

ATENCIÓN A PERSONAS CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Versión resumida-dirigida a profesionales de Atención Primaria



GENERALITAT
VALENCIANA

Conselleria de Sanitat
Universal i Salut Pública

1. INTRODUCCIÓN

Versión resumida de “Atención a personas con ELA”. Ver documento completo en: www.san.gva.es

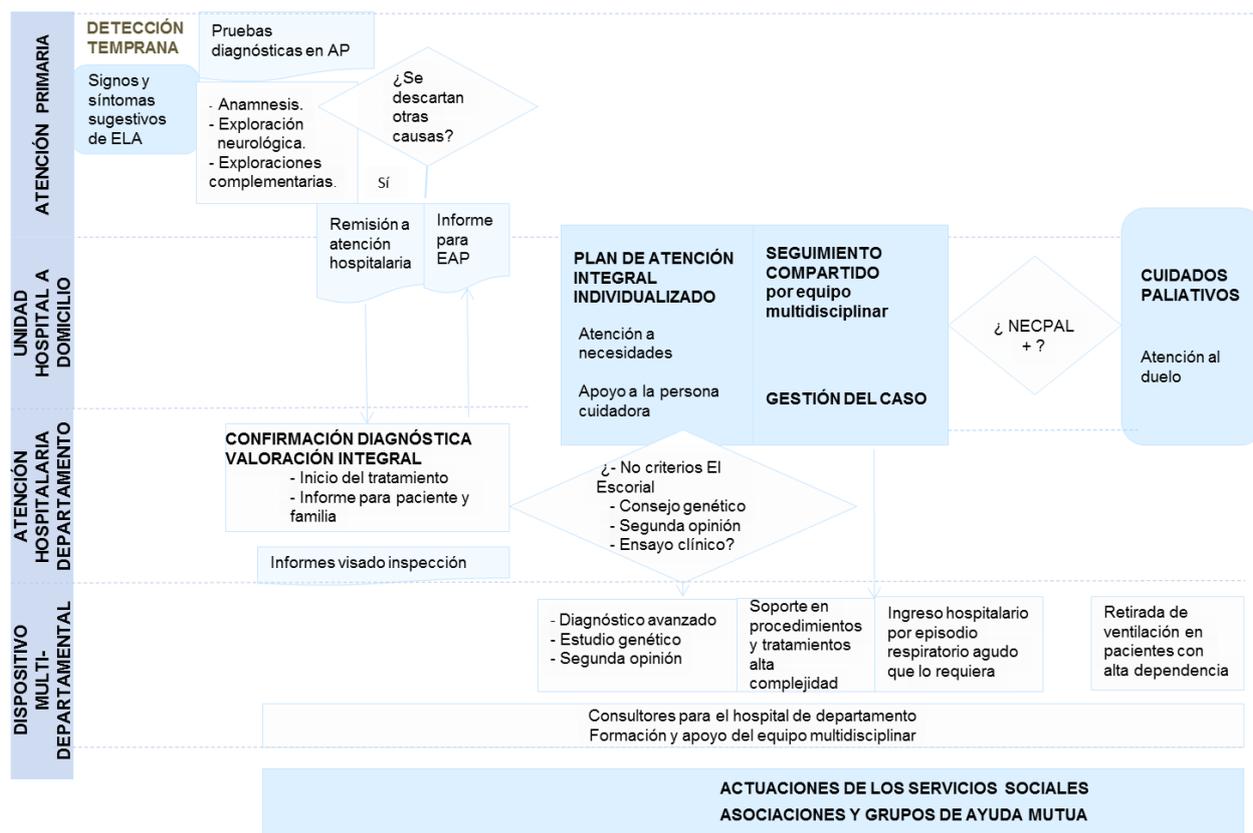
La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que afecta a las motoneuronas, generando debilidad y parálisis progresivas, con gran necesidad de ayuda para las actividades de la vida diaria.

Es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. Por cada 100.000 habitantes, la padecen de 4 a 6 personas y se diagnostican de 1,5 a 2,5 casos nuevos cada año. La edad de comienzo más frecuente está entre los 55 y 65 años, siendo algo más prevalente en hombres (1,78/ 1). La supervivencia media es de 2 a 5 años, aunque es superior en el 10% de los casos.

De acuerdo con el Plan de Salud de la CV 2016-2020 se plantea un **modelo de atención integral e integrada**, ajustado a las necesidades de las personas con ELA.

2. ATENCIÓN INTEGRAL E INTEGRADA

Se debe ofrecer una **atención biopsicosocial** con un **plan de atención individualizado (PAI)** desde el inicio y durante toda la evolución de la enfermedad.



El seguimiento compartido requiere una vía de **comunicación fluida entre el EAP y el equipo hospitalario**, con papel relevante de la unidad de **hospital a domicilio** y procurando la **gestión del caso**. Para mejorar la continuidad asistencial y asegurar un acceso equitativo y próximo al domicilio, se desarrolla un **modelo asistencial en red**.

RED ASISTENCIAL				
	EQUIPO ATENCIÓN PRIMARIA	UNIDAD DE HOSPITAL DOMICILIO	HOSPITAL DE DEPARTAMENTO	DISPOSITIVO ELA RED MULTI-DEPARTAMENTAL
NECESIDADES GENERALES	Sospecha diagnóstica temprana	Consultores para el EAP Valoración en la transición al domicilio: Soporte del seguimiento en domicilio. Ingreso en hospital a domicilio si requiere tecnología de UHD. Sesiones clínicas	Consultores para el EAP Evaluación diagnóstica inicial en servicio de neurología Sesiones clínicas del equipo multidisciplinar Consulta de visita única Hospitalización	Consultores para Hospitales Diagnóstico avanzado Estudio/consejo genético Formación de profesionales Docencia postgrado Investigación Lo que se determine en su red
NECESIDADES PSICOSOCIALES Y PSICOSOCIALES	Apoyo psicológico /social Formación en autocuidado Detección y valoración de necesidades sociales Coordinación sociosanit. Atención al cuidador	Consultores para el EAP Apoyo y atención psicológica y social Coordinación sociosanitaria Voluntades anticipadas	Consultores para el EAP Apoyo y atención psicológica y social Consulta enlace con USM Coordin. sociosanitaria Voluntades anticipadas	Consultores para el hospital de departamento Apoyo y atención psicológica y social Formación de profesionales del equipo multidisciplinar
NECESIDADES EN REHABILITACIÓN Y COMUNICACIÓN	Apoyo en la implementación del programa de rehabilitación	Consultores Soporte a la rehabilitación en el entorno domiciliario	Consultores para el EAP Valoración funcional Programa de fisioterapia/logopedia Prevención y tratamiento de complicaciones Productos apoyo básicos	Consultores para el hospital del departamento Terapia ocupacional Tratamiento avanzado de complicaciones mecánicas Productos de apoyo avanzados Formación de profesionales
NECESIDADES RESPIRATORIAS	Prevención primaria Detección precoz del deterioro de la función respiratoria Detección precoz de infecciones respiratorias, tratamiento y seguimiento. Identificar síntomas/signos de alerta durante las infecciones respiratorias Análisis de muestras biológicas	Consultores para el EAP Soporte respiratorio en el entorno domiciliario Soporte en el domicilio a la VNI. Soporte en el domicilio tras traqueotomía.	Consultores para el EAP Valoración y seguimiento de la función respiratoria Indicación de VNI y traqueotomía Inicio de la VNI. Seguimiento de la VNI y traqueotomía. Asistencia neumológica en ingresos por otra causa. Soporte ventilatorio si precisa durante la GEP	Consultores Inicio, ajuste y VNI continua Medida PCF asistidos Adiestramiento y ajuste de tos asistida mecánicamente Atención episodios respiratorios agudos con ingreso. Soporte ventilatorio si se precisa durante la realización de la GEP Traqueotomía, adiestramiento de cuidadores y organización cuidados domicilio. Formación de profesionales
NECESIDADES NUTRICIÓN 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 Cribado y test disfagia Ejercicios de prevención de disfagia (logopedia) Adaptaciones dietéticas Suplementos nutricionales Tratamiento sialorrea	Consultores para el hospital de departamento Test avanzados de disfagia GEP en pacientes con insuficiencia respiratoria Tratamiento avanzado de sialorrea Formación de profesionales
NECESIDAD CUIDADOS PALIATIVOS	Control de dolor y otros síntomas Soporte al cuidador Valorar riesgo duelo complicado	Consultores para el EAP Cuidados paliativos avanzados coordinación con el EAP y el equipo de soporte hospitalario	Consultores para el EAP Soporte de cuidados paliativos avanzados coordinación con la UHD. Hospitalización en HACLE	Consultores para el hospitales Retirada de ventilación en pacientes con alta dependencia Programa donación órganos Formación de profesionales

3. DIAGNÓSTICO

El primer contacto por síntomas de ELA se produce en atención primaria en el 75% de los casos. El plazo medio desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico es de un año.

El diagnóstico de la ELA es clínico. Cuando se detecte una clínica y exploración sugestivas de ELA y no se encuentre una posible causa, se deberá contactar 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.

Se sospechará ELA ante una debilidad progresiva sin desencadenante claro, si están presentes **dos o más de los siguientes síntomas o signos** y su curso ha **progresado en semanas o meses**:

	Signos y síntomas	Check
	- Disfagia (mayor para líquidos)	
	- Fasciculaciones linguales	
Síntomas en extremidades	- Debilidad focal: 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	- Disnea de esfuerzo	
	- Ortopnea	
Síntomas cognitivos	- Cambio conductual (sobre todo apatía)	
	- Labilidad emocional (risa y llanto inmotivados)	

Apoyan el diagnóstico de ELA	En contra del diagnóstico de ELA
Síntomas y signos asimétricos	Síntomas esfinterianos precoces
A partir de los 50 años (aunque puede comenzar a cualquier edad)	Síntomas sensitivos más prominentes que los motores
Antecedentes familiares de ELA o demencia frontotemporal	Visión doble o ptosis
Pérdida de peso y masa muscular	Síntomas que mejoran o no progresan
Tiempo evolución corto: semanas o meses	

En consulta de neurología, los estudios complementarios para confirmar el diagnóstico, excluir otras patologías y determinar la extensión de la enfermedad, se basan en **pruebas analíticas, neurofisiológicas, de neuroimagen, valoración cognitiva y, en ocasiones, punción lumbar**.

Aproximadamente un 5-10% de los casos de ELA tienen carácter familiar. A las personas con una forma familiar de ELA se les debe ofrecer la posibilidad de estudio genético, dentro de la red asistencial de ELA, en el marco de proyectos de investigación y con atención psicológica adecuada. Los análisis 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.

• TERMINOLOGÍA Y ESTADIOS

El código de ELA en ORPHA es 803, en CIE 9-MC 335.20 y en CIE 10 G12.21

La ELA y sus entidades relacionadas se clasifican dentro de las enfermedades de la neurona motora (ORPHA98503), con diferentes causas, pronóstico y tratamiento.

Categoría diagnóstica	Definición
ELA	Enfermedad de motoneurona superior (MNS), inferior (MNI) o ambas, con una de las formas de inicio reconocidas y con afectación respiratoria.
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.
Otras con categoría no clara todavía	Enfermedad de MNI, Enfermedad de MNS, Paraparesia espástica progresiva.

Para el estadiaje se utilizan las siguientes escalas normalizadas:

- Escala Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R).
- Escala de Asworth modificada: permite medir y seguir la evolución de la espasticidad.
- Escala de Barthel: mide el nivel de dependencia.

4. TRATAMIENTO

Los tratamientos no pueden revertir el daño de la ELA, pero pueden retrasar el avance de los síntomas y prevenir complicaciones.

El tratamiento farmacológico específico de la ELA es Riluzol, 50 mg c/12 horas vía oral. Es una especialidad de uso exclusivo hospitalario. Afecta de forma discreta la evolución clínica a expensas de las fases leves-moderadas y prolonga la supervivencia de 6 a 21 meses. No se recomienda su uso sistemático para la esclerosis lateral primaria o AMP.

Cuando fallan las medidas no farmacológicas en el tratamiento de síntomas (como sialorrea, moco espeso, dolor, depresión, calambres, espasticidad...), en la práctica clínica se puede plantear el uso de fármacos. En algunos casos, su utilización puede quedar fuera de las indicaciones de la ficha técnica, por lo que requerirá justificación y consentimiento informado.

La prescripción de las prestaciones ortoprotésicas de la cartera de servicios debe ser hecha por cualquier "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, e imprimir la prescripción en el centro de salud, evitando en ciertos casos 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 (con ELA y otros) que forman parte de la cartera básica de servicios, se facilitarán siguiendo el correspondiente protocolo.

5. APOYO PSICOLÓGICO, EMOCIONAL Y SOCIAL

Las personas con ELA experimentan un gran impacto emocional y precisan adaptarse a los cambios vitales rápidos provocados por la progresiva pérdida de autonomía. 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. Para lograrlo es imprescindible la actuación sinérgica de los servicios sanitarios, sociales y las asociaciones.

Dado que las necesidades biopsicosociales son difíciles de abordar y cambian con celeridad, se precisa una actitud proactiva de los profesionales, priorizando el abordaje desde el ámbito comunitario. Se trabajará en un modelo colaborativo, en particular entre la AP y los servicios de salud mental.

Se realizarán intervenciones de acompañamiento, orientación 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.

• COMUNICACIÓN DEL DIAGNÓSTICO Y PRONÓSTICO

La comunicación es un proceso, en el que interviene el equipo multidisciplinar, adaptándose al ritmo emocional marcado por la persona. Hay que considerar:

- Valoración de la persona en el periodo previo
- Competencias comunicativas de cada profesional
- Siempre a la persona interesada, acompañada de quien desee
- Responder siempre con honestidad, según el principio de verdad soportable

Se debería transmitir, con la mayor sensibilidad y en los términos y tiempos adecuados, que *“se trata de una enfermedad neurodegenerativa, invalidante e irreversible, que finalizará con la necesidad de cuidados paliativos”*. Se explicará que *“no existe en la actualidad un tratamiento para su curación clínica, pero sí tratamiento sintomático”*.

• PROGRESIÓN DE LA ENFERMEDAD

En esta fase, la persona debe ser consciente de que le compete a ella la responsabilidad de cómo va a gestionar su vida con la enfermedad y que para ello cuenta con recursos. Se le debe ayudar a erigirse como agente activo en las decisiones sobre su propio cuidado, minimizando el sufrimiento y potenciando la máxima autonomía de la persona.

Hay que trabajar, con pacientes y familiares, el manejo de las reacciones emocionales, la adaptación a la pérdida de roles previos, el posible sentimiento de culpa e incompetencia y la sobrecarga física y emocional.

La evolución de la enfermedad requerirá tomar decisiones vitales de importancia, por lo que será necesaria la planificación anticipada de decisiones (PAD). Cada profesional debe valorar cuándo es el momento adecuado, aprovechar mientras la persona conserve un buen nivel de comunicación y proporcionar siempre información precisa.

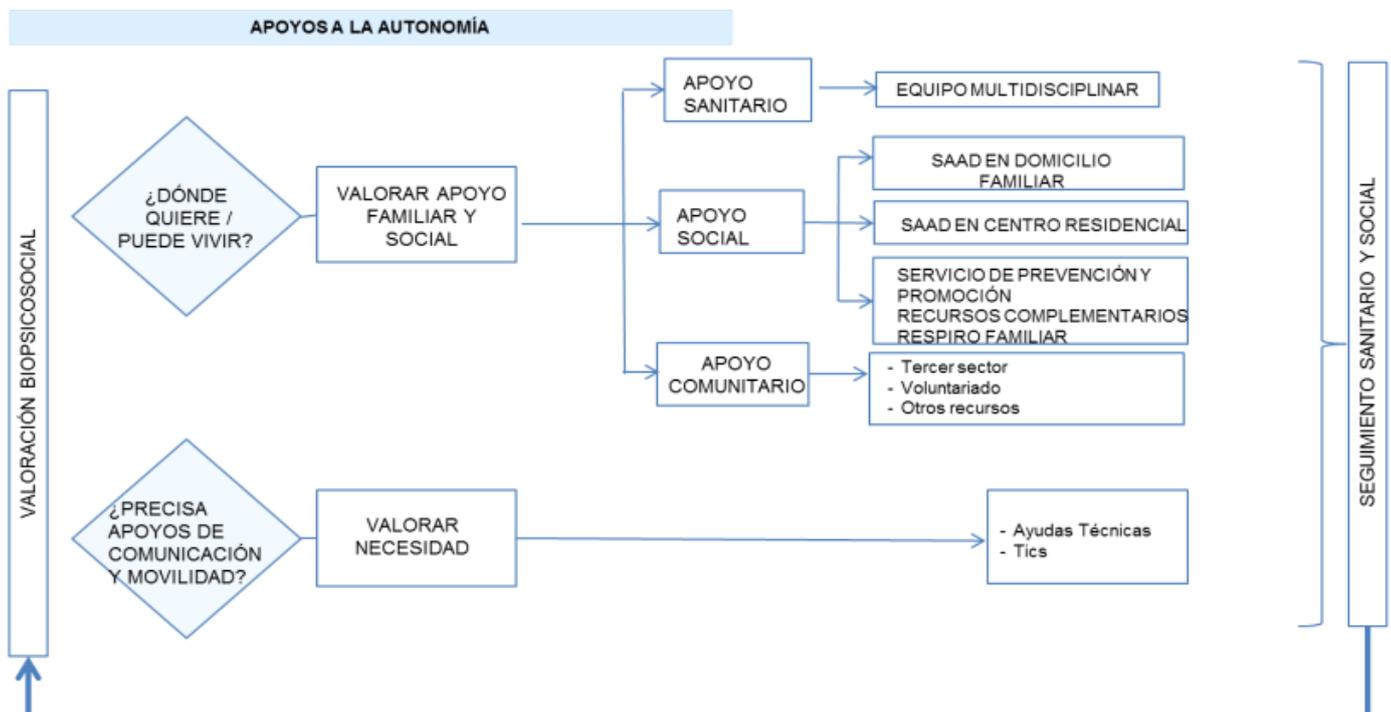
Será necesario prestar atención a las demandas expresadas o sugeridas en aspectos como la sexualidad y la salud reproductiva. La asistencia puede requerir la colaboración de diferentes miembros del equipo multidisciplinar.

• INTERVENCIÓN SOCIAL

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. La intervención precoz y preventiva, centrada en el contexto comunitario, contribuye a garantizar la continuidad en la atención a través de la coordinación de lo social y lo sanitario. Igualmente se favorecerá la identificación y potenciación de los recursos personales, familiares y comunitarios.

Puede ser útil el uso de escalas de valoración social como la de Gijón, la de la carga de la persona cuidadora de Zarit y el Apgar Familiar, que complementan la información del índice de Barthel y el test de Pfeiffer, disponibles todas ellas en SIA.

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.



6. NECESIDADES DE REHABILITACIÓN

La misión de los programas de rehabilitación es mantener el mayor grado de autonomía, tratar los déficits que evolucionan con la enfermedad e instaurar tratamientos compensatorios.

Tras el diagnóstico, el servicio de rehabilitación realizará la evaluación clínica inicial orientada a la intervención rehabilitadora.

• TRATAMIENTO REHABILITADOR

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

- Valorar, seguir, tratar y/o compensar los déficits musculares y funcionales en cada estadio.
- Prevenir y tratar las complicaciones.
- Mantener el mejor nivel funcional y de autonomía posible según dependencia.
- Orientar sobre la adaptación del entorno y los productos de apoyo.

El tratamiento en fisioterapia debe iniciarse desde los estadios iniciales en el centro con sala de fisioterapia más cercano al domicilio del paciente. Se explicará a pacientes y personas cuidadoras, para su posterior realización en el domicilio.

La intervención mediante ejercicio físico de intensidad leve o moderada parece mejorar la capacidad funcional y espasticidad, disminuir la carga de la persona cuidadora y retrasar la progresión, además de sus beneficios generales sobre el sistema cardiovascular, músculo-esquelético e inmunológico y la contribución al control de la ansiedad de paciente y persona cuidadora.

La intervención de terapia ocupacional incluirá el 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, para conservar el mayor tiempo posible la autonomía personal.

La hipofonía, la disartria (80% de los casos) y la anartria son síntomas frecuentes. El tratamiento logopédico tendrá como objetivo favorecer la inteligibilidad del habla y lenguaje, y mejorar la capacidad de comunicación.

Se evaluará la necesidad de ortesis y productos de apoyo:

- En el caso de limitaciones para la marcha, indicar el uso de bastones, andador y/o silla de ruedas del tipo que precise y con las adaptaciones y accesorios necesarios.
- Productos que faciliten la independencia en el baño y aseo.
- Herramientas destinadas al acceso a las TIC, mejora de la comunicación o la domótica del hogar (Cartera de servicios del sistema nacional de salud, actualización 07- 2019). La prescripción debe ser hecha por personal facultativo especialista.
- Camas articuladas y grúas para las transferencias.
- Otro tipo de material, no específico de personas con ELA.

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.

• SEGUIMIENTO POR EL EAP

El equipo multidisciplinar debe garantizar la continuidad y coordinación de cuidados entre los servicios hospitalarios y el EAP. El EAP debe incluir a las personas con ELA en atención domiciliaria programada, con visitas pautadas como parte del PAI.

• CUIDADOS DE ENFERMERÍA EN EL DOMICILIO

La atención de la enfermera tiene como objetivo prioritario potenciar el autocuidado. Considerar:

- El control de esfínteres.
- El riesgo de úlceras por presión y cuidados de la piel.
- Problemas cognitivos.
- El manejo de la medicación.
- Valorar nivel funcional para las actividades de la vida diaria.
- Síntomas y signos de deterioro respiratorio.
- 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.

• SOPORTE DE LA UNIDAD DE HOSPITAL A DOMICILIO

La misión de soporte de las UHD persigue la resolución de problemas en el ámbito comunitario, lograr la máxima rapidez de reincorporación a su domicilio habitual tras un ingreso y/o proporcionar atención paliativa avanzada.

Cuando una persona con ELA está ingresada en UHD, deberá establecerse la comunicación con el EAP. En el seguimiento a largo plazo, la UHD facilitará al EAP la información y formación necesaria, médica y de enfermería, acerca de la tecnología que lleva en el domicilio, y mantendrá contacto periódico con el EAP.

• VALORACIÓN Y CUIDADOS DE LA PERSONA CUIDADORA

En la valoración de quien cuida se recogerá información sobre:

- Problemas de salud previos al cuidado.
- Problemas de salud derivados de cuidar: osteomusculares, ansiedad y depresión. Se debe explorar la automedicación y consumo de psicofármacos.

- Problemas personales derivados del cuidado, disminución del tiempo libre, dificultad de seguir desarrollando una actividad profesional o de mantener relaciones sociales.

8. NECESIDADES DE ATENCIÓN POR PROBLEMAS RESPIRATORIOS

Los problemas derivados de la afectación de los músculos respiratorios constituyen la principal causa de morbilidad y condicionan el pronóstico. Más del 50% de pacientes desarrollan hipoventilación durante el primer año.

La disfunción de los músculos respiratorios interfiere sobre tres puntos: ventilación alveolar efectiva, esfuerzo tusígeno efectivo y protección de la vía aérea inferior durante la deglución.

Son síntomas y signos de hipoventilación alveolar la disnea y la ortopnea, el uso de musculatura accesoria y la alteración de las fases del sueño, secundaria a los microdespertares por las desaturaciones nocturnas.

Las medidas no invasivas de ayuda a los músculos respiratorios consisten en aplicación de fuerzas en tórax y/o abdomen, produciendo cambios de presión en la vía aérea o incrementos de volumen pulmonar. Las constituyen, para los músculos inspiratorios, la ventilación no invasiva (VNI); y las técnicas de tos asistida manual o mecánica para los músculos espiratorios.

Ante el fracaso de las técnicas no invasivas se plantea la traqueotomía. Tras esta, la supervivencia durante el primer año de vida es del 79%.

El papel del personal de atención primaria es fundamental en el manejo de los problemas respiratorios de los pacientes con ELA, en el que participa activamente junto a neumología, adiestra a pacientes y personas cuidadoras y es crucial para la detección de problemas incipientes.

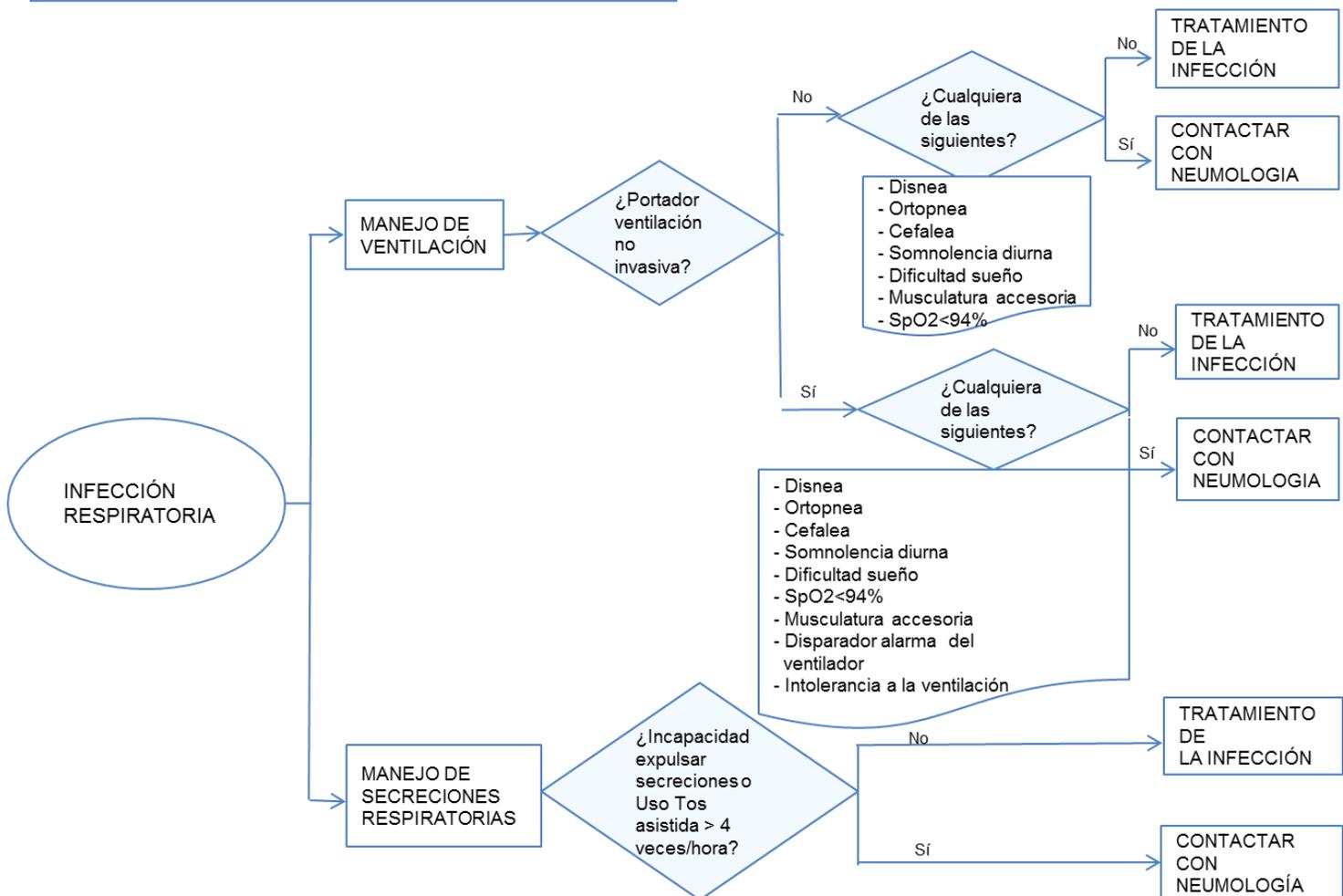
Con la evolución de la enfermedad, cuando se requiera el inicio de soporte ventilatorio, la enfermera en el entorno comunitario participará en los cuidados necesarios y en transmitir la información adecuada sobre el manejo de los problemas respiratorios y cómo afrontarlos.

MANEJO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS	
Qué hay que valorar	Por quién
Situación respiratoria	- Neumología - Equipo multidisciplinar
Manejo de los problemas respiratorios en AP	- EAP (medicina y enfermería)
Vacunación de la gripe y antineumocócica	- EAP
Manejo de las secreciones respiratorias	- Paciente y persona cuidadora - Enfermera - Equipo multidisciplinar
Manejo de episodios respiratorios agudos	- Médico/a de EAP - Neumología - Equipo multidisciplinar

..... Continúa en página siguiente

MANEJO DE LOS PROBLEMAS RESPIRATORIOS (continuación)	
Qué hay que valorar	Por quién
Soporte respiratorio no invasivo. VNI Indicación / seguimiento	- Neumología
Soporte respiratorio no invasivo. VNI. Cuidados	- Paciente y persona cuidadora - EAP (medicina y enfermería)
Soporte respiratorio invasivo. Traqueotomía. Indicación y seguimiento	- Neumología
Soporte respiratorio invasivo. Traqueotomía Cuidados	- Paciente y persona cuidadora - EAP (medicina y enfermería)
Manejo de la insuficiencia respiratoria	- Neumología / medicina interna - Medicina intensiva - Equipo multidisciplinar
Soporte respiratorio en gastrostomía	- Neumología

INFECCIÓN RESPIRATORIA EN ATENCIÓN PRIMARIA Y UHD



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 complicaciones (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, según antibiograma de muestras de esputo.	Precoz, con especial cuidado y seguimiento. Toma de decisiones consensuada. En caso de infección respiratoria, adecuar el tratamiento antibiótico, guiado por antibiograma.	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.
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 y dificultad del 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 persiste la inestabilidad clínica, contactar con 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.

9. NECESIDADES DE ATENCIÓN RELACIONADAS CON NUTRICIÓN Y DISFAGIA

La desnutrición, factor independiente en la supervivencia, con prevalencia del 16 al 53%, está causada por la disfagia, fatiga, atrofia muscular y aumento de requerimientos.

La disfagia se asocia a una reducción de eficacia y seguridad de la deglución pudiendo causar desnutrición, deshidratación, riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia, por lo que hay que vigilar la aparición de síntomas precoces de disfagia.

El estado nutricional, la deglución y la disfagia, se deben valorar, en el momento del diagnóstico de la ELA, por los servicios/unidades de endocrinología/nutrición y foniatría, que forman parte del equipo multidisciplinar. Posteriormente la valoración se revisará periódicamente, aun en ausencia de síntomas.

• NUTRICIÓN ORAL

Si no existe disfagia, habrá que pautar una dieta convencional saludable y equilibrada, que cubra los requerimientos calóricos y proteicos.

En caso de disfagia, astenia o dificultad en la masticación, administrar una alimentación básica adaptada (ABA) que incluye dietas con textura modificada de fácil masticación y deglución o dietas trituradas de altos valores nutricionales, modificantes de textura y enriquecedores de la dieta. Hay que evitar líquidos y alimentos con alto riesgo de atragantamiento y si la persona precisa todos los líquidos espesados, se hace obligatorio el uso de espesantes.

Si tras pautar una ABA no es posible mantener un adecuado estado nutricional y la función respiratoria es aceptable está indicada la suplementación con fórmulas de nutrición enteral adaptadas a la vía oral. Pueden ser prescritas por el personal facultativo de atención primaria, si previamente fueron prescritas por el especialista y visadas por inspección.

Habrà que entrenar a pacientes y personas cuidadoras en técnicas de alimentación y ejercicio para facilitar la deglución, proporcionado consejos posturales, etc., antes de empezar a comer y durante las comidas, especialmente ante síntomas precoces de disfagia.

• NUTRICIÓN ENTERAL (NE)

La gastrostomía es un método seguro que previene la pérdida de peso y permite una ganancia ponderal en el 25%. No está exenta de riesgos, por lo que debe consensuarse con la persona afectada. Se debe valorar cuando la alimentación sea ineficaz (no se cubren las necesidades nutricionales por vía oral), cuando sea insegura (atragantamientos o microaspiraciones en la videodeglución) o se prevea que la desnutrición y la deshidratación puedan disminuir la supervivencia.

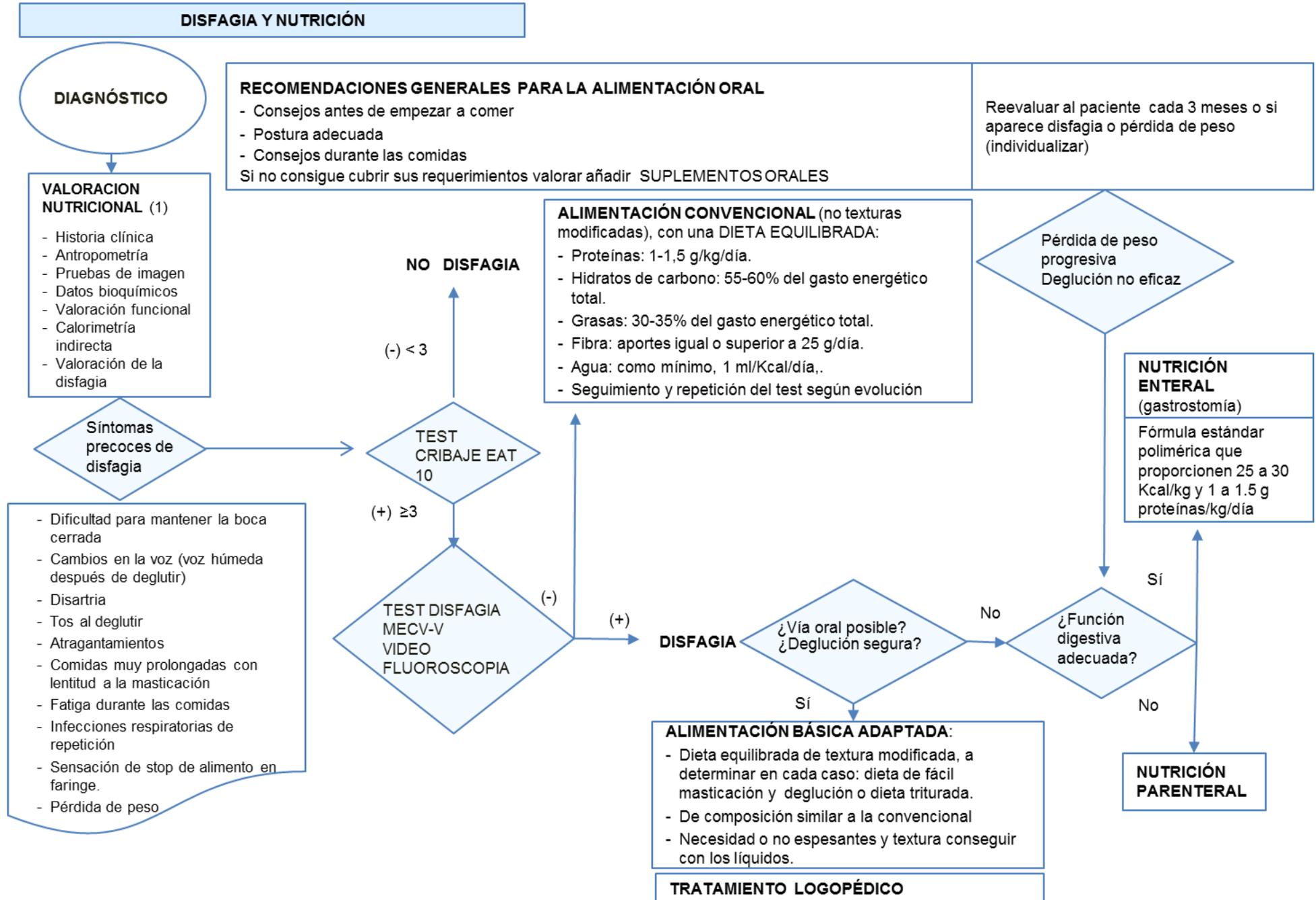
La NE en general es bien tolerada y presenta pocas complicaciones graves, que hay que vigilar.

La responsabilidad de prescribir fármacos por sonda es del personal sanitario. Se debe tener en cuenta antes de la administración la ubicación de la sonda, que puede condicionar la absorción de fármacos, y la limpieza.

Recomendaciones específicas en el caso de NE:

- En caso de tomar riluzol en comprimidos se recomienda administrar en jarabe.
- Algunos inyectables también pueden ser administrados por sonda.

- La administración de fármacos a través de la sonda debe ser de forma secuencial.
- Los medicamentos que no deben ser triturados o manipulados son:
 - Los de revestimiento entérico
 - Los comprimidos o cápsulas de liberación lenta o modificada
 - Los citotóxicos y las hormonas
- Administrar la medicación durante las pausas en los regímenes de alimentación.
- Las interacciones de fármacos con alimentos más problemáticas son:
 - Fenitoina, digoxina, levotiroxina, warfarina, teofilina, metildopa y carbamacepina.
 - Antiácidos: los iones metálicos se unen a proteínas de alimentos y bloquean la sonda.
 - Penicilinas y otros antibióticos.



(1) Al diagnóstico de ELA, el estado nutricional del paciente debe valorarse por los servicios/unidades de endocrinología/nutrición y foniatría que forman parte del equipo multidisciplinar

10. CUIDADOS PALIATIVOS

Deben basarse en las necesidades detectadas y control de los síntomas. Serán proporcionados desde atención primaria, compartiendo con las UHD u otros equipos de soporte de cuidados paliativos avanzados.

Se recomienda el empleo de NECPAL CCOMS-ICO.

Se debe plantear, dando tiempo a la reflexión, la necesidad de afrontar la PAD y redactar el DVA. La planificación de los cuidados recogerá:

- La decisión del lugar del fallecimiento.
- La identificación del familiar o persona cuidadora que le represente y teléfonos de contacto.
- La posibilidad de retirada, o de no inicio de medidas de soporte como ventilación o nutrición.
- Cuestiones prácticas: provisión de fármacos, instrucciones para situaciones de crisis.

Hay que reevaluar la sobrecarga por parte de la familia, la dificultad de afrontar abiertamente la comunicación sobre la muerte, riesgo de duelo complicado, así como posibles resistencias ante los deseos del paciente (retirada de tratamiento, lugar de fallecimiento...).

La comunicación con el paciente y familia o cuidadores debe incluir información y asesoramiento, y debe registrarse en el DVA:

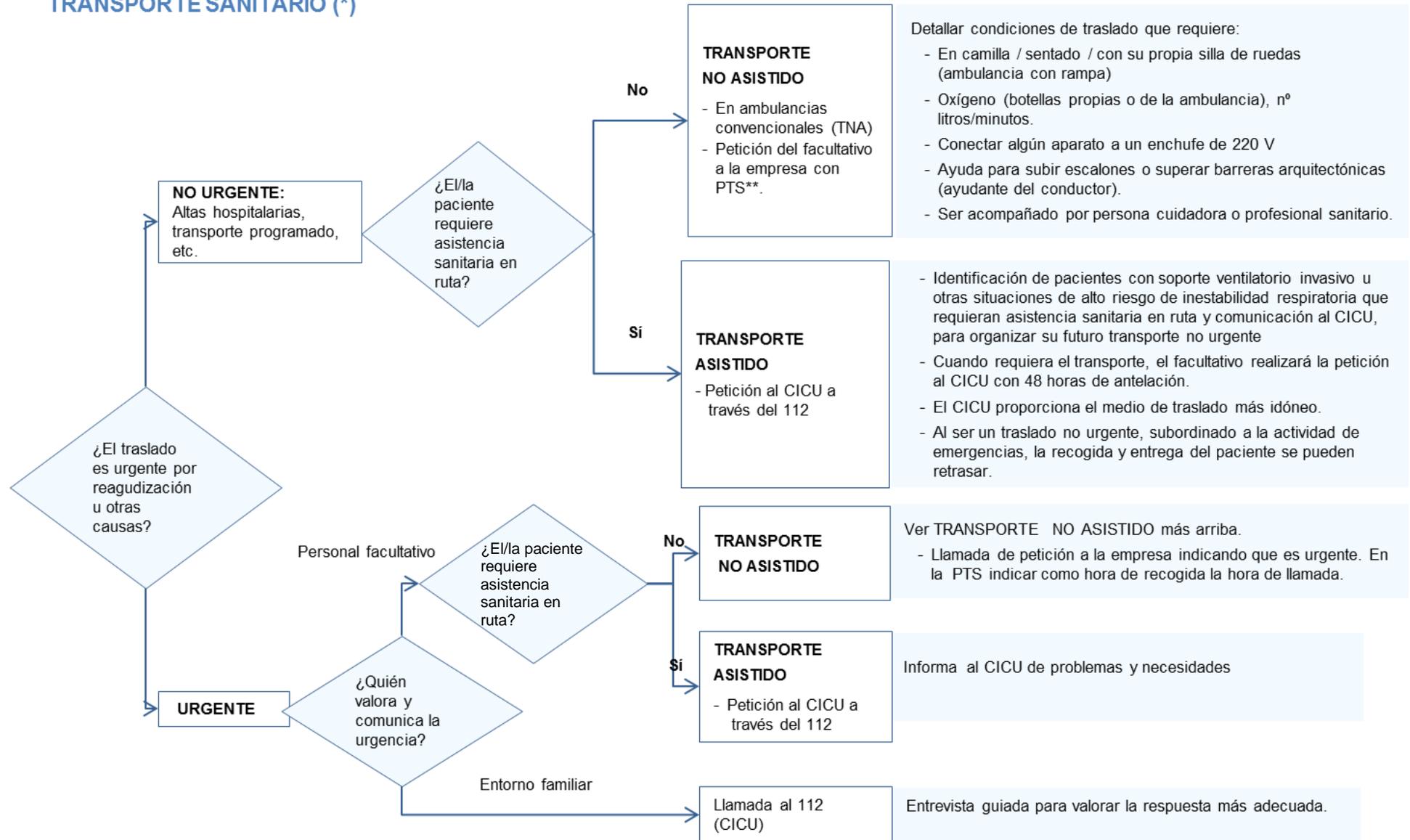
- Limitación de tratamientos de soporte vital, decisión consensuada con profesionales y personas cuidadoras (intervención de dos profesionales médicos implicados y opinión de la enfermera).
- Rechazo de tratamiento y posibilidad de indicar una sedación paliativa en caso de que la disnea se haga refractaria (no puede ser adecuadamente controlado sin disminuir el nivel de conciencia).

Si rechaza la traqueotomía, se intensificará el tratamiento farmacológico para la disnea y ansiedad. Si no se logra un control, serán considerados como síntomas refractarios y se indicará la sedación paliativa. Si existen dudas se consultará al Comité de Ética Asistencial.

El proceso de decisión debe quedar registrado en la historia clínica y debe informarse a la familia.

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". 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. La sedación paliativa puede ser intermitente, lo que permite aliviar el sufrimiento emocional refractario, despedirse y atender a tareas pendientes.

TRANSPORTE SANITARIO (*)



(*) El transporte sanitario que necesariamente debe ser accesible a las personas con discapacidad consiste en el desplazamiento de personas enfermas o accidentadas, por causas exclusivamente clínicas, cuya situación les impide el desplazamiento en los medios ordinarios de transporte (RD 1030/2016)

(**) PTS: Formulario de Petición de Transporte Sanitario disponible en papel o a través de Orión o SIA, que sirve para pedir el transporte a la empresa contratada encargada del transporte sanitario público

GLOSARIO

AMP	Atrofia muscular progresiva
AP	Atención primaria
CICU	Centro de información y coordinación de urgencias.
CVF	Capacidad vital forzada.
DVA	Documento de voluntades anticipadas
EAP	Equipo de atención primaria
ELA	Esclerosis lateral amiotrófica.
EMG	Electromiografía
FEP	Flujo espiratorio pico
FPT	Flujo pico de tos.
MMII	Miembros inferiores
MMSS	Miembros superiores
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
PE _{max}	Presión máxima espiratoria.
PI _{max}	Presión máxima inspiratoria.
PTS	Petición de transporte sanitario
RM	Resonancia magnética.
SIP	Sistema de información poblacional
SpO ₂	Saturación de oxígeno
SVB	Soporte vital básico
Tc90	SpO ₂ 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
VNI	Ventilación no invasiva

CRÉDITOS

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 de la portada 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.