

3. Simón Lorda P. La capacidad de los pacientes para tomar decisiones: una tarea todavía pendiente. Rev. Asoc. Esp. Neuropsiquiatría. 2008; XXVIII(102):325-348.
4. Gracia Guillén D. Ética de la Limitación de Esfuerzo Terapéutico. Anales de la Real Academia Nacional de Medicina. Madrid 2014. Depósito Legal: M. 5.0201958. I.S.S.N. 0034-0634
5. Laraine W, Moss MS, Hoffman Ch. Affective Forecasting and Advance Care Planning. Journal of Health Psychology 2009; 14 (3): 447-456
6. Ministerio de Sanidad. Guía de Práctica Clínica sobre Cuidados Paliativos. 2008.
7. Simón Lorda P, Barrio Cantalejo IM, Alarcos Martínez F, Barbero Gutiérrez FJ, Couceiro A, Hernando Robles P. Ética y muerte digna: Propuesta de consenso sobre un uso correcto de las palabras. Revista Española de Calidad Asistencial. 2008; 23(6): 271-85.
8. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: its meaning and ethical implications. Ann Intern Med 1990; 15;112(12):949-54
9. Schneiderman LJ, Jecker NS, Jonsen AR. Medical futility: response to critiques. Ann Intern Med 1996; 15;125(8):669-74.

XIII. ORGANIZACIÓN DE LA ASISTENCIA A LA ELA EN ANDALUCÍA

En el año 1999 se publicaron por primera vez los estándares de calidad que debían cumplirse en la atención clínica al paciente con ELA (Neurology 1999). La conclusión fue que la asistencia por un equipo multidisciplinar era la medida más eficaz para mejorar la calidad de vida de los pacientes y prolongar la supervivencia.

Desde entonces se han realizado múltiples estudios sobre la eficacia del tratamiento clínico en la ELA en diferentes poblaciones y centros y la conclusión sigue siendo la misma: **TODOS LOS PACIENTES DEBEN SER ATENDIDOS POR UN EQUIPO MULTIDISCIPLINAR** (Neurology 2001, JNNP 2003, Neurology 2005, ALS and other motor neuron disorders 2004, ANN 2009, Nature Rev Neurol 2016).

Es por tanto responsabilidad de todos los agentes implicados asegurar que todo paciente diagnosticado de ELA en Andalucía sea atendido por un equipo multidisciplinar.

1. Características de la atención multidisciplinar a la ELA

La atención multidisciplinar debe llevarse a cabo por diferentes especialistas, que no especialidades, ya que deben ser profesionales identificados, por su formación, su experiencia y su implicación con la enfermedad.

Para proveer atención especializada integral, a personas afectadas por ELA se debe contar con:

- *Enfermería Gestora de Casos Hospital:* imprescindible como eje del funcionamiento de la Unidad a todos los niveles
- Neurología
- Neumología
- Rehabilitación
- Fisioterapia Motora y Respiratoria
- Nutrición / Digestivo
- Salud Mental
- Cuidados Paliativos
- Trabajo Social Hospital

Con la cooperación necesaria, a tiempo parcial o completo, de los siguientes profesionales:

- Psicólogo con formación en Neuropsicología
- Neurofisiología clínica
- Genética
- Logopedia
- Terapia ocupacional
- Cuidados Críticos y Urgencias Hospital y Prehospitalario
- Asociaciones de Pacientes

En coordinación con:

- Enfermería Gestora de Casos Comunitaria
- Equipos de Hospitalización Domiciliaria
- Medicina de Familia y Comunitaria
- Trabajo Social Comunitario
- Empresa Terapias Respiratorias

La atención multidisciplinar se debe realizar en un régimen de cita única en un espacio expresamente habilitado para ello. De esta forma el paciente será evaluado por todos los especialistas necesarios en un espacio único. La EGC coordinará la atención de los especialistas y las otras funciones descritas en capítulos previos.

Es recomendable que los diferentes especialistas registren su evaluación en una hoja de evolución común en la Historia Digital (habilitando a tal efecto un episodio de consulta específico para la ELA). De esta forma, se evitan evaluaciones reiterativas y al paciente

se le da un único informe de consulta que recoge la valoración e indicaciones de todos los especialistas.

2. Organización de las Unidades de ELA en el SSPA

El objetivo de este documento es adaptar las recomendaciones establecidas a la distribución geográfica de nuestra comunidad autónoma y a la estructura actual del SSPA. de la manera más eficiente posible.

Nuestra Comunidad Autónoma tiene una población numerosa y en una gran extensión geográfica, lo que puede dificultar la accesibilidad a las Unidades de ELA.

Por otra parte, disponemos de una red de Centros Sanitarios con múltiples niveles: Hospitales Regionales, de Especialidades, Comarcales y CHARES que pueden facilitar la atención asistencial pero que hacen imprescindible potenciar la coordinación y tener en cuenta algunas carencias como el que la mayoría de Hospitales Comarcales no cuenta con Neurología entre sus especialidades.

La propuesta de organización en nuestra Comunidad Autónoma para la atención a los pacientes con ELA que nos parece más racional y eficiente con los recursos actualmente disponibles debe contar con:

A. Una Unidad de ELA de Referencia en Andalucía, con designación de CSUR (Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud) y ERN (European Reference Network) de Enfermedades Neuromusculares (EURONMD).

Las funciones de esta Unidad son:

- a) Apoyo al diagnóstico.** Todos los pacientes con ELA en Andalucía tendrán la posibilidad de acudir, al menos una vez a lo largo del proceso asistencial, para ser evaluados de forma presencial (diferente a 2º opinión).
- b) Diagnóstico genético y consejo genético** (ELAs familiares)
- c) Valoración Neuropsicológica,** esencial para la detección precoz de la demencia Frontotemporal y otros trastornos cognitivos.
- d) Asesorar a Atención Primaria y Comarcales** en la organización de la asistencia a la ELA, estableciendo una vía de contacto continuo y fluido, potenciando la telemedicina.
- e) Formación** de profesionales de otros centros que vayan a formar parte de un Equipo Multidisciplinar.
- f) Valoración y coordinación de los ensayos clínicos,** asesorando al resto de Unidades y a la Asociación.

- g) **Hoja Clínica en Diraya COMÚN** en toda Andalucía. Proponemos una hoja de registro normalizada que facilite el registro y explotación de datos.
- h) **Garantizar** junto con la Consejería de Salud la aplicación de una guía asistencial común, así como su difusión y actualización para que sea una herramienta útil y dinámica
- i) En cada uno de los centros donde se trata adecuadamente a los pacientes con ELA existen de forma continua iniciativas y experiencias de innovación particulares, muchas de las cuales merecen ser incorporadas a la práctica clínica habitual del resto de Unidades. La Unidad de Referencia tendría como una de sus funciones **valorar el impacto de las iniciativas locales** y, en caso de resultar de cumplir criterios de calidad y de utilidad para la comunidad ELA, **difundirlas e implantarlas**.

B. Garantizar al menos una Unidad de ELA con Equipo Multidisciplinar completo por provincia: una Unidad en TODOS los Hospitales Regionales y en el principal Hospital de Especialidades de la provincia donde no exista Hospital Regional. Estas Unidades Provinciales tendrán como referente a la Unidad de ELA de Referencia en Andalucía.

Estos equipos multidisciplinares deben configurar una Unidad con todos los efectivos. El equipo nuclear debe reunirse de forma periódica, siendo recomendable que también lo haga el equipo ampliado. Se establecerán acuerdos formales entre las Unidades y los distintos profesionales para garantizar el acceso de los pacientes a todos los servicios necesarios.

C. Equipos multidisciplinares para el seguimiento del tratamiento en los Hospitales Comarcales, una vez el paciente ha sido diagnosticado en su Unidad de ELA Provincial correspondiente. Los especialistas de estos equipos tendrán como referente a su correspondiente Unidad de ELA Provincial.

Es recomendable que en los Hospitales Comarcales / de Especialidades se organice la atención a los enfermos de ELA de forma similar a las UM Provinciales con el equipo de especialistas necesario para la asistencia al paciente cerca del domicilio: Neumología, Nutrición, Fisioterapia, Cuidados Paliativos.

Este equipo estará coordinado también por la EGC y debe trabajar en estrecha colaboración con el equipo de Atención Primaria. La EGC tendrá acceso directo y fluido a la EGC de la UM Provincial y al Centro de Referencia.

Una vez iniciado el seguimiento las visitas se realizarán como mínimo cada 3 meses y deberán ser en acto único.

3. Circuito del paciente

Dependerá del tipo de hospital que le corresponda por zona. En cualquier caso, siempre incluirá al menos una visita en la Unidad de ELA Provincial correspondiente, aunque el seguimiento lo haga en su Hospital Comarcal. El tener una valoración en el principal hospital de la provincia y el constatar que sus médicos responsables estarán en contacto continuo con la Unidad Provincial a través de la EGC, disminuiría el temor e inseguridad lógicos ante el diagnóstico de ELA, una enfermedad de pronóstico fatal sin tratamiento disponible.

Fase I: Todo paciente que consulte a su **MAP** o cualquier otra especialidad (Medicina Interna, ORL, Traumatología, Neumología, etc) con alguno de estos cuadros sindrómicos deberá ser derivado con carácter preferente al Servicio de Neurología que le corresponda:

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

Resaltamos el término PROGRESIVO. Si los síntomas se han iniciado de forma aguda no corresponden a un proceso compatible con ELA

A estos pacientes se les designará con un *CÓDIGO ELA* desde el momento de la primera derivación, que dará preferencia para la consulta y para las pruebas complementarias, estableciendo un periodo máximo de espera de 1 mes tanto para la visita con el Neurólogo como para la realización de cualquier prueba. El objetivo es garantizar la equidad, accesibilidad y el diagnóstico precoz.

Fase II: Hoja de derivación llega a **Neurología General (NG)** de su zona y será citado con una demora máxima de 1 mes. Una vez visto en NG, se solicitarán pruebas complementarias, que se identificarán también con el CODIGO ELA y se realizarán con una demora máxima de 1 mes.

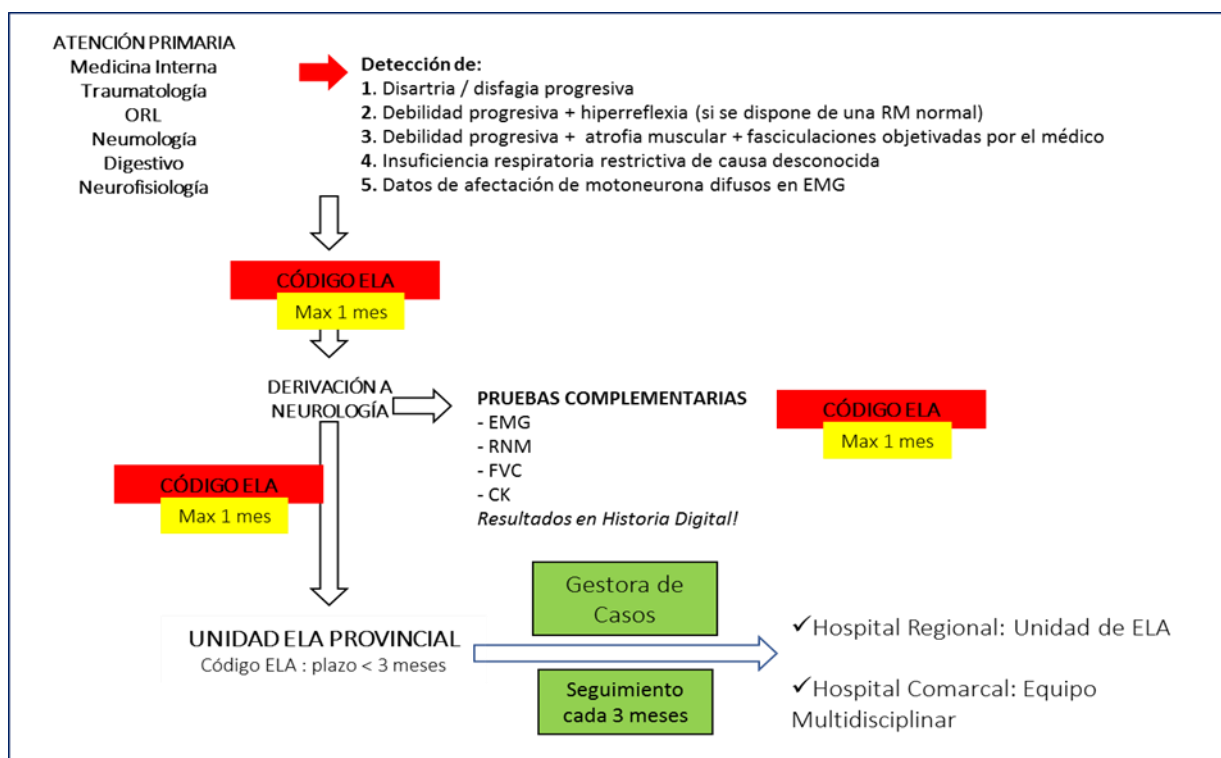
Como mínimo debe solicitarse:

- EMG y ENG: debe incluir conducciones sensitivas y motoras y estudio de aguja de músculos proximales y distales en MMSS y MMII.

- RNM: craneal y cervical siempre. Añadir dorsal si la afectación es exclusiva de MMII
- HC a Neumología: pruebas de función respiratoria para detectar una posible afectación restrictiva
- Análisis con CK (puede aumentar levemente por la denervación)
- Otras pruebas a criterio del Neurólogo.

Se revisarán los resultados de nuevo en NG, asegurando que todos los resultados están en la Historia Clínica Digital (DAE), si no es posible, proporcionaremos una copia de la prueba e informe en mano a todo paciente con Código ELA. La revisión de pruebas no será posterior a 1 mes desde su realización.

Si se confirma el diagnóstico derivar a Unidad de ELA Provincial donde será citado en el plazo máximo de 1 mes.

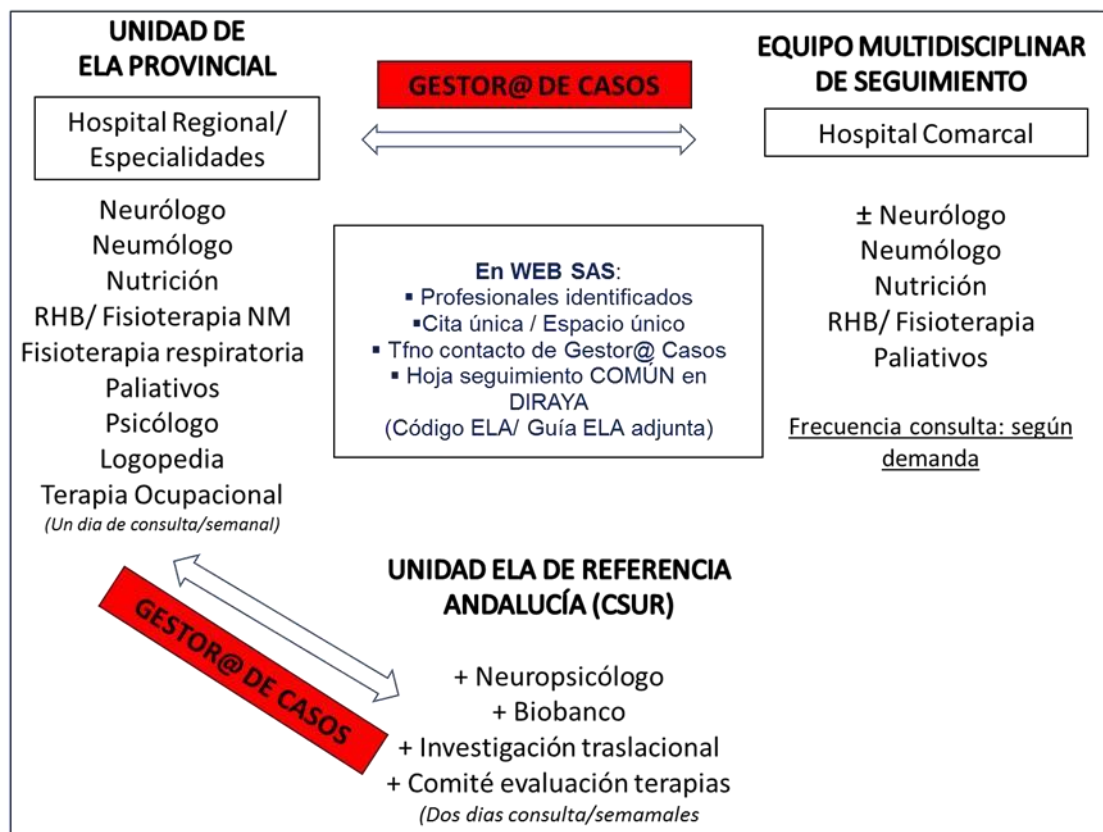


Fase III. En la **Unidad de ELA Provincial** el paciente será visto en un plazo máximo de 3 meses desde la asignación inicial de Código ELA. En la Unidad se confirmará el diagnóstico, se completará el estudio, si lo requiere, con nuevas pruebas y se valorarán todos los aspectos susceptibles de ser tratados por el Equipo Multidisciplinar. Se pautará el tratamiento sintomático indicado.

Si el hospital del área del paciente es un Comarcal, la derivación a su hospital de área para continuar seguimiento se realizará siempre a través de la EGC, que programará las visitas en acto único.

Fase IV. El paciente podrá ser derivado para valoración en la Unidad de Referencia de Andalucía bien a requerimiento propio o a iniciativa de la Unidad Provincial por cualquier motivo que se considere relacionado con aspectos clínicos, especialmente valoración neuropsicológica, estudio genético o dudas en el diagnóstico.

Además, se realizará seguimiento de pacientes que participen en ensayos clínicos y se extraerán muestras biológicas para mantener en el Biobanco.



4. Registro

La documentación, codificación y registro de enfermedades son tareas que, especialmente en las enfermedades de baja prevalencia, nos permiten:

- ° tener datos fiables sobre la epidemiología e historia natural de la enfermedad,
- ° conocer la carga sanitaria y social que suponen para una población,
- ° diseñar circuitos de atención a las personas afectadas,
- ° evaluar la calidad de la atención prestada,
- ° desarrollar programas de prevención, control o investigación de la enfermedad.

En relación con la ELA estas tareas se concretan en:

Codificación y documentación: Tanto las historias clínicas como los informes de alta deben reflejar de manera clara, específica y no ambigua, el diagnóstico de ELA y otros necesarios para la codificación en CMBD; también deben incluirse otros diagnósticos o procedimientos si ayudan a comprender el proceso del paciente. El objetivo es facilitar la recuperación de datos. El **código CIE-9** para ELA es **335.20**. El **código CIE-10** para ELA es **G12.2**. Complimentación del CMBD al alta hospitalaria.

Cumplimentación Diraya

En Atención primaria se cumplimentarán adecuadamente en Diraya las variables **código CIE-9** que completarán con el código 335.20, **Diagnóstico_CIE9** en la que buscarán "Esclerosis Lateral Amiotrófica" y la variable **Diagnóstico Juicio Clínico** que cumplimentarán manualmente indicando el diagnóstico que motiva la consulta, pero siempre añadiendo que se trata de un paciente afecto de ELA.

También, si está disponible, se cumplimentará Diraya hospitalización, consultas externas y urgencias.

Registros hospitalarios/Unidad de Referencia

La Unidad de Referencia del SSPA debe disponer de un registro de pacientes con ELA atendidos en ella. Este registro debe estar actualizado, disponible y accesible para su consulta.

El registro debe estar en el ámbito de los sistemas de información del hospital. De manera transitoria, cualquier archivo actual en formato electrónico debe estar bajo las medidas generales de seguridad informática y de protección de datos del hospital. El registro debe contener toda aquella información imprescindible y relevante que facilite la consecución de los objetivos arriba planteados.

5. Recomendaciones / Áreas de Mejora

- Creación de un **Código ELA** que se adjudicaría al paciente desde que hay una sospecha diagnóstica.

Objetivo: llegar a alcanzar una demora diagnóstica máxima de 3 meses desde la primera sospecha hasta la confirmación del diagnóstico y acceso a una Unidad Multidisciplinar (UM).

- Disponer de un listado actualizado de los profesionales de las UM Provinciales y del Centro de Referencia y facilitar el teléfono de contacto de la Gestora de Casos de cada centro. Objetivo: Cualquier profesional que tenga dudas, las transmitirá a su Unidad de Referencia a través de la EGC.
- La Historia Clínica Digital común debe ser la herramienta que facilite la implementación y seguimiento de estos protocolos y que sean lo más interactivos posible.

Será función del Centro de Referencia mantener actualizada esta información, así como la creación de una hoja específica para la ELA que facilitaría el registro, seguimiento y análisis de los datos

- Asegurar el funcionamiento en régimen de cita única / espacio único para todos los Equipos y Unidades Multidisciplinares independientemente de su nivel de complejidad

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

1. Calidad de la asistencia en la atención de la ELA. Se considera que la asistencia es de calidad si es accesible y equitativa para los pacientes y sus familias, adaptada a sus necesidades, y proporciona una mejoría en todos los aspectos de su atención física, psicológica, emocional, social y profesional, de manera que puedan desarrollar su proyecto vital de forma plena y satisfactoria para sus expectativas.

- **Medida de la satisfacción de los usuarios.** Aunque en la calidad de la asistencia pueden concurrir diversos aspectos como los científico-técnicos, es importante valorar la calidad conociendo la satisfacción de los afectados. La Unidad de Referencia de ELA del SSPA y, a ser posible, las Unidades Multidisciplinares Provinciales, contarán con una encuesta de satisfacción. La cumplimentación se realizará una vez al año, coincidiendo con una revisión. La Unidad de Referencia es responsable de la elaboración de este indicador.

- **Indicadores de calidad.** Es responsabilidad de la Unidad de referencia elaborar e implementar aquellos indicadores que permitan asegurar una adecuada planificación y