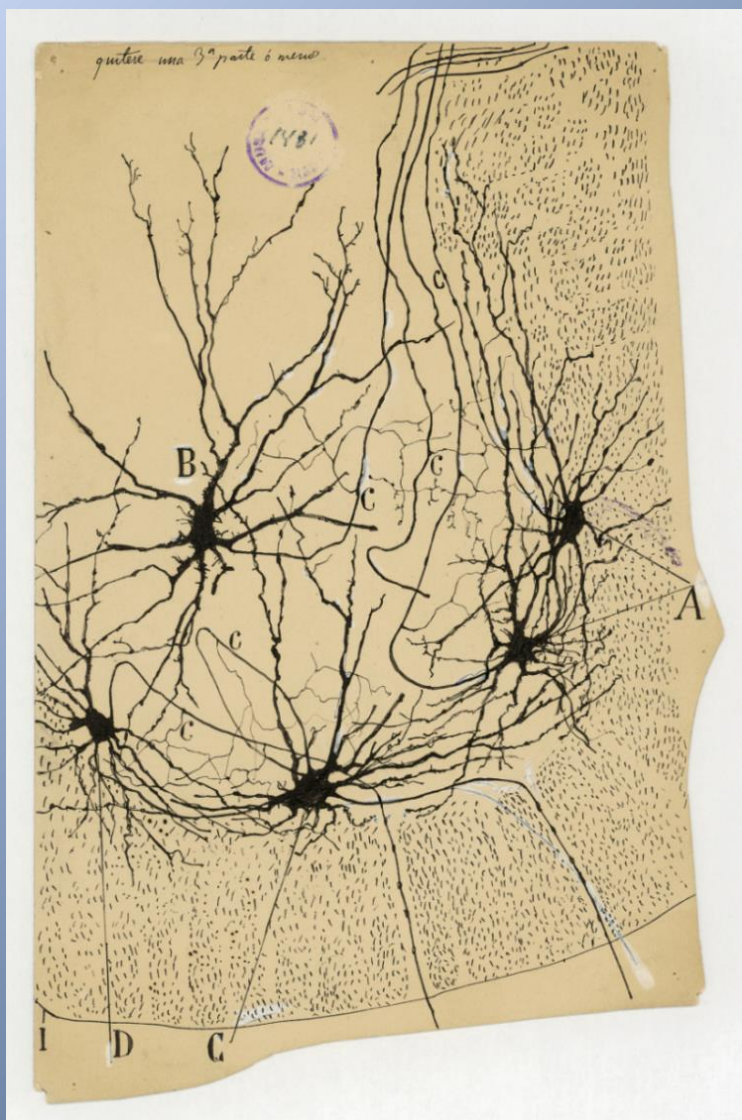


**ATENCIÓ A
PERSONES
AMB ESCLEROSI
LATERAL
AMIOTRÒFICA**



Versió resumida-dirigida a professionals d'Atenció Primària

1. INTRODUCCIÓ

Versió resumida d'“Atenció a persones amb ELA”. Vegeu document complet en: www.san.gva.es

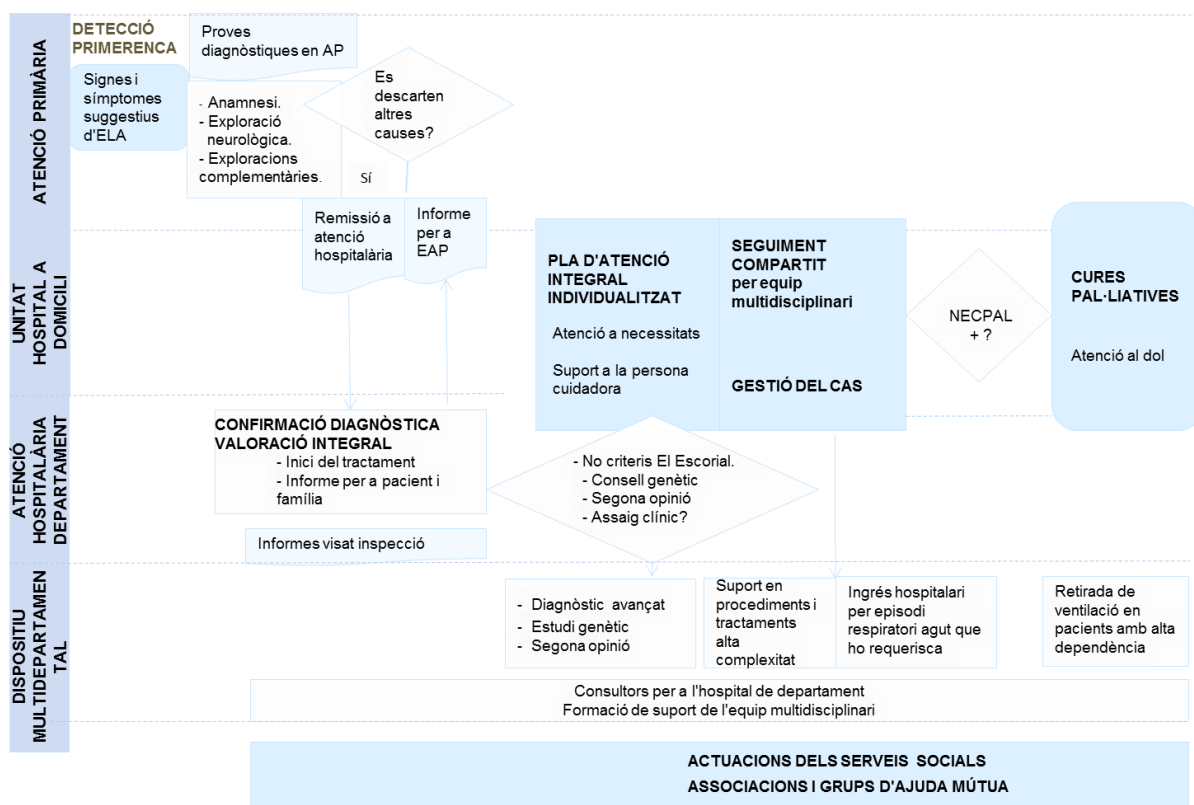
L'esclerosi lateral amiotròfica (ELA) és una malaltia neurodegenerativa que afecta les motoneurons i genera feblesa i paràlisis progressives, amb molta necessitat d'ajuda per a les activitats de la vida diària.

És la tercera malaltia neurodegenerativa en incidència, després de la demència i la malaltia de pàrkinson. Per cada 100.000 habitants, la pateixen de 4 a 6 persones, i es diagnostiquen d'1,5 a 2,5 casos nous cada any. L'edat de començament més freqüent es troba entre els 55 i els 65 anys, i és una mica més prevalent en homes (1,78/1). La supervivència mitjana és de 2 a 5 anys, encara que és superior en el 10 % dels casos.

D'acord amb el Pla de salut de la CV 2016-2020, es planteja un **model d'atenció integral i integrada**, ajustat a les necessitats de les persones amb ELA.

2. ATENCIÓ INTEGRAL I INTEGRADA

S'ha d'oferir una **atenció biopsicosocial** amb un **pla d'atenció individualitzat (PAI)** des de l'inici i durant tota l'evolució de la malaltia.



El seguiment compartit requereix una via de **comunicació fluida entre l'EAP i l'equip hospitalari**, amb paper rellevant de la unitat d'**hospital a domicili** i procurant la **gestió del cas**. Per a millorar la continuïtat assistencial i assegurar un accés equitatiu i pròxim al domicili, es desenvolupa un **model assistencial en xarxa**.

XARXA ASSISTENCIAL				
	EQUIP ATENCIÓ PRIMÀRIA*	UNITAT D' HOSPITAL A DOMICILI	HOSPITAL DE DEPARTAMENT	DISPOSITIU ELA XARXA MULTIDEPARTAMENTAL
NECESSITATS GENERALS	Sospita diagnòstica primerenca	Consultors per a l'EAP Valoració en la transició al domicili: suport del seguiment en domicili Ingrés en hospital a domicili si requereix tecnologia d'UHD. Sessions clíniques	Consultors per a l'EAP Avaluació diagnòstica inicial en servei de neurologia Sessions clíniques de l'equip multidisciplinari Consulta de visita única Hospitalització	Consultors per a hospitals Diagnòstic avançat Estudi/consell genètic Formació de professionals Docència postgrau Investigació El que es determine en la seua xarxa
NECESSITATS PSICOSOCIALS	Suport psicològic i social Formació en autocura Detecció i valoració de necessitats socials Coordinació sociosanit. Atenció al cuidador/a	Consultors per a l'EAP Suport i atenció psicològica i social Coordinació sociosanitària Voluntats anticipades	Consultors per a l'EAP Suport i atenció psicològica i social Consulteu enllaç amb USM Coordinació sociosanitària Voluntats anticipades	Consultors per a l'hospital de departament Suport i atenció psicològica i social Formació de professionals de l'equip multidisciplinari
NECESSITATS EN REHABILITACIÓ I COMUNICACIÓ	Suport en la implementació del programa de rehabilitació	Consultors Suport del seguiment en l'entorn domiciliari	Consultors per a l'EAP Valoració funcional Programa de fisioteràpia/logopèdia Prevenió i tractament de complicacions Productes suport bàsics	Consultors per a l'hospital de departament Teràpia ocupacional Tractament avançat de complicacions mecàniques Productes de suport avançats Formació de professionals
NECESSITATS RESPIRATÒRIES	Prevenió primària Detecció precoç de la deterioració de la funció respiratòria Detecció precoç d'infeccions respiratòries, tractament i seguiment Identificació símptomes/signes d'alerta durant les infeccions respiratòries Anàlisi de mostres biològiques	Consultors per a l'EAP Suport respiratori a l'entorn domiciliari Suport al domicili a la VNI Suport al domicili després de traqueotomia	Consultors per a l'EAP Valoració i seguiment de la funció respiratòria Indicació de VNI i traqueotomia Inici de la VNI Seguiment de la VNI i traqueotomia Assistència pneumològica en ingressos per una altra causa Suport ventilatori si necessita durant la GEP	Consultors Inici, ajust i VNI contínua Mesura PCF assistits Ensinistrament i ajust de tos assistida mecànicament Atenció episodis respiratoris aguts amb ingrés Suport ventilatori si es necessita durant la realització de la GEP. Traqueotomia, ensinistrament de cuidadors i organització cures domicili Formació de professionals
NECESSITATS NUTRICIÓ DEGLUCIÓ	Dieta tradicional Analítica de valoració nutricional	Consultors per a l'EAP Suport a la nutrició en l'entorn domiciliari quan es requereixen tecnologia o tècniques pròpies de la UHD (GEP...)	Consultors per a l'EAP Valoració nutricional Garbellat i test disfàgia Exercicis de prevenió de disfàgia (logopèdia) Adaptacions dietètiques Suplements nutricionals Tractament sialorrea	Consultors per a l'hospital de departament Tests avançats de disfàgia GEP en pacients amb insuficiència respiratòria Tractament avançat de sialorrea Formació de professionals
NECESSITATS CURES PAL·LIATIVES	Control de dolor i altres símptomes Suport al cuidador Valorar risc de dol complicat	Consultors per a l'EAP Cures pal·liatives avançades coordinació amb l'EAP i l'equip de suport hospitalari	Consultors per a l'EAP Suport de cures pal·liatives avançades coordinació amb la UHD Hospitalització en HACLE	Consultors per a hospitals Retirada de ventilació en pacients amb alta dependència Programa donació òrgans Formació de professionals

3. DIAGNÒSTIC

El primer contacte per símptomes d'ELA es produeix en atenció primària en el 75 % dels casos. El termini mitjà des de l'inici dels símptomes fins al diagnòstic és d'un any.

El diagnòstic de l'ELA és clínic. Quan es detecte una clínica i una exploració suggestives d'ELA i no es trobe una possible causa, s'haurà de contactar amb el servei de neurologia. No és necessari sol·licitar proves complementàries, excepte si es disposa d'una anàlítica general recent amb bioquímica general que incloga creatinina, CK, ferritina, vitamines B12 i D i hormones tiroïdals.

Se sospitarà d'ELA davant d'una feblesa progressiva sense desencadenant clar, si hi estan presents **dos o més dels següents símptomes o signes** i el seu curs ha **progressat en setmanes o mesos**:

	Signes i símptomes	Check
	- Disfàgia (major per a líquids)	
	- Fasciculacions linguals	
Síntomes en extremitats	- Feblesa focal: Peu caigut Abducció de muscle Mà (pinça) Axial (cap caigut)	
	- Malaptesa en mans (dificultat per a manipulació fina) o cames (ensopegades, caigudes...)	
	- Atròfies	
	- Síntomes bulbars	
Síntomes respiratoris en absència de patologia cardíaca o neurològica	- Dispnea d'esforç	
	- Ortopnea	
Síntomes cognitius	- Canvi conductual (sobretot apatia)	
	- Labilitat emocional (rialla i plor immotivats)	

Donen suport al diagnòstic d'ELA	En contra del diagnòstic d'ELA
Síntomes i signes asimètrics	Síntomes esfinterians precoços
A partir dels 50 anys (encara que pot començar a qualsevol edat)	Síntomes sensitius més prominents que els motors
Antecedents familiars d'ELA o demència frontotemporal	Visió doble o ptosis
Pèrdua de pes i massa muscular	Síntomes que milloren o no progressen
Temps evolució curt: setmanes o mesos	

En consulta de neurologia, els estudis complementaris per a confirmar el diagnòstic, excloure'n altres patologies i determinar l'extensió de la malaltia es basen en **proves analítiques, neurofisiològiques, de neuroimatge, valoració cognitiva i, de vegades, punció lumbar**.

Aproximadament un 5-10 % dels casos d'ELA tenen caràcter familiar. A les persones amb una forma familiar d'ELA se'ls ha d'oferir la possibilitat d'estudi genètic, dins de la xarxa assistencial d'ELA, en el marc de projectes d'investigació i amb atenció psicològica adequada. Les anàlisis han de fer-se en el context d'un procés de consell genètic en què es proporcione la informació adequada i es respecte el dret a conèixer i també a no conèixer els resultats.

• TERMINOLOGIA I ESTADIS

El codi d'ELA en ORPHA és 803; en CIE 9-MC, 335.20, i en CIE 10, G12.21.

L'ELA i les entitats relacionades amb aquesta es classifiquen dins de les malalties de la neurona motora (ORPHA98503), amb diferents causes, pronòstic i tractament.

Categoria diagnòstica	Definició
ELA	Malaltia de motoneurona superior (MNS), inferior (MNI) o ambdues, amb una de les formes d'inici reconegudes i amb afectació respiratòria.
Atròfia muscular progressiva (AMP)	Afectació clínica exclusiva d'MNI durant almenys quatre anys.
Esclerosi lateral primària (ELP)	Afectació clínica exclusiva d'MNS durant almenys quatre anys.
Altres amb categoria no clara encara	Malaltia d'MNI, malaltia d'MNS, paraparèsia espàstica progressiva.

Per a l'estadiatge s'utilitzen les escales normalitzades següents:

- Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R).
- Escala d'Asworth modificada: permet mesurar i seguir l'evolució de l'espasticitat.
- Escala de Barthel: mesura el nivell de dependència.

4. TRACTAMENT

Els tractaments no poden revertir el mal de l'ELA, però poden retardar l'avanç dels símptomes i previndre complicacions.

El tractament farmacològic específic de l'ELA és Riluzol, 50 mg c/12 hores via oral. És una especialitat d'ús exclusiu hospitalari. Afecta de manera discreta l'evolució clínica a costa de les fases lleus-moderades i prolonga la supervivència de 6 a 21 mesos. No se'n recomana l'ús sistemàtic per a l'esclerosi lateral primària o AMP.

Quan fallen les mesures no farmacològiques en el tractament de símptomes (com sialorrea, moc espès, dolor, depressió, enrampades, espasticitat...), en la pràctica clínica es pot plantejar l'ús de fàrmacs. En alguns casos, la seua utilització pot quedar fora de les indicacions de la fitxa tècnica, per la qual cosa requerirà justificació i consentiment informat.

La prescripció de les prestacions ortoprotètiques de la cartera de serveis ha de ser feta per qualsevol "especialista de l'àmbit d'atenció especialitzada". El personal facultatiu d'AP pot indicar-li la necessitat d'aquesta prescripció, a través de la història clínica electrònica o una interconsulta no presencial, i imprimir la prescripció en el centre de salut, i evitar en certs casos consultes presencials innecessàries.

Els lectors oculars o altres sistemes de comunicació per a persones amb trastorns neuromotors greus, amb afectació severa dels dos membres superiors i impossibilitat de comunicació oral o escrita (amb ELA i altres) que formen part de la cartera bàsica de serveis, es facilitaran seguint el protocol corresponent.

5. SUPORT PSICOLÒGIC, EMOCIONAL I SOCIAL

Les persones amb ELA experimenten un gran impacte emocional i requereixen adaptar-se als canvis vitals ràpids provocats per la pèrdua d'autonomia progressiva. El suport psicològic i emocional ha de formar part de l'atenció prestada des del principi, un suport que ha de ser preventiu, continu i accessible. Per a aconseguir-ho, és imprescindible l'actuació sinèrgica dels serveis sanitaris, socials i les associacions.

Atés que les necessitats biopsicosocials són difícils d'abordar i canvien amb celeritat, es precisa una actitud proactiva dels professionals, i prioritzar l'abordatge des de l'àmbit comunitari. Es treballarà en un model col·laboratiu, en particular entre l'AP i els serveis de salut mental.

Es faran intervencions d'acompanyament, orientació i clíniques, centrades en el consell, suport psicoemocional, informació, mediació relacional, orientació familiar, aprenentatge d'estratègies cognitives i de regulació emocional per a l'afrontament, o les tècniques que es consideren més adequades.

• COMUNICACIÓ DEL DIAGNÒSTIC I EL PRONÒSTIC

La comunicació és un procés, en el qual intervé l'equip multidisciplinari, que s'adapta al ritme emocional marcat per la persona. Cal considerar:

- Valoració de la persona en el període previ
- Competències comunicatives de cada professional
- Sempre a la persona interessada, acompanyada de qui desitge
- Respondre sempre amb honestedat, segons el principi de veritat suportable

S'hauria de transmetre, amb la màxima sensibilitat i en els termes i els temps adequats, que "es tracta d'una malaltia neurodegenerativa, invalidant i irreversible, que finalitzarà amb la necessitat de cures pal·liatives". S'explicarà que "no existeix en l'actualitat un tractament per a la seua cura clínica, però sí tractament simptomàtic".

• PROGRESSIÓ DE LA MALALTIA

En aquesta fase, la persona ha de ser conscient que li competeix a ella la responsabilitat de com gestionarà la seua vida amb la malaltia i que per a això compta amb recursos. Se l'ha d'ajudar a erigir-se com a agent actiu en les decisions sobre la seua pròpia cura, per a minimitzar el sofriment i potenciar la màxima autonomia de la persona.

Cal treballar, amb pacients i familiars, el maneig de les reaccions emocionals, l'adaptació a la pèrdua de rols previs, el possible sentiment de culpa i incompetència i la sobrecàrrega física i emocional.

L'evolució de la malaltia requerirà prendre decisions vitals d'importància, per la qual cosa serà necessària la planificació anticipada de decisions (PAD). Cada professional ha de valorar quan és el

moment adequat, aprofitar mentre la persona conserve un bon nivell de comunicació i proporcionar sempre informació precisa.

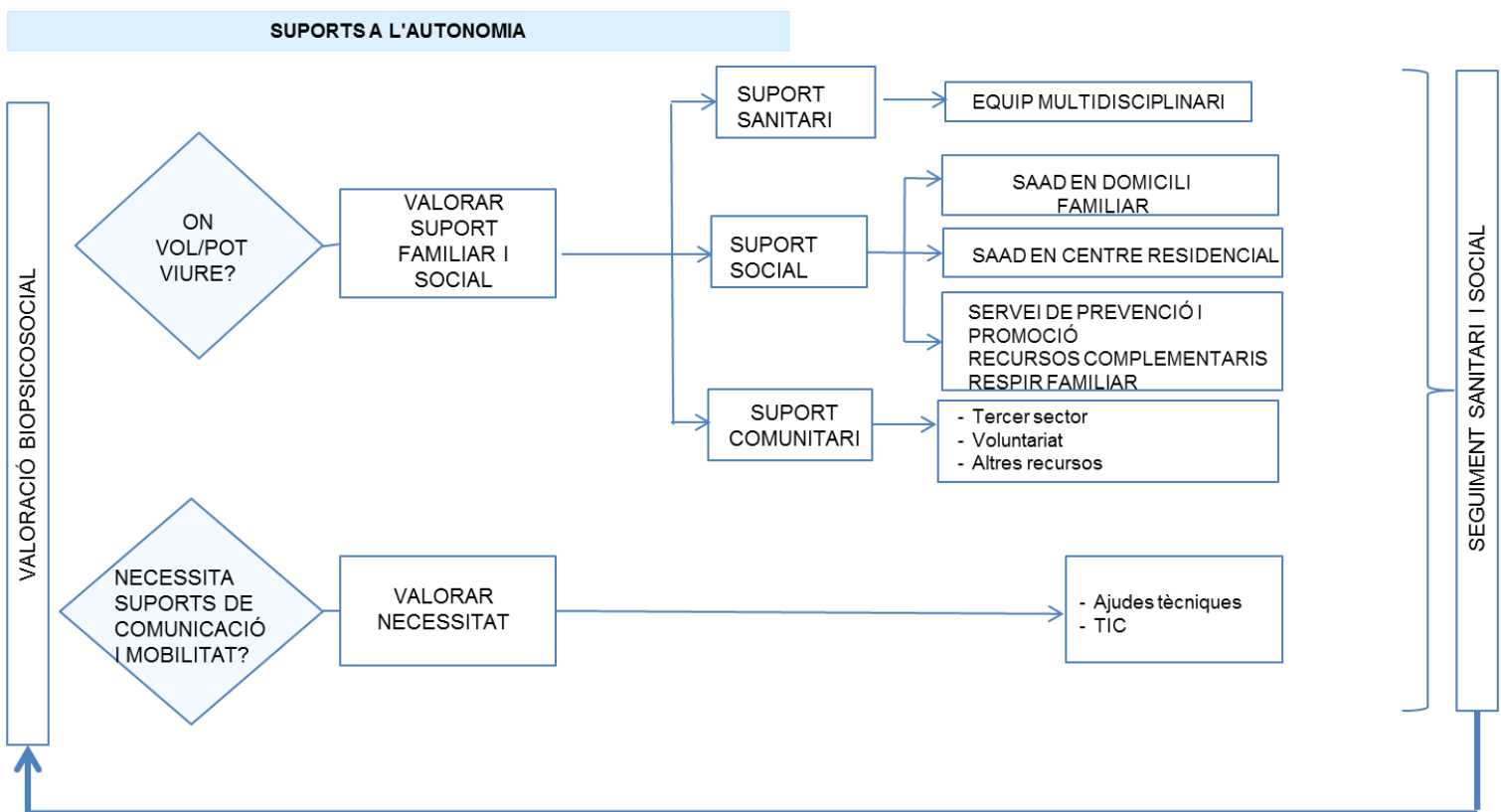
Serà necessari estar atents a les demandes expressades o suggerides en aspectes com la sexualitat i la salut reproductiva. L'assistència pot requerir la col·laboració de diferents membres de l'equip multidisciplinari.

• **INTERVENCIÓ SOCIAL**

Es requereix fer una valoració, un control i un seguiment de les necessitats socials de la persona i la seua família al llarg de tota l'evolució, amb la finalitat de detectar-les i mobilitzar-hi els recursos adequats. La intervenció precoç i preventiva, centrada en el context comunitari, contribueix a garantir la continuïtat en l'atenció a través de la coordinació social i sanitària. Igualment, s'afavorirà la identificació i la potenciació dels recursos personals, familiars i comunitaris.

Pot ser útil l'ús d'escala de valoració social com la de Gijón, la de la càrrega de la cuidador de Zarit i l'Apgar Familiar, que complementen la informació de l'índex de Barthel i el test de Pfeiffer, disponibles totes aquestes en SIA.

Com més dependència tinga, més gran haurà de ser el suport estructural que potencie l'autonomia personal. Aquest suport no pot recaure només en l'àmbit familiar, ha d'estar recolzat per una estructura social i sanitària de drets i recursos que garantisquen l'equitat en l'atenció.



6. NECESSITATS DE REHABILITACIÓ

La missió dels programes de rehabilitació és mantindre el màxim grau d'autonomia, tractar els dèficits que evolucionen amb la malaltia i instaurar tractaments compensatoris.

Després del diagnòstic, el servei de rehabilitació farà l'avaluació clínica inicial orientada a la intervenció rehabilitadora.

• TRACTAMENT REHABILITADOR

L'atenció global de les necessitats de rehabilitació inclou objectius específics relacionats amb:

- Valorar, seguir, tractar i/o compensar els dèficits musculars i funcionals en cada estadi.
- Previndre i tractar les complicacions.
- Mantindre el millor nivell funcional i d'autonomia possible segons dependència.
- Orientar sobre l'adaptació de l'entorn i els productes de suport.

El tractament en fisioteràpia ha d'iniciar-se des dels estadis inicials en el centre amb sala de fisioteràpia més pròxim al domicili del pacient. S'explicarà a pacients i persones cuidadores, per a la seua realització posterior al domicili.

La intervenció mitjançant exercici físic d'intensitat lleu o moderada sembla millorar la capacitat funcional i espasticitat, disminuir la càrrega de la persona cuidadora i retardar la progressió, a més dels seus beneficis generals sobre el sistema cardiovascular, musculoesquelètic i immunològic i la contribució al control de l'ansietat de pacient i persona cuidadora.

La intervenció de teràpia ocupacional inclourà l'acompliment en activitats de la vida diària bàsiques i instrumentals, l'oci i la participació social, així com les activitats habituals que desenvolupe la persona atesa, per a conservar el màxim temps possible l'autonomia personal.

La hipofonia, la disàrtria (80% dels casos) i l'anàrtria són símptomes freqüents. El tractament logopèdic tindrà com a objectiu afavorir la intel·ligibilitat de la parla i el llenguatge, i millorar la capacitat de comunicació.

S'avaluarà la necessitat d'ortesi i productes de suport:

- En el cas de limitacions per a la marxa, cal indicar l'ús de bastons, caminador i/o cadira de rodes del tipus que necessite i amb les adaptacions i els accessoris necessaris.
- Productes que faciliten la independència en el bany i la condícia.
- Eines destinades a l'accés a les TIC, millora de la comunicació o la domòtica de la llar (Cartera de serveis del Sistema Nacional de Salut, actualització 07-2019). La prescripció ha de ser feta per personal facultatiu especialista.
- Llits articulats i grues per a les transferències.
- Un altre tipus de material, no específic de persones amb ELA.

7. ATENCIÓ EN L'ENTORN COMUNITARI

Les actuacions estaran determinades per la situació clínica, amb la finalitat d'intentar que, en la majoria dels casos, es duguen a terme al mateix domicili per l'EAP, la UHD o la persona cuidadora.

• SEGUIMENT PER L'EAP

L'equip multidisciplinari ha de garantir la continuïtat i la coordinació de cures entre els serveis hospitalaris i l'EAP. L'EAP ha d'incloure les persones amb ELA en atenció domiciliària programada, amb visites pautades com a part del PAI.

• CURES D'INFERMERIA AL DOMICILI

L'atenció de la infermera té com a objectiu prioritari potenciar l'autocura. Cal considerar:

- El control d'esfínters.
- El risc d'úlceres per pressió i cures de la pell.
- Problemes cognitius.
- El maneig de la medicació.
- Valoració nivell funcional per a les activitats de la vida diària.
- Síntomes i signes de deterioració respiratòria.
- Capacitat d'alimentació, tipus d'alimentació, possible disfàgia, sondes, sialorrea.
- Son/descans.
- Relacions socials i laborals.
- Valors i creences.
- Coneixement sobre la seua malaltia.

La infermera estarà atenta als símptomes i els signes que indiquen una deterioració de la funció respiratòria, principalment la dispnea, l'ortopnea, la somnolència, la disminució del nivell d'alerta, els edemes mal-leolars, així com a la dificultat d'expulsar secrecions respiratòries.

• SUPORT DE LA UNITAT D'HOSPITAL A DOMICILI

La missió de suport de les UHD persegueix la resolució de problemes en l'àmbit comunitari, aconseguir la màxima rapidesa de reincorporació al seu domicili habitual després d'un ingrés i/o proporcionar atenció pal·liativa avançada.

Quan una persona amb ELA està ingressada en UHD, haurà d'establir-se la comunicació amb l'EAP. En el seguiment a llarg termini, la UHD facilitarà a l'EAP la informació i la formació necessària, mèdica i d'infermeria, sobre la tecnologia que porta al domicili, i mantindrà contacte periòdic amb l'EAP.

• VALORACIÓ I CURES DE LA PERSONA CUIDADORA

En la valoració de qui cuida es recollirà informació sobre:

- Problemes de salut previs a la cura.
- Problemes de salut derivats de cuidar: osteomusculars, ansietat i depressió. S'ha d'explorar l'automedicació i el consum de psicofàrmacs.

- Problemes personals derivats de la cura, disminució del temps lliure, dificultat de continuar desenvolupant una activitat professional o de mantindre relacions socials.

8. NECESSITATS D'ATENCIÓ PER PROBLEMES RESPIRATORIS

Els problemes derivats de l'afectació dels músculs respiratoris constitueixen la causa principal de morbimortalitat i condicionen el pronòstic. Més del 50 % de pacients desenvolupen hipoventilació durant el primer any.

La disfunció dels músculs respiratoris interfereix sobre tres punts: ventilació alveolar efectiva, esforç tussigen efectiu i protecció de la via aèria inferior durant la deglució.

Són símptomes i signes d'hipoventilació alveolar la dispnea i l'ortopnea, l'ús de musculatura accessòria i l'alteració de les fases del son, secundària als microdespertars per les dessaturacions nocturnes.

Les mesures no invasives d'ajuda als músculs respiratoris consisteixen en aplicació de forces en tòrax i/o abdomen, que produeixen canvis de pressió en la via aèria o increments de volum pulmonar. Les constitueixen, per als músculs inspiratoris, la ventilació no invasiva (VNI) i les tècniques de tos assistida manual o mecànica per als músculs expiratoris.

Davant del fracàs de les tècniques no invasives es planteja la traqueotomia. Després d'aquesta, la supervivència durant el primer any de vida és del 79 %.

El paper del personal d'atenció primària és fonamental en el maneig dels problemes respiratoris dels pacients amb ELA, en què participa activament junt amb pneumologia, ensinistra a pacients i persones cuidadores i és crucial per a la detecció de problemes incipients.

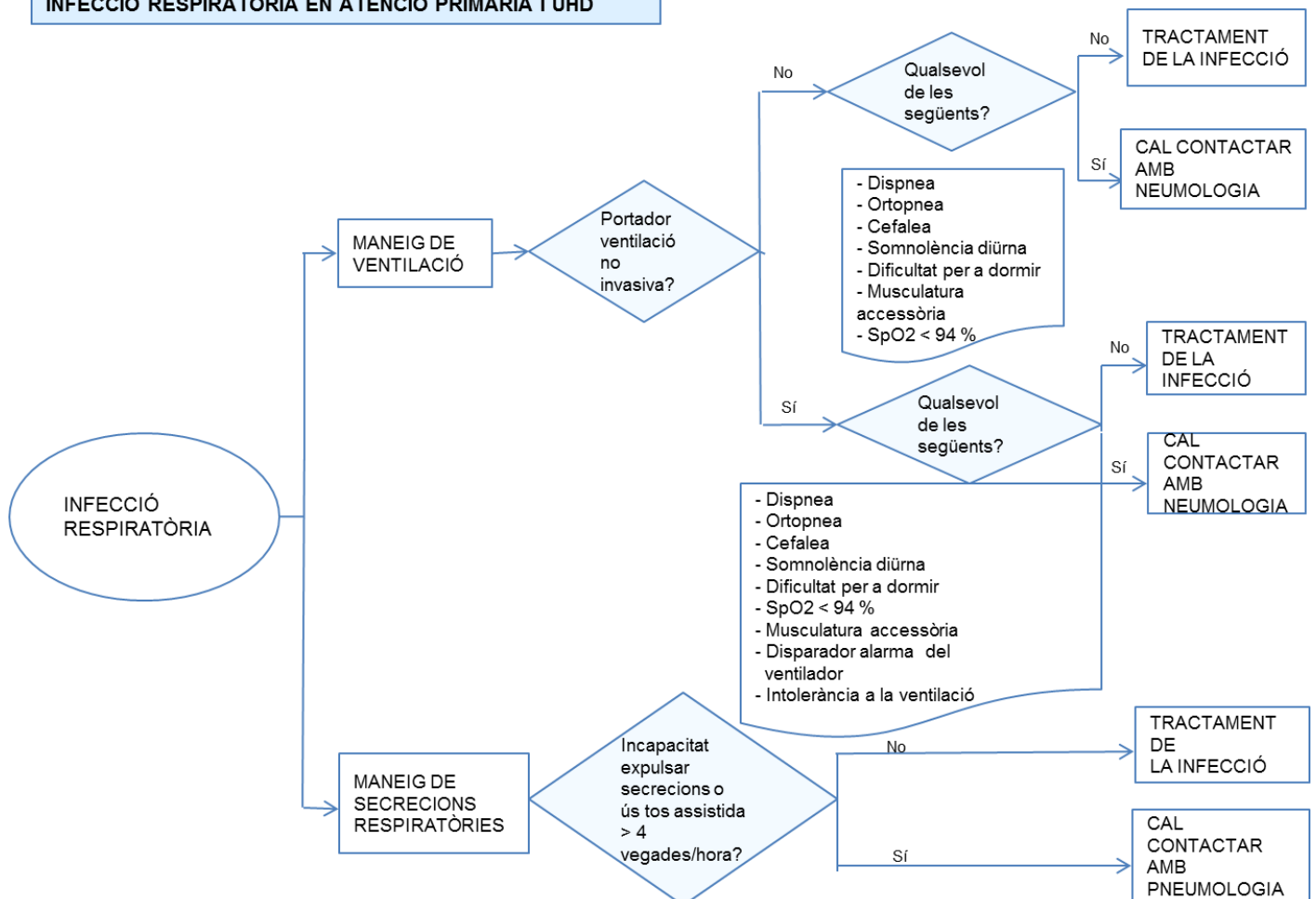
Amb l'evolució de la malaltia, quan es requereixca l'inici de suport ventilatori, la infermera en l'entorn comunitari participarà en les cures necessàries i a transmetre la informació adequada sobre el maneig dels problemes respiratoris i com afrontar-los.

MANEIG DELS PROBLEMES RESPIRATORIS	
Què cal valorar	Per qui
Situació respiratòria	- Pneumologia - Equip multidisciplinari
Maneig dels problemes respiratoris en AP	- EAP (medicina i infermeria)
Vacunació de la grip i antineumocòcica	- EAP
Maneig de les secrecions respiratòries	- Pacient i persona cuidadora - Infermera - Equip multidisciplinari
Maneig d'episodis respiratoris aguts	- Metge d'EAP - Pneumologia - Equip multidisciplinari

..... Continua en la pàgina següent.

MANEIG DELS PROBLEMES RESPIRATORIS (continuació)	
Què cal valorar	Per qui
Suport respiratori no invasiu. VNI. Indicació i seguiment	- Pneumologia
Suport respiratori no invasiu. VNI. Cures	- Pacient i persona cuidadora - EAP (medicina i infermeria)
Suport respiratori invasiu. Traqueotomia. Indicació i seguiment	- Pneumologia
Suport respiratori invasiu. Traqueotomia. Cures	- Pacient i persona cuidadora - EAP (medicina i infermeria)
Maneig de la insuficiència respiratòria	- Pneumologia/medicina interna - Medicina intensiva - Equip multidisciplinari
Suport respiratori en gastrostomia	- Pneumologia

INFECCIÓ RESPIRATÒRIA EN ATENCIÓ PRIMÀRIA I UHD



CURES RESPIRATÒRIES PER L'EQUIP D'ATENCIÓ PRIMÀRIA			
Situació del pacient	Sense ajudes als músculs respiratoris	Ventilació no invasiva	Ventilació per traqueotomia
Prevenició primària	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.
Maneig de tècniques		Conèixer el maneig de les tècniques de tos assistida.	Conèixer el maneig de l'aspirador de secrecions. Conèixer les cures bàsiques de l'estoma i resoldre complicacions (sagnat periestoma, dificultats d'ajust de la cànula, pilota de la cànula punxada).
Atenció de processos que afecten la via respiratòria	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic, segons antibiograma de mostres d'esput.	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic, guiat per antibiograma.	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic si és necessari, guiat per antibiograma.
Reconèixer i dimensionar signes i símptomes	Davant de qualsevol d'aquests, que indiquen feblesa de la musculatura respiratòria: - Dispnea - Ortopnea - Cefalea - Somnolència diürna - Dificultat per a dormir - Ús de musculatura respiratòria accessòria - SpO2 < 94 % - Presència d'una tos amb el risc de tornar-se inefectiva durant les infeccions respiratòries(1)	Davant de qualsevol d'aquests, que indiquen feblesa de la musculatura respiratòria: - Dispnea - Ortopnea - Cefalea. - Somnolència diürna i dificultat de dormir - Ús de musculatura respiratòria accessòria - Taquipnea - SpO2 < 94 % - Trets d'alarma del ventilador - Necessitat de més hores d'ús de VNI - Intolerància a la ventilació - Valorar l'efectivitat de la tos: incapacitat d'expulsar secrecions o ús del dispositiu de tos assistida > 4/hora	Davant de qualsevol d'aquests, que indiquen inestabilitat respiratòria: - Dispnea - Ús de musculatura accessòria respiratòria - SpO2 < 92 % - Trets d'alarma del ventilador per alta pressió (mode volum) o per volum corrent baix (mode pressió) - Augment de pressió inspiratòria pic - Stop en introduir sonda d'aspiració
	Actuacions davant de qualsevol d'aquests signes i símptomes	Cal contactar amb el servei de pneumologia.	Cal contactar amb el servei de pneumologia.

(1) Aquesta situació la marquen uns valors d'FPT menors de 255 L/m. Els FPT en AP es poden valorar mitjançant un mesurador de FEP com els utilitzats per pacients asmàtics. El pacient ha de tossir enèrgicament i mitjançant un sol colp de tos, a través d'una màscara connectada al mesurador de FEP.

9. NECESSITATS D'ATENCIÓ RELACIONADES AMB NUTRICIÓ I DISFÀGIA

La desnutrició, factor independent en la supervivència, amb prevalença del 16 al 53 %, està causada per la disfàgia, la fatiga, l'atròfia muscular i l'augment de requeriments.

La disfàgia s'associa a una reducció d'eficàcia i seguretat de la deglució que pot causar desnutrició, deshidratació, risc d'aspiració, infecció respiratòria, pneumònia i asfíxia, per la qual cosa cal vigilar l'aparició de símptomes precoços de disfàgia.

L'estat nutricional, la deglució i la disfàgia s'han de valorar, en el moment del diagnòstic de l'ELA, pels serveis/unitats d'endocrinologia/nutrició i foniatria, que formen part de l'equip multidisciplinari. Posteriorment, la valoració es revisarà periòdicament, fins i tot en absència de símptomes.

• NUTRICIÓ ORAL

Si no existeix disfàgia, caldrà pautar una dieta convencional saludable i equilibrada, que cobrisca els requeriments calòrics i proteics.

En cas de disfàgia, astènia o dificultat en la masticació, cal administrar una alimentació bàsica adaptada (ABA) que inclou dietes amb textura modificada de masticació i deglució fàcils o dietes triturades d'alts valors nutricionals, modificants de textura i enriquidors de la dieta. Cal evitar líquids i aliments amb alt risc d'ennuegada i si la persona necessita tots els líquids espessits, es fa obligatori l'ús d'espessidors.

Si després de pautar una ABA no és possible mantindre un estat nutricional adequat i la funció respiratòria és acceptable, està indicada la suplementació amb fórmules de nutrició enteral adaptades a la via oral. Poden ser prescrites pel personal facultatiu d'atenció primària, si prèviament van ser prescrites per l'especialista i visades per inspecció.

Caldrà entrenar pacients i persones cuidadores en tècniques d'alimentació i exercici per a facilitar la deglució, proporcionar consells posturals, etc., abans de començar a menjar i durant els menjars, especialment davant de símptomes precoços de disfàgia.

• NUTRICIÓ ENTERAL (NE)

La gastrostomia és un mètode segur que prevé la pèrdua de pes i permet un guany ponderal en el 25 %. No està exempta de riscos, per la qual cosa ha de consensuar-se amb la persona afectada. S'ha de valorar quan l'alimentació siga ineficaç (no es cobreixen les necessitats nutricionals per via oral), quan siga insegura (ennuegades o microaspiracions en la videodeglució) o es preveja que la desnutrició i la deshidratació puguin disminuir la supervivència.

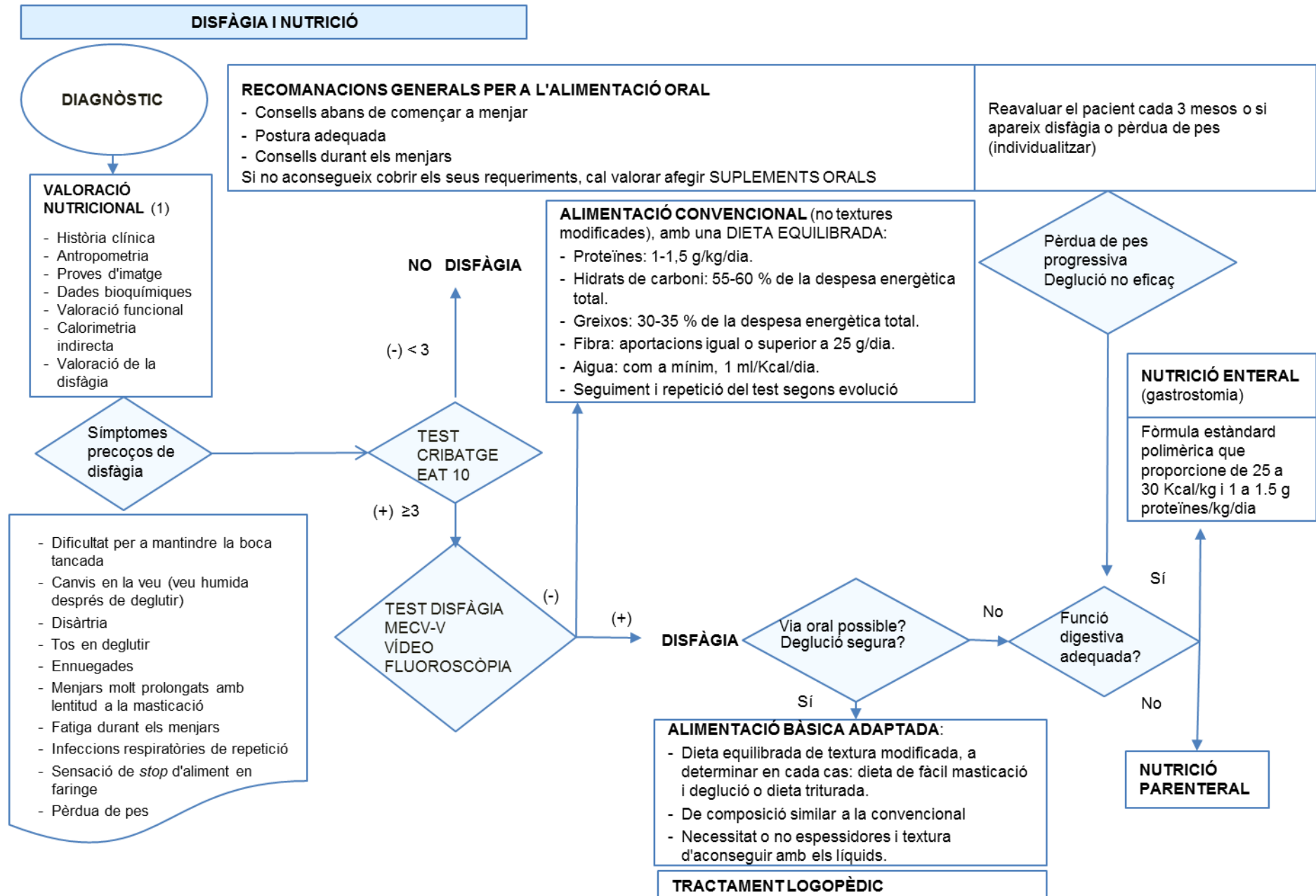
La NE en general és ben tolerada i presenta poques complicacions greus, que cal vigilar.

La responsabilitat de prescriure fàrmacs per sonda és del personal sanitari. S'ha de tindre en compte abans de l'administració la ubicació de la sonda, que pot condicionar l'absorció de fàrmacs, i la neteja.

Recomanacions específiques en el cas de NE:

- En cas de prendre Riluzol en comprimits, es recomana administrar en xarop.
- Alguns injectables també poden ser administrats per sonda.
- L'administració de fàrmacs a través de la sonda ha de ser de manera seqüencial.

- Els medicaments que no han de ser triturats o manipulats són:
 - Els de revestiment entèric
 - Els comprimits o càpsules d'alliberament lent o modificat
 - Els citotòxics i les hormones
- Cal administrar la medicació durant les pauses en els règims d'alimentació.
- Les interaccions de fàrmacs amb aliments més problemàtiques són:
 - Fenitoïna, digoxina, levotiroxina, warfarina, teofil·lina, metildopa i carbamazepina.
 - Antiàcids: els ions metàl·lics s'uneixen a proteïnes d'aliments i bloquegen la sonda.
 - Penicil·lines i altres antibiòtics.



(1) Al diagnòstic d'ELA, l'estat nutricional del pacient ha de valorar-se pels serveis/unitats d'endocrinologia/nutrició i foniatria que formen part de l'equip multidisciplinari

10. CURES PAL·LIATIVES

S'han de basar en les necessitats detectades i el control dels símptomes. Seran proporcionats des d'atenció primària, compartint amb les UHD o altres equips de suport de cures pal·liatives avançades.

Es recomana l'ús de NECPAL CCOMS-ICO.

S'ha de plantejar, donant temps a la reflexió, la necessitat d'afrontar la PAD i redactar el DVA. La planificació de les cures recollirà:

- La decisió del lloc de la defunció.
- La identificació del familiar o persona cuidadora que li represente i telèfons de contacte.
- La possibilitat de retirada o de no-inici de mesures de suport, com ara ventilació o nutrició.
- Qüestions pràctiques: provisió de fàrmacs, instruccions per a situacions de crisi.

Cal reavaluar la sobrecàrrega per part de la família, la dificultat d'afrontar obertament la comunicació sobre la mort, risc de duel complicat, així com possibles resistències davant dels desitjos del pacient (retirada de tractament, lloc de defunció...).

La comunicació amb el pacient i la família o cuidadors ha d'incloure informació i assessorament, i ha de registrar-se en el DVA:

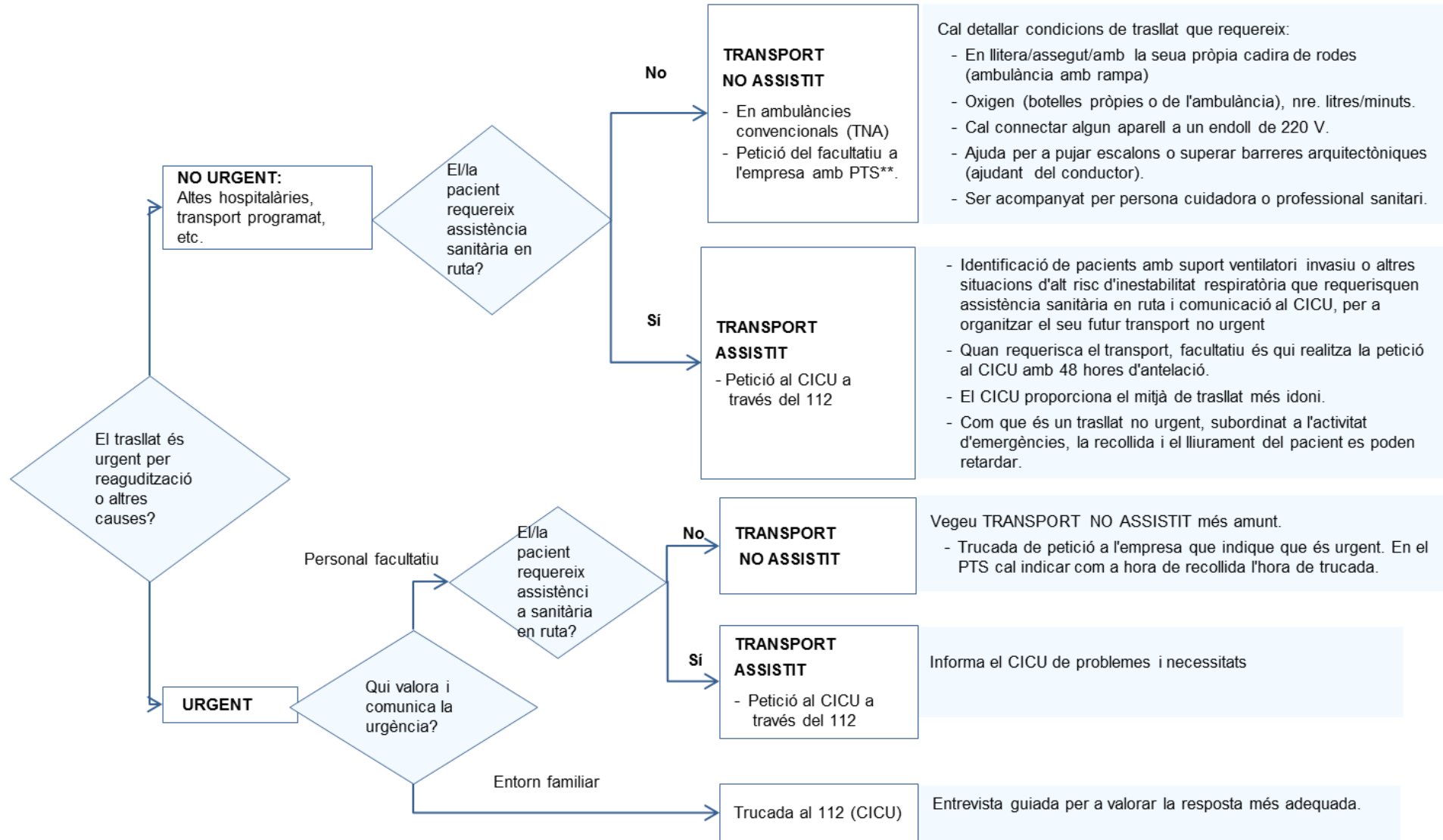
- Limitació de tractaments de suport vital, decisió consensuada amb professionals i persones cuidadores (intervenció de dos professionals mèdics implicats i opinió de la infermera).
- Rebuig de tractament i possibilitat d'indicar una sedació pal·liativa en cas que la dispnea es faça refractària (no pot ser adequadament controlat sense disminuir el nivell de consciència).

Si rebutja la traqueotomia, s'ha d'intensificar el tractament farmacològic per a la dispnea i l'ansietat. Si no s'aconsegueix un control, es consideren com a símptomes refractaris i s'ha d'indicar la sedació pal·liativa. Si hi ha dubtes, cal consultar el Comitè d'Ètica Assistencial.

El procés de decisió ha de quedar registrat en la història clínica i ha d'informar-se la família.

La indicació de sedació pal·liativa és el símptoma refractari definit com el que no pot ser controlat adequadament sense disminuir el nivell de consciència malgrat intensos esforços durant un "temps raonable". Els símptomes refractaris principals en l'ELA són la dispnea, l'ansietat i el sofriment emocional. Si la persona amb ELA rebutja la ventilació mecànica o es decideix limitació de tractaments de suport vital, la dispnea serà un símptoma refractari, per la qual cosa la retirada de la ventilació s'ha de fer sota sedació. La sedació pal·liativa pot ser intermitent, la qual cosa permet alleujar el sofriment emocional refractari, acomiadar-se i atendre tasques pendents.

TRANSPORT SANITARI (*)



(*) El transport sanitari que necessàriament ha de ser accessible a les persones amb discapacitat consisteix en el desplaçament de persones malaltes o accidentades, per causes exclusivament clíniques, la situació de les quals els impedeix el desplaçament en els mitjans ordinaris de transport (RD 1030/2016)

(**) PTS: Formulari de petició de transport sanitari disponible en paper o a través d'Oríon o SIA, que serveix per a demanar el transport a l'empresa contractada encarregada del transport sanitari públic

GLOSSARI

AMP	Atròfia muscular progressiva
AP	Atenció Primària
CICU	Centre d'informació i coordinació d'urgències
CVF	Capacitat vital forçada
DVA	Document de voluntats anticipades
EAP	Equip d'Atenció Primària
ELA	Esclerosi lateral amiotròfica
EMG	Electromiografia
FEP	Flux expiratori pic
FPT	Flux pic de tos
MMII	Membres inferiors
MMSS	Membres superiors
PaCO ₂	Pressió d'anhídrid carbònic en sang arterial
PAD	Planificació anticipada de decisions
PaO ₂	Pressió d'oxigen en sang arterial
PAI	Pla d'atenció individualitzat
PE _{max}	Pressió màxima espiratòria
PI _{max}	Pressió màxima inspiratòria
PTS	Petició de transport sanitari
RM	Ressonància magnètica
SIP	Sistema d'informació poblacional
SpO ₂	Saturació d'oxigen
SVB	Suport vital bàsic
Tc90	SpO ₂ menor de 90 % durant el son
TIC	Tecnologies de la informació i la comunicació
UCI	Unitat de cura intensiva
UHD	Unitat d'hospital a domicili
VNI	Ventilació no invasiva

CRÈDITS

Aquest document ha sigut revisat per la Unitat d'Igualtat seguint els principis de llenguatge inclusiu.

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

© d'aquesta edició: Generalitat, 2019

© dels textos: els autors

Coordina: Direcció General d'Assistència Sanitària. Servei de Planificació de Programes i Serveis Sanitaris

1a edició. Edició en línia

La imatge de la portada representa motoneurons detectades en una preparació histològica de Cajal obtinguda a través de la banya motriu de la porció cervical de la medulla espinal. Es mostren diversos tipus de neurones impregnades (tenyides) amb el mètode de Golgi. Dibuix científic de Santiago Ramón y Cajal realitzat amb tinta xinesa sobre paper, el 1909 aproximadament. El dibuix es conserva en l'Institut Cajal ("Llegat Cajal").

Cortesia de l'Institut Cajal, "Llegat Cajal", Consell Superior d'Investigacions Científiques (CSIC), Madrid.