

# Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica



# Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

*Revisión Guía Asistencial 2012*

Actualización 2017



Servicio Andaluz de Salud  
**CONSEJERÍA DE SALUD**

## Título:

**DOCUMENTO de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica** [Recurso electrónico]: actualización 2017 / coordinación Emilia Barrot Cortés; autores Juana María Barrera Chacón ... [et al.]. -- [Sevilla] : Consejería de Salud, 2017

Texto electrónico (pdf), 155 p.

1. Esclerosis amiotrófica lateral 2. Manejo de atención al paciente 3. Garantía de la calidad de atención de salud 4. Andalucía I. Barrot Cortés, Emilia II. Barrera Chacón, Juana María III. Andalucía. Consejería de Salud

WE 552

## Coordinación:

Emilia Barrot Cortés. UGC Enfermedades Respiratorias. HU Virgen del Rocío,

## Autores:

Juana María Barrera Chacón. UGC de Medicina Física y Rehabilitación. HU Virgen del Rocío

José M<sup>a</sup> Benítez Moya. UGC Neumología. HU Virgen Macarena

Jaime Boceta Osuna. Hospitalización Domiciliaria y C. Paliativos. S<sup>o</sup> de M. Interna. HUV Macarena. Sevilla.

Candela Caballero Eraso. UGC Enfermedades Respiratorias. HU Virgen del Rocío

Rafael Camino León. Director del Plan Andaluz para la Atención a las Personas con Enfermedades Raras

Vanessa Carrasco Cárdenas. Fisioterapia Respiratoria. UGC de Medicina Física y Rehabilitación. HU Virgen del Rocío

Paola Díaz Borrego. UGC Rehabilitación, Hospital Universitario Virgen Macarena

Raquel Galán Vega. Trabajadora social ELA Andalucía

Patricia García Luna. Psicóloga ELA Andalucía

Pedro Hergueta Delgado. UGC Aparato Digestivo. HU Virgen Macarena

Celedonio Márquez Infante. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. HU V. Rocío

Carmen Paradas López. Unidad de Enfermedades Neuromusculares. HU Virgen del Rocío

José Luis Pereira Cunill. UGC de Endocrinología y Nutrición, HU Virgen del Rocío

Inmaculada Perteguer Huerta. Enfermera Gestora de Casos. HU Puerta del Mar. Cádiz

Pablo Quiroga-Subirana. UGC Neurología y Neurofisiología Torrecárdenas, Almería

Iñigo Rojas- Marcos. UGC Neurología y Neurofisiología. HU Virgen Macarena, Sevilla

Pilar Zamorano Imbernón. Enfermera Gestora de Casos. HU Virgen del Rocío



Esta obra está bajo una licencia Creative Commons

[Reconocimiento-NoComercial-SinObraDerivada 4.0 Internacional License](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

Título: Documento de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: actualización 2017

Maquetación y diseño: Pilar San Juan Lozano .

Consejería de Salud: [www.juntadeandalucia.es/salud](http://www.juntadeandalucia.es/salud)

Repositorio Institucional de Salud de Andalucía: [www.repositoriosalud.es](http://www.repositoriosalud.es)

Edita: Junta de Andalucía. Consejería de Salud, 2017

## PRESENTACIÓN

En junio de 2012 se editó la Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica dentro del Plan de Atención a Personas afectadas por Enfermedades Raras de la Consejería de Salud. El objetivo de la Guía, en la que participaron un importante número de profesionales implicados en el abordaje y manejo de esta enfermedad, era esencialmente 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.

Los compromisos expresados en el año 2012 hacían referencia a que se tratara de un instrumento práctico y dinámico, sujeto por tanto a la necesidad de una revisión periódica según la evidencia científica y según la experiencia de su uso en la práctica clínica.

En estos años hemos avanzado en muchos aspectos asistenciales y de atención social a los pacientes con ELA pero, como en todo proceso de alta complejidad, somos muy conscientes del camino que nos queda por recorrer. Es necesario hacer balance y coordinar el esfuerzo de todos, profesionales, gestores y administración, para conseguir alcanzar los estándares de calidad y equidad que nuestra población requiere.

En 2016 ha sido publicada una Guía NICE con exhaustiva información y puesta al día de las mejores prácticas y evidencias. No pretendemos imitar ni sustituir dicho documento. La Guía Asistencial de ELA aporta directrices elaboradas para ayudar a los profesionales sanitarios, a los pacientes y a sus cuidadores en la toma de decisiones sobre la atención sanitaria de los pacientes con ELA, pero sobre todo, quiere ser un punto de inflexión en el compromiso de todos los actores para que las mejores prácticas y avances organizativos lleguen a todos los rincones de nuestra Comunidad Autónoma.

# ÍNDICE

## INTRODUCCIÓN

### I. NEUROLOGÍA: CLÍNICA, DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

#### 1. Proceso diagnóstico

- a. Anamnesis y síntomas
- b. Exploración y signos
- c. Formas clínicas
  - i. Según distribución de síntomas al inicio
  - ii. Según tipo de afectación motora
  - iii. Según afectación no motora
- d. Valoración cognitiva
- e. Criterios diagnósticos
- f. Estudio neurofisiológico
- g. Pruebas complementarias
- h. Diagnóstico diferencial
- i. Nuevas propuestas de clasificación

#### 2. Información y apoyo en el diagnóstico

#### 3. Factores pronósticos

#### 4. Genética

#### 5. Tratamiento

- a. Tratamiento neuroprotector / modificador de la enfermedad
- b. Tratamientos sintomáticos

#### 6. Investigación

- a. Ensayos clínicos
- b. Biobancos y biomarcadores

#### 7. Puntos clave

#### 8. Bibliografía

### II. FASES DE LA ENFERMEDAD (Situación, expectativas, intervención)

1. Fase inicial o de diagnóstico
2. Fase intermedia o de deterioro motor
3. Fase avanzada

### III. NEUMOLOGÍA: VALORACIÓN Y TRATAMIENTO

#### 1. Evaluación clínica y funcional respiratoria

- a. Anamnesis dirigida
  - b. Evaluación función pulmonar
  - c. Evaluación hipoventilación nocturna.
- 2. Fisioterapia respiratoria. Efectividad de la tos**
  - a. Técnicas de hiperinsuflación pulmonar
  - b. Técnicas manuales de ayuda a la tos
  - c. Tos mecánica asistida
- 3. Ventilación mecánica no invasiva**
  - a. Criterios de inicio
  - b. Protocolo de aplicación y adaptación
  - c. Seguimiento y valoración de la eficacia
  - d. Elección de respiradores y accesorios
- 4. Ventilación mecánica invasiva. Traqueotomía**
  - a. Cuidados de la traqueotomía
  - b. Manejo secreciones en el paciente traqueotomizado
- 5. Alta al domicilio. Pacientes con alta dependencia**
- 6. Retirada del soporte ventilatorio. Tratamiento de la disnea**
- 7. Puntos clave**
- Bibliografía**

#### **IV. REHABILITACIÓN EN EL PACIENTE CON ELA**

- 1. Valoración inicial y seguimiento**
- 2. Tratamiento rehabilitador del paciente con ELA**
  - a. Síntomas y tratamiento farmacológico
  - b. Fisioterapia
  - c. Terapia ocupacional
  - d. Logopedia
- 3. Ortopedia y ELA**
- 4. Puntos clave**
- 5. Bibliografía**

#### **V. MANEJO CLÍNICO DE LA DISFAGIA Y SOPORTE NUTRICIONAL**

- 1. Disfagia orofaríngea y Esclerosis Lateral Amiotrófica**
  - a. Disfagia orofaríngea y ELA.  
Características
  - b. Evaluación inicial de la disfagia orofaríngea
    - I. Test despistaje disfagia
    - II. Pruebas diagnósticas instrumentadas



1. Preparación al diagnóstico
2. Asumir la dependencia
3. Situación avanzada
4. Puntos clave
5. Bibliografía

## **IX. INTERVENCION SOCIAL EN LA ELA**

1. Introducción. Funciones del profesional del Trabajo Social
2. Trabajo Social en atención sanitaria. Objetivos.
3. Procedimiento de intervención
4. Papel del Trabajador Social en el equilibrio familiar.
5. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.
6. Las Asociaciones de pacientes en la ELA. ELA Andalucía
7. Puntos clave

## **X. AYUDAS TÉCNICAS A LA COMUNICACIÓN EN LA ELA**

1. Introducción. ¿Qué son los SAAC?
2. Sistemas de comunicación según capacidades
  - a. Voz
  - b. Movilidad en dedos
  - c. Control de la cabeza
  - d. Mirada
3. Bibliografía

## **XI. CUIDADOS PALIATIVOS EN LA ELA**

1. Definición de Cuidados Paliativos (CP) y criterios de inclusión
2. Comunicación en CP: Información y relación clínica
3. Control de síntomas en CP en la ELA
4. Cuidados al final de la vida
5. Sedación paliativa
6. Puntos clave
7. Bibliografía

## **XII. ASPECTOS ÉTICOS Y JURÍDICOS EN LA ASISTENCIA A PACIENTES CON ELA**

1. Información sobre el diagnóstico y pronóstico
2. Consentimiento informado
3. Registro de voluntad Vital Anticipada (VVA)

4. Limitación de esfuerzo terapéutico (LET) y rechazo de tratamiento
5. Aspectos jurídicos
6. Puntos clave
7. Bibliografía

### **XIII. ORGANIZACIÓN DE LA ATENCIÓN EN LA ELA. UNIDADES MULTIDISCIPLINARES**

1. Características de la atención multidisciplinar a la ELA
2. Organización de las Unidades de ELA en el SSPA
3. Circuito del paciente
4. Registro
5. Recomendaciones. Áreas de mejora

### **XIV. INDICADORES DE CALIDAD, DIFUSIÓN Y REVISIÓN DE LA GUÍA**

#### **ANEXOS**

- I. Escala ALS FRS modificada: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
- II. Escala ALS CBS: Screening Cognitivo Conductual en ELA
- III. Fases clínicas ALS-MITOS
- IV. Escala CNS- LS: Escala labilidad emocional
- V. EAT-10: Eating Assessment Tool
- VI. Recursos Sociales y Ayudas existentes en el Sistema Público Andaluz.
- VII. Tríptico *Dispositivos de ayuda a la comunicación*