

Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA

Pilar Zamorano Imbernón

Enfermera Gestora de Casos

mariap.zamorano.sspa@juntadeandalucia.es



Documento elaborado como material docente para el curso de formación práctica en la Atención multidisciplinar en Cuidados Paliativos a los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica avanzada (ELA)

(Iavante – Fundación Progreso y Salud / Consejería de Salud y Familias, Junta de Andalucía)

Presentación elaborada a partir del documento:

Consejería de Salud y Familias. Junta de Andalucía. Documento de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica:

<https://www.picuida.es/documento-de-consenso-para-la-atencion-a-los-pacientes-con-esclerosis-lateral-amiotrofica/>



Este obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-NoComercial-CompartirIgual 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/).



Definición

La ELA es una enfermedad del sistema nervioso 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 de esto 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.

Provoca una parálisis progresiva de toda la musculatura y conduce al paciente a una incapacidad con la preservación de las funciones mentales, la sensibilidad, la motilidad ocular y el control de esfínteres.

Sin embargo, los avances más recientes ponen de relieve que la ELA no se limita a la neurona motora sino que tiene importantes manifestaciones no motoras, como es el deterioro cognitivo y alteraciones conductuales debidos a la afectación de la corteza fronto-temporal (Swinnen 2014).

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.



E L A



NEUROLOGÍA



REHABILITACIÓN



SALUD MENTAL

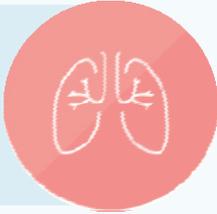


FISIOTERAPIA
RESPIRATORIA

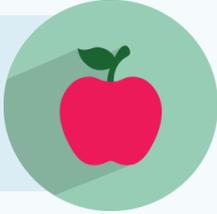


ENFERMERA GESTORA
DE CASOS

NEUMOLOGÍA



ENDOCRINO



ORL



HOSPITALIZACIÓN
DOMICILIARIA





Antecedentes

La primera descripción de un paciente con ELA se remonta a 1830, Sir Charles Bell, cirujano y anatomista británico.

1874, Charcot utiliza el término ELA.

En 1933 Brain introdujo el término *enfermedad de la neurona motora*.

A mediados del siglo XX se publicaron los primeros estudios epidemiológicos sobre una enfermedad caracterizada por la combinación de parkinsonismo, demencia y ELA en la población nativa de la isla de Guam, isla con una incidencia de ELA 50 a 150 veces superior a la del resto del mundo.

Ello despertó el interés entre los investigadores pues permitía estudiar la ELA desde otra perspectiva.

La primera descripción de un caso de ELA familiar (ELAf) probablemente se debe a Aran en su descripción de la atrofia muscular progresiva (Aran 1850).

En 1993 Rosen y colaboradores identifican mutaciones en el gen que codifica para la enzima superóxido dismutasa tipo 1, **SOD-1**, como causantes de un tipo de ELAf que representa el 15-20% de los casos familiares. Desde entonces se han descrito más de 100 mutaciones en este gen y al menos otros 7 genes y 6 loci responsables de casos de ELAf.

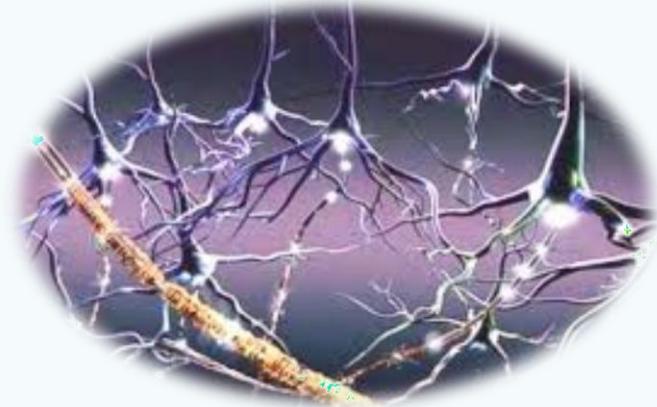




Neurología

El diagnóstico de ELA se basa en la anamnesis, la exploración clínica y neurofisiológica, la evolución clínica y la exclusión de otras enfermedades, ya que no existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de ELA

La gran variabilidad clínica y pronóstica entre los pacientes hace difícil pero necesario un sistema de clasificación, del que actualmente carecemos, que incluya criterios diagnósticos para su uso clínico y en investigación (como son los criterios de El Escorial).



No existe una prueba concluyente para su diagnóstico...

- La anamnesis y síntomas
- Exploración neurológica completa y signos de afectación
- Diferentes formas clínicas
- Valoración cognitiva
- Criterios diagnósticos
- Estudio neurofisiológico
- Pruebas complementarias
- Diagnostico diferencial



Signos y síntomas

SIGNOS Y SÍNTOMAS NMS

- Pérdida de destreza
- Pérdida de fuerza muscular (debilidad)
- Espasticidad
- Hiperreflexia patológica
- Reflejos patológicos (Babinski, Hoffman, mentoniano exaltado)
- Exaltación de reflejos en una extremidad atrófica
- Parálisis pseudobulbar (espástica)
- Labilidad emocional

SIGNOS Y SÍNTOMAS NMI

- Pérdida de fuerza muscular (debilidad)
- Atrofia muscular
- Hiporreflexia
- Hipotonía muscular o flaccidez
- Fasciculaciones
- Calambres musculares
- Síndrome bulbar



SINTOMAS DE INICIO EN LA ELA

- ➔ Disartria (33%)
- ➔ Debilidad distal extremidad superior – mano – (20%)
- ➔ Debilidad proximal extremidad superior – hombro- (14%)
- ➔ Pie caído (12,5%)
- ➔ Fasciculaciones / calambres (11%)
- ➔ Marcha espástica (4%)
- ➔ Insuficiencia respiratoria (4%)



Formas clínicas I



SEGÚN DISTRIBUCIÓN DE SINTOMAS AL INICIO

- **Medular (clásica)**. Es la forma más frecuente (2/3 de los pacientes). Se manifiesta como debilidad indolora en una extremidad. La exploración muestra signos de NMS y NMI.
- **Bulbar**. 20% de los casos. Presentan disartria, disfagia y fasciculaciones linguales. El inicio puede percibirse como brusco y confundirse con patología cerebrovascular
- **Respiratoria**. Presentan disnea u ortopnea. Tiene mal pronóstico.
- **Hemipléjica**. Es poco frecuente. de NMS.
- **Flail Arm**. (síndrome de Vulpian-Bernart, hombre en barril) Existe una afectación predominante de NMI y en extremidades superiores. Se asocia a una supervivencia prolongada (mediana 4 años, 17% a los 10 años).
- **Flail Leg**. Poco frecuente. Se afectan miembros inferiores de forma asimétrica con afectación de NMI.
- **Head drop**. Es una forma infrecuente, con afectación de los extensores del cuello.



Formas clínicas II



SEGÚN TIPO DE AFECTACIÓN MOTORA

- **Afectación predominante de NMI.** Ejemplos: síndromes *flail arm* y *flail leg*, forma pseudopolineurítica.
- **Atrofia muscular progresiva.** Se considera este diagnóstico cuando después de cuatro años la enfermedad se limita a la NMI, al menos de forma evidente (supervivencia mediana 7.3 años).
- **Afectación predominante de NMS.**
- **Esclerosis lateral primaria.** Se considera este diagnóstico cuando la afectación se limita a NMS durante más de cuatro años. Presentan una paraparesia o tetraparesia espástica lentamente progresiva con afectación bulbar y menor afectación respiratoria. Se asocia a la mayor supervivencia (mediana de 13 años, 71% supervivencia a los 4 años).



Formas clínicas III



SEGÚN AFECTACIÓN NO MOTORA

- **Trastorno cognitivo-conductual** Es la manifestación no motora más frecuente en la ELA.
- **Afectación multisistémica.** Algunos de estos aspectos tienen poca relevancia clínica y se hacen evidentes solo en fases avanzadas y en pacientes con supervivencia prolongada. Nos revelan sin embargo la naturaleza multisistémica de la ELA.
 - Pérdida ponderal
 - Afectación extrapiramidal
 - Ataxia cerebelosa
 - Afectación sensitiva
 - Trastornos urinarios
 - Disfunción autonómica
 - Oftalmoparesia



Criterios diagnósticos I

El diagnóstico de ELA requiere que se cumplan todos los criterios A y B. (Brooks 1994).

A. PRESENCIA DE:

A1. Signos clínicos, neurofisiológicos o neuropatológicos de afectación de MNI

A2. Signos clínicos de afectación de MNS

A3. Progresión de signos o síntomas en una misma región o a otras regiones, determinada por anamnesis o exploración

B. AUSENCIA DE:

B1. Signos neurofisiológicos o anatomopatológicos compatibles con otro proceso capaz de producir degeneración de MNS y/o MNI

B2. Hallazgos en la neuroimagen que puedan explicar los signos clínicos y electrofisiológicos observados



Criterios diagnósticos II

CATEGORIAS DIAGNÓSTICAS DE EL ESCORIAL

ELA definida

- MNI y MNS en 3 regiones (bulbar, cervical, torácica o lumbar)

ELA probable

- MNI y MNS en 2 regiones con signos de MNS en regiones rostrales a las de MNI

ELA probable apoyada por PC

- MNS en una región y criterios electrofisiológicos de MNI en 2 regiones

ELA posible

- Posibles signos de MNS y MNI en una misma región únicamente o Signos de MNS en dos regiones o Signos de MNS y MNI con los signos de MNI rostrales a los de MNS



FACTORES PRONOSTICOS (NICE)

- Clínica bulbar
- Pérdida de peso
- Compromiso de la función respiratoria
- Edad avanzada
- Puntuación baja en la ALSFRS-R
- Latencia corta entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico



Riluzole. (acción anti excitotóxica inhibiendo procesos relacionados con el glutamato) Es el único fármaco que ha demostrado modificar la historia natural de la enfermedad.

Cuatro ensayos clínicos aleatorizados han demostrado que aumenta la supervivencia entre 2 y 3 meses.



TRATAMIENTOS SINTOMÁTICOS

- Síntomas musculares (calambres, fasciculaciones, espasticidad, debilidad) (NICE)
- Fatiga
- Labilidad emocional
- Depresión /ansiedad
- Insomnio
- Dolor
- TVP (No existe evidencia que justifique la profilaxis de la TVP con anticoagulantes)
- Estreñimiento
- Sialorrea

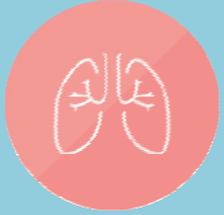


PROPUESTA DE MEJORA:

Si existe sospecha debe activarse el Código ELA, para garantizar la valoración por un Neurólogo en un plazo mínimo y el acceso a una Unidad de ELA.

1. Disartria / disfagia progresiva
2. Debilidad progresiva + hiperreflexia (si se dispone de una RNM normal)
3. Debilidad progresiva + atrofia muscular + fasciculaciones objetivadas por el médico
4. Insuficiencia respiratoria restrictiva de causa desconocida
5. Datos de afectación de neurona motora difusos en EMG





Neumología

El diagnóstico y tratamiento de la afectación respiratoria debe ser precoz, dado que las complicaciones respiratorias son la causa más frecuente de morbimortalidad.

Estas complicaciones son debidas a la debilidad progresiva de los músculos respiratorios:

- Afectación de los **músculos inspiratorios**, esencialmente el diafragma, que condiciona una insuficiencia ventilatoria con aparición de **disnea** y ortopnea.
- La debilidad de los **músculos espiratorios** que conduce a la disminución de la efectividad de **la tos** y la afectación bulbar que está presente en un 30% de los casos al inicio de la enfermedad y puede favorecer las infecciones respiratorias por aspiración.



SÍNTOMAS Y SIGNOS DE AFECTACIÓN RESPIRATORIA EN LA ELA

| SÍNTOMAS | SIGNOS |
|---|---|
| <ul style="list-style-type: none">• Disnea al hablar o con el ejercicio• Ortopnea• Despertares nocturnos• Somnolencia diurna• Dificultad para eliminar secreciones• Cefalea matutina• Nicturia• Depresión• Dificultad concentración | <ul style="list-style-type: none">• Taquipnea• Uso músculos respiratorios accesorios• Movimiento paradójico del abdomen• Escaso movimiento del tórax• Tos débil• Sudoración• Taquicardia• Pérdida peso• Confusión |



VMNI

La evidencia disponible actualmente es consistente y repetidamente muestra que la **VMNI mejora** los síntomas respiratorios, los trastornos del sueño, la función cognitiva y la supervivencia.

CRITERIOS DE INICIO

Iniciada de forma precoz puede descargar el trabajo de la musculatura respiratoria y frenar el deterioro progresivo de la función pulmonar.

Además, permite la familiarización y adaptación progresiva a la ventilación y previene el riesgo de insuficiencia respiratoria aguda inesperada.

La VMNI suele ser prescrita inicialmente para uso nocturno, para aliviar los síntomas de hipoventilación alveolar nocturna. A medida que la debilidad muscular progresa, los pacientes pueden aumentar el uso de la VNI durante el día para el alivio de la disnea.



VMI

La Ventilación Mecánica Invasiva, es decir, a través de traqueotomía (VMT), se debe contemplar cuando el tratamiento con VMNI no es eficaz debido a la progresión de la enfermedad o cuando el paciente no puede cooperar con la VMNI debido a los síntomas bulbares y dificultad para eliminar las secreciones.

Hay que evitar por todos los medios llegar a la traqueotomía en situaciones de urgencia. Uno de los puntos clave de mantener los medios de VMNI son precisamente, preparar al paciente y cuidadores para la decisión de realizarla o no.



VM

ELECCIÓN DE RESPIRADORES

- Soporte ventilatorio **nocturno**, o que tienen un tiempo libre de respirador superior a 6 horas, son los dispositivos de soporte de **presión** (BIPAP).
- **Insuficiencia respiratoria avanzada**, alta dependencia del respirador y/o con ventilación mecánica a través de traqueotomía, suelen utilizarse los modos ventilatorios limitados por **volumen**. En estos casos, utilizamos respiradores que sean capaces de administrar un volumen predeterminado al paciente, que dispongan de alarmas y batería interna y externa.
- Los **respiradores portátiles**, especialmente diseñados para VMNI, pueden funcionar en modo **presión o volumen** y disponen de múltiples modos ventilatorios además de proporcionarnos curvas respiratorias que nos permiten monitorizar al paciente y, en algunos casos, módulo de mezclador de gases que suministra una FIO2 exacta al enfermo.

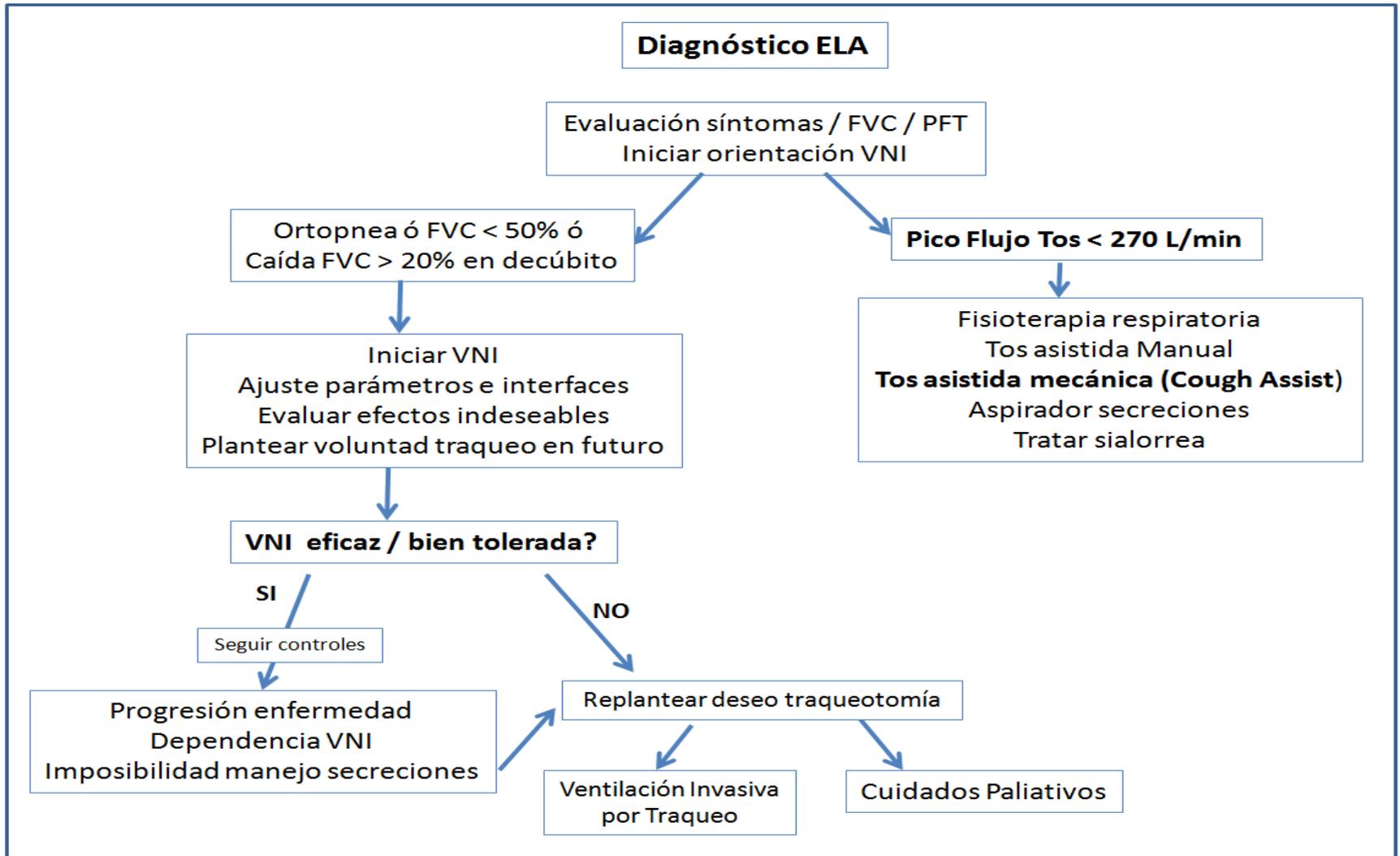


| Mascarilla | Ventajas | Inconvenientes |
|--|--|--|
| Nasal  | Permite hablar, comer, expectorar. Menor claustrofobia. Menor espacio muerto. Fácil de colocar. De elección en el paciente crónico | <i>Fugas aéreas por la boca.</i> <i>Mayor resistencia al flujo de aire.</i> <i>Presión dorso nariz.</i> Rinorrea y obstrucción nasal. |
| Oronasal^b  | Control fugas por boca. Más efectiva en el paciente agudo. | <i>Aumenta el espacio muerto.</i> <i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer ó expectorar.</i> Riesgo de aspiración. |
| Olivas nasales  | Se evita la presión en dorso nariz. | Poco confortables a largo plazo. |



| | | |
|---|--|---|
| <p>Pipeta bucal</p>  | <p>Útiles para variar el acceso a la vía aérea en pacientes con >16 horas de VNI.</p> | <p><i>Producen hipersalivación.</i> <i>Fugas por nariz.</i> Deformidades dentales a largo plazo.</p> |
| <p>Facial</p>  | <p>Se evita la presión en dorso nariz.</p> <p>Asegura ventilación en pacientes con apertura bucal.</p> | <p><i>Claustrofobia.</i> <i>Imposibilidad comer ó expectorar.</i> Riesgo de aspiración.</p> |
| <p>Traqueotomía</p>  | <p>Asegura la ventilación en pacientes dependientes.</p> <p>Permite aspirar secreciones.</p> | <p><i>Aumentan las secreciones y las infecciones.</i> <i>Pérdida de la voz.</i> <i>Alteración estética.</i> Siempre intercalar nariz artificial.</p> |





Fisioterapia respiratoria

Efectividad de la tos



***Técnicas de Hiperinsuflación Pulmonar:
Inspirómetro***



***Técnicas De Hiperinsuflación Pulmonar:
Técnica de “air stacking”***



Tos Mecánica Asistida



Técnicas Manuales de ayuda a la tos





Rehabilitación

Desde el inicio de la enfermedad, los servicios de rehabilitación deben participar en el **manejo integral** de las personas afectadas de ELA. El abordaje rehabilitador en pacientes con ELA debe ser un proceso **progresivo**, adaptado a los distintos estadios de la enfermedad, orientado a **objetivos concretos**, y que tiene como finalidad fundamental sustentar la calidad de vida de estos pacientes, mantener el mayor grado de **autonomía** y tratar las posibles **complicaciones** que vayan apareciendo.



Estadios clínico-funcionales

| | |
|-------------|--|
| Estadio I | Movilidad conservada Independencia para las actividades básicas de la vida diaria (AVD). Debilidad de algunos grupos musculares |
| Estadio II | Deambulación conservada. Debilidad moderada en grupos musculares pudiendo necesitar algún dispositivo compensatorio. Independencia para las AVD (puede precisar mayor tiempo de ejecución de estas). |
| Estadio III | Persiste la capacidad ambulatoria, Necesidad de dispositivo para asistir la marcha Debilidad severa de algunos grupos musculares. Puede presentar limitación funcional moderada y precisar ayuda para algunas AVD |
| Estadio IV | Debilidad moderada-severa en miembros inferiores / moderada en miembros superiores. Ayuda para las transferencias y para la marcha (solo distancias cortas). Silla de ruedas para distancias medias-largas y exteriores. Necesita ayuda para las AVD. |
| Estadio V | Debilidad severa con importante deterioro de la movilidad y de la resistencia. Puede presentar dificultad para el control de cabeza y tronco. Silla de ruedas para todo tipo de desplazamientos. Dependiente total para las AVD. Puede existir dolor en articulaciones inmovilizadas. Desarrollo de debilidad de musculatura respiratoria |
| Estadio VI | Paciente encamado. Máxima asistencia para las actividades de la vida diaria (AVD). Agravamiento progresivo de la debilidad respiratoria. |



Tratamiento

- Valorar, seguir, tratar y/o **compensar los déficits** musculares y funcionales y síntomas asociados en los distintos estadios de la enfermedad descritos previamente.
- Prevenir y tratar las posibles **complicaciones**
- **Prevenir la fatiga** muscular por sobreuso y la **atrofia muscular** por desuso y establecer un programa de ejercicio físico que conlleve un ahorro energético para el paciente
- Mantener el **mejor nivel funcional y autonomía** posibles según el nivel de dependencia apoyándose en la adaptación de ortesis, ayudas a la marcha y recomendación de ayudas técnicas.
- Orientar al paciente y sus familiares en la **adaptación de su entorno**.



Fisioterapia

Debe ser individualizada para cada paciente, dependiendo del estadio en que se encuentre la enfermedad.

Aunque un programa físico no puede mejorar la fuerza de los músculos ya debilitados, los ejercicios de fortalecimiento sin o con baja resistencia, y los ejercicios aeróbicos a niveles submáximos, como la natación, el caminar y montar en bicicleta, pueden ser componentes importantes de un plan de tratamiento en estadios iniciales.

Posteriormente, es recomendable la selección de un programa de ejercicios adecuado al nivel funcional del paciente, basado en sus necesidades, y capacidades.

El programa de ejercicios debe reunir **objetivos** claros que deben incluir:

- mantenimiento del rango de **movimiento de las articulaciones**.
- **prevención de contracturas**.
- reducción de la **rigidez** y de la sensación de **discomfort** con ejercicios de estiramientos



Terapia ocupacional

Tiene como objetivo mantener y/o **compensar la función deteriorada** y preservar la máxima **autonomía** del paciente. En su aproximación al paciente con ELA deberá incluir la evaluación del cuidado personal, vestido y baño, tareas del hogar, compras, preparación de la comida, alimentación y habilidad para mantener su puesto de trabajo y actividades habituales.

Debido a que es una enfermedad con un **perfil progresivo**, aunque los pacientes se puedan beneficiar de ciertas ayudas técnicas como adaptaciones al cubierto, al vestido, etc, cuando presentan dificultad para la manipulación, estas ayudas técnicas suelen presentar una **utilidad corta en el tiempo** y por ello, su reevaluación es necesaria para realizar ajustes progresivos .



Logopedia

La hipofonía, la disartria y la anartria son síntomas frecuentes.

Tendrá como objetivo favorecer la inteligibilidad del habla y lenguaje, y mejorar la capacidad de comunicación del paciente. Aunque no existe suficiente evidencia para hacer recomendaciones sobre las diferentes terapias logopédicas.

A medida que la enfermedad progresa, la inclusión de medidas compensadoras pasa a ser el núcleo de la terapia. En este momento, puede que sean necesarios los **sistemas amplificadores de la voz**, o **sistemas alternativos de comunicación** que permitan al paciente expresarse de forma eficaz.



MOP

Debido a que el paciente con ELA tiene un deterioro progresivo, las revisiones nos servirán para evaluar la necesidad de ortesis y ayudas técnicas.





Endocrino

La **disfagia** es uno de los síntomas más frecuentes e invalidantes que pueden presentarse en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Es origen de **complicaciones** como desnutrición, deshidratación y neumonía aspirativa. Es causa importante del **deterioro de la calidad de vida** de estos pacientes, por lo que su detección precoz es especialmente necesaria.

La presencia de disfagia en el momento del diagnóstico inicial de ELA alcanza el 30%, apareciendo hasta en un 80% de casos en la evolución de la enfermedad.



EVALUACIÓN INICIAL DE LA DISFAGIA OROFARÍNGEA

Es importante realizar un rápido y eficaz despistaje de la disfagia mediante el uso de un test de screening. No existen test diseñados específicamente para la ELA por lo que es necesaria la aplicación de otros test validados para otras enfermedades neurológicas como el ictus.

En la ELA, la **sialorrea** se produce fundamentalmente por la disminución en la capacidad de tragar y contener sus propias secreciones (no por exceso de la saliva) en relación a la debilidad y/o espasticidad de la lengua, disfunción motora del área orofacial y alteración del sello labial.

Alrededor de la mitad de los pacientes con ELA describen un grado significativo de sialorrea en algún momento de la evolución de la enfermedad, siendo un 20% de un nivel severo.



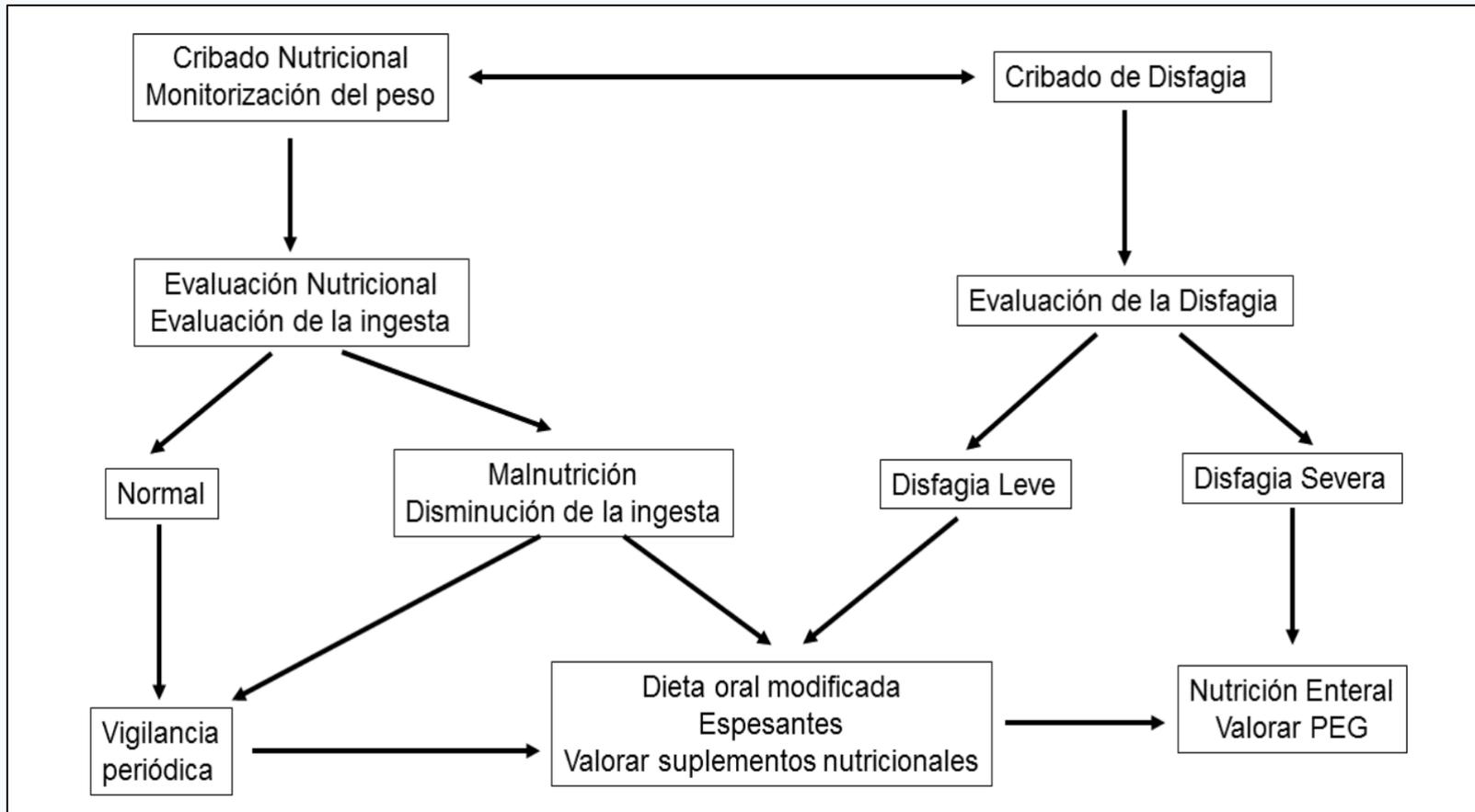
Soporte nutricional

En la ELA, es **frecuente la malnutrición** por factores que incluyen una ingesta calórica inadecuada, la presencia de disfagia (más o menos precoz según el inicio sea bulbar o no), incremento en el gasto energético o, incluso, factores psicológicos.

La desnutrición es un factor predictivo independiente de mortalidad, que contribuye a afectar la masa y función muscular, diafragma incluido. De esta forma puede incrementar la insuficiencia respiratoria y alterar la respuesta inmunitaria con mayor propensión a sufrir infecciones por lo que la valoración periódica del estado de nutrición, así como la detección precoz de la disfagia. **El tratamiento y prevención** de la desnutrición es uno de los pilares del tratamiento de la ELA, como parte del abordaje multidisciplinar.



Valoración nutricional



Gastrostomía

Cuando no es posible alimentar al paciente por vía oral, para mantener un correcto estado nutricional, es necesario plantearse la nutrición enteral o nutrición por sonda. La sonda nasogástrica no debe utilizarse por sus inconvenientes. Es preferible, en los pacientes con ELA, utilizar un tipo de sonda colocada directamente en estómago, conocido como gastrostomía.

Actualmente se recomienda una inserción temprana de la sonda cuando se presenten signos de malnutrición o disfagia. Una inserción tardía aumentaría los riesgos, por el avance de la insuficiencia respiratoria y la malnutrición.

El momento ideal para el procedimiento se encuentra en el punto de equilibrio entre los beneficios de la técnica, y los mínimos riesgos de su realización.

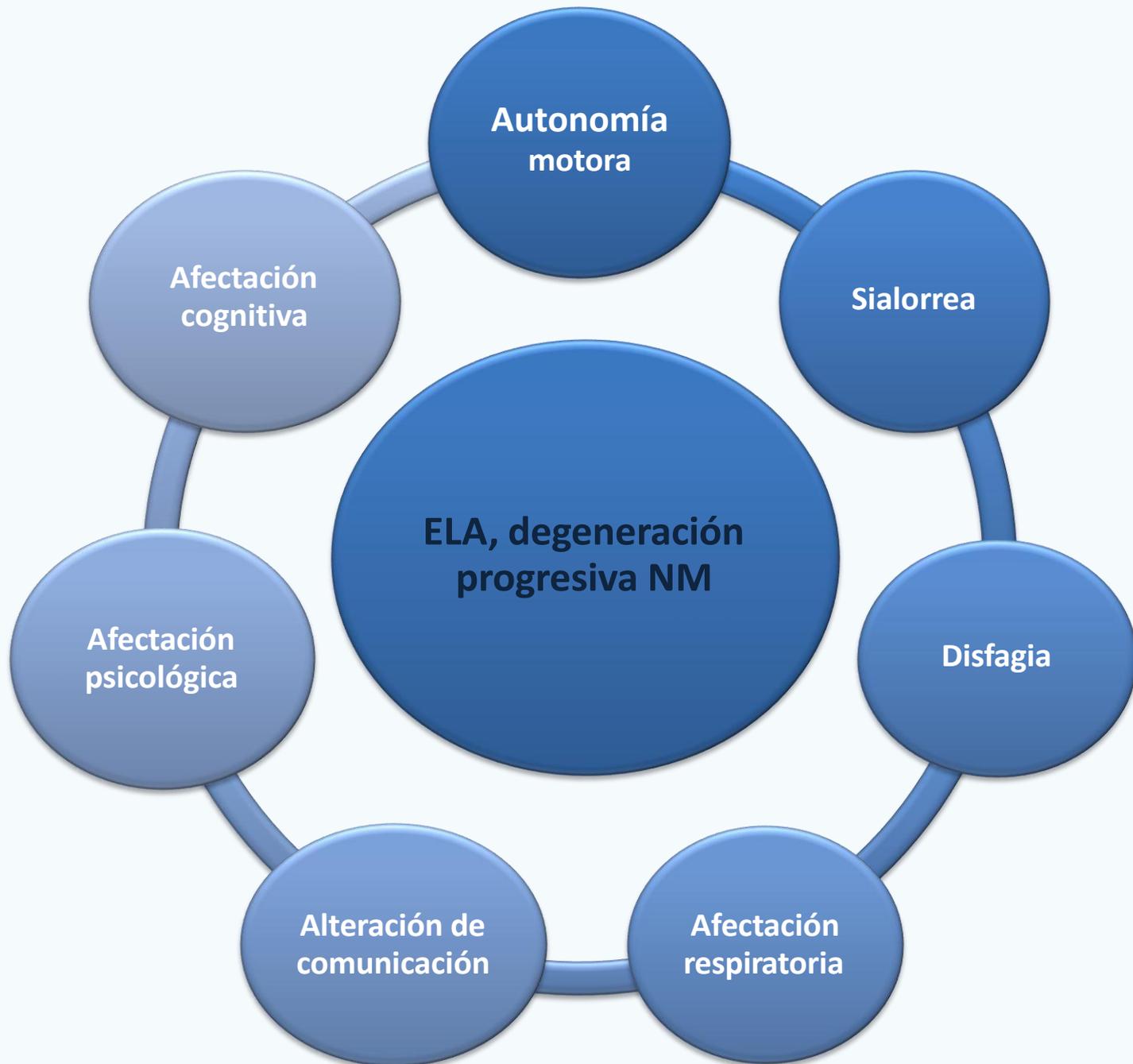


TÉCNICAS

La gastrostomía se puede realizar por cirugía o por técnicas menos invasivas con anestesia local y/o sedación. Hay tres métodos de colocar una gastrostomía:

- Quirúrgica (QG) laparotomía
- Percutánea con endoscopia (PEG)
- Percutánea con control radiológico (PRG). Es rápida y simple







Unidad multidisciplinar

Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review)

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86:496–501

Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996–2000

B J Traynor, M Alexander, B Corr, E Frost, O Hardiman

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003;74:1258–1261

Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS

A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015;86:496–501





La Guía Asistencial y el desarrollo de Unidad de Referencia para atención a las personas afectadas por Esclerosis Lateral Amiotrófica, ELA, se enmarcan en **el Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras**, en respuesta al encargo de la mejora continua de la calidad, y para dar **respuesta a las necesidades y demandas** expresadas por pacientes de ELA, sus familiares y cuidadores, así como a las necesidades detectadas por las/los profesionales implicados en la atención de estas personas.





Unidad multidisciplinaria

- Compromiso de los profesionales
- Abordaje integral del paciente
- Una sola hoja de evolución
- Realización de pruebas funcionales
- Sesiones clínicas mensuales con actas
- Seguimiento semanal de incidencias
- Implicación de las UGC
- Contacto directo con otras UGC
- Mejora en la atención
- Apoyo a las cuidadoras
- Búsqueda de áreas de mejora
- Referentes en otras unidades
- Visibilidad
- Encuestas de calidad
- Cartas de condolencia



Enfermera Gestora de Casos

Gestión de Casos es una modalidad de atención, llevada a cabo por Enfermeras de Práctica Avanzada (EPA), dirigida a personas con ***elevada complejidad clínica y necesidad de cuidados de alta intensidad***

El elemento nuclear es el **trabajo interdisciplinar y en equipo, centrado en la persona, con una perspectiva de atención biopsicosocial**, que pone énfasis en su bienestar y calidad de vida, utiliza la **toma de decisiones compartida entre profesionales y pacientes, y fomenta la auto responsabilidad, la autonomía y el autocuidado**

Garantiza la continuidad de la atención en las transiciones entre profesionales, intervenciones, niveles asistenciales y sectores implicados.

Mejora en la accesibilidad

Intervenciones Directas con el paciente y la familia

- **Seguimiento y consulta telefónica a demanda.**
- **Acompañamiento** a lo largo del proceso de la enfermedad. Es importante que se sientan acogidos y acompañados.
- **Soporte y consejo** al paciente y a la familia, buscando la autogestión y el autocontrol.
- **Enseñanza sobre el proceso de la enfermedad y el manejo del Régimen Terapéutico.**
- **Apoyo psicoemocional.**
- **Evaluar y prevenir el riesgo de cansancio en el rol del cuidador.** La atención al cuidador por la EGC incluye intervenciones como: escucha activa, presencia, educación sanitaria, enseñanza del proceso de la enfermedad, apoyo emocional, apoyo en la toma de decisiones, aumentar el afrontamiento e informar sobre las asociaciones de pacientes.



Intervenciones de Gestión/Coordinación.

Ello implica **mantener la comunicación** con los pacientes, cuidadores y los diferentes profesionales, servicios y niveles asistenciales que intervienen en el proceso. El apoyo para **transitar por el sistema** es muy importante en las personas con ELA ya que precisan de múltiples proveedores por lo que contar con un **profesional** como punto fijo de **referencia** durante el curso de su proceso ha demostrado ser un elemento clave para garantizar la continuidad

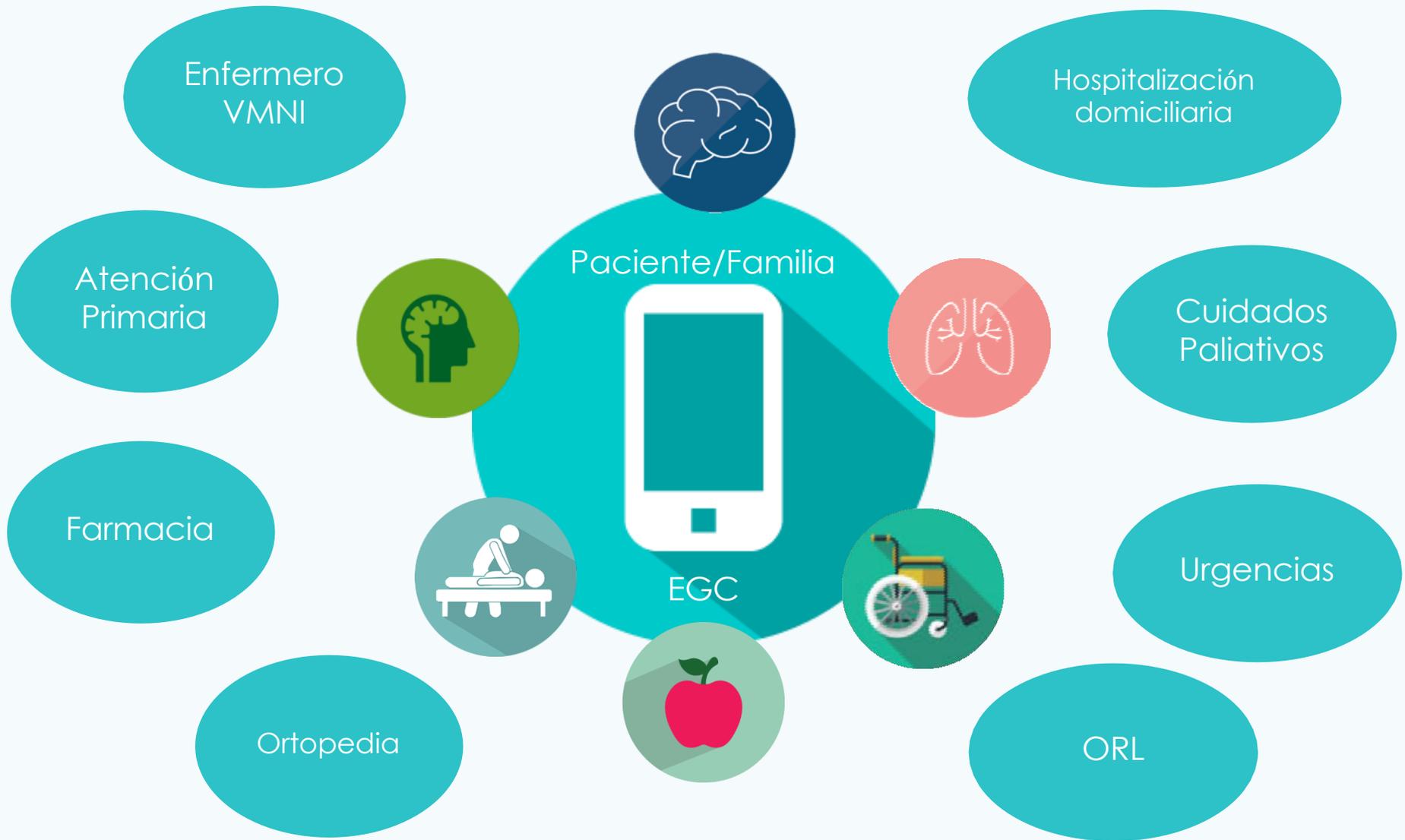
La frecuencia del **seguimiento** dependerá del **nivel de complejidad**, de la etapa de la enfermedad y de las necesidades de la persona/familia, puede hacerse en la Consulta, a través del teléfono o recurriendo a las TIC s y el objetivo es introducir los cambios necesarios en el plan establecido para dar respuesta a la necesidad del momento y futuras.



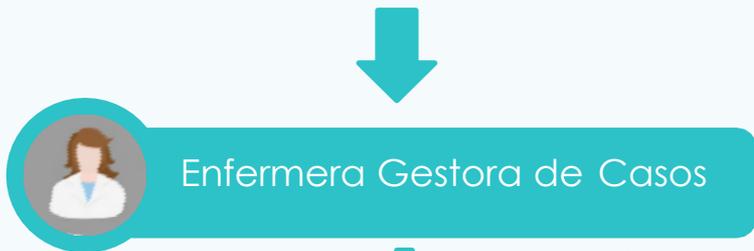
Seguimiento domiciliario

- Seguimiento y coordinación adecuados entre ambos **niveles asistenciales**, llevado a cabo por las EGC tanto del hospital (EGCh) como de atención primaria (ECGc), podrá evitar ingresos y frecuentaciones innecesarios.
- En el domicilio, el paciente continúa en el circuito, pudiendo entrar en **comunicación con la Unidad Multidisciplinar** a través de la EGCh y con AP a través de la ECGc por contacto directo a los teléfonos corporativos.
- Cuando la situación del paciente, por lo avanzado de la enfermedad, desaconseje el traslado al hospital para su seguimiento en la Consulta Interdisciplinar, se solicitará el apoyo del equipo de **soporte** domiciliario de **Cuidados Paliativos**.





DERIVACIÓN DESDE LAS CONSULTAS EXTERNAS DE NRL



Captación de pacientes con ELA y cuidadores

Valoración integral

Cita en la Unidad multidisciplinaria

PLANIFICACIÓN ATENCIÓN EN DOMICILIO

Empresa terapias respiratorias

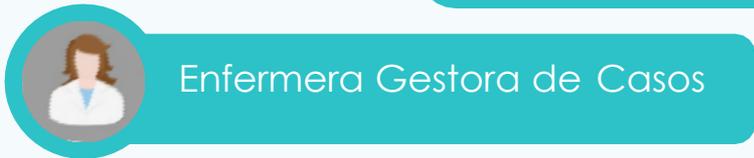
Atención Primaria

Hospitalización domiciliaria

- ✓ Salud Mental
- ✓ Fisioterapia
- ✓ Enfermería especializada



- Coordinación Especialistas:**
- ✓ Neumología
 - ✓ Neurología
 - ✓ Rehabilitación
 - ✓ Nutrición



Voluntades anticipadas

Medicación

Material Ortoprotésico



CIRCUITO DE URGENCIAS

Llamada familiar/Servicio de Urgencias



 Enfermera Gestora de Casos

Contacto con el especialista

Valoración conjunta del paciente en servicio de urgencias

Actuación + Alta hospitalaria

Ingreso hospitalario preferente

PLANIFICACIÓN ATENCIÓN EN DOMICILIO

Empresa terapias respiratorias

Atención Primaria

Hospitalización domiciliaria



✓ Salud Mental
✓ Fisioterapia
✓ Enfermería especializada

Coordinación Especialistas:
✓ Neumología
✓ Neurología
✓ Rehabilitación
✓ Nutrición

 Enfermera Gestora de Casos



Información familiares

Educación sanitaria

Consultar dudas

Apoyo con AP

Accesibilidad

Disponibilidad

Evitar riesgos

Seguimiento clínico

Seguridad

Apoyo social UTS

Refuerzo liderazgo clínico

Confianza

Apoyo en el duelo

Apoyo emocional



GRACIAS POR SU ATENCIÓN

Pilar Zamorano Imbernón

Enfermera Gestora de Casos

mariap.zamorano.sspa@juntadeandalucia.es