



Plan funcional PARA LA ATENCIÓN A PERSONAS con Esclerosis Lateral Amiotrófica

INTRODUCCIÓN:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad crónica neurodegenerativa, caracterizada por la pérdida de motoneuronas a nivel cerebral y espinal, lo que conlleva un deterioro progresivo e irreversible de las funciones motoras de los pacientes, paralizándolo poco a poco al enfermo, anulando su capacidad de comunicación, alimentación y finalmente su capacidad respiratoria, mientras su actividad intelectual, capacidad sensitiva y de raciocinio sigue intacta, siendo plenamente consciente de la afectación y pérdida progresiva de sus funciones.

Los estudios a nivel nacional estiman una prevalencia entre 4 y 6 personas por 100.000 habitantes; En la actualidad, en Castilla y León, 213 personas están diagnosticadas de ELA, pero hay que tener en cuenta que esta cifra puede incluir otras enfermedades de la motoneurona afines.

Aunque su prevalencia es baja, la ELA constituye un problema importante de salud por:

- su gravedad: limitada esperanza de vida (salvo excepciones evoluciona hacia el fallecimiento del paciente unos años después del diagnóstico), la gran capacidad invalidante, la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, la gravedad de las complicaciones, que requieren respuestas muy ágiles, coordinadas, y accesibles para el enfermo y su entorno familiar.



- el gran impacto que supone para los pacientes y sus familias:
 - sufrimiento, problemas emocionales y psicológicos.
 - repercusión sociofamiliar, cambios en la estructura y dinámica familiar, repercusión laboral y económica.

- las necesidades de atención intensa, frecuente y por diversos profesionales, que en ocasiones genera fragmentación de la atención y mensajes no homogéneos con las implicaciones negativas que tiene para los pacientes.

Si bien no existen en la actualidad tratamientos capaces de detener o revertir el proceso de degeneración y muerte neuronal, sí que existen medios eficaces para incrementar la calidad de vida de los pacientes y prolongar su supervivencia, entre los que destacan:

1. Asegurar y mantener desde las fases iniciales un correcto estado nutricional del paciente, para prevenir la aparición de complicaciones médicas relacionadas con la malnutrición y en especial el déficit proteico.
2. Técnicas de ventilación mecánica no invasiva.
3. Rehabilitación, incluyendo fisioterapia respiratoria y logopedia.
4. Soporte psiquiátrico y psicológico.

En la actualidad, la atención a los pacientes con sospecha clínica de enfermedad de motoneurona no se realiza en una consulta de neurología específica sino en el ámbito de la Neurología General, detectando una cierta demora hasta el diagnóstico e insuficiente coordinación en la atención multidisciplinar una vez se ha llegado al diagnóstico.

Partiendo de esta situación, la Gerencia Regional de salud de Castilla y León, atendiendo a las necesidades y demandas de la Plataforma de afectados por la ELA, y utilizando los recursos de los que dispone, propone establecer un plan funcional para la optimización de la atención a las personas con ELA.



OBJETIVOS:

- 1- Minimizar el tiempo de demora existente entre el establecimiento de la sospecha clínica de enfermedad de motoneurona y la confirmación del diagnóstico de ELA.
- 2- Coordinar una atención multidisciplinar precoz, de calidad y continuada a los pacientes con ELA, que permita mejorar su calidad de vida y prolongar su expectativa de vida en unas condiciones dignas de salud.

INTERVENCIONES:

Para cumplir cada uno de estos objetivos, se propone una serie de intervenciones estructuradas en dos fases: “Diagnóstico precoz de ELA ante la sospecha clínica” y “Organización de la atención multidisciplinar al paciente diagnosticado de ELA”.

En este documento, para la atención de estos pacientes se aconseja su derivación a una “Consulta de ELA” entendiéndose este término en el contexto funcional de cada uno de los servicios de neurología, pudiendo ser una consulta monográfica de ELA en algunos centros, o asimilarse a las unidades de enfermedades neuromusculares o de esclerosis múltiple en otros. En ausencia de estas unidades, uno o dos profesionales serán referentes para la atención de los casos de ELA, por entenderse que la agrupación de la atención mejora la competencia profesional y la coordinación con el resto de servicios del hospital.

FASE 1: Diagnóstico precoz de ELA ante sospecha clínica

1.1. Establecimiento de la sospecha clínica de enfermedad de motoneurona: valoración inicial

La ELA puede presentarse clínicamente de diversas maneras. Los motivos más frecuentes de consulta son la debilidad motora en extremidades, de curso progresivo, y la disfagia, asociada a alteraciones en la articulación del lenguaje. Por estos u otros motivos, los pacientes pueden consultar al Médico de Atención Primaria, o bien acudir a Urgencias de un Hospital.



- Lo habitual es que el paciente sea remitido a la consulta de Neurología General desde **Atención Primaria** o mediante interconsulta por **otros especialistas**. El neurólogo de referencia, una vez establecida la sospecha clínica de enfermedad de motoneurona, lo derivará mediante interconsulta preferente a la Consulta de ELA para su valoración, procurando que la misma se realice en un periodo no superior a 7 días.
- Si la puerta de entrada del paciente es por **urgencias**, ante la sospecha de enfermedad de motoneurona el paciente será valorado de forma urgente por medicina interna o neurología, según los recursos de cada centro. Confirmada la sospecha se gestionará la derivación a la Consulta de ELA, procurando atender al paciente en un periodo no superior a 7 días.

Para cumplir este objetivo de atención precoz y específica de los pacientes, la agenda del clínico responsable de la Consulta de ELA tendrá un hueco libre a la semana para estas interconsultas preferentes, que serán gestionadas no desde Citaciones, sino desde el propio Servicio de Neurología.

1.2. Confirmación de la sospecha clínica de ELA y Protocolo para el Diagnóstico Definitivo

La Consulta de ELA permitirá **confirmar la sospecha clínica de ELA** o bien **reorientar** el problema del paciente.

El diagnóstico final o definitivo de ELA es complicado porque es fundamentalmente clínico y se basa en la evolución de los síntomas, siendo habitual un tiempo medio hasta el diagnóstico de 12-18 meses.

Es necesario realizar evaluaciones neurológicas sucesivas, así como un exhaustivo diagnóstico diferencial con otras patologías tratables, no debiendo emitirse el diagnóstico de ELA si existen dudas o datos que hagan pensar en un proceso diferente. Así mismo, se recomienda revisar el diagnóstico de ELA si no se objetiva la progresión típica de la enfermedad o si el paciente desarrolla síntomas atípicos.



Una vez confirmada la sospecha clínica de ELA, el **protocolo** para establecer el **diagnóstico firme de ELA** deberá incluir, al menos:

- Estudios analíticos, ECG, Rx tórax.
- Resonancia magnética (RM) cerebral y cervical.
- Electromiograma (EMG).

Otras pruebas que pueden precisar realizarse en casos específicos son:

- Biopsia muscular.
- Punción lumbar.
- Estudio genético molecular.

En caso de sospecha firme de ELA, los estudios de RM cerebral y cervical y EMG convencional deberán realizarse con carácter preferente y con una demora similar a los supuestos de hospitalización.

En estos casos, el neurólogo responsable de atender la Consulta de ELA indicará claramente en la solicitud de la RM y del EMG “Sospecha de ELA”, haciéndola llegar al personal administrativo de RM y Neurofisiología, y citará al paciente para una revisión con los resultados en un plazo aproximado de 15 días.

1.3. Visita de confirmación diagnóstica de ELA

En la **visita de confirmación diagnóstica** se interpretan los hallazgos clínicos y las pruebas complementarias para realizar el diagnóstico de ELA.

En ese caso, el neurólogo coordinador y responsable clínico del paciente será el encargado de informar al paciente del diagnóstico. Para ello debe ser cercano, mostrando empatía pero siendo veraz, aportando datos según la necesidad de información del paciente. (ANEXO I: Recomendaciones para comunicar el diagnóstico).



En esta consulta se deberán abordar los siguientes aspectos:

- Información sobre la enfermedad y la evolución.
- Información sobre las posibilidades de tratamiento.
- Se informará de que su asistencia se llevará a cabo por diversos especialistas y de un modo continuado.
- Se presentará a la enfermera referente del hospital que va a ser quien gestione sus citas y aclare sus dudas en relación con los cuidados que precisa (gestora del caso).
- Se informará sobre la posibilidad de una segunda opinión.
- Se informará de la existencia de ensayos clínicos.
- Se dará informe en mano para el médico de familia.
- Se le citará para Primera Consulta de Seguimiento en 2 semanas.

En el caso de requerir reevaluar la enfermedad, el tratamiento o tener opción de formar parte de los ensayos clínicos que estén en marcha, se agilizará el proceso de derivación de los pacientes vía SIFCO a las Unidades de Referencia (Hospital Carlos III,...).

FASE 2: Organización de la atención multidisciplinar al paciente diagnosticado de ELA

Una vez establecido el diagnóstico de ELA, debe procurarse a los pacientes un acceso precoz y coordinado a los diversos Servicios y Unidades encargados de proporcionar la atención multidisciplinar especializada necesaria. Como se señaló anteriormente, el objetivo de la atención multidisciplinar es mejorar la supervivencia y calidad de vida de estos pacientes. El beneficio proporcionado por este modelo de atención será mayor cuanto más precoz sea el acceso de los pacientes con ELA a estos Servicios.

El Equipo Multidisciplinar facilitará la continuidad de cuidados coordinando la atención hospitalaria con atención primaria y los servicios comunitarios.

El modelo de atención que se ofrece a continuación se aplicará igualmente al resto de Enfermedades Neuromusculares Progresivas.



2.1. Equipo Multidisciplinar

El equipo de especialistas y profesionales **básicos** estará constituido por:

1. Equipo de Atención Primaria: Médico de Familia, Enfermera de Atención Primaria, Fisioterapeuta y Trabajador social.
2. Neurólogo: es el facultativo responsable del proceso, dado que es una enfermedad etiológicamente neurológica.
3. Neumólogo: podrá contemplarse ser corresponsable del proceso en fases avanzadas de la enfermedad, donde el paciente precisa una evaluación y seguimiento respiratorio estrecho al estar bajo ventilación mecánica.
4. Endocrinólogo y Nutricionista.
5. Rehabilitador.
6. Fisioterapeuta.
7. Terapeuta ocupacional.
8. Logopeda.
9. Enfermera gestora de casos: Enfermera de neurología o enfermera de la UCA, en función de perfiles y recursos de cada centro.
10. Equipo de soporte domiciliario de Cuidados Paliativos.
11. Personal capacitado de empresas de terapias respiratorias.

A lo largo del proceso diagnóstico y terapéutico del paciente **colaborarán** otras especialidades médicas y profesionales: neurofisiología clínica, neurorradiología, radiología intervencionista, anestesia, digestivo (endoscopias), otorrinolaringología, cirugía máxilo-facial, cuidados intensivos, urgencias, psicólogo,...

Así mismo, en cada una de las especialidades médicas básicas implicadas se establecerá un **profesional de referencia** (a lo sumo dos), para la atención de los enfermos de ELA, de modo que haya un buen conocimiento y seguimiento del paciente, así como una mejor capacitación del personal que les atiende.



2.2. Equipo de Referencia

En **Atención Primaria** el equipo de referencia estará formado por el médico de familia y la enfermera de Atención Primaria, **y en Atención Hospitalaria** por el Neurólogo de referencia y la enfermera de Neurología (o adaptación local).

En función del proceso evolutivo del paciente y las patologías predominantes que vayan deviniendo más complejas, el liderazgo clínico podrá ser asumido por la especialidad que más comprometida esté con el momento evolutivo de la enfermedad o que sea responsable de la mayoría de las actuaciones en el paciente, la enfermera gestora del caso deberá coordinarse estrechamente con la enfermera que más conocimiento y experiencia tenga de los procesos que se atienden.

2.3. Proceso Asistencial Multidisciplinar del Paciente con Diagnóstico de ELA

- a.- Seguimiento habitual: Circuito Asistencial.**
- b.- Ingreso hospitalario.**
- c.- Asistencia en las necesidades diarias puntuales.**
- d.- Asistencia en fases terminales.**

a.- Seguimiento habitual.

Dada la necesidad del paciente diagnosticado de ELA de atención especializada, frecuente e intensa, implicando a múltiples profesionales, y su situación de deterioro clínico progresivo, se recomienda que, en la medida de lo posible, los pacientes reciban atención por parte de todos los profesionales necesarios en el mismo día.

Para conseguir esa atención multidisciplinar organizada el neurólogo responsable del proceso asistencial determinará las especialidades y profesionales básicos que se van añadiendo en la asistencia del paciente según la clínica, necesidades y fase evolutiva de la enfermedad. Para ello cursará solicitudes de interconsultas preferentes para las distintas especialidades, que se gestionarán desde el Servicio de Neurología a través de la enfermera gestora del caso.



La enfermera gestora del caso será la encargada de citar a los pacientes en las agendas de las distintas especialidades, intentando agrupar las citas en un mismo día siempre que sea posible. Con el fin de poder asignar las citas se establecerán huecos en días fijos de la semana en las consultas de las especialidades y profesionales básicos implicados. El número de días disponibles se establecerá según la demanda específica de cada centro.

Las especialidades básicas contempladas en la asistencia de estos pacientes son Neurología, Neumología, Endocrinología y Nutrición, Rehabilitación, Logopedia, Fisioterapia y Terapia ocupacional. A estas especialidades se añadirán aquellas colaboradoras según la evolución clínica y necesidades del paciente.

A continuación se muestra el modelo de circuito asistencial, estableciendo las especialidades progresivamente implicadas y la periodicidad de la atención, que con carácter general será cada 3 ó 4 meses, y siguiendo el criterio clínico del neurólogo coordinador.

Las periodicidades referidas son orientativas, dado que los requerimientos de asistencia podrán modificarse según el criterio clínico e indicaciones expresas de los especialistas implicados en cuanto a mayor monitorización de la evolución del paciente y/o evaluación de sus necesidades. Las necesidades puntuales específicas del paciente también podrán modificar estas periodicidades, una vez evaluadas por el neurólogo coordinador a través de la enfermera gestora del caso.

CIRCUITO ASISTENCIAL

a.1. Primera Consulta de Seguimiento en Neurología:

- Se recomienda que esta consulta tenga lugar a las 2 semanas de la comunicación del diagnóstico.
- El neurólogo ofrecerá respuesta a las dudas que plantee el paciente. Es el momento de indicar las posibilidades de ayuda por parte de las asociaciones, iniciar el tratamiento neuroprotector y sintomático que precise, y ofrecer la posibilidad de participación en ensayos clínicos en curso si existieran, explicando las limitaciones y objetivos de los mismos.
- Se ofrecerá atención específica al cuidador/familiar cercano y resolución personal individual de sus dudas si así lo manifiesta.
- El paciente recibirá ese mismo día consulta con el trabajador social del hospital para evaluar su situación social e informar de las ayudas.
- Se solicitará consulta con neumología para valoración basal del paciente; esta consulta será independiente de su estado clínico. Si es posible ya se tendrá tramitada para poder informarle de la fecha en el momento de la consulta.
- Como la coordinación entre neurólogo y neumólogo referentes de ELA tiene que estar bien establecida, sería aconsejable disponer del protocolo que va a utilizar el neumólogo en la primera consulta para poder solicitar desde neurología las pruebas iniciales, de modo que ya se disponga de ellas cuando el paciente acuda a esa “primera consulta de neumología”.
- La enfermera gestora del caso también entrevistará al paciente y finalmente resumirá el estado de su situación clínica y social, y la necesidad de cuidados que precise en ese momento.
- Se remitirá informe para el médico de familia y enfermera de atención primaria con el tratamiento y los cuidados prescritos.



a.2. Seguimiento del paciente:

Se establece de modo orientativo la siguiente periodicidad y criterios de inclusión para valoración por las distintas especialidades implicadas en el seguimiento del paciente. Sobre este esquema se realizarán modificaciones según la situación clínica individual del paciente y las incidencias que puedan surgir:

Neurología:

- Tras confirmación e información del diagnóstico y primera consulta de seguimiento, se realizarán consultas de seguimiento cada 3 meses.
- Se solicitarán análisis para valoración de efectos secundarios de la medicación y estado nutricional cada 6 meses.

Neumología:

- Consulta de valoración inicial.
- Consulta de seguimiento cada 6 meses en pacientes sin afectación respiratoria.
- Consulta de seguimiento cada 3 meses si ya existe afectación respiratoria.

Endocrinología y Nutrición:

- Consulta de valoración nutricional inicial.
- Consulta de seguimiento del estado nutricional cada 6 meses.
- Desde el inicio de los signos de disfagia, consulta de seguimiento cada 3 meses.

Rehabilitación:

- Consulta de valoración inicial.
- Consulta de seguimiento según valoración de necesidades.

Logopedia:

- Consulta de evaluación inicial del habla y la deglución y seguimiento.



Equipo de Atención Primaria:

- El médico y la enfermera de atención primaria son los responsables del seguimiento y evolución diaria del paciente.
- Se coordinará con servicios sociales con la periodicidad necesaria a través del trabajador social de atención primaria, para solicitud de reconocimiento de dependencia y movilización de recursos de apoyo domiciliario.

a.3. Toma de decisiones

El paciente afecto de ELA debe ser informado precozmente de la necesidad de tomar decisiones en el curso de su enfermedad, explicándole en qué consiste y cómo puede afectar a su calidad de vida y supervivencia (colocación de sonda de gastrostomía, ventilación mecánica, traqueotomía, ingreso en UCI, voluntades anticipadas,...). Para ello es imprescindible que reciba información acerca de cada procedimiento o intervención, de modo que el paciente cuente con las herramientas suficientes para que pueda tomar decisiones libres e informadas. Las decisiones tomadas serán revisadas periódicamente según avance la enfermedad.

b. Ingreso hospitalario

Cada vez que los pacientes diagnosticados de ELA **ingresen en el hospital** por cualquier motivo médico o quirúrgico intercurrente, deberá realizarse interconsulta a Neurología para valorar la situación del paciente y adaptar el régimen de cuidados a las nuevas necesidades.

Para ello, la **enfermera gestora del caso**, en permanente contacto con los profesionales de la planta en la que esté ingresado el paciente y con el neurólogo de referencia, realizará el **seguimiento y gestión del paciente** dentro del ámbito hospitalario.

Durante el ingreso se garantizará una **evaluación neurológica, respiratoria, endocrinológica y nutricional** y una **nueva valoración del riesgo social**, estableciendo objetivos e intervenciones en función de los resultados.



La **hospitalización en fases avanzadas** de la enfermedad, cuando el paciente ya precisa soporte ventilatorio mecánico, el ingreso se llevará a cabo en la Unidad que disponga de la calidad asistencial adecuada, con personal capacitado para el manejo ventilatorio.

c. Necesidades diarias

Para la atención de las **necesidades diarias** el paciente contará con su equipo de referencia (médico y enfermera) de Atención Primaria. Ante la aparición de complicaciones o necesidad de consulta hospitalaria contactará también con la enfermera gestora del caso, vía telefónica en horario de consulta, o vía mail fuera de este horario, quien evaluará la premura de la necesidad de atención médica y gestionará la consulta poniéndose en contacto con el equipo multidisciplinar para la atención del paciente.

También habrá una comunicación fluida entre el médico de familia de referencia del paciente y el neurólogo responsable del proceso; la enfermera de Atención Primaria podrá contactar con la enfermera coordinadora para resolución de dudas puntuales.

En cada centro se contemplará la posibilidad de atención telefónica por parte de la enfermera de la UCA en horario de tarde si esta enfermera ha adquirido la capacitación suficiente para atender a este tipo de pacientes.

En caso de precisar atención clínica inmediata, el paciente deberá acudir a urgencias, donde será evaluado por el neurólogo de guardia, neumólogo o medicina interna, decidiendo acerca de la pertinencia del ingreso; se contactará al día siguiente con la enfermera gestora del caso y neurólogo responsable si así se precisa.

d. Asistencia en fases avanzadas

La asistencia a domicilio será realizada por el equipo de Atención Primaria (médico y enfermera), que coordinarán los recursos necesarios de apoyo y atención al paciente y su familia.



En fases avanzadas de la enfermedad, donde el paciente recibe terapia respiratoria, se establecerá un seguimiento domiciliario respiratorio por enfermería formada, debiendo existir una estrecha alianza con el neumólogo de referencia, el equipo de soporte domiciliario de cuidados paliativos y con las empresas suministradoras de terapias respiratorias domiciliarias.

Del mismo modo, en fases muy avanzadas de la enfermedad, con la intención de evitar ingresos hospitalarios innecesarios, tanto desde el servicio de neurología como desde atención primaria, se contactará con la Unidad de Hospitalización a Domicilio y/o con los Equipos de Soporte Domiciliario de Cuidados Paliativos.

En situaciones de urgencia se contactará con el Centro Coordinador de Emergencias Sanitarias (a través del teléfono 112), que será quien valore la situación y determine la necesidad y tipo de asistencia en el dispositivo más adecuado (domicilio – urgencias hospitalarias – Equipo de Atención Primaria).

2.4. Funciones de los Profesionales y Equipos implicados en el Proceso de Atención al Paciente con ELA

Neurólogo:

- El Neurólogo que atiende la Consulta de ELA es el responsable de todo el proceso y referente clínico para el paciente; coordina las recomendaciones del resto del equipo multidisciplinar y apoya al paciente y la familia en la toma de decisiones vitales consensuadas con los especialistas más directamente implicados (nutrición enteral, ventilación mecánica...).
- Dirige el proceso de diagnóstico de la enfermedad, realiza el diagnóstico de certeza y se lo comunica al paciente.
- Informa de los tratamientos demostrados como realmente útiles hasta la fecha.



- Prescribe el tratamiento etiopatogénico y sintomático, que se ha visto mejora la calidad de vida del paciente y sus posibilidades de supervivencia. Incluye la terapia neuroprotectora, así como el tratamiento de los síntomas musculoesqueléticos (fatiga, calambres, espasticidad y fasciculaciones musculares, dolor muscular, de partes blandas o articular), síntomas por inmovilidad (trombosis venosa y edema de miembros inferiores), síntomas digestivos (estreñimiento, sialorrea y reflujo gastroesofágico) y síntomas neurológicos (urgencia urinaria, disartria, insomnio, labilidad emocional, crisis de ansiedad, depresión, alteraciones del sueño o trastornos cognitivos).
- Realiza el seguimiento neurológico y evalúa el estado cognitivo y capacidades mentales del paciente.
- Informará acerca de los ensayos clínicos nacionales y multicéntricos internacionales existentes, sus criterios de inclusión, exclusión, objetivos y resultados esperables, ofreciendo la posibilidad de participación en los mismos.
- Colaborará en el mantenimiento de la autonomía y habilidad comunicativa del paciente.
- Remitirá al médico de familia la información necesaria para garantizar la continuidad de la atención.

Neumólogo:

- Valoración funcional respiratoria del paciente en el momento diagnóstico.
- Valoración periódica de la función respiratoria y de los síntomas y signos de insuficiencia respiratoria.
- Evaluación de la idoneidad de los mecanismos de defensa de tos e insuflación para conseguir retrasar la indicación de ventilación mecánica no invasiva.



- Establecer las indicaciones y modo de uso de las terapias de aclaramiento de secreciones, métodos de ayuda de la tos y necesidad de insuflación, para conseguir un correcto manejo de las secreciones bronquiales y así evitar episodios de disnea, infecciones y atelectasias. Potenciar la fisioterapia respiratoria formando a los cuidadores en las maniobras de tos asistida.
- Consensuar con el paciente y el cuidador las opciones de tratamiento al aparecer síntomas o signos de insuficiencia respiratoria.
- Valoración precoz de la indicación de soporte ventilatorio no invasivo empleando técnicas de exploración funcional y eventualmente estudios de sueño. Establecer la modalidad adecuada de ventilación, tipo de respirador, interfaces y accesorios.
- Proporcionar soporte respiratorio para facilitar la realización de técnicas invasivas (PEG).
- Evaluar la indicación e implementación de la ventilación invasiva estableciendo sus límites de empleo de acuerdo a los conocimientos científicos conjuntamente con el paciente, intensivistas y cuidados paliativos.
- Realizar el seguimiento periódico hospitalario y domiciliario de los pacientes con terapia ventilatoria, coordinando la formación básica y aprendizaje de los cuidadores, y manteniendo una estrecha colaboración con las empresas suministradoras de terapias respiratorias domiciliarias.
- Se remitirá al médico de familia la información necesaria para garantizar la continuidad de la atención.

Endocrinólogo y Nutricionista:

- Valoración inicial del estado nutricional, cálculo de los requerimientos energéticos nutricionales, adaptación y optimización de la alimentación y monitorización del peso.
- Evaluación del proceso de disfagia.
- Manejo inicial de la disfagia mediante consejo dietético, entrenamiento en técnicas de alimentación y ejercicios y maniobras para facilitar la deglución.



- Decisión de la necesidad de alimentación por gastrostomía percutánea y técnica de realización (vía endoscópica – PEG o bajo control radiológico – PRG) en función de la progresión de la disfagia, síntomas de disfunción bulbar, función respiratoria y estado nutricional y general del paciente, informando sobre las posibilidades de realización dentro de la comunidad.
- Prescripción y seguimiento de la nutrición enteral domiciliaria.
- Se remitirá al médico de familia la información necesaria para garantizar la continuidad de la atención.

Rehabilitador:

- Valoración inicial de los déficits funcionales, afectación motora, capacidad de la marcha, manipulación, dependencia y necesidades de fisioterapia y terapia ocupacional.
- Mantenimiento inicial de las actividades de la vida diaria, actividad física habitual y actividades aeróbicas.
- Prevención de la fatiga muscular por sobreuso y la atrofia muscular por desuso.
- Medición de la discapacidad progresiva del paciente en las distintas fases con Escalas de Independencia Funcional o Específica para ELA (ALSFRS).
- Compensación de los déficits con prescripción de ayudas ortésicas y técnicas.
- Se remitirá al médico de familia la información necesaria para garantizar la continuidad de la atención.

Logopeda:

- Rentabilizar la función fonadora y deglutoria del paciente en cada momento.



Asistencia Ventilatoria a Domicilio:

- Revisar los sistemas de ventilación, realizar los cambios necesarios de ventilador, modo de ventilación, parámetros o interfaces.
- Recambio de cánulas de traqueostomía y sondas de gastrostomía.
- Asegurar asistencia técnica 24 horas.

Equipo de Cuidados Paliativos:

- Atención clínica sintomática según estadio evolutivo de la enfermedad.
- Apoyo psicológico al paciente y a la familia.
- Se dejará informe escrito completo en el domicilio del paciente acerca de los cuidados, tratamiento y asistencia, para conocimiento de la familia y cuidadores y otros profesionales que puedan intervenir en el proceso (Atención Primaria, Emergencias Sanitarias,...).

Asistencia Urgente Hospitalaria:

- En función de la causa de la urgencia, se solicitará valoración por el especialista indicado (neurólogo, neumólogo, endoscopista o internista).
- Ante un episodio agudo de fracaso de la ventilación alveolar, valorar la aplicación de Ventilación Mecánica No Invasiva transitoria.
- Evitar en la medida de lo posible la realización de traqueotomía de urgencia.
- Tener en cuenta el acceso al documento de Voluntades Anticipadas del paciente y revisión de nuevas decisiones.

Asistencia Urgente Extrahospitalaria:

- Ante una situación de urgencia a domicilio se contactará con el Centro Coordinador de Emergencias Sanitarias, que utilizará el protocolo que tengan definido para valorar el tipo de asistencia e intervención requerida en estos casos.
- El centro Coordinador dispondrá de un registro de pacientes afectados de ELA que será proporcionado por el hospital (Enfermera Gestora del caso).



2.5. Funciones del Equipo de Atención Primaria

- Seguimiento diario del paciente.
- Detección precoz de complicaciones.
- Contacto permanente con neurólogo y neumólogo de referencia.
- Estrecho contacto con la enfermera gestora del caso.
- Asistencia a domicilio y coordinación con los recursos sociales y cuidados paliativos.
- Supervisión y seguimiento por el fisioterapeuta de atención primaria de las indicaciones del rehabilitador y detección de posibles necesidades.

2.6. Funciones de la Enfermera Gestora del Caso

Como ya hemos dicho, en el transcurso de la ELA se produce la afectación de diversos órganos y funciones (motora, digestiva, respiratoria) para los que existen tratamientos avanzados basados en dispositivos especiales que pueden mejorar la independencia y seguridad de los pacientes. Es importante explicar el curso de la enfermedad así como las alternativas terapéuticas disponibles, de manera que sean los pacientes y familias quienes decidan si van a utilizar alguna de las opciones propuestas y en qué momento lo van a hacer. Para que puedan tomar esta decisión es imprescindible que dispongan de información suficiente y adecuada.

La enfermera de Neurología, por su perfil profesional y su función gestora de cuidados de procesos neurodegenerativos dentro del ámbito hospitalario, será el referente de los pacientes con ELA y la persona que facilitará y acompañará el discurrir del enfermo por el hospital, movilizándolo los recursos necesarios, facilitando las intervenciones de los profesionales implicados, informando a los pacientes y coordinando las actuaciones con atención primaria.



Sus intervenciones específicas son:

- Captación de los pacientes. La enfermera dispondrá de un listado con la identificación de los pacientes, al objeto de contactar con los mismos para ofrecerles atención y seguimiento. Por otro lado, desde el momento del diagnóstico, los neurólogos se pondrán en contacto con la enfermera procediendo a la citación del paciente en su agenda para comenzar la intervención.
- Coordinación y estrecha interrelación con el especialista en neurología referente de los pacientes con ELA.
- Valoración de necesidades de los pacientes desde el punto de vista físico, funcional, psicosocial y del entorno, priorizando los problemas y estableciendo los objetivos a alcanzar y las intervenciones propuestas para su consecución.
- Valoración y atención a la familia, sobre todo por el impacto emocional que la enfermedad genera en el entorno familiar del paciente y el riesgo de cansancio en el cuidador. Se pondrá especial énfasis en la enseñanza de los cuidados, en la importancia de los mismos y en la necesidad de apoyo emocional al enfermo.
- En todos los casos contactará con el trabajador social del hospital que, en coordinación con el trabajador social de atención primaria, valorarán la situación sociofamiliar del paciente movilizando los recursos pertinentes: económicos, de voluntariado, ayudas para la atención,...
- Asesorará al paciente y familia en la utilización, manejo y cuidados de dispositivos específicos en su tratamiento.
- Proporcionará información sobre la evolución de la enfermedad acorde a la situación del paciente, indicando la posibilidad de redactar un poder para el período de incapacidad, la preparación de un documento de voluntades anticipadas, o sobre la existencia de grupos de apoyo para los pacientes y sus cuidadores.
- Gestionará pruebas y citas con los distintos especialistas al objeto de evitar visitas innecesarias al hospital. Para ello se diseñarán los circuitos de derivación y atención con todos los servicios relacionados pactando los tiempos, prioridades y huecos en las agendas para que la enfermera de neurología disponga de herramientas que le permitan realizar esta gestión.



- Acompañará al enfermo en el transcurso de su enfermedad y será su referente hospitalario para las dudas y necesidades que pudieran surgir. Los enfermos de ELA identificarán perfectamente a su enfermera gestora del caso, dispondrán de un teléfono y correo electrónico y podrán realizar las consultas telefónicas que, en el horario establecido, consideren necesarias. La enfermera de neurología/UCA, junto con la enfermera de atención primaria, realizarán un seguimiento proactivo de sus síntomas y estado emocional, proporcionando consejo y soporte al paciente y familia e implicándoles en la medida de lo posible en sus autocuidados.
- Realizará el seguimiento de los pacientes mientras permanecen ingresados en el hospital, garantizando la continuidad de la atención en el momento del alta hospitalaria y coordinándose con la enfermera de atención primaria para la planificación conjunta de los cuidados y si fuera necesario, facilitando el material de apoyo para los cuidados en su domicilio.
- Solicitará, si lo precisa, ayuda al farmacéutico hospitalario para la conciliación de la medicación.
- Remitirá al Centro Coordinador el registro de pacientes afectos de ELA, manteniéndolo actualizado.

2.7. Funciones del Trabajador social de Hospital y Atención Primaria

- Evaluar la situación social del paciente y su entorno.
- Orientar y tratar las necesidades sociales detectadas.
- Informar y asesorar sobre los trámites de Reconocimiento de Minusvalía, Pensión de Invalidez y Prestaciones Sociales.
- Informar sobre las Asociaciones de pacientes y aquellos Servicios Sociales que puedan ser de ayuda a lo largo de la enfermedad.



- Informar sobre las ayudas económicas para las prestaciones ortoprotésicas (bastones, sillas de ruedas, camas articuladas,...), y ayudas económicas para adaptaciones en domicilio, así como del procedimiento para su consecución.
- Contactar con el trabajador social de Servicios Sociales para movilizar, en el menor tiempo posible, los servicios que permitan favorecer la continuidad de la persona en su domicilio: ayudas a domicilio, servicios de promoción de la autonomía,...

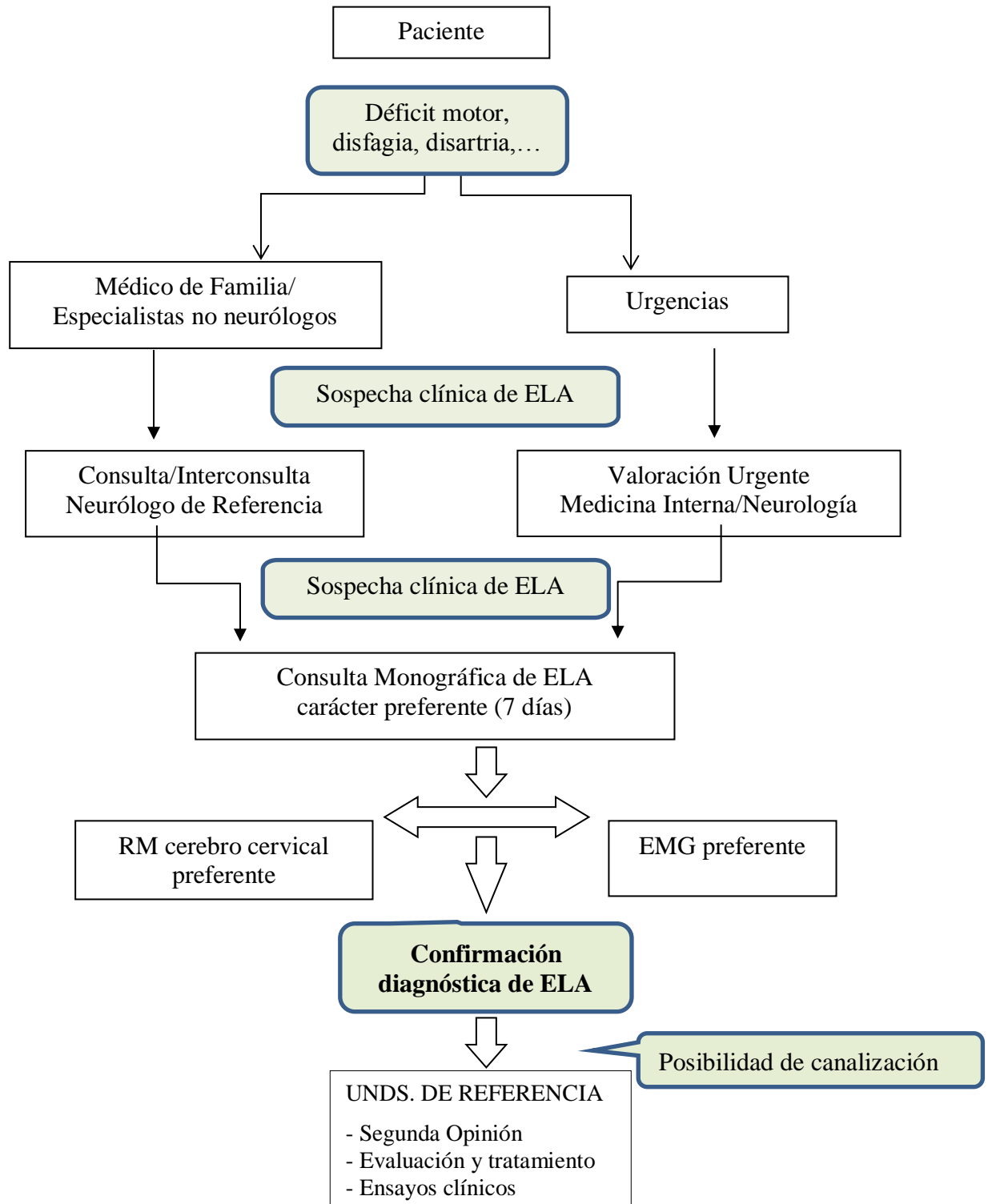
2.8. Homogeneización y estandarización de la asistencia sanitaria en el paciente con ELA

Deberán contemplarse las siguientes actuaciones de modo que la asistencia en los distintos centros sanitarios de nuestra comunidad sea homogénea y cubra todas las necesidades del paciente con ELA.

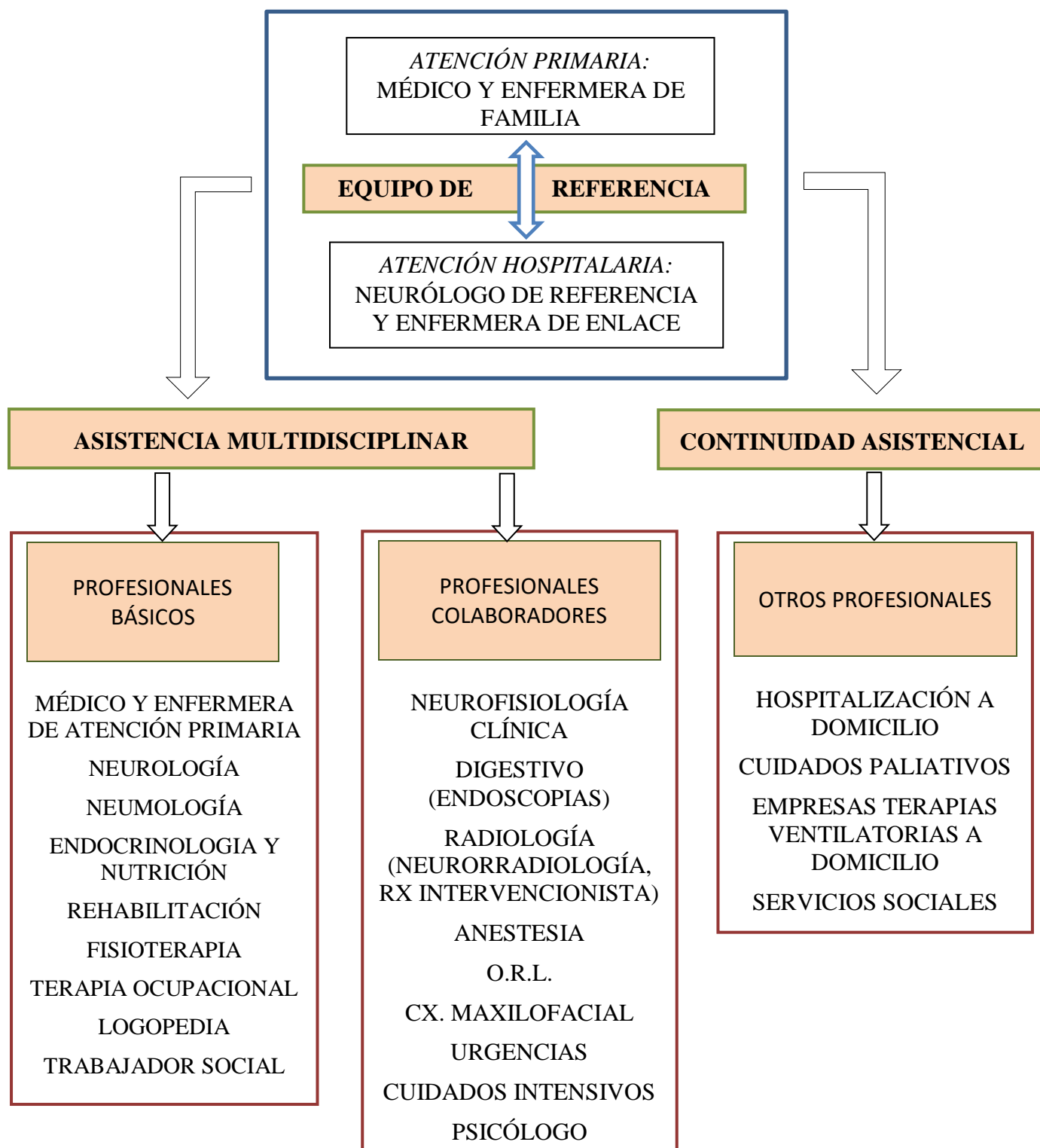
- Pruebas diagnósticas.
- Medidas terapéuticas.
- Vacunas.
- Toma de decisiones: ventilación mecánica domiciliaria no invasiva e invasiva, sonda de gastrostomía, tratamiento con opioides, instrucciones previas,...
- Cuidados de enfermería.
- Ayudas técnicas y adaptaciones para la vida diaria.
- Ayuda social y psicológica: trabajadores sociales y psicólogos.
- Seguimiento y coordinación con Atención Primaria.
- Atención e información continuada al paciente y familiares.



ALGORITMO DIAGNÓSTICO



ALGORITMO ASISTENCIAL





ANEXO I: RECOMENDACIONES PARA COMUNICAR EL DIAGNÓSTICO

Lugar	<ul style="list-style-type: none">- Tranquilo, silencioso y privado.
Estructura	<ul style="list-style-type: none">- En persona, cara a cara.- Establecer contacto visual y sentarse cerca del paciente.- Con tiempo suficiente para asegurar que no hay prisa ni interrupciones.- Es conveniente un tiempo de al menos 45 – 60 minutos.
Participantes	<ul style="list-style-type: none">- Antes de comunicar el diagnóstico se debe conocer al paciente, a su familia y su situación emocional y social. Debe conocerse y tenerse a mano la historia clínica y los resultados más relevantes de las pruebas realizadas.- Contar con la estructura/red de apoyo del paciente (familiares o personas de confianza).- Debe estar presente la enfermera que se encargará de la gestión del caso.
Qué debe decirse	<ul style="list-style-type: none">- Comenzar averiguando qué sabe el paciente acerca de su enfermedad o cuál es su sospecha.- Cerciorarse sobre qué sabe acerca de la ELA, para así adaptar la información que se le va a ofrecer.- Indagar cuánto quiere saber acerca de su enfermedad.- Puede que la información deba decirse en distintos momentos a lo largo de la entrevista, en función de la receptividad del paciente.- Advertir de que hay malas noticias al empezar a comunicar el diagnóstico.- Utilizar el término correcto de ELA, evitando el lenguaje coloquial como “desgaste y rotura de los nervios motores”.- Explicar la anatomía de la enfermedad (realizando un dibujo sencillo o utilizando material impreso preparado).- Si el paciente expresa que quiere conocer el curso habitual de la enfermedad, ser honesto acerca de la probable progresión de los síntomas y el pronóstico, pero ofrecer un marco de tiempo amplio; reconocer las limitaciones inherentes a cualquier predicción.- Decir que actualmente no existe cura y que los síntomas empeoran progresivamente.- Mencionar que el pronóstico es muy variable, y que algunos pacientes sobreviven 5, 10 o más años.- Observar y evaluar la reacción del paciente y permitir que exprese sus emociones.



	<ul style="list-style-type: none"> - Hacer un resumen final verbal de la conversación verbal y entregar un informe escrito. - Asegurarse de que el paciente ha comprendido la información recibida. - Ofrecer tiempo para hacer preguntas.
Tranquilizar	<ul style="list-style-type: none"> - A pesar de la terrible noticia, ofrecer nuevas posibilidades o expectativas que puedan ofrecer la investigación, los ensayos clínicos con nuevos fármacos y la propia variabilidad de la enfermedad. - Explicar que las complicaciones de la ELA son tratables. - Remarcar que se aplicarán todas las medidas posibles para mantener su funcionalidad y que se respetarán todas sus decisiones acerca del tratamiento. - Insistir en que será atendido de un modo continuo por un equipo profesional de ELA con revisiones periódicas. - Informar acerca de los grupos de apoyo (ofrezca panfletos y modos de contacto). - Informar acerca del tratamiento neuroprotector (riluzole) y de los ensayos clínicos en curso. - Discutir la posibilidad de participar en ensayos clínicos (si hay ensayos disponibles). - Si el paciente lo sugiere, proponer una segunda opinión médica.
Cómo debe decirse	<ul style="list-style-type: none"> - Con calidez, empatía y respeto. - Sea honesto y comprensivo, pero no sentimental. - Utilice un lenguaje sencillo y comprensible para el paciente. - Ofrezca la información al ritmo que requiera el paciente. - Permita que exprese sus dudas y emociones acerca de la información que está recibiendo y realice preguntas.
Evitar	<ul style="list-style-type: none"> - Ocultar el diagnóstico. - Dar insuficiente información. - Imponer información que el paciente no quiera recibir. - Utilizar tecnicismos. - Dar información de una forma aséptica o cruel sin ofrecer esperanza o generar expectativa alguna.

NOTA: Modificado de Andersen et al, EFNS Guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Eclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force, European Journal of Neurology 2012.



ANEXO II: DOCUMENTOS DE INTERÉS

- Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Sanidad 2007. Ministerio de Sanidad y Consumo.
- Paradas C, Márquez C, Barrot E. et al. Atención Multidisciplinar a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Vía Clínica Diagnóstica y Terapéutica. HHUU Virgen del Rocío.
- Rodríguez de Rivera FJ, García-Caballero J, Muñoz-Blanco et al. 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.
- Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras de Andalucía. Junta de Andalucía. Junio 2012.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force.
- Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC et al. Amyotrophic Lateral Sclerosis. Lancet 2011; 377: 942-955.
- Güel MR, Antón A, Rojas-García R et al. Atención Integral a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol. 2013; 49(12): 529-533.