

GUÍA PARA LA ATENCIÓN DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) EN ESPAÑA

DOCUMENTO PARA PACIENTES Y FAMILIARES

GRUPO REDACTOR:

- Arpa Gutiérrez, Javier. Sociedad Española de Neurología. Servicio de Neurología. Hospital Universitario La Paz. Madrid.
- Enseñat Cantalops, Antonia. Sociedad Española de Neurorrehabilitación. Neuropsicología. Institut Guttmann. Barcelona.
- García Martínez, Alberto. Servicio de Neurología. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo.
- Gastón Zubimendi, Itziar. Sección de Neurología. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.
- Guerrero Sola, Antonio. Sociedad Española de Neurología. Unidad de ELA. Servicio de Neurología. Hospital Clínico de San Carlos. Madrid.
- Juan García, Francisco Javier. Sociedad Española de Neurorrehabilitación. Complejo Hospitalario Universitario de Vigo. Pontevedra.
- Martínez Martín, María Luisa. Escuela Universitaria de Enfermería La Paz. Universidad Autónoma de Madrid.
- Montero Orozco, Cristina. Trabajadora Social. Asociación ADELA.
- Pascual Calvet, Jordi. Servicio de Neurología. Hospital del Mar. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona.
- Povedano Panadés, Mónica. Servicio de Neurología. Hospital de Bellvitge. Institut Català de la Salut. Barcelona.
- Tranche Iparraguirre, Salvador. Sociedad Española de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Cristo. Asturias.

COLABORADORES:

- Martinell Gispert-Sauch, Montserrat. Sociedad Española de Neurorrehabilitación. Logopedia. Institut Guttmann. Barcelona.
- Servera Pieras, Emilio. Unidad de Cuidados Respiratorios. Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario-Universidad de Valencia.

COORDINACIÓN:

- Prieto Yerro, Isabel.
- García Ortiz, Teresa.
- Martín Martínez, M^a Teresa de.
- Cortés Rubio, José Alfonso.
- López Arteaga, Natividad (apoyo administrativo).

Subdirección General de Cartera de Servicios y Nuevas Tecnologías. Dirección General de Cohesión del Sistema Nacional de Salud y Alta Inspección. Ministerio de Sanidad y Consumo.

REVISORES:

- Aguilar Barberá, Miquel. Jefe de Servicio de Neurología. Hospital Mutua de Tarrasa (Barcelona).
- Borrué Fernández, Carmen. Neuróloga. Unidad ELA. Hospital Carlos III. Madrid.
- Caja López, Carmen. Directora del Plan Director Sociosanitario. Cataluña.
- Contreras Carrero, Elena. Fundación Diógenes. Elche (Alicante).
- Fernández Aparicio, Tomás. Subdirector General de Asistencia Especializada. Servicio Murciano de Salud. Murcia.
- Fernández Liria, Alberto. Presidente de la Asociación Española de Neuropsiquiatría.
- González Rodríguez, Víctor Manuel. Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Centro de Salud de Villoria. Salamanca
- Hurtado González, Francisco. Fisioterapeuta. Unidad ELA. Hospital Carlos III. Madrid.

- López Alburquerque, José Tomás. Servicio de Neurología del Complejo Asistencial de Salamanca.
- Marín Esteban, Saúl. Psicólogo. Unidad ELA. Hospital Carlos III. Madrid.
- Martínez Eizaguirre, José Manuel. Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (SEMFYC). Centro de Salud de Villabona (Guipúzcoa).
- Martínez Pérez, Salvador. Director del Laboratorio de Embriología Experimental del Instituto de Neurociencias. Universidad Miguel Hernández-CSIC. Alicante.
- Mascías Cadavid, Javier. Neurólogo. Unidad ELA. Hospital Carlos III. Madrid.
- Miaja de Sarraga, Félix. ADELA.
- Morales Ortiz, Ana. Neuróloga. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.
- Pascual Gómez, Julio. Servicio de Neurología del Complejo Asistencial de Salamanca.
- Sacristán Rodea, Antonio. Equipo de Soporte de Atención Domiciliaria. Área 4. Madrid.
- Salas Campos, Teresa. Psicólogo. Unidad ELA. Hospital Carlos III. Madrid.
- Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales (APETO).
- Colegio de Trabajadores Sociales de Madrid.
- Consejo General de Diplomados en Trabajo Social.
- Sociedad Catalana de Enfermería Neurológica.
- Sociedad Catalana de Medicina Familiar y Comunitaria (CAMFIC).
- Sociedad Catalana-Balear de Neurología de la Academia de Ciencias Médicas y de la Salud.
- ADELA (Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica).
- ADELA Balears (Asociación de Baleares).
- ADELA-CV (Asociación de Comunidad Valenciana).
- ADELA-EH (Asociación del País Vasco).
- ADELA Navarra (Asociación de Navarra).
- ADELA Madrid (Asociación Madrileña).
- ARAELA (Asociación de Aragón).
- ELA Andalucía (Asociación de Andalucía).
- ELA Principado (Asociación de Asturias).
- AMELA (Asociación de Murcia).
- Fundación Catalana de ELA Morrie.

ÍNDICE

PRESENTACIÓN.

1. BREVE DESCRIPCIÓN E HISTORIA DE LA ENFERMEDAD.
2. SITUACIÓN ACTUAL DE LA ELA:
 - 2.1. Incidencia y prevalencia.
 - 2.2. Asistencia sanitaria.
 - 2.3. Investigación.
3. ABORDAJE CLÍNICO Y TERAPÉUTICO:
 - 3.1. Clínica: Signos y síntomas.
 - 3.2. Diagnóstico.
4. REPERCUSIONES PSICOLÓGICAS, FAMILIARES Y SOCIALES DE LA ENFERMEDAD:
 - 4.1. Impacto en la vida y entorno del paciente.
 - 4.2. Pautas de cuidado emocional a la familia y cuidadores.
 - 4.3. Información sobre recursos sociales disponibles.
5. RECOMENDACIONES DE AUTOCUIDADO EN LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA.
6. ANEXOS:
 - Anexo III. Situaciones laborales en las que pueden encontrarse los pacientes de ELA.
 - Anexo IV. Prestaciones y ayudas existentes para los pacientes de ELA.
 - Anexo V. Asociaciones relacionadas con la ELA en España y otra información de interés.

PRESENTACIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva del sistema nervioso central, que constituye un problema importante de salud, pese a su escasa prevalencia, por su gravedad y por el importante sufrimiento que supone para los pacientes y sus familias. La limitada esperanza de vida de estos pacientes, la gran capacidad invalidante de la enfermedad, la necesidad de cuidados permanentes y cambiantes, la gravedad de las complicaciones, el cambio en la estructura y dinámica familiar y los problemas emocionales y psicológicos que genera, son aspectos diferenciadores que requieren respuestas muy ágiles, coordinadas, y accesibles para el enfermo y su entorno familiar.

Pese a ser una enfermedad infrecuente, los profesionales sanitarios, especialmente los médicos de familia, deben tenerla en cuenta ante diversos signos y síntomas que pueden presentar los pacientes que acuden a las consultas de atención primaria, y así facilitar su detección precoz. Además, todos los profesionales que pueden participar en la atención de estos pacientes a lo largo de su vida deben conocer las pautas más adecuadas para su diagnóstico y tratamiento, teniendo muy presentes las repercusiones sanitarias, familiares, sociales y laborales de esta patología, de modo que se consiga una atención integral y de la mayor calidad posible.

Tras una petición de las asociaciones de pacientes, el Ministerio de Sanidad y Consumo planteó, en noviembre de 2005, a la Comisión de Prestaciones, Aseguramiento y Financiación, dependiente del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud, en la que se hallan representadas todas las Comunidades Autónomas, crear un grupo de expertos, para la elaboración de un documento en el que se recogiera una guía sobre el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad y sus repercusiones, con el objeto de difundirla entre los profesionales sanitarios del Sistema Nacional de Salud y dotarles de más información sobre el abordaje de la problemática de los afectados por la ELA.

El grupo de expertos, integrado por profesionales de reconocido prestigio propuestos por las Comunidades Autónomas, Sociedades Científicas y el Ministerio de Sanidad y Consumo, con la activa participación de los colaboradores, ha realizado esta guía, que posteriormente ha sido remitida para su revisión a otros expertos, Sociedades Científicas y Asociaciones de Pacientes.

Se ha cuidado especialmente que el documento tuviera un enfoque multidisciplinar, abordando desde los aspectos más científico-técnicos, hasta los cuidados psicosociales de los pacientes y sus familias.

Debemos manifestar que este documento es un resumen de la “Guía para la Atención a pacientes de ELA” que como hemos reiterado está dirigida a los profesionales sanitarios, por lo que hemos considerado oportuno elaborar un resumen de la mencionada guía, en la que se recogen aquellos aspectos que pueden ser de interés para los familiares y pacientes de ELA, como es el autocuidado, los aspectos sociales, etc.

Con este objetivo se ha elaborado este resumen, es decir, ofrecer una actualización de aquellos aspectos que pueden ser útiles para mejorar la atención y los cuidados durante el proceso de su enfermedad.

ABRIL 2008

1. BREVE DESCRIPCIÓN E HISTORIA DE LA ENFERMEDAD.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos.

El conocimiento de la ELA como una entidad independiente tiene lugar en el siglo XIX, a partir de las observaciones clínico-patológicas de los grandes neurólogos europeos de la época. La primera descripción conocida se debe a Charles Bell quien, en su empeño por demostrar la independencia de las funciones motoras y sensitivas, publica en 1830 en su trabajo "*The nervous system of the human body*", el caso de una paciente con afectación bulbar inicial que se extiende progresivamente a las cuatro extremidades, sin daño sensitivo ni de otras funciones distintas a las motoras.

Entre un 5 y un 10% de todos los casos de ELA son familiares. La mayoría se heredan de manera autosómica dominante, aunque también se puede heredar de forma recesiva. En 1993 Rosen¹ identifica mutaciones en el cromosoma 21, más concretamente en el gen que codifica el enzima superóxido-dismutasa tipo 1 (SOD-1). En la actualidad se conocen más de 100 mutaciones distintas en este gen, que son responsables del 15 al 20% de las formas familiares y, por tanto, del 1 al 2% de todas las formas de ELA.

Las manifestaciones clínicas de las formas familiares y esporádicas de ELA son idénticas. Las diferencias descritas entre ambas hacen referencia a la edad de inicio (unos 10 años antes como media en los casos familiares), a la incidencia según el sexo (predominio de varones en las formas esporádicas e igualdad para ambos sexos en las familiares) y a la extensión de las lesiones microscópicas (anomalías en los cordones posteriores y en otros núcleos medulares) que clínicamente suelen ser silentes.

Entre los avances surgidos en los últimos 20 años de historia de la enfermedad se incluyen:

- la creación de registros de ELA que posibilitan la investigación epidemiológica;
- la definición y posterior revisión de los criterios diagnósticos, conocidos como criterios de El Escorial
- el descubrimiento del riluzol, único fármaco que ha demostrado eficacia para incrementar modestamente la supervivencia de los pacientes
- el desarrollo de procedimientos efectivos para prolongar la vida mediante el manejo adecuado de los problemas respiratorios
- el nacimiento de equipos multidisciplinares que, respetando la autonomía del paciente, proporcionan soporte vital respiratorio y facilitan cuidados sintomáticos durante la evolución de la enfermedad y paliativos al final del proceso.

2. SITUACIÓN ACTUAL DE LA ELA.

2.1. Incidencia y prevalencia.

El único estudio epidemiológico publicado sobre ELA realizado en España se llevó a cabo en Cantabria a lo largo de un período de 12 añosⁱⁱ. Los datos epidemiológicos aquí expuestos en referencia a nuestro país resultan, por tanto, de la extrapolación de estos datos. Para calcular las tasas de mortalidad ajustada por edades entre 1951 y 1990 se utilizó la información proporcionada por el Instituto Nacional de Estadística a lo largo del mismo período.

- La **incidencia** universal de la ELA permanece constante entre 1 y 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año. Existen agrupaciones de casos en determinadas regiones del Pacífico Occidental, donde la incidencia resultaba 50 a 150 veces superior^{5, 6}. Mientras en la Isla de Guam desciende rápidamente a lo largo de las últimas décadas, se describe un aumento en el número de casos diagnosticados cada año en el resto del mundo, debido probablemente a una mejora en el diagnóstico y a la mayor supervivencia de la población general, lo que supone un aumento de la población susceptible.

En España la incidencia es de un nuevo caso por cada 100.000 habitantes y año, se inicia como media a los 60,5 años en las formas no familiares y unos 10 años antes en las familiares, y es causa de una mortalidad ajustada por edad de 1,5 fallecimientos por cada 100.000 habitantes y año.

- La **prevalencia** descrita en España es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. Excepto en las zonas de elevada incidencia (Pacífico Occidental), el rango oscila entre 4 y 6 casos por cada 100.000 habitantes para el resto de los países, en los que la ELA no familiar es más frecuente en varones (1,78 hombres por cada mujer), aunque esta tendencia tiende a igualarse por encima de los 70 años. Para algunos autores estos datos sugieren que el sexo puede jugar un papel como factor de riesgo de la enfermedad.

Se acepta universalmente que los casos familiares suponen entre el 5 y el 10% de todas las ELAs, aunque este porcentaje puede estar infravalorado. En nuestro país las formas hereditarias suponen el 4,8%. El 18% de las familiares presenta una mutación del gen que codifica el enzima superóxido-dismutasa tipo 1 (SOD-1), aunque en las formas aparentes esporádicas también puede detectarse esta anomalía. En España el 1,2% de las ELAs no familiares exhiben esta alteración en el cromosoma 21.

2.2. Asistencia sanitaria.

En el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización, se incluye una amplia gama de servicios sanitarios a prestar a todos los usuarios del sistema público. Aunque no se señalan servicios específicos para los afectados por ELA, se recogen los fundamentales y necesarios para llevar a cabo una atención sanitaria adecuada, integral y continuada a todos los usuarios del Sistema Nacional de Salud, en condiciones de igualdad efectiva, con independencia de su lugar de residencia. Por otra parte, recientemente se ha publicado el Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud, que posibilita la creación de unidades de referencia para atender aquellas patologías que, por sus características, requieren concentrar los casos a tratar.

En el caso de la ELA, la aparición de nuevos casos hace que siempre haya pacientes recién diagnosticados y familiares a los que hay que formar e informar. Es imprescindible abordar la atención del paciente mediante el control de síntomas, el manejo de los problemas respiratorios, el apoyo psicológico, el apoyo social y la investigación desde una perspectiva multidisciplinar, garantizando la asistencia al paciente de ELA con el nivel de especialización que requiera la enfermedad en cada momento.

Las necesidades de los pacientes se multiplican con la evolución de la enfermedad, por lo que es fundamental la coordinación de todas las actuaciones para trabajar en la misma línea, evitando contradicciones y reforzando las buenas prácticas. La atención temprana a estos pacientes contribuye a su mejor formación y a la de sus familiares para prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia. Por ello es esencial la coordinación entre los dos niveles asistenciales, independientemente de los dispositivos de cada Comunidad Autónoma, en lo relativo a derivaciones, información diagnóstica, petición de pruebas, atención a domicilio, seguimiento, cuidados paliativos, etc.

La atención coordinada entre atención primaria y especializada y mediante equipos interdisciplinarios permite dar respuesta a las diversas necesidades del paciente y su familia. Las distintas disciplinas (Médico de Familia, Neurólogo, Neumólogo, Endocrinólogo, Digestólogo, Médico Rehabilitador, Enfermero, Fisioterapeuta, Logopeda, Terapeuta Ocupacional, Psicólogo y Trabajador Social) se intercomunican, respetando la diversidad y la complementariedad, permitiendo una atención integral a los problemas que se derivan de la enfermedad.

Aunque en España no está formalmente reglada la asistencia integral hospitalaria al paciente de ELA, hay experiencias en algunos hospitales españoles que prestan una atención interdisciplinar al paciente y a su familia. El consenso en esta forma de trabajar entre los distintos profesionales sanitarios obedece a la experiencia en la atención de numerosos casos que se concentran en determinados hospitales. En este sentido cabe mencionar las experiencias de trabajo coordinado para el tratamiento y cuidado del paciente y su entorno familiar, de diferentes profesionales en distintos hospitales españoles como son: Hospital de Basurto (País Vasco), Hospital de Bellvitge, Hospital del Mar y Hospital Santa Cruz y San Pablo (Cataluña), Hospital Virgen Macarena, Hospital Virgen del Rocío y Hospital Virgen de Valme (Andalucía), Hospital Clínico Universitario de Valencia (Comunidad Valenciana), Hospital Central de Asturias y Hospital Clínico de Santiago (Galicia).

Por su parte, en el Hospital Txagurritxu y el Hospital Donostia (País Vasco) se planteó la necesidad de una aproximación multidisciplinar que ayudara a enfermos y familiares a aliviar síntomas y asesorarles en las decisiones que han de ir tomando. Así desde hace varios años un grupo de especialistas (Neurólogo, Neumólogo, Digestólogo y Nutricionista) junto con el equipo de Cuidados Paliativos se coordinan para agilizar la intercomunicación entre la familia y los especialistas para que los recursos sanitarios se gestionen en el momento necesario.

Es importante destacar la sensibilización de las instituciones sanitarias que poco a poco se va materializando en medidas para paliar un problema tan importante. Sirva como ejemplo la creación de cinco “unidades de ELA” en la Comunidad de Madrid en marzo de 2006 (Hospital Carlos III, Hospital La Paz, Hospital Gregorio Marañón, Hospital 12 de Octubre y Hospital Clínico San Carlos).

La atención, información y formación adecuada a cada caso que se deriva del trabajo sinérgico estimula en el paciente y en su entorno las propias decisiones, permite mantener una

relación de cercanía y realizar un cuidadoso seguimiento de la evolución de la situación de dependencia del afectado para posibilitar su adaptación.

2.3. Investigación.

En la última década se han realizado importantes avances en el conocimiento de la etiopatogenia de la enfermedad, gracias a la investigación básica y terapéutica.

La *investigación básica* se centra en el estudio de las hipótesis etiopatogénicas que reúnen una mayor evidencia como las alteraciones genéticas ya mencionadas, la disfunción del metabolismo mitocondrial, la excitotoxicidad mediada por el ácido glutámico (principal neurotransmisor excitador del SNC) y la activación de mecanismos de muerte celular programada (apoptosis), mecanismos interrelacionados que conducen a la muerte celular (ver apartado 3.5.1. Tratamiento etiopatogénico).

La *investigación terapéutica* se centra en la búsqueda de nuevos tratamientos basados en el conocimiento de los mecanismos básicos citados. Este tipo de investigación se facilita por la existencia de diversos modelos experimentales con ratones transgénicos de la enfermedad, que permiten estudiar previamente el efecto de los posibles tratamientos antes de pasar a una fase de ensayos clínicos.

3. ABORDAJE CLÍNICO Y TERAPÉUTICO.

3.1. Clínica: Signos y síntomas.

La ELA es una enfermedad de causa desconocida que da lugar al fracaso progresivo del normal funcionamiento del sistema motor que dirige, regula y mantiene la musculatura esquelética, responsable de la capacidad para moverse y relacionarse con el entorno (andar, manipular, escribir, comer, vestirse, hablar,...).

En la ELA, las neuronas motoras relacionadas con los movimientos oculares (oculomotores) y los músculos esfinterianos (relacionados con la función genital y urinaria) no se alteran. Tampoco se afecta la sensibilidad superficial ni la profunda, el sistema sensorial, el estado de conciencia ni compromete el funcionamiento del músculo liso, regulado por el sistema nervioso vegetativo responsable de la inervación de los órganos internos (corazón, intestinos, sistema vascular, etc.).

Las manifestaciones clínicas de la ELA (*Tabla 2*) son debidas al compromiso *específico* del sistema motor, con preservación del resto de funciones del sistema nervioso. La característica clínica más notable es la *asociación* en un mismo territorio muscular de síntomas y signos, en grado variable, que reflejan la afectación de la neurona motora superior e inferior. La clínica se inicia habitualmente de forma *localizada* en cualquiera de las cuatro extremidades o en la región cefálica, y puede llegar a producir *parálisis progresiva* de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 2 a 5 años. De hecho, los problemas respiratorios constituyen la principal causa de ingreso hospitalario y de mortalidad en los enfermos con ELA.

A.- Debilidad muscular: Es el síntoma más relevante de la ELA y se debe a la muerte progresiva de neuronas motoras. Se manifiesta cuando se ha perdido el 50% de la población de neuronas motoras. Inicialmente afecta a un grupo de músculos y se va difundiendo hacia otros a medida que avanza la enfermedad.

B.- Atrofia muscular: Es debida a la pérdida de fibras musculares producida por la denervación. Aparece concomitante con el grado de debilidad muscular. En fases iniciales es fácil de observar por simple inspección en las manos, especialmente en la musculatura intrínseca (eminencia tenar, interóseos), en la lengua y en las piernas.

C.- Fasciculaciones: Son contracciones espontáneas de un conjunto de fibras musculares inervadas por una misma neurona motora (unidad motora), debidas a alteraciones de la excitabilidad de la membrana de la neurona motora inferior o de su axón.

Aunque las fasciculaciones no son un signo patognomónico de la enfermedad, ya que también pueden observarse en otras patologías que se acompañan de denervación (por ejemplo, radiculopatías, siringomielia, neuropatías periféricas axonales), su presencia constituye uno de los hallazgos más destacados de la ELA.

D.- Calambres musculares: Las rampas o calambres musculares son contracciones dolorosas involuntarias sostenidas de los músculos que se acompañan de contractura palpable, de 30 a 45 segundos de duración. En la ELA pueden preceder a la aparición de la debilidad muscular, se desencadenan con mínimas contracciones musculares (por ejemplo, durante la exploración) y afectan a cualquier músculo (cuello, mandíbula, manos, brazos, abdomen, muslos).

E.- Hipotonía y arreflexia: En la ELA, la característica es la presencia de reflejos exaltados o patológicos en territorios con debilidad muscular.

F.- Espasticidad: Como consecuencia de la ausencia de relajación de los músculos antagonistas, el tono muscular en estos músculos aumenta, dificultando los movimientos en los que participan grupos musculares antagonísticos.

G.- Labilidad emocional: El paciente presenta accesos de risa o lloro de forma incontrolada ante mínimos estímulos emocionales o incluso sin una causa aparente. Es un hallazgo frecuente en la ELA cuando hay compromiso de musculatura bulbar.

Formas de inicio

Los primeros síntomas de la enfermedad se manifiestan por la aparición sin causa aparente, en ocasiones después de un traumatismo, de debilidad y pérdida de fuerza localizadas en un grupo muscular inervado por uno o más miotomas adyacentes, en cualquiera de las cuatro extremidades o en la región cefálica (bulbar). Los síntomas iniciales más frecuentes que motivan que el paciente consulte son:

- En las extremidades superiores, pérdida de fuerza en la mano, que se manifiesta al inicio por dificultad para abrir una pinza de tender la ropa, abrocharse los botones de la camisa, o coger objetos. Con menor frecuencia también puede manifestarse por debilidad a nivel más proximal que provoca dificultad para levantar pesos o mantener los brazos extendidos.
- En las extremidades inferiores, debilidad en el pie. Los síntomas más precoces son la imposibilidad para extender el dedo gordo o el pie caído, que puede comportar torceduras repetidas del tobillo. Esta forma de inicio se denomina clásicamente “pseudopolineurítica”. Al igual que en las superiores, también puede iniciarse por debilidad a nivel más proximal.

- En cabeza y cuello, la debilidad de los músculos de la lengua y de la faringe da lugar a disartria y disfonía, con dificultad progresiva para pronunciar palabras, especialmente las consonantes linguales y palatales. También, aunque menos frecuente en las fases iniciales, puede ocasionar dificultades para la deglución (disfagia), especialmente de líquidos, lo que puede provocar episodios de tos por el paso del líquido a la tráquea. La disfagia aislada, sin disartria, es excepcional y hace sospechar otras causas (por ejemplo, miopatía inflamatoria).
- Más raramente, la enfermedad se manifiesta ya de entrada de forma más generalizada, afectando a las cuatro extremidades, con síntomas de fatiga al andar o para levantar pesos. El paciente puede también notar sensación de rigidez y torpeza de movimientos, que pueden predominar en un hemicuerpo (forma hemipléjica).
- En un 2% de casos se inicia por síntomas respiratorios, debidos a que la debilidad muscular afecta precozmente a los músculos respiratorios, especialmente al diafragma. La aparición de disnea desencadenada por esfuerzos mínimos (por ejemplo, subir las escaleras de su casa) en un paciente habituado a realizar estos ejercicios sin presentar ningún problema, puede ser el primer síntoma de la enfermedad.

Formas clínicas

El diagnóstico de ELA requiere la asociación de signos de neurona motora superior e inferior. Sin embargo, al inicio de la enfermedad los signos de una de ellas pueden estar ausentes. Esto ha llevado a la descripción de distintas formas clínicas en función de la semiología predominante:

- 1) *Forma clásica de ELA.*- Asocia hallazgos típicos de neurona motora cortical y medular, suele iniciarse en extremidades superiores y progresar en poco tiempo hacia el resto de la musculatura, incluida la bulbar.
- 2) *Esclerosis lateral primaria.*- Se manifiesta exclusivamente por un síndrome de neurona motora cortical y de sus vías córticoespinal y bulbar; la supervivencia de los afectados suele ser superior a los 5 años.
- 3) *Amiotrofia espinal progresiva (atrofia muscular primaria).*- Se manifiesta por signos de neurona motora medular, los signos de neurona motora superior están ausentes. Su progresión suele ser más lenta. En esta forma hay que plantearse siempre el diagnóstico diferencial con las amiotrofias espinales hereditarias y neuropatías motoras con bloqueos de conducción.
- 4) *Parálisis bulbar progresiva.*- Se manifiesta de entrada por un síndrome bulbar (disartria, disfonía, disfagia), con signos de neurona motora inferior bulbar (atrofia de la lengua y fasciculaciones linguales) acompañados de labilidad emocional y signos de liberación de la vía córticoespinal a nivel de extremidades (hiperreflexia, espasticidad).

Independientemente del tipo de inicio de la enfermedad, alrededor del 80% de los pacientes con ELA desarrollarán, a la larga, signos y síntomas de afectación bulbar, principalmente disfagia, disartria y alteraciones de la tos.

3.2. Diagnóstico.

El diagnóstico de la enfermedad es principalmente clínico y también electrofisiológico. A pesar de esto, el diagnóstico temprano de la enfermedad sigue siendo muy dificultoso y el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse hasta 9-14 meses o incluso más según series de diferentes países. Las principales causas en el retraso en el diagnóstico son la falta de familiaridad de muchos médicos con la enfermedad, la presentación con formas inusuales, la coexistencia de otra enfermedad o los falsos negativos ante la existencia de hallazgos neurorradiológicos que no justifican la enfermedad.

En la atención a pacientes con ELA debieran respetarse dos principios generales: por un lado, la necesidad de informar adecuadamente tomando en consideración los aspectos socioculturales y el contexto psicosocial del paciente y su familia y, por otro, asegurar la continuidad de los cuidados.

4. REPERCUSIONES PSICOLÓGICAS, FAMILIARES Y SOCIALES DE LA ENFERMEDAD.

4.1. Impacto en la vida y el entorno del paciente.

Al ser la ELA una de las consideradas enfermedades raras existe desconocimiento social, y muchas veces profesional, de esta enfermedad. Esto, junto al hecho de ser grave, degenerativa e invalidante, hace que sea una enfermedad que genera muchas veces en los afectados una sensación de soledad y de exclusión social, cultural y económica. Como ocurre con otras enfermedades neurológicas degenerativas, el paciente tiene que afrontar cambios en todas las áreas de su vida.

▪ *Área emocional.*

Es habitual la aparición de síntomas de ansiedad a lo largo de todo el proceso, incluso antes de la confirmación diagnóstica. El periodo de confirmación diagnóstica suele ser prolongado y es una de las etapas más difíciles para el paciente y su entorno, ya que genera gran incertidumbre, que en la mayoría de los casos se traduce en múltiples consultas a especialistas en busca de otras opiniones. Cuando al paciente se le confirma el diagnóstico se produce un gran impacto, ya que no resulta fácil asimilar el diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa sin tratamiento curativo en el momento actual.

La principal consecuencia de la pérdida del control de los movimientos voluntarios es la progresiva dependencia, que ocasiona en el paciente sentimientos de inutilidad, frustración o el miedo a ser una carga. Todo ello le crea ansiedad, siendo frecuente que reaccione de forma egocéntrica y que esté más atento de lo habitual a su cuerpo y a los síntomas que van apareciendo. La vivencia que tenga cada paciente de la enfermedad vendrá determinada por su historia de vida, sus creencias y valores, su educación, y, en definitiva, los recursos que desarrolle para enfrentarse a las modificaciones que le comporta esta nueva situación. El planteamiento de metas a corto plazo, la resolución de pequeños conflictos (personales o familiares), etc. pueden servir de motor para el cuidado diario, y para el enfrentamiento con la enfermedad.

▪ *Área familiar.*

La ELA afecta y modifica la vida del paciente, pero también, y de forma muy significativa, la de la pareja y la familia. No todas las familias responden igual ante la situación de crisis que genera una enfermedad grave e incurable en uno de sus miembros. Factores como la situación económica, las relaciones afectivas y los recursos internos y externos de los que dispongan (capacidad de cuidado, disponibilidad de red social de apoyo), condicionan la actitud de la familia para afrontar la enfermedad.

Una vez confirmado el diagnóstico la familia atraviesa un periodo altamente estresante. Sentimientos de impotencia, culpa, injusticia, tristeza, ansiedad y miedo son frecuentemente experimentados por los distintos integrantes de la familia. Al irrumpir la ELA en sus vidas tienen que plantearse algunos cambios; muchas veces éstos tienen que esperar un periodo de adaptación y aceptación por parte del paciente; en otras, los problemas se precipitan, obligándoles a efectuarlos.

La mayoría de las familias, una vez que conoce el diagnóstico y el proceso de la enfermedad en uno de sus miembros, va asimilando paulatinamente la realidad y adopta una actitud más pragmática buscando información y opciones terapéuticas. La situación familiar se estabiliza y los miembros asumen nuevos roles, tanto en el propio hogar como en la distribución de las tareas de cuidado al paciente. Un buen afrontamiento puede incluso fortalecer los lazos afectivos.

El cuidador principal puede adoptar un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo. Algunas familias se plantean un cambio de domicilio debido a los problemas de movilidad que la enfermedad causa; en otras ocasiones, se opta por hacer obras en el propio hogar. Se busca información y asesoramiento para la adquisición de ayudas técnicas que permitan facilitar la movilidad, la independencia y la comunicación del paciente.

La educación y el soporte activo a la familia en aspectos de información y comunicación son herramientas esenciales para el autocuidado. Es muy importante prevenir la *claudicación familiar*, entendida como la incapacidad de la familia para ofrecer una respuesta adecuada a las múltiples demandas y necesidades del paciente. Las causas pueden ser diversas: no aceptación de la enfermedad, inadaptación a la presentación de nuevos síntomas o mal control de los mismos, agotamiento del cuidador o bien la aparición de otras situaciones producidas como consecuencia de la enfermedad, como separación afectiva, pérdida del puesto de trabajo, aislamiento, etc.

▪ ***Entorno social.***

Además del fuerte impacto emocional, otro aspecto que va a influir en la nueva dinámica familiar son los recursos económicos, ya que, aunque en España el Sistema Nacional de Salud da una cobertura casi completa de los gastos que ocasiona la enfermedad, es habitual que se generen otros gastos extraordinarios, debidos a la readaptación del hogar, la adquisición de mobiliario, la baja laboral del paciente o incluso la de otros miembros de la familia, que tendrán que responsabilizarse de su cuidado y que sobrecargarán la economía familiar.

Se debe realizar un esfuerzo para dar respuesta a los problemas y situaciones específicas que estos pacientes presentan y que por sus características, requieren intervenciones especializadas y personalizadas. En todos estos aspectos los trabajadores sociales pueden ofrecer a los pacientes con ELA y sus familiares ayuda e información sobre las diferentes opciones a las que pueden tener derecho.

Desde las instituciones se están llevando a cabo distintas iniciativas, como la creación de dispositivos específicos, la elaboración de protocolos, la agilización de trámites burocráticos, la creación de recursos asistenciales especializados, etc., lo que ha contribuido a mejorar la situación de estas familias, pero todavía no se han resuelto todas las necesidades que presentan los pacientes.

- *Apoyo al tratamiento: los grupos de ayuda mutua:* Los pacientes y sus familiares, derivados por los profesionales, pueden recurrir a los grupos de ayuda mutua buscando un complemento al tratamiento. El paciente necesita “invertir” su tiempo luchando contra la enfermedad en la medida de sus posibilidades y busca orientación y profesionales experimentados que le guíen en el trabajo que debe ir realizando para paliar los efectos de la enfermedad.
- *Apoyos emocionales:* Este tipo de apoyo se encuentra en los profesionales sanitarios y en los socios sanitarios -trabajadores sociales, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, psicólogos, etc.- o en otros pacientes o familiares, es decir, aquellas personas que pueden prestar soluciones o que comprenden la situación y las etapas por las que pasa la persona afectada. Pueden incrementar los aspectos informativos y formativos sobre aspectos concretos de la enfermedad y disminuir la sobrecarga emocional asociada a la misma.
- *Gestión y tramitación de recursos sociales:* La enfermedad obliga a las familias a buscar recursos sociales que les ayuden a paliar las situaciones que se derivan de la dependencia creciente que produce la ELA en el paciente y en su entorno. Tanto el paciente como el cuidador que gestione las ayudas necesitan la información de cómo y dónde solicitarlas, qué requisitos tienen que cumplir y qué documentos deben presentar.
- *Proyecto laboral:* Cuando la evolución de la enfermedad no permite seguir desempeñando la actividad laboral, llega el momento de plantearse la incapacidad temporal o la permanente. Esta situación puede suponer para el paciente un duelo, al verse obligado a abandonar su proyecto laboral, y una gran incertidumbre, puesto que no sabe a qué se expone, qué grado de incapacidad le reconocerán, cómo quedará su situación económica y cómo afectará esta situación a los suyos. En el *Anexo III* se describen las distintas situaciones laborales en las que se pueden encontrar estos pacientes.

En el caso de los pacientes de ELA, los equipos de valoración de incapacidades suelen resolver el expediente reconociendo una incapacidad absoluta o la gran invalidez. Muchos casos de pacientes de ELA que reciben una incapacidad permanente con grado de absoluta, el expediente es revisado posteriormente y terminan declarando el grado de gran invalidez, dado que precisarán una persona que se encargue de su cuidado.

Si el paciente de ELA no reúne los requisitos de cotización, porque no haya trabajado el tiempo suficiente, tiene la opción de las pensiones no contributivas. La pensión de invalidez no contributiva se concede a aquellas personas que padezcan deficiencias con carácter permanente, de carácter físico o psíquico, que tengan reconocido por el centro base correspondiente un grado de minusvalía no inferior al 65%, siempre que el núcleo de convivencia del beneficiario no supere unos límites de ingresos.

- *Certificado de minusvalía:* Las personas que, como consecuencia de una alteración orgánica o funcional, tengan limitada la capacidad para la realización de las AVD podrán solicitar una valoración del grado de minusvalía que les afecte, para poder acceder a las prestaciones, subsidios, ayudas, servicios, desgravaciones fiscales, asistencia sanitaria

gratuita, medidas para el fomento de empleo, medidas para el acceso a una vivienda adaptada y otros beneficios sociales y económicos. El grado de minusvalía es determinado por un equipo de valoración y se expresa en porcentaje, que consigue evaluando las consecuencias de la enfermedad a través de un baremo que se aplica sobre cada aparato o sistema. En el porcentaje también son considerados los factores familiares, económicos, laborales, culturales y del entorno, ya que estos factores impiden una integración adecuada en la sociedad.

El certificado de minusvalía se tramita en los centros base, de ámbito provincial y dependientes de las Comunidades Autónomas, en los que se desarrollan los programas de atención básica a personas con discapacidad. Se deberán adjuntar a la solicitud los informes médicos que acrediten el diagnóstico de la patología y las medidas terapéuticas.

En el caso de los pacientes de ELA, el certificado de minusvalía podrá solicitarse con carácter urgente para acelerar los plazos para pasar el examen técnico del equipo de valoración.

- *Conciliación de la vida familiar y laboral:* Los cuidadores de los pacientes con ELA pueden beneficiarse, gracias a la Ley 39/1999, de ventajas que tratan de conciliar la vida laboral con las responsabilidades familiares. Entre ellas se encuentra la excedencia con la reserva de su puesto, aunque sin derecho a recibir el salario habitual, generalmente por un tiempo máximo de un año y la reducción de jornada (con una reducción salarial proporcional) en aquellos casos en los que el trabajador tenga la guarda legal de una persona con minusvalía – discapacidad, o se trate de un familiar (hasta el segundo grado de consanguinidad o afinidad) que no realice ninguna actividad retribuida.

4.2. Pautas de cuidado emocional a la familia y cuidadores.

Los miembros de la familia y los cuidadores pueden presentar sintomatología afectiva: estrés, ansiedad, depresión y tienen normalmente una sensación de aislamiento. Los objetivos de la orientación psicológica a las familias y cuidadores de los pacientes afectados son: proporcionarles información y darles formación y apoyo emocional.

Las familias necesitan atención, educación, orientación y apoyo. Algunas se adaptan mejor que otras, pero en su mayoría tienen dificultades, sobre todo al inicio de la enfermedad. Las personas que se adaptan mejor a los cambios emocionales son aquellas que tienen dos cualidades: la capacidad de ser flexible y la capacidad para comunicarse abiertamente, expresando directamente las emociones tanto positivas como negativas y reconociendo sus necesidades y las de los demás miembros de la familia

Los pacientes con ELA y sus cuidadores presentan altos niveles de estrés, derivados de la impredecibilidad, incontabilidad e incertidumbre asociadas a la enfermedad. La pérdida de la salud supone una crisis situacional en la que las personas sufren reacciones emocionales de una intensidad significativa y requieren unos recursos específicos para restaurar el propio equilibrioⁱⁱⁱ.

No sólo los pacientes, sino también los cuidadores, precisan apoyo psicológico y soporte emocional. Necesitan intervenciones que reduzcan los estados emocionales adversos y favorezcan la adaptación personal y social. Una de las funciones básicas del psicólogo clínico y de los servicios de salud mental, en general, es dar apoyo emocional tanto a los pacientes como a sus familiares

4.3. Información sobre recursos sociales disponibles.

a) Recursos públicos.

Existen una serie de recursos públicos, no específicos para pacientes de ELA, susceptibles de ser utilizados por ellos. Estos recursos dependen de las administraciones públicas (estatal, autonómicas y locales) y están destinados a personas mayores de 65 años o con discapacidad reconocida por un centro base. Para tener acceso a ellos deben cumplirse una serie de requisitos (económicos, de discapacidad, sociales, etc.).

Entre estos recursos se encuentran las aportaciones económicas destinadas a paliar los efectos de la discapacidad derivados de la enfermedad, como son: las pensiones, las prestaciones y las ayudas individuales. Por otro lado, están los recursos asistenciales: residencias, centros ocupacionales, centros de día, servicio de ayuda a domicilio, teleasistencia.

En el *Anexo IV* se recogen cuáles son las prestaciones y ayudas existentes de las que podría beneficiarse un paciente de ELA. Estas ayudas pueden ser ampliadas y detalladas por el trabajador social del centro de salud, por los servicios sociales, por el hospital de área o por las asociaciones de ELA. Además existen exenciones y bonificaciones a las que pueden acceder los afectados: IRPF, impuesto de sucesiones, deducciones por reformas en eliminación de barreras arquitectónicas, exenciones en impuestos de matriculación y circulación, etc.

b) Recursos privados.

Los pacientes de ELA y sus familias también utilizan algunos servicios ofrecidos por entidades privadas, principalmente empresas destinadas a prestar servicios para personas con discapacidad, y por el movimiento asociativo.

- *Empresas:* Las empresas a las que suelen acudir para solicitar servicios los pacientes de ELA suelen ser:
 - Empresas de ayuda a domicilio.
 - Ortopedias.
 - Empresas y profesionales para adaptaciones del hogar.
 - Adaptadores de vehículos.
 - Empresas dedicadas a la organización de turismo y ocio accesible.
 - Clínicas de rehabilitación.
- *Asociaciones:* Las asociaciones de enfermos crónicos o de ayuda mutua juegan un papel muy importante en el caso de las enfermedades poco conocidas. Suelen ser creadas por familiares y afectados. Sus objetivos son: apoyar y ayudar a los pacientes y sus familias, recopilar información sobre los recursos existentes (médicos, investigadores, terapéuticos, sociales) y comunicar esta información de forma directa, fácil y asequible, además de proporcionar apoyo en la resolución de las gestiones administrativas y sociales. Además cubren algunas carencias sociosanitarias de las familias, como formación a los cuidadores, respiro familiar, fisioterapia, logopedia, ayuda a domicilio, atención psicológica, etc., así como seminarios, jornadas y congresos sobre la enfermedad.

Tradicionalmente los pacientes de ELA, en España, han acudido a las asociaciones de esclerosis lateral amiotrófica, cuando éstas existen. El ser una enfermedad poco frecuente y dispersa geográficamente dificulta disponer de una asociación en todas las provincias. Si no disponen de una en su provincia, acuden a asociaciones de esclerosis múltiple o de

personas con discapacidad con el objetivo de buscar ayuda y beneficiarse de los apoyos, recursos y servicios de los grupos de ayuda mutua.

Los servicios que ofrecen estas asociaciones son, entre otros:

- Información, asesoramiento y apoyo.
- Psicología.
- Trabajo social.
- Fisioterapia.
- Terapia ocupacional.
- Logopedia.
- Grupos de ayuda mutua.
- Ocio y tiempo libre.
- Préstamo de ayudas técnicas.
- Voluntariado.

Estas asociaciones, mediante sus distintos proyectos y profesionales que los ejecutan, complementan los servicios prestados por los profesionales sanitarios o de los servicios sociales. Por otro lado, el movimiento asociativo tiene un papel reivindicativo para reclamar derechos y exigir servicios que mejoren la calidad de vida del colectivo que representan.

Sin embargo, en la ELA la participación asociativa es escasa, por un lado, debido a la baja incidencia de la enfermedad y, por otro, por la elevada carga de trabajo que les supone a los familiares el cuidado del paciente, lo que les dificulta realizar otro tipo de actividades.

En el *Anexo V* se detalla una relación de las asociaciones de familiares y enfermos dedicadas al apoyo a familiares y pacientes de ELA, así como una serie de páginas web de interés.

5. RECOMENDACIONES DE AUTOCUIDADO EN LAS ACTIVIDADES DE LA VIDA DIARIA.

Una vez diagnosticada la enfermedad, se ha de mantener una atención continuada al paciente y su familia por parte de todo el equipo de salud. Desde ese momento es necesario que desde todos los niveles asistenciales se les transmita que no van a estar solos desde el momento del diagnóstico hasta el final de la enfermedad, lo que les permitirá afrontar mejor los difíciles cambios que se van a producir en su vida.

La intervención vendrá determinada por la situación clínica de la persona afectada, que puede obligar al ingreso hospitalario para tratamiento y cuidados más especializados, pero que en la mayoría de los casos se llevará a cabo en el propio domicilio. La base de la intervención enfermera y del resto del equipo multidisciplinar deberá ir dirigida al apoyo educativo y emocional al paciente y a la familia y de una manera especial, a su cuidador principal. Con su intervención deberá potenciar el desarrollo de conocimientos, habilidades y motivación para que el paciente incorpore nuevas formas de autocuidado y mantenga su independencia el mayor tiempo posible.

Proceso de enfermería.

El objetivo de la atención de enfermería es identificar qué tipo de ayuda requiere el paciente y su familia para planificar las intervenciones educativas que contribuyan a su adaptación a la

nueva situación de salud. Para ello habrá que valorar los distintos requisitos de autocuidado de la persona, identificar los diagnósticos de enfermería (DE) más frecuentes y seleccionar las recomendaciones de autocuidado que deben seguir el paciente y su familia para mejorar su calidad de vida.

▪ **Mantenimiento de un aporte suficiente de aire.**

La complicación más grave en el paciente de ELA es el deterioro gradual de los músculos que intervienen en la respiración. A medida que estos músculos se debilitan, el acto automático de respirar se hace consciente y requiere más energía. Si bien los signos de disfunción respiratoria no son frecuentes en los estadios iniciales de la enfermedad, pueden presentarse en cualquier momento de la evolución, por lo que deben tratarse precozmente para prevenir las posibles complicaciones respiratorias. La enfermera tiene que estar atenta a los síntomas y signos que indican un deterioro de la función respiratoria, principalmente de la disnea, de la ortopnea, de la somnolencia, de la disminución del nivel de alerta, de los edemas maleolares, de la taquipnea y de la participación de los músculos accesorios y, con igual importancia, de las dificultades para expulsar las secreciones respiratorias.

La información insuficiente o inadecuada sobre los problemas respiratorios y las posibles formas de afrontarlos puede hacer que muchos de los enfermos miren hacia el futuro a través de un sentimiento de profundo miedo.

A partir de un momento de la evolución de la enfermedad puede ser necesaria la ventilación mecánica y las ayudas para la tos, que pueden llevarse a cabo en el domicilio bajo la dirección de una Unidad especializada y mediante el adecuado entrenamiento del paciente y sus cuidadores. En algunos momentos, un proceso agudo pulmonar puede precipitar un episodio de alteración respiratoria potencialmente reversible, que debe ser manejado en una Unidad hospitalaria capacitada.

DE: Patrón respiratorio ineficaz
Evitar ambientes contaminantes.
No fumar.
Evitar prendas ajustadas que dificulten la respiración.

DE: Intolerancia a la actividad
Distribuir las actividades programando períodos de descanso para evitar la fatiga.
Usar ayudas técnicas para facilitar las actividades de la vida diaria.
Evitar el sobrepeso.
Mantener una dieta de textura blanda, evitando alimentos flatulentos, y distribuirla en varias tomas de pequeñas porciones.
Evitar el estreñimiento.

DE: Déficit de conocimientos en relación con el manejo de la ventilación mecánica
Explicar el funcionamiento del ventilador y la forma de colocarse la mascarilla. En caso de que por la flacidez de la musculatura de la cara se produzca una caída de la mandíbula con apertura de la boca, sobre todo durante el sueño, puede sujetarse la mascarilla con una cinta.
Proteger las zonas de presión de la mascarilla con apósitos.
Realizar enjuagues bucales y adaptar un humidificador al ventilador para evitar la sequedad de las mucosas oral y nasal.
Revisar periódicamente el ventilador para prevenir posibles desconexiones o acodaduras de

las tubuladuras.
Indicar los signos de insuficiencia respiratoria (aumento del número de respiraciones, suspiros frecuentes, cambios en el tono de voz, sueño, ronquidos intermitentes), ya que si se presentan es necesario consultar con el equipo de salud.
En caso de ventilación invasora, enseñar los cuidados de la traqueostomía (limpieza del estoma y la cánula, cambio y sujeción de la cánula, aspiración de secreciones traqueales).

▪ ***Mantenimiento del aporte suficiente de agua y alimento.***

La debilidad y falta de coordinación de la musculatura que interviene en la deglución va hacer que el paciente de ELA tenga dificultad para masticar y tragar los alimentos. La disfagia -que incluye la regurgitación nasal de los líquidos, con el consiguiente riesgo de broncoaspiración y la salivación excesiva van a repercutir negativamente en una correcta alimentación y un adecuado estado nutricional. Son frecuentes la pérdida de peso y la malnutrición que contribuirán a empeorar la fatiga, como consecuencia de la atrofia muscular y del deterioro de la función respiratoria.

Para garantizar la continuidad de los cuidados, se deben valorar las necesidades de ayuda del paciente en lo referente a la nutrición. Inicialmente le asesorará sobre el contenido de una dieta saludable, teniendo en cuenta las preferencias del paciente, y le indicará distintas formas de preparación culinaria que pueden favorecer la ingestión de los alimentos cuando se presentan problemas de disfagia y sialorrea. Asimismo, le recomendará medidas de compensación deglutoria que el paciente ha de tener en cuenta para evitar problemas de broncoaspiración. También es importante que realice un seguimiento y control del peso para valorar la necesidad de complementar la dieta con suplementos nutricionales. Finalmente evaluará las necesidades de ayudas adaptadas para comer y beber, tales como vasos o cubiertos especiales, y la capacidad de autocuidado del paciente y su familia para garantizar un adecuado aporte nutricional.

Cuando los problemas de disfagia son más significativos y aparecen síntomas de malnutrición, como pérdida de peso evidente, cansancio excesivo o deshidratación, se debe contar con la ayuda de un especialista en nutrición quien valorará otros tratamientos de soporte o la necesidad de instaurar nutrición enteral con una sonda nasogástrica o preferentemente la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) que, además de ocasionar menos problemas estéticos y psicológicos, garantiza una menor incidencia de episodios de broncoaspiración y evita las lesiones por presión que suele ocasionar la sonda nasogástrica cuando se mantiene durante periodos de tiempo prolongados.

En este momento, el paciente y su familia tienen que optar por un tratamiento desconocido para ellos y que requiere nuevos cambios en su vida. Las numerosas dudas que les van a surgir tienen que ser resueltas con ayuda de los especialistas en nutrición, quienes le indicarán el método y la dieta más adecuada a su situación. También es fundamental el apoyo educativo de la enfermera, adiestrándoles en el manejo del equipo de administración enteral y asesorándoles en los cuidados que se derivan de este tratamiento.

DE: Alteración de la nutrición por defecto
Control y seguimiento del peso para detectar posibles pérdidas.
Elaboración de un diario dietético en el que se registre el tipo y la cantidad de alimentos y líquidos que ingiere para valorar si los hábitos alimentarios son saludables.
Dieta variada y con aporte energético suficiente: <ul style="list-style-type: none"> ▪ La carne y las aves proporcionan proteínas, vitamina B, hierro, zinc y otros minerales.

- El pescado blanco o azul contiene proteínas y tiene un menor contenido graso que la carne.
- Los huevos aportan proteínas, vitamina B y hierro.
- La leche y sus derivados proporcionan proteínas, calcio, fósforo y vitaminas A y D. Se deben consumir preferentemente desnatados o semidesnatados.
- Las legumbres deben formar parte de la dieta al menos tres o cuatro veces por semana, dada su riqueza en proteínas, carbohidratos, fibra, vitaminas y minerales.
- El pan, los cereales, el arroz y la pasta son una buena fuente de energía, fibra, proteínas, minerales y vitamina B.
- Las frutas y verduras aportan a la dieta vitaminas, minerales y fibra. Se deben consumir entre cuatro y cinco raciones diarias.
- La grasa y los azúcares, especialmente los de elaboración industrial, deben limitarse.

Aumentar el número de tomas de alimento a 6-8 al día con porciones de menor cantidad para facilitar la digestión y evitar la fatiga.

Preparación culinaria que facilite la deglución: se deben evitar alimentos con capacidad de disgregarse en la boca siendo preferible una textura blanda y homogénea que forme una masa suave y uniforme.

Aporte suficiente de líquidos: aproximadamente 2 litros al día (salvo contraindicación médica).

Suplementos dietéticos para mantener un aporte calórico suficiente.

Complejos vitamínicos según prescripción médica.

DE: Riesgo de aspiración

Medidas de compensación deglutoria:

- Posición de sentado con la espalda erguida. Se puede colocar un collarín cervical para sujetar mejor la cabeza. En caso de que el paciente esté encamado se colocará en posición de Fowler (sentado con la cabecera de la cama elevada 45°). Esta posición se mantendrá al menos durante una hora después de la comida.
- Evitar la hiperextensión de la cabeza, ya que facilita la apertura de la vía aérea favoreciendo la broncoaspiración.
- En caso de sialorrea, aspirar la boca antes de comer.
- Introducir el alimento en la boca en pequeñas porciones.
- No mezclar alimentos con diferentes texturas, ya que una consistencia homogénea favorece la deglución.
- Masticar despacio y no introducir más alimento hasta no haber deglutido el anterior.
- Para ingerir líquidos utilizar una pajita o una cuchara para evitar el atragantamiento. También puede utilizar un vaso con tetina que facilita la succión.
- Añadir espesantes a los líquidos (agua, zumos, sopas), ya que aportan una mayor consistencia que favorece la deglución.
- Permanecer acompañado durante la comida.
- Mantener cerca el aspirador.

DE: Alteración de la mucosa oral y nasal

Higiene bucodental después de cada comida.

Aspiración de secreciones para evitar las molestias del babeo.

Enjuagues bucales frecuentes.

Uso de apósitos protectores para evitar la presión continua de la mascarilla de ventilación mecánica.

Sujeción de la sonda nasogástrica con esparadrapo antialérgico y rotación del punto de sujeción para evitar lesiones por presión.

DE: Déficit de autocuidado: alimentación

Ayudas técnicas para favorecer el manejo de los utensilios de alimentación (engrosador de mangos, cubiertos con mango anatómico, vasos con tetina, adaptadores de platos).

Manejo y cuidados de la nutrición enteral por sonda nasogástrica. Se explicará a la familia o cuidador las precauciones que han de tener en cuenta en la administración de la alimentación:

- Posición del paciente sentado o semisentado para evitar el reflujo de los alimentos.
- Comprobar la correcta ubicación de la sonda en el estómago (aspirar con una jeringa una pequeña cantidad de contenido gástrico o introducir a presión 10-20 cc de aire y con un fonendoscopio situado en el estómago comprobar la entrada del mismo). Si al aspirar el contenido gástrico éste es superior a 100 ml, indica que no se ha digerido la toma anterior, por lo que se tiene que volver a introducir y retrasar la toma.
- Comprobar que la solución a administrar esté a temperatura ambiente.
- Introducir la solución presionando lentamente el émbolo de la jeringa, ya que una administración rápida puede provocar intolerancia, espasmos o vómito por reflujo.
- Si se administran medicamentos, hay que triturarlos o diluirlos para evitar que la sonda se obstruya.
- En las maniobras de conexión y desconexión se pinzará la sonda para evitar la entrada de aire en el estómago.
- Administrar una pequeña cantidad de agua después de la toma.
- La nutrición enteral puede venir presentada en una solución preenvasada que se conecta a un sistema de goteo, cerrando previamente la pinza del sistema. Posteriormente se cuelga el recipiente en un pie de goteo y se exprime la cámara de control de gotas llenándola hasta la mitad. Se vuelve a abrir la pinza para purgar el sistema y se vuelve a pinzar. Finalmente, se conecta el sistema a la sonda y se regula el ritmo de infusión para que la solución pase a una velocidad uniforme. Una vez finalizada la infusión, se lava la sonda introduciendo una pequeña cantidad de agua y se pinza la sonda.

▪ *Cuidados asociados a los procesos de eliminación.*

La ELA no suele alterar el control nervioso de los esfínteres responsables de la eliminación vesical y/o intestinal. Sin embargo, los patrones de eliminación pueden verse afectados como consecuencia de numerosos factores, tales como la inmovilidad, el escaso aporte de líquidos, una dieta pobre en fibra, la medicación o incluso factores psicológicos.

Quizás el problema más frecuente con el que se encuentra la persona afectada de ELA sea el estreñimiento, entendiéndose por tal un patrón de eliminación superior a 2 ó 3 días o cuando las heces son escasas o excesivamente secas. Las dietas blandas y pobres en fibra contienen pocos residuos y, por tanto, provocan un menor estímulo del reflejo de defecación. Por otra parte, los alimentos con pocos residuos como el arroz, los huevos y las carnes magras se desplazan más lentamente por el tracto intestinal. Además, el queso y la pasta también favorecen el estreñimiento. Hay que tener en cuenta que una alimentación irregular puede alterar la defecación, por lo que comer todos los días a las mismas horas favorece un patrón regular de eliminación. El estreñimiento debe tratarse, ya que los esfuerzos realizados durante la defecación pueden fatigar al paciente o incluso alterar su respiración.

Sin embargo, algunos pacientes pueden presentar incontinencia fecal como consecuencia de episodios de diarrea, que pueden deberse a dietas inadecuadas, especialmente si se ingieren alimentos con muchas especias o azúcar. También es frecuente este problema cuando se inicia la nutrición enteral hasta que el paciente se adapta al tratamiento; por este motivo, su instauración debe ser gradual. En ocasiones los episodios de diarrea pueden deberse a la

existencia de un fecaloma (masa compacta de heces en los pliegues del recto), que se produce como consecuencia de una retención fecal prolongada

El patrón de eliminación vesical está condicionado fundamentalmente por la ingesta de líquidos, resultando a veces complicado para el paciente de ELA asegurar un aporte de líquidos suficiente debido a la disfagia. También algunos de los fármacos prescritos, como los anticolinérgicos o los antidepresivos, favorecen la retención urinaria. Sin embargo, el principal problema que pueden presentar las personas afectadas de ELA es la incontinencia urinaria funcional, ocasionada como consecuencia del deterioro de la movilidad y de las barreras ambientales que le dificultan el acceso al cuarto de baño.

Por tanto, la enfermera tendrá que prestar atención a estos aspectos, identificando las posibles causas que pueden dificultar los procesos de eliminación del paciente y valorando sus necesidades de ayuda.

DE: Estreñimiento
Controlar el patrón de defecación, registrando los hábitos de eliminación fecal.
Mantener un horario regular de defecación, preferentemente después de desayunar o comer para aprovechar el reflejo gastrocólico, buscando el momento de mayor tranquilidad e intimidad.
Beber suficientes líquidos, sobre todo entre las comidas, para no alargar excesivamente la digestión.
Alimentos ricos en fibra insoluble (fruta cruda, productos de salvado, hortalizas y cereales).
Introducir alguna rutina para favorecer la defecación (en ayunas o en el desayuno beber un vaso de agua caliente, un zumo o tomar alguna fruta como kivi o ciruelas).
Reguladores del tránsito intestinal (lactulosa) que aumentan el volumen de las heces y favorecen la eliminación fecal.
Evitar el consumo de laxantes, supositorios o enemas sin prescripción médica.

DE: Incontinencia fecal
Observar si la presencia de diarrea está relacionada con algún cambio en la dieta o la instauración de la nutrición enteral; en este último caso hay que reducir el ritmo de infusión de las tomas y consultar con la enfermera.
Ingerir alimentos suaves y en pequeñas cantidades para que se absorban más fácilmente.
Introducir alimentos astringentes en la dieta (limón, arroz, zanahoria, patata).
Evitar alimentos muy especiados o ricos en fibra insoluble (frutas y verduras crudas, panes o cereales integrales) porque pueden agravar la diarrea.
Beber suficientes líquidos para evitar la deshidratación.
Evitar líquidos muy fríos o muy calientes, ya que estimulan el peristaltismo. Las bebidas con cafeína también favorecen la diarrea.
Extremar la higiene perianal después de defecar para evitar la irritación y lesión de la piel. Aplicar una crema protectora o hidratante.
Usar compresas o absorbentes para evitar manchar la ropa.
En caso de fecaloma, se puede administrar un enema jabonoso de limpieza y si no se consiguen resultados, se consultará con la enfermera para su extracción manual.

DE: Incontinencia urinaria: funcional
Controlar el patrón de eliminación vesical, registrando los hábitos de micción diarios.
Programar las micciones: establecer una rutina comenzando cada 2 ó 3 horas e ir alargándola progresivamente.

Evitar beber líquidos después de la cena.
Utilizar ropa cómoda y fácil de desabrochar y quitar.
Usar compresas o absorbentes para evitar mojar la ropa de vestido y de la cama.
Extremar la higiene de la zona genital para evitar la irritación y lesión de la piel.
Durante la noche dejar próxima al paciente la cuña o la botella por si no tiene tiempo de ir al cuarto de baño.
Usar dispositivos colectores de orina o sondaje vesical si fracasan las medidas anteriores. En este último caso se enseñarán los cuidados para mantener la permeabilidad de la sonda y evitar infecciones.
Retirar los obstáculos que dificultan el acceso del paciente al cuarto de baño (alfombras, muebles) y mantener una iluminación tenue durante la noche.
Adaptaciones en el cuarto de baño teniendo en cuenta los recursos disponibles en la familia (barandillas, asideros, inodoros elevados).

▪ ***Mantenimiento del equilibrio entre actividad-reposo.***

Sin duda alguna, de todas las manifestaciones que puede presentar el paciente de ELA, el trastorno de la movilidad es el que más va a afectar a su independencia. Por tanto, se debe conocer el impacto del deterioro neuromuscular en la vida del paciente y evaluar su nivel de dependencia mediante instrumentos estandarizados que facilitan la identificación de los problemas y su evolución.

La valoración de la capacidad funcional de la persona afectada de ELA resulta fundamental para determinar las recomendaciones de autocuidado encaminadas a fomentar la independencia y a evitar los efectos de la inmovilidad, como las contracturas y deformidades, debidas a acortamientos musculotendinosos que limitan la movilidad articular, o las úlceras ocasionadas por la presión constante ejercida sobre la piel cuando se mantiene durante un tiempo prolongado sobre una superficie dura como la cama o la silla de ruedas.

También se debe mantener la movilidad de las manos para lo que existen numerosos dispositivos técnicos que ayudarán al paciente en la comida, la escritura, el vestido y otras actividades cotidianas. Es importante que en todos estos aspectos el paciente cuente con la atención de otros profesionales especializados, como rehabilitadores, fisioterapeutas y terapeutas ocupacionales, que le aconsejarán los ejercicios de rehabilitación más adecuados en cada caso y las ayudas técnicas disponibles, así como la forma de emplearlas eficientemente.

Por otra parte, se valorará el patrón de descanso-sueño del paciente, ya que además de su efecto regulador y reparador sobre el organismo, es fundamental para el bienestar psicológico. En las personas afectadas de ELA son frecuentes las alteraciones del sueño, a veces debidas a las manifestaciones de la enfermedad (sialorrea, dificultad respiratoria, calambres, espasticidad) y en otras ocasiones por factores situacionales, como los efectos de la medicación o el estrés que genera la propia enfermedad.

DE: Trastorno de la movilidad física
Mantener una buena alineación corporal, tanto sentado como en la cama.
Fomentar la deambulaci3n y permanecer el mayor tiempo posible levantado.
Ahorrar energa, evitando esfuerzos innecesarios.
Realizar las actividades cuando se est3 m3s descansado.
Programar las actividades altern3ndolas con periodos de descanso.
Evitar que el cuidador supla al paciente en las actividades de autocuidado que todav3a puede hacer aunque tarde m3s tiempo.

Enseñar a utilizar los dispositivos de ayuda a la deambulación y a la realización de actividades cotidianas.
Fomentar la realización de los ejercicios prescritos por el rehabilitador y el fisioterapeuta para mejorar la deambulación, la fuerza muscular, la coordinación y el equilibrio.
Enseñar al cuidador a levantar al paciente de la cama: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Colocar la silla de ruedas paralela a la cama y frenarla. ▪ Incorporar al paciente rodeando con un brazo su cuello y hombros y colocando el otro brazo por debajo de sus rodillas. ▪ Realizar un giro y sentarlo en el borde de la cama, manteniéndole en esta posición unos minutos para evitar la hipotensión ortostática. ▪ Situarse enfrente del paciente con las piernas separadas, cogerle por debajo de los brazos y flexionar las rodillas al tiempo que se realiza un giro para sentarle en la silla. ▪ Colocar al paciente en la silla manteniendo una postura alineada y con la espalda bien apoyada.
Enseñar al cuidador a acostar al paciente en la cama: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Colocar la silla de ruedas paralela a la cama y frenarla. ▪ Situarse enfrente del paciente con las piernas separadas y las rodillas flexionadas y cogerle por debajo de los brazos. ▪ Presionar las rodillas contra las del paciente y levantarlo. ▪ Sentarlo en el borde de la cama y acostarlo sujetando con un brazo la cabeza y con el otro las piernas.
Enseñar al cuidador cómo realizar las transferencias más habituales (cama-silla, silla-silla, silla-wc, silla-coche, etc.
Enseñar al cuidador a realizar los enderezamientos en la silla o sillón.
En caso de que el paciente esté encamado hay que mantener en todo momento un buen alineamiento corporal, para prevenir la tendencia al pie equino, la rotación externa de la cadera, la flexión de los dedos y la aducción de los brazos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Mantener los pies en ángulo de 90° con ayuda de unas botas especiales, o colocando una almohada o una tabla en el piecero de la cama. ▪ Utilizar arcos de protección para evitar la extensión del pie provocada por las sábanas. ▪ Poner una almohada en la parte externa del muslo para evitar la rotación coxofemoral. ▪ Colocar una almohada entre el brazo y el cuerpo para prevenir la aducción del brazo. ▪ Colocar férulas u otros dispositivos en las manos para prevenir la flexión. ▪ En la posición de decúbito lateral colocar una almohada en la espalda y adelantar el hombro que está en contacto con la cama; poner una almohada entre las piernas, manteniéndolas ligeramente flexionadas y procurando que la rodilla que queda en la parte superior esté más adelantada. ▪ Realizar movilizaciones pasivas de los miembros inferiores y superiores para prevenir las contracturas y deformidades de las articulaciones (5 movilizaciones por articulación 3 ó 4 veces al día).

DE: Riesgo de deterioro de la integridad cutánea
Valorar diariamente el estado de la piel, aprovechando el aseo de la mañana.
Lavar el cuerpo con agua y jabón neutro y aclarar para retirar el jabón.
Secar bien, especialmente los pliegues cutáneos.
Aplicar aceite de almendras en todo el cuerpo, masajeando en las prominencias óseas.
Proteger las zonas susceptibles de ulcerarse (talones, tobillos, sacro, codos, escápula y cabeza) cuando estén apoyadas en la silla o en la cama para evitar la presión continua.
Prevenir las úlceras por presión cuando el paciente esté encamado: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cambios posturales cada 2-4 horas. ▪ Mantener bien estirada la ropa de la capa.

<ul style="list-style-type: none"> ▪ Colchón antiescaras para alternar los puntos de presión.
En caso de que se haya producido una lesión en la piel, la enfermera determinará el grado de la úlcera y los cuidados que requiere.

DE: Alteración del patrón de sueño
Programar un horario regular para los periodos de descanso y sueño.
Vaciar la vejiga antes de acostarse.
Procurar un ambiente tranquilo, evitando las temperaturas extremas.
Establecer una rutina que favorezca el sueño: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Tomar algún alimento suave o beber un líquido templado (leche, infusión). ▪ Leer o escuchar música.
Adoptar una posición cómoda, elevando el cabecero de la cama para facilitar la respiración.
Identificar los factores que pueden interferir el sueño (disnea, sialorrea, ansiedad) y consultar con su médico por si es necesario adoptar otras medidas o prescribir un fármaco.

- ***Mantenimiento del equilibrio entre la soledad y la interacción social.***

Para las personas afectadas de ELA resulta muy preocupante la pérdida de la capacidad para hablar. Esto puede ocurrir a medida que los músculos que intervienen en la fonación se debilitan. En algunos casos, la alteración de la capacidad para hablar se manifiesta como el primer síntoma de la enfermedad, pero, aunque no sea así, con el tiempo todos los pacientes van a presentar algún tipo de dificultad para la comunicación verbal.

Los logopedas pueden enseñar al paciente técnicas especiales para conservar la energía y mejorar el habla, aunque también existen distintos dispositivos que pueden facilitar la comunicación por medios alternativos.

DE: Deterioro de la comunicación verbal
Procurar un ambiente tranquilo y silencioso.
Hablar despacio, utilizando frases cortas y sencillas.
Realizar ejercicios para fortalecer la musculatura bulbar (mover la lengua, abrir y cerrar la boca, hinchar los carrillos).
No beber ni comer mientras se habla, para evitar el riesgo de broncoaspiración.
Emplear técnicas no verbales para reforzar los mensajes (movimiento de ojos, gestos, ademanes).
Utilizar recursos alternativos: escritura, tableros alfabéticos o simbólicos, ordenador.
La familia y el cuidador animarán al paciente a que hable y le escucharán con atención, reforzando lo que dice con mensajes verbales y no verbales. Es necesario tener paciencia y no interrumpir al paciente ni anticiparse a finalizar sus frases.

- ***Prevención de peligros para la vida, el funcionamiento y el bienestar humano.***

La dependencia progresiva de la persona afectada de ELA va a influir también a la hora de llevar a cabo los cuidados personales de higiene, aseo y vestido. Sin embargo, mantener un buen aspecto favorece que la persona se sienta mejor, además de que una correcta higiene previene las infecciones y favorece un buen estado de la piel.

Mientras sea posible, el paciente debe mantener la máxima autonomía en estos cuidados y realizarlos en el cuarto de baño, aunque posteriormente va a precisar ayuda de su familia o cuidadores, quienes, además, procurarán un entorno seguro y agradable para el paciente.

La valoración de la capacidad de autocuidado del paciente y de ayuda de la familia determinará las recomendaciones para que realizar el baño en la cama y ayudar al paciente a vestirse les resulten tareas más fáciles, así como para adoptar algunas medidas de seguridad en el hogar y evitar el riesgo de lesión.

DE: Déficit de autocuidado: baño/higiene
Preparar el material necesario: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Una palangana con agua jabonosa y otra con agua. ▪ Esponja. ▪ Una toalla para la cara y otra para el cuerpo. ▪ Protector para no mojar el colchón. ▪ Ropa de cama. ▪ Aceite de almendras o cremas protectoras. ▪ Peine, cepillo dental, dentífrico y otros utensilios de aseo personal.
Realizar el lavado siguiendo este orden: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Ojos, cara, orejas y cuello. ▪ Brazos y manos. ▪ Tórax y abdomen. ▪ Piernas y pies. ▪ Espalda. ▪ Genitales.
Secar bien, prestando especial atención a los pliegues cutáneos.
Aplicar aceite de almendras o crema protectora masajeando para favorecer la circulación.
Realizar la higiene de la boca y aspirar secreciones si es necesario.
Peinar al paciente y aplicar los productos de cosmética que utilice habitualmente (agua de colonia, desodorante, cremas).

DE: Déficit de autocuidado: vestido
Utilizar ropa amplia, cómoda y fácil de poner y quitar.
Sustituir los botones por velcro® o botones grandes.
Usar zapatos de horma ancha, con suela de goma y preferiblemente sin cordones.
Evitar prendas que compriman y dificulten la respiración.
Utilizar ayudas técnicas: calzador con mango largo, abrochabotones y otras ayudas técnicas que le permitan mantener la independencia en el vestido el mayor tiempo posible.
Ayudar al paciente a vestirse y enseñar al cuidador técnicas para facilitar al paciente vestirse.

DE: Riesgo de lesión
Acondicionar el cuarto de baño: plato de ducha sin bordillo, inodoro elevado, asideros, alfombras antideslizantes.
Acondicionar el hogar: retirar muebles o adornos innecesarios, evitar encerer suelos y colocar alfombras, mantener una iluminación y temperatura adecuadas.

▪ ***Promoción del funcionamiento y el desarrollo humano.***

Un diagnóstico como la ELA implica, tanto para el paciente como para la familia, asumir muchas limitaciones a las que van a tener que irse adaptando a lo largo de la enfermedad. A la mayoría de las personas esta situación les genera ansiedad y requieren de ayuda profesional para superarla. Por tanto, la valoración de la situación emocional del paciente y la familia, los conocimientos que tengan sobre la enfermedad y su evolución, y la capacidad y motivación para llevar a cabo los cuidados necesarios, determinarán la ayuda que requieren para afrontar la enfermedad.

ANEXO III. SITUACIONES LABORALES EN LAS QUE PUEDEN ENCONTRARSE LOS PACIENTES DE ELA.

- **Incapacidad temporal:** Es la situación de una persona cuando no es capaz de ejercer su actividad laboral. En el caso de los pacientes de ELA, cuando el diagnóstico no está aún muy claro, suelen solaparse periodos de incapacidad laboral temporal. El afectado presenta ya síntomas (pérdida de fuerza en miembros superiores o inferiores, cansancio, problemas de movilidad, problemas de comunicación, etc.) que dificultan o imposibilitan su actividad profesional.

La declaración de baja médica se formula mediante el parte que expide el médico de familia del servicio público de salud, con una duración máxima de doce meses, prorrogables por otros seis si se considera que en ese tiempo el alta médica puede llegar a producirse. En los casos de ELA la incapacidad temporal suele ser el paso previo a la incapacidad permanente. Si se prevé que no se va a producir una mejora en el estado de salud, llega el momento de tramitar la incapacidad permanente.

- **Incapacidad permanente y grados de incapacidad:** La incapacidad permanente es la situación del trabajador que, después de haber recibido el tratamiento prescrito, presenta reducciones anatómicas o funcionales graves y previsiblemente definitivas, que disminuyen o anulan su capacidad laboral, dando lugar a distintos grados de incapacidad. En el caso de los pacientes de ELA, al tratarse de una enfermedad degenerativa y al no existir recuperaciones funcionales, se considera que concurren secuelas definitivas.

La situación de incapacidad permanente requiere el reconocimiento por un equipo de valoración que comprobará los requisitos para el reconocimiento de la prestación y valorará el grado de incapacidad permanente. Los grados de incapacidad son:

- **Incapacidad permanente parcial para la profesión habitual:** Es la incapacidad que ocasiona serias dificultades al trabajador para desempeñar el rendimiento normal de su profesión, pero que no le incapacita para la ejecución de las tareas fundamentales de la misma. Esta prestación consiste en una indemnización a tanto alzado y es compatible con cualquier tipo de actividad laboral.
- **Incapacidad permanente total para la profesión habitual:** Es la incapacidad que imposibilita al trabajador para la realización de todas las tareas principales que se derivan de su profesión; sin embargo dicha incapacidad no le impide dedicarse a otra profesión distinta. La pensión vitalicia del trabajador se calculará sobre el 55% de su base reguladora.
- **Incapacidad permanente absoluta para todo trabajo:** Es la incapacidad que inhabilita por completo al trabajador para el desempeño de cualquier actividad laboral. La pensión se calculará sobre el 100% de la base reguladora del trabajador.
- **Gran invalidez:** Incapacidad permanente que, a consecuencia de las pérdidas anatómicas o funcionales que padece, requiere de la asistencia de una tercera persona para realizar las AVD. La persona no sólo no puede desempeñar ninguna actividad laboral, sino que depende funcionalmente de otra persona para desarrollar las actividades de la vida diaria. La pensión se calculará sobre el 150% de la base reguladora del trabajador.

ANEXO IV. PRESTACIONES Y AYUDAS EXISTENTES PARA LOS PACIENTES DE ELA.

Denominación del recurso	Definición	Ayuda prestada	Administración de la que dependen	Beneficiarios
Pensiones de incapacidad laboral (contributivas y no contributivas).	Prestación económica mensual calculada en función del grado de incapacidad y de la base reguladora (en el caso de las contributivas).	Asignación económica.	Estatal.	Personas con un grado de incapacidad orgánica o funcional que les limita o impide la realización de una actividad laboral.
Centros base.	Centros de atención para personas con discapacidad.	Programas de atención básica.	Autonómica.	Personas con discapacidad.
Centros de atención de minusválidos físicos (CAMF).	Centros que tienen el objetivo de atender de forma integral a los discapacitados físicos.	Residencia. Manutención. Atención integral y multidisciplinar.	Estatal.	Personas con grave discapacidad física y con dificultad para integrarse laboralmente.
Centros ocupacionales.	Centros que tienen como finalidad, asegurar los servicios de terapia ocupacional y de ajuste personal y social.	Programas de desarrollo personal y servicios de terapia.	Autonómica.	Personas con discapacidad que no pueden integrarse, debido a su incapacidad, en la actividad laboral de una empresa ordinaria.
Subsidio de movilidad y compensación para gastos de transporte.	Asignación económica para atender los gastos extras originados por desplazamientos fuera del domicilio.	Asignación económica.	Autonómica.	Personas discapacitadas con graves dificultades de movilidad.
Asistencia sanitaria y farmacéutica.	Servicios destinados a conservar, preservar y restablecer la salud.	Asistencia sanitaria, incluida farmacéutica.	Autonómica.	Todos los usuarios del SNS.
Centro Estatal de Autonomía Personal y Ayudas Técnicas (CEAPAT).	Centro tecnológico que promueve la optimización de las ayudas técnicas y contribuye a mejorar la calidad de vida de los ciudadanos, especialmente personas con discapacidad y mayores.	Información sobre accesibilidad.	Estatal.	Personas con discapacidad.
Programas de turismo y termalismo para personas con discapacidad.	Periodos de vacaciones y termalismo subvencionados para personas mayores y discapacitados.	Programas de vacaciones y turismo en naturaleza.	Estatal.	Personas con discapacidad.
Servicio de Información sobre Discapacidad (SID).	Plataforma de difusión de información sobre discapacidad.	Recopilación, sistematización y difusión de	Estatal.	Interesados en consultar.

		conocimientos.		
Ayudas individuales.	Prestación anual para la adaptación de la vivienda, del vehículo o adquisición de AATT no cubiertas por el SNS.	Asignación económica anual.	Autonómica.	Personas con discapacidad.
Catálogo ortoprotésico.	Catálogo de prestación ortoprotésica cubierta por los Servicios de Salud.	Ortoprótisis.	Autonómica.	Personas con discapacidad.
Teleasistencia.	Sistema o dispositivo conectado al teléfono fijo que permite conectarse con un servicio de atención social las 24 horas del día los 365 días al año. Controla posibles caídas o accidentes domésticos.	Dispositivo.	Local.	Mayores o personas con discapacidad.
Servicio de ayuda a domicilio.	Servicio consistente en mantener al beneficiario en su propio domicilio para lo que se ponen a su disposición horas de asistencia domiciliaria para el cuidado personal o del domicilio.	Servicio de atención domiciliaria.	Local.	Mayores o personas con discapacidad.
Residencias para personas con discapacidad física.	Centros que proporcionan estancias temporales para personas afectadas de discapacidad física (18-60 años) que incluyen: Alojamiento, manutención, cuidados especializados y apoyo personal, familiar y social.	Residencia. Centro de día.	Autonómica.	Personas con discapacidad física (18-60 años).
Centros de día para personas con discapacidad física.	Centros destinados a la atención diurna de personas con discapacidad física (18-60 años) que proporcionan cuidados personales y asistencia especializada para potenciar las capacidades y posibilidades de integración. Ofrecen servicios complementarios de comedor y transporte.	Centro de día.	Autonómica.	Personas con discapacidad física (18-60 años).
Tarjeta de estacionamiento.	Acreditación para personas con certificado de minusvalía con problemas de movilidad que les dificulte el acceso a los transportes públicos.	Permite estacionar en espacios reservados para personas con discapacidad.	Local (tramitación).	Personas con discapacidad y con certificado de movilidad reducida.
Asistencia jurídica gratuita.	Asistencia jurídica gratuita para personas con certificado de minusvalía independientemente del límite de ingresos.	Servicio de asistencia jurídica.	Autonómica.	Personas con discapacidad que deban solucionar trámites legales.
Cuidados paliativos	Seguimiento y atención sanitaria con el objetivo de mejorar la calidad de vida de aquellos pacientes cuya enfermedad no tiene tratamiento curativo. Control del dolor y otros síntomas.	Atención sanitaria integral (a través del médico de familia, ESAD, hospitales).	Autonómica.	Pacientes con enfermedades terminales en etapas avanzadas.

ANEXO V. ASOCIACIONES RELACIONADAS CON LA ELA EN ESPAÑA Y OTRA INFORMACIÓN DE INTERÉS.

<p>ADELA (Asociación Española de ELA) C/ Hierbabuena, 12 bajo 28039 Madrid Tel. 91 311 35 30 / 902 142 142 Fax 91 459 39 26 e-mail: adela@adelaweb.com Web: www.adelaweb.com</p>	<p>ELA Andalucía C/ Manuel Arellano, 40, 9º A 41010 Sevilla Tel. 95 433 16 16 628 099 256 e-mail: ela.andalucia@gmail.com</p>
<p>ARAELA (Asociación de Aragón) Patronato Juan Pablo II C/ Privilegio de la Unión, 39, 2º 50013 Zaragoza Tel. 976 13 38 68 e-mail: araela@terra.es / info@araela.org</p>	<p>ELA Principado (Asociación de Asturias) C/ San Rafael, 22 - Bajo, Dcha. 33400 Gijón Tel. 985 16 33 11 Fax: 984 19 06 15 e-mail: elaprincipado@telecable.es</p>
<p>ADELA Balears (Asociación de Baleares) c/Sor Clara Andreu, 15 bajo 07010 Palma de Mallorca Islas Baleares Tel. 971 49 87 77 e-mail: pedrotous@gmail.com</p>	<p>Grupo de Soporte de ELA (Cataluña) C/ Iris, 56 bajo 08911 Badalona (Barcelona) Tel. 93 384 26 01/ 620 26 96 86 Fundación Catalana de ELA Morrie Tel: 93 766 59 69; 618 943 084; 606 423 816 e-mail: ela@elacat.org Web: www.fundacionmorrie.com</p>
<p>ADELA CV (Asociación de la Comunidad Valenciana) Web: www.adela-cv.org e-mail: correo@adela-cv.org</p> <ul style="list-style-type: none"> • Valencia Avda. del Cid, 41-bajo 46018 Valencia Tel. 96 379 40 16 / 96 326 17 85 Fax 96 383 69 76 • Elche C/ Bernabé del Campo Latorre, 26 03202 Elche (Alicante) Tel. 965 42 48 66 Fax. 965 42 36 14 • Alicante Hotel de Entitats Rafael Asín, 12 - bajo 03010 Alicante Tel. 965 25 94 60 - 658 858 298 	<p>ADELA-EH (Federación de asociaciones del País Vasco y Navarra) e-mail: adelaeh@euskalnet.net Web: www.adelavasconavarra.com</p> <ul style="list-style-type: none"> • ADELA ARABA (Asociación de Álava) C/ Vicente Abreu, 7 - Bajo - Ofi. 8 01008 Vitoria Tel. 945 22 97 65 • ADELA GUIPÚZCOA (Asociación de Guipúzcoa) Pº Zarategui 100, Trasera 1 20015 Donostia - San Sebastián Tel. / Fax 943 24 56 09 e-mail: adelaeh@euskalnet.net • ADELA BIZKAIA (Asociación de Vizcaya) C/ Iparraguirre, 9 - Bajo 48009 Bilbao Tel. 944 23 73 73

<p>AMELA (Asociación de Murcia) C/ Abenarabi, 7, 2º B 30008 Murcia Tel. 630 51 79 12</p>	<p>e-mail: adelabilbao@euskalnet.net • ADELA Navarra C/ Lerin, 25 - Bajo 31013 Ansoain Ap. Correos 1242 - 31005 Pamplona Tel. 948 24 54 35 Web: www.adelavasconavarra.com</p>
<p>Fundación Diógenes para la investigación de la ELA C/ Bernabé del Campo Latorre, 26 03202 Elche (Alicante) Tel. 965 42 48 66 / 695 46 55 09 Fax 966 65 81 94 e-mail: info@fundacionela.com Web: www.fundacionela.com</p>	<p>Fundación Española para el Fomento de la Investigación en ELA (FUNDELA) Hospital Carlos III de Madrid Servicio de Neurología C/ Sinesio Delgado, 10 28029 Madrid Tel. 91 453 25 95 e-mail: fundela@fundela.info Web: www.fundela.info</p>
