

**ATENCIÓ A  
PERSONES  
AMB ESCLEROSI  
LATERAL  
AMIOTRÒFICA**



**GENERALITAT  
VALENCIANA**

Conselleria de Sanitat  
Universal i Salut Pública

Aquest document ha sigut revisat per la Unitat d'Igualtat seguint els principis de llenguatge inclusiu

**Edita:** Generalitat Valenciana. Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública

© de la present edició: Generalitat, 2019

© dels textos: els autors

**Coordina:** Direcció General d'Assistència Sanitària. Servei de Planificació de Programes i Serveis Sanitaris

**1ª edició. Edició en línia**

---

*La imatge representa motoneurons detectades en una preparació histològica de Cajal obtinguda a través de l'asta motriu de la porció cervical de la medulla espinal. Es mostren diversos tipus de neurones impregnades (tenyides) amb el mètode de Golgi. Dibuix científic de Santiago Ramón y Cajal realitzat amb tinta xinesa sobre paper, sobre 1909. El dibuix es conserva en l'Institut Cajal (Llegat Cajal). Cortesia de l'Institut Cajal, "Llegat Cajal", Consell Superior d'Investigacions Científiques (CSIC), Madrid.*

**ÍNDEX**

Presentació .....	5
Pròleg.....	7
1. Introducció .....	9
2. Atenció integral i integrada .....	15
3. Diagnòstic .....	23
3.1. Primeres atencions i derivació.....	24
3.2. Categories diagnòstiques .....	25
3.3. Protocol diagnòstic .....	26
4. Tractament farmacològic, ortopròtesi, sistemes de comunicació.....	27
5. Suport psicològic, emocional i social .....	29
5.1 Comunicació del diagnòstic i pronòstic .....	29
5.2. Progressió de la malaltia .....	31
5.3. Inici de mesures de suport vital .....	34
5.4. Final de la vida.....	35
5.5. Intervenció social .....	37
6. Necessitats de rehabilitació .....	43
6.1. Valoració inicial i seguiment .....	43
6.2. Tractament rehabilitador .....	46
6.3. Fisioteràpia .....	47
6.4. Teràpia ocupacional .....	49
6.5. Logopèdia .....	50
6.6. Ortopèdia .....	51
7. Atenció en l'entorn comunitari .....	53
7.1. Seguiment per l'EAP.....	53
7.2. Cures d'infermeria en el domicili.....	54
7.3. Suport de la unitat d'hospital a domicili .....	56
7.4. Valoració i cures de la persona cuidadora .....	58
7.5. Final de la vida i dol .....	59
8. Necessitats d'atenció per problemes respiratoris .....	61
8.1. Valoració respiratòria.....	62
8.2. Continuitat de cures en els problemes respiratoris .....	68
8.3. Maneig dels problemes respiratoris en urgències .....	72
8.4. Maneig d'un episodi respiratori agut.....	73
8.5. Maneig de la insuficiència respiratòria .....	76
9. Necessitats d'atenció relacionades amb nutrició i disfàgia .....	79
9.1. Valoració nutricional .....	81
9.2. Valoració i diagnòstic de la disfàgia .....	83
9.3. Abordatge del tractament de la disfàgia i la nutrició.....	85
9.4. Suport nutricional en situació terminal.....	101
9.5. Tractament logopèdic de la disfàgia .....	101

10. Cures pal·liatives .....	105
10.1. Situació clínica de maneig complex i necessitats pal·liatives .....	105
10.2. Informació gradual i dret a les decisions anticipades .....	106
10.3. Control de símptomes.....	106
10.4. Cures al final de la vida .....	109
10.5. Sedació pal·liativa.....	110
11. Transport sanitari .....	113
12. Avaluació .....	117
Annex I: Llista de comprovació de sospita diagnòstica .....	119
Annex II: Conceptes i classificació .....	121
Annex III: Diagnòstics diferencials més freqüents .....	127
Annex IV: Protocol diagnòstic.....	131
Annex V: Exploració neurofisiològica .....	145
Annex VI: Tractament dels símptomes.....	147
Annex VII: Aspectes del suport psicològic i emocional .....	151
Annex VIII: Final de la vida .....	157
Annex IX: Recursos de suport social.....	161
Annex X: Escala revisada de valoració funcional d'ela .....	165
Annex XI: Control de símptomes en domicili.....	167
Annex XII: Valoració i actuacions per infermera gestora de casos .....	169
Annex XIII: Diagnòstics d'infermeria i intervencions.....	173
Annex XIV: Cures d'infermeria en problemes respiratoris.....	179
Annex XV: Suport ventilatori.....	185
Annex XVI EAT 10 .....	201
Annex XVII: Mètode: exploració clínica volum-viscositat (mecv-v) .....	203
Annex XVIII: Textures d'aliments sòlids i líquids .....	205
Annex XIX: Dietes.....	207
Annex XX: Buidatge gàstric / diarrees / restrenyiment .....	211
Annex XXI: Guia seqüencial per a administrar fàrmacs per sonda de gastrostomia .....	217
Bibliografia de consulta.....	219
Referències normatives .....	225
Enllaços d'interès.....	227
Glossari.....	229
Autoria i revisió .....	233
Codis: ORPHA: 803 CIE 9-MC: 335.20 CIE 10: g12.21	

## PRESENTACIÓ

---

En una societat en la qual cada vegada vivim més, malalties que abans eren minoritàries ara afecten una part important de la població. És el cas de les malalties neurodegeneratives.

La investigació i la innovació són dues branques que tenen molt a aportar per a aconseguir una millora en la qualitat de vida d'aquestes persones. Es tracta d'àmbits lligats estretament a la millora de la societat, a l'avanç del coneixement, a la consecució de nous tractaments i teràpies, a l'increment dels nivells de benestar i, tot plegat, a l'extensió de l'esperança per a milers de persones que pateixen algun tipus de malaltia, així com als seus familiars.

L'esclerosi lateral amiotròfica, com altres malalties neurodegeneratives, és especialment sensible perquè afecta aspectes profundament humans com la pèrdua d'autonomia de la persona. Per això és imprescindible avançar en el coneixement d'aquesta mena de malalties i apostar per una societat en la qual, a més de viure més, visquem millor. És necessari apostar per la investigació per a conèixer l'origen dels processos neurodegeneratius, així com la millor manera de previndre'ls, de tractar-los i de pal·liar les seues conseqüències.

Des de la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública, a través del Pla de Salut 2016-2020, volem posar a l'abast de la ciutadania i professionals sanitaris aquest document d' "Atenció a pacients amb ELA", una guia amb la qual pretenem facilitar la cura diària de les persones que pateixen aquesta malaltia, perquè és important comptar amb una atenció individualitzada, que respecte les seues decisions i potencie la seua autonomia en la major mesura possible. Però també es torna crucial fer costat a les persones cuidadores i formar i sensibilitzar adequadament els i les professionals, afavorint la participació de les persones afectades, les seues famílies i la societat en general en tot el que envolta a aquesta malaltia.

Com a consellera, vull agrair la implicació dels professionals i les associacions que han apostat per aquesta publicació, aportant coneixement, compartint experiència i, sobretot, creant un marc d'actuació davant d'una malaltia que requereix una gran atenció cap als qui la pateixen i per a les seues famílies.

Ana Barceló Chico

\*Consellera de \*Sanitat Universal i \*Salut Pública



## PRÒLEG

---

L'esclerosi lateral amiotròfica constitueix un problema de complexitat biopsicosocial elevada, pel gran impacte personal, familiar i social que té. L'abordatge d'aquesta fa necessària l'articulació d'actuacions integrals, coordinades i sinèrgiques en els àmbits social i sanitari.

Des de l'administració pública es poden atendre les necessitats de les persones, i s'han d'atendre, amb l'objectiu comú de millorar, durant el màxim període de temps, la situació clínica d'aquestes i preservar, en la mesura que siga possible, l'autonomia i la qualitat de vida en el seu entorn.

Per part seua, la Direcció General d'Assistència Sanitària ha coordinat un grup de treball constituït per professionals de la salut, de serveis socials i d'associacions, amb l'encàrrec d'elaborar un document d'atenció a les persones amb esclerosi lateral amiotròfica que s'adapte, posteriorment, en cada una de les xarxes constituïdes, a la disposició de professionals, persones afectades i les famílies o qui les cuiden, amb la finalitat de donar-los suport en la tasca que tenen de prestar atenció i proporcionar acompanyament i cures.

Hem de prestar una atenció individualitzada des de l'inici i durant la progressió de la malaltia, mitjançant l'atenció multidisciplinària experta, la gestió de casos, l'atenció domiciliària quan siga necessària i les cures paliatives en les últimes etapes.

El model assistencial en xarxa d'atenció a persones afectades i a qui les cuida, impulsat per la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública, pretén conjuminar la millor atenció possible des de l'inici, amb la possibilitat de rebre-la de la manera més ràpida i pròxima al lloc de residència, i facilitar la col·laboració, l'intercanvi de coneixement i l'optimització i la complementació dels recursos. La Comunitat Valenciana disposa, a l'hospital universitari i politècnic La Fe, d'un centre, un servei i una unitat de referència del Sistema Nacional de Salut, per a atendre persones amb malalties neuromusculars estranyes, com a suport i consultor per a les unitats clíniques que conformen la xarxa assistencial.

És necessari, a més, que des de l'administració es garantisca una resposta sanitària i social ràpida i coordinada. La celeritat de l'evolució de la malaltia, que amb freqüència afecta persones en període laboral actiu, pot fer que la cobertura dels seus requeriments de suport, mobilitat, ajudes, etc., siga, moltes vegades, insuficient i tardana. Per abordar aquest repte és necessari que el sistema de serveis socials i el sanitari compartisquen informació, i així obtindre una visió completa de la persona que permeta oferir-li l'atenció més adequada i eficaç, així com facilitar la gestió òptima dels recursos disponibles. Per a fer-ho, s'està construint una història social electrònica única de la Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives, que s'ha d'integrar amb la història sanitària electrònica que ja hi ha en la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Isaura Navarro Casillas

Secretària Autonòmica de Salut Pública i del Sistema Sanitari Públic.





## 1. INTRODUCCIÓ

---

L'esclerosi lateral amiotròfica (ELA) és una malaltia neurodegenerativa que afecta les motoneurons i genera feblesa i, després, paràlisis progressives. La pèrdua ràpida de l'autonomia personal i l'augment de la dependència impliquen que la persona amb ELA cada vegada necessite més ajuda per a fer les activitats bàsiques i instrumentals de la vida diària (ABVD i AIVD), circumstància que tindrà un gran impacte sobre totes les seues àrees vitals.

És una malaltia crònica irreversible, que invalida, amb complicacions greus. Necessita cures permanents, que varien amb celeritat a mesura que progressa. Genera problemes emocionals i psicològics, tant en qui la pateix com en la seua família, per la qual cosa requereix una adaptació constant, amb repercussions en les seues vides laborals i amb una alta despesa econòmica per l'atenció social i sanitària. Els costos anuals globals per cada pacient s'estimen en més de 20.000 €. Tots aquests són aspectes a tindre presents en afrontar-la.

L'ELA és la tercera malaltia neurodegenerativa en incidència, després de la demència i la malaltia de Parkinson. Juntament amb les variants que té: l'esclerosi lateral primària (ELP), l'atròfia muscular progressiva (AMP) i la paràlisi bulbar progressiva (PBP), és la malaltia de neurona motora més freqüent de l'adult.

Per cada 100.000 habitants, cada any es detecten d'1,5 a 2,5 casos nous, i la pateixen de 4 a 6 persones (casos prevalents). Segons Orphanet, la prevalença mitjana es troba al voltant d'1/20.000, relativament uniforme als països occidentals. A la Comunitat Valenciana (CV) s'estimen entre 75 i 125 casos nous a l'any, i entre 200 i 300 pacients prevalents.

L'edat més freqüent de començament està entre els 55 i els 65 anys, uns 10 anys abans en les de tipus familiar (5-10 %). L'ELA no familiar és més freqüent en homes (1,78 homes per cada dona), encara que la freqüència tendeix a igualar-se per damunt dels 70 anys. Per a alguns autors, aquestes dades suggereixen que el sexe pot jugar un paper com a factor de risc.

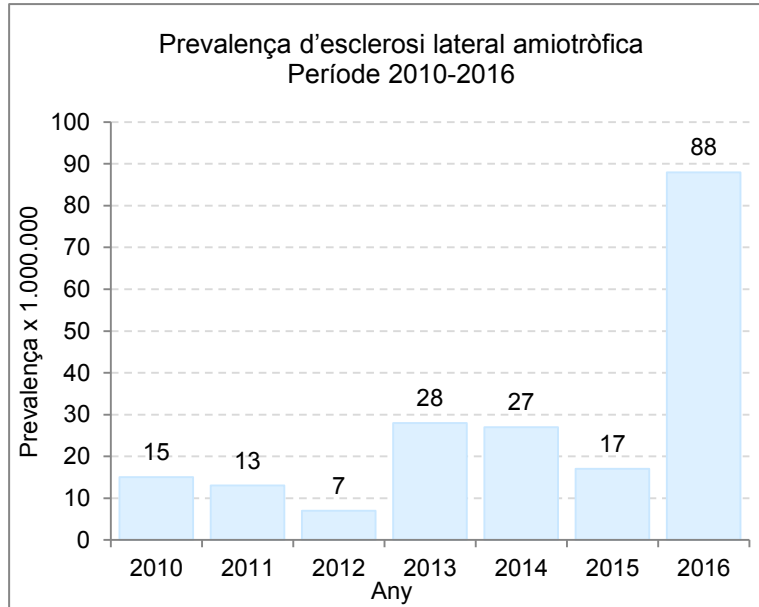
La supervivència mitjana és de 2 a 5 anys, encara que en el 10 % dels casos és superior. L'ELA causa una mortalitat ajustada per edat d'1,5 defuncions per cada 100.000 habitants i any.

Cada any augmenta el nombre de casos diagnosticats en el món, a causa, probablement, de l'augment en l'esperança de vida de la població i a les millores en el diagnòstic i la supervivència.

### **Estimació de la prevalença l'any 2016 a la CV**

Per a aproximar la prevalença de casos l'any 2016, s'han considerat tots els casos detectats que conté el SIER i que estaven vius (o que no se n'havia detectat la mort) a l'inici d'aquest any. S'empren, com a fonts, el CMBD (conjunt mínim bàsic de dades) i el Registre de mortalitat de la CV.

Es mostra, mitjançant un gràfic de barres, el nombre de casos per any detectats i que continuen vius a l'inici de l'any 2016, que han sigut considerats per a calcular la prevalença d'aquest any. Total de casos: 195.



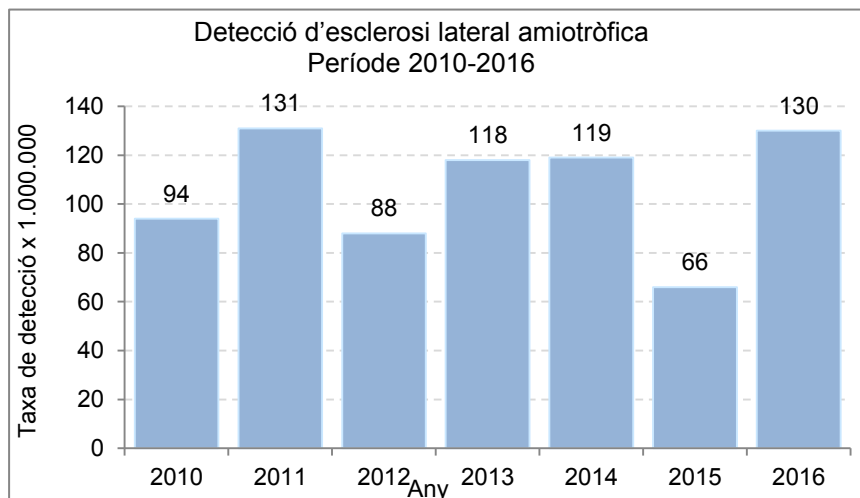
S'ha calculat l'estimació de la prevalença per milió, tant amb la prevalença crua com amb la prevalença ajustada per edat (PAE), segons la població estàndard europea de 2013.

Prevalença crua	PAE (pob. eur. 2013).	ICi	ICs
39,31	40,64	35,11	46,82

Font: Sistema d'Informació de Malalties Estranyes de la Comunitat Valenciana (SIER-CV)

### **Detecció en el SIER-CV**

Es mostra gràficament el nombre de casos detectats pel sistema en cada un dels anys. A causa de la definició de cas, el SIER recull únicament casos que estaven vius al començament de l'any 2010. És a dir, casos detectats en anys anteriors, però també morts abans d'aquest any, no estan en aquest resum. No obstant això, a partir de l'any 2010 es disposa de tots els casos detectats (morts o no).



Font: Sistema d'Informació de Malalties Estranyes de la Comunitat valenciana (SIER-CV)

S'ha calculat la taxa de detecció per milió d'habitants en el SIER, partint únicament dels casos detectats del 2010 en avant. S'ha calculat tant la taxa crua com la taxa ajustada per edat (TAE) per al període, segons la població estàndard europea de 2013.

Total de casos detectats en el període 2010-2016: 746.

Taxes de detecció en el període 2010-2016 per milió de persones:

Taxa crua	TAE (pob. eur. 2013)	ICi	ICs
21,06	22,72	21,11	24,42

Durant els últims vint anys s'han produït avanços destacables en l'atenció a les persones que pateixen aquesta malaltia:

- La millora en l'efectivitat per a prolongar la vida del maneig de les complicacions associades.
- La posada en marxa d'equips multidisciplinaris que aporten un abordatge integral, amb respecte a l'autonomia de la persona afectada, al llarg de tota la seua evolució.
- L'ús del riluzole (des de fa 24 anys), únic fàrmac específic eficaç per a obtenir cert increment en la supervivència.
- La definició dels criteris diagnòstics d'El Escorial.
- El desenvolupament de registres que faciliten la investigació epidemiològica.

El Pla de Salut de la CV 2016-2020, en l'àrea de les malalties neurodegeneratives, inclou l'objectiu de:

“Prestar atenció integral sanitària i social a les persones afectades per malalties neurodegeneratives i demències, a qui les cuiden i a la família, d'acord amb la millor evidència disponible i la necessària continuïtat assistencial”.

Per a fer-ho, planteja les accions següents:

- Establir criteris i procediments àgils de derivació a atenció especialitzada des d'atenció primària (AP) per a l'abordatge de malalties neurodegeneratives de manera precoç.
- Establir, des del moment del diagnòstic i durant tota l'evolució, un pla d'atenció individualitzada (PAI) que incloga valoracions i avaluacions integrals i que determine les indicacions terapèutiques, rehabilitadores, socials i de cures, necessàries per a les persones amb aquestes malalties.
- Identificar en el PAI la persona cuidadora principal i els professionals de referència, almenys de medicina i infermeria, en el seguiment d'aquest pla.
- Desenvolupar programes de consell i anàlisi genètica, si escau, a les persones amb predisposició hereditària a malalties neurodegeneratives de les quals, d'acord amb l'evidència científica, es disposa d'una prova genètica interpretable i amb repercussió clínica en el seguiment preventiu.

Al novembre de 2017, el Consell Interterritorial va aprovar el document sobre l'abordatge de l'ELA, dins de l'Estratègia en Malalties Neurodegeneratives del Sistema Nacional de Salut (SNS), elaborat pel Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat amb les aportacions de les comunitats autònomes, les societats científiques i les associacions de persones afectades per ELA i les seues famílies. Proposa criteris d'atenció i metes a seguir en la implantació. Les línies estratègiques bàsiques se centren en el fet de detectar i abordar primerencament la malaltia, disposar d'un pla integral d'atenció individualitzada, donar suport a les persones cuidadores, formar els professionals, afavorir la participació i estimular la investigació.

Amb la finalitat d'aprofundir en el desenvolupament d'aquestes directrius, es fa necessari desenvolupar un model nou d'atenció ajustat a les necessitats de les persones amb ELA, a partir de l'evidència disponible. Es tracta d'un model col·laboratiu, multidisciplinari, basat en la coordinació i en la continuïtat assistencial entre els diversos nivells, per a aprofitar de manera eficient els recursos sanitaris i socials que hi ha i millorar aquells amb capacitat limitada.

La persona diagnosticada d'ELA ha de ser tractada per un equip multidisciplinari organitzat en xarxa, en estreta col·laboració amb els recursos assistencials més pròxims al domicili, que actue directament sobre la cura, el confort i la supervivència d'aquesta, i que aconseguisca millorar, durant el màxim període de temps, la seua situació clínica i preservar l'autonomia i la qualitat de vida d'aquesta persona.

La CSUSP, alineada amb aquestes directrius, va posar en marxa un grup de treball encarregat d'elaborar un document d'atenció que s'adapte en cada xarxa de departaments de salut amb la finalitat de millorar l'atenció als qui pateixen aquesta malaltia en els diversos àmbits assistencials.

Com a resultat del treball del grup de professionals clínics, del sector social i de gestió, naix aquest document d'atenció a les persones amb ELA. Pretén ser un text actualitzat i senzill que aporte utilitat a l'atenció d'aquestes persones i a la de qui les cuide, que ajude a incorporar les evidències científiques i els consensos a la pràctica professional quotidiana i contribuïska a assegurar la continuïtat en el procés assistencial.

Quan es reproduïxen les recomanacions de la *Guia per al maneig dels problemes respiratoris de l'ELA* (de les societats valencianes de pneumologia, medicina intensiva, crítica i unitats coronàries, medicina familiar i comunitària, i hospitalització a domicili 2019), s'indica el grau que aquesta guia assigna a cada recomanació segons GRADE: qualitat de l'evidència científica alta (A), moderada (B), baixa (C) o molt baixa (D), i recomanació forta (I) o feble (II), en funció de la relació benefici-risc.

Per a ser un instrument pràctic i dinàmic, aquest document requerirà una revisió periòdica sobre la base de l'evidència científica i l'experiència de l'ús d'aquest en la pràctica clínica.

S'estableixen pautes que han de rebre totes les persones amb ELA i qui les cuida, com la valoració multidisciplinària de les necessitats respiratòries, de nutrició i rehabilitadores; el risc social, la dependència, la situació familiar, l'adequació de cures, la necessitat d'atenció domiciliària...

Es recull la conveniència de plasmar les preferències sobre les cures que es desitgen rebre, mitjançant instruments com la planificació de decisions anticipades i les instruccions prèvies.

Es pretén, també, aportar eines que contribuïsquen a reduir el temps de diagnòstic i evitar demores innecessàries, proporcionar al personal d'atenció primària i especialitzada, i uns altres especialistes, informació sobre els símptomes i els signes d'alerta que han de fer pensar en l'ELA i les formes clíniques de presentació més freqüents d'aquesta, i establir un accés ràpid davant de sospita d'ELA als serveis de neurologia en els departaments de salut.

Es considera primordial implementar una xarxa d'atenció integral i facilitar-ne la difusió entre els professionals, així com la formació d'aquests en les competències necessàries, i comptar amb la implicació de l'equip directiu i professional de cada departament.

L'elaboració d'aquest document ha seguit les fases següents:

### **Constitució d'un grup de treball**

- Integrat per professionals d'atenció primària, hospital a domicili, neurologia, pneumologia, rehabilitació, logopèdia, endocrinologia i nutrició, salut mental, infermeres de gestió de casos, treball social..., i associacions de pacients. Es van organitzar en subgrups, en funció de les necessitats en cada fase de la malaltia.

### **Delimitació d'abast i objectius**

- Desenvolupar un document sobre atenció integrada a les persones amb ELA i a qui les cuiden, recollint les necessitats que van presentant des de la sospita diagnòstica fins a les cures pal·liatives, alineat amb les directrius de l'Estratègia en Malalties Neurodegeneratives de l'SNS, l'Abordatge de l'ELA i el Pla de Salut de la CV.
- Dissenyar un model d'atenció integrada en xarxa adaptat a l'organització assistencial de la CV.
- Recollir, en un document de consulta fàcil i d'utilitat pràctica, la informació actualitzada i les recomanacions destinades a professionals, persones amb ELA i la seua família, en la prestació d'atenció, acompanyament i cures.

### **Assignació de tasques**

- Per part de cada subgrup, s'ha d'elaborar, després d'una revisió bibliogràfica, una proposta d'actuacions (diagnòstiques, terapèutiques, d'atenció psicològica, emocional i social, criteris d'interconsulta i derivació), considerant aspectes clínics, organitzatius, normatius i deontològics.
- Pels tècnics de la Direcció General d'Assistència Sanitària (DGAS), s'han de reunir les primeres versions aportades pels subgrups per a adequar-les al context organitzatiu i a la normativa, amb les consultes que es van considerar necessàries dins de la CSUSP, en els àmbits de salut mental, inspecció, atenció farmacèutica, qualitat, atenció al pacient i salut pública. Cal incorporar aspectes epidemiològics, organitzatius i de coordinació sociosanitària, esquemes i algorismes.

### **Revisió externa**

- Es va sol·licitar participar en la revisió de la primera versió a:
  - Els components dels subgrups de treball originals.
  - Associacions de pacients i familiars.
  - Professionals, tant assistencials com de la gestió sanitària, seleccionats pel coneixement i l'experiència que tenen.
  - Societats científiques implicades, directament o a través de l'Institut Mèdic Valencià.
  - La Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives
  - El Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat, i professionals involucrats en l'Estratègia de malalties neurodegeneratives de l'SNS.
- Es va validar per la Comissió de Valoració de Documents d'Actuació Clínica de la CSUSP.

### **Publicació i difusió del document**

- El document està disponible en la pàgina web de la CSUSP ([www.san.gva.es](http://www.san.gva.es)). Es preveu incloure les recomanacions en la història clínica electrònica del Sistema d'Informació Ambulatoria (SIA) i en la formació de professionals.

Totes les persones que integren el grup de treball han fet una declaració de conflicte d'interessos, mitjançant el formulari de la CSUSP (*adaptat de Guíasalud - Grupo de trabajo sobre GPC. Elaboración de guías de práctica clínica en el SNS. Manual metodológico*).

## 2. ATENCIÓ INTEGRAL I INTEGRADA

Per a respondre a les necessitats de les persones amb ELA i les seues famílies, igual que en altres malalties neurodegeneratives i cròniques complexes, s'ha d'oferir una atenció integral i de continuïtat basada en les millors evidències i bones pràctiques. Per això, en aquest document s'abraça des de la sospita i la confirmació diagnòstica d'ELA fins al tractament i els problemes derivats d'aquesta, així com les cures pal·liatives i l'atenció a les persones cuidadores.

Es pretén contribuir a oferir una atenció integral, a partir d'una valoració biopsicosocial i un pla d'atenció individualitzat, per l'equip d'atenció primària (EAP, AP), atenció hospitalària (AH), consultes externes del departament de salut, atenció domiciliària programada de l'EAP, gestió de casos, unitats d'hospital a domicili (UHD), ingressos hospitalaris i urgències, amb la col·laboració dels serveis socials i les organitzacions/associacions.

Habitualment, la primera consulta sobre algun símptoma relacionat amb l'ELA es fa a l'EAP, per la qual cosa, els professionals han d'estar alerta als símptomes d'inici de la malaltia, i, atesa la baixa prevalença d'aquesta, és necessari facilitar activament la formació continuada en el coneixement sobre l'ELA.

Per part de medicina familiar i comunitària de l'EAP, es fa un diagnòstic de sospita de malaltia neurodegenerativa (vegeu l'[annex I](#)) i derivació a neurologia d'AH (en consultes externes o centre d'especialitats) per a la confirmació diagnòstica i, si escau, la prescripció del tractament específic i la constitució de l'equip multidisciplinari. És necessari establir criteris i circuits àgils de derivació per a l'abordatge precoç de les malalties neurodegeneratives.

El pla d'atenció ha d'incloure els problemes de salut i la pèrdua d'autonomia que sorgeixen en el curs de la malaltia, per la qual cosa, en el seguiment han d'intervindre diversos serveis/unitats/especialitats (EAP, treball social, neurologia, pneumologia, rehabilitació, endocrinologia i nutrició, UHD, gestió de casos, medicina intensiva, medicina interna, unitats de salut mental, hospitals d'atenció a crònics i llarga estada –HACLE–...).

És necessari el seguiment per a identificar i atendre de manera primerenca l'agreujament de la malaltia i les complicacions d'aquesta, amb la col·laboració de les persones cuidadores en la valoració dels signes d'alerta. Del seguiment es deriven decisions clíniques, com ara tractament en domicili, derivació a urgències o derivació per a interconsulta.

El seguiment compartit entre AH i AP (d'evolució clínica, complicacions, patologia concomitant i necessitats de la persona cuidadora) ha de garantir la continuïtat durant tot el procés assistencial: per a fer-ho, es necessita el coneixement directe de la persona i els qui la cuiden, per tot l'equip que les atén, a més de la màxima coordinació. Des de l'inici s'ha d'establir una via de comunicació fluida entre l'EAP i l'equip hospitalari, amb un paper rellevant de la unitat d'hospital a domicili i procurant la gestió del cas.

S'ha de fer el seguiment, tant en consultes programades, ja siga en el centre de salut, en consultes externes o en domicili (de l'EAP, la UHD o conjuntes), com en les consultes a demanda. La relació que s'estableix en el seguiment habitual ha de permetre abordar temes com les preferències per al moment en què patisca pèrdues d'autonomia i per al final de la

vida. Per això, l'AP és un dels àmbits fonamentals per a la planificació de decisions anticipades (PAD).

El seguiment ha d'incloure la valoració sistemàtica (cada 3 mesos, o cada 6 mesos si l'evolució és lenta, i a demanda) almenys de:

- Alteracions musculars: feblesa muscular, enrampades, espasticitat.
- Dispnea-ortopnea: conservació de la capacitat de tossir.
- Sialorrea, disfàgia, pèrdua de pes, restrenyiment.
- Alteracions psicològiques: depressió, ansietat, labilitat emocional, insomni.
- Alteracions del llenguatge, dificultats de comunicació-aïllament.
- Adequació de les cures i xarxes de suport familiar i social.
- A més, és necessari estar atents a les demandes expressades o suggerides en aspectes com la sexualitat i la salut reproductiva.

L'atenció pot requerir, de vegades, la intervenció de les unitats de salut mental (USM/USMIA) o de centres de salut sexual i reproductiva, mitjançant interconsulta o altres formes de col·laboració amb l'equip multidisciplinari.

L'enfocament de cures pal·liatives s'ha d'incorporar en fases primerenques, en particular per a la planificació anticipada de decisions (PAD) sobre suport ventilatori i alimentació enteral, tenint en compte les limitacions en la comunicació que sorgiran en el curs de la malaltia.

El seguiment ha d'incloure la valoració del risc d'exclusió social i dels recursos socials als quals poden accedir.

La progressió de la malaltia i la pèrdua de mobilitat determinaran que el domicili constituïska l'àmbit central de la provisió de cures, siga l'habitatge habitual o un centre residencial. Arribat aquest moment, quan requerisca tecnologia o tècniques pròpies de l'hospital en el domicili i en les fases finals de la malaltia, s'ha d'establir una coordinació estreta entre l'EAP, la UHD i amb l'equip de suport de cures pal·liatives avançades del departament.

#### • VALORACIÓ PSICOSOCIAL, PLA D'ATENCIÓ INDIVIDUALITZAT I GESTIÓ DE CASOS

És necessari abordar proactivament i amb perspectiva multidisciplinària el control de símptomes, els problemes respiratoris i nutricionals, la pèrdua d'autonomia, de rehabilitació i comunicació; les necessitats de rehabilitació i comunicació; el suport psicològic i el suport social. De l'equip multidisciplinari han de formar part, en funció de les necessitats en cada moment, professionals de tots els àmbits del sistema sanitari, amb la col·laboració dels serveis socials i les organitzacions/associacions.

A mesura que evoluciona la malaltia, les necessitats augmenten, per la qual cosa s'ha de garantir el nivell d'especialització que es requerisca en cada moment i reforçar la coordinació i les bones pràctiques, tant en consulta d'AP i AH com al domicili i a l'hospital (per a proves diagnòstiques, tècniques, hospitalització i urgències).



En la valoració s'han d'avaluar les necessitats de cures bàsiques i avançades de la persona afectada d'ELA i de qui la cuida, i s'ha d'afavorir la seua participació en l'elaboració del PAI.

En el PAI s'han d'identificar professionals de referència, almenys de medicina, infermeria i treball social, en l'EAP i en l'AH del departament de salut. Així mateix, s'ha d'identificar la persona cuidadora principal.

EL PAI s'ha de reavaluar i adaptar-se atenent l'evolució de la situació del pacient, els familiars i les persones cuidadores, al llarg de la seua vida, especialment en els últims dies i sempre tenint en compte els valors, els desitjos i les preferències que té.

La gestió de casos pretén donar una resposta integral a les necessitats biopsicosocials derivades de la complexitat, tant clínica com de maneig en la comunitat. Es considera "cas" el conjunt format per persona afectada, qui la cuida i el seu entorn de vida.

Tal com recull l'Estratègia per a l'atenció a pacients crònics a la CV, la gestió de casos és el model adoptat per la CSUSP per a la millora de l'atenció al col·lectiu de pacients crònics d'alta complexitat o que requereixen cures pal·liatives i les persones cuidadores d'aquest col·lectiu.

Les persones amb ELA se situen entre la població diana que, per les característiques especials que té, requerirà la metodologia de gestió de casos: múltiples necessitats complexes amb celeritat en l'evolució i freqüents canvis de situació, tecnologia en domicili per a compensar funcions vitals, productes de suport per a mantindre la qualitat de vida, necessitat de suport a les persones cuidadores, nombrosos sectors, nivells assistencials i professionals comunitaris i no comunitaris implicats; professionals comunitaris implicats (EAP, UHD, USM, residències assistides), atenció per diversos especialistes hospitalaris i HACLE, diversos sectors involucrats (sanitari, social, municipal i comunitari –associacions–), que habitualment actuen de manera simultània. Altres factors com la deterioració cognitiva, la fragilitat en l'estructura de suport de cures o altres problemes socials, poden afegir-hi complexitat. Les infermeres gestores de casos (IGC) contribueixen, amb la seua intervenció, al maneig de tota aquesta complexitat i, juntament amb la resta d'actors implicats, a millorar la qualitat de l'atenció al col·lectiu de malalts d'ELA i de les persones que els cuiden.

Aquest conjunt de factors requereix personalitzar l'atenció, perquè cada cas és singular i únic, i la progressió i la variabilitat d'aquests exigeixen un seguiment proactiu, pròxim i permanent, i una gran rapidesa de resposta davant dels canvis clínics i de tota índole. Igualment, els múltiples contactes hospitalaris derivats de l'avanç de la malaltia exigeixen canvis organitzatius centrats en les persones, per exemple, mitjançant agrupacions de cites.

En aquesta atenció participen recursos de l'estructura sanitària, social i comunitària. El model de gestió de casos considera el domicili com a àmbit central de la provisió de serveis. Dins del sector sanitari, l'èmfasi se centra en l'actuació integrada de múltiples agents: EAP (medicina, infermeria i treball social) a través del programa d'atenció domiciliària, UHD, IGC, persones cuidadores, SES, USM i unitats bàsiques de rehabilitació, i en els fluxos amb la resta de recursos.

- **ATENCIÓ EN XARXA**

Ateses les característiques de l'ELA com a malaltia estranya, de progressió ràpida i curs inexorable, les persones malaltes requereixen una atenció ajustada a les seues necessitats evolutives. És necessari assegurar l'accés, equitatiu i tan pròxim com siga possible al seu domicili, a tractaments farmacològics, rehabilitadors, de problemes respiratoris i de deglució o nutrició, així com a productes de suport, suport psicològic, cures pal·liatives i recursos socials.

L'atenció prestada per equips multidisciplinaris ha demostrat millorar de manera significativa la qualitat de vida i la supervivència, així com reduir el nombre d'hospitalitzacions i acurtar les estades en comparació amb les ateses de manera convencional.

La continuïtat assistencial i l'atenció integrada es veuen afavorides amb la posada en marxa de diversos elements de coordinació, com la gestió de casos, les rutes assistencials, els processos integrats i les vies clíniques.

Amb l'objectiu de millorar la continuïtat assistencial des del moment del diagnòstic, garantir l'equitat d'accés a l'assistència per equips multidisciplinaris en el dispositiu més adequat a les seues necessitats en cada moment evolutiu, optimitzar l'aprofitament dels recursos disponibles i afavorir l'aplicació de novetats terapèutiques i la investigació, la CSUSP ha impulsat el desenvolupament d'una estratègia assistencial a l'ELA a la CV. Per a fer-ho, es desenvolupa un model assistencial en xarxa, que abasta tota la CV, en el qual els departaments de salut es coordinen de manera transversal per a fer compatible la millor atenció possible amb la proximitat geogràfica.

La xarxa assistencial és una eina organitzativa que veu la persona malalta com a centre i que orienta els serveis a les persones i garanteix una atenció òptima, amb la màxima qualitat, equitat i eficiència.

Consisteix en la unió funcional de diverses estructures, de manera voluntària, que consideren que per a la consecució dels seus objectius han de treballar en equip de manera organitzada, atés que comparteixen una mateixa visió i missió i persegueixen objectius comuns.

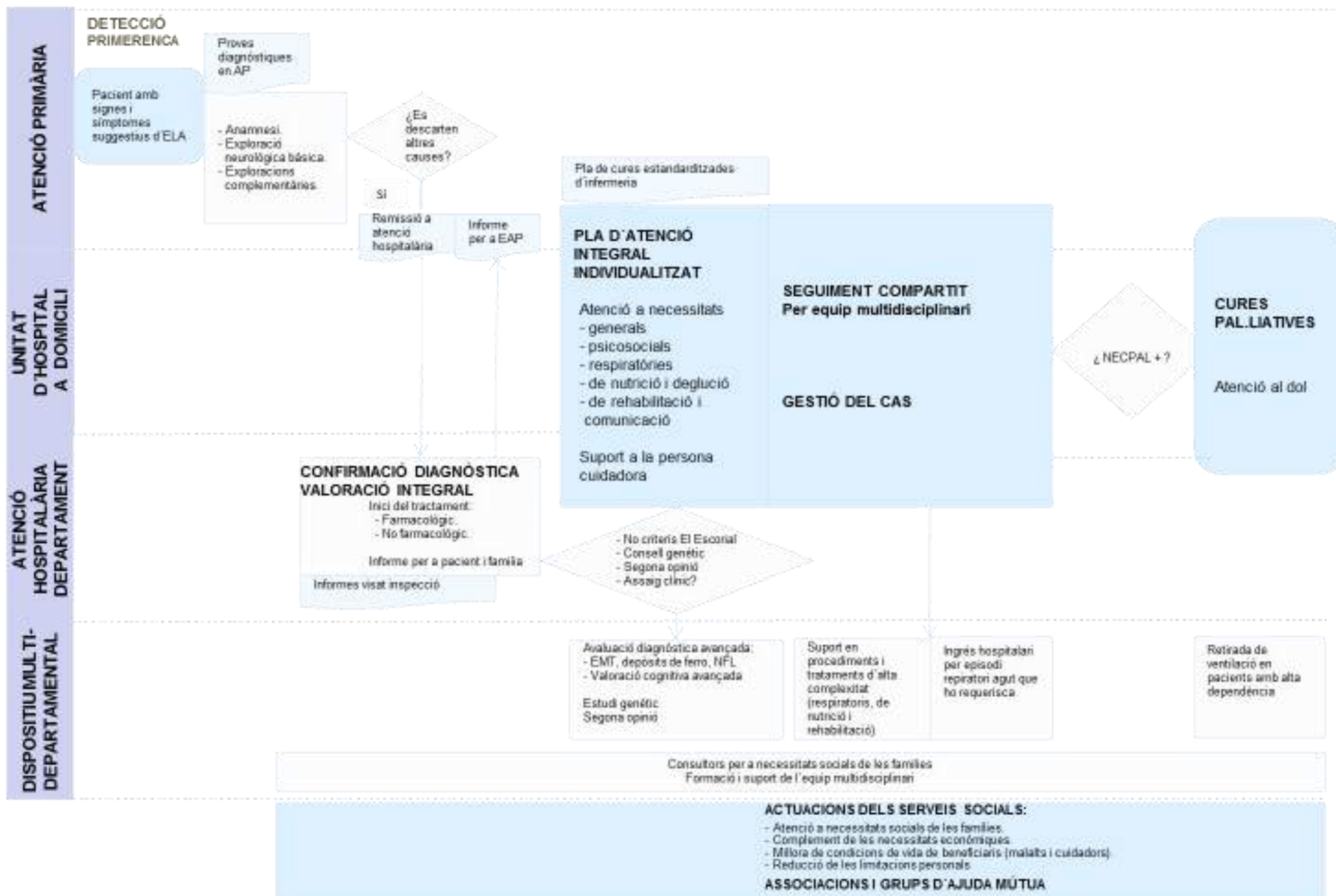
Les persones que integren la xarxa assistencial tenen responsabilitats i obligacions, però no responen a estructures jeràrquiques, sinó a relacions entre iguals.

La xarxa assistencial d'ELA integra recursos d'AP, atenció domiciliària, urgències, AH, serveis o unitats de referència, salut pública i uns altres, d'un departament de salut o de diversos. Els dispositius assistencials que la constitueixen s'estructuren en departamentals i multidepartamentals.

XARXA ASSISTENCIAL				
	EQUIP D'ATENCIÓ PRIMÀRIA	UNITAT D'HOSPITAL A DOMICILI	HOSPITAL DE DEPARTAMENT	DISPOSITIU D'ELA MULTIDEPARTAMENTAL EN XARXA
NECESSITATS GENERALS	<p>Sospita diagnòstica primerenca.</p> <p>En el seu àmbit:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Valoració integral.</li> <li>- PAI.</li> <li>- Gestió del cas.</li> <li>- Seguiment compartit.</li> <li>- Gestió de transport sanitari.</li> </ul>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Valoració en la transició al domicili:</p> <p>Contacte abans de l'alta hospitalària per a garantir la continuïtat de les cures en el domicili i la relació amb l'EA P.</p> <p>Suport del seguiment en l'entorn domiciliari.</p> <p>Ingrés en hospital a domicili quan es requereixen tecnologia o tècniques pròpies de la UHD.</p> <p>En el seu àmbit:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Valoració integral.</li> <li>- PAI.</li> <li>- Gestió del cas.</li> <li>- Seguiment compartit.</li> <li>- Gestió de transport sanitari.</li> </ul> <p>Sessions clíniques.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Avaluació diagnòstica inicial en servei de neurologia, que inclou:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Analítica, EMG, RM cerebral i/o medul·lar.</li> <li>- Cribratge cognitiu.</li> <li>- Consell genètic.</li> </ul> <p>En el seu àmbit:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Valoració integral.</li> <li>- PAI.</li> <li>- Gestió del cas.</li> <li>- Seguiment compartit.</li> <li>- Gestió de transport sanitari.</li> </ul> <p>Sessions clíniques de l'equip multidisciplinari.</p> <p>Consulta de visita única.</p> <p>Hospitalització (excepte episodis respiratoris aguts que la requerisquen).</p>	<p>Consultors per a l'hospital de departament.</p> <p>Avaluació diagnòstica avançada, si:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- No compleix criteris d'El Escorial,</li> <li>- Sol·licita consell genètic, segona opinió o assaig clínic,</li> <li>- Inclou: <ul style="list-style-type: none"> <li>- EMT, depòsits de ferro, NFL.</li> <li>- Valoració cognitiva avançada.</li> </ul> </li> </ul> <p>Estudi genètic.</p> <p>Consell genètic a familiars en risc.</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p> <p>Docència postgrau.</p> <p>Investigació.</p> <p>Assajos clínics.</p> <p>El que es determine en la seua xarxa, en funció de recursos i nivell hospitalari: neurofisiologia...</p>
NECESSITATS PSICOSOCIALS	<p>Suport psicològic i social.</p> <p>Detecció de problemes psicològics i derivació a USM.</p> <p>Formació en autocora.</p> <p>Detecció i valoració de necessitats socials: diagnòstic, orientació i intervenció social.</p> <p>Coordinació sociosanitària.</p> <p>Atenció al cuidador/a.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Suport i atenció psicològica i social.</p> <p>Coordinació sociosanitària.</p> <p>Voluntats anticipades en casos complexos.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Suport i atenció psicològica i social.</p> <p>Consulta d'enllaç amb USM.</p> <p>Coordinació sociosanitària.</p> <p>Voluntats anticipades.</p>	<p>Consultors per a l'hospital de departament.</p> <p>Suport i atenció psicològica i social.</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p>

XARXA ASSISTENCIAL				
	EQUIP D'ATENCIÓ PRIMÀRIA	UNITAT D'HOSPITAL A DOMICILI	HOSPITAL DE DEPARTAMENT	DISPOSITIU D'ELA MULTIDEPARTAMENTAL EN XARXA
NECESSITATS EN REHABILITACIÓ I COMUNICACIÓ	<p>Suport en la implementació del programa de rehabilitació.</p>	<p>Consultors per a l'EAP i l'equip multidisciplinari.</p> <p>Suport a la rehabilitació en l'entorn domiciliari quan es requereixen tecnologia o tècniques pròpies de la UHD.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Valoració funcional.</p> <p>Programa de fisioteràpia/logopèdia.</p> <p>Prevenió i tractament bàsic de complicacions mecàniques (retraccions, espasticitat...).</p> <p>Productes de suport bàsics (SR...).</p>	<p>Consultors per a l'hospital de departament.</p> <p>Teràpia ocupacional.</p> <p>Tractament avançat de complicacions mecàniques (infiltracions, bombes de baclofén...).</p> <p>Productes de suport avançats (incloent-hi dispositius de comunicació alternativa).</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p> <p>El que es determine en la seua xarxa, en funció dels recursos i el nivell hospitalari: foniatría, logopèdia...</p>
NECESSITATS RESPIRATÒRIES	<p>Prevenió primària.</p> <p>Detecció precoç de la deterioració de la funció respiratòria (ventilació i tos).</p> <p>Detecció precoç d'infeccions respiratòries, tractament i seguiment.</p> <p>Identificar símptomes/signes d'alerta durant les infeccions respiratòries que requerisquen remissió al servei de pneumologia.</p> <p>Anàlisi de mostres biològiques (sang, esput, aspirat traqueal).</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Suport respiratori en l'entorn domiciliari quan es requereixen tecnologia o tècniques pròpies de la UHD.</p> <p>Suport en el domicili a la VNI.</p> <p>Suport en el domicili després de traqueotomia.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Valoració i seguiment de la funció respiratòria (espirometria decúbit i sedestació, PCF, pressions màximes inspiratòries i expiratòries, gasometria, estudi del son).</p> <p>Indicació de VNI i traqueotomia.</p> <p>Si hi ha personal ensinistrat i recursos materials, inici de la VNI.</p> <p>Seguiment de la VNI i traqueotomia.</p> <p>Assistència pneumològica durant els ingressos per una altra causa.</p> <p>Si hi ha personal ensinistrat, suport ventilatori si el necessita durant la realització de la GEP-PEG (gastrostomia endoscòpica percutània).</p>	<p>Consultors per a atenció primària i hospital de departament.</p> <p>Inici de VNI, ajust VNI ineficaç i VNI contínua</p> <p>Mesurament PCF assistits.</p> <p>Ensinistrament de tos assistida i ajust de tos assistida mecànicament (nasofibroscòpia o anàlisi de gràfiques).</p> <p>Atenció als episodis respiratoris aguts que requerisquen ingrés hospitalari.</p> <p>Suport ventilatori si es necessita durant la realització de la GEP.</p> <p>Realització de traqueotomia amb ensinistrament de cuidadors i organització de les cures en domicili.</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p> <p>El que es determine en la seua xarxa, en funció dels recursos i el nivell hospitalari.</p>

XARXA ASSISTENCIAL				
	EQUIP D'ATENCIÓ PRIMÀRIA	UNITAT D' HOSPITAL A DOMICILI	HOSPITAL DE DEPARTAMENT	DISPOSITIU D'ELA MULTIDEPARTAMENTAL EN XARXA
NECESSITATS EN NUTRICIÓ I DEGLUCIÓ	<p>Dieta tradicional.</p> <p>Analítica de valoració nutricional.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Suport a la nutrició en l'entorn domiciliari quan es requereixen tecnologia o tècniques pròpies de la UHD (GEP...).</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Valoració nutricional .</p> <p>Test cribratge disfàgia EAT10.</p> <p>Test disfàgia MECV.</p> <p>Exercicis de prevenció de disfàgia (logopèdia).</p> <p>Adaptacions dietètiques.</p> <p>Suplements nutricionals.</p> <p>GEP.</p> <p>Tractament inicial de sialorrea.</p>	<p>Consultors per a l'hospital de departament.</p> <p>Test avançats de disfàgia (videofluoroscòpia, NFLC).</p> <p>GEP en pacients amb insuficiència respiratòria</p> <p>Tractament avançat de sialorrea.</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p> <p>El que es determine en la seua xarxa, en funció de recursos i el nivell hospitalari.</p>
NECESSITATS DE CURES PAL·LIATIVES	<p>Control de dolor i altres símptomes.</p> <p>Suport al cuidador.</p> <p>Valorar risc de dol complicat.</p>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Cures pal·liatives avançades en estreta coordinació amb l'EAP i l'equip de suport hospitalari:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Control de símptomes complexos (respiratoris, sialorrea...).</li> <li>- Suport al cuidador.</li> <li>- Valorar risc de dol complicat.</li> <li>- Voluntats anticipades en casos complexos.</li> </ul>	<p>Consultors per a l'EAP.</p> <p>Atenció per l'equip de suport de cures pal·liatives avançades hospitalari en coordinació amb la UHD.</p> <p>Hospitalització en HACLE.</p>	<p>Consultors per a l'hospital de departament.</p> <p>Retirada de ventilació en pacients amb alta dependència.</p> <p>Programa de donació d'òrgans.</p> <p>Formació de professionals de l'equip multidisciplinari.</p> <p>El que es determine en la seua xarxa, en funció de recursos i el nivell hospitalari.</p>



### 3. DIAGNÒSTIC

---

L'ELA és una malaltia neurodegenerativa que afecta característicament la motoneurona superior (situada en el còrtex motor) i la motoneurona inferior (situada en el troncoencèfal i la banya anterior medul·lar). La conseqüència és una feblesa muscular que avança fins a la paràlisi i s'estén d'unes regions corporals a unes altres, de manera que afecta l'autonomia motora, la comunicació oral, la deglució i la respiració.

Encara que els símptomes motors dominen el quadre clínic, des de fa uns anys se sap que no és infreqüent la presència de simptomatologia extramotora. Així, entre un 40-50 % de les persones amb ELA poden presentar un grau variable de deterioració cognitiva i/o de comportament, i arribar a un grau de demència frontotemporal –DFT– un 10 % d'elles, fruit de l'extensió de la malaltia al còrtex prefrontal. Malgrat que rares vegades s'afecta la musculatura dels esfínters o les neurones que la controlen, al voltant d'un 40 % poden presentar símptomes urinaris d'urgència-incontinència, a causa, probablement, de l'afectació del control central dels mecanismes de continència. Altres símptomes no motors freqüents són: la pèrdua de pes, que sol precedir els símptomes motors i que es deu, probablement, en gran manera, a alteracions metabòliques; els símptomes sensitius, principalment en forma de dolor, que afectarà entre un 40 i un 80 % de pacients, segons la fase de la malaltia, però també com a parestèsies o hipoestèsia; i símptomes disautònoms, fonamentalment restrenyiment.

És important parar atenció a aquests símptomes, ja que poden afectar de manera significativa el pronòstic i la qualitat de vida, i molts d'aquests són potencialment tractables.

Del 5 al 10 % dels casos d'ELA són familiars (amb antecedents familiars de primer grau d'ELA o de segon, o de demència frontotemporal), causats per mutacions en més de 30 gens. La majoria d'aquests presenten herència autonòmica dominant, encara que també es poden heretar de manera recessiva. El 90 % de casos són esporàdics, si bé un 5 % d'aquests són portadors de mutacions, fonamentalment expansions en C9ORF72.

Les manifestacions clíniques de les formes familiars i esporàdiques d'ELA són indistingibles, encara que s'han descrit diferències en l'edat d'inici (uns 10 anys abans en els casos familiars) i en la incidència segons el sexe (predomini d'homes en les formes esporàdiques i igualtat per als dos sexes en les familiars).

L'objectiu primordial de l'atenció a la persona amb ELA i la seua família és proporcionar les cures necessàries per a mantindre la millor qualitat de vida possible. Per a fer-ho, un dels reptes que cal afrontar és escurçar els temps per a obtindre el diagnòstic, per a proporcionar aquestes cures de manera precoç i per a disminuir el sofriment derivat de la incertesa.

### 3.1. PRIMERES ATENCIONS I DERIVACIÓ

#### • PRIMERES ATENCIONS

En el nostre àmbit, la primera instància d'atenció a una persona per símptomes d'ELA és la medicina familiar en el 75 % dels casos, i prop de dos terços s'atendran en el seu períple diagnòstic per especialitats diverses de neurologia (fonamentalment de traumatologia i otorrinolaringologia). Una correcta orientació des de l'inici permetrà reduir el temps fins al diagnòstic i evitarà procediments innecessaris.

El termini mitjà des de l'inici dels símptomes fins al diagnòstic és d'un any. Aquesta xifra, bastant homogènia en estudis duts a terme en diverses parts del món, pot suposar un terç de l'expectativa de vida, el període en què les condicions físiques són millors i que, de vegades, es perd en visites i proves mèdiques infructuoses i, fins i tot, en intervencions quirúrgiques.

Malgrat ser una malaltia infreqüent, els professionals sanitaris, especialment de medicina familiar, han de tindre-la en compte davant de diversos signes i símptomes que poden presentar les persones que acudeixen a les consultes d'AP, per a, així, facilitar-ne la identificació precoç. A més, tots els professionals que poden participar en l'atenció d'aquests pacients al llarg de la seua vida han de conèixer les pautes més adequades per al seu diagnòstic i tractament, i han de tindre molt presents les repercussions sanitàries, familiars, socials i laborals, de manera que s'aconsegueixca una atenció integral i la màxima qualitat de vida possible.

El coneixement dels signes i els símptomes d'alarma ajuda al diagnòstic primerenc de la malaltia i facilita l'autonomia i la qualitat de vida de les persones afectades. No obstant això, els primers símptomes solen ser vagues i no específics d'ELA. És possible que aquestes persones referisquen que fa temps que els tenen, però no els han donat importància fins ara. És necessari pensar en una ELA si sorgeix ([annex I](#)):

- Feblesa, com ara pèrdua de força o malaptesa; d'inici més freqüent en membres inferiors, però pot començar per altres grups musculars de les extremitats, o bulbars. Si s'inicia en una mà, el/la pacient pot descriure malaptesa per a activitats d'habilitat. Si s'inicia en una cama, pot descriure ensopegades freqüents o falta d'equilibri.
- Atròfia muscular, que en fases inicials ja es pot veure en eminència tènar i interòssis.
- Fasciculacions, rarament referides per la persona; poden ser descrites per familiars o buscades en la consulta mèdica: mantinga l'observació amb bona llum sobre els grups musculars d'extremitats (especialment en bíceps, deltoïdes i quàdriceps), tòrax o abdomen; si hi ha pannicle adipós abundant, és necessària la palpació; en la llengua, s'han de buscar en les vores laterals, no s'ha de confondre amb tremolor de protrusió. Són fasciculacions erràtiques, de baixa freqüència i irregulars. En canvi, les fasciculacions benignes es produeixen en una zona concreta d'un múscul (normalment en els gastrocnemis; popularment, bessons), són regulars, diverses per segon, i desapareixen en minuts o hores.



- Disàrtria o disfonia, de vegades descrita com a dificultat per a articular paraules, com ara, canvis en la qualitat de la veu o veu nasal.
- Disfàgia, de vegades descrita com a ennuegades freqüents o tos amb els àpats.
- Enrampades musculars o rigidesa (espasticitat) o entumiment.
- Reflexos vius.
- Riu o plora sense trobar-li sentit (labilitat emocional).
- Les queixes es repeteixen i/o els símptomes progressen o es generalitzen.
- No és infreqüent que els símptomes motors s'acompanyen de pèrdua de pes, o la precedisquen (normalment inferior al 10 % de l'índex de massa corporal), i de símptomes sensitius inespecífics o dolor, normalment en les mateixes localitzacions que els símptomes motors.

És necessari intensificar la sospita d'ELA davant de la presència combinada de diversos d'aquests símptomes o signes.

De vegades hi ha història de sospita de patologia traumatològica (del túnel carpià, radiculopatia), laboral (neuropatia per moviments repetits, disfonia per esforç, estrés o cansament), al·lèrgica (astènia primaveral, disfonia al·lèrgica), anèmia, dieta d'aprimament, depressió, etc.

#### • DERIVACIÓ

Quan es detecte una clínica i una exploració suggestives d'ELA, i no es trobe una possible causa dels símptomes esmentats o existisquen antecedents familiars d'ELA o de demència frontotemporal, s'haurà de contactar per mitjà de la via establida en cada departament amb el servei de neurologia.

No és necessari sol·licitar proves complementàries, excepte si es disposa d'una analítica general recent amb bioquímica general que incloga creatinina, CK, ferritina, vitamines B12 i D i hormones tiroïdals.

El contacte amb neurologia s'ha de fer per interconsulta virtual o per la via acordada en cada departament, i s'ha de reflectir en la història clínica electrònica.

### 3.2. CATEGORIES DIAGNÒSTIQUES

L'ELA i les entitats relacionades d'aquesta (comunament anomenades malalties de motoneurona) són un grup de malalties neurodegeneratives que comparteixen, en gran manera, causes, mecanismes i trets anatomopatològics. Això fa que el que actualment anomenem ELA o malaltia de motoneurona pugui adquirir presentacions molt diverses en la pràctica clínica. Per a tractar de recollir aquesta complexitat, s'han anat descrivint diversos fenotips de malaltia que, en general, fan referència a les característiques clíniques presents en el moment del diagnòstic. No obstant això, aquesta classificació pot ser complexa i pot variar d'uns centres a uns altres, per la qual cosa proposem l'ús d'una terminologia comuna

de les categories més freqüents. En l'[annex II](#) es descriuen de manera detallada les diverses categories diagnòstiques i els fenotips, així com recomanacions per al registre d'aquests.

### 3.3. PROTOCOL DIAGNÒSTIC

El diagnòstic de l'ELA és clínic i es recolza en la realització de proves complementàries que permeten confirmar la sospita i descartar altres causes.

Clínicament, el fenotip clàssic d'ELA es caracteritza per símptomes i signes d'afectació de neurona motora inferior i superior de caràcter progressiu i afectació successiva de diverses regions anatòmiques. En aquests casos, el diagnòstic sol ser senzill.

Encara que no hi ha paràmetres de laboratori o exàmens paraclínic que puguin confirmar o descartar el diagnòstic d'ELA, aquests poden donar suport al diagnòstic o ajudar a descartar altres causes. En la pràctica clínica, del 5-8 % dels pacients amb diagnòstic inicial d'ELA tenen un diagnòstic alternatiu, que és tractable fins al 50 % dels casos. Aquests errors diagnòstics es concentren fonamentalment en els fenotips incomplets definits com a malaltia de motoneurona superior (MNS) o de motoneurona inferior (MNI). Per tant, en aquests fenotips és on caldrà ampliar l'estudi diagnòstic de manera apropiada.

També, l'aparició o la presència de símptomes no motors prominents des de l'inici del quadre (disautonòmics, símptomes sensitius...) o la falta de progressió de símptomes típics són les banderes roges principals que han de fer pensar en un diagnòstic alternatiu i en el fet d'ampliar l'estudi.

La llista de diagnòstics diferencials és àmplia. Molts d'aquests són fàcilment diferenciables, mentre que uns altres són extremadament infreqüents. Per tant, mentre que l'estudi bàsic d'una ELA clàssica es pot fer en qualsevol centre que dispose d'especialistes en neurologia i neurofisiologia amb certa experiència, l'estudi avançat de fenotips incomplets o atípics és recomanable que es faci en un centre experimentat.

Els diagnòstics diferencials més freqüents i algunes claus per a identificar-los es presenten en l'[annex III](#).

En l'[annex IV](#) es descriuen:

- El protocol diagnòstic de l'estudi bàsic en el fenotip d'ELA clàssica.
- L'estudi avançat de les malalties d'MNI i MNS.
- Quan descartar una síndrome paraneoplàstica.
- Quan fer les anàlisis genètiques.

D'altra banda, en l'[annex V](#) s'amplia informació sobre l'exploració neurofisiològica.

## 4. TRACTAMENT FARMACOLÒGIC, ORTOPRÒTESI, SISTEMES DE COMUNICACIÓ

### • TRACTAMENT FARMACOLÒGIC

El tractament farmacològic específic de l'ELA és riluzole 50 mg c/12 hores per via oral. És una especialitat d'ús exclusiu hospitalari.

És l'únic fàrmac autoritzat capaç d'afectar l'evolució clínica de la malaltia, encara que de manera modesta. Prolonga la supervivència a costa de les fases lleus-moderades. Segons els assajos clínics (durada d'1 any), suposa una millora del 9 % en la probabilitat de sobreviure un any, i un increment de la supervivència mitjana de tres mesos (d'11,8 a 14,8 mesos). Segons els estudis poblacionals (*open label*) amb seguiments a 5-10 anys, podria prolongar la supervivència en 6-21 mesos.

Indicació: pacients amb ELA.

Per a l'esclerosi lateral primària o AMP no hi ha assajos, per la qual cosa no se'n recomana l'ús sistemàtic, malgrat que se'ls suposa una fisiopatologia comuna. En cas de prescriure's per a aquestes patologies, es tractaria d'indicacions no autoritzades en fitxa tècnica, que requereixen justificació i consentiment informat.

Efectes secundaris, en general, lleus: fatiga i elevació d'enzims hepàtics, la majoria de vegades es normalitzen i no requereixen suspensió del tractament. Es recomana mesurar el perfil enzimàtic hepàtic cada mes, els primers 3 mesos; cada 3 mesos, la resta del primer any, i, després, cada 6 mesos.

S'enumeren, en l'[annex VI](#), una sèrie de fàrmacs que, quan fallen les mesures no farmacològiques, es poden plantejar en la pràctica clínica per al tractament de símptomes. En general, no es disposa d'estudis específics que en demostren l'eficàcia terapèutica, per la qual cosa l'ús d'aquests queda fora de les indicacions de fitxa tècnica, i es requereix justificació i consentiment informat.

En cas que hi haja disfàgia o es requereixca alimentació per gastrostomia endoscòpica percutània (GEP, o PEG per les sigles en anglés), s'ha d'optar per les solucions orals.

### • PRESCRIPCIÓ D'ORTOPRÒTESI I SISTEMES DE COMUNICACIÓ

Una persona amb ELA pot necessitar prestacions ortoprotètiques pels seus problemes de mobilitat, i lectors oculars o altres sistemes de comunicació.

La prescripció de les prestacions ortoprotètiques que formen part de la cartera de serveis del sistema de salut, d'acord amb la normativa estatal, l'ha de fer un "especialista de l'àmbit d'atenció especialitzada". El personal facultatiu d'AP pot indicar-li la necessitat d'aquesta prescripció, per mitjà de la història clínica electrònica o una interconsulta no presencial. El SIA permet, també, que la prescripció s'imprimisca en el centre de salut. D'aquesta manera, és possible, en certs casos, evitar consultes presencials innecessàries.

Els lectors oculars o altres sistemes de comunicació per a persones amb trastorns neuromotors greus, amb afectació severa dels dos membres superiors i impossibilitat de comunicació oral o escrita, fonamentalment amb ELA i altres, es facilitaran, com a part de la cartera bàsica de serveis de l'SNS, a partir de juliol de 2019, seguint el protocol corresponent.

## 5. SUPORT PSICOLÒGIC, EMOCIONAL I SOCIAL

Afrontar que es pateix ELA provoca un gran impacte emocional i necessita adaptació als canvis vitals provocats per la pèrdua progressiva d'autonomia, marcats per uns temps molt ràpids. Amb freqüència, els processos successius d'adaptació i dol se superposen els uns als altres.

El suport psicològic i emocional ha de formar part de l'atenció prestada des del principi, un suport que ha de ser preventiu, continu i accessible. És imprescindible, per a aconseguir-ho, l'actuació sinèrgica dels serveis sanitaris, els socials i les associacions.

Tant l'equip multidisciplinari com l'entorn més pròxim a la persona malalta han de donar-li suport. Un abordatge adequat dels aspectes psicològics i del malestar emocional des de l'inici pot minimitzar l'aparició de respostes patològiques, sobretot en els períodes crítics que marquen una vulnerabilitat més gran. Quan la simptomatologia psicològica requereix una intervenció clínica, s'ha de derivar a les USM, mitjançant interconsulta o altres tipus de col·laboració establides amb l'equip multidisciplinari, i passarà a integrar-s'hi el professional de la USM que n'assumeixi la intervenció.

Atés que les necessitats biopsicosocials són difícils d'abordar i canvien amb celeritat, es necessita una actitud proactiva dels professionals per a prestar una atenció integral i integrada, orientada a anticipar les circumstàncies i que prioritze l'abordatge, des de l'àmbit comunitari, dels problemes que vagen sorgint, dins d'un model col·laboratiu, en particular entre l'AP i els serveis de salut mental.

### 5.1 COMUNICACIÓ DEL DIAGNÒSTIC I PRONÒSTIC

La fase prèvia al diagnòstic pot allargar-se un temps, per la qual cosa la persona comença a conviure amb la sospita de poder patir la malaltia. La confirmació tanca una etapa d'incertesa i n'obri una altra d'afrontament.

En la comunicació de la confirmació del diagnòstic influiran tres factors clau: la idiosincràsia de la persona amb ELA, l'estil i les habilitats de comunicació del professional que comunica i el contingut de la informació que es transmet. Tots aquests condicionaran la percepció de la malaltia que elabore el pacient ([annex VII](#)).

L'estil d'afrontament desenvolupat per la persona al llarg de la seua vida serà, possiblement, el que adopte tant en l'acceptació del diagnòstic i del pronòstic com en la resta del transcurs. La seua vivència de la malaltia la determinarà la història de vida, les creences i els valors, l'educació i, en definitiva, els recursos que desenvolupe la persona amb ELA per a enfrontar-se als canvis que comporte aquesta nova situació.

S'ha de tindre en compte que la comunicació del diagnòstic és un moment puntual, però l'acceptació del fet que es té ELA és un procés evolutiu que interactua amb els recursos d'afrontament de la persona, així com l'estructura de vida, l'autoimatge, l'autoconcepte i les expectatives de futur d'aquesta.

Per això, és important ajustar-se al ritme emocional marcat per la persona. De vegades, pot ser convenient comunicar el diagnòstic i el pronòstic en dues visites successives, pròximes

entre si, perquè hi poden sorgir dubtes sobre el pronòstic, potser no expressades en un primer moment a causa de l'impacte del diagnòstic.

Des del principi s'ha d'iniciar el treball de l'equip amb la família. És important implicar-la en l'atenció, perquè és una peça clau en la qual recaurà una gran part de la cura i el benestar del pacient.

S'ha d'identificar qui la cuida, les seues persones de referència i la seua xarxa familiar i social de suport. Cal transmetre que és una carrera de fons i cal previndre des del principi la sobrecàrrega de la persona cuidadora, intentant repartir les tasques, en funció de la disponibilitat i la capacitat de les persones del seu entorn, amb suport extern si és necessari i possible. És convenient valorar, també, una possible sobreprotecció cap a la persona amb ELA que pugua dificultar la seua expressió emocional i una comunicació clara i oberta.

S'ha d'oferir ajuda psicològica i activitats de suport dels professionals en funció de les necessitats i la idiosincràsia de cada persona i família. Seria convenient protocol·litzar, des del moment del diagnòstic, la informació sobre el suport psicològic i l'oferta d'activitats basades en intervencions individuals o en grup, informatives i psicoeducatives, d'autocura i ajuda mútua, per al malalt i les persones cuidadores.

En funció de les característiques de la persona i del seu grup familiar, s'han de fer intervencions d'acompanyament, orientació, suport i clíniques, centrades en el consell, el suport psicoemocional, la informació, la mediació relacional, l'orientació familiar, l'aprenentatge d'estratègies cognitives i de regulació emocional per a l'afrontament, o les tècniques que es consideren més adequades.

La persona ha de ser conscient que és competència d'ella la responsabilitat de com gestionarà la seua vida amb la malaltia i que, per a fer-ho, disposa, principalment, de recursos interns i externs.

Aquesta malaltia fa que qui la pateix veja minvada la percepció de control. La presa de decisions centrada en l'autonomia dota la persona de dignitat i control. Se l'ha d'ajudar a erigir-se com a agent actiu en les decisions sobre la pròpia cura, incrementant el coneixement, l'aptitud i la confiança d'aquesta en el control de la seua malaltia.

Les associacions de persones afectades i familiars són un recurs de suport molt important, ja que faciliten informació i orientació i, en general, proporcionen suport psicosocial i acompanyament, de manera individual i per mitjà de grups d'ajuda mútua. Pot ser útil, sobretot en malalties de baixa prevalença, com l'ELA, contactar amb persones amb vivències compartides que oferisquen reforç, suport i comprensió, de manera que es facilite la identificació i el modelatge, així com la retroalimentació sobre la conducta i les emocions pròpies.

S'ha de promoure la col·laboració i la coordinació, en AP i AH, amb les entitats del tercer sector amb experiència que ofereixen serveis complementaris de suport.

## 5.2. PROGRESSIÓ DE LA MALALTIA

L'evolució de l'ELA es caracteritza per una pèrdua progressiva d'autonomia i un increment de la dependència, fins a arribar a la pèrdua de les capacitats funcionals més elementals. Atés que la limitació és funcional, afecta bàsicament:

- Les activitats bàsiques de la vida diària (ABVD). Encaminades a l'autocura i la mobilitat, la doten d'autonomia i independència elementals i li permeten viure sense requerir ajuda contínua d'uns altres.
- Les activitats instrumentals de la vida diària (AIVD). Permeten a la persona d'adaptar-se al seu entorn i mantindre una independència en la comunitat.

Això comporta la dificultat de mantindre els rols laborals, socials i familiars, especialment davant de la parella i els fills, la vulnerabilitat inevitable dels límits de la intimitat i la necessitat d'admetre l'ajuda dels altres per a les activitats més bàsiques de la vida diària.

En aquesta fase, la persona ha d'aprendre a viure amb la malaltia i intentar mantindre la millor qualitat de vida. Com més dependència tinga, més gran haurà de ser el suport estructural que potencie l'autonomia personal.

Cal facilitar l'expressió emocional de sentiments com la por, la ràbia, la culpa o la frustració, tant de la persona malalta com de la família. En la fase inicial es pot produir un bloqueig emocional adaptatiu, que intenta disminuir l'impacte emocional causat pel dolor davant de la notícia i permet manejar l'angoixa. No obstant això, el bloqueig no hauria de dilatar-se excessivament en el temps. S'ha d'identificar si les estratègies d'afrontament que estan desenvolupant són adaptatives, per a reforçar-les, o desadaptatives, en aquest cas s'hauria de valorar la necessitat d'una intervenció psicològica professional.

També és normal una reacció de por i ansietat al dolor, al sofriment, a l'aïllament, a la idea de la mort, que deriva en una sensació d'indefensió i falta de control de la situació. Si aquest patró de resposta es generalitza i esdevé no discriminatiu, fa que la persona siga més vulnerable als trastorns de base ansiosa i depressiva, sobretot si la família també actua amb el mateix patró conductual ([annex VII](#)).

Des de l'equip multidisciplinari s'han d'observar i, si escau, detectar precoçment els signes associats a ansietat (sensació de pèrdua de control, feblesa, pensaments negatius i obsessius, sensació d'ofec) i depressió (com ara tristesa, decaïment, irritabilitat, distorsions cognitives, limitació de l'activitat vital, pèrdua d'interés i incapacitat per a gaudir de les activitats habituals); la clau està en la intensitat i/o la durada de la simptomatologia i com interfereix aquesta en la seua vida quotidiana.

En els serveis hospitalaris on s'atenga persones amb ELA, així com en AP, s'ha d'implementar l'abordatge psicosocial i la detecció precoç de malestar emocional, per a facilitar l'accés a intervencions segons les seues necessitats (individuals o en grups, informatives, psicoeducatives o terapèutiques), que els ajuden a desenvolupar estratègies d'afrontament que previnguen l'aparició de trastorns adaptatius i milloren la qualitat de vida i el benestar emocional d'aquestes.

Sempre cal intervindre quan es percep sofriment, siga ocasionat per dolor físic o psicològic; cal parar atenció als desitjos, les necessitats, els sentiments i les emocions de la persona, i ajudar-la a identificar i desenvolupar els propis recursos per a millorar les circumstàncies relacionades amb la seua salut i portar una vida digna. El sofriment no s'ha d'avaluar en funció de la fase de la malaltia, sinó en relació amb la persona que l'està patint.

Davant de la detecció d'un trastorn adaptatiu, s'ha d'articular una intervenció terapèutica professional.

En els casos en què l'equip multidisciplinari a l'hospital requereisca suport professional de psicologia clínica, s'hauran d'establir els mecanismes de consulta-enllaç necessaris, basats en la col·laboració, el suport i la docència, com poden ser la interconsulta telemàtica, la consulta conjunta amb presència del pacient, les sessions clíniques, l'assessorament...

En l'àmbit de l'AP, aquestes accions s'emmarquen en l'espai de coordinació entre l'AP, les USM i els centres de salut sexual i reproductiva, dins de diversos models de col·laboració, com la consulta-enllaç, la gestió de casos, el model d'atenció a la cronicitat, programes d'atenció col·laborativa, de millora de qualitat...

Les associacions de pacients i familiars també juguen un paper molt important en la prestació de suport psicosocial.

Pacients i famílies han d'aprendre com aprofitar al màxim el que poden fer en cada fase de la malaltia. Els exercicis terapèutics i la logopèdia, i l'ús adequat de productes de suport i ajudes tecnològiques, d'acord amb les indicacions dels professionals, contribueixen a mitigar el sentiment que hi puga sorgir d'inutilitat, de ser una sobrecàrrega per als altres, i augmentar la percepció de control i autonomia en els pacients. Una bona part del sofriment el generen les preocupacions relacionades amb l'alta dependència i l'impacte que aquesta té en la seua vida i en la vida dels seus familiars.

Cal treballar, tant amb el pacient com amb la família, el maneig de les reaccions emocionals relacionades amb la progressió de la malaltia, l'adaptació a la pèrdua de rols previs, el possible sentiment de culpa i incompetència, la sobrecàrrega física i emocional... L'objectiu serà, en tot moment, aprendre a viure amb la malaltia, mantindre la millor qualitat de vida possible, minimitzar el sofriment i potenciar la màxima autonomia de la persona.

Una de les àrees vitals de la persona que es veurà afectada i que, no obstant això, se sol evitar afrontar és la sexualitat, i atés que aquesta malaltia incidirà de manera important en la vivència d'aquesta, ha de formar part de l'atenció clínica que es reba ([annex VII](#)).

En totes les àrees, però sobretot en les que impliquen relació interpersonal, cal optimitzar els recursos de suport, com les xarxes socials i els productes de suport, ortètics i tecnològics, que poden millorar sensiblement la qualitat de vida i evitar l'aïllament.

L'ELA és una malaltia que, excepte ingressos hospitalaris puntuals, es tractarà en el domicili, amb els suports necessaris. Per això, és important valorar si l'entorn de la persona pot oferir-li les cures adequades. És necessari intentar diversificar el paper de cuidador perquè no recaiga en una sola persona o, almenys, perquè aquesta tinga els seus moments o períodes de respir.



La falta o la inadequació de suport familiar o social complicaran la permanència en el seu entorn habitual i obligarà a estar atents a la situació de vulnerabilitat que es puga generar i a intervindre de manera preventiva per a establir mecanismes compensatoris o d'ingrés en centre residencial.

S'ha de mantindre una continuïtat en la comunicació d'informació per part de l'equip professional, sobretot davant de la proximitat de la presa de decisions complicades, com l'inici de mesures de suport vital, ja que això incrementarà la seua sensació d'autocontrol i de participació activa en la pròpia cura, i contribuirà a optimitzar la seua adaptació emocional i a disminuir les pors, el sentiment de soledat, d'angoixa i d'incertesa davant de l'evolució de la malaltia.

Encara que en aquesta malaltia es poden conservar les funcions cognitives fins al final, també pot cursar amb una deterioració cognitiva, que caldrà detectar, valorar i tractar, si hi sorgeix.

Entre el 25% i el 50 % dels pacients amb ELA pateix afectació pseudobulbar. Aquest trastorn neurològic, també anomenat trastorn d'expressió emocional inapropiada o labilitat emocional, es caracteritza per la tendència a plorar o a riure sense control o fora de proporció amb l'emoció experimentada.

Quan cursa amb una deterioració neuropsicològica de caràcter frontotemporal, hi poden sorgir disfuncions executives, trastorns d'atenció i problemes de memòria, així com alteracions del comportament, que provoquen desinhibició, poca adequació en les situacions socials i apatia, sense que estiga relacionat amb l'estat anímic.

L'evolució de la malaltia requerirà prendre decisions vitals d'importància, per la qual cosa és necessària la planificació anticipada de decisions (PAD) de manera conjunta amb la persona. El professional ha d'agafar una actitud proactiva, cal valorar quan és el moment adequat, és a dir, respectar els temps de cada persona, però saber que cal aprofitar mentre la persona conserve un bon nivell de comunicació i assegurar-se que posseeix la informació adequada sobre el seu pronòstic, les alternatives possibles de tractament i la capacitat per a prendre les decisions que considere convenients.

La comunicació ha de respectar l'autonomia de la persona i exigeix l'exploració del coneixement i la percepció que té de la malaltia, però també dels valors i les creences d'aquesta perquè les decisions que prenga s'hi ajusten. Això reforça la terapèutica i la percepció de rebre una atenció adequada a les necessitats i els desitjos que tinga.

Els professionals que treballen amb persones que tenen ELA estan exposats a risc de síndrome d'esgotament professional, per la qual cosa s'haurà d'abordar de manera preventiva i actuar sobre factors personals, relacionals i organitzatius ([annex VII](#)).

### 5.3. INICI DE MESURES DE SUPORT VITAL

La instauració de la ventilació no invasiva i de la GEP requereixen un ajust físic i emocional a la dependència vital d'un suport mecànic. Cal manejar tant els sentiments de sobrecàrrega per les cures i el risc de claudicació familiar, com la conducta de sobredemanda del pacient; la por a estar sol, al sofriment; l'aïllament... Cal ajudar la persona a reelaborar les seues motivacions vitals per a adequar-les a les noves circumstàncies.

L'inici de mesures de suport vital origina moments clau, tant en l'afrontament de la malaltia com en la presa de decisions ([annex VIII](#)).

En una fase més avançada s'ha de plantejar la necessitat de la traqueotomia, mesura invasiva de suport que, novament, obligarà la persona a reelaborar els seus plantejaments vitals. En aquest punt caldrà reavaluar la capacitat de l'entorn per a assumir-hi procediments tècnics complexos.

És molt important una formació ètica i deontològica professional, ja que poden haver d'enfrontar-se a conflictes de valors en la presa de decisions conjunta amb el pacient.

Es poden donar situacions en les quals el criteri de la persona, els familiars i l'equip mèdic no coincidisquen; per exemple, en cas de plantejar la limitació de mesures de suport vital davant de l'obstinació terapèutica. L'esforç sempre s'ha de dirigir a aconseguir l'acord, exposant els criteris d'indicació i pronòstic. S'han d'explicar les opcions i les conseqüències de cada decisió i s'han de subratllar els objectius prioritaris de proporcionar alleujament i confort. Es pot recomanar que s'agafen un temps de reflexió, que consulten amb algú de la seua confiança o amb altres professionals de la salut. Quan es planteja la primera mesura de suport vital és un bon moment per a planificar la resta de decisions anticipades, si no s'han plantejat prèviament.

En l'elaboració de la PAD, aquestes decisions han d'haver-se anticipat, plantejat i debatut, per a ajudar a prendre la decisió que s'adapte millor als valors i al projecte vital del pacient. La persona s'ha de sentir part activa i principal i ha de percebre que els seus desitjos sobre les cures que li agradaria rebre en determines situacions són escoltats, valorats i respectats.

Anticipar les decisions sobre quines cures es volen rebre, on i de part de qui, incideix positivament en la fase final de la vida, ja que afavoreix la comunicació i la percepció de control del pacient, disminueix la complexitat en la presa de decisions i minimitza el risc de discrepància i conflicte, de manera que descarrega la família de la responsabilitat de decidir en situacions d'urgència emocionalment molt difícils. És important que es reculla en la història clínica i es revise i s'actualitze periòdicament.

D'altra banda, s'ha d'informar que hi ha l'opció de regular i garantir el compliment dels seus desitjos mitjançant el Document de voluntats anticipades (DVA) o instruccions prèvies, disponible i normativitzat a la CV per a recollir les actuacions mèdiques a tindre en compte quan una situació de malaltia impedisca a la persona expressar lliurement les seues voluntats. Per a fer-ho, cal ser proactiu en el fet de plantejar a la persona i a la família la conveniència de plasmar les seues decisions en el document oficial.

Mitjançant la declaració de voluntats anticipades, una persona manifesta les instruccions sobre les actuacions mèdiques que s'han de tindre en compte, per a quan es trobe en una situació en què les circumstàncies no li permeten expressar lliurement la seua voluntat. En aquesta podrà fer constar la decisió sobre la donació dels seus òrgans amb finalitat terapèutica, docent o d'investigació.

Si ho desitja, pot designar un representant perquè siga interlocutor vàlid davant de l'equip sanitari i facultar-lo per a interpretar les seues declaracions i instruccions quan no puga expressar la seua voluntat per si mateix o en cas d'incapacitat *de facto*. Així mateix, la persona podrà revocar o modificar el document en qualsevol moment si canvia d'opinió.

En els serveis d'atenció i informació al pacient s'informarà sobre la normativa aplicable i el registre dels documents, i està disponible tota la informació en les pàgines web de la Generalitat Valenciana, la qual disposa, també, d'una guia per a l'exercici correcte d'aquest dret:

[https://www.gva.es/es/inicio/procedimientos?id\\_proc=2709](https://www.gva.es/es/inicio/procedimientos?id_proc=2709)

<http://www.gva.es/downloads/publicados/datos/VARIOS/190502.pdf>

Si no n'hi ha, s'han de plasmar en la història clínica les voluntats expressades al personal sanitari.

#### 5.4. FINAL DE LA VIDA

Es considera que una persona entra en la fase de final de la vida quan el seu pronòstic de vida és limitat a causa que presenta un estadi avançat de malaltia, progressiu i incurable pels mitjans que hi ha, sense possibilitats evidenciables de resposta al tractament específic.

Les actuacions per a la seua atenció en aquesta fase sempre s'han de planificar respectant els principis de dignitat, autonomia personal i intimitat, integrats com a drets en el codi ètic de l'assistència sanitària, respectant la llibertat personal de la persona per a participar en les decisions, tant al llarg de la malaltia com al final de la vida, atesa l'expressió dels seus desitjos i valors i el respecte a la seua voluntat dins del marc legal ([annex VIII](#)).

En aquesta fase s'ha de proporcionar a cada persona els mitjans perquè perceba que viu els seus últims instants amb dignitat i en pau, dins de la presa de consciència de la mort com a final d'un curs biològic i, per tant, natural, en què s'ha de respectar que trie, en la mesura dels possibles, igual que en la resta de les etapes de la seua vida, com vol que es desenvolupe.

Per això, s'ha d'oferir un tractament pal·liatiu personalitzat, integral i de qualitat als qui el necessiten. També s'ha d'oferir l'opció del rebuig al tractament, la limitació de mesures de suport vital o la sedació terminal. Aquestes cures s'han d'aplicar siguen quins siguen el lloc i les condicions en què es tracten aquestes situacions: hospital, institució social, residència o domicili particular.

Així mateix, s'ha de preveure la limitació de les mesures de suport vital. En concret, es busca evitar l'anomenada obstinació terapèutica i decidir la retirada o no instauració d'aquestes mesures de manera consensuada entre l'equip assistencial, la persona i els seus representants.

És important respectar, en la mesura que siga possible, el lloc triat per la persona per a morir, així com garantir la continuïtat de les cures mitjançant la coordinació i la cooperació entre els diversos àmbits sanitaris i entre els sistemes sanitaris i socials.

Aquesta qüestió s'ha de treballar conjuntament amb la persona i la família, a fi d'explorar els seus desitjos, facilitar l'expressió d'aquests i estudiar la viabilitat de dur-los a terme.

No sempre hi ha una correspondència entre el lloc triat i el desitjat. Diversos estudis indiquen una prevalença més alta en el desig de l'elecció de la llar com a lloc per a morir, sobretot quan es percep una equitat en l'atenció.

Cal transmetre als interessats que les cures en l'atenció a les persones al final de la vida consisteixen a adequar el tractament a l'objectiu d'alleujar el sofriment i augmentar la seua confortabilitat i que això, amb el suport necessari, es pot proporcionar, en la majoria dels casos, en l'entorn de la persona.

En unes cures paliatives de qualitat, ja siga en els dispositius de la xarxa sanitària o social o en el seu domicili, sempre s'ha de procurar l'acompanyament familiar i el tractament idoni del dolor i altres símptomes (destret respiratori, nàusees).

L'afrontament de la fase final de la vida i de la mort mateixa és una qüestió molt personal que presentarà gran variabilitat en funció de la persona, del seu entorn i del suport i la comprensió que perceba. Va molt més enllà de la funció sanitària i social de curar i cuidar. Davant de la limitació de la tècnica, s'ha d'incrementar la humanització del sistema de suport, l'objectiu ha de ser cuidar i confortar centrant-se en la persona, no en la malaltia. Al final de la vida, el sofriment pot estar causat no tant per la malaltia ni pel fet de morir, que, al final, s'accepta, sinó per com morirà, així com per la percepció de com s'ha viscut, en quina mesura s'ha aprofitat la vida i si un l'ha viscuda concorde al seu projecte vital.

S'ha de proporcionar la cobertura de les necessitats emocionals i espirituals, en funció dels desitjos i la idiosincràsia, que permeta explorar i expressar sentiments sobre la mort, els quals poden anar des de la por a la mort fins a l'anhel que tot acabe, la preocupació sobre els éssers estimats que deixa, la satisfacció de les seues expectatives vitals, el seu estat de pau interior...

En relació amb la família, cal reavaluar la sobrecàrrega percebuda, el risc de claudicació, la dificultat d'afrontar obertament la comunicació sobre la mort, factors de risc de dol complicat... S'ha d'oferir, també, suport psicològic i emocional davant de qualsevol decisió de l'afectat, així com treballar les possibles resistències davant dels desitjos del pacient en aquesta última fase (retirada de tractament, lloc de defunció...).

Després de la defunció cal parar una atenció especial al dol de les persones que l'envolten, sobretot si han donat mostres de factors indicatius de risc de dol patològic. En tractar-se d'una malaltia degenerativa i sense un tractament curatiu actualment, la gestió del temps es converteix en una qüestió fonamental per a les persones i els seus familiars. El fet de conèixer que es produirà una limitació progressiva permet de mobilitzar estratègies de dol anticipat. Aquesta és una trajectòria activa experimentada per la persona i els seus éssers estimats, i suposa la reorganització davant de l'impacte viscut pel diagnòstic i l'estructuració de nous plantejaments per a afrontar la situació de malaltia i les pèrdues associades. A més,

permet de resoldre assumptes pendents i preparar-se per al comiat psicològic i físic de l'ésser estimat quan la seua fi és inevitable.

La societat actual s'orienta a evitar el sofriment, ocultar la tristesa i no acceptar la mort, això contribueix, moltes vegades, a convertir en patològic el que, en realitat, és una expressió natural de sentiments, que facilitaria el reequilibri després de la pèrdua, i, per a fer-ho, es necessita el suport i la comprensió de l'entorn.

El dol es pot descriure com el procés psicològic i humà que es desenvolupa després de la mort d'una persona significativa, o amb anticipació a aquesta, i el sentiment protagonista n'és la tristesa. És una experiència emocional humana universal, única i dolorosa, que es pot delimitar en el temps, presenta una evolució previsiblement favorable i requereix la necessitat d'adaptació a la nova situació.

Una elaboració adequada del dol dependrà, en gran manera, de com s'hagen desenvolupat els esdeveniments en l'etapa final de la vida; és de gran ajuda tindre la percepció que amb l'ésser estimat s'ha fet tot el que calia fer i de la millor manera possible.

Quan el dol no es resol d'acord amb el que era esperable, parlariem de dol complicat o patològic, que pot requerir una actuació específica per part de l'equip de salut mental en col·laboració amb AP. També en aquesta fase ha de continuar el suport psicosocial de l'equip de cures pal·liatives, i cal destacar, també, el prestat per les associacions, la labor de les quals no acaba amb la defunció, sinó amb el reequilibri familiar després d'aquesta.

## 5.5. INTERVENCIÓ SOCIAL

L'ELA afecta totes les àrees de la persona i obliga a una reestructuració en la majoria d'àmbits vitals.

Es requereix fer una valoració, un control i un seguiment de les necessitats socials de la persona i la seua família al llarg de tota l'evolució, amb la finalitat de detectar-les i mobilitzar-hi els recursos adequats.

L'objectiu general de la intervenció social serà col·laborar amb la persona que pateix ELA i la seua família, per a ajudar-los a desenvolupar les capacitats i les estratègies que els permeten un abordatge adequat de la situació, així com afavorir la identificació i la potenciació dels recursos personals, familiars i comunitaris, promovent canvis i ajustos que garantisquen el màxim nivell de qualitat de vida.

Com a malaltia crònica complexa, s'ha d'abordar d'una manera integral i integrada, assegurar-hi la continuïtat assistencial i prioritzar les solucions comunitàries, ja que el domicili serà l'àmbit central de la provisió de serveis. Des de l'equip multidisciplinari s'ha de detectar de manera precoç l'existència de necessitats socials de la persona que puguen requerir informació i orientació específica o que puguen suposar un risc social per a la salut, i, en aquest cas, s'ha de derivar al personal de treball social per a la valoració de la situació de la persona i el seu entorn, que es podrà fer en l'àmbit hospitalari o en el d'atenció primària, en funció de les circumstàncies.

Aquesta detecció i derivació requereix una col·laboració adequada entre professionals que atenen la persona i entre els diversos àmbits socials i sanitaris, i la coordinació és un dels requisits principals per a optimitzar la continuïtat d'atenció i afavorir la fluïdesa i l'agilitat en la comunicació i la derivació entre recursos.

L'àrea de treball social ha de fer la identificació i la valoració del risc social del pacient, de la família/persones cuidadores i de l'entorn de vida. La valoració i l'estudi individual, familiar i social en l'entorn pròxim serveix per a identificar les dificultats i les circumstàncies que puguen beneficiar o perjudicar el seu estat de salut i l'evolució de la malaltia, la finalitat dels quals és aconseguir un diagnòstic social per a integrar aquesta informació en el diagnòstic global.

S'hauran d'estudiar les circumstàncies personals i de l'entorn que puguen ser predictives d'un risc social o d'una afectació important en la qualitat de vida, com pot ser el grau de dependència, la idoneïtat de l'estructura de suport de cures, l'adequació dels recursos d'afrontament de la persona i la família, la situació sociofamiliar i econòmica, les barreres a l'accessibilitat de l'habitatge i l'entorn físic... Pot ser útil l'ús d'escales de valoració social, com la de Gijón, la de la càrrega del cuidador de Zarit i l'Apgar Familiar, que complementen la informació de l'índex de Barthel i el test de Pfeiffer; totes aquestes, disponibles en SIA.

Els aspectes més importants són l'adequació de l'entorn a la necessitat de cures bàsiques, com ara instrumentals, emocionals i socials, per la qual cosa s'ha d'avaluar periòdicament la capacitat del pacient i les persones cuidadores (com ara competència, riscos de negligència, maltractament, mala relació, aïllament, sobrecàrrega o claudicació), les adaptacions de l'entorn físic (eliminació de barreres arquitectòniques, accés a productes de suport, de TIC, de mobilitat, d'adaptació de vehicles...) i les circumstàncies socioeconòmiques que han de donar suport a l'estructura de cures.

Derivat del diagnòstic social, s'ha d'elaborar el pla d'intervenció social, que s'ha d'incorporar al PAI de l'equip multidisciplinari per a proporcionar, tant a la persona com a la família, els suports que necessiten.

La finalitat d'aquesta valoració i el diagnòstic social és prioritzar una intervenció precoç i preventiva centrada en el context comunitari i contribuir a garantir la continuïtat en l'atenció, així com evitar que hi haja buits assistencials per mitjà de la coordinació social i sanitària. Aquesta labor s'ha de fer tant en l'àmbit sanitari, des de l'àmbit hospitalari i d'atenció primària, com en el de serveis socials, i s'han d'activar els recursos necessaris, tant els que depenen de la conselleria competent en sanitat com els de la competent en matèria d'inclusió social.

El treball conjunt del professional de treball social i la infermera gestora de casos és clau per a donar resposta a les múltiples necessitats que sorgeixen al llarg de la malaltia i garantir la continuïtat de cures.

És necessari que el sistema de serveis socials i el sanitari compartisquen informació per a obtenir una visió completa de la persona, que permeti oferir l'atenció més adequada i eficaç, així com facilitar la gestió òptima dels recursos disponibles.

La integració de la història social electrònica única amb la història sanitària electrònica permetrà prestar un millor servei, tant des del sistema de serveis socials com des del sanitari,

i coordinar les actuacions professionals en qualsevol dels nivells d'atenció que hi ha dels dos àmbits.

L'àrea de treball social del sistema sanitari actua d'enllaç per a la coordinació entre els organismes i els serveis de protecció social i les institucions i els serveis sanitaris, per a aconseguir els objectius de caràcter social establits en el PAI individualitzat dels pacients.

El treball conjunt de la infermera gestora de casos i treball social és clau per a donar resposta a les múltiples necessitats que sorgeixen amb la malaltia i garantir la continuïtat de cures.

L'actuació entre els serveis sanitaris i socials haurà de ser sinèrgica i coordinada, atesa la complexitat de la situació i l'ampli ventall de necessitats que presenten les persones que pateixen aquesta malaltia. L'atenció requereix una planificació i una protocol·lització clares que garantisquen la continuïtat de cures i que es reben on es necessiten i en el moment que es necessiten.

La pèrdua progressiva d'autonomia per a les ABVD i les AIVD influeix en la qualitat de vida de la persona afectada i de la seua família. De la mateixa manera, té unes repercussions socioeconòmiques importants, ja que provoca una incapacitat laboral rellevant, amb la disminució d'ingressos consegüent, que coincideix amb un increment de la despesa econòmica per l'atenció social i sanitària que requereix.

La persona haurà de ser informada i orientada, en funció de les necessitats i les circumstàncies que tinga, dels drets que li corresponen i de la tramitació per a accedir-hi.

En funció de la seua evolució, pot trobar-se en situació de sol·licitar la incapacitat laboral, el certificat del grau de discapacitat, la valoració del grau de dependència, etc.

En determinats procediments administratius hi ha un protocol d'urgència per a agilitar el tràmit, que s'haurà d'articular quan siga viable i es valore com a necessari.

La certificació oficial de la limitació funcional dependrà de les dificultats per a desenvolupar adequadament les ABVD i les AIVD. La finalitat que té és el reconeixement administratiu, jurídic i social d'aquesta limitació i la garantia de compliment del requisit que facilite l'accés als recursos que intenten esmenar-la, en forma de serveis, prestacions o ajudes. L'objectiu és articular una sèrie de mecanismes compensatoris que permeten a la persona la plena inclusió social durant el màxim temps possible.

En malalties que generen gran dependència, com és l'ELA, el que és recomanable és dissenyar estratègies mixtes que combinen diversos recursos de suport ([annex IX](#)).

L'evolució de l'ELA es desenvoluparà principalment en el domicili dels qui la pateixen, per la qual cosa s'hauran d'articular els recursos comunitaris necessaris perquè el suport d'atenció siga l'adequat. Un dels objectius més importants de la intervenció social és identificar les xarxes de suport social formal i no formal disponibles i promoure l'organització de l'atenció a la persona, en funció d'aquestes, per a garantir la cobertura de cures i l'accés a programes o recursos d'informació i assessorament, prevenció, suport psicosocial, formació en autocura, ajuda a domicili, respir per al cuidador, acompanyament, grups d'ajuda mútua...

Les característiques de malalties com l'ELA fan necessari establir protocols de detecció, derivació i agilitació dels tràmits administratius, tant en l'àmbit sanitari com en el social, perquè l'accés a recursos de suport i atenció responga a les necessitats reals de la persona.

Les actuacions de les associacions de persones afectades i família, així com de voluntariat, són un recurs molt valuós a l'hora de planificar les actuacions de suport, ja que solen desenvolupar programes en aquests àmbits.

També és important l'adaptació de l'entorn físic a les necessitats, en forma de prestacions complementàries, tècniques i de material ortoprotètic.

L'avanç de la malaltia dificultarà el fet de desenvolupar una activitat laboral normalitzada. En els casos en què siga possible, durant un període de temps es pot facilitar una adaptació del lloc de treball. Quan, finalment, l'avanç de la malaltia ho impossibilita, la persona podrà tindre accés a prestacions, en forma de pensió, contributiva o no contributiva, en funció de la seua situació de cotització a la Seguretat Social.

La dependència és la situació de caràcter permanent en la qual es troba una persona com a conseqüència de l'edat, la malaltia o la discapacitat que tinga, unida a la falta o la pèrdua de l'autonomia física, mental, intel·lectual o sensorial, que fa que necessite l'atenció d'una persona o de diverses, o de determinades ajudes per a poder dur a terme les ABVD.

Com més dependència, més gran ha de ser el suport estructural que potencie l'autonomia personal. Aquest suport no pot recaure únicament en l'àmbit familiar, ha d'estar recolzat per una estructura social i sanitària de drets i recursos que garantisquen l'equitat en l'atenció.

El Sistema per a l'Autonomia i l'Atenció a la Dependència (SAAD) és el conjunt de serveis i prestacions econòmiques destinats a la promoció de l'autonomia personal, l'atenció i la protecció a les persones en situació de dependència, a través de serveis públics i privats-concertats degudament acreditats, i contribueix a la millora de les condicions de vida dels ciutadans. Està reconegut per llei des de l'1 de gener de 2007, i té aparellat el desenvolupament de diversos serveis i prestacions.

La llei estableix tres graus de dependència, que poden ser temporals o permanents i en funció dels quals s'ha d'assignar el recurs idoni disponible després de la valoració de la necessitat i la preferència de la persona.

La discapacitat reflecteix la interacció entre les característiques de la persona i les del seu entorn i de la societat en la qual viu. El reconeixement del grau de discapacitat pot donar dret a rebre ajudes, subvencions, prestacions econòmiques, beneficis fiscals i no fiscals i facilitats d'accés a l'ocupació, a l'educació, a l'habitatge, a la mobilitat... ([annex IX](#)).



El certificat de discapacitat és el reconeixement de la discapacitat expressada en percentatge, en funció d'uns valors fixats per reial decret. N'hi ha quatre trams a considerar:

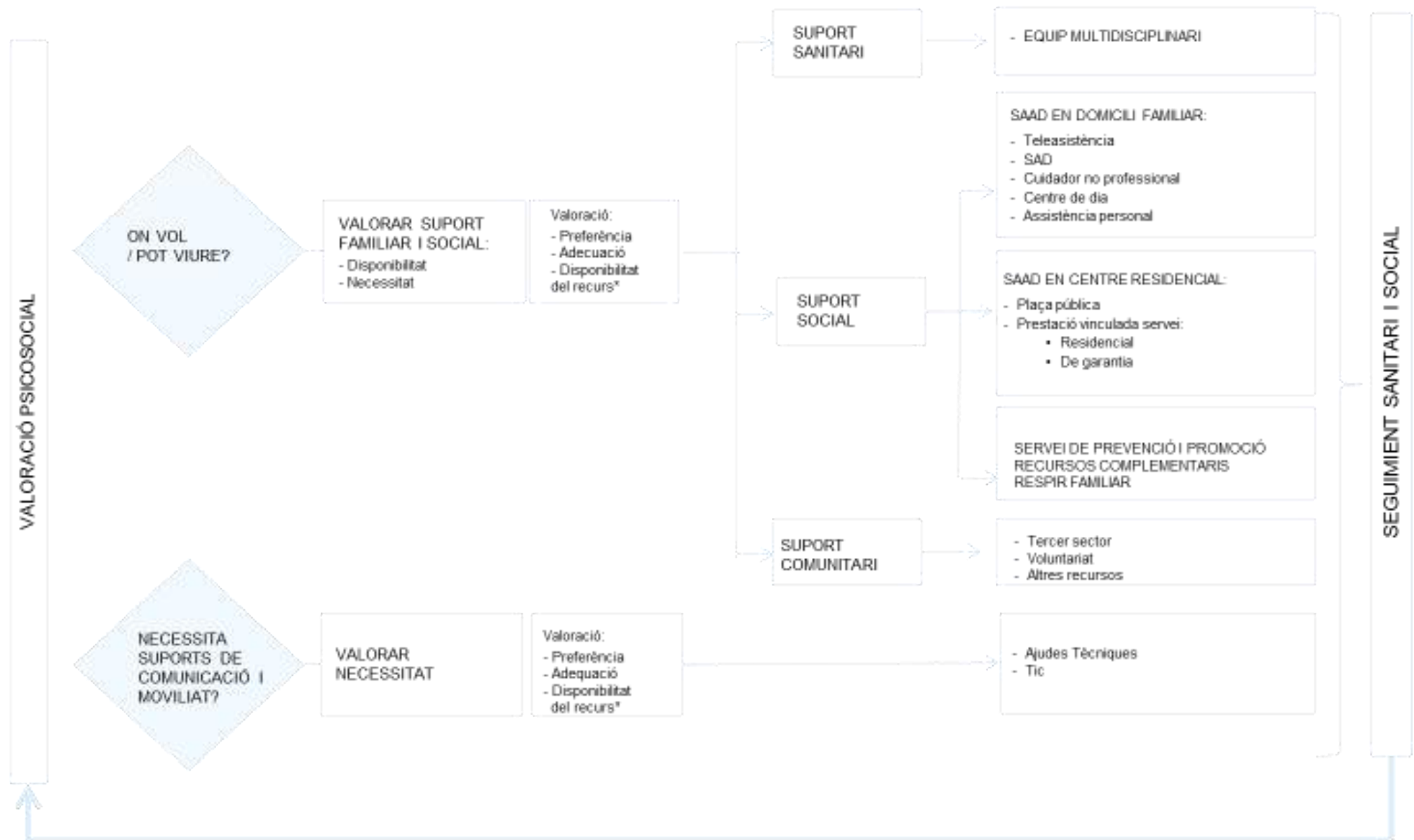
- Entre 0 % i 33 %, es reconeix un grau de discapacitat, però aquest no dona dret a cap benefici.
- Més gran de 33 %, el reconeixement del grau de discapacitat dona lloc a certs beneficis, normalment associats al compliment d'altres requisits.
- Més gran de 65 %, el reconeixement del grau de discapacitat pot donar lloc a un nombre més alt de beneficis o un increment dels obtinguts per graus inferiors.
- Més gran de 75 %, dona opció a valorar la necessitat de suport generalitzat.

Per a complementar el certificat del grau de discapacitat hi ha el reconeixement de discapacitat amb mobilitat reduïda, que avalua la limitació de la capacitat motriu, la qual cosa és previsible que es produïska en algun moment de l'evolució de la malaltia.

El seguiment per part de Treball Social ha de ser continuat, i es necessitarà la reavaluació de la situació i les necessitats periòdicament, sobretot en els moments de més vulnerabilitat i que requerisquen un reajustament de rols i funcions i un reequilibri familiar, amb una atenció especial en les unitats familiars amb xiquets.

És important que el professional de Treball Social participe també en l'atenció en la fase de cures pal·liatives i mantinga el suport social fins al reequilibri familiar.

SUPORTS A L'AUTONOMIA



\* Valoració grau dependència : Per a grau I en consonància amb el catàleg en cas de diversitat funcional / Valoració grau de discapacitat

## 6. NECESSITATS DE REHABILITACIÓ

La missió dels programes de rehabilitació és mantindre el màxim grau d'autonomia, tractar els dèficits que hi apareguen i instaurar-hi els tractaments compensatoris. És un procés progressiu, adaptat a l'estadi de la malaltia i orientat a objectius concrets.

El programa de rehabilitació ha de ser abordat en el context d'un equip multidisciplinari. Els serveis de rehabilitació i medicina física han de participar des de l'inici de la malaltia en el maneig integral de les persones afectades d'ELA.

### 6.1. VALORACIÓ INICIAL I SEGUIMENT

La primera consulta amb el servei de rehabilitació s'ha de fer després del diagnòstic de la malaltia. S'ha de fer l'avaluació clínica inicial orientada a la intervenció rehabilitadora i s'han de registrar en la història clínica tots els signes i els símptomes que caracteritzen la malaltia i emprant escales normalitzades per a planificar el tractament.

L'accés al programa de rehabilitació es decideix en funció de l'estadi de la malaltia i de l'afectació clínica del pacient.

SIGNES I SÍMPTOMES ORIENTATS A LA INTERVENCIÓ REHABILITADORA	
Afectació	Signes i símptomes orientats a la intervenció rehabilitadora
Afectació de neurona motora superior	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Espasticitat</li> <li>- Hiperreflexia</li> <li>- Reflexos patològics</li> <li>- Labilitat emocional</li> </ul>
Afectació de neurona motora inferior	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Feblesa muscular</li> <li>- Atròfia muscular</li> <li>- Fasciculacions</li> <li>- Enrampades musculars</li> <li>- Hipotonia muscular</li> <li>- Arreflexia</li> </ul>
Afectació bulbar	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disàrtria</li> <li>- Disfàgia, sialorrea</li> <li>- Paràlisi pseudobulbar</li> </ul>
Respiratoris	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dispnea</li> <li>- Dificultat respiratòria nocturna</li> <li>- Ús de musculatura respiratòria accessòria</li> </ul>
Altres	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fatiga</li> <li>- Pèrdua de pes</li> <li>- Dolor</li> </ul>

- **ÚS D'ESCALES NORMALITZADES DE VALORACIÓ**

Com a mínim, s'han d'utilitzar les escales següents:

- Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRS-R), amb versió validada en espanyol: s'utilitza per a mesurar l'evolució de la malaltia, escala revisada de valoració funcional d'ELA. És un mètode ràpid, senzill i útil per a valorar la situació funcional dels pacients, a més de tindre valor pronòstic. Aquesta escala avalua la limitació del pacient per àrees. L'ús d'aquesta és fàcilment comprensible per pacients i persones cuidadores. Permet de valorar els canvis que succeeixen amb el transcurs del temps. Vegeu l'[annex X](#).
- Escala d'Asworth modificada: permet de mesurar i fer un seguiment de l'espasticitat.
- Escala de Barthel: mesura el nivell de dependència.

- **ESTADIATGE DE LA MALALTIA**

Des de la perspectiva clínica, l'inici i l'evolució de l'ELA pot presentar gran variabilitat de símptomes. No obstant això, podem establir dos grans grups de pacients:

- En presència de signes d'afectació bulbar amb predomini de símptomes de disfàgia, sialorrea o disàrtria.
- Davant d'un inici de símptomes de neurona motora inferior i superior, l'evolució de la qual, de manera orientativa, es pot veure en la taula anterior. Es classifiquen en sis estadis clínics funcionals, sense oblidar que en qualsevol moment de l'evolució poden sorgir símptomes bulbars afegits.

ESTADIS CLÍNICS FUNCIONALS DEL PREDOMINI DE SÍMPTOMES DE NEURONA MOTORA	
Estadi	Síntomes i signes
Estadi I	- Mobilitat conservada. - Independència per a les ABVD. Feblesa d'alguns grups musculars.
Estadi II	- Deambulació conservada. - Feblesa moderada en grups musculars, i poden necessitar algun dispositiu compensatori. - Independència per a les activitats de la vida diària (AVD), i necessiten més temps d'execució.
Estadi III	- Persisteix la capacitat de deambulació. - Necessitat de dispositiu per a assistir la marxa. Feblesa severa d'alguns grups musculars. - Pot presentar limitació funcional moderada i ajuda per a algunes AVD.
Estadi IV	- Feblesa moderada-severa en membres inferiors (MMII). - Feblesa moderada en membres superiors (MMSS). - Ajuda per a les transferències i per a la marxa en distàncies curtes. - Cadira de rodes per a distàncies mitjanes, llargues i exteriors. - Necessita ajuda per a les AVD.
Estadi V	- Feblesa severa amb deterioració important de la mobilitat i la resistència. - Pot presentar dificultat per al control de cap i tronc. - Cadira de rodes per a tota mena de desplaçaments. Dependent per a les AVD. - Pot sorgir dolor en articulacions immobilitzades. Desenvolupament de feblesa de musculatura respiratòria.
Estadi VI	- Pacient enllitat. - Màxima assistència per a les AVD. - Agreujament progressiu de la feblesa respiratòria.

- **CONSULTES SUCCESSIVES DE REVISIÓ**

Es recomana una revisió periòdica cada 3 mesos; només en casos d'evolució lenta la periodicitat podria ser de 6 mesos. En les revisions periòdiques:

- S'avalua la resposta al programa de tractament: fatiga, dispnea, enrampades, espasmes.
- S'adapten els productes de suport, s'indiquen tractaments farmacològics i teràpies compensadores.
- S'adapta el programa terapèutic als símptomes nous.

Cada revisió inclou la valoració de:

- Afectació motora
- Capacitat de marxa
- Capacitat de manipulació
- Nivell de dependència per a les AVD
- Necessitat d'ortesi i/o ajudes a la marxa
- Capacitat respiratòria
- Trastorns del llenguatge
- Disfàgia
- Sialorrea
- Espasticitat
- Dolor

## 6.2. TRACTAMENT REHABILITADOR

El tractament rehabilitador és una part essencial de la teràpia del pacient amb ELA. Després del diagnòstic és necessari sincronitzar les estratègies terapèutiques, basades en la detecció de símptomes i signes i l'avaluació de la progressió. L'especialista en rehabilitació ha de coordinar les estratègies terapèutiques i els objectius de fisioteràpia, teràpia ocupacional, logopèdia i ortopèdia, així com treballar en equip amb les diverses especialitats mèdiques (com ara neurologia, pneumologia i altres especialitats).

L'atenció global de les necessitats de rehabilitació inclou objectius específics relacionats amb:

- Valorar, seguir, tractar i/o compensar els dèficits musculars i funcionals i els símptomes en cada estadi.
- Previndre i tractar les complicacions.
- Prescriure el tractament fisioteràpic en funció de la fase de la malaltia.
- Aconseguir el millor posicionament del pacient en cada fase de la malaltia:
  - Assessorar, des de l'inici, sobre les postures i les posicions correctes per a evitar rigideses articulars i escurçaments musculars, i mantindre rangs de moviment articular funcionals.
  - Treballar amb ortopedes i terapeutes ocupacionals per a aconseguir la millor adaptació dels sistemes de sedestació i indicació de cadires de rodes.
  - L'adaptació d'un posicionament adequat s'ha de controlar estretament, la praxi adequada no finalitza fins que es comprova l'ús correcte i confortable del producte, la qual cosa comporta un treball coordinat amb ortopèdia.

- Mantindre el millor nivell funcional i d'autonomia possible segons el nivell de dependència, amb el suport de l'adaptació d'ortesi, les ajudes a la marxa i la recomanació de productes de suport.
- Previndre la fatiga muscular per sobreús i l'atròfia muscular per desús.
- Orientar sobre l'adaptació de l'entorn.
  - Identificar, des de l'inici, la persona cuidadora principal i la xarxa social de suport. És necessari anar apoderant la persona cuidadora i la persona amb ELA amb el coneixement progressiu i adequat de l'evolució.
  - Quan la malaltia avança, cal oferir teràpia ocupacional de productes de suport per a millorar transferències, vestit i condícia, i adaptacions en la llar que faciliten les ABVD i AIVD.
- Valoració respiratòria. Després de la revisió per pneumologia / rehabilitació, ensenyament de cinesiteràpia i fisioteràpia respiratòria; en fases més avançades, maneig de sistemes específics d'eliminació de secrecions i la resta de teràpies.
- Trastorns de la parla i de la comunicació. Ensenyament de tècniques de millora en la comunicació i facilitar informació sobre tècniques de comunicació augmentativa.
- Hipersalivació. Vegeu l'[annex VI](#).
- Valoració i diagnòstic del dolor. En l'ELA el dolor pot ser neuropàtic, neuromuscular o mixt. Després del diagnòstic adequat, s'ha de fer l'abordatge terapèutic mitjançant fàrmacs, tècniques fisioteràpiques, electroteràpiques i infiltracions.
- Control de l'espasticitat des de l'inici, mitjançant tractament farmacològic, teràpia física (posicionament i/o estiraments), infiltracions de toxina o bomba de baclofén.
- Valorar les complicacions de la immobilitat:
  - Maneig de l'edema amb mesures físiques i calces de compressió.
  - Prevenció de la malaltia tromboembòlica.
  - Posicionament en decúbit.
  - Implementació progressiva dels productes de suport necessaris (llits articulats, matalàs antiescares).
- Emetre informes destinats a sol·licitar el grau de discapacitat.

Es poden presentar símptomes que interfereixen en la capacitat funcional, que s'aborden amb tractament farmacològic associat a la teràpia física. El tractament farmacològic simptomàtic i de la sialorrea es detalla en l'[annex VI](#).

### 6.3. FISIOTERÀPIA

El tractament en fisioteràpia depèn dels símptomes i de l'estadi de la malaltia. S'ha d'iniciar des dels estadis inicials, en el centre amb sala de fisioteràpia més pròxim al domicili del pacient, per a evitar-li trasllats que puguin provocar-li fatiga. En la mesura que siga possible,

l'ha d'aplicar el mateix fisioterapeuta, la qual cosa facilita la comunicació i permet una aplicació de les teràpies més eficaç, en conèixer amb precisió la situació i l'evolució funcional de la persona.

A causa de la complexitat en la manifestació i l'evolució de l'ELA, és difícil crear un protocol tancat de tractament de fisioteràpia que siga aplicable per a tots els pacients.

L'objectiu principal és que el pacient mantinga, el màxim temps possible, les seues capacitats funcionals i proporcionar-li el màxim grau d'autonomia en la seua vida.

Marcarem uns objectius específics, i adaptarem les tècniques fisioteràpiques a ells:

- Manteniment del rang de moviment de les articulacions.
- Prevenció de contractures.
- Mantindre força muscular, previndre feblesa i evitar fatiga.
- Entrenament d'equilibri i marxa.
- Treball de fisioteràpia respiratòria quan siga necessari.
- Maneig de dolor, espasticitat, enrampades i altres problemes que hi puguem sorgir.

L'ensenyament dels exercicis i les recomanacions adequats a la fase i l'estadi de la malaltia és bàsic. S'han d'explicar de manera individualitzada, tant a pacients com a les persones cuidadores, durant un període de 2-3 setmanes (6-8 sessions), això pot variar en funció de les necessitats del pacient, per a la realització posterior d'aquests en el domicili. El pla d'exercicis en el domicili millora la funció dels pacients de manera similar als exercicis supervisats en sales de fisioteràpia, per la qual cosa, en estadis avançats, és preferible el tractament en el domicili.

Estudis científics consideren que la intervenció mitjançant exercici físic d'intensitat lleu o moderada és la més adequada, sembla millorar la capacitat funcional i l'espasticitat, disminuir la càrrega de la persona cuidadora i retardar la progressió de la malaltia. En canvi, no hem trobat dades suficients que avalen l'exercici físic, ni en conjunt ni de cap mena concreta, com a significatiu en puntuacions de força, dolor, fatiga o qualitat de vida, encara que els beneficis generals sobre el sistema cardiovascular, musculoesquelètic i immunològic, i la contribució al control de l'ansietat del pacient i la persona cuidadora, donen suport a la indicació d'aquesta modalitat de tractament.

### **Recomanacions generals**

- En estadis inicials, es recomanen les activitats físiques genèriques d'enfortiment sense resistència, o amb baixa resistència, i els exercicis aeròbics a nivells submàxims, com ara natació, caminar i muntar amb bicicleta.
- A mesura que avança la malaltia i aquestes activitats físiques genèriques no es puguem realitzar, s'han de seleccionar els exercicis específics adequats al nivell funcional, les necessitats i les capacitats.
- Els exercicis físics han de ser diaris, dividits en diverses sessions al llarg del dia, en funció de la tolerància del pacient i la fatiga que senta.



- Exercicis propioceptius, de coordinació i equilibri adaptats, resulten útils per a la prevenció de caigudes i prolongar la marxa autònoma.
- Els exercicis d'estirament estan indicats per a previndre i reduir la rigidesa articular i previndre les contractures musculars.
- Incloure les persones cuidadores perquè ajuden a fer els exercicis de fisioteràpia en domicili quan la malaltia ha progressat. Han de conèixer com es fan les maniobres que milloren símptomes tan molestos com les enrampades o l'espasticitat. També s'han de formar en el maneig en estadis avançats de la malaltia, per a mobilització en el llit o en la cadira, transferències o canvis posturals....

#### 6.4. TERÀPIA OCUPACIONAL

L'objectiu de la teràpia ocupacional en l'atenció a les persones amb ELA és fer una intervenció holística, centrada en la persona, amb els objectius de mantindre i/o compensar la funció deteriorada i preservar la màxima autonomia del pacient, valorant, formant, entrenant i/o reeducant l'acompliment adequat en les activitats quotidianes.

Per a fer-ho, la intervenció ha d'incloure l'anàlisi de l'acompliment en activitats bàsiques i instrumentals de la vida diària, l'oci i la participació social, així com les activitats habituals que desenvolupe la persona atesa i els aspectes intrínsecs a la realització d'aquestes.

Per a conservar, el màxim temps possible, l'autonomia personal en aquestes activitats, s'han de fer sessions d'intervenció, destinades al manteniment de les funcions i les estructures físiques, així com de les cognitives, si fora necessari. Així mateix, s'han de treballar les habilitats i les destreses necessàries per a l'acompliment adequat en les àrees esmentades anteriorment.

En relació amb les pautes i les estratègies, s'han de fer sessions formatives per a la prevenció de la fatiga, l'estalvi d'energia i la prevenció de lesions o altres problemàtiques que hi haja.

D'aquesta manera, s'han d'incorporar a les sessions pautes per a:

- Organització del temps.
- Educació gestual i postural.
- Estratègies per a mobilitat funcional i realització de les transferències.
- Posicionament i control postural.
- Patrons de moviment per a AVD.
- Control postural en sedestació. Alleujament de pressions. Prevenció de les úlceres per pressió.

De la mateixa manera, un aspecte important des de l'inici de la malaltia és l'adaptació de l'entorn per a mantindre el funcionament autònom, durant el màxim temps possible, i/o facilitar les labors dels qui els cuiden. Per a fer-ho, s'han de fer intervencions, destinades a paucar la modificació, la redistribució i/o l'adaptació dels espais físics, en la llar, l'àmbit laboral i en els

entorns quotidians. Igualment, s'ha de fer la valoració i la selecció dels “*productes de suport*” que puguen facilitar l'acompliment en les activitats diàries.

Els “*productes de suport*” són definits com qualsevol producte (dispositius, equip, instruments i programari) fabricat especialment o disponible en el mercat, utilitzat per persones amb limitació funcional, o per a elles, i destinat a:

- Facilitar la participació.
- Protegir, donar suport, entrenar, mesurar o substituir funcions/estructures corporals i activitats.
- Previndre limitacions en l'activitat o restriccions en la participació.

A causa de la progressió de la malaltia, els productes de suport presenten una utilitat curta en el temps i, per tant, és necessari reavaluar per a fer-hi ajustos progressius.

Entre els sistemes d'ajuda més valorats per les persones amb ELA es troben els que faciliten la independència en el bany i la condícia, com ara les cadires per a la dutxa, els elevadors per al WC i els agafadors de bany o bidet. De la mateixa manera, refereixen gran interès en les eines destinades a l'accés a les TIC, per a l'oci, la comunicació o la domòtica de la llar. En estadis més avançats de la malaltia es valoren molt positivament els llits articulats i les grues per a les transferències.

## 6.5. LOGOPÈDIA

La hipofonia, la disàrtria i l'anàrtria són símptomes freqüents. La disàrtria estarà present en el 80 % dels casos, per feblesa de la musculatura orofacial, atròfia de la llengua i els llavis i espasticitat.

La producció de la parla és forçada, lenta, amb frases curtes, pauses inapropiades, imprecisió articulatòria, hipernasalitat, veu escanyada i tensionada, més greu i d'escàs volum.

En el cas de la veu, es pot observar un mecanisme d'hiperabducció o abducció, segons si l'afectació és de predomini bulbar o corticobulbar, respectivament.

El tractament logopèdic tindrà com a objectiu afavorir la intel·ligibilitat de la parla i el llenguatge i millorar la capacitat de comunicació. Encara que no hi ha suficient evidència per a fer recomanacions sobre les diverses teràpies logopèdiques, en les etapes inicials es pot proposar un treball directe amb el pacient que incloga:

- Control postural.
- Treball de control del patró respiratori i de la coordinació fonatòria.
- Correcció de la ressonància i del volum.
- Exercicis articuladoris i pràctics de l'àrea orofacial.
- Exercicis prosòdics i de ritme de la parla.

A mesura que la malaltia progressa, la inclusió de mesures compensadores passa a ser el nucli de la teràpia. En aquest moment, pot ser que siguin necessaris els sistemes

amplificadors de la veu o sistemes alternatius de comunicació que li permeten expressar-se eficaçment.

Els sistemes disponibles en aquesta àrea abasten des de la comunicació escrita, mentre es mantinga la capacitat per a escriure, i les taules analògiques, fins a sistemes sofisticats, com els comunicadors amb mínims moviments conservats, amb eixida de veu o sense, processador de text amb predicció de frases freqüents, o sistemes de control de l'ordinador amb els moviments de l'iris (lectors oculars) (vegeu l'apartat 4).

Generalment, en aquest punt sorgirà disfàgia associada, per la qual cosa la intervenció logopèdica passa a tindre un paper predominant en el maneig d'aquest símptoma, desenvolupat en l'apartat sobre disfàgia i nutrició.

## 6.6. ORTOPÈDIA

Les revisions serviran per a avaluar la necessitat d'ortesi i productes de suport. En cas de limitacions per a la marxa, la prestació ortoprotètica permet indicar l'ús de bastons, caminador i/o cadira de rodes.

La cadira de rodes ha de ser prescrita de manera individual i estar adaptada a les necessitats segons l'edat, la capacitat funcional i el grau d'integració social. Se li han de fer les adaptacions i els accessoris que necessite per a un posicionament correcte segons el grau de limitació que presente.

La prescripció d'aquest no ha de patir demores, i pot ser de diversos tipus: autopropulsable, cadira de rodes elèctrica (sobretot en persones joves) o cadira de control postural, segons el cas.

Hi ha tres adaptacions en una cadira de rodes d'interés especial per a pacients amb ELA: que es recline i/o s'eleva prou, reposabraços ajustables i reposapeus elevables per a millorar el confort d'aquestes persones.

Es pot incloure la prescripció d'un altre tipus de material, com les ortesis de posicionament: fèrules antiequines, fèrules posturals d'MMSS i MMII, ortesis cervicals per a millorar el control del cap...

La majoria dels dispositius han sigut dissenyats per a un altre tipus de patologia, per la qual cosa l'adaptació d'aquests al pacient amb ELA no sempre és reeixida, de manera que la indicació i l'adaptació d'aquests dispositius continuen sent un desafiament per al professional.

#### ASPECTES CLAU

- El tractament rehabilitador és el resultat del treball coordinat d'un equip multidisciplinari.
- L'objectiu del tractament rehabilitador és mantindre la millor capacitat funcional i per a la independència en les AVD.
- L'evidència de l'eficàcia de les diverses intervencions continua sent insuficient.
- L'exercici i el posicionament adequat són fonamentals.
- Controlar adequadament els símptomes associats permet millorar l'evolució del pacient.
- L'adaptació del material ortètic i la cadira de rodes a l'evolució de la malaltia és clau per a mantindre la qualitat de vida.
- L'avaluació i la intervenció han d'incloure els trastorns foniàtrics, per la repercussió funcional que tenen en el pacient i en la seua qualitat de vida.

## 7. ATENCIÓ EN L'ENTORN COMUNITARI

Les actuacions estaran determinades per la situació clínica, amb la finalitat d'intentar que, en la majoria dels casos, es duguen a terme en el domicili mateix, bé per l'EAP, la UHD o la persona cuidadora, si bé, de vegades, poden ser necessaris ingressos puntuals en l'hospital.

En l'[annex XI](#) podem trobar una llista de comprovació per al control de símptomes en el domicili.

És important que es perceba la continuïtat de la cura. Per part de l'equip multidisciplinari, s'ha de transmetre que se'ls acompanyarà des del diagnòstic fins al final de la malaltia. Això ajudarà a afrontar millor els canvis que s'aniran produint.

L'equip multidisciplinari ha d'aportar suport psicoeducatiu i emocional a la persona afectada i la família, especialment a la persona cuidadora principal, i ha de potenciar coneixements, motivació i habilitats d'autocura perquè es mantinga la màxima autonomia i qualitat de vida.

La valoració i les cures de les persones amb ELA es dirigeixen a detectar com afecta la malaltia al seu estat físic i a la seua autonomia, identificar possibles riscos evitables, i detectar trastorns de l'àrea cognitiva que puguen alterar la seua capacitat d'autocura, de comunicació i de realització de les ABVD i les AIVD.

Aquests casos presenten una alta complexitat clínica i comunitària que requerirà la intervenció d'un equip multidisciplinari i de la gestió de casos (vegeu l'apartat 3).

Una de les eines de treball utilitzada per les IGC és l'índex de complexitat del cas (ICC), que els ajuda a identificar els "casos complexos". L'índex està dividit en dues complexitats: la del maneig clínic i la del maneig comunitari (vegeu actuacions de les IGC i l'ICC en l'[annex XII](#)).

### 7.1. SEGUIMENT PER L'EAP

L'actuació de l'equip multidisciplinari ha de garantir la continuïtat de cures entre els serveis hospitalaris i l'EAP. On es dispose d'IGC, la seua labor de coordinació és fonamental.

Així mateix, la coordinació entre l'AP i la resta de professionals que conformen l'equip multidisciplinari és imprescindible, s'hi ha d'establir una comunicació fluida.

L'EAP els ha d'incloure en atenció domiciliària programada, amb visites pautades com a part del PAI.

El seguiment ha d'incloure, almenys, la valoració dels signes i els símptomes, així com de les cures que requereisca en diverses fases de la malaltia (vegeu l'[annex XI](#)).

Els professionals d'AP, juntament amb les IGC, tenen un contacte molt pròxim amb la persona afectada i la seua família, la qual cosa pot facilitar un clima de confiança adequat per a abordar els desitjos i les preferències per al final de vida, iniciar la planificació de decisions i informar sobre el DVA.

Les persones cuidadores necessiten el suport de l'equip multidisciplinari, fonamentalment de l'EAP, per a valorar els signes d'alerta, considerant la inestabilitat clínica i els problemes de comunicació que s'hi solen presentar.

Quan es requereixen tècniques domiciliàries complexes, com les de ventilació, GEP..., i en fase pal·liativa, el contacte entre l'EAP i el personal de la UHD ha de ser estret. Aquesta exerceix una labor de reforç i de suport a la que du a terme habitualment la unitat bàsica assistencial de l'EAP o l'IGC, i es poden fer visites conjuntes que reforcen i potencien la continuïtat assistencial.

## 7.2. CURES D'INFERMERIA EN EL DOMICILI

Dins de l'equip multidisciplinari, la infermera és, amb freqüència, la professional més pròxima a la persona i la seua família, sobretot en l'entorn comunitari, per la qual cosa és important establir una relació de suport que hi facilite la comunicació (vegeu l'apartat 5). L'atenció de la infermera té com a objectiu prioritari potenciar l'autocura, en la mesura en què l'autonomia de la persona i l'evolució de la malaltia ho permeten. Per a fer-ho, s'han d'identificar i valorar de manera individualitzada les necessitats, l'adaptació i les respostes davant de la nova situació de salut, amb l'objectiu de millorar la qualitat de vida ([annex XIII](#)).

Cal tindre en compte:

- El control d'esfínters.
- El risc d'úlceres per pressió. Cures de la pell.
- Problemes cognitius.
- El maneig de la medicació.
- Valorar el nivell funcional per a les AVD.
- Capacitat d'alimentació, tipus d'alimentació, possible disfàgia, sondes, sialorrea.
- Son/descans.
- Relacions socials i laborals.
- Valors i creences.
- Coneixement sobre la seua malaltia.

La infermera ha d'estar atenta als símptomes i als signes que indiquen una deterioració de la funció respiratòria, principalment la dispnea, l'ortopnea, la somnolència, la disminució del nivell d'alerta, els edemes mal·leolars, així com a la dificultat d'expulsar secrecions respiratòries. Amb l'evolució de la malaltia, quan es requerisca l'inici de suport ventilatori, la infermera ha de participar en les cures necessàries i en el fet de transmetre la informació adequada sobre el maneig dels problemes respiratoris i com afrontar-los ([annex XIV](#)).

D'altra banda, la dificultat per a mastegar i engolir els aliments repercutirà negativament en la correcta alimentació i l'estat nutricional, es pot arribar a requerir nutrició enteral per gastrostomia, i la via endoscòpica GEP és la més utilitzada (vegeu l'apartat 9). La GEP requereix un consentiment informat, disponible en:

<http://www.san.gva.es/documents/151744/512021/Realitzacio+de+Gastrostomia+d%E2%80%99alime+ntacio+per+via+laparoscopica+o+laparotomia.pdf>

Per a l'ús de la GEP, la infermera ha d'ensinistrar la persona cuidadora en la higiene i la cura bàsica de l'estoma i la sonda.

#### Cures bàsiques de la GEP

- Estoma
  - rentada diària amb aigua i sabó,
  - assecat,
  - col·locar una gasa estèril que envolte la sonda i subjectar-la amb un apòsit,
  - comprovar que no hi ha irritació,
  - comprovar que tots els components estiguen en el lloc,
  - vigilar l'aparició de complicacions, com ara granulomes, sagnats, erosions en la zona del disc...
- Sonda
  - verificar la col·locació correcta,
  - baló unflat,
  - girar la sonda 180° diàriament, cada dia en una direcció,
  - neteja de connectors externs,
  - tapar la sonda després de la utilització d'aquesta,
  - després de la utilització, llavar la sonda amb 50 ml d'aigua.

L'equip multidisciplinari ha de conèixer quin és el model de GEP i la data en què s'ha de fer el canvi. També s'hauran d'assegurar que té cita concertada a l'hospital per al primer canvi de la GEP.

El primer canvi es fa sempre a l'hospital, però els següents es poden fer al domicili per part d'UHD, IGC, infermera de l'EAP, etc. En aquest canvi es retira la primera sonda, amb disc de retenció intern de silicona, i es col·loca una sonda de baló, que es podrà canviar, posteriorment, en el centre de salut o el domicili.

Quant als patrons d'eliminació fecal i vesical, malgrat una adequada conservació del control de l'esfínter, es poden veure alterats i poden sorgir disfuncions per factors com la mobilitat, la falta d'aportació de líquids, una dieta pobra en fibra, la medicació o fins i tot factors psicològics.

El restrenyiment és un problema freqüent, ja que una alimentació irregular pot alterar la defecació, per la qual cosa, menjar tots els dies a les mateixes hores ajudarà a crear un patró regular d'eliminació. El restrenyiment s'ha de tractar, ja que els esforços fets durant la defecació poden provocar fatiga i poden acréixer els problemes respiratoris. Pot sorgir-hi, també, impacció fecal o fecaloma, una acumulació de femta endurida i compacta que no es pot expulsar espontàniament. El símptoma habitual de sospita és el restrenyiment, però de vegades hi pot sorgir diarrea per sobreiximent de la femta retinguda proximalment a la impacció.

De vegades, hi pot sorgir incontinència fecal o diarrea, a conseqüència de dietes inadequades o d'alguna infecció aguda.

El patró d'eliminació vesical està condicionat principalment per la ingesta de líquids. A causa de la disfàgia, la hidratació és més baixa, per la qual cosa, l'oligúria és freqüent, però, a més,

es pot donar una tendència a la retenció urinària deguda als fàrmacs (anticolinèrgics, antidepressius).

### 7.3. SUPORT DE LA UNITAT D'HOSPITAL A DOMICILI

Atesa la rellevància del domicili com a àmbit central de la provisió de serveis, el paper de la UHD cobra una importància especial, amb un 97 % de la població de la Comunitat Valenciana coberta.

La missió de suport de les UHD persegueix maximitzar la capacitat de resolució de problemes en l'àmbit comunitari (evitant l'ús innecessari de recursos hospitalaris, siguen ingressos o altres atencions a l'hospital) i/o aconseguir la màxima rapidesa de reincorporació al domicili habitual després d'un ingrés (alta precoç).

En cas de persones amb ELA, aquesta funció de suport pot abastar diversos àmbits, que es desenvolupen en diversos apartats del document:

- Respiratori
- Nutricional
- Neurològic
- Teràpies intravenoses: antibioteràpia en infeccions...
- Atenció pal·liativa avançada
- Coordinació assistencial

L'esquema de funcionament és el següent:

#### **Coordinació**

La UHD del departament ha de formar part de l'equip multidisciplinari i ha de participar en les reunions periòdiques que aquest faça sobre seguiment i intercanvi d'informació de pacients, tant hospitalitzats com controlats per la UHD en el domicili.

Per a un millor control clínic i evitar desplaçaments, la UHD pot fer determinades exploracions (gasometries, pulsioximetries, etc.), en coordinació amb el servei que les haja sol·licitades (pneumologia i uns altres), que adoptarà les decisions pertinents.

#### **Abans d'un alta hospitalària**

Per a garantir la continuïtat de les cures en el domicili després d'un ingrés, s'haurà de contactar amb la UHD per a valorar la situació de la persona abans de l'alta.

S'haurà de comentar el cas clínic, la tecnologia que porta en el domicili, els diversos models d'aparells que tinga i les pautes d'utilització d'aquests.

S'hauran d'establir els controls a seguir, tant a l'hospital com al domicili.

S'haurà d'informar sobre si ha fer el DVA i quins són els seus desitjos.



S'haurà de fer la valoració social a l'hospital, tal com està establert en els protocols d'actuació habituals d'aquest hospital.

Es recomana una visita al domicili per part de la UHD, l'EAP i l'IGC.

### **En arribar al domicili**

La UHD ha de/d':

- Identificar la persona cuidadora principal i altres de convivents, i oferir-los el seu assessorament i suport.
- Assegurar-se de disposar de tot l'equip necessari en el domicili.
- Comprovar que funcionen correctament tots els aparells.
- Contactar amb l'empresa subministradora per a sol·licitar el material que pugui faltar o la reposició d'aquest.
- Proporcionar el material necessari que no es pugui prescriure de manera habitual per l'aplicació informàtica SIA (apòsits, sondes de recanvi, cànula de traqueotomia de reserva...) o quan l'AP no disposi d'aquest.
- Suport psicològic, emocional i social per a les persones afectades i els qui les cuiden, i facilitar informació i orientació en la sol·licitud d'ajudes per a les necessitats estructurals del domicili (vegeu l'apartat 4).
- Comprovar que la persona cuidadora i les convivents sàpiguin manejar bé tots els aparells i prosseguir i afermar els ensenyaments rebuts a l'hospital.
- Contactar amb l'EAP i comentar el cas perquè participen en el seguiment.

### **Seguiment a llarg termini**

La UHD ha de/d':

- Assegurar-se que el PAI inclogui un protocol establert de visites amb les diverses especialitats.
- Mantindre el contacte segons el protocol establert amb l'equip multidisciplinari, amb la periodicitat que es determini de manera individualitzada.
- Establir prèviament amb les diverses especialitats una llista amb els símptomes i els signes a monitorar en cada control: derivats de la situació respiratòria, la ventilació (SpO<sub>2</sub>, control de secrecions, rinitis, aerofàgia, sequedat bucal, erosions...), símptomes neurològics, nutricionals, etc. Aquests resultats s'han de comentar en les reunions habituals de l'equip multidisciplinari del departament.
- Mantindre contacte periòdic amb l'EAP per a intercanviar informació del cas (quasi totes les UHD tenen visites conjuntes establides amb AP) i oferir la seua ajuda en el maneig d'aquests pacients.

- Facilitar a l'EAP la informació i la formació necessària, mèdica i d'infermeria, sobre el model de ventilador, els assistents de tos, el muntatge de tubuladures, alarmes, etc., utilitzades en el domicili, o l'accés a aquesta contactant amb pneumologia.
- Facilitar al pacient el material necessari del que no es dispose en AP.

#### 7.4. VALORACIÓ I CURES DE LA PERSONA CUIDADORA

En l'ELA, el domicili és l'àmbit natural de la provisió de cures, siga l'habitatge habitual o un centre residencial. En gran part dels casos, la persona cuidadora principal sol ser un membre de la família, que presta ajuda en les activitats que no pot realitzar.

Atesa la rellevància d'aquesta tasca, cal valorar-la, tenint en compte quin suport presta:

- El suport en el desenvolupament de les activitats que no poden desenvolupar per si mateixes, com les ABVD i les AIVD (vegeu l'apartat 5.2).
- El suport en la gestió de problemes concrets i l'afrontament de situacions difícils. La persona cuidadora actua com a intermediària i connecta la persona cuidada amb els recursos externs, sanitaris i socials, l'informa dels avanços i les millores que pugen afectar-la, assumeix responsabilitats sobre els seus hàbits de salut i serveix d'interlocució, durant els ingressos hospitalaris. Inclou, també, les tasques d'acompanyament i vigilància.
- El suport emocional, l'ajuda a expressar opinions i sentiments, a intercanviar expressions d'afecte; en definitiva, els facilita que se senten connectades amb el seu entorn. La provisió de suport emocional és importantíssima, el fet de compartir i confiar en els altres ajuda a reforçar l'autoestima i desenvolupa el sentit de pertinença.

La valoració és la recopilació sistemàtica i organitzada d'informació sobre una persona i les seues circumstàncies, amb l'objectiu de prendre decisions sobre l'atenció adequada a les seues necessitats. En aquesta fase s'analitzen les característiques fonamentals de la persona amb ELA i qui la cuida, de l'entorn en el qual es troben i, també, el tipus de suport rebut i els efectes de la cura. En la valoració de qui cuida s'ha de recollir informació sobre:

- Problemes de salut previs a la cura. L'estat de salut de les persones cuidadores influeix en l'acompliment del seu paper, una persona no pot cuidar adequadament si la pròpia salut no és bona.
- Problemes de salut derivats de cuidar. Un bon nombre de persones que exerceixen de cuidadores manifesten haver patit diversos problemes. La majoria d'elles pateixen problemes osteomusculars relacionats amb l'execució de les tasques pròpies de la cura (mobilització del pacient), o n'han patit; un alt percentatge presenten problemes cardiovasculars, gastrointestinals, respiratoris i dermatològics, fins i tot entre els menors de 65 anys. Entre els més freqüents estan: els maldecaps, l'insomni, el cansament, la lumbàlgia, l'ansietat i la depressió. S'ha d'explorar l'automedicació i el consum de psicofàrmacs.
- Problemes personals derivats de la cura, la pèrdua o la disminució del temps dedicat a aficions i activitats gratificants, dificultat de continuar desenvolupant una activitat

professional o un altre tipus d'obligacions o, fins i tot, de mantindre relacions socials amb altres persones.

La valoració integral de la persona es fa de manera individualitzada, però s'aborda en conjunt, com un cas (pacient, persona cuidadora i entorn). És un procés multidimensional orientat a la recollida d'informació per a poder identificar problemes sobre aspectes fisiològics i funcionals de la persona, dels qui la cuiden i de l'entorn d'aquesta.

La persona cuidadora tindrà més percepció de competència com més entenga quin és el seu paper dins de l'atenció integral i quina és la funció dels diversos professionals i nivells assistencials. Per a fer-ho, ha de rebre la formació adequada en la identificació i la potenciació dels recursos interns i externs dels quals disposa, en el maneig dels problemes emergents, en el control de símptomes, en la detecció de càrregues derivades de la labor de cuidar i en l'atenció a les pròpies necessitats.

Ha de procurar mantindre una comunicació adequada amb la persona a la qual cuida i amb la resta de suports, expressar les tensions, dialogar quan sorgisquen diferències de criteri per a intentar arribar a un consens, ja que, si no es fa així, es poden acabar generant ressentiments. És convenient buscar ajuda davant dels problemes, evitar la sobrecàrrega compartint responsabilitats i no anticipar-se a fer el que la persona encara és capaç de fer per si mateixa.

La cura d'una persona amb alta dependència i dificultat de comunicació pot portar a tendir a infantilitzar-la i prendre les decisions per ella, així com oblidar que té les seues preferències i que cal respectar-les en la mesura que siga possible. També cal intentar no caure en la por, la sobreprotecció o el xantatge emocional.

La persona cuidadora s'ha de cuidar. Compartir temps i experiències amb unes altres que estiguen passant per la seua situació pot ajudar-la: un bon recurs pot ser contactar amb associacions de familiars. És imprescindible dedicar un temps per a mantindre les activitats gratificants i les relacions personals prèvies a la malaltia.

## 7.5. FINAL DE LA VIDA I DOL

La fase del final de la vida s'ha d'abordar amb antelació i establir amb la persona un pla de decisions anticipades sobre el lloc de defunció, la limitació de tractaments de suport vital, l'inici i la finalització de determinades tècniques, la preagonia i l'agonia en el domicili ([annex VIII](#)).

No cal centrar-se únicament en com es vol morir i on, sinó en com es vol viure l'última fase de la vida i on.

L'equip de cures pal·liatives avançades que ha d'intervindre en aquesta fase, en funció de les necessitats, és l'equip de suport hospitalari, la UHD o l'HACLE.

A causa de la relació de proximitat que s'estableix, l'EAP i l'IGC són les persones més adequades perquè els familiars puguin expressar les preocupacions sobre la mort de la persona volguda i acompanyar la família en el seu dol, així com per a ajudar-lo en l'afrontament de les incerteses davant d'aquesta nova etapa.

Cal recordar que, en aquest context, el dol es definiria com una reacció adaptativa normal davant de la pèrdua d'un familiar, en la qual no està indicat l'assessorament psicològic especialitzat ni el tractament farmacològic.

Es recomana no intervindre i fer un seguiment de la situació, telefònic o per altres mitjans, en 2-3 mesos, amb l'objectiu de detectar el dol patològic o complicat per a intervindre-hi.

## 8. NECESSITATS D'ATENCIÓ PER PROBLEMES RESPIRATORIS

---

En funció del grup muscular afecte a l'inici de la malaltia, aquesta es pot classificar en espinal (70-80 %), bulbar (20-30 %) o respiratòria (2 %). No obstant això, independentment del tipus d'inici, quasi sempre s'acabarà desenvolupant afectació bulbar al llarg del curs de la malaltia.

Els problemes derivats de l'afectació dels músculs respiratoris (inspiratoris, expiratoris i de la via aèria superior) constitueixen la causa principal de morbimortalitat en aquests pacients i condicionen, en gran part, el seu pronòstic. En absència d'actuacions sobre els problemes respiratoris, la supervivència després del diagnòstic és d'uns 2 anys.

Més del 50 % de pacients desenvolupen hipoventilació durant el primer any, sobretot els que presenten una evolució més accelerada. Un 40 % pateix un ingrés hospitalari, més del 80 % d'ells, a través dels serveis d'urgències. La causa principal d'hospitalització és la insuficiència respiratòria, amb un augment del risc de mort de més del 5 %. Un estudi recent ha mostrat que més de la meitat dels pacients amb ELA ingressen almenys una vegada per insuficiència respiratòria, ingressos que augmenten 3-5 vegades més el risc de mort hospitalària. La insuficiència respiratòria s'ha identificat com la causa de mort principal (60-80 %).

La disfunció dels músculs respiratoris interfereix en tres punts: la capacitat del pacient de mantindre una ventilació alveolar efectiva, de generar un esforç tussigen efectiu per a eliminar les secrecions respiratòries i de protegir la via aèria inferior durant la deglució.

Les ajudes als músculs respiratoris han mostrat la capacitat que tenen d'augmentar la supervivència, disminuir els símptomes, evitar hospitalitzacions i millorar la qualitat de vida. Consisteixen en tècniques que, bé de manera manual o bé mitjançant dispositius mecànics, suposen l'aplicació de forces sobre el tòrax i/o l'abdomen, i produeixen canvis intermitents de pressió en la via aèria o increments de volum pulmonar, amb la finalitat d'assistir i, en alguns casos, substituir la funció dels músculs respiratoris.

Les ajudes no invasives (que no envaeixen la via aèria) les constitueixen fonamentalment, per als músculs inspiratoris, la ventilació no invasiva (VNI) i, per als músculs expiratoris, les tècniques de tos assistida, tant manual com mecànica. Aquestes tècniques són capaces de proporcionar, des que s'instauren, una mitjana de fins a 18 mesos de supervivència.

La VNI requereix un consentiment informat. Vegeu-ne el document en l'enllaç següent:

<http://publicaciones.san.gva.es/comun/ciud/docs/pdf/ci1vmni.pdf>

Quan les tècniques no invasives fracassen a causa de la gravetat de l'afectació bulbar, l'alternativa per a mantindre la vida d'aquests pacients és fer una traqueotomia, que permet una ventilació mecànica adequada, obviant-hi la via aèria superior, i un accés directe a les secrecions respiratòries. Després de la traqueotomia, presenten una supervivència, durant el primer any, del 79 %, similar a la del trasplantament pulmonar, amb una mitjana de supervivència de 21 mesos.

MANEIG DELS PROBLEMES RESPIRATORIS		
Què cal valorar	Per qui	Vegeu-ne la informació
Valoració de la situació respiratòria	- Pneumologia - Equip multidisciplinari	<a href="#">Apartat 8.1</a>
Maneig dels problemes respiratoris en AP	- EAP - (Medicina i infermeria)	<a href="#">Apartat 8.2</a>
Maneig de les secrecions respiratòries	- Persona cuidadora - Pacient - Infermera - Equip multidisciplinari	<a href="#">Annex XV</a>
Maneig d'episodis respiratoris aguts	- Metge/essa d'EAP - Pneumòleg - Equip multidisciplinari	<a href="#">Apartat 8.4</a>
Suport respiratori no invasiu: VNI Indicació i seguiment	- Pneumologia	<a href="#">Annex XV</a>
Suport respiratori no invasiu: VNI Cures	- Persona cuidadora - Pacient - EAP (Medicina i infermeria)	<a href="#">Annex XV</a>
Suport respiratori invasiu: traqueotomia Indicació i seguiment	- Pneumologia	<a href="#">Annex XV</a>
Suport respiratori invasiu: traqueotomia Cures	- Persona cuidadora - Pacient - EAP - (Medicina i infermeria)	<a href="#">Annex XV</a>
Maneig de la insuficiència respiratòria	- Pneumologia - Medicina interna - Medicina intensiva - Equip multidisciplinari	<a href="#">Apartat 8.5</a>
Suport respiratori en gastrostomia	- Pneumologia	<a href="#">Annex XV</a>

## 8.1. VALORACIÓ RESPIRATÒRIA

Els problemes respiratoris que sorgeixen en l'ELA estan produïts per la feblesa dels músculs respiratoris, que produeixen una hipoventilació alveolar progressiva i una disminució de la capacitat tussígena o de l'efectivitat de la tos per a expulsar les secrecions respiratòries. La insuficiència ventilatòria secundària a la feblesa dels músculs inspiratoris se sol presentar en estadis avançats de la malaltia, excepte en les formes d'inici respiratori, i sol estar precedida, en fases més precoces, per hipoventilació alveolar nocturna.

La hipoventilació es produeix inicialment, durant la fase REM del son. En persones sanes, durant aquesta fase es produeix una disminució general del to de la musculatura esquelètica, de manera que el diafragma resulta l'únic responsable de mantindre la ventilació alveolar. En les persones amb ELA, el diafragma, afeblit per la naturalesa de l'afectació neuromuscular i sense l'assistència de la musculatura accessòria respiratòria, és incapaç de mantindre per si sol la ventilació, la qual cosa ocasiona una caiguda de l'SpO<sub>2</sub> i un augment de la PaCO<sub>2</sub> en aquesta fase del son. Durant aquests episodis de dessaturació, l'aparició de microdespertars (*arousals*) limita la caiguda de l'SpO<sub>2</sub> i l'augment del CO<sub>2</sub> en canviar la fase de son. Aquest mecanisme, teòricament protector davant de la hipoventilació, altera l'arquitectura del son, amb una reducció del temps total i una disminució en l'eficiència d'aquest.

A mesura que la malaltia progressa i la feblesa de la musculatura respiratòria s'accentua, les alteracions de la ventilació s'estenen també a la fase no REM i, finalment, la feblesa de la musculatura respiratòria és incapaç de mantindre una ventilació adequada en vigília.

Paral·lelament, es produeix una disminució de la capacitat tussígena i fins i tot una pèrdua d'aquesta. En condicions normals es produeix una xicoteta quantitat de moc en l'arbre bronquial que, mitjançant l'aclariment mucocil·liar, és transportat fins a les vies aèries superiors, on el deglutim inconscientment. En determinades circumstàncies, com les infeccions respiratòries, la quantia i la purulència de les secrecions respiratòries augmenta i l'efectivitat de l'aclariment mucocil·liar disminueix, de manera que la maniobra de la tos és cabdal per a expulsar les secrecions. En la tos intervenen tots els grups musculars respiratoris: els inspiratoris, per a introduir un volum adequat d'aire; els músculs d'innervació bulbar de la via aèria superior, perquè el tancament de la glotis augmente la pressió intratoràcica, i els expiratoris, per a l'eixida explosiva de l'aire. En l'ELA, la feblesa de la musculatura respiratòria altera totes les fases de la tos i en disminueix l'efectivitat per a expulsar les secrecions.

### **Síntomes i signes d'hipoventilació alveolar**

La dispnea i l'ortopnea, al costat de l'ús de musculatura accessòria, són símptomes d'aparició tardana. D'altra banda, la dispnea pot ser difícil de valorar, a causa de la mobilitat reduïda, i l'ortopnea es pot confondre amb episodis de sufocació (*choking*) ocasionats per microaspiracions de saliva en pacients amb afectació bulbar de la motoneurona superior.

L'alteració de l'arquitectura del son, secundària als microdespertars desencadenats per les dessaturacions nocturnes, produeix despertars nocturns, sensació de son no reparador, cefalea matutina, somnolència diürna, dificultats de concentració o memòria, o alteracions cognitives.

### **Proves funcionals respiratòries**

La feblesa de la musculatura respiratòria es tradueix en una reducció de la capacitat vital forçada (CVF) i les pressions inspiratòries i expiratòries màximes (PI<sub>max</sub>, PE<sub>max</sub>).

El valor de la CVF i el percentatge d'aquesta respecte del valor teòric en el moment del diagnòstic, així com la caiguda d'aquesta a mesura que avança la malaltia, estan entre els factors pronòstics més importants en l'ELA. No obstant això, a causa de la corba sigmoide

que relaciona pressió i volum en el sistema respiratori relaxat, amb *compliance* toracopulmonar normal, la caiguda de la CVF no es produeix fins que la feblesa dels músculs respiratoris és significativa. D'altra banda, el percentatge de la CVF respecte del valor teòric que té, es correlaciona pobrament amb la presència de símptomes respiratoris. La CVF mesurada en decúbit supí es correlaciona amb la força diafragmàtica i amb símptomes relacionats amb hipoventilació; en aquest sentit, una diferència de més del 25 % entre la CVF mesurada en sedestació i en decúbit supí indica feblesa diafragmàtica.

La PImax detecta, abans que la CVF, la presència de feblesa diafragmàtica; valors inferiors a -60 cmH<sub>2</sub>O es relacionen amb alteracions electromiogràfiques diafragmàtiques i prediuen la presència de dessaturacions nocturnes. No obstant això, aquestes mesures poden resultar difícils de fer quan hi ha feblesa de la musculatura orofacial que impedisca subjectar i segellar bé el filtre, i en aquests casos s'ha de recórrer a una màscara oronasal. La pressió de *sniff* (SNIP) com a alternativa a la PImax també es correlaciona amb alteracions electromiogràfiques en el diafragma i dessaturacions nocturnes.

En presència d'afectació bulbar, poden estar alterades les vies corticobulbars, de manera que generen certa apràxia que modifiqui la realització d'aquestes proves volitives, i els resultats tendeixen a subestimar la força de la musculatura respiratòria.

### **Estudi de la capacitat tussígena**

L'efectivitat de la tos per a expulsar les secrecions respiratòries depèn de la magnitud dels fluxos generats durant la fase expulsiva. Durant aquesta fase es produeix un flux màxim d'aire denominat flux pic de tos (FPT). Valors inferiors a 2.67 L/s indiquen una tos inefectiva, mentre que valors inferiors a 4.25 L/s mesurats en situació clínica estable, encara que suposen fluxos efectius, impliquen un elevat risc d'esdevindre inefectius durant una infecció respiratòria aguda. L'FPT es pot mesurar amb mesuradors portàtils de flux expiratori pic (FEP) utilitzats per les persones amb asma, encara que aquests dispositius tendeixen a sobreestimar els valors en el rang inferior a 270 L/m, per la qual cosa es recomana el mesurament dels FPT mitjançant un pneumotacògraf a través d'una màscara oronasal.

L'efectivitat de les tècniques de tos assistida, tant manual com mecànica, depèn dels FPT generats durant l'aplicació d'aquestes. Atés que l'efectivitat de la tos assistida manual augmenta en insuflar els pulmons fins a aconseguir la capacitat màxima d'insuflació (CMI), és recomanable mesurar, també, aquest paràmetre. La CMI és el volum màxim d'aire que pot ser mantingut després de repetides insuflacions, amb la glotis tancada per a, després, ser expulsat. En presència d'afectació bulbar severa amb impossibilitat de tancar la glotis, aquesta és substituïda per una vàlvula unidireccional en el respirador manual utilitzat per a insuflar l'aire en els pulmons; en aquests casos, es denomina capacitat d'insuflació pulmonar (CIP).

### **Situació ventilatòria nocturna**

Les alteracions respiratòries durant el son característiques i predominants de l'ELA són els episodis d'hipoventilació secundaris a la feblesa dels músculs respiratoris. Aquests episodis es tradueixen en caiguda de l'SpO<sub>2</sub> i augment de la PaCO<sub>2</sub>. La dessaturació per davall del 90 % durant un minut consecutiu ha mostrat ser un factor indicatiu d'hipoventilació més



sensible que la CVF o la P<sub>I</sub>max. Aquests augments nocturns transitoris de la PaCO<sub>2</sub> originen un augment dels nivells de bicarbonat i hiperclorèmia, fins i tot amb normocàpnia diürna. La hipercàpnia diürna és un fenomen tardà en l'evolució de la malaltia. D'altra banda, el gradient alveoloarterial d'oxigen sol ser normal si no hi ha patologia pulmonar prèvia.

### **Valoració funcional neurològica**

Davant d'una evolució més ràpida de la malaltia, es presenten episodis d'hipoventilació nocturna més precoçment; d'altra banda, la rapidesa en la deterioració funcional neurològica és un factor pronòstic.

La valoració funcional es fa mitjançant l'escala ALSFRS-R, amb versió validada en espanyol ([annex X](#)).

La severitat de l'afectació bulbar condicionarà l'èxit tant de la ventilació no invasiva com de les tècniques de tos assistida. L'afectació bulbar pot causar alteracions de la deglució que provoquen el pas de líquids i sòlids a la via aèria. Entre les diverses escales emprades per a la valoració d'aquesta, el "subscore" bulbar de l'escala de Norris (NBS) és el més utilitzat en els estudis sobre problemes respiratoris en pacients amb ELA.

## **Recomanacions**

La valoració multidimensional ha d'incloure la situació respiratòria del pacient, al diagnòstic i cada 3 mesos (1A).

Totes les persones amb ELA, després del diagnòstic, s'han de remetre a pneumologia per a la valoració i el seguiment periòdic d'aquestes (1A).

Li han d'explicar en què consisteixen les exploracions que li fan i què s'espera dels resultats obtinguts.

La valoració de la situació respiratòria inclou:

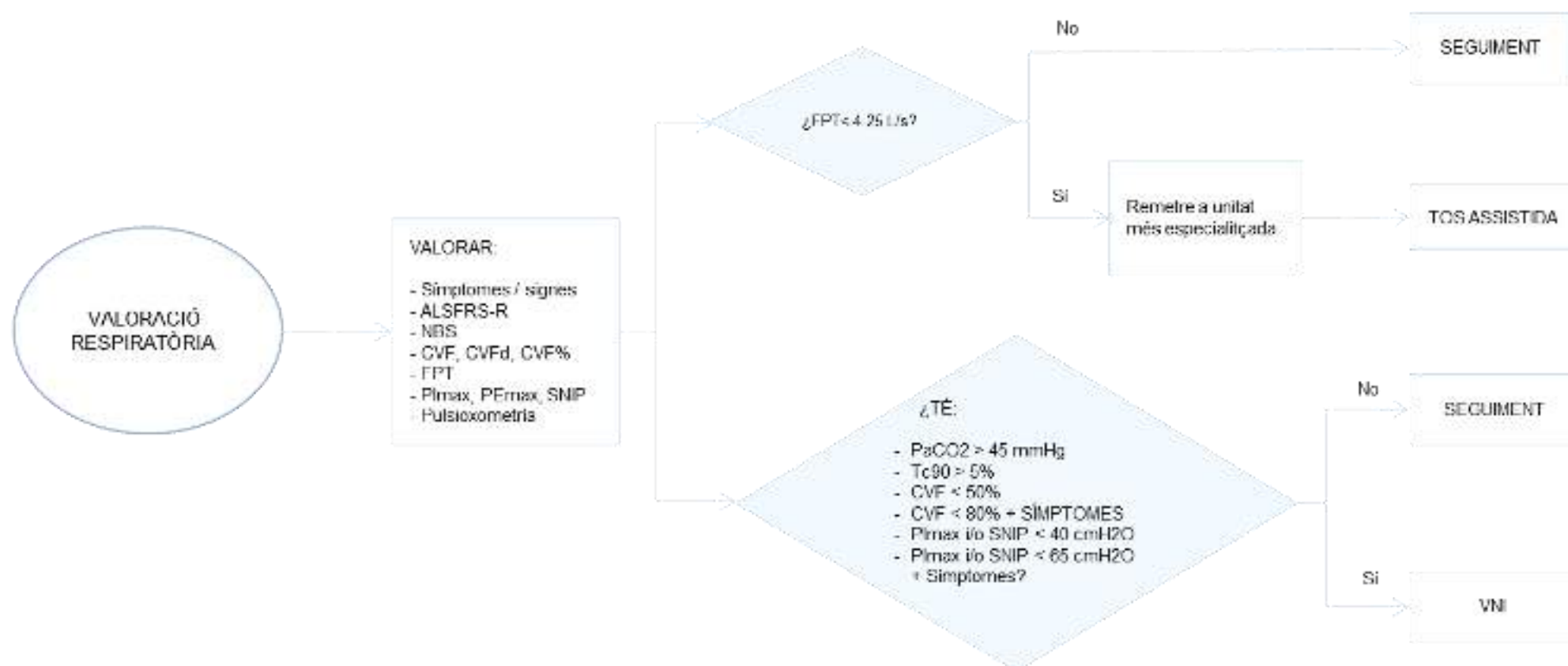
- Escales ALSFRS-R i NBS (1A)
- Síntomes i signes suggestius d'hipoventilació (1C)
- CVF, % CVF, CVF supí, FPT, PImax, PEmax +/- SNIP (1C)

*Si el valor d'FPT és més baix de 4,25 l/s, s'ha de remetre el pacient a un dispositiu multidepartamental dins de la xarxa assistencial d'ELA, per a mesurament de CMI, CIP i FPT assistit manualment i mecànicament (1B)*

- Gasometria arterial (1B)
- Radiografia de tòrax
- Pulsioximetria nocturna en el moment del diagnòstic i quan aparega qualsevol dels següents (1C):
  - Síntomes/signes d'hipoventilació
  - Augment de bicarbonat (>24 mmol/L)
  - Hipercàpnia (> 45 mmHg)
  - CVF <50 %
  - PImax o SNIP <60 cmH<sub>2</sub>O

*En la pulsioximetria/poligrafia respiratòria nocturna s'ha de recollir el percentatge de temps amb SpO<sub>2</sub> més baix de 90 % (Tc90), SpO<sub>2</sub> mitjana, SpO<sub>2</sub> mínima, índex de dessaturacions més altes del 4 % per hora (ODI) (1B).*

## VALORACIÓ DE LA SITUACIÓ RESPIRATÒRIA



## 8.2. CONTINUÏTAT DE CURES EN ELS PROBLEMES RESPIRATORIS

L'atenció als pacients amb ELA per part d'un equip multidisciplinari facilita la continuïtat de cures, mitjançant la coordinació entre AP i AH, així com amb les associacions de pacients i serveis comunitaris. A la CV, les unitats d'hospital a domicili (UHD) tenen un paper molt rellevant en aquest equip, ja que permeten dur a terme en el domicili una part important del seguiment, el tractament de les complicacions i les cures pal·liatives.

És important que l'atenció als problemes respiratoris siga tan individualitzada i consensuada com siga possible, ja que, davant d'aquestes situacions, pot ser necessari prendre decisions vitals.

La prevenció de les complicacions respiratòries s'ha d'incloure en el PAI des del moment del diagnòstic.

S'han d'incloure en els programes de vacunació anual de la grip, així com en els de vacunació antipneumocòccica, i valorar la possibilitat de vacunació davant de l'*Haemophilus influenzae*.

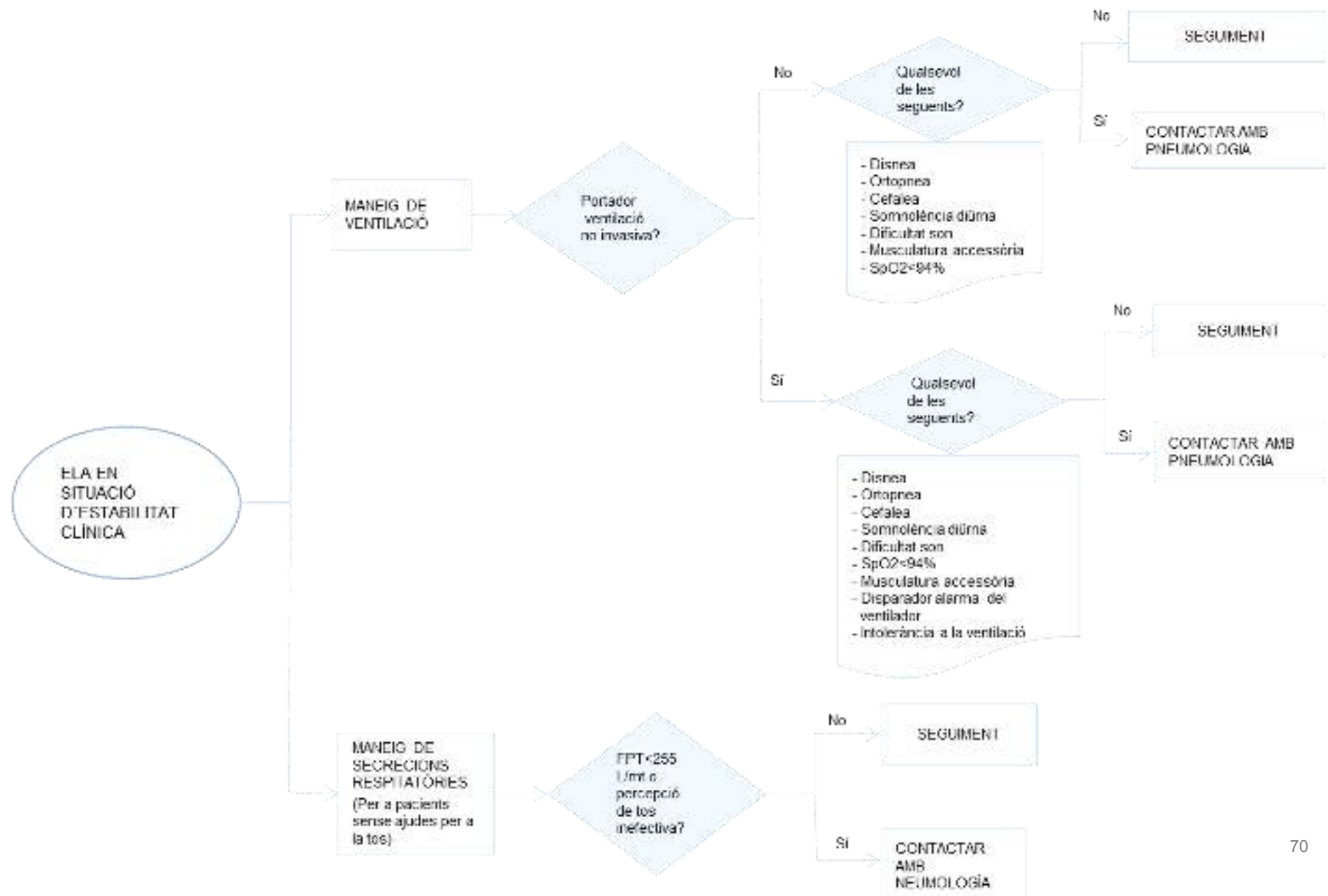
És primordial identificar precoçment les infeccions respiratòries, així com iniciar una antibioticoteràpia empírica que cobrisca els gèrmens causals més freqüents, si n'hi ha indicació, juntament amb mucolítics i antiinflamatoris.

En relació amb els problemes respiratoris que comporta la malaltia, es requereix l'assistència de l'equip d'AP descrita a continuació. Es distingeixen tres situacions: pacient sense ajudes als músculs respiratoris, portador de ventilació no invasiva i portador de ventilació mecànica per traqueotomia.

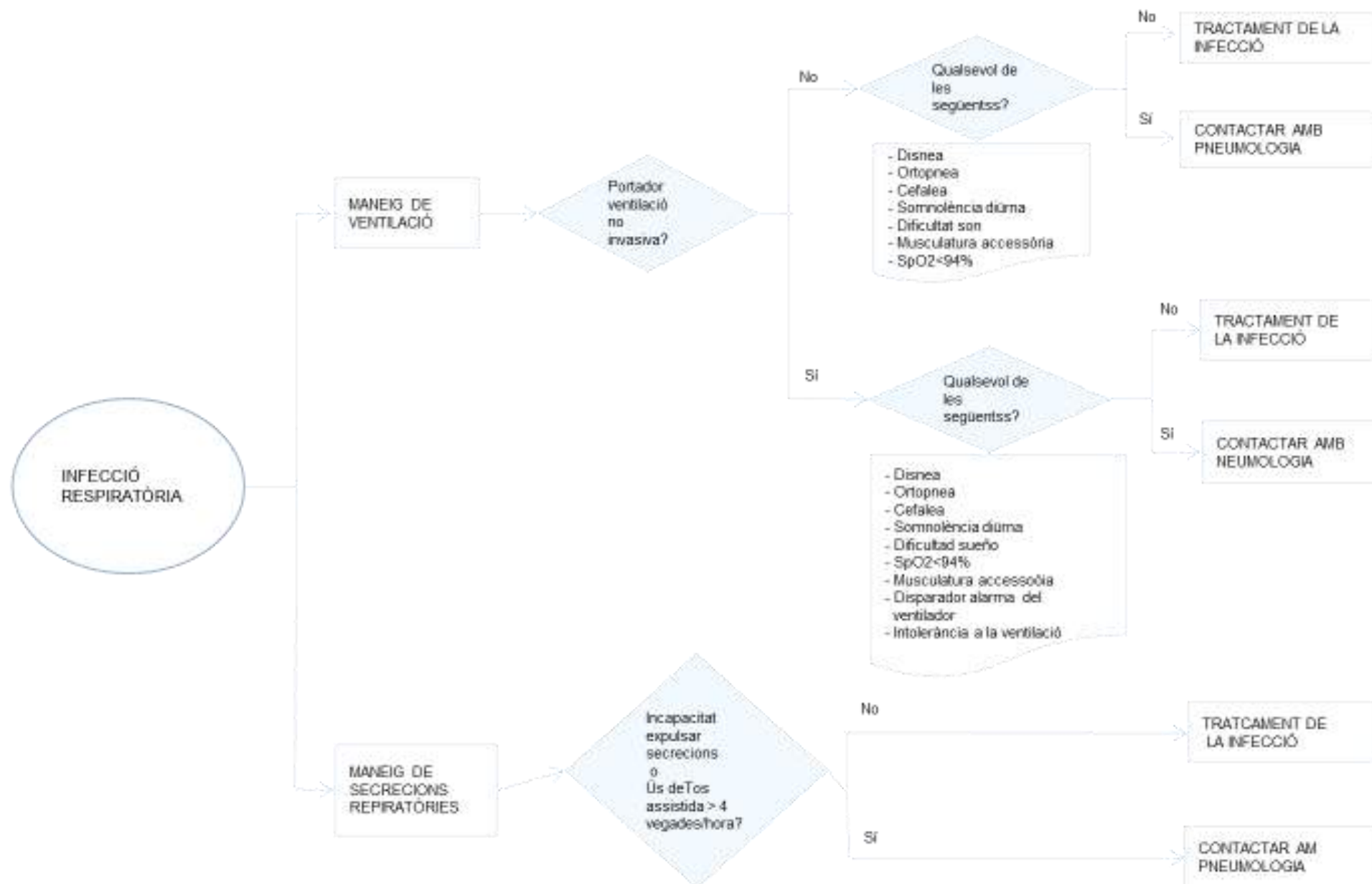
CURES RESPIRATÒRIES PER L'EQUIP D'ATENCIÓ PRIMÀRIA			
Situació del pacient	Sense ajudes als músculs respiratoris	Ventilació no invasiva	Ventilació per traqueotomia
Prevenió primària	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.	Abstenció de tabac, evitar sobrepès, vacunacions.
Maneig de tècniques		Conèixer el maneig de les tècniques de tos assistida.	Conèixer el maneig de l'aspirador de secrecions. Conèixer les cures bàsiques de l'estoma i resoldre problemes freqüents (sagnat periestomal, dificultats d'ajust de la cànula, pilota de la cànula punxada).
Atenció a processos que afecten la via respiratòria	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic si ho necessita, guiat per antibiograma de mostres d'esput.	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic si ho necessita, guiat per antibiograma de mostres d'esput.	Precoç, amb especial cura i seguiment. Presa de decisions consensuada. En cas d'infecció respiratòria, cal adequar el tractament antibiòtic si ho necessita, guiat per antibiograma de mostres de secrecions.
Reconèixer i dimensionar signes i símptomes	Davant de qualsevol d'aquests, que indiquen feblesa de la musculatura respiratòria: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dispnea.</li> <li>- Ortopnea.</li> <li>- Cefalea.</li> <li>- Somnolència diürna.</li> <li>- Dificultat per al son.</li> <li>- Ús de musculatura respiratòria accessòria.</li> <li>- SpO2 &lt;94 %.</li> <li>- Presència d'una tos amb el risc d'esdevindre inefectiva durant les infeccions respiratòries (1).</li> </ul>	Davant de qualsevol d'aquests, que indiquen feblesa de la musculatura respiratòria: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dispnea.</li> <li>- Ortopnea .</li> <li>- Cefalea.</li> <li>- Somnolència diürna.</li> <li>- Dificultat per al son.</li> <li>- Ús de musculatura respiratòria accessòria.</li> <li>- Taquipnea.</li> <li>- SpO2 &lt;94 %.</li> <li>- Trets d'alarma del ventilador.</li> <li>- Necessitat de més hores d'ús de VNI.</li> <li>- Intolerància a la ventilació.</li> <li>- Valorar l'efectivitat de la tos: incapacitat d'expulsar secrecions o ús del dispositiu de tos assistida &gt; 4/hora.</li> </ul>	Davant qualsevol d'aquests, que indiquen inestabilitat respiratòria: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Dispnea.</li> <li>- Ús de musculatura accessòria respiratòria.</li> <li>- SpO2 &lt; 92 %.</li> <li>- Trets d'alarma del ventilador per alta pressió (mode volum) o per volum corrent baix (mode pressió).</li> <li>- Augment de pressió inspiratòria pic.</li> <li>- "Stop" en introduir sonda d'aspiració.</li> </ul>
Actuacions davant de qualsevol d'aquests signes i símptomes	Contactar amb el servei de pneumologia.	Contactar amb el servei de pneumologia.	Aplicar 8 cicles amb in-exsufllació mecànica seguit d'aspiració superficial (no s'ha d'instil·lar sèrum fisiològic per la traqueotomia). Si després d'aquestes mesures persisteix la inestabilitat clínica, cal contactar amb el servei de pneumologia

<sup>(1)</sup> Aquesta situació la marquen uns valors d'FPT menors de 255 L/m. Els FPT en AP es poden valorar mitjançant un mesurador de FEP, com els utilitzats per pacients asmàtics. El pacient ha de tossir enèrgicament i mitjançant un únic colp de tos, a través d'una màscara connectada al mesurador de FEP.

## SITUACIÓ CLÍNICA ESTABLE EN ATENCIÓ PRIMÀRIA I UHD



## INFECCIÓ RESPIRATÒRIA EN ATENCIÓ PRIMÀRIA I UHD



### 8.3. MANEIG DELS PROBLEMES RESPIRATORIS EN URGÈNCIES

Els problemes respiratoris constitueixen la causa principal d'atenció en urgències d'aquests pacients. Sol·liciten atenció urgent per problemes respiratoris que sorgeixen de manera progressiva en l'evolució de la seua malaltia (alteracions de la ventilació, tos inefectiva) o de manera aguda en el context d'una infecció respiratòria, una atelèctasi, un episodi d'aspiració broncopulmonar, un laringoespasme o una malaltia tromboembòlica.

És fonamental que, salvant les excepcions de la gravetat, els problemes aguts respiratoris siguin resolts per especialistes en pneumologia amb experiència. En les situacions en què no es disposa d'aquest servei, es recomana contactar amb el servei de medicina intensiva.

#### **Recomanacions**

L'atenció en una àrea monitorada i vigilància estreta i en posició semiincorporada.

Les exploracions complementàries bàsiques recomanades són:

- Gasometria arterial
- Radiografia de tòrax
- Anàlítica general sanguínia

L'oxigenoteràpia aïllada com a primera opció terapèutica s'ha d'evitar. En cas d'emprar-se, s'ha d'ajustar la FiO<sub>2</sub> per aconseguir una PaO<sub>2</sub> de 60 mmHg, i sempre amb control gasomètric, a fi d'evitar l'augment de la PaCO<sub>2</sub>.

Davant de la sospita d'origen infeccios del desencadenant, s'ha d'iniciar de manera precoç una antibioteràpia empírica d'ampli espectre.

Constitueixen símptomes i signes d'alarma:

- Insuficiència respiratòria amb/sense acidosi respiratòria
- Alteració del nivell de consciència (somnolència, letargia, coma)
- Cianosi
- Ús de musculatura respiratòria accessòria

Davant d'un fracàs respiratori imminent que requerisca intubació orotraqueal, s'ha de tindre en compte la decisió de la persona expressada en les voluntats anticipades, en el moment o prèviament, i si no hi consta o no la pot expressar per la gravetat de la situació clínica, s'ha de consultar el familiar més pròxim.

Encara que l'ELA és una malaltia sense tractament curatiu, és possible un control adequat dels problemes respiratoris, ja siga mitjançant abordatge no invasiu o invasiu. En aquest sentit, si les mesures invasives estigueren indicades per al manteniment de la vida durant un episodi agut, no s'han de negar si la persona ho sol·licita així.



## 8.4. MANEIG D'UN EPISODI RESPIRATORI AGUT

El curs natural de l'ELA es pot veure esguitat per episodis respiratoris aguts, generalment desencadenats per infeccions respiratòries, durant els quals es pot produir un empitjorament brusc i inesperat de la feblesa dels músculs respiratoris. Al costat de la feblesa muscular produïda per la infecció, l'augment en la quantia i la purulència de les secrecions i la inflamació bronquial produeixen un augment en la resistència de la via aèria i una disminució de la *compliance* pulmonar, que es tradueix en alteracions en la ventilació/perfusió amb hipoxèmia i un *disbalance* entre la força generada pels músculs respiratoris per a mantindre la ventilació alveolar i la càrrega que han de vèncer. El resultat és un fracàs respiratori agut. Durant aquests episodis, la combinació de VNI amb tècniques de tos assistida, associada al tractament mèdic específic, pot evitar la necessitat d'intubació o de tècniques invasives per a extraure secrecions i disminuir la mortalitat.

El factor que determina l'èxit del maneig no invasiu dels episodis respiratoris aguts és la severitat de l'afectació bulbar, de manera que els pacients amb una puntuació inferior a 12 en el *subscore* bulbar de l'escala de Norris presenten més risc de fracàs no invasiu.

### **Recomanacions**

Davant d'un episodi agut, l'han d'atendre en pneumologia. En els hospitals on no hi haja possibilitat d'atenció urgent durant el dia per part del servei de pneumologia i/o no s'hi dispose d'especialista de guàrdia, l'han d'atendre en el servei de medicina intensiva. En aquest últim cas, després de l'estabilització clínica del pacient, s'ha de valorar la possibilitat de trasllat a un servei de pneumologia més especialitzat dins de la xarxa assistencial.

#### CRITERIS D'INGRÉS A L'HOSPITAL

S'ha de fer ingrés a l'hospital quan complisca algun dels criteris següents (1B):

- Freqüència respiratòria >30 rpm.
- Ús de musculatura accessòria.
- Alteració del nivell de consciència.
- PaO<sub>2</sub> <60 mmHg.
- Deterioració brusca de les seues xifres basals de PaCO<sub>2</sub>.
- Si porta VNI en domicili, necessitat d'augmentar-ne el nombre d'hores d'ús.
- Necessitat de tos assistida mecànicament de manera intensiva (>4 sessions a l'hora).

*Criteris basats en la infecció respiratòria que causa la descompensació (pneumònia, atelèctasi, vessament pleural, xoc sèptic, necessitat d'antibioteràpia intravenosa...).*

S'ha d'afegir oxigenoteràpia a la VNI davant d'una SpO<sub>2</sub> <92 %, malgrat una VNI efectiva (PaCO<sub>2</sub> <45 mmHg, bona sincronització pacient/ventilador amb absència d'esdeveniments respiratoris i d'ús de musculatura accessòria).

S'ha de fer un monitoratge continu (SpO<sub>2</sub>, ECG, TA), amb controls gasomètrics davant de qualsevol empitjorament de la situació clínica que obligue a modificar significativament els paràmetres ventilatoris. Si es disposa d'aquest, es recomana el monitoratge continu del CO<sub>2</sub> transcutani durant les primeres hores, fins a aconseguir l'estabilitat clínica (1B).

Si, malgrat aconseguir una VNI efectiva durant la nit, durant el dia i en ventilació espontània, persisteix la dispnea, FR >30 rpm, ús de musculatura accessòria, disminució del nivell de consciència o PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg, s'ha d'augmentar el nombre d'hores d'ús de la VNI (1B).

En la VNI diürna, en el context d'un episodi agut, s'han d'usar màscares diferents de les usades durant el son, per a evitar úlceres per pressió. Es recomana usar, de dia, màscares nasals o peces bucals. Cal recordar que durant el dia s'han d'ajustar els paràmetres ventilatoris en funció del patró ventilatori i de les fugues, depenent de la màscara usada.

Les secrecions respiratòries s'han de manejar amb tos assistida mecànicament mitjançant in-exsufllació (1B).

S'ha d'aplicar, com a mínim, una sessió amb tos assistida mitjançant in-exsufllació mecànica (MI-E), composta per 6-8 cicles cada 8 hores i, a més, sempre que estiga present qualsevol dels criteris següents:

#### CRITERIS PER A TOS ASSISTIDA MITJANÇANT IN-EXSUFLACIÓ MECÀNICA (MI-E)

- Caiguda de la SpO<sub>2</sub>.
- Augment de la pressió inspiratòria pic si s'utilitzen formes ventilatòries controlades per volum, o disminució del volum corrent generat en cas d'usar formes ventilatòries limitades per pressió.
- Augment de la sensació de dispnea.
- Sorolls toràcics audibles.
- Percepció del pacient de secrecions retingudes.

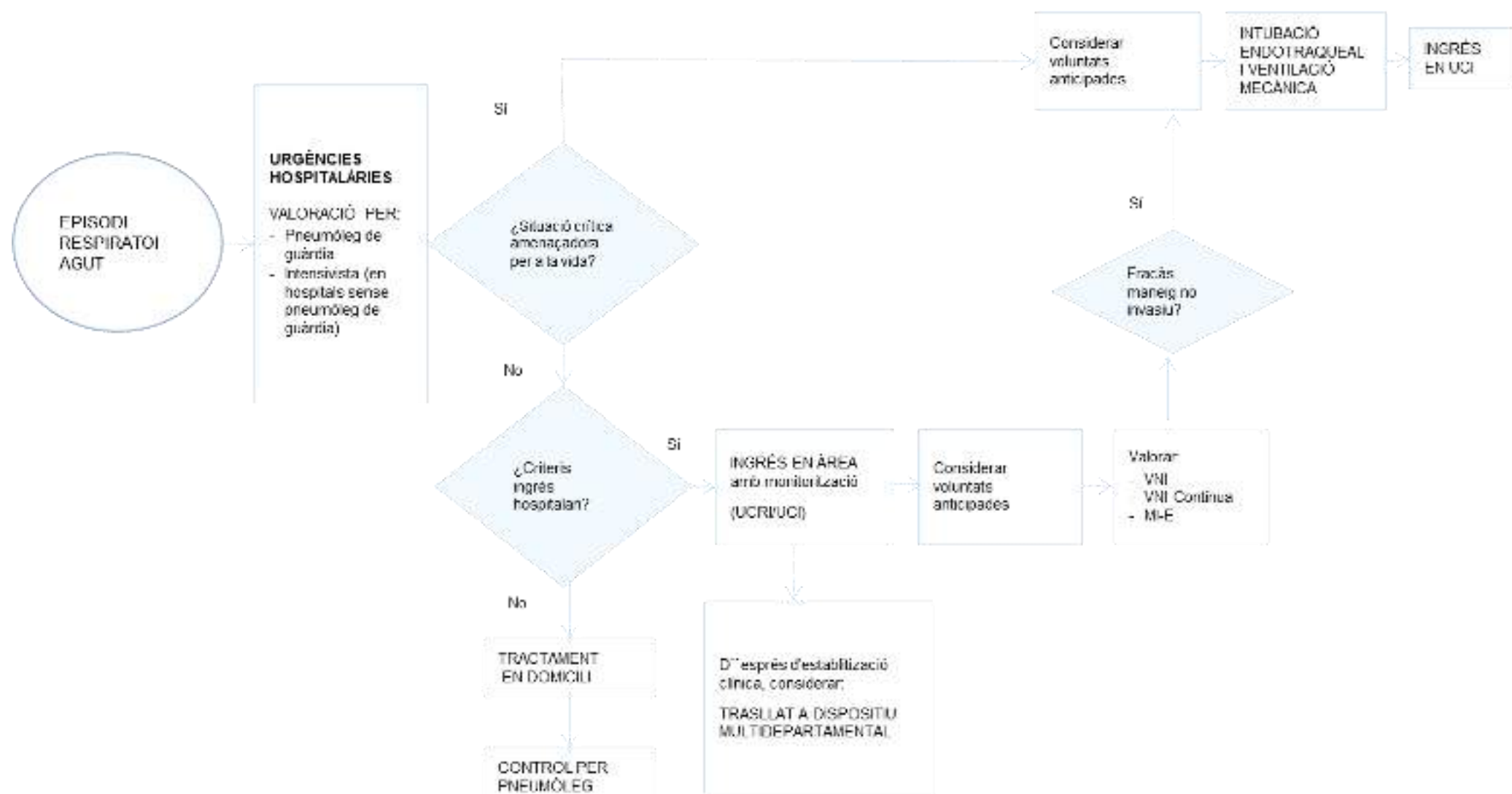
Pot arribar a ser necessari aplicar sessions de MI-E cada 5-10 minuts. A mesura que la situació clínica millora, la freqüència de les sessions disminuirà.

De vegades, davant d'una MI-E inefectiva, pot ser necessari augmentar les pressions d'in-exsufllació. Si les secrecions respiratòries són molt espesses, es poden afegir oscil·lacions d'alta freqüència a la in-exsufllació (1C).

Si es necessita una fibrobroncoscòpia per a l'extracció de les secrecions per fracàs de la MI-E, es recomana fer-la amb suport ventilatori no invasiu (1B).

S'ha de subministrar una aportació nutricional i hídrica adequada, així com tractament específic del desencadenant i de les complicacions que sorgisquen (1A).

## EPISODI RESPIRATORI AGUT



## 8.5. MANEIG DE LA INSUFICIÈNCIA RESPIRATÒRIA

La distribució dels recursos sanitaris fa que els serveis de medicina intensiva (SMI) constituïsquen un pilar important en el maneig dels problemes respiratoris. Són un suport en els centres que tenen serveis de pneumologia més especialitzats i juguen un paper important, fonamentalment quan no es disposa de pneumòleg les 24 hores, sobretot en el maneig dels episodis aguts. Des de l'àmbit de vigilància intensiva es fa prioritari disposar d'una guia d'actuació per a l'atenció d'aquests pacients durant episodis d'agudització.

En general, es poden establir dos escenaris: insuficiència respiratòria en el context de l'evolució de l'ELA i insuficiència respiratòria en el context d'agudització per un procés intercurrent (generalment desencadenada per una infecció respiratòria aguda).

### **Insuficiència respiratòria en el context de l'evolució de l'ELA**

En aquest cas, s'ha de fer el seguiment per part del pneumòleg o metge responsable, el qual ha de decidir, d'acord amb pacient i família, les actuacions a seguir en funció de l'evolució de la malaltia. En aquesta situació, els SMI no solen tindre una actitud participativa, a excepció dels que participen en el programa de ventilació domiciliària per a pacients amb ELA o com a suport per a la realització de traqueotomia percutània programada.

### **Insuficiència respiratòria en el context d'agudització per un procés intercurrent**

En aquesta situació de fallada respiratòria, els SMI tenen una gran participació per la gravetat amb què poden arribar a les àrees d'urgències, que pot obligar a practicar tècniques invasives, com la intubació orotraqueal.

De vegades, les persones amb ELA desconeixen la història natural de la malaltia o no han manifestat les seues voluntats anticipades, i durant el quadre agut no estan en condicions de prendre decisions sobre els procediments que els poden prolongar la vida. És un dret que se'ls facilite el suport adequat, respiratori i mèdic en general, perquè, en condicions d'estabilitat clínica, siguin capaces de decidir sobre el seu futur, que en aquest cas implica la continuació de la pròpia existència.

Davant d'un procés intercurrent (infeccions, cardíac, atelèctasi...) amb presència de patologia neuromuscular estable, s'ha d'actuar segons la situació:

- Si coneix la seua malaltia i ha decidit prèviament que no se li prolongue el curs d'aquesta, hauria d'ingressar en el servei de pneumologia o medicina interna per a rebre oxigenoteràpia convencional o cures pal·liatives, si ho requereix.
- Si no ha pres cap decisió clara, hauria d'ingressar en el servei de pneumologia o en el servei de medicina interna (SMI), on se li aplicaria VNI, i es podria evitar la necessitat d'intubació orotraqueal. La VNI també pot proporcionar el temps necessari per a la presa de decisió de fer una intubació orotraqueal o una traqueotomia. En cas que, finalment, no acceptara viure amb traqueotomia i es trobara ja intubat i ventilat, una opció possible és l'extubació directa i la connexió immediata a la VNI. Aquesta alternativa, encara que no validada en pacients amb ELA, ja ha sigut defensada per alguns autors i és la

recomanada per al deslletament de malalts de risc per les guies actuals de discontinuació de la ventilació mecànica. S'ha de tindre una cura especial davant d'una afectació bulbar greu i una afectació de parions cranials baixos (disfàgia, mal maneig de secrecions i via aèria amenaçada per falta de to glossofaringi), ja que l'aplicació de VNI i de maniobres de tos assistida solen resultar ineficaces. Les escales que valoren el grau d'afectació bulbar, com l'NBS, ajuden a identificar aquest subgrup de pacients. En cas que la decisió del pacient fora no continuar el suport respiratori, se l'ha de considerar un donant potencial en assistòlia i contactar amb el coordinador de trasplantaments corresponent.

- Quan haja pres la decisió que se li apliquen tot tipus de mesures no invasives i invasives, l'han de situar segons la disponibilitat de llits i logística de cada centre i, en cas necessari, l'han d'intubar i ventilar (i, posteriorment, s'ha de fer la traqueotomia), ingressar, i ha de tindre suport ventilatori invasiu. S'ha d'avaluar si és subsidiari de traqueotomia percutània o si necessita una traqueotomia quirúrgica oberta, en funció de l'extensió cervical forçada, la identificació d'estructures i l'absència de contraindicacions (desviació traqueal, goll tiroïdal endotoràcic, ferida superficial activa o rotació de via aèria per torticoli extrema).

Als hospitals de departament, una vegada aconseguida l'estabilització, després de l'adaptació de la VNI o la realització de la traqueotomia, s'haurà de contactar amb el servei de pneumologia del mateix hospital o amb el dispositiu corresponent dins de la xarxa assistencial d'ELA perquè es continue i es coordine el tractament.



## 9. NECESSITATS D'ATENCIÓ RELACIONADES AMB NUTRICIÓ I DISFÀGIA

---

De les dues formes principals en què es presenta l'ELA, central o bulbar (també coneguda com a paràlisi bulbar progressiva) i perifèrica o espinal, en la forma bulbar almenys el 80 % desenvolupen disàrtria i disfàgia, mentre que en la forma espinal predomina la feblesa muscular, si bé la disfàgia pot sorgir en el curs de l'evolució d'aquesta.

La desnutrició influeix en la supervivència com a factor independent. La prevalença d'aquesta varia del 16 al 53 %, depenent dels paràmetres utilitzats, la forma de presentació de la malaltia i el moment evolutiu.

Les causes de desnutrició són: disfàgia, disminució de la ingesta per limitació funcional, atròfia muscular, fatiga i augment dels requeriments energètics.

La disfàgia és progressiva, motora i es produeix tant en la zona orofaríngia com en l'esofàgica.

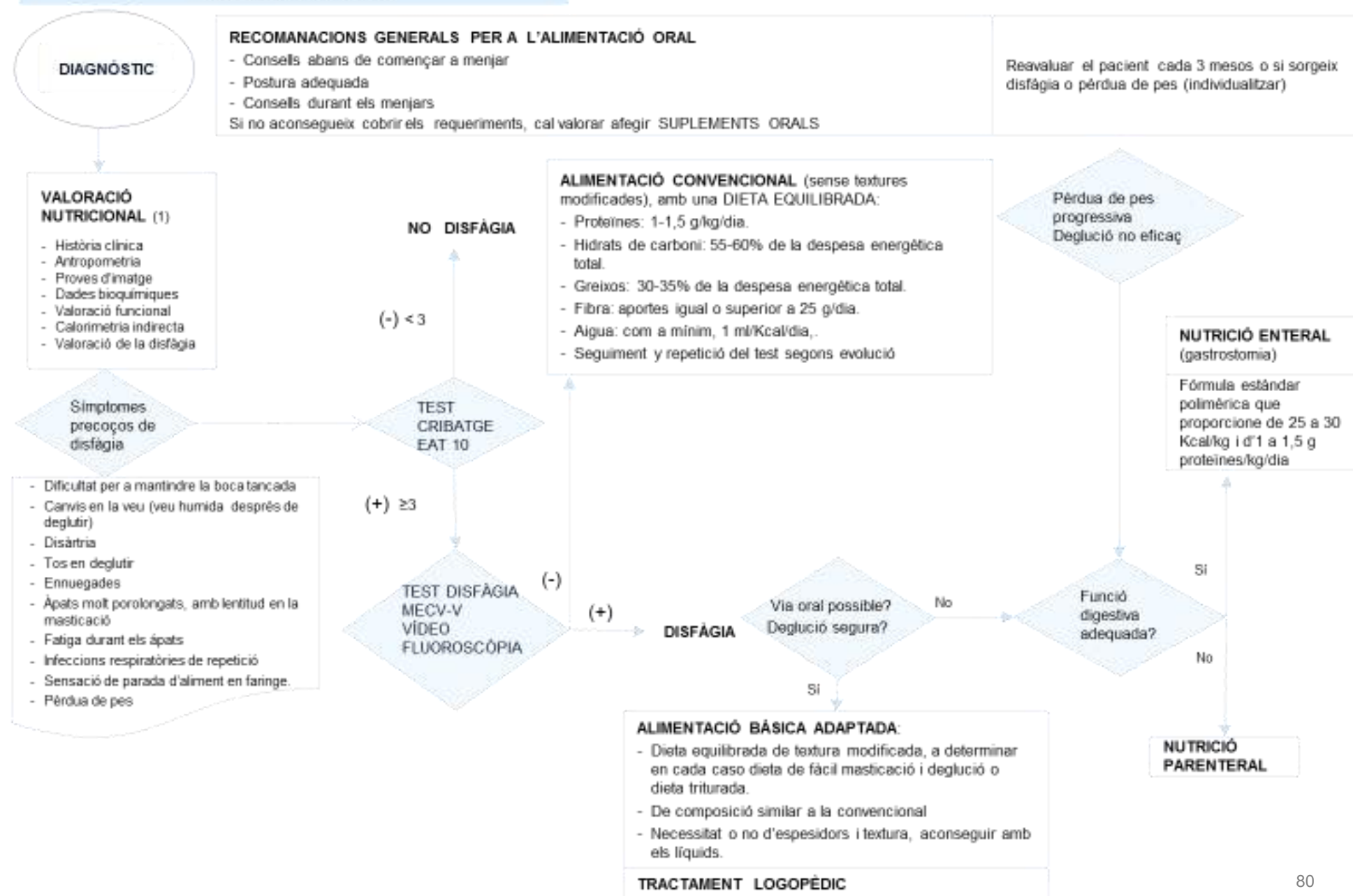
S'associa a dos tipus de complicacions:

- Una reducció de l'eficàcia de la deglució, que pot tindre com a conseqüència desnutrició i/o deshidratació.
- Una reducció de la seguretat de la deglució amb el risc d'aspiració, que pot causar infecció respiratòria, pneumònia i asfíxia. De vegades, quan falta el reflex tussigen, pot patir una disfàgia silent, que comporta un risc més alt d'infecció respiratòria.

Un 30 % de pacients tenen disfàgia en el moment del diagnòstic inicial d'ELA, i al voltant del 80 %, independentment del tipus d'inici de la malaltia, desenvolupen, a la llarga, signes i símptomes d'afectació bulbar, principalment disfàgia, disàrtria i pèrdua de la capacitat de tossir. El 100 % presentaran trastorns de la deglució, l'alimentació i la nutrició en algun moment de la seua evolució.

En el moment del diagnòstic, ja siga ELA bulbar o espinal, els serveis/unitats d'endocrinologia/nutrició i foniatria que formen part de l'equip multidisciplinari que atén el pacient, han de valorar l'estat nutricional del pacient, amb la finalitat de mantindre'l en la millor situació possible. Posteriorment, s'ha de valorar periòdicament l'estat nutricional, la deglució i la disfàgia, fins i tot en absència de símptomes.

## DISFÀGIA I NUTRICIÓ



(1) Al diagnòstic de ELA, el estado nutricional del paciente debe valorarse por los servicios/unidades de endocrinología/nutrición y foniatría que forman parte del equipo multidisciplinar



## 9.1. VALORACIÓ NUTRICIONAL

No hi ha una prova de cribratge de desnutrició específica per a persones amb ELA. Atesa la baixa prevalença de la malaltia i l'alta prevalença de desnutrició entre aquestes, s'aconsella fer una valoració nutricional completa periòdicament, en les visites de seguiment pautades, fins i tot en absència de símptomes de desnutrició.

La valoració nutricional completa inclou:

### Història clínica

- Al·lèrgies i intoleràncies
- Simptomatologia digestiva
- Evolució del pes del pacient
- Valoració de la disfàgia (vegeu-ne l'apartat corresponent).
- Recordatori alimentari de 24 hores, per a avaluar si la ingesta del pacient és concorde a les seues necessitats energètiques.
- Grau d'autonomia
- Situació social

### Valoració de la composició corporal

#### ○ *Antropometria*

- Pes, talla i índex de massa corporal (IMC): requereix bàscules cadira o bàscules amb plataforma per a adaptar-se a les limitacions.
- Percentatge de pèrdua de pes:  $[(\text{pes habitual (kg)} - \text{pes actual})] / [(\text{pes habitual (kg)})] \times 100$ . Pèrdues superiors al 2 % en 1 setmana, 5 % en 1 mes, 7,5 % en 3 mesos o 10 % en 6 mesos, s'associen amb augment de morbiditat.
- Valoració del compartiment gras: mesurament de plecs cutanis. Dona informació de la massa grassa. El més usat és el plec tricipital (PT).
- Valoració del compartiment proteic muscular: mesurament del perímetre muscular del braç (PMB). Es calcula mitjançant la fórmula següent:  $\text{PMB (cm)} = \text{circumferència braç (cm)} - (\text{PT en mm} \times 0,314)$ . En pacients amb ELA presenta la limitació d'estar influït per la denervació muscular.

#### ○ *Prova d'imatge*

A causa de la denervació que presenten, es recomana una anàlisi de la composició corporal mitjançant BIA o DEXA:

- ✓ *Impedància bioelèctrica (BIA)*

Tècnica senzilla de valoració de l'estat nutricional, no invasiva, de baix cost, fàcil de fer a peu de llit o en el context ambulatori, que aporta informació sobre la massa grassa i la massa lliure

de greix. Emprant la BIA a una freqüència de 50 Hz, s'ha validat una equació específica per a pacients afectes d'ELA que permet calcular la massa lliure de greix (Fat Free Mass o FFM, de l'acrònim en anglés) expressada en grams (g), a partir del pes (P) expressat en kg; la talla (T), en cm; la resistència de la impedanciometria a 50Hz, en Osm, i el plec tricripital (PT), en mm:

$$FFM_{fin50} = (0.436 \times P) + (0.349 \times (T^2/Z50)) - (0.695 \times PT) + 9.245$$

✓ *Absorciometria d'energia dual de raigs X (DEXA)*

Tècnica indirecta d'anàlisi de la composició corporal. Està basada en l'absorciometria, a través de la qual detecta la diferència d'atenuació que pateixen els fotons emesos, en relació amb la composició i el gruix del teixit que travessen.

### **Dades bioquímiques**

Mesurament de proteïnes plasmàtiques (proteïnes totals, albúmina, prealbúmina), colesterol total i nombre de limfòcits i vitamina D, que, amb freqüència, està disminuïda en l'ELA.

### **Valoració funcional: dinamometria**

Dona informació de la màxima força voluntària de prensió. Cal tindre en compte que també està influïda per la denervació muscular.

### **Càlculs dels requeriments nutricionals**

Els requeriments nutricionals estan augmentats. L'ELA produeix atròfia muscular, per la qual cosa caldria esperar una reducció de les necessitats energètiques i proteïques. No obstant això, s'ha descrit un increment del 10 % de les necessitats energètiques en comparació amb població sana.

La calorimetria indirecta és el mètode d'elecció per a fer una estimació dels requeriments nutricionals, sempre que estiga disponible.

Si no fora així, la despesa energètica es pot calcular de diverses maneres, però sempre s'ha d'individualitzar en funció de la situació del pacient:

- Càlcul estimat:
  - En pacients no ventilats: 30 Kcal/kg/dia
  - En pacients ventilats: 25-30 Kcal/kg/dia
- Equacions habituals per al càlcul de la despesa energètica basal. Caldrà sumar un 10 % per hipermetabolisme + 10 % per termogènesi + 10 % per activitat física. En casos d'immobilitat, es podrà suprimir el percentatge d'activitat física.

Si hi ha desnutrició, en lloc del pes actual, s'haurà d'utilitzar el pes ajustat en desnodrits: [pes actual + 10 %] o [pes actual + 0,25 x (pes ideal – pes actual)], i s'haurà de fer un pla nutricional acurat per a evitar el desenvolupament d'una síndrome de realimentació amb conseqüències fatals.

## 9.2. VALORACIÓ I DIAGNÒSTIC DE LA DISFÀGIA

La disfàgia és la dificultat per a fer passar el bol alimentari des de la boca fins a l'estómac, produïda per una alteració anatòmica o funcional de diverses estructures que intervenen en la deglució. Comprén alteracions conductuals, sensorials i motores que ocorren durant la deglució, incloent-hi l'estat de consciència previ a l'acte de menjar, el reconeixement visual dels aliments i les respostes fisiològiques a l'olor i a la presència d'aliments.

Els trastorns de la deglució poden sorgir de manera aguda o insidiosa i progressiva; la disfàgia pot ser mecànica o motora i, segons la localització d'aquesta, orofaríngia o esofàgica. En els pacients amb ELA, la disfàgia és progressiva, motora i es produeix tant en la zona orofaríngia com en l'esofàgica.

Són símptomes precoços de disfàgia i risc d'aspiració i pneumònia aspirativa:

- Episodis de sufocació, tos i sensació d'asfíxia, desencadenats per un tancament espàstic de les cordes vocals quan es produeix el pas, a la via aèria, de saliva o de restes d'aliments emmagatzemats en val·lècules o sins piriformes.
- Dificultat per a mantindre la boca tancada, baveig, veu ronca i/o nasalitzada, canvis en la veu (veu humida) després de deglutir, disàrtria, tos en deglutir, ennuegades, menjars molt prolongats amb lentitud de masticació, fatiga durant els menjars, pèrdua de pes, infeccions respiratòries de repetició i/o sensació de parada de l'aliment en la faringe.

Tots aquests símptomes requereixen un diagnòstic i un tractament primerencs. Més encara si es considera que, quan són lleus, no són relatats espontàniament pel pacient o els seus familiars i que, de vegades, el primer signe de disfàgia pot ser una pèrdua progressiva de pes.

És per això que la valoració de la deglució i el cribratge de disfàgia s'ha de fer a totes les persones afectes d'ELA en el moment del diagnòstic, i, posteriorment, s'ha de fer una reavaluació en les visites de seguiment pautades cada 3 mesos, o abans, si en necessita.

En funció dels recursos disponibles en cada hospital, els encarregats de realitzar la valoració de la disfàgia seran el personal facultatiu d'endocrinologia i la infermera de nutrició o el personal a càrrec de la foniatria i la logopèdia.

### **Test de cribratge de la disfàgia**

L'equip multidisciplinari ha de fer aquesta prova a tots els pacients, fins i tot en absència de símptomes.

Per a fer el cribratge de la disfàgia es recomana emprar l'EAT-10 (Eating Assessment Tool-10), per la sensibilitat que té per a predir el risc d'aspiració, així com per la validesa i la fiabilitat provades. Es tracta d'un qüestionari autoadministrat de 10 preguntes relacionades específicament amb símptomes de disfàgia, a les quals el pacient ha de respondre de manera subjectiva (vegeu l'[annex XVI](#)).

Quan la puntuació és igual a 3 o més alta, es considera que el risc de disfàgia és elevat i s'ha d'ampliar l'estudi amb el mètode d'exploració clínica volum-viscositat (MECV-V).

## **Diagnòstic de la disfàgia**

Per al diagnòstic de la disfàgia, disposem de diversos mètodes:

○ *Mètodes no invasius:*

✓ *Mètode d'exploració clínica volum-viscositat (MECV-)*

Consisteix a administrar aliments a diversos volums i viscositats i mesurar la presència o no de signes de seguretat, com ara to de veu, tos o dessaturació, i d'eficàcia, com ara segell labial i presència o no de residus orals o faringis (vegeu l'[annex XVII](#)).

Té com a objectius:

- Detectar disfuncions d'eficàcia de la deglució, com: incapacitat per a mantindre el bol en la boca, existència de residus orals o faringis, o incapacitat per a engolir el bol en una única deglució.
- Detectar disfuncions de seguretat de la deglució. Detecta tant aspiracions simptomàtiques amb tos, canvis de veu, raspera, etc., com aspiracions silents que no cursen amb tos i són difícils de detectar pel pacient.
- Seleccionar el volum i la viscositat del bol més segurs i eficaços per a la ingesta, i establir la necessitat d'espessidors o no.

○ *Proves instrumentals invasives:*

✓ *Videofluoroscòpia de la deglució (videodeglució):*

Es considera la prova *gold standard* per al diagnòstic de la disfàgia, ja que permet avaluar les alteracions fisiopatològiques en la deglució i detectar aspiracions silents en pacients amb disfàgia orofaríngia. L'inconvenient principal que té és que no es troba disponible en tots els hospitals de la CV, depèn del servei de radiodiagnòstic i es requereix personal especialitzat per a la realització i la interpretació d'aquesta.

✓ *Fibrolaringoscòpia:*

Avalua de manera eficaç la disfàgia orofaríngia. Permet identificar, a peu de llit, problemes de masticació, dèficits musculars linguals, competència del tancament velofaríngi, el reflex tussigen i detectar residus faringis eventuals. No obstant això, en els pacients amb ELA no és recomanable, perquè pot provocar un espasme de glòtis reflex, i s'ha de fer amb precaució.

### 9.3. ABORDATGE DEL TRACTAMENT DE LA DISFÀGIA I LA NUTRICIÓ

L'objectiu del suport nutricional en pacients amb ELA és similar a la resta amb desnutrició o en risc nutricional. Consisteix a cobrir adequadament les necessitats de nutrients, energètiques i d'hidratació, d'una manera segura, i evitar-hi infeccions respiratòries i pneumònies aspiratives. Es busca tant previndre una possible situació de desnutrició com tractar-la, de manera dinàmica i sense deixar de costat les circumstàncies individuals de cada pacient. La fi a aconseguir és la millora de la qualitat de vida i la prevenció de la morbimortalitat associada a la desnutrició.

Hi ha diverses modalitats de suport nutricional, que van des de l'alimentació convencional, l'alimentació bàsica adaptada o la suplementació oral, fins a la nutrició enteral o la nutrició parenteral.

L'elecció de la modalitat de suport nutricional dependrà del resultat de la valoració de la disfàgia i de l'estat nutricional, i està condicionada per la seguretat i l'eficàcia de la deglució.

Quan la nutrició oral és possible, l'abordatge es basa en el consell dietètic, juntament amb la modificació de la textura i la consistència d'aliments, l'ús d'espessidors i el suport nutricional oral, així com l'entrenament de pacients i persones cuidadores en tècniques d'alimentació i exercici per a facilitar la deglució. Quan aquestes mesures no són suficients i la nutrició per via oral no és possible, es fa necessari l'ús de nutrició enteral.

#### • NUTRICIÓ ORAL

Davant d'una persona amb ELA amb desnutrició o en risc nutricional, en la qual siga possible l'alimentació oral, el primer pas és optimitzar la dieta. Per a fer-ho, és essencial conèixer el grau d'interferència de la disfàgia sobre l'estat nutricional. La història clínica, juntament amb la prova de disfàgia MECV-V, permeten conèixer d'una manera senzilla si la desnutrició està més relacionada amb una alteració de la seguretat de la via aèria i/o amb una falta d'eficàcia en la deglució, i orientaran sobre les recomanacions que s'han de fer. S'ha de tindre en compte que també influirà en la ingesta el grau d'afectació de la funció respiratòria associat a la malaltia.

La prova MECV-V permet definir la textura i el volum més adequats d'aliments sòlids i líquids, per la tolerància d'aquests, i la necessitat d'afegir-hi espessidors o no.

#### **Recomanacions generals**

Estan dirigides a pacients que es nodreixen per la via oral i, especialment, davant de símptomes precoços de disfàgia.

- *Consells a tindre en compte abans de començar a menjar*
  - No començar l'alimentació si el pacient està adormit o intranquil. Ha d'estar descansat, i s'han d'evitar exercicis de fisioteràpia i exploracions prèvies.
  - Procurar un ambient tranquil que afavorisca la concentració, i s'han d'evitar distraccions, com la televisió, la ràdio, converses, etc.

- Donar el temps suficient per a fer la ingesta.
- Tindre en compte les preferències alimentàries.
- Menjar en una postura adequada.
  - Assegut amb l'esquena recta, peus recolzats en el sòl i el cap lleugerament inclinat cap avant en el moment d'engolir. Si no pot alçar-se del llit, ha d'estar tan incorporat com siga possible.
  - No ha de menjar amb el cap inclinat cap arrere.
- *Consells a tindre en compte durant els àpats*
  - És preferible que la persona s'alimente de manera autònoma per a disminuir els riscos d'aspiració. Sempre ha de menjar sota la vigilància d'una persona cuidadora, per a controlar possibles ennuegades i superar-les.
  - Si no es pot alimentar sola, la persona que li dona menjar s'ha de situar a l'altura dels seus ulls o just davall d'ella, per a evitar que eleve el cap en menjar i engula en una postura perillosa.
  - S'ha d'utilitzar la cullera que se li haja indicat, segons les seues possibilitats: normal, cullera per a postres o de café.
  - S'ha de comprovar que ha engolit la cullerada anterior abans de donar-li'n una altra.
  - No s'han d'utilitzar xeringues o palletes, ja que eviten que treballi la musculatura externa de la boca i la llengua, de manera que l'aliment no es processa prèviament i no es prepara el bol alimentari per a la deglució, per tant, pot provocar una aspiració.
  - S'ha d'utilitzar només cullera. En introduir-la en la boca, s'ha d'exercir una lleugera pressió sobre la llengua per a afavorir el reflex de la deglució.
  - No ha de parlar durant els àpats.
  - Cal mantindre una bona higiene bucal per a evitar les infeccions respiratòries.
  - Si porta pròtesis dentals, han d'estar col·locades i ajustades. En cas contrari, és millor que menje sense aquestes i que s'adapte el menjar.

### **Recomanacions nutricionals per a pacients sense disfàgia**

#### ○ *Dieta convencional*

Inicialment, quan el test EAT-10 o el MECV-V són negatius, es recomana pautar una dieta convencional saludable i equilibrada que permeta cobrir els requeriments calòrics i proteics, tenint en compte les preferències del pacient.

La composició de la dieta en persones amb ELA no difereix de les recomanacions a la població general quant a distribució de macronutrients i micronutrients:

- Proteïnes: 1 - 1,5 g/kg/dia.
- Hidrats de carboni: 55–60 % de la despesa energètica total.
- Greixos: 30–35 % de la despesa energètica total.
- Fibra: es recomana una dieta rica en fibra, amb aportació igual a 25 g/dia o superior.
- Aigua: convé assegurar una aportació hídrica de, com a mínim, 1 ml/kcal/dia, per a evitar la deshidratació.

Quan la ingesta siga precària, es recomanen àpats freqüents amb poc de volum, però amb alta densitat calòrica. Convé explicar les indicacions per a l'enriquiment dietètic amb oli d'oliva, llet en pols, crema de llet, formatge ratllat, etc., de manera que amb xicotetes quantitats es facilite una ingesta adequada.

Aquestes recomanacions s'han d'adaptar a les característiques de cada pacient per a aconseguir un estat nutricional correcte i assegurar-se que pacient i/o persones cuidadores les han compreses.

### **Recomanacions nutricionals per a pacients amb disfàgia**

#### ○ *Alimentació bàsica adaptada (ABA)*

Quan hi haja problemes en la deglució (MECV-V patològic) o aparega astènia o dificultat en la masticació dels aliments, es necessitarà una alimentació bàsica adaptada.

L'alimentació bàsica adaptada (ABA) consisteix a modificar la textura dels aliments per a aconseguir una nutrició i una qualitat de vida òptimes en pacients amb requeriments nutricionals especials. Permet fer una intervenció nutricional individualitzada i segura, adaptant la textura dels líquids i els sòlids en funció de l'eficàcia i la seguretat per a deglutir.

L'ABA inclou dietes triturades o de fàcil deglució d'alt valor nutricional, modificadors de textura com, per exemple, espessidors, aigües gelificades o begudes espessides, i enriquidors de la dieta: aliments o mòduls de nutrients.

- ✓ *Dietes de textura modificada de fàcil masticació i deglució o dietes triturades, d'alt valor nutricional*

Quan hi ha disfàgia és important evitar aliments que suposen un alt risc d'ennuegada, així com recomanar, segons els casos, dietes triturades o de fàcil masticació i deglució.

Sobre aquest tema, l'Associació de Dietistes dels Estats Units, per mitjà de la *National dysphagia diet*, estableix quatre nivells de textura per a aliments sòlids i quatre per a líquids, segons el risc d'ennuegada per dificultats en la masticació o la deglució, i enumera aliments que, per la consistència que tenen, poden produir ennuegades ([annex XVIII](#)).

La dieta de fàcil deglució ha de ser una dieta equilibrada i elaborada seguint les recomanacions de disfàgia, de manera que es facilite la deglució dels aliments i s'evite el risc d'aspiració.

En cas que una dieta de fàcil deglució no siga prou segura o eficaç, es recomana pautar una dieta triturada, de textura homogènia i que aporte les calories i les proteïnes necessàries.

L'[annex XIX](#) inclou sis dietes de 1.800 Kcal i 2.000 Kcal, dues de fàcil masticació per a pacients sense disfàgia, dues de fàcil masticació per a pacients amb disfàgia i dues dietes triturades.

- ✓ *Modificadors de textura com, per exemple, espessidors, aigües gelificades o begudes espessides*

Quan una persona amb ELA presenta disfàgia i necessita tots els líquids espessits, es fa obligatori l'ús d'espessidors.

Segons la guia descriptiva de la prestació amb productes dietètics de l'SNS, els mòduls espessidors són productes amb capacitat d'espessir, compostos per midons modificats o gomes, acompanyats de maltodextrines o no. La presentació d'aquests és en forma de pols i el sabor és neutre. Estan destinats exclusivament a augmentar la consistència dels aliments líquids en malalts amb disfàgia neurològica o, excepcionalment, motora, amb la finalitat de tractar d'evitar la gastrostomia o retardar-la, quan aquests malalts tenen possibilitat d'ingerir aliments sòlids sense risc d'aspiració però presenten o corren el risc de patir-la en ingerir aliments líquids.

Hi ha tres tipus d'espessidors segons la composició que tenen:

- Espessidors compostos per midons modificats.
- Espessidors compostos per gomes.
- Espessidors compostos per mescla de gomes i midons modificats.

Els espessidors compostos exclusivament per gomes preserven l'aspecte natural del líquid (a diferència dels que contenen midons) i, per tant, milloren el compliment de la dieta del pacient amb disfàgia.

Els líquids es poden espessir en tres textures (nivells de viscositat), segons les necessitats: nèctar, mel o púding.

Depenent de la marca de l'espessidor, la quantitat de producte necessària per a aconseguir cada textura pot variar, per la qual cosa es recomana revisar la informació donada pel fabricant per a pautar la posologia necessària.

QUANTITAT D'ESPESSIDOR COMERCIAL NECESSÀRIA PER A ACONSEGUIR LA TEXTURA. EN FUNCIO DE LA COMPOSICÓ BASE DE L'ESPESSIDOR		
Textura	Midó de dacsa modificada	Gomes
Nèctar	4 - 4,5 grams	2,4 - 3 grams
Mel	5 - 6,5 grams	4,8 - 6 grams
Púding	6,7 - 9 grams	7,2 - 9 grams



Els espessidors aporten energia, sal i, depenent del tipus, també fibra. A causa de la poca quantitat utilitzada, no es té en compte l'aportació de calories i sal de la dieta.

Les alternatives de consum ordinari que es poden utilitzar per a espessir preparacions culinàries triturades són: farina, midó de blat de moro, creïlla, arròs, pa, gelatina, agar, rovell d'ou i nata.

✓ *Suplementació amb fórmules de nutrició enteral oral (SNO)*

La suplementació amb fórmules de nutrició enteral adaptades a la via oral està indicada en pacients en què, després de la implementació d'un programa d'ABA, no siga possible mantindre un estat nutricional adequat, sempre que la funció respiratòria siga acceptable (CVF superior al 50 % de l'esperada).

Segons la Societat Europea de Nutrició Enteral i Parenteral (ESPEN), es denominen SNO les solucions energètiques i denses en nutrients que es proporcionen generalment en forma de líquids llestos per a beure, i amb efectes clínics i de cost-efectivitat ben establits. Aquests productes es defineixen en la legislació de la UE com a "aliments per a usos mèdics especials" (ADUME) i estan dissenyats per a complementar els aliments de consum ordinari quan aquests són insuficients per a cobrir les necessitats d'un pacient.

Segons el Reial decret de cartera de serveis 1030/2006, *"La nutrició enteral domiciliària (NED) comprén l'administració de fórmules enterals per via digestiva, habitualment mitjançant sonda (ja siga nasointèrica o d'ostomia), amb la finalitat d'evitar o corregir la desnutrició dels pacients atesos en el seu domicili, les necessitats nutricionals dels quals no poden ser cobertes amb aliments de consum ordinari"*.

Els criteris clínics que indiquen el fracàs de l'adaptació de la dieta com a únic tractament nutricional i la necessitat, per tant, de l'inici de suplementació oral són:

- Mantindre un IMC:
  - Més baix de 18,5 kg/m<sup>2</sup> per a qualsevol pacient <de 65 anys.
  - Més baix de 22 kg/m<sup>2</sup> per a pacients ≥ de 65 anys.
- Una pèrdua de pes no intencionada, sobre el pes habitual:
  - ≥5 % en els últims mesos.
  - ≥10 %, independentment del període de temps transcorregut.

L'ús d'SNO també està indicat en pacients amb ELA, disfàgia i normonutrició, amb un alt risc nutricional, per a assegurar i mantindre un equilibri nutricional adequat.

No obstant això, hi ha pocs estudis que valoren específicament l'ús d'aquest en l'ELA.

Actualment, no hi ha un tipus de dieta d'SNO específic per a ELA. L'elecció d'aquesta respecte al repartiment de macronutrients, micronutrients, aportació calòrica i proteica, si hi ha de fibra o no i les característiques d'aquesta, es fa sobre la base de la situació de cada pacient. De manera general, es recomana l'ús de dietes completes polimèriques per la tolerància i la seguretat d'aquestes, i s'aconsella que aporten fibra, sobretot si hi ha alteració del ritme intestinal, i amb l'aportació proteica de la dieta que es necessite en cada cas.

En la Instrucció 7/2016/108/1 de la CSUSP, sobre el procediment de prescripció i el visat d'inspecció sanitària i dispensació de productes dietètics, annex III, es detalla el tipus de dieta més adequat que es finança a la CV segons la patologia i la situació nutricional i clínica del pacient.

A la CV, els productes dietètics es faciliten als pacients a través de les oficines de farmàcia. En tot cas, han d'estar indicats per un facultatiu especialista, segons el procediment establert en la Instrucció de la Conselleria de Sanitat. Es necessita un informe que en justifiqui la indicació, i el visat d'inspecció, previ a la dispensació d'aquests.

Per al finançament de la NED, la situació clínica i la patologia s'han de correspondre amb algunes de les acceptades com a tals. La situació clínica en què està assignada l'ELA és *“Trastorns neuromotors que impedeixen la deglució o el trànsit i necessiten sonda”*. A la CV, segons la instrucció citada, és possible el finançament de la NED per a *“... els casos d'alteracions mecàniques de la deglució o del trànsit que cursen amb afàgia o disfàgia severa i per als trastorns neuromotors que impedisquen la deglució o el trànsit, i que es faça a través de sonda. En els casos en què la sonda està contraindicada, serà necessari que el facultatiu responsable de la indicació del tractament ho justifiqui en el camp observacions de la sol·licitud del visat, que indique que, al pacient, se li administrarà nutrició enteral sense sonda, i que en destaque el motiu”*.

Estudis recents han observat menys complicacions i més supervivència amb millor estat nutricional, i han conclòs que un suport nutricional primerenc i optimitzat sembla associar-se amb un descens de risc d'aspiració i malnutrició, de manera que contribueix positivament a una supervivència més alta.

## • NUTRICIÓ ENTERAL

### **Indicació**

A mesura que progressa la malaltia i, amb aquesta, la disfàgia, les mesures descrites en l'apartat anterior no són suficients i es fa necessari l'ús de nutrició enteral (NE).

La NE s'administra preferentment a través de gastrostomia, per proporcionar millors resultats que la sonda nasogàstrica (SNG), a més d'ocasionar menys problemes estètics i psicològics. La NE s'ha de valorar quan:

- L'alimentació siga ineficaç: quan no cobrisquen els requeriments nutricionals del pacient per via oral.
- L'alimentació siga insegura: en presència d'ennuegades freqüents, dessaturació en el MECV-V, microaspiracions en la videodeglució, etc.
- Es preveja que la desnutrició i la deshidratació puguen disminuir la supervivència.

La gastrostomia s'ha de col·locar abans que aparega una pèrdua severa de pes o una deterioració de la funció pulmonar.

La NE per gastrostomia prevé la pèrdua de pes en la meitat dels pacients i en permet un guany ponderal en el 25 % d'aquests.

D'altra banda, tradicionalment s'ha indicat que s'ha de col·locar la gastrostomia abans que la CVF mesurada per espirometria siga inferior al 50 %. No obstant això, actualment no s'atorga tanta importància a la CVF, perquè els pacients d'ELA amb disfàgia poden tindre un baix rendiment en l'espirometria a causa de la feblesa dels músculs orofacials i, a més, la supervivència dels pacients amb gastrostomia no s'afecta per la gravetat de la insuficiència respiratòria mesurada mitjançant la CVF. En tot cas, s'ha de valorar la funció pulmonar abans de la col·locació de la GEP (o PEG, per les sigles en anglés) per a determinar si aquesta s'ha de fer amb suport ventilatori. Vegeu el suport respiratori durant la tècnica de gastrostomia en l'[annex XV](#).

El moment de col·locació de la gastrostomia sempre ha de ser consensuat amb la persona.

La gastrostomia es pot col·locar:

- Via endoscòpica. La GEP és la via més utilitzada i recomanada per ESPEN com la més apropiada. No obstant això, l'evidència disponible en relació amb altres mètodes és escassa i es basa en estudis retrospectius no aleatoritzats, amb deficiències metodològiques que en dificulten la comparació.
- Via radiològica, per equips experts. Està indicada en pacients més fràgils, amb més deterioració de la funció pulmonar.
- Via quirúrgica.

### **Tipus de fórmula i mètode d'administració**

L'elecció del tipus de fórmula i el mètode d'administració de la NE, per a fomentar la independència en el nostre pacient, és d'importància cabdal.

#### ○ *Fórmules:*

L'elecció del tipus de fórmula i el mètode d'administració de la NE és d'importància cabdal per a fomentar l'autonomia. Actualment, no hi ha fórmules de NE específiques per a pacients amb ELA. Generalment, es recomana l'ús de fórmules estàndard polimèriques que proporcionen de 25 a 30 kcal/kg i de 0,8 a 1,2 g de proteïnes/kg/dia.

Solen emprar-se fórmules hipercalòriques per a disminuir el temps d'administració i la freqüència de les dosis, així com per a cobrir les necessitats estimades. Han de contindre fibra, per a ajudar a previndre el restrenyiment, sobretot si hi ha alteració del ritme intestinal, i l'aportació proteica de la dieta que es necessite en cada cas.

Alguns estudis han trobat una supervivència més alta en pacients amb NE hipercalòrica (1,5 kcal/ml), rica en hidrats de carboni, comparada amb una fórmula isocalòrica durant 5 mesos.

No es recomana l'ús d'alimentació convencional triturada administrada per la gastrostomia, atés l'alt risc d'obstrucció, així com aportar menys nutrients en diluir els triturats.

#### ○ *Mètode d'administració:*

Hi ha pocs estudis que avaluen el mètode d'administració de NE. L'administració de la NE es pot fer mitjançant *bolus* (xeringa), gravetat o administració contínua, en funció de les característiques de cada cas.

Per a l'administració de nutrició enteral per la gastrostomia, cal tindre en compte:

- Aigua: l'aigua corrent és apropiada per a les rentades i la neteja de la sonda, llevat que s'especifiqui el contrari. Sempre convé evitar l'ús d'aigua destil·lada.
- Material: s'han d'usar xeringues específiques per a dispositius de nutrició enteral (GEP) tipus EnFit, incloent-hi la possibilitat d'aquelles amb adaptador cònic/escalonat, ENLock, Luer invertit, així com altres connectors patentats, en funció de cada cas. Les xeringues de xicoteta grandària produeixen molta pressió i poden trencar la sonda. Les xeringues d'ús intravenós no s'han d'utilitzar, pel risc que, accidentalment, s'administre l'aliment per via parenteral. El material necessari per a administrar la nutrició enteral es dispensa de manera ambulatoria en els centres de salut.

En resum, es recomana una fórmula hipercalòrica rica en carbohidrats i amb fibra, i administrada mitjançant *bolus* amb xeringa.

A pacients amb gastrostomia o SNG, se'ls ha d'administrar la nutrició quan estiguen incorporats.

Les cures de la GEP es descriuen en l'apartat d'atenció domiciliària.

### **Complicacions de la nutrició enteral**

En general, la NE és ben tolerada i presenta poques complicacions greus. Poden ser:

- Complicacions específiques de la via d'accés: complicacions derivades de la col·locació de sonda de gastrostomia.
- Complicacions inherents a la nutrició enteral: gastrointestinals, metabòliques o respiratòries.

COMPLICACIONS ESPECÍFIQUES DE LA VIA D'ACCÉS, DERIVADES DE LA COL·LOCACIÓ DE SONDA DE GASTROSTOMIA		
Complicació	Prevenció	Tractament i altres actuacions
Problemes aguts durant la col·locació	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Broncoaspiració.</li> <li>- Hemorràgia.</li> <li>- Perforació gastrointestinal.</li> </ul>	
Infecció de l'àrea de l'estoma <i>És la complicació més freqüent, però sol ser lleu</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Profilaxi antibiòtica en la realització de gastrostomia.</li> <li>- S'han de seguir mesures higièniques i cures diàries.</li> <li>- Neteja i antisèptic local cada 8/12 h.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antibiòtics sistèmics, si se'n necessiten.</li> <li>- S'ha de retirar la sonda si hi ha cel·lulitis de la paret.</li> <li>- Cal fer cultiu de l'exsudat.</li> </ul>
Fuga periestomal <i>És una complicació freqüent</i>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cal ajustar el calibre de la sonda a l'ostomia.</li> <li>- S'ha de fixar la sonda.</li> <li>- S'han de controlar els factors de risc, com la infecció, la neteja excessiva amb solucions irritants, l'excessiva tensió i torsió lateral de la porció externa de la sonda.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cal ajustar el calibre de la sonda a l'ostomia.</li> <li>- S'ha de fixar la sonda.</li> <li>- S'ha de mantindre neta i seca la pell al voltant de l'estoma.</li> <li>- S'ha d'aplicar crema de sulfadiazina argèntica.</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor</li> <li>- Sagnat ostomia</li> <li>- Hematèmesi</li> <li>- Melenes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cal evitar una excessiva pressió del topall extern.</li> <li>- S'ha de mobilitzar i girar la sonda diàriament (primera posada).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- S'han de tractar el símptomes i la causa subjacent.</li> <li>- S'ha de descartar esofagitis, úlcera gàstrica.</li> <li>- Gastroscòpia.</li> </ul>
Granuloma		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cal aplicar nitrat de plata o cauteritzar.</li> </ul>
Obstrucció	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Rentades abans i després de la medicació i les dosis, o cada 4/6 h.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cal administrar medicació en forma líquida o ben triturada amb aigua (quan siga possible). Davant de dubtes, cal consultar les guies o amb el farmacèutic.</li> <li>- S'ha de desobstruir amb aigua temperada en bols o utilitzar enzims pancreàtics, raspall citològic o catèter de CPRE.</li> </ul>
Extracció fortuïta de la sonda <i>És una urgència</i>		<ul style="list-style-type: none"> <li>- Si no es pot recol·locar en aquest moment, s'ha d'utilitzar un catèter Foley de la grandària adequada per a mantindre el tracte obert fins que es pugui reemplaçar.</li> <li>- Nova gastrostomia amb fixador a l'abdomen (Foley fins que es pugui col·locar).</li> </ul>

## COMPLICACIONS INHERENTS A LA NUTRICIÓ ENTERAL: GASTROINTESTINALS

*Són les complicacions més freqüents en pacients que reben NE*

Complicació	Causas i/o factors relacionats	Síntomes/complicacions	Actuacions
Nàusees, vòmits, regurgitació de dieta	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La causa més freqüent sol ser el retard en el buidatge gàstric.</li> <li>- Intolerància gàstrica a la NE.</li> <li>- Causes degudes a la dieta: olor, osmolaritat, contingut en greix, contaminació microbiana.</li> <li>- Causes degudes a la tècnica de NE: administració intermitent (bols).</li> <li>- Factors relacionats amb el pacient: agitació, infecció intercurrent, psicopatologia.</li> </ul>	Els vòmits augmenten el risc d'aspiració pulmonar, pneumònia i sèpsia.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Suspensió transitòria de la NE.</li> <li>- Si se sospita retard en el buidatge gàstric: <ul style="list-style-type: none"> <li>• S'ha de retirar l'opiàci (si estiguera pautat).</li> <li>• Cal canviar a fórmula baixa en greix i/o isotònica.</li> <li>• S'ha d'administrar la fórmula a temperatura ambient.</li> <li>• S'ha de reduir la velocitat d'infusió.</li> </ul> </li> <li>• Cal canviar de la infusió en bol a contínua i/o administrar un agent procinètic, com ara domperidona, metoclopramida o eritromicina.</li> </ul>
Distensió abdominal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Intolerància a la nutrició enteral.</li> <li>- Mala col·locació de la sonda.</li> <li>- Hiperosmolaritat de les fórmules entèriques.</li> <li>- Volums massa elevats.</li> </ul> <p>Reflecteix, probablement, un desequilibri entre l'aportació de nutrients i la capacitat funcional del sistema digestiu.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor còlic.</li> <li>- Augment del meteorisme.</li> <li>- Malestar amb restrenyiment o diarrea.</li> </ul>	Sempre caldrà descartar l'existència de patologia subjacent, per la qual cosa és necessari l'exploració física i, de vegades, recórrer a proves d'imatge que ens descarten aquesta possibilitat.
Augment del residu gàstric	<p>És una complicació freqüent, la qual cosa s'explica pel gran nombre de factors que interfereixen en la velocitat de buidatge gàstric.</p> <p>Vegeu l'<a href="#">annex XX</a></p>	<p>S'ha de valorar mitjançant la connexió periòdica de la gastrostomia a bossa de drenatge. Es recomana, fonamentalment, a l'inici de la NE.</p> <p>És acceptable un residu entre 200 i 500 ml, que varia segons guies i protocols.</p>	<p>Passos:</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. S'ha de suspendre la dieta de manera transitòria durant 6 hores (es prevé la broncoaspiració mentre es valora la possible causa).</li> <li>2. S'ha d'instaurar tractament amb fàrmacs procinètics.</li> <li>3. Cal reiniciar lentament.</li> <li>4. Si, malgrat tot, persisteix l'augment del residu gàstric, està indicada la col·locació de sonda transpilòrica.</li> </ol>

COMPLICACIONS INHERENTS A LA NUTRICIÓ ENTERAL: GASTROINTESTINALS (*Continuació*)

Complicació	Causes i/o factors relacionats	Síntomes/complicacions	Actuacions
Diarrea	Les causes són molt diverses. Vegeu l' <a href="#">annex XX</a>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Emissió de 1.000 ml/d de femta líquida i/o cinc deposicions líquides al dia, o més.</li> </ul> <p>Cal considerar el volum, la consistència i la freqüència de les deposicions.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- El maneig protocolitzat de control de la diarrea permet el manteniment de la NE en la majoria dels casos. Vegeu l'<a href="#">annex XX</a></li> </ul>
Contaminació de la nutrició enteral	Pot ocórrer durant la preparació, l'emmagatzematge o l'administració de la NE.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- La contaminació de les solucions enterals pot causar diarrea, pneumònia, enterocolitis infecciosa, bacterièmies i septicèmies.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- És molt important que la preparació i l'administració de la NE vaja sempre precedida d'una higiene de mans adequada</li> <li>- Les solucions enterals amb un mínima manipulació s'associen a menys freqüència de contaminació en comparació amb les que requereixen la mescla, la dilució o la transferència del contingut a un altre recipient.</li> </ul>
Restrenyiment	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Facilitat per la falta de fibra en dietes o la utilització de solucions amb escassos residus.</li> <li>- Deshidratació.</li> <li>- Ingesta de quantitats de líquid escasses.</li> </ul>	<p>El patró de defecació normal pot variar des de quatre deposicions al dia fins a una deposició cada 4 o 5 dies. En els pacients amb NE, aquesta variació augmenta depenent del residu i de la magnitud de l'absorció de la solució enteral.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tractament habitual: ènemes de neteja, ús de laxants.</li> <li>- Tractament farmacològic: és preferible indicar agents de latència mitjana que augmenten el bol fecal i actuen preferentment en el còlon, en comptes de recórrer a medicacions acceleradores del trànsit intestinal.</li> <li>- Si la causa és una ingesta escassa de líquids, se n'ha de fer una aportació adequada per via oral o intravenosa.</li> <li>- En l'<a href="#">annex XX</a> es descriuen les actuacions per a previndre i tractar el restrenyiment.</li> </ul>



COMPLICACIONS RESPIRATÒRIES			
Complicació	Causes i/o factors relacionats	Síntomes/complicacions	Actuacions
Broncoaspiració de la fórmula de nutrició enteral <i>És la complicació més perillosa</i>	És freqüent en pacients amb disminució del nivell de consciència i/o retenció gàstrica.	- Pneumònia, edema pulmonar i asfíxia.	Per a limitar el risc de broncoaspiració s'han de tindre les precaucions següents: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Mantindre el capçal del llit a 30 – 45°.</li> <li>- Administrar la nutrició enteral mitjançant règims continus o intermitents per gravetat, en lloc de bols ràpids.</li> <li>- Controlar el residu gàstric regularment.</li> <li>- Considerar l'accés jejunar en els pacients amb aspiracions freqüents o en pacients amb un risc elevat de disfunció de la motilitat gàstrica.</li> </ul>

COMPLICACIONS METABÒLIQUES (*)		
Complicació	Causes	Prevenió/tractament
- Hiperglucèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- DM.</li> <li>- Sd. Realimentació.</li> <li>- Fàrmacs.</li> <li>- Sèpsia.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fórmula adequada.</li> <li>- Controls de glucèmia diaris.</li> <li>- Ttment. hipoglucemiant adequat.</li> </ul>
- Hipoglucèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Suspensió de NE en pacients amb insulina o fàrmacs orals per a la DM.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fórmula adequada.</li> <li>- Controls de glucèmia diaris.</li> <li>- Ttment. hipoglucemiant adequat.</li> </ul>
- Deshidratació hipertònica	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dietes hiperosmolars i/o hiperproteiques sense aportació d'aigua.</li> <li>- Augment de pèrdues (ileostomia, drenatges, vòmits, diarrea).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Càlcul del balanç hídric.</li> <li>- Reposició hídrica via enteral o IV.</li> <li>- Mesurament del pes corporal.</li> <li>- Control clínic i analític.</li> </ul>
- Hiperhidratació	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sd. Realimentació.</li> <li>- Excés d'aportació d'aigua i sodi.</li> <li>- Insuficiència cardíaca.</li> <li>- Insuficiència renal.</li> <li>- Insuficiència hepàtica.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Càlcul del balanç hídric.</li> <li>- Reduir l'aportació de volum.</li> <li>- Mesurament del pes corporal.</li> <li>- Monitorar.</li> <li>- Ajustar l'aportació calòrica.</li> </ul>
- Hipernatrèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Deshidratació.</li> <li>- Excés d'aportació de sodi.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Càlcul del balanç hídric diari.</li> <li>- Administrar aigua i sèrum glucosat i retirar salins.</li> <li>- Monitoratge.</li> </ul>

(\*) És molt poc probable que la NE siga la causa principal d'alteracions metabòliques o de deficiències nutricionals. És més probable que la patologia de base del pacient contribuïska a aquestes alteracions.

COMPLICACIONS METABÒLIQUES (Continuació)		
Complicació	Causes	Prevenió/tractament
- Hiponatrèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Hemodilució.</li> <li>- SIADH.</li> <li>- Insuficiència cardíaca.</li> <li>- Insuficiència renal.</li> <li>- Insuficiència hepàtica.</li> <li>- Pèrdues (vòmits, aspiració, ileostomia, diarrea).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disminuir l'aportació hídrica.</li> <li>- Administrar diürètics.</li> <li>- Pautar sodi per a contrarestar pèrdues.</li> </ul>
- Hiperpotassèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuficiència renal.</li> <li>- Acidosi metabòlica.</li> <li>- Excés de potassi.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Eliminar potassi del tractament (sèrums).</li> <li>- Dietes restringides de K.</li> <li>- Valorar hemodiàlisi.</li> <li>- Tractar la causa.</li> </ul>
- Hipopotassèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Augment de pèrdues per ileostomia, SNG, diarrea, drenatges, diürètics.</li> <li>- Sd. Realimentació.</li> <li>- Estrés catabòlic.</li> <li>- Insulina.</li> <li>- Hemodilució.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Administrar K en NE/NP.</li> <li>- Monitorar el K.</li> <li>- Augmentar l'aportació de K en corregir la hiperglucèmia.</li> </ul>
- Hipofosfatèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Sd. Realimentació.</li> <li>- Insulina.</li> <li>- Antiàcids quelants del fòsfor.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Administració parenteral (intravenosa) i monitoratge.</li> </ul>
- Hiperfosfatèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Insuficiència renal.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Utilitzar fórmules específiques.</li> </ul>
- Hiperquèmia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aportació calòrica excessiva i d'hidrats de carboni en pacients amb disfunció respiratòria.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Proporcionar l'equilibri entre hidrats de carboni, proteïnes i greix.</li> <li>- Administrar entre 30–50 % de l'energia total en forma de greix.</li> </ul>

### **Administració de fàrmacs per sonda**

La responsabilitat de prescriure fàrmacs per sonda és del personal sanitari; hauran de tindre en compte que s'haurà d'administrar per sonda i que els prospectes no especifiquen com manipular els comprimits mitjançant trituració, l'obertura de les càpsules o altres procediments. S'ha de fomentar la implicació dels serveis de farmàcia dels hospitals per a determinar els canvis terapèutics i les formes d'administració dels diversos fàrmacs.

Aspectes importants a tindre en compte abans de l'administració:

- Ubicació de la sonda:
  - Verificar prèviament que el medicament s'absorbeix en el lloc on se situa l'extrem distal de la sonda. És important tindre en compte que alguns medicaments tenen una absorció jejunal reduïda.
- Neteja:
  - Cal rentar-se les mans i posar-se guants abans de l'administració.
  - Si s'empren medicaments triturats, cal minimitzar el temps d'exposició.
  - No s'ha d'afegir medicació directament als aliments.
  - S'ha de revisar que la medicació que s'administra siga realment tota la necessària.
  - Cal buscar altres opcions en cas de restricció de fluids, atés que la ingesta de líquids i l'aigua necessària per a llavar la sonda podrien haver de restringir-se.

Les formes farmacèutiques líquides i els comprimits solubles són els preferits, per la millor adaptació d'aquests a ser administrats per sonda, directament o prèvia dilució. En aquest sentit, en els pacients que estiguen prenent riluzole en comprimits es recomana el pas a xarop. Alguns injectables també poden ser administrats per sonda.

La trituració de comprimits o l'obertura de càpsules s'ha de considerar com a última opció.

Els medicaments que no han de ser triturats o manipulats són:

- Els de revestiment entèric: el revestiment està dissenyat per a protegir el fàrmac de l'acció dels sucs gàstrics i/o per a reduir-ne la possible acció gastrolesiva.
- Els comprimits o càpsules d'alliberament lent o modificat (MR, SR, LA, XL). Estan dissenyats per a alliberar el fàrmac durant un període llarg de temps. Triturar-les o polvoritzar-les causa l'alliberament massiu i immediat del fàrmac i pot causar efectes tòxics col·laterals.
- Els citotòxics i les hormones: no han de ser triturats a causa dels riscos que pot suposar per al personal sanitari la inhalació del medicament en polvoritzar-lo.

Les interaccions entre els aliments i els fàrmacs poden ser importants. S'ha de verificar sempre aquesta possibilitat abans d'administrar qualsevol medicació a través d'una sonda. Per a minimitzar les interaccions, es recomana administrar la medicació durant les pauses en els règims d'alimentació.

Els fàrmacs més problemàtics quant a interaccions amb aliments són:

- Fenitoïna, digoxina, levotiroxina, warfarina, teofil·lina, metildopa i carbamazepina: els aliments poden afectar-ne els nivells en plasma. Per això, s'haurien de monitorar regularment i, en cas de ser necessari, augmentar-ne la dosi.
- Antiàcids: els ions metàl·lics dels antiàcids es poden unir a les proteïnes dels aliments i bloquejar la sonda. Cal considerar la utilització d'altres fàrmacs.
- Penicil·lines: els aliments poden reduir l'absorció de les penicil·lines i pot ser necessari augmentar-ne les dosis. S'ha d'administrar la medicació una hora abans de la ingesta d'aliments i dues hores després.
- Altres antibiòtics: els aliments també poden reduir els nivells d'altres antibiòtics, com la ciprofloxacina, les tetraciclines i la rifampicina.

L'administració de fàrmacs a través de la sonda de gastrostomia s'ha de fer de manera seqüencial (vegeu l'[annex XXI](#)).

#### 9.4. SUPORT NUTRICIONAL EN SITUACIÓ TERMINAL

Vegeu l'apartat [10. Cures pal·liatives](#).

#### 9.5. TRACTAMENT LOGOPÈDIC DE LA DISFÀGIA

El tractament logopèdic de la disfàgia inclou: tècniques de compensació, de rehabilitació i tècniques de facilitació.

##### **Tècniques de compensació**

- *Modificar el volum i la velocitat de presentació del bol:*
  - Establir el volum de l'aliment.
  - Seguir sempre la mateixa seqüència motora: 1. Agafar cullera / 2. Omplir cullera / 3. Acostar la cullera a la boca / 4. Introduir l'aliment / 5. Mastegar amb la boca tancada / 6. Deglutir / 7. Respirar / 8. Iniciar seqüència.

S'ha de procurar donar la màxima quantitat possible d'aliment els primers 30 minuts, a partir de llavors augmenta la fatiga i les aspiracions poden ser més freqüents.

- *Adequar la consistència de l'aliment segons les estructures o les funcions que estiguen danyades:*

En absència de resultats del MECV-CV o de proves diagnòstiques, a continuació es descriu la consistència dels aliments recomanada per logopedes en funció de l'origen de l'alteració de la deglució.

CONSISTÈNCIA D'ALIMENTS RECOMANADA PELS LOGOPEDES	
Alteració de la deglució	Consistència adequada
Disminució de la mobilitat lingual	Líquids espessos
Disminució de la coordinació lingual	
Disminució de la força de propulsió lingual	Líquids fins
Retard del reflex deglutori	Líquids espessos i sòlids
Disminució del tancament de la via aèria	Purés i sòlids pastosos
Disminució del moviment laringi de pujada i anteriorització per a obrir el pas faringi	Líquids
Disminució de la contracció de les parets faríngies	

○ *Tècniques d'increment sensorial*

És útil incorporar diversos sabors i temperatures a l'aliment per a potenciar la informació que acudeix a la llengua i que repercutirà en el reflex deglutori.

○ *Canvis posturals compensatoris*

Serà molt important la postura del pacient, haurà de ser adequada per a facilitar el pas de l'aliment a l'esòfag i evitar les aspiracions.

### **Tècniques de rehabilitació**

L'objectiu d'aquestes és afavorir la deglució mitjançant exercicis dirigits, encaminats a:

- Estimulació tàctil: mitjançant massatges (tractament miofuncional) s'estimula la zona lesionada per a afavorir el procés involuntari de la deglució i reactivar la musculatura afectada.
- Estimulació tèrmica: s'aplica fred per a augmentar el to muscular.
- Exercicis contra resistència: amb objectes o pressió manual per a reactivar els músculs.
- Exercicis destinats a musculatura facial determinada i estructures orofacials.
- Realització de maniobres deglutòries.

### **Tècniques de facilitació**

Són tècniques desenvolupades amb la finalitat de garantir un bon funcionament deglutori, com l'elevació assistida de la laringe o l'estimulació gustativa, entre d'altres.

## RECOMANACIONS PER A L'ABORDATGE NUTRICIONAL

- L'ELA és una malaltia complexa i el maneig d'aquesta requereix un abordatge multidisciplinari que incloga: endocrinologia, foniatria, farmàcia, infermeria, nutrició i logopèdia.
- La prevalença de la desnutrició entre pacients amb ELA és elevada, en part per la prevalença elevada de disfàgia.
- S'ha de fer una valoració nutricional al diagnòstic de la malaltia i de manera periòdica, per a previndre i tractar la desnutrició.
- S'ha de fer un cribatge de disfàgia al diagnòstic de la malaltia i de manera regular cada 3 mesos, per a evitar-ne les complicacions.
- La videodeglució és la prova d'elecció per al diagnòstic de disfàgia en pacients amb ELA, ja que permet detectar signes precoços de disfàgia, encara que el MECV-V és una alternativa segura i eficaç.
- S'ha d'adequar la dieta a cada moment. L'ús d'ABA i d'espessidors permet fer una intervenció nutricional individualitzada i segura, adaptant la textura dels líquids i els sòlids en funció de l'eficàcia i la seguretat per a deglutir.
- Els SNO permeten complementar i reforçar la dieta oral, per la qual cosa són una eina útil per a previndre i tractar la desnutrició en pacients amb ELA. No obstant això, la legislació actual no preveu el finançament de fórmules orals de nutrició enteral, llevat que l'administració d'aquestes siga per sonda o ostomia.
- La gastrostomia és un mètode segur d'alimentació. El moment de col·locació s'ha de consensuar amb la persona afectada, ja que no està exempta de riscos. No hi ha una fórmula específica d'alimentació enteral per a ELA, però es recomana que siga hipercalòrica i amb fibra.
- En la fase terminal de la malaltia es prioritza preservar la qualitat de vida de les persones.





## 10. CURES PAL·LIATIVES

---

### 10.1. SITUACIÓ CLÍNICA DE MANEIG COMPLEX I NECESSITATS PAL·LIATIVES

Les cures pal·liatives pretenen millorar la qualitat de vida de les persones amb ELA i les seues famílies quan s'enfronten als problemes associats amb una malaltia amenaçadora per a la vida, a través de la prevenció i l'alleujament del sofriment. Les cures pal·liatives inclouen l'ajuda en el dol.

En l'ELA és necessari fer una identificació primerenca del dolor, el sofriment i altres problemes físics, psicosocials i espirituals, en paral·lel als procediments que intenten prolongar la vida, el tractament rehabilitador i el suport nutricional.

Ha de ser així, perquè l'evolució previsible d'aquesta comporta una situació complexa en les fases avançada, terminal i agònica, des del punt de vista de la persona amb ELA, dels qui la cuiden i del seu entorn, tant en el maneig clínic com en el comunitari.

Les cures pal·liatives s'han de proporcionar des d'atenció primària i s'han de compartir amb els recursos avançats de les UHD, o de les unitats de cures pal·liatives en cas d'ingrés hospitalari.

La situació clínic complexa ve determinada per l'existència de sofriment intens, símptomes ràpidament progressius, problemes psicològics o socials i dificultats per a l'anticipació de decisions ([annex VIII](#)).

Es recomana l'ús de l'instrument NECPAL CCOMS-ICO© per a la identificació de persones en situació de malaltia crònica avançada i necessitat d'atenció pal·liativa, per part dels serveis de salut i socials. Es tracta d'un mètode per a identificar persones que requereixen mesures pal·liatives de qualsevol tipus, especialment en serveis generals (AP, serveis hospitalaris convencionals, etc.). Serveix per a determinar la necessitat d'iniciar un enfocament pal·liatiu en funció de les necessitats del pacient. L'instrument està disponible en les aplicacions informàtiques Orión i SIA.

## 10.2. INFORMACIÓ GRADUAL I DRET A LES DECISIONS ANTICIPADES

La informació gradual i la PAD són els dos elements principals en la comunicació amb la persona amb ELA i la seua família, que han d'anar adaptant-se als temps, les necessitats i els desitjos d'aquestes.

En general, la informació sobre els assumptes relacionats amb el final de la vida no s'han d'incloure en les primeres entrevistes, llevat que el pacient ho demane o s'espere una deterioració molt ràpida de la seua capacitat mental i de comunicació ([vegeu l'apartat 5](#)).

En les visites successives s'ha d'informar sobre les formes d'evolució de la malaltia i s'ha d'estar atent a l'oportunitat de conversar sobre les preferències del pacient respecte a les cures al final de la vida. Es recomana valorar reiteradament aquestes qüestions per a identificar el moment òptim de plantejar la necessitat d'afrontar la PAD i la possibilitat de redactar el DVA.

La planificació de les cures al final de la vida ha de recollir:

- La decisió de morir en el domicili propi o gestionar un ingrés hospitalari que evite el pas per urgències.
- La identificació de qui el/la represente, en cas que no puga expressar la seua voluntat.
- La possibilitat de retirada o de no inici de mesures de suport, com ara ventilació o nutrició enteral per sonda.
- Qüestions pràctiques com la provisió de fàrmacs, instruccions per a situacions de crisi o problemes previsibles i telèfons de contacte.

## 10.3. CONTROL DE SÍMPTOMES

Durant les fases inicials i intermèdies de la malaltia, els diversos professionals de l'equip multidisciplinari detecten l'aparició de símptomes i instauren tractament. En les fases més avançades, hi haurà una transició gradual i coordinada entre els recursos de cures pal·liatives i la resta de professionals. La transició gradual implica que alguns tractaments continuaran prescrits, uns altres seran retirats o modificats i hi haurà fàrmacs que s'introdueixen en aquest període.

### **Símptomes neuromusculars**

L'equip de cures pal·liatives ha de valorar les opcions terapèutiques amb el pacient, tenint en compte les seues preferències, i ha de revisar-ne periòdicament l'eficàcia i els efectes adversos.

- Ha d'avaluar el control de símptomes com enrampades, rigidesa muscular, hipertonia o espasticitat.
- Ha de proporcionar ortesi, si el pacient en necessita.
- Ha de controlar el programa d'exercicis per a previndre rigidesa articular i contractures.
- Ha de comprovar que els familiars i les persones cuidadores són capaces d'ajudar en aquests programes i que manegen el pacient de manera segura.

**Sialorrea.**

Valorar el tractament prescrit i l'eficàcia d'aquest, considerar ajustos en la dieta, tractament postural i cures de la boca.

**Símtomes psicològics**

L'ansietat i l'insomni es poden tractar amb benzodiazepines, neurotàtics o hipnòtics, si fallen les mesures no farmacològiques. L'empitjorament de la funció respiratòria per aquests fàrmacs sol ser ben compensat amb la ventilació mecànica no invasiva. La depressió o les crisis de pànic poden beneficiar-se de l'ús d'antidepressius de tipus ISRS.

En les setmanes prèvies a la mort, un alt percentatge dels malalts pateix problemes relacionats amb el son. És una situació d'enorme angoixa i desgast físic i psíquic, que s'ha de tractar de manera resolutiva, sense limitacions relacionades amb els efectes secundaris d'alguns fàrmacs sobre la ventilació.

**Símtomes respiratoris**

En fases avançades, la feblesa afecta la musculatura respiratòria i constitueix la causa principal de mort en l'ELA. El tractament s'ha d'abordar de manera conjunta entre pneumòlegs i equip de cures pal·liatives.

**Retenció de secrecions**

En cas de retenció de secrecions, es recomana:

- Tindre en compte que la fisioteràpia convencional no ha provat la utilitat que té, la tos assistida manual fracassa quan l'afectació bulbar és ja important, per la qual cosa cal valorar si l'actuació és efectiva i que l'aspiració en pacients sense traqueotomia és extraordinàriament molesta i, de vegades, inefectiva. Per tant, resulta imprescindible valorar l'efectivitat d'aquestes teràpies i, quan hi estiguen indicades, fer-les amb una cura extraordinària.
- Aerosolteràpia amb broncodilatadors i/o mucolítics.
- Hidratació correcta i administració de mucolítics per via general.
- En la situació preagònica i agònica, quan l'esforç de la tos resulta ineficaç o comporta més sofriment que alleujament, cal utilitzar antisecretors i retirar els mucolítics i l'aspiració.

**Dispnea**

En cas de dispnea, els fàrmacs per al control d'aquesta són els opioides:

- Sulfat de morfina via oral, SNG o GEP. S'inicia amb 2,5 mg cada 4 hores, amb rescats de la mateixa dosi cada hora, si cal. Cal ajustar cada dia segons les dosis de rescat que es necessiten. Hi ha comprimits de 10 i 20 mg i solució oral en vial de 5, 10 i 20 mg.
- Com a alternativa, clorur mòrfic SC o IV en dosis del 50-33 % de la dosi oral, cada 4 hores, amb possibilitat de rescats cada 15 o 20 minuts (cal fixar un màxim de 2 o 3

rescats seguits, després dels quals cal esperar 3-4 h). En els dos casos les dosis s'han d'ajustar diàriament, segons els requeriments de rescats.

### **Ventilació mecànica**

Consideracions sobre la ventilació mecànica no invasiva des del punt de vista de les cures pal·liatives:

- S'ha d'instaurar abans de presentar una situació d'emergència.
- Cal previndre i tractar els possibles efectes secundaris, com les úlceres per pressió.
- Requereix informar sobre l'expectativa de millora dels símptomes i l'evolució habitual cap a una dependència més gran del respirador.
- Cal plantejar la presa de decisions (traqueotomia o sedació pal·liativa) quan la ventilació mecànica no invasiva siga insuficient.

### **Dolor**

El dolor sol estar present en el 40-73 % dels pacients en els últims estadis. Es pot deure a contractures, espasticitat, enrampades musculars o immobilitat. Com a criteri general, s'aplica l'escala analgèsica. Si no es controla el dolor, els opioides solen ser eficaços. L'ús de la morfina és adequat per la potència analgèsica i la utilitat que té en la dispnea.

### **Suport nutricional**

- El suport nutricional i la hidratació són intervencions mèdiques importants per a millorar l'esperança i la qualitat de vida. Quan l'ús d'aquestes no proporciona benefici es poden reduir progressivament i retirar.
- Amb freqüència s'experimenta sequedat de boca, nàusees, disgèusia, sacietat precoç i, en menor mesura, fam i set. La sensació de set, tant en pacients ben hidratats com en deshidratats, es relaciona amb alteracions en la mucosa oral, la sequedat de boca, la medicació, la ventilació mecànica, la respiració a través de la boca, l'ansietat i la depressió. Sovint, s'alleuja amb cures bàsiques (neteja i humidificació dels llavis, col·lutori) i l'administració de xicotetes quantitats de líquids, menors de les necessàries, per a alleujar la deshidratació.
- Les persones en situació terminal poden presentar símptomes com desconfort, al·lucinacions o síndrome confusional aguda, afavorits per la deshidratació deguda al cúmul de metabòlits opioides i/o d'altres fàrmacs.
- Quan la hidratació està indicada, un volum entorn de 1.000 cc/dia són suficients per a mantindre una diuresi normal i un balanç hidroelectrolític adequat. En el domicili, la via subcutània és l'adequada, ja que origina escasses complicacions.

### **Restrenyiment**

Amb la prescripció d'opiodes s'indiquen les mesures generals i laxants per a tractar el restrenyiment secundari.

### **Fisioteràpia pal·liativa**

En la fase terminal, amb alta incapacitat i dependència dels altres per a totes les ABVD. L'assessorament a la família és essencial perquè sàpia com actuar, i és important evitar que tot el pes assistencial recaiga exclusivament sobre una persona cuidadora. En aquesta fase, les cures d'infermeria i la fisioteràpia domiciliària (mobilitzacions passives, fisioteràpia respiratòria, fèrules per a control postural) solen tindre efectes positius.

## **10.4. CURES AL FINAL DE LA VIDA**

Les persones amb ELA en fase avançada o al final de la vida han de rebre atenció de cures pal·liatives en la zona bàsica i el departament de salut a què pertanga, en el seu domicili i/o residència assistida, i/o en l'hospital, amb els equips de suport de cures pal·liatives avançades (equip de suport hospitalari, UHD o HACLE) que necessiten, d'acord amb les seues necessitats i en el moment apropiat.

Han de rebre la informació i l'assessorament adequats perquè puguen exercir els drets que preveu la Llei 16/2018, de 28 de juny, de la Generalitat, de drets i garanties de la dignitat de la persona en el procés d'atenció al final de la vida, en vigor des del dia 28 de setembre de 2018, i la Llei 41/2002, de 14 de novembre, bàsica reguladora de l'autonomia del pacient i de drets i obligacions en matèria d'informació i documentació clínica.

En aquests moments, el document més difós d'expressió prèvia de preferències és el DVA, per la qual cosa es donarà un èmfasi especial a la formalització d'aquest. És convenient revisar el document de manera periòdica per a assegurar la validesa de les directrius prèvies, si hi ha canvis substancials en l'evolució clínica.

Encara que no hi haja un procés formal de PAD, tal com es preveu en la llei autonòmica, s'han de valorar les preocupacions i les pors, que solen incloure la por a una "mala mort". Parlar sobre les cures al final de la vida pot alleujar aquest temor.

La comunicació en aquesta fase de la malaltia ha d'incloure informació sobre:

- Limitació de tractaments de suport vital, possibilitat que el professional no indique tractaments fútils.
- Rebuig de tractament proposat per part del pacient i possibilitat d'indicar una sedació pal·liativa en cas que la dispnea es faça refractària.

Qualsevol d'aquestes possibilitats és ètica i s'ha de registrar en el DVA.

La limitació de tractaments de suport vital s'ha de decidir de manera consensuada, amb la intervenció d'almenys dos professionals mèdics dels serveis implicats en la seua atenció i havent sentit l'opinió de la infermera que cuida el pacient. Aquest procés de decisió ha de quedar registrat en la història clínica, i s'ha d'informar adequadament la família dels motius que aconsellen la retirada del tractament de suport vital, i també se'ls ha d'explicar que no es retiraran les mesures de confort, sinó que s'intensificaran.

Quan es decideix la retirada de la ventilació mecànica invasiva, s'han de seguir les mateixes recomanacions. Els protocols de retirada de ventilació mecànica invasiva en la Unitat de

Vigilància Intensiva es basen en el consens d'experts i inclouen mesures com el *counseling* i el control de símptomes mitjançant opioides, benzodiazepines i anticolinèrgics.

En cas de dubte, s'ha de consultar el comitè d'ètica assistencial de referència. En cas que el pacient rebutge la traqueotomia, s'haurà d'intensificar el tractament farmacològic per a la dispnea i l'ansietat. Si no s'aconsegueix un control adequat, s'han de considerar símptomes refractaris i s'haurà d'indicar la sedació pal·liativa, que requereix consentiment informat del pacient o del seu representant, i, una vegada iniciada la sedació, es pot indicar una retirada gradual de la ventilació no invasiva, ajustant els paràmetres de ventilació, per a evitar prolongar l'agonia.

## 10.5. SEDACIÓ PAL·LIATIVA

La sedació pal·liativa es defineix com l'administració de fàrmacs, en les dosis i les combinacions requerides, per a reduir la consciència en situació terminal i alleujar adequadament un símptoma refractari o més d'un, amb el seu consentiment o, si no és factible, amb el de la seua família o el del representant del pacient.

En la sedació pal·liativa cal considerar tres aspectes:

### Indicació

La indicació de sedació pal·liativa és el símptoma refractari definit com el que no pot ser controlat adequadament sense disminuir el nivell de consciència malgrat intensos esforços durant un "temps raonable".

El temps raonable per a intentar tractaments no sedatius ha de ser adequat a la situació, l'evolució i el pronòstic, així, en una situació avançada o terminal amb expectativa de supervivència de setmanes o mesos, pot ser raonable mantindre el tractament no sedatiu un temps més llarg, i en cas d'una situació agònica amb expectativa de supervivència d'hores o dies, el temps raonable ha de ser el més breu possible.

Els símptomes refractaris principals en l'ELA són la *dispnea, l'ansietat i el sofriment emocional*.

Si la persona amb ELA rebutja la ventilació mecànica o es decideix limitació de tractaments de suport vital, la dispnea serà un símptoma refractari, per la qual cosa la retirada de la ventilació s'ha de fer sota sedació.

### Consentiment

El consentiment ha de ser verbal, si bé clarament reflectit en la història clínica. Una comunicació franca des de les primeres fases permet acordar amb el malalt la sedació en cas que la dispnea, l'ansietat i el sofriment emocional es facen refractaris als tractaments. Per a fer-ho, es recomana tindre en compte els elements de comunicació, informació i PAD ja esmentats.

## **Procediment**

Administració de fàrmacs sedatius per a disminuir el nivell de consciència, tant com calga, per a alleujar el símptoma refractari. En alguns casos és suficient una sedació superficial que permeti percebre la companyia i les cures dels seus éssers estimats, però si el símptoma refractari és la dispnea, amb freqüència és necessària una sedació profunda.

Pot ser intermitent, la qual cosa permet alleujar el sofriment emocional refractari, acomiadar-se dels éssers estimats o atendre tasques pendents, i si els períodes sense sedació requereixen rescats constants, s'ha de passar a sedació contínua, que és la tècnica habitual en la fase agònica.

El fàrmac d'elecció per a sedació pal·liativa és midazolam. Es presenta en ampolles a diverses concentracions (5 mg/5 ml, 15 mg/3 ml). Es pauta sempre en mg, i és necessari revisar la presentació per a comprovar els mil·lilitres indicats. Té una vida mitjana de 2-5 h, per la qual cosa, les dosis es repeteixen cada 4 h o es pauta una infusió contínua.

- Midazolam via intravenosa. La inducció en persones que no prenen benzodiazepines es pot iniciar amb 1,5 - 3 mg IV. Es poden diluir en 10 ml de sèrum fisiològic. Als 5 minuts s'avalua la resposta i es pot repetir la mateixa dosi cada 5 minuts fins a arribar al nivell de sedació en el qual es disminueix o s'anul·la la percepció del símptoma refractari. La dosi total aconseguida es denomina dosi d'inducció.

La perfusió contínua intravenosa en 24 h es pauta multiplicant per 6 la dosi d'inducció. Els rescats, si disminueix l'efecte i reapareix el símptoma, són la mateixa dosi d'inducció, i es repeteixen tantes vegades com siga necessari fins a aconseguir el nivell de sedació adequat.

- Fàrmacs concomitants. S'ha de paucar el tractament simptomàtic amb clorur mòrfic per a la dispnea o el dolor (dosis similars a les de midazolam durant la inducció i en la perfusió) i butilescopolamina per a les secrecions respiratòries (dosis de 60 a 180 mg/dia).
- Midazolam via subcutània. És la via d'elecció en cures pal·liatives domiciliàries. Inicia l'acció en 5-15 minuts. Es recomana col·locar una agulla d'ales subcutània i ensenyar la persona cuidadora a administrar les dosis de rescat.

En la inducció:

- Si no prenia benzodiazepines prèviament, o en pacients afeblits, s'usa dosi de 2,5 - 5 mg.
- Si prenia benzodiazepines, la dosi és de 5-10 mg. Si aquesta dosi no és eficaç, es pot repetir als 20 minuts.
- Quan es pretén una sedació urgent i profunda s'utilitzen dosis dobles de les esmentades.

La perfusió contínua subcutània s'administra mitjançant una bomba elastomèrica. Si no es disposa d'infusor, es pauten bols cada 4 h.

- La dosi d'infusió subcutània inicial en persones que no prenen benzodiazepines és 0,4 - 0,8 mg/h, i si ja les prenia serà 1 - 2 mg/h. També es pot calcular multiplicant per 6 la dosi d'inducció.
- Usar altres fàrmacs útils en el control de símptomes en el mateix infusor:
  - Butilbromur d'hioscina o escopolamina en cas de raneres.
  - Haloperidol, metoclopramida, octeòtrida o ondansetró com a antiemètics.
  - Levomepromazina com a neurolèptic sedatiu.
  - Clorur mòrfic en cas de dolor o dispnea.

#### ASPECTES CLAU DE LES CURES PAL·LIATIVES

- Les cures pal·liatives són l'assistència integral a pacients en situació de malaltia avançada, terminal o agònica, i a les seues famílies, per a cuidar les necessitats físiques, psicològiques, socials i espirituals.
- Les cures pal·liatives no són una alternativa, són cures complementàries des del principi. S'han de basar en les necessitats detectades i el control dels símptomes.
- El moment d'iniciar les cures pal·liatives ha de ser primerenc, simultani amb tractaments que intenten frenar la progressió, i amb les mesures de suport.
- Sol·licitar valoració pels recursos avançats de cures pal·liatives quan es detecten necessitats complexes: sofriment intens, problemes psicològics o socials, símptomes ràpidament progressius o dificultats per a anticipar decisions.
- La comunicació amb pacients i família són la base per a la presa de decisions i l'organització de les cures. Es recomana que els professionals tinguen formació en habilitats de comunicació.
- Els professionals han de ser capaços d'emprar morfina per via oral, subcutània o per GEP, per al maneig simptomàtic de la dispnea.
- En l'anticipació de decisions convé adaptar-se a les preferències de cada persona respecte a la necessitat que té de coneixement de la seua malaltia i la voluntat que té per a participar en la presa de decisions. Si ho prefereix, pot delegar en un representant.
- Es recomana dialogar amb la persona (o en qui la represente) sobre la probabilitat que la dispnea o el sofriment es facen refractaris i requereixen una sedació pal·liativa.
- En la sedació pal·liativa el fàrmac d'elecció és midazolam via subcutània, juntament amb morfina i escopolamina per les mateixes vies, per a l'alleujament de la dispnea i les secrecions.



## 11. TRANSPORT SANITARI

Quan una persona amb ELA necessita transport sanitari, perquè la seua situació clínica (problemes de mobilitat, respiratoris i de comunicació, entre altres) li impedeix el desplaçament en els mitjans ordinaris de transport, el personal facultatiu que li done cita o el derive haurà de valorar, en el moment de fer la petició, si el trasllat és urgent o no, si necessita assistència sanitària en ruta i les condicions del trasllat.

El transport sanitari requerit pot ser no urgent o urgent.

- **TRANSPORT SANITARI NO URGENT:**

És un servei que es fa amb motiu de revisions, proves diagnòstiques, altes hospitalàries, etc.

L'equip multidisciplinari que l'atén haurà de garantir que les visites programades estiguen coordinades i es facen en els mateixos dies, i haurà de fer la petició d'ambulància amb una antelació suficient.

Qui prescriba el transport sanitari haurà de valorar si necessita assistència sanitària en ruta o no.

### **Transport de pacient que no necessita assistència sanitària en ruta:**

- És un transport no assistit (TNA) per un equip especialitzat, dut a terme amb ambulàncies convencionals.
- El personal facultatiu és qui fa la petició de transport sanitari (PTS) a través d'un formulari específic disponible en format paper o en els sistemes d'informació de SIA o Orión-Clínic.
- És molt important que en el PTS es detallen amb precisió les condicions de trasllat perquè es faça de manera adequada:
  - Com va: assegut, en llitera o amb la seua cadira de rodes (ambulància amb rampa).
  - Si porta oxigen, propi o de l'ambulància (cal indicar el nombre de litres/minut).
  - Amb un aparell que necessita connectar-se a un endoll de 220 V.
  - Si requereix cadira salvaescales i ajudant del conductor per a pujar escalons o superar qualsevol barrera arquitectònica per a accedir a l'habitatge.
  - Si ha d'anar acompanyat per alguna persona que el cuida o algun professional de sanitat.
- En la mateixa sol·licitud s'ha d'indicar si els viatges són d'anada i tornada i, en cas que hi haja visites programades en diversos dies, el calendari dels trasllats.
- El trasllat s'ha de sol·licitar amb suficient antelació a l'empresa contractada encarregada del transport sanitari públic.

**Transport de pacient que necessita assistència sanitària en ruta:**

És un transport assistit per un equip i ambulàncies especialitzades.

Algunes persones que reben suport ventilatori invasiu o altres situacions d'alt risc d'inestabilitat respiratòria poden requerir assistència sanitària en ruta durant el trasllat no urgent. Per a organitzar el futur transport sanitari no urgent, una vegada identificades aquestes persones per l'equip que les atén, s'ha de comunicar la seua situació al CICU, d'acord amb el procediment que s'establisca.

Quan la persona requereix el transport sanitari, el personal facultatiu és qui fa la petició al CICU a través del 112, amb 48 hores d'antelació.

Aquests trasllats no urgents sempre estan subordinats a l'activitat en emergències que hagen de realitzar les unitats d'SVB, per la qual cosa pot ser que es retarden a l'hora de recollida en el domicili i a la d'arribada al centre sanitari, o viceversa.

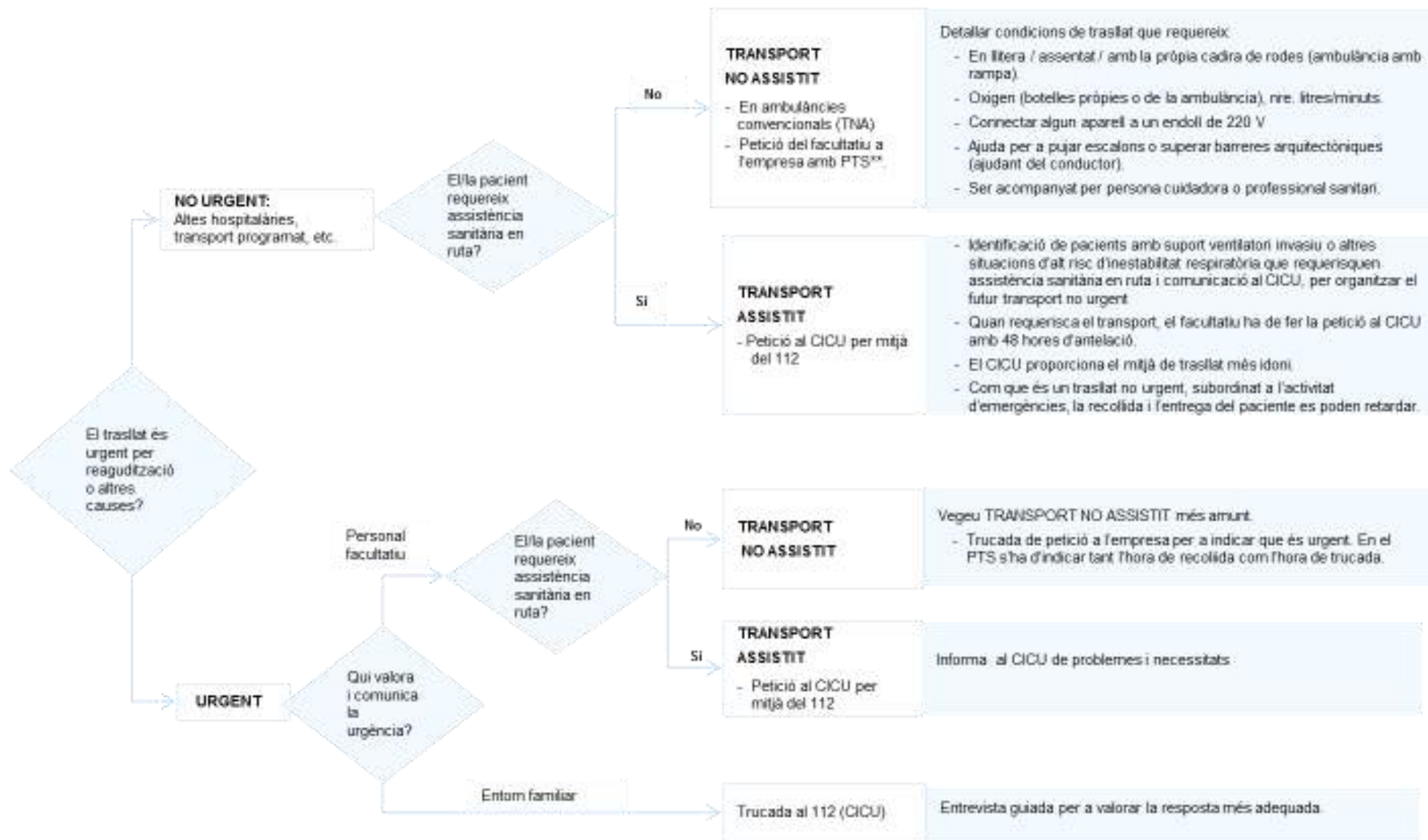
- **TRANSPORT SANITARI URGENT**

D'altra banda, a mesura que avança la malaltia, poden sorgir complicacions que requereixen un trasllat urgent.

Quan hi haja una agudització del procés o qualsevol altra circumstància que requerisca que el pacient siga traslladat amb urgència en ambulància:

- Si la situació d'urgència és valorada per personal facultatiu, si la persona no requereix assistència sanitària en ruta, la petició s'ha de fer telefonant a l'empresa de transport i emplenant el PTS. En cas que requerisca assistència sanitària en ruta, la petició de trasllat s'ha de fer a través del CICU, telefonant al 112 i informant dels problemes que té el pacient i les seues necessitats perquè el CICU establisca el recurs més adequat.
- Si qui alerta de la situació és l'entorn familiar, han de telefonar al 112, i el CICU li farà una entrevista guiada i establirà la resposta més adequada.

## TRANSPORT SANITARI (\*)



(\*) El transport sanitari, que necessàriament ha de ser accessible a les persones amb discapacitat, consisteix en el desplaçament de persones malaltes o accidentades, per causes exclusivament clíniques, la situació de les quals els impedeix el desplaçament en els mitjans ordinaris de transport (RD 1030/2016)

(\*\*) PTS: Formulari de petició de transport sanitari, disponible en paper o per mitjà de Onón o SIA, que serveix per a demanar el transport a l'empresa contractada encarregada del transport sanitari públic.



## 12. AVALUACIÓ

Indicador	Font:
Prevalença d'ELA Incidència d'ELA	Registre de malalties estranyes (SIER-CV) Alumbra. SIA
Temps mitjà de derivació des d'AP fins a 1a consulta de neurologia	Alumbra
Nre. de persones amb tractament farmacològic per a l'ELA	Alumbra. MPRE
Dosis diàries definides de riluzole per cada 1.000 habitants/dia (DHD)	Alumbra. RELE
Percentatge de persones amb ELA amb document PAI en la seua història clínica	SIA ORION-CLÍNIC
Percentatge de persones amb ELA amb identificació de la persona cuidadora principal en SIA	SIA ORION-CLÍNIC
Percentatge de persones amb ELA amb ventilació mecànica no invasiva	SIA
Percentatge de persones amb ELA que porten col·locada una traqueotomia	SIA
Percentatge de persones amb ELA que estan desnodrides	SIA
Percentatge de persones amb ELA que porten col·locada una gastrostomia	SIA
Percentatge de persones amb ELA amb episodis d'hospitalització i/o reingressos	CMBD
Percentatge de pacients amb ELA susceptibles de cures pal·liatives identificades amb codi CIE en història clínica	SIA
Percentatge de persones amb ELA susceptibles de CP ateses per EAP/UHD/equip de suport en hospital/HACLE	Alumbra CMBD
Mortalitat per ELA: taxa bruta i ajustada, APVP	Registre de mortalitat SIER-CV
Lloc de defunció	Registre de mortalitat
Nombre de departaments amb ruta assistencial o xarxa assistencial definida per a ELA	DGAS



## ANNEX I: LLISTA DE COMPROVACIÓ DE SOSPITA DIAGNÒSTICA

Davant d'una feblesa progressiva sense desencadenant aparent, s'ha de sospitar de malaltia de motoneurona si la resposta és afirmativa a les dues qüestions següents:

1. Estan presents dos símptomes o signes, o més de dos, dels següents?

Signes i símptomes		Check
Símptomes bulbars	- Disàrtria.	
	- Disfàgia (més gran per a líquids).	
	- Fasciculacions linguals.	
Símptomes en extremitats	- Feblesa focal: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Peu caigut.</li> <li>• Abducció de muscle.</li> <li>• Mà (pinça).</li> <li>• Axial (cap caigut).</li> </ul>	
	- Malaptesa en mans (dificultat per a manipulació fina) o cames (ensopegades, caigudes...).	
	- Atròfies.	
	- Símtomes bulbars.	
Símptomes respiratoris en absència de patologia cardíaca o neumològica que els justifiqui	- Dispnea d'esforç.	
	- Ortopnea.	
Símptomes cognitius	- Canvi conductual (sobretot apatia).	
	- Labilitat emocional (rialla i plor immotivats).	

2. El curs ha progressat en setmanes o mesos?

A més, cal tindre en compte:

Dades que donen suport al diagnòstic d'ELA	Dades en contra del diagnòstic d'ELA
Símptomes i signes asimètrics.	Símptomes esfinterians precoços.
Edat a partir dels 50 anys (encara que pot començar a qualsevol edat).	Símptomes sensitius més prominents que els motors.
Antecedents familiars d'ELA o DFT.	Visió doble o ptosis.
Pèrdua de pes i massa muscular.	Símptomes que milloren o no progressen.

En cas de sospitar aquesta patologia, cal fer una interconsulta amb el servei de neurologia.





## ANNEX II: CONCEPTES I CLASSIFICACIÓ

Tot diagnòstic de malaltia de motoneurona ha de constar d'una categoria diagnòstica i una descripció fenotípica. Encara que, de vegades, en la pràctica clínica el fenotip pot substituir provisionalment la categoria diagnòstica, cal ser conscients que es tracta de diagnòstics transicionals fins que s'aconsegueix un diagnòstic definitiu.

### • CATEGORIES DIAGNÒSTIQUES

L'ELA i les entitats relacionades amb aquesta es classifiquen dins de les anomenades malalties de la neurona motora (ORPHA98503). Totes tenen en comú una afectació predominant de la neurona motora, però difereixen en causes, pronòstic i tractament. Poden haver-hi similituds en la presentació clínica d'aquestes i, de vegades, poden compartir causes o mecanismes, a la qual cosa s'afeg, amb freqüència, una confusió terminològica. Conèixer les diverses categories diagnòstiques i utilitzar una terminologia comuna i adequada és important, tant per a assegurar la validesa dels registres de malalties com per a proporcionar una informació adequada als pacients sobre el diagnòstic i el pronòstic. Per exemple, es recomana usar el terme "malaltia de la neurona motora" en comptes de "malaltia de motoneurona" per a referir-se de manera genèrica al grup de malalties que s'enumeren a continuació, ja que, amb freqüència, el terme "malaltia de motoneurona" s'utilitza per a designar l'ELA i entitats relacionades. No obstant això, la classificació en categories diagnòstiques pot presentar limitacions en la pràctica clínica, ja que a l'inici de la malaltia pot ocórrer que no sapiguem a quina categoria assignar el quadre clínic. Per això, necessitem, també, una classificació fenotípica que permeti denominar els qui no poden ser assignats a una categoria diagnòstica. Sobre la base d'Orphanet, es proposa la següent classificació de les malalties de la neurona motora en categories diagnòstiques:

#### **Malalties de la neurona motora de causa adquirida (ORPHA 98506):**

Inclou causes de malalties infeccioses (virus de la pòlio, virus del Nil), idiopàtiques (atròfies monomièliques o segmentàries) i, rares vegades, paraneoplàstiques (fonamentalment limfoma i càncer de mama).

#### **Malalties de la neurona motora de causa genètica (atròfies musculars espinals, ORPHA 98505):**

Aquesta categoria inclou una gran varietat de malalties, la majoria d'inici infantil i curs prolongat, que se solen classificar segons la mutació que les cause, encara que es poden agrupar segons els grups musculars afectes amb més freqüència. D'aquestes, en destacarem només algunes, per la similitud que tenen amb l'ELA:

- Atròfia bulboespinal (malaltia de Kennedy): malaltia lligada a l'X.
- Atròfia muscular espinal proximal: l'afectació és predominantment proximal. Les més freqüents són les causades per delecions en el gen SMN1.

- Atròfies musculars espinals distals, també anomenades neuropaties motores hereditàries distals. Alguns autors no les classifiquen com a malalties de la neurona motora, sinó com a neuropaties hereditàries, una nomenclatura que fisiopatològicament sembla més apropiada.

### **ELA i malalties relacionades (amb freqüència englobades sota el terme malalties de motoneurona):**

Aquesta categoria inclou un grup de malalties neurodegeneratives, sovint esporàdiques, que es caracteritzen patològicament per la presència d'agregats de proteïnes en el citoplasma en la immensa majoria dels casos de TDP-43. Se subdivideix, al seu torn, en tres malalties, segons el grau d'afectació clínica i neurofisiològica de motoneurona superior i inferior (MNS i MNI). Encara que les tres comparteixen causes, anatomia patològica i mecanismes fisiopatològics, es considera rellevant aquesta distinció pel pronòstic divers i per la varietat de diagnòstics diferencials que es plantegen en cada una d'aquestes.

- ELA (ORPHA 803): es caracteritza per una afectació combinada de primera i segona motoneurona i una evolució ràpida (mitjana de supervivència: 3-4 anys). La llista de diagnòstics diferencials és molt reduïda quan es donen aquestes característiques.
- Esclerosi lateral primària (ELP, ORPHA 35689): afectació clínica i neurofisiològica exclusiva d'MNS durant almenys quatre anys, amb curs lent i, amb freqüència, estacionari a llarg termini, i pot arribar a presentar supervivències normals. El període de quatre anys s'exigeix perquè és freqüent que en aquest període es desenvolupen signes d'MNI i el quadre clínic pugui ser classificat en aquest moment com a ELA. L'ELP es presenta, amb freqüència, en forma de paraparèsia espàstica asimètrica, per la qual cosa el diagnòstic diferencial s'amplia a altres causes de paraparèsia progressiva (paraparèsia espàstica hereditària, esclerosi múltiple primària progressiva, paraparèsia espàstica tropical...).
- Atròfia muscular progressiva (AMP, ORPHA 454706): afectació clínica exclusiva d'MNI durant, almenys, quatre anys. Encara que no sempre s'utilitza el criteri dels quatre anys, aquest sembla exigible per a igualar-lo a l'ELP i per a diferenciar clarament l'AMP de l'ELA, ja que, amb freqüència, l'ELA pot debutar sense que els signes de motoneurona superior siguin evidents.

### • FENOTIPS

L'ELA és una malaltia molt heterogènia o moltes malalties diferents que comparteixen, en gran manera, causes i mecanismes, amb presentacions molt diverses, per la qual cosa s'han anat descrivint diversos fenotips que, en general, fan referència a les característiques clíniques presents en el moment del diagnòstic. Al contrari que les categories diagnòstiques, els fenotips no constitueixen entitats pròpies amb causes, patologies i cursos clínics clarament diferenciats, sinó subgrups de pacients agrupats per compartir determinades característiques clíniques. La classificació per fenotips és útil amb dues finalitats:

- Distingir subgrups de pacients que comparteixen característiques clíniques dins d'una categoria diagnòstica (ELA). Normalment es descriuen aquests fenotips per les implicacions pronòstiques i terapèutiques que tenen.
- Dotar d'un diagnòstic provisional en moments en què encara hi ha una certa incertesa sobre la categoria diagnòstica. Per exemple, en les formes d'afectació aïllada de motoneurona superior o inferior, però que no compleixen encara criteris d'ELP o AMP per no haver transcorregut els quatre anys d'evolució de consens.

Per tant, encara que els fenotips compleixen una funció important en la pràctica clínica, s'ha d'evitar considerar-los categories diagnòstiques definitives, especialment de cara als registres. A continuació es recullen els fenotips més usats en la literatura per a les finalitats esmentades més amunt.

#### • **DISTINGIR SUBGRUPS CLÍNICS**

Hi ha diverses maneres de classificació, en funció de la característica clínica entorn de la qual s'agrupen els signes i els símptomes. Aquests són els més freqüents:

- Segons el grau d'afectació d'MNS i MNI, es distingeixen tres fenotips:
  - ELA clàssica: combinació de signes d'MNS i MNI.
  - ELA MNI: mínims signes clínics o neurofisiològics d'MNS.
  - ELA MNS: mínims signes clínics o neurofisiològics d'MNI.
- Segons la regió d'inici i/o les regions afectes en el moment del diagnòstic:
  - ELA bulbar. Es parla també de paràlisi bulbar progressiva o paràlisi pseudobulbar progressiva per a designar pacients amb afectació aïllada de l'MNI o l'MNS, respectivament, a la regió bulbar en el moment de diagnòstic. Cal tindre en compte que la paràlisi pseudobulbar progressiva no sempre evoluciona a una ELA, en alguns casos pot fer-ho a una ELP.
  - ELA espinal. Inclou, al seu torn, altres subfenotips:
    - *Flail leg*: inici asimètric, com ara peu caigut, amb predomini d'MNI i sense progressió a un altre territori durant almenys un any.
    - Pseudopolineurítica: inici simètric, com ara peu caigut bilateral, amb predomini d'MNI i patró distal proximal (patró polineuropàtic).
    - *Flail arm*: inici proximal en MMSS, asimètric i predomini MNI.
    - Hemiplègica (síndrome de Mills): inici hemicorporal, predomini MNS.
    - Respiratòria/axial.

- Segons el grau d'afectació cognitiva:
  - ELA – demència frontotemporal.
  - ELA – deterioració cognitiva disejectiva.
  - ELA – deterioració cognitiva no disejectiva.
  - ELA – alteració lleu del comportament.
- Segons l'edat d'inici:
  - ELA juvenil <25 anys.
  - ELA d'inici en la joventut <45 anys.

- **APORTAR UN DIAGNÒSTIC PROVISIONAL**

Es distingeixen tres descripcions fenotípiques que poden ser usades com a diagnòstics transicionals o provisionals fins a aconseguir un diagnòstic definitiu. És important tindre-les en compte, perquè requereixen diagnòstic diferencial amb altres entitats.

- Paraparèsia espàstica progressiva: es refereix a la malaltia d'MNS que apareix en l'edat adulta (en general, majors de 40 anys), d'inici en MMII amb afectació bilateral (pot ser asimètrica o no), i sense antecedents familiars d'ELA. Una part evolucionà com una ELP en els anys subsegüents (de vegades, després de 10 o 15 anys), mentre que una altra presentà un quadre que recorda més a la paraparèsia espàstica hereditària (en aquests casos, en general, amb herència autosòmica recessiva o lligada al cromosoma X).
- *Flail arm*: un percentatge de casos amb inici tipus *flail arm* es deuen a altres diagnòstics (radiculomielopaties...) o simplement presenten un curs estacionari sense progressar a altres regions, i el diagnòstic d'aquesta és incert (malaltia de motoneurona segmentària).
- Malaltia de motoneurona inferior: es pot utilitzar aquest terme genèric per a parlar de les síndromes de motoneurona inferior en les quals desconexim el diagnòstic subjacent (AMP vs AME vs malaltia de la neurona motora adquirida).

- **RECOMANACIONS TERMINOLÒGIQUES**

Per a simplificar la classificació dels pacients amb malalties de motoneurona en la pràctica clínica es proposa usar la terminologia diagnòstica següent:

Categoria diagnòstica	Definició
ELA	Malaltia de motoneurona superior, inferior o les dues, però amb una de les formes d'inici reconegudes i un curs clínic que és inexorable o que es preveu així, amb afectació respiratòria i supervivència reduïda (en general <5 anys sense traqueotomia).
Atròfia muscular progressiva (AMP)	Afectació clínica exclusiva d'MNI durant almenys quatre anys.
Esclerosi lateral primària (ELP)	Afectació clínica exclusiva d'MNS durant almenys quatre anys.
Malaltia de motoneurona inferior (MNI)	Afectació aïllada d'MNI, la categorització diagnòstica de la qual (ELA, AMP, AME...) no està clara encara.
Malaltia de motoneurona superior (MNS)	Afectació aïllada d'MNS d'inici no paraparètic, la categorització diagnòstica de la qual (com ELA, ELP, atròfia multisistema, degeneració corticobasal, paràlisi supranuclear progressiva) no està clara encara.
Paraparèsia espàstica progressiva	Afectació aïllada d'MNS d'inici en MMII, la categorització diagnòstica de la qual (ELP vs PEH) no està clara encara.

Així mateix, de cara als registres i amb finalitats d'investigació, es proposa usar com a categories diagnòstiques les recollides en el primer apartat, designades amb un codi ORPHA, i com a descriptors de fenotip, les característiques següents: grau d'afectació d'MNS/MNI, regió d'inici, grau de simetria, grau d'afectació cognitiva i edat d'inici.



## ANNEX III: DIAGNÒSTICS DIFERENCIALS MÉS FREQUENTS

DE LES MALALTIES D'MNS i MNI		
Diagnòstic diferencial	Quan sospitar-ho	Claus diagnòstiques
Espondilosi cervical amb estenosi de canal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor cervical.</li> <li>- Signes MNS caudals a MNI.</li> <li>- +/- esfínters.</li> <li>- Cap dada per damunt del coll.</li> <li>- Abolició ROT segmentaris.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM cervical.</li> <li>- PESS.</li> </ul>
Tirotoxicosi	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síntomes sistèmics.</li> <li>- Fatiga, però no feblesa franca.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- T4/TSH.</li> <li>- EMG normal.</li> </ul>
Hiperparatiroidisme	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolors musculars i ossis.</li> <li>- Lenta progressió.</li> <li>- Distal MMSS/proximal MMII.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ca i PTH.</li> </ul>
Paraneoplàstic	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Quadre constitucional.</li> <li>- Ràpida progressió.</li> <li>- Antecedent neoplàsia.</li> <li>- Freqüent afectació sensitiva.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ac. Antineuronals.</li> <li>- Estudi extensió.</li> <li>- LCR.</li> </ul>
Dèficit hexosaminidasa A Gangliosidosi GM2	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Infantil/juvenil.</li> <li>- Consanguinitat.</li> <li>- Curs lent.</li> <li>- Síntomes atípics: psiquiàtrics, atàxia, deterioració cognitiva.</li> <li>- Atròfia cerebel·losa.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudi enzimàtic Hex-A en leucòcits.</li> </ul>

DE LES MALALTIES D'MNI		
Diagnòstic diferencial	Quan sospitar-ho	Claus diagnòstiques
Fasciculacions benignes	<ul style="list-style-type: none"> <li>- No feblesa.</li> <li>- Típicament en panxells.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Absència de denervació aguda/crònica en EMG.</li> </ul>
Fasciculacions-enrampades	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inici generalitzat (no focal).</li> <li>- Pot haver-hi fatiga, però no feblesa.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- TAC-Tòrax.</li> <li>- CaspR.</li> <li>- Absència de denervació aguda en EMG.</li> </ul>
Infeccions: West Nile/VIH/Lyme/Lues	<ul style="list-style-type: none"> <li>- MNI distal.</li> <li>- Ràpida progressió.</li> <li>- Síntomes sistèmics.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Serologies sèrum/LCR.</li> </ul>
Poliradiculopatia cervical/lumbar	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor i fasciculacions.</li> <li>- Restringit a l'àrea de feblesa i atròfia.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM espinal.</li> </ul>

DE LES MALALTIES D'MNI (continuació)		
Diagnòstic diferencial	Quan sospitar-ho	Claus diagnòstiques
Radiculopatia postradiació	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antecedent RT abdominal/paraaòrtica (limfoma, ca. testicle).</li> <li>- MMII.</li> <li>- Latència mesos-anys.</li> <li>- Progressió molt lenta.</li> <li>- Estabilització.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM lumbosacra: es pot veure realç de les arrels nervioses.</li> </ul>
Neuropatia motora multifocal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta/fluctuant.</li> <li>- Asimètric.</li> <li>- Distal MMSS (extensors dits).</li> <li>- Feblesa &gt; &gt; atrofia.</li> <li>- Patró multineuropàtic.</li> <li>- Sense afectació bulbar.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bloquejos conducció.</li> <li>- AntiGM1 IgM + 50 %.</li> <li>- Hiperproteïnorràquia.</li> <li>- Resposta a IgIV.</li> </ul>
Polineuropatia desmielinitzant idiopàtica crònica (CIDP) amb predomini motor	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió fluctuant.</li> <li>- Simètric/asimètric.</li> <li>- Proximal i distal.</li> <li>- Afectació sensitiva.</li> <li>- Sense afectació bulbar.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Signes de desmielinització en ENG.</li> <li>- Hiperproteïnorràquia.</li> <li>- Resposta IgIV.</li> </ul>
Neuràlgia amiotròfica (Parsonage Turner)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Dolor sever a l'inici.</li> <li>- Ràpida progressió.</li> <li>- Estabilitat posterior.</li> <li>- MMSS asimètric proximal.</li> <li>- Lenta recuperació.</li> <li>- Freqüent antecedent infeccions.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Distribució de nervi/plexe en EMG/ENG.</li> </ul>
Miositis amb cossos d'inclusió	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta.</li> <li>- Predilecció quàdriceps i avantbraç medial.</li> <li>- Asimètrica.</li> <li>- No fasciculacions.</li> <li>- CK normal o elevada.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Biòpsia muscular.</li> <li>- EMG pot ser neurogen (no exclou diagnòstic d'MCI).</li> </ul>
Miastènia greu	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fatigabilitat.</li> <li>- No fasciculacions.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Repetitiva i/o jitter alterats.</li> <li>- Escassa o nul·la denervació aguda.</li> </ul>
Síndrome postpòlio	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antecedent poliomyelitis infància.</li> <li>- Latència 30-40 anys.</li> <li>- Lenta progressió.</li> <li>- Feblesa, fatiga, dolor.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Escassa o nul·la denervació aguda.</li> </ul>



DE LES MALALTIES D'MNI (continuació)		
Diagnòstic diferencial	Quan sospitar-ho	Claus diagnòstiques
Atròfia muscular espinal de l'adult	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta.</li> <li>- Simètric.</li> <li>- Proximal &gt; distal.</li> <li>- MMII &gt; MMSS.</li> <li>- +/- afectació bulbar.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudi genètic (SMN1/panell de gens).</li> </ul>
Malaltia de Kennedy (Atròfia muscular bulboespinal lligada a l'X)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Homes.</li> <li>- Lenta progressió.</li> <li>- Inici proximal MMII (simètric)/bulbar.</li> <li>- Afectació sensitiva clínica o subclínica.</li> <li>- Fasciculacions i enrampades.</li> <li>- Hipofunció androgènica: ginecomàstia, hipogonadisme, infertilitat.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudi genètic (expansió CAG en gen receptor andrògens).</li> </ul>
Atròfia espinal distal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta.</li> <li>- Simètric.</li> <li>- Distància dependent.</li> <li>- Estranya afectació bulbar.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudi genètic (panell de gens).</li> </ul>
Malaltia d'Hirayama (Atròfia muscular espinal monomièlica)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Juvenil.</li> <li>- Origen asiàtic.</li> <li>- Inici insidiós, lenta progressió (2-3 anys) i estabilitat posterior</li> <li>- MMSS.</li> <li>- Distal &gt; proximal.</li> <li>- Braquioradial preservat.</li> <li>- Pitjor amb el fred.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM medul·lar:</li> <li>- Atròfia cervical inferior</li> <li>- Desplaçament dural anterior en flexió cervical</li> </ul>
Toxicitat per plom, mercuri, sals d'or	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Exposició ambiental.</li> <li>- Patró polineuropàtic o multineuropàtic amb afectació sensitiva.</li> <li>- Progressió lenta.</li> <li>- Síntomes sistèmics.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Metalls en sèrum i orina</li> </ul>

DE LES MALALTIES D'MNS		
Diagnòstic diferencial	Quan sospitar-ho	Claus diagnòstiques
Paraparèsia espàstica hereditària	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Antecedent familiar.</li> <li>- Afectació simètrica MMII.</li> <li>- Progressió lenta.</li> <li>- Sense afectació bulbar.</li> <li>- Afectació sensitiva (no sempre).</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Estudi genètic.</li> </ul>
Esclerosi múltiple primària progressiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta</li> <li>- Homes &gt; &gt; dones</li> <li>- Síntomes no motors</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- RM desmielinitzant.</li> <li>- LCR: BOC.</li> </ul>
Degeneració corticobasal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Bradicinesia i rigidesa unilateral</li> <li>- Afectació cognitiva</li> </ul>	
Paràlisi supranuclear progressiva	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Limitació de mirada vertical</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Atròfia mesencefàlica.</li> </ul>
Atròfia multisistema variant piramidal	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Disautonomia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cruz de Santiago.</li> </ul>
Mielopatla HTLV-1	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Paraparèsia espàstica</li> <li>- Progressió lenta</li> <li>- Àrea endèmica/ADPV/transfusió</li> <li>- Esfínters</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Serologia.</li> </ul>
Mielopaties metabòliques: - Dèficit de B12/coure - Adrenoleucodistròfia	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Progressió lenta</li> <li>- Clínica degeneració combinada (afectació sensitiva)</li> <li>- Lenta progressió</li> <li>- MMII</li> <li>- 20-30 anys</li> <li>- Inici paraparèsia espàstica</li> <li>- Síntomes no motors: atàxia sensitiva, esfínters</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Vitamina B12, metilmalònic.</li> <li>- Coure en sang i orina. Ceruloplasmina.</li> <li>- Àcids grassos, cadena molt llarga en sèrum</li> <li>- Desmielinització en ENG</li> <li>- Leucodistròfia en RM</li> </ul>

## ANNEX IV: PROTOCOL DIAGNÒSTIC

### • ESTUDI BÀSIC EN EL FENOTIP D'ELA CLÀSSICA

Atés que no hi ha, actualment, un marcador biològic establert per al diagnòstic d'ELA, les proves complementàries van dirigides a descartar altres causes dels símptomes i a obtenir'n certa informació pronòstica. A continuació es detallen les proves imprescindibles en els pacients amb signes de primera i segona motoneurona.

#### **Proves analítiques**

A continuació es presenten les determinacions analítiques bàsiques a realitzar i la interpretació d'aquestes.

Paràmetre	Interès o significat
Glucosa / Hb glicosilada	Descartar diabetis.
GOT/GPT	Descartar hepatopatia prèvia a l'inici de riluzole.
Sodi, potassi, clor, calci, fosfat	Descartar alteracions electrolítiques (secundàries a alteracions hormonals o no) que poden causar una síndrome de fasciculacions-enrampades. La hipoclorèmia pot sorgir en la insuficiència respiratòria avançada.
Creatinina	Indicador de massa muscular. Pot estar discretament reduïda a l'inici de la malaltia.
Metabolisme del ferro	La ferritina pot estar elevada com a reactant de fase aguda. En aquest cas és un marcador d'activitat de la malaltia.
CKs	Augmenta amb la destrucció muscular. Sol estar elevat en rang <700 UI, encara que en alguns casos es pot augmentar per damunt de 1.000 UI (normalment associat a enrampades).
Vitamina B12 i folat	Descartar degeneració combinada subaguda.
Vitamina	Sol trobar-se reduïda en pacients d'ELA i podria ser un marcador de mal pronòstic.
TSH	Descartar singlot/hipertiroïdisme.
Proteinograma i immunoelectroforesi	Descartar limfoma intercurrent.

## **Neurofisiologia**

Sempre s'han de fer estudis neurofisiològics quan se sospite ELA, amb tres objectius: confirmar-ne el diagnòstic, excloure altres patologies i determinar l'extensió de la malaltia.

Davant de la presència de signes clínics de primera i segona motoneurona, únicament és necessari fer un electromiograma (EMG) d'agulla que mostre la presència de denervació aguda i crònica (requerida en els criteris rectificats d'Awajhi Avenc i d'El Escorial), i un estudi electroneurogràfic (ENG) per a descartar afectació de nervi perifèric o transmissió neuromuscular, juntament amb la valoració d'índexs característics de la malaltia i índexs de progressió. Per a un detall tècnic més acurat, vegeu l'[annex V](#).

### o *Electromiografia*

#### *Troballes esperades:*

- Presència de denervació en evolució (aguda i crònica), que s'expressarà per:
  - Activitat espontània en repòs: fibril·lació, positius i fasciculacions.
  - Potencials d'unitat motora d'amplitud, durada augmentada i inestabilitat de polifàsia valorada amb línia de retard i filtres apropiats.
  - Densitat de fibres augmentada, amb alteració del *jitter*.
  - Freqüència de reclutament >10 (si hi ha disfunció significativa de primera neurona, la freqüència de descàrrega pot ser < de 10).
  - Ràtio de reclutament >10 (freqüència de descàrrega de l'UM més ràpida entre el nre. d'UM visibles descarregats).
  - TurnTurn/amplitud >2 punts per damunt del núvol.

#### *Procediment general, topografia:*

- Els signes de denervació esmentats s'avaluen en les quatre regions del sistema nerviós: bulbar, cervical, toràcica i lumbosacra. A la regió cervical i lumbosacra s'han de demostrar en almenys dos músculs de cada regió innervats per arrels i nervis perifèrics diferents. Per a la regió bulbar i toràcica és suficient demostrar alteracions electromiogràfiques en un únic múscul.
- No hi ha evidència del millor protocol muscular que augmente la sensibilitat de confirmació diagnòstica amb un mínim desconfort per al pacient. No obstant això, els més usats en l'activitat assistencial habitual i en les publicacions són:
  - Cervical: primer interossi dorsal, deltoides, bíceps/tríceps. Unilateral o bilateral, segons troballes.
  - Lumbar: tibial anterior, bessó/flex.dig.long., i recte anterior femoral. Si no n'hi ha, paravertebrals L3 i ampliar segons troballes.
  - Dorsal/toràcic: inferior a D6, es pot avaluar com a alternativa rectoabdominal.
  - Bulbar: 1-trapezi/esternocleidomastoideu, genioglòs, frontal, masseter. Si l'únic múscul alterat és el trapezi, s'ha d'especificar en l'informe general.

#### *Informe de resultats:*

- En l'informe de resultats han de constar les regions afectes segons els dos criteris diagnòstics establits (Escorial, Awaji).

○ **Electroneurografia**

**Troballes esperades:**

- En les conduccions motores es pot evidenciar únicament una disminució d'amplitud dels potencials evocats motors, sovint relacionat amb la severitat i la progressió de la malaltia.
- En les conduccions sensibles es pot obtenir alteració focal en algun nervi o de manera general per coexistència amb síndromes d'atrapament o polineuropaties de causa coneguda, que no exclou el diagnòstic d'ELA. Per tant, aquestes troballes s'han d'interpretar amb cautela, llevat que hi haja signes clars de desmielinització.

**Procediment:**

- Conduccions sensibles: sural i cubital. Si hi ha alteració d'aquests, s'ampliarà al nervi radial. Si hi ha dubtes per la severitat de l'alteració motora en el mitjà, s'ha de fer, també, la conducció sensitiva per a descartar una síndrome del túnel carpià.
- Conduccions motores: almenys tres nervis (cubital, mitjà i peroneal). S'han de valorar amb una cura especial els nervis de musculatura simptomàtica feble, i s'ha de fer estimulació de segments proximals per a descartar la presència de bloquejos de conducció.
- Resposta F: almenys dos nervis (peroneal cubital).
- Índex neurofisiològic (NI) segons Carvalho sobre nervi cubital, amb estímul en monyica i registre en Abd.D.V segons la fórmula:  $(\text{CMAP amplitud}/\text{DML}) \times F \text{ frequency } \%$
- Valoració índex combinat mitjà cubital (*Split Hand* index: SI) per:  $\text{Amp. PME primer interossi} \times \text{Amp. Abd poll brev.} / \text{Amp. PME Abd.D.V}$
- Si hi haguera presència d'anastomosi mitjana-cubital, s'hauria de fer en el costat contralateral o s'hauria de valorar l'amplitud ADD/primer interossi.

**Valoració de resultats:**

- Aquests estudis permeten l'exclusió d'altres malalties que es poden presentar dins del diagnòstic diferencial de l'ELA, com la neuropatia motora multifocal, CIDP motor, malaltia de Kennedy, etc., en els quals l'estudi de conduccions presentarà alteracions específiques.

PROTOCOL BÀSIC D'EMG-ENG			
Regió	Electromiografia	Electroneurografia	Índexs NF
Cervical D/i	FDI, deltoïdes bíceps/tríceps	C. sensibles: cubital, radial C. motores: cubital-mitjà	NI <i>Split Hand</i>
Lumbar	Tib. ant, bessó/flex. hàl-lux quàdriceps/paravertebr. L3	C. sensibles: sural C. motores: peroneal	
Dorsal	D6-D10 /abdominals		
Bulbar	geniogloss, frontal, masseter Trapezi/SCM		

## **Neuroimatge**

El paper fonamental d'aquesta és excloure altres malalties que puguen ser l'origen dels símptomes. S'ha de fer una radiografia de tòrax en tots els casos. Així mateix, sempre s'ha de fer una ressonància magnètica (RM) cerebral davant de la sospita d'ELA, i una de medul·lar en els pacients amb inici espinal i sense afectació bulbar clínica o neurofisiològica. Si les proves de neuroimatge són anormals, han de poder explicar tots els signes i els símptomes. Les alteracions degeneratives de la columna espinal o la leucoaraiosi cerebral poden ser una troballa concomitant en les malalties de neurona motora, sense relació causal.

D'altra banda, es poden trobar signes indirectes de degeneració d'MNS en l'RM cerebral, particularment en les formes bulbars, encara que la sensibilitat d'aquestes troballes depèn de la intensitat de camp de l'RM i de la seqüència utilitzada. Aquests signes són els depòsits de ferro en l'àrea motora cerebral i les hiperintensitats del tracte corticoespinal. Respecte als depòsits de ferro, s'observen millor en les seqüències de susceptibilitat (SWI), i la localització o la predominança d'aquests dins de l'àrea motora sol coincidir amb la regió on es van iniciar els símptomes, la qual cosa augmenta l'especificitat d'aquest signe. Les hiperintensitats del tracte corticoespinal són més sensibles en FLAIR i més específiques quan s'observen en la substància blanca subcortical que en la càpsula interna, que poden observar-se amb freqüència en controls. Afegir una seqüència SWI a l'RM cerebral és un procediment senzill que pot ajudar a confirmar el diagnòstic en determinats casos. No obstant això, cal tindre en compte que la intensitat de camp pot variar la sensibilitat de les troballes, per la qual cosa es recomana la valoració d'aquestes en RM de 3T en els casos en què es dispose d'aquesta.

UTILITAT DE LA NEUROIMATGE EN LA MALALTIA DE MOTONEURONA	
Afectació de 1a + 2a MTN amb EMG compatible	
Neuroimatge medul·lar patològica	Espondilosi cervical amb estenosi de canal.
	Siringomièlia.
	Siringobúlbia.
	Tumors i malformacions medul·lars.
Neuroimatge cerebral	Síndrome bulbar de causa vascular.

## **Punció lumbar**

En una forma clàssica d'ELA amb afectació de primera i segona motoneurona no és necessari fer-la, si bé en formes ràpidament progressives o amb símptomes atípics pot ajudar a descartar processos disimmunes, infecciosos o neoplàstics. En aquests casos pot resultar útil, també, analitzar els neurofilaments (NFL i/o pNFH) en LCR, que, a més, poden aportar informació pronòstica.

## **Valoració cognitiva**

La valoració cognitiva i de comportament és un apartat fonamental en l'estudi diagnòstic d'una persona amb ELA, per les implicacions pronòstiques i terapèutiques que té.

L'afectació cognitiva pròpia de l'ELA afecta fonamentalment les funcions frontals (llenguatge, funcions executives, cognició social), mentre que l'alteració del comportament més freqüent és l'apatia. Ateses les peculiaritats de les persones amb ELA (afectació motora), es recomana l'ús d'eines específiques validades per a elles.

Partint de les recomanacions internacionals de consens, es proposen els test cognitius següents, ràpids i senzills d'aplicar en la pràctica clínica:

### ○ *ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screening)*

- És el test breu traduït i validat en població espanyola més complet per a l'estudi de la deterioració cognitiva i de comportament en l'ELA. Un apartat analitza funcions típicament afectes en l'ELA (com ara funcions executives i llenguatge), amb un punt de tall de 53/100, mentre que un altre avalua funcions no específiques (com ara la memòria i les visuoespacials), amb un punt de tall de 19/36.
- Inclou un qüestionari de comportament que segueix els criteris de Raskovsky.
- Temps d'execució: 20 minuts.
- Interpretació: DCL o demència si <73/136.

### ○ *Fluïdesa fonètica (lletra P):*

- És, probablement, el test cognitiu més breu i útil. En el cas de persones amb símptomes bulbars, aquesta fluïdesa s'ha d'ajustar al grau de disàrtria. Es coneix com a índex de fluïdesa verbal (IFV), en el qual, després de fer la prova, es demana al pacient que llija les paraules evocades, i es calcula de la manera següent: 60 – nre. de segons que tarda a llegir les paraules / nre. de paraules evocades. Hi ha valors normatius en alguns idiomes, però no en espanyol, per la qual cosa el valor d'aquest test és orientatiu en el nostre context.
- Temps d'execució: 60 segons.
- Interpretació: patològic si percentil <5 ajustat per edat i nivell educatiu.

### ○ *ALS-CBS (Amyotrophic Lateral Sclerosis-Cognitive Behavioral Screen):*

- Test traduït a l'espanyol per a l'estudi de la deterioració cognitiva i de comportament. ALS-CBS és més curt, perquè se centra únicament en funcions executives i té un punt de tall de 15/20, amb una sensibilitat i una especificitat del 86 % i el 62 % per al diagnòstic de DCL, i de 36/44, amb una sensibilitat i una especificitat del 93 % i 74 % per al diagnòstic de deterioració de comportament lleu.
- Temps d'execució: 5 minuts.
- Interpretació: DCL si <15/20; demència si <8/20.
- A més, s'haurà de passar un qüestionari de comportament (l'ALS-CBS n'inclou un) i/o valorar els criteris de Raskovsky.

Criteris de Raskovsky	
Desinhibició	Comportament social inapropiat. P. ex.: amb desconeguts, criminalitat...
	Pèrdua del decòrum. P. ex.: comentaris cruels o sexuals explícits, bromes o opinions que puguin ser ofensives, falta de resposta a convencions socials...
	Actes impulsius o descurats. P. ex.: nou inici de ludopatia, compra/venda de propietats sense pensar en les conseqüències, proporcionar dades personals o núm. de targeta...
Apatia	Falta d'interés per les coses. P. ex.: passivitat i falta d'espontaneïtat
	Falta d'iniciativa per les coses. P. ex.: necessita que l'animen per a iniciar activitats rutinàries o continuar-les (raspallar-se les dents...).
Empatia	Resposta disminuïda a les necessitats dels altres. Falta de comprensió o indiferència cap als altres. P. ex.: comentaris feridors, indiferència a l'estrés o al dolor alié
	Disminució d'interés social o proximitat emocional. P. ex.: fredor o falta de contacte visual.
Perseveració	Moviments simples repetitius. P. ex.: <i>tapping</i> , fer palmes, rascar-se, pessigar la pell o la roba
	Comportament ritualista complex. P. ex.: comptar objectes, ritual de neteja, gargamellejar, col·leccionar coses...
	Parla estereotípica.
Dieta	Canvi en gustos de menjars. P. ex.: gust pel dolç o per determinats aliments.
	Fartades, augment del consum d'alcohol o cigarrets.
	Consum (o intent) d'objectes no comestibles.
Neuropsicologia	Alteracions disejecutives.
	Preservació relativa de memòria episòdica.
	Preservació relativa de funcions visuoespacials.



Aquests tests són orientatius; quan es detecten alteracions, per a arribar a diagnòstics definitius, s'han de fer exploracions neuropsicològiques reglades. Finalment, segons els resultats d'aquests, s'han d'establir les categories següents:

- Deterioració cognitiva lleu (DCL) específica d'ELA: ALS-CBS cognitiu <15; ECAS específic d'ELA <53; o ECAS total <73; o fluïdesa verbal reduïda segons els valors normatius.
- Deterioració lleu de comportament: ALS-CBS comportament >36; o apatia o altres dues alteracions de comportament diferents de l'apatia segons criteris de Raskovsky.
- ELA-DFT: criteris de demència juntament amb almenys 3 criteris de Raskovsky, o 2 criteris de Raskovsky més falta d'*insight* o símptomes psicòtics.
- ELA-demència: criteris de demència, però sense complir criteris de Raskovsky.

#### • ESTUDI AVANÇAT EN LA MALALTIA D'MNI

El fenotip amb afectació aïllada d'MNI és el més complex d'estudiar per la quantitat de diagnòstics diferencials que planteja. No obstant això, davant d'una síndrome d'MNI aïllada amb inici focal i evolució ràpida, és poc probable equivocar-se si es diagnostica ELA. La resta de malalties solen ser fàcils de sospitar únicament amb l'anamnesi (antecedents, curs) i l'exploració (patró d'afectació). Bàsicament, es poden agrupar en dues grans categories: malalties de la neurona o axó motor determinades genèticament i autoimmunes/disimmunes.

#### **Malalties de la neurona o axó motor determinades genèticament**

Inclou l'atròfia espinal distal (AED), l'atròfia muscular espinal (AME) i l'atròfia bulboespinal.

Se solen caracteritzar per un inici més precoç i un curs més lent que una ELA o AMP, encara que hi ha molta variabilitat fenotípica i, de vegades, poden ser difícils de diferenciar.

L'AED es caracteritza per un patró simètric, distància dependent, i pot acompanyar-se de deformitats als peus (peus buits, dits en martell...). Cal tindre en compte que alguns casos poden presentar els reflexos vius. Aquest fenotip, en presència d'antecedents familiars, ha de fer sospitar el diagnòstic d'AED, encara que també hi ha mutacions d'ELA (SOD1) que poden donar aquest fenotip. D'altra banda, l'absència d'antecedents familiars no exclou la possibilitat d'una AED amb herència autosòmica recessiva. El diagnòstic diferencial principal és amb l'ELA/AMP de presentació pseudopolineurítica. El diagnòstic definitiu només pot ser genètic, i es recomana l'ús de panells de gens específics, atés el gran nombre de gens implicats.

L'AME es caracteritza per un patró simètric de predomini proximal i evolució lenta. Aquest patró, en absència d'antecedents familiars, obligarà a descartar una deleció d'SMN1, mentre que en presència d'antecedents seria recomanable un panell de gens.

L'atròfia bulboespinal o malaltia de Kennedy es caracteritza per pèrdua de massa muscular proximal i bulbar.

### **Autoimmune/disimmune**

El curs sol ser escalonat i més lent que en l'ELA. Distingim, al seu torn, quatre grups de patologies, i les claus per a diferenciar-les es poden trobar en la taula de diagnòstics diferencials més freqüents de les malalties d'MNI de l'[annex III](#): neuropatia motora multifocal, CIDP, neuràlgia amiotròfica i miastènia greu.

Encara que la llista de diagnòstics diferencials és molt més extensa, la resta de patologies són o molt infreqüents en el nostre context o fàcilment diferenciables clínicament, per la qual cosa, excepte una sospita fundada, no se'n recomana l'estudi específic. Per aquest motiu, no es descriuen detalladament i es recomana que, davant de la sospita d'aquestes, siguin derivats a un centre amb experiència.

### **Proves analítiques**

En les malalties d'MNI de curs lent s'haurà de valorar la sol·licitud d'estudis genètics apropiats si hi ha un patró compatible (AED, AME, malaltia de Kennedy). En les de curs més ràpid o escalonat pot ser d'utilitat la serologia i, si escau, la determinació d'anticossos antigangliòsids. En determinats casos es pot considerar la determinació d'anticossos onconeuronals (vegeu-ho més endavant).

### **Punció lumbar**

La punció lumbar es pot fer per a descartar altres processos disimmunes (una proteïnòria marcada podria indicar CIDP), infecciosos (neuroborreliosis) o neoplàstics (radiculopatia infiltrativa). En aquests casos també pot resultar útil analitzar els neurofilaments (NFL i/o pNFH) en LCR, que s'eleva molt més en les malalties de motoneurona inferior que en els diagnòstics diferencials d'aquests.

### **Neurofisiologia**

L'objectiu és, d'una banda, la detecció precoç d'alteració de primera neurona i, d'una altra, descartar malalties que afecten el nervi perifèric.

#### ○ *Electroneurografia*

- Estudi detallat de conduccions motores i respostes F amb cerca de bloquejos en segments proximals, sobretot en nervis de músculs febles, i fer índexs electroneurogràfics (*split hand*).

#### ○ *Electromiografia*

- És important insistir en la valoració de regions no afectes clínicament juntament amb paravertebrals dorsals, la positivitat de les quals donaria suport al diagnòstic d'ELA clàssica.

○ *Estimulació magnètica transcranial*

*Valoració de resultats*

- No hi ha resultats específics que servisquen per a diferenciar de manera general les alteracions de la primera neurona, per la qual cosa se n'ha de valorar l'alteració en els diversos paràmetres.

*Troballes esperades:*

- Llindar normal o disminuït a l'inici de la malaltia, o augmentat en temps evolucionat.
- Amplitud i ràtio disminuït.
- Temps de conducció central augmentat.
- Període silent cortical acurtat a l'inici, amb variació en l'evolució.

*Procediment*

- S'ha de fer en les 4 extremitats (registre en tibial anterior i en primer interossi dorsal o abductor del V dit en MMSS). S'ha de calcular:
  - Llindar d'estimulació.
  - Amplitud del potencial motor.
  - Temps de conducció central (TCC): mitjançant sostracció del temps de conducció perifèric per estimulació espinal cervical i lumbar. Si n'hi haguera dubtes, es calcularia mitjançant resposta F.
  - Període silent: mitjançant estimulació còrtex contralateral amb contracció aproximada d'un 30-50 % en ADD bilateral, amb 110 % d'intensitat en almenys 5 polsos per cada múscul, i valorar l'interval mitjà entre la resposta motora i el començament de l'activitat EMG.

○ *Neuroimatge*

- La troballa d'afectació de la motoneurona superior en l'RM (depòsits de ferro) dona suport al diagnòstic d'ELA quan no hi ha signes clínics d'MNS. No obstant això, la normalitat d'aquestes proves no exclou el diagnòstic d'ELA. A més, en processos focals que afecten només una o dues extremitats, pot ser d'utilitat l'RM de plexe i/o nervis per a diferenciar-los dels processos disimmunes, en els quals els nervis poden presentar-se engrossits i captant contrast.

● **ESTUDI AVANÇAT EN LA MALALTIA D'MNS**

El diagnòstic diferencial dependrà fonamentalment del patró d'inici.

Les disàrtries progressives acaben sent diagnosticades quasi sempre d'ELA, encara que uns pocs casos es mantenen com a ELP i alguns tenen una causa vascular. En aquests últims no és freqüent trobar infarts territorials, sinó més aviat una leucoaraiosi prominent i afectació de vas menut. En absència d'aquestes troballes, el diagnòstic d'ELA és quasi invariable.

En els casos d'inici en MMSS amb afectació exclusiva d'MNS, el diagnòstic diferencial és fonamentalment amb parkinsonismes atípics (degeneració corticobasal, paràlisi supranuclear progressiva, atròfia multisistema). A l'inici del quadre pot ser molt difícil diferenciar-los, perquè tots aquests poden combinar trets piramidals i parkinsonians, però amb l'evolució se n'acaba imposant un. Com a trets clínics a considerar estaria l'afectació sensitiva cortical (pròpia de degeneració corticobasal, DCB), l'alteració en el seguiment ocular (pròpia de paràlisi supranuclear progressiva) i la disautonomia precoç (pròpia d'atròfia multisistèmica, AMS).

Una altra entitat molt poc freqüent però que combina amb freqüència el parkinsonisme i l'afectació de motoneurona superior i inferior és l'atròfia palidonigroluisiana.

En casos d'inici o predomini en MMII s'ha d'usar el diagnòstic de transició "paraparèsia espàstica progressiva" fins que s'aconsegueixca un diagnòstic definitiu. El primer que s'ha de descartar és la presència d'una mielopatia, fonamentalment compressiva. En absència d'antecedents familiars, la paraparèsia espàstica hereditària i l'ELP d'inici en MMII són indistingibles clínicament, encara que un inici més tardà i asimètric suggereix una ELP. L'esclerosi múltiple primària progressiva sol ser més fàcilment identificable, encara que en algun cas les lesions poden passar desapercebudes. Les leucodistròfies també s'han de considerar en el diagnòstic diferencial. Encara que l'afectació de substància blanca cerebral sol ser evident, pot no ser el cas en l'adrenomieloneuropatia, particularment en les dones.

### **Proves analítiques**

En els casos d'inici bulbar i en MMSS no es recomana cap determinació particular. En els d'inici en MMII es recomana la realització de serologies en sang de VIH, sífilis, borrelia i HTLV, i la determinació d'àcids grassos de cadena molt llarga. El dèficit de coure sol donar lloc a una degeneració combinada subaguda de predomini sensitiu, per la qual cosa no és necessari determinar-ho de manera rutinària. Una vegada descartades aquestes causes secundàries i davant de la sospita d'una malaltia neurodegenerativa, s'ha de fer l'anàlisi genètica de les paraparèsies espàstiques progressives, per a la qual cosa es recomana l'ús de panells de gens.

### **Punció lumbar**

La punció lumbar es pot fer per a descartar altres processos disimmunes (fonamentalment una esclerosi múltiple primària progressiva), per a la qual cosa es recomana fer un estudi de bandes oligoclonals. Pot resultar útil, també, analitzar els neurofilaments (NFL i/o pNFH) en LCR, que s'eleva més en les malalties de motoneurona que en els diagnòstics diferencials d'aquests.

### **Neurofisiologia**

#### ○ *Electromiografia i electroneurografia*

- L'estudi EMG s'ha de fer sempre, i s'ha de repetir amb la freqüència que suggerisca el curs clínic (3 mesos – 2 anys), almenys durant els primers quatre anys. Posteriorment, és poc probable que una malaltia de motoneurona superior pugui "convertir" a ELA i, per tant, pot fixar-se ja el diagnòstic d'ELP. En l'estudi ENG no serà necessari ampliar estudis detallats motors proximals, però s'haurà de mantindre l'estudi de les conduccions sensitives.

○ *Estimulació magnètica transcranial*

- La hiperexcitabilitat cortical mesurada amb la tècnica de *threshold tracking* pot ajudar a diferenciar l'ELP de la paraparèsia espàstica. No obstant això, es tracta d'una tècnica no disponible en el nostre context, i el valor d'altres paràmetres, com el període silent, no està aclarit.
- Es recomana, a més, la realització de potencials evocats multimodals que poden orientar cap a determinades etiologies (paraparèsia espàstica hereditària, esclerosi múltiple).

### **Neuroimatge**

En totes les dones amb una afectació aïllada de motoneurona superior es recomana la realització d'una mamografia, ja que és la síndrome paraneoplàstica descrita més sovint dins de les malalties de motoneurona.

En tots els casos, la troballa de depòsits de ferro en l'àrea motora dona suport al diagnòstic d'ELA o entitat relacionada (ELP). Es tracta, a més, d'una troballa molt freqüent en aquest fenotip (quan es fa en RM de 3T amb la seqüència SWI), per la qual cosa, en absència d'aquesta, s'ha d'ampliar l'estudi per a descartar altres patologies.

En els casos d'inici en MMSS pot ser d'utilitat el patró d'afectació funcional mesurat mitjançant PET de glucosa o el patró d'afectació nigrostriatal mesurat amb DATSCAN. No obstant això, cal considerar que cap troballa és completament patognomònica, ja que en la malaltia de motoneurona es poden trobar, també, alteracions en el DATSCAN.

En els casos d'inici en MMII es recomana fer, en tots els casos, una RM cerebral i medul·lar completa. En determinats casos pot estar indicada la realització d'una arteriografia medul·lar.

• **ESTUDI AVANÇAT: QUAN DESCARTAR UNA SÍNDROME PARANEOPLÀSTICA?**

L'aparició d'una malaltia de motoneurona, com la síndrome paraneoplàstica, és excepcional. Els dos casos descrits més sovint són la presència de limfomes no Hodgkin, normalment amb malalties d'MNI, i càncer de mama, amb malalties d'MNS.

Es recomana la realització rutinària d'una immunoelectroforesi en sèrum sempre que se sospite malaltia de motoneurona, una radiografia de tòrax en tots els pacients d'ELA i una mamografia en les dones amb afectació exclusiva d'MNS.

L'estudi avançat només es recomana en casos amb alteracions en aquestes proves o amb característiques clíniques molt particulars. Els anticossos onconeuronals descrits més sovint en malaltia de motoneurona paraneoplàstica són els anti-Hu.

PROVES DIAGNÒSTIQUES DAVANT DE LA SOSPITA DE SÍNDROME PARANEOPLÀSTICA	
Situació clínica	Prova diagnòstica
Banda monoclonal	- Biòpsia medul·la òssia (derivar a hematologia).
Alteració en RX tòrax o mamografia	- Onconeuronals. - TAC-TAP, PET-TAC.
Síntomes sistèmics (febre, astènia, anorèxia...) juntament amb signes sistèmics (anèmia, reactants de fase aguda...)	- Onconeuronals. - TAC-TAP, PET-TAC.
Simptomatologia atípica precoç (sensitiva, disautònica...) i/o curs molt ràpid (particularment si hi ha afectació aïllada d'MNI)	- Onconeuronals. - Punció lumbar. - TAC-TAP, PET-TAC.

#### • ESTUDI AVANÇAT: QUAN FER ANÀLISIS GENÈTIQUES?

Encara que s'han identificat més de 30 gens com a causants d'ELA, les mutacions més freqüents en les formes familiars són: una expansió en el gen *C9ORF72* (30-40 % dels casos), mutacions en el gen *SOD1* (15-20 %), en *TARDBP* (5 %) o en *FUS* (5 %). A més, podem trobar expansions en *C9ORF72* en un 5 %, els casos esporàdics, i mutacions en *SOD1* en aproximadament un 1 % d'aquests.

S'ha d'oferir a les persones amb una forma familiar d'ELA la possibilitat d'estudi genètic en el dispositiu que es determine dins de la xarxa assistencial d'ELA, en el marc de projectes d'investigació i amb protocols d'estudi actualitzats i d'atenció psicològica adequats. Les anàlisis genètiques s'han de fer en el context d'un procés de consell genètic en què es proporcione la informació adequada i es respecte el dret a conèixer els resultats i, també, a no conèixer-los.

Hi ha discussió sobre com definir l'ELA familiar, però, de cara a l'anàlisi genètica, hem de considerar que qualsevol persona amb un antecedent familiar d'ELA o DFT és subsidiària de consell genètic. Atés que la DFT està infradiagnosticada en el nostre context, particularment en dècades passades, es pot considerar com a tal qualsevol demència d'inici presenil que s'acompanye de trastorns prominents del llenguatge o del comportament. Per tant, s'ha d'elaborar una història clínica detallada en la qual es recullen aquest tipus d'antecedents, així com d'altres malalties neurodegeneratives. Sobre això, cal assenyalar l'heterogeneïtat fenotípica d'algunes mutacions. Per exemple, la mutació en *C9ORF72* s'ha descrit en parkinsonismes atípics i Huntington-like, mentre que altres mutacions, com ara *SOD1*, poden donar fenotips similars a l'AED. En casos en què hi haja agregació d'aquest tipus de malalties neurodegeneratives, també s'ha de considerar l'anàlisi genètica.

En els casos esporàdics no hi ha, actualment, consens sobre com procedir. Estudis de cohorts han mostrat que, en general, les persones afectades tenen molt d'interés a conèixer les causes de la seua malaltia. Cal considerar, també, que aproximadament el 5 % dels casos esporàdics tindran una causa genètica (especialment per la mutació en *C9ORF72*). Aquesta

és una informació que les persones tenen dret a conèixer si ho desitgen, sobretot si considerem que ja s'estan duent a terme assajos clínics per a tractar diverses mutacions causants d'ELA. A més, determinats fenotips (inici <25 anys, formes pseudopolineurítiques o de cintures de curs lent, cursos molt ràpids, ELA-DFT...) s'associen, amb freqüència, a determinades mutacions causals. Per tant, a persones amb ELA esporàdica se'ls haurà d'informar de manera individualitzada del risc de ser portadores de mutació i de les implicacions d'això. En els qui sol·liciten estudi genètic, s'ha d'estudiar l'expansió en *C9ORF72*, llevat que el fenotip suggerisca altres causes.

Pel que fa a l'estudi de familiars de persones amb ELA portadores de mutació (portadores asimptomàtiques), cada vegada hi ha més arguments a favor d'oferir-ho. Actualment, les tècniques de diagnòstic preimplantacional i la teràpia gènica són una realitat en cada vegada més malalties genètiques. Els familiars de pacients d'ELA portadors de mutació poden beneficiar-se ja del diagnòstic preimplantacional i, en un futur, podrien fer-ho de diverses teràpies gèniques. A més, el seu dret a conèixer aquesta informació forma part del degut respecte a l'autonomia. No obstant això, una part de la informació que resulta de l'anàlisi genètica (penetrància de les diverses mutacions, edat d'inici...) és encara poc coneguda.





## ANNEX V: EXPLORACIÓ NEUROFISIOLÒGICA

### • METODOLOGIA BÀSICA DELS ESTUDIS NEUROFISIOLÒGICS

Tots els estudis electrofisiològics s'han de fer d'acord amb les característiques tècniques específiques de cada procediment, i s'han de facilitar la transmissió i la valoració de resultats entre les diverses unitats.

De manera general, durant els estudis s'ha de mantindre una temperatura per damunt de 32° en la superfície del dors de la mà i per damunt de 30° en el mal·lèol extern. S'ha de registrar en l'informe de resultats, juntament amb altres variables biològiques, com ara edat, altura i IMC.

#### **Condicions tècniques de l'estudi d'EMG específiques de l'ELA**

Per a l'EMG d'agulla s'ha de valorar tant l'activitat espontània com els PUM aïllats, amb un nombre d'insercions >5 (3 direccions diferents amb almenys 5 àrees de profunditat).

La valoració de presència/absència de fasciculacions s'ha de fer amb un temps de registre mínim de 60 segons. La presència de fibril·lació/positius s'ha de valorar per la persistència >2 segons després de la inserció i el registre d'aquesta en almenys 2 llocs diferents.

El criteri d'alteració dels PUM aïllats de manera qualitativa o semiquantitativa tindrà com a valors patològics l'augment de durada i amplitud en almenys 3 PUM amb valors de >15 ms de durada i >7 mv d'amplitud.

S'ha de valorar la inestabilitat dels PUM almenys amb elèctrode concèntric amb filtres de 1.000Hz.

#### **Condicions tècniques de l'estudi d'ENG**

Els resultats s'hi han d'expressar amb especificació de les tècniques utilitzades i els paràmetres de mesurament d'aquests, i s'hi ha d'especificar valoració patològica o referència normal del laboratori:

- Conduccions sensitives (orto, antidròmica): VCS, latència, inici/pic amplitud distància.
- Conduccions motores: estímul registre/segment. Mesurament latència distal. VCM amplitud pic negatiu/pic-pic % de cancel·lació pic negatiu/àrea. Cal especificar valoració patològica o referència normal del laboratori.

Si en els resultats d'estudis segmentaris amb estímul proximal (punt d'Erb) hi haguera dubtes tècnics en l'avaluació d'aquests, s'hauria de fer el mateix estudi en n. contralateral (no feble) per a descartar variabilitat tècnica, i si el resultat fora similar, no s'hauria de considerar.

## CRITERIS PER A LA VALORACIÓ DELS RESULTATS DE CONDUCCIONS

Conduccions sensibles en amplitud i VCS normals en absència d'atrapament o polineuropatia coexistent de causa coneguda.

VC motora >75 % del límit inferior de la normalitat i latència mínima de resposta F 130 % del límit inferior.

Latència distal motora i durada <150 % de límit superior de la normalitat.

Absència de bloqueig de conducció o dispersió temporal patològica, considerant reducció de l'àrea o pic negatiu d'amplitud del CMAP >50 % de l'estimulació proximal versus la distal, amb amplituds majors d'1 mv del pic negatiu i durada del pic negatiu <30 %.

En la valoració de l'índex de SI s'ha de considerar l'amplitud pic-pic, amb valor de tall 5,2. Si es fera sobre APB o FDI per anomalies d'innervació, s'hauria de considerar la relació d'amplitud de CMAP APB / ADM <0,6 o relació FDI / ADM <0,9.

**Condicions tècniques de l'estudi d'estimulació magnètica**

Valoració del llindar motor: intensitat requerida per a presència d'un MEP de 50-100 microvolts present en el 50 % d'almenys 10 estímuls amb múscul en repòs.

Temps de conducció total: s'ha de fer amb intensitats entre 120-150 %, amb orientació de l'anell posterior anterior al solc central: obtenció d'almenys 2-3 respostes en repòs i amb activació per contracció d'un 20-30 %, i s'ha de triar la de menys latència. El càlcul del temps de conducció central s'ha de fer mitjançant estímul espinal en C7/D1 per a MMSS (FDI/ADM) i L4-L5 per a inferiors (Tib. ant).

Període silent cortical: es fa amb intensitat supraumbral amb contracció mantinguda >30 %, es mesura amb intensitat d'estímul l'interval des de l'estímul fins a la reaparició de l'activitat EMG, i es calcula la mitjana d'almenys 5 estímuls per a cada costat amb l'orientació pròpia de l'anell.

## ANNEX VI: TRACTAMENT DELS SÍMPTOMES

Quan fallen les mesures no farmacològiques, en la pràctica clínica es pot plantejar el tractament de símptomes amb fàrmacs. En alguns casos, l'ús d'aquests queda fora de les indicacions de fitxa tècnica, per la qual cosa requereix justificació i consentiment informat.

### SIALORREA

Anticolinèrgics, s'han d'emprar amb molta precaució pels efectes secundaris que tenen, especialment en persones ancianes.

- Amitriptilina: iniciar amb 10 mg/dia a la nit, amb augment progressiu segons l'eficàcia i la tolerància, fins a 75 mg/dia (repartit cada 8 h o en dosi única en ficar-se al llit)
- Atropina gotes a l'1 % sublingual, 2-3 gotes/6-8 hores.
- Glicopirrolat (glicopirroni): menys efectes adversos, perquè no travessa la barrera hematoencefàlica.
  - Glicopirrolat comprimits (1 mg/8 h). Requereix sol·licitud com a medicació estrangera, només de dispensació hospitalària.
  - Solució oral 320 µgr/ml, entre 2 i 4 ml cada 8 hores (1-2 mg c/8 h). 1 h abans dels àpats o 2 h després. No en majors de 65 anys.
  - Pols per a inhalació en càpsula dura 50 µgr. Inhalació d'1 càpsula una vegada al dia.
- Hioscina/escopolamina:
  - Comprimits 10 mg, 1 cada 6-8 h. Pot espessir més la saliva.
  - Pegats d'1,5 mg, 1-2 pegats cada 3 dies. Requereix sol·licitud com a medicació estrangera i amb indicació fora de fitxa tècnica.
- Altres:
  - Bromur d'ipatropi en aerosol.
  - Biperidén 1/2 comp., cada 12 hores, augment segons tolerància.

Infiltració de toxina botulínica en les glàndules salivars:

Pot augmentar la disfàgia i la disàrtria, s'ha d'usar preferiblement en pacients amb GEP. És preferible l'ús de la toxina més selectiva per a glàndules salivars, a dosis de 2.500 - 5.000 UI, punxant paròtides i submandibulars.

Radioteràpia selectiva glàndules salivars: dosis baixes.

Dispositius de succió: només si les alternatives anteriors no funcionen.

### DIFICULTAT EN EXPECTORACIÓ-MOC ESPÉS

Augmentar la ingesta de líquids

Tos assistida amb dispositius insufladors/exsufladors o teràpia respiratòria.

Dispositius humidificadors ambientals o aerosols de sèrum fisiològic

Mucolítics

- Carbocisteïna 2,7 g/24 h
- Acetilcisteïna 200 mg/8 h en comprimits o solució oral

Broncodilatadors: bromur d'ipatropi. L'eficàcia d'aquest no està demostrada.

## DOLOR

Buscar-ne la causa.

Usar l'escalat analgèsic de l'OMS, des d'antiinflamatoris no esteroïdals i analgèsics no opioides fins a opioides més forts en cas necessari.

Es poden associar antiepilèptics (gabapentina o pregabalina) o antidepressius (amitriptilina o duloxetina), en cas de dolor neuropàtic, a les dosis especificades en fitxa tècnica.

## DEPRESSIÓ

Mirtazapina: efecte sedant i orexigen.

Amitriptilina 50-75 mg (no en persones ancianes).

Inhibidors de la recaptació de serotonina (citalopram, escitalopram, sertralina, fluoxetina)

Si predomina l'ansietat: bupropió, que es pot combinar amb trazodona nocturna, si hi ha insomni.

## ALTERACIÓ DEL SON

Com que l'insomni sol tindre un desencadenant, és important detectar-ne la causa (com ara dispnea, dolor, enrampades) a l'hora de triar-hi el tractament més adequat.

Hipnòtics: solen ser poc útils, perquè no aborden la causa de l'insomni.

- Zolpidem 5 a 10 mg, si és insomni de conciliació. Usar amb precaució.
- Benzodiazepines. Cal usar les de vida mitjana-curta, i amb precaució. Poden estar indicades si s'associa espasticitat. Cal evitar-les si hi ha insuficiència respiratòria, excepte en un enfocament purament pal·liatiu.

Antidepressius:

- Amitriptilina 10 a 150 mg, si s'associa sialorrea o dolor
- Mirtazapina 15 a 45 mg, si s'associen símptomes ansiosodepressius o anorèxia
- Trazodona 50-150 mg, si és insomni de conciliació i despertar precoç

Neurolèptics: si l'insomni és resistent a tractaments anteriors o si associa simptomatologia psiquiàtrica (ansietat important, al·lucinacions...). Requereixen visat d'inspecció per a majors de 75 anys.

- Quetiapina 25-100 mg

Antiepilèptics: indicats quan s'associa ansietat, dolor, enrampades o espasticitat

- Gabapentina 300-1.800 mg
- Pregabalina 25-600 mg

## LABILITAT EMOCIONAL

Les persones amb ELA poden presentar labilitat emocional (afecte pseudobulbar), fins a un 50 % dels casos, un terç d'aquests, a l'inici de la malaltia. Consisteix en accessos de rialla o plor involuntari, excessiu o no congruent amb la situació emocional del pacient.

- Dextrometorfan més quinidina 20 mg/10 mg dues vegades al dia. Començar amb 1 càps./dia, 1 setmana, i seguir amb 1 c/12 h. Primera elecció (nivell d'evidència IB). La combinació d'aquests requereix fórmula magistral.
- Amitriptilina 10 mg fins a un màxim de 150 mg, segons tolerància i eficàcia.
- Inhibidors de la recaptació de serotonina (citalopram, fluvoxamina)

## ENRAMPADES I FASCICULACIONS

Fisioteràpia: estiraments, calor....

Fàrmacs:

- Mexiletina comprimits 100 mg. Iniciar amb 1 c/8 h i augmentar progressivament (cada 3 dies) fins a 900 mg/dia. Primera elecció (nivell d'evidència IB). Requereix sol·licitud com a medicació estrangera, només de dispensació hospitalària.
- Levetiracetam fins a un màxim de 1.500 c/12.
- Eslicarbazepina, 400 mg/dia. Bona eficàcia, però la carbamacepina va augmentar la mortalitat en un assaig clínic en ELA, per la qual cosa, aquest derivat s'ha d'emprar únicament si altres tractaments no són eficaços o tolerats.
- Sulfat de quinina, 200 mg. Iniciar 100 mg/12 h fins a un màxim de 500 mg/dia. Eficaç, però amb potencials efectes secundaris greus per sobredosi o ús crònic, encara que poc freqüents en les dosis recomanades. Requereix sol·licitud com a medicació estrangera, només de dispensació hospitalària. Usar amb precaució, només si altres tractaments no són eficaços o tolerats.
- Fenitoïna 300 mg/dia (màx. 600 mg/dia)
- Uns altres: baclofén, gabapentina, tizanidina, quan les enrampades estan en combinació amb l'espasticitat.

## ESPASTICITAT

Fisioteràpia.

En cas d'usar aquests fàrmacs, se'n recomana la introducció lenta per a evitar l'empitjorament d'altres símptomes, com ara disfàgia, funció ventilatòria o feblesa.

- Baclofén oral, s'ha de començar amb 5-10 mg c/8-12 h i augmentar, segons tolerància i eficàcia, fins a 75 mg/dia.
- Tizanidina: cal començar amb dosis baixes (2 mg c/12 h) i anar augmentant progressivament (2 mg cada 5 dies) fins a un màxim de 24 mg al dia en 3-4 dosis. No s'ha de combinar amb fluvoxamina, quinolones o determinats antiarrítmics. Precaució amb antihipertensius (poden produir hipotensió).
- Gabapentina 900-2.400 mg/dia.
- Dantrolé.
- Diazepam 10-30 mg/dia. Usar amb precaució pel risc d'insuficiència respiratòria.
- Sativex: se'n pot plantejar l'ús com a indicació fora de fitxa tècnica si sorgeix intolerància a altres tractaments o si l'espasticitat s'associa a dolor. Dispensació hospitalària.
- Toxina botulínica: se'n pot plantejar l'ús per a espasticitat focal en formes de progressió lenta amb afectació exclusiva o predominant de motoneurona superior (paraparèsia espàstica progressiva).
- Bomba de baclofén intratecal: excepcionalment, en formes amb molta espasticitat o intolerància a fàrmacs orals.

## FATIGA

S'ha de valorar un possible secundarisme (per riluzole).

- Modafinil comp. 100 mg, 200-400 mg en dues dosis (matí i migdia). No en HTA moderada severa o arrítmia
- Salbutamol 2-4 mg/8 h
- Piridostigmina (60-180 mg/d)
- Amantadina (100-300 mg/d)

## PREVENCIÓ DE TROMBOSI VENOSA PROFUNDA

La incidència d'aquesta en pacients amb ELA s'estima en un 2,7 % anual.

Fisioteràpia, elevació de cames, calces de compressió i altres accions.

No hi ha evidència de benefici amb anticoagulació preventiva.

## RESTRENYIMENT

Augmentar líquids. Si hi ha GEP, cal usar nutrició amb fibra.

- Estimulants del peristaltisme: senòsids, bisacodil.
- Osmòtics: macrogol 13,7 g/8-24 h; lactulosa 15-30 g/d; lactitol 10-20 g/d.
- Lubrificants: parafina: 10 ml/d.
- Lubrificants rectals: ènema d'oli d'oliva, supositoris de glicerina, osmòtics rectals (ènema de lactulosa), salins (ènemes de fosfats).

## REFLUX GASTROESOFÀGIC

L'afectació diafragmàtica en la zona de l' esfínter esofàgic inferior pot produir dispnea nocturna o aspiració pulmonar de contingut gàstric.

Mesures posturals, procinètics (metoclopramida), antisecretors (omeprazole).

## LARINGOESPASME

Es resol en pocs segons. De vegades és causat per reflux.

Mesures posturals, procinètics, antisecretors...

Benzodiazepines: lorazepam sol 0,5-1 mg.

## ANNEX VII: ASPECTES DEL SUPORT PSICOLÒGIC I EMOCIONAL

En el suport psicològic i emocional a la persona amb ELA i la seua família, el professional ha de conèixer i tindre en compte, entre altres, els aspectes següents:

- Procés de comunicació
- Procés d'adaptació a la malaltia
- Procés de *burn out*

### • PROCÉS DE COMUNICACIÓ

En la comunicació del diagnòstic i el pronòstic intervenen tres variables:

- *Característiques de la persona a la qual es comunica que té ELA*

Seria convenient fer una valoració de la persona en el període previ a la comunicació del diagnòstic que permetera determinar els seus recursos personals, especialment el seu estil d'afrontament, els factors que més influeixen, positivament i negativament, en el seu benestar..., i els recursos familiars i socials dels quals dispose. Així mateix, s'hauria d'estudiar l'existència d'antecedents psicopatològics o d'alteracions o trastorns psicològics o adaptatius previs que hi pogueren influir.

Disposar d'aquesta informació facilitarà als professionals la confluència en un punt de trobada cognitiva i emocional amb la persona afectada, i contribuirà al fet que puguen abordar adequadament la comunicació del diagnòstic i el pronòstic.

- *Competències comunicatives del professional que dona la notícia*

La formació a professionals ha d'abastar les competències comunicatives, l'escolta activa, la gestió de les emocions, la capacitat d'empatia... La manera com es dona la notícia té una gran importància i pot esmorteir o amplificar l'impacte emocional d'aquesta.

A més del domini de les eines comunicatives, que s'adquireix per mitjà de la formació i l'experiència, cada professional ha d'afrontar prèviament l'elaboració de la pròpia por davant de la malaltia i la mort, ja que aquest pot condicionar en gran manera el maneig de la situació.

Per a comunicar el diagnòstic s'ha de disposar de l'espai adequat i garantir el temps necessari, amb un ambient confortable i relaxat, que preserve la intimitat i la confiabilitat. S'ha de garantir que la persona senta que pot expressar les emocions i els dubtes que tinga, així com preguntar el que considere convenient, a la qual cosa cal respondre sempre amb honestedat; que considere que se li comunica suficient informació i que perceba que té suport, que entenga que l'equip l'acompanyarà al llarg de la seua evolució i que es tenen en compte les seues circumstàncies de vida particulars. Per a fer-ho, s'ha hagut d'establir, prèviament, una aliança terapèutica per mitjà d'una bona relació de comunicació i accessibilitat.

Es tracta d'un acte humà, ètic, mèdic i legal, per la qual cosa, en el moment de transmetre la confirmació del diagnòstic, s'hauran de tindre en compte totes aquestes implicacions.

○ *Contingut de la informació que es transmet*

S'haurà d'explorar la quantitat d'informació que vol assumir la persona. Cal entendre que l'accés a aquest coneixement és un dret ètic que l'assisteix, però en cap cas es pot considerar una obligació; per tant, correspon a la persona amb ELA la decisió de fins on vol arribar a conèixer o si prefereix delegar en la família aquesta funció. La informació s'ha d'adaptar a les seues necessitats i al que vol saber, segons el principi de veritat suportable.

Per tant, llevat que ho haja decidit així expressament, sempre s'ha de comunicar la informació a la persona interessada, que podrà estar acompanyada de qui desitge. S'ha d'evitar usar la família com a interlocutor sense la seua presència, que no s'ha de prestar a participar en el fenomen de la conspiració del silenci, ja que va en contra dels drets del pacient i de la confidencialitat de la informació clínica.

La informació sempre ha de ser veraç i adequada a la capacitat de comprensió de la persona, i s'ha d'ajustar al ritme de la seua trajectòria emocional i de comprensió. No s'ha de donar per descomptat que tota la informació que es dona serà assimilada i compresa, ja que es pot provocar, en la persona, un bloqueig emocional que li impedisca interioritzar la informació, sense tindre necessàriament relació amb el seu nivell de comprensió en condicions normals.

Cal transmetre, amb la màxima sensibilitat i en els termes i els temps adequats, que es tracta d'una malaltia neurodegenerativa i invalidant i que, atés que és irreversible, finalitzarà amb la necessitat de cures paliatives. Que no hi ha, en l'actualitat, un tractament per a la curació clínica d'aquesta, però sí que hi ha tractament simptomàtic especialment rellevant que augmenta la supervivència i la qualitat de vida. No cal crear falses expectatives, però sí que cal actuar sempre des del criteri de no llevar l'esperança. Cada ELA és diferent, l'evolució pot presentar una gran variabilitat, el fet important és com la viurà la persona, i és ací on se li ha de prestar tota l'ajuda.

S'ha de tindre en compte que és molt probable que les persones amb ELA o el seu entorn recorreguen a Internet a la recerca d'informació. S'ha de crear un clima de confiança en què puguen expressar els dubtes, les contradiccions o les expectatives que aquesta informació els genere. També es pot orientar, quan es considere pertinent, a pàgines web recomanables.

La comunicació sempre és bidireccional, per la qual cosa és important, també, la informació que proporciona la persona afectada, que és la verdadera protagonista; per a obtindre-la, cal preguntar no solament què li fa mal, sinó què li preocupa. I que perceba que l'escolten, que no la jutgen, que les pors, les reaccions, les preocupacions i les emocions que té, són legítimes.

S'ha de mantindre una continuïtat en la comunicació d'informació als pacients per part de l'equip professional, que perceben accessibilitat i disponibilitat a atendre i aclarir els seus dubtes. Al final de les visites és convenient resumir la informació més rellevant i comprovar el que la persona i la família han entés, mai cal donar per fet que s'extrauran les mateixes conclusions de la mateixa informació. De vegades, pot ser convenient donar per escrit la informació més rellevant.

Això propiciarà una aliança terapèutica que permetrà establir una relació de confiança que facilite plantejar les cures al final de la vida.



S'han identificat sis indicadors per a recomanar l'inici d'una conversa sobre les cures al final de la vida:

- Sol·licitud del pacient o la família.
- Sofriment intens psicològic, social o espiritual.
- Augment significatiu de les necessitats d'opioides.
- Disfàgia que requereixca sonda nasogàstrica o GEP.
- Dispnea, símptomes respiratoris o CVF <50 %.
- Pèrdua funcional en dos segments (bulbar, ES, EI).

#### • PROCÉS D'ADAPTACIÓ A LA MALALTIA

Hi haurà molts moments de pèrdua, relacionats amb l'acceptació de la malaltia i amb la incapacitat de continuar desenvolupant rols adquirits al llarg del període vital: rols laborals, socials, familiars...

És important acompanyar en les diverses fases de cada dol, ja que aquests estan vinculats al valor subjectiu que la persona atribueix a la pèrdua patida. Per a elaborar adequadament un dol cal transitar i superar diverses fases fins a arribar a la d'acceptació, i en aquesta malaltia, la rapidesa de la progressió impedeix, en moltes ocasions, la resolució satisfactòria de cada dol, atès que, amb freqüència, s'aniran superposant.

Estan reconegudes àmpliament en la pràctica clínica les etapes psicològiques per les quals passa una persona en l'acceptació d'una malaltia o una pèrdua: negació, ira, negociació, depressió i acceptació (Kübler-Ros). Poden variar en la presentació, l'ordre i la intensitat, per la qual cosa, el professional haurà de saber identificar-les i entendre que formen part de l'afrontament, que no té perquè ser un recorregut lineal.

L'adaptació a la malaltia es facilitarà si s'aconsegueix mantindre el màxim possible de qualitat de vida, minimitzant el sofriment i maximitzant l'autonomia personal.

##### o *Qualitat de vida*

La qualitat de vida és un concepte multidimensional, subjectiu i canviant, està relacionat amb la percepció de benestar i de realització personal, condicionat per la distància davant de les esperances i les expectatives de la persona en relació amb la seua situació actual. Per tant, estarà mediatitzat per la percepció que la persona tinga sobre la seua realitat de vida i del grau de satisfacció de les seues necessitats vitals, en relació amb les condicions objectives de vida, amb els valors i les creences que tinga. Es poden identificar quatre dominis: benestar físic, psicològic, social i espiritual, que es vinculen amb qüestions com la percepció de salut física, l'estat psicològic, els nivells d'independència, les relacions socials i la relació amb l'entorn.

- *Sofriment*

Encara que, segons estudis poblacionals, el 80 % de persones amb ELA pateixen dolor, aquest es pot controlar normalment amb èxit. No ocorre el mateix amb el sofriment, la incidència del qual és alta, i l'abordatge, difícil, ja que cal explorar-ne la causa i les manifestacions, que són complexes, perquè tenen components sensorials, afectius, emocionals i cognitius.

Això suposa indagar sobre les seues necessitats físiques, psicològiques, socials i espirituals; els temors, les pors, les preocupacions, les expectatives i els desitjos que té, per a ajudar-lo a activar els seus recursos, tant interns com externs, i a desenvolupar estratègies adaptatives i procurar la màxima autonomia. Conèixer i compartir permetrà a la persona amb ELA augmentar la seua sensació de control de la situació, factor clau en l'afrontament del sofriment.

Habitualment es produeix una tríada de sofriment entre el de les persones que tenen ELA, el dels seus familiars i cuidadors i el dels professionals, que ha sigut conceptualitzat per mitjà del model triangular del sofriment. D'acord amb aquest model, el sofriment de cada un d'ells pot amplificar el sofriment dels altres. Cal tindre en compte les implicacions derivades de la interacció entre ells.

- *Autonomia*

Cal transmetre que, com a persona i pacient, és positiu que continue fent per si mateix el que encara puga fer i que no s'obstine a continuar fent el que ja no pot fer; que col·labore en la seua cura, i la facilite als qui l'atenen, i adaptar el seu entorn i utilitzar els productes de suport que li permeten mantindre la màxima autonomia el màxim temps possible.

És convenient mantindre el nivell físic que el seu estat permeta i buscar activitats intel·lectuals i sensorials que la malaltia no limite, així com aquelles en què puga ser útil als altres en els àmbits familiar i social.

És important potenciar la imaginació com a recurs i cultivar el jo interior, buscant en les creences de cada un la força necessària per a seguir cap avant.

S'ha d'entendre que la malaltia limita, però no el fa inferior, té dret a lluitar per ser feliç, a viure concorde als seus valors, a expressar les seues preferències...

Cultivar l'acceptació, la calma interior, el pensament positiu, l'optimisme no ingenu..., és una opció personal que pot ajudar-hi. Per molt limitadores que siguen les circumstàncies, la persona sempre pot triar com serà la seua actitud davant d'aquestes.

Un dels aspectes vitals de summa importància en l'evolució de la malaltia és com afectarà, aquesta, la vivència de la sexualitat per part de la persona que té ELA i de la seua parella.

- *Sexualitat i ELA*

L'ELA pot afectar la funció sexual, tant de manera directa com indirecta. Els efectes directes d'aquesta en els nervis i els músculs poden plantejar desafiaments físics i disminuir la sensació sexual. Els efectes indirectes que presenta, tant en la persona amb ELA com en la seua parella, també poden interferir amb la intimitat.

S'ha d'entendre que la sexualitat no es limita a la reproducció o a l'acte sexual d'obtenció de plaer, sinó que està molt relacionada amb la comunicació i el vincle en la parella; per la qual cosa, cal explorar i conèixer la manera en què la malaltia afectarà els sentiments, les conductes, les rutines i les necessitats sexuals, així com saber gestionar els condicionants que hi introduirà. Influiran, en aquesta, factors molt variats: la feblesa muscular, espasmes, la dificultat postural, el dolor, la fatiga, la dificultat respiratòria, els efectes secundaris de certs fàrmacs, el canvi de l'autoconcepte, la disminució de l'autoestima, el desig sexual hipoactiu, la falta de motivació, la capacitat de comunicació més baixa...

És obvi que tot això implicarà limitacions, però aquest fet no ha de significar negar la sexualitat, sinó explorar diverses maneres de viure-la i experimentar-la, amb la potenciació de la intimitat i el benestar dels dos membres de la parella. Atesa la diversitat de factors que hi poden influir, s'haurà d'afrontar amb diverses estratègies: *counselling*, informació sobre adequació postural, farmacologia o derivació a professionals de la psicologia o la sexologia de les CSSR, entre altres.

El primer pas per a abordar els problemes sexuals és reconèixer-los i comprendre'ls i, després, parlar-ne amb la parella. Aquesta també pot estar experimentant sentiments i símptomes psicològics que poden afectar la intimitat i el desig sexual; sobretot, pot ser difícil el canvi de rol de malalt-cuidador a amant. Per tant, la clau estarà en la comunicació de sentiments, temors i desitjos, i redefinir, entre els dos, la sexualitat per a la nova situació, que continuarà evolucionant a mesura que la malaltia progresse.

El que la malaltia sí que sol condicionar és el fet de mantindre relacions sexuals esporàdiques o trobar parella als qui no la tinguen o la perden en el transcurs.

Amb l'avanç de la malaltia es presenta dificultat per a l'autosatisfacció, per la qual cosa la persona haurà d'aprendre a buscar maneres de satisfer el seu desig i treballar el sentiment de frustració que s'hi puga produir.

Per tot això, és indubtable que la vivència de la sexualitat s'haurà d'adaptar al transcurs de la malaltia, i és recomanable procurar mantindre sempre el contacte físic i preservar la sensualitat i la intimitat.

- **PROCÉS BURN OUT**

Les persones que desenvolupen la seua activitat professional amb persones que tenen ELA estan més exposades a enfrontar-se a situacions d'estrés. El contacte amb el sofriment alié i la implicació emocional excessiva amb qui el pateix poden acabar generant que la persona necessite distanciar-se emocionalment i que es genere diversa simptomatologia, com ara esgotament físic i mental, ansietat, nerviosisme, baixa tolerància a la frustració, agressivitat, sentiment de fracàs, impotència, baixa autoestima, dificultats per a concentrar-se, insomni, maldecaps, taquicàrdia, irritabilitat.

Se solen donar les fases següents:

1. Fase d'idealisme i entusiasme: s'afronta el treball amb energia i expectatives positives, però poc realistes. Es dona una hipervaloració de les capacitats professionals i personals.
2. Fase d'estancament: no es compleixen les expectatives professionals. Descompensació entre l'esforç i el benefici obtingut. No se sent valorada ni realitzada en el treball.
3. Fase de frustració: sorgeix la desil·lusió i la desmoralització. Pot sorgir-hi irritabilitat i generar-s'hi conflicte laboral.
4. Fase d'apatia: es donen canvis d'actitud i conducta, com són la tendència a tractar de manera distant i mecànica (despersonalització) i evitació de les tasques estressants.
5. Fase de distanciament: es produeix un col·lapse emocional i cognitiu amb conseqüències importants per a la salut.

S'han d'identificar les variables individuals, interpersonals i d'organització que poden actuar com a desencadenants. El que s'indica és la intervenció preventiva. Cal fer intervencions en factors:

- Individuals, qui cuida la salut de les persones ha de cuidar la pròpia salut. Ha de reconèixer la seua vulnerabilitat per exposició continuada a la malaltia, el dolor i la mort, i a una implicació emocional davant del sofriment de l'altre, que, mal gestionat, pot derivar en una fatiga per compassió i que, al seu torn, pot acabar en *burnout*. D'altra banda, ha d'aprendre a identificar els factors estressants i desenvolupar estratègies cognitivoconductuals que eliminin o minimitzen les conseqüències negatives de l'experiència de cura.
- Interpersonals, l'entorn laboral pot ser un factor protector o perjudicial en el *burnout*, per això s'ha de potenciar la formació en habilitats socials i de treball en equip dels professionals, a fi d'aconseguir un ambient que done suport a cada professional.
- Organitzatius, en funció de com estiga organitzat el treball: exigència de temps, disponibilitat, treball per torns, conciliació, ràtio, responsabilitat, infraestructura, material..., pot afectar-hi negativament. S'han d'intentar establir processos que disminuïsquen, neutralitzen o compensen aquests factors; per a fer-ho, s'ha de produir un treball conjunt entre els professionals i l'organització.

## ANNEX VIII: FINAL DE LA VIDA

---

A la CV, el reconeixement i el desenvolupament dels drets de les persones que afronten el tràngol del final de la vida està regulat per una llei, que també estableix els deures del personal sanitari que hi intervé i les obligacions per a les institucions sanitàries públiques i privades, com a garants dels drets i tributàries de les obligacions relatives a la provisió de serveis (Llei 16/2018, de 28 de juny, de la Generalitat, de drets i garanties de la dignitat de la persona en el procés d'atenció al final de la vida).

En l'article 5 aclareix diversos conceptes relacionats amb el final de vida:

Qualitat de vida: la satisfacció individual de les necessitats vitals, davant de les condicions objectives de vida, des dels valors i les creences personals. Inclou aspectes psicològics, socioeconòmics i espirituals.

Valors vitals: conjunt de valors i creences d'una persona que donen sentit al projecte de vida que té i que sustenten les decisions i les preferències d'aquesta en el curs de la malaltia i la mort.

Persona que es troba en el final de la seua vida: persona que presenta un estadi avançat de malaltia, progressiva i incurable pels mitjans que hi ha, sense possibilitats evidenciables de resposta al tractament específic i amb presència de simptomatologia multifactorial i canviant, que condiciona una inestabilitat en la seua evolució, així com un pronòstic de vida limitat.

Acompanyament al final de la vida: acció de la persona que està present amb qui es troba al final de la seua vida i respecta els valors i les creences amb empatia i equanimitat.

Cures pal·liatives integrals al final de la vida: conjunt coordinat d'intervencions dirigides a la millora de la qualitat de vida de les persones i de les seues famílies, per a afrontar els problemes associats amb una malaltia terminal mitjançant la prevenció i l'alleujament del sofriment, tant físic i psíquic com espiritual, així com la identificació, la valoració i el tractament del dolor i altres símptomes.

Tractament de suport vital: conjunt de mitjans indicats i orientats a revertir les situacions que comporten risc vital per a una persona i que inclou tota intervenció mèdica i tècnica, així com el procediment o la medicació que s'administra amb l'objectiu de retardar la seua mort, tant si aquest tractament està dirigit cap a la malaltia de base o al procés biològic que la causa com si no ho està.

Limitació de tractaments de suport vital: decisió meditada i consensuada de l'equip assistencial sobre la retirada de mesures terapèutiques o el no inici d'aquestes en considerar que el curs de la malaltia és irreversible i que, en aquesta situació, el tractament és inútil. L'aplicació d'aquesta acció permet que el procés de la mort s'instaure com a evolució inevitable de la malaltia, sense limitar les cures i els tractaments que proporcionen benestar.

Obstinació terapèutica: situació en la qual, a una persona que es troba en situació terminal o d'agonia per causa d'una malaltia greu i irreversible, li inicien o li mantenen tractaments de suport vital o altres intervencions que únicament prolonguen la seua vida biològica, sense possibilitats reals de millora o recuperació.

Sedació pal·liativa: administració deliberada de fàrmacs, en les dosis i les combinacions requerides, per a reduir la consciència d'una persona amb malaltia avançada o terminal, per a alleujar un símptoma refractari o més d'un, i amb el seu consentiment explícit o per representació. Es tracta d'una sedació primària, que pot ser contínua o intermitent, superficial o profunda.

Sedació terminal: administració deliberada de fàrmacs per a produir una disminució profunda, continuada i previsiblement irreversible de la consciència d'una persona la mort de la qual es preveu molt pròxima, amb la intenció de l'alleujament d'un sofriment físic o psicològic inassolible amb altres mesures, i amb el consentiment explícit o per representació.

Situació terminal: estat en el qual la persona no respon als tractaments aplicats i evoluciona cap a la defunció. És el moment de passar de curar a cuidar, és a dir, a proporcionar les cures que alleugen els símptomes i li proporcionen benestar.

Dignitat al final de la vida: dret a rebre una cura integral al final de la vida, amb alleujament del sofriment físic, psicològic i espiritual, i a mantindre la seua autonomia per a evitar l'obstinació terapèutica. Es respecten, abans de res, els seus valors per a aconseguir un clima de serenitat, de pau, de satisfacció existencial, de seguretat i, en la mesura que siga possible, de consciència pròpia de tot ésser humà.

Mort en pau: la que responga als desitjos i els valors de la persona, en la qual el dolor i el sofriment s'han minimitzat, mitjançant les cures pal·liatives adequades, i en la qual les persones mai són abandonades o descuidades, ja que l'atenció assistencial dels qui no sobreviuran es considera igual d'important que la dels qui sí que ho faran.

Aquesta llei, coneguda com la Llei de la mort digna, estableix els diversos mecanismes, no excloents, de l'aplicació del dret a estar informat i participar activament en la presa de decisions en el transcurs de la seua malaltia.

Consentiment informat cap al final de la vida i en el procés final d'aquesta: és el procés gradual i continuat, plasmat de vegades en un document, mitjançant el qual una persona capaç i informada de manera adequada, comprensible i accessible, accepta sotmetre's a determinats processos diagnòstics o terapèutics o no ho accepta, en funció dels propis valors, i s'ha de deixar la constància pertinent en la història clínica. Tot això, en virtut del que s'estableix en l'article 3 de la Llei 41/2002, de 14 de novembre, bàsica reguladora de l'autonomia del pacient i de drets i les obligacions en matèria d'informació i documentació clínica, sense perjudici que aquest consentiment es dirigisca específicament cap al final de la vida i en el procés final d'aquesta.

Rebuig al tractament: manifestació verbal o escrita de la voluntat d'una persona plenament capacitada, a la qual s'indica un determinat tractament i no accepta aquesta actuació mèdica.

Planificació anticipada de decisions (PAD): procés voluntari de comunicació i deliberació entre una persona capaç i el personal sanitari amb implicació en l'atenció d'aquesta, sobre els valors, els desitjos i les preferències que vol que es tinguen en compte respecte a l'atenció sanitària que rebrà com a pacient, fonamentalment en els moments finals de la seua vida. La finalitat última d'aquesta planificació és elaborar un pla conjunt perquè, en cas que la persona perda la capacitat de decidir, bé de manera temporal o bé permanentment, es puguin

prendre decisions sanitàries coherents amb els seus desitjos. S'haurà de registrar en la història clínica, actualitzada periòdicament i comunicada a tot el personal relacionat amb l'atenció a la persona malalta, així com als seus familiars i representants que hagen sigut autoritzats per a rebre la informació.

Document de voluntats anticipades (DVA) o instruccions prèvies: escrit en el qual la persona, major d'edat, la capacitat de la qual no haja sigut modificada judicialment en el moment de la inscripció del document i actue lliurement, manifesta les instruccions que s'han de tindre en compte sobre les actuacions clíniques per a quan es trobe en una situació en què les circumstàncies que concórreguen no li permeten expressar lliurement la seua voluntat. En aquest, es podrà designar un representant, persona major d'edat i capaç, encarregat de vetllar perquè, en les situacions clíniques previstes en el document, es complisquen les instruccions que haja deixat establides la persona a la qual represente. Per a la presa de decisions en les situacions no previstes explícitament en les voluntats anticipades, qui la represente haurà de tindre en compte els valors o les opcions vitals recollits en aquestes instruccions.

Situació d'incapacitat *de facto*: estat en el qual les persones no tenen l'enteniment i la voluntat suficients per a governar la pròpia vida per si mateixes de manera autònoma, sense que, necessàriament, la capacitat d'aquestes haja sigut modificada judicialment.





## ANNEX IX: RECURSOS DE SUPORT SOCIAL

Actualment, els serveis i les prestacions que poden correspondre en funció del grau de dependència són els següents:

CATÀLEG DEL SAAD PER GRAU DE DEPENDÈNCIA	
GRAU III I II	GRAU I
Serveis	Serveis
Prevenició de la situació de dependència i de promoció de l'autonomia personal	Prevenició de la situació de dependència i promoció de l'autonomia personal
Teleassistència	Teleassistència
Ajuda a domicili	Ajuda a domicili
Centre de dia	Centre de dia
Centre de nit	Centre de nit
Atenció residencial	Atenció residencial per a persones amb diversitat funcional
Prestacions econòmiques	Prestacions econòmiques
D'assistència personal	D'assistència personal
Per a cures en l'entorn familiar	Per a cures en l'entorn familiar
Prestació vinculada al servei (PVS): - Prevenició i promoció - SAD - Centre de dia - Residencial	PVS d'acord amb el catàleg: - Prevenició i promoció - SAD - Centre de dia - Residencial per a persones amb diversitat funcional
Prestació vinculada de garantia	Prestació vinculada de garantia per a persones amb diversitat funcional

- **AJUDES PER DISCAPACITAT**

El certificat de discapacitat, en funció del grau ( $\geq 33\%$  /  $\geq 65\%$ ) i altres consideracions, com ara edat, nivell de renda o el compliment de certs requisits, pot donar lloc a una sèrie d'ajudes en diverses àrees:

### **Laborals i econòmiques**

Incentius a les empreses per a contractació de persones amb discapacitat.
Ajudes per a l'ocupació autònoma.
Accés a centres especials d'ocupació.
Accés a la renda activa d'inserció.
Accés a la renda valenciana d'inclusió.
Reserva de places en ocupació pública.
Pensió no contributiva per invalidesa (PNC), majors de 18 anys i menors de 65 anys amb un 65 % i no superar un nivell d'ingressos.
Pensió de viduïtat. Menor de 65 anys amb 65 % de discapacitat. No tindre ingressos i rendes. Possibilitat d'incrementar fins al mínim la pensió de viduïtat amb 65 anys.
Pensió d'orfandat. Majors de 18 anys i amb un grau del 65 % o més, segons cotització dels pares.
Prestació per fill/filla a càrrec (pots ser major de 18 anys i tindre dret a cobrar-la si tens el 65 % o més).

### **Beneficis fiscals**

Deducció fiscal en l'IRPF.
Deducció fiscal anticipada per ascendent o descendent amb discapacitat i famílies nombroses.
Possibilitat de reducció de l'impost de matriculació i circulació.
Reducció sobre l'impost de successions i donacions.

### **Mobilitat, oci i temps lliure**

Targeta d'aparcament per a persones amb mobilitat reduïda.
Exempció de l'impost de vehicles
Possibilitat de descomptes en empreses municipals de transport.
Descompte en entrades per a alguns cinemes, museus, piscines municipals, viatges... Possibilitat de sol·licitar-ho.
Targeta Daurada de RENFE per a persones amb un grau igual al 33 % o superior. L'acompanyant d'una persona amb discapacitat superior al 65 % gaudirà de les mateixes condicions.

**Altres**

Títol de família nombrosa: dos fills/filles i que un d'ells tinga discapacitat, o les que tinguen dos fills i els dos pares tinguen discapacitat, o un d'ells, el 65 %.
Puntuació en barem per a beques escolars, xec escolar, elecció de col·legi...
Reducció de taxes universitàries o adaptacions en exàmens.
Ajuda a l'habitatge.
Ajudes individualitzades per al desenvolupament personal, que poden ser: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Productes de suport.</li> <li>- Ajudes destinades a l'eliminació de barreres arquitectòniques en l'interior de l'habitatge i l'adaptació funcional de la llar.</li> <li>- Ajudes per a l'adaptació de vehicles.</li> <li>- Ajuda per al transport.</li> </ul>

Aquesta llista és orientativa, intenta ajustar-se al perfil de la persona amb ELA, per la qual cosa no és exhaustiva ni permanent. L'actualització d'aquesta s'ha de consultar en la normativa o en els serveis d'informació a la ciutadania (012).

Dins del sistema sanitari, s'ha d'informar del material ortoprotètic que entra en el catàleg de prestacions de l'SNS i els programes de préstec d'aquest tipus de material, com ara XarxaVALort, o els d'algunes associacions. Informació disponible en: <http://www.san.gva.es/xarxa-valort>.

Complementaris a aquests beneficis estipulats normativament, n'hi ha uns altres que s'ofereixen des del sector privat, com ara mútues, assegurances, companyies de serveis, de transport, concessionaris de cotxes...

Les entitats del tercer sector, fundacions i associacions, tant de malalts i familiars com de voluntariat, ajuden a cobrir les necessitats de les persones afectades i actuen en la defensa dels interessos i els drets d'aquestes.

Cal tindre en compte que certs recursos podran ser més o menys accessibles en funció del lloc de residència o les circumstàncies de la persona, per ser de titularitat municipal, per la ubicació que tinguen o pels requisits que hi regulen l'accés.



## ANNEX X: ESCALA REVISADA DE VALORACIÓ FUNCIONAL D'ELA

### I. Llenguatge

- 4 Parla normal.
- 3 Alteracions en la parla detectables.
- 2 Parla intel·ligible amb repeticions.
- 1 Usa llenguatge verbal combinat amb comunicació no verbal.
- 0 Pèrdua de la parla útil.

### II. Salivació

- 4 Normal
- 3 Excés de saliva lleu (però clar) en boca; possible baveig nocturn.
- 2 Excés de saliva moderat; possible baveig mínim.
- 1 Excés de saliva marcat amb una mica de baveig.
- 0 Baveig marcat, que requereix ús de mocador constant.

### III. Engolir

- 4 Hàbits d'alimentació normals.
- 3 Problemes precoços per a engolir (ennuegada ocasional).
- 2 Necessita canvis en la consistència de la dieta.
- 1 Necessitat d'alimentació suplementària per sonda.
- 0 Alimentació exclusiva per sonda.

### IV. Escriptura

- 4 Normal
- 3 Lenta, però totes les paraules són llegibles.
- 2 No totes les paraules són llegibles.
- 1 És capaç de subjectar el llapis, però no és capaç d'escriure.
- 0 Incapaç de subjectar el llapis.

### V-A. Tallar aliments i manejar coberts

- 4 Normal
- 3 Lentitud i malaptesa, però no necessita ajuda.
- 2 Capaç de tallar la majoria dels aliments, lentitud i malaptesa; necessita alguna ajuda.
- 1 Una altra persona ha de tallar-li el menjar, després pot alimentar-se lentament.
- 0 Requereix ser alimentat per una altra persona.

### V-B. Tallar menjar i maneig d'utensilis (alternatiu per a pacients amb gastrostomia)

- 4 Normal.
- 3 Lentitud i malaptesa, però capaç de fer totes les manipulacions de manera independent.
- 2 Necessita alguna ajuda per als tancaments i els ajustos de la sonda.
- 1 Proporciona mínima ajuda al cuidador.
- 0 Incapaç de fer cap aspecte de la tasca.

### VI. Vestit i higiene

- 4 Normal
- 3 Cura personal independent i completa, però amb més esforç.
- 2 Necessita assistència intermitent o l'ús de mètodes substitutius.
- 1 Necessita ajuda per a quasi totes les tasques.
- 0 Dependència completa.

## ESCALA REVISADA DE VALORACIÓ FUNCIONAL DE L'ELA (CONTINUACIÓ)

VII. Girar-se en el llit i ajustar-se la roba del llit
4 Normal.
3 Una mica lent i maldestre, però no necessita ajuda.
2 Pot girar-se o ajustar llençols sol, encara que amb molta dificultat.
1 Pot iniciar el gir o l'ajust dels llençols, però no pot completar-lo sol.
0 Dependent d'una altra persona.
VIII. Caminar
4 Normal.
3 Dificultats incipients per a caminar.
2 Camina amb ajuda.
1 Pot fer moviments amb cames, però no pot caminar.
0 No pot fer cap moviment voluntari amb les cames.
IX. Pujar escales
4 Normal.
3 Lentament.
2 Inestabilitat lleu o fatiga.
1 Necessita ajuda.
0 No ho pot fer.
X. Dispnea (sensació de falta d'aire)
4 No.
3 Ocorre només quan camina.
2 Ocorre en una de les següents activitats diàries o en més d'una: menjar, agençar-se, vestir-se...
1 Ocorre en repòs, dificultat respiratòria assegut o tombat.
0 Dificultat important, s'ha considerat l'ús de suport respiratori o ventilatori mecànic.
XI. Ortopnea (falta d'aire quan està al llit)
4 No.
3 Alguna dificultat per a dormir durant la nit. No necessita més de 2 coixins.
2 Necessita més de 2 coixins per a poder dormir.
1 Només pot dormir assegut.
0 Incapaç de dormir per sensació de falta d'aire.
XII. Insuficiència respiratòria
4 No.
3 Ús intermitent de BiPAP.
2 Ús continu de BiPAP durant la nit.
1 Ús continu de BiPAP, nit i dia.
0 Necessita ventilació mecànica invasiva per intubació o traqueotomia.

## Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Revised (ALSFRRS-R)

Interpretació: cada subescala es valora de 4 a 0 punts. Es pren en consideració la puntuació més alta en cada subescala, en la qual 4 és no afectació de la funció per la malaltia i 0, màxima afectació. La puntuació pot variar entre 40 i 0 punts. Les puntuacions de les subescales es poden sumar per a obtenir una puntuació total que reflecteix l'impacte global de la malaltia:

- 40: afectació mínima.
- 39-30: afectació lleu a moderada.
- <30: afectació moderada a severa.
- <20: malaltia avançada.

## ANNEX XI: CONTROL DE SÍMPTOMES EN DOMICILI

---

Usar escales numèriques o duals (SI / NO) per a detectar precoçment símptomes i problemes

### **Control de símptomes generals**

- Insomni.
- Ansietat.
- Siallorrea.
- Contractures doloroses.
- Restrenyiment.
- Aparició o augment de disàrtria.

### **Control de la respiració**

- Dispnea o ortopnea: remetre a l'hospital/contacte amb pneumologia:
  - Problemes amb la ventilació.
  - Aerofàgia.
  - Senyal d'alarma: cal contactar amb pneumologia, després de comprovar que no és per fuga.
  - Intolerància a la ventilació: cal contactar amb pneumologia.
- Problemes derivats de les màscares:
  - Erosions cutànies o úlceres per pressió.
  - Fugues: contactar amb empresa subministradora per a canvi o revisió de màscares.
  - Rinitis o conjuntivitis.
  - Higiene correcta.
- Problemes derivats de la traqueotomia:
  - Sagnat, granulomes: davant de qualsevol problema amb la traqueotomia, cal contactar amb l'especialista corresponent en la xarxa assistencial d'ELA.

### **Control de l'alimentació**

- Aparició o augment de disfàgia: cal pautar espessidors i contactar amb l'especialista corresponent en la xarxa assistencial d'ELA.
- Maneig correcte d'espessidors per part de la família.
- Aparició de reflux, dispèpsia, diarrea, restrenyiment: cal contactar amb l'especialista corresponent en la xarxa assistencial d'ELA.
- Maneig correcte de la GEP.
- Maneig correcte de l'alimentació per GEP: bols, bomba, posició del pacient.
- Higiene de la GEP.
- Data de canvi de GEP i model.

### **Rehabilitació**

- Lloc de realització de fisioteràpia.
- La família té contacte amb el fisioterapeuta/especialista en rehabilitació.
- Ensinstrament familiar.

### **Suport social i psicològic**

- La família té contacte amb el treballador social en la xarxa assistencial d'ELA i/o en zona bàsica de salut.
- Control o contacte de psicòleg.
- Té DVA.
- Quins són els seus desitjos: ventilació, traqueotomia, GEP.
- Vol ser donant.



## ANNEX XII: VALORACIÓ I ACTUACIONS PER INFERMERA GESTORA DE CASOS

### • VALORACIÓ

#### Àrea clínica

- Tipologia: identificació de necessitat d'atenció pal·liativa.
- Necessitats respiratòries, de nutrició i deglució, rehabilitació i comunicació.
- Úlceres: grau o risc (Braden, Norton o Emina).
- Diagnòstics mèdics: altres malalties cròniques presents.
- Pluripatologia – Comorbiditat: nre. de patologies cròniques – Índex de Charlson...
- Gravetat: escales específiques.
- Inestabilitat: nre. d'urgències - nre. d'ingressos hospitalaris urgents ≤ 12 mesos.
- Altres usos hospitalaris: nre. d'ingressos UHD ≤ 12mesos, ingressos en HACLE.
- Medicació:
  - Medicació activa i nombre de medicaments (presos de manera continuada durant un període ≥ 6 mesos).
  - Maneig eficaç de medicació per pacient i/o persona cuidadora.
- Tecnologia i procediments especials requerits:
  - Tecnologies per a compensar funcions vitals: respiració, nutrició, eliminació...
  - Procediments que requereixen cures especials: ostomies, sondes, catèters, reservoris, cures complexes...
  - Maneig eficaç de la tecnologia i del suport a procediments especials per pacient i/o persona cuidadora.
- Equilibri:
  - Nombre de caigudes en els últims mesos.
  - Risc de caigudes (Tinetti).

#### Àrea funcional

- Dependència funcional:
  - AVD bàsiques (Barthel)
  - AVD instrumentals (Lawton i Brody)
- Productes de suport que necessita o de què disposa:

#### Àrea cognitiva

- Deterioració cognitiva (Pfeifer, miniexamen cognoscitiu de Lobo)

#### Àrea emocional

- Ansietat – depressió (Goldgerg)
- Comportaments problemàtics

**Àrea sociofamiliar (opcionalment, es pot utilitzar l'escala sociofamiliar de Gijón)**

- Estructura de suport de cures:
  - Existència de persones cuidadores o no.
  - Genograma familiar.
  - Identificació de la persona cuidadora familiar principal i altres cuidadors (familiars, amics, veïns i altres afins, privats...).
  - Valoració de la persona cuidadora familiar principal.
  - Necessitat i, si escau, tipus d'intervenció.
- Entorn físic:
  - Barreres arquitectòniques i riscos en la llar (mapa de la llar).
  - Habitatge deficient.
  - Aïllament geogràfic.
- Suport de sector social i comunitari:
  - Prestacions socials que està rebent: econòmiques, assistencials (SAD, "Menjar a casa"...).
  - Prestacions socials en fase de tramitació.
  - Associacions, voluntariat, grups d'ajuda mútua, que li donen suport.
- Factors individuals:
  - Edat  $\geq 75$  o  $\leq 15$ .
  - Sense estudis.
  - No parla l'idioma.
  - Cultura que obstaculitza-impedeix la intervenció (ètnia, religió...).
  - Pèrdues significatives recents (viduïtat...).
- Problemes sociofamiliars:
  - Recursos econòmics baixos.
  - Conflictes familiars.
  - Aïllament social.
  - Sospita de maltractament.

- **ACTUACIONS DE LA INFERMERA GESTORA DE CASOS EN LA COMUNITAT**

- Cerca activa de casos.
- Valorar el cas i resoldre'n la complexitat.
- Identificar els diversos professionals i recursos implicats.
- Coordinar les intervencions programades dels professionals, inclosa l'agrupació de cites.
- Garantir la resposta ràpida i la coordinació de recursos davant de canvi de situació del cas.
- Enllaç entre ubicacions assistencials en les transicions.
- Suport en seguiment domiciliari i telefònic.
- Revisió farmacològica.
- Acompanyament en el transcurs de la malaltia.
- Respecte al cuidador principal, previndre el risc de cansament en el rol. Atenció grupal a persones cuidadores.
- La freqüència de les visites dependrà de les fases d'estabilitat o complicació del cas, sempre tenint en compte les necessitats del pacient i la família.
- Infermera referent en cures pal·liatives (EAP).

## ÍNDEX DE COMPLEXITAT DEL CAS (ICC)

COMPLEXITAT DE MANEIG CLÍNIC		Pes	Puntuació
Gravetat	Nivell 1: 1 malaltia incapacitant d'aparició brusca (ictus, fractura de maluc...).	25	
	Nivell 2: trastorn mental greu o 1 malaltia crònica orgànica avançada greu (graus III-IV de qualsevol escala).	35	
	Nivell 3: necessita atenció pal·liativa (codi CIE identificatiu o escala específica, o informe en què conste tractament pal·liatiu).	40	
Pluripatologia	≥ 2 sistemes orgànics (cardiovascular, renal, respiratori, digestiu, neurològic, endocrí, hematològic, osteoarticular...) afectats per malaltia crònica.	25	
Pell	Úlceres cutànies.	10	
Ingressos	Nivell 1: en els últims 12 mesos, 1 ingrés per urgències en hospital.	10	
	Nivell 2: en els últims 12 mesos, ≥ 2 ingressos per urgències en hospital o 1 ingrés en un equip de suport domiciliari (UHD o un altre), o 1 ingrés en hospital de crònics (o equivalent).	20	
Urgències	2 visites o més a urgències de l'hospital en els últims 12 mesos, en les quals el pacient no quede ingressat.	5	
<i>Complexitat de maneig clínic TOTAL</i>			
COMPLEXITAT DE MANEIG COMUNITARI		Pes	Puntuació
Polimediació	≥ 5 fàrmacs crònics (durant ≥ 6 mesos) o ≤ 4 amb maneig ineficaç per pacient i cuidador (els dos).	10	
Tecnologia	Requerida per a compensar en domicili ≥ 1 funció vital: respiració – nutrició – eliminació (exemples: oxigenoteràpia, ventilació mecànica, nutrició enteral o parenteral, estomes, diàlisi, sondatge vesical).	10	
Productes de suport	Requereix o disposa de matalàs antiescares, llit articulad, grua o cadira de rodes.	10	
Dependència	Nivell 1: dependència greu o moderada per a les ABVD* ( Barthel 20-55 punts o escala equivalent) o deterioració cognitiva moderada (Pfeiffer 4-7 errors o escala equivalent), o alteracions greus del comportament (agressivitat física o verbal, autoagressió, rebuig de les cures...).	15	
	Nivell 2: dependència total per a les ABVD* ( Barthel ≤ 15 punts o escala equivalent) o demència diagnosticada –deterioració cognitiva important (Pfeiffer ≥ 8 errors o escala equivalent).	10	
Caigudes	≥ 2 caigudes injustificades en els últims 6 mesos o una caiguda injustificada amb fractura o ingrés hospitalari a conseqüència de la caiguda.	15	
Cuidadors	Viu sol, sense cuidadors, o els cuidadors presenten dificultat o capacitat limitada de suport en l'entorn domiciliari.	20	
Entorn	Barreres arquitectòniques (en portal, pis alt sense ascensor, dins de l'habitatge...), habitatge deficient o aïllament demogràfic.	5	
Factors individuals incapacitants	Edat (≤ 75 o ≤ 15 anys) o sense estudis, o no entén l'idioma o la seua cultura obstaculitza-impedeix intervenció (ètnia, religió...).	5	
Problemes sociofamiliars	Conflicte familiar o baixos recursos econòmics, o sospita de maltractament.	15	
<i>Complexitat de maneig comunitari TOTAL</i>			
CAS COMPLEX: si complexitat (clínica + comunitària) ≥ 100 (sempre que la complexitat clínica ≥ v50) COMPLEXITAT TOTAL			

*Índex de complexitat de casos [tesi doctoral]. Alacant: Universitat d'Alacant; 2016. Ruiz Miralles, ML.*



## ANNEX XIII: DIAGNÒSTICS D'INFERMERIA I INTERVENCIONS

### • DIAGNÒSTICS D'INFERMERIA

A continuació es descriuen els possibles diagnòstics a valorar de manera individualitzada per la infermera, construïda per dominis i adaptada a la història electrònica:

Dominis	Diagnòstics
4. Activitat/repòs	<u>00095 Insomni</u> r/c: dolor, enrampades, espasticitat, sialorrea, dificultat respiratòria, ansietat, temor m/p, dificultat per a agafar el son.
5. Percepció/cognició	<u>00051 Deterioració de la comunicació verbal</u> r/c: la disminució i la dificultat per al moviment de la llengua i dels músculs implicats en la fonació m/p: parlar amb dificultat, alteracions en la parla, com ara disàrtria i disfonia, i dificultat per a mantindre el patró de comunicació habitual.
09. Afrontament/ tolerància a l'estrés	<u>000146 Ansietat</u> r/c: canvi en l'estat de salut per problemes respiratoris m/p dispnea.
11. Seguretat/protecció	<u>00045 Deterioració de la mucosa oral</u> r/c: sialorrea m/p malestar oral. <u>00046 Deterioració de la integritat cutània</u> r/c: immobilitat, pressions, subjeccions, inserció sonda GEP i/o utilització de màscara de VNI. <u>00047 Risc de deterioració de la integritat cutània</u> r/c: pressió ocasionada per la màscara, immobilitat, pressió, subjecció i secrecions. <u>00155 Risc de caigudes</u> r/c: disminució de la força, deterioració de l'equilibri i la mobilitat física m/p caigudes.
12. Confort	<u>00124 Desconfort</u> r/c: incomoditat m/p intranquil·litat física i emocional.

Possibles diagnòstics a valorar en les persones cuidadores familiars de manera individualitzada. La taula es presenta construïda per dominis i adaptada a la història electrònica.

Dominis	Diagnòstics
07 Rol/relacions	<u>00062 Risc de cansament en l'acompliment del rol de cuidador</u> r/c: la complexitat de les cures.
09. Afrontament/ tolerància a l'estrés	<u>00074 Afrontament familiar compromés</u> r/c: les exigències físiques i emocionals per la progressió de la malaltia m/p disfunció familiar.

- INTERVENCIIONS D'INFERMERIA

DOMINI 2. NUTRICIÓ			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes r/c disfàgia: sialorrea, dèficit nutricional, sonda GEP	Estat de deglució: - Ennuegada, tos o nàusees. - Moment del reflex de deglució.	Teràpia de deglució.	- Explicar el fonament del règim de deglució a pacient/persona cuidadora. - Utilitzar espessidors en els líquids. - Ensenyar a la persona cuidadora les mesures d'emergències per ennuegada. - Ensenyar a pacient i familiars les cures de la sonda, si escau.
	Estat nutricional: ingestió alimentària i de líquids: - Ingestió de nutrients. - Hidratació.	Maneig de la nutrició.	- Proporcionar informació adequada sobre les necessitats nutricionals i la manera de satisfer-les. - Proporcionar cures de la pell al voltant de la zona d'inserció de la sonda.

DOMINI 3. ELIMINACIÓ I INTERCANVI			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: restrenyiment	Eliminació intestinal: - Patró d'eliminació. - Facilitat d'eliminació de la femta.	Maneig del restrenyiment/impacció.	- Vigilar l'aparició de signes i símptomes del restrenyiment. - Ensenyar pacient/persona cuidadora a registrar el color, el volum, la freqüència i la consistència de les deposicions. - Instruir pacient/persona cuidadora sobre la relació entre dieta, exercici i ingesta de líquids per al restrenyiment i la impacció. - Instruir pacient/persona cuidadora sobre l'ús correcte de laxants.

DOMINI 4. ACTIVITAT / REPÒS			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: R/C fatiga, feblesa i atròfia muscular	Tolerància a l'activitat: - Facilitat per a fer les AVD.	Foment de l'exercici.	- Ajudar la persona a desenvolupar un programa d'exercicis adequat a les seues necessitats.
	Nivell de fatiga. - Esgotament en fer exercici.	Fomentar els mecanismes corporals.	- Observar al pacient per si sorgeixen indicis d'excés de fatiga física.
	Resistència: - Capacitat de dur a terme la rutina habitual.	Maneig de l'energia.	- Ajudar el pacient/família a identificar exercicis posturals adequats.
	Equilibri: - Manté l'equilibri en caminar.	Teràpia d'exercicis: deambulació.	- Aconsellar al pacient que use un calçat que facilite la deambulació. - Instruir el pacient/cuidador sobre les tècniques de trasllat i deambulació segura.
Síntomes respiratoris: dispnea, taquipnea, ortopnea, utilització dels músculs intercostals en la respiració. Indicació de ventilació mecànica.	Estat respiratori. Ventilació - Utilització dels músculs accessoris. - Dispnea d'esforç. - Ortopnea	Maneig de la ventilació mecànica. Ajuda a la ventilació.	- Ensenyar al pacient la justificació dels dispositius mecànics no invasius.
	Estat respiratori: permeabilitat de les vies respiratòries - Tos.	Millorar la tos (utilització Cough-Assist).	- Ensenyar el pacient perquè inspire profundament diverses vegades, expire lentament i tussa al final de l'exhalació.
		Disminució de l'ansietat.	- Instruir el pacient sobre l'ús de tècniques de relaxació.
	Integritat tissular: pell i membranes mucoses: - Integritat de la pell.	Prevenió d'UPP (utilització de màscara).	- Vigilar qualsevol zona enrogida. - Aplicar-hi proteccions.
Ensenyament del procediment.		- Explicar el procediment.	

DOMINI 5. PERCEPCIÓ / COGNICIÓ			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: R/C la dificultat per a formar paraules (disàrtria)	Comunicació: - Utilitza el llenguatge escrit. - Utilitza el llenguatge no verbal.	Millorar la comunicació: dèficit de parla amb suport de logopèdia i recursos alternatius emprant tècniques no verbals.	- Ensenyar a la família les recomanacions sobre com s'han de comunicar amb el pacient.

DOMINI 11. SEGURETAT / PROTECCIÓ			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: lesions de pell i mucoses ( <i>Continua en pàg. següent</i> )	Higiene bucal. - Higiene de la boca.	Manteniment de la salut bucal.	- Observar si hi ha signes i símptomes de glossitis i estomatitis. - Establir una rutina de cures bucals.
	Integritat tissular: pell i membranes mucoses. - Lesions cutànies. - Lesions de la membrana mucosa.	Cures de les ferides.	- Ensenyar el cuidador a fer la cura de la GEP.
		Vigilància de la pell.	- Observar si hi ha enrogiment i pèrdua d'integritat de la pell. - Observar si hi ha fonts de pressió i fricció. - Instruir el cuidador sobre els signes de pèrdua d'integritat de la pell. - Realitzar escala de Braden.
		Maneig de les pressions.	- Ensenyar el cuidador a fer els canvis posturals almenys cada 2 hores. - Observar si hi ha fonts de cisallament. - Col·locar el pacient sobre un matalàs antiescares. - Proporcionar cures de la pell al voltant de la zona d'inserció de la sonda.
		Prevenició de les UPP.	- Vigilar estretament qualsevol zona enrogida. - Aplicar barreres de protecció per a eliminar excés d'humitat. - Mobilitzar cada 1-2 hores. - Utilitzar coixí i matalàs antiescares i protectors en zones òssies prominents.



DOMINI 11. SEGURETAT / PROTECCIÓ			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: lesions de pell i mucoses.	Estat nutricional: - Ingestió de nutrients.	Maneig de la nutrició.	- Proporcionar informació adequada sobre les necessitats nutricionals i la manera de satisfer-les.
	Conducta de prevenció de caigudes: - Utilitza dispositius d'ajuda correctament. - Utilitza procediments de trasllat segurs.	Prevenció de caigudes.	- Identificar dèficits físics del pacient que puguin augmentar la possibilitat de caigudes. - Ensenyar el pacient a utilitzar un bastó o un caminador, si escau.
		Maneig ambiental: seguretat.	- Modificar l'ambient per a minimitzar els perills i els riscos.

DOMINI 12. CONFORT			
Problemes/respostes	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Síntomes: dolor i enrampades musculars	Control del dolor: - Utilitza analgèsics de manera apropiada. - Utilitza mesures preventives.	Maneig del dolor	- Assegurar-se que el pacient rep les cures analgèsiques corresponents. - Ensenyar l'ús de tècniques no farmacològiques juntament amb les altres mesures del dolor.
Síntomes: alteració del son r/c amb el dolor	Son: - Dolor.	Teràpia de relaxació.	- Practicar la tècnica de relaxació amb el pacient.
		Disminució de l'ansietat.	- Instruir el pacient sobre l'ús de tècniques de relaxació.

DOMINI 7. ROL / RELACIONS			
Problemes/respostes de la persona cuidadora	Resultats NOC	Intervencions NIC	Activitats
Les exigències físiques i emocionals per la progressió de la malaltia.	Afrontament dels problemes de la família: - Establir programes per a la rutina i les activitats familiars. - Utilitzar els recursos de la comunitat disponibles.	Suport al cuidador principal.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Determinar el nivell de coneixements del cuidador.</li> <li>- Estudiar, juntament amb el cuidador, els punts forts i febles.</li> <li>- Proporcionar ajuda sanitària de seguiment al cuidador mitjançant trucades de telèfon i/o cures d'infermeria comunitàries.</li> <li>- Observar si hi ha indicis d'estrés.</li> <li>- Animar el cuidador a participar en grups de suport.</li> <li>- Ensenyar al cuidador estratègies per a accedir i traure el màxim profit dels recursos de cures sanitàries i comunitàries.</li> </ul>
	Afrontament dels problemes de la família: - Utilitzar els recursos de la comunitat disponibles.	Foment de la implicació familiar.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Identificar la capacitat dels membres de la família per a implicar-los en la cura del pacient.</li> <li>- Facilitar la compressió per part de la família dels aspectes mèdics de la malaltia.</li> <li>- Apreciar altres factors d'estrés sobre la situació per a la família.</li> <li>- Reconèixer la necessitat del cuidador principal de ser rellevat de les responsabilitats de cures contínues.</li> </ul>
La complexitat de les cures.	Salut emocional del cuidador familiar: - Satisfacció amb la vida. - Ambivalència respecte de la situació.	Suport al cuidador principal.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Determinar el nivell de coneixement del cuidador.</li> <li>- Estudiar, juntament amb el cuidador, els punts forts i febles.</li> <li>- Proporcionar ajuda sanitària de seguiment al cuidador mitjançant trucades de telèfon i/o cures d'infermeria comunitàries.</li> <li>- Observar si hi ha indicis d'estrés.</li> <li>- Animar el cuidador a participar en grups de suport.</li> <li>- Ensenyar al cuidador estratègies per a accedir i traure el màxim profit dels recursos de cures sanitàries i comunitàries.</li> </ul>
		Mobilització familiar.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Establir una relació de confiança amb els membres de la família.</li> <li>- Determinar la disposició i la capacitat dels membres de la família per a aprendre.</li> <li>- Col·laborar amb els membres de la família en la planificació i el desenvolupament de teràpies del pacient.</li> </ul>

## ANNEX XIV: CURES D'INFERMERIA EN PROBLEMES RESPIRATORIS

El paper de les infermeres és fonamental en el maneig dels problemes respiratoris de les persones amb ELA, especialment en el domicili. Formen part de l'equip multidisciplinari, participen activament junt amb el pneumòleg en aquest maneig, ensinistren les persones i qui les cuida i resulten crucials per a la detecció de problemes incipients.

### **Ventilació mecànica no invasiva**

Una vegada establida la indicació d'inici de la VNI, aquesta s'inicia progressivament durant els matins pel metge responsable, per a permetre l'adaptació òptima mitjançant la màscara/interfase (nasal, oronasal, facial o *helmet*) idònia per a cada persona, el tipus de ventilador més adequat i els paràmetres individualitzats. L'adaptació es completa durant el descans nocturn.

#### Tipus de màscares

- Màscara nasal: té com a principal particularitat, per a l'ús d'aquesta, que el pacient ha de tindre la boca tancada per a evitar fugues i aconseguir, així, la ventilació desitjada.
- Màscara oronasal.
- Màscara facial completa: utilitza un sistema de segellament que segella al voltant del perímetre facial, de manera que evita la pressió directa sobre les estructures nasals.
- *Helmet* ('casc', en anglés): és utilitzat per a reduir les complicacions directament relacionades amb els altres tipus d'interfícies.

En aquesta etapa s'ha d'educar el pacient i la persona cuidadora en la col·locació correcta de la màscara, i s'ha de valorar que la pressió de les cintes de subjecció siga adequada per a evitar úlceres per pressió (UPP) en els punts de més suport; també en la neteja de la interfase, després de cada retirada, per a evitar úlceres per cisallament, a causa d'un enduriment de la silicona de la màscara per les restes de greix cutani acumulades si no es neteja adequadament. Segons el model i la marca de la màscara, els punts de possible aparició d'UPP són: pont del nas, narius, pòmuls, mentó, front i mucosa gingival. Se'ls ha d'ensinistrar en la col·locació d'un encoixinat en les zones de pressió per a evitar l'aparició d'aquestes UPP.

Si sorgeixen els primers signes d'UPP, com ara enrogiment i dolor, s'han d'iniciar mesures preventives per a alleujar la pressió de la màscara, com la col·locació d'apòsits d'espuma amb silicona que només cobrisquen la zona de suport i l'aplicació d'àcids grassos perioxigenats. Si, malgrat aquestes mesures, sorgeix una pèrdua de continuïtat de la pell, s'ha de continuar aplicant la protecció durant els períodes de ventilació, i durant els períodes de pausa s'han d'iniciar mesures per a evitar-ne l'avanç, que consistiran en el manteniment de la humitat de la zona ulcerada mitjançant fomentos de sèrum fisiològic. S'ha d'evitar l'ús de cremes hidratants i antibiòtics tòpics. Si persisteix o reapareix la UPP, després de la resolució d'aquesta, el següent pas és substituir la màscara per un altre model amb punts de suport diferents o d'un altre tipus, sempre que l'efectivitat de la ventilació no es veja compromesa.

## Selecció de la interfase en adults

- Facial parcial: sempre de primera elecció
- Oronasal: mai de primera elecció. Només quan el pacient té claustrofòbia

Quant al ventilador, s'ha d'ensenyar a la família el sistema d'engegat i apagat i les cures i la neteja que requereix. La persona cuidadora també ha de ser coneixedora del sistema de circuit del ventilador, la cura i la neteja d'aquest, i les condicions en què ha d'estar per a detectar possibles desconexions o problemes amb la tubuladura. A més, ha de ser capaç de muntar el circuit.

S'ha d'ensenyar la persona cuidadora a interpretar l'activació de les diverses alarmes (alta pressió, baixa pressió, fuga, desconexió, volum corrent alt, volum corrent baix...).

Un dels efectes secundaris de la VNI és la sequedat de mucoses, per la qual cosa és important ensinistrar el pacient, mentre és autònom, i la persona cuidadora en la higiene nasobucal correcta, a fi de mantindre hidratada correctament la mucosa:

- Nas: rentades nasals amb sèrum fisiològic. Instil·lació de poc de sèrum fisiològic, amb xeringa o esprai nasal, per a humectar les secrecions de manera que es puguin desprendre suaument. El pacient ha d'estar assegut o en posició de Fowler, amb el cap lleugerament inclinat cap avant per a evitar el pas del sèrum fisiològic a la tràquea.
- Boca: rentades amb col·lutori. Amb un raspall dental impregnat en col·lutori (si és autònom, es pot usar pasta dental), i, si és possible, emprar raspall de cerres amb esponja per a la neteja de paladar i llengua. Aquest raspall s'ha d'utilitzar en els pacients amb alteració de la deglució o sense força per a rentar-se la boca, ja que es pot connectar a un aspirador.

Mantindre la boca neta i humida evita lesions en la mucosa bucal, per la qual cosa és important fer aquestes cures 2 - 3 vegades al dia.

○ *Complicacions de la VNI*

- Lesions facials (rotació interfase)
- Incapacitat per a mobilitzar secrecions
- Irritació ocular
- Disminució del nivell de consciència
- Distensió gàstrica
- Fugues excessives

**Maneig de secrecions respiratòries**

Quan el pneumòleg valore que el pacient requereix mesures mecàniques d'ajuda per al maneig de secrecions, aquestes s'han de fer bé amb bossa de ressuscitació o bé amb MI-E. En els dos casos es podran dur a terme les tècniques amb el pacient assegut en una cadira o enllitat, i haurà d'estar tan incorporat com siga possible.

- *Tos assistida manual*

Aquesta tècnica consisteix en l'aplicació d'una compressió toràcica, toracoabdominal o abdominal, durant la fase expulsiva de la tos. La insuflació prèvia dels pulmons mitjançant un ressuscitador manual o mitjançant un ventilador en mode volumètric, fins a aconseguir la capacitat màxima d'insuflació prèviament, augmentarà l'efectivitat de la tècnica.

Si el pacient té força per a subjectar la màscara connectada al ressuscitador manual, l'ha de col·locar sobre la cara i agafar nas i boca. El pacient s'ha de concentrar en la tècnica perquè, quan la persona cuidadora faça la primera embolada d'aire, deixi entrar aquest aire sense oposar-hi resistència. La persona cuidadora li haurà d'indicar que mantinga la respiració fins que faça entre 4-5 insuflacions ràpides, per a poder aconseguir la capacitat màxima d'insuflació. A continuació, es retira la màscara i el pacient fa un esforç tussigen mentre la persona cuidadora fa una compressió toràcica, toracoabdominal o abdominal.

Aquesta tècnica s'ha de repetir entre 4 i 6 vegades seguides i, en cas de persistir secrecions, tantes vegades com siga necessari, amb pauses de 10 - 15 min entre cicles. S'ha de fer 3 vegades al dia, encara que el pacient referisca no tindre secrecions, i tantes vegades com es necessite si n'hi ha un augment. L'aplicació sempre s'ha de fer abans dels àpats, i en cas que s'haja de fer després de la ingesta, s'haurà d'esperar entre 1 i 1,5 h per a evitar regurgitacions i vòmits.

- *Tos assistida mecànicament*

L'aplicació de la tos assistida mecànicament, quan la tos assistida siga inefectiva o durant els episodis respiratoris aguts, segueix les mateixes pautes que la tos assistida manual. S'han d'aplicar sessions que han de constar de 6-8 cicles i, en cas de persistir secrecions, s'han de repetir tantes vegades com siga necessari, amb pauses de 10 - 15 min entre cicles. S'ha de fer 3 vegades al dia, encara que el pacient referisca no tindre secrecions, i tantes vegades com es necessite si n'hi ha un augment. L'aplicació de la tècnica haurà de respectar els temps de la digestió. La realització, per part de la persona cuidadora, d'una compressió toràcica, toracoabdominal o abdominal durant l'exsuflació, augmentarà l'efectivitat de la tècnica.

- *Secrecions orofaríngees*

En els pacients amb afectació bulbar severa és característic l'excés de secrecions orofaríngees secundari a la sialorrea, l'alteració de la capacitat de deglució i la disminució de la capacitat tussígena. Al costat del tractament mèdic adequat, el maneig de les secrecions es podrà fer mitjançant aspiració amb sondes obertes de calibre xicotet. No s'ha d'aprofundir amb la sonda més enllà de l'úvula, per a evitar el reflex de nàusees i els episodis de tancament de glotis per estímulo de les cordes vocals. S'han d'aspirar, principalment, les zones laterals de la boca i la base de la llengua, on s'acumula la quantitat més gran de secreció salival. S'ha de procurar no deixar la sonda aspirant en el mateix lloc durant molt de temps, per a evitar lesionar la mucosa bucal.

Juntament amb l'aspiració de les secrecions, la tos assistida mecànicament utilitzant temps d'insuflació i exsuflació més curts (temps d'insuflació, 1 s; temps d'exsuflació, 2 s; pausa, 0,5 s) permetrà el maneig de les secrecions faríngees.

## Traqueotomia

### ○ *Maneig de les secrecions en pacients amb traqueotomia*

El maneig de les secrecions traqueobronquials dels pacients portadors de traqueotomia s'ha de fer mitjançant 6-8 cicles d'in-exsufllació mecànicament, aplicada directament a la cànula de traqueotomia, seguida de l'aspiració superficial convencional.

S'han d'utilitzar sondes d'aspiració obertes (si pot ser de 14 Fr i de punta roma), cànules amb camisa interna no fenestrada. Després de l'aspiració, el circuit s'ha de netejar mitjançant l'aspiració d'aigua. Actualment, no està recomanada la instil·lació de sèrum fisiològic a través de la cànula de traqueotomia.

Per a fer la tècnica caldrà preparar el material prop del pacient. Primer, s'ha de fer una rentada de mans adequada, es col·loquen els guants (tècnica neta però no estèril), s'agafen les camises internes de la cànula netes, es renten amb aigua destil·lada i es col·loquen entre gases netes. Es col·loca una camisa neta no fenestrada. Es connecta la sonda d'aspiració a l'aspirador (presa de paret de buit en l'àmbit hospitalari o aspirador portàtil en l'àmbit domiciliari). Es prepara la sonda d'aspiració sense traure del tot de la funda. Es prepara el dispositiu d'in-exsufllació i es comproven els paràmetres pautats; seguidament, s'apliquen 6-8 cicles i es comprova que la cànula interna no té tap de moc per a poder iniciar l'aspiració de secrecions.

A continuació, es retira la camisa interna de la cànula i se substitueix per una camisa interna neta no fenestrada, per on s'ha d'introduir la sonda d'aspiració, sense aspirar, una distància equivalent a un centímetre més de la longitud de la cànula (entre 8-10 cm), per a evitar lesions en carina. L'aspiració s'ha de fer tan ràpidament com siga possible: s'introdueix, s'aspira i es va retirant la sonda sense aspirar, parant a cada centímetre per a aspirar les mucositats d'aquest punt, fins que s'extraga la sonda d'aspiració per complet. S'ha de repetir tantes vegades com ho necessite el pacient, controlant la saturació en tot moment.

En finalitzar la tècnica, es neteja el circuit d'aspiració aspirant aigua neta i es desconnecta la sonda de l'aspirador, per a evitar que les secrecions es queden en aquest. Finalment, la neteja de les cànules s'ha de fer amb aigua i sabó neutre o amb qualsevol mitjà de desinfecció que no siga abrasiu.

### ○ *Cures de l'estoma de la traqueotomia*

L'estoma de la traqueotomia s'ha de netejar tots els dies. Alçant la llengüeta de la cànula, es passa una gasa xopada en sèrum fisiològic, aigua sabonosa o clorhexidina aquosa al 2 %, per a netejar possibles secrecions que hagen pogut eixir a través de l'estoma. Una vegada net, es col·loquen 2 gases al voltant de la cànula, per a evitar que la llengüeta es recolze directament sobre la pell. No s'han d'emprar apòsits plastificats, per a evitar la maceració de la pell periestomal. La cinta de subjecció de la cànula ha de ser ampla i encoixinada, amb subjecció de velcro sobre si mateixa, i s'han d'evitar les cintes fines de cotó, que en banyar-se queden més rígides i generen un efecte de cisalla sobre la pell, de manera que provoquen lesions en el coll. Les cintes de subjecció es canvien amb una freqüència no superior a 72 h o en cas de brutícia. Són reutilitzables, s'han de netejar amb sabó neutre i deixar que s'assequen completament abans de tornar-les a col·locar.

- *Higiene i neteja de les camises internes de les cànules de traqueotomia*

El mètode de neteja dependrà de l'entorn.

En el domicili: s'han de llavar amb aigua i sabó o qualsevol mitjà de desinfecció no abrasiu, traure-les i, a continuació, assecar-les amb gases estèrils i col·locar-les en un recipient net i sec que es pugui tancar, per a poder reutilitzar-les novament.

En l'àmbit hospitalari: cal submergir les camises internes de les cànules en solució desinfectant d'instrumental diluït en aigua neta, segons instruccions del fabricant.





## ANNEX XV: SUPORT VENTILATORI

### • SUPORT NO INVASIU: TOS ASSISTIDA I VENTILACIÓ NO INVASIVA

El maneig no invasiu dels problemes respiratoris de l'ELA (VNI i tècniques de tos assistida) ha mostrat augmentar la supervivència, alleujar els símptomes, millorar la qualitat de vida i evitar hospitalitzacions en aquests pacients. Així mateix, durant els episodis respiratoris aguts les ajudes als músculs respiratoris eviten la necessitat d'intubació i la traqueotomia posterior.

#### **Maneig de secrecions respiratòries. Tècniques de tos assistida**

Quan la quantia i la purulència de les secrecions respiratòries supera la capacitat de l'aclariment mucociliar per a eliminar-les, la maniobra de la tos és cabdal per a expulsar aquestes secrecions. En aquesta maniobra intervenen tant els músculs inspiratoris com els expiratoris i els de la via aèria superior, i generen, durant la fase expulsiva de la tos, uns fluxos d'aire màxims (FPT), de la magnitud dels quals depèn l'efectivitat de la tos, això és, la capacitat d'expulsar les secrecions mitjançant l'esforç tussigen. Valors d'FPT inferiors a 2.67 L/s indiquen una tos inefectiva, mentre que valors inferiors a 4.25 L/s en situació clínica estable, encara que aparentment efectius, suposen risc que la tos es torne inefectiva durant les infeccions respiratòries agudes. La feblesa dels músculs respiratoris produïda per l'ELA produeix una afectació de totes les fases de la maniobra de la tos, amb una disminució de l'efectivitat d'aquesta.

Quan la tos és inefectiva, les tècniques de tos assistida, manual i mecànica han mostrat la utilitat que tenen en el maneig de les secrecions, i són capaces de generar uns FPT efectius.

La tos assistida manual consisteix en la insuflació passiva dels pulmons fins a aconseguir la capacitat màxima d'insuflació (CMI), o la CIP en casos d'afectació bulbar severa, seguida de compressió toràcica, abdominal o toracoabdominal durant la fase expulsiva de la tos. L'efectivitat de la tos assistida manual depèn de la col·laboració del pacient, l'afectació de la musculatura respiratòria, l'alteració de la *compliance* toracopulmonar i la severitat de l'afectació bulbar. Per a aconseguir uns FPT assistits manualment es requereix un valor de CIM o CIP superior a la CVF, així com una capacitat vital mínima de 340 ml (sensibilitat, 94 %; especificitat, 88 %). Quan els FPT assistits manualment són superiors a 5 L/s, la tos assistida mecànicament no aporta avantatges més grans.

Quan la tos assistida manualment no és capaç de generar uns FPT efectius (>2,8 L/s), la millor alternativa és la tos assistida mitjançant in-exsuflació mecànica (MI-E).

La MI-E consisteix en la insuflació d'aire en els pulmons a pressió positiva mitjançant un dispositiu mecànic i a través d'una màscara, seguit d'un període inferior a 0,5 segons de l'aplicació d'una pressió negativa (exsuflació) per aquest dispositiu. El canvi brusc de pressió positiva a pressió negativa en tan poc de temps simula la maniobra de la tos i genera uns FPT efectius (>2,9 L/s). Si, durant l'exsuflació, es fa una compressió toràcica, abdominal o toracoabdominal, l'efectivitat de la tècnica augmenta. La MI-E no necessita col·laboració per part del pacient, i l'efectivitat d'aquesta està limitada per la severitat de l'afectació bulbar.

Durant la insuflació es pot produir una adducció de les cordes vocals, sobretot en els pacients amb afectació bulbar de la motoneurona superior i utilitzant pressions elevades, i una adducció dels

replegaments aritenoepiglòtics, en general en tots els pacients amb afectació bulbar. Durant l'exsuflació, en els pacients amb afectació bulbar de la motoneurona inferior, el col·lapse de la hipofaringe pot ser molt acusat. Aquestes dues circumstàncies fan fracassar la MI-E; per això, es proposa l'ajust dels paràmetres de la MI-E, bé per nasofibrosòpia o mitjançant l'anàlisi de les corbes (flux-temps o flux-volum) generades, per a minimitzar l'efecte de l'afectació bulbar i aconseguir una tècnica efectiva.

Durant les infeccions respiratòries, l'augment de les resistències de la via aèria i la disminució de la *compliance* que es produeix pot obligar a ajustar els paràmetres per a aconseguir una tècnica efectiva.

L'associació d'oscil·lacions d'alta freqüència a la MI-E, encara que no augmenta els FPT generats, pot ser útil per a mobilitzar les secrecions espesses.

La sialorrea, generada per les alteracions de la deglució i la feblesa de la musculatura orofaríngia secundària a l'afectació bulbar, causa aspiracions, episodis de sufocació o *choking*, repercuteix en la tolerància i l'efectivitat de la VNI i genera malestar i interferència en la vida social. Per al tractament d'aquesta es recomana, com a primer escaló, l'ús de fàrmacs amb acció anticolinèrgica, a la recerca de l'efecte secundari de sequedat de mucoses, com l'amitriptilina, bromur d'ipatropi, glicopirrolat, hioscina, escopolamina, atropina en gotes o solucions amb belladona. Una altra alternativa és la injecció de toxina botulínica en les glàndules paròtides i sublinguals. La utilització de sistemes d'aspiració amb sonda constitueix un suport al tractament farmacològic. En casos refractaris s'ha proposat l'aplicació de radioteràpia sobre les glàndules salivars, 7-7.5 Gy bilateralment i en una única dosi (vegeu l'[annex VI](#)).

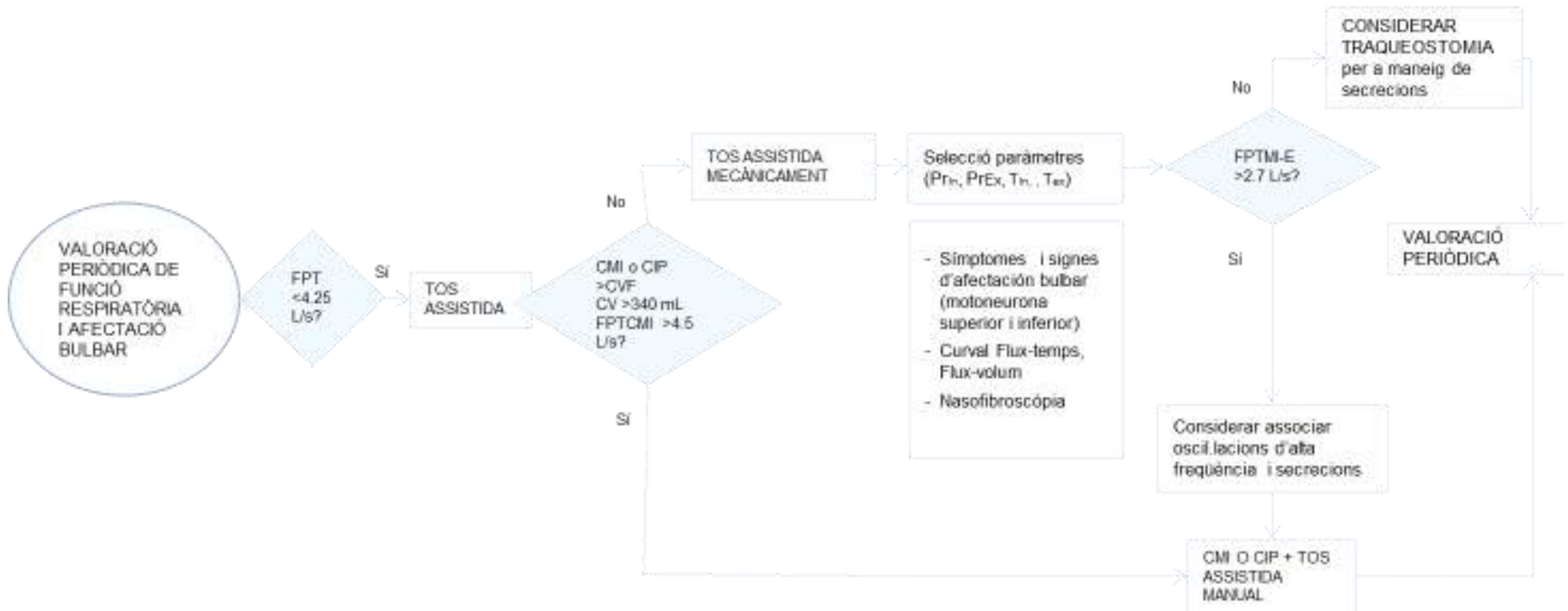
✓ *Recomanacions:*

La valoració de la capacitat tussígena (CIM, CIP, FPT i FPT assistit de manera manual i mecànica) ha de formar part de la valoració periòdica de la situació respiratòria (1B).

Els pacients amb FPT < 4,25 L/s han de ser ensinistrats en les tècniques de tos assistida (1B):

- Als pacients amb FPT <4,25 L/s, capacitat vital >340 ml, CIM o CIP superior a la CVF i FPT assistit manualment >4.25 L/s, se'ls ha d'ensinistrar en l'ús de la tos assistida manualment (1C).
- Als pacients amb un FPT assistit manualment inefectiu (<2,8 L/s) se'ls ha d'ensinistrar en la tos assistida mecànicament mitjançant MI-E (1B).
- S'han d'ajustar els paràmetres de la MI-E a fi d'aconseguir FPT assistits mecànicament efectius (>2,9 L/s). En pacients amb afectació bulbar, l'ajust dels paràmetres s'ha de fer mitjançant el suport d'una nasofibrosòpia o mitjançant l'anàlisi de les corbes flux-temps o flux-volum generades (1B).
- Si les secrecions respiratòries són molt espesses, es poden associar a la MI-E oscil·lacions d'alta freqüència (2B).
- El tractament de la sialorrea consisteix en l'administració de fàrmacs anticolinèrgics, injecció de toxina botulínica en les glàndules salivars, aspiració convencional amb sonda (1B) i radioteràpia sobre les glàndules salivars (2B).

VALORACIÓ I MANEIG DE LES SECRECIIONS RESPIRATÒRIES



## **Ventilació no invasiva**

### ○ *Indicacions de la ventilació no invasiva*

S'han utilitzat diversos paràmetres clínics i funcionals per a establir la indicació de quan iniciar la VNI en les persones amb ELA, encara que en tots els casos tenen les seues limitacions i cap estudi ha establert adequadament el moment d'iniciar-la. La pulsioximetria nocturna com a mètode per a detectar la hipoventilació per feblesa dels músculs respiratoris es correlaciona amb la supervivència, de manera que amb una SpO2 mitjana més baixa del 93 % es va apreciar una supervivència de 7 mesos, en contrast amb aquells amb una SpO2 mitjana de més del 93 %, que van presentar una supervivència de 18 mesos. La presència de dessaturacions per davall del 90 % mantingudes durant un minut consecutiu ha mostrat ser un indicador més sensible que la FVC o la PImax d'hipoventilació.

Un valor de la CVF més baix del 50 % del seu valor teòric és un factor pronòstic com a predictor de mort en menys de 6-9 mesos. No obstant això, aquest paràmetre es correlaciona molt pobrament amb els símptomes d'hipoventilació en l'ELA, pel fet que la caiguda d'aquest no es produeix fins que la pèrdua de força dels músculs respiratoris és cridanera. La PImax i la SNIP són millors predictors d'hipercàpnia diürna que la FVC, i es correlacionen amb la presència de dessaturacions nocturnes i la supervivència a 6 mesos; valors inferiors a -40 cmH2O s'associen amb una SpO2 mitjana inferior al 90 % durant la nit.

La VNI precoç ha sigut definida com l'inici de la VNI en pacients amb alteracions fisiopatològiques respiratòries, però amb mínims símptomes o en absència d'aquests. Diversos estudis han valorat la utilitat de la VNI precoç en l'ELA, però la naturalesa retrospectiva de diversos d'aquests, la falta d'un criteri homogeni d'inici de la VNI i les limitacions importants que presenten, impedeixen recomanar-la en el moment actual.

Davant d'això, una bona aproximació per a indicar l'inici de la VNI en l'ELA és la que estableix la guia *Motor neuron disease: assessment and management (NICE Guideline, NG42)* de 2016.

### ✓ *Recomanacions*

S'ha d'informar adequadament la persona (i els qui la cuiden, si escau), de manera precoç i amb la sensibilitat adequada, sobre el possible ús de la ventilació no invasiva. Es pot fer després del diagnòstic, quan sol·licite la informació, durant el monitoratge de la funció pulmonar o davant de l'aparició de símptomes.

Les qüestions a informar inclouen:

- Els possibles símptomes de deterioració respiratòria.
- El que s'espera de la ventilació no invasiva com a opció: millora de símptomes associats a la deterioració respiratòria; pot prolongar la supervivència, però no evita la progressió de la malaltia, i pot usar-se en diversos períodes.
- Explicar que el pacient pot arribar a ser dependent de la VNI.
- Explicar les decisions de prolongar o suspendre aquest tractament, i assegurar el confort sempre.

La VNI s'ha d'iniciar en l'ELA quan es complisquen, almenys, un dels criteris següents:

- PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg (1B)
- Tc90 durant la nit, d'almenys 5 % (1B).
- CVF <50 % (1C).
- CVF <80 % en presència de símptomes d'hipoventilació (1B).
- P<sub>I</sub>max i/o SNIP <40 cmH<sub>2</sub>O (1C).
- P<sub>I</sub>max i/o SNIP <65 cmH<sub>2</sub>O en presència de símptomes d'hipoventilació (1C).

En els pacients amb afectació bulbar severa s'haurà de tindre en compte que els valors de les proves funcionals poden estar subestimats (1B).

Considerar l'inici de VNI en els pacients amb una evolució ràpida (caiguda de la P<sub>I</sub>max >10 cmH<sub>2</sub>O o caiguda accelerada de la CVF en 3 mesos) (1C).

o *Ajust de la ventilació no invasiva*

La VNI prolonga la supervivència, fins i tot en casos amb afectació bulbar severa.

En la VNI s'utilitzen, fonamentalment, dues formes ventilatòries, les limitades per volum i les limitades per pressió. Les dues maneres proporcionen la mateixa supervivència, no obstant això, pel fet que la pèrdua de força secundària a l'afectació de motoneurona influeix sobre l'equació de moviment de la mecànica ventilatòria, en les formes per pressió caldrà anar modificant amb molta més freqüència els paràmetres ventilatoris i augmentar l'assistència ventilatòria.

L'efectivitat de la VNI és un dels factors relacionats amb el pronòstic. En aquest sentit, els qui presenten dessaturacions nocturnes amb VNI tenen menys supervivència i, a més, si aquestes dessaturacions es corregeixen, la supervivència augmenta. L'*American Academy of Sleep Medicine* estableix que, amb hipoventilació crònica, un dels objectius de la VNI és aconseguir una SpO<sub>2</sub> mínima durant el son >90 %.

La VNI, per definició, és una ventilació amb fugues. Excessives fugues causen *microarousals*, alteren l'arquitectura del son, disminueixen l'efectivitat de la VNI i poden generar asincronies pacient-ventilador. Els ventiladors volumètrics, en presència de fugues, a causa de la falta de capacitat per a compensar-les, en poden veure alterada l'efectivitat. Amb els ventiladors de doble pressió, encara que tenen la capacitat de compensar les fugues, la presència d'excessives fugues en pot alterar el funcionament. Generalment, es consideren assumibles fugues de menys de 24 L/min, de manera que, davant de la presència de fugues de més de 24 L/min en més del 20 % del registre, la VNI es considera inefectiva.

D'altra banda, la VNI implica una interacció entre el ventilador i els reglatges d'aquest, el *drive* neural del pacient i, en el cas de persones amb ELA, les conseqüències de l'afectació bulbar. D'aquesta interacció poden sorgir esdeveniments respiratoris i asincronies pacient-ventilador que poden interferir en la tolerància i l'èxit de la VNI. Es defineix esdeveniment respiratori com la modificació, la discontinuïtat o la inestabilitat de la ventilació que té conseqüències deletèries en la SpO<sub>2</sub>, la PaCO<sub>2</sub> i/o el son. La presència d'esdeveniments respiratoris en més del 20 % del temps amb VNI durant la nit es correlaciona amb una SpO<sub>2</sub> mitjana més baixa i amb valors més alts de PaCO<sub>2</sub> diürna. En aquest sentit, recentment s'ha vist en persones amb ELA que la presència durant la VNI d'esdeveniments respiratoris que no generen dessaturació s'associa amb una supervivència més baixa.

La VNI en els pacients amb ELA s'inicia durant el son, en el qual es manifesta inicialment la hipoventilació. Per això, cal tindre en compte que el patró ventilatori i el comportament de la via aèria superior són diferents en vigília que durant el son. S'han emprat diversos mètodes per a adaptar la VNI, com la tolerància subjectiva, la PaCO<sub>2</sub>, la pulsioximetria, l'anàlisi del programari del ventilador, la poligrafia respiratòria i la polisomnografia. No obstant això, els mètodes més bàsics no són capaços de detectar els esdeveniments i les asincronies, de la correcció de les quals depén la supervivència.

Quan s'usa la VNI més de 4 hores consecutives presenten una supervivència més alta. S'ha associat en diversos estudis la no tolerància a la VNI en l'ELA (<4 hores) amb la severitat de l'afectació bulbar. No obstant això, el control dels símptomes derivats de l'afectació bulbar que puguen interferir en la tolerància a la VNI (maneig de secrecions en via aèria superior, sialorrea, aspiracions, *choking*...) augmenta considerablement aquesta tolerància.

#### ✓ *Recomanacions*

L'adaptació a la VNI s'ha de fer progressivament durant el dia i s'ha d'acabar durant el son (1B).

Es poden utilitzar tant maneres ventilatòries limitades per volum com per pressió, però, si s'usen les limitades per pressió, el monitoratge al llarg del temps haurà de ser més estricte, per a ajustar els paràmetres en funció de l'evolució de la malaltia (1B).

Per a l'ajust de la VNI s'ha d'utilitzar el monitoratge següent: símptomes, tolerància, pulsioximetria nocturna, anàlisi del programari del ventilador i gasometria. És recomanable, encara que no imprescindible, utilitzar la mesura contínua del CO<sub>2</sub> transcutani (1B).

En pacients amb afectació bulbar s'haurà de dur a terme un control òptim de les alteracions bulbars (control de secrecions via aèria superior, control de sialorrea, optimitzar màscara per a evitar fugues a causa de la feblesa de la musculatura facial, control de l'afectivitat pseudobulbar) que puguen interferir en la tolerància a la VNI (1A).

S'ha d'aconseguir una VNI efectiva, definida per la presència de tots aquests criteris:

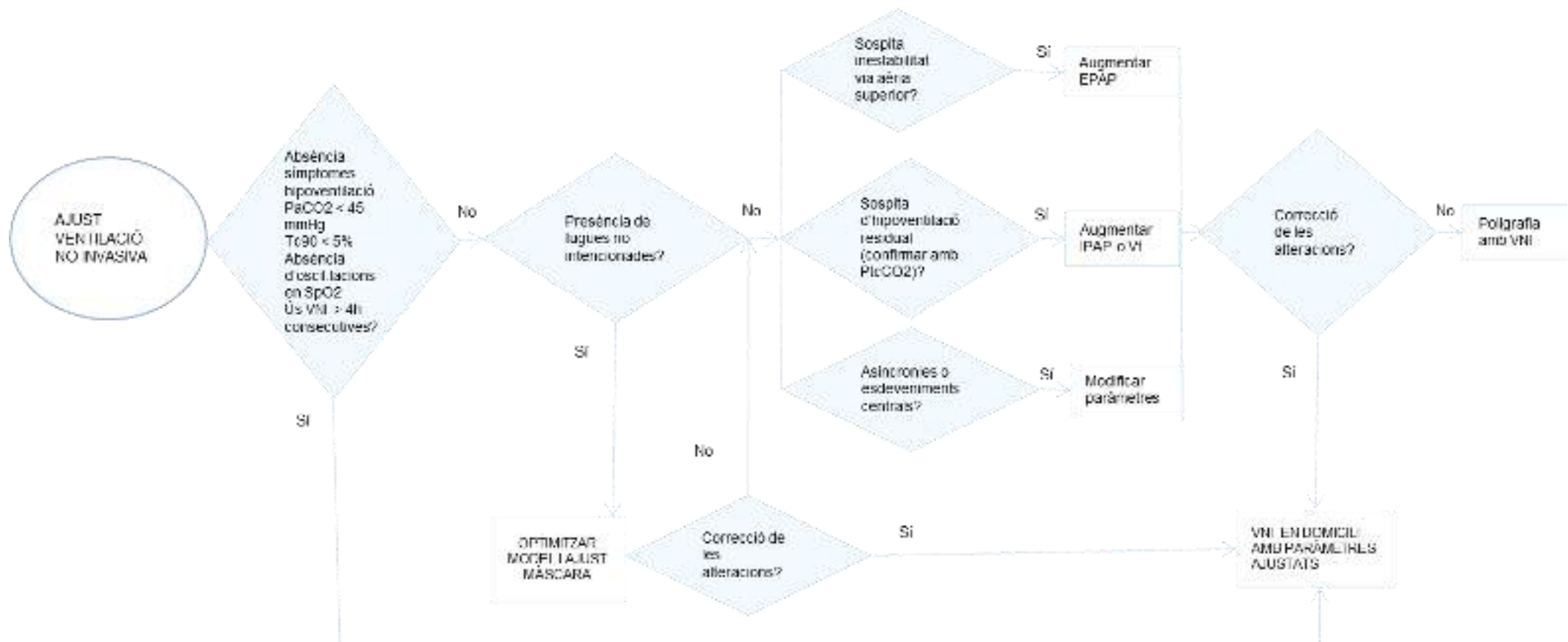
- Absència de símptomes d'hipoventilació (1B).
- PaCO<sub>2</sub> <45 mmHg (1B).
- Tc90 <5 % (1B).
- Presència de fugues >24 L/m en menys del 20 % del registre (1B).
- Presència d'esdeveniments/asincronies en menys del 20 % del registre (obligatori) (1B) o un índex esdeveniments/asincronia <5 (nombre d'esdeveniments respiratoris i asincronies per hora) (recomanable) (1C).
- Ús de la VNI més de 4 hores consecutives durant la nit (1A).

Si no s'aconsegueix una VNI efectiva, s'ha de remetre per a fer un ajust de la VNI amb poligrafia/polisomnografia.

En el seguiment per part dels serveis de pneumologia, en els pacients amb VNI domiciliària, juntament amb la valoració periòdica, s'haurà d'incloure l'anàlisi del programari del ventilador. Si no es compleixen els criteris de VNI efectiva, s'han de reajustar els paràmetres (1B).

Tota persona amb ELA i VNI domiciliària que ingresse per causa no respiratòria haurà de continuar usant la VNI durant l'ingrés hospitalari, supervisat per un pneumòleg expert.

## AJUST DE LA VENTILACIÓ NO INVASIVA





○ *Ventilació no invasiva diürna*

L'ELA és una malaltia progressiva, de manera que la feblesa dels músculs respiratoris serà més gran a mesura que avança la malaltia, i la hipoventilació, que inicialment sorgeix durant les hores de son, s'estendrà a la vigília i es produirà una insuficiència ventilatòria. En aquests casos, l'ús de VNI durant el dia, fins i tot durant les 24 hores del dia, és capaç de mantindre la situació ventilatòria i prolongar la supervivència.

✓ *Recomanacions*

L'augment de nombre d'hores d'ús de la VNI per a l'ús d'aquesta durant el dia està indicat quan es complisquen els dos criteris següents:

- Comprovació d'una VNI nocturna efectiva segons els criteris descrits prèviament (1B).
- Presència en vigília de qualsevol dels següents: símptomes d'hipoventilació, signes d'hipoventilació, hipercàpnia (1B).

S'han d'utilitzar, per a la VNI diürna, màscares més senzilles (nasals, olives nasals, peces bucals), que faciliten més integració social.

Segurament, els paràmetres ventilatoris que es necessiten per a una VNI diürna seran diferents dels emprats durant el descans nocturn. L'ajust dels paràmetres té els objectius següents:

- Resolució dels símptomes i els signes d'hipoventilació (1B).
- PaCO<sub>2</sub> <45 mmHg (1B).
- Mínima presència d'esdeveniments respiratoris i asincronies pacient-ventilador (1B).

Quan es necessiten més de 12 hores de VNI al dia, se li prescriuran 2 equips de ventilació, amb bateria, un pulsioxímetre i un ressuscitador manual tipus Ambu.

● **SUPORT VENTILATORI INVASIU**

L'efectivitat dels procediments no invasius en el maneig dels problemes respiratoris de les persones amb ELA (VNI i tècniques de tos assistida) està limitada per la severitat de l'afectació bulbar. Quan l'afectació bulbar, mesurada amb el *subscore* bulbar de l'escala de Norris, és inferior a 12, el risc de fracàs del maneig no invasiu durant un episodi agut és molt elevat. Si l'afectació bulbar és molt severa i el maneig no invasiu fracassa, la realització d'una traqueotomia per a ventilació mecànica i accés directe a les secrecions és l'alternativa en les persones que desitgen mantindre la vida.

En alguns centres encara es realitzen més de la meitat de traqueotomies després d'una intubació urgent, en la qual la persona amb ELA encara no s'ha plantejat la seua decisió. S'ha d'oferir la possibilitat, quan es complisquen les indicacions, de fer una traqueotomia de manera reglada, per a evitar les situacions urgents i prendre les decisions des de la serenitat prèvia d'una situació estable, i s'ha d'explicar amb veracitat, alhora que amb delicadesa, la història natural d'aquesta malaltia.

De vegades, aquestes persones no accepten la situació de dependència completa i de síndrome tipus captivitat lligada a les fases de malaltia avançades i decideixen no fer-se la traqueotomia.

Se'ls ha d'explicar que hi ha fàrmacs, com ara opiàcids i benzodiazepines, que poden alleujar la situació de dispnea intensa i asfíxia que comporta la fallada respiratòria. També se'ls ha d'indicar que, en cas que reben ventilació mecànica a través de traqueotomia i no s'adapten a la nova situació, tenen dret a sol·licitar la desconnexió de la ventilació mecànica. Això no es pot interpretar com una actitud de suïcidi assistit, sinó com una decisió raonable segons el principi d'autonomia que assisteix les persones d'acceptar determinats tractaments o no acceptar-los. Hi ha recomanacions recents de com dur a terme, de la manera més adequada, la desconnexió d'aquestes persones. A la CV es disposa d'un sistema de voluntats anticipades que haurien d'adoptar tots els malalts amb ELA.

És més probable que accepten la realització de la traqueotomia els qui prèviament han portat tractament de suport ventilatori amb VNI. També hi ha diferències entre països en el percentatge de pacients amb ELA als quals es fa traqueotomia, es creu que a causa de diferències culturals i organitzatives dels sistemes sanitaris respectius. Així, entre els països desenvolupats, el Japó té un alt percentatge de malalts amb ELA ventilats invasivament, enfront d'un nombre molt més baix al Regne Unit. Un altre problema afegit en la presa de decisions és l'alt grau de depressions i deterioració cognitiva associats a la malaltia.

### **Indicacions de la traqueotomia en pacients amb ELA**

- Fracàs de la VNI per a mantindre una ventilació alveolar efectiva: persistència de símptomes i signes d'hipoventilació, hipercàpnia (1A).
- Fracàs de les tècniques de tos assistida en el maneig de secrecions: FPT assistits <2,7 L/s, necessitat de fibrobroncoscòpies repetides per cúmul de secrecions durant les infeccions respiratòries agudes (1A).
- Rebuig o mala tolerància a la VNI o a les tècniques de tos assistida (1A).
- Quan es necessiten >18 hores/dia de VNI, llevat que es dispose de la infraestructura i el suport mèdic adequat i el pacient preferisca seguir amb suport no invasiu (1C).
- Amb una afectació bulbar mesurada amb *subscore* bulbar de l'escala de Norris >12 en els quals es plantege fer una traqueotomia, és recomanable que es considere la valoració per un servei més especialitzat i amb experiència en el maneig no invasiu dels problemes respiratoris (2B).

### **Ventilació mecànica per traqueotomia**

La realització d'una traqueotomia té un objectiu doble: proporcionar una ventilació alveolar adequada, aplicant el ventilador a través d'una cànula de traqueotomia, i tindre un accés directe a les secrecions respiratòries.

Les cànules de traqueotomia poden ser amb baló i sense aquest i, al seu torn, amb finestra i sense aquesta. Tant en unes com en altres, el que és recomanable és que disposen de cànula interna que es puga extraure fàcilment per a netejar, de manera que s'evite la necessitat de retirar tota la cànula en cas d'obstrucció per un tap mucós.

Si les característiques toracopulmonars i el grau d'afectació bulbar ho permeten, per a la ventilació de llarga durada en domicili es recomana usar cànules sense baló, per a evitar lesions sobre la

mucosa traqueal. La ventilació sense baló és, per definició, una ventilació amb fugues, però s'ha de tindre en compte que, si s'utilitza una forma ventilatòria per pressió, les fugues excessives poden interferir en el cicle, i si s'utilitza una forma per volum, s'hauran d'ajustar els paràmetres ventilatoris a fi de compensar-ne les fugues.

En els casos en què la ventilació a través d'una cànula sense baló resulte inefectiva o les fugues aèries cap a la via aèria superior generen gran desconfort, les diverses alternatives que es proposen són:

- Canviar la cànula per una altra de més diàmetre.
- Ventilador a través de cànula amb baló desunflat.
- Ventilador amb cànula amb baló parcial o totalment unflat com a últim recurs.

Quan s'utilitzin cànules amb baló, aquest no ha d'estar unflat més de 25 mmHg, per a evitar lesions sobre la tràquea.

Les cànules fenestrades estan indicades en pacients amb ventilació mecànica a temps parcial. En aquests casos, durant els períodes lliures de ventilació s'ha de col·locar la cànula interna fenestrada, desunflar el baló, si en porta, i col·locar un tap o un filtre a boca de cànula. Les malalties neuromusculars són una patologia de paret, amb l'òrgan, el pulmó, teòricament sa, per la qual cosa s'ha d'aconseguir una ventilació adequada amb FiO<sub>2</sub> de 0.21.

Després de la realització de la traqueotomia, el primer canvi de cànula no s'ha de fer fins passats 7-10 dies, temps necessari per a la maduració de l'estoma. En pacients amb ventilació mecànica per traqueotomia en domicili, no hi ha dades objectives sobre la periodicitat del canvi de les cànules. No obstant això, amb els objectius de reduir el risc d'infecció de la via aèria, disminuir el risc de formació de granulomes i disminuir el risc d'oclusió per secrecions adherides a la cànula, l'experiència clínica suggereix canviar-les cada 3 mesos aproximadament.

El control adequat de les secrecions respiratòries és una peça clau en el maneig del pacient amb ventilació mecànica invasiva en domicili. El maneig convencional el constitueix l'aspiració amb sonda a través de la cànula; no obstant això, a causa de la disposició anatòmica de l'arbre bronquial i al calibre de les sondes, en el 90-95 % dels casos només s'accedeix a les secrecions proximals de l'arbre bronquial dret. La combinació dels dispositius d'in-exsufllació mecànica, juntament amb l'aspiració superficial amb sonda, permet un maneig òptim de les secrecions.

Actualment, no es recomana l'aspiració de manera rutinària, sinó en presència de secrecions retingudes. Així mateix, les societats científiques no recomanen la instil·lació directa de sèrum fisiològic a través de la cànula de traqueotomia.

Són signes que indiquen la necessitat d'aspiració: caiguda de la SpO<sub>2</sub>, augment de la pressió inspiratòria pic (quan s'utilitza una forma ventilatòria volumètrica), caiguda dels volums corrents generats pel ventilador (quan s'utilitza una forma pressiomètrica), presència de sorolls toràcics audibles i sensació de secrecions retingudes.

✓ *Recomanacions*

Es recomana l'ús de cànules de traqueotomia senzilles amb cànula interna per al maneig invasiu dels problemes respiratoris en domicili (1C).

Si és necessària la utilització de cànules amb baló, aquest no s'haurà d'unflar a més de 25 mmHg (1A).

En la cura de la traqueotomia en domicili i el maneig de secrecions és necessari un maneig net, però no és necessari un entorn estèril (1C).

El maneig de les secrecions amb ventilació mecànica per traqueotomia s'ha de fer mitjançant in-exsufllació mecànica a través de la cànula, seguida d'aspiració superficial. No és recomanable la instil·lació de sèrum fisiològic a través de la cànula de traqueotomia (1B).

Són indicadors de secrecions retingudes i, per tant, de la necessitat d'aspiració, els següents (1B):

- Caiguda de la SpO<sub>2</sub>.
- Sensació de secrecions retingudes.
- Augment de la pressió inspiratòria pic en les formes ventilatòries per volum, o disminució del volum corrent generat pel ventilador en les formes per pressió.

• **GASTROSTOMIA I SUPORT RESPIRATORI**

Com a conseqüència de l'afectació bulbar progressiva, els pacients amb ELA desenvolupen alteració de la ingesta (de la masticació i de la deglució), la qual cosa provoca malnutrició, pèrdua de pes i deshidratació, així com risc d'aspiració durant la ingesta. L'afectació de la deglució, amb les conseqüències que presenta, és un factor independent de mal pronòstic. Inicialment, aquestes alteracions en la ingesta es manegen mitjançant modificacions en la consistència i la textura dels aliments. No obstant això, quan l'afectació bulbar progressa i aquestes mesures resulten inefectives, és necessari col·locar una sonda de gastrostomia per a una alimentació correcta. La gastrostomia estabilitza el pes i, probablement, prolonga la supervivència dels pacients amb ELA. La tècnica de gastrostomia més utilitzada és per via endoscòpica, coneguda com a gastrostomia endoscòpica percutània (GEP).

Les guies de diverses societats científiques recomanen fer la GEP quan els pacients presenten una CVF >50 %, ja que, per davall d'aquest punt de tall, hi ha risc de complicacions respiratòries. Aquestes complicacions deriven de l'augment de secrecions respiratòries durant el procediment, la postura de decúbit supí que compromet la funció del diafragma i l'efecte de la sedació utilitzada sobre el centre respiratori. La mortalitat pot arribar fins a un 2 % durant el procediment, i en els 30 dies següents, entre un 6 i un 26 %. No obstant això, un maneig adequat de les secrecions respiratòries mitjançant MI-E prèvia i posterior al procediment, així com el suport ventilatori no invasiu via nasal durant la realització de la tècnica, permeten evitar complicacions respiratòries en presència d'afectació respiratòria severa.

En cas d'afectació respiratòria severa (CVF <50 %), s'ha proposat com a alternativa a la GEP la inserció del tub de gastrostomia via radiològica, malgrat les limitacions que té (tubs de menys calibre, dificultats en la fixació d'aquests). No obstant això, aquesta tècnica no està exempta de

complicacions respiratòries potencials derivades de les secrecions, fonamentalment en la via aèria superior, la postura de decúbit supí i la distensió gàstrica.

✓ *Recomanacions*

A tota persona amb ELA en què estiga indicada una gastrostomia, se li haurà de fer, prèviament, una valoració de la situació respiratòria que, com a mínim, haurà d'incloure CVF, pulsioximetria nocturna i gasometria arterial.

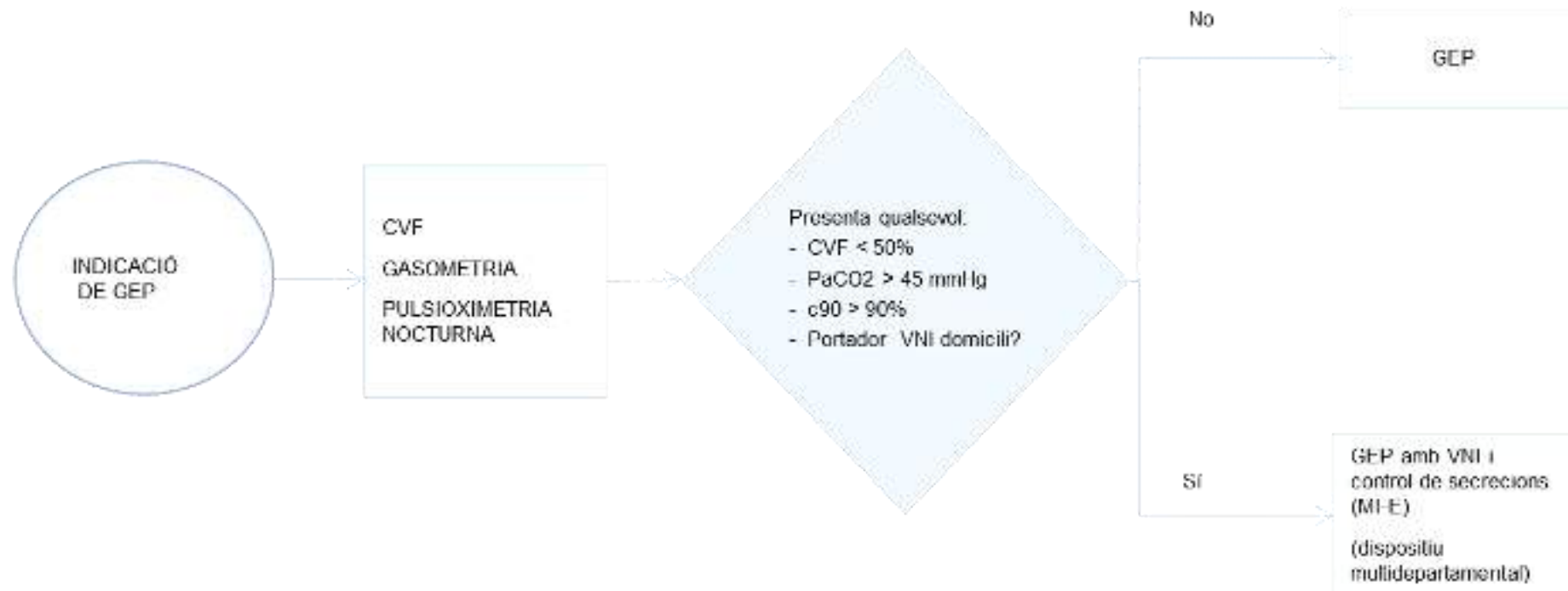
Els pacients que presenten qualsevol dels criteris següents hauran de ser remesos a un servei capacitats per a fer la gastrostomia amb suport ventilatori no invasiu per personal qualificat:

- CVF <50 %.
- PaCO<sub>2</sub> >45 mmHg.
- Tc90 durant la nit >5 %.
- Portador de VNI en domicili.

Als qui requereixen suport ventilatori durant la realització de la gastrostomia, se'ls ha d'aplicar monitoratge continu (SpO<sub>2</sub>, FC, FR, TA, ECG) amb control per part d'un metge expert en VNI, a fi de modificar els paràmetres ventilatoris al llarg del procediment per a compensar les fugues i proporcionar una ventilació efectiva (1B).

S'ha de fer un maneig òptim de les secrecions respiratòries abans del procediment, durant i després d'aquest, i en aquests casos es recomana l'ús de la tos assistida mitjançant MI-E i l'aspiració convencional amb sonda de les secrecions d'orofaringe durant la realització de la gastrostomia (1B).

## SUPORT RESPIRATORI DURANT LA REALITZACIÓ DE LA GASTROSTOMIA



## • DISPOSITIUS PER A SUPORT VENTILATORI

Els avanços en el maneig de les ajudes als músculs respiratoris han aconseguit millorar notablement la supervivència. El fet de poder prolongar la vida a la persona amb ELA gràcies al suport respiratori acostava conceptualment els procediments del maneig d'aquest suport a l'alta tecnologia. Atesa la ràpida evolució de la malaltia, les necessitats es multipliquen amb el pas del temps, així com la complexitat de les cures respiratòries i els dispositius necessaris per a proporcionar-les de manera adequada.

En línies generals, els dispositius utilitzats per a proporcionar les cures respiratòries a les persones amb ELA han de complir els requisits establerts en el Reial decret 1591/2009, de 16 d'octubre, pel qual es regulen els productes sanitaris; en la Normativa internacional de seguretat per a aparells elèctrics d'ús mèdic (IEC-60601-1), i en la Directiva 93/42/CEE del Consell de Comunitats Europees de Productes Sanitaris.

Les recomanacions de la Societat Espanyola de Pneumologia (SEPAR) estableixen que la indicació de qualsevol modalitat de ventilació en domicili l'ha de dur a terme únicament un especialista en pneumologia, el qual haurà d'especificar tots els paràmetres necessaris per a l'aplicació correcta del tractament i haurà d'utilitzar, per a fer-ho, l'imprés normalitzat específic.

A causa de la naturalesa progressiva de l'ELA, la repercussió en l'evolució natural dels problemes respiratoris que presenta i la complexitat del maneig d'aquesta en determinades situacions, juntament amb les recomanacions i les normatives generals sobre teràpies respiratòries en domicili, convé emfatitzar determinats aspectes.

- En la mesura que siga possible, el pneumòleg podrà triar la marca i el model dels diversos dispositius que prescriba per al maneig dels problemes respiratoris en domicili, ja que, encara que entre les diverses marques el principi fonamental de funcionament és el mateix, la resposta real pot ser diferent, de vegades considerablement.
- Màscares: constitueixen un element de vital importància en la VNI, permeten una millor interacció del suport ventilatori amb el pacient. Quan es facilita una màscara s'han de tindre en compte els requisits següents: que s'adapte a la morfologia de la persona per a generar les mínimes fugues possibles, amb el mínim espai mort, grandària reduïda, que siga confortable i senzilla de col·locar. Els arnesos de subjecció (i les màscares, quan siga necessari) s'hauran de substituir periòdicament, perquè el material té tendència a deteriorar-se amb l'ús.
- Ventiladors: es recomana l'ús de ventiladors amb bateria i que permeten emmagatzemar la informació de la interacció d'aquests en el pacient, per a analitzar-la després. En persones que necessiten més de 12 hores de suport ventilatori, s'han de prescriure dos equips de ventilació. Per a facilitar la seua autonomia i interacció social, als qui necessiten ventilació per a ús diürn, ja siga no invasiva o per traqueotomia, se'ls haurà de proveir amb una bateria addicional per a augmentar el nombre d'hores d'autonomia de l'equip, així com el material necessari per a adaptar la teràpia ventilatòria a la cadira de rodes (bossa/maleta de transport, braç articulad per al circuit...).
- Pulsioxímetre: s'ha de proporcionar a tot pacient que requerisca ventilació més de 12 hores al dia.

- Revifador manual: a tot pacient que necessita la ventilació més de 12 hores al dia, se li haurà de proporcionar un revifador manual per si fallen els equips de ventilació.
- Dispositius de tos assistida: es recomana que els dispositius de tos assistida que es prescriuen a pacients amb ELA disposen de bateria.
- Aspirador de secrecions: es recomana que, quan es prescriu un aspirador de secrecions, dispose de bateria, a fi de facilitar l'autonomia del pacient.
- Material fungible: l'empresa proveïdora haurà de subministrar material fungible (circuitos, filtres, sondes d'aspiració) en una quantitat suficient perquè el pacient, en una situació compromesa, no es veja desabastit. Es recomanen, almenys, 1 filtre per dispositiu i dia, 6 sondes d'aspiració per dia i 2 circuits per dispositiu.

Les recomanacions de la SEPAR respecte a les especificacions tècniques i les revisions a realitzar posen l'accent, principalment, en els aspectes següents:

- Hi ha d'haver un contacte estret i fluid entre l'empresa subministradora de teràpies respiratòries a domicili i el pneumòleg/òloga responsable, amb la finalitat que qualsevol incidència detectada pel personal d'aquesta empresa siga comunicada al més prompte possible al facultatiu.
- L'empresa atindrà la sol·licitud de prescripció abans de les 24 hores següents o en les 6 hores següents en cas d'urgència, tant en domicili com en l'hospital.
- En els casos que ho sol·licite el metge/essa prescriptor/a, es proporcionarà l'equip i es començarà l'ensinistrament en el mateix centre hospitalari abans del trasllat del pacient al seu domicili.
- El personal de l'empresa haurà d'impartir educació sanitària tant al pacient com a familiars/cuidadors en relació al tractament que subministrarà.
- El personal de l'empresa farà visites de seguiment: a les 24 hores, al mes i, posteriorment, trimestrals. En cas de pacients dependents de la ventilació (necessitat de >12 hores d'ús), els controls s'han de fer a les 24 hores, en la 1a setmana, la 2a i la 3a, i, posteriorment, mensualment, i sempre que siga requerida pel pacient o els familiars.
- S'haurà de subministrar al pacient un telèfon de contacte d'urgència per al cas de fallada o mal funcionament de l'equip.



## ANNEX XVI: EAT 10

## EAT-10 (Eating Assessment Tool): CRIBRATGE DE LA DISFÀGIA

DATA: \_\_\_\_\_

NÚM. SIP: \_\_\_\_\_

NOM I COGNOMS: \_\_\_\_\_

Objectiu: l'EAT 10 l'ajuda a conèixer la dificultat que té per a engolir. És important que parli amb el seu metge/essa sobre les opcions de tractament per als símptomes que presenta.

Instruccions: responga cada pregunta marcant una X en la casella de la dreta corresponent a la seua valoració, en què indique fins a quin punt vosté percep els problemes següents.

*La resposta és "0" si no percep cap problema i "4" si és un problema seriós.*

Vosté haurà de graduar les validacions intermèdies

PREGUNTES		0	1	2	3	4
1.	El problema que tinc per a engolir m'ha portat a perdre pes					
2.	La capacitat que tinc per a engolir interfereix en la capacitat que tinc per a menjar fora de casa					
3.	Engolir líquids em suposa un esforç extra					
4.	Engolir sòlids em suposa un esforç extra					
5.	Engolir pastilles em suposa un esforç extra					
6.	Engolir és dolorós					
7.	El plaer de menjar es veu afectat pel meu problema per a engolir					
8.	Quan menje, el menjar se'm queda apegat a la gola					
9.	Tus quan menje					
10.	Engolir és estressant					

**Puntuació i què fer ara:** *sume els punts. Si la puntuació és igual a 3 o més alta, vosté pot presentar problemes per a engolir de manera eficaç i segura. Li recomanem que compartisca els resultats amb el seu metge.*

Els pacients amb valors més alts que 3 en EAT-10 semblen tindre 2 vegades més risc de presentar aspiracions. Una puntuació per damunt de 8 identifica correctament més del 85 % dels pacients que presenten perill d'aspiració.

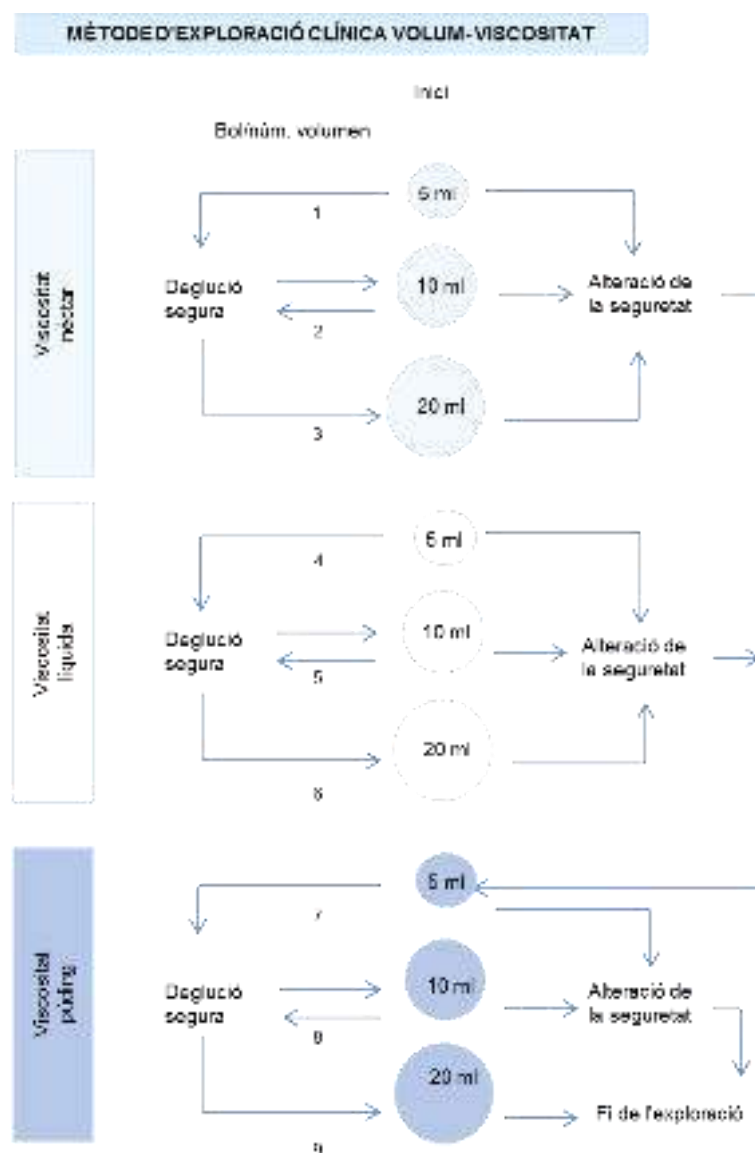
Text adaptat de la referència següent: Belafsky et al. *Validity and Reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10)*. Annals of Otology Rhinology & Laryngology. 2008; 117 (12): 919.24.  
Burgos R, et al. *Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT 10 para despistaje de la disfagia*. Congreso Nacional SENPE 2011.



## ANNEX XVII: MÈTODE: EXPLORACIÓ CLÍNICA VOLUM-VISCOSITAT (MECV-V)

Es du a terme amb la persona asseguda i amb monitoratge continu de la saturació d'oxigen (pulsioxímetre). S'administren bols de 5, 10 i 20 ml, amb viscositats nèctar, líquida (aigua) i púding, i es comença per la viscositat nèctar a volum baix, per a anar augmentant-lo, i se segueix el mateix procediment amb la viscositat líquida i, finalment, amb el púding.

En cada ocasió es registra si es produeixen signes d'alteració de la seguretat (tos, descens de la saturació basal d'oxigen més gran que 5 % i canvi del to de veu) i/o de l'eficàcia (segell labial insuficient, residus orals o faringis i deglució fraccionada). Quan es troba algun signe que compromet la seguretat del pacient, no es passa ni a un volum més gran ni a una viscositat inferior. Es conclou que no hi ha disfàgia quan no s'evidencien signes d'alteració en la seguretat ni en l'eficàcia en cap moment de la prova. La valoració es completa amb una exploració de la cavitat oral, en la qual es valora l'estat d'higiene de la boca, la dentadura, l'activitat motora i sensitiva i el reflex de la deglució.






## ANNEX XVIII: TEXTURES D'ALIMENTS SÒLIDS I LÍQUIDS

L'Associació de Dietistes dels Estats Units va definir la *National dysphagia diet*, que estableix quatre nivells de textures per a aliments sòlids i quatre per a líquids, a més d'enumerar els aliments que, per la consistència que tenen, poden produir ennuegades.

Taula I. Nivells de textura d'aliments sòlids en el tractament de la disfàgia			Facilitat en la masticació
Textura	Descripció de la textura	Exemples d'aliments	
1. Puré	<p>Puré homogeni, cohesiva, sense grumolls. No necessita masticació.</p> <p>Diversa viscositat en funció de les necessitats del pacient (poder ser xuclat amb una palleta, pres amb cullera o mantingut en una forqueta). S'hi pot afegir un espessidor per a mantindre cohesió.</p>	<p>Puré de creïlla i verdures variades amb pollastre, peix, carn o ou.</p> <p>Llet amb farina de cereals.</p> <p>Fruites triturades amb galetes.</p> <p>Flam, iogurt, natilles.</p>	
2. Masticació molt fàcil	<p>Aliments de textura blana i sucosa que requereixen ser mínimament mastegats i poden ser fàcilment xafats amb una forqueta.</p> <p>Hi inclou aliments que formen bol amb facilitat.</p> <p>Els més secs s'han de servir amb salsa.</p>	<p>Espaguetis molt cuits amb mantega.</p> <p>Filet de peix sense espines, esmicolat, amb salsa beixamel.</p> <p>Molla de pa untada amb tomaca i oli.</p> <p>Pernil cuit molt fi.</p> <p>Formatge fresc.</p> <p>Poma bullida.</p>	
3. Masticació fàcil	<p>Aliments blans i sucosos que poden partir-se amb una forqueta.</p> <p>Els aliments més secs s'han de cuinar o servir amb salses espesses.</p> <p>S'han d'evitar els aliments que suposen un alt risc d'ennuegada.</p>	<p>Verdura amb creïlla.</p> <p>Hamburguesa de vedella amb salsa de tomaca.</p> <p>Molla de pa amb mantega i melmelada.</p> <p>Fruita madura.</p>	
4. Normal	<p>Qualsevol tipus d'aliment i textura.</p>	<p>Hi inclou aliments amb alt risc d'ennuegada.</p>	

Taula II. Nivells de textura de líquids en el tractament de la disfàgia

Textura	Descripció de la textura	Exemples de líquids	Risc d'ennuegada
1. Líquida	No deixa capa en el recipient que el conté.	Aigua, infusions, café, brou vegetal	
2. Nèctar	Deixa una fina capa en el recipient que el conté. Pot ser xuclat amb una palleta. Pot ser begut directament del got o tassa.	Nèctar de bresquilla. Suc de tomaca. Meló d'Alger o meló triturats. Crema de carabasseta. Qualsevol líquid clar amb suficient espessidor.	
3. Mel	Deixa una capa gruixuda en el recipient que el conté. En abocar-lo cau molt a poc a poc o degoteja. No pot ser xuclat amb una palleta. Pot ser begut d'un got o tassa.	Fruita triturada. Qualsevol líquid amb suficient espessidor.	
4. Púding	No cau en abocar-lo. Adopta la forma del recipient que el conté. No pot ser begut d'un got o tassa. S'ha de prendre amb cullera.	Gelatina. Qualsevol líquid amb suficient espessidor.	

En pacients amb disfàgia és important evitar aliments que suposen un alt risc d'ennuegada. La taula que es descriu a continuació és una adaptació de la taula original. Se citen en cursiva els aliments no citats en el text original.

Taula III. Aliments que suposen un alt risc d'ennuegada

Tipus d'aliment	Exemples
Fibrosos o amb brins.	Pinya, api, fulles dures d'encisam.
Aliments amb parts dures o punxants.	Carns amb ossos, tendons, cartílags i peixos amb espines.
Pells i teguments de fruites i llegums.	Raïms, llegums, amb el tegument exterior.
Aliments de diverses consistències.	Llet amb musli o cereals de desdijuni. Sopa de pasta, verdures o trossos de carn.
Aliments cruixents, secs o que s'esmicolen.	Pa torrat o biscotes, galetes tipus María, creïlles fregides, corfa de pa.
Aliments apegalosos.	Caramels masticables o <i>toffes</i> .
Aliments durs.	Fruita seca, pa de cereals.

## ANNEX XIX: DIETES

### • DIETA DE MASTICACIÓ I DEGLUCIÓ FÀCILS

#### **Dieta de masticació fàcil per a pacients sense disfàgia (1.800 kcal) (menú d'un dia)**

Desdejuni	- Got de 250 ml de llet semidesnatada amb una cullerada per a postres de sucre i 40 g de molla de pa de pagés (3 llesques) amb tomaca ratllada i 5 ml d'oli d'oliva.
Mig matí	- Iogurt amb mermelada: 125 g de iogurt natural amb 20 g de mermelada de maduixa (1 cullerada gran).
Dinar	- Llentilles a la jardinera: 80 g de llentilles en cru, 40 g de carlota, 20 g de ceba, 10 g de porro, 40 g d'espínacs, all i 10 ml d'oli d'oliva. - Mandonguilles en salsa roja: 80 g de carn picada, 20 g de ceba, 30 g de tomaca, 20 g de carlota i oli d'oliva. - Plàtan madur (100 g). - 1 llesca de pa de motle (15 g).
Berenar	- 40 g de molla de pa de pagés amb tomaca, 5 ml d'oli d'oliva i 40 g de formatge fresc.
Sopar	- Crema de carlota, porro i api: 100 g de carlota, 50 g de porro, 40 g d'api i 10 ml d'oli d'oliva. - Truita de creïlla i carabasseta xafada (només ¼) amb samfaina: un ou, 100 g de creïlla, 25 g de carabasseta i 10 ml d'oli d'oliva, juntament amb 25 g de samfaina de tomaca. - Poma al forn (150 g). - 1 llesca de pa de motle (15 g).
Aportació nutricional	- Energia: 1839,3 kcal; proteïnes: 83,6 g (18,2 %), lípids: 70,7 g (34,6 %), hidrats de carboni: 217,5 g (47,3 %).

#### **Dieta de masticació fàcil per a pacients sense disfàgia (2.000 kcal) (menú d'un dia)**

Igual que l'anterior, a la qual s'afeg:

Ressopó	- Quallada (125 g) amb una cullerada xicoteta de compota (10 g).
Aportació nutricional	- Energia: 2018,1 kcal; proteïnes: 89,7 g (17,8 %), lípids: 81,5 g (36,3 %), hidrats de carboni: 231,8 g (45,9 %).

**Dieta de masticació fàcil per a pacients amb disfàgia (1.800 kcal)**

Desdejuni	- Triturat de llet i galetes: 250 ml de llet semidesnatada, ½ plàtan, 20 g de galetes i 1 cullerada per a postres de cacau en pols.
Mig matí	- Triturat de iogurt natural: 125 g de iogurt, 50 g de maduixes i ametla molta (1 cullerada de sopera).
Dinar	- Triturat de lletilles a la jardinera: 80 g de lletilles, 40 g de carlota, 20 g de ceba, 10 g de porro, 60 g de creïlla, 30 g d'espínacs, all i 10 ml d'oli d'oliva. - Mandonguilles xafades en salsa de llima: 80 g de carn picada, 20 g de ceba, 1 cullerada de midó de blat de moro, corfes de llima i 10 ml d'oli d'oliva. - Compota de poma (125 g).
Berenar	- Triturat de iogurt i pera: 125 g de iogurt, 1 pera gran, 1 cullerada sopera de llet en pols i 1 cullerada sopera de cereals (15 g).
Sopar	- Crema de carlota, porro i api: 100 g de carlota, 50 g de porro, 40 g d'api i 10 ml d'oli d'oliva. - Truita de creïlla i carabasseta xafada (només ¼) amb samfaina: un ou, 100 g de creïlla, 25 g de carabasseta i 10 ml d'oli d'oliva, juntament amb 25 g de samfaina de tomaca. - Poma al forn (150 g).
Aportació nutricional	- Energia: 1.770 kcal; proteïnes: 79,4 g (17,9 %), lípids: 70,8 g (36 %), hidrats de carboni: 204,2 g (46,1 %).

**Dieta de masticació fàcil per a pacients amb disfàgia (2.000 kcal)**

Igual que l'anterior, a la qual s'afeg:

Ressopó	- Quallada (125 g) amb una cullerada de compota (20 g).
Aportació nutricional	- Energia: 2.035,3 kcal; proteïnes: 88,4 g (17,4 %), lípids: 78,5 g (34,7 %), hidrats de carboni: 243,7 g (47,9 %).



- **DIETA TRITURADA**

**Dieta amb textura triturada per a pacients amb disfàgia (1.800 kcal)**

Desdejuni	- Triturat de llet i galetes: 250 ml de llet semidesnatada, 50 g de plàtan, 25 g de galetes i 1 cullerada per a postres de cacau en pols.
Mig matí	- Triturat de iogurt natural: 125 g de iogurt, 50 g de maduixes i ametla molta (1 cullerada per a postres).
Dinar	- Vichyssoise: 100 g de porro, 150 g de creïlla i 1 cullerada de nata. - Puré d'espínacs, cigrons i ou: 100 g d'espínacs, 80 g de cigrons en cru, 10 g de ceba, un ou i 10 ml d'oli d'oliva. - Triturat: 60 g pera i 70 g de pruna.
Berenar	- Triturat: 100 g de bresquilla en almívar amb 20 g de flocs d'avena i 40 g de formatge batut (40 g).
Sopar	- Plat únic de triturat de puré de polit: 100 g de polit, 150 g de creïlla, 40 g de xampinyons, 10 g de porro i 15 ml d'oli d'oliva. - Triturat de poma i brull: 125 g de poma, 40 g de brull i 1 cullerada xicoteta de canyella.
Aportació nutricional	- Energia: 1.820,1 kcal; proteïnes: 87,8 g (19,3 %), lípids: 68 g (33,6 %), hidrats de carboni: 214,5 g (47,1 %).

**Dieta amb textura triturada per a pacients amb disfàgia (2.000 kcal)**

Igual que l'anterior, en la qual es modifica o s'afeg:

Desdejuni	- Triturat de llet i galetes: 250 ml de llet semidesnatada, 80 g de plàtan, 40 g de galetes i 1 cullerada per a postres de cacau en pols.
Mig matí	- Triturat de iogurt natural: 125 g de iogurt, 50 g de maduixes i ametla molta (1 cullerada sopera).
Dinar	- Vichyssoise: 100 g de porro, 150 g de creïlla i 1 cullerada de nata. - Puré d'espínacs, cigrons i ou: 100 g d'espínacs, 80 g de cigrons en cru, 10 g de ceba, un ou i 10 ml d'oli d'oliva. - Triturat de 60 g pera i 70 g de pruna.
Berenar	- Triturat de bresquilla en almívar: 100 g de bresquilla en almívar, 30 g de flocs d'avena i 40 g de formatge batut.
Sopar	- Plat únic de triturat de puré de polit: 100 g de polit, 150 g de creïlla, 30 g de carlota, 40 g de xampinyons, 10 g de porro i 15 ml d'oli d'oliva. - Triturat de poma i brull: 125 g de poma, 40 g de brull i 1 cullerada xicoteta de canyella.
Ressopó	- Quallada (125 g).
Aportació nutricional	- Energia: 2.087,7 kcal; proteïnes: 97,7 g (18,7 %), lípids: 80,0 g (34,5 %), hidrats de carboni: 244 g (46,8 %).



## ANNEX XX: BUIDATGE GÀSTRIC / DIARREES / RESTRENYIMENT

---

- **FACTORS QUE MODIFIQUEN EL BUIDATGE GÀSTRIC**

- Factors relacionats amb la ingesta:
  - Posició corporal
- Factors relacionats amb la dieta:
  - Viscositat
  - Temperatura
  - Densitat energètica
  - Osmolaritat
  - Acidesa gàstrica/duodenal
  - Contingut en greixos
  - Contingut en aminoàcids
- Factors neuroendocrins:
  - Gastrina, secretina, colecistocinina, glucagó
  - Metabolisme cerebral/mediadors lesionals
  - Pressió intracranial
- Alteracions patològiques:
  - Intrínseques (gastroparèsia)
  - Extrínseques
  - Secundàries a lesió peritoneal
  - Sense lesió peritoneal
- Factors farmacològics:
  - Estimuladors del buidatge gàstric
  - Metoclopramida, cisaprida, eritromicina
  - Inhibidors del buidatge
  - Anestèsics, analgèsics
  - Anticolinèrgics
  - Simpaticomimètics
  - Antiàcids
  - Hipotensors
  - Antihistamínics
- Ventilació mecànica

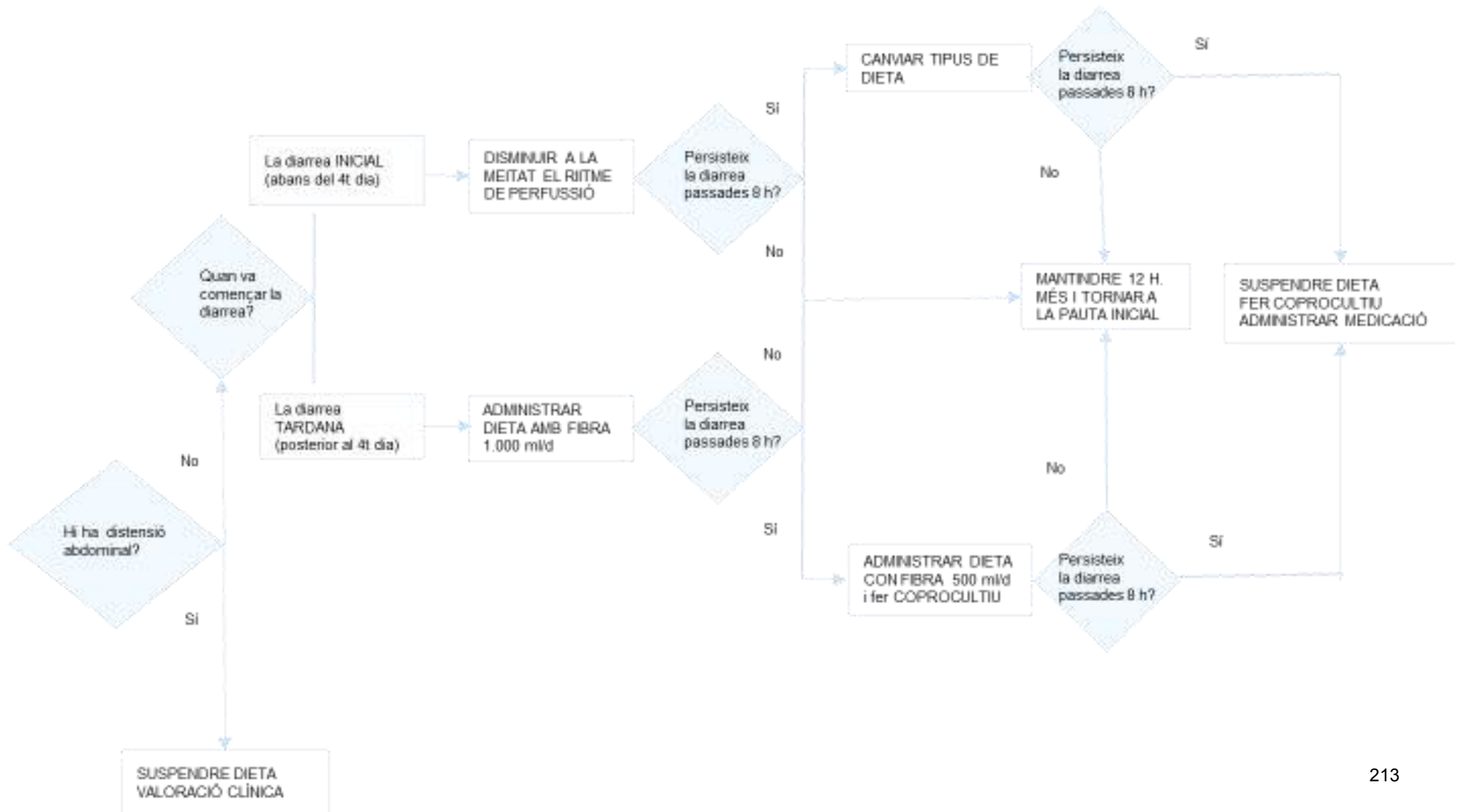
## • CAUSES DE DIARREA AMB NUTRICIÓ ENTERAL

Les causes més freqüents en aquests pacients solen ser els fàrmacs o les infeccions, per la qual cosa es recomana valorar inicialment el pacient i les seues possibles causes, i considerar la NE com a motiu de la diarrea per diagnòstic d'exclusió.

- Factors relacionats amb la dieta:
  - Hiperosmolaritat
  - Presència de lactosa
  - Baix contingut de vitamina A (<10.000 UI/dia)
  - Baix contingut en sodi (<90 mEq/litre)
- Factors relacionats amb la tècnica d'administració:
  - Règim intermitent d'administració
  - Velocitat d'infusió elevada
  - Administració "per gravetat" o bols
  - Baixa temperatura de la dieta
  - Dietes sense fibra
- Factors infecciosos:
  - Contaminació de la dieta
  - Contaminació de la sonda de nutrició
  - Sobrecreixement bacterià
  - Gastroenteritis
  - Infecció (*C. difficile* i bacteris no clostridials)
- Factors relacionats amb la medicació concomitant, entre altres:
  - Antibiòtics
  - Agents hiperosmolars (xarops/solucions amb sorbitol, antiàcids)
  - Laxants
  - Agents procinètics (metoclopramida, domperidona, cisaprida, eritromicina)
  - Antiarrítmics (quinidina)
  - Agents inotrops (digoxina, drogues vasoactives-simpaticomimètiques)
  - Alguns antihipertensius
  - Drogues citotòxiques/immunosupressors
  - Antiinflamatoris no esteroidals
  - Broncodilatadors
  - Antagonistes H2
- Factors relacionats amb la patologia del pacient:
  - Isquèmia intestinal
  - Hipoperfusió intestinal (situacions de baix rendiment cardíac, fàrmacs vasoactius)
  - Obstrucció intestinal incompleta
  - Impacció fecal
  - Repòs intestinal prolongat
  - Desnutrició severa
  - Hipoalbuminèmia
  - Alteracions de la motilitat intestinal
  - Malabsorció (per patologia de la mucosa digestiva, alteracions de la secreció biliar, alteracions en la secreció pancreàtica)
  - Insuficiència respiratòria aguda
  - Fracàs multiorgànic

• ACTUACIÓ DAVANT DE L'APARICIÓ DE DIARREA EN PACIENTS AMB NUTRICIÓ ENTERAL

**MANEIG DE LA DIARREA AMB NUTRICIÓ ENTERAL**



- **PREVENCIÓ DEL RESTRENYIMENT**

Mesures a prendre	Mètode	Activitat
- Mantindre l'activitat física	Rehabilitació	- Exercicis adaptats a les limitacions físiques del pacient.
- Millorar la premsa abdominal i el sòl pelvià	Fisioteràpia	- Massatges abdominals. - Canvis posturals rotacionals. - Reeduació de la defecació.
- Mesures nutricionals	ERC-nutrició	- Aportació de fibra en funció de via d'alimentació: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dieta rica en fibra no soluble.</li> <li>• Suplements enterals rics en fibra.</li> </ul> - Aportació adequada d'ingesta hídrica (1,5 - 2 litres/dia): <ul style="list-style-type: none"> <li>• 50 % durant els àpats.</li> <li>• 50 % entre àpats i amb fàrmacs.</li> </ul>
- Evitar fàrmacs que causen alentiment de trànsit gastrointestinal (sempre que siga possible)	A dur a terme per tots els facultatius que avaluen el pacient	Fàrmacs a evitar: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Opiacis.</li> <li>- Anticolinèrgics.</li> <li>- Antiàcids (fórmules amb alumini).</li> <li>- Antiepilètics (fenitoïna, àcid valproic).</li> <li>- Antipsicòtics (haloperidol, risperidona).</li> <li>- Antidepressius tricíclics.</li> <li>- Antihipertensius (metildopa, clonidina).</li> <li>- Calciantagonistes.</li> <li>- Suplements de calci.</li> <li>- Suplements de ferro.</li> </ul>

Font: Protocolo de manejo del estreñimiento. Dra. Laura Sempere Robles. Servei de Medicina Digestiva. Hospital General Universitari d'Alacant. 2017

• **MANEIG DEL RESTRENYIMENT**

Tractament precoç

**RECONEIXEMENT DE SÍMPTOMES**

Aparició d'un dels símptomes següents o de més d'un:

- Esforç excessiu durant la defecació.
- Femta dura (Bristol tipus 1 o 2).
- Sensació d'evacuació incompleta.
- Sensació d'obstrucció anal.
- Necessitat de maniobres manuals per a facilitar la defecació.

(\*) Pot ser administrat per GEP: diluir en 75 ml d'aigua i netejar la sonda amb 50 ml d'aigua

**PRIMERS SÍMPTOMES**

Es recomana mantindre tractament crònic amb:

- Macrogol 3350/clorur sòdic/bicarbonat sòdic/clorur potàssic. Cada 24 hores (al matí, 1 hora després del desdjejuni, separat de la medicació)\*.
- Si hi ha dificultat per a l'expulsió de femta, es pot afegir-hi citrat/lauril sulfat de sodi, solució rectal. 1 aplicació anal cada 3-4 dies.

**RESTRENYIMENT ESTABLIT**

Es recomana mantindre tractament crònic amb:

- Macrogol 3350/clorur sòdic/bicarbonat sòdic/clorur potàssic. Cada 12 hores (al matí, 1 hora després del desdjejuni, i berena/sopar, separat de la medicació)\*.
- Si té dificultat per a l'expulsió de femta, s'hi pot afegir bisacodil 10 mg supositori. 1 aplicació anal cada 3-4 dies.

**Tractament de complicacions**

Impacció fecal (restrenyiment intens i dolor anal amb sensació d'ocupació de recte):

- Ènema 250 ml.
- Si després de l'ènema hi ha absència del bol fecal: estimulació anal per cuidador.
- Si l'estimulació no fora efectiva: acudir a portes d'urgència / contactar amb UHD.

Síndrome d'Olgivie (absència de deposicions i distensió abdominal important, sense sensació d'ocupació rectal):

- Col·locació de sonda rectal per cuidador:
  - Si la sonda no progressa, tractar com a impacció fecal.
- Si no millora amb sonda: acudir a portes d'urgència / contactar amb UHD.

Font: Protocolo de manejo del estreñimiento. Dra. Laura Sempere Robles. Servei de Medicina Digestiva. Hospital General Universitari d'Alacant. 2017

- **COMPLICACIONS METABÒLIQUES DE LA NUTRICIÓ ENTERAL**

Complicació	Causas	Prevenió/tractament
- Hiperglucèmia	- DM. - Sd. Realimentació. - Fàrmacs. - Sèpsia.	- Fórmula adequada. - Controls de glucèmia diaris. - Ttment. hipoglucemiant adequat.
- Hipoglucèmia	- Suspensió de NE en pacients amb insulina o fàrmacs orals per a la DM.	- Fórmula adequada. - Controls de glucèmia diaris. - Ttment. hipoglucemiant adequat.
- Deshidratació hipertònica	- Dietes hiperosmolars i/o hiperproteiques sense aportació d'aigua. - Augment de pèrdues (ileostomia, drenatges, vòmits, diarrea).	- Càlcul del balanç hídric. - Reposició hídrica via enteral o IV. - Mesurament del pes corporal. - Control clínic i analític.
- Hiperhidratació	- Sd. Realimentació. - Excés d'aportació d'aigua i sodi. - Insuficiència cardíaca. - Insuficiència renal. - Insuficiència hepàtica.	- Càlcul del balanç hídric. - Reduir l'aportació de volum. - Mesurament del pes corporal. - Monitorar. - Ajustar l'aportació calòrica.
- Hipernatrèmia	- Deshidratació. - Excés d'aportació de sodi.	- Càlcul del balanç hídric diari. - Administrar aigua i sèrum glucosat i retirar salins. - Monitoratge.
- Hiponatrèmia	- Hemodilució. - SIADH. - Insuficiència cardíaca. - Insuficiència renal. - Insuficiència hepàtica. - Pèrdues (vòmits, aspiració, ileostomia, diarrea).	- Disminuir l'aportació hídrica. - Administrar diürètics. - Pautar sodi per a contrarestar pèrdues.
- Hiperpotassèmia	- Insuficiència renal. - Acidosi metabòlica. - Excés de potassi.	- Eliminar potassi del tractament (sèrums). - Dietes restringides de K. - Valorar hemodiàlisi. - Tractar la causa.
- Hipopotassèmia - Vegeu si està bé (apartat "Causas") - Preguntar t10	- Augment de pèrdues per ileostomia, SNG, diarrea, drenatges, diürètics... - Sd. Realimentació. - Estrés catabòlic. - Insulina. - Hemodilució.	- Administrar K en NE/NP. - Monitorar el K. - Augmentar l'aportació de K en corregir la hiperglucèmia.
- Hipofosfatèmia	- Sd. Realimentació. - Insulina. - Antiàcids quelants del fòsfor.	- Administració parenteral intravenosa i monitoratge.
- Hiperfosfatèmia	- Insuficiència renal.	- Utilitzar fórmules específiques.
- Hiperquèmia	- Aportació calòrica excessiva i d'hidrats de carboni en pacients amb disfunció respiratòria.	- Proporcionar l'equilibri entre hidrats de carboni, proteïnes i greix. - Administrar entre 30-50 % de l'energia total en forma de greix.



## ANNEX XXI: GUIA SEQÜENCIAL PER A ADMINISTRAR FÀRMACS PER SONDA DE GASTROSTOMIA

Passos a seguir:

1. Parar l'alimentació.
2. Purgar la sonda amb un mínim de 30 ml d'aigua.
3. Valorar si es necessita un interval mínim abans d'administrar la medicació.
4. Preparar els medicaments i l'equip necessari, per exemple: xeringues, pistils i morter.
5. Preparar cada medicament per separat. Mai s'ha de mesclar la medicació si Farmàcia no ho ha autoritzat.

o *Preparació dels medicaments:*

COMPRIMITS SOLUBLES

- Dissoldre'ls en 10-15 ml d'aigua.
- Administrar-los a través de la sonda.

LÍQUIDS

- Agitar-los bé.
- Els líquids viscosos cal diluir-los immediatament amb aigua, en la mateixa quantitat, abans d'administrar-los.
- Administrar-los a través de la sonda.

COMPRIMITS NO SOLUBLES

- Triturar els comprimits recoberts i no recoberts amb sucres, usant un morter o un altre dispositiu convenient.

CÀPSULES

- Obrir les càpsules i abocar la pols en un recipient adequat.

- Rentar i netejar amb aigua el material emprat.
- El líquid obtingut s'ha d'administrar per la sonda amb la mateixa xeringa utilitzada en l'administració del medicament, per a garantir que s'administra tota la dosi.

- Comprovar estabilitats.
- Diluir en 10-15 ml d'aigua.
- Administrar a través de la sonda.
- Important:**
- No triturar:
  - Medicaments de revestiment entèric.
  - Medicaments d'alliberament retardat o modificat.
  - Preparacions hormonals.
  - Citotòxics.

6. Si s'ha d'administrar per la sonda més d'un medicament:
  - Llavar la sonda amb almenys 10 ml d'aigua.
7. Després de l'administració de l'últim medicament, irrigar la sonda amb almenys 30 ml d'aigua.
8. Es necessita un interval de temps abans de reiniciar l'alimentació?
9. Recomençar l'alimentació.



## BIBLIOGRAFIA DE CONSULTA

---

### • GENERAL

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. *Pla de Salut de la Comunitat Valenciana*; 2016-2020. València, 2015. Disponible en:

[http://www.san.gva.es/documents/157385/6431837/20160624\\_actualizado\\_IV+Pla+de+Salut.pdf](http://www.san.gva.es/documents/157385/6431837/20160624_actualizado_IV+Pla+de+Salut.pdf)

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. *Estratègia per a l'atenció a pacients crònics a la Comunitat Valenciana*. València; 2014. Disponible en:

<http://publicaciones.san.gva.es/publicaciones/documentos/IV.2792-2014.pdf>

Conselleria de Sanitat. Generalitat Valenciana. *Guia d'atenció a les persones cuidadores familiars en l'àmbit sanitari*. València; 2014. Disponible en:

<http://www.san.gva.es/documents/156344/0/GuiaPersonasCuidadorasValenciano.pdf>

Ministeri de Sanitat, Consum i Benestar Social. *Abordaje de la esclerosis lateral amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud*. Madrid; 2018. Disponible en:

[http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje\\_de\\_la\\_Esclerosis\\_Lateral\\_Amiotrofica\\_2017.pdf](http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf)

Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat. *Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud*. Madrid; 2016. Disponible en:

[http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est\\_Neurodegenerativas\\_APROBADA\\_C\\_INTERTERRITORIAL.pdf](http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf)

Ministeri de Sanitat i Política Social. *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España*. Madrid; 2009. Disponible en:

<https://www.msbs.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>

National Institute for Health and Care Excellence (NICE). *Motor neuron disease: assessment and management. NICE Guideline NG42*. February 2016. Disponible en:

<https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>

Servicio Andaluz de Salud, Consejería de Salud y Bienestar Social. *Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica*. Junta de Andalucía. Sevilla, 2012. Disponible en:

<http://www.juntadeandalucia.es/servicioandaluzdesalud/contenidos/publicaciones/datos/537/pdf/guiaasistencialela27072012.pdf>

Marin B, Boumediene F, Logroscino G, Couratier P et al. *Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis*. J Epidemiol 2017; 46:57-74.

### • DIAGNÒSTIC I TRACTAMENT

Agosta F, Al-Chalabi A, Filippi M, et al. *The El Escorial criteria: strengths and weaknesses. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(1-2):1-7.

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*. Eur J Neurol. 2012;19(3):360-75.

Brooks B, Miller R, Swash M, et al. *El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis*. Amyotrophic Lateral Sclerosis. 2000; 1:293-9.

- Chiò A, Calvo A, Moglia C, et al. *Phenotypic Heterogeneity of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Population Based Study*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2011; 82(7):740-6. doi:10.1136/jnnp.2010.235952.
- de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. *Electrodiagnostic Criteria for Diagnosis of ALS*. Clin Neurophysiol. 2008;119(3):497–503. doi:10.1016/j.clinph.2007.09.143.
- Gordon, PH, Cheng B, Katz IB, et al. 2009. *Clinical Features That Distinguish PLS, Upper Motor Neuron-Dominant ALS, and Typical ALS*. Neurology 72 (22): 1948–52. doi:10.1212/WNL.0b013e3181a8269b.
- Jeldican V, Vianney de Jong JM, de Visser M. 2008. *The History of Progressive Muscular Atrophy: Syndrome or Disease?* Neurology 70 (9): 723-27. doi:10.1212/01.wnl.0000302187.20239.93.
- Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, et al. 2017. *Amyotrophic Lateral Sclerosis - Frontotemporal Spectrum Disorder (ALS-FTSD): Revised Diagnostic Criteria*. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration 18 (3–4): 153–74. doi:10.1080/21678421.2016.1267768.
- Turner M, Al-Chalabi A, Chiò A, et al. 2017. *Genetic Screening in Sporadic ALS and FTD*. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry 88 (12). BMJ Publishing Group Ltd: 1042–44. doi:10.1136/jnnp-2017-315995.
- Turner M, Talbot K. 2013. *Mimics and Chameleons in Motor Neurone Disease*. Practical Neurology 13 (3): 153–64. doi:10.1136/practneurol-2013-000557.
- Van EM, Hardiman O, Chiò A, et al. 2017. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. The Lancet 390 (10107): 2084–98. doi:10.1016/S0140-6736(17)31287-4.

#### • SUPORT PSICOLÒGIC, EMOCIONAL I SOCIAL

- Barbero J, Gómez-Batiste X, Maté J, et al. *Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas: intervención psicológica y espiritual*. Madrid. 2016. Obra Social La Caixa.
- Barreto MP, Yi P, Soler C. *Predictores de duelo complicado*. Psicooncología, 2008. 5 (2-3), p. 383-400.
- Burke T, Hardiman O, Pinto-Grau M, et al. *Longitudinal predictors of caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based cohort of patient-caregiver dyads*. J Neurol. 2018;265(4):793-808.
- Caga J, Hsieh S, Lillo P, et al. *The Impact of Cognitive and Behavioral Symptoms on ALS Patients and Their Caregivers*. Front Neurol. 2019; 11; 10:192.
- Conselleria de Sanitat, Generalitat Valenciana. *Cartera de Serveis de Treball Social Sanitari de la Comunitat Valenciana*. Generalitat Valenciana, 2012. Disponible en:  
[http://www.san.gva.es/documents/157385/752399/Valenciano\\_CARTERA\\_TRABAJO\\_SOCIAL\\_SANITARIO\\_C\\_V\\_tr.pdf](http://www.san.gva.es/documents/157385/752399/Valenciano_CARTERA_TRABAJO_SOCIAL_SANITARIO_C_V_tr.pdf)
- Conselleria de Sanitat, Generalitat Valenciana. *Guia d'Intervenció Treball Social Sanitari*. Disponible en:  
[http://www.san.gva.es/documents/156344/484152/Guia\\_de\\_Intervencio\\_de\\_Treball\\_Social\\_Sanitari\\_tr.pdf](http://www.san.gva.es/documents/156344/484152/Guia_de_Intervencio_de_Treball_Social_Sanitari_tr.pdf)
- Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, et al. *Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review*. Rev Neurol (Paris). 2017 May;173(5):300-307.
- Diaz JL, Sancho J, Barreto P et al. *Effect of short-term psychological intervention on anxiety and depression of amyotrophic lateral sclerosis patients*. J Health Psychol. 2014. doi: 10.1177/1359105314554819.
- Lacasta MA, García E. *El duelo en los cuidados paliativos*. Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Disponible en:  
[http://www.secpal.com/Documentos/Blog/01\\_MONOGRAFIA%205%20-%20OK-20140622%20Para%20imprensa%20final%20final.pdf](http://www.secpal.com/Documentos/Blog/01_MONOGRAFIA%205%20-%20OK-20140622%20Para%20imprensa%20final%20final.pdf)
- Oberstadt MC, Esser P, Classen J, et al. *Alleviation of Psychological Distress and the Improvement of Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: Adaptation of a Short-Term Psychotherapeutic Intervention*. Front Neurol. 2018; 16; 9:231.

Van Groenestijn AC, Schröder CD, Visser-Meily JM, et al. *Cognitive behavioural therapy and quality of life in psychologically distressed patients with amyotrophic lateral sclerosis and their caregivers: Results of a prematurely stopped randomized controlled trial*. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(5-6):309-15.

## • REHABILITACIÓ

Dal Bello-Haas V, Florence JM. *Therapeutic exercise for people with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease*. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 May 31;(5):CD005229. doi: 10.1002/14651858.CD005229.pub3.

Lisle S, Tennison M. *Amyotrophic lateral sclerosis: the role of exercise*. *Sports Med Rep*. 2015;14(1):45-6. doi: 10.1249/JSR.000000000000122.

Majmudar S, Wu J, Paganoni S. *Rehabilitation in amyotrophic lateral sclerosis: why it matters*. *Muscle Nerve*. 2014;50(1):4-13. doi: 10.1002/mus.24202.

Paganoni S, Karam C, Joyce N, et al. *Comprehensive rehabilitative care across the spectrum of amyotrophic lateral sclerosis*. *NeuroRehabilitation* 2015;37(1):53-68. doi: 10.3233/NRE-151240.

F. Orient-López, R. Terré-Boliart, D. Guevara-Espinosa et al. *Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica*. *Rev neurol* 2006; 43 (9): 549-555

## • ATENCIÓ EN L'ENTORN COMUNITARI

Castrillo Alonso JL, Diez Sanchez TJ, Escaja Muga MA, et al. *Documento de consenso: Funciones del profesional de trabajo Social Sanitario en el Sistema de Salud de Castilla y León*. Castilla i Lleó: SACYL;2013. 24 p.

NANDA Internacional. *Diagnósticos enfermeros: Definiciones y clasificación 2015-2017*. Elsevier. Barcelona; 2015. 512 p.

Conselleria de Sanitat. *Diagnòstics, intervencions i resultats d'infermeria en atenció domiciliària. Pla per a la Millora de l'Atenció Domiciliària*. València: Generalitat Valenciana; 2006.

Diaz Cordobés J L., Sancho J, Barreto P, et al. *Effect of short-term psychological intervention on anxiety and depression of amyotrophic lateral sclerosis patients*. *J Health Psychol* 2014. doi:10.1177/1359105314554819

Domènech R, Nauffal D, Perpiña M, et al. *Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations*. *Respiratory Medicine* 2003; 97:1320-27.

Conselleria de Sanitat. *Escales i instruments per a la valoració en Atenció Domiciliària*. Generalitat Valenciana; València: 2006. 171 p.

Gómez Merino E, Barrot Cortés E, Farrero E, et al. *Convivir con la ELA (esclerosis lateral amiotrófica)*. Barcelona. Respira. Fundación Española del Pulmón; 2018. 70 p.

[https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/SEPAR\\_Convivir-con-la-ELA-Guia-pacientes-y-cuidadores.pdf](https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/SEPAR_Convivir-con-la-ELA-Guia-pacientes-y-cuidadores.pdf)

Manssur D, Compte-Torrero L, et al. *Adaptation and follow-up to noninvasive home mechanical ventilation: ambulatory versus hospital*. *Respiratory Medicine* 2008; 102:1521-1527.

Conselleria de Sanitat. *Guia d'atenció a les persones cuidadores familiars en l'àmbit sanitari*. Generalitat Valenciana. València: 2014. 179 p.

<http://www.san.gva.es/documents/156344/0/GuiaPersonasCuidadorasValenciano.pdf>

## • NECESSITAT DE CURES RESPIRATÒRIES

- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al. *WFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis- revised report of an EFNS task force*. E J Neurol 2012; 19:360-75.
- Andersen T, Sandnes A, Brekka AK, et al. *Laryngeal response patterns influence the efficacy of mechanical assisted cough in amyotrophic lateral sclerosis*. Thorax. 2017; 72:221-229.
- Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, et al. *Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial*. Lancet Neurol. 2006; 5:140-7.
- Ceriana P, Surbone S, Segagni D et al. *Decision-making for tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a retrospective study*. Amyotrophic Lateral Scler and Frontotemporal Degener 2017; 0:492-7.
- Georges M, Attali V, Golmard JL, et al. *Reduced survival in patients with ALS with upper airway obstructive events on non-invasive ventilation*. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016 Oct.; 87 (10):1045-50.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarkis EJ, et al. *Practice parameter update: the care of patients with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional and respiratory therapies (an evidence-based-review)*. Neurology 2009; 73:1218-26.
- Sancho J, Martinez D, Bures E, et al. *Bulbar impairment score and survival of stable amyotrophic lateral sclerosis patients after noninvasive ventilation initiation*. ERJ Open Res 2018;4.
- Sancho J, Servera E, Bañuls P, et al. *Effectiveness of assisted and unassisted cough capacity in amyotrophic lateral sclerosis patients*. Amyotroph Lat Scler Frontotemporal Degener 2017; 18:498-504.
- Sancho J, Servera E, Diaz JL, et al. *Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: causes, complications 1-year survival*. Thorax 2011; 66:948-52.
- Sancho J, Servera E, Chiner E et al. *Noninvasive respiratory muscle aids during PEG placement in ALS patients with severe ventilator impairment*. J Neurol Sci 2010; 297:55-9.
- Servera E, Sancho J, Bañuls P, et al. *Bulbar impairment score predicts noninvasive volume-cycle ventilation failure during an acute lower respiratory tract infection in ALS*. J Neurol Sci 2015; 358:87-91.
- Societat Valenciana de Pneumologia, Societat Valenciana de Medicina Intensiva, Crítica i Unitats Coronàries, Societat Valenciana de Medicina Familiar i Comunitària, Societat Valenciana d'Hospitalització a Domicili. *Guia per al maneig dels problemes respiratoris de l'ELA*. Valencia: 2019. 118 p.
- Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, et al. *ENMC Respiratory Therapy Consortium.228th ENMC International Workshop: Airway clearance techniques in neuromuscular disorders Naarden*. The Netherlands, 3-5 March, 2017. Neuromuscul Disord. 2018 Mar; 28:289-298.

## • NECESSITAT DE CURES NUTRICIONALS

- Belafsky PC, Mouadeb DA, Rees CJ, et al. *Validity and reliability of the Eating Assessment Tool (EAT- 10)*. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2008; 117(12):919-24.
- Burgos R, Bretón I, Cereda E, et.al. *ESPEN guideline clinical nutrition in neurology*. Clin Nutr. 2018;37(1): 354-396.
- Burgos R, Sarto B, Segurolo H, et al. *Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 (Eating Assessment Tool-10) para el despistaje de la disfagia*. Nutr Hosp. 2012; 27(6): 2048-2054.
- Cederholm T, Bosaeus I, Barazzoni R, et al. *Diagnostic criteria for malnutrition - An ESPEN Consensus Statement*. Clin Nutr 2015; 34(3):335-40.
- Clavé P, Arreola V, Romea M, et.al. *Accuracy of the volume-viscosity swallow test for clinical screening of oropharyngeal dysphagia and aspiration*. Clin Nutr. 2008;27(6):806-15.
- Couratier P, Corcia P, Lautrette G, et al. *Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature*. Rev Neurol (Paris). 2016; 172(1):37-45.

- De Luis-Román D, Aller de la Fuente R. *Alimentación básica adaptada y disfagia*. Rev Clin Esp. 2003; 203(8):384-5.
- Desport JC, Preux PM, Bouteloup-Demange C, et al. *Validation of bioelectrical impedance analysis in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Am J Clin Nutr 2003; 77:1179-85.
- García P, Velasco C, Frias L. *Papel del equipo nutricional en el abordaje de la disfagia*. Nutr Hosp 2014; 29(2):13-22.
- Genton L, Viatte V, Janssens JP, et al. *Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients*. Clin Nutr 2011; 30(5):553-9.
- Greenwood DI. *Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis*. Nutr Clin Pract 2013; 28(3):392-9.
- Malone AM, Brewer CK, et al. *Monitoring for efficacy, complications and toxicity*. In: Rolandelli RH, ed. *Clinical Nutrition: Enteral and Tube Feeding: 4th ed*. Philadelphia, Pa; 2005. p. 276-290.
- Martínez M, Villar R. *Valoración del estado nutricional*. En. *Manual de Endocrinología y Nutrición Sociedad Española de Endocrinología y Nutrición*. Capítol 91. Disponible en: [www.seen.es](http://www.seen.es)
- Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat. *Guía descriptiva de la prestación con productos dietéticos del Sistema Nacional de Salud*. Madrid; 2015.
- Muscaritoli M, Kushta I, Molfino A, et al. *Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Nutrition 2012; 28(10):959-66.
- National Dysphagia Diet Task Force: *American dietetic association. National dysphagia diet: standardization for optimal care*. Chicago, Ill: American Dietetic Association; 2002. 46 p.
- Velasco MM, Arreola V, Clavé P, et al. *Abordatge clínic de la disfàgia orofaríngea: diagnòstic i tractament*. Nutr Clin Med, 2007; 3(1); 174-202.
- Virgili N. *Support nutricional en el pacient amb esclerosi lateral amiotròfica*. Infogeriatria. 2014; 10:9-19.

## • NUTRICIÓ ENTERAL

- ASPEN Board of Directors and the Clinical Guidelines Task Force: *Guidelines for the use of parenteral and enteral nutrition in adult and pediatric patients*. JPEN 2002; 26 (1): 1SA-138SA.
- Chan LN, *Drug-nutrient interactions*. JPEN 2013;37(4):450-9.
- De l'Olmo D, Martín JD. *Fórmulas enterales i parenterales*. Classificació. en Ballesteros Pomar, María Dolores. Corcoy Pla, Rosa. Riobó Serván, Pilar. Ed. Societat Espanyola d'Endocrinologia i Nutrició. Madrid, 2009.
- Löser C, Aschlb G, Hébuterne X, et al. *ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition - percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG)*. Clin Nutr. 2005 24 5 856 -857
- Druml C, Ballmer P, Druml W, et al. *ESPEN guideline on ethical aspect of artificial nutrition and hydration*. Clin Nutr 2016;35(3):545-56.
- Genser Sr. *Food and drug interaction: consequences for the nutrition/health estatus*. Ann Nutr Metab 2008; 52 Suppl1.29-32.
- Klang M, McLymont V, Ng N. *Osmolality, pH, and compatibility of selected oral liquid medications with an enteral nutrient product*. JPEN 2013;37(5):689-94.
- Mesejo A, Civera M, Juan M. *Nutrició enteral. Indicacions, contraindicacions i complicacions*. en *Manual Bàsic de Nutrició Clínica i Dietètica*. València: Ed. Menta; 99-106.
- Nunes G, Sant CA, Grunho M, et al. *Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients*. Nutr Hosp 2016; 33(5):1015-1021.
- Wills A-M, Hubbard J, Macklin EA, et al. *Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial*. Lancet 2014; 383(9934):2065-2072.

- CURES PAL·LIATIVES

Connolly S, Galvin M, Hardiman O. *End-of-Life Management in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. The Lancet Neurology 2015; 14 (4): 435–42. doi:10.1016/S1474-4422(14)70221-2.

Altisent Trota R, Bátiz Pedrera J, Xiprer Casasnovas L. *Declaració sobre l'atenció mèdica al final de la vida*. Organització Mèdica Col·legial i Societat Espanyola de Cures Pal·liatives. Madrid; 2002

[https://www.cgcom.es/sites/default/files/declaracion\\_atencion\\_medica\\_final\\_vida.pdf](https://www.cgcom.es/sites/default/files/declaracion_atencion_medica_final_vida.pdf)

Faull C, et al. Withdrawal of Assisted Ventilation at the Request of a Patient with Motor Neurone Disease. *Guidance for Professionals Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland*. 2015. BMJ Support Palliat Care 2016; 6:144–6.

Ganzini L, Goy ER, Miller LL, et al. *Nurses' experiences with hospice patients who refuse food and fluids to hasten death*. N Engl J Med 2003; 349(4):359-65.

Ganzini I, Johnston WJ, Silveira MJ. *The final month of life in patients with ALS*. Neurology 2002; 59(3):428-31.

Good P, Richard R, Syrmis W, et al. *Medically assisted hydration for adult palliative care patients*. Cochrane Database Syst Rev. 2014; 23(4):CD006273.

Kettemann D, Funke A, Maier A, et al. *Clinical Characteristics and Course of Dying in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Withdrawing from Long-Term Ventilation*. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration 2016; 8421 (September): 1-7. doi:10.1080/21678421.2016.1214734.

Monzón Marín JL, Saralegui-Reta I, Abizanda I, et al. *Recomendaciones de tratamiento al final de la vida del paciente crítico*. Med Intensiva 2008;32: 121 – 133.

Ouellette DR, Patel S, Girard TD, et al. *Liberation from Mechanical Ventilation in Critically Ill Adults: An Official American College of Chest Physicians/American Thoracic Society Clinical Practice Guideline*. Chest 2017; 151:166–80.

Siurana, JC. *Voluntades anticipadas*. El médico 2006; 982: 23 - 46.

Smith TJ, Vota S, Patel S, et al. *Organ Donation after Cardiac Death from Withdrawal of Life Support in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Journal of Palliative Medicine 2011; 15 (1): 16-19. doi:10.1089/jpm.2011.0239.

Toossi S, Lomen-Hoerth C, Josephson S, et al. *Organ Donation after Cardiac Death in Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Annals of Neurology 2012; 71 (2): 154-156. doi:10.1002/ana.22525.

Torres-Vigil I, Mendoza TR, Alonso-Babarro A, et al. *Practice patterns and perceptions about parenteral hydration in the last weeks of life: a survey of palliative care physicians in Latin America*. J Pain Symptom Manage. 2012; 43(1):47-58.

Abradelo de Usera M, Alba Muela M, Aldabó Pallás T, et al. *Donación en asistolia en España: Situación Actual y Recomendaciones. Documento de Consenso Nacional 2012. Plan para el impulso de la donación y el trasplante*. Organización Nacional de Trasplantes. Disponible en:

<http://www.ont.es/infesp/Paginas/DocumentosdeConsenso.aspx>



## REFERÈNCIES NORMATIVES

---

Instrucció 06/2017 de la Secretaria Autònoma de Salut Pública i del Sistema Sanitari Públic sobre model funcional de xarxes assistencials del sistema sanitari públic de la Comunitat Valenciana.

Reial decret 1030/2006, de 15 de setembre, pel qual s'estableix la cartera de serveis comuns del Sistema Nacional de Salut i el procediment per a l'actualització d'aquesta. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/act.php?id=BOE-A-2006-16212>

Reial decret 1591/2009, de 16 d'octubre, pel qual es regulen els productes sanitaris. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2009-17606>

Instrucció 7/2016/108/1. Instrucció 7/2016 de la Secretaria Autònoma de Salut Pública i del Sistema Sanitari Públic sobre procediment de prescripció i visat d'inspecció sanitari i dispensació de productes dietètics. Disponible en:

[http://www.san.gva.es/documents/152919/6426663/Instrucci%C3%B3n+7\\_2016+productos+dieteticos.pdf](http://www.san.gva.es/documents/152919/6426663/Instrucci%C3%B3n+7_2016+productos+dieteticos.pdf)

Llei 39/2006, de 14 de desembre, de promoció de l'autonomia personal i l'atenció a les persones en situació de dependència. Disponible en:

<https://www.boe.es/buscar/pdf/2006/BOE-A-2006-21990-consolidado.pdf>

Decret 62/2017, de 19 de maig, del Consell, pel qual s'estableix el procediment per a reconèixer el grau de dependència a les persones i l'accés al sistema públic de serveis i prestacions econòmiques.

[http://www.dogv.gva.es/datos/2017/06/13/pdf/2017\\_5227.pdf](http://www.dogv.gva.es/datos/2017/06/13/pdf/2017_5227.pdf)

Decret 168/2004, de 10 de setembre, del Consell de la Generalitat, pel qual es regula el document de voluntats anticipades i es crea el Registre centralitzat de voluntats anticipades de la Comunitat Valenciana. Disponible en:

[http://www.docv.gva.es/portal/ficha\\_disposicion\\_pc.jsp?sig=4137/2004&L=1](http://www.docv.gva.es/portal/ficha_disposicion_pc.jsp?sig=4137/2004&L=1)

Ordre de 25 de febrer de 2005, de la Conselleria de Sanitat, de desenvolupament del Decret 168/2004, de 10 de setembre, del Consell de la Generalitat, pel qual es regula el document de voluntats anticipades i es crea el Registre centralitzat de voluntats anticipades. Disponible en:

[http://www.dogv.gva.es/portal/ficha\\_disposicion\\_pc.jsp?sig=1454/2005&L=1](http://www.dogv.gva.es/portal/ficha_disposicion_pc.jsp?sig=1454/2005&L=1)



## ENLLAÇOS D'INTERÉS

Organismes d'investigació amb línies d'investigació actives en ELA

- Instituto de Investigación de Enfermedades Raras (IIER) y Registro Nacional de Enfermedades Raras. CIBERER	<a href="http://www.ciberer.es">www.ciberer.es</a>
- CREER	<a href="http://www.creenfermedadesraras.es">http://www.creenfermedadesraras.es</a>

Organitzacions:

- ORPHANET	<a href="http://www.orpha.net">www.orpha.net</a>
- Fundación Luzón	<a href="http://www.ffluzon.org">www.ffluzon.org</a>
- ADELA (Asociación Española de ELA)	<a href="http://www.adelaweb.org">www.adelaweb.org</a>
- ADELA-CV (Associació Valenciana d'ELA)	<a href="http://www.adela-cv.org">www.adela-cv.org</a>
- CEAPAT (Centro de Referencia Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas)	<a href="https://ceapat.imserso.es/ceapat_01/cat_apo/catalogo/index.htm">https://ceapat.imserso.es/ceapat_01/cat_apo/catalogo/index.htm</a>
- Plataforma de afectados por ELA	<a href="https://sites.google.com/site/plataformadeafectadosela/">https://sites.google.com/site/plataformadeafectadosela/</a>
- Asociación de Cuidadores Familiares	<a href="http://www.cuidadoresfamiliares.org">http://www.cuidadoresfamiliares.org</a>
- Ser Cuidador. Cruz Roja Española	<a href="http://www.cruzroja.es/principal/web/ser-cuidador">http://www.cruzroja.es/principal/web/ser-cuidador</a>

Institucions:

- EURODIS (Organización Europea de Enfermedades Raras)	<a href="http://www.eurordis.org">www.eurordis.org</a>
- Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives	<a href="http://www.inclusio.gva.es">www.inclusio.gva.es</a>
- Escuela de Pacientes de la Junta de Andalucía	<a href="http://www.escueladepacientes.es/ui/aula_guia.aspx?stk=Aulas/Personas_cuidadoras/Guias_Informativas/Guia_Informativa_Personas_Cuidadoras#">http://www.escueladepacientes.es/ui/aula_guia.aspx?stk=Aulas/Personas_cuidadoras/Guias_Informativas/Guia_Informativa_Personas_Cuidadoras#</a>
- Servicio de Información Sobre Discapacidad. Servicios Sociales de Castilla y León	<a href="http://sid.usal.es/default.aspx">http://sid.usal.es/default.aspx</a>
- Sistema per a l'Autonomia i l'Atenció a la Dependència (SAAD). IMSERSO	<a href="http://www.dependencia.imserso.es/dependencia_01/index.htm">http://www.dependencia.imserso.es/dependencia_01/index.htm</a>
- Catàleg SAAS. Generalitat Valenciana	<a href="http://www.inclusio.gva.es/web/dependencia/catalogo-del-saad769">http://www.inclusio.gva.es/web/dependencia/catalogo-del-saad769</a>
- Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives	<a href="http://www.inclusio.gva.es">www.inclusio.gva.es</a>



## GLOSSARI

---

AH	Atenció hospitalària
ABVD	Activitats bàsiques de la vida diària
AED	Atròfia espinal distal
AIVD:	Activitats instrumentals de la vida diària
ALSFRS-R:	Amyotrophic lateral sclerosis functional rating scale-revised
AMP	Atròfia muscular progressiva
AP	Atenció primària
AVD	Activitats de la vida diària
CICU	Centre d'Informació i Coordinació d'Urgències
CIDP	Polineuropatia desmielinitzant idiopàtica crònica
CIP	Capacitat d'insuflació pulmonar
CMBD	Conjunt mínim bàsic de dades
CMI	Capacitat màxima d'insuflació
Dept.	Departament de salut
CSUSP	Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública
CV	Comunitat Valenciana
CVF	Capacitat vital forçada
DFT	Demència frontotemporal
DVA	Document de voluntats anticipades
EAP	Equip d'atenció primària
ECG	Electrocardiograma
IGC	Infermera gestora de casos
ELA	Esclerosi lateral amiotròfica
ELP	Esclerosi lateral primària
EMG	Electromiografia
ENG	Electroneurografia
FC	Freqüència cardíaca
FEP	Flux expiratori pic
FPT	Flux pic de tos

## GLOSSARI (continuació)

FR	Freqüència respiratòria
GEP (PEG)	Gastrostomia endoscòpica percutània, coneguda per PEG, per les sigles en anglés (percutaneous endoscopic gastrostomy)
HACLE	Hospitals d'atenció a crònics i de llarga estada
IMC	Índex de massa corporal
MI-E	Tos assistida mitjançant in-exsufiació mecànica
MMII	Membres inferiors
MMSS	Membres superiors
NBS	Subscore bulbar de l'escala de Norris
ODI	Índex de dessaturacions >4 % per hora
PaCO <sub>2</sub>	Pressió d'anhídrid carbònic en sang arterial
PAD	Planificació anticipada de decisions
PaO <sub>2</sub>	Pressió d'oxigen en sang arterial
PAI	Pla d'atenció individualitzat
PEmax	Pressió màxima expiratòria
PET-TAC	Tomografia per emissió de positrons - Tomografia axial automatitzada
Plmax	Pressió màxima inspiratòria
PT	Plec tricipital
R/C	Relacionat amb
SAAD	Sistema per a l'autonomia i atenció a la dependència
SAD	Servei d'Ajuda a Domicili
SAMU	Servei d'Atenció Mèdica Urgent
SBRhb	Servei Bàsic de Rehabilitació
SIA	Sistema d'informació ambulatoria: història clínica electrònica del sistema valencià de salut
SMAD	Servei Municipal d'Atenció a la Dependència
REM	Moviments oculars ràpids
RM	Ressonància magnètica
SIP	Sistema d'informació poblacional
SIS	Sistema d'informació sanitària

## GLOSSARI (continuació)

SNIP	Pressió de <i>sniff</i>
SNS	Sistema Nacional de Salut
SOD1	Superòxid-dismutasa 1
SpO2	Saturació d'oxigen
SVB	Suport vital bàsic
TA	Tensió arterial
TAC	Tomografia axial informatitzada
TAC-TAP	Tomografia axial informatitzada toracoabdominopèlvica
Tc90	SpO2 més baix de 90 % durant el son
TIC	Tecnologies de la informació i la comunicació
UCI	Unitat de Cures Intensives
UHD	Unitat d'Hospital a Domicili
UPP	Úlceres per pressió
USM/USMIA	Unitats de salut mental/unitats de salut mental d'infantoadolescents
VNI	Ventilació no invasiva
VO	Via oral





## AUTORIA I REVISIÓ

---

- **GRUP DE TREBALL**

### Diagnòstic

Arlanzón Carbonell, Carmen. FE Neurofisiologia Clínica. Dept. d'Elx - Hospital General.

Blanco Hernández, Trinidad. FE en Neurofisiologia Clínica. Dept. de València - Hospital General.

Cano Teuler, Milagros. FE en Neurologia. Dept. de València - Hospital General.

Chumillas Luján, Maria José. FE en Neurofisiologia Clínica. Dept. de València - La Fe.

Díaz Marín, Carmina. FE en Neurologia. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Lorente Gómez, Laura. FE en Neurologia. Dept. Elx - Hospital General.

Parra Escorihuela, Silvia. FE en Neurofisiologia Clínica. Dept. de Castelló.

Jerez García, Pedro Tomás. FE en Neurofisiologia Clínica. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Vázquez Costa, Juan Francisco. FE en Neurologia. Dept. de València - La Fe.

Vilar Ventura, Rosa M<sup>a</sup>. FE en Neurologia. Dept. de Castelló.

### Respiratori

Belenguer Muncharaz, Alberto. FE en Medicina Intensiva. Dept. de Castelló.

Bueso Fabra, María Josefina. FE en Pneumologia. Dept. de Castelló.

Candela Blanes, Alfredo. FE en Pneumologia. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Domènech Clar, Rosalía. FE en Pneumologia. UHD. Dept. de València - La Fe.

Ferrerres Franco, José. FE en Medicina Intensiva. Dept. de València – Clínic - Malva-rosa.

García Pachón, Eduardo. FE en Pneumologia. Dept. d'Elx - Hospital General.

Gómez Merino, Elia. FE en Pneumologia. Dept. d'Alacant - Sant Joan d'Alacant.

León Fábregas, Montse. FE en Pneumologia. Dept. de València - La Fe.

Lluch Bisbal, Amparo. FE en Pneumologia. Consorci Dept. de València - Hospital General.

Servera Pieras, Emilio. FE en Pneumologia. Dept. de València - Clínic - Malva-rosa.

Zafra Pires, M<sup>a</sup> Jesús. Infermera. Servei de Pneumologia. Dept. de València - Clínic - Malva-rosa.

### Rehabilitació

Bañuls, Francesc. Terapeuta ocupacional. Universitat Catòlica

Cortés Fabregat, Aleixandre. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. de València - Arnau de Vilanova - Lliria.

Susana Cortés Díaz. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. d'Elx - Hospital General.

Chiralt Bailach, Bárbara. Treballadora social. ADELA CV.

Marimón Hoyos, Vicente. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Máñez Añón, Inma. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. de València - La Fe.

Lopez Piñol, Carlos. Cap de secció. Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris.

Puchades Julia, Jorge. Logopeda. Dept. de la Ribera.

Roda Alcayde, Cristina. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. de València - La Fe.

Morell Mas, M<sup>a</sup> Teresa. Fisioterapeuta. Dept. de València - Arnau de Vilanova - Lliria.

#### Nutrició

Abad González, Ángel Luis. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Argente Pla, María. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - La Fe.

Artero Fullana, Ana. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - Hospital General.

Ballesta Sánchez, M<sup>a</sup> Carmen. Adjunta especialista en dietètica. Dept. d'Alacant - Sant Joan d'Alacant.

Calatayud Campos, M<sup>a</sup> José. FE en Medicina Física i Rehabilitació. Dept. de València - La Fe.

Chiva Martínez, María. Nutricionista. Dept. de Castelló.

Civera Andrés, Miguel. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - Clínic - Malvarosa.

García Malpartida, Katherine. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - La Fe.

Martí Bonmatí, Ezequiel. FE en Farmàcia Hospitalària. Consorci Dept. de València - Hospital General.

Rubio Puchol, Olalla. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de Castelló.

Salom Vendrell, Christian. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - Doctor Peset.

Veses Martín, Silvia. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - Doctor Peset.

Villaplana García, María. FE en Endocrinologia i Nutrició. Dept. de València - Clínic - Malvarosa.

#### Suport psicològic i social

Agut Gago, Olga. Treballadora social. Dept. de València - Doctor Peset.

Andrés Navarro, Guadalupe. Treballadora social. Dept. de València - La Fe.

Casañ Tárrega, Verónica. Psicòloga. Consorci Hospital Provincial de Castelló.

Cuesta Alcañiz, Manuela. Psicòloga. ADELA CV.

Díaz Cordobés, José Luis. Psicòleg. Servei de Pneumologia. Dept. de València - Clínic - Malva-rosa.

Chiralt Bailach, Bárbara. Treballadora social. ADELA CV

Muñoz Pérez, Pilar. Infermera gestora de casos. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Navarro Fernández, Inmaculada. Treballadora social. Dept. de Castelló.

Olcina Cuesta, Isabel. Direcció General de Diversitat Funcional. Conselleria d'Igualtat i Polítiques Inclusives.

Torres Mora, Pasquala. Treballadora social. Dept. d'Alacant - Hospital General.

#### Cures paliatives i atenció en el domicili

Andrés Checa, Daniel. Infermer. Dept. de València - Arnau de Vilanova - Llíria.

Cuesta Alcañiz, Manuela. Psicòloga. ADELA CV.

Domenech Clar, Rosalía. UHD. Dept. de València - La Fe.

Forcada Bagan, Susana. UHD. Dept. de Castelló.

García Florencio, Serafina. Infermera gestora de casos. Dept. de València - Arnau de Vilanova - Llíria.

Martínez Simarro, Amparo. Psicòloga. Dept. de València - La Fe. Fundació la Caixa.

San Inocencio Cuenca, David. UHD. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Serrano Moragues, Ana. Infermera gestora de casos. Dept. València - Arnau de Vilanova - Llíria.

Todera, Pablo. UHD. Dept. d'Alacant - Sant Joan d'Alacant.

Valdés Menor, Teresa. Infermera. UHD. Dept. d'Alacant - Hospital General.

#### • **EQUIP COORDINADOR, DIRECCIÓ GENERAL D'ASSISTÈNCIA SANITÀRIA**

Alba Moratilla, Nieves

Cuevas Cuerda, Dolores

Lorente Pomar, Ana Belén

Patón Esteban, María Luisa

Saiz Ramiro, Eloy

Soler Leyva, Pepa

- **HI HAN COL·LABORAT**

Albelda Puig, Carmen. Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris. CSUSP.

Belda Torrent, Vicente José. Direcció General d'Investigació, Innovació, Tecnologia i Qualitat. CSUSP.

Gallud Romero, Juan. Direcció General d'Assistència Sanitària. CSUSP.

Gil Benito, Antonio. Direcció General d'Assistència Sanitària. CSUSP.

Grau Rubio, María Antonia. Direcció General de Farmàcia i Productes Sanitaris. CSUSP.

Frades Begoña, García. Direcció General d'Assistència Sanitària. CSUSP.

Sánchez Cuesta, Purificación. Direcció General d'Assistència Sanitària. CSUSP.

Soler Saiz, Carmen. Centre de Salut Sexual i Reproductiva de l'hospital Dr. Peset. CSUSP.

- **REVISORS EXTERNES**

Sociedad de Enfermería Comunitaria.

Sociedad Española de Salud Pública y Administración Sanitaria.

Societat Valenciana d'Endocrinologia, Diabetis i Nutrició.

Societat Valenciana d'Hospital a Domicili.

Societat Valenciana de Medicina Física i Rehabilitació.

Societat Valenciana de Medicina Pal·liativa.

Asociación Valenciana de ELA (ADELA CV).

Vicepresidència i Conselleria d'Igualtat i Polítiques inclusives: Pilar Lázaro Estrada, Natividad Rosado Malo, Pilar Arocas Pérez.

Coordinació tècnica de l'Estratègia de malalties neurodegeneratives de l'SNS. Ministeri de Sanitat, Consum i Benestar Social.

De Miguel Montoya, Isabel. Professora de l'Escola Universitària d'Infermeria La Fe.

Ferrer Ferrandis, Esperanza. Directora de l'Escola Universitària d'Infermeria La Fe.

Fluixà Carrascosa, Carlos. Director de Gestió Sanitària. CSUSP.

Peris Sánchez, Ricardo. FE Pneumologia. Dept. de Gandia.

Ruiz Miralles, M<sup>a</sup> Luisa. Infermera gestora de casos. Dept. d'Alacant - Hospital General.

Santonja Llavata, José Miguel. FE Neurologia. Dept. de València – Clínic - Malva-rosa.

Aquest document ha sigut avaluat per la Comissió de Valoració de Documents d'Actuació Clínica de la Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública, d'acord amb els criteris que es poden consultar en <http://www.san.gva.es/web/calidad/criterios-de-interconsulta>.

La comissió està composta per:

M<sup>a</sup> José Avilés Martínez. Direcció General d'Investigació, Innovació, Tecnologia i Qualitat.

Pedro Chinesta Tejera. Subsecretaria. Conselleria de Sanitat Universal i Salut Pública.

Carmen González Monte. Institut Mèdic Valencià.

Jorge Navarro Soriano (col·laborador). Direcció General d'Investigació, Innovació, Tecnologia i Qualitat.

Pablo Rodríguez Martínez. Direcció General d'Assistència Sanitària.