



Gerencia del  
Área de Salud  
de Badajoz

2014

# Proceso Asistencial ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA)

GOBIERNO DE EXTREMADURA  
Consejería de Salud y Política Social

## PROCESO ASISTENCIAL

### ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

**Grupo autor:**

- Bartolomé Alberca, Sandra.**  
Psicóloga clínica. Consulta de Neuropsicología. Servicio de Neurología.  
Hospital Infanta Cristina. Badajoz
- Bel Barragán, Julieta Gisela**  
Enfermera Adjunta a la Coordinación de Calidad del Área
- Díaz Díez, Fátima.**  
Enfermera del Equipo de Soporte de Cuidados Paliativos. Hospital  
Perpetuo Socorro. Badajoz.
- Hernández Borge, Jacinto.**  
Médico especialista en Neumología. Servicio de Neumología. Hospital  
Infanta Cristina. Badajoz.
- Julián Caballero, Montaña.**  
Enfermera del Equipo de Soporte de Cuidados Paliativos. Hospital  
Perpetuo Socorro. Badajoz.
- Luengo Pérez, Luis Miguel.**  
Médico especialista en Endocrinología y Nutrición. Sección de  
Endocrinología. Hospital Infanta Cristina. Badajoz.
- Marcos Toledano, María del Mar**  
Médico especialista en Neurología. Servicio de Neurología. Hospital  
Infanta Cristina. Badajoz
- Moreno Molina, Susana.**  
Médico Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud  
de San Roque. Badajoz.
- Peinado Clemens, Rosario.**  
Médico especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Equipo de  
Soporte de Cuidados Paliativos. Badajoz.
- Ramírez Moreno, José M<sup>a</sup>.**  
Médico especialista en Neurología. Servicio de Neurología. Hospital  
Infanta Cristina. Badajoz.
- Redondo Moralo, M<sup>a</sup> José.**  
Médico especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Equipo de  
Soporte de Cuidados Paliativos. Hospital Perpetuo Socorro. Badajoz.
- Valverde-Grimaldi Galván, Carmen.**  
Médico especialista en Rehabilitación. Servicio de Rehabilitación. Hospital  
Perpetuo Socorro. Badajoz.

**Coordinador**

**Peinado Clemens, Rosario**

**Validado por:**

**Coordinación de Calidad y Seguridad de Pacientes del Área de Salud de  
Badajoz**

**Aprobado por:**

**Comisión de Dirección de la Áreas de Salud de Badajoz y Llerena-Zafra**



Gerencia del  
Área de Salud  
de Badajoz

**PROCESO ASISTENCIAL  
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA  
CIE 9 MC335.20**

Rev. C. Fecha de Edición 30/04/2014

## ÍNDICE

<b>1</b>	<b>INTRODUCCIÓN.....</b>	<b>5</b>
<b>2</b>	<b>OBJETO .....</b>	<b>6</b>
<b>3</b>	<b>ALCANCE .....</b>	<b>6</b>
<b>4</b>	<b>DESARROLLO:.....</b>	<b>7</b>
4.1	Componentes del proceso.....	8
4.2	Mapa de proceso .....	15
<b>5</b>	<b>INDICADORES .....</b>	<b>16</b>
<b>6</b>	<b>TERMINOLOGÍA.....</b>	<b>19</b>
<b>7</b>	<b>BIBLIOGRAFÍA.....</b>	<b>20</b>
<b>8</b>	<b>REGISTROS.....</b>	<b>21</b>
<b>9</b>	<b>ANEXOS.....</b>	<b>22</b>
9.1	Anexo I: Síntomas sospechosos de ELA. ....	22
9.2	Anexo II Criterios diagnósticos de El Escorial. ....	23
9.3	Anexo III. Criterios diagnósticos de Arlie. ....	25
9.4	Anexo IV. Documento de voluntades anticipadas.....	26
9.5	Anexo V. Recomendaciones para comunicar el diagnóstico. (Modificado de Miller et al. ALS Practice Parameters Task Force, Neurology 1999) .....	30
9.6	Anexo VI. Consentimiento Informado. "Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Domicilio." .....	31
9.7	Anexo VII. Signos y síntomas de insuficiencia respiratoria y criterios de Ventilación Mecánica no Invasiva (VMNI) .....	34
9.8	Anexo VIII. Cuidados de la gastrostomía .....	35
9.9	Anexo IX. Valoración neuropsicológica.....	36
9.10	Anexo X. Manejo de los síntomas. ....	37

## 1 INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva del sistema nervioso central, que constituye un problema importante de salud, pese a su escasa prevalencia, por su gravedad y por el importante sufrimiento que supone para los pacientes y sus familias. La limitada esperanza de vida de estos pacientes, la gran capacidad invalidante de la enfermedad, la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, la gravedad de las complicaciones, el cambio en la estructura y dinámica familiar y los problemas emocionales y psicológicos que genera, son aspectos diferenciadores que requieren respuestas muy ágiles, coordinadas y accesibles para el enfermo y su entorno familiar.

En España la incidencia es de 1-2 nuevos casos por cada 100.000 habitantes y año. Se inicia como media a los 60,5 años en las formas no familiares y unos 10 años antes en las familiares, y es causa de una mortalidad ajustada por edad de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes y año. La prevalencia descrita en España es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. De estos datos podemos extrapolar que en el área de Salud de Badajoz, con una población estimada de 272.477 habitantes<sup>1</sup>, la incidencia anual será de 3-6 casos y la prevalencia de 9,45 casos.

Como ya se ha comentado, las necesidades de los pacientes se multiplican con la evolución de la enfermedad, por lo que es fundamental la coordinación de todas las actuaciones para trabajar en la misma línea, evitando contradicciones y reforzando las buenas prácticas. La atención temprana a estos pacientes contribuye a su mejor formación y a la de sus familiares para prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia. Por ello es esencial la coordinación entre los dos niveles asistenciales mediante equipos interdisciplinares, en lo relativo a derivaciones, información diagnóstica, petición de pruebas, atención a domicilio, seguimiento, cuidados paliativos, etc. que permita dar respuesta a las diversas necesidades del paciente y su familia.

---

<sup>1</sup> Dato recogido de la memoria del área de 2009

## **2 OBJETO**

Organizar y estructurar el proceso diagnóstico y terapéutico.

Obtener pautas de actuación sobre cuándo, cómo, quién y a dónde derivar al paciente con sospecha de ELA.

Obtener pautas de actuación concretas ante problemas posteriores al diagnóstico y tratamiento.

Adecuar la coordinación de los distintos niveles asistenciales.

## **3 ALCANCE**

DEFINICIÓN DE LA PATOLOGÍA.

Se trata de una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos. El paciente necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es superior.

Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares. La mayoría se heredan de manera autosómica dominante, aunque también se puede heredar de forma recesiva.

CRITERIO DE ENTRADA. Paciente con síntomas sospechosos de ELA ([Anexo I](#)) en cualquiera de los niveles de atención sanitaria del sistema.

CRITERIO DE SALIDA.

Exitus del paciente

No confirmación diagnóstica

#### 4 DESARROLLO:

##### ABORDAJE CLÍNICO Y TERAPÉUTICO

El diagnóstico de ELA requiere la asociación de signos de neurona motora superior e inferior. Sin embargo, al inicio de la enfermedad los signos de una de ellas pueden estar ausentes. Esto ha llevado a la descripción de distintas formas clínicas en función de la semiología predominante:

1. Forma clásica de ELA.- Asocia hallazgos típicos de neurona motora cortical y medular; suele iniciarse en extremidades superiores y progresar en poco tiempo hacia el resto de la musculatura, incluida la bulbar.
2. Esclerosis lateral primaria.- Se manifiesta exclusivamente por un síndrome de neurona motora cortical y de sus vías córticoespinal y bulbar; la supervivencia de los afectados suele ser superior a los 5 años.
3. Amiotrofia espinal progresiva (atrofia muscular primaria).- Se manifiesta por signos de neurona motora medular, los signos de neurona motora superior están ausentes. Su progresión suele ser más lenta. En esta forma hay que plantearse siempre el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueos de conducción.
4. Parálisis bulbar progresiva.- Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía córticoespinal a nivel de extremidades (Hiperreflexia, espasticidad).

De forma más simple, se diferencian en formas espinales, cuando no se afecta la musculatura bulbar, y en formas bulbares, en el caso contrario. Independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, alrededor del 80% de los pacientes con ELA desarrollarán, a la larga, signos y síntomas de afectación bulbar, principalmente disfagia, disartria y alteraciones de la tos. Cuando el trastorno motor impide por completo la producción del lenguaje oral, se habla de anartria.

El diagnóstico de la enfermedad es principalmente clínico y también electrofisiológico. En el año 1990, la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como "criterios de El Escorial" ([Anexo II](#)). Dichos criterios permanecen vigentes tras su revisión en 1998, momento en el que se establece los criterios de Arlie ([Anexo III](#)) en los que se añaden a los criterios clínicos pruebas de laboratorio (electromiografía, neuroimagen para descartar otros procesos, hemograma, VSG, sistemático de

orina y bioquímica hemática general, incluido calcio, fósforo, CK y proteinograma, hormonas tiroideas, paratiroides, vitamina B12, ácido fólico, factor reumatoide, ANA, anticuerpos anti-gangliósidos, particularmente anti-GM1, plomo en orina de 24 horas, serología VIH y hexosaminidasa en menores de 40 años.

Asimismo, ante la sospecha de ELA familiar, podría solicitarse un estudio genético molecular. A pesar de esto, el diagnóstico temprano de la enfermedad sigue siendo dificultoso y el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse hasta 9-14 meses. Las principales causas en el retraso en el diagnóstico son la falta de familiaridad de muchos médicos con la enfermedad, la presentación con formas inusuales, la coexistencia de otra enfermedad o los falsos negativos ante la existencia de hallazgos neurorradiológicos que no justifican la enfermedad. Esta tardanza en el diagnóstico conlleva un retraso en el establecimiento de pautas o tratamientos no farmacológicos y farmacológicos que pudieran aumentar la supervivencia y mejorar en la calidad de vida del paciente.

#### **4.1 Componentes del proceso**

El papel de forma resumida de las diferentes especialidades implicadas será:

##### **1. ATENCIÓN PRIMARIA**

El papel del Equipo de Atención Primaria en la atención a los pacientes con ELA viene determinado por su función de puerta de entrada al sistema sanitario, así como por la continuidad y longitudinalidad de la atención entendiendo como tal el seguimiento de la enfermedad por los mismos profesionales durante todo el proceso, y la posibilidad de la atención domiciliaria.

#### **Los síntomas y signos de alarma son:**

- Debilidad con atrofia muscular.
- Disartria o disfonía con fasciculaciones o alteraciones musculares.
- Disfagia.
- Hiperreflexia.
- Progresividad del cuadro.



Todo ello unido a sensibilidad, nervios motores oculares y esfínteres conservados.

El profesional responsable realizará una derivación urgente al neurólogo, a través del servicio de urgencias hospitalaria.

### **Seguimiento:**

Los profesionales de los EAP pueden ofrecer una adecuada información sobre cuestiones relacionadas con la enfermedad y sobre los recursos sanitarios disponibles, así como saber escuchar acerca de lo que el paciente quiere saber de su proceso de enfermar.

Si previamente el paciente no hubiera realizado el Documento de Voluntades anticipadas, se facilitará su redacción en el caso de que así lo desee ([Anexo IV](#)).

El papel del Equipo de Atención Primaria será la detección precoz de las complicaciones propias de la enfermedad, el tratamiento sintomático de todos aquellos eventos que alteren la calidad de vida del paciente y la atención extrahospitalaria cuando se precise. Así como asegurar una comunicación eficaz entre los distintos especialistas responsables de la atención a estos pacientes.

Se programaran visitas según cartera de servicios, al menos cada 15 días para enfermería y 30 para medicina.

## **2. SERVICIO DE URGENCIAS**

El papel de Urgencias, al igual que el de Atención Primaria, deriva del hecho de constituir con frecuencia la primera puerta de entrada en el sistema sanitario de los pacientes. Su primera misión consiste en detectar síntomas y signos de alarma y proceder al ingreso con carácter de urgencia en la planta de Neurología.

Por otro lado, y hasta que el paciente sea asumido por Neurología, le corresponde el control de síntomas si los hubiere y el apoyo emocional tanto del paciente como de la familia. ([Anexo X](#)).

### 3. NEUROLOGÍA

Es el responsable del diagnóstico de la enfermedad y el especialista que decide la entrada del paciente en el circuito de la atención multidisciplinar: Durante el ingreso, se encargará de contactar con el nutricionista, neuropsicólogo, neumólogo y enfermera coordinadora; al alta hospitalaria, con el servicio de Rehabilitación.

Tras el diagnóstico, es el especialista encargado de informar al paciente y, en su caso a sus familiares, sobre la enfermedad que padece: naturaleza, evolución, pronóstico. Para comunicar el diagnóstico, se seguirán las Recomendaciones de la ALS Practice Parameters Task Force (modificado de Miller et al. ([Anexo V](#)))

Debe investigar la posibilidad de que se trate de una ELA familiar en cuyo caso deberá realizar el estudio de familiares, así como obtener muestras y enviarlas a laboratorios de referencia para realizar el estudio genético. Las muestras se remitirán al Laboratorio del Servicio de Inmunología y Genética del Complejo Hospitalario Universitario de Badajoz y desde allí será tramitada.

El neurólogo también se encargará de indicar el único tratamiento farmacológico que ha demostrado enlentecer la progresión de la enfermedad: **Riluzol**. Y es el responsable de mantener informado al paciente sobre los ensayos clínicos en marcha y la posibilidad de participar en ellos.

A lo largo de la evolución de la enfermedad su tarea principal es la identificación y tratamiento de problemas que afectan a diferentes áreas, tanto sanitarias como sociales, que van apareciendo de forma progresiva, así como la coordinación de los distintos especialistas implicados, según la fase evolutiva de la enfermedad.

Además, se encargará de informar y orientar al paciente acerca de la existencia del Documento de Voluntades Anticipadas ([Anexo IV](#))

Se realizarán interconsultas durante la hospitalización con los Servicios de Neumología, para valoración de función respiratoria, Endocrinología para valoración del estado nutricional y Neuropsicología, si sospecha de deterioro cognitivo. Así mismo se contactará con la enfermera coordinadora de casos.

Para garantizar el proceso de atención, se programaran consultas de seguimiento cada 3 meses. Se dispone de un teléfono de contacto en caso de dudas 924218100, ext: 48161.

#### 4. NEUMOLOGÍA

Corresponde al Neumólogo el realizar una primera valoración de la función respiratoria del paciente en el momento del diagnóstico. Se realizará una espirometría (Capacidad vital forzada, presión inspiratoria nasal), PIM (Presión inspiratoria máxima oral) y PEM (presión espiratoria máxima oral) y en su caso, polisomnografía nocturna o poligrafía cardiorrespiratoria domiciliaria y gasometría arterial.

- Si se detecta afectación respiratoria (FVC por debajo del 70 % del valor de referencia o estudio de sueño con saturación por debajo del 90% durante al menos un 5% del estudio) se recomienda iniciar la Ventilación mecánica no invasiva (VMNI) lo más precozmente que se pueda. En este caso se programarán visitas según la evolución del enfermo.
- Si no se detecta afectación respiratoria se programarán visitas ambulatorias en 3 meses salvo que el paciente presente síntomas que hagan sospechar hipoventilación.
- Para cualquier duda se podrá contactar a través del teléfono 924 218100 ext: 48387.

Siempre se informará al paciente de la naturaleza progresiva de su proceso y de que el fallo respiratorio es una constante a lo largo de la evolución del proceso, así como de que el inicio precoz de VMNI conlleva un aumento de la supervivencia y una mejor adaptación de la misma, aunque por la propia naturaleza de la enfermedad la alta dependencia de la misma o en situaciones de agudización puede no ser suficiente y esto podría obligar a procedimientos de ventilación invasiva que deben ser siempre consensuados con el paciente de forma previa.

([Anexo VI](#) y [anexo VII](#))

## 5. NUTRICIONISTA

Corresponde al nutricionista realizar una valoración del estado nutricional y de la eficacia y seguridad de la deglución en el momento del diagnóstico tras interconsulta del neurólogo. Un índice de masa corporal (IMC) por debajo de 18,5-20 kg/m<sup>2</sup> o una pérdida de peso mayor o igual a un 10% son indicativos de déficit nutricional.

Intervención nutricional: Dieta con modificación de textura, suplementos nutricionales con espesantes y/o nutrición enteral.

Posteriormente se harán revisiones trimestrales o semestrales según deglución y estado nutricional. En presencia de disfagia o pérdida significativa de peso aún sin disfagia se planteará al enfermo la realización de una Gastrostomía Endoscópica Percutánea (PGE) ([Anexo VIII](#)) que idealmente se hará antes de que la capacidad vital sea menor del 50%. Para ello, se coordinará con los servicios de Anestesia y Endoscopia digestiva.

En caso de surgir algún problema se podrá contactar con el nutricionista a través del teléfono 924 218081.

## 6. NEUROPSICOLOGÍA

La ELA puede ir acompañada de cambios cognitivos, desde un déficit cognitivo muy discreto, hasta una demencia focal de tipo frontal. Los déficits neuropsicológicos aparecen en mayor grado en pacientes con síntomas bulbares, pero no es exclusivo. La gran mayoría de funciones neuropsicológicas afectadas son aquellas en las que el lóbulo frontal tiene un papel principal, especialmente la corteza prefrontal, dorsolateral y premotora. La afectación neuropsicológica no tiene que correlacionarse con el resto de la clínica motora. Los déficits neuropsicológicos pueden aparecer en fases más iniciales. Numerosos estudios han demostrado claramente la existencia de déficits neuropsicológicos típicos de una disfunción del lóbulo frontal sin signos clínicos de demencia, caracterizados por problemas de atención y funcionamiento ejecutivo y deterioro de la fluencia verbal. Los trastornos neuropsicológicos más comunes en la ELA son la disfunción ejecutiva, trastornos de atención y problemas de memoria.

Es tarea del neuropsicólogo detectar, describir y cuantificar las posibles alteraciones cognitivas, conductuales y emocionales e identificar el funcionamiento cognitivo preservado. Facilitar información y orientación a los familiares, cuidadores y a los miembros del equipo que permita fijar objetivos realistas y funcionales. Y si hubiera lugar fijar los objetivos para la rehabilitación y diseñar un programa terapéutico.

La evaluación neuropsicológica ([Anexo IX](#)) será solicitada siempre por el Neurólogo y se realizará durante el ingreso si existieran sospechas de deterioro cognitivo desde el inicio o de forma ambulatoria en los casos en los que aparezca de forma más tardía. El seguimiento posterior vendrá determinado por la clínica del paciente y será realizado en la consulta de Psicología clínica de la Unidad de Salud mental de su Centro de Salud. Una vez que comience el seguimiento por el Equipo de Cuidados Paliativos, la atención psicológica será llevada a cabo por su psicólogo/a.

## 7. ENFERMERA COORDINADORA DE CASOS

Pertenece al equipo de Cuidados Paliativos que se encuentra ubicado en el Hospital Perpetuo Socorro. Con ella se podrá contactar a través del teléfono: 924 21 81 00, ext. 45265/45266.

Sus funciones son:

- Una vez diagnosticado y antes del alta hospitalaria, hará una primera valoración del paciente y su familia para conocer las necesidades percibidas y asegurar la continuidad en el seguimiento de los diferentes profesionales implicados en la atención.
- Cuando sea dado de alta, contactará con el Equipo de Atención Primaria del paciente al que remitirá un informe en el que se recoja la situación y plan de actuación establecidos.
- Para conocer los recursos sociales y materiales de soporte disponibles derivará a la familia a la Trabajadora social del Centro de salud o de los servicios sociales de base.
- Una vez que el paciente esté en domicilio, de forma coordinada con su Equipo de Atención Primaria y en el caso de que la situación clínica del mismo varíe, garantizará la continuidad de la atención mediante gestión de nuevas citas en las consultas que sean necesarias.

## 8. REHABILITACIÓN

En el alta hospitalaria vendrá fijada la fecha de la primera consulta que con carácter preferente no excederá de 2-3 semanas. En ésta, se realizará una valoración exhaustiva del estado clínico funcional, las necesidades asistenciales y grado de discapacidad y dependencia con la finalidad de establecer un plan de cuidados de cara a mantener y/o mejora las capacidades necesarias para la vida diaria, crear conductas de comunicación adaptadas a su evolución, prevenir complicaciones y formar y entrenar a la familia en los cuidados del paciente.

Para cumplir los objetivos de la rehabilitación, se necesita el esfuerzo conjunto de un equipo interdisciplinar compuesto por fisioterapeuta, terapeuta ocupacional y logopeda coordinados por el médico rehabilitador, el cual establecerá un plan de atención lo más precoz y continuado posible.

El tratamiento rehabilitador se realizará en fases iniciales en las unidades de fisioterapia de los Centros de Salud, en fases intermedias en los servicios de Rehabilitación y en las fases finales en el propio domicilio.

## 9. CUIDADOS PALIATIVOS

Los cuidados paliativos tienen como objetivos básicos el control de los síntomas en todas las esferas (física, emocional, social y espiritual) y el apoyo emocional al paciente y a su familia con el fin de aliviar el sufrimiento y mejorar la calidad de vida.

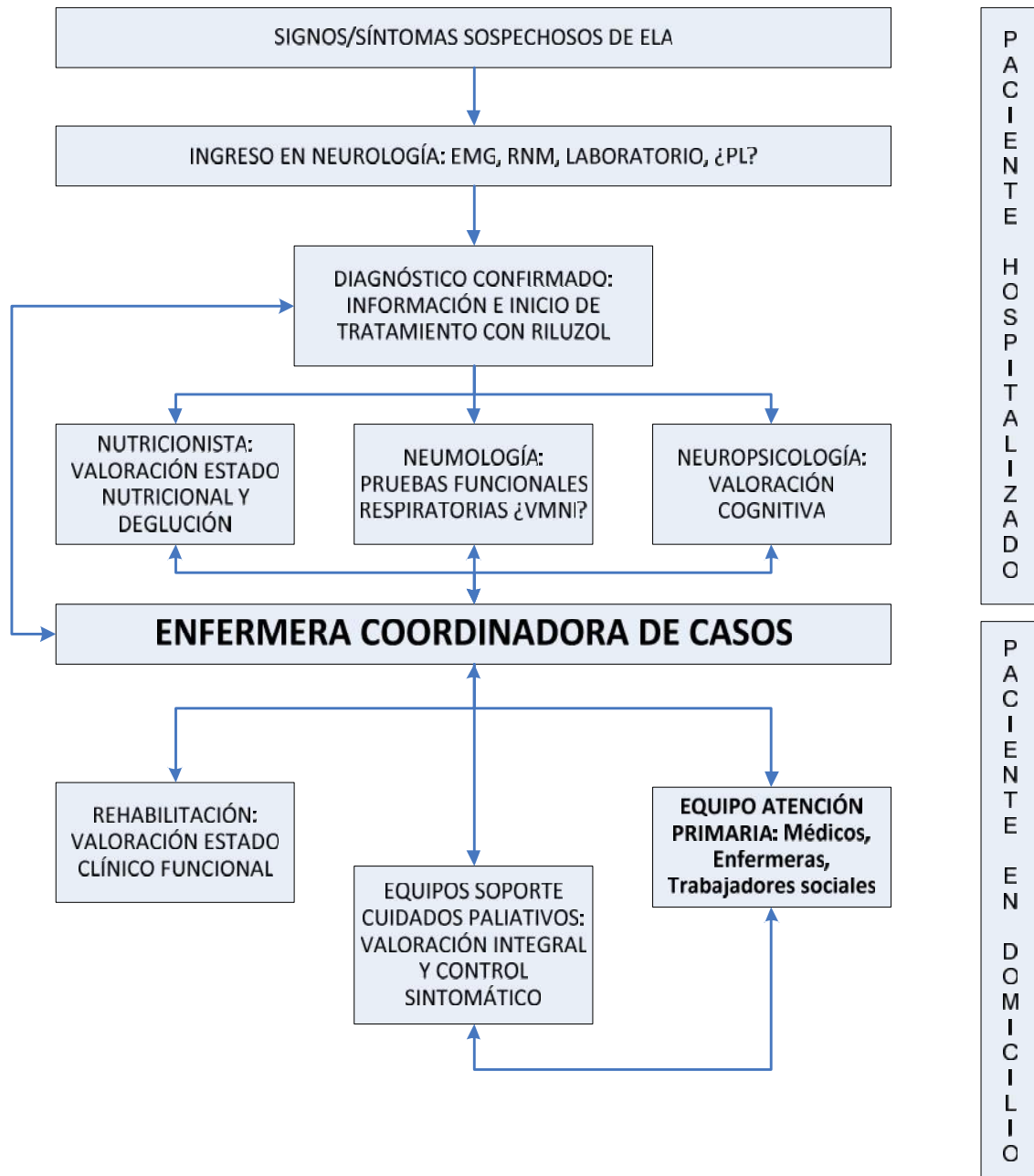
Se deben iniciar en etapas intermedias de la enfermedad, a petición del equipo de Atención Primaria o del especialista hospitalario responsable, en el momento en el que surjan dificultades en el control sintomático del paciente y preferentemente cuando la comunicación verbal es todavía posible para abordar de forma fluida las diferentes opciones de futuro así como la toma de decisiones. ([Anexo X](#) de control de síntomas)

El plan de visitas en domicilio o en el hospital se adecuará a los problemas que se vayan presentando.

Velarán porque la información que reciban tanto el paciente como su familia constituya un proceso continuo, y no un acto aislado, que vaya siempre precedida de la exploración del estado anímico del mismo y al que deberán adaptarse los profesionales.

Si previamente el paciente no hubiera realizado el Documento de Voluntades anticipadas ([Anexo IV](#)), se facilitará la redacción del mismo siempre que así lo desee.

## 4.2 Mapa de proceso



## 5 INDICADORES

Denominación	Indicador	Criterios de calidad	Población del indicador	Datos a recoger y fuentes	Objetivo	Registra y recoge
1. Cobertura del proceso.	Nº de pacientes incluidos en el proceso x 100/población diagnosticada de ELA.		3 -6 casos	J.A.R.A.	100%	S. Neurología
2. Pacientes incluidos en el proceso de ELA con registro de categoría diagnóstica.	Número de pacientes con ELA en los que consta la categoría diagnóstica en la historia clínica x 100 / total de pacientes incluidos en el proceso ELA.	<p>1. ELA Definitiva: Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en 3 regiones.</p> <p>2. ELA probable: Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en al menos 2 regiones, con los signos de NMS predominando sobre los de NMI.</p> <p>3. ELA posible: Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en una región; o los signos de NMS están solamente presentes en una región, y los signos de NMI están definidos por criterios de electromiografía (EMG) en al menos 2 extremidades; con la apropiada aplicación de protocolos de neuroimagen y laboratorio para excluir otras causas.</p> <p>4. Sospecha de ELA: Signos puros de NMI en 2 ó 3 regiones (p. Ej., atrofia muscular progresiva y otros síndromes motores).</p>	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	<p>D: Pacientes con ELA con registro de categoría diagnóstica en HC.</p> <p>F: H C. JARA</p>	90%	S. Neurología.
3. Pacientes derivados desde AP	Nº pacientes con sospecha de ELA derivados desde AP x 100/ Total de pacientes con Diagnóstico de ELA.	Pacientes con criterios de sospecha de ELA derivados desde AP	Pacientes con diagnóstico certero de ELA	D: Pacientes derivados a hospital e ingresados por ELA. F: informe de alta hospitalaria en H C.	50%	Atención Primaria
4. Plan de seguimiento por EAP	Existencia de planes de seguimiento x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA	Planes de seguimiento en el domicilio.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de los criterios de calidad. F: HC.	90%	Atención Primaria



Denominación	Indicador	Criterios de calidad	Población del indicador	Datos a recoger y fuentes	Objetivo	Registra y recoge
5. Educación sanitaria sobre autocuidados registrada.	Número de pacientes incluidos en el proceso de ELA en cuya HC se registra educación sanitaria sobre autocuidados x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA	Educación sanitaria sobre autocuidados.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de educación sanitaria sobre autocuidados para pacientes incluidos en el proceso ELA. F: HC	70%	Atención Primaria.
6. Valoración función respiratoria.	Número de valoraciones función respiratoria tras diagnóstico x 100/ Total de pacientes incluidos en el proceso ELA	Valoración función respiratoria (Capacidad vital forzada, presión inspiratoria nasal, presión espiratoria máxima oral, presión inspiratoria máxima oral), gasometría arterial y polisomnografía en su caso.	Pacientes incluidos en el proceso ELA	D: HC con registro de valoración funcional respiratoria. F: HC	90%	Neumología
7. Educación sobre el manejo de dispositivos de asistencia ventilatoria no invasiva, en el periodo evaluado.	Número de pacientes en cuya HC conste verificación y grado de corrección del manejo de dispositivos ventilatorios no invasivos / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA con VMNI.	Educación y adiestramiento en los dispositivos de VMNI	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de educación y adiestramiento en los dispositivos de VMNI F: HC Registro en HC de	50%	Neumología
8. Valoración estado nutricional.	Número de valoraciones del estado nutricional tras diagnóstico x 100/ Total de pacientes incluidos en el proceso ELA	Valoración del estado nutricional en el momento del diagnóstico.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de valoración nutricional F: HC	90%	Endocrinología
9. Valoración eficacia y seguridad de la deglución.	Número de valoraciones de la eficacia y seguridad de la deglución tras diagnóstico x 100/ Total de pacientes incluidos en el proceso ELA	Valoración de la eficacia y seguridad de la deglución en el momento del diagnóstico.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de la eficacia y seguridad de la deglución F: HC	90%	Endocrinología
10. Evaluación neuropsicológica	Número de pacientes con evaluación neuropsicológica x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA.	Detección, descripción y cuantificación de alteraciones cognitivas, conductuales y emocionales.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de los criterios de calidad F: HC	50%	Neuropsicología
11. 1º valoración	Número de pacientes con	Valoración de necesidades del	Pacientes incluidos en	D: HC con registro de	90%	Enfermera

Denominación	Indicador	Criterios de calidad	Población del indicador	Datos a recoger y fuentes	Objetivo	Registra y recoge
del paciente	1 valoración x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA.	paciente.	el proceso ELA.	los criterios de calidad F: HC		coordinadora de casos
12. Plan de cuidados	Existencia de plan de cuidados x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA.	Remisión de informe del Plan de cuidados establecido al Equipo de Atención Primaria.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de los criterios de calidad F: HC	90%	Enfermera coordinadora de casos
13. 1ª Consulta de Rehabilitación.	Número de pacientes derivados al Servicio de Rehabilitación en menos de tres semanas x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA.	Cita de 1ª consulta inferior a tres semanas desde el alta hospitalaria.	Pacientes incluidos en el proceso ELA.	D: HC con registro de los criterios de calidad F: HC	90%	Rehabilitación
14. H C de calidad en agudizaciones de ELA.	Numero de HC de agudizaciones donde se recoge toda la información necesaria x 100/nº total de casos de agudizaciones de ELA en urgencias hospitalarias.	La historia debe contener la siguiente información: motivo de consulta, sintomatología (grado de disnea,...), frecuencia y gravedad de las exacerbaciones, comorbilidad, tto. previo.	Total de pacientes que acuden a urgencias hospitalarias por agudización de ELA en el último periodo que se evalúa.	D: HC con registro de los criterios de calidad. F: H C.	60%	Urgencias hospitalarias.
15. Plan de seguimiento	Existencia de planes de seguimiento x 100 / Total de pacientes incluidos en el proceso ELA con necesidad de cuidados paliativos.	Planes de seguimiento en el hospital, domicilio o Centro sociosanitario.	Pacientes incluidos en el proceso ELA con necesidad de cuidados paliativos.	D: HC con registro de los criterios de calidad. F: HC.	90%	Cuidados Paliativos.

## **6 TERMINOLOGÍA**

BIPAP	Bilevel Positive Airway Pressure
ELA	Esclerosis lateral amiotrófica
EMG	Electromiografía
NMI	Neurona motora inferior
NMS	Neurona motora superior
VMNI	Ventilación Mecánica no Invasiva
VNI	Ventilatoria No Invasiva

## 7 BIBLIOGRAFÍA.

1. Albert J. Jovella y María D. Navarro-Rubio. Evaluación de la evidencia científica. Med Clin (Barc) 1995; 105: 740-743
2. Algoritmos diagnósticos de enfermedades de la motoneurona. En <http://www.sen.es/pdf/neuromuscular/motoneurona.pdf>
3. Catherine Heffernan, Crispin Jenkinson, Tricia Holmes, Gene Feder, Richard Kupfer, P Nigel Leigh, Sue McGowan, Alan Rio and Paul Sidhu. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review ALS and other motor neuron disorders 2004 5, 72–83.
4. E. Farrero, E. Prats y J. Escarrabill .Toma de decisiones en el manejo clínico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Arch Bronconeumol 2003;39(5):226-32.
5. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. The EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. European Journal of Neurology 2011 doi:10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x
6. F. J. Rodríguez de Rivera, M. Grande, J. García-Caballero, J. Muñoz-Blanco, J. Mora, J. Esteban, A. Guerrero, J. Matías-Guiu, R. de Andrés-Colsa, C. Buey, E. Díez-Tejedor. Desarrollo de una vía clínica para la atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional. Red de Atención de ELA-Comunidad de Madrid Neurología 2007; 22(6):354-361.
7. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. MINISTERIO DE SANIDAD Y CONSUMO 2007. Disponible en la página web. <http://www.msps.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/ELA.htm>
8. Harry Campbell, Rona Hotchkiss, Nicola Bradshaw, Mary Porteous Integrated care pathways. BMJ VOLUME 316 10 JANUARY 1998.
9. M.D. Ballesteros Pomar, A. Arés Luque. Nutrición basada en la evidencia en las enfermedades neurológicas. Endocrinol Nutr 2005;52(Supl 2):97-101

10. Marie Fallon and Peter Foley. Rising to the challenge of palliative care for non-malignant disease. *Palliative Medicine* 2012; 26(2) 99–100.
11. Mei-Ean Yeow, M.D., Rohit S. Mehta, M.D., M.P.H., Douglas B. White, M.D., M.A.S., and Eytan Szmulowicz, M.D. Using Noninvasive Ventilation at the End of Life *Journal of Palliative Medicine* Volume 13, Number 9, 2010.
12. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: a 10 year population based study *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012; 83:377-381.
13. Peter Bede MD et al. Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis – A Review of current international guidelines and initiatives. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82:413-418 doi:10.1136/jnnp.2010.232637.
14. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology *Neurology* October 13, 2009 73:1227-1233.
15. Vía clínica para la atención al paciente con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Autores: Juan Alfonso Andrade Ortega, Edmundo Baeyens Cabrera, Francisco Cabaleiro Fabeiro, Bernardo Camacho Muñoz, José Chamorro Quirós, Remedios García Jiménez, Encarnación Montoro Ruiz, José Nieto Serrano, M<sup>a</sup>. Carmen Rodríguez Torres, Inmaculada Villegas Rodríguez. Complejo Hospitalario de Jaén 18 de febrero de 2011.

## **8 REGISTROS**

Todo el proceso y las actividades realizadas serán recogidos en la historia clínica del paciente en JARA.

## **9 ANEXOS**

### *9.1 Anexo I: Síntomas sospechosos de ELA.*

- **SÍNTOMAS POSITIVOS**

- Debilidad con atrofia muscular en uno o más grupos musculares.
- Disartria, disfonía, disfagia o alteraciones en la masticación.
- Calambres, fasciculaciones en uno o varios grupos musculares.
- Hiperreflexia.
- Carácter progresivo de las alteraciones.

- **SÍNTOMAS NEGATIVOS**

- Trastornos sensitivos.
- Disfunción de esfínteres.
- Alteraciones de los nervios motores oculares o agudeza visual.
- Alteraciones del Sistema Nervioso Autónomo.

## 9.2 Anexo II Criterios diagnósticos de El Escorial.

Para realizar el diagnóstico de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) se requiere:

### 1. Presencia de:

(A: 1) Evidencia de degeneración del tipo de neurona motora inferior (NMI), por examen clínico, electrofisiológico o neuropatológico.

(A: 2) Evidencia de degeneración de neurona motora superior (NMS) por examen clínico electrofisiológico o neuropatológico.

(A: 3) Diseminación progresiva de los síntomas o signos dentro de una región o de otras regiones, determinados por medio de la historia clínica o exploración física.

Junto con:

### 2. Ausencia de:

(B: 1) Evidencia electrofisiológica o patológica de otra enfermedad o proceso que pueda explicar los signos de degeneración de neurona motora superior o inferior, y

(B: 2) Evidencia de neuroimagen de otro proceso o enfermedad, que pueda explicar los signos clínicos y electrofisiológicos explicados.

Deben estar ausentes:

1. Trastornos sensitivos.
2. Disfunción esfinteriana.
3. Problemas visuales.
4. Trastorno autonómico.
5. Enfermedad de Parkinson.
6. Enfermedad de Alzheimer.
7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA.

Categorías diagnósticas:

1. **ELA Definitiva:** Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en 3 regiones.<sup>2</sup>
2. **ELA probable:** Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en al menos 2 regiones<sup>2</sup>, con los signos de NMS predominando sobre los de NMI.
3. **ELA posible:** Evidencia clínica de signos de NMS y de NMI en una región; o los signos de NMS están solamente presentes en una región, y los signos de NMI están definidos por criterios de electromiografía (EMG) en al menos 2 extremidades; con la apropiada aplicación de protocolos de neuroimagen y laboratorio para excluir otras causas.
4. **Sospecha de ELA:** Signos puros de NMI en 2 ó 3 regiones (p. Ej., atrofia muscular progresiva y otros síndromes motores).

---


<sup>2</sup> Región: bulbo raquídeo, médula cervical, médula dorsal, médula lumbosacra. NMS: neurona motora superior, NMI: neurona motora inferior.



### 9.3 Anexo III. Criterios diagnósticos de Arlie.

1. **ELA clínicamente definida:** Signos y/o síntomas de MNS y MNI en  $\geq$  tres regiones.
2. **ELA clínicamente probable:** Signos y/o síntomas de MNS y MNI en  $\geq$  dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI.
3. **ELA clínicamente probable con ayuda de laboratorio:** Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas sólo de MNS en  $\geq$  una región y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en  $\geq$  dos regiones. Exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.
4. **ELA clínicamente posible con ayuda de laboratorio:** Signos y/o síntomas en MNI y MNS en una región o signos y/o síntomas de MNI en  $\geq$  dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones. Exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM.

9.4 Anexo IV. Documento de voluntades anticipadas



Servicio  
Extremeño  
de Salud

JUNTA DE EXTREMADURA  
Consejería de Sanidad y Dependencia

**DOCUMENTO DE DECLARACIÓN DE VOLUNTADES ANTICIPADAS**

Yo, D/D*		
mayor de edad, con DNI nº		nacido/a en
el día	con domicilio en	
Provincia	Calle	Nº

**MANIFIESTO** que tengo conocimiento de:

El Capítulo II de la Ley 3/2005, de 8 de Julio de información sanitaria y autonomía del paciente de la Junta de Extremadura, en el que se promulgan los derechos de los ciudadanos a la información, honor e intimidad y al principio de autonomía de la voluntad del paciente, así como de lo recogido en la Ley 41/2002 de 14 de Noviembre reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, y más concretamente, en lo legislado en relación con el derecho a la expresión anticipada de voluntades.

En ejercicio de este derecho declaro que soy mayor de edad, que actúo libremente y con plena capacidad para tomar una decisión, con la información suficiente, y que no me encuentro incapacitado judicialmente para emitir esta declaración. Tras una serena reflexión y, actuando libremente, realizo de forma documental mi declaración de voluntad anticipada, para lo cual

**DECLARO:**<sup>1</sup>

Que si en un futuro **estoy incapacitado para tomar o manifestar decisiones sobre mi atención sanitaria**, como consecuencia de mi deterioro físico y/o mental, es mi voluntad que, si a juicio de los médicos que entonces me atiendan, **no hay expectativas de recuperación alguna:**

A) Se tengan en cuenta los **siguientes criterios** que expresan mi esquema personal de valores y que, a modo de ejemplo, podrían relacionarse con:

<input type="checkbox"/>	Mi preferencia por mantener una buena calidad de vida y una muerte digna.
<input type="checkbox"/>	Mi deseo de no sufrir dolor intenso e invalidante.
<input type="checkbox"/>	Mi preferencia por no prolongar la vida por sí misma cuando la situación es ya irreversible.
<input type="checkbox"/>	Otras:

B) En cuanto a las **actuaciones sanitarias sobre mi persona,**

<input type="checkbox"/>	No me sean aplicadas, o bien que se retiren si ya han empezado aplicarse, medidas de soporte vital o cualquier otra que intenten prolongar inútilmente mi supervivencia.
<input type="checkbox"/>	Se me apliquen las medidas que sean necesarias para el control de cualquier sintoma que pueda ser causa de dolor o sufrimiento.
<input type="checkbox"/>	Se me preste la asistencia necesaria para proporcionarme un digno final de mi vida, con los tratamientos necesarios para paliar al máximo mi dolor, sufrimiento o angustia extrema, aunque eso pueda acortar mi expectativa de vida.
<input type="checkbox"/>	No se me aplique ningún tratamiento o terapia que no haya demostrado su efectividad para mi recuperación y que prolongue fútilmente mi vida.
<input type="checkbox"/>	Si estuviera embarazada y ocurriera alguna de las situaciones sanitarias descritas anteriormente, mi voluntad es que la validez de este documento quede en suspenso hasta después del parto, siempre que eso no afecte negativamente al feto.

Firma del otorgante:

<sup>1</sup> Señalar con una cruz en el recuadro las opciones elegidas. No serán válidos documentos con enmiendas o tachaduras.

Página 1 de 4



**JUNTA DE EXTREMADURA**  
Consejería de Sanidad y Dependencia

<input type="checkbox"/>	Otras actuaciones sanitarias (utilizar, si es preciso, hojas numeradas y firmadas al final de este documento):

**C) En cuanto a las instrucciones una vez determinada mi muerte,**

<input type="checkbox"/>	Deseo donar mis órganos y/o tejidos para trasplantes en beneficio de otras personas que los pudieran necesitar, conforme a lo previsto en la legislación vigente.
<input type="checkbox"/>	Deseo donar mi cuerpo para la investigación o para la enseñanza universitaria, según lo dispuesto en la legislación vigente.
<input type="checkbox"/>	La donación de mis órganos serán con la siguiente excepción:

**D) Otras instrucciones que deseo se tengan en cuenta,**

<input checked="" type="checkbox"/>	Deseo que al final de mi vida se me atienda en:
<input type="checkbox"/>	Mi domicilio
<input type="checkbox"/>	El hospital
<input checked="" type="checkbox"/>	Otras Instrucciones:
<input type="checkbox"/>	

**NOMBRE como representante**

De acuerdo con el artículo 17.3b de la Ley 3/2005, de 8 de Julio de información sanitaria y autonomía del paciente de la Junta de Extremadura, designo como mi representante para que actúe como interlocutor válido y necesario con el médico o el equipo sanitario que me atenderá, en el caso de encontrarme en una situación en que no pueda expresar mi voluntad a

D/D <sup>a</sup>	con DNI N <sup>o</sup>
con domicilio en	
Localidad	Provincia
Teléfonos de Contacto:	
Correo electrónico:	

para que realice en mi nombre la interpretación que pueda ser necesaria, siempre que no se contradiga con ninguna de las voluntades anticipadas que constan en este documento, así como para velar por la aplicación de lo contenido en él. El mismo deberá ser considerado como interlocutor válido y necesario con el equipo sanitario responsable de mi asistencia, para tomar decisiones en mi nombre, ser responsable de mi asistencia y garante de mi voluntad expresada en este documento.

En	a	de	de
----	---	----	----

Fdo.:	
-------	--

(Nombre y apellidos)



**JUNTA DE EXTREMADURA**  
Consejería de Sanidad y Dependencia

**ACEPTACIÓN DEL REPRESENTANTE**

D/Dª			
con DNI nº	nacido el día	de	de
Con domicilio en			
Localidad	C.P:	Provincia	
Teléfonos de Contacto:			
Correo electrónico:			

**ACEPTO representar a:**

D/Dª			
con DNI nº	nacido el día	de	de
Con domicilio en			
Localidad	C.P:	Provincia	

En los casos que proceda, de acuerdo con el Capítulo II de la Ley 3/2005, de 8 de Julio de información sanitaria y autonomía del paciente de la Junta de Extremadura, en relación con el derecho a la expresión anticipada de voluntades, comprendo y estoy de acuerdo en seguir las instrucciones expresadas en este documento por la persona que represento. Entiendo que mi representación solamente tiene sentido en el caso de que la persona a quien represento no pueda expresar por ella misma estas instrucciones y en el caso de que no haya revocado previamente este documento bien en su totalidad o en la parte que a mí me afecta.

En	a	de	de
----	---	----	----

Fdo.:   
(Nombre y apellidos)



### DECLARACIÓN DE LOS TESTIGOS<sup>2</sup>

Los abajo firmantes, mayores de edad, declaramos que la persona que firma este documento de voluntades anticipadas lo ha hecho plenamente consciente, sin que hayamos podido apreciar ningún tipo de coacción en su decisión.

Asimismo, los firmantes como testigos primero y segundo, declaramos no mantener ningún tipo de vínculo con el otorgante por parentesco de hasta segundo grado de consanguinidad o afinidad, por matrimonio o por relación profesional o patrimonial alguna.

#### Testigo primero

D/D <sup>a</sup>		
con DNI n <sup>o</sup>	con domicilio en	
Localidad	Provincia	
C.P:	Teléfono:	Fecha:
Firma:		

#### Testigo segundo

D/D <sup>a</sup>		
con DNI n <sup>o</sup>	con domicilio en	
Localidad	Provincia	
C.P:	Teléfono:	Fecha:
Firma:		

#### Testigo tercero

D/D <sup>a</sup>		
con DNI n <sup>o</sup>	con domicilio en	
Localidad	Provincia	
C.P:	Teléfono:	Fecha:
Firma:		

Firma del otorgante:

<sup>2</sup> Cumplimentar sólo en el caso en que la declaración haya sido realizada ante testigos.

9.5 Anexo V. *Recomendaciones para comunicar el diagnóstico.* (Modificado de Miller et al, ALS Practice Parameters Task Force, Neurology 1999)

**Lugar**

Silencioso, confortable y privado.

**Estructura**

- En persona, cara a cara.
- Situación del médico cercana al paciente.
- Tiempo suficiente.
- Conversación sin interrupciones externas.

**Participantes**

- Personas de confianza del paciente.

**Qué debemos decir**

- Averiguar qué quiere saber el paciente sobre su enfermedad.
- Averiguar cuánto sabe el paciente sobre la ELA.
- Advertir que pueden ser malas noticias.
- No hay cura, los síntomas progresan.
- El pronóstico es muy variable.
- Observar la reacción del paciente y permitirle que exprese sus emociones.
- Hacer un resumen final de la conversación.
- Facilitar cualquier pregunta.

**Tranquilizar**

- Explicar que las complicaciones tienen tratamiento.
- Remarcar que se aplicarán todas las medidas para mantener la funcionalidad del paciente.
- Asegurar que recibirá todos los cuidados hasta el final.
- Discutir la posibilidad de participar en ensayos clínicos.
- Proponer una segunda opinión médica si el paciente lo sugiere.

**Cómo decirlo**

- Con cariño, respeto, empalizando con el paciente.
- Dar las noticias al ritmo que requiera el paciente: dejar que se exprese.

**Lenguaje**

- Elegir palabras sencillas y directas, evitar eufemismos y términos médicos, pero al mismo tiempo, tratarlo como a una persona adulta y capaz.

**Registro**

- Anotar en la historia clínica un resumen del desarrollo de la entrevista.



## 9.6 Anexo VI. Consentimiento Informado. "Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva en Domicilio."

Por favor, lea **atentamente** este documento. Se entrega información necesaria para decidir sobre su participación en el Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva (VNI) en Domicilio.

### **Antecedentes Generales:**

La Ventilación No Invasiva ayuda a los pacientes que tienen debilidad de la respiración por diversas enfermedades ya sea musculares, neurológicas, malformaciones de la columna, apneas durante el sueño o enfermedades crónicas del pulmón, cuando es utilizada durante el sueño.

Los **BIPAP** son equipos, que usados con una mascarilla nasal durante el sueño, permiten ayudar a mantener una respiración eficiente

El objetivo de este PROGRAMA es usar un BIPAP para entregar VNI a través de una mascarilla facial en pacientes que tengan enfermedades neurológicas durante un periodo de 8 a 10 horas mientras se encuentre durmiendo, intentando mejorar su calidad de vida y evolución clínica aliviando los síntomas respiratorios en la noche y logrando mejorías en su estado de salud que se traducirían en una menor frecuencia de complicaciones pulmonares. La aplicación del tratamiento de VNI se hará por Ud. y será vigilada por un equipo de salud especializado en el tema, que evaluará la evolución de su enfermedad.

Se llenará una ficha clínica de cada paciente que resuma los hechos más relevantes relacionados con antecedentes de enfermedades del paciente.

### **¿Qué situaciones indeseadas pueden suceder: efectos adversos?**

El uso de los BIPAP por más de 10 horas o por mascarillas sujetas con fuerza indebida a la cara del paciente puede producir lesiones en la piel de los sitios de apoyo, generalmente el puente de la nariz, distensión del estómago y vómitos e infrecuentemente ruptura del pulmón (neumotórax).

Ud. será instruido para reconocer estas complicaciones y otras situaciones que se aparten de la situación habitual que se especificarán en un plan escrito para las exacerbaciones o contingencias respiratorias, no respiratorias y por falla del equipo.

**¿Qué ventaja o beneficio representa para el paciente la participación en este Programa?**

Ud. recibirá el equipamiento necesario para ser tratado con VNI y participará de un seguimiento personalizado por el equipo de salud.

**Consultas:**

Una vez que haya tomado la decisión de participar, Ud. podrá contactar con el responsable del Programa para preguntas o dudas relacionada con el Programa o los procedimientos del mismo.

Del mismo modo, si cree que ha sufrido un evento adverso relacionado con el Programa, Ud. debe contactar con 924218100. Extensión 48387.

**Participación voluntaria:**

La decisión de participar en este Programa es enteramente voluntaria. Ud. puede negarse a ello. Esto no afectará los beneficios a los que podría tener derecho y el médico le indicará los tratamientos alternativos disponibles.

Si Ud. Decide participar en el Programa, se le dará una copia de esta información y se le pedirá que firme este Consentimiento Informado. Si decide no participar, esto no afectará su cuidado y tratamiento quien recibirá el tratamiento según las indicaciones de su equipo tratante.



**CONSENTIMIENTO INFORMADO**

**Título del Programa:** "Programa de Asistencia Ventilatoria No Invasiva Domiciliaria".

Se me ha explicado con claridad y he comprendido el espíritu y lo que implica mi participación en este Programa. Entiendo que la participación es voluntaria y que el no hacerlo no tendrá consecuencia en la calidad de la atención médica.

Entiendo que la responsabilidad del tratamiento en el hogar es nuestra, no obstante comprendo que este Programa me entregara el equipamiento necesario, la supervisión, entrenamiento y seguimiento por el equipo de salud. Me han dado copia de este formulario.

Yo,..... (Nombre y apellidos), doy mi autorización para participar en este Programa.

Firma del paciente o responsable legal: .....

Dirección:.....

Teléfono:..... Fecha: .....

Confirmando que he explicado toda la información necesaria sobre el Programa.

Nombre:.....

Cargo:..... Fecha: .....

Firma:.....

9.7 Anexo VII. Signos y síntomas de insuficiencia respiratoria y criterios de Ventilación Mecánica no Invasiva (VMNI)

Síntomas y signos de insuficiencia respiratoria en pacientes con ELA

Síntomas	Signos
Disnea de leves esfuerzos.	Taquipnea.
Ortopnea.	Uso de músculos accesorios.
Frecuentes despertares nocturnos.	Respiración abdominal paradójica.
Hipersomnolencia diurna.	Disminución de movimientos torácicos.
Fatiga diurna.	Tos ineficaz.
Cefaleas matutinas.	Sudoración.
Dificultad para eliminar secreciones.	Taquicardia.
Apatía.	Confusión diurna, alucinaciones.
Poco apetito.	Pérdida peso.
Dificultad para concentración y/o memoria.	Sequedad boca.

Criterios para el inicio de ventilación no invasiva (VNI)

<b>Síntomas/signos de debilidad muscular respiratoria:</b>
Disnea.
Taquipnea.
Ortopnea.
Sueño alterado por desaturaciones o despertares.
Cefalea diurna
PaCO <sub>2</sub> diurna > 45 mm Hg
Uso de musculatura accesorias
PIM < 60 mm H <sub>2</sub> O
Desaturaciones en oximetría nocturna
Respiración paradójica
Fatiga diurna
Hipersomnolencia diurna( Epworth > 10)

<b>Alteraciones pruebas funcionales (al menos 1):</b>
FVC <70% predicho
PIM < 60 mm H <sub>2</sub> O
Desaturaciones en oximetría nocturna
PaCO <sub>2</sub> diurna > 45 mm Hg

### 9.8 Anexo VIII. Cuidados de la gastrostomía.

La sonda de gastrostomía es un tubo que se inserta en el estómago a través de la piel para introducir por él los alimentos.

- Lávese las manos con jabón antes de manipular la zona.
- Los 15 primeros días tras la colocación de la gastrostomía, aplicar a diario antiséptico epitelizante en la zona, tres veces al día; Posteriormente, lavar con agua y jabón a diario y **mantener siempre seco**.
- Rotar a diario la sonda de gastrostomía para modificar el punto de apoyo y evitar la formación de granulomas.
- Traccionar con firmeza de la sonda y ajustar el fijador externo próximo a la piel al menos dos veces al día y siempre que haya fuga de contenido gástrico alrededor de la sonda.
- Administrar los bolos de nutrición enteral en el tiempo que se tarda habitualmente en realizar una comida completa (no menos de 15 minutos) y dar siempre agua tras finalizar la toma para no dejar residuos de nutrición dentro de la sonda.
- Mantener al paciente incorporado (sentado o con varias almohadas) durante la administración de la nutrición y al menos una hora después.
- Administrar cada medicamento por separado, diluido en agua. Son preferibles las formas líquidas de los medicamentos; si no es posible, formas dispersables en agua. Como alternativa, se pueden vaciar cápsulas o triturar comprimidos pero NUNCA emplear comprimidos de cubierta entérica o de liberación retardada. Consulte a su médico para cambiar la forma de presentación de los fármacos en caso de que sea necesario.
- No olvidar dar agua tras la administración de cada fármaco y entre las tomas de comidas hasta llegar a la cantidad prescrita.
- Si la sonda se obstruye, irrigue con 10 cc de agua templada para eliminar la obstrucción. Si no lo consigue, póngase en contacto con Endocrinología en el teléfono 924218100. Extensión 48081.

### 9.9 Anexo IX. Valoración neuropsicológica.

Iría dirigida a evaluar las tres funciones cognitivas que normalmente se encuentran deterioradas en estos pacientes: funciones ejecutivas, atención y memoria. También se valoran los problemas emocionales y de conducta.

Se administrará el siguiente protocolo de evaluación:

- Atención:
  - Symbol Digit Modalities Test (SDMT).
  - Trail Making Test A.
  - Test de Stroop.
  - Paced Auditory Serial Addition Test (PASAT).
  - Dígitos directos e inversos del Test Barcelona.
  
- Memoria:
  - Test de Aprendizaje Verbal España-Complutense (TAVEC).
  - Test de recuerdo libre y selectivamente facilitado de Buschke (FCRST).
  - Reproducción de memoria de la Figura Compleja de Rey.
  - Memoria visual del Test Barcelona.
  
- Funciones ejecutivas:
  - Test de Clasificación de Cartas de Wisconsin (WCST).
  - Trail Making test-B.
  - Torre de Londres.

## 9.10 Anexo X. Manejo de los síntomas.

### DISNEA

Constituye uno de los síntomas más prevalentes en las fases finales de la enfermedad.

- Identificar y tratar las causas reversibles de disnea.
- Medidas no farmacológicas.
- Para disnea intermitente, dosis de 5 mg de **Morfina** oral a demanda. En caso de severidad, se puede asociar **Midazolam** a dosis de 2,5 mg SC o IV y **ansiolíticos** si hay ansiedad añadida.

### ASTENIA

Ocasionalmente está asociada al tratamiento con **Riluzol** en cuyo caso puede plantearse la suspensión, aunque lo normal es que se asocie al esfuerzo requerido para la realización de las actividades diarias. Puede resultar de ayuda el **Modafinilo** a dosis de 100mg por la mañana y a mediodía.

### FASCICULACIONES, ESPASMOS MUSCULARES Y CALAMBRES

Los calambres son un síntoma inicial que se resuelve por sí solo con la progresión de la enfermedad. Aparecen antes de dormir, son molestos y pueden ser aliviados mediante fisioterapia (estiramientos y movimientos pasivos de las articulaciones) y masajes, manteniendo el músculo afectado caliente y estirándolo hasta que el dolor se alivie.

Se pueden utilizar los mismos fármacos que se usarían para tratar el calambre en otros pacientes, como el **sulfato de quinina, Diazepam, Fenitoina, Magnesio, Gabapentina o Carbamacepina**. Inicialmente pueden ser tratados con analgésicos menores o antiinflamatorios no esteroideos (**AINES**), sin olvidar la utilidad de relajantes musculares, antiespásticos.

### ESPASTICIDAD

- **Baclofeno**: Comenzar con 5 mg dos o tres veces al día hasta un máximo de 120 mg.
- **Tizanidina**: 2-4 mg dos veces al día hasta un máximo de 24 mg.

## SIALORREA

La sialorrea es un síntoma enormemente molesto y que causa aislamiento social. No hay ningún estudio que avale que la aspiración de secreciones con aspirador portátil se haya demostrado eficaz.

- **Amitriptilina** a dosis de 25-50 mg en toma nocturna.
- **Atropina** sublingual en gotas: 0.4 mg cada 4-6 horas.
- **Bomuro de butilescopolamina**.
- Otros fármacos con efecto anticolinérgico: Antihistamínicos, **Trihexifenidilo**.

Cuando estos tratamientos pierden eficacia o son insuficientes puede utilizarse **toxina botulínica** como tratamiento de uso compasivo o la **Radioterapia de las glándulas salivares**.

## SECRECIONES BRONQUIALES ESPESAS

- **N-Acetilcisteína** 200-400 mg tres veces al día puede ser beneficiosa cuando existe suficiente fuerza para la tos.
- No existen estudios controlados aunque podría valorarse el uso de antagonistas Beta adrenérgicos como **Metoprolol** o **Propranolol** y broncodilatadores anticolinérgicos como el **Ipatropio**.
- Medidas no farmacológicas como incremento la ingesta líquida, humidificación del aire, ayudas mecánicas para la tos y dispositivos de insuflación-exuflación.

## DOLOR

Generalmente es debido a espasmos musculares y a la espasticidad. En fases posteriores puede aparecer debido a la inmovilidad dolor musculoesquelético o por lesiones en la piel.

Aparte del tratamiento etiológico, podremos usar analgesia como en cualquier otra enfermedad siguiendo la escalera analgésica de la Organización Mundial de la Salud (OMS):

- Primer escalón (dolor leve): No opioides +/- coadyuvantes
- Segundo escalón (dolor moderado): Opioides débiles +/- No opioides +/- coadyuvantes
- Tercer escalón (dolor severo): Opioides fuertes +/- No opioides +/- coadyuvantes

## ALTERACIONES DEL SUEÑO

Son muy frecuentes y producen mucho malestar, ya que empeoran el cansancio y la debilidad que suelen presentar estos pacientes. Suelen ser secundarias a causas psicológicas, dificultad para cambiar de posición durante el sueño, dolores musculares, insuficiencia respiratoria, etc. Como tratamiento sintomático, podemos utilizar **Amitriptilina**, hipnóticos (**Zolpidem**) o benzodiacepinas (**Diazepam, Loracepam...**).

## ESTREÑIMIENTO

La inmovilidad y el tratamiento farmacológico como **Opiáceos, Escopolamina**, etc. pueden causar estreñimiento. En fases iniciales de la enfermedad pueden indicarse medidas dietéticas como aumentar la ingesta de líquido y una dieta rica en residuos. En fases más evolucionadas se añadirá tratamiento farmacológico con laxantes estimulantes del peristaltismo (**Senósidos, Bisacodilo...**), osmóticos (**Lactulosa, Lactitol...**) o de acción local (**supositorios de glicerina, enemas...**).

## REFLUJO GASTROESOFÁGICO

Puede ocurrir por afectación diafragmática a nivel del esfínter esofágico inferior. Además de su clínica específica, puede ser causa de disnea nocturna o dar lugar a cuadros de broncoaspiración. El tratamiento incluye medidas posturales, procinéticos e inhibidores de la bomba de protones. Como medida no farmacológica, elevación del cabecero de la cama.

## LARINGOESPASMO

Es un signo que puede aparecer en fase temprana en los pacientes con ELA y que puede alcanzar al 19% en los estadios finales. Suele desencadenarse como respuesta a diferentes estímulos: tos, reacciones emocionales, aire frío, reflujo gastroesofágico, atragantamientos con saliva, etc. En general se resuelve en pocos segundos y de forma espontánea pero puede crear gran sensación de angustia en el paciente y sus familiares. Si la causa es el reflujo gastroesofágico, se podrían beneficiar de tratamiento con **inhibidores de la bomba de protones** y con **procinéticos**. Cuando es por otras causas puede tratarse con **benzodiacepinas** en determinadas situaciones.

## EDEMAS

Se producen por inmovilización y falta de tono muscular. Se pueden tratar mediante elevación de las extremidades afectas, media de compresión, terapia física y diuréticos suaves.

## DEPRESIÓN

Los síntomas depresivos son más frecuentes al inicio de la enfermedad y no hay correlación entre la sintomatología ansioso-depresiva y la duración de la misma ni de la pérdida de capacidades físicas. Desde el momento del diagnóstico de la enfermedad la relación entre médico y paciente puede ser determinante en la presentación temprana de síntomas depresivos, influyendo tanto la forma de comunicar el diagnóstico, como el grado de conocimiento de los profesionales que le atienden. Será fundamental la valoración y tratamiento psicológico por el neuropsicólogo de equipo ya que está familiarizado con enfermedades de mal pronóstico vital.

Como tratamiento farmacológico se pueden usar si fuesen necesarios los antidepresivos, ansiolíticos y/o hipnóticos. Los antidepresivos más utilizados son **Amitriptilina** y los inhibidores de la recaptación de serotonina (**Fluoxetina, Paroxetina, Escitalopram, Citalopram**).

## LABILIDAD EMOCIONAL PSEUDOBULBAR

- **Sertralina** 50-100mg/día.
- **Amitriptilina** 10-150 mg en dosis nocturna.

## INSOMNIO

- VMNI en caso de periodos de desaturación.
- **Difenhidramina** 50-100 mg.
- **Flurazepam** 15-30 mg.

## VACUNACIONES

Se recomienda vacunar con la **antineumocócica** y anualmente con la vacuna **antigripal**.