registro.

3.3. PROTOCOLO DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la ELA es clínico, apoyándose en la realización de pruebas complementarias que permitan confirmar la sospecha y descartar otras causas.

Clínicamente, el fenotipo clásico de ELA se caracteriza por síntomas y signos de afectación de neurona motora inferior y superior de carácter progresivo y afectación sucesiva de diferentes regiones anatómicas. En estos casos el diagnóstico suele ser sencillo.

Aunque no existen parámetros de laboratorio o exámenes paraclínicos que puedan confirmar o descartar el diagnóstico de ELA, estos pueden apoyar el diagnóstico o ayudar a descartar otras causas. En la práctica clínica, el 5-8 % de los pacientes con diagnóstico inicial de ELA tienen un diagnóstico alternativo que es tratable hasta en el 50 % de los casos. Estos errores diagnósticos se concentran fundamentalmente en aquellos fenotipos incompletos definidos como enfermedad de motoneurona superior (MNS) o de motoneurona inferior (MNI). Por lo tanto, es en estos fenotipos donde habrá que ampliar el estudio diagnóstico de forma apropiada.

También la aparición o presencia de síntomas no motores prominentes desde el inicio del cuadro (disautonómicos, síntomas sensitivos...) o la falta de progresión de síntomas típicos son las principales banderas rojas que deben hacer pensar en un diagnóstico alternativo y en ampliar el estudio.

La lista de diagnósticos diferenciales es amplia. Muchos de ellos son fácilmente diferenciables mientras que otros son extremadamente infrecuentes. Por tanto, mientras que el estudio básico de una ELA clásica se puede realizar en cualquier centro que disponga de especialistas en neurología y neurofisiología con cierta experiencia, el estudio avanzado de fenotipos incompletos o atípicos es recomendable que se realice en un centro experimentado.

Los diagnósticos diferenciales más frecuentes y algunas claves para identificarlos se presentan en el [anexo III](#).

En el [anexo IV](#) se describen:

- El protocolo diagnóstico del estudio básico en el fenotipo de ELA clásica.
- El estudio avanzado de las enfermedades de MNI y MNS.
- Cuándo descartar un síndrome paraneoplásico.
- Cuándo realizar análisis genéticos.

Por otro lado, en el [anexo V](#) se amplía información sobre la exploración neurofisiológica.

4. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO, ORTOPRÓTESIS, SISTEMAS DE COMUNICACIÓN

• TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO

El tratamiento farmacológico específico de la ELA es riluzol 50 mg c/12 horas vía oral. Es una especialidad de uso exclusivo hospitalario.

Es el único fármaco autorizado capaz de afectar la evolución clínica de la enfermedad, aunque de forma modesta. Prolonga la supervivencia a expensas de las fases leves-moderadas. Según los ensayos clínicos (duración 1 año) supone una mejora del 9 % en la probabilidad de sobrevivir un año y un incremento de la supervivencia media de tres meses (11.8 a 14.8 meses). Según los estudios poblacionales (*open label*) con seguimientos a 5-10 años, podría prolongar la supervivencia en 6-21 meses.

Indicación: pacientes con ELA.

Para la esclerosis lateral primaria o AMP no existen ensayos, por lo que no se recomienda su uso sistemático, pese a que se les supone una fisiopatología común. En caso de prescribirse para estas patologías, se trataría de indicaciones no autorizadas en ficha técnica, que requieren justificación y consentimiento informado.

Efectos secundarios en general leves: fatiga y elevación de enzimas hepáticas; la mayoría de veces se normalizan y no requieren suspensión del tratamiento. Se recomienda medir el perfil enzimático hepático cada mes los primeros 3 meses, cada 3 meses el resto del primer año y después cada 6 meses.

Se enumeran en el [anexo VI](#) una serie de fármacos que, cuando fallan las medidas no farmacológicas, se pueden plantear en la práctica clínica para el tratamiento de síntomas. En general no se dispone de estudios específicos que demuestren su eficacia terapéutica, por lo que su uso queda fuera de las indicaciones de ficha técnica, requiriendo justificación y consentimiento informado.

En caso de que exista disfagia o se requiera alimentación por gastrostomía endoscópica percutánea (GEP, o PEG por sus siglas en inglés) se debe optar por las soluciones orales.

• PRESCRIPCIÓN DE ORTOPRÓTESIS Y SISTEMAS DE COMUNICACIÓN

Una persona con ELA puede necesitar prestaciones ortoprotésicas por sus problemas de movilidad, y lectores oculares u otros sistemas de comunicación.

La prescripción de las prestaciones ortoprotésicas que forman parte de la cartera de servicios del sistema de salud, de acuerdo con la normativa estatal, debe ser hecha por un “especialista del ámbito de atención especializada”. El personal facultativo de AP puede indicarle la necesidad de dicha prescripción, a través de la historia clínica electrónica o una interconsulta no presencial. El SIA permite también que la prescripción se imprima en el centro de salud. De este modo, es posible en ciertos casos evitar consultas presenciales innecesarias.

Los lectores oculares u otros sistemas de comunicación para personas con trastornos neuromotores graves, con afectación severa de ambos miembros superiores e imposibilidad de comunicación oral o escrita, fundamentalmente con ELA y otros, se facilitarán, como parte de la cartera básica de servicios del SNS a partir de julio de 2019, siguiendo el correspondiente protocolo.

5. APOYO PSICOLÓGICO, EMOCIONAL Y SOCIAL

Afrontar que se padece ELA provoca un gran impacto emocional y precisa adaptación a los cambios vitales provocados por la progresiva pérdida de autonomía, marcados por unos tiempos muy rápidos. Con frecuencia, los sucesivos procesos de adaptación y duelo se superponen unos con otros.

El apoyo psicológico y emocional ha de formar parte de la atención prestada desde el principio, un apoyo que ha de ser preventivo, continuo y accesible. Es imprescindible para lograrlo la actuación sinérgica de los servicios sanitarios, sociales y las asociaciones.

Tanto el equipo multidisciplinar como el entorno más cercano a la persona enferma deben darle soporte. Un abordaje adecuado de los aspectos psicológicos y del malestar emocional desde el inicio puede minimizar la aparición de respuestas patológicas, sobre todo en los periodos críticos que marcan una mayor vulnerabilidad. Cuando la sintomatología psicológica requiera una intervención clínica, se derivará a las USM, mediante interconsulta u otras formas de colaboración establecidas con el equipo multidisciplinar, pasando a integrarse en este el profesional de la USM que asuma la intervención.

Dado que las necesidades biopsicosociales son difíciles de abordar y cambian con celeridad, se precisa una actitud proactiva de los profesionales para prestar una atención integral e integrada, orientada a anticipar las circunstancias y priorizando el abordaje desde el ámbito comunitario de los problemas que vayan surgiendo, dentro de un modelo colaborativo, en particular entre la AP y los servicios de salud mental.

5.1 COMUNICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO

La fase previa al diagnóstico puede alargarse un tiempo, por lo que la persona empieza a convivir con la sospecha de poder padecer la enfermedad. La confirmación cierra una etapa de incertidumbre y abre otra de afrontamiento.

En la comunicación de la confirmación del diagnóstico van a influir tres factores clave: la idiosincrasia de la persona con ELA, el estilo y habilidades de comunicación del profesional que comunica y el contenido de la información que se transmite. Todos ellos condicionarán la percepción de la enfermedad que elabore el paciente ([anexo VII](#)).

El estilo de afrontamiento desarrollado por la persona a lo largo de su vida será, posiblemente, el que adopte, tanto en la aceptación del diagnóstico y del pronóstico como en el resto del transcurso. Su vivencia de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, sus creencias y valores, su educación, y, en definitiva, por los recursos que desarrolle para enfrentarse a los cambios que comporte esta nueva situación.

Se ha de tener en cuenta que la comunicación del diagnóstico es un momento puntual, pero la aceptación de que se tiene ELA es un proceso evolutivo que interactúa con los recursos de afrontamiento de la persona, su estructura de vida, su autoimagen, su autoconcepto y sus expectativas de futuro.

Por ello, es importante ajustarse al ritmo emocional marcado por la persona. En ocasiones, puede ser conveniente comunicar el diagnóstico y pronóstico en dos visitas sucesivas,

cercanas entre sí, pues pueden surgir dudas sobre el pronóstico, quizá no expresadas en un primer momento ante el impacto del diagnóstico.

Desde el principio debe iniciarse el trabajo del equipo con la familia. Es importante implicarla en la atención, pues es una pieza clave en la que recaerá gran parte del cuidado y bienestar del paciente.

Se ha de identificar a quien le cuida, a sus personas de referencia y a su red familiar y social de apoyo. Hay que transmitir que es una carrera de fondo y prevenir desde el principio la sobrecarga de la persona cuidadora, intentando repartir las tareas, en función de la disponibilidad y capacidad de las personas de su entorno, con apoyo externo si es necesario y posible. Es conveniente valorar también una posible sobreprotección hacia la persona con ELA que pudiera dificultar su expresión emocional y una comunicación clara y abierta.

Se debe ofrecer ayuda psicológica y actividades de apoyo de los profesionales en función de las necesidades e idiosincrasia de cada persona y familia. Sería conveniente protocolizar, desde el momento del diagnóstico, la información sobre el soporte psicológico y la oferta de actividades basadas en intervenciones individuales o en grupo, informativas y psicoeducativas, de autocuidado y ayuda mutua para el enfermo y personas cuidadoras.

En función de las características de la persona y de su grupo familiar, se realizarán intervenciones de acompañamiento, orientación, apoyo y clínicas, centradas en el consejo, apoyo psicoemocional, información, mediación relacional, orientación familiar, aprendizaje de estrategias cognitivas y de regulación emocional para el afrontamiento, o aquellas técnicas que se consideren más adecuadas.

La persona debe ser consciente que le compete a ella la responsabilidad de cómo va a gestionar su vida con la enfermedad y que para ello cuenta principalmente con recursos, internos y externos.

Esta enfermedad hace que quien la sufre vea mermada la percepción de control. La toma de decisiones centrada en la autonomía dota a la persona de dignidad y control. Se le debe ayudar a erigirse como agente activo en las decisiones sobre su propio cuidado, incrementando su conocimiento, aptitud y confianza en el control de su enfermedad.

Las asociaciones de personas afectadas y familiares son un recurso de soporte muy importante, ya que facilitan información y orientación y, en general, proporcionan apoyo psicosocial y acompañamiento, de forma individual y a través de grupos de ayuda mutua. Puede ser útil, sobre todo en enfermedades de baja prevalencia como la ELA, contactar con personas con vivencias compartidas que ofrezcan soporte, apoyo y comprensión, facilitando la identificación y el modelaje; así como la retroalimentación sobre la conducta y emociones propias.

Se debe promover la colaboración y coordinación, en AP y AH, con las entidades del tercer sector con experiencia que ofrecen servicios complementarios de apoyo.

5.2. PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD

La evolución de la ELA se caracteriza por una progresiva pérdida de autonomía e incremento de la dependencia, hasta llegar a la pérdida de las capacidades funcionales más elementales. Dado que la limitación es funcional, afecta básicamente a:

- Las actividades básicas de la vida diaria (ABVD). Encaminadas al autocuidado y movilidad, le dotan de autonomía e independencia elementales y le permiten vivir sin precisar ayuda continua de otros.
- Las actividades instrumentales de la vida diaria (AIVD). Permiten a la persona adaptarse a su entorno y mantener una independencia en la comunidad.

Esto conlleva la dificultad de mantener los roles laborales, sociales y familiares, especialmente ante pareja e hijos, la inevitable vulnerabilidad de los límites de la intimidad y la necesidad de admitir la ayuda de los demás para las actividades más básicas de la vida diaria.

En esta fase, la persona ha de aprender a vivir con la enfermedad y a intentar mantener la mejor calidad de vida. A mayor dependencia, mayor deberá ser el soporte estructural que potencie la autonomía personal.

Hay que facilitar la expresión emocional de sentimientos como el miedo, rabia, culpa o frustración, tanto de la persona enferma como de la familia. En la fase inicial, puede darse un bloqueo emocional adaptativo, que intenta disminuir el impacto emocional causado por el dolor ante la noticia y permite manejar la angustia. No obstante, el bloqueo no debería dilatarse excesivamente en el tiempo. Se debe identificar si las estrategias de afrontamiento que están desarrollando son adaptativas, para reforzarlas, o desadaptativas, en cuyo caso se habría de valorar la necesidad de una intervención psicológica profesional.

También es normal una reacción de miedo y ansiedad al dolor, al sufrimiento, al aislamiento, a la idea de la muerte, que deriva en una sensación de indefensión y falta de control de la situación. Si este patrón de respuesta se generaliza y se vuelve no discriminativo, hace a la persona más vulnerable a los trastornos de base ansiosa y depresiva; sobre todo si la familia también actúa con el mismo patrón conductual ([anexo VII](#)).

Desde el equipo multidisciplinar se han de observar y, en su caso, detectar precozmente, los signos asociados a ansiedad (sensación de pérdida de control, debilidad, pensamientos negativos y obsesivos, sensación de ahogo) y a depresión (como tristeza, decaimiento, irritabilidad, distorsiones cognitivas, limitación de la actividad vital, pérdida de interés e incapacidad para disfrutar de las actividades habituales), la clave está en la intensidad y/o duración de la sintomatología y lo que esta interfiere en su vida cotidiana.

En los servicios hospitalarios donde se atiende a personas con ELA, así como en AP, se debe implementar el abordaje psicosocial y la detección precoz de malestar emocional, para facilitar el acceso a intervenciones según sus necesidades (individuales o en grupos, informativas, psicoeducativas o terapéuticas) que les ayuden a desarrollar estrategias de afrontamiento que prevengan la aparición de trastornos adaptativos y mejoren su calidad de vida y bienestar emocional.

Siempre hay que intervenir cuando se percibe sufrimiento, sea ocasionado por dolor físico o psicológico, hay que prestar atención a los deseos, necesidades, sentimientos y emociones de la persona, ayudándole a identificar y desarrollar sus propios recursos para mejorar las circunstancias relacionadas con su salud y llevar una vida digna. El sufrimiento no debe evaluarse en función de la fase de la enfermedad, si no en relación a la persona que lo está padeciendo.

Ante la detección de un trastorno adaptativo, debe articularse una intervención terapéutica profesional.

En los casos en que el equipo multidisciplinar en el hospital requiera apoyo profesional de psicología clínica, se establecerán los mecanismos de consulta-enlace necesarios, basados en la colaboración, apoyo y docencia; como pueden ser la interconsulta telemática, la consulta conjunta con presencia del paciente, sesiones clínicas, asesoramiento...

En el ámbito de la AP, estas acciones se enmarcan en el espacio de coordinación entre la AP, las USM y los centros de salud sexual y reproductiva; dentro de diferentes modelos de colaboración, como la consulta-enlace, la gestión de casos, el modelo de atención a la cronicidad, programas de atención colaborativa, de mejora de calidad...

Las asociaciones de pacientes y familiares también juegan un papel muy importante en la prestación de apoyo psicosocial.

Pacientes y familias han de aprender cómo aprovechar al máximo lo que pueden hacer en cada fase de la enfermedad. Los ejercicios terapéuticos y la logopedia, y el uso adecuado de productos de apoyo y ayudas tecnológicas, conforme a las indicaciones de los profesionales, contribuyen a mitigar el sentimiento que pudiera surgir de inutilidad de ser una sobrecarga para los demás, aumentando la percepción de control y autonomía en los pacientes. Gran parte del sufrimiento viene generado por las preocupaciones relacionadas con la alta dependencia y el impacto que esta tiene en su vida y en la vida de sus familiares.

Hay que trabajar, tanto con el paciente como con la familia, el manejo de las reacciones emocionales relacionadas con la progresión de enfermedad, la adaptación a la pérdida de roles previos, el posible sentimiento de culpa e incompetencia, la sobrecarga física y emocional... El objetivo será, en todo momento, aprender a vivir con la enfermedad, manteniendo la mejor calidad de vida posible, minimizando el sufrimiento y potenciando la máxima autonomía de la persona.

Una de las áreas vitales de la persona que se va a ver afectada y que, sin embargo, se suele evitar afrontar es la sexualidad y, dado que esta enfermedad va a incidir de forma importante en su vivencia, debe formar parte de la atención clínica que se reciba ([anexo VII](#)).

En todas las áreas, pero sobre todo en aquellas que impliquen relación interpersonal, hay que optimizar los recursos de apoyo, como las redes sociales y los productos de apoyo, ortésicos y tecnológicos, que pueden mejorar sensiblemente la calidad de vida y evitar el aislamiento.

La ELA es una enfermedad que, salvo ingresos hospitalarios puntuales, se va a tratar en el domicilio, con los soportes necesarios. Por ello, es importante valorar si el entorno de la persona puede ofrecerle los cuidados adecuados. Es necesario intentar diversificar el papel

de cuidador para que no recaiga en una sola persona o, al menos, que esta tenga sus momentos o periodos de respiro.

La falta o la inadecuación de apoyo familiar o social complicarán la permanencia en su entorno habitual, obligando a estar atentos a la situación de vulnerabilidad que pudiera generarse e intervenir de forma preventiva para establecer mecanismos compensatorios o de ingreso en centro residencial.

Debe mantenerse una continuidad en la comunicación de información por parte del equipo profesional, sobre todo ante la proximidad de la toma de decisiones complicadas, como el inicio de medidas de soporte vital, ya que esto incrementará su sensación de autocontrol y de participación activa en su propio cuidado, y contribuirá a optimizar su adaptación emocional y a disminuir los miedos, el sentimiento de soledad, de angustia y de incertidumbre ante la evolución de la enfermedad.

Aunque en esta enfermedad pueden conservarse las funciones cognitivas hasta el final, también puede cursar con un deterioro cognitivo que habrá que detectar, valorar y tratar si apareciere.

Entre el 25 % y el 50 % de los pacientes con ELA sufre afectación pseudobulbar. Este trastorno neurológico, también llamado trastorno de expresión emocional inapropiada o labilidad emocional, se caracteriza por la tendencia a llorar o reír sin control o fuera de proporción con la emoción experimentada.

Cuando cursa con un deterioro neuropsicológico de carácter frontotemporal, pueden aparecer disfunciones ejecutivas, trastornos de atención y problemas de memoria, así como alteraciones del comportamiento provocando desinhibición, poca adecuación en las situaciones sociales y apatía, sin que esté relacionado con el estado anímico.

La evolución de la enfermedad requerirá tomar decisiones vitales de importancia, por lo que es necesario la planificación anticipada de decisiones (PAD) de forma conjunta con la persona. El profesional debe tomar una actitud proactiva, hay que valorar cuándo es el momento adecuado, respetando los tiempos de cada persona, pero sabiendo que hay que aprovechar mientras la persona conserve un buen nivel de comunicación y asegurarse que posee la información adecuada sobre su pronóstico, las alternativas posibles de tratamiento y la capacidad para tomar las decisiones que estime convenientes.

La comunicación debe respetar su autonomía de la persona y exige la exploración de su conocimiento y percepción de la enfermedad, pero también de sus valores y creencias, para que las decisiones que tome se ajusten a ellos. Esto refuerza la terapéutica y la percepción de recibir una atención adecuada a sus necesidades y deseos.

Los profesionales que trabajan con personas que tienen ELA están expuestos a riesgo de burnout, por lo que deberá abordarse de forma preventiva, actuando sobre factores personales, relacionales y organizativos ([anexo VII](#)).

5.3. INICIO DE MEDIDAS DE SOPORTE VITAL

La instauración de la ventilación no invasiva y de la GEP requieren un ajuste físico y emocional a la dependencia vital de un soporte mecánico. Hay que manejar tanto los sentimientos de sobrecarga por los cuidados y el riesgo de claudicación familiar, como la conducta de sobredemanda del paciente, el miedo a estar solo, al sufrimiento, el aislamiento... Hay que ayudar a la persona a reelaborar sus motivaciones vitales para adecuarlas a las nuevas circunstancias.

El inicio de medidas de soporte vital origina momentos clave, tanto en el afrontamiento de la enfermedad como en la toma de decisiones ([anexo VIII](#)).

En una fase más avanzada, se planteará la necesidad de la traqueotomía, medida invasiva de soporte que nuevamente obligará a la persona a reelaborar sus planteamientos vitales. En este punto habrá que reevaluar la capacidad del entorno para asumir procedimientos técnicos complejos.

Es muy importante una formación ética y deontológica profesional, ya que pueden tener que enfrentarse a conflictos de valores en la toma de decisiones conjunta con el paciente.

Pueden darse situaciones en las que el criterio de la persona, los familiares y el equipo médico no coincidan; por ejemplo, en caso de plantear la limitación de medidas de soporte vital frente a la obstinación terapéutica. El esfuerzo ha de dirigirse siempre a lograr el acuerdo, exponiendo los criterios de indicación y pronóstico. Se deben explicar las opciones y las consecuencias de cada decisión, subrayando los objetivos prioritarios de proporcionar alivio y confort. Se puede recomendar que se tomen un tiempo de reflexión, que consulten con alguien de su confianza o con otros profesionales de la salud. Cuando se plantea la primera medida de soporte vital es un buen momento para planificar el resto de decisiones anticipadas si no se han planteado previamente.

En la elaboración de la PAD, estas decisiones deben haberse anticipado, planteado y debatido, ayudando a tomar la decisión que se adapte mejor a sus valores y proyecto vital. La persona ha de sentirse parte activa y principal y percibir que sus deseos acerca de los cuidados que le gustaría recibir en determinadas situaciones, son escuchados, valorados y respetados.

Anticipar las decisiones sobre qué cuidados, donde y parte de quien se quieren recibir incide positivamente en la fase final de vida, ya que favorece la comunicación y la percepción de control del paciente, disminuye la complejidad en la toma de decisiones, minimizando el riesgo de discrepancia y conflicto, y descargando a la familia de la responsabilidad de decidir en situaciones de urgencia emocionalmente muy difíciles. Es importante que se recoja en la historia clínica y se revise y actualice periódicamente.

Por otra parte, se debe informar de que existe la opción de regular y garantizar el cumplimiento de sus deseos mediante el Documento de Voluntades Anticipadas (DVA) o instrucciones previas, disponible y normativizado en la CV para recoger las actuaciones médicas a tener en cuenta cuando una situación de enfermedad impida a la persona expresar libremente sus voluntades. Para ello, hay que ser proactivo en plantear a la persona y a la familia la conveniencia de plasmar sus decisiones en el documento oficial.

Mediante la declaración de voluntades anticipadas, una persona manifiesta las instrucciones sobre las actuaciones médicas que se deben tener en cuenta, para cuando se encuentre en una situación en la que las circunstancias no le permitan expresar libremente su voluntad. En ella podrá hacer constar la decisión respecto a la donación de sus órganos con finalidad terapéutica, docente o de investigación.

Si lo desea, puede designar representante para que sea interlocutor válido ante el equipo sanitario y facultarle para interpretar sus declaraciones e instrucciones cuando no pueda expresar su voluntad por sí mismo o en caso de incapacidad de facto. Así mismo, la persona podrá revocar o modificar el documento se en cualquier momento si cambia de opinión.

En los Servicios de Atención e Información al Paciente se informará sobre la normativa aplicable y el registro de los documentos, estando disponible toda la información en las páginas web de la Generalitat Valenciana, que cuenta también con una guía para el correcto ejercicio de dicho derecho:

https://www.gva.es/es/inicio/procedimientos?id_proc=2709

<http://www.gva.es/downloads/publicados/datos/VARIOS/190502.pdf>

En su defecto, se plasmarán en la historia clínica las voluntades expresadas al personal sanitario.

5.4. FINAL DE VIDA

Se considera que una persona entra en la fase de final de la vida cuando su pronóstico de vida es limitado, debido a que presenta un estadio avanzado de enfermedad, progresivo e incurable por los medios existentes, sin posibilidades evidenciables de respuesta al tratamiento específico.

Las actuaciones para su atención en esta fase se planificarán siempre respetando los principios de dignidad, autonomía personal e intimidad, integrados como derechos en el código ético de la asistencia sanitaria, respetando la libertad personal de la persona para participar en las decisiones, tanto a lo largo de la enfermedad, como en el final de vida, atendiendo a la expresión de sus deseos y valores y el respeto a su voluntad dentro del marco legal ([anexo VIII](#)).

En esta fase, se ha de proporcionar a cada persona los medios para que perciba que vive sus últimos instantes con dignidad y en paz, dentro de la toma de conciencia de la muerte como final de un curso biológico y, por tanto, natural, donde debe respetarse que elija, dentro de lo posible, al igual que en el resto de las etapas de su vida, como quiere que se desarrolle.

Por ello, se ofrecerá un tratamiento paliativo personalizado, integral y de calidad a quienes lo precisen. También debe ofrecerse la opción al rechazo al tratamiento, la limitación de medidas de soporte vital o la sedación terminal. Estos cuidados se aplicarán sean cuales sean el lugar y las condiciones en las que se traten estas situaciones: hospital, institución social, residencia o domicilio particular.

Así mismo, ha de contemplarse la limitación de las medidas de soporte vital. En concreto, se busca evitar la llamada obstinación terapéutica y decidir la retirada o no instauración de estas

medidas de manera consensuada entre el equipo asistencial, la persona y sus representantes.

Es importante respetar, en la medida de lo posible, el lugar elegido por la persona para morir, garantizando la continuidad de los cuidados, mediante la coordinación y cooperación entre los distintos niveles sanitarios y entre los sistemas sanitarios y sociales.

Esta cuestión se ha de trabajar conjuntamente con la persona y la familia, al objeto de explorar sus deseos, facilitar su expresión y estudiar la viabilidad de llevarlos a cabo.

No siempre existe una correspondencia entre el lugar elegido y el deseado. Diversos estudios indican una mayor prevalencia en el deseo de la elección del hogar como lugar para fallecer, sobre, todo cuando se percibe una equidad en la atención.

Hay que transmitir a los interesados que los cuidados en la atención de las personas al final de la vida consisten en adecuar el tratamiento al objetivo de aliviar el sufrimiento y aumentar su confortabilidad y que esto, con el apoyo necesario, puede proporcionarse, en la mayoría de los casos, en el entorno de la persona.

En unos cuidados paliativos de calidad, ya sea en los dispositivos de la red sanitaria o social o en su domicilio, siempre se debe procurar el acompañamiento familiar y el tratamiento idóneo del dolor y otros síntomas (distrés respiratorio, náuseas).

El afrontamiento de la fase final de vida y de la misma muerte es una cuestión muy personal que presentará gran variabilidad en función de la persona, de su entorno y del apoyo y comprensión que perciba. Va mucho más allá de la función sanitaria y social de curar y cuidar. Ante la limitación de la técnica, se ha de incrementar la humanización del sistema de soporte, el objetivo debe ser cuidar y confortar, centrándose en la persona, no en la enfermedad. Al final de la vida, el sufrimiento puede estar causado, no tanto por la enfermedad ni por el hecho de morir, que al final se acepta, sino por cómo va a morir, así como por la percepción de cómo se ha vivido, en qué medida se ha aprovechado la vida y si uno la ha vivido acorde a su proyecto vital.

Debe proporcionarse la cobertura de las necesidades emocionales y espirituales, en función de los deseos e idiosincrasia, que permita explorar y expresar sentimientos acerca de la muerte, los cuales pueden ir desde el miedo a la muerte al anhelo de que todo acabe, la preocupación acerca de los seres queridos que deja, la satisfacción de sus expectativas vitales, su estado de paz interior...

En relación con la familia, hay que reevaluar la sobrecarga percibida, el riesgo de claudicación, la dificultad de afrontar abiertamente la comunicación sobre la muerte, factores de riesgo de duelo complicado... Debe ofrecerse también soporte psicológico y emocional ante cualquier decisión del afectado, así como trabajar las posibles resistencias ante los deseos del paciente en esta última fase (retirada de tratamiento, lugar de fallecimiento...).

Tras el fallecimiento hay que prestar especial atención al duelo de las personas allegadas, sobre todo si han dado muestras de factores indicativos de riesgo de duelo patológico. Al tratarse de una enfermedad degenerativa y sin un tratamiento curativo actualmente, la gestión del tiempo se convierte en una cuestión fundamental para las personas y sus familiares. El conocer que se va a dar una progresiva limitación permite movilizar estrategias de duelo

anticipado. Esta es una trayectoria activa experimentada por la persona y sus seres queridos y supone la reorganización ante el impacto vivido por el diagnóstico y la estructuración de nuevos planteamientos para afrontar la situación de enfermedad y las pérdidas asociadas. Permite, además, resolver asuntos pendientes y prepararse para la despedida psicológica y física del ser querido cuando su final es inevitable.

La sociedad actual se orienta en evitar el sufrimiento, ocultar la tristeza y no aceptar la muerte, ello contribuye a convertir en patológico, muchas veces, lo que, en realidad, es una expresión natural de sentimientos, que facilitaría el reequilibrio después de la pérdida y para ello se precisa del apoyo y comprensión del entorno.

El duelo se puede describir como el proceso psicológico y humano que se desarrolla tras la muerte de una persona significativa o con anticipación a la misma, y su sentimiento protagonista es la tristeza. Es una experiencia emocional humana universal, única y dolorosa, que puede delimitarse en el tiempo, presenta una evolución previsiblemente favorable y requiere la necesidad de adaptación a la nueva situación.

Una elaboración adecuada del duelo dependerá, en gran medida, de cómo se hayan desarrollado los acontecimientos en la etapa final de la vida; es de gran ayuda tener la percepción de que con su ser querido se ha hecho todo lo que había que hacer y de la mejor manera posible.

Cuando el duelo no se resuelve de acuerdo a lo esperable hablaríamos de duelo complicado o patológico, que puede requerir una actuación específica por parte del equipo de salud mental en colaboración con AP. También en esta fase debe continuar el apoyo psicosocial del equipo de cuidados paliativos, destacando también el prestado por las asociaciones, cuya labor no finaliza con el fallecimiento, sino con el reequilibrio familiar tras este.

5.5. INTERVENCIÓN SOCIAL

La ELA afecta a todas las áreas de la persona, obligando a una reestructuración en la mayoría de ámbitos vitales.

Se precisa realizar una valoración, control y seguimiento de las necesidades sociales de la persona y su familia a lo largo de toda su evolución, con el fin de detectarlas y movilizar los recursos adecuados.

El objetivo general de la intervención social será colaborar con la persona que padece ELA y su familia, para ayudarles a desarrollar las capacidades y estrategias que le permitan un abordaje adecuado de la situación, así como favorecer la identificación y potenciación de los recursos personales, familiares y comunitarios, promoviendo cambios y ajustes que le garanticen el máximo nivel de calidad de vida.

Como enfermedad crónica compleja, debe abordarse de una forma integral e integrada, asegurando la continuidad asistencial y priorizando las soluciones comunitarias, ya que el domicilio va a ser el ámbito central de la provisión de servicios. Desde el equipo multidisciplinar se ha de detectar de forma precoz la existencia de necesidades sociales de la persona que puedan requerir de información y orientación específica o puedan suponer un riesgo social para la salud, y derivar, en dicho caso, al personal de trabajo social para la

valoración de la situación de la persona y su entorno, que podrá realizarse en el ámbito hospitalario o en el de atención primaria, en función de las circunstancias.

Esta detección y derivación requiere una adecuada colaboración entre profesionales que atienden a la persona y entre los distintos niveles sociales y sanitarios, siendo la coordinación uno de los principales requisitos para optimizar la continuidad de atención y favorecer la fluidez y agilidad en la comunicación y derivación entre recursos.

El área de trabajo social realizará la identificación y valoración del riesgo social del paciente, de la familia/personas cuidadoras y del entorno de vida. La valoración y estudio individual, familiar y social en el entorno próximo sirve para identificar las dificultades y circunstancias que puedan beneficiar o perjudicar a su estado de salud y a la evolución de la enfermedad y cuya finalidad es lograr un diagnóstico social, para integrar esta información en el diagnóstico global.

Deberán estudiarse las circunstancias personales y del entorno que puedan ser predictivas de un riesgo social o una afectación importante en la calidad de vida, como puede ser el grado de dependencia, la idoneidad de la estructura de soporte de cuidados, la adecuación de los recursos de afrontamiento de la persona y la familia, la situación sociofamiliar y económica, las barreras a la accesibilidad de la vivienda y el entorno físico... Puede ser útil el uso de escalas de valoración social como la de Gijón, la de la carga del cuidador de Zarit y el Apgar Familiar, que complementan la información del índice de Barthel y el test de Pfeiffer, disponibles todas ellas en SIA.

Los aspectos más importantes serán la adecuación del entorno a la necesidad de cuidados básicos, como instrumentales, emocionales y sociales, por lo que se evaluará periódicamente la capacidad del paciente y las personas cuidadoras (como competencia, riesgos de negligencia, maltrato, mala relación, aislamiento, sobrecarga o claudicación), las adaptaciones del entorno físico (eliminación de barreras arquitectónicas, acceso a productos de apoyo, de TIC, de movilidad, de adaptación de vehículos...) y las circunstancias socioeconómicas que han de dar soporte a la estructura de cuidados.

Derivado del diagnóstico social, se elaborará el Plan de Intervención Social, que se incorporará al PAI del equipo multidisciplinar para proporcionar, tanto a la persona como a la familia, los apoyos que precisan.

La finalidad de esta valoración y diagnóstico social será priorizar una intervención precoz y preventiva centrada en el contexto comunitario y contribuir a garantizar la continuidad en la atención, evitando la existencia de vacíos asistenciales a través de la coordinación de lo social y lo sanitario. Esta labor se realizará tanto a nivel sanitario, desde el ámbito hospitalario y de atención primaria, como de servicios sociales; activando los recursos necesarios, tanto los que dependen de la Conselleria competente en sanidad, como los de la competente en materia de inclusión social.

El trabajo conjunto del profesional trabajo social y la enfermera gestora de casos es clave para dar respuesta a las múltiples necesidades que surgen a lo largo de la enfermedad y garantizar la continuidad de cuidados.

Es necesario que el sistema de servicios sociales y el sanitario compartan información, para obtener una visión completa de la persona que permita ofrecer la atención más adecuada y eficaz, así como facilitar la gestión óptima de los recursos disponibles.

La integración de la historia social electrónica única con la historia sanitaria electrónica permitirá prestar un mejor servicio, tanto desde el sistema de servicios sociales como del sanitario, y coordinar las actuaciones profesionales, en cualquiera de niveles de atención existentes, de los dos ámbitos.

El área de trabajo social del sistema sanitario actúa de enlace para la coordinación entre los organismos y servicios de protección social y las instituciones y servicios sanitarios, para lograr los objetivos de carácter social establecidos en el PAI Individualizado de los pacientes.

El trabajo conjunto de la enfermera gestora de casos y trabajo social es clave para dar respuesta a las múltiples necesidades que surgen con la enfermedad y garantizar la continuidad de cuidados.

La actuación entre los servicios sanitarios y sociales deberá ser sinérgica y coordinada, dada la complejidad de la situación y el amplio abanico de necesidades que presentan las personas que sufren esta enfermedad. La atención requiere de una clara planificación y protocolización que garantice la continuidad de cuidados y el que se reciban donde se necesita y en el momento que se precisa.

La progresiva pérdida de autonomía para las ABVD y las AIVD influye en la calidad de vida de la persona afectada y de su familia. De igual manera, tiene unas importantes repercusiones socioeconómicas, ya que provoca una incapacidad laboral relevante, con la consiguiente disminución de ingresos, coincidiendo con un incremento del gasto económico por la atención social y sanitaria que requiere.

La persona deberá ser informada y orientada, en función de sus necesidades y circunstancias, de los derechos que le corresponden y de la tramitación para acceder a ellos

En función de su evolución, puede encontrarse en situación de solicitar la incapacidad laboral, el certificado del grado de discapacidad, la valoración del grado de dependencia, etc.

En determinados procedimientos administrativos existe un protocolo de urgencia para agilizar el trámite que se deberá articular cuando sea viable y se valore como necesario.

La certificación oficial de la limitación funcional dependerá de las dificultades para desarrollar adecuadamente las ABVD y las AIVD. Su finalidad es el reconocimiento administrativo, jurídico y social de dicha limitación y la garantía de cumplimiento del requisito que facilite el acceso a los recursos que intentan subsanarla, en forma de servicios, prestaciones o ayudas. El objetivo es articular una serie de mecanismos compensatorios que permitan a la persona la plena inclusión social durante el mayor tiempo posible.

En enfermedades que generan gran dependencia, como es la ELA, lo recomendable es diseñar estrategias mixtas, que combinen distintos recursos de soporte ([anexo IX](#)).

La evolución de la ELA se va a desarrollar principalmente en el domicilio de quienes la padecen, por lo que deberán articularse los recursos comunitarios necesarios para que el soporte de atención sea el adecuado. Uno de los objetivos más importantes de la intervención

social es identificar las redes de apoyo social formal y no formal disponibles y promover la organización de la atención a la persona en función de ellas, para garantizar la cobertura de cuidados y el acceso a programas o recursos de información y asesoramiento, prevención, apoyo psicosocial, formación en autocuidado, ayuda a domicilio, respiro para el cuidador, acompañamiento, grupos de ayuda mutua...

Las características de enfermedades como la ELA hacen necesario establecer protocolos de detección, derivación y agilización de los trámites administrativos, tanto en el ámbito sanitario como social, para que el acceso a recursos de apoyo y atención responda a las necesidades reales de la persona.

Las actuaciones de las asociaciones de personas afectadas y familia, así como de voluntariado, son un recurso muy valioso a la hora de planificar las actuaciones de soporte, ya que suelen desarrollar programas en estos ámbitos.

También es importante la adaptación del entorno físico a las necesidades, en forma de prestaciones complementarias, técnicas y de material ortoprotésico.

El avance de la enfermedad dificultará desarrollar una actividad laboral normalizada. En aquellos casos en que sea posible, durante un periodo de tiempo, se puede facilitar una adaptación del puesto de trabajo. Cuando, finalmente, el avance de la enfermedad lo imposibilite, la persona podrá tener acceso a prestaciones, en forma de pensión, contributiva o no contributiva, en función de su situación de cotización a la Seguridad Social.

La dependencia es la situación de carácter permanente en la cual se encuentra una persona como consecuencia de su edad, enfermedad o discapacidad, unida a la falta o pérdida de la autonomía física, mental, intelectual o sensorial, que hace que precise de la atención de una o varias personas o de determinadas ayudas para poder llevar a cabo las ABVD.

A mayor dependencia, mayor ha de ser el soporte estructural que potencie la autonomía personal. Este apoyo no puede recaer únicamente en el ámbito familiar, debe estar respaldado por una estructura social y sanitaria de derechos y recursos que garanticen la equidad en la atención.

El Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD) es el conjunto de servicios y prestaciones económicas destinados a la promoción de la autonomía personal, la atención y protección a las personas en situación de dependencia, a través de servicios públicos y privados concertados debidamente acreditados, y contribuye a la mejora de las condiciones de vida de los ciudadanos. Está reconocido por ley desde el 1 de enero de 2007 y lleva aparejado el desarrollo de diversos servicios y prestaciones.

La ley establece tres grados de dependencia, que pueden ser temporales o permanentes y en función de los cuales se asignará el recurso idóneo disponible tras la valoración de la necesidad y preferencia de la persona.

La discapacidad refleja la interacción entre las características de la persona y las de su entorno y de la sociedad en la que vive. El reconocimiento del grado de discapacidad puede dar derecho a recibir ayudas, subvenciones, prestaciones económicas, beneficios fiscales y no fiscales y facilidades de acceso al empleo, a la educación, a la vivienda, a la movilidad... ([anexo IX](#)).

El certificado de discapacidad es el reconocimiento de la discapacidad expresada en porcentaje, en función de unos valores fijados por real decreto. Existen cuatro tramos a considerar:

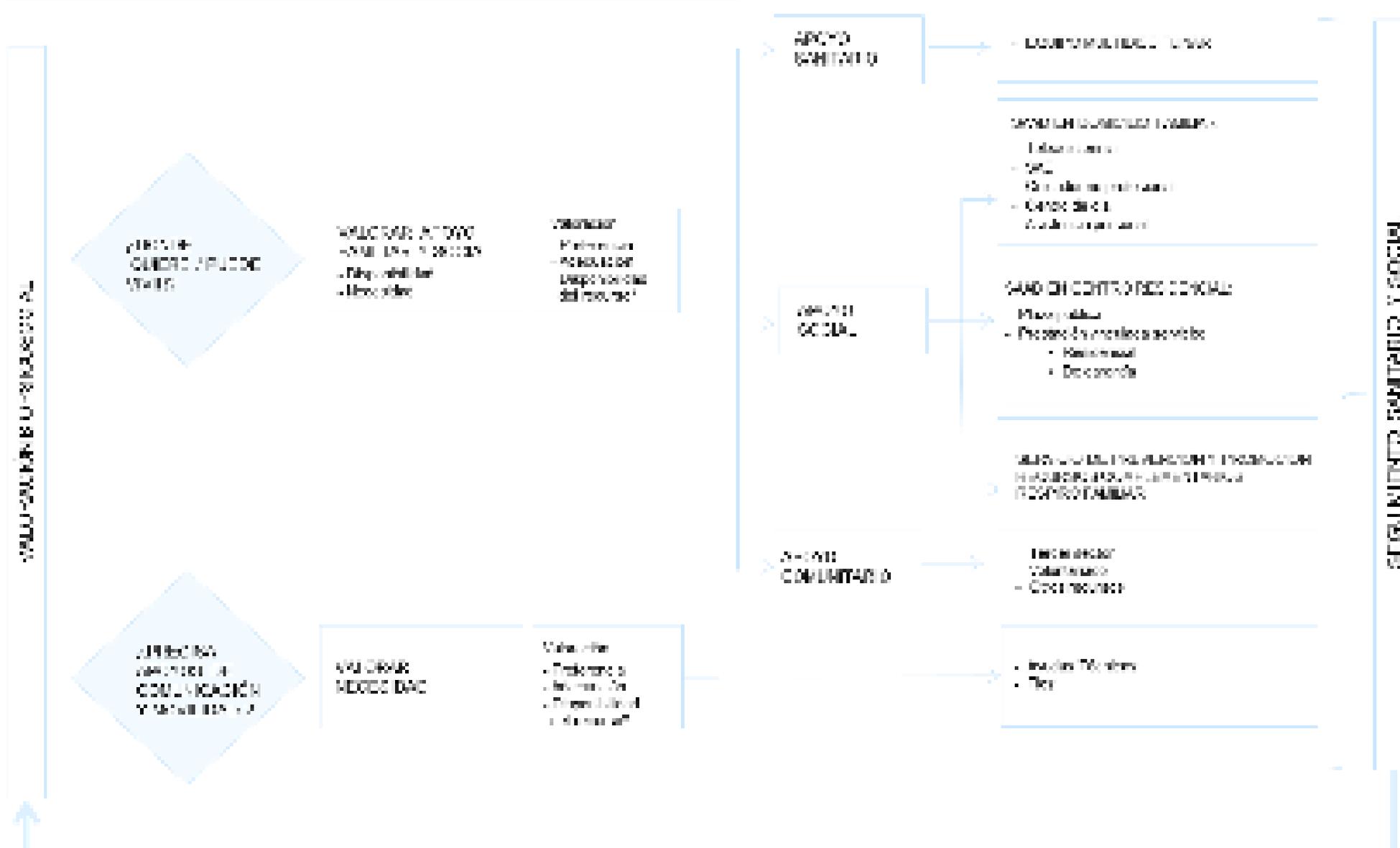
- Entre 0 % y 33 %, se reconoce un grado de discapacidad, pero este no da derecho a ningún beneficio.
- Mayor de 33 %, el reconocimiento del grado de discapacidad da lugar a ciertos beneficios, normalmente asociados al cumplimiento de otros requisitos.
- Mayor de 65 %, el reconocimiento del grado de discapacidad puede dar lugar un número mayor beneficios o incremento de los obtenidos por grados inferiores.
- Mayor de 75 %, da opción a valorar la necesidad de apoyo generalizado.

Complementando al certificado del grado de discapacidad, existe el reconocimiento de discapacidad con movilidad reducida, que evalúa la limitación de la capacidad motriz, lo que es previsible que se dé en algún momento de la evolución de la enfermedad.

El seguimiento, por parte de trabajo social será continuado, precisándose la reevaluación de la situación y necesidades periódicamente, sobre todo en los momentos de mayor vulnerabilidad y que requieran un reajuste de roles y funciones y un reequilibrio familiar, con especial atención en las unidades familiares con niños.

Es importante que el profesional de trabajo social participe también en la atención en la fase de cuidados paliativos, manteniendo el apoyo social hasta el reequilibrio familiar.

APYCO S.A LA AUTONOMÍA



* ¿Cómo manejar los recursos humanos? ¿Cómo gestionar los recursos materiales? ¿Cómo gestionar los recursos económicos? ¿Cómo manejar el tiempo? ¿Cómo gestionar los recursos humanos?

6. NECESIDADES DE REHABILITACIÓN

La misión de los programas de rehabilitación es mantener el mayor grado de autonomía, tratar los déficits que aparezcan e instaurar los tratamientos compensatorios. Es un proceso progresivo, adaptado al estadio de la enfermedad y orientado a objetivos concretos.

El programa de rehabilitación debe ser abordado en el contexto de un equipo multidisciplinar. Los servicios de rehabilitación y medicina física deben participar desde el inicio de la enfermedad en el manejo integral de las personas afectadas de ELA.

6.1. VALORACIÓN INICIAL Y SEGUIMIENTO

La primera consulta con el servicio de rehabilitación se realizará tras el diagnóstico de la enfermedad. Se realizará la evaluación clínica inicial orientada a la intervención rehabilitadora, registrando en la historia clínica todos los signos y síntomas que caracterizan a la enfermedad y empleando escalas normalizadas para planificar el tratamiento.

El acceso al programa de rehabilitación se decide en función del estadio de la enfermedad y de la afectación clínica del paciente.

SIGNOS Y SÍNTOMAS ORIENTADOS A LA INTERVENCIÓN REHABILITADORA	
Afectación	Signos y síntomas orientados a la intervención rehabilitadora
Afectación de neurona motora superior	<ul style="list-style-type: none"> - Espasticidad - Hiperreflexia - Reflejos patológicos - Labilidad emocional
Afectación de neurona motora inferior	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad muscular - Atrofia muscular - Fasciculaciones - Calambres musculares - Hipotonía muscular - Arreflexia
Afectación bulbar	<ul style="list-style-type: none"> - Disartria - Disfagia, sialorrea - Parálisis pseudobulbar
Respiratorios	<ul style="list-style-type: none"> - Disnea - Dificultad respiratoria nocturna - Uso de musculatura respiratoria accesoria
Otros	<ul style="list-style-type: none"> - Fatiga - Pérdida de peso - Dolor

- **EMPLEO DE ESCALAS NORMALIZADAS DE VALORACIÓN**

Como mínimo se utilizarán las siguientes escalas:

- Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R), con versión validada en español: se utiliza para medir la evolución de la enfermedad, escala revisada de valoración funcional de ELA. Es un método rápido, sencillo y útil para valorar la situación funcional de los pacientes, además de tener valor pronóstico. Esta escala evalúa la limitación del paciente por áreas. Su empleo es fácilmente comprensible por pacientes y personas cuidadoras. Permite valorar los cambios que suceden con el transcurso del tiempo. Ver [anexo X](#).
- Escala de Asworth modificada: permite medir y hacer un seguimiento de la espasticidad.
- Escala de Barthel: mide el nivel de dependencia.

- **ESTADIAJE DE LA ENFERMEDAD**

Desde la perspectiva clínica, el inicio y evolución de la ELA puede presentar gran variabilidad de síntomas. No obstante, podemos establecer dos grandes grupos de pacientes:

- En presencia de signos de afectación bulbar con predominio de síntomas de disfagia, sialorrea o disartria.
- Ante un inicio de síntomas de neurona motora inferior y superior cuya evolución, de forma orientativa, se puede ver en la tabla anterior. Se clasifican en seis estadios clínico-funcionales, sin olvidar que en cualquier momento de la evolución pueden aparecer síntomas bulbares añadidos.

-

ESTADIOS CLÍNICO-FUNCIONALES DEL PREDOMINIO DE SÍNTOMAS DE NEURONA MOTORA	
Estadio	Síntomas y signos
Estadio I	<ul style="list-style-type: none"> - Movilidad conservada. - Independencia para las ABVD. Debilidad de algunos grupos musculares.
Estadio II	<ul style="list-style-type: none"> - Deambulación conservada. - Debilidad moderada en grupos musculares pudiendo necesitar algún dispositivo compensatorio. - Independencia para las actividades de la vida diaria (AVD), precisando mayor tiempo de ejecución.
Estadio III	<ul style="list-style-type: none"> - Persiste la capacidad de deambulación. - Necesidad de dispositivo para asistir la marcha. Debilidad severa de algunos grupos musculares. - Puede presentar limitación funcional moderada y ayuda para algunas AVD.
Estadio IV	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad moderada-severa en miembros inferiores (MMII). - Debilidad moderada en miembros superiores (MMSS). - Ayuda para las transferencias y para la marcha en distancias cortas. - Silla de ruedas para distancias medias, largas y exteriores. - Necesita ayuda para las AVD.
Estadio V	<ul style="list-style-type: none"> - Debilidad severa con importante deterioro de la movilidad y la resistencia. - Puede presentar dificultad para el control de cabeza y tronco. - Silla de ruedas para todo tipo de desplazamientos. Dependiente para las AVD. - Puede aparecer dolor en articulaciones inmovilizadas. Desarrollo de debilidad de musculatura respiratoria.
Estadio VI	<ul style="list-style-type: none"> - Paciente encamado. - Máxima asistencia para las AVD. - Agravamiento progresivo de la debilidad respiratoria.

• CONSULTAS SUCESIVAS DE REVISIÓN

Se recomienda una revisión periódica cada 3 meses, solo en casos de evolución lenta la periodicidad podría ser de 6 meses. En las revisiones periódicas:

- Se evalúa la respuesta al programa de tratamiento: fatiga, disnea, calambres, espasmos.
- Se adaptan los productos de apoyo, indican tratamientos farmacológicos y terapias compensadoras.
- Se adapta el programa terapéutico a los nuevos síntomas.

Cada revisión incluirá la valoración de:

- Afectación motora.
- Capacidad de marcha.
- Capacidad de manipulación.
- Nivel de dependencia para las AVD.
- Necesidad de ortesis y/o ayudas a la marcha.
- Capacidad respiratoria.
- Trastornos del lenguaje.
- Disfagia.
- Sialorrea.
- Espasticidad.
- Dolor.

6.2. TRATAMIENTO REHABILITADOR

El tratamiento rehabilitador es parte esencial de la terapia del paciente con ELA. Tras el diagnóstico es necesario sincronizar las estrategias terapéuticas, basadas en la detección de síntomas y signos y la evaluación de la progresión. El o la especialista en rehabilitación debe coordinar las estrategias terapéuticas y los objetivos de fisioterapia, terapia ocupacional, logopedia y ortopedia, así como trabajar en equipo con las diferentes especialidades médicas (tales como neurología, neumología y otras especialidades)

La atención global de las necesidades de rehabilitación incluye objetivos específicos relacionados con:

- Valorar, seguir, tratar y/o compensar los déficits musculares y funcionales y síntomas en cada estadio.
- Prevenir y tratar las complicaciones.
- Prescribir el tratamiento fisioterápico en función de la fase de la enfermedad.
- Conseguir el mejor posicionamiento del paciente en cada fase de la enfermedad:
 - Asesorar desde el inicio sobre las posturas y posiciones correctas para evitar rigideces articulares y acortamientos musculares, manteniendo rangos de movimiento articular funcionales.
 - Trabajar con ortopedas y terapeutas ocupacionales para lograr la mejor adaptación de los sistemas de sedestación e indicación de sillas de ruedas.
 - La adaptación de un adecuado posicionamiento debe controlarse estrechamente, la adecuada praxis no finaliza hasta comprobar el uso correcto y confortable del producto, lo que conlleva un trabajo coordinado con ortopedia.

- Mantener el mejor nivel funcional y de autonomía posibles según el nivel de dependencia, apoyándose en la adaptación de ortesis, las ayudas a la marcha y la recomendación de productos de apoyo.
- Prevenir la fatiga muscular por sobreuso y la atrofia muscular por desuso.
- Orientar sobre la adaptación del entorno.
 - Identificar desde el inicio a la persona cuidadora principal y la red social de apoyo. Es necesario ir empoderando a la persona cuidadora y persona con ELA con el conocimiento progresivo y adecuado de la evolución.
 - Cuando la enfermedad avance, ofertar terapia ocupacional de productos de apoyo para mejorar transferencias, vestido y aseo, y adaptaciones en el hogar que faciliten las ABVD y AIVD.
- Valoración respiratoria. Tras la revisión por neumología / rehabilitación, enseñanza de cinesiterapia y fisioterapia respiratoria; en fases más avanzadas, manejo de sistemas específicos de eliminación de secreciones y resto de terapias.
- Trastornos del habla y de la comunicación. Enseñanza de técnicas de mejora en la comunicación y facilitar información sobre técnicas de comunicación aumentativa.
- Hipersalivación. Ver [anexo VI](#).
- Valoración y diagnóstico del dolor. En la ELA el dolor puede ser neuropático, neuromuscular o mixto. Tras el adecuado diagnóstico se realizará el abordaje terapéutico mediante fármacos, técnicas fisioterápicas, electroterápicas e infiltraciones.
- Control de la espasticidad desde el inicio, mediante tratamiento farmacológico, terapia física (posicionamiento y/o estiramientos), infiltraciones de toxina o bomba de baclofén.
- Valorar las complicaciones de la inmovilidad:
 - Manejo del edema con medidas físicas y medias de compresión.
 - Prevención de la enfermedad tromboembólica.
 - Posicionamiento en decúbito.
 - Implementación progresiva de los productos de apoyo necesarios (camas articuladas, colchón antiescaras).
- Emitir informes destinados a solicitar grado de discapacidad.

Se pueden presentar síntomas que interfieren en la capacidad funcional que se abordan con tratamiento farmacológico asociado a la terapia física. El tratamiento farmacológico sintomático y de la sialorrea se detalla en el [anexo VI](#).

6.3. FISIOTERAPIA

El tratamiento en fisioterapia depende de los síntomas y del estadio de la enfermedad. Debe iniciarse desde los estadios iniciales, en el centro con sala de fisioterapia más cercano al domicilio del paciente, para evitarle traslados que puedan provocar fatiga.

En la medida de lo posible, será aplicado por el mismo fisioterapeuta, lo que facilita la comunicación y permite una aplicación de las terapias más eficaz, al conocer con precisión la situación y evolución funcional de la persona.

Debido a la complejidad en la manifestación y evolución de la ELA es difícil crear un protocolo cerrado de tratamiento de fisioterapia que sea aplicable para todos los pacientes.

El objetivo principal es que el paciente mantenga el mayor tiempo posible sus capacidades funcionales proporcionándole el mayor grado de autonomía en su vida.

Marcaremos unos objetivos específicos, adaptando las técnicas fisioterápicas a ellos:

- Mantenimiento del rango de movimiento de las articulaciones.
- Prevención de contracturas.
- Mantener fuerza muscular, prevenir debilidad y evitar fatiga.
- Entrenamiento de equilibrio y marcha.
- Trabajo de fisioterapia respiratoria cuando sea necesario,
- Manejo de dolor, espasticidad, calambres y otros problemas que puedan surgir.

La enseñanza de los ejercicios y recomendaciones adecuados a la fase y estadio de la enfermedad es básica. Se explicarán de manera individualizada, tanto a pacientes como a las personas cuidadoras durante un periodo de 2-3 semanas (6-8 sesiones), esto puede variar en función de las necesidades del paciente, para su posterior realización en el domicilio. El plan de ejercicios en el domicilio mejora la función de los pacientes de forma similar a los ejercicios supervisados en salas de fisioterapia, por lo que en estadios avanzados es preferible el tratamiento en el domicilio.

Estudios científicos consideran que la intervención mediante ejercicio físico de intensidad leve o moderada es el más adecuado, parece mejorar la capacidad funcional y espasticidad, disminuir la carga de la persona cuidadora y retrasar la progresión. En cambio, no hemos encontrado datos suficientes que avalen el ejercicio físico, ni en conjunto ni de ningún tipo concreto, como significativo en puntuaciones de fuerza, dolor, fatiga o calidad de vida. Aunque los beneficios generales sobre el sistema cardiovascular, músculo-esquelético e inmunológico y la contribución al control de la ansiedad de paciente y persona cuidadora respaldan la indicación de esta modalidad de tratamiento.

Recomendaciones generales

- En estadios iniciales, se recomiendan las actividades físicas genéricas de fortalecimiento sin o con baja resistencia y los ejercicios aeróbicos a niveles submáximos, como natación, caminar y montar en bicicleta.
- Conforme avance la enfermedad y estas actividades físicas genéricas no se puedan realizar, se seleccionarán los ejercicios específicos adecuados al nivel funcional, necesidades y capacidades.
- Los ejercicios físicos serán diarios, divididos en varias sesiones a lo largo del día, en función de la tolerancia del paciente y su fatiga.

- Ejercicios propioceptivos, de coordinación y equilibrio adaptados, resultan útiles para la prevención de caídas y prolongar la marcha autónoma.
- Los ejercicios de estiramiento están indicados para prevenir y reducir la rigidez articular y prevenir las contracturas musculares.
- Incluir a las personas cuidadoras para que ayude a realizar sus ejercicios de fisioterapia en domicilio cuando la enfermedad ha progresado. Deben conocer cómo se realizan las maniobras que mejoran síntomas tan molestos como los calambres o la espasticidad. También deben formarse en el manejo en estadios avanzados de la enfermedad, para movilización en la cama o en la silla, transferencias o cambios posturales....

6.4. TERAPIA OCUPACIONAL

El objetivo de la terapia ocupacional en la atención de las persona con ELA, es realizar una intervención holística, centrada en la persona, con los objetivos de mantener y/o compensar la función deteriorada y preservar la máxima autonomía del paciente, valorando, formando, entrenando y/o reeducando el adecuado desempeño en las actividades cotidianas.

Para ello, la intervención incluirá el análisis del desempeño en actividades de la vida diaria básicas e instrumentales, el ocio y la participación social, así como aquellas actividades habituales, que desarrolle la persona atendida, y aquellos aspectos intrínsecos a la realización de las mismas.

Para conservar el mayor tiempo posible la autonomía personal en dichas actividades, se realizarán sesiones de intervención, destinadas al mantenimiento de las funciones y estructuras físicas, así como, de las cognitivas si fuera necesario. Así mismo, se trabajarán las habilidades y destrezas necesarias para el adecuado desempeño, en las áreas anteriormente mencionadas.

En relación a las pautas y estrategias, se realizarán sesiones formativas, para la prevención de la fatiga, el ahorro de energía, así como, en la prevención de lesiones u otras problemáticas existentes.

De este modo se incorporarán en las sesiones pautas para:

- Organización del tiempo.
- Educación gestual y postural.
- Estrategias para movilidad funcional y realización de las transferencias.
- Posicionamiento y control postural.
- Patrones de movimiento para AVD.
- Control postural en sedestación. Alivio de presiones. Prevención de las úlceras por presión.

Del mismo modo, un aspecto importante desde el inicio de la enfermedad es la adaptación del entorno, para mantener el funcionamiento autónomo, durante el mayor tiempo posible, y/o facilitar las labores de quienes les cuidan. Para ello se realizarán intervenciones, destinadas a

pautar la modificación, redistribución y/o adaptación de los espacios físicos, en el hogar, ámbito laboral y en los entornos cotidianos. Igualmente se realizará, la valoración y selección de los “*productos de apoyo*” que puedan facilitar el desempeño en las actividades diarias.

Los “*productos de apoyo*” son definidos como cualquier producto (dispositivos, equipo, instrumentos y software) fabricado especialmente o disponible en el mercado, utilizado por o para personas con limitación funcional y destinado a:

- Facilitar la participación.
- Proteger, apoyar, entrenar, medir o sustituir funciones / estructuras corporales y actividades.
- Prevenir limitaciones en la actividad o restricciones en la participación.

Debido a la progresión de la enfermedad, los productos de apoyo presentan una utilidad corta en el tiempo y, por tanto, es necesario reevaluar para realizar ajustes progresivos.

Entre los sistemas de ayuda más valorados por las personas con ELA se encuentran los que facilitan la independencia en el baño y aseo, tales como las sillas para la ducha, los elevadores para el WC, y las asideras de baño o bidé. Del mismo modo refieren gran interés en las herramientas destinadas al acceso a las TIC, para el ocio, la comunicación o la domótica del hogar. En estadios más avanzados de la enfermedad se valoran muy positivamente las camas articuladas y las grúas para las transferencias.

6.5. LOGOPEDIA

La hipofonía, la disartria y la anartria son síntomas frecuentes. La disartria estará presente hasta en el 80 % de los casos, por debilidad de la musculatura orofacial, atrofia de la lengua y los labios y espasticidad.

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

En el caso de la voz, se puede observar un mecanismo de hiperabducción o abducción según su afectación sea de predominio bulbar o corticobulbar, respectivamente.

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

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

A medida que la enfermedad progresa, la inclusión de medidas compensadoras pasa a ser el núcleo de la terapia. En ese momento, puede que sean necesarios los sistemas amplificadores de la voz o sistemas alternativos de comunicación que le permitan expresarse eficazmente.

Los sistemas disponibles en éste área abarcan desde la comunicación escrita, mientras se mantenga la capacidad para escribir, y las tablas analógicas, hasta sistemas sofisticados como los comunicadores con mínimos movimientos conservados, con o sin salida de voz, procesador de texto con predicción de frases frecuentes o sistemas de control del ordenador con los movimientos del iris (lectores oculares) (ver apartado 4).

Generalmente, en este punto va a aparecer disfagia asociada, por lo que la intervención logopédica pasa a tener un papel predominante en el manejo de este síntoma, desarrollado en el apartado sobre disfagia y nutrición.

6.6. ORTOPEDIA

Las revisiones servirán para evaluar la necesidad de ortesis y productos de apoyo. En el caso de limitaciones para la marcha, la prestación ortoprotésica permite indicar el uso de bastones, andador y/o silla de ruedas.

La silla de ruedas debe ser prescrita de forma individual y estar adaptada a las necesidades según edad, capacidad funcional y grado de integración social. Se le realizarán las adaptaciones y accesorios que precise para un correcto posicionamiento según el grado de limitación que presente.

Su prescripción no debe sufrir demoras, y puede ser de diferentes tipos: autopropulsable, silla de ruedas eléctricas (sobre todo en personas jóvenes) o silla de control postural, según el caso.

Hay tres adaptaciones en una silla de ruedas de especial interés para pacientes con ELA: que se recline y/o eleve suficientemente, apoyabrazos ajustables y reposapiés elevables para mejorar el confort.

Puede incluirse la prescripción de otro tipo de material, como las ortesis de posicionamiento: férulas antiequino, férulas posturales de MMSS y MMII, ortesis cervicales para mejorar el control de la cabeza...

La mayoría de los dispositivos han sido diseñados para otro tipo de patología, por lo que su adaptación al paciente con ELA no siempre es exitosa, de modo que su indicación y adaptación siguen siendo un desafío para el profesional.

ASPECTOS CLAVES

- El tratamiento rehabilitador es el resultado del trabajo coordinado de un equipo multidisciplinar.
- El objetivo del tratamiento rehabilitador es mantener la mejor capacidad funcional y para la independencia en las AVD.
- La evidencia de la eficacia de las diferentes intervenciones sigue siendo insuficiente.
- El ejercicio y el adecuado posicionamiento son fundamentales.
- Controlar adecuadamente los síntomas asociados permite mejorar la evolución.
- La adaptación del material ortésico y la silla de ruedas a la evolución de la enfermedad es clave para mantener la calidad de vida.
- La evaluación y la intervención deben incluir los trastornos foniátricos, por su repercusión funcional y en la calidad de vida.

7. ATENCIÓN EN EL ENTORNO COMUNITARIO

Las actuaciones vendrán determinadas por la situación clínica, con el fin de intentar que en la mayoría de los casos se lleven a cabo en el propio domicilio, bien por el EAP, la UHD o la persona cuidadora, si bien en ocasiones puede ser necesario ingresos puntuales en el hospital.

En el [anexo XI](#) podemos encontrar una lista de comprobación para el control de síntomas en el domicilio.

Es importante que se perciba la continuidad del cuidado. Por parte del equipo multidisciplinar se ha de transmitir que se les va a acompañar desde el diagnóstico hasta el final de la enfermedad. Esto ayudará a afrontar mejor los cambios que se irán produciendo.

El equipo multidisciplinar debe aportar apoyo psicoeducativo y emocional a la persona afectada y familia, especialmente a la persona cuidadora principal, potenciando conocimientos, motivación y habilidades de autocuidado para que se mantenga la máxima autonomía y calidad de vida.

La valoración y cuidados de las personas con ELA se dirigen a detectar cómo afecta la enfermedad a su estado físico y a su autonomía, identificar posibles riesgos evitables, detectar trastornos del área cognitiva que puedan alterar su capacidad de autocuidado, de comunicación y de realización de las ABVD y las AIVD.

Estos casos presentan una alta complejidad clínica y comunitaria que va a requerir la intervención de un equipo multidisciplinar y de la gestión de casos (ver apartado 3).

Una de las herramientas de trabajo utilizada por las EGC es el índice de complejidad del caso (ICC), que les ayuda a identificar los “casos complejos” El índice está dividido en dos complejidades: la del manejo clínico y la del manejo comunitario. (Ver actuaciones de las EGC y el ICC en el [anexo XII](#)).

7.1. SEGUIMIENTO POR EL EAP

La actuación del equipo multidisciplinar debe garantizar la continuidad de cuidados entre los servicios hospitalarios y el EAP. Donde se disponga de EGC, su labor de coordinación es fundamental.

Así mismo, la coordinación entre la AP y el resto de profesionales que conforman el equipo multidisciplinar es imprescindible, se tiene que establecer una comunicación fluida.

El EAP debe de incluirlos en atención domiciliaria programada, con visitas pautadas como parte del PAI.

El seguimiento debe incluir, al menos, la valoración de los signos y síntomas, así como de los cuidados que vaya requiriendo en distintas fases de la enfermedad (ver [anexo XI](#)).

Los profesionales de AP, junto con las EGC, tienen un contacto muy cercano con la persona afectada y su familia, lo que puede facilitar un clima de confianza adecuado para abordar los

deseos y preferencias para el final de vida, iniciar la planificación de decisiones e informar sobre el DVA.

Las personas cuidadoras necesitan el soporte del equipo multidisciplinar, fundamentalmente del EAP, para valorar los signos de alerta, considerando la inestabilidad clínica y los problemas de comunicación que suelen presentarse.

Cuando se requieren técnicas domiciliarias complejas, como las de ventilación, GEP..., y en fase paliativa, el contacto entre el EAP y el personal de la UHD será estrecho. Esta ejerce una labor de refuerzo y de apoyo al habitualmente llevado a cabo por la unidad básica asistencial del EAP o por la EGC, pudiendo realizarse visitas conjuntas que refuercen y potencien la continuidad asistencial.

7.2. CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL DOMICILIO

Dentro del equipo multidisciplinar, la enfermera es con frecuencia el profesional más cercano a la persona y su familia, sobre todo en el entorno comunitario, por lo que es importante establecer una relación de apoyo que facilite la comunicación (ver apartado 5). La atención de la enfermera tiene como objetivo prioritario potenciar el autocuidado, en la medida en que la autonomía de la persona y la evolución de la enfermedad lo permitan. Para ello, se debe identificar y valorar de forma individualizada las necesidades, adaptación y respuestas ante la nueva situación de salud, con el objetivo de mejorar la calidad de vida ([anexo XIII](#)).

Hay que tener en cuenta:

- El control de esfínteres.
- El riesgo de úlceras por presión. Cuidados de la piel.
- Problemas cognitivos.
- El manejo de la medicación.
- Valorar nivel funcional para las AVD.
- Capacidad de alimentación, tipo de alimentación, posible disfagia, sondas, sialorrea.
- Sueño/descanso.
- Relaciones sociales y laborales.
- Valores y creencias.
- Conocimiento sobre su enfermedad.

La enfermera estará atenta a los síntomas y signos que indiquen un deterioro de la función respiratoria, principalmente la disnea, la ortopnea, la somnolencia, la disminución del nivel de alerta, los edemas maleolares, así como a la dificultad de expulsar secreciones respiratorias. Con la evolución de la enfermedad, cuando se requiera el inicio de soporte ventilatorio, la enfermera participará en los cuidados necesarios y en transmitir la información adecuada sobre el manejo de los problemas respiratorios y cómo afrontarlos ([anexo XIV](#)).

Por otro lado, la dificultad para masticar y tragar los alimentos repercutirá negativamente en la correcta alimentación y el estado nutricional, pudiendo llegar a requerir nutrición enteral por gastrostomía, siendo la vía endoscópica GEP la más utilizada (ver apartado 9). La GEP requiere de consentimiento informado, disponible en:

<http://www.san.gva.es/documents/151744/512069/Realizacion+de+Gastrostomia+de+alimentacion+por+via+laparoscopica+o+laparotomia.pdf>

Para el uso de la GEP, la enfermera adiestrará a la persona cuidadora en la higiene y cuidado básico del estoma y la sonda.

Cuidados básicos de la GEP

- Estoma
 - lavado diario con agua y jabón,
 - secado,
 - colocar gasa estéril que rodee la sonda y sujetarla con un apósito,
 - comprobar que no hay irritación,
 - comprobar que todos sus componentes estén en su sitio,
 - vigilar la aparición de complicaciones, como granulomas, sangrados, erosiones en la zona del disco...
- Sonda
 - verificar la colocación correcta,
 - balón hinchado,
 - girar la sonda 180° diariamente, cada día en una dirección,
 - limpieza de conectores externos,
 - tapar la sonda después de su utilización,
 - después de su utilización, lavar la sonda con 50 ml de agua.

El equipo multidisciplinar debe conocer cuál es el modelo de GEP y la fecha en que se debe hacer el cambio. También deberán asegurarse de que tiene cita concertada en el hospital para el primer cambio de la GEP.

El primer cambio se realiza siempre en el hospital, pero los siguientes se pueden realizar en el domicilio por parte de UHD, EGC, enfermera del EAP, etc. En este cambio se retira la primera sonda, con disco de retención interno de silicona, y se coloca una sonda de balón, que podrá cambiarse posteriormente en el centro de salud o domicilio.

En cuanto a los patrones de eliminación fecal y vesical, a pesar de una adecuada conservación del control del esfínter, pueden verse alterados, apareciendo disfunciones por factores como la movilidad, la falta de aporte de líquidos, una dieta pobre en fibra, la medicación o incluso factores psicológicos.

El estreñimiento es un problema frecuente, ya que una alimentación irregular puede alterar la defecación, por lo que comer todos los días a las mismas horas ayudará a crear un patrón regular de eliminación. El estreñimiento debe tratarse, ya que los esfuerzos efectuados durante la defecación pueden provocar fatiga y acrecentar los problemas respiratorios. Puede aparecer también impactación fecal o fecaloma, una acumulación de heces endurecidas y compactas que no se pueda expulsar espontáneamente. El síntoma habitual de sospecha es

el estreñimiento, pero en ocasiones puede aparecer diarrea por rebosamiento de las heces retenidas proximalmente a la impactación.

En ocasiones puede aparecer incontinencia fecal o diarrea, a consecuencia de dietas inadecuadas o de alguna infección aguda.

El patrón de eliminación vesical viene condicionado principalmente por la ingesta de líquidos. Debido a la disfagia, la hidratación es menor, por lo que la oliguria es frecuente, pero, además, puede darse una tendencia a la retención urinaria debida a los fármacos (anticolinérgicos, antidepresivos).

7.3. SOPORTE DE LA UNIDAD DE HOSPITAL A DOMICILIO

Dada la relevancia del domicilio como ámbito central de la provisión de servicios, el papel de la UHD cobra especial importancia, con un 97 % de la población de la Comunitat Valenciana cubierta.

La misión de soporte de las UHD persigue maximizar la capacidad de resolución de problemas en el ámbito comunitario (evitando el uso innecesario de recursos hospitalarios, sean ingresos u otras atenciones en el hospital) y/o lograr la máxima rapidez de reincorporación a su domicilio habitual tras un ingreso (alta precoz).

En el caso de personas con ELA, esta función de soporte puede abarcar varios ámbitos, que se desarrollan en distintos apartados del documento:

- Respiratorio
- Nutricional
- Neurológico
- Terapias intravenosas: antibioterapia en infecciones...
- Atención paliativa avanzada
- Coordinación asistencial

El esquema de funcionamiento es el siguiente:

Coordinación

La UHD del departamento formará parte del equipo multidisciplinar, participando en sus reuniones periódicas de seguimiento e intercambio de información sobre pacientes, tanto hospitalizados como controlados por la UHD en su domicilio.

Para un mejor control clínico y evitar desplazamientos, la UHD puede realizar determinadas exploraciones (gasometrías, pulsioximetrías, etc.), en coordinación con el servicio de que las haya solicitado (neumología y otros), que adoptará las decisiones pertinentes.

Antes de un alta hospitalaria

Para garantizar la continuidad de los cuidados en el domicilio tras un ingreso, se deberá contactar con la UHD para valorar la situación de la persona antes de su alta.

Se comentará el caso clínico, la tecnología que lleva en el domicilio, sus diferentes modelos de aparatos y pautas de utilización.

Se establecerán los controles a seguir, tanto en el hospital como en el domicilio.

Se informará acerca de si ha realizado el DVA y cuáles son sus deseos.

Se realizará la valoración social en el hospital, tal y como está establecido en sus protocolos de actuación habituales.

Se recomienda una visita al domicilio por parte de la UHD, el EAP y la EGC.

Al llegar al domicilio

La UHD debe:

- Identificar a la persona cuidadora principal y otras convivientes y ofrecerles su asesoramiento y apoyo.
- Asegurarse de disponer de todo el equipo necesario en el domicilio.
- Comprobar que funcionan correctamente todos los aparatos.
- Contactar con la empresa suministradora para solicitar el material que pueda faltar o su reposición.
- Proporcionar el material necesario que no se pueda prescribir de forma habitual por la aplicación informática SIA (apósitos, sondas de recambio, cánula de traqueotomía de reserva...), o AP no disponga de él.
- Soporte psicológico, emocional y social para las personas afectadas y quienes las cuidan y facilitar información y orientación en la solicitud de ayudas para las necesidades estructurales del domicilio (ver apartado 4).
- Comprobar que la persona cuidadora y las convivientes saben manejar bien todos los aparatos y proseguir y afianzar las enseñanzas recibidas en el hospital.
- Contactar con el EAP y comentar el caso para que participen en el seguimiento.

Seguimiento a largo plazo

La UHD debe:

- Asegurarse de que el PAI incluya un protocolo establecido de visitas con las diferentes especialidades
- Mantener el contacto según el protocolo establecido con el equipo multidisciplinar, con la periodicidad que se determine de forma individualizada.
- Establecer previamente con las diferentes especialidades un listado con los síntomas y signos a monitorizar en cada control: derivados de la situación respiratoria, la ventilación

(SpO₂, control de secreciones, rinitis, aerofagia, sequedad bucal, erosiones...), síntomas neurológicos, nutricionales, etc. Estos resultados se comentarán en las reuniones habituales del equipo multidisciplinar del departamento.

- Mantener contacto periódico con el EAP para intercambiar información del caso (la mayor parte de UHD tienen visitas conjuntas establecidas con AP) y ofrecer su ayuda en el manejo de estos pacientes.
- Facilitar al EAP la información y formación necesaria, médica y de enfermería, acerca del modelo de ventilador, asistentes de tos, montaje de tubuladuras, alarmas, etc. utilizadas en el domicilio o el acceso a la misma contactando con neumología.
- Facilitar al paciente el material necesario del que no se disponga en AP.

7.4. VALORACIÓN Y CUIDADOS DE LA PERSONA CUIDADORA

En la ELA, el domicilio es el ámbito natural de la provisión de cuidados, sea la vivienda habitual o un centro residencial. En gran parte de los casos, la persona cuidadora principal suele ser un miembro de la familia, prestando ayuda en las actividades que no puede realizar.

Dada la relevancia de esta tarea, hay que valorarla, teniendo en cuenta qué apoyo presta:

- El apoyo en el desarrollo de las actividades que no pueden desarrollar por sí mismas, como las ABVD y AIVD (ver apartado 5.2).
- El apoyo en la gestión de problemas concretos y afrontamiento de situaciones difíciles. La persona cuidadora actúa como intermediaria conectando a la persona cuidada con los recursos externos, sanitarios y sociales, le informa de los avances y mejoras que puedan afectarle, asume responsabilidades sobre sus hábitos de salud y sirve de interlocución, durante los ingresos hospitalarios. Incluye también las tareas de acompañamiento y vigilancia.
- El apoyo emocional, ayudándole a expresar opiniones, sentimientos, intercambiar expresiones de afecto, en definitiva, facilitándoles el que sientan conectadas con su entorno. La provisión de apoyo emocional es importantísima, el compartir y confiar en los demás ayuda a reforzar la autoestima y desarrolla el sentido de pertenencia.

La valoración es la recopilación sistemática y organizada de información sobre una persona y sus circunstancias, con el objetivo de tomar decisiones sobre la atención adecuada a sus necesidades. Se analizan en esta fase las características fundamentales de la persona con ELA y quien la cuida, del entorno en el que se encuentran, y también el tipo de apoyo recibido y los efectos del cuidado. En la valoración de quien cuida se recogerá información sobre:

- Problemas de salud previos al cuidado. El estado de salud de las personas cuidadoras influye en el desempeño de su papel, no puede cuidar adecuadamente alguien cuya propia salud no es buena.
- Problemas de salud derivados de cuidar. Un buen número de personas que ejercen de cuidadoras manifiestan haber sufrido diversos problemas. La mayoría de ellas padecen

o han padecido problemas osteomusculares relacionados con la ejecución de las tareas propias del cuidado (movilización del paciente); un alto porcentaje presentan problemas cardiovasculares, gastrointestinales, respiratorios y dermatológicos, incluso entre los menores de 65 años. Entre los más frecuentes están: los dolores de cabeza, insomnio, cansancio, lumbalgia, la ansiedad y la depresión. Se debe explorar la automedicación y consumo de psicofármacos.

- Problemas personales derivados del cuidado, pérdida o disminución del tiempo dedicado a aficiones y actividades gratificantes, dificultad de seguir desarrollando una actividad profesional u otro tipo de obligaciones o incluso de mantener relaciones sociales con otras personas.

La valoración integral de la persona se realiza de manera individualizada, pero se aborda en conjunto como un caso (paciente, persona cuidadora y entorno). Es un proceso multidimensional orientado a la recogida de información para poder identificar problemas sobre aspectos fisiológicos y funcionales de la persona, de quienes le cuidan y de su entorno.

La persona cuidadora tendrá mayor percepción de competencia cuanto más entienda cuál es su papel dentro de la atención integral y cuál es la función de los distintos profesionales y niveles asistenciales. Para ello, debe recibir la formación adecuada en la identificación y potenciación de los recursos internos y externos de los que dispone; en el manejo de los problemas emergentes; en el control de síntomas, en la detección de cargas derivadas de la labor de cuidar y en la atención a sus propias necesidades.

Debe procurar mantener una comunicación adecuada con la persona a la que cuida y con el resto de apoyos, expresar las tensiones, dialogando cuando surjan diferencias de criterio para intentar llegar a un consenso, pues, de no hacerse así, se puede acabar generando resentimientos. Es conveniente buscar ayuda ante los problemas, evitar la sobrecarga compartiendo responsabilidades y no anticiparse a hacer lo que la persona aún es capaz de realizar por sí misma.

El cuidado de una persona con alta dependencia y dificultad de comunicación puede llevar a tender a infantilizarla y tomar las decisiones por ella, olvidando que tiene sus propias preferencias, que hay que respetar en la medida de lo posible. También hay que intentar no caer en el miedo, la sobreprotección o el chantaje emocional.

La persona cuidadora ha de cuidarse. Compartir tiempo y experiencias con otras que estén pasando por su situación puede ayudarle, un buen recurso puede ser contactar con asociaciones de familiares. Es imprescindible dedicar un tiempo para mantener las actividades gratificantes y relaciones personales previas a la enfermedad.

7.5. FINAL DE VIDA Y DUELO

La fase de final de vida debe abordarse con antelación y establecer con la persona un plan de decisiones anticipadas acerca del lugar de fallecimiento, limitación de tratamientos de soporte vital, el inicio y finalización de determinadas técnicas, la pre agonía y agonía en el domicilio ([anexo VIII](#)).

No hay que centrarse únicamente en cómo y dónde se quiere morir, sino en cómo y dónde se quiere vivir la última fase de la vida.

El equipo de cuidados paliativos avanzados que intervendrá en esta fase, en función de las necesidades, será el equipo de soporte hospitalario, la UHD o el HACLE.

Debido a la relación de proximidad que se establece, el EAP y la EGC son las personas más adecuadas para que los familiares puedan expresar las preocupaciones sobre la muerte de la persona querida y acompañar a la familia en su duelo, ayudándole en el afrontamiento de las incertidumbres ante esta nueva etapa.

Hay que recordar que, en este contexto, el duelo se definiría como una reacción adaptativa normal ante la pérdida de un familiar, en la que no está indicado el asesoramiento psicológico especializado, ni el tratamiento farmacológico.

Se recomienda no intervenir y hacer un seguimiento de la situación, telefónico o por otros medios, en 2-3 meses, con el objetivo de detectar el duelo patológico o complicado para intervenir.

8. NECESIDADES DE ATENCIÓN POR PROBLEMAS RESPIRATORIOS

En función del grupo muscular afecto al inicio de la enfermedad, esta se puede clasificar en espinal (70-80 %), bulbar (20-30 %) o respiratoria (2 %). Sin embargo, independientemente del tipo de inicio, casi siempre se acabará desarrollando afectación bulbar a lo largo del curso de la enfermedad.

Los problemas derivados de la afectación de los músculos respiratorios (inspiratorios, espiratorios y de la vía aérea superior) constituyen la principal causa de morbimortalidad en estos pacientes y condicionan en gran parte su pronóstico. En ausencia de actuaciones sobre los problemas respiratorios, la supervivencia tras el diagnóstico es de unos 2 años.

Más del 50 % de pacientes desarrollan hipoventilación durante el primer año, sobre todo los que presentan una evolución más acelerada. Un 40 % sufre un ingreso hospitalario, más del 80 % de ellos a través de los servicios de urgencias. La principal causa de hospitalización es la insuficiencia respiratoria, con un aumento del riesgo de muerte de más del 5 %. Un estudio reciente ha mostrado que más de la mitad de los pacientes con ELA ingresan al menos una vez por insuficiencia respiratoria, ingresos que aumentan 3-5 veces más su riesgo de muerte hospitalaria. La insuficiencia respiratoria se ha identificado como la principal causa de muerte (60-80 %).

La disfunción de los músculos respiratorios interfiere sobre tres puntos: su capacidad de mantener una ventilación alveolar efectiva, de generar un esfuerzo tusígeno efectivo para eliminar las secreciones respiratorias y de proteger la vía aérea inferior durante la deglución.

Las ayudas a los músculos respiratorios han mostrado su capacidad de aumentar la supervivencia, disminuir los síntomas, evitar hospitalizaciones y mejorar la calidad de vida. Consisten en técnicas que, bien de forma manual o bien mediante dispositivos mecánicos, suponen la aplicación de fuerzas sobre el tórax y/o el abdomen, produciendo cambios intermitentes de presión en la vía aérea o incrementos de volumen pulmonar, con la finalidad de asistir y, en algunos casos, sustituir la función de los músculos respiratorios.

Las ayudas no invasivas (que no invaden la vía aérea) las constituyen fundamentalmente, para los músculos inspiratorios, la ventilación no invasiva (VNI); y para los músculos espiratorios, las técnicas de tos asistida, tanto manual como mecánica. Estas técnicas son capaces de proporcionar, desde su instauración, una mediana de hasta 18 meses de supervivencia.

La VNI requiere de consentimiento informado. Ver documento en el siguiente enlace:

<http://publicaciones.san.gva.es/comun/ciud/docs/pdf/ci1vmni.pdf>

Cuando las técnicas no invasivas fracasan debido a la gravedad de la afectación bulbar, la alternativa para mantener la vida de estos pacientes es realizar una traqueotomía que permite una ventilación mecánica adecuada, obviando la vía aérea superior, y un acceso directo a las secreciones respiratorias. Tras la traqueotomía, presentan una supervivencia durante el primer año del 79 %, similar a la del trasplante pulmonar, con una mediana de supervivencia de 21 meses.

MANEJO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS		
Qué hay que valorar	Por quién	Ver información
Valoración de la situación respiratoria	- Neumología - Equipo multidisciplinar	Apartado 8.1
Manejo de los problemas respiratorios en AP	- EAP (Medicina y enfermería)	Apartado 8.2
Manejo de las secreciones respiratorias	- Persona cuidadora - Paciente - Enfermera - Equipo multidisciplinar	Anexo XV
Manejo de episodios respiratorios agudos	- Médico/a de EAP - Neumología - Equipo multidisciplinar	Apartado 8.4
Soporte respiratorio no invasivo. VNI Indicación y seguimiento	- Neumología	Anexo XV
Soporte respiratorio no invasivo. VNI Cuidados	- Persona cuidadora - Paciente - EAP (Medicina y enfermería)	Anexo XV
Soporte respiratorio invasivo. Traqueotomía Indicación y seguimiento	- Neumología	Anexo XV
Soporte respiratorio invasivo. Traqueotomía Cuidados	- Persona cuidadora - Paciente - EAP - (Medicina y enfermería)	Anexo XV
Manejo de la insuficiencia respiratoria	- Neumología - Medicina interna - Medicina intensiva - Equipo multidisciplinar	Apartado 8.5
Soporte respiratorio en gastrostomía	- Neumología	Anexo XV

8.1. VALORACIÓN RESPIRATORIA

Los problemas respiratorios que aparecen en la ELA están producidos por la debilidad de los músculos respiratorios, que dan lugar a una hipoventilación alveolar progresiva y a una disminución de la capacidad tusígena o efectividad de la tos para expulsar las secreciones respiratorias. La insuficiencia ventilatoria secundaria a la debilidad de los músculos inspiratorios suele presentarse en estadios avanzados de la enfermedad, excepto en las

formas de inicio respiratorio, y suele estar precedida, en fases más precoces, por hipoventilación alveolar nocturna.

La hipoventilación se produce inicialmente durante la fase REM del sueño. En personas sanas, durante esta fase se produce una disminución general del tono de la musculatura esquelética, de forma que el diafragma resulta el único responsable de mantener la ventilación alveolar. En las personas con ELA, el diafragma, debilitado por la naturaleza de la afectación neuromuscular, y sin la asistencia de la musculatura accesoria respiratoria, es incapaz de mantener por sí solo la ventilación, lo que ocasiona caída de la SpO₂ y aumento de la PaCO₂ en esta fase del sueño. Durante estos episodios de desaturación, la aparición de microdespertares (“*arousals*”) limita la caída de la SpO₂ y el aumento del CO₂ al cambiar la fase de sueño. Este mecanismo, teóricamente protector frente a la hipoventilación, altera la arquitectura del sueño, con una reducción del tiempo total y una disminución en su eficiencia.

A medida que la enfermedad progresa y la debilidad de la musculatura respiratoria se acentúa, las alteraciones de la ventilación se extienden también a la fase no REM y finalmente la debilidad de la musculatura respiratoria es incapaz de mantener una ventilación adecuada en vigilia.

Paralelamente, se produce una disminución e incluso pérdida de la capacidad tusígena. En condiciones normales se produce una pequeña cantidad de moco en el árbol bronquial que mediante el aclaramiento mucociliar es transportado hasta las vías aéreas superiores, donde inconscientemente lo deglutimos. En determinadas circunstancias, como las infecciones respiratorias, la cuantía y purulencia de las secreciones respiratorias aumenta y la efectividad del aclaramiento mucociliar disminuye, de modo que la maniobra de la tos es capital para expulsar las secreciones. En la tos intervienen todos los grupos musculares respiratorios: los inspiratorios, para introducir un volumen adecuado de aire; los músculos de inervación bulbar de la vía aérea superior, para que el cierre de la glotis aumente la presión intratorácica; y los espiratorios, para la salida explosiva del aire. En la ELA, la debilidad de la musculatura respiratoria altera todas las fases de la tos, disminuyendo su efectividad para expulsar las secreciones.

Síntomas y signos de hipoventilación alveolar

La disnea y la ortopnea, junto al uso de musculatura accesoria, son síntomas de aparición tardía. Por otro lado, la disnea puede ser difícil de valorar, debido a la movilidad reducida, y la ortopnea puede confundirse con episodios de sofocación (“*choking*”) ocasionados por microaspiraciones de saliva en pacientes con afectación bulbar de la motoneurona superior.

La alteración de la arquitectura del sueño, secundaria a los microdespertares desencadenados por las desaturaciones nocturnas, da lugar a despertares nocturnos, sensación de sueño no reparador, cefalea matutina, somnolencia diurna, dificultades de concentración o memoria o alteraciones cognitivas.

Pruebas Funcionales Respiratorias

La debilidad de la musculatura respiratoria se traduce en una reducción de la capacidad vital forzada (CVF) y las presiones inspiratorias y espiratorias máximas (PI_{max}, PE_{max}).

El valor de la CVF y su porcentaje respecto al valor teórico en el momento del diagnóstico, así como su caída conforme avanza la enfermedad, están entre los factores pronósticos más importantes en la ELA. Sin embargo, debido a la curva sigmoidea que relaciona presión y volumen en el sistema respiratorio relajado, con “*compliance*” toracopulmonar normal la caída de la CVF no se produce hasta que la debilidad de los músculos respiratorios es significativa. Por otro lado, el porcentaje de la CVF respecto a su valor teórico se correlaciona pobremente con la presencia de síntomas respiratorios. La CVF medida en decúbito supino se correlaciona con la fuerza diafragmática y con síntomas relacionados con hipoventilación; en este sentido, una diferencia de más del 25 % entre la CVF medida en sedestación y en decúbito supino indica debilidad diafragmática.

La P_{lmax} detecta antes que la CVF la presencia de debilidad diafragmática; valores inferiores a -60 cmH₂O se relacionan con alteraciones electromiográficas diafragmáticas y predicen la presencia de desaturaciones nocturnas. Sin embargo, estas medidas pueden resultar difíciles de realizar cuando existe debilidad de la musculatura orofacial que impida sujetar y sellar bien la boquilla, debiendo recurrir en estos casos a una máscara oronasal. La presión de “*sniff*” (SNIP) como alternativa a la P_{lmax} también se correlaciona con alteraciones electromiográficas en el diafragma y desaturaciones nocturnas.

En presencia de afectación bulbar, pueden estar alteradas las vías cortico-bulbares, generando cierta apraxia que modifique la realización de estas pruebas volitivas, tendiendo los resultados a infraestimar la fuerza de la musculatura respiratoria.

Estudio de la capacidad tusígena

La efectividad de la tos para expulsar las secreciones respiratorias depende de la magnitud de los flujos generados durante la fase expulsiva. Durante esta fase se produce un flujo máximo de aire denominado flujo pico de tos (FPT). Valores inferiores a 2.67 L/s indican una tos inefectiva, mientras que valores inferiores a 4.25 L/s medidos en situación clínica estable, aunque supongan flujos efectivos, implican un elevado riesgo de volverse inefectivos durante una infección respiratoria aguda. El FPT puede medirse con medidores portátiles de flujo espiratorio pico (FEP) utilizados por las personas con asma, aunque estos dispositivos tienden a sobreestimar los valores en el rango inferior a 270 L/m, por lo que se recomienda la medición de los FPT mediante un pneumotacógrafo a través de una mascarilla oronasal.

La efectividad de las técnicas de tos asistida, tanto manual como mecánica, depende de los FPT generados durante su aplicación. Dado que la efectividad de la tos asistida manual aumenta al insuflar los pulmones hasta alcanzar la capacidad máxima de insuflación (CMI), es recomendable medir también dicho parámetro. La CMI es el máximo volumen de aire que puede ser mantenido tras repetidas insuflaciones, con la glotis cerrada para después ser expulsado. En presencia de afectación bulbar severa con imposibilidad de cerrar la glotis, esta es sustituida por una válvula unidireccional en el resucitador manual utilizado para insuflar el aire en los pulmones; en estos casos se denomina capacidad de insuflación pulmonar (CIP).

Situación ventilatoria nocturna

Las alteraciones respiratorias durante el sueño características y predominantes de la ELA son los episodios de hipoventilación secundarios a la debilidad de los músculos respiratorios. Estos episodios se traducen en caída de la SpO₂ y aumento de la PaCO₂. La desaturación por debajo del 90 % durante un minuto consecutivo ha mostrado ser un factor indicativo de hipoventilación más sensible que la CVF o la P_Imax. Estos aumentos nocturnos transitorios de la PaCO₂ originan un aumento de los niveles de bicarbonato e hipercloremia incluso con normocapnia diurna. La hipercapnia diurna es un fenómeno tardío en la evolución de la enfermedad. Por otro lado, el gradiente alvéolo-arterial de oxígeno suele ser normal si no existe patología pulmonar previa.

Valoración funcional neurológica

Ante una evolución más rápida de la enfermedad se presentan episodios de hipoventilación nocturna más precozmente; por otro lado, la rapidez en el deterioro funcional neurológico es un factor pronóstico.

La valoración funcional se realiza mediante la escala ALSFRS-R, con versión validada en español ([anexo X](#)).

La severidad de la afectación bulbar va a condicionar el éxito tanto de la ventilación no invasiva como de las técnicas de tos asistida. La afectación bulbar puede causar alteraciones de la deglución que provoquen el paso de líquidos y sólidos a la vía aérea. Entre las diferentes escalas empleadas para su valoración; el “*subscore*” bulbar de la escala de Norris (NBS) es el más utilizado en los estudios sobre problemas respiratorios en pacientes con ELA.

Recomendaciones

La valoración multidimensional debe incluir su situación respiratoria, al diagnóstico y cada 3 meses (1A).

Todas las personas con ELA, tras su diagnóstico, deben ser remitidas a neumología para su valoración y seguimiento periódico (1A).

Se le debe explicar en qué consisten las exploraciones que se le realizan y qué se espera de los resultados obtenidos.

La valoración de la situación respiratoria incluirá:

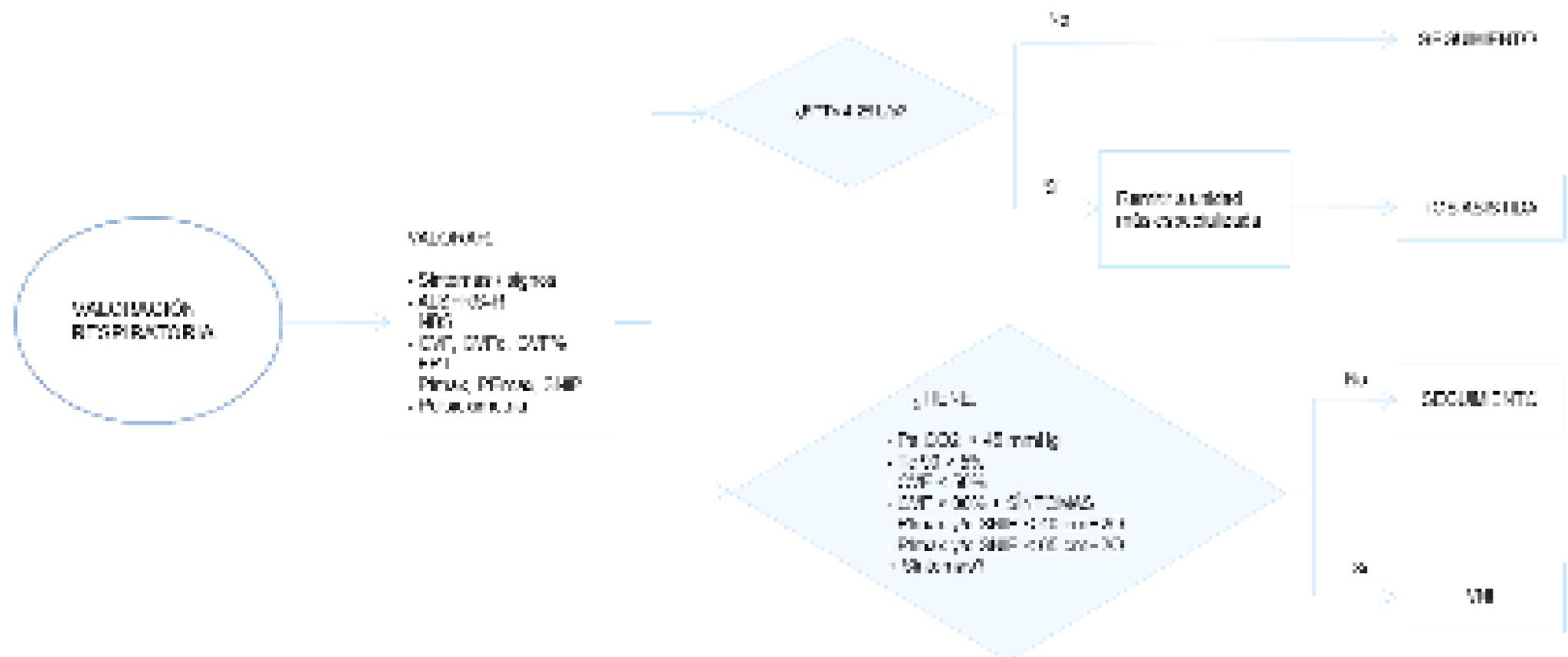
- Escalas ALSFRS-R y NBS (1A)
- Síntomas y signos sugestivos de hipoventilación (1C)
- CVF, %CVF, CVF supino, FPT, PImax, PEmax +/- SNIP (1C)

Si el valor de FPT es menor de 4.25 l/s se remitirá al paciente a un dispositivo multidepartamental dentro de la red asistencial de ELA, para medición de CMI, CIP y FPT asistido manual y mecánicamente (1B)

- Gasometría arterial (1B)
- Radiografía de tórax
- Pulsioximetría nocturna en el momento del diagnóstico y cuando aparezca cualquiera de los siguientes (1C):
 - Síntomas/signos de hipoventilación
 - Aumento de bicarbonato (>24 mmol/L)
 - Hipercapnia (>45 mmHg)
 - CVF <50 %
 - PImax o SNIP <60 cmH₂O

En la pulsioximetría / poligrafía respiratoria nocturna se debe recoger el porcentaje de tiempo con SpO₂ menor de 90 % (Tc90), SpO₂ media, SpO₂ mínima, índice de desaturaciones mayores del 4 % por hora (ODI) (1B).

VALORACIÓN DE LA SITUACIÓN RESPIRATORIA



8.2. CONTINUIDAD DE CUIDADOS EN LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS

La atención a los pacientes con ELA por parte de un equipo multidisciplinar facilita la continuidad de cuidados, mediante la coordinación entre AP y AH, así como con las asociaciones de pacientes y servicios comunitarios. En la CV, las unidades de hospital a domicilio (UHD) tienen un papel muy relevante en este equipo, permitiendo realizar en el domicilio una parte importante del seguimiento, el tratamiento de las complicaciones y los cuidados paliativos.

Es importante que la atención de los problemas respiratorios sea lo más individualizada y consensuada posible, ya que ante estas situaciones puede ser necesario tomar decisiones vitales.

La prevención de las complicaciones respiratorias se incluirá en el PAI desde el momento del diagnóstico.

Deben de incluirse en los programas de vacunación anual de la gripe, así como en los de vacunación antineumocócica, y valorar la posibilidad de vacunación frente al *Haemophilus influenzae*.

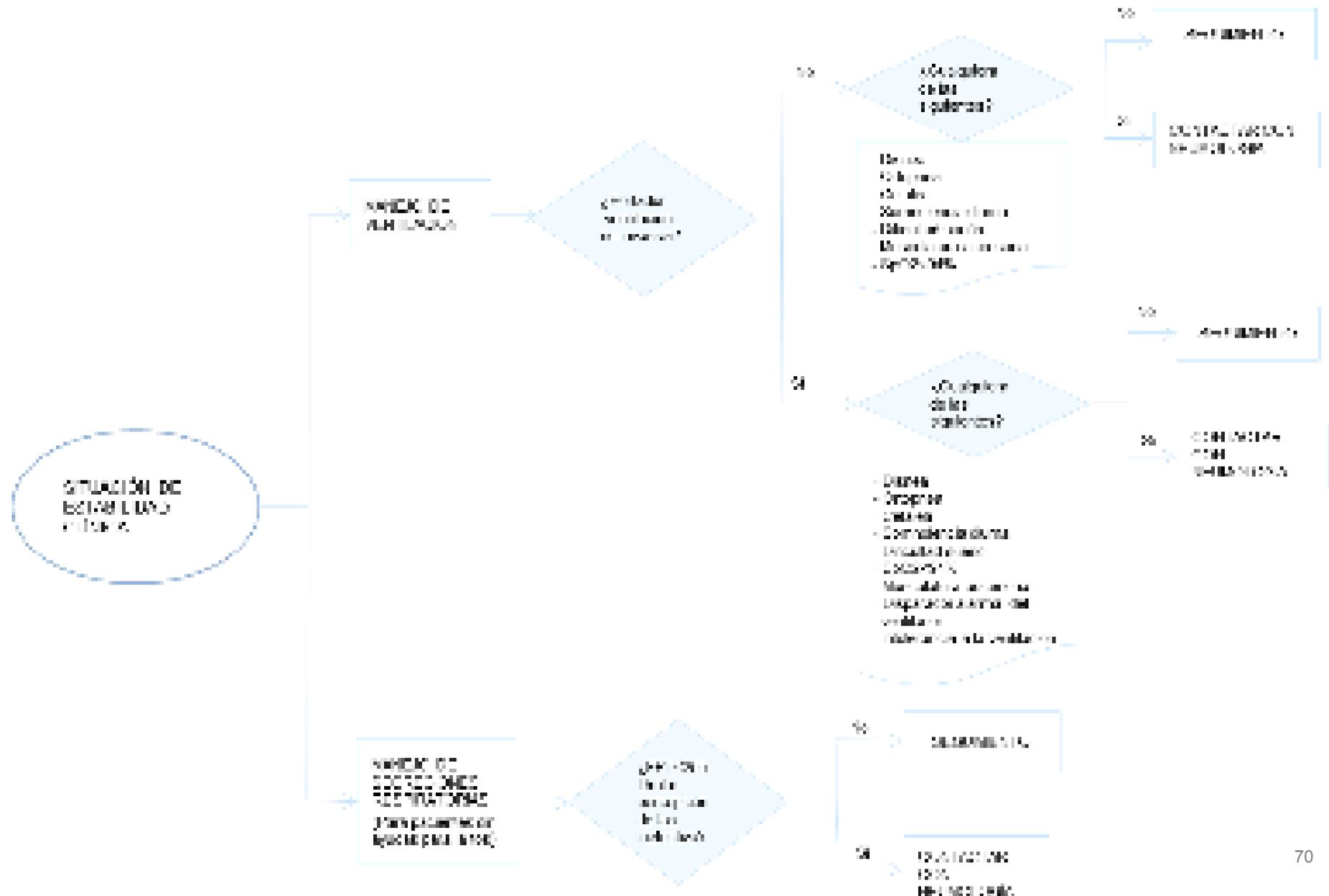
Es primordial identificar precozmente las infecciones respiratorias, así como iniciar una antibioticoterapia empírica que cubra los gérmenes causales más frecuentes si existe indicación, junto con mucolíticos y antiinflamatorios.

En relación con los problemas respiratorios que conlleva la enfermedad, se requiere la asistencia del equipo de AP descrita a continuación. Se distinguen tres situaciones: paciente sin ayudas a los músculos respiratorios, portador de ventilación no invasiva y portador de ventilación mecánica por traqueotomía.

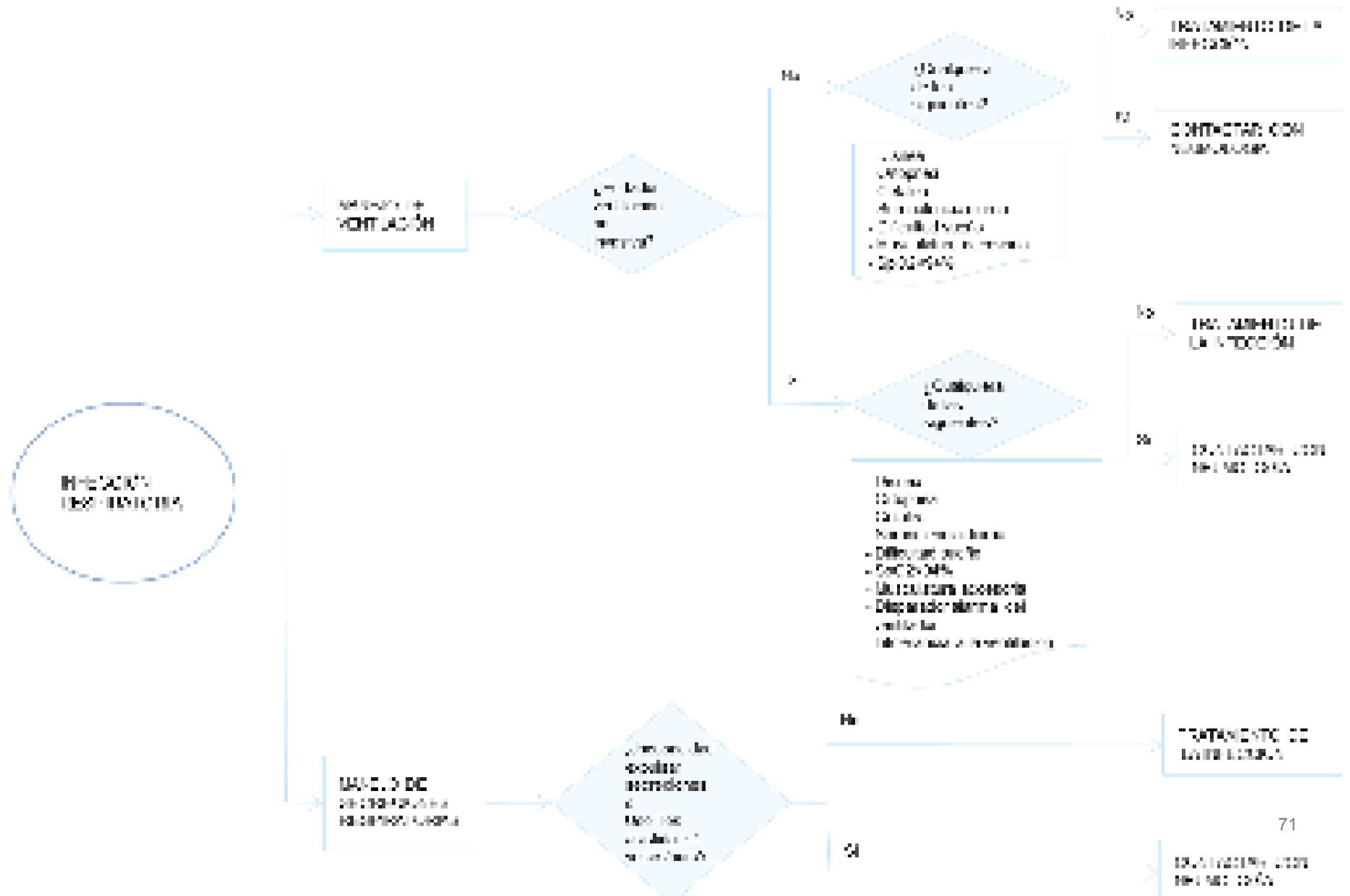
CUIDADOS RESPIRATORIOS POR EL EQUIPO DE ATENCIÓN PRIMARIA			
Situación del paciente	Sin ayudas a los músculos respiratorios	Ventilación no invasiva	Ventilación por traqueotomía
Prevención primaria	Abstención de tabaco, evitar sobrepeso, vacunaciones.	Abstención de tabaco, evitar sobrepeso, vacunaciones.	Abstención de tabaco, evitar sobrepeso, vacunaciones.
Manejo de técnicas.		Conocer el manejo de las técnicas de tos asistida.	Conocer el manejo del aspirador de secreciones. Conocer los cuidados básicos del estoma y resolver problemas frecuentes (sangrado periestoma, dificultades de ajuste de la cánula, balón de la cánula pinchado).
Atención de procesos que afecten a la vía respiratoria	Precoz, con especial cuidado y seguimiento. Toma de decisiones consensuada. En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico si lo precisa, guiado por antibiograma de muestras de esputo.	Precoz, con especial cuidado y seguimiento. Toma de decisiones consensuada. En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico si lo precisa, guiado por antibiograma de muestras de esputo.	Precoz, con especial cuidado y seguimiento. Toma de decisiones consensuada. En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico si lo precisa, guiado por antibiograma de muestras de secreciones.
Reconocer y dimensionar signos y síntomas	Ante cualquiera de estos, que indican debilidad de la musculatura respiratoria: - Disnea. - Ortopnea. - Cefalea. - Somnolencia diurna. - Dificultad para el sueño. - Uso de musculatura respiratoria accesoria. - SpO2 <94 %. - Presencia de una tos con riesgo de volverse inefectiva durante las infecciones respiratorias (1).	Ante cualquiera de estos, que indican debilidad de la musculatura respiratoria: - Disnea. - Ortopnea. - Cefalea. - Somnolencia diurna. - Dificultad para el sueño. - Uso de musculatura respiratoria accesoria. - Taquipnea. - SpO2 <94 %. - Disparos de alarma del ventilador. - Necesidad de más horas de uso de VNI. - Intolerancia a la ventilación. - Valorar la efectividad de la tos: incapacidad de expulsar secreciones o uso del dispositivo de tos asistida >4 /hora.	Ante cualquiera de estos, que indican inestabilidad respiratoria: - Disnea. - Uso de musculatura accesoria respiratoria. - SpO2 <92 %. - Disparos de alarma del ventilador por alta presión (modo volumen) o por volumen corriente bajo (modo presión). - Aumento de presión inspiratoria pico. - "Stop" al introducir sonda de aspiración.
Actuaciones ante cualquiera de estos signos y síntomas	Contactar con el servicio de neumología.	Contactar con el servicio de neumología.	Aplicar 8 ciclos con in-exsuflación mecánica seguido de aspiración superficial (no instilar suelo fisiológico por la traqueotomía). Si tras estas medidas persiste la inestabilidad clínica, contactar con el servicio de neumología.

⁽¹⁾ Esta situación la marcan unos valores de FPT menores de 255 L/m. Los FPT en AP se pueden valorar mediante un medidor de FEP como los utilizados por pacientes asmáticos. El paciente debe toser enérgicamente y mediante un solo golpe de tos, a través de una mascarilla conectada al medidor de FEP.

SITUACIÓN CLÍNICA ESTABLE EN ATENCIÓN PRIMARIA Y UHO



INFECCIÓN RESPIRATORIA EN ATENCIÓN PRIMARIA Y UHO



8.3. MANEJO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS EN URGENCIAS

Los problemas respiratorios constituyen la principal causa de atención en urgencias de estos pacientes. Solicitan atención urgente por problemas respiratorios que aparecen de forma progresiva en la evolución de su enfermedad (alteraciones de la ventilación, tos inefectiva) o de forma aguda en el contexto de una infección respiratoria, una atelectasia, un episodio de aspiración broncopulmonar, un laringoespasma o una enfermedad tromboembólica.

Es fundamental que, salvando las excepciones de la gravedad, los problemas agudos respiratorios sean resueltos por especialistas en neumología con experiencia. En aquellas situaciones en las que no se disponga de este servicio, se recomienda contactar con el servicio de medicina intensiva.

Recomendaciones

La atención en un área monitorizada y vigilancia estrecha y en posición semiincorporada.

Las exploraciones complementarias básicas recomendadas son:

- Gasometría arterial.
- Radiografía de tórax.
- Analítica general sanguínea.

La oxigenoterapia aislada como primera opción terapéutica debe evitarse. En caso de emplearse, ajustar la FiO₂ para conseguir una PaO₂ de 60 mmHg y siempre con control gasométrico, a fin de evitar el aumento de la PaCO₂.

Ante la sospecha de origen infeccioso del desencadenante, se iniciará de forma precoz antibioterapia empírica de amplio espectro.

Constituyen síntomas y signos de alarma:

- Insuficiencia respiratoria con/sin acidosis respiratoria
- Alteración del nivel de consciencia (somnolencia, letargo, coma)
- Cianosis
- Uso de musculatura respiratoria accesoria

Ante un fracaso respiratorio inminente que requiera intubación orotraqueal, se tendrá en cuenta la decisión de la persona, expresada en el momento o previamente en las voluntades anticipadas y, si no consta o no puede expresarla por la gravedad de la situación clínica, se consultará al familiar más cercano.

Aunque la ELA es una enfermedad sin tratamiento curativo, es posible un control adecuado de los problemas respiratorios, ya sea mediante abordaje no invasivo o invasivo. En este sentido, si las medidas invasivas estuviesen indicadas para el mantenimiento de la vida durante un episodio agudo, no se deben negar si la persona así lo solicita.

8.4. MANEJO DE UN EPISODIO RESPIRATORIO AGUDO

El curso natural de la ELA puede verse salpicado por episodios respiratorios agudos, generalmente desencadenados por infecciones respiratorias, durante los cuales se puede producir un empeoramiento brusco e inesperado de la debilidad de los músculos respiratorios. Junto a la debilidad muscular producida por la infección, el aumento en la cuantía y purulencia de las secreciones y la inflamación bronquial dan lugar a un aumento en la resistencia de la vía aérea y una disminución de la “*compliance*” pulmonar que se traduce en alteraciones en la ventilación/perfusión con hipoxemia y un “*disbalance*” entre la fuerza generada por los músculos respiratorios para mantener la ventilación alveolar y la carga que deben vencer. El resultado es un fracaso respiratorio agudo. Durante estos episodios, la combinación de VNI con técnicas de tos asistida, asociada al tratamiento médico específico, puede evitar la necesidad de intubación o de técnicas invasivas para extraer secreciones y disminuir la mortalidad.

El factor que determina el éxito del manejo no invasivo de los episodios respiratorios agudos es la severidad de la afectación bulbar, de forma que aquellos pacientes con una puntuación inferior a 12 en el subscore bulbar de la escala de Norris presentan más riesgo de fracaso no invasivo.

Recomendaciones

Ante un episodio agudo se le atenderá por neumología. En aquellos hospitales donde no exista posibilidad de atención urgente durante el día por parte del servicio de neumología y/o no se disponga de especialista de guardia, será atendido por el servicio de medicina intensiva. En este último caso, tras la estabilización clínica del paciente se valorará la posibilidad de traslado a un servicio de neumología más especializado dentro de la red asistencial.

CRITERIOS DE INGRESO EN EL HOSPITAL

Se realizará ingreso en el hospital cuando cumpla alguno de los siguientes criterios (1B):

- Frecuencia respiratoria >30 rpm.
- Uso de musculatura accesoria.
- Alteración del nivel de consciencia.
- PaO₂ <60 mmHg.
- Deterioro brusco de sus cifras basales de PaCO₂.
- Si porta VNI en domicilio, necesidad de aumentar el número de horas de uso.
- Necesidad de tos asistida mecánicamente de forma intensiva (>4 sesiones a la hora).

Criterios basados en la infección respiratoria causante de la descompensación (neumonía, atelectasia, derrame pleural, shock séptico, necesidad de antibioterapia intravenosa...).

Se añadirá oxigenoterapia a la VNI ante una SpO₂ <92 % a pesar de una VNI efectiva (PaCO₂ <45 mmHg, buena sincronización paciente/ventilador con ausencia de eventos respiratorios y de uso de musculatura accesoria).

Se procederá a una monitorización continua (SpO₂, ECG, TA) con controles gasométricos con controles gasométricos ante cualquier empeoramiento de la situación clínica que obligue a modificar significativamente los parámetros ventilatorios. Si se dispone, se recomienda la monitorización continua del CO₂ transcutáneo durante las primeras horas, hasta conseguir la estabilidad clínica (1B).

Si, a pesar de conseguir una VNI efectiva durante la noche, durante el día, y en ventilación espontánea, persiste la disnea, FR >30 rpm, uso de musculatura accesoria, disminución del nivel de consciencia o PaCO₂ >45 mmHg, se aumentará el número de horas de uso de la VNI (1B).

En la VNI diurna, en el contexto de un episodio agudo se usarán máscaras diferentes a las usadas durante el sueño, para evitar úlceras por presión. Se recomienda usar de día máscaras nasales o piezas bucales. Hay que recordar que durante el día se ajustarán los parámetros ventilatorios en función del patrón ventilatorio y de las fugas, dependiendo de la máscara usada.

Las secreciones respiratorias se manejarán con tos asistida mecánicamente mediante in-exsuflación (1B).

Se aplicará como mínimo una sesión con tos asistida mediante in-exsuflación mecánica (MI-E), compuesta por 6-8 ciclos cada 8 horas y, además, siempre que esté presente cualquiera de los siguientes criterios:

CRITERIOS PARA TOS ASISTIDA MEDIANTE IN-EXSUFLACIÓN MECÁNICA (MI-E)

- Caída de la SpO₂.
- Aumento de la presión inspiratoria pico si se utilizan modos ventilatorios controlados por volumen, o disminución del volumen corriente generado en caso de usar modos ventilatorios limitados por presión.
- Aumento de la sensación de disnea.
- Ruidos torácicos audibles.
- Percepción del paciente de secreciones retenidas.

Puede llegar a ser necesario aplicar sesiones de MI-E cada 5-10 minutos. A medida que la situación clínica mejore, la frecuencia de las sesiones se irá disminuyendo.

En ocasiones, ante una MI-E inefectiva puede ser necesario aumentar las presiones de in-exsuflación. Si las secreciones respiratorias son muy espesas se puede añadir oscilaciones de alta frecuencia a la in-exsuflación (1C).

Si se precisa una fibrobroncoscopia para la extracción de las secreciones por fracaso de la MI-E, se recomienda realizarla con soporte ventilatorio no invasivo (1B).

Se suministrará un aporte nutricional e hídrico adecuado, así como tratamiento específico del desencadenante y de las complicaciones que surjan (1A).

8.5. MANEJO DE LA INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

La distribución de los recursos sanitarios hace que los servicios de medicina intensiva (SMI) constituyan un pilar importante en el manejo de los problemas respiratorios. Son un apoyo en aquellos centros con servicios de neumología más especializados y juegan un papel importante, fundamentalmente cuando no se dispone de neumólogo las 24 horas, sobre todo en el manejo de los episodios agudos. Desde el ámbito de cuidados intensivos se hace prioritario disponer de una guía de actuación para la atención de estos pacientes durante episodios de agudización.

En general se pueden establecer dos escenarios: insuficiencia respiratoria en el contexto de la evolución de la ELA e insuficiencia respiratoria en el contexto de agudización por un proceso intercurrente (generalmente desencadenada por una infección respiratoria aguda).

Insuficiencia respiratoria en el contexto de la evolución de la ELA

En este caso, se realizará el seguimiento por parte del neumólogo o médico responsable quien decidirá, de acuerdo con paciente y familia, las actuaciones a seguir en función de la evolución de la enfermedad. En esta situación los SMI no suelen tener una actitud participativa, a excepción de los que participan en el programa de ventilación domiciliaria para pacientes con ELA o como apoyo para la realización de traqueotomía percutánea programada.

Insuficiencia respiratoria en el contexto de agudización por un proceso intercurrente

En esta situación de fallo respiratorio, los SMI tienen una gran participación por la gravedad con la que pueden llegar a las áreas de urgencias, y que puede obligar a practicar técnicas invasivas, como la intubación orotraqueal.

En ocasiones, las personas con ELA desconocen la historia natural de la enfermedad o no han manifestado sus voluntades anticipadas, y durante el cuadro agudo no están en condiciones de tomar decisiones acerca de los procedimientos que pueden prolongarles la vida. Es un derecho que se les facilite el soporte adecuado, respiratorio y médico en general, para que en condiciones de estabilidad clínica sean capaces de decidir acerca de su futuro, que en este caso implica la continuación de su misma existencia.

Ante un proceso intercurrente (infeccioso, cardíaco, atelectasia...) con presencia de patología neuromuscular estable, se debe actuar según la situación:

- Si conoce su enfermedad y ha decidido previamente que no se le prolongue el curso, debería ingresar en el servicio de neumología o medicina interna para recibir oxigenoterapia convencional o cuidados paliativos si así lo requiriera.
- Si no ha tomado ninguna decisión clara, debería ingresar en el servicio de neumología o en el servicio de medicina interna (SMI), donde se le aplicaría VNI, pudiendo evitarse la necesidad de intubación orotraqueal. La VNI también puede proporcionar el tiempo necesario para la toma de decisión de realizar una intubación orotraqueal o traqueotomía. En el caso de que finalmente no aceptara vivir con traqueotomía y se

encontrara ya intubado y ventilado, una opción posible es la extubación directa y conexión inmediata a la VNI. Esta alternativa, aunque no validada en pacientes con ELA, ya ha sido defendida por algunos autores y es la recomendada para el destete de enfermos de riesgo por las guías actuales de discontinuación de la ventilación mecánica. Ha de tenerse especial cuidado ante una afectación bulbar grave y afectación de pares craneales bajos (disfagia, mal manejo de secreciones y vía aérea amenazada por falta de tono glossofaríngeo), ya que la aplicación de VNI y de maniobras de tos asistida suelen resultar ineficaces. Las escalas que valoran el grado de afectación bulbar como la NBS ayudan a identificar a este subgrupo de pacientes. En caso de que la decisión del paciente fuese no continuar el soporte respiratorio, se le debe considerar un potencial donante en asistolia y contactar con el coordinador de trasplantes correspondiente.

- Cuando ha tomado la decisión de que se le apliquen todo tipo de medidas no invasivas e invasivas, se le ubicará según la disponibilidad de camas y logística de cada centro y, en caso necesario, será intubado y ventilado, y posteriormente se realizará la traqueotomía, ingresado y con soporte ventilatorio invasivo. Se evaluará si es subsidiario de traqueotomía percutánea o si precisa una traqueotomía quirúrgica abierta, en función de la extensión cervical forzada, identificación de estructuras y ausencia de contraindicaciones (desviación traqueal, bocio tiroideo endotorácico, herida superficial activa o rotación de vía aérea por tortícolis extrema).

En los hospitales de departamento, una vez lograda la estabilización, tras la adaptación de la VNI o la realización de la traqueotomía, se deberá contactar con el servicio de neumología del propio hospital o con el dispositivo correspondiente dentro de la red asistencial de ELA, para que se continúe y coordine el tratamiento.

9. NECESIDADES DE ATENCIÓN RELACIONADAS CON NUTRICIÓN Y DISFAGIA

De las dos formas principales en que se presenta la ELA, central o bulbar (también conocida como parálisis bulbar progresiva) y periférica o espinal, en la forma bulbar, al menos el 80 % desarrollan disartria y disfagia, mientras que en la forma espinal predomina la debilidad muscular, si bien la disfagia puede aparecer en el curso de su evolución.

La desnutrición influye en la supervivencia como factor independiente. Su prevalencia varía del 16 al 53 % dependiendo de los parámetros utilizados, la forma de presentación de la enfermedad y del momento evolutivo.

Las causas de desnutrición son: disfagia, disminución de la ingesta por limitación funcional, atrofia muscular, fatiga y aumento de los requerimientos energéticos.

La disfagia es progresiva, motora y se da tanto en el nivel orofaríngeo como esofágico.

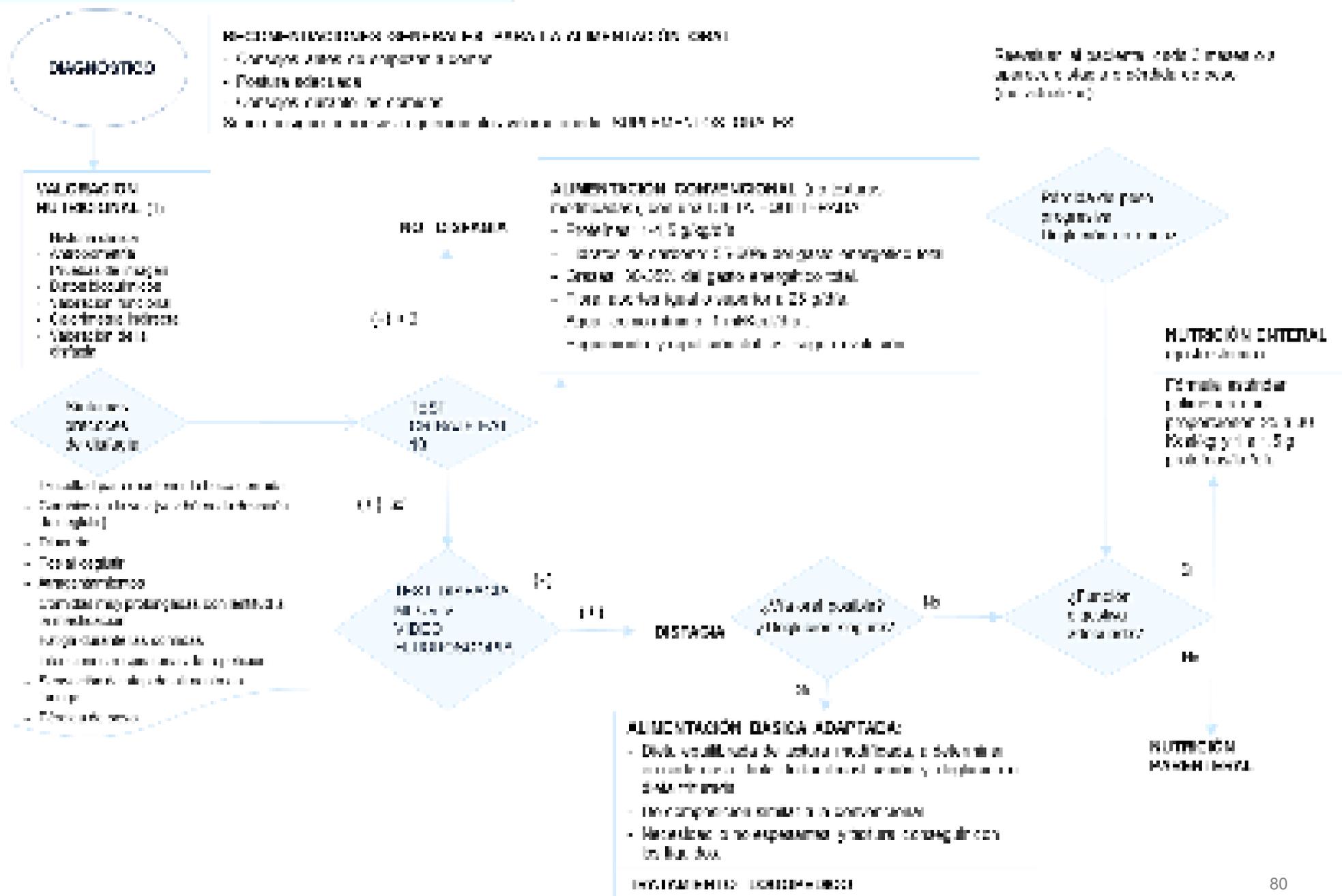
Se asocia a dos tipos de complicaciones:

- Una reducción de la eficacia de la deglución, que puede tener como consecuencia desnutrición y/o deshidratación.
- Una reducción de la seguridad de la deglución con riesgo de aspiración, que puede causar infección respiratoria, neumonía y asfixia. En ocasiones, cuando falta el reflejo tusígeno puede sufrir una disfagia silente, que conlleva un mayor riesgo de infección respiratoria.

Un 30 % de pacientes tienen disfagia en el momento del diagnóstico inicial de ELA y alrededor del 80 %, independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, desarrollan a la larga signos y síntomas de afectación bulbar, principalmente disfagia, disartria y pérdida de la capacidad de toser. El 100 % van a presentar trastornos de la deglución, alimentación y nutrición, en algún momento de su evolución.

En el momento del diagnóstico, ya sea ELA bulbar o espinal, los servicios/unidades de endocrinología/nutrición y foniatría que forman parte del equipo multidisciplinar que atiende al paciente deben valorar el estado nutricional del paciente por, con el fin de mantenerlo en la mejor situación posible. Posteriormente se debe valorar periódicamente el estado nutricional, la deglución, y la disfagia, aun en ausencia de síntomas.

DISFAGIA Y NUTRICIÓN



(1) de la Guía de Práctica Clínica para la evaluación y el diagnóstico de la disfagia en niños con ELA. Documento de consenso de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)

9.1. VALORACIÓN NUTRICIONAL

No existe una prueba de cribado de desnutrición específica para personas con ELA. Dada la baja prevalencia de la enfermedad y la alta prevalencia de desnutrición entre ellas, se aconseja realizar una valoración nutricional completa periódicamente, en las visitas de seguimiento pautadas, aun en ausencia de síntomas de desnutrición.

La valoración nutricional completa incluirá:

Historia clínica

- Alergias e intolerancias.
- Sintomatología digestiva.
- Evolución del peso del paciente.
- Valoración de la disfagia (ver apartado correspondiente).
- Recordatorio alimentario de 24 horas, para evaluar si la ingesta del paciente es acorde a sus necesidades energéticas.
- Grado de autonomía.
- Situación social.

Valoración de la composición corporal

- *Antropometría*
 - Peso, talla e índice de masa corporal (IMC): requiere de básculas-silla o básculas con plataforma para adaptarse a las limitaciones.
 - Porcentaje de pérdida de peso: $[(\text{peso habitual (kg)} - \text{peso actual}) / ((\text{peso habitual (kg)}) \times 100)] \times 100$. Pérdidas superiores al 2 % en 1 semana, 5 % en 1 mes, 7,5 % en 3 meses o 10 % en 6 meses, se asocian con aumento de morbilidad.
 - Valoración del compartimento grasa: Medición de pliegues cutáneos. Da información de la masa grasa. El más usado es el pliegue tricípital (PT).
 - Valoración del compartimento proteico muscular: Medición del perímetro muscular del brazo (PMB). Se calcula mediante la siguiente fórmula: $\text{PMB (cm)} = \text{Circunferencia brazo (cm)} - (\text{PT en mm} \times 0,314)$. En pacientes con ELA presenta la limitación de estar influido por la denervación muscular.
- *Prueba de imagen*

Debido a la denervación que presentan, se recomienda un análisis de la composición corporal mediante BIA o DEXA:

- ✓ *Impedancia bioeléctrica (BIA)*

Técnica sencilla de valoración del estado nutricional, no invasiva, de bajo coste, fácil de realizar a pie de cama o en el medio ambulatorio, que aporta información sobre la masa grasa

y masa libre de grasa. Empleando la BIA a una frecuencia de 50 Hz, se ha validado una ecuación específica para pacientes afectados de ELA, que permite calcular la masa libre de grasa (FFM o Fat Free Mass de su acrónimo en inglés) expresada en gramos (g), a partir del peso (P) expresado en kg, la talla (T) en cm, la resistencia de la impedanciometría a 50Hz en Osm y el pliegue tricípital (PT) en mm:

$$FFM_{fin50} = (0.436 \times P) + (0.349 \times (T/250)) - (0.695 \times PT) + 9.245$$

✓ *Absorciometría de energía dual de rayos X (DEXA)*

Técnica indirecta de análisis de la composición corporal. Está basada en la absorciometría, a través de la cual detecta la diferencia de atenuación que sufren los fotones emitidos, en relación a la composición y grosor del tejido que atraviesan.

Datos bioquímicos

Medición de proteínas plasmáticas (proteínas totales, albúmina, prealbúmina), colesterol total y número de linfocitos y vitamina D, que con frecuencia está disminuida en la ELA.

Valoración funcional: dinamometría

Da información de la máxima fuerza voluntaria de prensión. Hay que tener en cuenta que también está influida por la denervación muscular.

Cálculos de los requerimientos nutricionales

Los requerimientos nutricionales están aumentados. La ELA da lugar a atrofia muscular, por lo que cabría esperar una reducción de las necesidades energéticas y proteicas. Sin embargo, se ha descrito un incremento del 10 % de las necesidades energéticas en comparación con población sana.

La calorimetría indirecta es el método de elección para estimar los requerimientos nutricionales, siempre que esté disponible.

Si no fuera así, el gasto energético se puede calcular de diferentes formas, siempre individualizando en función de la situación del paciente:

- Cálculo estimado:
 - En pacientes no ventilados: 30 Kcal/kg/día
 - En pacientes ventilados: 25-30 Kcal/kg/día.
- Ecuaciones habituales para el cálculo del gasto energético basal. Habrá que sumar un 10 % por hipermetabolismo + 10 % termogénesis + 10 % por actividad física. En casos de inmovilidad se podrá suprimir el porcentaje de actividad física.

Si hay desnutrición, en lugar del peso actual se deberá utilizar el peso ajustado en desnutridos: [peso actual + 10 %] o [peso actual + 0,25 x (peso ideal – peso actual)] realizándose un cuidadoso plan nutricional para evitar el desarrollo de un síndrome de realimentación con fatales consecuencias.

9.2. VALORACIÓN Y DIAGNÓSTICO DE LA DISFAGIA

La disfagia es la dificultad para hacer pasar el bolo alimentario desde la boca hasta el estómago, producida por una alteración anatómica o funcional de diversas estructuras que intervienen en la deglución. Comprende alteraciones conductuales, sensoriales y motoras, que ocurren durante la deglución, incluyendo el estado de consciencia previo al acto de comer, el reconocimiento visual de los alimentos y las respuestas fisiológicas al olor y la presencia de alimentos.

Los trastornos de la deglución pueden aparecer de forma aguda o bien insidiosa y progresiva; la disfagia puede ser mecánica o motora y según su localización, orofaríngea o esofágica. En los pacientes con ELA, la disfagia es progresiva, motora y se da tanto a nivel orofaríngeo como esofágico.

Son síntomas precoces de disfagia y riesgo de aspiración y neumonía aspirativa:

- Episodios de sofocación, tos y sensación de asfixia desencadenados por un cierre espástico de las cuerdas vocales cuando se produce el paso a la vía aérea de saliva o de restos de alimentos almacenados en valléculas o senos piriformes.
- Dificultad para mantener la boca cerrada, babeo, voz ronca y/o nasalizada, cambios en la voz (voz húmeda) después de deglutir, disartria, tos al deglutir, atragantamientos, comidas muy prolongadas con lentitud de masticación, fatiga durante las comidas, pérdida de peso, infecciones respiratorias de repetición y/o sensación de stop del alimento en la faringe

Todos estos síntomas requieren de un diagnóstico y tratamiento tempranos. Más aún si se considera que, cuando son leves, no son relatados espontáneamente por el paciente o sus familiares, y que en ocasiones el primer signo de disfagia puede ser una pérdida progresiva de peso.

Es por ello, que la valoración de la deglución y el despistaje de disfagia se debe hacer a todas las personas afectas de ELA en el momento del diagnóstico, y posteriormente una reevaluación en las visitas de seguimiento pautadas cada 3 meses, o antes si precisa.

En función de los recursos disponibles en cada hospital, los encargados de realizar la valoración de la disfagia serán el personal facultativo de endocrinología y la enfermera de nutrición o el personal a cargo de la foniatría y logopedia.

Test de despistaje de la disfagia

El equipo multidisciplinar debe realizar esta prueba a todos los pacientes, aún en ausencia de síntomas.

Para realizar el despistaje de la disfagia se recomienda emplear el EAT-10 (Eating Assessment Tool-10), por su sensibilidad para predecir el riesgo de aspiración, y su validez y fiabilidad probadas. Se trata de un cuestionario autoadministrado de 10 preguntas relacionadas específicamente con síntomas de disfagia a las que el paciente debe responder de forma subjetiva (ver [anexo XVI](#)).

Cuando la puntuación es igual o mayor a 3, se considera que el riesgo de disfagia es elevado y debe ampliarse el estudio con el Método de Exploración Clínica Volumen-Viscosidad (MECV-V).

Diagnóstico de la disfagia

Para el diagnóstico de la disfagia, contamos con diferentes métodos:

○ *Métodos no invasivos:*

✓ *Método de Exploración Clínica Volumen-Viscosidad (MECV-V)*

Consiste en administrar alimentos a diferentes volúmenes y viscosidades midiendo la presencia o no de signos de seguridad como tono de voz, tos o desaturación, y de eficacia, como sello labial y presencia o no de residuos orales o faríngeos (ver [anexo XVII](#))

Tiene como objetivos:

- Detectar disfunciones de eficacia de la deglución como: incapacidad para mantener el bolo en la boca, existencia de residuos orales o faríngeos, o incapacidad para tragar el bolo en una única deglución.
- Detectar disfunciones de seguridad de la deglución. Detecta tanto aspiraciones sintomáticas con tos, cambios de voz, carraspeos, etc., como aspiraciones silentes que no cursan con tos y son difíciles de detectar por el paciente.
- Seleccionar el volumen y la viscosidad del bolo más seguro y eficaz para la ingesta, y establecer la necesidad o no de espesantes.

○ *Pruebas instrumentales invasivas:*

✓ *Videofluoroscopia de la deglución (videodeglución):*

Es considerada la prueba “gold standard” para el diagnóstico de la disfagia, ya que permite evaluar las alteraciones fisiopatológicas en la deglución y detectar aspiraciones silentes en pacientes con disfagia orofaríngea. Su principal inconveniente es que no se encuentra disponible en todos los hospitales de la CV, depende del Servicio de Radiodiagnóstico y se precisa personal especializado para su realización e interpretación.

✓ *Fibrolaringoscopia:*

Evalúa de forma eficaz la disfagia orofaríngea. Permite identificar, a pie de cama, problemas de masticación, déficits musculares linguales, competencia del cierre velofaríngeo, el reflejo tusígeno y detectar eventuales residuos faríngeos. Sin embargo, en los pacientes con ELA no es recomendable porque puede provocar un espasmo de glotis reflejo y debe realizarse con precaución.

9.3. ABORDAJE DEL TRATAMIENTO DE LA DISFAGIA Y LA NUTRICIÓN

El objetivo del soporte nutricional en pacientes con ELA es similar al resto con desnutrición o en riesgo nutricional. Consiste en cubrir adecuadamente las necesidades de nutrientes, energéticas y de hidratación de un modo seguro, evitando infecciones respiratorias y neumonías aspirativas. Se busca tanto prevenir como tratar una posible situación de desnutrición, de manera dinámica y sin dejar de lado las circunstancias individuales de cada paciente. El fin a conseguir es la mejora de la calidad de vida y la prevención de la morbimortalidad asociada a la desnutrición.

Existen diferentes modalidades de soporte nutricional, que van desde la alimentación convencional, la alimentación básica adaptada, la suplementación oral, hasta la nutrición enteral o la nutrición parenteral.

La elección de la modalidad de soporte nutricional dependerá del resultado de la valoración de la disfagia y del estado nutricional, y está condicionada por la seguridad y la eficacia de la deglución.

Cuando la nutrición oral es posible, el abordaje se basa en el consejo dietético junto con la modificación de la textura y consistencia de alimentos, el empleo de espesantes y el soporte nutricional oral, así como el entrenamiento de pacientes y personas cuidadoras en técnicas de alimentación y ejercicio para facilitar la deglución. Cuando estas medidas no son suficientes y la nutrición por vía oral no es posible se hace necesario el empleo de nutrición enteral.

- **NUTRICIÓN ORAL**

Ante una persona con ELA con desnutrición, o en riesgo nutricional, en la que sea posible la alimentación oral, el primer paso es optimizar la dieta. Para ello, es esencial conocer el grado de interferencia de la disfagia sobre el estado nutricional. La historia clínica, junto con la prueba de disfagia MECV-V, permiten conocer de una forma sencilla si la desnutrición está más relacionada con una alteración de la seguridad de la vía aérea y/o con una falta de eficacia en la deglución y orientarán sobre las recomendaciones a realizar. Se ha de tener en cuenta que también influirá en la ingesta el grado de afectación de la función respiratoria asociado a la enfermedad.

La prueba MECV-V permite definir la textura y el volumen de alimentos sólidos y líquidos más adecuada, por su tolerancia, y la necesidad o no de añadir espesantes.

Recomendaciones generales

Están dirigidas a pacientes que se nutren por la vía oral y especialmente ante síntomas precoces de disfagia.

- *Consejos a tener en cuenta antes de empezar a comer:*
 - No comenzar la alimentación si el paciente está adormecido o intranquilo. Debe estar descansado, evitando ejercicios de fisioterapia y exploraciones previas.

- Procurar un ambiente tranquilo, que favorezca la concentración, evitando distracciones, como la televisión, la radio, conversaciones, etc.
- Dar el tiempo suficiente para realizar la ingesta.
- Tener en cuenta las preferencias alimentarias.
- Comer con una postura adecuada
 - Sentado con la espalda recta, pies apoyados en el suelo y la cabeza ligeramente inclinada hacia delante en el momento de tragar. Si no puede levantarse de la cama, debe estar lo más incorporado posible.
 - No debe comer con la cabeza inclinada hacia atrás.
- *Consejos a tener en cuenta durante las comidas*
 - Es preferible que la persona se alimente de forma autónoma para disminuir los riesgos de aspiración. Siempre debe comer bajo la vigilancia de una persona cuidadora para controlar posibles atragantamientos y superarlos.
 - Si no puede alimentarse sola, la persona que le da de comer debe situarse a la altura de sus ojos o justo debajo de ellos, para evitar que eleve la cabeza al comer y trague en una postura peligrosa.
 - Se debe utilizar la cuchara que se le haya indicado, según sus posibilidades: normal, cuchara de postre, o de café.
 - Comprobar que ha tragado la cucharada anterior antes de darle otra.
 - No utilizar jeringas o pajitas, ya que evitan que trabaje la musculatura externa de la boca y la lengua, de manera que el alimento no se procesa previamente y no se prepara el bolo para la deglución, pudiendo provocar así una aspiración.
 - Utilizar solo cuchara. Al introducirla en la boca ejercer una ligera presión sobre la lengua para favorecer el reflejo de la deglución.
 - No debe hablar durante las comidas.
 - Mantener una buena higiene bucal, para evitar las infecciones respiratorias.
 - Si lleva prótesis dentales, deben estar colocadas y ajustadas. En caso contrario, es mejor que coma sin ellas y se adapte la comida.

Recomendaciones nutricionales para pacientes sin disfagia

○ *Dieta convencional*

Inicialmente cuando el test EAT-10 o el MECV-V son negativos, se recomienda pautar una dieta convencional saludable y equilibrada, que permita cubrir los requerimientos calóricos y proteicos considerando sus preferencias.

La composición de la dieta en personas con ELA no difiere de las recomendaciones a la población general en cuanto a distribución de macro y micronutrientes:

- Proteínas: 1-1,5 g/kg/día.
- Hidratos de carbono: 55-60 % del gasto energético total.
- Grasas: 30-35 % del gasto energético total.
- Fibra: se recomienda una dieta rica en fibra, con aporte igual o superior a 25 g/día.
- Agua: conviene asegurar aporte hídrico de, como mínimo, 1 ml/kcal/día, para evitar la deshidratación.

Cuando la ingesta sea precaria, se recomiendan comidas frecuentes con poco volumen, pero con alta densidad calórica. Conviene explicar las indicaciones para enriquecimiento dietético con aceite de oliva, leche en polvo, crema de leche, queso rallado, etc., de forma que con pequeñas cantidades se facilite una ingesta adecuada.

Estas recomendaciones deben adaptarse a las características de cada paciente para conseguir un estado nutricional correcto y asegurarse de que paciente y/o sus personas cuidadoras las han comprendido.

Recomendaciones nutricionales para pacientes con disfagia

○ *Alimentación Básica Adaptada (ABA)*

Cuando existan problemas en la deglución (MECV-V patológico) o aparezca astenia o dificultad en la masticación de los alimentos, se precisará una alimentación básica adaptada.

La alimentación básica adaptada (ABA) consiste en modificar la textura de los alimentos para alcanzar una óptima nutrición y calidad de vida en pacientes con requerimientos nutricionales especiales. Permite realizar una intervención nutricional individualizada y segura, adaptando la textura de los líquidos y los sólidos en función de la eficacia y seguridad para deglutir.

La ABA incluye dietas trituradas o de fácil deglución de alto valor nutricional; modificadores de textura como, por ejemplo, espesantes, aguas gelificadas o bebidas espesadas; y enriquecedores de la dieta: alimentos o módulos de nutrientes.

- ✓ *Dietas de textura modificada de fácil masticación y deglución o dietas trituradas, de alto valor nutricional*

Cuando hay disfagia es importante evitar alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento y recomendar, según los casos, dietas trituradas o de fácil masticación y deglución.

Al respecto, la Asociación de Dietistas de Estados Unidos a través de la National dysphagia diet establece cuatro niveles de textura para alimentos sólidos y cuatro para líquidos, según el riesgo de atragantamiento por dificultades en la masticación o la deglución, y enumera alimentos que por su consistencia pueden producir atragantamientos ([anexo XVIII](#)).

La dieta de fácil deglución debe ser una dieta equilibrada y realizada siguiendo las recomendaciones de disfagia, de forma que se facilite la deglución de los alimentos evitando el riesgo de aspiración.

En caso de que una dieta de fácil deglución no sea suficientemente segura o eficaz, se recomienda pautar una dieta triturada, de textura homogénea y que aporte las calorías y proteínas necesarias.

El [anexo XIX](#) incluye seis dietas de 1.800Kcal y 2.000 Kcal, dos de fácil masticación para pacientes sin disfagia, dos de fácil masticación para pacientes con disfagia y dos dietas trituradas.

- ✓ *Modificadores de textura como, por ejemplo, espesantes, aguas gelificadas o bebidas espesadas*

Cuando una persona con ELA presenta disfagia y precisa todos los líquidos espesados, se hace obligatorio el uso de espesantes.

Según la guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del SNS, los módulos espesantes son productos con capacidad de espesar, compuestos por almidones modificados o gomas, acompañados o no de maltodextrinas. Su presentación es en forma de polvo y su sabor es neutro. Están destinados exclusivamente a aumentar la consistencia de los alimentos líquidos en enfermos con disfagia neurológica, o excepcionalmente motora, con el fin de tratar de evitar o retrasar la gastrostomía, cuando dichos enfermos tienen posibilidad de ingerir alimentos sólidos sin riesgo de aspiración, pero presentan o corren riesgo de sufrirla al ingerir alimentos líquidos.

Existen tres tipos de espesantes según su composición:

- Espesantes compuestos por almidones modificados.
- Espesantes compuestos por gomas.
- Espesantes compuestos por mezcla de gomas y almidones modificados.

Los espesantes compuestos exclusivamente por gomas preservan el aspecto natural del líquido (a diferencia de aquellos que contienen almidones) y por lo tanto mejoran el cumplimiento de la dieta del paciente con disfagia.

Los líquidos se pueden espesar en tres texturas (niveles de viscosidad), según las necesidades: néctar, miel o pudín.

Dependiendo de la marca del espesante, la cantidad de producto necesaria para conseguir cada textura puede variar, por lo que se recomienda revisar la información dada por el fabricante para pautar la posología necesaria.

CANTIDAD DE ESPESANTE COMERCIAL NECESARIA PARA CONSEGUIR LA TEXTURA. EN FUNCIÓN DE LA COMPOSICIÓN BASE DEL ESPESANTE		
Textura	Almidón de maíz modificado	Gomas
Néctar	4-4,5 gramos	2,4-3 gramos
Miel	5-6,5 gramos	4,8-6 gramos
Pudin	6,7-9 gramos	7,2-9 gramos

Los espesantes aportan energía, sal y dependiendo del tipo, también aportan fibra. Debido a la poca cantidad utilizada, no se tiene en cuenta el aporte de calorías y sal de la dieta.

Las alternativas de consumo ordinario que se pueden utilizar para espesar preparaciones culinarias trituradas son: harina, maicena, patata, arroz, pan, gelatina, agar, yema de huevo. y nata.

✓ *Suplementación con fórmulas de nutrición enteral oral (SNO)*

La suplementación con fórmulas de nutrición enteral adaptadas a la vía oral está indicada en pacientes que tras la implementación de un programa de ABA, no sea posible mantener un adecuado estado nutricional, siempre y cuando la función respiratoria sea aceptable (CVF superior al 50 % de la esperada).

Según la Sociedad Europea de Nutrición Enteral y Parenteral (ESPEN) se denomina SNO a aquellas soluciones energéticas y densas en nutrientes, que se proporcionan generalmente en forma de líquidos listos para beber, y con efectos clínicos y de costo-efectividad bien establecidos. Estos productos se definen en la legislación de la UE como "alimentos para usos médicos especiales" (ADUME) y están diseñados para complementar los alimentos de consumo ordinario cuando estos son insuficientes para cubrir las necesidades de un paciente.

Según el Real Decreto de Cartera de Servicios 1030/2006. *“La nutrición enteral domiciliaria (NED) comprende la administración de fórmulas enterales por vía digestiva, habitualmente mediante sonda (ya sea nasointestinal o de ostomía), con el fin de evitar o corregir la desnutrición de los pacientes atendidos en su domicilio cuyas necesidades nutricionales no pueden ser cubiertas con alimentos de consumo ordinario”.*

Los criterios clínicos que indican el fracaso de la adaptación de la dieta como único tratamiento nutricional y la necesidad, por tanto, del inicio de suplementación oral son:

- Mantener un IMC:
 - Menor de 18,5 kg/m² para cualquier paciente < de 65 años.
 - Menor de 22 kg/m² para pacientes ≥ de 65 años.
- Una pérdida de peso no intencionada, sobre el peso habitual:
 - ≥5 % en los últimos meses.
 - ≥10 % independientemente del período de tiempo transcurrido.

El uso de SNO también está indicado en pacientes con ELA, disfagia y normonutrición, con un alto riesgo nutricional, para asegurar y mantener un adecuado equilibrio nutricional.

No obstante, existen pocos estudios que valoren específicamente su uso en la ELA.

Actualmente no existe un tipo de dieta de SNO específico para ELA. La elección de la misma respecto al reparto de macronutrientes, micronutrientes, aporte calórico y proteico, existencia o no de fibra y las características de la misma, se realiza en base a la situación de cada paciente. De modo general se recomienda el uso de dietas completas poliméricas por su tolerancia y seguridad, aconsejándose que aporten fibra, sobre todo si existe alteración del ritmo intestinal, y con el aporte proteico de la dieta que se precise en cada caso.

En la Instrucción 7/2016/108/1 de la CSUSP, sobre el Procedimiento de prescripción y visado de inspección sanitaria y dispensación de productos dietéticos, anexo III, se detalla el tipo de dieta que se financia en la CV más adecuado según la patología y la situación nutricional y clínica del paciente.

En la CV, los productos dietéticos se facilitan a los pacientes a través de las oficinas de farmacia. En todo caso han de estar indicados por un facultativo especialista, según el procedimiento establecido en la Instrucción de la Conselleria de Sanitat. Se precisa de un informe que justifique su indicación y del visado de inspección, previo a su dispensación.

Para la financiación de la NED, la situación clínica y la patología se han de corresponder con algunas de las así aceptadas. La situación clínica en que está asignada la ELA, es *“Trastornos neuromotores que impiden la deglución o el tránsito y precisan sonda”*. En la CV, según la Instrucción citada es posible la financiación de la NED para *“... los casos de alteraciones mecánicas de la deglución o del tránsito que cursan con afagia o disfagia severa y para los trastornos neuromotores que impidan la deglución o el tránsito, y que se realice a través de sonda. En los casos en que la sonda está contraindicada, será necesario que el facultativo responsable de la indicación del tratamiento lo justifique en el campo observaciones de la solicitud del visado, indicando que al paciente se le va a administrar nutrición enteral sin sonda y destacando el motivo”*.

Estudios recientes han observado menos complicaciones y mayor supervivencia con mejor estado nutricional, concluyendo que un soporte nutricional temprano y optimizado parece asociarse con un descenso de riesgo de aspiración y malnutrición, contribuyendo positivamente a una mayor supervivencia.

• NUTRICIÓN ENTERAL

Indicación

A medida que progresa la enfermedad, y con ella la disfagia, las medidas descritas en el apartado anterior no son suficientes y se hace necesario el empleo de nutrición enteral (NE).

La NE se administra preferentemente a través de gastrostomía, por proporcionar mejores resultados que la sonda nasogástrica (SNG), además de ocasionar menos problemas estéticos y psicológicos. La NE se debe valorar cuando:

- La alimentación sea ineficaz: cuando no cubran sus requerimientos nutricionales por vía oral.
- La alimentación sea insegura: en presencia de atragantamientos frecuentes, desaturación en el MECV-V, microaspiraciones en la videodeglución, etc.
- Se prevea que la desnutrición y la deshidratación puedan disminuir la supervivencia.

La gastrostomía se debe colocar antes de que aparezca una pérdida severa de peso o un deterioro de la función pulmonar.

La NE por gastrostomía previene la pérdida de peso en la mitad de los pacientes y permite una ganancia ponderal en el 25 %.

Por otro lado, tradicionalmente se ha indicado que debe colocarse la gastrostomía antes de que la CVF medida por espirometría fuera inferior al 50 %. Sin embargo, actualmente no se otorga tanta importancia a la CVF porque los pacientes de ELA con disfagia pueden tener un bajo rendimiento en la espirometría debido a la debilidad de los músculos orofaciales y, además, la supervivencia de los pacientes con gastrostomía no se afecta por la gravedad de la insuficiencia respiratoria medida mediante la CVF. En todo caso, se debe valorar la función pulmonar antes de la colocación de la GEP (o PEG por sus siglas en inglés) para determinar si ésta se debe realizar con soporte ventilatorio. Ver soporte respiratorio durante la técnica de gastrostomía en [anexo XV](#).

El momento de colocación de la gastrostomía siempre debe ser consensuado con la persona.

La gastrostomía se puede colocar:

- Vía endoscópica. La GEP es la vía más utilizada y recomendada por ESPEN como la más apropiada. No obstante, la evidencia disponible en relación con otros métodos es escasa y se basa en estudios retrospectivos no aleatorizados, con deficiencias metodológicas que dificultan la comparación.
- Vía radiológica, por equipos expertos. Está indicada en pacientes más frágiles, con mayor deterioro de la función pulmonar.
- Vía quirúrgica.

Tipo de fórmula y método de administración

La elección del tipo de fórmula y el método de administración de la NE, fomentando la independencia en nuestro paciente, es de crucial importancia.

○ *Fórmulas:*

La elección del tipo de fórmula y el método de administración de la NE es de crucial importancia para fomentar la autonomía. Actualmente no existen fórmulas de NE específicas para pacientes con ELA. Generalmente se recomienda el uso de fórmulas estándar poliméricas, que proporcionen 25 a 30 kcal/kg y 0,8 a 1,2 g proteínas/kg/día.

Suelen emplearse fórmulas hipercalóricas para disminuir el tiempo de administración, la frecuencia de las tomas y cubrir las necesidades estimadas. Deben contener fibra para ayudar a prevenir el estreñimiento, sobre todo si existe alteración del ritmo intestinal, y el aporte proteico de la dieta que se precise en cada caso.

Algunos estudios han encontrado una mayor supervivencia en pacientes con NE hipercalórica (1,5 kcal/ml) rica en hidratos de carbono, comparada con una fórmula isocalórica durante 5 meses.

No se recomienda el empleo de alimentación convencional triturada administrada por la gastrostomía, dado el alto riesgo de obstrucción, así como de aportar menos nutrientes al diluir los triturados.

○ *Método de administración:*

Existen pocos estudios que evalúen el método de administración de NE. La administración de la NE puede realizarse mediante por bolus (jeringuilla), por gravedad o por administración continua en función de las características de cada caso”.

Para la administración de nutrición enteral por la gastrostomía, hay que tener en cuenta:

- Agua: El agua corriente es apropiada para los enjuagues y limpieza de la sonda, salvo que se especifique lo contrario. Siempre conviene evitar el uso de agua destilada.
- Material: Se deben usar jeringas específicas para dispositivos de nutrición enteral (GEP) tipo EnFit, incluyendo la posibilidad de aquellas con adaptador cónico/escalonado, ENLock, Luer invertido, así como otros conectores patentados, en función de cada caso.” Las jeringas de pequeño tamaño producen mucha presión y pueden romper la sonda. Las jeringuillas de uso intravenoso no deben utilizarse, por el riesgo de que accidentalmente se administre el alimento por vía parenteral. El material necesario para administrar la nutrición enteral se dispensa de forma ambulatoria en los centros de salud.

En resumen, se recomienda una fórmula hipercalórica rica en carbohidratos y con fibra, y administrada mediante bolus con jeringuilla.

A pacientes con gastrostomía o SNG, se les debe administrar la nutrición estando incorporados.

Los cuidados del GEP se describen en el apartado de atención domiciliaria.

Complicaciones de la nutrición enteral

En general la NE es bien tolerada y presenta pocas complicaciones graves. Pueden ser:

- Complicaciones específicas de la vía de acceso: complicaciones derivadas de la colocación de sonda de gastrostomía
- Complicaciones inherentes a la nutrición enteral: gastrointestinales, metabólicas o respiratorias.

COMPLICACIONES ESPECÍFICAS DE LA VÍA DE ACCESO DERIVADAS DE LA COLOCACIÓN DE SONDA DE GASTROSTOMÍA

Complicación	Prevención	Tratamiento y otras actuaciones
Problemas agudos durante la colocación	<ul style="list-style-type: none"> - Broncoaspiración. - Hemorragia. - Perforación gastrointestinal. 	
Infección del área del estoma <i>Es la complicación más frecuente pero suele ser leve</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Profilaxis antibiótica en la realización de gastrostomía. - Seguir medidas higiénicas y cuidados diarios. - Limpieza y antiséptico local cada 8/12h. 	<ul style="list-style-type: none"> - Antibióticos sistémicos si precisa. - Retirar la sonda si celulitis de la pared. - Realizar cultivo del exudado.
Fuga periestoma <i>Es una complicación frecuente</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Ajustar el calibre de la sonda a la ostomía . - Fijar la sonda. - Controlar los factores de riesgo como infección, la limpieza excesiva con soluciones irritantes, la excesiva tensión y torsión lateral de la porción externa de la sonda. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ajustar el calibre de la sonda a la ostomía. - Fijar la sonda. - Mantener limpia y seca la piel alrededor del estoma. - Aplicar crema de sulfadiazina argéntica.
<ul style="list-style-type: none"> - Dolor - Sangrado ostomía - Hematemesis - Melenas 	<ul style="list-style-type: none"> - Evitar una excesiva presión del tope externo. - Movilizar y rotar diariamente la sonda (primera puesta). 	<ul style="list-style-type: none"> - Tratar síntomas y causa subyacente. - Descartar esofagitis, úlcera gástrica. - Gastroscopia.
Granuloma		<ul style="list-style-type: none"> - Aplicar nitrato de plata o cauterizar.
Obstrucción	<ul style="list-style-type: none"> - Lavados antes y después de la medicación y las tomas, o cada 4/6h. 	<ul style="list-style-type: none"> - Administrar medicación en forma líquida o bien triturada con agua (cuando sea posible). Ante dudas consultar guías o con farmacéutico. - Desobstruir con agua templada en bolos o utilizar enzimas pancreáticas, cepillo citológico o catéter de CPRE.
Extracción fortuita de la sonda <i>Es una urgencia.</i>		<ul style="list-style-type: none"> - Si no se puede recolocar en ese momento, debe utilizarse un catéter Foley del tamaño adecuado para mantener el tracto abierto hasta que se pueda reemplazar. - Nueva gastrostomía con fijador al abdomen (Foley hasta que se pueda colocar).

COMPLICACIONES INHERENTES A LA NUTRICIÓN ENTERAL: GASTROINTESTINALES

Son las complicaciones más frecuentes en pacientes que reciben NE.

Complicación	Causas y/o factores relacionados	Síntomas/complicaciones	Actuaciones
Náuseas, Vómitos, Regurgitación de dieta	<ul style="list-style-type: none"> - La causa más frecuente suele ser el retraso en el vaciamiento gástrico. - Intolerancia gástrica a la NE. - Causas debidas a la dieta: olor, osmolaridad, contenido en grasa, contaminación microbiana. - Causas debidas a la técnica de NE: administración intermitente (bolos). - Factores relacionados con el paciente: agitación, infección intercurrente, psicopatología. 	Los vómitos aumentan el riesgo de aspiración pulmonar, neumonía y sepsis.	<ul style="list-style-type: none"> - Suspensión transitoria de la NE. - Si se sospecha retraso en el vaciamiento gástrico: <ul style="list-style-type: none"> • Retirar el opiáceo (si estuviera pautado). • Cambiar a fórmula baja en grasa y/o isotónica. • Administrar la fórmula a temperatura ambiente. • Reducir la velocidad de infusión. • Cambiar de la infusión en bolo a continua y/o administrar un agente procinético como domperidona, metoclopramida o eritromicina.
Distensión abdominal	<ul style="list-style-type: none"> - Intolerancia a la nutrición enteral. - Mala colocación de la sonda. - Hiperosmolaridad de las fórmulas entéricas. - Volúmenes demasiado elevados. <p>Refleja probablemente un desequilibrio entre el aporte de nutrientes y la capacidad funcional del sistema digestivo.</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Dolor cólico. - Aumento del meteorismo. - Malestar con estreñimiento o diarrea. 	Siempre habrá que descartar la existencia de patología subyacente, por lo que es necesario la exploración física y en ocasiones recurrir a pruebas de imagen que nos descarten dicha posibilidad.
Aumento del residuo gástrico:	<p>Es una complicación frecuente, lo que se explica por el gran número de factores que interfieren en la velocidad de vaciamiento gástrico.</p> <p>Ver anexo XX</p>	<p>Valorar mediante la conexión periódica de la gastrostomía a bolsa de drenaje. Se recomienda fundamentalmente al inicio de la NE.</p> <p>Es aceptable un residuo entre 200 y 500 ml, varía según guías y protocolos.</p>	<p>Pasos:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Suspender la dieta de forma transitoria durante 6 horas (se previene la broncoaspiración mientras se valora la posible causa). 2. Instaurar tratamiento con fármacos procinéticos. 3. Reiniciar lentamente. 4. Si pese a todo persiste el aumento del residuo gástrico está indicada la colocación de sonda transpilórica.

COMPLICACIONES INHERENTES A LA NUTRICIÓN ENTERAL: GASTROINTESTINALES (Continuación)			
Complicación	Causas y/o factores relacionados	Síntomas/complicaciones	Actuaciones
Diarrea	Las causas son muy diversas. Ver anexo XX	<ul style="list-style-type: none"> - Emisión de 1000 ml/d de heces líquidas y/o cinco o más deposiciones líquidas al día. - Considerar, el volumen, la consistencia y la frecuencia de las deposiciones. 	<ul style="list-style-type: none"> - El manejo protocolizado de control de la diarrea permite el mantenimiento de la NE en la mayoría de los casos. Ver anexo XX
Contaminación de la nutrición enteral	Puede ocurrir durante la preparación, almacenamiento o administración de la NE.	<ul style="list-style-type: none"> - La contaminación de las soluciones enterales puede causar diarrea, neumonía, enterocolitis infecciosa, bacteriemias y septicemias. 	<ul style="list-style-type: none"> - Es muy importante que la preparación y la administración de la NE vaya siempre precedida de una adecuada higiene de manos. - Las soluciones enterales con un mínima manipulación, se asocian a menor frecuencia de contaminación en comparación con aquellas que requieren la mezcla, dilución o transferencia del contenido a otro recipiente.
Estreñimiento	<ul style="list-style-type: none"> - Facilitado por la falta de fibra en dietas o la utilización de soluciones con escasos residuos. - Deshidratación. - Ingesta de escasas cantidades de líquido. 	El patrón de defecación normal puede variar desde cuatro deposiciones al día a una deposición cada 4 o 5 días. En los pacientes con NE, esta variación aumenta dependiendo del residuo y de la magnitud de la absorción de la solución enteral.	<ul style="list-style-type: none"> - Tratamiento habitual: Enemas de limpieza, uso de laxantes. - Tratamiento farmacológico: es preferible indicar agentes de latencia media que aumentan el bolo fecal y actúan preferentemente en el colon, en vez de recurrir a medicaciones aceleradoras del tránsito intestinal. - Si la causa es una ingesta escasa de líquidos se hará un aporte adecuado por vía oral o intravenosa. - En anexo XX se describe las actuaciones para prevenir y tratar el estreñimiento.

COMPLICACIONES RESPIRATORIAS			
Complicación	Causas y/o factores relacionados	Síntomas/complicaciones	Actuaciones
Broncoaspiración de la fórmula de nutrición enteral <i>Es la complicación más peligrosa</i>	Es frecuente en pacientes con disminución del nivel de conciencia y/o retención gástrica.	- Neumonía, edema pulmonar y asfixia.	Para limitar el riesgo de broncoaspiración deben tenerse las siguientes precauciones: <ul style="list-style-type: none"> - Mantener la cabecera de la cama a 30-45°. - Administrar la nutrición enteral mediante regímenes continuos o intermitentes por gravedad en lugar de bolos rápidos. - Controlar el residuo gástrico regularmente. - Considerar el acceso yeyunal en aquellos pacientes con aspiraciones frecuentes o en pacientes con elevado riesgo de disfunción de la motilidad gástrica.

COMPLICACIONES METABÓLICAS (*)		
Complicación	Causas	Prevención/Tratamiento
- Hiperglucemia	<ul style="list-style-type: none"> - DM. - Sd. Realimentación. - Fármacos. - Sepsis. 	<ul style="list-style-type: none"> - Fórmula adecuada. - Controles glucemia diarios. - Tto hipoglucemiante adecuado.
- Hipoglucemia	<ul style="list-style-type: none"> - Suspensión de NE en pacientes con insulina o fármacos orales para la DM. 	<ul style="list-style-type: none"> - Fórmula adecuada. - Controles glucemia diarios. - Tto hipoglucemiante adecuado.
- Deshidratación hipertónica	<ul style="list-style-type: none"> - Dietas hiperosmolares y/o hiperproteicas sin aporte de agua. - Aumento de pérdidas (ileostomía, drenajes, vómitos, diarrea). 	<ul style="list-style-type: none"> - Cálculo balance hídrico. - Reposición hídrica vía enteral o iv. - Medición peso corporal. - Control clínico y analítico.
- Hiperhidratación	<ul style="list-style-type: none"> - Sd. Realimentación. - Exceso de aporte de agua y sodio. - Insuficiencia cardíaca. - Insuficiencia renal. - Insuficiencia hepática. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cálculo balance hídrico. - Reducir el aporte de volumen. - Medición peso corporal. - Monitorizar. - Ajustar aporte calórico.
- Hipernatremia	<ul style="list-style-type: none"> - Deshidratación. - Exceso de aporte de sodio. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cálculo balance hídrico diario. - Administrar agua y suero glucosado y retirar salinos. - Monitorización.

(*) Es muy poco probable que la NE sea la causa principal de alteraciones metabólicas o de deficiencias nutricionales. Es más probable que la patología de base del paciente contribuya a estas alteraciones.

COMPLICACIONES METABÓLICAS (Continuación)		
Complicación	Causas	Prevención/Tratamiento
- Hiponatremia	<ul style="list-style-type: none"> - Hemodilución. - SIADH. - Insuficiencia cardiaca. - Insuficiencia renal. - Insuficiencia hepática. - Pérdidas (vómitos, aspiración, ileostomía, diarrea). 	<ul style="list-style-type: none"> - Disminuir aporte hídrico. - Administrar diuréticos. - Pautar sodio para contrarrestar pérdidas.
- Hipertasemia	<ul style="list-style-type: none"> - Insuficiencia renal. - Acidosis metabólica. - Exceso de potasio. 	<ul style="list-style-type: none"> - Eliminar potasio del tratamiento (sueros). - Dietas restringidas de K. - Valorar hemodiálisis. - Tratar la causa.
- Hipopotasemia	<ul style="list-style-type: none"> - Aumento pérdidas por ileostomía, SNG, diarrea, drenajes, diuréticos. - Sd. Realimentación. - Estrés catabólico. - Insulina. - Hemodilución. 	<ul style="list-style-type: none"> - Administrar K en NE/NP. - Monitorizar el K. - Aumentar el aporte de K al corregir la hiperglucemia.
- Hipofosfatemia	<ul style="list-style-type: none"> - Sd. Realimentación. - Insulina. - Anti ácidos quelantes del fósforo. 	<ul style="list-style-type: none"> - Administración parenteral (intravenosa) y monitorización.
- Hiperfosfatemia	<ul style="list-style-type: none"> - Insuficiencia renal. 	<ul style="list-style-type: none"> - Utilizar formulas específicas.
- Hipercapnia	<ul style="list-style-type: none"> - Aporte calórico excesivo y de hidratos de carbono en pacientes con disfunción respiratoria. 	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar el equilibrio entre H. Carbono, proteínas y grasa. - Administrar entre 30-50 % de la energía total en forma de grasa.

Administración de fármacos por sonda

La responsabilidad de prescribir fármacos por sonda es del personal sanitario, deberán tener en cuenta que deberá administrarse por sonda y que los prospectos no especifican cómo manipular los comprimidos mediante trituración, apertura de las cápsulas u otros procedimientos. Se debe fomentar la implicación de los servicios de farmacia de los hospitales para determinar los cambios terapéuticos y formas de administración de los distintos fármacos.

Aspectos importantes a tener en cuenta antes de la administración:

- Ubicación de la sonda:
 - Verificar previamente que el medicamento se absorbe en el lugar donde se ubica el extremo distal de la sonda. Es importante tener en cuenta que algunos medicamentos tienen una reducida absorción yeyunal.
- Limpieza:
 - Realizar lavado de manos y ponerse guantes, antes de la administración.
 - Si se emplean medicamentos triturados, minimizar el tiempo de exposición.
 - No añadir medicación directamente a los alimentos.
 - Revisar que la medicación que se administra sea realmente toda la necesaria.
 - Buscar otras opciones en caso de restricción de fluidos, dado que la ingesta de líquidos y el agua necesaria para lavar la sonda podrían tener que restringirse.

Las formas farmacéuticas líquidas y los comprimidos solubles son los preferidos por su mejor adaptación a ser administrados por sonda, directamente o previa dilución. En este sentido, en aquellos pacientes que estén tomando riluzol en comprimidos se recomienda el paso a jarabe. Algunos inyectables también pueden ser administrados por sonda.

La trituración de comprimidos o la apertura de cápsulas se debe considerar como última opción.

Los medicamentos que no deben ser triturados o manipulados son:

- Los de revestimiento entérico: El revestimiento está diseñado para proteger al fármaco de la acción de los jugos gástricos y/o para reducir su posible acción gastrolesiva.
- Los comprimidos o cápsulas de liberación lenta o modificada (MR, SR, LA, XL). Están diseñados para liberar el fármaco durante un periodo largo de tiempo. Triturarlas o pulverizarlas causa la liberación masiva e inmediata del fármaco y puede causar efectos tóxicos colaterales.
- Los citotóxicos y las hormonas: No deben ser triturados debido a los riesgos que puede suponer para el personal sanitario la inhalación del medicamento al pulverizarlo.

Las interacciones entre los alimentos y los fármacos pueden ser importantes. Se debe verificar siempre esta posibilidad antes de administrar cualquier medicación a través de una

sonda. Para minimizar las interacciones, se recomienda administrar la medicación durante las pausas en los regímenes de alimentación.

Los fármacos más problemáticos en cuanto a interacciones con alimentos son:

- Fenitoina, digoxina, levotiroxina, warfarina, teofilina, metildopa y carbamacepina: Los alimentos pueden afectar a sus niveles en plasma. Por ello se debieran monitorizar regularmente y, en caso de ser necesario, aumentar la dosis.
- Antiácidos: los iones metálicos de los antiácidos se pueden unir a las proteínas de los alimentos y bloquear la sonda. Considerar la utilización de otros fármacos.
- Penicilinas: los alimentos pueden reducir la absorción de las penicilinas, y puede ser necesario aumentar las dosis. Administrar la medicación una hora antes y dos horas después de la ingesta de alimentos.
- Otros antibióticos: Los alimentos también pueden reducir los niveles de otros antibióticos, como la ciprofloxacina, tetraciclinas y rifampicina.

La administración de fármacos a través de la sonda de gastrostomía, se debe realizar de forma secuencial (ver [anexo XXI](#)).

9.4. SOPORTE NUTRICIONAL EN SITUACIÓN TERMINAL.

Ver apartado [10. Cuidados paliativos](#).

9.5. TRATAMIENTO LOGOPÉDICO DE LA DISFAGIA

El tratamiento logopédico de la disfagia incluye: técnicas de compensación, de rehabilitación y técnicas de facilitación.

Técnicas de compensación

- *Modificar el volumen y la velocidad de presentación del bolo:*
 - Establecer el volumen del alimento.
 - Seguir siempre la misma secuencia motora: 1. Coger cuchara / 2. Llenar cuchara / 3. Acercar la cuchara a la boca / 4. Introducir alimento / 5. Masticar con la boca cerrada / 6. Deglutir / 7. Respirar / 8. Iniciar secuencia.

Procurar dar la mayor cantidad posible de alimento los primeros 30 minutos, a partir de entonces aumenta la fatiga y las aspiraciones pueden ser más frecuentes.

- *Adecuar la consistencia del alimento según las estructuras o funciones que estén dañadas:*

En ausencia de resultados del MECV-CV o de pruebas diagnósticas, se describe a continuación la consistencia de los alimentos recomendada por logopedas en función del origen de la alteración de la deglución.

CONSISTENCIA DE ALIMENTOS RECOMENDADAS POR LOS LOGOPEDAS	
Alteración de la deglución	Consistencia adecuada
Disminución de la movilidad lingual	Líquidos espesos
Disminución de la coordinación lingual	
Disminución de la fuerza de propulsión lingual	Líquidos finos
Retraso del reflejo deglutorio	Líquidos espesos y sólidos
Disminución del cierre de la vía aérea	Purés y sólidos pastosos
Disminución del movimiento laríngeo de subida y anteriorización para abrir paso faríngeo	Líquidos
Disminución de la contracción de las paredes faríngeas	

- *Técnicas de incremento sensorial*

Es útil incorporar diferentes sabores y temperaturas al alimento para potenciar la información que acude a la lengua y que repercutirá en el reflejo deglutorio.

- *Cambios posturales compensatorios*

Será muy importante la postura del paciente, debiendo ser adecuada para facilitar el paso del alimento al esófago y evitar las aspiraciones.

Técnicas de rehabilitación.

Su objetivo es favorecer la deglución mediante ejercicios dirigidos encaminados a:

- Estimulación táctil: mediante masajes (tratamiento miofuncional) se estimula la zona lesionada para favorecer el proceso involuntario de la deglución y reactivar la musculatura afectada.
- Estimulación térmica: se aplica frío para aumentar tono muscular.
- Ejercicios contra resistencia: con objetos o presión manual para reactivar los músculos.
- Ejercicios destinados a musculatura facial determinada y estructuras orofaciales.
- Realización de maniobras deglutorias.

Técnicas de facilitación

Son técnicas desarrolladas con la finalidad de garantizar un buen funcionamiento deglutorio, como la elevación asistida de la laringe o la estimulación gustativa, entre otras.

- Incluye: endocrinología, foniatría, farmacia, enfermería, nutrición y logopedia.
- La prevalencia de la desnutrición entre pacientes con ela es elevada, en parte, por la elevada prevalencia de disfagia.
- Se debe realizar una valoración nutricional al diagnóstico de la enfermedad y de forma periódica para prevenir y tratar la desnutrición.
- Se debe realizar un cribado de disfagia al diagnóstico de la enfermedad y de forma regular cada 3 meses para evitar las complicaciones.
- La videodeglución es la prueba de elección para el diagnóstico de disfagia en pacientes con ela ya que permite detectar signos precoces de disfagia, aunque el mecv-v es una alternativa segura y eficaz.
- Se debe adecuar la dieta en cada momento. El empleo de aba y espesantes permite realizar una intervención nutricional individualizada y segura, adaptando la textura de los líquidos y los sólidos en función de la eficacia y seguridad para deglutir.
- Los sno permiten complementar y reforzar la dieta oral, por lo que son una herramienta útil para prevenir y tratar la desnutrición en pacientes con ela. No obstante, la legislación actual no contempla la financiación de fórmulas orales de nutrición enteral a menos que su administración sea por sonda u ostomía.
- La gastrostomía es un método seguro de alimentación. El momento de colocación debe consensuarse con la persona afectada, ya que no está a ela es una enfermedad compleja y su manejo requiere un abordaje multidisciplinar, que exenta de riesgos. No existe una fórmula específica para ela de alimentación enteral, pero se recomienda que sea hipercalórica y con fibra.
- En la fase terminal de la enfermedad se prioriza preservar la calidad de vida de las personas.

10. CUIDADOS PALIATIVOS

10.1. SITUACIÓN CLÍNICA DE MANEJO COMPLEJO Y NECESIDADES PALIATIVAS

Los cuidados paliativos pretenden mejorar la calidad de vida de las personas con ELA y sus familias cuando se enfrentan a los problemas asociados con una enfermedad amenazante para la vida, a través de la prevención y el alivio del sufrimiento. Los cuidados paliativos incluyen la ayuda en el duelo.

En la ELA, es necesario realizar una identificación temprana del dolor, el sufrimiento y otros problemas físicos, psicosociales y espirituales, en paralelo a los procedimientos que intentan prolongar la vida, el tratamiento rehabilitador y el soporte nutricional.

Debe ser así, porque su evolución previsible conlleva una situación compleja en las fases, avanzada, terminal y agónica, desde el punto de vista de la persona con ELA, de quienes la cuidan y de su entorno, tanto en el manejo clínico, como en el comunitario.

Los cuidados paliativos serán proporcionados desde atención primaria compartiendo con los recursos avanzados de las UHD o de las unidades de cuidados paliativos en caso de ingreso hospitalario.

La situación clínica compleja viene determinada por la existencia de sufrimiento intenso, síntomas rápidamente progresivos, problemas psicológicos o sociales y dificultades para la anticipación de decisiones ([anexo VIII](#)).

Se recomienda el empleo del instrumento NECPAL CCOMS-ICO®, para la identificación de personas en situación de enfermedad crónica avanzada y necesidad de atención paliativa, por parte de los servicios de salud y sociales. Se trata de un método para identificar personas que requieren medidas paliativas de cualquier tipo, especialmente en servicios generales (AP, servicios hospitalarios convencionales, etc.). Sirve para determinar la necesidad de iniciar un enfoque paliativo en función de sus necesidades. El instrumento está disponible en las aplicaciones informáticas Orión y SIA.

10.2. INFORMACIÓN GRADUAL Y DERECHO A LAS DECISIONES ANTICIPADAS

La información gradual y la PAD son los dos elementos principales en la comunicación con la persona con ELA y su familia, que deben ir adaptándose a sus tiempos, necesidades y deseos.

En general, la información sobre los asuntos relacionados con el final de la vida no debe incluirse en las primeras entrevistas, salvo que el paciente lo pida o se espere un deterioro muy rápido de su capacidad mental y de comunicación ([ver apartado 5](#)).

En las sucesivas visitas se debe informar sobre las formas de evolución de la enfermedad y estar atento a la oportunidad de conversar sobre sus preferencias respecto a los cuidados al final de la vida. Se recomienda valorar reiteradamente estas cuestiones para identificar el momento óptimo de plantear la necesidad de afrontar la PAD y la posibilidad de redactar el DVA.

La planificación de los cuidados al final de la vida, debe recoger:

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

10.3. CONTROL DE SÍNTOMAS

Durante las fases iniciales e intermedias de la enfermedad, los distintos profesionales del equipo multidisciplinar detectan la aparición de síntomas e instauran tratamiento. En las fases más avanzadas habrá una transición gradual y coordinada entre los recursos de cuidados paliativos y el resto de profesionales. La transición gradual implica que algunos tratamientos continuarán prescritos, otros serán retirados o modificados y habrá fármacos que se introduzcan en este periodo.

Síntomas neuromusculares.

El equipo de cuidados paliativos valorará las opciones terapéuticas con el paciente teniendo en cuenta sus preferencias y revisará periódicamente su eficacia y efectos adversos.

- Evaluará el control de síntomas como calambres, rigidez muscular, hipertonía o espasticidad.
- Proporcionará ortesis si precisa
- Controlará el programa de ejercicios para prevenir rigidez articular y contracturas.
- Comprobarán que los familiares y las personas cuidadoras son capaces de ayudar en estos programas y manejan al paciente de modo seguro.

Sialorrea.

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

Síntomas psicológicos.

La ansiedad y el insomnio pueden tratarse con benzodiazepinas, neurolépticos o hipnóticos, si fallan las medidas no farmacológicas. El empeoramiento de la función respiratoria por estos fármacos suele ser bien compensado con la ventilación mecánica no invasiva. La depresión o las crisis de pánico pueden beneficiarse del uso de antidepresivos de tipo ISRS.

En las semanas previas a la muerte, un alto porcentaje de los enfermos padece problemas relacionados con el sueño. Es una situación de enorme angustia y desgaste físico y psíquico que debe tratarse de forma resolutiva, sin limitaciones relacionadas con los efectos secundarios de algunos fármacos sobre la ventilación.

Síntomas respiratorios.

En fases avanzadas la debilidad afecta a la musculatura respiratoria, y constituye la causa principal de muerte en la ELA. El tratamiento debe abordarse de forma conjunta entre neumólogos y equipo de cuidados paliativos.

Retención de secreciones

En caso de retención de secreciones se recomienda:

- Tener en cuenta que la fisioterapia convencional no ha probado su utilidad, la tos asistida manual fracasa cuando la afectación bulbar es ya importante por lo que hay que valorar si la actuación es efectiva y que la aspiración en pacientes sin traqueotomía es extraordinariamente molesta y, en ocasiones inefectiva. Por tanto, resulta imprescindible valorar la efectividad de estas terapias y cuando estén indicadas realizarlas con un extraordinario cuidado.
- Aerosolterapia con broncodilatadores y/o mucolíticos
- Hidratación correcta y la administración de mucolíticos por vía general.
- En la situación preagónica y agónica, cuando el esfuerzo de la tos resulta ineficaz o conlleva más sufrimiento que alivio, utilizar antisecretores y retirar los mucolíticos y aspiración.

Disnea

En caso de disnea, los fármacos para su control son los opioides:

- Sulfato de morfina vía oral, SNG o GEP. Se inicia con 2,5 mg cada 4 horas, con rescates de la misma dosis cada hora si es preciso. Ajustar cada día según las dosis de rescate precisadas. Existen comprimidos de 10 y 20 mg y solución oral en vial de 5, 10 y 20 mg.
- Como alternativa, cloruro mórfico SC o IV a dosis del 50-33 % de la dosis oral, cada 4 horas, con posibilidad de rescates cada 15 o 20 minutos (fijar un máximo de 2 o 3

rescates seguidos tras los cuales se esperará 3-4h). En ambos casos las dosis se ajustan diariamente según los requerimientos de rescates.

Ventilación mecánica

Consideraciones sobre la ventilación mecánica no invasiva desde el punto de vista de los cuidados paliativos:

- Debe instaurarse antes de presentar una situación de emergencia.
- Prevenir y tratar los posibles efectos secundarios, como las úlceras por presión.
- Requiere informar sobre la expectativa de mejoría de los síntomas y la evolución habitual hacia una mayor dependencia del respirador.
- Plantear la toma de decisiones (traqueotomía o sedación paliativa) cuando la ventilación mecánica no invasiva sea insuficiente

Dolor

El dolor suele estar presente en el 40-73 % de los pacientes en los últimos estadios. Puede deberse a contracturas, espasticidad, calambres musculares o inmovilidad. Como criterio general se aplica la escalera analgésica. Si no se controla el dolor, los opioides suelen ser eficaces. El uso de la morfina es adecuado por su potencia analgésica y su utilidad en la disnea.

Soporte nutricional

- El soporte nutricional y la hidratación son intervenciones médicas importantes para mejorar la esperanza y calidad de vida. Cuando su empleo no proporciona beneficio pueden reducirse progresivamente y retirarse.
- Con frecuencia se experimenta sequedad de boca, náuseas, disgeusia, saciedad precoz, y en menor medida hambre y sed. La sensación de sed, tanto en pacientes bien hidratados como deshidratados, se relaciona con alteraciones en la mucosa oral, la sequedad de boca, la medicación, la ventilación mecánica, la respiración a través de la boca, la ansiedad y la depresión. Frecuentemente se alivia con cuidados básicos (limpieza y humidificación de los labios, enjuague bucal) y la administración de pequeñas cantidades de líquidos, menores de las necesarias, para aliviar la deshidratación.
- Las personas en situación terminal pueden presentarse síntomas como disconfort, alucinaciones o síndrome confusional agudo, favorecidos por la deshidratación debida al acúmulo de metabolitos opioides y/o de otros fármacos
- Cuando la hidratación está indicada un volumen en torno a 1.000 cc/día son suficientes para mantener una diuresis normal y un balance hidroelectrolítico adecuado. En el domicilio la vía subcutánea es la adecuada ya que origina escasas complicaciones.

Estreñimiento

Con la prescripción de opioides se indican las medidas generales y laxantes para tratar el estreñimiento secundario.

Fisioterapia paliativa.

En la fase terminal, con alta incapacidad y dependencia de los demás para todas las ABVD. El asesoramiento a la familia es esencial para que sepa cómo actuar, y es importante evitar que todo el peso asistencial recaiga exclusivamente sobre una persona cuidadora. En esta fase, los cuidados de enfermería y la fisioterapia domiciliaria (movilizaciones pasivas; fisioterapia respiratoria, férulas para control postural) suelen tener efectos positivos.

10.4. CUIDADOS AL FINAL DE LA VIDA

Las personas con ELA en fase avanzada o al final de la vida, recibirán atención de cuidados paliativos en su zona básica y departamento de salud, en su domicilio y/o residencia asistida y/o hospital; con los equipos de soporte de cuidados paliativos avanzados (equipo de soporte hospitalario, UHD o HACLE) que precisen de acuerdo con sus necesidades y en el momento apropiado.

Recibirán la información y asesoramiento adecuados para que puedan ejercer los derechos que contempla la Ley 16/2018, de 28 de junio, de la Generalitat, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de atención al final de la vida, en vigor desde el día 28 de septiembre de 2018 y la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica.

En estos momentos el documento más difundido de expresión previa de preferencias es el DVA por lo que se dará especial énfasis a su realización. Es conveniente revisar el documento de forma periódica para asegurar la validez de las directrices previas, si existen cambios sustanciales en la evolución clínica.

Aunque no exista un proceso formal de PAD, tal como se contempla en la ley autonómica, se deben valorar las preocupaciones y miedos, que suelen incluir el miedo a una “mala muerte”. Hablar sobre los cuidados al final de la vida puede aliviar ese temor.

La comunicación en esta fase de su enfermedad debe incluir información sobre:

- Limitación de tratamientos de soporte vital, posibilidad de que el profesional no indique tratamientos fútiles.
- Rechazo de tratamiento propuesto por parte del paciente, y posibilidad de indicar una sedación paliativa en caso de que la disnea se haga refractaria.

Cualquiera de estas posibilidades es ética y debe registrarse en el DVA.

La limitación de tratamientos de soporte vital debe decidirse de modo consensuado, con la intervención de al menos dos profesionales médicos de los servicios implicados en su atención y habiendo oído la opinión de la enfermera que cuida al paciente. Este proceso de

decisión debe quedar registrado en la historia clínica y debe informarse adecuadamente a la familia de los motivos que aconsejan la retirada del tratamiento de soporte vital, explicándoles que no se retirarán las medidas de confort, sino que se intensificarán.

Cuando se decide la retirada de la ventilación mecánica invasiva se deben seguir las mismas recomendaciones. Los protocolos de retirada de ventilación mecánica invasiva en la Unidad de Cuidados Intensivos se basan en el consenso de expertos e incluyen medidas como el “*counseling*” y el control de síntomas mediante opioides, benzodiazepinas y anticolinérgicos.

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

10.5. SEDACIÓN PALIATIVA

La sedación paliativa se define como la administración de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas, para reducir la conciencia en situación terminal y aliviar adecuadamente uno o más síntomas refractarios; con su consentimiento, o si no es factible, con el de su familia o representante.

En la sedación paliativa hay que considerar tres aspectos:

Indicación.

La indicación de sedación paliativa es el síntoma refractario, definido como aquel que no puede ser adecuadamente controlado sin disminuir el nivel de conciencia pese a intensos esfuerzos durante un “tiempo razonable”.

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

Los principales síntomas refractarios en la ELA son la *disnea, la ansiedad y el sufrimiento emocional*.

Si la persona con ELA rechaza la ventilación mecánica o se decide limitación de tratamientos de soporte vital, la disnea será un síntoma refractario por lo que la retirada de la ventilación debe hacerse bajo sedación.

Consentimiento.

El consentimiento debe ser verbal, si bien claramente reflejado en la historia clínica. Una comunicación franca desde las primeras fases permite acordar con el enfermo la sedación en

caso de que la disnea, la ansiedad y el sufrimiento emocional se hagan refractarios a los tratamientos. Para ello se recomienda tener en cuenta los elementos de comunicación, información y PAD ya mencionados.

Procedimiento.

Administración de fármacos sedativos para disminuir el nivel de conciencia, tanto como sea preciso, para aliviar el síntoma refractario. En algunos casos es suficiente una sedación superficial, que permita percibir la compañía y cuidados de sus seres queridos, pero si el síntoma refractario es la disnea con frecuencia es necesaria una sedación profunda.

Puede ser intermitente, lo que permite aliviar el sufrimiento emocional refractario, despedirse de los seres queridos o atender a tareas pendientes y si los periodos sin sedación requieren constantes rescates debe pasarse a sedación continua, que es lo habitual en la fase agónica.

El fármaco de elección para sedación paliativa es midazolam. Se presenta en ampollas a distintas concentraciones (5 mg/5 ml, 15 mg/3 ml). Se pauta siempre en mg y es necesario revisar la presentación para comprobar los mililitros indicados. Tiene una vida media de 2-5 h por lo que las dosis se repiten cada 4 h o se pauta una infusión continua.

- Midazolam vía intravenosa. La inducción en personas que no toman benzodiacepinas puede iniciarse con 1,5 - 3 mg iv. Se pueden diluir en 10 ml de suero fisiológico. A los 5 minutos se evalúa la respuesta y se puede repetir la misma dosis cada 5 minutos hasta llegar al nivel de sedación en el que se disminuye o anula la percepción del síntoma refractario. La dosis total alcanzada se denomina dosis de inducción.

La perfusión continua intravenosa en 24h se pauta multiplicando por 6 la dosis de inducción. Los rescates si disminuye el efecto y reaparece el síntoma son la misma dosis de inducción, y se repiten cuantas veces sea necesario hasta lograr el nivel de sedación adecuado.

- Fármacos concomitantes. Se debe pautar el tratamiento sintomático con cloruro mórfico para la disnea o el dolor (dosis similares a las de midazolam durante la inducción y en la perfusión) y butilescopolamina para las secreciones respiratorias (dosis de 60 a 180 mg/día).
- Midazolam vía subcutánea. Es la vía de elección en cuidados paliativos domiciliarios. Inicia su acción en 5-15 minutos. Se recomienda colocar una palomita subcutánea y enseñar a la persona cuidadora a administrar las dosis de rescate.

En la inducción,

- Si no tomaba benzodiacepinas previamente o pacientes debilitados, se usa dosis de 2,5-5 mg.
- Si tomaba benzodiacepinas la dosis es de 5-10 mg. Si esta dosis no es eficaz se puede repetir a los 20 minutos.
- Cuando se pretende una sedación urgente y profunda se utilizan dosis doble de las mencionadas.

La perfusión continua subcutánea se administra mediante una bomba elastomérica. Si no se dispone de infusor, se pautan bolos cada 4h.

- La dosis de infusión subcutánea inicial en personas no tomadoras de benzodiazepinas es 0,4-0,8 mg/h, y si ya las tomaba será 1-2 mg/h. También se puede calcular multiplicando por 6 la dosis de inducción.
- Usar otros fármacos útiles en el control de síntomas en el mismo infusor:
 - Butilbromuro de hioscina o escopolamina en caso de estertores.
 - Haloperidol, metoclopramida, octeótrida u ondansetrón como antieméticos.
 - Levomepromazina como neuroléptico sedativo y
 - Cloruro mórfico en caso de dolor o disnea.

ASPECTOS CLAVES CUIDADOS PALIATIVOS

- Los cuidados paliativos son la asistencia integral a pacientes en situación de enfermedad avanzada, terminal o agónica, y a sus familias, cuidando las necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales.
- Los cuidados paliativos no son una alternativa, son cuidados complementarios desde el principio. Deben basarse en las necesidades detectadas y control de los síntomas.
- El momento de iniciar los cuidados paliativos debe ser temprano, simultáneo con tratamientos que intentan frenar la progresión y con las medidas de soporte.
- Solicitar valoración por los recursos avanzados de cuidados paliativos cuando se detecten necesidades complejas: sufrimiento intenso, problemas psicológicos o sociales, síntomas rápidamente progresivos o dificultades para anticipar decisiones.
- La comunicación con pacientes y familia es la base para la toma de decisiones y la organización de los cuidados. Se recomienda que los profesionales tengan formación en habilidades de comunicación.
- Los profesionales deben ser capaces de emplear morfina por vía oral, subcutánea o por GEP, para el manejo sintomático de la disnea.
- En la anticipación de decisiones conviene adaptarse a las preferencias de cada persona respecto a su necesidad de conocimiento de su enfermedad y su voluntad en participar en la toma de decisiones. Si lo prefiere, puede delegar en un representante.
- Se recomienda dialogar con la persona (o quien le represente) sobre la probabilidad de que la disnea o el sufrimiento se hagan refractarios y requieran una sedación paliativa.
- En la sedación paliativa el fármaco de elección es midazolam vía subcutánea, junto con morfina y la escopolamina por las mismas vías para el alivio de la disnea y las secreciones

11. TRANSPORTE SANITARIO

Cuando una persona con ELA necesita transporte sanitario porque su situación clínica (problemas de movilidad, respiratorios y de comunicación, entre otros) le impide el desplazamiento en los medios ordinarios de transporte, el personal facultativo que le dé cita o derive, deberá valorar, en el momento de realizar la petición, si el traslado es urgente o no, si necesita asistencia sanitaria en ruta y las condiciones del traslado.

El transporte sanitario requerido puede ser no urgente o urgente.

• TRANSPORTE SANITARIO NO URGENTE

Es un servicio que se realiza con motivo de revisiones, pruebas diagnósticas, altas hospitalarias, etc.

El equipo multidisciplinar que le atiende garantizará que las visitas programadas estén coordinadas y se realicen en los mismos días, haciendo la petición de ambulancia con suficiente antelación.

Quien prescriba el transporte sanitario valorará si necesita o no asistencia sanitaria en ruta.

Transporte de paciente que no necesita asistencia sanitaria en ruta:

- Es un transporte no asistido por un equipo especializado, realizado con ambulancias convencionales o TNA.
- El personal facultativo es quien realiza la petición de transporte sanitario (PTS) a través de un formulario específico disponible en formato papel o en los sistemas de información de SIA u Orión-Clínica.
- Es muy importante que en el PTS se detallen con precisión las condiciones de traslado para que se realice de forma adecuada:

- Cómo va: sentado, en camilla o con su silla de ruedas (ambulancia con rampa).
 - Si lleva oxígeno, propio o de la ambulancia (indicando número de litros / minuto.)
 - Con un aparato que necesita conectarse a un enchufe de 220 V.
 - Si requiere de silla salva escaleras y ayudante del conductor para subir escalones o superar cualquier barrera arquitectónica para acceder a la vivienda.
 - Si debe ir acompañado por alguna persona que lo cuida o algún profesional de sanidad.
- En la misma solicitud se indicará si los viajes son de ida y vuelta y, en caso de que existan visitas programadas en varios días diferentes, el calendario de los traslados.
- El traslado se debe solicitar a la empresa contratada encargada del transporte sanitario público con suficiente antelación.

Transporte de paciente que necesita asistencia sanitaria en ruta

Es un transporte asistido por un equipo y ambulancias especializadas.

Algunas personas que reciben soporte ventilatorio invasivo u otras situaciones de alto riesgo de inestabilidad respiratoria, pueden requerir asistencia sanitaria en ruta durante el traslado no urgente. Para organizar su futuro transporte sanitario no urgente, una vez identificadas por el equipo que les atiende, se comunicará su situación al CICU conforme al procedimiento que se establezca.

Cuando la persona requiera el transporte sanitario, el personal facultativo es quien realiza la petición al CICU a través del 112 con 48 horas de antelación.

Estos traslados no urgentes siempre estarán subordinados a la actividad en emergencias que deban realizar las unidades de SVB, por lo que puede que se retrasen la hora de recogida en el domicilio y la de llegada al centro sanitario o viceversa.

• TRANSPORTE SANITARIO URGENTE

Por otro lado, conforme avanza la enfermedad pueden surgir complicaciones que requieren de un traslado urgente.

Cuando exista una agudización del proceso o cualquier otra circunstancia que requiera que el paciente sea trasladado con urgencia en ambulancia:

- Si la situación de urgencia es valorada por personal facultativo, si la persona no requiere asistencia sanitaria en ruta, la petición se realiza llamando a la empresa de transporte y cumplimentando el PTS. En caso que requiera asistencia sanitaria en ruta, la petición de traslado se realiza a través del CICU llamando al 112, informando de los problemas que tiene el paciente y sus necesidades para que el CICU establezca el recurso más adecuado.
- Si quien alerta de la situación al 112 es el paciente o el entorno familiar: se le realizará una entrevista guiada y el CICU establecerá la respuesta más adecuada.

12. EVALUACIÓN

Indicador	Fuente
Prevalencia de ELA Incidencia de ELA	Registro de enfermedades raras (SIER-CV) Alumbra. SIA
Tiempo medio de derivación desde AP a 1ª consulta de neurología	Alumbra
Nº de personas con tratamiento farmacológico para la ELA	Alumbra. MPRE
Dosis diarias definidas de Riluzol por cada 1000 habitantes/día (DHD)	Alumbra. RELE
Porcentaje de personas con ELA con documento PAI en su historia clínica	SIA ORION-CLÍNIC
Porcentaje de personas con ELA con identificación de la persona cuidadora principal en SIA	SIA ORION-CLÍNIC
Porcentaje de personas con ELA con ventilación mecánica no invasiva	SIA
Porcentaje de personas con ELA que llevan colocada una traqueotomía	SIA
Porcentaje de personas con ELA que están desnutridos	SIA
Porcentaje de personas con ELA que llevan colocada una gastrostomía	SIA
Porcentaje de personas con ELA con episodios de hospitalización y/o reingresos	CMBD
Porcentaje de pacientes con ELA susceptibles de cuidados paliativos identificados con código CIE en historia clínica	SIA
Porcentaje de personas con ELA susceptibles de CP atendidos por EAP/UHD/equipo de soporte en hospital/HACLE	Alumbra CMBD
Mortalidad por ELA: tasa bruta y ajustada, APVP	Registro de mortalidad SIER-CV
Lugar de fallecimiento	Registro de mortalidad
Número de departamentos con ruta asistencial o red asistencial definida para ELA	DGAS

ANEXO I: LISTA DE COMPROBACION DE SOSPECHA DIAGNÓSTICA

Ante una debilidad progresiva sin desencadenante aparente, se sospechará enfermedad de motoneurona si la respuesta es afirmativa a las dos siguientes cuestiones:

1. ¿Están presentes dos o más de los siguientes síntomas o signos?

Signos y síntomas		Check
Síntomas bulbares	- Disartria.	
	- Disfagia (mayor para líquidos).	
	- Fasciculaciones linguales.	
Síntomas en extremidades	- Debilidad focal: <ul style="list-style-type: none"> • Pie caído. • Abducción de hombro. • Mano (pinza). • Axial (cabeza caída). 	
	- Torpeza en manos (dificultad para manipulación fina) o piernas (tropezos, caídas...).	
	- Atrofias.	
	- Síntomas bulbares.	
Síntomas respiratorios en ausencia de patología cardíaca o neumológica que los justifique	- Disnea de esfuerzo.	
	- Ortopnea.	
Síntomas cognitivos	- Cambio conductual (sobre todo apatía).	
	- Labilidad emocional (risa y llanto inmotivados).	

2. ¿El curso ha progresado en semanas o meses?

Además, hay que tener en cuenta:

Datos que apoyan el diagnóstico de ELA	Datos en contra del diagnóstico de ELA
Síntomas y signos asimétricos.	Síntomas esfinterianos precoces.
Edad a partir de los 50 años (aunque puede comenzar a cualquier edad).	Síntomas sensitivos más prominentes que los motores.
Antecedentes familiares de ELA o DFT.	Visión doble o ptosis.
Pérdida de peso y masa muscular.	Síntomas que mejoran o no progresan.

En caso de sospechar esta patología, realizar interconsulta con el servicio de neurología.

ANEXO II: CONCEPTOS Y CLASIFICACION

Todo diagnóstico de enfermedad de motoneurona debe constar de una categoría diagnóstica y una descripción fenotípica. Aunque a veces en la práctica clínica el fenotipo puede sustituir provisionalmente a la categoría diagnóstica, hay que ser conscientes de que se trata de diagnósticos transicionales hasta que se alcanza un diagnóstico definitivo.

• CATEGORÍAS DIAGNÓSTICAS

La ELA y sus entidades relacionadas se clasifican dentro de las llamadas enfermedades de la neurona motora (ORPHA98503). Todas tienen en común una afectación predominante de la neurona motora, pero difieren en causas, pronóstico y tratamiento. Pueden existir similitudes en su presentación clínica y en ocasiones pueden compartir causas o mecanismos, a lo que se añade con frecuencia una confusión terminológica. Conocer las distintas categorías diagnósticas y utilizar una terminología común y adecuada es importante, tanto para asegurar la validez de los registros de enfermedades como para proporcionar una información adecuada a los pacientes sobre el diagnóstico y pronóstico. Por ejemplo, se recomienda usar el término “enfermedad de la neurona motora” en vez de “enfermedad de motoneurona” para referirse de forma genérica al grupo de enfermedades que se enumeran continuación, ya que con frecuencia el término “enfermedad de motoneurona” se utiliza para designar a la ELA y entidades relacionadas. Sin embargo, la clasificación en categorías diagnósticas puede presentar limitaciones en la práctica clínica ya que al inicio de la enfermedad puede ocurrir que no sepamos a qué categoría asignar el cuadro clínico. Por ello precisaremos también de una clasificación fenotípica que permita denominar a quienes no pueden ser asignados a una categoría diagnóstica. Sobre la base de Orphanet, se propone la siguiente clasificación de las enfermedades de la neurona motora en categorías diagnósticas:

Enfermedades de la neurona motora de causa adquirida (ORPHA 98506):

Incluye causas enfermedades infecciosas (virus de la polio, virus del Nilo), idiopáticas (atrofias monomiélicas o segmentarias) y rara vez paraneoplásicas (fundamentalmente linfoma y cáncer de mama).

Enfermedades de la neurona motora de causa genética (atrofias musculares espinales, ORPHA 98505):

Esta categoría incluye una gran variedad de enfermedades, la mayoría de inicio infantil y curso prolongado, que se suelen clasificar según la mutación que la cause, aunque se pueden agrupar según los grupos musculares afectados con más frecuencia. De ellas vamos a destacar sólo algunas por su similitud con la ELA:

- Atrofia bulboespinal (enfermedad de Kennedy): enfermedad ligada al X.
- Atrofia muscular espinal proximal: La afectación es predominantemente proximal. Las más frecuentes son las causadas por deleciones en el gen SMN1.

- Atrofias musculares espinales distales, también llamadas neuropatías motoras hereditarias distales. Algunos autores no las clasifican como enfermedades de la neurona motora si no como neuropatías hereditarias, algo que fisiopatológicamente parece más apropiado.

ELA y enfermedades relacionadas (con frecuencia englobadas bajo el término enfermedades de motoneurona):

Esta categoría incluye un grupo de enfermedades neurodegenerativas, frecuentemente esporádicas, que se caracterizan patológicamente por la presencia de agregados de proteínas en el citoplasma, en la inmensa mayoría de los casos de TDP-43. Se subdivide a su vez en tres enfermedades según el grado de afectación clínica y neurofisiológica de motoneurona superior e inferior (MNS y MNI). Aunque las tres comparten causas, anatomía patológica y mecanismos fisiopatológicos, se considera relevante esta distinción por el diferente pronóstico y por la variedad de diagnósticos diferenciales que se plantean en cada uno de ellos.

- ELA (ORPHA 803): Se caracteriza por una afectación combinada de primera y segunda motoneurona y una evolución rápida (media de supervivencia 3-4 años). La lista de diagnósticos diferenciales es muy reducida cuando se dan estas características.
- Esclerosis lateral primaria (ELP, ORPHA 35689): Afectación clínica y neurofisiológica exclusiva de MNS durante al menos cuatro años, con curso lento y con frecuencia estacionario a largo plazo, pudiendo llegar a presentar supervivencias normales. El periodo de cuatro años se exige porque es frecuente que en ese periodo se desarrollen signos de MNI y el cuadro clínico pueda ser clasificado en ese momento como ELA. La ELP se presenta con frecuencia en forma de paraparesia espástica asimétrica por lo que el diagnóstico diferencial se amplía a otras causas de paraparesia progresiva (paraparesia espástica hereditaria, esclerosis múltiple primaria progresiva, paraparesia espástica tropical...).
- Atrofia muscular progresiva (AMP, ORPHA 454706): Afectación clínica exclusiva de MNI durante al menos cuatro años. Aunque no siempre se utiliza el criterio de los cuatro años, éste parece exigible para igualarlo a la ELP y para diferenciar claramente la AMP de la ELA, ya que con frecuencia la ELA puede debutar sin que los signos de motoneurona superior sean evidentes.

• FENOTIPOS

La ELA es una enfermedad muy heterogénea, o muchas enfermedades distintas que comparten en gran medida causas y mecanismos, con presentaciones muy diversas, por lo que se han ido describiendo distintos fenotipos que en general hacen referencia a las características clínicas presentes en el momento del diagnóstico. Al contrario que las categorías diagnósticas, los fenotipos no constituyen entidades propias con causas, patologías y cursos clínicos claramente diferenciados, sino subgrupos de pacientes agrupados por compartir determinadas características clínicas. La clasificación por fenotipos es útil con dos fines:

- Distinguir subgrupos de pacientes que comparten características clínicas dentro de una categoría diagnóstica (ELA). Normalmente se describen estos fenotipos por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas.

- Dotar de un diagnóstico provisional en momentos en los que aún hay cierta incertidumbre sobre la categoría diagnóstica. Por ejemplo, en aquellas formas de afectación aislada de motoneurona superior o inferior, pero que no cumplen todavía criterios de ELP o AMP por no haber transcurrido los cuatro años de evolución de consenso.

Por tanto, aunque los fenotipos cumplen una función importante en la práctica clínica, se debe evitar considerarlos categorías diagnósticas definitivas, especialmente de cara a los registros. A continuación se recogen los fenotipos más usados en la literatura para los fines arriba mencionados.

- **DISTINGUIR SUBGRUPOS CLÍNICOS**

Existen distintas formas de clasificación, en función de la característica clínica en torno a la cual se agrupan los signos y síntomas. Estos son los más frecuentes:

- Según grado de afectación de MNS y MNI, se distinguen tres fenotipos:
 - ELA clásica: Combinación de signos de MNS y MNI
 - ELA MNI: Mínimos signos clínicos o neurofisiológicos de MNS
 - ELA MNS: Mínimos signos clínicos o neurofisiológicos de MNI
- Según la región de inicio y/o las regiones afectas en el momento del diagnóstico:
 - ELA bulbar. Se habla también de parálisis bulbar progresiva o parálisis pseudobulbar progresiva para designar a pacientes con afectación aislada de la MNI o MNS respectivamente, en la región bulbar, en el momento de diagnóstico. Hay que tener en cuenta que la parálisis pseudobulbar progresiva no siempre evoluciona a una ELA, en algunos casos puede hacerlo a una ELP.
 - ELA espinal. Incluye a su vez otros subfenotipos:
 - Flail leg: Inicio asimétrico como pie caído, con predominio de MNI y sin progresión a otro territorio durante al menos un año.
 - Pseudopolineurítica: Inicio simétrico como pie caído bilateral, con predominio de MNI y patrón distal proximal (patrón polineuropático).
 - Flail arm: Inicio proximal en MMSS, asimétrico y predominio MNI.
 - Hemipléjica (síndrome de Mills): Inicio hemicorporal, predominio MNS.
 - Respiratoria/axial.

- Según el grado de afectación cognitiva:
 - ELA – demencia frontotemporal.
 - ELA – deterioro cognitivo disejecutivo.
 - ELA – deterioro cognitivo no disejecutivo.
 - ELA – alteración leve del comportamiento.
- Según la edad de inicio:
 - ELA juvenil <25 años.
 - ELA de inicio en la juventud <45 años.

- **APORTAR UN DIAGNÓSTICO PROVISIONAL**

Se distinguen tres descripciones fenotípicas que pueden ser usadas como diagnósticos transicionales o provisionales hasta alcanzar un diagnóstico definitivo. Es importante tenerlas en cuenta porque requieren diagnóstico diferencial con otras entidades.

- Paraparesia espástica progresiva: se refiere a aquella enfermedad de MNS que aparece en la edad adulta (por lo general mayores de 40 años), de inicio en MMII con afectación bilateral (puede ser asimétrica o no), y sin antecedentes familiares de ELA. Una parte evolucionarán como una ELP en los años subsiguientes (a veces después de 10 o 15 años) mientras que otros presentarán un cuadro que recuerda más a la paraparesia espástica hereditaria (en estos casos por lo general con herencia autosómica recesiva o ligada al cromosoma X).
- *Flail arm*: un porcentaje de casos con inicio tipo flail arm se deben a otros diagnósticos (mieloradiculopatías...) o simplemente presentan un curso estacionario sin progresar a otras regiones y su diagnóstico es incierto (enfermedad de motoneurona segmentaria).
- Enfermedad de motoneurona inferior: se puede utilizar este término genérico para hablar de los síndromes de motoneurona inferior en los que desconocemos el diagnóstico subyacente (AMP vs AME vs enfermedad de la neurona motora adquirida).

- **RECOMENDACIONES TERMINOLÓGICAS**

Para simplificar la clasificación de los pacientes con enfermedades de motoneurona en la práctica clínica se propone usar la siguiente terminología diagnóstica:

Categoría diagnóstica	Definición
ELA	Enfermedad de motoneurona superior, inferior o ambas, pero con una de las formas de inicio reconocidas y un curso clínico que es o se prevé inexorable con afectación respiratoria y supervivencia reducida (por lo general <5 años sin traqueotomía).
Atrofia muscular progresiva (AMP)	Afectación clínica exclusiva de MNI durante al menos cuatro años.
Esclerosis lateral primaria (ELP)	Afectación clínica exclusiva de MNS durante al menos cuatro años.
Enfermedad de motoneurona inferior (MNI)	Afectación aislada de MNI cuya categorización diagnóstica (ELA, AMP, AME...) no está clara todavía.
Enfermedad de motoneurona superior (MNS)	Afectación aislada de MNS de inicio no paraparéptico cuya categorización diagnóstica (como ELA, ELP, atrofia multisistema, degeneración cortico-basal, parálisis supranuclear progresiva) no está clara todavía.
Paraparesia espástica progresiva	Afectación aislada de MNS de inicio en MMII cuya categorización diagnóstica (ELP vs PEH) no está clara todavía.

Así mismo, de cara a los registros y con fines de investigación, se propone usar como categorías diagnósticas las recogidas en el primer apartado, designadas con un código ORPHA; y como descriptores de fenotipo las siguientes características: grado de afectación de MNS/MNI, región de inicio, grado de simetría, grado de afectación cognitiva y edad de inicio.

ANEXO III: DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES MÁS FRECUENTES

DE LAS ENFERMEDADES DE MNS y MNI		
Diagnóstico diferencial	Cuándo sospecharlo	Claves diagnósticas
Espondilosis cervical con estenosis de canal	<ul style="list-style-type: none"> - Dolor cervical. - Signos MNS caudales a MNI. - +/- esfínteres. - No datos por encima del cuello. - Abolición ROT segmentarios. 	<ul style="list-style-type: none"> - RM Cervical. - PESS.
Tirotoxicosis	<ul style="list-style-type: none"> - Síntomas sistémicos. - Fatiga pero no debilidad franca. 	<ul style="list-style-type: none"> - T4/TSH. - EMG normal.
Hiperparatiroidismo	<ul style="list-style-type: none"> - Dolores musculares y óseos. - Lenta progresión. - Distal MMSS/Proximal MMII. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ca y PTH.
Paraneoplásico	<ul style="list-style-type: none"> - Cuadro constitucional. - Rápida progresión. - Antecedente neoplasia. - Frecuente afectación sensitiva. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ac. Antineuronales. - Estudio extensión. - LCR.
Déficit Hexosaminidasa A Gangliosidosis GM2	<ul style="list-style-type: none"> - Infantil/Juvenil. - Consanguineidad. - Curso lento. - Síntomas atípicos: psiquiátricos, ataxia, deterioro cognitivo. - Atrofia cerebolosa. 	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio enzimático Hex-A en leucocitos.

DE LAS ENFERMEDADES DE MNI		
Diagnóstico diferencial	Cuándo sospecharlo	Claves diagnósticas
Fasciculaciones benignas	<ul style="list-style-type: none"> - No debilidad. - Típicamente en pantorrillas. 	<ul style="list-style-type: none"> - Ausencia de denervación aguda/crónica en EMG.
Fasciculaciones-calambres	<ul style="list-style-type: none"> - Inicio generalizado (no focal) - Puede existir fatiga pero no debilidad. 	<ul style="list-style-type: none"> - TAC-Tórax - CaspR - Ausencia de denervación aguda en EMG.
Infecciones: West Nile/VIH/Lyme/Lues	<ul style="list-style-type: none"> - MNI distal. - Rápida progresión. - Síntomas sistémicos. 	<ul style="list-style-type: none"> - Serologías suero/LCR.

DE LAS ENFERMEDADES DE MNI (continuación)		
Diagnóstico diferencial	Cuándo sospecharlo	Claves diagnósticas
Polirradiculopatía Cervical / Lumbar	<ul style="list-style-type: none"> - Dolor y fasciculaciones. - Restringido al área de debilidad y atrofia. 	<ul style="list-style-type: none"> - RM espinal.
Radiculopatía postradiación	<ul style="list-style-type: none"> - Antecedente RT. abdominal/para-aórtica (linfoma, Ca. Testículo). - MMI. - Latencia meses-años. - Muy lenta progresión. - Estabilización. 	<ul style="list-style-type: none"> - RM lumbosacra: puede verse realce raíces nerviosas.
Neuropatía motora multifoca	<ul style="list-style-type: none"> - Progresión lenta/fluctuante. - Asimétrico. - Distal MMSS (extensores dedos). - Debilidad >> atrofia. - Patrón multineuropático. - No afectación bulbar. 	<ul style="list-style-type: none"> - Bloqueos conducción. - AntiGM1 IgM + 50 %. - Hiperproteíorraquia. - Respuesta a IgIV.
Polineuropatía desmielinizante idiopática crónica (CIDP) con predominio motor	<ul style="list-style-type: none"> - Progresión fluctuante. - Simétrico/asimétrico. - Proximal y distal. - Afectación sensitiva. - No afectación bulbar. 	<ul style="list-style-type: none"> - Signos de desmielinización en ENG. - Hiperproteíorraquia. - Respuesta IgIV.
Neuralgia amiotrófica (Parsonage Turner)	<ul style="list-style-type: none"> - Dolor severo al inicio. - Rápida progresión. - Estabilidad posterior. - MMSS asimétrico proximal. - Lenta recuperación. - Frecuente antecedente infeccioso. 	<ul style="list-style-type: none"> - Distribución de nervio/plexo en EMG/ENG.
Miositis con cuerpos de inclusión	<ul style="list-style-type: none"> - Progresión lenta. - Predilección cuádriceps y antebrazo medial. - Asimétrica. - No fasciculaciones. - CK normal o elevada. 	<ul style="list-style-type: none"> - Biopsia muscular. - EMG puede ser neurógeno (no excluye diagnóstico de MCI).
Miastenia gravis	<ul style="list-style-type: none"> - Fatigabilidad. - No fasciculaciones. 	<ul style="list-style-type: none"> - Repetitiva y/o <i>jitter</i> alterados. - Escasa o nula denervación aguda.

DE LAS ENFERMEDADES DE MNI (continuación)		
Diagnóstico diferencial	Cuándo sospecharlo	Claves diagnósticas
Síndrome post-polio	<ul style="list-style-type: none"> - Antecedente Poliomielitis infancia. - Latencia 30-40 años. - Lenta progresión. - Debilidad, fatiga, dolor. 	<ul style="list-style-type: none"> - Escasa o nula denervación aguda.
Atrofia muscular espinal del adulto	<ul style="list-style-type: none"> - Lenta progresión. - Simétrico. - Proximal > distal. - MMII>MMSS. - +/- afectación bulbar. 	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio genético (SMN1/panel de genes).
Enfermedad de Kennedy (Atrofia muscular bulboespinal ligada al X)	<ul style="list-style-type: none"> - Hombres. - Lenta progresión. - Inicio proximal MMII (simétrico)/bulbar. - Afectación sensitiva clínica o subclínica. - Fasciculaciones y calambres. - Hipofunción androgénica: ginecomastia, hipogonadismo, infertilidad 	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio genético (expansión CAG en gen receptor andrógenos).
Atrofia Espinal Distal	<ul style="list-style-type: none"> - Lenta progresión. - Simétrico. - Distancia dependiente. - Rara afectación bulbar. 	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio genético (panel de genes).
Enfermedad de Hirayama (Atrofia muscular espinal monomiélica)	<ul style="list-style-type: none"> - Juvenil. - Origen asiático. - Inicio insidioso, lenta progresión (2-3 años) y estabilidad posterior. - MMSS. - Distal > Proximal. - Braquiorradial preservado. - Peor con el frío. 	<ul style="list-style-type: none"> - RM medular - Atrofia cervical inferior. - Desplazamiento dural anterior en flexión cervical.
Toxicidad por plomo, mercurio, sales de oro	<ul style="list-style-type: none"> - Exposición ambiental. - Patrón polineuro o multineuropático con afectación sensitiva. - Lenta progresión. - Síntomas sistémicos. 	<ul style="list-style-type: none"> - Metales en suero y orina.

DE LAS ENFERMEDADES DE MNS		
Diagnóstico diferencial	Cuándo sospecharlo	Claves diagnósticas
Paraparesia espástica hereditaria	<ul style="list-style-type: none"> - Antecedente familiar. - Afectación simétrica MMII. - Lenta progresión. - No afectación bulbar. - Afectación sensitiva (no siempre). 	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio genético.
Esclerosis Múltiple Primaria Progresiva	<ul style="list-style-type: none"> - Lenta progresión. - Hombres >> mujeres. - Síntomas no motores. 	<ul style="list-style-type: none"> - RM desmielinizante. - LCR: BOC.
Degeneración corticobasal	<ul style="list-style-type: none"> - Bradicinesia y rigidez unilateral. - Afectación cognitiva. 	
Parálisis supranuclear progresiva	<ul style="list-style-type: none"> - Limitación de mirada vertical. 	<ul style="list-style-type: none"> - Atrofia mesencefálica.
Atrofia multisistema variante piramidal	<ul style="list-style-type: none"> - Disautonomía. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cruz de Santiago.
Mielopatía HTLV-1	<ul style="list-style-type: none"> - Paraparesia espástica. - Lenta progresión. - Área endémica/ADPV/Transfusión. - Esfínteres. 	<ul style="list-style-type: none"> - Serología.
Mielopatías metabólicas: - Déficit de B12 /Cobre - Adrenoleucodistrofia	<ul style="list-style-type: none"> - Lenta progresión. - Clínica degeneración combinada (afectación sensitiva). - Lenta progresión. - MMII. - 20-30 años. - Inicio paraparesia espástica. - Síntomas no motores: ataxia sensitiva, esfínteres. 	<ul style="list-style-type: none"> - Vitamina B12, Metilmalónico. - Cobre en sangre y orina. Ceruloplasmina. - Ácidos grasos cadena muy larga en suero. - Desmielinización en ENG. - Leucodistrofia en RM.

ANEXO IV: PROTOCOLO DIAGNÓSTICO

• ESTUDIO BÁSICO EN EL FENOTIPO DE ELA CLÁSICA

Puesto que no existe actualmente un marcador biológico establecido para el diagnóstico de ELA, las pruebas complementarias van dirigidas a descartar otras causas de los síntomas y a obtener cierta información pronóstica. Se detallan a continuación las pruebas imprescindibles en los pacientes con signos de primera y segunda motoneurona.

Pruebas analíticas

A continuación se presentan las determinaciones analíticas básicas a realizar y su interpretación.

Parámetro	Interés o significado
Glucosa / Hb glicosilada	Descartar diabetes.
GOT/GPT	Descartar hepatopatía previa al inicio de riluzol.
Sodio, Potasio, Cloro, Calcio, Fosfato	Descartar alteraciones electrolíticas (secundarias o no a alteraciones hormonales) que pueden causar un síndrome de fasciculaciones-calambres. La hipocloremia puede aparecer en la insuficiencia respiratoria avanzada.
Creatinina	Indicador de masa muscular. Puede estar discretamente reducida al inicio de la enfermedad.
Metabolismo del hierro	La ferritina puede estar elevada como reactante de fase aguda. En ese caso es un marcador de actividad de la enfermedad.
CKs	Aumenta con la destrucción muscular. Suele estar elevado en rango <700 UI aunque en algunos casos puede aumentarse por encima de 1000 UI (normalmente asociado a calambres).
Vitamina B12 y folato	Descartar degeneración combinada subaguda.
Vitamina D	Suele encontrarse reducida en pacientes de ELA y podría ser un marcador de mal pronóstico.
TSH	Descartar hipo/hipertiroidismo.
Proteinograma e inmunoelectroforesis	Descartar linfoma intercurrente.

Neurofisiología

Deben realizarse estudios neurofisiológicos siempre cuando se sospeche ELA, con tres objetivos: confirmar el diagnóstico, excluir otras patologías y determinar la extensión de la enfermedad.

Ante la presencia de signos clínicos de primera y segunda motoneurona únicamente es necesario realizar un electromiograma (EMG) de aguja que muestre la presencia de denervación aguda y crónica (requerida en los criterios de Awajhi Sima y del Escorial rectificadas); y un estudio electroneurográfico (ENG) para descartar afectación de nervio periférico o transmisión neuromuscular, junto con la valoración de índices característicos de la enfermedad e índices de progresión. Para mayor detalle técnico, ver [anexo V](#).

○ *Electromiografía*

Hallazgos esperados:

- Presencia de denervación en evolución (aguda y crónica), que se va a expresar por:
 - Actividad espontánea en reposo: Fibrilación, positivos y fasciculaciones.
 - Potenciales de Unidad motora de amplitud, duración aumentada e inestabilidad de polifasia valorada con línea de retardo y filtros apropiados.
 - Densidad de fibras aumentada, con alteración del Jitter.
 - Frecuencia de reclutamiento >10 (si disfunción significativa de primera neurona la frecuencia de descarga puede ser < de 10)
 - Ratio de reclutamiento >10 (frecuencia de descarga de la UM más rápida entre el nº de UM visibles descargando).
 - TurnTurn/amplitud >2 puntos por encima de la nube.

Procedimiento general Topografía:

- Los signos de denervación mencionados se evalúan en las cuatro regiones del sistema nervioso: bulbar, cervical, torácica y lumbosacra. En la región cervical y lumbosacra deben demostrarse en al menos dos músculos de cada región inervados por raíces y nervios periféricos diferentes. Para la región bulbar y torácica es suficiente demostrar alteraciones electromiográficas en un solo músculo.
- No existe evidencia del mejor protocolo muscular que aumente la sensibilidad de confirmación diagnóstica con un mínimo discomfort para el paciente. Sin embargo, los más usados en la actividad asistencial habitual y en las publicaciones son:
 - Cervical: Primer interóseo dorsal, deltoides, bíceps/tríceps. Uni o bilateral según hallazgos.
 - Lumbar: Tibial anterior, gemelo/flex.dig.long.y recto anterior femoral. En su defecto, paravertebrales L3 y ampliar según hallazgos.
 - Dorsal/torácico: Inferior a D6 se puede evaluar como alternativa recto Abdominal.
 - Bulbar: 1-trapecio/esternocleidomastoideo, geniogloso, frontal, masetero. Si el único músculo alterado fuera el trapecio se especificará en el informe general.

Informe de resultados:

- En el informe de resultados deben constar las regiones afectas según los dos criterios diagnósticos establecidos (Escorial, Awaji).

○ **Electroneurografía**

Hallazgos esperados:

- En las conducciones motoras puede evidenciarse únicamente una disminución de amplitud de los potenciales evocados motores, frecuentemente relacionado con la severidad y progresión de la enfermedad.
- En las conducciones sensitivas puede obtenerse alteración focal en algún nervio o de forma general por coexistencia con síndromes de atrapamiento o polineuropatías de causa conocida que no excluye el diagnóstico de ELA. Por tanto, estos hallazgos deben interpretarse con cautela salvo que existan claros signos de desmielinización.

Procedimiento:

- Conducciones sensitivas: sural y cubital. Si hay alteración de estos se ampliará al nervio radial. Si existen dudas por la severidad de la alteración motora en el mediano, se realizará también la conducción sensitiva para descartar un síndrome del túnel carpiano.
- Conducciones motoras: Al menos tres nervios (cubital, mediano y peroneal). Se deben valorar con especial cuidado los nervios de musculatura sintomática débil, realizando estimulación de segmentos proximales para descartar la presencia de bloqueos de conducción
- Respuesta F: Al menos dos nervios (peroneal cubital)
- Índice neurofisiológico (NI) según Carvalho sobre nervio cubital con estímulo en muñeca y registro en Abd.D V según la fórmula: $(\text{CMAP amplitud/DML}) \times F \text{ frequency } \%$
- Valoración índice combinado mediano cubital (Split Hand índice: SI) por: $\text{Amp. PME primer interóseo} \times \text{Amp. Abd poll brev.} / \text{Amp. PME Abd.D.V}$
- Si hubiera presencia de anastomosis mediano-cubital se realizaría en el lado contralateral o se valoraría la amplitud ADD/primer interóseo.

Valoración de resultados:

- Estos estudios permiten la exclusión de otras enfermedades que pueden presentarse dentro del diagnóstico diferencial de la ELA como la neuropatía motora multifocal, CIDP motor, enfermedad de Kennedy, etc. en los que el estudio de conducciones presentara alteraciones específicas.

PROTOCOLO BÁSICO DE EMG-ENG			
Región	Electromiografía	Electroneurografía	Índices NF
Cervical D/i	FDI, Deltoides Bíceps/Tríceps	C. sensitivas: cubital, radial C. motoras: cubital-mediano	NI Split Hand
Lumbar	Tib. Ant, Gemelo/flex.hallux Cuádriceps/paravertebr. L3	C. sensitivas: sural C. motoras: peroneal	
Dorsal	D6-D10 /Abdominales		
Bulbar	Geniogloso, frontal, masetero Trapezio/SCM		

Neuroimagen

Su papel fundamental es excluir otras enfermedades que puedan ser el origen de los síntomas. Se debe realizar una radiografía de tórax en todos los casos. Así mismo se realizará una resonancia magnética (RM) cerebral siempre ante la sospecha de ELA y una medular en aquellos pacientes con inicio espinal y sin afectación bulbar clínica o neurofisiológica. Si las pruebas de neuroimagen son anormales, deben poder explicar todos los signos y síntomas. Las alteraciones degenerativas de la columna espinal o la leucoaraiosis cerebral pueden ser un hallazgo concomitante en las enfermedades de neurona motora, sin relación causal.

Por otro lado, se pueden encontrar signos indirectos de degeneración de MNS en la RM cerebral, particularmente en las formas bulbares, aunque la sensibilidad de estos hallazgos depende de la intensidad de campo de la RM y de la secuencia utilizada. Estos signos son los depósitos de hierro en el área motora cerebral y las hiperintensidades del tracto corticoespinal. Respecto a los depósitos de hierro, se observan mejor en las secuencias de susceptibilidad (SWI) y su localización o predominancia dentro el área motora suele coincidir con la región donde se iniciaron los síntomas, lo que aumenta la especificidad de este signo. Las hiperintensidades del tracto corticoespinal son más sensibles en FLAIR y más específicas cuando se observan en la sustancia blanca subcortical que en la cápsula interna, donde pueden observarse con frecuencia en controles. Añadir una secuencia SWI a la RM cerebral es un procedimiento sencillo que puede ayudar a confirmar el diagnóstico en determinados casos. Sin embargo, hay que tener en cuenta que la intensidad de campo puede variar la sensibilidad de los hallazgos, por lo que se recomienda su valoración en RM de 3T en los casos en los que se disponga de ella.

UTILIDAD DE LA NEUROIMAGEN EN LA ENFERMEDAD DE MOTONEURONA.	
Afectación de 1 ^a +2 ^a MTN con EMG compatible	
Neuroimagen medular patológica	Espondilosis cervical con estenosis de canal.
	Siringomielia.
	Siringobulbia.
	Tumores y malformaciones medulares.
Neuroimagen cerebral	Síndrome bulbar de causa vascular.

Punción lumbar

En una forma clásica de ELA con afectación de primera y segunda motoneurona no es necesario realizarla, si bien en formas rápidamente progresivas o con síntomas atípicos puede ayudar a descartar procesos disímunes, infecciosos o neoplásicos. En esos casos puede resultar también útil analizar los neurofilamentos (NFL y/o pNFH) en LCR, que además pueden aportar información pronóstica.

Valoración cognitiva

La valoración cognitiva y de comportamiento es un apartado fundamental en el estudio diagnóstico de una persona con ELA por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas.

La afectación cognitiva propia de la ELA afecta fundamentalmente a las funciones frontales (lenguaje, funciones ejecutivas, cognición social), mientras que la alteración del comportamiento más frecuente es la apatía. Dadas las peculiaridades de las personas con ELA (afectación motora), se recomienda el uso de herramientas específicas validadas para ellas.

Partiendo de las recomendaciones internacionales de consenso se proponen los siguientes test cognitivos, rápidos y sencillos de aplicar en la práctica clínica:

○ ***ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screening)***

- Es el test breve traducido y validado en población española más completo para el estudio del deterioro cognitivo y de comportamiento en la ELA. Un apartado analiza funciones típicamente afectas en la ELA (como funciones ejecutivas y lenguaje) con un punto de corte de 53/100, mientras que otro evalúa funciones no específicas (como la memoria y las visoespaciales), con un punto de corte de 19/36.
- Incluye un cuestionario de comportamiento que sigue los criterios de Raskovsky.
- Tiempo de ejecución: 20 minutos.
- Interpretación: DCL o demencia si <73/136.

○ ***Fluidez fonética (letra P):***

- Es probablemente el test cognitivo más breve y útil. En el caso de personas con síntomas bulbares, dicha fluidez debe ajustarse al grado de disartría. Se conoce como índice de fluidez verbal (IFV) en el que tras realizar la prueba se le pide al paciente que lea las palabras evocadas y se calcula de la siguiente manera: 60 – nº segundos que tarda en leer las palabras / nº palabras evocadas. Existen valores normativos en algunos idiomas, pero no en español, por lo que su valor es orientativo en nuestro medio.
- Tiempo de ejecución 60 segundos.
- Interpretación: patológico si percentil <5 ajustado por edad y nivel educativo

○ ***ALS-CBS (Amyotrophic Lateral Sclerosis-Cognitive Behavioral Screen):***

- Test traducido al español para el estudio del deterioro cognitivo y de comportamiento. ALS-CBS es más corto pues se centra únicamente en funciones ejecutivas y tiene un punto de corte de 15/20 con una sensibilidad y especificidad del 86 % y 62 % para el diagnóstico de DCL; y de 36/44 con una sensibilidad y especificidad del 93 % y 74 % para el diagnóstico de deterioro de comportamiento leve.
- Tiempo de ejecución: 5 minutos
- Interpretación: DCL si <15/20; demencia si <8/20.
- Además, se deberá pasar un cuestionario de comportamiento (el ALS-CBS incluye uno) y/o valorar los criterios de Raskovsky.

Criterios de Raskovsky	
Desinhibición	Comportamiento social inapropiado. P. ej.: con desconocidos, criminalidad...
	Pérdida del decoro P. ej.: comentarios crueles o sexuales explícitos, bromas u opiniones que puedan ser ofensivas, falta de respuesta a convenciones sociales...
	Actos impulsivos o descuidados. P. ej.: Nuevo inicio de ludopatía, compra/venta de propiedades sin pensar en las consecuencias, proporcionar datos personales o nº de tarjeta...
Apatía	Falta de interés por las cosas. P. ej.: pasividad y falta de espontaneidad.
	Falta de iniciativa por las cosas. P. ej.: necesita que se le anime para iniciar o continuar actividades rutinarias (cepillarse los dientes...).
Empatía	Respuesta disminuida a las necesidades de los otros. Falta de comprensión o indiferencia hacia los demás. P. ej. comentarios hirientes, indiferencia al estrés o dolor ajeno.
	Disminución de interés social o cercanía emocional P. ej.: Frialdad o falta de contacto visual.
Perseveración	Movimientos simples repetitivos. P. ej: tapping, dar palmas, rascarse, pellizcar la piel o la ropa.
	Comportamiento ritualista complejo. P. ej.: contar objetos, ritual de limpieza, carraspear, coleccionar cosas...
	Habla estereotípica.
Dieta	Cambio en gustos de comidas. P. ej.: Gusto por el dulce o por determinados alimentos.
	Atracones, aumento consumo alcohol o cigarrillos.
	Consumo (o intento) de objetos no comestibles.
Neuropsicología	Alteraciones disejecutivas.
	Preservación relativa de memoria episódica.
	Preservación relativa de funciones visoespaciales.

Estos test son orientativos; cuando se detectan alteraciones, para llegar a diagnósticos definitivos se deben realizar exploraciones neuropsicológicas regladas. Finalmente, según sus resultados se establecerán las siguientes categorías:

- Deterioro cognitivo leve (DCL) específico de ELA: ALS-CBS cognitivo <15; ECAS específico de ELA<53; o ECAS total<73; o fluidez verbal reducida según los valores normativos.
- Deterioro leve de comportamiento: ALS-CBS comportamiento >36; o apatía u otras dos alteraciones de comportamiento distintas de la apatía según criterios de Raskovsky.
- ELA-DFT: Criterios de demencia junto con al menos 3 criterios de Raskovsky, o 2 criterios de Raskovsky más falta de insight o síntomas psicóticos.
- ELA-demencia: Criterios de demencia, pero sin cumplir criterios de Raskovsky.

• ESTUDIO AVANZADO EN LA ENFERMEDAD DE MNI

El fenotipo con afectación aislada de MNI es el más complejo de estudiar por la cantidad de diagnósticos diferenciales que plantea. Sin embargo, ante un síndrome de MNI aislada con inicio focal y evolución rápida, es poco probable equivocarse si se diagnostica de ELA. El resto de enfermedades suelen ser fáciles de sospechar únicamente con la anamnesis (antecedentes, curso) y la exploración (patrón de afectación). Básicamente se pueden agrupar en dos grandes categorías: enfermedades de la neurona o axón motor determinadas genéticamente y autoinmunes/disinmunes.

Enfermedades de la neurona o axón motor genéticamente determinadas

Incluye la atrofia espinal distal (AED), la atrofia muscular espinal (AME) y atrofia bulboespinal.

Suelen caracterizarse por un inicio más precoz y un curso más lento que una ELA o AMP, aunque existe mucha variabilidad fenotípica y en ocasiones pueden ser difíciles de diferenciar.

La AED se caracteriza por un patrón simétrico, distancia dependiente y puede acompañarse de deformidades en los pies (pies cavos, dedos en martillo...). Hay que tener en cuenta que algunos casos pueden presentar los reflejos vivos. Este fenotipo, en presencia de antecedentes familiares, debe hacer sospechar el diagnóstico de AED, aunque existen también mutaciones de ELA (SOD1) que pueden dar este fenotipo. Por otro lado, la ausencia de antecedentes familiares no excluye la posibilidad de una AED con herencia autosómica recesiva. El principal diagnóstico diferencial es con la ELA/AMP de presentación pseudopolineurítica. El diagnóstico definitivo solo puede ser genético, recomendándose el uso de paneles de genes específicos dado el gran número de genes implicados.

La AME se caracteriza por un patrón simétrico de predominio proximal y evolución lenta. Éste patrón en ausencia de antecedentes familiares obligará a descartar una delección de SMN1, mientras que en presencia de antecedentes sería recomendable un panel de genes.

La atrofia bulboespinal o enfermedad de Kennedy se caracteriza por pérdida de masa muscular proximal y bulbar.

Autoinmune/disinmune

El curso suele ser escalonado y más lento que en la ELA. Distinguimos a su vez cuatro grupos de patologías y las claves para diferenciarlas se pueden encontrar en la tabla de diagnósticos diferenciales más frecuentes de las enfermedades de MNI del [anexo III](#): neuropatía motora multifocal, CIDP, neuralgia amiotrófica y miastenia gravis.

Aunque el listado de diagnósticos diferenciales es mucho más extenso, el resto de patologías son, o muy infrecuentes en nuestro medio, o fácilmente diferenciables clínicamente, por lo que salvo una sospecha fundada no se recomienda su estudio específico. Por este motivo no se describen en detalle y se recomienda que, ante su sospecha, sean derivados a un centro con experiencia.

Pruebas analíticas

En las enfermedades de MNI de curso lento se deberá valorar la solicitud de estudios genéticos apropiados si existe un patrón compatible (AED, AME, enfermedad de Kennedy). En las de curso más rápido o escalonado, puede ser de utilidad la serología y, en su caso, la determinación de anticuerpos antigangliósidos. En determinados casos se puede considerar la determinación de anticuerpos onconeuronales (ver más adelante).

Punción lumbar

La punción lumbar se puede realizar para descartar otros procesos disinmunes (una marcada proteinorraquia podría indicar CIDP), infecciosos (neuroborreliosis) o neoplásicos (radiculopatía infiltrativa). En esos casos puede resultar también útil analizar los neurofilamentos (NFL y/o pNFH) en LCR que se elevan mucho más en las enfermedades de motoneurona inferior que en sus diagnósticos diferenciales.

Neurofisiología

El objetivo es por un lado la detección precoz de alteración de primera neurona, y por otro, descartar enfermedades que afectan al nervio periférico.

○ *Electroneurografía*

- Estudio pormenorizado de conducciones motoras y respuestas F con búsqueda de bloqueos en segmentos proximales sobre todo en nervios de músculos débiles y realizar índices electroneurográficos (split hand).

○ *Electromiografía*

- Es importante insistir en la valoración de regiones no afectas clínicamente junto a paravertebrales dorsales cuya positividad apoyaría el diagnóstico de ELA clásica.

○ *Estimulación magnética transcraneal*

Valoración de resultados

- No existen resultados específicos que sirvan para diferenciar de forma general las alteraciones de la primera neurona, por lo que se valorará su alteración en los diferentes parámetros.

Hallazgos esperados:

- Umbral normal o disminuido al inicio de la enfermedad, o aumentado en tiempo evolucionado.
- Amplitud y ratio disminuido.
- Tiempo de conducción central aumentado.
- Periodo silente cortical acortado al inicio con variación en la evolución.

Procedimiento

- Se realizará en las 4 extremidades (registro en tibial anterior y en primer interóseo dorsal o abductor del V dedo en MMSS). Se calculará:
 - Umbral de estimulación.
 - Amplitud del potencial motor.
 - Tiempo de conducción central (TCC): Mediante sustracción del tiempo de conducción periférico por estimulación espinal cervical y lumbar. Si hubiera dudas se calcularía mediante respuesta F.
 - Periodo silente: mediante estimulación córtex contralateral con contracción aproximada de un 30–50 % en ADD bilateral con 110% de intensidad en al menos 5 pulsos por cada musculo valorando el intervalo medio entre la respuesta motora y el comienzo de la actividad EMG.

○ *Neuroimagen*

- El hallazgo de afectación de la motoneurona superior en la RM (depósitos de hierro), apoya el diagnóstico de ELA cuando no hay signos clínicos de MNS. Sin embargo, la normalidad de estas pruebas no excluye el diagnóstico de ELA. Además, en procesos focales que afectan solo a una o dos extremidades, pueden ser de utilidad la RM de plexo y/o nervios para diferenciarlos de los procesos disímunes, en los que los nervios pueden aparecer engrosados y captando contraste.

● **ESTUDIO AVANZADO EN LA ENFERMEDAD DE MNS**

El diagnóstico diferencial dependerá fundamentalmente del patrón de inicio.

Las disartrias progresivas acaban siendo diagnosticadas casi siempre de ELA, aunque unos pocos casos se mantienen como ELP y algunos tienen una causa vascular. En estos últimos no es frecuente encontrar infartos territoriales sino más bien una prominente leucoaraiosis y afectación de pequeño vaso. En ausencia de estos hallazgos, el diagnóstico de ELA es casi invariable.

En los casos de inicio en MMSS con afectación exclusiva de MNS el diagnóstico diferencial es fundamentalmente con parkinsonismos atípicos (degeneración corticobasal, parálisis supranuclear progresiva, atrofia multisistema). Al inicio del cuadro puede ser muy difícil diferenciarlos porque todos ellos pueden combinar rasgos piramidales y parkinsonianos, pero con la evolución se acaba imponiendo uno de ellos. Como rasgos clínicos a considerar

estaría la afectación sensitiva cortical (propia de degeneración cortico basal DCB), la alteración en el seguimiento ocular (propia de parálisis supranuclear progresiva) y la disautonomía precoz (propia de atrofia multisistémica AMS). Otra entidad muy poco frecuente pero que combina con frecuencia el parkinsonismo y la afectación de motoneurona superior e inferior es la atrofia palidonigroluisiana.

En los casos de inicio o predominio en MMII se debe usar el diagnóstico de transición “paraparesia espástica progresiva” hasta que se alcance un diagnóstico definitivo. Lo primero que se debe descartar es la presencia de una mielopatía, fundamentalmente compresiva. En ausencia de antecedentes familiares, la paraparesia espástica hereditaria y la ELP de inicio en MMII son clínicamente indistinguibles, aunque un inicio más tardío y asimétrico sugiere una ELP. La esclerosis múltiple primaria progresiva suele ser más fácilmente identificable, aunque en algún caso las lesiones pueden pasar desapercibidas. Las leucodistrofias también deben considerarse en el diagnóstico diferencial. Aunque la afectación de sustancia blanca cerebral suele ser evidente, puede no ser el caso en la adrenomieloneuropatía, particularmente en las mujeres.

Pruebas analíticas

En los casos de inicio bulbar y en MMSS no se recomienda ninguna determinación particular. En los de inicio en MMII se recomienda la realización de serologías en sangre de VIH, sífilis, borrelia y HTLV; y la determinación de ácidos grasos de cadena muy larga. El déficit de cobre suele dar lugar a una degeneración combinada subagudo de predominio sensitivo, por lo que no es necesario determinarlo de forma rutinaria. Una vez descartadas estas causas secundarias y ante la sospecha de una enfermedad neurodegenerativa se debe realizar el análisis genético de las paraparesias espásticas progresivas, para lo que se recomienda el uso de paneles de genes.

Punción lumbar

La punción lumbar se puede realizar para descartar otros procesos disímunes (fundamentalmente una esclerosis múltiple primaria progresiva) para lo que se recomienda realizar un estudio de bandas oligoclonales. Puede resultar también útil analizar los neurofilamentos (NFL y/o pNFH) en LCR que se elevan más en las enfermedades de motoneurona que en sus diagnósticos diferenciales.

Neurofisiología

○ *Electromiografía y electroneurografía*

- El estudio EMG se debe realizar siempre, repitiéndolo con la frecuencia que sugiera el curso clínico (3 meses – 2 años), al menos durante los primeros cuatro años. Posteriormente es poco probable que una enfermedad de motoneurona superior pueda “convertir” a ELA y puede fijarse ya el diagnóstico de ELP. En el estudio ENG no será necesario ampliar estudios pormenorizados motores proximales, manteniendo el estudio de las conducciones sensitivas.

○ *Estimulación magnética transcraneal*

- La hiperexcitabilidad cortical medida con la técnica de threshold tracking puede ayudar a diferenciar la ELP de la paraparesia espástica. Sin embargo, se trata de una técnica no disponible en nuestro medio y el valor de otros parámetros como el periodo silente, no está aclarado.
- Se recomienda además la realización de potenciales evocados multimodales que pueden orientar hacia determinadas etiologías (paraparesia espástica hereditaria, esclerosis múltiple).

Neuroimagen

En todas las mujeres con una afectación aislada de motoneurona superior se recomienda la realización de una mamografía, ya que es el síndrome paraneoplásico más frecuentemente descrito dentro de las enfermedades de motoneurona.

En todos los casos el hallazgo de depósitos de hierro en el área motora, apoya el diagnóstico de ELA o entidad relacionada (ELP). Se trata además de un hallazgo muy frecuente en este fenotipo (cuando se realiza en RM de 3T con la secuencia SWI), por lo que, en su ausencia, se debe ampliar el estudio para descartar otras patologías.

En los casos de inicio en MMSS puede ser de utilidad el patrón de afectación funcional medido mediante PET de glucosa o el patrón de afectación nigroestriatal medido con DATSCAN. Sin embargo, hay que considerar que ningún hallazgo es completamente patognomónico ya que en la enfermedad de motoneurona pueden encontrarse también alteraciones en el DATSCAN.

En los casos de inicio en MMII se recomienda realizar en todos los casos una RM cerebral y medular completa. En determinados casos puede estar indicada la realización de una arteriografía medular.

- **ESTUDIO AVANZADO: ¿CUÁNDO DESCARTAR UN SÍNDROME PARANEOPLÁSICO?**

La aparición de una enfermedad de motoneurona como síndrome paraneoplásico es excepcional. Los dos casos más frecuentemente descritos son la presencia de linfomas no Hodgkin, normalmente con enfermedades de MNI, y de cáncer de mama, con enfermedades de MNS.

Se recomienda la realización rutinaria de una inmunoelectroforesis en suero siempre que se sospeche de enfermedad de motoneurona, una radiografía de tórax en todos los pacientes de ELA y una mamografía en las mujeres con afectación exclusiva de MNS.

El estudio avanzado solo se recomienda en casos con alteraciones en estas pruebas o con características clínicas muy particulares. Los anticuerpos onconeuronales más frecuentemente descritos en enfermedad de motoneurona paraneoplásica son los anti-Hu.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS ANTE LA SOSPECHA DE SÍNDROME PARANEOPLÁSICO	
Situación clínica	Prueba diagnóstica
Banda monoclonal	- Biopsia médula ósea (derivar a hematología).
Alteración en RX tórax o mamografía	- Onconeuronales. - TAC-TAP, PET-TAC.
Síntomas sistémicos (fiebre, astenia, anorexia...) junto con signos sistémicos (anemia, reactantes de fase aguda...)	- Onconeuronales. - TAC-TAP, PET-TAC.
Sintomatología atípica precoz (sensitiva, disautonómica...) y/o curso muy rápido (particularmente si afectación aislada de MNI)	- Onconeuronales. - Punción lumbar. - TAC-TAP, PET-TAC.

• ESTUDIO AVANZADO: ¿CUÁNDO REALIZAR ANÁLISIS GENÉTICOS?

Aunque se han identificado más de 30 genes como causantes de ELA, las mutaciones más frecuentes en las formas familiares son: una expansión en el gen *C9ORF72* (30-40 % de los casos), mutaciones en el gen *SOD1* (15-20 %), en *TARDBP* (5 %) o en *FUS* (5 %). Además podemos encontrar expansiones en *C9ORF72* en un 5% los casos esporádicos y mutaciones en *SOD1* en aproximadamente un 1 % de ellos.

Se debe ofrecer a las personas con una forma familiar de ELA la posibilidad de estudio genético en el dispositivo que se determine dentro de la red asistencial de ELA, en el marco de proyectos de investigación y con protocolos de estudio actualizados y atención psicológica adecuados. Los análisis genéticos deben realizarse en el contexto de un proceso de consejo genético donde se proporcione la información adecuada y se respete el derecho a conocer y también a no conocer los resultados.

Existe discusión sobre cómo definir la ELA familiar, pero de cara al análisis genético debemos considerar que cualquier persona con un antecedente familiar de ELA o DFT es subsidiaria de consejo genético. Dado que la DFT está infra-diagnosticada en nuestro medio, particularmente en décadas pasadas, se puede considerar como tal cualquier demencia de inicio presenil que se acompañe de trastornos prominentes del lenguaje o del comportamiento. Por tanto, se debe realizar una historia clínica detallada en la que se recojan este tipo de antecedentes, así como de otras enfermedades neurodegenerativas. A este respecto hay que señalar la heterogeneidad fenotípica de algunas mutaciones. Por ejemplo, la mutación en *C9ORF72* se ha descrito en parkinsonismos atípicos y Huntington-like mientras que otras mutaciones como *SOD1* pueden dar fenotipos similares a la AED. En casos donde exista agregación de este tipo de enfermedades neurodegenerativas, se debe considerar también el análisis genético.

En los casos esporádicos no hay actualmente consenso sobre cómo proceder. Estudios de cohortes han mostrado que, por lo general, las personas afectadas tienen mucho interés por conocer las causas de su enfermedad. Hay que considerar también que aproximadamente el 5 % de los casos esporádicos tendrán una causa genética (especialmente por la mutación en

C9ORF72). Esta es una información que las personas tienen derecho a conocer si lo desean, sobre todo si consideramos que ya se están llevando a cabo ensayos clínicos para tratar distintas mutaciones causantes de ELA. Además, determinados fenotipos (inicio <25 años, formas pseudopolineuríticas o de cinturas de curso lento, cursos muy rápidos, ELA-DFT...) se asocian con frecuencia a determinadas mutaciones causales. Por tanto, a personas con ELA esporádica se les deberá informar de forma individualizada del riesgo de ser portadoras de mutación y de las implicaciones de esto. En quienes soliciten estudio genético, se estudiará la expansión en *C9ORF72*, salvo que el fenotipo sugiera otras causas.

Respecto al estudio de familiares de personas con ELA portadores de mutación (portadores asintomáticos), cada vez hay más argumentos a favor de ofrecerlo. Actualmente, las técnicas de diagnóstico preimplantacional y la terapia génica son una realidad en cada vez más enfermedades genéticas. Los familiares de pacientes de ELA portadores de mutación pueden beneficiarse ya del diagnóstico preimplantacional y en un futuro podrían hacerlo de diversas terapias génicas. Además, su derecho a conocer esta información forma parte del debido respeto a la autonomía. No obstante, parte de la información que resulta del análisis genético (penetrancia de las diversas mutaciones, edad de inicio...) es todavía poco conocida.

ANEXO V: EXPLORACION NEUROFISIOLOGICA

• METODOLOGIA BASICA DE LOS ESTUDIOS NEUROFISIOLOGICOS

Todos los estudios electrofisiológicos deben realizarse de acuerdo con las características técnicas específicas de cada procedimiento, facilitando la transmisión y valoración de resultados entre las diferentes unidades.

De manera general, durante los estudios se mantendrá una temperatura por encima de 32° en la superficie del dorso de la mano y por encima de 30° en el maléolo externo. Se registrará en el informe de resultados, junto a otras variables biológicas como edad, altura e IMC.

Condiciones técnicas del estudio de EMG específicas de la ELA

Para la EMG de aguja se valorará tanto la actividad espontánea como los PUM aislados con un número de inserciones >5 (3 direcciones diferentes con al menos 5 áreas de profundidad).

La valoración de presencia/ausencia de fasciculaciones se realizará con un tiempo de registro mínimo de 60 segundos. La presencia de fibrilación/ positivos se valorará por la persistencia >2 segundos tras la inserción y su registro en al menos 2 sitios diferentes.

El criterio de alteración de los PUM aislados de forma cualitativa o semicuantitativa tendrá como valores patológicos el aumento de duración y amplitud en al menos 3 PUM con valores de >15 ms de duración y >7 mv de amplitud.

Se valorará inestabilidad de los PUM al menos con electrodo concéntrico con filtros de 1000Hz.

Condiciones técnicas del estudio de ENG

Los resultados se expresarán con especificación de las técnicas utilizadas y sus parámetros de medición, especificando valoración patológica o referencia normal del laboratorio:

- Conducciones sensitivas (orto, antidrómica): VCS, latencia, inicio/ pico amplitud distancia.
- Conducciones motoras: Estímulo registro/segmento. Medición latencia distal. VCM amplitud pico negativo/ pico-pico % de cancelación pico negativo/área. Especificar valoración patológica o referencia normal del laboratorio.

Si en los resultados de estudios segmentarios con estímulo proximal (punto de Erb) hubiera dudas técnicas en su evaluación, se realizará el mismo estudio en n. contralateral (no débil) para descartar variabilidad técnica y si el resultado es similar no se considerará.

CRITERIOS PARA LA VALORACIÓN DE LOS RESULTADOS DE CONDUCCIONES

Conducciones sensitivas en amplitud y VCS normales en ausencia de atrapamiento o polineuropatía coexistente de causa conocida.

VC motora >75 % del límite inferior de la normalidad y Latencia mínima de respuesta F 130 % del límite inferior.

Latencia distal motora y Duración <150 % de límite superior de la normalidad.

Ausencia de bloqueo de conducción o dispersión temporal patológica considerando reducción del área o pico negativo de amplitud del CMAP >50% de la estimulación proximal versus la distal con amplitudes mayores de 1 mv del pico negativo y duración del pico negativo <30%.

En la valoración del índice de SI se considerará la amplitud pico -pico, con valor de corte 5,2. Si se realizara sobre APB o FDI por anomalías de inervación se considerará la relación de amplitud de CMAP APB / ADM <0,6 o relación FDI / ADM < 0,9.

Condiciones técnicas del estudio de estimulación magnética

Valoración del umbral motor: Intensidad requerida para presencia de un MEP de 50-100 microvoltios presente en el 50 % de al menos 10 estímulos con músculo en reposo.

Tiempo de conducción total: Se realizará con intensidades entre 120-150 % con orientación del anillo posterior anterior al sulcus central: Obtención de al menos 2-3 respuestas en reposo y con activación por contracción de un 20-30 %, eligiendo la de menor latencia. El cálculo del tiempo de conducción central se realizará mediante estímulo espinal en C7/D1 para MMSS (FDI/ADM) y L4-L5 para inferiores (Tib. Ant).

Periodo silente cortical: Se realiza con intensidad supraumbral con contracción mantenida >30 %, midiéndose con intensidad de estímulo el intervalo desde el estímulo a la reaparición de la actividad EMG, calculando la media de al menos 5 estímulos para cada lado con la orientación propia del anillo.

ANEXO VI: TRATAMIENTO DE LOS SÍNTOMAS

Cuando fallan las medidas no farmacológicas, en la práctica clínica se puede plantear el tratamiento de síntomas con fármacos. En algunos casos, su uso queda fuera de las indicaciones de ficha técnica, por lo que requiere justificación y consentimiento informado.

SIALORREA

Anticolinérgicos, se deben emplear con mucha precaución por sus efectos secundarios, especialmente en personas ancianas.

- Amitriptilina: Iniciar con 10 mg/día por la noche con aumento progresivo según eficacia y tolerancia hasta 75 mg/día (repartido cada 8h o en dosis única al acostarse)
- Atropina gotas al 1 % sublingual 2-3 gotas/6-8 horas.
- Glicopirrolato (glicopirronio): Menos efectos adversos porque no atraviesa la barrera hematoencefálica.
 - Glicopirrolato comprimidos (1mg/8h). Requiere solicitud como medicación extranjera, solo de dispensación hospitalaria.
 - Solución oral 320 µgr/ml. entre 2 y 4 ml cada 8 horas (1-2 mg c/8h). 1 h antes o 2 h después de comidas. No en mayores de 65 años.
 - Polvo para inhalación en cápsula dura 50 µgr. Inhalación de 1 cápsula una vez al día.
- Hyoscina/Escopolamina:
 - Comprimidos 10 mg 1 cada 6-8 h. Puede espesar más la saliva.
 - Parches 1.5 mg, 1-2 parches cada 3 días Requiere solicitud como medicación extranjera y en indicación fuera de ficha técnica
- Otros:
 - Bromuro de ipatropio en aerosol
 - Biperideno 1/2 comp cada 12 horas, aumento según tolerancia.

Infiltración de toxina botulínica en las glándulas salivares:

Puede aumentar la disfagia y disartria, usar preferiblemente en pacientes con GEP. Es preferible el uso de la toxina más selectiva para glándulas salivares, a dosis de 2500 - 5000 UI, pinchando parótidas y submandibulares.

Radioterapia selectiva glándulas salivares: Dosis bajas.

Dispositivos de succión: Solo si las alternativas anteriores no funcionan.

DIFICULTAD EN EXPECTORACIÓN-MOCO ESPESO

Aumentar la ingesta de líquidos

Tos asistida con dispositivos insufladores/exufladores o terapia respiratoria.

Dispositivos humidificadores ambientales o aerosoles de suero fisiológico

Mucolíticos

- Carbocisteína 2,7 g/24h
- Acetilcisteína 200 mg/8 h en comprimidos o solución oral

Broncodilatadores: Bromuro de ipatropio. Su eficacia no está demostrada.

DOLOR

Buscar la causa.

Usar el escalado analgésico de la OMS, desde antiinflamatorios no esteroideos y analgésicos no opioides a opioides mayores en caso necesario.

Se pueden asociar antiepilépticos (gabapentina o pregabalina) o antidepresivos (amitriptilina o duloxetine) en caso de dolor neuropático, a las dosis especificadas en ficha técnica

DEPRESIÓN

Mirtazapina: efecto sedante y orexígeno.

Amitriptilina 50-75 mg (no en personas ancianas).

Inhibidores de la recaptación de serotonina (citalopram, escitalopram, sertralina, fluoxetina)

Si predomina la ansiedad: bupropion, que se puede combinar con trazodona nocturna si hay insomnio.

ALTERACIÓN DEL SUEÑO

Como el insomnio suele tener un desencadenante, es importante detectar la causa (COMO disnea, dolor, calambres) a la hora de elegir el tratamiento más adecuado.

Hipnóticos: suelen ser poco útiles porque no abordan la causa del insomnio.

- Zolpidem 5 a 10 mg, si es insomnio de conciliación. Usar con precaución.
- Benzodiazepinas. Usar las de vida media corta y con precaución. Pueden estar indicadas si se asocia espasticidad. Evitar si hay insuficiencia respiratoria, salvo en un enfoque puramente paliativo.

Antidepresivos:

- Amitriptilina 10 a 150 mg, si se asocia sialorrea o dolor
- Mirtazapina 15 a 45 mg, si se asocian síntomas ansioso-depresivos o anorexia
- Trazodona 50-150 mg, si es insomnio de conciliación y despertar precoz

Neurolépticos: si el insomnio es resistente a tratamientos anteriores o si asocia sintomatología psiquiátrica (ansiedad importante, alucinaciones...). Requieren visado de inspección para mayores de 75 años.

- Quetiapina 25-100 mg

Antiepilépticos: indicados cuando se asocia ansiedad, dolor, calambres o espasticidad

- Gabapentina 300-1800 mg,
- Pregabalina 25-600 mg

LABILIDAD EMOCIONAL

Las personas con ELA pueden presentar labilidad emocional (afecto pseudobulbar) hasta en un 50 % de los casos, un tercio de ellos al inicio de la enfermedad. Consiste en accesos de risa o llanto involuntario, excesivo o no, congruente con la situación emocional del paciente.

- Dextrometorfano más quinidina 20 mg/10 mg dos veces al día. Comenzar con 1 caps. /día 1 semana y seguir con 1 c/12 h. Primera elección (nivel de evidencia IB). Su combinación requiere fórmula magistral
- Amitriptilina 10 mg hasta máximo 150 mg según tolerancia y eficacia
- Inhibidores de la recaptación de serotonina (citalopram, fluvoxamina)

CALAMBRES Y FASCICULACIONES

Fisioterapia: estiramientos, calor....

Fármacos:

- Mexiletina comprimidos 100 mg. Iniciar con 1c/8h y aumentar progresivamente (cada 3 días) hasta 900mg/día. Primera elección (nivel de evidencia IB). Requiere solicitud como medicación extranjera, solo de dispensación hospitalaria.
- Levetiracetam hasta un máximo de 1500 c/12.
- Eslicarbazepina. 400 mg/día. Buena eficacia, pero la carbamacepina aumentó la mortalidad en un ensayo clínico en ELA, por lo que este derivado debe emplearse únicamente si otros tratamientos no son eficaces o tolerados.
- Sulfato de quinina 200 mg. Iniciar 100 mg/12h hasta máximo de 500mg/día. Eficaz, pero con potenciales efectos secundarios graves por sobredosis o uso crónico, aunque poco frecuentes a las dosis recomendadas. Requiere solicitud como medicación extranjera, solo de dispensación hospitalaria. Usar con precaución, solo si otros tratamientos no son eficaces o tolerados.
- Fenitoína 300 mg/día (max 600mg/día)
- Otros: baclofeno, gabapentina, tizanidina, cuando los calambres están en combinación con la espasticidad

ESPASTICIDAD

Fisioterapia.

En caso de usar estos fármacos, se recomienda su introducción lenta para evitar el empeoramiento de otros síntomas como disfgia, función ventilatoria o debilidad.

- Baclofeno oral comenzar con 5-10 mg c/ 8-12 h, aumentar según tolerancia y eficacia hasta 75mg/día
- Tizanidina: Comenzar con dosis bajas (2 mg c/12h) ir aumentando progresivamente (2mg cada 5 días) hasta máximo de 24 mg al día en 3-4 tomas. No combinar con fluvoxamina, quinolonas o determinados antiarrítmicos. Precaución con antihipertensivos (puede producir hipotensión).
- Gabapentina 900-2400 mg/día
- Dantroleno
- Diazepam 10-30 mg/día. Usar con precaución por el riesgo de insuficiencia respiratoria.
- Sativex: Se puede plantear su uso como indicación fuera de ficha técnica si aparece intolerancia a otros tratamientos o si la espasticidad se asocia a dolor. Dispensación hospitalaria.
- Toxina botulínica: Se puede plantear su uso para espasticidad focal en formas de lenta progresión con afectación exclusiva o predominante de motoneurona superior (paraparesia espástica progresiva).
- Bomba de baclofeno intratecal: Excepcionalmente, en formas con mucha espasticidad o intolerancia a fármacos orales.

FATIGA

Valorar posible secundarismo (por riluzol).

- Modafinilo compo 100 mg, 200-400 mg en dos tomas (mañana y medio día). No en HTA moderada severa o arritmia
- Salbutamol 2-4 mg/ 8 h
- Piridostigmina (60-180 mg/d)
- Amantadina (100-300 mg/d)

PREVENCIÓN DE TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA

Su incidencia en pacientes con ELA se estima en un 2.7 % anual.

Fisioterapia, elevación piernas, medias compresión y otros.

No hay evidencia de beneficio con anticoagulación preventiva

ESTREÑIMIENTO

Aumentar líquidos. Si hay GEP, usar nutrición con fibra.

- Estimulantes del peristaltismo: senosidos, bisacodilo.
- Osmóticos: macrogol 13,7 g/8-24h; lactulosa 15-30 g/d; lactitol 10-20 g/d.
- Lubricantes: parafina: 10 ml/d.
- Lubricantes rectales: enema de aceite de oliva, supositorios de glicerina, osmóticos rectales (enema de lactulosa), salinos (enemas de fosfatos)

REFLUJO GASTROESOFAGICO

La afectación diafragmática a nivel del esfínter esofágico inferior puede producir disnea nocturna o aspiración pulmonar de contenido gástrico.

Medidas posturales, procinéticos (metoclopramida), antisecretores (omeprazol)

LARINGOESPASMO

Se resuelve en pocos segundos. A veces es causado por reflujo.

Medidas posturales, procinéticos, antisecretores...

Benzodiazepinas: lorazepam sol 0,5-1 mg.

ANEXO VII: ASPECTOS DEL APOYO PSICOLÓGICO Y EMOCIONAL

En el apoyo psicológico y emocional a la persona con ELA y su familia, el profesional debe conocer y tener en cuenta, entre otros, los siguientes aspectos:

- Proceso de comunicación.
- Proceso de adaptación a la enfermedad.
- Proceso de burn out.

• PROCESO DE COMUNICACIÓN

En la comunicación del diagnóstico y pronóstico intervienen tres variables:

- *Características de la persona a la que se le comunica que tiene ELA*

Sería conveniente realizar una valoración de la persona en el periodo previo a la comunicación del diagnóstico, que permitiera determinar sus recursos personales, especialmente su **estilo de afrontamiento**, los factores que más influyen, positiva y negativamente, en su bienestar..., y los recursos familiares y sociales con los que cuenta. Así mismo, debería estudiarse la existencia de antecedentes psicopatológicos o de alteraciones o trastornos psicológicos o adaptativos previos que pudieran influir.

Disponer de esta información facilitará a los profesionales la confluencia en un punto de encuentro cognitivo y emocional con la persona afectada, contribuyendo a que puedan abordar adecuadamente la comunicación del diagnóstico y el pronóstico.

- *Competencias comunicativas del profesional que da la noticia*

La formación a profesionales debe abarcar las competencias comunicativas, la escucha activa, la gestión de las emociones, la capacidad de empatía..., el cómo se da la noticia tiene una gran importancia y puede amortiguar o amplificar el impacto emocional de la misma.

Además del dominio de las **herramientas comunicativas**, que se adquiere a través de la formación y la experiencia, cada profesional debe afrontar previamente la elaboración del propio miedo ante la enfermedad y la muerte, ya que este puede condicionar en gran medida el manejo de la situación.

Para comunicar el diagnóstico, se debe contar con el espacio adecuado y garantizar el tiempo necesario, con un ambiente confortable y relajado, que preserve la intimidad y confiabilidad. Se debe garantizar que la persona sienta que puede expresar sus emociones y dudas y preguntar lo que estime conveniente, a lo que hay que responder siempre con honestidad; que considere que se le comunica suficiente información y que perciba que es apoyado, que entienda que el equipo le acompañará a lo largo de su evolución y que se tienen en cuenta sus particulares circunstancias de vida. Para ello, se ha debido establecer, previamente, una **alianza terapéutica** a través de una buena relación de comunicación y accesibilidad.

Se trata de un **acto humano, ético, médico y legal**, por lo que en el momento de transmitir la confirmación del diagnóstico deberán tenerse en cuenta todas estas implicaciones.

- *Contenido de la información que se transmite*

Deberá explorarse el nivel de información que quiere asumir la persona. Hay que entender que el acceso a ese conocimiento es un derecho ético que le asiste, pero, en ningún caso, puede considerarse una obligación; por tanto, corresponde a la persona con ELA la decisión de hasta dónde quiere llegar a conocer o si prefiere delegar en la familia esta función. La información debe adaptarse a sus necesidades y a lo que quiere saber, según el **principio de verdad soportable**.

Por tanto, a no ser que así lo haya decidido expresamente, se comunicará la información siempre a la persona interesada, que podrá estar acompañada de quien desee. Se evitará usar a la familia como interlocutor sin su presencia, no prestándose a participar en el fenómeno de la conspiración del silencio, que va en contra de los derechos del paciente y de la confidencialidad de la información clínica.

La información ha de ser siempre **veraz y adecuada** a la capacidad de comprensión de la persona, ajustándose al ritmo de su trayectoria emocional y de comprensión. No hay que dar por supuesto que toda la información que se da será asimilada y comprendida, puede provocarse en la persona un bloqueo emocional que le impida interiorizar la información, sin tener necesariamente relación con su nivel de comprensión en condiciones normales.

Hay que transmitir, con la mayor sensibilidad y en los términos y tiempos adecuados, que se trata de una enfermedad neurodegenerativa e invalidante y que, dado que es irreversible, finalizará con la necesidad de cuidados paliativos. Que no existe en la actualidad un tratamiento para su curación clínica, pero sí tratamiento sintomático especialmente relevante que aumenta la supervivencia y calidad de vida. No hay que crear falsas expectativas, pero sí actuar siempre desde el **criterio de no quitar la esperanza**. Cada ELA es diferente, la evolución puede presentar una gran variabilidad, lo importante es cómo la persona va a vivirla y es ahí donde se le debe prestar toda la ayuda.

Se ha de tener en cuenta que es muy probable que las personas con ELA o su entorno recurran a internet en busca de información. Debe crearse un **clima de confianza** en que puedan expresar las dudas, contradicciones o expectativas que esta información les genere. También puede orientarse, cuando se considere pertinente, a páginas web recomendables.

La comunicación es siempre bidireccional, por lo que es importante también la información que proporciona la persona afectada, que es la verdadera protagonista, para ello hay que preguntar no solo qué le duele, sino qué le preocupa. Y que perciba que se le escucha, que no se le juzga, que sus miedos, sus reacciones, sus preocupaciones y emociones son legítimos.

Debe mantenerse una continuidad en la comunicación de información al por parte del equipo profesional, que perciban accesibilidad y disponibilidad a atender y clarificar sus dudas. Al final de las visitas es conveniente **resumir** la información más relevante y **comprobar** lo que la persona y la familia han entendido, nunca hay que dar por hecho que de la misma información se van a extraer las mismas conclusiones. En ocasiones puede ser conveniente dar por escrito la información más relevante.

Esto propiciará una alianza terapéutica que permitirá establecer una relación de confianza que facilite plantear los cuidados a final de vida.

Se han identificado seis indicadores para recomendar el inicio de una conversación sobre los cuidados al final de la vida:

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

• PROCESO DE ADAPTACIÓN A LA ENFERMEDAD

Habrán muchos momentos de pérdida, relacionados con la aceptación de la enfermedad y con la incapacidad de seguir desarrollando roles adquiridos a lo largo del periplo vital, roles laborales, sociales, familiares...

Es importante acompañar en las distintas fases de cada duelo, ya que estos están vinculados al valor subjetivo que la persona atribuye a la pérdida sufrida. Para elaborar adecuadamente un duelo hay que transitar y superar distintas fases hasta llegar a la de aceptación y, en esta enfermedad, la rapidez de su progresión impide, en muchas ocasiones, la satisfactoria resolución de cada duelo, dado que con frecuencia se irán superponiendo.

Están ampliamente reconocidas en la práctica clínica las etapas psicológicas por las que atraviesa una persona en la aceptación de una enfermedad o una pérdida: negación, ira, negociación, depresión y aceptación (Kübler-Ros). Pueden variar en su presentación, orden e intensidad, por lo que el profesional deberá saber identificarlas y entender que forman parte del afrontamiento, que no tiene porqué ser un recorrido lineal.

La adaptación a la enfermedad se facilitará si se consigue mantener el máximo posible de calidad de vida, minimizando el sufrimiento y maximizando la autonomía personal.

○ *Calidad de vida*

La calidad de vida es un concepto multidimensional, subjetivo y cambiante, está relacionado con la percepción de bienestar y de realización personal, condicionado por la distancia entre las esperanzas y expectativas de la persona en relación a su situación actual. Por tanto, estará mediatizado por la percepción que la persona tenga acerca de su realidad de vida y del grado de satisfacción de sus necesidades vitales, ante las condiciones objetivas de vida, desde sus valores y creencias. Pueden identificarse cuatro dominios: bienestar físico, psicológico, social y espiritual, que se vinculan con cuestiones como la percepción de salud física, estado psicológico, niveles de independencia, relaciones sociales y relación con el entorno.

- *Sufrimiento*

Aunque según estudios poblacionales el 80 % de personas con ELA padecen dolor, este puede controlarse normalmente con éxito. No ocurre lo mismo con el sufrimiento, cuya incidencia es alta y su abordaje, difícil; ya que hay que explorar la causa y sus manifestaciones, que son complejas porque tienen componentes sensoriales, afectivos, emocionales y cognitivos.

Esto supone indagar sobre sus necesidades físicas, psicológicas, sociales y espirituales; sus temores, miedos, preocupaciones, expectativas y deseos, para ayudarle a activar sus recursos, tanto internos como externos, y a desarrollar estrategias adaptativas y procurar la máxima autonomía. Conocer y compartir permitirá a la persona con ELA aumentar su sensación de control de la situación, factor clave en el afrontamiento del sufrimiento.

Habitualmente se da una triada de sufrimiento, entre el de las personas que tienen ELA, el de sus familiares y cuidadores y el de los profesionales, que ha sido conceptualizado a través del modelo triangular del sufrimiento. De acuerdo con este modelo, el sufrimiento de cada uno de ellos puede amplificar el sufrimiento de los otros. Hay que tener en cuenta las implicaciones derivadas de la interacción entre ellos.

- *Autonomía*

Hay que transmitir que, como persona y paciente, es positivo que siga haciendo por sí misma lo que aún pueda hacer y no se empeñe en seguir haciendo lo que ya no puede hacer; que colabore en su cuidado, facilitándoselo a quienes lo atienden; y adaptar su entorno y utilizar los productos de apoyo que le permitan mantener la mayor autonomía el mayor tiempo posible.

Es conveniente mantener el nivel físico que su estado permita y buscar actividades intelectuales y sensoriales que la enfermedad no limite. Así como aquellas en que pueda ser útil a los demás en los niveles familiar y social.

Es importante potenciar la imaginación como recurso y cultivar el yo interior, buscando en las creencias de cada uno la fuerza necesaria para seguir hacia delante.

Se ha de entender que la enfermedad limita, pero no le hace inferior, tiene derecho a luchar por ser feliz, a vivir acorde a sus valores, a expresar sus preferencias...

Cultivar la aceptación, la calma interior, el pensamiento positivo, el optimismo no ingenuo..., es una opción personal que puede ayudar. Por muy limitantes que sean las circunstancias, la persona siempre puede elegir cual va a ser su actitud ante ellas.

Uno de los aspectos vitales de suma importancia en la evolución de la enfermedad es cómo esta va a afectar a la vivencia de la sexualidad por parte de la persona que tiene ELA y de su pareja.

- *Sexualidad y ELA*

La ELA puede afectar la función sexual tanto directa como indirectamente. Sus efectos directos en los nervios y músculos pueden plantear desafíos físicos y disminuir la sensación

sexual. Sus efectos indirectos, tanto en la persona con ELA como en su pareja, también pueden interferir con la intimidad.

Se ha de entender que la sexualidad no se limita a la reproducción o al acto sexual de obtención de placer, sino que está muy relacionada con la comunicación y el vínculo en la pareja; por lo que hay que explorar y conocer la forma en que la enfermedad afectará a los sentimientos, conductas, rutinas y necesidades sexuales y saber gestionar los condicionantes que va a introducir. Influirán en ella factores muy variados, la debilidad muscular, espasmos la dificultad postural, el dolor, la fatiga, la dificultad respiratoria, los efectos secundarios de ciertos fármacos, el cambio del auto-concepto, la disminución de la autoestima, el deseo sexual hipoactivo, la falta de motivación, la menor capacidad de comunicación...

Es obvio que todo ello va a implicar limitaciones, pero esto no debe significar negar la sexualidad, sino explorar diferentes formas de vivirla y experimentarla, potenciando la intimidad y el bienestar de ambos miembros de la pareja. Dada la diversidad de factores que pueden influir, deberá afrontarse con diferentes estrategias: *counselling*, información sobre adecuación postural, farmacología o derivación a profesionales de la psicología o sexología de las CSSR, entre otras.

El primer paso para abordar los problemas sexuales es reconocerlos y comprenderlos, y luego hablar sobre ellos con la pareja. Esta también puede estar experimentando sentimientos y síntomas psicológicos que pueden afectar la intimidad y el deseo sexual; sobre todo puede ser difícil el cambio de rol de enfermo-cuidador a amante. Por tanto, la clave va a estar en la comunicación de sentimientos, temores y deseos y redefinir, entre ambos, la sexualidad para la nueva situación, que continuará evolucionando a medida que la enfermedad progrese.

Lo que la enfermedad sí suele condicionar es el hecho de mantener relaciones sexuales esporádicas o encontrar pareja a quienes no la tengan o la pierdan en el transcurso.

Con el avance de la enfermedad se presenta dificultad para la autosatisfacción, por lo que la persona deberá aprender a buscar formas de satisfacer su deseo y trabajar el sentimiento de frustración que pueda darse.

Por todo ello, es indudable que la vivencia de la sexualidad deberá adaptarse al transcurso de la enfermedad y es recomendable procurar mantener siempre el contacto físico, preservando la sensualidad y la intimidad.

- **PROCESO BURN OUT**

Las personas que desarrollan su actividad profesional con personas que tienen ELA están más expuestas a enfrentarse a situaciones de estrés. El contacto con el sufrimiento ajeno y la excesiva implicación emocional con quien lo sufre, pueden acabar generando que la persona necesite distanciarse emocionalmente y se genere diversa sintomatología como agotamiento físico y mental, ansiedad, nerviosismo, baja tolerancia a la frustración, agresividad, sentimiento de fracaso, impotencia, baja autoestima, dificultades para concentrarse, insomnio, dolores de cabeza, taquicardia, irritabilidad.

Suelen darse las siguientes fases:

1. Fase de idealismo y entusiasmo: se afronta el trabajo con energía y expectativas positivas, pero poco realistas. Se da una hipervaloración de las capacidades profesionales y personales.
2. Fase de estancamiento: no se cumplen las expectativas profesionales. Descompensación entre el esfuerzo y el beneficio obtenido. No se siente valorada ni realizada en el trabajo.
3. Fase de frustración: aparece la desilusión y la desmoralización. Pueden aparecer irritabilidad y generarse conflicto laboral.
4. Fase de apatía: se dan cambios de actitud y conducta, como son la tendencia a tratar de forma distante y mecánica (despersonalización) y evitación de las tareas estresantes.
5. Fase de distanciamiento: se produce un colapso emocional y cognitivo con importantes consecuencias para la salud.

Deben identificarse las variables individuales, interpersonales y de organización que puede actuar como desencadenantes. Lo indicado es la intervención preventiva. Hay que realizar intervenciones en factores, y organizativos:

- Individuales, el que cuida la salud de las personas, debe cuidar su propia salud. Debe reconocer su vulnerabilidad por exposición continuada a la enfermedad, el dolor y la muerte y una implicación emocional ante el sufrimiento del otro que, mal gestionado, puede derivar en una fatiga por compasión, que, a su vez, puede acabar en burnout. Por otra parte, debe aprender a identificar los factores estresantes y desarrollar estrategias cognitivo-conductuales que eliminen o minimicen las consecuencias negativas de la experiencia de cuidado.
- Interpersonales, el entorno laboral puede ser un factor protector o perjudicial en el burnout, por ello se debe potenciar la formación en habilidades sociales y de trabajo en equipo de los profesionales, al objeto de lograr un ambiente que dé soporte a cada profesional.
- Organizativos, en función de cómo esté organizado el trabajo: exigencia de tiempo, disponibilidad, turnicidad, conciliación, ratio, responsabilidad, infraestructura, material... puede afectar negativamente. Se debe intentar establecer procesos que disminuyan, neutralicen o compensen estos factores, para ello debe darse un trabajo conjunto entre los profesionales y la organización.

ANEXO VIII: FINAL DE VIDA

En la CV, el reconocimiento y desarrollo de los derechos de las personas que afrontan el trance del final de la vida está regulado por una ley, que también establece los deberes del personal sanitario que interviene y las obligaciones para las instituciones sanitarias públicas y privadas, como garantes de los derechos y tributarias de las obligaciones relativas a la provisión de servicios (Ley16/2018, de 28 de junio, de la Generalitat, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de atención al final de la vida).

En su artículo 5 clarifica diversos conceptos relacionados con el final de vida:

Calidad de vida: la satisfacción individual de las necesidades vitales, ante las condiciones objetivas de vida, desde los valores y las creencias personales. Incluye aspectos psicológicos, socioeconómicos y espirituales.

Valores vitales: conjunto de valores y creencias de una persona que dan sentido a su proyecto de vida y que sustentan sus decisiones y preferencias en el curso de la enfermedad y muerte.

Persona que se encuentra en el final de su vida: persona que presenta un estadio avanzado de enfermedad, progresiva e incurable por los medios existentes, sin posibilidades evidenciables de respuesta al tratamiento específico y con presencia de sintomatología multifactorial y cambiante, que condiciona una inestabilidad en su evolución, así como un pronóstico de vida limitado.

Acompañamiento al final de la vida: acción de la persona que está presente con quien se encuentra al final de su vida y respeta los valores y creencias con empatía y ecuanimidad.

Cuidados paliativos integrales al final de la vida: conjunto coordinado de intervenciones dirigidas a la mejora de la calidad de vida de las personas y de sus familias, afrontando los problemas asociados con una enfermedad terminal mediante la prevención y el alivio del sufrimiento, tanto físico y psíquico como espiritual; así como la identificación, valoración y tratamiento del dolor y otros síntomas.

Tratamiento de soporte vital: conjunto de medios indicados y orientados a revertir las situaciones que conllevan riesgo vital para una persona y que incluye toda intervención médica, técnica, procedimiento o medicación que se administra con el objetivo de retrasar su muerte, esté o no dicho tratamiento dirigido hacia la enfermedad de base o al proceso biológico causa.

Limitación de tratamientos de soporte vital: decisión meditada y consensuada del equipo asistencial sobre la retirada o no inicio de medidas terapéuticas al considerar que el curso de la enfermedad es irreversible y que en esta situación el tratamiento es inútil. Su aplicación permite que el proceso de la muerte se instaure como evolución inevitable de la enfermedad, sin limitar los cuidados y tratamientos que proporcionan bienestar.

Obstinación terapéutica: Situación en la que a una persona que se encuentra en situación terminal o de agonía, por causa de una enfermedad grave e irreversible, se le inician o mantienen tratamientos de soporte vital u otras intervenciones que únicamente prolongan su vida biológica, sin posibilidades reales de mejora o recuperación.

Sedación paliativa: administración deliberada de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas, para reducir la consciencia de una persona con enfermedad avanzada o terminal, para aliviar uno o más síntomas refractarios y con su consentimiento explícito o por representación. Se trata de una sedación primaria, que puede ser continua o intermitente, superficial o profunda.

Sedación terminal: administración deliberada de fármacos para producir una disminución profunda, continuada y previsiblemente irreversible de la consciencia de una persona cuya muerte se prevé muy próxima, con la intención del alivio de un sufrimiento físico o psicológico inalcanzable con otras medidas, y con el consentimiento explícito, o por representación.

Situación terminal: estado en el que la persona no responde a los tratamientos aplicados y evoluciona hacia el fallecimiento. Es el momento de pasar de curar a cuidar, es decir, a proporcionar los cuidados que alivien los síntomas y le proporcionen bienestar.

Dignidad al final de la vida: derecho a recibir un cuidado integral al final de la vida, con alivio del sufrimiento físico, psicológico y espiritual, manteniendo su autonomía para evitar la obstinación terapéutica. Se respetan ante todo sus valores para alcanzar un clima de serenidad, de paz, de satisfacción existencial, de seguridad y, en la medida de lo posible, de consciencia propia de todo ser humano.

Muerte en paz: aquella que responda a los deseos y valores de la persona, en la que el dolor y el sufrimiento han sido minimizados, mediante los cuidados paliativos adecuados, en la que las personas nunca son abandonadas o descuidadas, y la atención asistencial de quienes no van a sobrevivir se considera igual de importante que la de quienes sí sobrevivirán.

Esta ley, conocida como la Ley de muerte digna, establece los distintos mecanismos, no excluyentes, de la aplicación del derecho a estar informado y participar activamente en la toma de decisiones en el transcurso de su enfermedad.

Consentimiento informado hacia y en el proceso final de la vida. es el proceso gradual y continuado, plasmado en ocasiones en un documento, mediante el cual una persona capaz e informada de modo adecuado, comprensible y accesible, acepta o no someterse a determinados procesos diagnósticos o terapéuticos, en función de sus propios valores, debiendo dejarse la debida constancia en la historia clínica. Todo ello en virtud de lo establecido en el artículo 3 de la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, sin perjuicio de que tal consentimiento se dirija específicamente hacia y en el proceso final de la vida.

Rechazo al tratamiento. manifestación verbal o escrita de la voluntad de una persona plenamente capacitada a quien se le indica un determinado tratamiento y no acepta dicha actuación médica.

Planificación anticipada de decisiones (PAD). proceso voluntario de comunicación y deliberación entre una persona capaz y el personal sanitario con implicación en su atención, acerca de los valores, deseos y preferencias que quiere que se tengan en cuenta respecto a la atención sanitaria que recibirá como paciente, fundamentalmente en los momentos finales de su vida. Su finalidad última es elaborar un plan conjunto para que, en el caso de que la

persona pierda su capacidad de decidir, bien temporal o permanentemente, puedan tomarse decisiones sanitarias coherentes con sus deseos. Deberá ser registrada en la historia clínica, actualizada periódicamente y comunicada a todo el personal relacionado con la atención de la persona enferma, así como a sus familiares y representantes que hayan sido autorizados para ello.

Documento de voluntades anticipadas (DVA) o instrucciones previas: escrito en el que la persona, mayor de edad, cuya capacidad no haya sido modificada judicialmente en el momento de la inscripción del documento y actúe libremente, manifiesta las instrucciones que sobre las actuaciones clínicas se deben tener en cuenta para cuando se encuentre en una situación en la que las circunstancias que concurran no le permitan expresar libremente su voluntad. En él, podrá designarse un representante, persona mayor de edad y capaz, encargada de velar para que en las situaciones clínicas contempladas en el documento se cumplan las instrucciones que haya dejado establecidas la persona a la que represente. Para la toma de decisiones en las situaciones no contempladas explícitamente en las voluntades anticipadas, quien le represente tendrá en cuenta los valores u opciones vitales recogidas en dichas instrucciones.

Situación de incapacidad de facto: estado en el que las personas carecen de entendimiento y voluntad suficientes para gobernar su vida por sí mismas de forma autónoma, sin que necesariamente su capacidad haya sido modificada judicialmente.

ANEXO IX: RECURSOS DE APOYO SOCIAL

Actualmente, los servicios y prestaciones que pueden corresponder en función del grado de dependencia son los siguientes:

CATÁLOGO DEL SAAD POR GRADO DE DEPENDENCIA	
GRADO III Y II	GRADO I
Servicios	Servicios
Prevención de la situación de dependencia y de promoción de la autonomía personal	Prevención de la situación de dependencia y promoción de la autonomía personal
Teleasistencia	Teleasistencia
Ayuda a domicilio	Ayuda a domicilio
Centro de día	Centro de día
Centro de noche	Centro de noche
Atención residencial	Atención residencial para personas con diversidad funcional
Prestaciones económicas	Prestaciones económicas
De asistencia personal	De asistencia personal
Para cuidados en entorno familiar	Para cuidados en el entorno familiar
Prestación vinculada al servicio (PVS): - Prevención y Promoción - SAD - Centro de Día - Residencial	PVS en consonancia con el catálogo: - Prevención y Promoción - SAD - Centro de Día - Residencial para personas con diversidad funcional
Prestación vinculada de garantía	Prestación vinculada de garantía para personas con diversidad funcional

- **AYUDAS POR DISCAPACIDAD**

El certificado de discapacidad, en función del grado ($\geq 33\%$ / $\geq 65\%$) y otras consideraciones como edad, nivel de renta o el cumplimiento de ciertos requisitos, puede dar lugar a una serie de ayudas en diversas áreas:

Laborales y económicas

Incentivos a las empresas para contratación de personas con discapacidad.
Ayudas para el empleo autónomo.
Acceso a centros especiales de Empleo.
Acceso a la Renta Activa de Inserción.
Acceso a Renta Valenciana de Inclusión.
Reserva de plazas en empleo público.
Pensión no Contributiva por Invalidez PNC Mayores de 18 años y menor de 65 años con un 65 % y no superar un nivel de ingresos.
Pensión de Viudedad. Menor de 65 años con 65 % de discapacidad. Carecer de ingresos y rentas. Posibilidad de incrementar hasta el mínimo la Pensión de Viudedad con 65 años.
Pensión de Orfandad. Mayores de 18 años y con un grado de 65 % o más, según cotización de los padres.
Prestación por hijo/a a cargo (puedes ser mayor de 18 años y derecho a cobrarla si tienes el 65 % o más).

Beneficios fiscales

Deducción fiscal en el IRPF.
Deducción fiscal anticipada por ascendiente o descendente con discapacidad y familias numerosas.
Posibilidad de reducción del impuesto de matriculación y circulación.
Reducción sobre el impuesto de sucesiones y donaciones.

Movilidad, ocio y tiempo libre

Tarjeta de aparcamiento para personas con movilidad reducida.
Exención impuesto de vehículos.
Posibilidad de descuentos en empresa municipales de transporte.
Descuento en entradas para algunos cines, museos, piscinas municipales, viajes. Posibilidad de solicitar.
Tarjeta Dorada de RENFE para personas con un grado igual o superior al 33 %. El acompañante de una persona con discapacidad superior al 65 % disfrutará de las mismas condiciones.

Otras

Título de familia numerosa: dos hijos/as, teniendo uno de ellos discapacidad o las que tengan dos hijos y ambos padres tengan discapacidad o uno de ellos el 65 %.
--

Puntuación en baremo para becas escolares, cheque escolar, elección de colegio...

Reducción de tasas universitarias o adaptaciones en exámenes.

Ayuda vivienda.

Ayudas individualizadas para el Desarrollo Personal, que pueden ser:
--

- | |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"> - Productos de apoyo. - Ayudas destinadas a la eliminación de barreras arquitectónicas en el interior de la vivienda y la adaptación funcional del hogar. - Ayudas para la adaptación de vehículos. - Ayuda para el transporte. |
|--|

Este listado es orientativo, intenta ajustarse al perfil de la persona que con ELA, por lo que no es exhaustivo ni permanente. Su actualización debe consultarse en la normativa o en los servicios de información a la ciudadanía (012).

Dentro del sistema sanitario, se ha de informar del material ortoprotésico que entra en el catálogo de prestaciones del SNS y los programas de préstamo de este tipo de material, como XarxaVALort o los de algunas asociaciones. Información disponible en: <http://www.san.gva.es/es/xarxa-valort>.

Complementarios a estos beneficios estipulados normativamente, hay otros que se ofrecen desde el sector privado, como mutuas, seguros, compañías de servicios, de transporte, concesionarios de coches.

Las entidades del tercer sector, fundaciones y asociaciones, tanto de enfermos y familiares, como de voluntariado, ayudan a cubrir las necesidades de las personas afectadas y actúan en la defensa de sus intereses y derechos.

Hay que tener en cuenta que ciertos recursos podrán ser más o menos accesibles en función del lugar de residencia o circunstancias de la persona, por ser de titularidad municipal, por su ubicación o por los requisitos que regulen su acceso.

ANEXO X: ESCALA REVISADA DE VALORACION FUNCIONAL DE ELA**I. Lenguaje**

- 4 Habla normal.
- 3 Alteraciones en el habla detectables.
- 2 Habla inteligible con repeticiones.
- 1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal.
- 0 Pérdida del habla útil.

II. Salivación

- 4 Normal.
- 3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno.
- 2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo.
- 1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo.
- 0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante.

III. Tragar

- 4 Hábitos de alimentación normales.
- 3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional).
- 2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta.
- 1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda.
- 0 Alimentación exclusiva por sonda.

IV. Escritura

- 4 Normal.
- 3 Lenta; pero todas las palabras son legibles.
- 2 No todas las palabras son legibles.
- 1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir.
- 0 Incapaz de sujetar el lápiz.

V-A. Cortar alimentos y manejar cubiertos

- 4 Normal.
- 3 Lentitud y torpeza, pero no precisa ayuda.
- 2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, lentitud y torpeza; necesita alguna ayuda.
- 1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
- 0 Precisa ser alimentado por otra persona.

V-B. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)

- 4 Normal.
- 3 Lentitud y torpeza, pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.
- 2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda.
- 1 Proporciona mínima ayuda al cuidador.
- 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea.

VI. Vestido e higiene

- 4 Normal.
- 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo.
- 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos.
- 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.
- 0 Dependencia completa.

ESCALA REVISADA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE LA ELA (CONTINUACIÓN)

VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama
4 Normal.
3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda.
2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad.
1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo.
0 Dependiente de otra persona.
VIII. Andar
4 Normal.
3 Dificultades incipientes para caminar.
2 Camina con ayuda.
1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar.
0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas.
IX. Subir escaleras
4 Normal.
3 Lentamente.
2 Leve inestabilidad o fatiga.
1 Necesita ayuda.
0 No puede hacerlo.
X. Disnea (sensación de falta de aire)
4 No.
3 Ocurre solo cuando camina.
2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse.
1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado.
0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico.
XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado)
4 No.
3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas.
2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir.
1 Solo puede dormir sentado.
0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire.
XII. Insuficiencia respiratoria
4 No.
3 Uso intermitente de BiPAP.
2 Uso continuo de BiPAP durante la noche.
1 Uso continuo de BiPAP, noche y día.
0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía.

Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R)

Interpretación: Cada subescala se valora de 4 a 0 puntos. Se toma en consideración la puntuación más alta en cada subescala. Siendo 4 no afectación de la función por la enfermedad y 0 máxima afectación. La puntuación puede variar entre 40 y 0 puntos. Las puntuaciones de las subescalas pueden sumarse para obtener una puntuación total que refleja el impacto global de la enfermedad:

- 40: afectación mínima
- 39-30: afectación leve a moderada
- <30: afectación moderada a severa
- <20: enfermedad avanzada

ANEXO XI: CONTROL DE SÍNTOMAS EN DOMICILIO

Usar escalas numéricas o duales (SI / NO) para detectar precozmente síntomas y problemas

Control de síntomas generales

- Insomnio.
- Ansiedad.
- Sialorrea.
- Contracturas dolorosas.
- Estreñimiento.
- Aparición o aumento de disartria.

Control de la respiración

- Disnea u ortopnea: remitir al hospital/ contacto con neumología
 - Problemas con la ventilación.
 - Aerofagia.
 - Disparo de alarma: contactar con neumología, tras comprobar que no es por fuga.
 - Intolerancia a la ventilación: contactar con neumología.
- Problemas derivados de las mascarillas
 - Erosiones cutáneas o úlceras por presión.
 - Fugas: contactar con empresa suministradora para cambio o revisión de mascarillas.
 - Rinitis o conjuntivitis.
 - Higiene correcta.
- Problemas derivados de la traqueotomía
 - Sangrado, granulomas: ante cualquier problema con la traqueotomía, contactar con el especialista correspondiente en la red asistencial de ELA.

Control alimentación

- Aparición o aumento de disfagia: pautar espesantes y contactar con el especialista correspondiente en la red asistencial de ELA.
- Manejo correcto de espesantes por parte de la familia.
- Aparición de reflujo, dispepsia, diarrea, estreñimiento: contactar con el especialista correspondiente en la red asistencial de ELA.
- Manejo correcto de la GEP.
- Manejo correcto de la alimentación por GEP : bolos, bomba, posición del paciente.
- Higiene de la GEP.
- Fecha de cambio de GEP y modelo.

Rehabilitación

- Lugar de realización de fisioterapia.
- La familia tiene contacto del fisioterapeuta/especialista en rehabilitación.
- Adiestramiento familiar.

Apoyo social y psicológico

- La familia tiene contacto con trabajador social en la red asistencial de ELA y/o zona básica de salud.
- Control o contacto de psicólogo.
- Tiene DVA.
- Cuáles son sus deseos: ventilación, traqueotomía, GEP.
- Quiere ser donante.

ANEXO XII: VALORACIÓN Y ACTUACIONES POR ENFERMERA GESTORA DE CASOS

• VALORACIÓN

Area clínica

- Tipología: Identificación de necesidad de atención paliativa.
- Necesidades respiratorias, de nutrición y deglución, rehabilitación y comunicación.
- Ulceras: grado o riesgo (Braden, Norton o Emina).
- Diagnósticos médicos: otras enfermedades crónicas presentes.
- Pluripatología – Comorbilidad. Nº patologías crónicas – Índice de Charlson...
- Gravedad: escalas específicas.
- Inestabilidad: Nº urgencias - Nº ingresos hospitalarios urgentes ≤12 meses
- Otros usos hospitalarios: Nº ingresos UHD ≤12meses, ingresos en HACLE.
- Medicación
 - Medicación activa y número de medicamentos (tomados de forma continuada durante un período ≥6 meses).
 - Manejo eficaz de medicación por paciente y/o persona cuidadora.
- Tecnología y procedimientos especiales requeridos:
 - Tecnologías para compensar funciones vitales: respiración, nutrición, eliminación...
 - Procedimientos que requieren cuidados especiales: ostomías, sondas, catéteres, reservorios, curas complejas...
 - Manejo eficaz de la tecnología y del apoyo a procedimientos especiales por paciente y/o persona cuidadora.
- Equilibrio
 - Número de caídas en los últimos meses.
 - Riesgo de caídas (Tinetti).

Area Funcional

- Dependencia funcional.
 - AVD Básicas (Barthel).
 - AVD Instrumentales (Lawton y Brody).
- Productos de apoyo que necesita o que dispone.

Area Cognitiva

- Deterioro cognitivo (Pfeifer, Mini examen cognoscitivo de Lobo).

Area Emocional

- Ansiedad – Depresión (Goldgerg).
- Comportamientos problemáticos.

Area Sociofamiliar (opcionalmente, puede utilizarse la escala sociofamiliar de Gijón)

- Estructura de soporte de cuidados:
 - Existencia o no de personas cuidadores.
 - Genograma familiar.
 - Identificación de la persona cuidadora familiar principal y otros cuidadores (familiares, amigos, vecinos y otros allegados, privados...).
 - Valoración de la persona cuidadora familiar principal.
 - Necesidad y, en su caso, tipo de intervención.
- Entorno físico:
 - Barreras arquitectónicas y riesgos en el hogar (mapa del hogar).
 - Vivienda deficiente.
 - Aislamiento geográfico.
- Apoyo de sector social y comunitario:
 - Prestaciones sociales que está recibiendo: económicas, asistenciales (SAD, "Menjar a casa"...).
 - Prestaciones sociales en fase de tramitación.
 - Asociaciones, voluntariado, grupos de ayuda mutua, que le apoyan.
- Factores individuales:
 - Edad ≥ 75 o ≤ 15 .
 - Sin estudios.
 - No idioma.
 - Cultura que obstaculiza-impide intervención (etnia, religión...).
 - Pérdidas significativas recientes (viudedad...).
- Problemas socio familiares:
 - Bajos recursos económicos.
 - Conflictos familiares.
 - Aislamiento social.
 - Sospecha de maltrato.

- **ACTUACIONES DE LA ENFERMERA GESTORA DE CASOS EN LA COMUNIDAD**

- Búsqueda activa de casos.
- Valorar el caso y resolver la complejidad.
- Identificar los diferentes profesionales y recursos implicados.
- Coordinar las intervenciones programadas de los profesionales, incluida la agrupación de citas.
- Garantizar respuesta rápida y la coordinación de recursos ante cambio de situación del caso.
- Enlace entre ubicaciones asistenciales en las transiciones.
- Apoyo en seguimiento domiciliario y telefónico.
- Revisión farmacológica.
- Acompañamiento en el transcurso de la enfermedad.
- Con respecto al cuidador principal, prevenir el riesgo de cansancio en el rol. Atención grupal a personas cuidadores.
- La frecuencia de las visitas dependerá de las fases de estabilidad o complicación del caso, teniendo siempre en cuenta las necesidades del paciente y familia.
- Enfermera referente en cuidados paliativos EAP.

- **ÍNDICE DE COMPLEJIDAD DEL CASO (ICC)**

COMPLEJIDAD DE MANEJO CLÍNICO		Peso	Puntuación
Gravedad	Nivel 1: 1 enfermedad incapacitante de aparición brusca (Ictus, fractura de cadera,...).	25	
	Nivel 2 : Trastorno mental grave ó 1 enfermedad crónica orgánica avanzada grave (grados III-IV de cualquier escala).	35	
	Nivel 3: Necesita atención paliativa (código CIE identificativo o escala específica o informe donde conste tratamiento paliativo).	40	
Pluripatología	≥ 2 sistemas orgánico (cardiovascular, renal, respiratorio, digestivo, neurológico, endocrino, hematológico, osteoarticular,...) afectados por enfermedad crónica.	25	
Piel	Úlceras cutáneas.	10	
Ingresos	Nivel 1: En los últimos 12 meses: 1 ingreso por urgencias en Hospital.	10	
	Nivel 2: En los últimos 12 meses: ≥ 2 ingresos por urgencias en Hospital ó 1 ingreso en un equipo de soporte domiciliario (UHD u otro) ó 1 ingreso en hospital de crónicos (o equivalente).	20	
Urgencias	2 o más visitas a urgencias del hospital en los últimos 12 meses en las que el paciente no quede ingresado.	5	
<i>Complejidad de manejo clínico TOTAL</i>			
COMPLEJIDAD DE MANEJO COMUNITARIO		Peso	Puntuación
Polimedicación	≥ 5 fármacos crónicos (durante ≥6 meses) o ≤ 4 con manejo ineficaz por paciente y cuidador (ambos).	10	
Tecnología	Requerida para compensar en domicilio ≥1 funciones vitales: respiración – nutrición-eliminación (ejemplos: oxigenoterapia, ventilación mecánica, nutrición enteral o parenteral, estomas, diálisis, sondaje vesical).	10	
Productos de apoyo	Requiere o dispone de colchón antiescaras, cama articulada, grúa o silla de ruedas.	10	
Dependencia	Nivel 1: Dependencia grave o moderada para las ABVD* (Barthel 20-55 puntos o escala equivalente) o Deterioro cognitivo moderado (Pfeiffer 4-7 errores o escala equivalente) o alteraciones graves del comportamiento (agresividad física o verbal, autoagresión, rechazo de los cuidados,...).	15	
	Nivel 2: Dependencia total para las ABVD* (Barthel ≤ 15 puntos o escala equivalente) o demencia diagnosticada ó –deterioro cognitivo importante (Pfeiffer ≥ 8 errores o escala equivalente).	10	
Caídas	≥ 2 caídas injustificadas en últimos 6 meses o una caída injustificada con fractura o ingreso hospitalario por consecuencia de la caída.	15	
Cuidadores	Vive solo sin cuidadores o cuidadores presentan dificultad o capacidad limitada de soporte en el entorno domiciliario.	20	
Entorno	Barreras arquitectónicas (en portal, piso alto sin ascensor, dentro de la vivienda,...) o vivienda deficiente o aislamiento demográfico.	5	
Factores individuales incapacitantes	Edad (≤ 75 ó ≥15 años) o Sin estudios o No entiende idioma o su cultura obstaculiza-impide intervención (etnia, religión,...).	5	
Problemas socio-familiares	Conflicto familiar o bajos recursos económicos o sospecha de maltrato	15	
<i>Complejidad de manejo comunitario TOTAL</i>			
CASO COMPLEJO: Si complejidad (clínica+comunitaria) ≥ 100 (siempre y cuando la Complejidad Clínica ≥50) COMPLEJIDAD TOTAL			

Índice de Complejidad de Casos. [Tesis doctoral] Alicante: Universidad de Alicante; 2016. Ruiz Miralles ML.

ANEXO XIII: DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA E INTERVENCIONES

• DIAGNÓSTICOS DE ENFERMERÍA

A continuación, se describen los posibles diagnósticos a valorar de forma individualizada por la enfermera construida por dominios y adaptada a la historia electrónica:

Dominios	Diagnósticos
4. Actividad / Reposo	<u>00095 Insomnio</u> r/c dolor, calambres, espasticidad, sialorrea, dificultad respiratoria, ansiedad, temor m/p dificultad para conciliar el sueño.
5. Percepción / Cognición	<u>00051 Deterioro de la comunicación verbal</u> r/c la disminución y la dificultad para el movimiento de la lengua y de los músculos implicados en la fonación m/p hablar con dificultad, alteraciones en el habla como disartria y disfonía y dificultad para mantener el patrón de comunicación habitual.
09. Afrontamiento / Tolerancia al estrés	<u>000146 Ansiedad</u> r/c cambio en el estado de salud por problemas respiratorios m/p disnea.
11. Seguridad / Protección	<u>00045 Deterioro de la mucosa oral</u> r/c sialorrea m/p malestar oral. <u>00046 Deterioro de la integridad cutánea</u> r/c inmovilidad, presiones, sujeciones, inserción sonda GEP y/o utilización de mascarilla de VNI. <u>00047 Riesgo de deterioro de la integridad cutánea</u> r/c presión ocasionada por la mascarilla, inmovilidad, presión, sujeción y secreciones. <u>00155 Riesgo de caídas</u> r/c disminución de la fuerza, deterioro del equilibrio y la movilidad física m/p caídas.
12. Confort	<u>00124 Disconfort</u> r/c incomodidad m/p intranquilidad física y emocional.

Posibles diagnósticos a valorar en las personas cuidadoras familiares de forma individualizada. La tabla se presenta construida por dominios y adaptada a la historia electrónica.

Dominios	Diagnósticos
07 Rol / Relaciones	<u>00062 Riesgo de cansancio en el desempeño del rol de cuidador</u> r/c la complejidad de los cuidados.
09. Afrontamiento / Tolerancia al estrés	<u>00074 Afrontamiento familiar comprometido</u> r/c las exigencias físicas y emocionales por la progresión de la enfermedad m/p disfunción familiar.

- **INTERVENCIONES DE ENFERMERÍA**

DOMINIO 2. NUTRICIÓN			
Problemas / Respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas r/c disfagia: sialorrea, déficit nutricional, sonda GEP	Estado de deglución: - Atragantamiento, tos o náuseas - Momento del reflejo de deglución.	Terapia de deglución.	<ul style="list-style-type: none"> - Explicar el fundamento del régimen de deglución a paciente/persona cuidadora. - Utilizar espesantes en los líquidos. - Enseñar a la persona cuidadora las medidas de emergencias por atragantamiento. - Enseñar a paciente y familiares cuidados de la sonda, si procede.
	Estado nutricional: ingestión alimentaria y de líquidos: - Ingestión de nutrientes. - Hidratación.	Manejo de la nutrición.	<ul style="list-style-type: none"> - Proporcionar información adecuada acerca de las necesidades nutricionales y modo de satisfacerlas. - Proporcionar cuidados de la piel alrededor de la zona de inserción de la sonda.

DOMINIO 3. ELIMINACIÓN E INTERCAMBIO			
Problemas / Respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: estreñimiento	Eliminación intestinal: - Patrón de eliminación - Facilidad de eliminación de las heces.	Manejo del estreñimiento / impactación.	<ul style="list-style-type: none"> - Vigilar la aparición de signos y síntomas del estreñimiento. - Enseñar a paciente/ persona cuidadora a registrar el color, volumen, frecuencia y consistencia de las deposiciones. - Instruir a paciente/persona cuidadora sobre la relación entre dieta, ejercicio e ingesta de líquidos para el estreñimiento e impactación. - Instruir a paciente/persona cuidadora sobre el uso correcto de laxantes.

DOMINIO 4. ACTIVIDAD / REPOSO			
Problemas/respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: R/C Fatiga, debilidad y atrofia muscular	Tolerancia a la actividad: - Facilidad para realizar las AVD.	Fomento del ejercicio.	- Ayudar a la persona a desarrollar un programa de ejercicios adecuado a sus necesidades.
	Nivel de fatiga: - Agotamiento al realizar ejercicio.	Fomentar los mecanismos corporales.	- Observar al paciente por si aparecen indicios de exceso de fatiga física.
	Resistencia: - Capacidad de realizar la rutina habitual.	Manejo de la energía.	- Ayudar al paciente/familia a identificar ejercicios posturales adecuados.
	Equilibrio: - Mantiene el equilibrio al caminar.	Terapia de ejercicios: deambulación.	- aconsejar al paciente que use un calzado que facilite la deambulación. - Instruir al paciente/cuidador acerca de las técnicas de traslado y deambulación segura.
Síntomas respiratorios: disnea, taquipnea, ortopnea, utilización de los músculos intercostales en la respiración. Indicación de ventilación mecánica.	Estado respiratorio: ventilación - Utilización de los músculos accesorios. - Disnea de esfuerzo. - Ortopnea	Manejo de la ventilación mecánica. Ayuda a la ventilación.	- Enseñar al paciente la justificación de los dispositivos mecánicos no invasivos.
	Estado respiratorio: permeabilidad de las vías respiratorias - Tos	Mejorar la tos (utilización Cough-Assist).	- Enseñar al paciente a que inspire profundamente varias veces, expire lentamente y a que tosa al final de la exhalación.
		Disminución de la ansiedad.	- Instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.
	Integridad tisular: piel y membranas mucosas: - Integridad de la piel.	Prevención de UPP (utilización de mascarilla).	- Vigilar cualquier zona enrojecida. - Aplicar protecciones.
		Enseñanza del procedimiento.	- Explicar el procedimiento.

DOMINIO 5. PERCEPCIÓN / COGNICIÓN			
Problemas/respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: R/C la dificultad para formar palabras (Disartria)	Comunicación: - Utiliza el lenguaje escrito. - Utiliza el lenguaje no verbal.	Mejorar la comunicación: déficit de habla con apoyo de logopedia y recursos alternativos empleando técnicas no verbales	- Enseñar a la familia las recomendaciones sobre cómo se han de comunicar con el paciente.

DOMINIO 11. SEGURIDAD / PROTECCIÓN			
Problemas/respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: Lesiones de piel y mucosas (<i>Con. Pág siguiente</i>)	Higiene bucal: - Higiene de la boca	Mantenimiento de la salud bucal	- Observar si hay signos y síntomas de glositis y estomatitis. - Establecer una rutina de cuidados bucales
	Integridad tisular: piel y membranas mucosas: - Lesiones cutáneas. - Lesiones de la membrana mucosa	Cuidados de las heridas	- Enseñar al cuidador a realizar la cura de la GEP
		Vigilancia de la piel	- Observar si hay enrojecimiento y pérdida de integridad de la piel. - Observar si hay fuentes de presión y fricción. - Instruir al cuidador acerca de los signos de pérdida de integridad de la piel. - Realizar escala de Braden.
		Manejo de las presiones	- Enseñar al cuidador a realizar los cambios posturales al menos cada 2 horas. - Observar si hay fuentes de cizallamiento. - Colocar al paciente sobre un colchón antiescaras. - Proporcionar cuidados de la piel alrededor de la zona de inserción de la sonda
	Prevención de las UPP	- Vigilar estrechamente cualquier zona enrojecida. - Aplicar barreras de protección para eliminar exceso de humedad. - Mover cada 1-2 horas. - Utilizar cojín y colchón antiescaras y protectores en zonas óseas prominentes	

DOMINIO 11. SEGURIDAD / PROTECCIÓN			
Problemas/respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: Lesiones de piel y mucosas	Estado nutricional: - Ingestión de nutrientes.	Manejo de la nutrición.	- Proporcionar información adecuada acerca de las necesidades nutricionales y modo de satisfacerlas.
	Conducta de prevención de caídas. - Utiliza dispositivos de ayuda correctamente. - Utiliza procedimientos de traslado seguros.	Prevención de caídas.	- Identificar déficits físicos del paciente que puedan aumentar la posibilidad de caídas. - Enseñar al paciente a utilizar un bastón o andador si procede.
		Manejo ambiental: seguridad	- Modificar el ambiente para minimizar los peligros y riesgos.

DOMINIO 12. CONFORT			
Problemas/respuestas	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Síntomas: dolor y calambres musculares	Control del dolor: - Utiliza analgésicos de forma apropiada. - Utiliza medidas preventivas	Manejo del dolor.	- Asegurarse que el paciente recibe los cuidados analgésicos correspondientes. - Enseñar el uso de técnicas no farmacológicas junto con las otras medidas del dolor.
Síntomas: alteración del sueño r/c con el dolor	Sueño: - Dolor.	Terapia de relajación.	- Practicar la técnica de relajación con el paciente.
		Disminución de la Ansiedad.	- Instruir al paciente sobre el uso de técnicas de relajación.

DOMINIO 7. ROL / RELACIONES			
Problemas/respuestas de la persona cuidadora	Resultados NOC	Intervenciones NIC	Actividades
Las exigencias físicas y emocionales por la progresión de la enfermedad	Afrontamiento de los problemas de la familia: - Establecer programas para la rutina y actividades familiares. - Utilizar los recursos de la comunidad disponibles	Apoyo al cuidador principal.	<ul style="list-style-type: none"> - Determinar el nivel de conocimientos del cuidador. - Estudiar junto al cuidador los puntos fuertes y débiles. - Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento al cuidador mediante llamadas de teléfono y/o cuidados de enfermería comunitarios. - Observar si hay indicios de estrés. - Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo. - Enseñar al cuidador estrategias para acceder y sacar el máximo provecho de los recursos de cuidados sanitarios y comunitarios.
	Afrontamiento de los problemas de la familia. - Utilizar los recursos de la comunidad disponibles.	Fomento de la implicación familiar.	<ul style="list-style-type: none"> - Identificar la capacidad de los miembros de la familia para implicar en el cuidado del paciente. - Facilitar la comprensión por parte de la familia de los aspectos médicos de la enfermedad. - Apreiciar otros factores de estrés sobre la situación para la familia. - Reconocer la necesidad del cuidador principal de ser relevado de las responsabilidades de cuidados continuos.
La complejidad de los cuidados	Salud emocional del cuidador familiar. - Satisfacción con la vida. - Ambivalencia con respecto a la situación.	Apoyo al cuidador principal.	<ul style="list-style-type: none"> - Determinar el nivel de conocimiento del cuidador. - Estudiar junto al cuidador los puntos fuertes y débiles. - Proporcionar ayuda sanitaria de seguimiento al cuidador mediante llamadas de teléfono y/o cuidados de enfermería comunitarios. - Observar si hay indicios de estrés. - Animar al cuidador a participar en grupos de apoyo. - Enseñar al cuidador estrategias para acceder y sacar el máximo provecho de los recursos de cuidados sanitarios y comunitarios.
		Movilización familiar.	<ul style="list-style-type: none"> - Establecer una relación de confianza con los miembros de la familia. - Determinar la disposición y capacidad de los miembros de la familia para aprender - Colaborar con los miembros de la familia en la planificación y desarrollo de terapias del paciente.

ANEXO XIV: CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN PROBLEMAS RESPIRATORIOS

El papel de las enfermeras es fundamental en el manejo de los problemas respiratorios de las personas con ELA, especialmente en el domicilio. Forman parte del equipo multidisciplinar, participan activamente junto al neumólogo en dicho manejo, adiestran a las personas y a quienes las cuidan y resultan cruciales para la detección de problemas incipientes.

Ventilación mecánica no invasiva

Una vez establecida la indicación de inicio de la VNI, esta se inicia progresivamente durante las mañanas por el médico responsable, para permitir la adaptación óptima mediante la máscara/interfase (nasal, oronasal, facial o *helmet*) idónea para cada persona, el tipo de ventilador más adecuado y los parámetros individualizados. La adaptación se completará durante el descanso nocturno.

Tipos de mascarillas

- Mascarilla nasal: tiene como principal particularidad para su uso, que el paciente debe tener la boca cerrada para evitar fugas y conseguir así la ventilación deseada.
- Mascarilla oronasal
- Mascarilla facial completa: utiliza un sistema de sellado que sella alrededor del perímetro facial, evitando la presión directa sobre las estructuras nasales.
- Helmet (Casco en inglés): es utilizado para reducir las complicaciones directamente relacionadas con los otros tipos de interfases

En esta etapa se educará a paciente y persona cuidadora en la correcta colocación de la máscara, valorando que la presión de las cintas de sujeción sea adecuada para evitar úlceras por presión (UPP) en los puntos de mayor apoyo. También en la limpieza de la interfase tras cada retirada, para evitar úlceras por cizallamiento, debido a un endurecimiento de la silicona de la máscara por los restos de grasa cutánea acumulados si no se limpia adecuadamente. Según el modelo y marca de la máscara, los puntos de posible aparición de UPP son: puente de la nariz, narinas, pómulos, mentón, frente, mucosa gingival. Se les adiestrará en la colocación de un almohadillado en las zonas de presión para evitar la aparición de estas UPP,

Si aparecen los primeros signos de UPP, como enrojecimiento y dolor, se deben iniciar medidas preventivas para aliviar la presión de la máscara, como la colocación de apósitos de espuma con silicona que solo cubran la zona de apoyo y la aplicación de ácidos grasos perioxigenados. Si a pesar de estas medidas aparece una pérdida de continuidad de la piel, se seguirá aplicando la protección durante los períodos de ventilación, y durante los periodos de pausa se iniciarán medidas para evitar el avance, que consistirán en el mantenimiento de la humedad de la zona ulcerada mediante fomentos de suero fisiológico. Se debe evitar el uso de cremas hidratantes y antibióticos tópicos. Si persiste o reaparece la UPP, tras su resolución el siguiente paso es sustituir la máscara por otro modelo con puntos de apoyo diferentes o de otro tipo, siempre que la efectividad de la ventilación no se vea comprometida.

Selección de la interfase en adultos

- Facial parcial: Siempre de primera elección
- Oronasal: nunca de primera elección. Solo cuando el paciente tiene claustrofobia

En cuanto al ventilador, se debe enseñar a la familia el sistema de encendido y apagado y los cuidados y limpieza que requiere. La persona cuidadora también debe ser conocedor del sistema de circuito del ventilador, su cuidado y limpieza, y de las condiciones en que debe estar para detectar posibles desconexiones o problemas con la tubuladura. Además, ha de ser capaz de realizar el montaje del circuito.

Se debe enseñar a la persona cuidadora a interpretar la activación de las diferentes alarmas (alta presión, baja presión, fuga, desconexión, volumen corriente alto, volumen corriente bajo...).

Uno de los efectos secundarios de la VNI es la sequedad de mucosas, por lo que es importante adiestrar al paciente, mientras es autónomo, y la persona cuidadora, en la correcta higiene nasobucal a fin de mantener la mucosa correctamente hidratada:

- Nariz: lavados nasales con suero fisiológico. Instilación de poco suero fisiológico, con jeringa o spray nasal, para humectar las secreciones de forma que se puedan desprender suavemente. El paciente debe estar sentado o en posición de Fowler, con la cabeza ligeramente inclinada hacia delante para evitar el paso a la tráquea del suero fisiológico.
- Boca: lavados con colutorio. Con un cepillo dental impregnado en colutorio (si es autónomo se puede usar pasta dental), y si es posible emplear cepillo de cerdas con esponja para la limpieza de paladar y lengua. Este cepillo se utilizará en los pacientes con alteración de la deglución o sin fuerza para enjuagarse la boca, ya que se puede conectar a un aspirador.

Mantener la boca limpia y húmeda evita lesiones en la mucosa bucal, por lo que es importante realizar estos cuidados 2–3 veces al día.

○ *Complicaciones de la VNI*

- Lesiones faciales (rotación interfase)
- Incapacidad para movilizar secreciones
- Irritación ocular
- Disminución del nivel de conciencia
- Distensión gástrica
- Fugas excesivas

Manejo de secreciones respiratorias

Cuando se valore por el neumólogo que el paciente requiere medidas mecánicas de ayuda para el manejo de secreciones, estas se realizarán bien con bolsa de resucitación o bien con MI-E. En ambos casos se podrán realizar las técnicas con el paciente sentado en una silla o encamado, estando lo más incorporado posible.

- *Tos asistida manual*

Esta técnica consiste en la aplicación de una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal durante la fase expulsiva de la tos. La insuflación previa de los pulmones mediante un resucitador manual o mediante un ventilador en modo volumétrico hasta alcanzar la capacidad máxima de insuflación previamente aumentará la efectividad de la técnica.

Si el paciente tiene fuerza para sujetar la máscara conectada al resucitador manual, la colocará sobre la cara cogiendo nariz y boca. El paciente debe concentrarse en la técnica para que cuando la persona cuidadora realice la primera embolada de aire, el paciente lo deje entrar sin oponer resistencia. La persona cuidadora le indicará que mantenga la respiración hasta que realice entre 4-5 insuflaciones rápidas, para poder alcanzar la capacidad máxima de insuflación. A continuación, se retira la máscara y el paciente realiza un esfuerzo tusígeno mientras la persona cuidadora realiza una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal.

Esta técnica se repetirá entre 4 y 6 veces seguidas y en caso de persistir secreciones, cuantas veces sea necesario, con pausas de 10 – 15 min entre ciclos. Se realizará 3 veces al día, aunque el paciente refiera no tener secreciones, y tantas veces como se precise si hay un aumento de las secreciones. La aplicación se hará siempre antes de las comidas y en caso de tener que realizarse después de la ingesta se habrá de esperar entre 1h y 1'5 h para evitar regurgitaciones y vómitos.

- *Tos asistida mecánicamente*

La aplicación de la tos asistida mecánicamente, cuando la tos asistida sea inefectiva o durante los episodios respiratorios agudos, sigue las mismas pautas que la tos asistida manual. Se aplicarán sesiones que constarán de 6-8 ciclos y en caso de persistir secreciones, se repetirá cuantas veces sea necesario, con pausas de 10 – 15 min entre ciclos. Se realizará 3 veces al día, aunque el paciente refiera no tener secreciones, y tantas veces como se precise si hay un aumento de las secreciones. La aplicación de la técnica deberá respetar los tiempos de la digestión. La realización por parte de la persona cuidadora de una compresión torácica, toracoabdominal o abdominal durante la exsuflación aumentará la efectividad de la técnica.

- *Secreciones orofaríngeas*

En los pacientes con afectación bulbar severa es característico el exceso de secreciones orofaríngeas secundario a la sialorrea, la alteración de la capacidad de deglución y la disminución de la capacidad tusígena. Junto al tratamiento médico adecuado, el manejo de las secreciones se podrá realizar mediante aspiración con sondas abiertas de calibre pequeño. No se profundizará con la sonda más allá de la úvula, para evitar el reflejo nauseoso y los episodios de cierre de glotis por estímulo de las cuerdas vocales. Se aspirarán principalmente las zonas laterales de la boca y la base de la lengua, donde se acumula la mayor cantidad de secreción salival. Se procurará no dejar la sonda aspirando en el mismo sitio mucho tiempo para evitar lesionar la mucosa bucal.

Junto a la aspiración de las secreciones, la tos asistida mecánicamente utilizando tiempos de insuflación y exsuflación más cortos (tiempo insuflación 1 s, tiempo exsuflación 2 s, pausa 0.5 s) permitirá el manejo de las secreciones faríngeas.

Traqueotomía

○ *Manejo de las secreciones en pacientes con traqueotomía*

El manejo de las secreciones traqueobronquiales de los pacientes portadores de traqueotomía se realizará mediante 6-8 ciclos de in-exsuflación mecánicamente aplicada directamente a la cánula de traqueotomía, seguida de la aspiración superficial convencional.

Se utilizarán sondas de aspiración abiertas (a ser posible de 14 Fr y de punta roma), cánulas con camisa interna no fenestrada. Tras la aspiración, el circuito se limpiará mediante la aspiración de agua. Actualmente no está recomendada la instilación de suero fisiológico a través de la cánula de traqueotomía.

Para realizar la técnica habrá que preparar el material cerca del paciente. Primero se realiza un adecuado lavado de manos, se colocan los guantes (técnica limpia pero no estéril), se cogen las camisas internas de la cánula limpias, se enjuagan con agua destilada y se colocan entre gasas limpias. Se coloca una camisa limpia no fenestrada. Se conecta la sonda de aspiración al aspirador (toma de pared de vacío en el ámbito hospitalario o aspirador portátil en el ámbito domiciliario). Se prepara la sonda de aspiración sin sacar del todo de la funda. Se prepara el dispositivo de in-exsuflación y se comprueban los parámetros pautados; seguidamente se aplican 6-8 ciclos y se comprueba que la cánula interna no tiene tapón de moco para poder iniciar la aspiración de secreciones.

A continuación, se retira la camisa interna de la cánula y se sustituye por una camisa interna limpia no fenestrada, por donde se introducirá la sonda de aspiración, sin aspirar, una distancia equivalente a un centímetro más de la longitud de la cánula (entre 8-10 cm) para evitar lesiones en carina. La aspiración se hará lo más rápidamente posible: se introduce, se aspira y se va retirando la sonda sin aspirar parando a cada centímetro para aspirar las mucosidades de ese punto, hasta que se extraiga la sonda de aspiración por completo. Se repetirá tantas veces lo precise el paciente, controlando la saturación en todo momento.

Al finalizar la técnica, se limpia el circuito de aspiración aspirando agua limpia y se desconecta la sonda del aspirador, para evitar que las secreciones se queden en él. Finalmente, la limpieza de las cánulas se realizará con agua y jabón neutro o con cualquier medio de desinfección que no sea abrasivo.

○ *Cuidados del estoma de la traqueotomía*

El estoma de la traqueotomía se ha de limpiar todos los días. Levantando la lengüeta de la cánula, se pasa una gasa empapada en suero fisiológico, agua jabonosa o clorhexidina acuosa al 2 % para limpiar posibles secreciones que hayan podido salir a través del estoma. Una vez limpio, se colocan 2 gasas alrededor de la cánula, para evitar que la lengüeta apoye directamente sobre la piel. No se deben emplear apósitos plastificados, para evitar la maceración de la piel peri-estoma. La cinta de sujeción de la cánula ha de ser ancha y almohadillada, con sujeción de velcro sobre sí misma, evitando las cintas finas de algodón, que al mojarse quedan más rígidas y generan un efecto de cizalla sobre la piel provocando lesiones en el cuello. Las cintas de sujeción se cambian con una frecuencia no superior a 72 h o en caso de suciedad. Son reutilizables, limpiándolas con jabón neutro y dejando que sequen completamente antes de volverlas a colocar.

- *Higiene y limpieza de las camisas internas de las cánulas de traqueotomía*

El método de limpieza dependerá del entorno.

En el domicilio: lavar con agua y jabón o cualquier medio de desinfección no abrasivo, sacar a continuación, secar con gasas estériles y colocar en un recipiente limpio y seco que se pueda cerrar, para poder reutilizarlas nuevamente.

En el ámbito hospitalario: sumergir las camisas internas de las cánulas en solución desinfectante de instrumental diluido en agua limpia, según instrucciones del fabricante.

ANEXO XV: SOPORTE VENTILATORIO

- **SOPORTE NO INVASIVO: TOS ASISTIDA Y VENTILACIÓN NO INVASIVA**

El manejo no invasivo de los problemas respiratorios de la ELA (VNI y técnicas de tos asistida) ha mostrado aumentar la supervivencia, aliviar los síntomas, mejorar la calidad de vida y evitar hospitalizaciones en estos pacientes. Así mismo, durante los episodios respiratorios agudos las ayudas a los músculos respiratorios evitan la necesidad de intubación y posterior traqueotomía.

Manejo de secreciones respiratorias. Técnicas de tos asistida

Cuando la cuantía y purulencia de las secreciones respiratorias supera la capacidad del aclaramiento mucociliar para eliminarlas, la maniobra de la tos es capital para expulsar dichas secreciones. En esta maniobra intervienen tanto los músculos inspiratorios como los espiratorios y los de la vía aérea superior, generando durante la fase expulsiva de la tos unos flujos de aire máximos (FPT) de cuya magnitud depende la efectividad de la tos, esto es, la capacidad de expulsar las secreciones mediante el esfuerzo tusígeno. Valores de FPT inferiores a 2.67 L/s indican una tos inefectiva, mientras que valores inferiores a 4.25 L/s en situación clínica estable, aunque aparentemente efectivos, suponen un riesgo de que la tos se vuelva inefectiva durante las infecciones respiratorias agudas. La debilidad de los músculos respiratorios producida por la ELA da lugar a una afectación de todas las fases de la maniobra de la tos, con una disminución de su efectividad.

Cuando la tos es inefectiva, las técnicas de tos asistida, manual y mecánica, han mostrado su utilidad en el manejo de las secreciones, siendo capaces de generar unos FPT efectivos.

La tos asistida manual consiste en la insuflación pasiva de los pulmones hasta alcanzar la capacidad máxima de insuflación (CMI) o la CIP en casos de afectación bulbar severa, seguida de compresión torácica, abdominal o toracoabdominal durante la fase expulsiva de la tos. La efectividad de la tos asistida manual depende de la colaboración del paciente, la afectación de la musculatura respiratoria, la alteración de la “*compliance*” toracopulmonar y la severidad de la afectación bulbar. Para conseguir unos FPT asistidos manualmente se requiere un valor de CIM o CIP superior a la CVF, así como una capacidad vital mínima de 340 ml (sensibilidad 94 %, especificidad 88 %). Cuando los FPT asistidos manualmente son superiores a 5 L/s, la tos asistida mecánicamente no aporta mayores ventajas.

Cuando la tos asistida manualmente no es capaz de generar unos FPT efectivos (>2.8 L/s) la mejor alternativa es la tos asistida mediante in-exsuflación mecánica (MI-E).

La MI-E consiste en la insuflación de aire en los pulmones a presión positiva mediante un dispositivo mecánico y a través de una máscara, seguido en un periodo inferior a 0.5 segundos de la aplicación de una presión negativa (exsuflación) por dicho dispositivo. El cambio brusco de presión positiva a presión negativa en tan poco tiempo simula la maniobra de la tos generando unos FPT efectivos (>2.9 L/s). Si durante la exsuflación se realiza una compresión torácica, abdominal o toracoabdominal, la efectividad de la técnica aumenta. La MI-E no precisa colaboración por parte del paciente y su efectividad viene limitada por la severidad de la afectación bulbar.

Durante la insuflación, se puede producir una aducción de las cuerdas vocales, sobre todo en los pacientes con afectación bulbar de la motoneurona superior y utilizando presiones elevadas, y una aducción de los repliegues aritenopiglóticos, en general en todos los pacientes con afectación bulbar. Durante la exsuflación, en aquellos pacientes con afectación bulbar de la motoneurona inferior, el colapso de la hipofaringe puede ser muy acusado. Estas dos circunstancias hacen fracasar la MI-E; por ello se propone el ajuste de los parámetros de la MI-E, bien por nasofibroscopia o mediante el análisis de las curvas (flujo-tiempo o flujo-volumen) generadas, para minimizar el efecto de la afectación bulbar y conseguir una técnica efectiva.

Durante las infecciones respiratorias, el aumento de las resistencias de la vía aérea y la disminución de la *compliance* que se produce puede obligar a ajustar los parámetros para conseguir una técnica efectiva.

La asociación de oscilaciones de alta frecuencia a la MI-E, aunque no aumenta los FPT generados, puede ser útil para movilizar las secreciones espesas.

La sialorrea, generada por las alteraciones de la deglución y la debilidad de la musculatura orofaríngea secundaria a la afectación bulbar, causa aspiraciones, episodios de sofocación o *choking*, repercute en la tolerancia y la efectividad de la VNI y genera malestar e interferencia en la vida social. Para su tratamiento se recomienda como primer escalón el empleo de fármacos con acción anticolinérgica, buscando el efecto secundario de sequedad de mucosas, como la amitriptilina, bromuro de ipatropio, glicopirrolato, hyoscina, escopolamina, atropina en gotas o soluciones con belladona. Otra alternativa es la inyección de toxina botulínica en las glándulas parótidas y sublinguales. La utilización de sistemas de aspiración con sonda constituye un apoyo al tratamiento farmacológico. En casos refractarios se ha propuesto la aplicación de radioterapia sobre las glándulas salivares, 7-7.5 Gy bilateralmente y en una sola dosis (ver [anexo VI](#)).

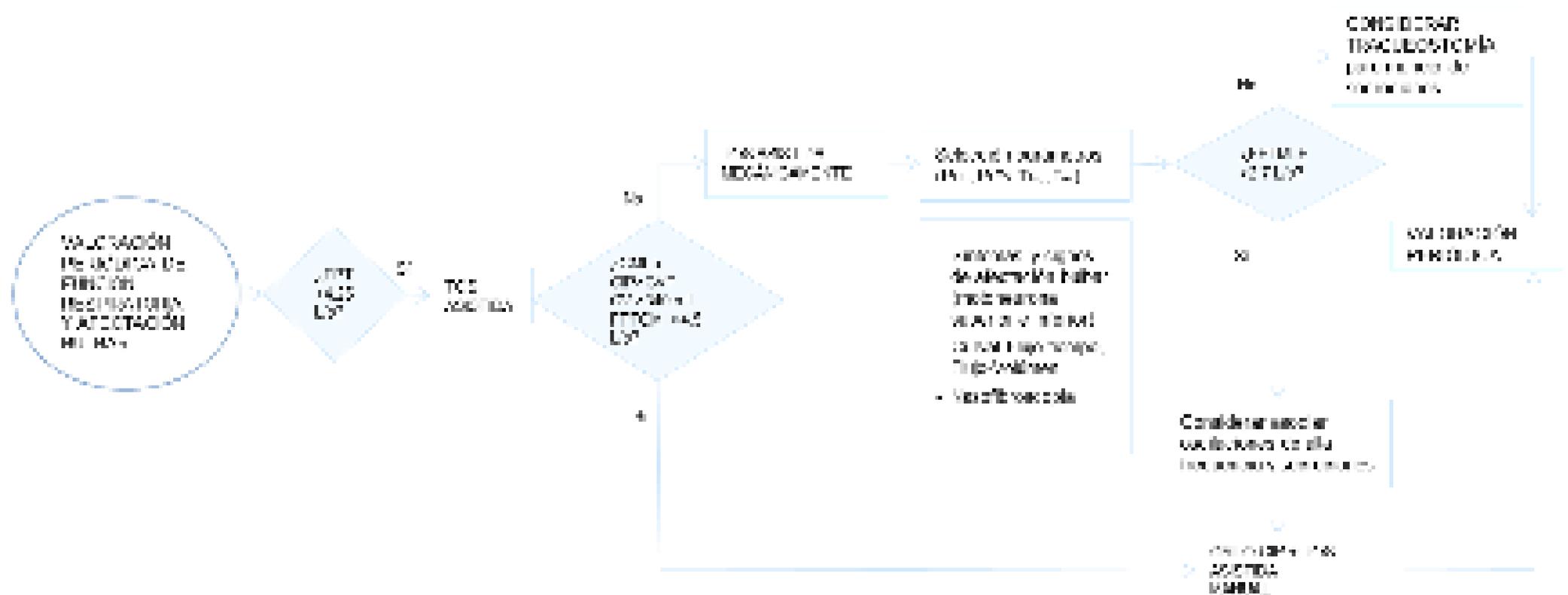
✓ *Recomendaciones:*

La valoración de la capacidad tusígena (CIM, CIP, FPT y FPT asistido manual y mecánicamente) debe formar parte de la valoración periódica de la situación respiratoria (1B).

Los pacientes con FPT <4.25 L/s deben ser adiestrados en las técnicas de tos asistida (1B):

- A los pacientes con FPT <4.25 L/s, capacidad vital >340 ml, CIM o CIP superior a la CVF y FPT asistido manualmente >4.25 L/s, se les debe adiestrar en el uso de la tos asistida manualmente (1C).
- A los pacientes con un FPT asistido manualmente inefectivo (<2.8 L/s) se les debe adiestrar en la tos asistida mecánicamente mediante MI-E (1B).
- Se ajustarán los parámetros de la MI-E a fin de conseguir FPT asistidos mecánicamente efectivos (>2.9 L/s). En pacientes con afectación bulbar, el ajuste de los parámetros se realizará mediante el apoyo de una nasofibroscopia o mediante el análisis de las curvas flujo-tiempo o flujo-volumen generadas (1B).
- Si las secreciones respiratorias son muy espesas puede asociarse a la MI-E oscilaciones de alta frecuencia (2B).
- El tratamiento de la sialorrea consiste en la administración de fármacos anticolinérgicos, inyección de toxina botulínica en las glándulas salivares, aspiración convencional con sonda (1B) y radioterapia sobre las glándulas salivares (2B).

VALORACIÓN Y MANEJO DE LAS SECRECIONES RESPIRATORIAS



Ventilación no invasiva

○ *Indicaciones de la ventilación no invasiva*

Se han utilizado diferentes parámetros clínicos y funcionales para establecer la indicación de cuándo iniciar la VNI en las personas con ELA, aunque en todos los casos tienen sus limitaciones y ningún estudio ha establecido adecuadamente el momento de iniciarla. La pulsioximetría nocturna como método para detectar la hipoventilación por debilidad de los músculos respiratorios se correlaciona con la supervivencia, de forma que con una SpO₂ media menor de 93 % se apreció una supervivencia de 7 meses, frente a aquellos con una SpO₂ media mayor de 93 %, que presentaron una supervivencia de 18 meses. La presencia de desaturaciones por debajo del 90 % mantenidas durante un minuto consecutivo ha mostrado ser un indicador más sensible que la FVC o la P_Imax de hipoventilación.

Un valor de la CVF menor del 50 % de su valor teórico es un factor pronóstico como predictor de muerte en menos de 6-9 meses. Sin embargo, este parámetro se correlaciona muy pobremente con los síntomas de hipoventilación en la ELA, debido a que su caída no se produce hasta que la pérdida de fuerza de los músculos respiratorios es llamativa. La P_Imax y la SNIP son mejores predictores de hipercapnia diurna que la FVC y se correlacionan con la presencia de desaturaciones nocturnas y la supervivencia a 6 meses; valores inferiores a -40 cmH₂O se asocian con una SpO₂ media inferior a 90 % durante la noche.

La VNI precoz ha sido definida como el inicio de la VNI en pacientes con alteraciones fisiopatológicas respiratorias, pero con mínimos síntomas o en ausencia de ellos. Diferentes estudios han valorado la utilidad de la VNI precoz en la ELA, pero la naturaleza retrospectiva de varios de ellos, la falta de un criterio homogéneo de inicio de la VNI y las importantes limitaciones que presentan impiden recomendarla en el momento actual.

Ante esto, una buena aproximación para indicar el inicio de la VNI en la ELA es la que establece la Guía *Motor neuron disease: assessment and management (NICE Guideline, NG42)* de 2016.

✓ *Recomendaciones*

Se debe informar adecuadamente a la persona (y a quienes la cuidan si procede), de forma precoz y con la adecuada sensibilidad, sobre el posible uso de la ventilación no invasiva. Puede hacerse tras el diagnóstico, cuando solicite la información, durante la monitorización de la función pulmonar o ante la aparición de síntomas.

Las cuestiones a informar incluyen:

- Los posibles síntomas de deterioro respiratorio.
- Lo que se espera de la ventilación no invasiva como opción: mejora síntomas asociados al deterioro respiratorio; puede prolongar la supervivencia, pero no evita la progresión de la enfermedad; puede usarse en diferentes periodos.
- Explicar que el paciente puede llegar a ser dependiente de la VNI.
- Explicar las decisiones de prolongar o suspender este tratamiento, siempre asegurando el confort.

La VNI se iniciará en la ELA cuando se cumplan al menos uno de los siguientes criterios:

- PaCO₂ >45 mmHg (1B)
- Tc90 durante la noche de al menos 5 % (1B).
- CVF <50 % (1C).
- CVF <80 % en presencia de síntomas de hipoventilación (1B).
- P_Imax y/o SNIP <40 cmH₂O (1C).
- P_Imax y/o SNIP <65 cmH₂O en presencia de síntomas de hipoventilación (1C).

En los pacientes con afectación bulbar severa, se deberá tener en cuenta que los valores de las pruebas funcionales pueden estar infraestimados (1B).

Considerar el inicio de VNI en aquellos pacientes con una evolución rápida (caída de la P_Imax >10 cmH₂O o caída acelerada de la CVF en 3 meses) (1C).

○ *Ajuste de la ventilación no invasiva*

La VNI prolonga la supervivencia, incluso en casos con con afectación bulbar severa.

En la VNI se utilizan fundamentalmente dos modos ventilatorios, los limitados por volumen y los limitados por presión. Ambos modos proporcionan la misma supervivencia, sin embargo, debido a que la pérdida de fuerza secundaria a la afectación de motoneurona influye sobre la ecuación de movimiento de la mecánica ventilatoria, en los modos por presión habrá que ir modificando con mucha más frecuencia los parámetros ventilatorios, aumentando la asistencia ventilatoria.

La efectividad de la VNI es uno de los factores relacionados con el pronóstico. En este sentido, quienes presentan desaturaciones nocturnas con VNI tienen menor supervivencia y, además, si estas desaturaciones se corrigen la supervivencia aumenta. La *American Academy of Sleep Medicine* establece que con hipoventilación crónica uno de los objetivos de la VNI es conseguir una SpO₂ mínima durante el sueño >90 %.

La VNI, por definición, es una ventilación con fugas. Excesivas fugas causan “*microarousals*”, alteran la arquitectura del sueño, disminuyen la efectividad de la VNI y pueden generar asincronías paciente-ventilador. Los ventiladores volumétricos, en presencia de fugas, debido a la falta de capacidad para compensarlas, pueden ver alterada su efectividad. Con los ventiladores de doble presión, aunque tienen la capacidad de compensar las fugas, la presencia de excesivas fugas puede alterar su funcionamiento. Generalmente se consideran asumibles fugas menores de 24 L/min de forma que, ante la presencia de fugas mayores de 24 L/min en más del 20 % del registro, la VNI se considera inefectiva.

Por otro lado, la VNI implica una interacción entre el ventilador y sus reglajes, el “*drive*” neural del paciente y, en el caso de personas con ELA, las consecuencias de la afectación bulbar. De esta interacción pueden surgir eventos respiratorios y asincronías paciente/ventilador que pueden interferir con la tolerancia y el éxito de la VNI. Se define evento respiratorio como aquella modificación, discontinuidad o inestabilidad de la ventilación que tiene consecuencias deletéreas en la SpO₂, la PaCO₂ y/o el sueño. La presencia de eventos respiratorios en más del 20 % del tiempo con VNI durante la noche se correlaciona con una SpO₂ media menor y con mayores valores de PaCO₂ diurna. En este sentido, recientemente se ha visto en personas con ELA que la presencia durante la VNI de eventos respiratorios que no generan desaturación se asocia con una supervivencia menor.

La VNI en los pacientes con ELA se inicia durante el sueño, donde se manifiesta inicialmente la hipoventilación. Por ello, hay que tener en cuenta que el patrón ventilatorio y el comportamiento de la vía aérea superior son distintos en vigilia que durante el sueño. Se han empleado diferentes métodos para adaptar la VNI, como la tolerancia subjetiva, la PaCO₂, la pulsioximetría, el análisis del software del ventilador, la poligrafía respiratoria y la polisomnografía. Sin embargo, los métodos más básicos no son capaces de detectar los eventos y asincronías de cuya corrección depende la supervivencia.

Cuando se usa la VNI más de 4 horas consecutivas presentan una mayor supervivencia. Se ha asociado en diferentes estudios la no tolerancia a la VNI en la ELA (<4 horas) con la severidad de la afectación bulbar. Sin embargo, el control de los síntomas derivados de la afectación bulbar que pudieran interferir con la tolerancia a la VNI (manejo de secreciones en vía aérea superior, sialorrea, aspiraciones, *choking*...) aumenta considerablemente dicha tolerancia.

✓ *Recomendaciones*

La adaptación a la VNI se realizará progresivamente durante el día y se finalizará durante el sueño (1B).

Se pueden utilizar tanto modos ventilatorios limitados por volumen como por presión, pero si se usan los limitados por presión la monitorización a lo largo del tiempo deberá ser más estricta, para ajustar los parámetros en función de la evolución de la enfermedad (1B).

Para el ajuste de la VNI se utilizará la siguiente monitorización: síntomas, tolerancia, pulsioximetría nocturna, análisis del software del ventilador y gasometría. Es recomendable, aunque no imprescindible utilizar la medida continua del CO₂ transcutáneo (1B).

En pacientes con afectación bulbar se deberá llevar a cabo un control óptimo de las alteraciones bulbares (control de secreciones vía aérea superior, control de sialorrea, optimizar máscara para evitar fugas debido a la debilidad de la musculatura facial, control de la afectividad pseudobulbar) que pudieran interferir con la tolerancia a la VNI (1A).

Se conseguirá una VNI efectiva, definida por la presencia de todos estos criterios:

- Ausencia de síntomas de hipoventilación (1B).
- PaCO₂ <45 mmHg (1B).
- Tc90 <5 % (1B).
- Presencia de fugas >24 L/m en menos del 20 % del registro (1B).
- Presencia de eventos/asincronías en menos del 20 % del registro (obligatorio) (1B) o un índice eventos/asincronía <5 (número de eventos respiratorios y asincronías por hora) (recomendable) (1C).
- Uso de la VNI más de 4 horas consecutivas durante la noche (1A).

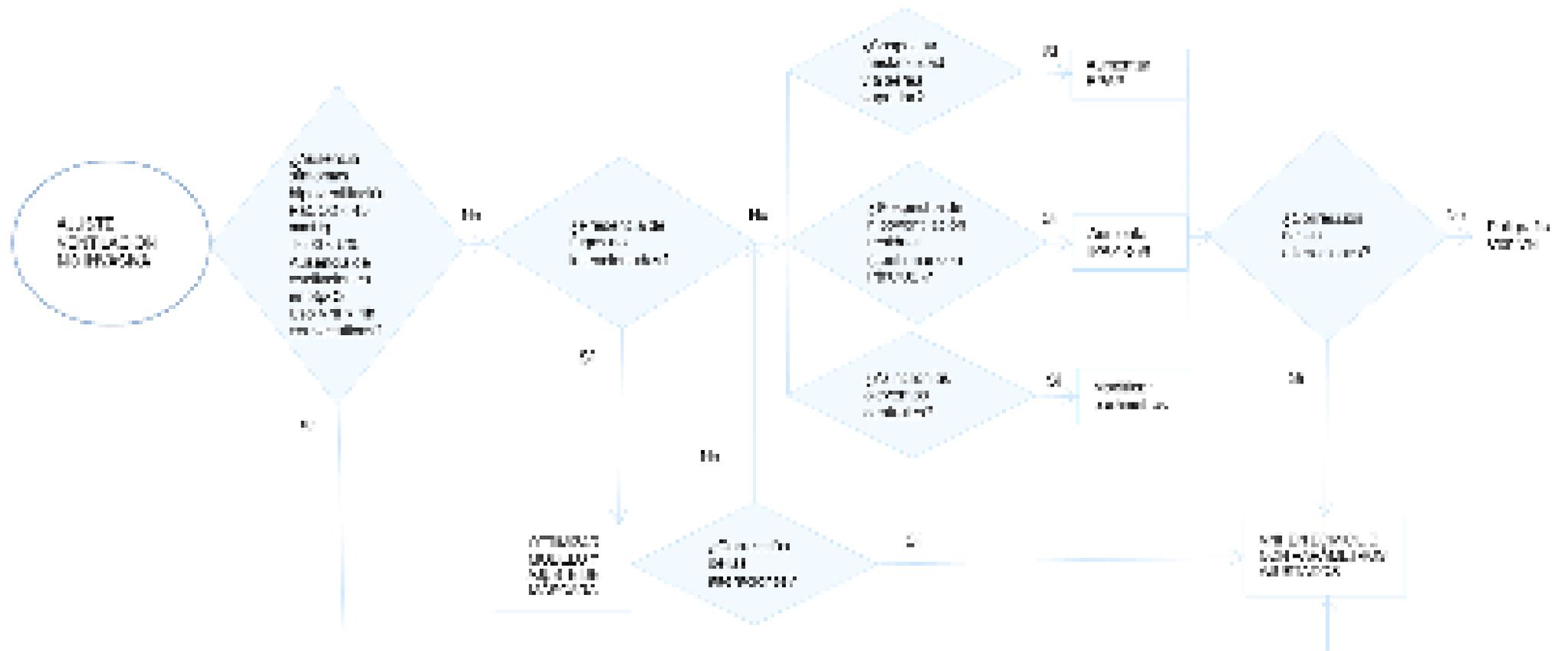
Si no se alcanza una VNI efectiva, se remitirá para realizar un ajuste de la VNI con poligrafía/polisomnografía.

En el seguimiento por parte de los servicios de neumología, en aquellos pacientes con VNI domiciliaria, junto con la valoración periódica se deberá incluir el análisis del software del

ventilador. Si no se cumplen los criterios de VNI efectiva se procederá al reajuste de los parámetros (1B).

Toda persona con ELA y VNI domiciliaria que ingrese por causa no respiratoria deberá seguir usando la VNI durante el ingreso hospitalario, supervisado por un neumólogo experto.

AJUSTE DE LA VENTILACION NO INVASIVA



○ *Ventilación no invasiva diurna*

La ELA es una enfermedad progresiva, de tal forma que la debilidad de los músculos respiratorios será mayor conforme avance la enfermedad y la hipoventilación que inicialmente aparece durante las horas de sueño se extenderá a la vigilia, apareciendo una insuficiencia ventilatoria. En estos casos, el uso de VNI durante el día, incluso durante las 24 horas del día, es capaz de mantener la situación ventilatoria y prolongar la supervivencia.

✓ *Recomendaciones*

El aumento de número de horas de uso de la VNI para su uso durante el día está indicado cuando se cumplan los dos criterios siguientes:

- Comprobación de una VNI nocturna efectiva según los criterios descritos previamente (1B).
- Presencia en vigilia de cualquiera de los siguientes: síntomas de hipoventilación, signos de hipoventilación, hipercapnia (1B).

Se utilizarán para la VNI diurna máscaras más sencillas (nasales, olivas nasales, piezas bucales) que faciliten una mayor integración social.

Seguramente los parámetros ventilatorios que se precisen para una VNI diurna serán diferentes a los empleados durante el descanso nocturno. El ajuste de los parámetros tendrá los siguientes objetivos:

- Resolución de los síntomas y signos de hipoventilación (1B).
- PaCO₂ <45 mmHg (1B).
- Mínima presencia de eventos respiratorios y asincronías paciente/ventilador (1B).

Cuando se precise más de 12 horas de VNI al día se le prescribirán 2 equipos de ventilación, con batería, un pulsioxímetro y un resucitador manual tipo ambú.

● **SOPORTE VENTILATORIO INVASIVO**

La efectividad de los procedimientos no invasivos en el manejo de los problemas respiratorios de las personas con ELA (VNI y técnicas de tos asistida) está limitada por la severidad de la afectación bulbar. Cuando la afectación bulbar, medida con el subscore bulbar de la escala de Norris, es inferior a 12, el riesgo de fracaso del manejo no invasivo durante un episodio agudo es muy elevado. Si la afectación bulbar es muy severa y el manejo no invasivo fracasa, la realización de una traqueotomía para ventilación mecánica y acceso directo a las secreciones es la alternativa en aquellas personas que deseen mantener la vida.

En algunos centros todavía se realizan más de la mitad de traqueotomías tras una intubación urgente, en la que la persona con ELA aún no se ha planteado su decisión. Se debe ofrecer la posibilidad, cuando se cumplan las indicaciones, de realizar una traqueotomía de forma reglada, intentando evitar las situaciones urgentes y tomando las decisiones desde la serenidad previa de una situación estable, explicando con veracidad a la vez que con delicadeza la historia natural de esta enfermedad.

En ocasiones, estas personas no aceptan la situación de dependencia completa y de síndrome tipo cautiverio ligada a las fases de enfermedad avanzadas y deciden no hacerse la traqueotomía. Se les debe explicar que existen fármacos, como opiáceos y benzodiazepinas, que pueden aliviar la situación de disnea intensa y asfixia que conlleva el fallo respiratorio. También se les debe indicar que en caso de que reciban ventilación mecánica a través de traqueotomía y no se adapten a su nueva situación, tienen derecho a solicitar la desconexión de la ventilación mecánica. Esto no se puede interpretar como una actitud de suicidio asistido, sino como una decisión razonable según el principio de autonomía que asiste a las personas de aceptar o no determinados tratamientos. Existen recomendaciones recientes de cómo realizar de la forma más adecuada la desconexión de estas personas. En la CV se dispone de un sistema de Voluntades Anticipadas que deberían adoptar todos los enfermos con ELA.

Es más probable que acepten la realización de la traqueotomía quienes previamente han llevado tratamiento de soporte ventilatorio con VNI. También existen diferencias entre países en el porcentaje de pacientes con ELA a los que se hace traqueotomía, se cree que debido a diferencias culturales y organizativas de los respectivos sistemas sanitarios. Así, entre los países desarrollados, Japón tiene un alto porcentaje de enfermos con ELA ventilados invasivamente, frente a un número mucho menor en el Reino Unido. Otro problema añadido en la toma de decisiones es el alto grado de depresiones y deterioro cognitivo asociados a la enfermedad.

Indicaciones de la traqueotomía en pacientes con ELA

- Fracaso de la VNI en mantener una ventilación alveolar efectiva: persistencia de síntomas y signos de hipoventilación, hipercapnia (1A).
- Fracaso de las técnicas de tos asistida en el manejo de secreciones: FPT asistidos <2.7 L/s, necesidad de fibrobroncoscopias repetidas por acúmulo de secreciones durante las infecciones respiratorias agudas (1A).
- Rechazo o mala tolerancia a la VNI o a las técnicas de tos asistida (1A).
- Cuando se precisen >18 horas/día de VNI, salvo que se disponga de la infraestructura y el soporte médico adecuado y el paciente prefiera seguir con soporte no invasivo (1C).
- Con una afectación bulbar medida con subscore bulbar de la escala de Norris >12 en los que se plantee realizar una traqueotomía, es recomendable que se considere la valoración por un servicio más especializado y con experiencia en el manejo no invasivo de los problemas respiratorios (2B)

Ventilación mecánica por traqueotomía

La realización de una traqueotomía tiene un doble objetivo: proporcionar una ventilación alveolar adecuada, aplicando el ventilador a través de una cánula de traqueotomía, y tener un acceso directo a las secreciones respiratorias.

Las cánulas de traqueotomía pueden ser con y sin balón y, a su vez, con y sin fenestra. Tanto en unas como en otras lo recomendable es que dispongan de cánula interna que se pueda extraer fácilmente para limpiar, evitando la necesidad de retirar toda la cánula en caso de obstrucción por un tapón mucoso.

Si las características toracopulmonares y el grado de afectación bulbar lo permiten, para la ventilación de larga duración en domicilio se recomienda usar cánulas sin balón, para evitar lesiones sobre la mucosa traqueal. La ventilación sin balón es, por definición, una ventilación con fugas, teniendo en cuenta que, si se utiliza un modo ventilatorio por presión, las fugas excesivas pueden interferir con el ciclado y, si se utiliza un modo por volumen, se deberán ajustar los parámetros ventilatorios a fin de compensar las fugas.

En aquellos casos en que la ventilación a través de una cánula sin balón resulte inefectiva o las fugas aéreas hacia la vía aérea superior generen gran discomfort, las diferentes alternativas que se proponen son:

- Cambiar la cánula por otra de mayor diámetro
- Ventilar a través de cánula con balón deshinchado
- Ventilar con cánula con balón parcial o totalmente hinchado como último recurso.

Cuando se utilizan cánulas con balón, este no debe de estar hinchado más de 25 mmHg, para evitar lesiones sobre la tráquea.

Las cánulas fenestradas están indicadas en pacientes con ventilación mecánica a tiempo parcial. En estos casos, durante los periodos libres de ventilación se colocará la cánula interna fenestrada, se deshinchará el balón si lo lleva, y se colocará un tapón o un filtro a boca de cánula. Las enfermedades neuromusculares son una patología de pared, con el órgano, el pulmón, teóricamente sano, por lo que se debe conseguir una ventilación adecuada con FiO₂ de 0.21.

Tras la realización de la traqueotomía, el primer cambio de cánula no se debe realizar hasta pasados 7-10 días, tiempo necesario para la maduración del estoma. En pacientes con ventilación mecánica por traqueotomía en domicilio, no existen datos objetivos sobre la periodicidad del cambio de las cánulas. No obstante, con los objetivos de reducir el riesgo de infección de la vía aérea, disminuir el riesgo de formación de granulomas y disminuir el riesgo de oclusión por secreciones adheridas a la cánula, la experiencia clínica sugiere cambiarlas cada 3 meses aproximadamente.

El control adecuado de las secreciones respiratorias es pieza clave en el manejo del paciente con ventilación mecánica invasiva en domicilio. El manejo convencional lo constituye la aspiración con sonda a través de la cánula; sin embargo, debido a la disposición anatómica del árbol bronquial y al calibre de las sondas, en el 90-95 % de los casos solo se accede a las secreciones proximales del árbol bronquial derecho. La combinación de los dispositivos de in-exsufación mecánica junto con la aspiración superficial con sonda permite un manejo óptimo de las secreciones.

Actualmente no se recomienda la aspiración de forma rutinaria, sino en presencia de secreciones retenidas. Así mismo, las sociedades científicas no recomiendan la instilación directa de suero fisiológico a través de la cánula de traqueotomía.

Son signos que indican la necesidad de aspiración: caída de la SpO₂, aumento de la presión inspiratoria pico (cuando se utiliza un modo ventilatorio volumétrico), caída de los volúmenes corrientes generados por el ventilador (cuando se utiliza un modo presiométrico), presencia de ruidos torácicos audibles y sensación de secreciones retenidas.

✓ Recomendaciones

Se recomienda el uso de cánulas de traqueotomía sencillas con cánula interna para el manejo invasivo de los problemas respiratorios en domicilio (1C).

Si es necesaria la utilización de cánulas con balón, éste no deberá hincharse a más de 25 mmHg (1A).

En el cuidado de la traqueotomía en domicilio y el manejo de secreciones es necesario un manejo limpio, no siendo necesario un entorno estéril (1C).

El manejo de las secreciones con ventilación mecánica por traqueotomía se realizará mediante in-exsuflación mecánica a través de la cánula, seguida de aspiración superficial. No es recomendable la instilación de suero fisiológico a través de la cánula de traqueotomía (1B).

Son indicadores de secreciones retenidas y por tanto de la necesidad de aspiración los siguientes (1B):

- Caída de la SpO₂.
- Sensación de secreciones retenidas.
- Aumento de la presión inspiratoria pico en los modos ventilatorios por volumen o disminución del volumen corriente generado por el ventilador en los modos por presión.

• GASTROSTOMÍA Y SOPORTE RESPIRATORIO

Como consecuencia de la afectación bulbar progresiva, los pacientes con ELA desarrollan alteración de la ingesta (de la masticación y de la deglución) lo que provoca malnutrición, pérdida de peso y deshidratación, así como riesgo de aspiración durante la ingesta. La afectación de la deglución, con sus consecuencias, es un factor independiente de mal pronóstico. Inicialmente estas alteraciones en la ingesta se manejan mediante modificaciones en la consistencia y textura de los alimentos. Sin embargo, cuando la afectación bulbar progresa y estas medidas resultan inefectivas, es necesario colocar una sonda de gastrostomía para una correcta alimentación. La gastrostomía estabiliza el peso y probablemente prolonga la supervivencia de los pacientes con ELA. La técnica de gastrostomía más utilizada es por vía endoscópica, conocida como gastrostomía endoscópica percutánea (GEP).

Las guías de diferentes sociedades científicas recomiendan realizar la GEP cuando los pacientes presentan una CVF >50 %, ya que por debajo de dicho punto de corte existe riesgo de complicaciones respiratorias. Estas complicaciones derivan del aumento de secreciones respiratorias durante el procedimiento, la postura de decúbito supino que compromete la función del diafragma y el efecto de la sedación utilizada sobre el centro respiratorio. La mortalidad puede alcanzar hasta un 2 % durante el procedimiento y, en los siguientes 30 días, entre 6 y 26 %. Sin embargo, un adecuado manejo de las secreciones respiratorias mediante MI-E previo y posterior al procedimiento, así como el soporte ventilatorio no invasivo vía nasal durante la realización de la técnica, permiten evitar complicaciones respiratorias en presencia de afectación respiratoria severa.

En caso de afectación respiratoria severa (CVF <50 %), se ha propuesto como alternativa a la GEP la inserción del tubo de gastrostomía vía radiológica, a pesar de sus limitaciones (tubos de

menor calibre, dificultades en su fijación). Sin embargo, dicha técnica no está exenta de potenciales complicaciones respiratorias derivadas de las secreciones, fundamentalmente en la vía aérea superior, la postura de decúbito supino y la distensión gástrica.

✓ *Recomendaciones*

A toda persona con ELA en quien esté indicada una gastrostomía se le deberá realizar previamente una valoración de la situación respiratoria, que como mínimo deberá incluir CVF, pulsioximetría nocturna y gasometría arterial.

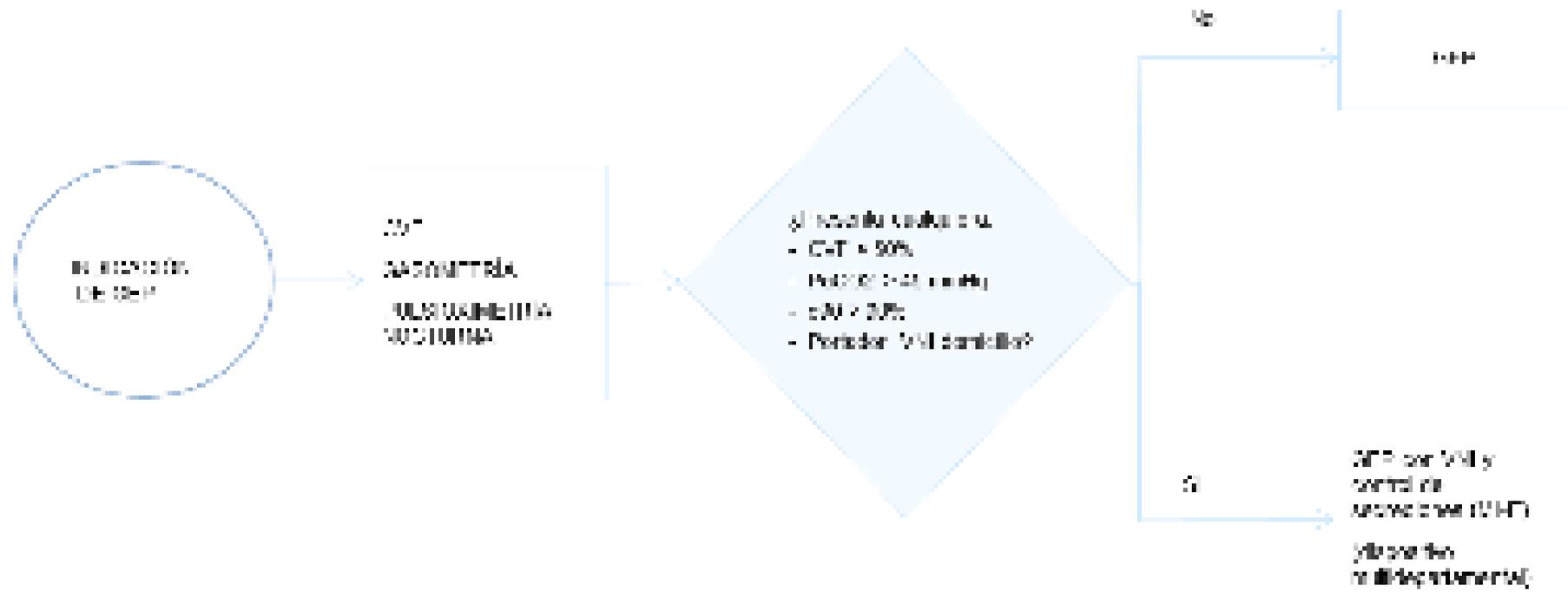
Los pacientes que presenten cualquiera de los siguientes criterios deberán ser remitidos a un servicio capacitado para realizar la gastrostomía con soporte ventilatorio no invasivo por personal cualificado:

- CVF <50 %.
- PaCO₂ >45 mmHg.
- Tc90 durante la noche >5 %.
- Portador de VNI en domicilio.

A quienes precisen soporte ventilatorio durante la realización de la gastrostomía, se les aplicará monitorización continua (SpO₂, FC, FR, TA, ECG) con control por parte de un médico experto en VNI, a fin de modificar los parámetros ventilatorios a lo largo del procedimiento para compensar las fugas y proporcionar una ventilación efectiva (1B).

Se procederá a un manejo óptimo de las secreciones respiratorias antes, durante y después del procedimiento, recomendándose en estos casos el uso de la tos asistida mediante MI-E y la aspiración convencional con sonda de las secreciones de orofaringe durante la realización de la gastrostomía (1B).

SOPORTE RESPIRATORIO DURANTE LA REALIZACIÓN DE GASTROSTOMÍA



• DISPOSITIVOS PARA SOPORTE VENTILATORIO

Los avances en el manejo de las ayudas a los músculos respiratorios han logrado mejorar notablemente la supervivencia. El hecho de poder prolongar la vida la persona con ELA gracias al soporte respiratorio acerca conceptualmente los procedimientos de su manejo a la alta tecnología. Dada su rápida evolución, las necesidades se multiplican con el paso del tiempo, así como la complejidad de los cuidados respiratorios y los dispositivos necesarios para proporcionarlos de forma adecuada.

En líneas generales, los dispositivos utilizados para proporcionar los cuidados respiratorios a las personas con ELA deben cumplir los requisitos establecidos en el Real Decreto 1591/2009 del 16 de octubre por el que se regulan los productos sanitarios, en la normativa internacional de seguridad para aparatos eléctricos de uso médico (IEC-60601-1) y en la directiva 93/42/CEE del Consejo de Comunidades Europeas de productos sanitarios.

Las recomendaciones de la Sociedad Española de Neumología (SEPAR) establecen que la indicación de cualquier modalidad de ventilación en domicilio la efectuará únicamente un especialista en neumología, que especificará todos los parámetros necesarios para la correcta aplicación del tratamiento, utilizando el impreso normalizado específico.

Debido a la naturaleza progresiva de la ELA, la repercusión en su evolución natural de los problemas respiratorios y la complejidad de su manejo en determinadas situaciones, junto a las recomendaciones y normativas generales sobre terapias respiratorias en domicilio, conviene enfatizar determinados aspectos.

- En la medida de lo posible el neumólogo podrá elegir la marca y modelo de los diferentes dispositivos que prescriba para el manejo de los problemas respiratorios en domicilio ya que, aunque entre las diferentes marcas el principio fundamental de funcionamiento es el mismo, la respuesta real puede ser distinta, en ocasiones considerablemente.
- Máscaras: constituyen un elemento de vital importancia en la VNI; permiten una mejor interacción del soporte ventilatorio con el paciente. Al facilitar una máscara se tendrán en cuenta los siguientes requisitos: que se adapte a la morfología de la persona generando las mínimas fugas posibles, con el menor espacio muerto, tamaño reducido, que sea confortable y sencilla de colocar. Los arneses de sujeción (y las máscaras cuando sea necesario) se deberán sustituir periódicamente debido a que el material tiene tendencia a deteriorarse con el uso.
- Ventiladores: se recomienda el uso de ventiladores con batería y que permitan almacenar la información de su interacción con el paciente para analizarla después. En personas que precisen más de 12 horas de soporte ventilatorio, se prescribirán dos equipos de ventilación. Para facilitar su autonomía e interacción social, a quienes necesiten ventilación para uso diurno, ya sea no invasiva o por traqueotomía, se les deberá proveer con una batería adicional para aumentar el número de horas de autonomía del equipo, así como el material necesario para adaptar la terapia ventilatoria a la silla de ruedas (bolsa/maleta de transporte, brazo articulado para el circuito...).
- Pulsioxímetro: se proporcionará a todo paciente que precise ventilación más de 12 horas al día.

- Reanimador manual: a todo paciente que precise la ventilación más de 12 horas al día se le deberá proporcionar un reanimador manual por si fallan los equipos de ventilación
- Dispositivos de tos asistida: se recomienda que los dispositivos de tos asistida que se prescriban a pacientes con ELA dispongan de batería
- Aspirador de secreciones: se recomienda que cuando se prescriba un aspirador de secreciones, disponga de batería, a fin de facilitar la autonomía del paciente
- Material fungible: la empresa proveedora deberá suministrar material fungible (circuitos, filtros, sondas de aspiración) en cantidad suficiente para que el paciente en una situación comprometida no se vea desabastecido. Se recomiendan al menos 1 filtro por dispositivo y día, 6 sondas de aspiración por día y 2 circuitos por dispositivo.

Las recomendaciones de la SEPAR respecto a las especificaciones técnicas y revisiones a realizar hacen especial hincapié en los siguientes aspectos:

- Debe existir un contacto estrecho y fluido entre la empresa suministradora de terapias respiratorias a domicilio y el neumólogo/a responsable, con el fin de que cualquier incidencia detectada por el personal de dicha empresa sea comunicada lo antes posible al facultativo.
- La empresa atenderá la solicitud de prescripción antes de las 24 horas siguientes o dentro de las 6 horas siguientes en caso de urgencia, tanto en domicilio como en el hospital.
- En los casos que así lo solicite el médico/a prescriptor/a, se proporcionará el equipo y se comenzará el adiestramiento en el mismo centro hospitalario antes del traslado del paciente a su domicilio.
- El personal de la empresa deberá realizar educación sanitaria tanto al paciente como familiares/cuidadores en relación al tratamiento que va a suministrar.
- El personal de la empresa realizará visitas de seguimiento: a las 24 horas, al mes y posteriormente trimestrales. En el caso de pacientes dependientes de la ventilación (necesidad de >12 horas de uso) los controles se realizarán a las 24 horas, en la 1ª, 2ª y 3ª semana y posteriormente de forma mensual, y siempre que sea requerida por el paciente o sus familiares.
- Se tendrá que suministrar al paciente un teléfono de contacto de urgencia para el caso de fallo o malfuncionamiento del equipo.

ANEXO XVI: EAT 10

EAT-10 (Eating Assessment Tool): DESPISTAJE DE LA DISFAGIA

FECHA: _____

Nº SIP: _____

NOMBRE Y APELLIDOS: _____

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

Instrucciones: Responda a cada pregunta marcando una X en la casilla correspondiente de la derecha a su valoración indicando ¿hasta qué punto usted percibe los siguientes problemas?

La respuesta es "0" si no percibe ningún problema y "4" si es un problema serio.

Usted graduará las validaciones intermedias

PREGUNTAS		0	1	2	3	4
1.	Mi problema para tragar me ha llevado a perder peso					
2.	Mi capacidad para tragar interfiere con mi capacidad para comer fuera de casa					
3.	Tragar líquidos me supone un esfuerzo extra					
4.	Tragar sólidos me supone un esfuerzo extra					
5.	Tragar pastillas me supone un esfuerzo extra					
6.	Tragar es doloroso					
7.	El placer de comer se ve afectado por mi problema para tragar					
8.	Cuando como la comida se me queda pegada a la garganta					
9.	Toso cuando como					
10.	Tragar es estresante					

Puntuación y qué hacer ahora: *Sume los puntos. Si la puntuación es igual o mayor de 3, usted puede presentar problemas para tragar de manera eficaz y segura. Le recomendamos que comparta los resultados con su médico.*

Los pacientes con valores mayores a 3 en EAT-10 parecen tener 2 veces más riesgo de presentar aspiraciones. Una puntuación por encima de 8 identifica correctamente más del 85 % de los pacientes que presentan peligro de aspiración.

Texto adaptado de la siguiente referencia: Belafsky et al. Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). *Annals of Otology Rhinology & 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

ANEXO XVII: MÉTODO: EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUMEN-VISCOSIDAD (MECV-V)

Se realiza con la persona sentada y con monitorización continua de la saturación de oxígeno (pulsioxímetro). Se administran bolos de 5, 10 y 20 ml con viscosidades néctar, líquida (agua) y pudín, comenzando por la viscosidad néctar a volumen bajo, para ir aumentando este, y se sigue el mismo procedimiento con la viscosidad líquida y, finalmente, con el pudín.

En cada ocasión se registra si se producen signos de alteración de la seguridad (tos, descenso de la saturación basal de oxígeno mayor de un 5 % y cambio del tono de voz) y/o de la eficacia (sello labial insuficiente, residuos orales o faríngeos y deglución fraccionada). Cuando se encuentra algún signo que compromete la seguridad del paciente, no se pasa ni a un volumen mayor ni a una viscosidad inferior. Se concluye que no existe disfagia cuando no se evidencian signos de alteración en la seguridad ni en la eficacia en ningún momento de la prueba. La valoración se completa con una exploración de la cavidad oral, evaluándose el estado de higiene de la boca, la dentadura, la actividad motora y sensitiva y el reflejo de la deglución.

UTILIZACIÓN DEL MÉTODO DE EXPLORACIÓN CLÍNICA VOLUMEN-VISCOSIDAD

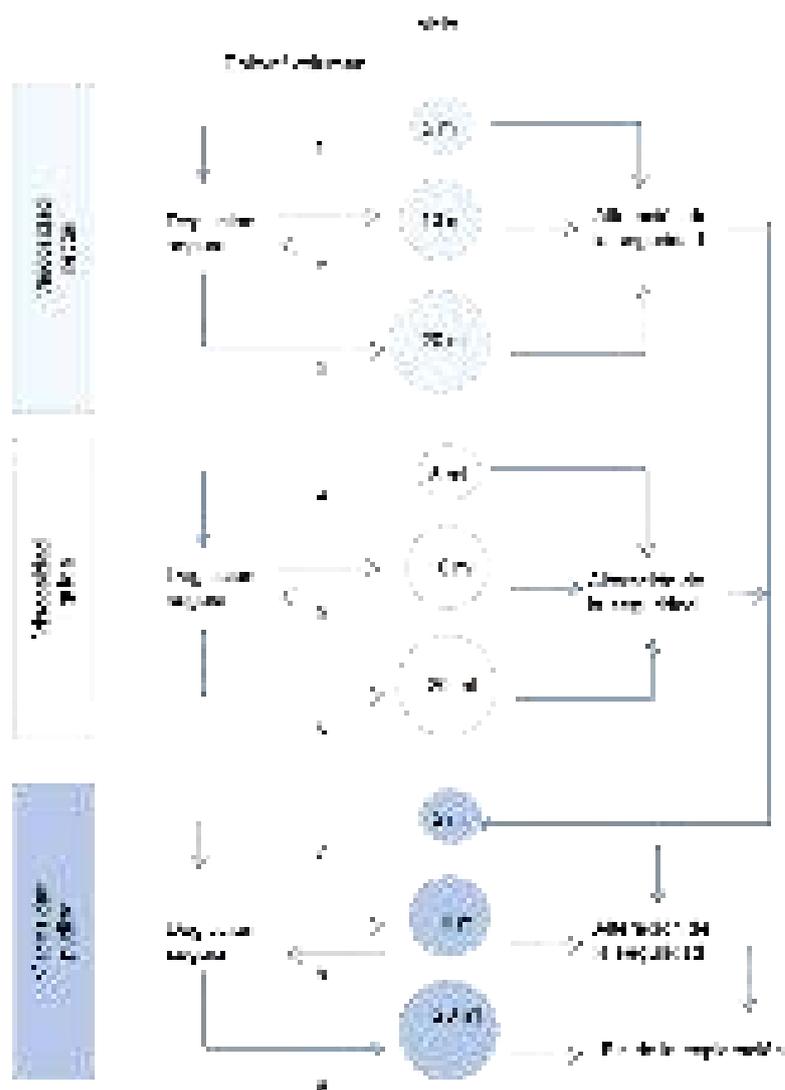


Figura 17. Utilización del MECV-V

ANEXO XVIII: TEXTURAS DE ALIMENTOS SÓLIDOS Y LÍQUIDOS

La Asociación de Dietistas de Estados Unidos definió la *National dysphagia diet*, que establece cuatro niveles de texturas para alimentos sólidos y cuatro para líquidos, además de enumerar los alimentos que por su consistencia pueden producir atragantamientos.

Tabla I. Niveles de textura de alimentos sólidos en el tratamiento de la disfagia			
Textura	Descripción de la textura	Ejemplos de alimentos	Facilidad en la masticación
1. Puré	<p>Puré homogéneo, cohesiva, sin grumos. No precisa masticación. Distinta viscosidad en función de las necesidades del paciente (poder ser sorbido con una pajita, tomando con cuchara o mantenerse en un tenedor). Se puede añadir un espesante para mantener cohesión.</p>	<p>Puré de patata y verduras variadas con pollo, pescado, carne o huevo. Leche con harina de cereales. Frutas trituradas con galletas. Flan, yogur, natillas.</p>	
2. Masticación muy fácil	<p>Alimentos de textura blanda y jugosa que requieren ser mínimamente masticados y pueden ser fácilmente chafados con un tenedor. Incluye alimentos que forman bolo con facilidad. Los más secos deben servirse con salsa.</p>	<p>Espaguetis muy cocidos con mantequilla. Filete de pescado sin espinas desmenuzado con salsa bechamel. Miga de pan untada con tomate y aceite. Jamón cocido muy fino. Queso fresco. Manzana hervida.</p>	
3. Masticación fácil	<p>Alimentos blandos y jugosos que pueden partirse con un tenedor. Los alimentos más secos deben cocinarse o servirse con salsas espesas. Deben evitarse los alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento.</p>	<p>Verdura con patata. Hamburguesa de ternera con salsa de tomate. Miga de pan con mantequilla y mermelada. Fruta madura.</p>	
4. Normal	<p>Cualquier tipo de alimento y textura.</p>	<p>Incluye alimentos con alto riesgo de atragantamiento.</p>	

Tabla II. Niveles de textura de líquidos en el tratamiento de la disfagia			Riesgo de atragantamiento
Textura	Descripción de la textura	Ejemplos de líquidos	
1. Líquida	No deja capa en el recipiente que lo contiene.	Agua, infusiones, café, caldo vegetal	
2. Néctar	Deja una fina capa en el recipiente que lo contiene. Puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido directamente del vaso o taza.	Néctar de melocotón. Zumo de tomate. Sandía o melón triturados. Crema de calabacín. Cualquier líquido claro con suficiente espesante.	
3. Miel	Deja una capa gruesa en el recipiente que lo contiene. Al verterlo cae muy despacio o gotea. No puede ser sorbido a través de una pajita. Puede ser bebido de un vaso o taza.	Fruta triturada. Cualquier líquido con suficiente espesante.	
4. Pudín	No cae al verterlo. Adopta la forma del recipiente que lo contiene. No puede ser bebido de un vaso o taza. Debe tomarse con cuchara.	Gelatina. Cualquier líquido con suficiente espesante.	

En pacientes con disfagia es importante evitar alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento. La tabla que a continuación se describe es una adaptación de la tabla original. Se cita en cursiva los alimentos no citados en el texto original.

Tabla III. Alimentos que suponen un alto riesgo de atragantamiento	
Tipo de alimento	Ejemplos
Fibrosos o con hebras.	Piña, apio, hojas duras de lechuga.
Alimentos con partes duras o punzantes.	Carnes con huesos, tendones, cartílagos y pescados con espinas.
Pieles y tegumentos de frutas y legumbres.	Uvas, legumbres con el tegumento exterior.
Alimentos de distintas consistencias.	Leche con muesli o cereales de desayuno. Sopa de pasta, verduras, o trozos de carne.
Alimentos crujientes, secos o que se desmenuza	Pan tostado o biscotes, galletas tipo María, patatas fritas, corteza de pan.
Alimentos pegajosos.	Caramelos masticables o toffes.
Alimentos duros.	Frutos secos, pan de cereales.

ANEXO XIX: DIETAS

• DIETA DE FÁCIL MASTICACIÓN Y DEGLUCIÓN

Dieta de fácil masticación para pacientes sin disfagia (1.800 kcal) (menú de un día)

Desayuno	- Vaso de 250 ml leche semidesnatada con una cucharada de postre de azúcar y 40 g de miga de pan de payés (3 rebanadas) con tomate rallado y 5 ml aceite de oliva.
Media mañana	- Yogur con mermelada: 125 g de yogur natural con 20 g de mermelada de fresa (1 cucharada grande).
Comida	- Lentejas a la jardinera: 80 g de lentejas en crudo, 40 g de zanahoria, 20g de cebolla, 10 g de puerro, 40 g de espinacas, ajo y 10 ml de aceite de oliva. - Albóndigas en salsa roja: 80 g de carne picada, 20g de cebolla, 30g de tomate, 20 g de zanahoria y aceite de oliva. - Plátano maduro (100 g) - 1 Rebanada de pan de molde (15 g)
Merienda	- 40 g de miga de pan de payés con tomate, 5 ml de aceite de oliva y 40 g de queso fresco
Cena	- Crema de zanahoria, puerro y apio: 100g de zanahoria, 50g de puerro, 40 g de apio y 10 ml de aceite de oliva. - Tortilla de patata y calabacín chafada (sólo ¼) con pisto: un huevo, 100g de patata, 25 g de calabacín y 10ml de aceite de oliva, junto con 25 g de pisto de tomate. - Manzana al horno (150 g). - 1 Rebanada de pan de molde (15 g).
Aporte nutricional	- Energía 1.839,3 kcal: proteínas 83,6 g (18.2 %), lípidos 70,7 g (34,6 %), hidratos de carbono 217,5 g (47,3 %).

Dieta de fácil masticación para pacientes sin disfagia (2.000 kcal) (menú de un día)

Igual que la anterior a la que se añade:

Recena	- Cuajada (125 g) con una cucharada pequeña de compota (10g).
Aporte nutricional	- Energía 2.018,1 kcal: proteínas 89,7 g (17.8 %), lípidos 81,5 g (36,3 %), hidratos de carbono 231,8 g (45,9 %).

Dieta de fácil masticación para pacientes con disfagia (1.800 kcal)

Desayuno	- Triturado de leche y galletas: 250 ml de leche semidesnatada, ½ plátano, 20 g de galletas y 1 cucharada de postre de cacao en polvo.
Media mañana	- Triturado de yogur natural: 125 g de yogur, 50 g de fresas y almendra molida (1 cucharada de sopera).
Comida	- Triturado de lentejas a la jardinera: 80 g de lentejas, 40 g de zanahoria, 20 g de cebolla, 10 g de puerro, 60 g de patata, 30 g de espinacas, ajo y 10 ml de aceite de oliva. - Albóndigas chafadas en salsa de limón: 80g de carne picada, 20 g de cebolla, 1 cucharada de maicena, cáscaras de limón y 10 ml de aceite de oliva. - Compota de manzana (125 g).
Merienda	- Triturado de yogur y pera: 125 g de yogur, 1 pera grande, 1 cucharada sopera de leche en polvo y 1 cucharada sopera de cereales (15 g).
Cena	- Crema de zanahoria, puerro y apio: 100 g de zanahoria, 50 g de puerro, 40 g de apio y 10 ml de aceite de oliva. - Tortilla de patata y calabacín chafada (sólo ¼) con pisto: un huevo, 100 g de patata, 25 g de calabacín y 10ml de aceite de oliva, junto con 25 g de pisto de tomate. - Manzana al horno (150 g).
Aporte nutricional	- Energía 1.770 kcal: proteínas 79,4 g (17,9 %), lípidos 70,8 g (36 %), hidratos de carbono 204,2 g (46,1 %).

Dieta de fácil masticación para pacientes con disfagia (2.000 kcal)

Igual que la anterior a la que se añade:

Recena	- Cuajada (125 g) con una cucharada de compota (20 g).
Aporte nutricional	- Energía 2.035,3 kcal: proteínas 88,4 g (17,4 %), lípidos 78,5 g (34,7 %), hidratos de carbono 243,7 g (47,9 %).

- **DIETA TRITURADA**

Dieta con textura triturada para pacientes con disfagia (1.800 kcal)

Desayuno	- Triturado de leche y galletas: 250 ml de leche semidesnatada, 50 g de plátano, 25 g de galletas y 1 cucharada de postre de cacao en polvo.
Media mañana	- Triturado de yogur natural: 125 g de yogur, 50 g de fresas y almendra molida (1 cucharada de postre).
Comida	- Vichyssoise: 100 g de puerro, 150 g de patata y 1 cucharada de nata. - Puré de espinacas, garbanzos y huevo: 100 g de espinacas, 80 g de garbanzos en crudo, 10 g de cebolla, un huevo y 10 ml de aceite de oliva. - Triturado: 60 g pera y 70 g de ciruela.
Merienda	- Triturado: 100 g de melocotón en almíbar con 20 g de copos de avena y 40 g queso batido (40 g).
Cena	- Plato único de triturado de puré de pavo: 100 g de pavo, 150 de patata, 40 g de champiñones, 10 g de puerro y 15ml de aceite de oliva. - Triturado de manzana y requesón: 125 g de manzana, 40 g de requesón y 1 cucharada pequeña de canela.
Aporte nutricional	- Energía 1.820,1 kcal: proteínas 87,8 g (19,3 %), lípidos 68 g (33,6 %), hidratos de carbono 214,5 g (47,1 %).

Dieta con textura triturada para pacientes con disfagia (2.000 kcal)

Igual que la anterior en la que se modifica o añade:

Desayuno	- Triturado de leche y galletas: 250 ml de leche semidesnatada, 80 g de plátano, 40 g de galletas y 1 cucharada de postre de cacao en polvo.
Media mañana	- Triturado de yogur natural: 125 g de yogur, 50 g de fresas y almendra molida (1 cucharada soper).)
Comida	- Vichyssoise: 100 g de puerro, 150 g de patata y 1 cucharada de nata. - Puré de espinacas, garbanzos y huevo: 100 g de espinacas, 80 g de garbanzos en crudo, 10 g de cebolla, un huevo y 10 ml de aceite de oliva. - Triturado de 60 g pera y 70 g de ciruela.
Merienda	- Triturado de melocotón en almíbar: 100g de melocotón en almíbar, 30g de copos de avena y 40g de queso batido.
Cena	- Plato único de triturado de puré de pavo: 100 g de pavo, 150 g de patata, 30g de zanahoria, 40 g de champiñones, 10 g de puerro y 15 ml de aceite de oliva. - Triturado de manzana y requesón: 125 g de manzana, 40 g de requesón y 1 cucharada pequeña de canela.
Recena	- Cuajada (125 g).
Aporte nutricional	- Energía 2.087,7kcal: proteínas 97,7 g (18,7 %), lípidos 80,0 g (34,5 %), hidratos de carbono 244 g (46,8 %).

ANEXO XX: VACIADO GÁSTRICO / DIARREAS / ESTREÑIMIENTO

- **FACTORES QUE MODIFICAN EL VACIADO GÁSTRICO**

- Factores relacionados con la ingesta:
 - Posición corporal
- Factores relacionados con la dieta:
 - Viscosidad
 - Temperatura
 - Densidad energética
 - Osmolaridad
 - Acidez gástrica/duodenal
 - Contenido en grasas
 - Contenido en aminoácidos
- Factores neuro-endocrinos:
 - Gastrina, secretina, colecistoquinina, glucagón
 - Metabolismo cerebral/mediadores lesionales
 - Presión intracraneal
- Alteraciones patológicas:
 - Intrínsecas (gastroparesia)
 - Extrínsecas
 - Secundarias a lesión peritoneal
 - Sin lesión peritoneal
- Factores farmacológicos:
 - Estimuladores del vaciamiento gástrico
 - Metoclopramida, cisapride, eritromicina
 - Inhibidores del vaciamiento
 - Anestésicos, analgésicos
 - Anticolinérgicos
 - Simpaticomiméticos
 - Antiácidos
 - Hipotensores
 - Antihistamínicos
- Ventilación mecánica

- **CAUSAS DE DIARREA CON NUTRICIÓN ENTERAL.**

Causas más frecuentes en estos pacientes suele ser por fármacos o infecciones por lo que se recomienda valorar inicialmente al paciente y sus posibles causas, considerando la NE como motivo de la diarrea por diagnóstico de exclusión:

- Factores relacionados con la dieta:
 - Hiperosmolaridad
 - Presencia de lactosa
 - Bajo contenido de vitamina A (<10.000 UI/día)
 - Bajo contenido en sodio (<90 mEq/litro)
- Factores relacionados con la técnica de administración:
 - Régimen intermitente de administración
 - Velocidad de infusión elevada
 - Administración "por gravedad" o bolos
 - Baja temperatura de la dieta
 - Dietas sin fibra
- Factores infecciosos:
 - Contaminación de la dieta
 - Contaminación de la sonda de nutrición
 - Sobrecrecimiento bacteriano
 - Gastroenteritis
 - Infección (*C. difficile* y bacterias no clostrídicas)
- Factores relacionados con la medicación concomitante, entre otros:
 - Antibióticos
 - Agentes hiperosmolares (jarabes/soluciones con sorbitol, antiácidos)
 - Laxantes
 - Agentes procinéticos (metoclopramida, domperidona, cisapride, eritromicina)
 - Antiarrítmicos (quinidina)
 - Agentes inotropos (digoxina, drogas vasoactivas-simpaticomiméticas)
 - Algunos antihipertensivos
 - Drogas citotóxicas/inmunosupresores
 - Antiinflamatorios no esteroideos
 - Broncodilatadores
 - Antagonistas H2
- Factores relacionados con la patología del paciente:
 - Isquemia intestinal
 - Hipoperfusión intestinal (situaciones de bajo gasto cardíaco, fármacos vasoactivos)
 - Obstrucción intestinal incompleta
 - Impactación fecal
 - Reposo intestinal prolongado
 - Desnutrición severa
 - Hipoalbuminemia
 - Alteraciones de la motilidad intestinal
 - Malabsorción (por patología de la mucosa digestiva, alteraciones de la secreción biliar, alteraciones en la secreción pancreática)
 - Insuficiencia respiratoria aguda
 - Fracaso multiorgánico

PREVENCIÓN DEL ESTREÑIMIENTO

Medidas a tomar	Método	Actividad
- Mantener la actividad física	Rehabilitación	- Ejercicios adaptados a las limitaciones físicas del paciente.
- Mejorar la prensa abdominal y el suelo pélvico	Fisioterapia	- Masajes abdominales. - Cambios posturales rotacionales. - Reeducación de la defecación.
- Medidas nutricionales	ERC-nutrición	- Aporte de fibra en función de vía de alimentación: <ul style="list-style-type: none"> • Dieta rica en fibra no soluble. • Suplementos enterales ricos en fibra. - Aporte adecuado de ingesta hídrica (1,5-2 litros/día): <ul style="list-style-type: none"> • 50 % durante las comidas. • 50 entre comidas y con fármacos.
- Evitar fármacos que causen enlentecimiento de tránsito gastrointestinal (siempre que sea posible)	A llevar a cabo por todos los facultativos que evalúen al paciente	Fármacos a evitar: <ul style="list-style-type: none"> - Opiáceos. - Anticolinérgicos. - Antiácidos (fórmulas con aluminio). - Antiepiléticos (fenitoína, ac. valproico). - Antipsicóticos (haloperidol, risperidona). - Antidepresivos tricíclicos. - Antihipertensivos (metidopa, clonidina). - Calcioantagonistas. - Suplementos de calcio. - Suplementos de hierro.

Fuente: Protocolo manejo del estreñimiento. Dra. Laura Sempere Robles. Servicio de Medicina Digestiva. Hospital General Universitario de Alicante. 2017.

• MANEJO DEL ESTREÑIMIENTO

Tratamiento precoz

RECONOCIMIENTO DE SÍNTOMAS

Aparición de 1 o más de los siguientes síntomas:

- Esfuerzo excesivo durante la defecación.
- Heces duras (Bristol tipo 1 o 2).
- Sensación de evacuación incompleta.
- Sensación de obstrucción anal.
- Necesidad de maniobras manuales para facilitar la defecación.

(*) Puede ser administrado por GEP: diluir en 75 ml de agua y limpiar la sonda con 50 ml de agua

PRIMEROS SÍNTOMAS

Se recomienda mantener tratamiento crónico con:

- Macrogol 3350/cloruro sódico/bicarbonato sódico/cloruro potásico. Cada 24 horas (por la mañana 1 hora tras el desayuno separado de medicación) *.
- Si dificultad para la expulsión de heces, se puede añadir Citrato/Lauril sulfoacetato, solución rectal. 1 aplicación anal cada 3-4 días.

ESTREÑIMIENTO ESTABLECIDO

Se recomienda mantener tratamiento crónico con:

- Macrogol 3350/cloruro sódico/bicarbonato/sódico/cloruro potásico. Cada 12 horas (por la mañana 1 hora tras el desayuno y merienda/cena, separado de medicación)*.
- Si dificultad para la expulsión de heces, se puede añadir Bisacodilo 10 mg supositorio. 1 aplicación anal cada 3-4 días.

Tratamiento de complicaciones

Impactación fecal (Estreñimiento intenso y dolor anal con sensación de ocupación de recto):

- Enema 250 ml.
- Si tras enema hay ausencia del bolo fecal: estimulación anal por cuidador.
- Si la estimulación no fuera efectiva: acudir a puertas de urgencia / contactar con UHD.

Síndrome de Olgvie (Ausencia de deposiciones y distensión abdominal importante, sin sensación de ocupación rectal):

- Colocación de sonda rectal por cuidador:
 - Si la sonda no progresa tratar como impactación fecal.
- Si no mejora con sonda: acudir a puertas de urgencia / contactar con UHD.

Fuente: Protocolo manejo del estreñimiento. Dra. Laura Sempere Robles. Servicio de Medicina Digestiva. Hospital General Universitario de Alicante. 2017.

• **COMPLICACIONES METABÓLICAS DE LA NUTRICIÓN ENTERAL**

Complicación	Causas	Prevención/Tratamiento
- Hiperglucemia	- DM. - Sd. Realimentación. - Fármacos. - Sepsis.	- Fórmula adecuada. - Controles glucemia diarios. - Tto hipoglucemiante adecuado.
- Hipoglucemia	- Suspensión de NE en pacientes con insulina o fármacos orales para la DM.	- Fórmula adecuada. - Controles glucemia diarios. - Tto hipoglucemiante adecuado.
- Deshidratación hipertónica	- Dietas hiperosmolares y/o hiperproteicas sin aporte de agua. - Aumento de pérdidas (ileostomía, drenajes, vómitos, diarrea).	- Cálculo balance hídrico. - Reposición hídrica vía enteral o IV. - Medición peso corporal. - Control clínico y analítico.
- Hiperhidratación	- Sd. Realimentación. - Exceso de aporte de agua y sodio. - Insuficiencia cardíaca. - Insuficiencia renal. - Insuficiencia hepática.	- Cálculo balance hídrico. - Reducir el aporte de volumen. - Medición peso corporal. - Monitorizar. - Ajustar aporte calórico.
- Hipernatremia	- Deshidratación. - Exceso de aporte de sodio.	- Cálculo balance hídrico diario. - Administrar agua y suero glucosado y retirar salinos. - Monitorización.
- Hiponatremia	- Hemodilución. - SIADH. - Insuficiencia cardíaca. - Insuficiencia renal. - Insuficiencia hepática. - Pérdidas (vómitos, aspiración, ileostomía, diarrea).	- Disminuir aporte hídrico. - Administrar diuréticos. - Pautar sodio para contrarrestar pérdidas.
- Hiperpotasemia	- Insuficiencia renal. - Acidosis metabólica. - Exceso de potasio.	- Eliminar potasio del tratamiento (sueros). - Dietas restringidas de K. - Valorar hemodiálisis. - Tratar la causa.
- Hipopotasemia - Ver si está bien apartado causas - Preguntar t 10	- Aumento pérdidas por ileostomía, SNG, diarrea, drenajes, diuréticos. - Sd. Realimentación. - Estrés catabólico. - Insulina. - Hemodilución.	- Administrar K en NE/NP. - Monitorizar el K. - Aumentar el aporte de K al corregir la hiperglucemia.
- Hipofosfatemia	- Sd. Realimentación. - Insulina. - Anti ácidos quelantes del fósforo.	- Administración parenteral intravenosa) y monitorización.
- Hiperfosfatemia	- Insuficiencia renal.	- Utilizar formulas específicas.
- Hipercapnia	- Aporte calórico excesivo y de hidratos de carbono en pacientes con disfunción respiratoria.	- Proporcionar el equilibrio entre hidratos de carbono, proteínas y grasa. - Administrar entre 30-50 % de la energía total en forma de grasa.

ANEXO XXI: GUÍA SECUENCIAL PARA ADMINISTRAR FÁRMACOS POR SONDA DE GASTROSTOMÍA

Pasos a seguir:

1. Parar la alimentación.
2. Purgar la sonda con un mínimo de 30ml de agua.
3. Valorar si se precisa un intervalo mínimo antes de administrar la medicación.
4. Preparar los medicamentos y el equipo necesario, por ejemplo; jeringuillas, pistilos y mortero.
5. Preparar cada medicamento por separado. Nunca mezclar la medicación si farmacia no lo ha autorizado.

○ *Preparación de los medicamentos:*

COMPRIMIDOS SOLUBLES

- Disolverlos en 10-15 ml de agua.
- Administrarlos a través de la sonda.

LÍQUIDOS

- Agitarlos bien.
- Los líquidos viscosos diluirlos inmediatamente con agua en la misma cantidad antes de administrarlos.
- Administrarlos a través de la sonda.

COMPRIMIDOS NO SOLUBLES

- Triturar los comprimidos recubiertos y no recubiertos con azúcares usando un mortero u otro dispositivo conveniente.

CÁPSULAS

- Abrir las cápsulas y verter el polvo en un recipiente adecuado.

- Enjuagar y limpiar el material empleado con agua.
- El líquido obtenido se debe administrar por la sonda con la misma jeringa utilizada en la administración del medicamento, para garantizar que se administra toda la dosis.

- Comprobar estabildades.
- Diluir en 10-15 ml de agua.
- Administrar a través de la sonda.
- Importante:
- No triturar:
 - Medicamentos de revestimiento entérico.
 - Medicamentos de liberación retardada o modificada.
 - Preparaciones hormonales.
 - Citotóxicos.

6. Si se debe administrar por la sonda más de un medicamento:
 - Lavar la sonda con al menos 10ml de agua.
7. Tras la administración del último medicamento, irrigar la sonda con al menos 30ml de agua.
8. ¿Se precisa un intervalo de tiempo antes de reiniciar la alimentación?
9. Recomenzar la alimentación.

BIBLIOGRAFÍA DE CONSULTA

• GENERAL

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. Plan de Salud de la Comunitat Valenciana; 2016-2020. Valencia, 2015. Disponible en:

https://www.sp.san.gva.es/biblioteca/publicacion_dgsp.jsp?cod_pub_ran=973085898

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. Estrategia para la atención a pacientes crónicos en la Comunitat Valenciana. Valencia; 2014. Disponible en:

<http://publicaciones.san.gva.es/publicaciones/documentos/V.2792-2014.pdf>

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. Guía de atención a las personas cuidadoras familiares en el ámbito sanitario. Valencia; 2014. Disponible en:

http://www.san.gva.es/documents/156344/0/Guia_de_atencion_a_las_personas_cuidadoras_familiares_en_el_ambito-sanitario.pdf

Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Abordaje de la esclerosis lateral amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud). Madrid; 2018. Disponible en:

http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

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

http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf

Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. Madrid; 2009. Disponible en:

<https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>

National Institute for Health and Care Excellence (NICE). Motor neuron disease: assessment and management. NICE Guideline NG42. February 2016. Disponible en:

<https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>

Servicio Andaluz de Salud, Consejería de salud y Bienestar Social. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica. Junta de Andalucía. Sevilla, 2012. Disponible en:

<http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/contenidos/publicaciones/datos/537/pdf/guiaasistencialela27072012.pdf>

Marin B, Boumediene F, Logroscino G, Couratier P et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. J Epidemiol 2017;46:57-74.

• DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, et al. The El Escorial criteria: strengths and weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2015;16(1-2):1-7.

Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012;19(3):360-75.

Brooks B, Miller R, Swash M, et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2000;1:293-9.

Chiò A, Calvo A, Moglia C, et al. Phenotypic Heterogeneity of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population Based Study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(7):740-6. doi:10.1136/jnnp.2010.235952.

de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic Criteria for Diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol*. 2008;119(3):497–503. doi:10.1016/j.clinph.2007.09.143.

Gordon, PH, Cheng B, Katz IB, et al. 2009. Clinical Features That Distinguish PLS, Upper Motor Neuron-Dominant ALS, and Typical ALS. *Neurology* 72 (22): 1948–52. doi:10.1212/WNL.0b013e3181a8269b.

Jeldican V, Vianney de Jong JM, de Visser M. 2008. The History of Progressive Muscular Atrophy: Syndrome or Disease?. *Neurology* 70 (9): 723–27. doi:10.1212/01.wnl.0000302187.20239.93.

Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, et al. 2017. Amyotrophic Lateral Sclerosis - Frontotemporal Spectrum Disorder (ALS-FTSD): Revised Diagnostic Criteria. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 18 (3–4): 153–74. doi:10.1080/21678421.2016.1267768.

Turner M, Al-Chalabi A, Chiò A, et al. 2017. Genetic Screening in Sporadic ALS and FTD. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 88 (12). BMJ Publishing Group Ltd: 1042–44. doi:10.1136/jnnp-2017-315995.

Turner M, Talbot K. 2013. Mimics and Chameleons in Motor Neurone Disease. *Practical Neurology* 13 (3): 153–64. doi:10.1136/practneurol-2013-000557.

Van EM, Hardiman O, Chiò A, et al. 2017. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The Lancet* 390 (10107): 2084–98. doi:10.1016/S0140-6736(17)31287-4.

• APOYO PSICOLÓGICO, EMOCIONAL Y SOCIAL

Barbero J, Gómez-Batiste X, Maté J, et al. Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas: intervención psicológica y espiritual. Madrid. 2016. Obra Social La Caixa.

Barreto MP, Yi P, Soler C. Predictores de duelo complicado. *Psicooncología*, 2008. 5 (2-3), p 383-400.

Burke T, Hardiman O, Pinto-Grau M, et al. Longitudinal predictors of caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based cohort of patient-caregiver dyads. *J Neurol*. 2018;265(4):793-808.

Caga J, Hsieh S, Lillo P, et al. The Impact of Cognitive and Behavioral Symptoms on ALS Patients and Their Caregivers. *Front Neurol*. 2019; 11;10:192.

Conselleria de Sanitat Generalitat Valenciana. Cartera de Servicios de Trabajo Social Sanitario de la Comunitat Valenciana. Generalitat Valenciana, 2012. Disponible en:

http://www.san.gva.es/documents/157385/752399/Castellano_CARTERA_TRABAJO_SOCIAL_SANITARIO_C_V_tr.pdf

Conselleria de Sanitat Generalitat Valenciana. Guía de intervención Trabajo Social Sanitario. Disponible en:

http://publicaciones.san.gva.es/cas/prof/guia_ITSS/Guia_Intervencion_Trabajo_Social_Sanitario.pdf

Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Rev Neurol (Paris)*. 2017 May;173(5):300-307.

Diaz JL, Sancho J, Barreto P et al. Effect of short-term psychological intervention on anxiety and depression of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Health Psychol*. 2014. doi: 10.1177/1359105314554819.

Lacasta MA, García E. El duelo en los cuidados paliativos. Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Disponible en:

http://www.secpal.com/Documentos/Blog/01_MONOGRAFIA%205%20-%20OK-20140622%20Para%20impresión%20final%20final.pdf

Oberstadt MC, Esser P, Classen J, et al. Alleviation of Psychological Distress and the Improvement of Quality of Life in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: Adaptation of a Short-Term Psychotherapeutic Intervention. *Front Neurol*. 2018; 16;9:231.

Van Groenestijn AC, Schröder CD, Visser-Meily JM, et al. Cognitive behavioural therapy and quality of life in psychologically distressed patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers: Results of a prematurely stopped randomized controlled trial. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2015;16(5-6):309-15.

• REHABILITACIÓN

Dal Bello-Haas V, Florence JM. Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2013 May 31;(5):CD005229. doi: 10.1002/14651858.CD005229.pub3.

Lisle S, Tennison M. Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise. *Sports Med Rep.* 2015;14(1):45-6. doi: 10.1249/JSR.000000000000122.

Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters. *Muscle Nerve.* 2014;50(1):4-13. doi: 10.1002/mus.24202.

Paganoni S, Karam C, Joyce N, et al. Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis. *NeuroRehabilitation* 2015;37(1):53-68. doi: 10.3233/NRE-151240.

F. Orient-López, R. Terré-Boliart, D. Guevara-Espinosa et al. Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev neurol* 2006; 43 (9): 549-555

• ATENCIÓN EN EL ENTORNO COMUNITARIO

Castrillo Alonso JL, Diez Sanchez TJ, Escaja Muga MA, et al. Documento de consenso: Funciones del profesional de trabajo Social Sanitario en el Sistema de Salud de Castilla y León. Castilla y León: SACYL;2013.24p.

NANDA Internacional. Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación 2015-2017. Elsevier. Barcelona;2015.512 p.

Conselleria de Sanitat. Diagnósticos, intervenciones y resultados de enfermería en atención domiciliaria. Plan para la Mejora de la Atención Domiciliaria. Valencia: Generalitat Valenciana; 2006.

Diaz Cordobés J L., Sancho J, Barreto P, et al. Effect of short-term psychological intervention on anxiety and depression of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Health Psychol* 2014. doi:10.1177/1359105314554819

Domènech R, Nauffal D, Perpiña M, et al. Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations. *Respiratory Medicine* 2003; 97:1320-27.

Conselleria de Sanitat. Escalas e instrumentos para la valoración en Atención Domiciliaria. Generalitat Valenciana; Valencia: 2006.171 p.

Gómez Merino E, Barrot Cortés E, Farrero E, et al. Convivir con la ELA (esclerosis lateral Amiotrófica). Barcelona. Respira. Fundación Española del pulmón; 2018. 70 p.

https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/SEPAR_Convivir-con-la-ELA-Guia-pacientes-y-cuidadores.pdf

Manssur D, Compte-Torrero L, et al. Adaptation and follow-up to noninvasive home mechanical ventilation: ambulatory versus hospital. *Respiratory Medicine* 2008;102:1521-1527.

Conselleria de Sanitat. Guía de atención a las personas cuidadoras familiares en el ámbito sanitario. Generalitat Valenciana. Valencia: 2014. 179 p.

http://www.san.gva.es/documents/156344/0/Guia_de_atencion_a_las_personas_cuidadoras_familiares_en_el_ambito-sanitario.pdf

• NECESIDAD DE CUIDADOS RESPIRATORIOS

Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. WFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis- revised report of an EFNS task force. *E J Neurol* 2012;19:360-75.

Andersen T, Sandnes A, Brekka AK, et al. Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis. *Thorax*. 2017;72:221-229.

Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol*. 2006;5:140-7.

Ceriana P, Surbone S, Segagni D et al. Decision-making for tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a retrospective study. *Amyotrophic Lateral Scler and Frontotemporal Degener* 2017;0:492-7.

Georges M, Attali V, Golmard JL, et al. Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non-invasive ventilation. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016 Oct;87(10):1045-50.

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

Sancho J, Martinez D, Bures E, et al. Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation. *ERJ Open Res* 2018;4.

Sancho J, Servera E, Bañuls P, et al. Effectiveness of assisted and unassisted cough capacity in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Amyotroph Lat Scler Frontotemporal Degener* 2017;18:498-504.

Sancho J, Servera E, Diaz JL, et al. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications 1-year survival. *Thorax* 2011;66:948-52.

Sancho J, Servera E, Chiner E et al. Noninvasive respiratory muscle aids during PEG placement in ALS patients with severe ventilator impairment. *J Neurol Sci* 2010;297:55-9.

Servera E, Sancho J, Bañuls P, et al. Bulbar impairment score predicts noninvasive volume-cycle ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS. *J Neurol Sci* 2015;358:87-91.

Sociedad Valenciana de Neumología, Sociedad Valenciana de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias, Sociedad Valenciana de Medicina Familiar y Comunitaria, Sociedad Valenciana de Hospitalización a Domicilio. Guía para el manejo de los problemas respiratorios de la ELA. Valencia:2019. 118p.

Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, et al. ENMC Respiratory Therapy Consortium. 228th ENMC International Workshop: Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromuscul Disord*. 2018 Mar;28:289-298.

• NECESIDAD DE CUIDADOS NUTRICIONALES

Belafsky PC, Mouadeb DA, Rees CJ, et al. Validity and reliability of the Eating Assessment Tool (EAT- 10). *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2008;117(12):919-24.

Burgos R, Bretón I, Cereda E, et.al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr*. 2018;37(1): 354-396.

Burgos R, Sarto B, Seguro H, et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 (Eating Assessment Tool-10) para el despistaje de la disfagia. *Nutr Hosp*. 2012;27(6): 2048-2054.

Cederholm T, Bosaeus I, Barazzoni R, et al. Diagnostic criteria for malnutrition - An ESPEN Consensus Statement. *Clin Nutr* 2015;34(3):335-40.

Couratier P, Corcia P, Lautrette G, et.al. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Rev Neurol (Paris)*. 2016;172(1):37-45.

De Luis-Román D, Aller de la Fuente R. Alimentación básica adaptada y disfagia. *Rev Clin Esp*. 2003;203(8):384-5.

Desport JC, Preux PM, Bouteloup-Demange C, et al. Validation of bioelectrical impedance analysis in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2003;77:1179-85.

García P, Velasco C, Frias L. Papel del equipo nutricional en el abordaje de la disfagia. *Nutr Hosp* 2014;29(2):13-22.

Genton L, Viatte V, Janssens JP, et al. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clin Nutr* 2011;30(5):553-9.

Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013;28(3):392-9.

Malone AM, Brewer CK, et al. Monitoring for efficacy, complications and toxicity. In: Rolandelli RH, ed. *Clinical Nutrition: Enteral and Tube Feeding*; 4th ed. Philadelphia, Pa; 2005. p. 276-290.

Martínez M, Villar R. Valoración del estado nutricional. En: *Manual de Endocrinología y Nutrición* Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición. Capítulo 91. Disponible en: www.seen.es

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud. Madrid; 2015.

Muscaritoli M, Kushta I, Molfino A, et al. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition* 2012;28(10):959-66.

National Dysphagia Diet Task Force: American dietetic association. National dysphagia diet: standardization for optimal care. Chicago, Ill: American Dietetic Association; 2002. 46 p.

Velasco MM, Arreola V, Clavé P, et al. Abordaje clínico de la disfagia orofaríngea: diagnóstico y tratamiento. *Nutr Clin Med*, 2007;3(1);174-202.

Virgili N. Soporte nutricional en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica. *Infogeriatría*. 2014; 10:9-19.

• NUTRICIÓN ENTERAL

ASPEN Board of Directors and the Clinical Guidelines Task Force: Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients. *JPEN* 2002; 26 (1): 1SA-138SA.

Chan LN, Drug.-nutrient interactions. *JPEN* 2013;37(4):450-9.

Del Olmo D, Martín JD. Fórmulas enterales y parenterales. Clasificación. En: Ballesteros Pomar, María Dolores. Corcoy Pla, Rosa. Riobó Serván, Pilar. Ed. *Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición*. Madrid 2009. Página 1350-1370.

Löser C, Aschlb G, Hébuterne X, et al. ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition - percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). *Clin Nutr*. 2005;24(5):856-857.

Druml C, Ballmer P, Druml W, et al. ESPEN guideline on ethical aspect of artificial nutrition and hydration. *Clin Nutr* 2016;35(3):545-56.

Genser D. Food and drug interaction: consequences for the nutrition/health status. *Ann Nutr Metab* 2008;52 Suppl1:29-32.

Klang M, McLymont V, Ng N. Osmolality, pH, and compatibility of selected oral liquid medications with an enteral nutrient product. *JPEN* 2013;37(5):689-94.

Mesejo A, Civera M, Juan M. Nutrición enteral. Indicaciones, contraindicaciones y complicaciones. En: *Manual Básico de Nutrición Clínica y Dietética*. Valencia: Ed. Menta;99-106.

Nunes G, Santo CA, Grunho M, et al. Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Nutr Hosp* 2016; 33(5):1015-1021.

Wills A-M, Hubbard J, Macklin EA, et al. Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *Lancet* 2014;383(9934):2065-2072.

- **CUIDADOS PALIATIVOS**

Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-Life Management in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The Lancet Neurology* 2015; 14 (4): 435–42. doi:10.1016/S1474-4422(14)70221-2.

Altisent Trota R, Bátiz Cantera J, Ciprés Casasnovas L. Declaración sobre la atención médica al final de la vida. Organización Médica Colegial y Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Madrid; 2002.

https://www.cgcom.es/sites/default/files/declaracion_atencion_medica_final_vida.pdf

Faull C, et al. Withdrawal of Assisted Ventilation at the Request of a Patient with Motor Neurone Disease. Guidance for Professionals Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland. 2015. *BMJ Support Palliat Care* 2016;6:144–6.

Ganzini L, Goy ER, Miller LL, et al. Nurses' experiences with hospice patients who refuse food and fluids to hasten death. *N Engl J Med* 2003;349(4):359-65.

Ganzini I, Johnston WJ, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002;59(3):428-31.

Good P, Richard R, Syrmis W, et al. Medically assisted hydration for adult palliative care patients. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;23(4):CD006273.

Kettemann D, Funke A, Maier A, et al. Clinical Characteristics and Course of Dying in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Withdrawing from Long-Term Ventilation. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 2016;8421 (September): 1–7. doi:10.1080/21678421.2016.1214734.

Monzón Marín JL, Saralegui-Reta I, Abizanda I, et al. Recomendaciones de tratamiento al final de la vida del paciente crítico. *Med Intensiva* 2008;32: 121 – 133.

Ouellette DR, Patel S, Girard TD, et al. Liberation from Mechanical Ventilation in Critically Ill Adults: An Official American College of Chest Physicians/American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *Chest* 2017;151:166–80.

Siurana, JC. Voluntades anticipadas. *El médico* 2006;982: 23- 46.

Smith TJ, Vota S, Patel S, et al. Organ Donation after Cardiac Death from Withdrawal of Life Support in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Palliative Medicine* 2011; 15 (1): 16–19. doi:10.1089/jpm.2011.0239.

Toossi S, Lomen-Hoerth C, Josephson S, et al. Organ Donation after Cardiac Death in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Annals of Neurology* 2012;71 (2): 154–156. doi:10.1002/ana.22525.

Torres-Vigil I, Mendoza TR, Alonso-Babarro A, et al. Practice patterns and perceptions about parenteral hydration in the last weeks of life: a survey of palliative care physicians in Latin America. *J Pain Symptom Manage.* 2012;43(1):47-58.

Abradelo de Usera M, Alba Muela M, Aldabó Pallás T, et al. Donación en asistolia en España: Situación Actual y Recomendaciones. Documento de Consenso Nacional 2012. Plan para el impulso de la Donación y el Trasplante. Organización Nacional de Trasplantes. Disponible en:

<http://www.ont.es/infesp/Paginas/DocumentosdeConsenso.aspx>

REFERENCIAS NORMATIVAS

Instrucción 06/2017 de la Secretaría Autonómica de Salud Pública y del Sistema Sanitario Público sobre Modelo Funcional de Redes Asistenciales del Sistema Sanitario Público de la Comunitat Valenciana.

Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2006-16212>

Real Decreto 1591/2009 del 16 de octubre, por el que se regulan los productos sanitarios. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2009-17606>

Instrucción 7/2016/108/1. Instrucción 7/2016 de la Secretaria Autonómica de Salud Pública y del Sistema Sanitario Público sobre procedimiento de prescripción y visado de inspección sanitario y dispensación de productos dietéticos. Disponible en:

http://www.san.gva.es/documents/152919/6426663/Instrucci%C3%B3n+7_2016+productos+dieteticos.pdf

Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/pdf/2006/BOE-A-2006-21990-consolidado.pdf>

Decreto 62/2017, de 19 de mayo, del Consell, por el que se establece el procedimiento para reconocer el grado de dependencia a las personas y el acceso al sistema público de servicios y prestaciones económicas

http://www.dogv.gva.es/datos/2017/06/13/pdf/2017_5227.pdf

Decreto 168/2004, de 10 de septiembre, del Consell de la Generalitat, por el que se regula el Documento de Voluntades Anticipadas y se crea el Registro Centralizado de Voluntades Anticipadas de la Comunitat Valenciana. Disponible en:

http://www.docv.gva.es/portal/ficha_disposicion_pc.jsp?sig=4137/2004&L=1

Orden de 25 de febrero de 2005, de la Conselleria de Sanidad, de desarrollo del Decreto 168/2004, de 10 de septiembre, del Consell de la Generalitat, por el que se regula el Documento de Voluntades Anticipadas y se crea el Registro Centralizado de Voluntades Anticipadas. Disponible en:

http://www.dogv.gva.es/portal/ficha_disposicion_pc.jsp?sig=1454/2005&L=1

ENLACES DE INTERÉS

Organismos de investigación con líneas de investigación activas en ELA

- Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) y Registro Nacional de Enfermedades Raras.CIBERER	www.ciberer.es
- CREER	http://www.creenfermedadesraras.es

Organizaciones:

- ORPHANET	www.orpha.net
- Fundación Luzón	www.ffluzon.org
- ADELA (Asociación española de ELA)	www.adelaweb.org
- ADELA-CV (Asociación valenciana de ELA)	www.adela-cv.org
- CEAPAT (Centro de Referencia Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas)	https://ceapat.imserso.es/ceapat_01/cat_apo/catalogo/index.htm
- Plataforma de afectados ELA	https://sites.google.com/site/plataformadeafectadosela/
- Asociación Cuidadores familiares	http://www.cuidadoresfamiliares.org
- Ser Cuidador. Cruz Roja Española	http://www.cruzroja.es/principal/web/ser-cuidador

Instituciones:

- EURODIS (Organización Europea de Enfermedades Raras)	www.eurordis.org
- Conselleria de Igualtat i Polítiques Inclusives	www.inclusio.gva.es
- Escuela de pacientes de la Junta de Andalucía	http://www.escueladepacientes.es/ui/aula_guia.aspx?stk=Aulas/Personas_cuidadoras/Guias_Informativas/Guia_Informativa_Personas_Cuidadoras#
- Servicio de Información Sobre discapacidad. Servicios Sociales de Castilla y León.	http://sid.usal.es/default.aspx
- Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD).IMSERSO.	http://www.dependencia.imserso.es/dependencia_01/index.htm
- Catálogo SAAS. Generalitat Valenciana	http://www.inclusio.gva.es/web/dependencia/catalogo-del-saad769
- Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives	www.inclusio.gva.es

GLOSARIO

AH	Atención hospitalaria
ABVD	Actividades básicas de la vida diaria
AED	Atrofia espinal distal
AIVD:	Actividades instrumentales de la vida diaria
ALSFRS-R:	Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised.
AMP	Atrofia muscular progresiva
AP	Atención primaria
AVD	Actividades de la vida diaria
CICU	Centro de información y coordinación de urgencias.
CIDP	Polineuropatía desmielinizante idiopática crónica
CIP	Capacidad de insuflación pulmonar
CMBD	Conjunto mínimo básico de datos
CMI	Capacidad máxima de insuflación:
Dpto	Departamento de salud
CSUSP	Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública
CV	Comunitat Valenciana
CVF	Capacidad vital forzada.
DFT	Demencia frontotemporal
DVA	Documento de voluntades anticipadas
EAP	Equipo de atención primaria
ECG	Electrocardiograma
EGC	Enfermera gestora de casos
ELA	Esclerosis lateral amiotrófica.
ELP	Esclerosis lateral primaria
EMG	Electromiografía
ENG	Electroneurografía
FC	Frecuencia cardíaca
FEP	Flujo espiratorio pico
FPT	Flujo pico de tos.

GLOSARIO (continuación)

FR	Frecuencia respiratoria
GEP (PEG)	Gastrostomía endoscópica percutánea, conocida por PEG por sus siglas en inglés (percutaneous endoscopic gastrostomy)
HACLE	Hospitales de atención a crónicos y larga estancia
IMC	Índice de masa corporal
MI-E	Tos asistida mediante in-exsuflación mecánica.
MMII	Miembros inferiores
MMSS	Miembros superiores
NBS	Subscore bulbar de la escala de Norris
ODI	Índice de desaturaciones >4 % por hora.
PaCO ₂	Presión de anhídrido carbónico en sangre arterial
PAD	Planificación anticipada de decisiones
PaO ₂	Presión de oxígeno en sangre arterial
PAI	Plan de atención individualizado
PEmax	Presión máxima espiratoria.
PET-TAC	Tomografía por emisión de positrones-Tomografía Axial Computerizada
PImax	Presión máxima inspiratoria.
PT	Pliegue tricípital
R/C	Relacionado con
SAAD	Sistema para la autonomía y atención a la dependencia
SAD	Servicio de Ayuda a Domicilio
SAMU	Servicio de atención médica urgente
SBRhb	Servicio básico de rehabilitación
SIA	Sistema de información ambulatoria: Historia clínica electrónica del sistema valenciano de salud
SMAD	Servicio Municipal de Atención a la Dependencia
REM	Movimientos oculares rápido
RM	Resonancia magnética.
SIP	Sistema de información poblacional
SIS	Sistema de información sanitaria

GLOSARIO (continuación)

SNIP	Presión de sniff
SNS	Sistema Nacional de Salud
SOD1	Superóxido dismutasa 1
SpO2	Saturación de oxígeno
SVB	Soporte vital básico
TA	Tensión arterial
TAC	Tomografía axial computarizada
TAC-TAP	Tomografía axial computarizada toracoabdominopélvica
Tc90	SpO2 menor de 90 % durante el sueño
TIC	Tecnologías de la información y la comunicación
UCI	Unidad de cuidados intensivos
UHD	Unidad de hospital a domicilio
UPP	Úlceras por presión
USM/USMIA	Unidades de salud mental/unidades de salud mental de infantoadolescentes
VNI	Ventilación no invasiva
VO	Vía oral

AUTORÍA Y REVISIÓN

- **GRUPO DE TRABAJO**

Diagnóstico

- Arlanzón Carbonell, Carmen. FE Neurofisiología Clínica. Dpto. de Elche - Hospital General.
- Blanco Hernández, Trinidad. FE en Neurofisiología Clínica. Dpto. de Valencia - Hospital General.
- Cano Teuler, Milagros. FE en Neurología. Dpto. de Valencia - Hospital General.
- Chumillas Luján, María José. FE en Neurofisiología Clínica. Dpto. de Valencia - La Fe.
- Díaz Marín, Carmina. FE en Neurología. Dpto. de Alicante - Hospital General.
- Lorente Gómez, Laura. FE en Neurología. Dpto. Elche - Hospital General.
- Parra Escorihuela, Silvia. FE en Neurofisiología Clínica. Dpto. de Castellón.
- Jerez García, Pedro Tomás. FE en Neurofisiología Clínica. Dpto. de Alicante - Hospital General.
- Vázquez Costa, Juan Francisco. FE en Neurología. Dpto. de Valencia - La Fe.
- Vilar Ventura, Rosa M^a. FE en Neurología. Dpto. de Castellón.

Respiratorio

- Belenguer Muncharaz, Alberto. FE en Medicina Intensiva. Dpto. de Castellón.
- Bueso Fabra, María Josefina. FE en Neumología. Dpto. de Castellón.
- Candela Blanes, Alfredo. FE en Neumología. Dpto. de Alicante - Hospital General.
- Domènech Clar, Rosalía. FE en Neumología .UHD. Dpto. de Valencia - La Fe.
- Ferreres Franco, José. FE en Medicina Intensiva. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.
- García Pachón, Eduardo. FE en Neumología. Dpto. de Elche - Hospital General.
- Gómez Merino, Elia. FE en Neumología. Dpto. de Alicante – Sant Joan d'Alacant.
- León Fábregas, Montse. FE en Neumología. Dpto. de Valencia - La Fe.
- Lluch Bisbal, Amparo. FE en Neumología. Consorcio Dpto. de Valencia - Hospital General.
- Servera Pieras, Emilio. FE en Neumología. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.
- Zafra Pires, M^a Jesús. Enfermera. Servicio de Neumología. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.

Rehabilitación

Bañuls, Francesc. Terapeuta Ocupacional. Universitat Catòlica

Cortés Fabregat, Aleixandre. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Valencia - Arnau de Vilanova - Lliria.

Susana Cortés Díaz. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Elche - Hospital General.

Chiralt Bailach, Bárbara. Trabajadora Social. ADELA CV.

Marimón Hoyos, Vicente. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Alicante - Hospital General.

Máñez Añón, Inma. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Valencia - La Fe.

Lopez Piñol, Carlos. Jefe de sección. Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios.

Puchades Julia, Jorge. Logopeda. Dpto. de La Ribera.

Roda Alcayde, Cristina. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Valencia - La Fe.

Morell Mas, M^a Teresa. Fisioterapeuta. Dpto. de Valencia - Arnau de Vilanova - Lliria.

Nutrición

Abad González, Ángel Luis. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Alicante - Hospital General.

Argente Pla, María. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia - La Fe.

Artero Fullana, Ana. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia - Hospital General.

Ballesta Sánchez, M^a Carmen. Adjunta especialista en dietética. Dpto. de Alicante - Sant Joan d'Alacant.

Calatayud Campos, M^a José. FE en Medicina Física y Rehabilitación. Dpto. de Valencia - La Fe.

Chiva Martínez, María. Nutricionista. Dpto. de Castellón.

Civera Andrés, Miguel. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.

García Malpartida, Katherine. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia - La Fe.

Martí Bonmatí, Ezequiel. FE en Farmacia Hospitalaria. Consorcio Dpto. de Valencia - Hospital General.

Rubio Puchol, Olalla. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Castellón.

Salom Vendrell, Christian. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia - Doctor Peset.

Veses Martín, Silvia. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia - Doctor Peset.

Villaplana García, María. FE en Endocrinología y Nutrición. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.

Apoyo psicológico y social

Agut Gago, Olga. Trabajadora Social. Dpto. de Valencia - Doctor Peset.

Andrés Navarro, Guadalupe. Trabajadora Social. Dpto. de Valencia - La Fe.

Casañ Tárrega, Verónica. Psicóloga. Consorcio Hospital Provincial Castellón.

Cuesta Alcañiz, Manuela. Psicóloga. ADELA CV.

Díaz Cordobés, José Luis. Psicólogo. Servicio de Neumología. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa.

Chiralt Bailach, Bárbara. Trabajadora Social. ADELA CV

Muñoz Pérez, Pilar. Enfermera gestora de casos. Dpto. de Alicante - Hospital General.

Navarro Fernández, Inmaculada. Trabajadora Social. Dpto. de Castellón.

Olcina Cuesta, Isabel. Dirección General de Diversidad Funcional. Conselleria de Igualar i Politiques inclusive.

Torres Mora, Pasquala. Trabajadora Social. Dpto. de Alicante - Hospital General.

Cuidados paliativos y atención en el domicilio

Andrés Checa, Daniel. Enfermero. Dpto. de Valencia - Arnau de Vilanova - Lliria.

Cuesta Alcañiz, Manuela. Psicóloga. ADELA CV.

Domenech Clar, Rosalía. UHD. Dpto. de Valencia - La Fe.

Forcada Bagan, Susana. UHD. Dpto. de Castellón.

García Florencio, Serafina. Enfermera gestora de casos. Dpto. de Valencia - Arnau de Vilanova - Lliria.

Martínez Simarro, Amparo. Psicóloga. Dpto. de Valencia-La Fe. Fundación la Caixa.

San Inocencio Cuenca, David. UHD. Dpto. de Alicante - Hospital General.

Serrano Moragues, Ana. Enfermera gestora de casos. Dpto Valencia - Arnau de Vilanova - LLiria.

Todera, Pablo. UHD. Dpto. de Alicante - Sant Joan d'Alacant.

Valdés Menor, Teresa. Enfermera. UHD. Dpto. de Alicante-Hospital General.

- **EQUIPO COORDINADOR DIRECCIÓN GENERAL DE ASISTENCIA SANITARIA**

Alba Moratilla, Nieves

Cuevas Cuerda, Dolores

Lorente Pomar, Ana Belén

Patón Esteban, María Luisa

Saiz Ramiro, Eloy

Soler Leyva, Pepa

- **HAN COLABORADO**

Albelda Puig, Carmen. Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios. CSUSP.

Belda Torrent, Vicente José. Dirección General de Investigación, Innovación, Tecnología y Calidad. CSUSP.

Gallud Romero, Juan. Dirección General de Asistencia Sanitaria. CSUSP.

Gil Benito, Antonio. Dirección General de Asistencia Sanitaria. CSUSP.

Grau Rubio, María Antonia. Dirección General de Farmacia y Productos Sanitarios. CSUSP.

Frades Begoña, García. Dirección General de Asistencia Sanitaria. CSUSP.

Sánchez Cuesta, Purificación. Dirección General de Asistencia Sanitaria. CSUSP.

Soler Saiz, Carmen. Centro de Salud sexual y Reproductiva del Hospital Dr. Peset. CSUSP.

- **REVISORES EXTERNOS**

Sociedad Enfermería Comunitaria.

Sociedad Española de Salud Pública y Administración Sanitaria.

Sociedad Valenciana de Endocrinología Diabetes y Nutrición.

Sociedad Valenciana de Hospital a Domicilio.

Sociedad Valenciana de Medicina Física y Rehabilitación.

Sociedad Valenciana de Medicina Paliativa.

Asociación Valenciana de ELA (ADELA CV).

Vicepresidencia i Conselleria d'Igualtat i Polítiques inclusives: Pilar Lázaro Estrada, Natividad Rosado Malo, Pilar Arocas Pérez.

Coordinación Técnica de la Estrategia de Enfermedades Neurodegenerativas del SNS. Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social.

De Miguel Montoya, Isabel. Profesora de la Escuela Universitaria de Enfermería La Fe.

Ferrer Ferrandis, Esperanza. Directora de la Escuela Universitaria de Enfermería La Fe.

Fluixà Carrascosa, Carlos. Director de Gestión Sanitaria. CSUSP.

Peris Sánchez, Ricardo. FE Neumología. Dpto. de Gandía.

Ruiz Miralles, M^a Luisa. Enfermera gestora de casos. Dpto de Alicante - Hospital General.

Santonja Llavata, José Miguel. FE Neurología. Dpto. de Valencia – Clínico - Malvarrosa).

Este documento ha sido evaluado por la Comisión de Valoración de documentos de actuación clínica de la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública, de acuerdo con los criterios que se pueden consultar en <http://www.san.gva.es/cas/prof/homeprof.html>.

La comisión está compuesta por:

M^a José Avilés Martínez. Dirección general de investigación, innovación, tecnología y calidad.
Pedro Chinesta Tejera. Subsecretaria .Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Carmen González Monte. Instituto Médico Valenciano.

Jorge Navarro Soriano (Colaborador). Dirección general de investigación, innovación, tecnología y calidad.

Pablo Rodríguez Martínez. Dirección General de Asistencia sanitaria