

**ABORDAJE DE LA  
ESCLEROSIS LATERAL  
AMIOTRÓFICA**  
(Estrategia en Enfermedades  
Neurodegenerativas  
del Sistema Nacional  
de Salud)

SANIDAD 2017

MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD



# **Abordaje de la ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

**Dentro de la Estrategia en  
Enfermedades**

**Neurodegenerativas del  
Sistema Nacional de Salud**

**Este documento fue aprobado por el  
Consejo Interterritorial del Sistema  
Nacional de Salud el 8 de noviembre de  
2017**

SANIDAD 2017

MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD

Edita y distribuye:

© MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD  
CENTRO DE PUBLICACIONES  
PASEO DEL PRADO, 18. 28014 Madrid

NIPO:

El copyright y otros derechos de propiedad intelectual de este documento pertenecen al Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Se autoriza a las organizaciones de atención sanitaria a reproducirlo total o parcialmente para uso no comercial, siempre que se cite el nombre completo del documento, año e institución

## **COMITÉ DE SEGUIMIENTO Y EVALUACIÓN**

### **COMITÉ INSTITUCIONAL:**

**Andalucía:** Carmen Lama Herrera

**Aragón:** Vicente Alcubierre Moreu

**Asturias: (Principado de):** Beatriz Lopez Ponga

**Baleares (Islas):** Benito Prosper Gutierrez

**Canarias:** Roberto Gomez Pescoso

**Cantabria:** Antonia Mora Gonzalez

**Castilla La Mancha:** Rodrigo Gutierrez Fernandez

**Castilla y León:** Jose Jolin Garijo

**Cataluña:** Pau Sanchez Ferrín /Concepción Cabanes Durán

**Comunidad Valenciana:** María Dolores Cuevas Cuerda

**Extremadura:** María Asunción Pons García

**Galicia:** Alfonso Alonso Fachado

**Madrid (Comunidad de):** Juan Carlos Ansedo Cascudo

**Murcia (Región de):** Roque Martínez Escandell

**Navarra (Comunidad Foral):** Javier Apezteguia Urroz

**País Vasco:** Andony Arcelay Salazar

**Rioja (La):** Jose Miguel Acitores Augusto

**Ingesa (Ceuta y Melilla):** Francisco de Asis Jové Domínguez

### **COMITÉ TÉCNICO**

#### **COORDINADORES CIENTÍFICOS**

Jorge Matias-Guiu Guia

Inmaculada Gómez Pastor

Teresa Martín Acero

### **GRUPO DE ELA:**

**Coordinadora: Sociedad Española de Neurología – Sección Neuropsicología (SEN):**

Sara Pérez Martínez,

**Sociedad Española de Neurología (SEN).-** Jesus Esteban Pérez

**Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE).-** Rosario Jimenez Bautista

**Asociación Española de Trabajo Social y Salud (AETSyS).-** Prado Pérez Oramas

**Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR).-** Javier Sayas Catalán

**Asociación Española de ELA (ADELA).-** Isabel Blázquez Gil

## **COMITÉ TÉCNICO DE LA ESTRATEGIA**

### **SOCIEDADES CIENTÍFICAS**

#### **Asociación de Psicología Clínica y Psicopatología (AEPCP)**

Miguel Anxo García Alvarez

#### **Asociación Española de Trabajo Social y Salud (AETSyS)**

Rosario Luis-Yague López

#### **Asociación Española de Bioética y Ética Médica (AEBI)**

Purificación de Castro Lorenzo

#### **Asociación Española de Enfermería en Neurociencias (AEEN)**

Elena Fariñas Portalo

#### **Asociación Española de Fisioterapeutas (AEF)**

Rafael Rodríguez Lozano

#### **Asociación Española de Fisioterapeutas en Salud Mental (AEFSM)**

Daniel Catalán Matamoros

#### **Asociación E. de Logopedia, Foniatría y Audiología (AELFA)**

Ramón López Higes-Sánchez

#### **Asociación Española de Neuropsiquiatría (AEN)**

Tomás Palomo Alvarez

#### **Asociación Española de Urología (AEU)**

Manuel Esteban Fuertes

#### **Asociación Profesional Española de Terapeutas Ocupacionales (APETO)**

Ana Isabel Sánchez Albarrán

#### **CIBER-BBN**

Juan Domingo Gispert López

#### **CIBERNED**

Miguel Medina

#### **Consortio de Neuropsicología Clínica**

Joaquín Ibáñez Alfonso

#### **Federación de Asociaciones de Enfermería Comunitaria y de Atención Primaria (FAECAP)**

Lucía Serrano Molina

#### **Federación de Asociaciones Españolas de Neuropsicología (FANPSE)**

Maite Garolera Freixa

#### **Sociedad Española de Enfermería Neurológica (SEDENE)**

Fidel López Espuela

**Sociedad Española de Farmacia Familiar y Comunitaria (SEFAC)**

Ana Molinero Crespo

**Sociedad Española de Genética (SEG)**

Santiago Rodríguez de Córdoba

**Sociedad Española de Geriátría y Gerontología (SEGG)**

Enrique Arriola Manchola

**Sociedad Española de Medicina Geriátrica (SEMEG)**

Jesús M. López Arrieta

**Sociedad Española de Medicina de Familia y Comunitaria (semFYC)**

Araceli Garrido Barral

**Sociedad Española de Médicos Generales y de Familia (SEMG)**

Jesús Alonso Fernández

**Sociedad Española de Neurología – Sección Neuropsicología (SEN)**

Pablo Duque San Juan

**Sociedad Española de Neurología (SEN)**

Jeronimo Sancho Rieger

**Sociedad Española de Neurocirugía (SENEC)**

Juan Antonio Barcia Albacar

**Sociedad Española de Neurorehabilitación (SENRR)**

Manuel Murie Fernández

**Sociedad Española de Neurorradiología (SENRR)**

Ana Ramos González

**Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral (SENPE)**

Rosa Burgos Peláez

**Sociedad Española de Oftalmología (SEO)**

Francisco J. Muñoz Negrete

**Sociedad Española de Psiquiatría (SEP)**

Jorge Pla Vidal

**Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria (SEFH)**

Carlos García Collado

**Asociación de Enfermería Comunitaria (AEC)**

María Isabel Mármol López

**Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN)**

Pablo Baz Rodríguez

**Sociedad Española de Inmunología (SEI)**

Miguel Fernández Arquero

**Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR)**

María Pilar de Lucas Ramos

**Colegio Oficial de Psicólogos**

Raúl Espert Tortajada

Alicia Salvador Fernández-Montejo

**EXPERTOS:**

Laura Carrasco Marín

Rocío García-Ramos García

**ASOCIACIONES DE PACIENTES Y/O FAMILIAS**

**Asociación Española de ELA (ADELA)**

Isabel Blázquez Gil

**Fundación LUZON (Unidos Contra la ELA)**

Ana López-Casero Beltrán

**MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD**

**Coordinación Técnica**

José Rodríguez Escobar

**Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación**

Elena Andradas Aragonés

**Subdirección General de Calidad y Cohesión**

Paloma Casado Durandez

Rosa López Rodríguez

Amparo Mayor de Frutos

**Subdirección General de Información Sanitaria e Innovación**

Pedro Arias Bohigas

**Subdirección General de Promoción de la Salud e Epidemiología**

Marta Molina Olivas

**Subdirección General de Medicamentos y Productos Sanitarios**

Esperanza Monzón de la Torre

Macarena Rodríguez Mendizábal

**Dirección General de Cartera Básica de Servicios del SNS y Farmacia**

Carmen Perez Mateos

**IMSERSO. Instituto de Mayores y Servicios Sociales**

Angeles Aguado Sánchez

**Equipo redactor del Informe:**

José Rodríguez Escobar



Nuria Prieto Santos  
Jesús Casal Gómez  
Rocío García-Ramos García  
Jorge Matias-Guiu Guia  
Inmaculada Gómez Pastor  
Teresa Martín Acero  
Laura Carrasco Marín

# INDICE

<b>A.</b>	<b>PRÓLOGO</b> .....	<b>11</b>
<b>B.</b>	<b>INTRODUCCIÓN</b> .....	<b>12</b>
<b>C.</b>	<b>METODOLOGÍA</b> .....	<b>16</b>
<b>D.</b>	<b>ASPECTOS GENERALES</b> .....	<b>18</b>
	<b>D.1</b> Definición y características generales .....	<b>18</b>
	<b>D.2</b> Epidemiología: .....	<b>19</b>
	<b>D.3</b> Etiología: .....	<b>20</b>
	<b>D.4</b> Curso de la Enfermedad y Necesidades de Atención.....	<b>20</b>
	<b>D.5</b> Mortalidad .....	<b>26</b>
	<b>D.6</b> Recursos en España .....	<b>29</b>
	D.6-1: Sanitarios .....	<b>29</b>
	D.6-2: Sociales:.....	<b>30</b>
	<b>D.7</b> Impacto económico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica .....	<b>30</b>
<b>E.</b>	<b>CONCLUSIONES:</b> .....	<b>33</b>
<b>F.</b>	<b>ABORDAJE DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA</b> .....	<b>35</b>
	<b>1.</b> <b>CRITERIOS DE ATENCIÓN</b> .....	<b>35</b>
	<b>1.1</b> <b>Diagnóstico Precoz</b> .....	<b>35</b>
	<b>1.2</b> <b>Proceso de Atención</b> .....	<b>35</b>
	<b>1.3</b> <b>Cuidados Paliativos:</b> .....	<b>36</b>
	<b>1.4</b> <b>Derechos y Autonomía del paciente.</b> .....	<b>37</b>
	<b>1.5</b> <b>Atención a la familia:</b> .....	<b>37</b>
	<b>2.</b> <b>CRITERIOS ESTRATÉGICOS Y DE GESTIÓN</b> .....	<b>37</b>
	<b>2.1</b> <b>Planes Integrales</b> .....	<b>37</b>
	<b>2.2</b> <b>Procesos Integrados de Atención/ Vías Clínicas</b> .....	<b>38</b>
	<b>2.3</b> <b>Mapa de Recursos</b> .....	<b>38</b>
	<b>2.4</b> <b>Participación:</b> .....	<b>38</b>
	<b>3.</b> <b>CRITERIOS DE PROCESOS DE SOPORTE</b> .....	<b>39</b>
	<b>3.1</b> <b>Capacitación de Profesionales:</b> .....	<b>39</b>
	<b>3.2</b> <b>Fomento de la investigación</b> .....	<b>39</b>
	<b>4.</b> <b>INDICADORES DE EVALUACIÓN:</b> .....	<b>39</b>
	<b>ANEXOS</b> .....	<b>49</b>
	<b>ANEXO 1: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS</b> .....	<b>49</b>
	<b>ANEXO 2: CRITERIOS DE CALIDAD DE LOS DISPOSITIVOS DE ELA</b> <b>DESIGNADOS POR LAS COMUNIDADES AUTÓNOMAS:</b> .....	<b>50</b>

## A. PRÓLOGO

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, tronco del encéfalo y médula. Es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. Junto a sus variantes (esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva y parálisis bulbar progresiva), es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto.

Lamentablemente es una enfermedad sin tratamiento curativo, con una esperanza de vida limitada, con gran capacidad invalidante y con unas consecuencias muy importantes en la vida del paciente que le generan necesidad de cuidados permanentes y cambiantes y problemas emocionales y psicológicos. La repercusión en las familias de las personas enfermas tanto en lo personal como en lo social y económico es también muy importante.

Ante este dramatismo bio-psico-social el Sistema Sanitario y Social no podía permanecer impasible y, por ello, y en el marco de las Estrategias en Salud, se inició una línea de trabajo que se plasma en este documento.

En primer lugar se identifica un modelo de atención que mejore la respuesta, en la medida que permite la evidencia disponible, a las necesidades de las personas afectadas.

Es un modelo colaborativo, interdisciplinar, basado en la coordinación y en la continuidad asistencial entre los distintos niveles, que aproveche y mejore, de manera eficiente, los recursos sanitarios y sociales disponibles y cree otros nuevos..

Desgraciadamente, a día de hoy, no hay posibilidad de ofrecer un cambio radical en el curso de la enfermedad, pero sí podemos mejorar su calidad de vida y acompañarlas en este proceso a ellas y a sus familiares mediante un modelo atención que llegue a ser un paradigma en la calidad de los cuidados que reciban, desde el inicio y durante todo el proceso, prestando una atención multidisciplinar, experta y personalizada a través del Plan Individualizado de Atención, coordinando todos los recursos mediante, entre otras estructuras que se fijan en este documento, la gestión de casos, impulsando la atención domiciliaria de todos los profesionales y los cuidados paliativos en las últimas etapas de la enfermedad. Todo ello en el marco del respeto y potenciación de los derechos y autonomía de las personas enfermas.

El Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad, consciente de su responsabilidad, ha dirigido la elaboración de este documento con los mismos actores involucrados en la Estrategia en

Enfermedades Neurodegenerativas, para que, avanzando más allá de la Estrategia global, se aborden los aspectos específicos de la ELA como una enfermedad de baja incidencia, de corta supervivencia y elevada carga de enfermedad, en la cual la investigación en todos los campos, pero especialmente en los avances clínicos, juega un papel crucial para cambiar el abordaje en los años venideros.

El Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad es consciente que las enfermedades complejas, con afectación multiórganica e implicaciones físicas, psicológicas y sociales demandan una respuesta concreta, eficiente y coordinada desde el inicio. Mediante este documento se pretende que el abordaje a estas demandas sea equitativa y cohesionada en todo el SNS, actuando como el marco sobre el que las diferentes Comunidades Autónomas desarrollen sus fórmulas organizativas.

Finalmente, deseo manifestar nuestro agradecimiento a todos los que han participado en la elaboración de este documento, ya que el resultado de su trabajo contribuirá sin duda a mejorar la calidad de la atención a las personas afectadas de ELA y a sus familias.

Dolors Montserrat i Montserrat

**Ministra de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad**

## **B. INTRODUCCIÓN**

Aunque todas las personas enfermas son, como cualquier ciudadano, importantes y todas sus dolencias deben tener y tienen la relevancia precisa por

parte del sistema sanitario, aquellas que lo son por estar afectas con Esclerosis Lateral Amiotrófica y sus enfermedades relacionadas, han recibido una atención específica por parte de los sistemas sanitario y social en el marco de la Estrategia Nacional de las Enfermedades Neurodegenerativas.

La Estrategia tiene por función marcar, de forma consensuada, objetivos a desarrollar por parte de todas aquellas instituciones con competencias en prestar una asistencia de calidad y equidad y es por ello que parece oportuno plantear criterios y rutas de abordaje en cada una de las patologías que la integran.

En la Esclerosis Lateral Amiotrófica, esto adquiere un especial sentido.

Lamentablemente es una enfermedad sin tratamiento curativo, con una esperanza de vida limitada, con gran capacidad invalidante y con unas consecuencias muy importantes en la vida del paciente que le generan necesidad de cuidados permanentes y cambiantes y problemas emocionales y psicológicos. Asimismo hay también significativa repercusión en su familia, no solo en lo personal sino también en lo social y económico.

Solo desde la coordinación entre diferentes especialidades y profesionales que prestan atención a los pacientes se consigue aumentar discretamente la supervivencia, mejorar durante un tiempo su situación clínica y preservar al máximo su autonomía y sus condiciones de vida. Para responder adecuadamente a sus necesidades, resulta clave proporcionar cuidados sintomáticos durante la evolución de la enfermedad, manejo adecuado de los problemas respiratorios, apoyo psicológico y social y cuidados paliativos al final del proceso. Por ello es una enfermedad que debe afrontarse de forma conjunta por el sistema sanitario y social y el establecimiento de criterios de abordaje se convierte en una acción que puede ser decisiva para las personas que padecen la enfermedad.

El hecho de que las instituciones sanitarias y sociales adquieran los compromisos precisos a favor de las personas enfermas, debe darles la seguridad y tranquilidad, en el duro trecho que deben transcurrir, de que los sistemas sanitarios y sociales van a estar a su lado, actuando en aquellas acciones que consigan su mayor bienestar posible.

En este documento sobre el abordaje de esta enfermedad, se han recogido todas aquellas propuestas emanadas de los comités de la Estrategia, tanto en subcomité de ELA, como los comités Técnicos e Institucionales, habiendo colaborando activamente en ellos las asociaciones de pacientes. Asimismo, se ha tenido en cuenta la Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica en España que desarrolló el Ministerio de Sanidad así como los documentos y experiencias que sobre la enfermedad se han desarrollado en Comunidades Autónomas, grupos científicos y sociales y en Instituciones sanitarias y sociales.

El abordaje para la atención de los pacientes de Esclerosis Lateral Amiotrófica no es un documento cosmético para llamar la atención de la importancia de esta enfermedad, debe ser una herramienta que mejore e influya en la salud de estas personas, contribuyendo a que el tiempo que sufran la enfermedad pueda ser llevado con la mayor dignidad, con la mayor eficiencia por parte del sistema, y con la mayor seguridad, consiguiendo la más amplia y mejor supervivencia posible.

El documento, en absoluta concordancia con la Estrategia, muestra decisiones a desarrollar para que se cumplan sus objetivos estableciendo niveles de coordinación necesarios para el beneficio de los enfermos. Es importante señalar el planteamiento de la sinergia entre las unidades asistenciales cercanas al lugar donde vive el paciente, preocupadas en el día a día de estas personas, y los dispositivos de referencia nombrados por las CC.AA., que dotan al abordaje de la experiencia y especificidad, no solo en la segunda opinión, sino también en la dirección estratégica que necesitan los pacientes.

La Estrategia de Enfermedades Neurodegenerativas es la primera en la que participan representantes de todas las consejerías con competencias en el área sanitaria y social de las Comunidades Autónomas, lo que facilita que el documento aborde la enfermedad en su conjunto, desde el primer momento del diagnóstico, con la incertidumbre que ello supone, hasta el final en lo que representa y en las acciones paliativas necesarias, convirtiendo al paciente en el centro de la atención.

El documento parte de un análisis de la situación de la ELA en España, con los datos procedentes del Análisis de Situación de la Estrategia apoyados en fuentes

externas y aquellas bases de datos públicas que dan información sobre la enfermedad. Se describe asimismo aspectos clínicos asistenciales y sociales, así como los recursos disponibles en los que pueda basarse la coordinación.

El cuerpo del documento trata los puntos relevantes en la cadena de acontecimientos que sufren las personas enfermas desde el diagnóstico precoz, el proceso de atención clínica, los cuidados paliativos así como la consideración de los derechos del enfermo y la atención de la familia.

El documento aborda criterios para poder conseguir la mayor eficiencia desde la gestión y coordinación de los recursos a través de los procesos integrados de atención con o sin vías clínicas.

Finalmente el documento aborda aspectos tan relevantes como la formación y entrenamiento de los profesionales, la sensibilización ante la enfermedad y la promoción de la investigación.

Todo es mejorable y estamos seguros que el tiempo nos enseñará nuevas decisiones que pueden introducirse para contribuir a la mejora del documento, pero nadie puede negar que es un paso relevante para los pacientes y que es la primera iniciativa nacional de este tipo que se hace, según nuestro conocimiento, en el mundo.

En todo caso, con independencia de cada una de las decisiones que se incluyen, el documento tiene un mensaje implícito y es la enorme importancia que las instituciones en España les dan a las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica.

## **C. METODOLOGÍA**

Este documento sobre el Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica se enmarca y es una continuación de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del SNS aprobada en abril de 2016.

Como toda estrategia, para la elaboración se crearon dos comités, uno Técnico, formado por representantes de sociedades científicas y asociaciones de pacientes y familiares, y otro Institucional formado por representantes de las consejerías con competencias en sanidad y en servicios sociales de las Comunidades Autónomas, y distintos departamentos del Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. La dirección del proyecto recayó en la Subdirección de Calidad e Innovación dependiente de la Dirección General de Salud Pública, Calidad e Innovación.

Desde el principio, y así consta en el documento de la estrategia, se consideró necesario que, tras la aprobación, comenzara una segunda fase en la que las líneas, objetivos y recomendaciones se concretaran de una forma más operativa, en las distintas patologías que se agrupaban bajo el epígrafe de “enfermedades neurodegenerativas”.

A tal fin, a mediados de 2016 se formaron seis grupos de trabajo, uno de los cuales tuvo como misión señalar aquellos aspectos particulares de la ELA que no habían quedado recogidos en la estrategia general. Con el resultado de este trabajo y las aportaciones de los demás miembros de los comités obtuvimos el material con el que se ha confeccionado este documento.

No hemos querido repetir aquí de nuevo las mismas líneas, objetivos y recomendaciones que ya se habían publicado, sino hacer énfasis en los aspectos centrales con el objeto de facilitar el trabajo a las Comunidades Autónomas en su implantación y a las sociedades y asociaciones en la concreción de las metas a conseguir.



Por ello exponemos aquí aquellos elementos básicos para dar la respuesta sanitaria y social que las personas que sufren esta patología y sus familiares requieren y los hemos agrupado en tres categorías:

Criterios de atención: Pautas que deben recibir todos los afectados y las personas que los cuidan.

Criterios estratégicos y de gestión: Acciones fundamentales que deben llevar a cabo las Comunidades Autónomas para garantizar los criterios de atención.

Criterios de soporte: Otras actuaciones imprescindibles para llevar a cabo una correcta atención.

## **D. ASPECTOS GENERALES**

### ***D:1 Definición y características generales***

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, tronco del encéfalo y médula.

Su característica clínica principal es la debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. La desaparición de las neuronas motoras tiene como consecuencia neurodegeneración y atrofia muscular<sup>(1)</sup>.

Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración. El paciente, con el intelecto/la capacidad cognitiva conservada en la mayoría de los casos, consciente de su situación, necesita cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente y habitualmente fallece por insuficiencia respiratoria.

Aproximadamente un 10-15% pueden presentar signos de demencia frontotemporal y en más del 35% de los casos se detectan signos de deterioro cognitivo.

Es característico de la enfermedad que no afecta al movimiento de los ojos, al control de esfínteres y a la sensibilidad cutánea.

La edad media de inicio suele estar entre los 50 y 60 años aunque existen casos más precoces y también de comienzo posterior.

Dado que la edad media es algo menor que en las otras Enfermedades Neurodegenerativas, afecta a personas en edad laboral, plenamente productivas.

La esperanza de vida es variable, aunque se estima en una media de 3 a 5 años, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es superior

Existen dos formas fundamentales de ELA: ELA esporádica y ELA familiar. La ELA familiar supone un 5-10% de todos los casos. Las manifestaciones clínicas de las formas esporádicas y familiares son similares.

## ***D.2 Epidemiología:***

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson. Junto a sus variantes (esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva y parálisis bulbar progresiva), es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto.

La incidencia universal de la ELA permanece constante entre 1 y 2 casos nuevos por cada 100.000 habitantes y año. Dado el bajo número de pacientes afectados se considera una enfermedad rara<sup>(2)</sup>. En la Unión Europea se define una enfermedad rara como aquella que afecta a menos de 5 personas de cada 10000 de la población europea<sup>(3)</sup>.

Se describe un aumento en el número de casos diagnosticados cada año en el 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.

La prevalencia, al ser una medida dependiente de la supervivencia, es baja por la alta mortalidad de la enfermedad, oscilando en los distintos estudios entre 2 a 5 casos por 100.000 habitantes.

Existen pocos estudios epidemiológicos en la población española. Estos incluyen la población de Cantabria<sup>(4)</sup>, Segovia<sup>(5)</sup>, la isla de la Palma<sup>(6)</sup> y, más recientemente en Cataluña<sup>(7)</sup>. En los primeros la incidencia es algo inferior, pero en el estudio más reciente la incidencia y prevalencia es similar a otros estudios (1.4 y 5.4 por 100.000 respectivamente).

No hay registro actualmente a nivel nacional de pacientes de ELA, aunque está prevista la creación de los mismos al ser una enfermedad rara.

Asimismo en estos momentos está incluida en la base de datos de atención primaria y están comenzando a registrarse los pacientes en la historia clínica electrónica.

Teniendo en cuenta la incidencia y prevalencia de los estudios antes citados, la estimación de pacientes con ELA en España es de 3 casos nuevos al día, presentando en este momento la enfermedad en España **más de 3.000 personas**.

### ***D.3 Etiología:***

La causa de la enfermedad se desconoce.

Aproximadamente un 5-10% de los casos de ELA son hereditarios.

Se han planteado numerosos posibles factores de riesgo de la enfermedad, aunque la mayoría de los estudios presentan importantes limitaciones metodológicas.

Los factores de riesgo considerados más relevantes, son los genéticos y la exposición a metales pesados, a productos químicos y radiación electromagnética asociados a la actividad laboral.

Algunos factores, como la mayor actividad física, se consideran factores desencadenantes de la enfermedad más que factores de riesgo <sup>(8)</sup>.

### ***D.4 Curso de la Enfermedad y Necesidades de Atención***

En 2009, el Ministerio de Sanidad y Política Social elaboró la Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España <sup>(11)</sup>.

- **Clínica:**

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.

Un tercio de los pacientes se inician de forma bulbar, lo que supone un peor pronóstico.

La 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. Debido a la afectación de la motoneurona inferior puede aparecer en esta enfermedad atrofia muscular, fasciculaciones, calambres musculares y pérdida de reflejos.

Como consecuencia de la afectación de la motoneurona superior pueden presentarse además: espasticidad, hiperreflexia y signos patológicos como el de Babinski y labilidad emocional, también conocida como risa y llanto espasmódicos.

Habitualmente cursa sin demencia, aunque un 50% puede presentar alteraciones psicológicas y conductuales.

Aproximadamente un 10-15% pueden presentar signos de demencia frontotemporal y en más del 35% de los casos se detectan signos de deterioro cognitivo.

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 pérdida de capacidad de la tos.

La disfagia es la alteración del transporte del alimento desde la boca hasta el estómago con riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia.

La pérdida de capacidad de la tos se encuentra también y de manera fundamental condicionada por la afectación de los músculos respiratorios, afectación que va a dar lugar asimismo a una limitación ventilatoria progresiva y, finalmente a insuficiencia respiratoria global.

Cuando el paciente no tiene reflejo tusígeno, puede sufrir una disfagia silente y mayor riesgo de infección respiratoria. Por otra parte, la dificultad para toser y aclarar la garganta eficazmente de forma voluntaria, limita las posibilidades de despejar los residuos de la faringe.

Cuando el trastorno motor impide por completo la producción del lenguaje oral, se habla de anartria, la dificultad en la comunicación implica una limitación importante de la actividad y de la participación social.

### **Diagnóstico:**

Los síntomas iniciales de la ELA son muy inespecíficos, lo que da lugar a que, por un lado, el paciente suele tardar en consultar y, por otro, a que el médico, dada la baja incidencia de la enfermedad, no tenga en consideración esta patología en el diagnóstico diferencial.

Para el diagnóstico de la ELA se utiliza la medición de la sintomatología clínica producida por la enfermedad. En 1990 la Federación Mundial de Neurología estableció los criterios diagnósticos conocidos como criterios de El Escorial<sup>(9)</sup>. De acuerdo con estos criterios el diagnóstico de ELA requiere signos de neurona motora superior, signos de neurona motora inferior, y curso progresivo. Los criterios de El Escorial siguen vigentes tras su revisión en 1998, momento en el que se establecen los criterios Arlie<sup>(10)</sup>, en los que se añaden a los criterios clínicos pruebas de laboratorio como electromiografía, o neuroimagen. Posteriormente se han descrito nuevos criterios para especificar los mismos apartados o cuantificar el grado de afectación.

Se recomienda hacer estudio genético en los casos de ELA familiar para dar un consejo genético a las familias.

Existen razones que aconsejan “mejorar” el diagnóstico precoz de esta enfermedad<sup>(11)</sup> dado que el retraso en el diagnóstico<sup>(12)</sup> y en el diagnóstico diferencial con neuropatías y lesiones medulares<sup>(13,14,15)</sup> condiciona un inicio tardío de las medidas terapéuticas<sup>(16,17)</sup>, que se han relacionado con una mayor supervivencia y calidad de vida y prolongan, en cierta medida, la autonomía del

paciente, además evita o reduce los errores diagnósticos y tratamientos innecesarios y alivia el periodo de incertidumbre con la angustia, ansiedad y malestar que ello conlleva<sup>(18)</sup>; debido a esto, en muchos casos es necesario, ante pacientes de difícil clasificación, la consulta a una unidad experta que evite intervenciones inadecuadas<sup>(19)</sup>. Por ello, aunque la ELA debe atenderse en los servicios de neurología comunitarios, es importante la existencia de unidades expertas de ELA para, entre otras funciones, garantizar una segunda opinión, que evite el retraso diagnóstico en casos complejos y pueda ofrecer o asesorar en la oferta de técnicas neurológicas, neurofisiológicas, neumológicas (implantación de Ventilación Mecánica Asistida), digestivas (gastrostomía) y nutricionales. Otro aspecto importante es el trabajo de generación de conocimiento e investigación que, una adecuada coordinación de estas unidades, puede llevar a cabo incluyendo los ensayos clínicos conjuntos. La identificación de estas unidades se enmarca como uno de los objetivos de la Estrategia de Enfermedades Raras, para mejorar la atención sanitaria con el objetivo de que sea cercana, integral, continuada y coordinada entre los niveles asistenciales<sup>(20)</sup>.

- **Tratamiento:**

No existe tratamiento curativo de la enfermedad.

No obstante, el tratamiento sintomático resulta especialmente relevante y se ha comprobado que aumenta la supervivencia. Las primeras actuaciones y el diseño de la atención debe comenzar lo antes posible por lo que es fundamental el diagnóstico precoz.

El aumento de supervivencia en el curso clínico y en la calidad de vida de los pacientes observado en los últimos años se ha relacionado directamente con la sistematización de los procedimientos de atención a estos pacientes<sup>(21,22,23,24)</sup>. El seguimiento de una vía clínica de actuaciones y de un proceso asistencial integrado, así como su sistematización, conducen a un mejor pronóstico.

## **Tratamiento farmacológico**

La administración de riluzol ha demostrado clínicamente un retraso de pocos meses en la evolución de la enfermedad. La información de las Fichas Técnicas y los Prospectos de los medicamentos con este principio activo se encuentra en la página web de la Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios<sup>(25)</sup>.

## **Tratamiento Sintomático:**

**Alteración Ventilatoria:** Los avances en el manejo de las ayudas a los músculos respiratorios, tanto para conseguir una tos efectiva como una ventilación alveolar adecuada, han logrado mejorar la supervivencia y la calidad de vida y disminuir el número de hospitalizaciones de los enfermos.

Para el manejo de la incapacidad para la tos es importante iniciar precozmente la fisioterapia respiratoria y técnicas de ayuda a la tos manuales o mecánicas. Si fracasa el tratamiento se puede plantear la traqueotomía que permite aspirar las secreciones con sonda.

La Ventilación Mecánica no Invasiva es uno de los procedimientos fundamentales en el manejo de los pacientes con ELA y tiene como objetivo mejorar la ventilación alveolar sin acceder a la tráquea. La ventilación no invasiva nocturna se inicia cuando la ortopnea impide dormir acostado, cuando los signos y síntomas de hipoventilación alteran el bienestar del paciente e interfieren la calidad de su relación con el entorno.

**Déficit nutricional y disfagia:** El estado nutricional y el peso corporal son importantes factores de predicción de supervivencia. Con el fin de mantener el estado nutricional en la mejor situación posible, debe hacerse una valoración periódica aun en ausencia aparente de síntomas sugestivos. Se debe tratar la disfagia de manera precoz y asegurar un aporte calórico, y cuando se detectan signos de desnutrición puede proponerse de forma precoz la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea (GeP) o gastrostomía radiológica, sin que ello suponga el abandono total de la ingesta por vía oral. Aunque sin evidencias definitivas parece que la GeP en los pacientes con ELA mejora la supervivencia.



Sialorrea: El exceso de salivación es un síntoma enormemente molesto y que causa aislamiento social. Frecuentemente se trata con fármacos o administración de toxina botulínica.

Dolor y calambres: normalmente se abordan con tratamiento farmacológico.

Espasticidad: Se debe tratar con precaución para no agravar otros síntomas.

Síntomas debidos a la repercusión psicológica: se abordan con la intervención de profesionales y fármacos antidepresivos y/o ansiolíticos.

### **Plan de Cuidados de Enfermería:**

Se debe valorar las necesidades de cuidados integrales del paciente y detectar y tratar los potenciales riesgos relacionados con la enfermedad (riesgos de caídas, alteraciones del sueño, estreñimiento, reflujo gastroesofágico, edemas y riesgo de integridad cutánea).

### **Tratamiento Rehabilitador** (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional):

Su objetivo es conseguir el mayor grado de funcionalidad posible que permita mantener una adecuada calidad de vida del paciente, mejorar su adaptación al entorno, aumentar su autonomía, prevenir y resolver las complicaciones que vayan surgiendo en todos los estadios de la enfermedad.

Los programas de rehabilitación física y logopedia, y el uso adecuado de ayudas técnicas conforme a las indicaciones de un profesional, pueden alentar el estado de ánimo del paciente.

### **Atención Domiciliaria:**

Dada las características de la enfermedad y su rápida evolución, es imprescindible que gran parte de la atención (médica, de enfermería, rehabilitadora, social, etc) se realice en domicilio evitando complicados y penosos traslados del paciente.

### **Atención Social:**

Por la misma razón que en el apartado anterior, es importante que, desde el inicio, se gestionen de forma rápida las prestaciones por incapacidad laboral, de dependencia, etc que va a necesitar, incluyendo recursos asistenciales, la contratación de cuidadores, sistemas alternativos de comunicación (SAC) y otros.

## **Atención a Cuidadores y Familias**

Los pacientes con ELA, los familiares y sus cuidadores presentan altos niveles de estrés, derivados de la incertidumbre asociadas a la enfermedad, con frecuencia presentan sintomatología afectiva: estrés, ansiedad, depresión y tienen normalmente una sensación de aislamiento <sup>(26)</sup>.

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.

## **D.5 Mortalidad**

La ELA es una enfermedad mortal en un breve plazo de tiempo. La mitad de las personas con ELA fallece en menos de 3 años desde el inicio de la enfermedad, un 80% en menos de 5 años, y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años.

Según el INE en 2014 murieron en España 985 pacientes con ELA. El número de defunciones ha ido aumentando progresivamente desde el 2000 que había 682, hecho que probablemente se debe a una mejor codificación y conocimiento de la enfermedad.

Las tasas brutas de mortalidad por 100.000 habitantes han pasado de 1,8 en 2001 a 2,1 en 2014.

## **Necesidades de Atención:**

Dadas las características de la ELA, **es necesaria una atención multidisciplinaria ajustada a las necesidades evolutivas de las personas enfermas**, ya que los efectos favorables para el paciente cuando es atendido por

un equipo multidisciplinar redundan en una mejor calidad de vida<sup>(26)</sup> y según algunos autores también en una mayor supervivencia<sup>(27)</sup>.

La atención centrada en el paciente y sus cuidadores, proporcionada por equipos capaces de responder a sus necesidades biopsicosociales, es también una recomendación contemplada en varias guías internacionales como; la guía publicada por el Instituto Nacional para la Excelencia del Cuidado y la Salud (NICE)<sup>(28)</sup>, la Federación Europea de Sociedades de Neurología (EFNS)<sup>(29)</sup>, la Academia Americana de Neurología (AAN)<sup>(30)</sup> y algunas Instituciones de Australia<sup>(31)</sup>.

Las personas enfermas requieren la participación de **distintos especialistas** como, especialistas en atención primaria, neurología, rehabilitación, neumología y endocrinología y nutrición, además de profesionales de farmacia, psicología clínica, profesionales de enfermería, fisioterapia, terapia ocupacional, etc. y de los medios de cobertura social. Por ello, es preciso un alto grado de coordinación y gestión de recursos, siendo fundamental el desarrollo de circuitos integrados de atención (una vía clínica (VC), proceso asistencial integrado...) para la mejor atención de estos pacientes.

Las personas con ELA son pacientes crónicos de alta complejidad, por lo que para su atención requerirán intervenciones de **gestión de casos** dado, como hemos visto, el alto grado de coordinación que necesita su atención<sup>(32)</sup>. Favorecer la figura del “gestor de casos” es también un objetivo tanto de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas, como de la Estrategia de Enfermedades raras, para facilitar el seguimiento, la aplicación y continuidad de la atención sanitaria en el ámbito de la Comunidad Autónoma y garantizar la información y el acompañamiento de los pacientes y sus familias<sup>(33)</sup>.

Dado que en ocasiones el traslado al hospital plantea problemas técnicos muy importantes y, además, suele ser emocionalmente costoso para el enfermo y la familia, **la ayuda efectiva en el domicilio** es especialmente importante. La atención domiciliaria debe realizarse de forma programada, basada en atención primaria como garante de la continuidad asistencial, y con la participación de otros

profesionales o equipos especializados en función de las necesidades. En enfermos que precisan **ventilación mecánica** es importante la participación coordinada de unidades hospitalarias con experiencia<sup>(11)</sup>.

**Cuidados paliativos:** La función de los equipos de Cuidados Paliativos en coordinación con Atención Primaria tienen un papel muy relevante en las fases avanzadas de la enfermedad.

**Atención en urgencias:** Dentro de los diferentes problemas que pueden requerir una atención urgente, los problemas respiratorios son los más relevantes, Es deseable que, salvando las excepciones de la gravedad y la distancia, los problemas de los enfermos con ventilación mecánica los resuelva un neumólogo con experiencia<sup>(11)</sup>.

Al igual que en otras enfermedades Neurodegenerativas, en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), **la atención social** es fundamental en estos pacientes. El circuito de atención integrada (VC u otros) debe recoger el papel asignado a los trabajadores sociales, y el apoyo a pacientes y familiares<sup>(33)</sup>.

En este sentido juega un papel muy importante las **asociaciones de pacientes**, que dan apoyo, formación, información y, en otros casos, proporcionan servicios de atención a los pacientes con ELA.

## D.6 Recursos en España

### D.6-1: Sanitarios

	Servicios de Neurología	Consultas Monográficas	Unidades de ELA	Unidades de Referencia Autonómica	CSUR Nueromusculares	Centros acreditados Orphanete	Vías Clínicas	Guías
Andalucía	14	3 <sup>(1)</sup>	11 <sup>(2)</sup>	1	1	1		1
Aragón	8	4 <sup>(4)</sup>					4	5
Asturias	7	2 <sup>(3)</sup>	1	1				
Baleares	12	3	2	1				
Canarias	14	4 <sup>(3)</sup>						
Cantabria	3	1						
Castilla y León	16	4						1
Castilla la Mancha	15	3						
Cataluña	82	4	4	2	2	2	1	
Extremadura	10						1	
Galicia	19		3	1			1	E
La Rioja	1	1						
Madrid	37	4	4	4		5	1	
Murcia	11	1						
Navarra	2	1	1					
Pais Vasco	12	1	1	1		1		
Valencia	39				1	1		
Ceuta y Melilla	2							
<b>ESPAÑA</b>	<b>304</b>	<b>36</b>	<b>27</b>	<b>11</b>	<b>4</b>	<b>10</b>	<b>8</b>	<b>7</b>

(1) Consulta de patología Neuromuscular

(2) 5 hospitales con unidad multidisciplinar de ELA y 6 hospitales con equipo multidisciplinar de ELA

(3) Consultas monográficas de enfermedades neurodegenerativas

(4) Equipos Multidisciplinares

E: En elaboración

## D.6-2: Sociales:

En el área de Servicios Sociales, no hay recursos específicos para ELA en ninguna Comunidad Autónoma, las personas con esa patología entran dentro del circuito de certificación de discapacidad y/o de situación de dependencia, adjudicando los recursos para personas con discapacidad física.

## D.7 Impacto económico de la Esclerosis Lateral Amiotrófica

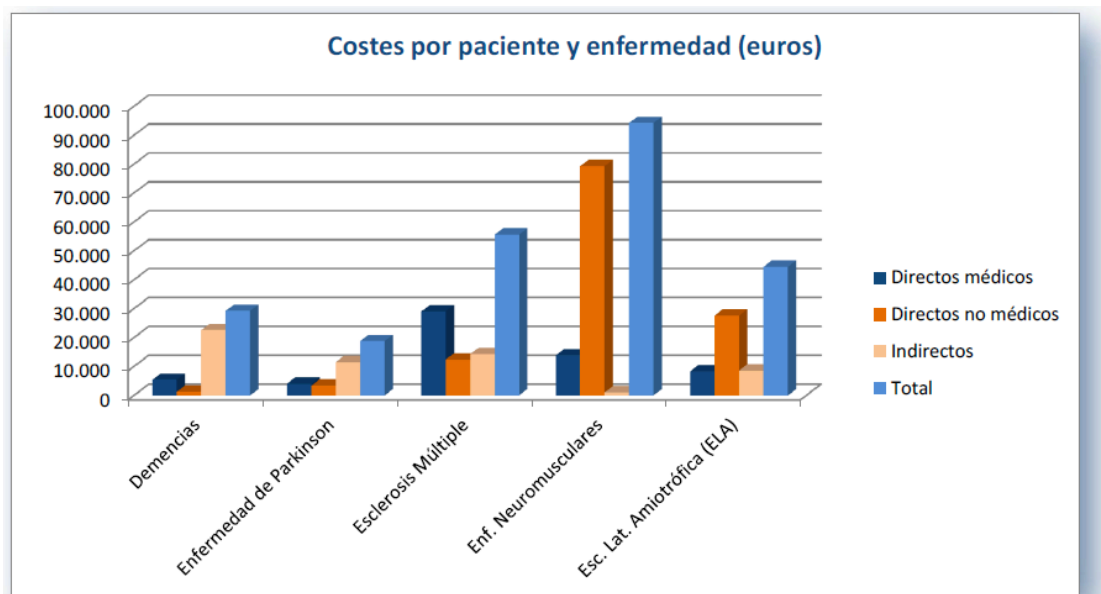
El estudio de Garcés <sup>(34)</sup> muestra los datos del artículo de Olesen (Olesen et al 2012)<sup>(40)</sup> con una revisión de publicaciones en 30 países europeos, siendo los costes por paciente y año para el año 2010 de 27.463€. El artículo hace una descripción por paciente y enfermedad respecto a los costes directos médicos, directos no médicos y los indirectos, donde se aprecia el elevado coste que alcanza la ELA en relación a otras enfermedades neurodegenerativas, y especialmente en los coste directos no médicos.

### **Costes de las Enferm. Neurodegenerativas en Europa (UE-27, Islandia, Noruega y Suiza).**

Enfermedad	Afectados	Coste por paciente - 2010				Costes totales - 2010			
	Núm. Estimado de afectados	Directos médicos	Directos no médicos	Indirectos	Total	Directos médicos	Directos no médicos	Indirectos	Total
	(millones)	(euros)				(millones de Euros )			
Demencias	6,30	2.673	13.911	-	16.584	16.949	88.214	-	105.163
Enfermedad de Parkinson	1,20	5.626	4.417	1.109	11.153	7.029	5.519	1.386	13.933
Esclerosis Múltiple	0,80	9.811	8.438	8.725	26.974	5.295	4.554	4.709	14.559
Enf. Neuromusculares	0,30	7.133	5.641	17.278	30.052	1.834	1.450	4.442	7.726
Esc. Lat. Amiotrófica (ELA)	0,10	11.240	11.559	4.665	27.463	596	613	247	1.457
Totales	8,40					31.703	100.350	10.784	142.838

Fuente: (Olesen et al.. 2012)

### **Costes por paciente y enfermedad neurodegenerativa en Europa en 2010.**

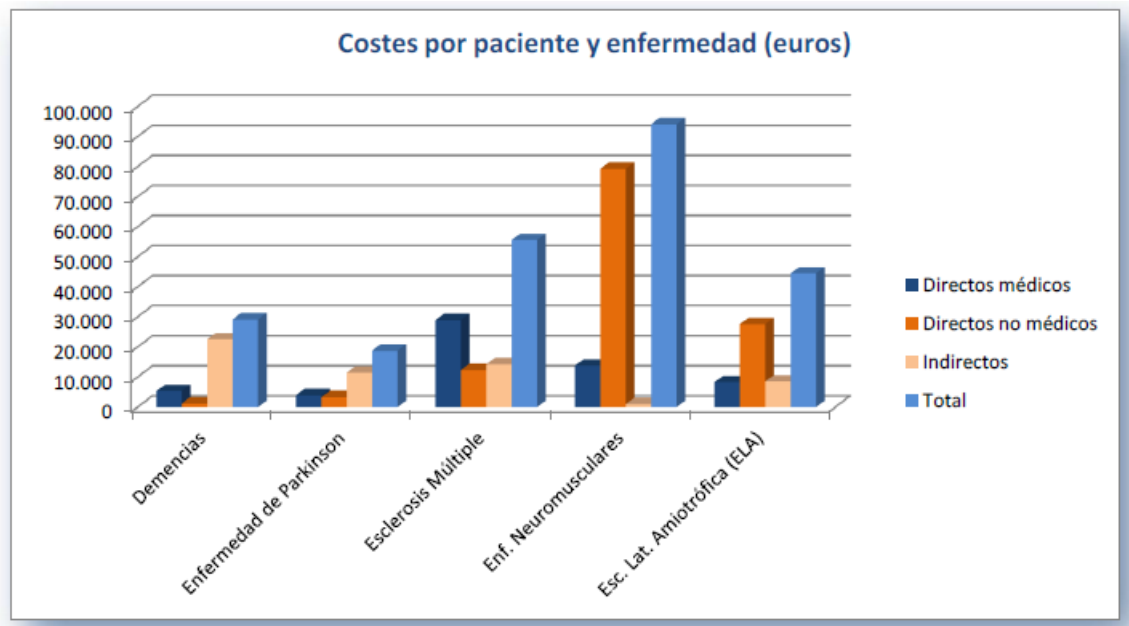


Garcés<sup>(34)</sup> presenta también los datos a nivel español para el año 2014, suponiendo la ELA 44.483 euros por paciente y año, al igual que ocurre con los datos relativos al entorno internacional, la ELA implica un coste más alto por paciente que otras enfermedades neurodegenerativas, como la enfermedad de Alzheimer y Parkinson, también el autor presenta un desglose por tipo de gasto directo (médico y no médico) e indirecto.

### **Costes de las enfermedades neurodegenerativas en España**

Enfermedad	Afectados	Coste por paciente				Costes totales ESPAÑA			
	Número (Estimado)	Directos médicos	Directos no médicos	Indirectos	Total	Directos médicos	Directos no médicos	Indirectos	Total
	Personas	(euros)				(millones de Euros)			
Alzheimer y Demencias	717.000	5.348	1.237	22.597	29.182	3.835	887	16.202	20.923
Enfermedad de Parkinson	160.000	3.988	3.325	11.487	18.800	638	532	1.838	3.008
Esclerosis Múltiple	47.000	28.964	12.370	14.252	55.586	1.361	581	670	2.613
Enf. Neuromusculares	60.000	13.829	79.312	1.030	94.171	830	4.759	62	5.650
Esc. Lat. Amiotrófica (ELA)	4.000	8.289	27.619	8.575	44.483	33	110	34	178
<b>Totales</b>	<b>988.000</b>					<b>6.697</b>	<b>6.870</b>	<b>18.806</b>	<b>32.372</b>

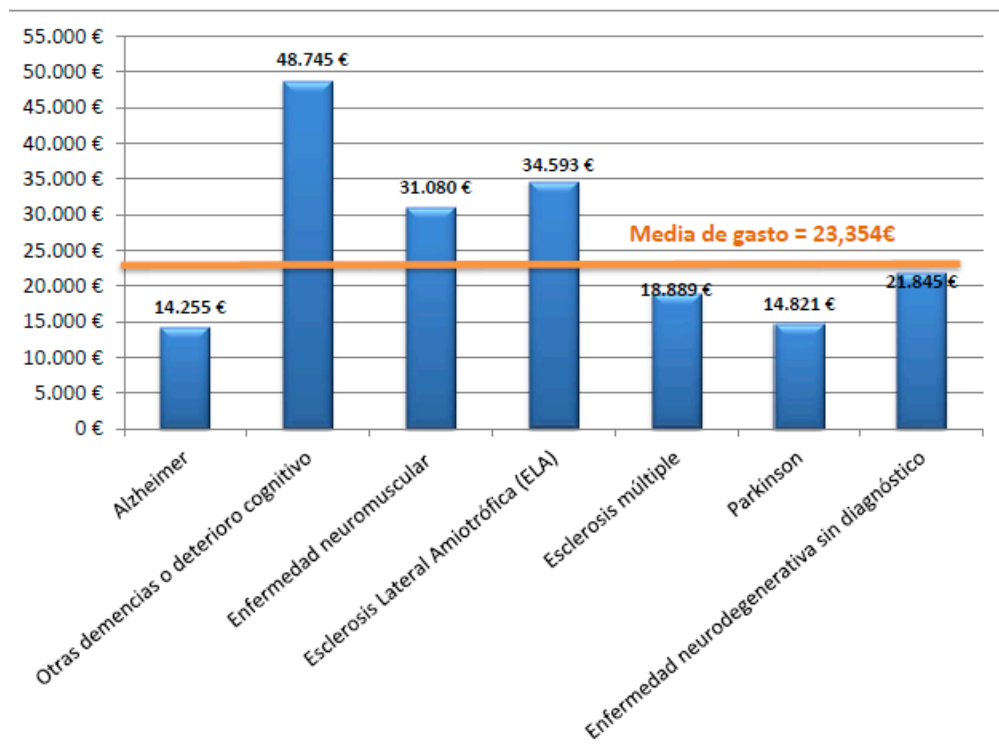
### **Costes anuales por paciente y enfermedad en España.**



Aunque la interpretación de estos estudios debe ser individual por la heterogeneidad de los objetivos perseguidos y la metodología utilizada en cada uno, se observa un importante peso del coste de la enfermedad debido a los gastos directos no médicos, por ejemplo servicios sociales y otros cuidados informales. Este mismo estudio publica los resultados de una encuesta realizada desde la Facultad de Ciencias Políticas y Sociología de la Universidad Complutense en 2015 a personas afectadas de enfermedades neurodegenerativas con 1083 entrevistas válidas, con el principal objetivo de estimar los costes asociados a estas enfermedades neurodegenerativas, tanto desde la perspectiva del paciente y como la de su cuidador principal. La población objetivo fue el colectivo de personas con enfermedades neurodegenerativas de todas las edades residentes en el territorio del Estado Español. Con una encuesta autocumplimentada, mediante cuestionario estructurado y cerrado distribuido *online*, de unos 13 minutos de duración media, dónde el cálculo de los costes totales sobre 544 casos que aportaron información de los costes directos e indirectos soportados directamente por las personas afectadas y sus familias por paciente ascienden a 34.593€ . Una cifra superior a la media de gasto del global de todas las enfermedades neurodegenerativas que supone 23.354€



**Costes medios totales anuales según el tipo de enfermedad neurodegenerativa padecida.**



## **E.CONCLUSIONES:**

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad Neurodegenerativa que produce una gran incapacidad, sufrimiento y mortalidad en un corto periodo de tiempo.

No tiene tratamiento curativo.

Repercute de forma traumática tanto en el paciente como en sus familiares.

El diagnóstico precoz y la prevención de complicaciones influyen de forma importante en la mejora de la calidad de vida y del bienestar durante el tiempo de duración de la enfermedad.

El correcto abordaje necesita de equipos multidisciplinares, de la accesibilidad y disponibilidad de tratamientos rehabilitadores, sintomáticos y farmacológicos, de accesorios y ayudas técnicas, cuidados paliativos y de recursos sanitarios y sociales en red.

La atención integrada se favorece con la puesta en marcha de vías clínicas, o procesos integrados u otros como elementos básicos para la coordinación de todo lo anterior.

No todas las actuaciones sanitarias necesarias están disponibles en el Sistema Nacional de Salud (SNS) por lo que repercuten en la economía de las familias generando un problema de equidad.

Es importante que todas las actuaciones necesarias estén disponibles en el S.N.S, sin que la condición económica de las familias comprometa la equidad en la atención.

Asimismo el requerimiento de cuidados constantes influye de forma importante en la calidad de vida y en el desarrollo personal y profesional de los cuidadores.

# **F.ABORDAJE DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

El abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica se llevará a cabo en el marco de las Líneas estratégicas de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas, sus Objetivos generales y específicos e Indicadores.

## **1. CRITERIOS DE ATENCIÓN**

### **1.1 Diagnóstico Precoz**

- 1.1..1 Las personas con sospecha de ELA, derivadas desde atención primaria, serán atendidos, en primera consulta, por el neurólogo en un plazo no superior a dos meses.
- 1.1..2 Las personas con ELA podrán solicitar una segunda opinión al o los Dispositivos de ELA Designados por la Comunidad Autónoma.
- 1.1..3 En casos de ELA familiar se ofertará análisis y consejo genético a sus familiares.

### **1.2 Proceso de Atención**

- 1.2.1 Las personas con ELA dispondrán, desde su diagnóstico, de un Plan Individualizado de Atención que incluya:
  - Diagnóstico, valoraciones y terapéutica médica.
  - Valoraciones y cuidados de enfermería
  - Valoración del riesgo social y elaboración de un itinerario social adecuado con la tramitación rápida de las prestaciones y recursos que requiera.

- Plan individual de rehabilitación
- Identificación de profesionales de referencia (al menos de neurología, enfermería y gestión de casos)
- Identificación de la persona cuidadora principal
- Plan de Instrucciones previas.

**1.2.2 *En el plan de atención individualizada se realizará un especial seguimiento de:***

- Prevención, detección y manejo de síntomas psicológicos y conductuales.
- Prevención de caídas y lesiones.
- Prevención de la desnutrición y detección precoz de la disfagia.
- Prevención de las complicaciones respiratorias.
- Úlceras por presión.

1.2.3 Se ofertará atención domiciliaria y/ o recursos de telemedicina de todos los profesionales implicados

1.2.4 Las personas con ELA recibirán una completa valoración de la situación de dependencia de cara a la asignación y derivación a los distintos recursos sociales, con reevaluaciones periódicas en función de la evolución de la enfermedad.

### **1.3 Cuidados Paliativos:**

1.3.1 Las personas con ELA en fase avanzada o al final de la vida, recibirán atención de cuidados paliativos en su zona básica y área de salud, a nivel domiciliario y/o hospitalario y con los equipos de soporte específicos que precisen de acuerdo con sus necesidades y en el momento apropiado, adaptado a las distintas situaciones y delimitaciones territoriales. Esta atención se enmarca dentro de la Estrategia de Cuidados Paliativos(35).

## **1.4 Derechos y Autonomía del paciente.**

1.4.1 Las personas con ELA recibirán la información y asesoramiento adecuados para que puedan ejercer sus derechos según contempla la Ley 41/2002, de 14 de noviembre, básica reguladora de la autonomía del paciente y de derechos y obligaciones en materia de información y documentación clínica, las normativas autonómicas, donde las hubiera, y los objetivos contenidos en la Línea Estratégica 5 de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas.

1.4.2 Se dará especial énfasis a la realización de las Instrucciones Previas.

## **1.5 Atención a la familia:**

Realizar, desde el inicio, una valoración integral de la familia del paciente, acorde con los objetivos especificados en la línea estratégica 3 (Apoyo a las personas cuidadoras) de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas. Desde la perspectiva biopsicosocial de atención a la persona con ELA, se debe abordar la atención a la familia considerando las interacciones entre el paciente, la persona cuidadora principal, la familia, la red social y el entorno físico.

## **2. CRITERIOS ESTRATÉGICOS Y DE GESTIÓN**

### **2.1 Planes Integrales**

2.1.1 Las Comunidades Autónomas elaborarán planes integrales de atención a las Enfermedades Neurodegenerativas que incluya la atención sanitaria y social a las Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) para la implantación de los objetivos contenidos en la estrategia.

## **2.2 Procesos Integrados de Atención/ Vías Clínicas**

- 2.2.1 Las Comunidades Autónomas implantarán fórmulas organizativas (procesos integrados de atención, vías clínicas...), basadas en la evidencia, para la coordinación efectiva y ágil de los recursos disponibles en atención primaria, especializada, recursos sociales y de dependencia, y los servicios de rehabilitación en todos sus aspectos, apoyo psicológico, nutrición, ventilación mecánica a domicilio y ayudas técnicas.
- 2.2.2 Se incluirá la normalización y simplificación de los trámites y la facilitación de los visados para la obtención de los procedimientos, preparados y ayudas diversas precisas.

## **2.3 Mapa de Recursos**

- 2.3.1 Las CC.AA. diseñarán un mapa de recursos sanitarios y sociales de atención a la ELA en todos los niveles sanitarios (atención primaria y especializada) y sociales, incluyendo su cartera de servicios.
- 2.3.2 Se identificarán o, en su caso, se crearán, al menos un Dispositivos de ELA en cada Comunidad Autónoma. Estos dispositivos incluirán los criterios que se exponen en el ANEXO 2.
- 2.3.3 Se dispondrá de recursos que proporcionen gestión de casos en atención a las necesidades sociosanitarias de las personas con ELA y sus familiares.
- 2.3.4 Ese mapa de recursos estará accesible y disponible en la página web de los servicios de salud y sociales de la Comunidad Autónoma y en folletos y otros dispositivos.

## **2.4 Participación:**

- 2.4.1 Las Comunidades Autónomas desarrollarán los objetivos contenidos en la Línea Estratégica 6 de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas, especialmente en el fomento y participación de las asociaciones de familiares y pacientes de ELA.

### **3. CRITERIOS DE PROCESOS DE SOPORTE**

#### **3.1 Capacitación de Profesionales:**

- 3.1.1 Los profesionales de Atención Primaria y otras especialidades, recibirán sensibilización y formación en el abordaje de esta enfermedad, dentro del Plan de Sensibilización y Formación en Enfermedades Neurodegenerativas.

#### **3.2 Fomento de la investigación**

- 3.2.1 Las Comunidades Autónomas fomentarán la creación de redes de los dispositivos de ELA con el objetivo de compartir el conocimiento disponible y favorecer la investigación epidemiológica, etiológica, clínica, traslacional, de servicios, así como los ensayos clínicos en Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

### **4. INDICADORES DE EVALUACIÓN:**

Los indicadores de Evaluación corresponden a los contemplados en la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas, exponemos aquí solo los que corresponden específicamente al abordaje de la ELA

#### **4.1/ Indicadores de seguimiento:**

**Los datos estarán desagregados por sexo y comunidad autónoma**

#### **Indicadores de mortalidad:**

*Fuente: Instituto Nacional de Estadística.*

<b>Tasa bruta de mortalidad por 100.000 habitantes</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

<b>Tasa ajustada de mortalidad por 100.000 habitantes</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

<b>Años potenciales de vida perdidos (APVP) medio por persona fallecida</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

### **Personas atendidas**

<b>Nº de personas atendidas en Atención Primaria</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

*Fuente BDCAP*

### **Tiempo medio de derivación**

<b>Tiempo medio de derivación desde Atención Primaria a Primera consulta de Neurología</b>					
Comunidad Autónoma	2017	2018	2019	2020	

Tiempo medio de derivación **de los pacientes con Sospecha de ELA**, desde Atención Primaria a Primera consulta de Neurología (solo aquellas CC.AA. que



dispongan del dato)					
Comunidad Autónoma	2017	2018	2019	2020	

Fuente: CC.AA:

<b>Tasas ajustadas de hospitalización por 10.000 habitantes</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

Fuente: CMBD

<b>Tasa de reingreso en el periodo de un mes (provisional)</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

Fuente: CMBD

<b>Coste medio estimado por caso de hospitalización</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral amiotrófica					

Fuente: CMBD

<b>Estancia Media Hospitalaria</b>					
	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

### Procedimientos significativos

Número de procedimientos significativos y %: Ventilación mecánica no invasiva y/o Gastrectomía y/o traqueostomía
--

	2017	2018	2019	2020	
Esclerosis Lateral Amiotrófica					

Desagregado por procedimiento

**Indicadores de farmacia:**

Unidad Métrica: DDD/1000 habitantes/día

Medicamentos de Uso Hospitalario

Perfil de Uso de Medicamentos de Uso Hospitalario	
N07XX02	Riluzol

Fuente: CCAA

**Atención de Calidad:**

**Barómetro Sanitario:** (Para el total de personas con Enfermedades Neurodegenerativas)

**Familiares de personas con enfermedades neurodegenerativas que afirman que:**

- Su familiar fue valorado por el trabajador social de los Servicios Sanitarios
- Su familiar fue valorado para recibir prestación por la Ley de Autonomía Personal
- Su familiar recibió rehabilitación
- La familia fue valorada y recibió apoyo y formación
- Si su familiar ha fallecido, ¿recibió cuidados paliativos?

## 2/ Indicadores de Gestión:

### Objetivo General 2: Detección precoz

2.2 Programas de sensibilización de profesionales sanitarios,						
Comunidad	Existe	Fecha inicio	Fecha evaluación	Tipo*	Patologías Incluidas	Memoria actividades
2.3 Programas de seguimiento para las personas de alto riesgo genético						
Comunidad	Existe	Fecha inicio	Fecha evaluación	Memoria actividades	Enlace/ referencia	

\*Medicina o enfermería de AP, otras profesiones, otra especialidad.

Fuente CC.AA.

## Línea Estratégica 2: Atención sanitaria y social a las enfermedades neurodegenerativas

### Objetivo General 3: Atención integral a pacientes y familiares

2.4 Planes integrales de atención sanitaria y social en Enfermedades Neurodegenerativas				
Comunidad	Existe	Fecha inicio	Fecha evaluación	Enlace
2.5 Vías clínicas o procesos integrados				
Comunidad	Patologías que incluye	Fecha inicio	Fecha evaluación	Enlace/ referencia
2.6 Normativa para simplificar los criterios de visados				

Comunidad	Productos incluidos	Fecha publicación	Recursos telemáticos (Si/No)	Enlace/ referencia	
<b>2.7 Normativa para el acompañamiento del paciente por una persona de su confianza en Urgencias y resto de servicios sanitarios</b>					
Comunidad	Existe	Fecha publicación	Incluye Urgencias (Si/No)	Enlace/ referencia	Difusión pública en Hospitales
<b>2.8 Mapa de recursos de unidades de referencia a nivel autonómico</b>					
Comunidad	Patologías que incluye		Página web (si/no)	Enlace	

Fuente CC.AA.

#### Objetivo General 4: Apoyo social y de rehabilitación

<b>2.9 Directorio de recursos sanitarios, rehabilitadores y sociales en función de las fases evolutivas de la enfermedad y de sus manifestaciones clínicas, con su cartera de servicios</b>					
Comunidad	Existe			Incluye Cartera de servicios	Enlace
	Sanitario	Rehabilitador	Social		

Fuente CC.AA.

#### Línea Estratégica 3: Atención a la/s persona/s cuidadora/s

#### Objetivo General 6: Apoyo a los cuidadores

<b>2.10: Programas de apoyo a personas cuidadoras</b>				
<b>Comunidad</b>	<b>Existe</b>	<b>Fecha Evaluación</b>	<b>Medidas que incluye</b>	<b>Enlace/ referencia</b>
<b>2.11: Programas formativos para cuidadores formales e informales</b>				
<b>Comunidad</b>	<b>Existe</b>	<b>Fecha Evaluación</b>	<b>Personas formadas</b>	<b>Enlace/ referencia</b>

*Fuente CC.AA.*

**2.12: Comunidades que incluyen en su cartera de servicios: atención a personas cuidadoras.**

*Fuente: Subdirección de Sistemas De Información*

#### **Línea Estratégica 4: Coordinación sanitaria y social**

**Objetivo General 7: Cooperación intra e inter departamental**

**2.13 Gestión de casos:**

**Número de hospitales con gestores de casos / Total de Hospitales de la Red del SNS**

*Fuente CC.AA.*

**2.14: Impulsar la Historia Clínica única y compartida:** Informe Subdirección Información Sanitaria:  
[http://www.msssi.gob.es/profesionales/hcdsns/contenidoDoc/Inf\\_Sit\\_HCDSNS\\_Agosto2016.pdf](http://www.msssi.gob.es/profesionales/hcdsns/contenidoDoc/Inf_Sit_HCDSNS_Agosto2016.pdf)

#### **Línea Estratégica 5: Autonomía del paciente**

**Objetivo General 8: Principios y derechos de los pacientes**

<b>2.15: Protocolos, programas, folletos...:</b> Información a la persona enferma y la familia, tanto en el hospital como en atención primaria, la adecuada formación e información para
--

llevar a cabo los cuidados necesarios tras el alta.					
Comunidad	Existe	Fecha creación	Evaluación	Memoria Actividades	Enlace/ referencia
<b>2.17: Asesoría, Protocolos, programas, folletos...: sobre procesos incapacidad y/0 tutela, retirada permisos, etc</b>					
Comunidad	Existe	Fecha creación	Evaluación	Enlace/ referencia	

Fuente CC.AA.

**2.18: N° de “Instrucciones previas” en el registro (por comunidades) y por sexo**

	2017	2018	2019	2020
N° Instrucciones Previas				

Fuente: MSSSI

**2.19: Informe sobre campañas realizadas para difundir la normativa sobre Instrucciones Previas.**

Comunidad	Existe	Fecha de la campaña

Fuente CC.AA.

**Línea Estratégica 6: Participación ciudadana**

**Objetivo General 9: Participación de agentes implicados**

**2.20: Informe sobre contactos con medios de comunicación y acuerdos alcanzados**

Fuente CC.AA.

<b>2.21: Campañas concienciación población</b>				
<b>Comunidad</b>	<b>Existe</b>	<b>Evaluación</b>	<b>Memoria Actividades</b>	<b>Enlace/ referencia</b>

**2.22: Estrategias puestas en marcha** con ayuntamientos, diputaciones, etc para fomentar la implicación de la población en el cuidados de las personas afectadas y sus familias: voluntariado, policía, bomberos, comercios, etc.: **Informe y resultados**

Fuente CC.AA.

<b>2.23 Participación de Asociaciones pacientes y familiares</b>					
<b>CCAA</b>	<b>¿Existe catálogo de Asociaciones?</b>	<b>Asociaciones contactadas</b>	<b>Periodicidad de los contactos</b>	<b>Participación en Consejos Asesores</b>	<b>Representación (1)</b>

<b>2.24 Participación de Soc. Científicas y Profesionales</b>					
<b>CCAA</b>	<b>¿Existe catálogo de Asociaciones?</b>	<b>Asociaciones contactadas</b>	<b>Periodicidad de los contactos</b>	<b>Participación en Consejos Asesores</b>	<b>Representación (1)</b>

1: Nº Personas de Sociedades o Profesionales / Nº Total de Personas del Consejo

Fuente CC.AA.

## Línea Estratégica 7: Formación continuada

### Objetivo General 10: Formación de profesionales

2.25: Plan de Formación					
Comunidad	Existe	Periodo que abarca	Evaluación	Enlace	
Profesionales formados					
Comunidad	Categoría profesional	Ámbito(1)	Nº Profesionales		
			- 40 horas	40/80 horas	+ de 80 horas
<b>Presenciales</b>					
<b>A distancia</b>					

(1): Atención Primaria, Hospital, centro de rehabilitación, servicios sociales.

Fuente CC.AA.

## Línea Estratégica 8: Investigación

### Objetivo General 11: Fomento de la investigación

#### 2.28: Proyectos financiados cada año por cada comunidad autónoma y por el FIS:

Enviar relación de proyectos financiados, indicando a qué línea prioritaria se refiere y si es traslacional.

Fuente CC.AA. y FIS

**2.29: Informe sobre actividades realizadas** para potenciar la donación de tejido cerebral y otras muestras biológicas

Fuente CC.AA.



## ANEXOS

### ANEXO 1: CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

**Criterios diagnósticos de El Escorial:**

**El diagnóstico de ELA<sup>(36)</sup>**

Requiere presencia de:	Requiere ausencia de:	Se apoya en:
1. Signos de MNI** (incluyendo datos de EMG en músculos clínicamente normales)  2. Signos de MNS*  3. Progresión del trastorno en una región o en otras  El diagnóstico de ELA	1. Signos sensitivos  2. Trastornos esfinterianos  3. Trastornos visuales  4. Disfunción autonómica  5. Enfermedad de Parkinson  6. Demencia tipo Alzheimer  7. Síndromes que "mimetizan" la ELA	1. Evidencia de actividad de denervación  2. Evidencia de denervación crónica  3. Fasciculaciones en una o más regiones  4. Alteraciones neurógenas en el estudio EMG  5. Conducciones motora y sensitiva de los nervios normales (las latencias distales motora y sensitiva pueden estar aumentadas)  6. Ausencia de bloqueo de conducción  7. Estimulación magnética craneal; hasta un 30% de incremento del TCC

\*\*MNI: Neurona motora inferior.

\* MNS: Neurona motora superior.

## **ANEXO 2: CRITERIOS DE CALIDAD DE LOS DISPOSITIVOS DE ELA DESIGNADOS POR LAS COMUNIDADES AUTÓNOMAS:**

### **1: Experiencia:**

**1.1 - Actividad:** Número mínimo de pacientes que deben atenderse al año para garantizar una atención adecuada de la ELA:

**Criterio:** Más de 75 pacientes atendidos (incluyendo segundas opiniones) en los 3 últimos años.

**1.2 Otros datos:** investigación, actividad docente postgrado, formación continuada, publicaciones, etc.

#### **Criterio:**

- Docencia postgrado acreditada: participación de la Unidad en el programa MIR del Centro.
- Participación en proyectos de investigación y publicaciones en este campo.
- Sesiones clínicas multidisciplinares, al menos mensualmente, para la toma de decisiones clínicas y coordinación de tratamientos.
- Programa de formación en ELA, autorizado por la dirección del centro, dirigido a profesionales sanitarios del propio hospital y de atención primaria.
- Programa de formación en ELA dirigido a pacientes y familias, autorizado por la dirección del centro, impartido por personal médico y de enfermería (charlas, talleres, jornadas de diálogo,...).

### **2. Recursos específicos:**

**Los recursos tiene que estar disponibles y coordinados aunque no estén ubicados en un mismo lugar**

## **2.1 Organizativos:**

### **Deben estar procedimentados los siguientes aspectos:**

- Funciones y coordinación de los recursos específicos y de otras unidades o servicios para la atención a la ELA
- Formas de acceso y coordinación desde las unidades de neurología de los hospitales de referencia, centros de atención primaria y otros para: Segunda opinión, asesoría, seguimiento conjunto o específico y otros.
- Coordinación con asociaciones de pacientes y familiares

### **Recursos humanos.**

#### **Criterio:**

- Al menos, 2 profesionales de neurología.
- Personal diplomado o graduado en enfermería.
- Un gestor de casos <sup>(37.)</sup>.

Uno de ellos ejercerá como coordinador garantizando la coordinación de la atención de los pacientes y familias por parte del equipo clínico de la unidad básica y las unidades de soporte

### **Formación básica de los miembros del equipo.**

- Entrenamiento y/o experiencia (de al menos tres años en uno de los profesionales de neurología) en la atención de pacientes con ELA.

## **2.2 Equipamiento específico:**

- Consulta específica para pacientes con ELA.
- Disponibilidad de camas de hospitalización.

## **3. Recursos de otras unidades o servicios**

- Servicio/Unidad de neumología con, al menos, un neumólogo, con experiencia y dedicación a pacientes con ELA.

- Servicio/Unidad psiquiatría/psicología clínica con experiencia en la atención de pacientes con ELA y capacidad para realizar estudios cognitivos. Asimismo, dispondrá de uno de los facultativos con experiencia y dedicación a pacientes con ELA.
- Servicio/Unidad de neurofisiología, con experiencia en la atención de pacientes con ELA.
- Servicio/Unidad de endocrinología/nutrición con experiencia en la atención de pacientes con ELA.
- Disponibilidad de Servicio/Unidad de diagnóstico por imagen, que incluya RM.
- Servicio/Unidad de cuidados intensivos.
- Unidad de endoscopia digestiva que permita la aplicación de gastrostomía no invasiva con experiencia en la atención de pacientes con ELA.
- Servicio/Unidad de rehabilitación con experiencia en la atención de pacientes con ELA y que incluya fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional.
- Disponibilidad para disponer de los siguientes estudios genéticos: superóxido-dismutasa (SOD), las proteínas FUS y TDP-43 y y la expansión de repeticiones de hexanucleotidos del gen c9orf72.

#### **4. Indicadores de procedimiento y resultados clínicos:**

- Disponer de una vía clínica o similar<sup>(38)</sup> de atención a los pacientes de ELA.
- Porcentaje de pacientes evaluados para el diagnóstico del total de pacientes atendidos.
- Porcentaje de pacientes evaluados como segunda opinión del total de pacientes atendidos.
- Porcentaje de pacientes que sobreviven a 4 años tras el diagnóstico del total de pacientes atendidos con diagnóstico de ELA.

- Porcentaje de pacientes que reciben tratamiento respiratorio del total de pacientes atendidos con diagnóstico de ELA.

## **5. Existencia de un sistema de información adecuado.**

## **GLOSARIO**

AINES: Antiinflamatorio no Esteroideo.

BiPAP: Bilevel Positive Airway Pressure o Presión Positiva Binivel en Vía Aérea

CC.AA: Comunidades Autonomas

CMBD: Conjunto Mínimo Básico de Datos.

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrofica

EMG: Electromiografía

GeP: Gastrostomia Endoscopica percutanea

INE: Instituto Nacional de Estadistica

MIR: Médico Interno Residente

MNI: Neurona motora inferior

MNS: Neurona motora superior

RMN: Resonancia Magnética Nuclear

SOD: Superóxidodismutasa

SNS: Sistema Nacional de Salud

TCC: Terapias Cognitivas

VC: Vía Clínica

# BIBLIOGRAFÍA

---

1 Turner MR, Talbot K. Motor neurone disease is a clinical diagnosis. *Pract Neurol*. 2012 Dec;12(6):396-7.

2 <http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php?lng=ES>

3 [http://ec.europa.eu/health/rare\\_diseases/policy\\_en](http://ec.europa.eu/health/rare_diseases/policy_en)

4 Lopez-Vega JM, Calleja J, Combarros O, Polo JM, Berciano J. Motor neuron disease in Cantabria. *Acta Neurol Scand* 1988;77:1-5.

5 Cuadrado-Gamarra JI, Sevillano-García MD, de Pedro-Cuesta J. Motoneuron disease in Spain: differential epidemiological features. *Rev Neurol* 1999;29:887-9.

6 Villagra-Cocco P, Villagra-Cocco A. Prevalence of amyotrophic lateral sclerosis on the island of La Palma, Spain. *Rev Neurol* 1988;26:1077.

7 Pradas JS, Puig T, Rojas-García R, Viguera ML, Gich I, Logroscino G. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population based study. *Amyotroph Lateral Scler and Frontotemporal Degen* 2013;14:278–283.

8 Camacho A., Esteban J., Paradas C. Informe de impacto social de la ELA y las enfermedades neuromusculares. [www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME\\_ELA.pdf](http://www.fundaciondelcerebro.es/docs/INFORME_ELA.pdf)

9 Brooks B. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral Sclerosis. Subcommittee on Motor Neuron Diseases/amyotrophic lateral Sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on Neuromuscular Diseases and the el escorial “Clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis” workshop contributors. *J Neurol Sci* 1994; 124 (Suppl): 96-107.

10 Meininger V. Getting the diagnosis right: beyond el escorial. *J Neurol* 1999; 246 Suppl 3: III 10-2.

11 Ministerio de Sanidad y Política Social. Guía para la Atención a la esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. 38-46.2009.

12 Cellura E, et al. Factors affecting the diagnostic delay in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurol Neurosurg* doi:10.1016/j.clineuro.2011.11.026.

13 Pongratz D. The diagnostic process in ALS. *J Neurol Sci* 1999;165:S10-3.

14 Chiò A. ISIS survey: an international study on the diagnostic process and its implications in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1999;246(Suppl. 3):1–5.

15 Turner M, Scaber J, Goodfellow JA, Lord ME, Mardsen R, Talbot K. The diagnostic pathway and prognosis in bulbar-onset amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2010;294:81–5.

16 Chiò A, Mora G, Leone M, Mazzini L, Cocito D, Giordana MT, et al. Early symptom progression rate is related to ALS outcome. A prospective population-based study. *Neurology* 2002;59:99–103.

17 Strong M. Simplifying the approach: what can we do? *Neurology* 1999; 53(8) sup 5: S31-4.

---

18 Belsh JM, Schiffman PL. The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patient perspective of misdiagnosis and its repercussions. *J Neurol Sci* 1996;139:110–6.

19 Srinivasan J, Scala S, Jones HR, Saleh F, Russell J. Inappropriate surgeries resulting from misdiagnosis of early amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2006;34:359–60.

20 [http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia\\_Enfermedades\\_Raras\\_SNS\\_2014.pdf](http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia_Enfermedades_Raras_SNS_2014.pdf)

21 Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effect 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.

22 Volanti P, Cibella F, Sarv  M, De Cicco D, Spanevello A, Mora G, et al. Predictors of non-invasive ventilation tolerance in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2011;303:114-8.

23 Spataro R, Ficano L, Piccoli F, La Bella V. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: effect on survival. *J Neurol Sci* 2011;304:44-8.

24 Zaplinski A, Yen AA, Simpson EP, Appel SH. Slower disease progression and prolonged survival in contemporary patients with amyotrophic lateral sclerosis. Is the natural history of amyotrophic lateral sclerosis changing? *Arch Neurol* 2006;63:1139-43.

25 <https://www.aemps.gob.es/cima/fichasTecnicas.do?metodo=buscar>

26 Rodriguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San Jose Valiente B, Santiago Recuerda A, Gomez Mendieta MA, et al. Evoluci n de pacientes con esclerosis lateral amiotr fica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurologia*.2011;26:455–60.

27 Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: A population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:1258–61.

28 Motor neurone disease: assessment and management. National Clinical Guideline Centre,2016. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/chapter/recommendations>

29 Andersen PM, Abrahams Ss, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)\_revised report of an EFNS task forc . *Eur J Neurol*. 2012;19(3):360-375.

30 Miller RG, Jackson CE, Karakis EJ, et al. Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). *Neurology*. 2009;73:1227–1233

31 Anne Hogden, Geraldine Foley, Robert D Henderson et al. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of Multidisciplinary Healthcare* 2017;10:205-2015

32 Mart nez-Vila E, Matias-Guiu J. Clinical pathways for non-acute neurological diseases as amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia*. 2007;22:337-41.

### **Repetida en referencia 37**

33 [http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia\\_Enfermedades\\_Raras\\_SNS\\_2014.pdf](http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia_Enfermedades_Raras_SNS_2014.pdf)



---

34 Mario Garcés. Las enfermedades neurodegenerativas en España y su impacto económico y social. Universidad Complutense de Madrid y la Alianza Española de las Enfermedades Neurodegenerativas. Madrid . Febrero 2016

**[35http://www.mspsi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/paliativos/cuidadospaliativos.pdf](http://www.mspsi.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/docs/paliativos/cuidadospaliativos.pdf)**

36 Brooks B, Miller R, Swash M, *et al.* For the world federation of neurology research group on motor neuron diseases. el escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2000; 1: 293-9.

37 Martínez-Vila E, Matias-Guiu J. Clinical pathways for non-acute neurological diseases as amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologia*. 2007;22:337-41.

#### **Repetida en referencia 32**

38 Rodríguez de Rivera FJ, Grande M, García-Caballero J, Muñoz-Blanco J, Mora J, Esteban J, Guerrero A, Matias-Guiu J, de Andrés-Colsa R, Buey C, Díez-Tejedor E. Development of a clinical pathway for the attention of patients with amyotrophic lateral sclerosis in a regional network. *ALS Assistance Network-Comunidad de Madrid. Neurologia* 2007;22:354-61.

39: Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Guía de actuación compartida para la atención a personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Plan Andaluz de Atención a Personas con Enfermedades Raras. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía.2012.

40. Olesen, J., Gustavsson, A., Svensson, M., Wittchen, H.-U., Jönsson, B., on behalf of the CDBE2010 study group, & the European Brain Council. (2012). The economic cost of brain disorders in Europe. *European Journal of Neurology*, 19(1), 155–162. <http://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2011.03590.x>