



Mapa de cuidados integral

diseñado por personas
enfermas de ELA



FUNDACIÓN
LUZÓN
UNIDOS CONTRA LA ELA

Mapa de cuidados integral

diseñado por personas
enfermas de ELA



FUNDACIÓN
LUZÓN
UNIDOS CONTRA LA ELA



Editado por: Fundación Francisco Luzón

Diseño gráfico e ilustración: Daniel Gibert - www.dfad.biz

Con la colaboración de: The Institute for Health and Strategy (SI-Health)

Mapa de cuidados integral

Marzo, 2019



Los contenidos de este informe, "Mapa de cuidados integral" están sujetos a una licencia internacional Creative Commons Reconocimiento-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.

Los usuarios pueden copiar, distribuir, mostrar y reproducir sólo copias directas del trabajo con fines no comerciales y dentro de los límites que se especifican en la licencia.

Puede consultar la licencia completa aquí:

http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es_ES

Parte de los iconos licenciados por Freepik, licencia CC BY 3.0



Grupo de trabajo

Coordinadores:

May Escobar Lago y José Manuel Jarque.

Entrevistas a pacientes:

Gergana Koleva.

Profesionales que han participado en la elaboración del mapa de cuidados:

Inma Sánchez Becerra, Neyi Francisco, Esperanza Manzanares, Ana Rosa Mérida, Raquel Galán, Lourdes Perez, Maria del Puerto Gómez Martin, Pilar Cordero, Alba Cataño Menéndez, Rosario Jiménez Bautista, Manuela Monteleon Just, David Rudilla, M^a Teresa Hornillos, Jesús Esteban, Cecilia López, Gloria Martinez Malumbres, Genoveva Diaz Sierra, Jessica Garabal Barbeira, Pedro Rivas Cheliz, Sara Cáceres Saavedra, Yanira Ramírez Rodriguez, Nair Alcocer, Damaris Domínguez y Verónica Puertas.

Profesionales del comité sociosanitario de la Fundación Francisco Luzón:

Alberto García Redondo, Emilia Barrot, Emilio Servera, Ferran Lemus, Jesús Esteban, Juan Francisco Vázquez Costa, Julio Pardo, Luis Varona, Mónica Povedano, Patricia García Luna y Alberto García Martínez.



Índice

1. Introducción	3
2. Metodología	6
3. Retos generales del abordaje de la ELA	7
3.1. Prevención	12
3.2. Prediagnóstico	15
3.3. Diagnóstico	19
3.4. Evolución	24
3.5. Fase final	32
3.6. Duelo	35
4. Mejores prácticas	37
5. Propuesta de seguimiento	41
6. Anexo I: arquetipos utilizados durante las sesiones de los talleres	42
7. Anexo II: figuras	43
8. Bibliografía	50

1. Introducción

La ELA

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.

La Planificación de la ELA

Las enfermedades complejas como la ELA, con afectación multiórganica e implicaciones físicas, psicológicas y sociales demandan una respuesta concreta, eficiente y coordinada desde el inicio.

Para ello, es necesario identificar un modelo de atención que mejore la respuesta a la enfermedad. La ELA, como enfermedad crónica, está sufriendo el mismo destino que las demás enfermedades crónicas; es decir, está sufriendo un modelo asistencial principalmente centrado en atender episodios agudos de la enfermedad. Una vez “reparada” la crisis, el modelo asistencial carece de continuidad de cuidados tanto para el paciente como para el cuidador.

Esta fragmentación asistencial tiene una repercusión clínica muy importante sobre los resultados finales de salud. **Hoy se reconoce que los resultados clínicos no provienen solo del trabajo clínico bien hecho, sino que también dependen de la configuración de la trayectoria integral ofrecida al paciente.** Este documento se centra en este aspecto, la ruta o trayectoria del paciente en el sistema socio- sanitario, ya que se considera que es en este ámbito donde existe un gran margen de mejora.

¿Qué es una ruta de cuidados integral?

Es un plan de cuidados interdisciplinario, basado en la evidencia y estandarizado. Identifica la secuencia ideal de intervenciones, hitos y resultados esperados para un grupo de pacientes concretos. En esa secuencia se intenta definir, optimizar y secuenciar de la forma más adecuada los servicios para esos pacientes.

Las Trayectorias de cuidados son más completas y exhaustivas que un protocolo o guía clínica. Los protocolos clínicos son de gran ayuda en las decisiones clínicas sobre diagnóstico y tratamiento, pero no profundizan sobre cómo reconfigurar los servicios. En cambio, las trayectorias incluyen información sobre quien, dónde y cómo se puede prestar un mejor servicio, las estructuras y recursos de apoyo y a menudo el coste de ese servicio.

Por lo tanto, para la ELA, es necesario tender hacia un modelo colaborativo, interdisciplinario, basado en la coordinación y en la continuidad asistencial entre los distintos niveles, que apro-

veche y mejore de manera eficiente los recursos sanitarios y sociales disponibles para mejorar la calidad de vida de los pacientes por medio de una mejor organización de los servicios.

Este documento ofrece un marco para avanzar en esa dirección. Se considera que la atención clínica propiamente dicha está en general muy bien abordada en España, pero no se puede decir lo mismo de la organización y continuidad de los cuidados.

La voz del paciente con ELA

Cuando se habla de ciertas enfermedades como la ELA, es habitual que el foco de atención se centre sobre todo en la investigación clínica, en el tratamiento hospitalario o en las necesidades del paciente, pero desde un punto de vista puramente clínico o sanitario de los profesionales. La atención se centra en la enfermedad, en cómo combatirla y mejorar en la medida de lo posible la calidad de vida de los pacientes. Esta narrativa pone a la enfermedad en el centro y desplaza, involuntariamente, otros problemas psicosociales que aparecen y que afectan a la vida cotidiana de los enfermos y de su entorno familiar, y que no son estrictamente clínicos. A modo de ejemplo, la desaparición progresiva de las redes sociales y del contacto con otras personas, o el alto esfuerzo tanto a nivel anímico como de recursos que conlleva esta enfermedad tanto para las personas afectadas como para los familiares y/o personas cuidadoras.

Para poder observar y detectar estos problemas, no obstante, es necesario un cambio de perspectiva y poner al paciente en centro y entender su viaje (journey) junto a la enfermedad. Cada vez existen más evidencias que demuestran los enormes beneficios de integrar la voz del paciente en el diseño de servicios, tanto en términos de calidad como en la continuidad de los cuidados, lo que finalmente impacta de manera significativa en los resultados en salud.

En la actualidad, contar con la participación y perspectiva de los pacientes en el diseño de procesos o servicios es ya una tendencia mundial, y muchos de los países más avanzados están incorporando la voz del paciente a nivel sistémico en sus organizaciones, identificándolo como un elemento tractor clave para la gestión del cambio asociada a la transformación del sistema y con innumerables beneficios tanto para el paciente como para los profesionales y el propio sistema.

En este contexto, se ve necesario el diseño, junto con las personas afectadas, de un mapa que nos ayude no solo a comprender las diferentes estaciones y lugares por los que le toca transitar, sino también las necesidades o carencias en cada una de ellas, y a la vez poner luz sobre las posibles oportunidades de mejora en cada estadio.

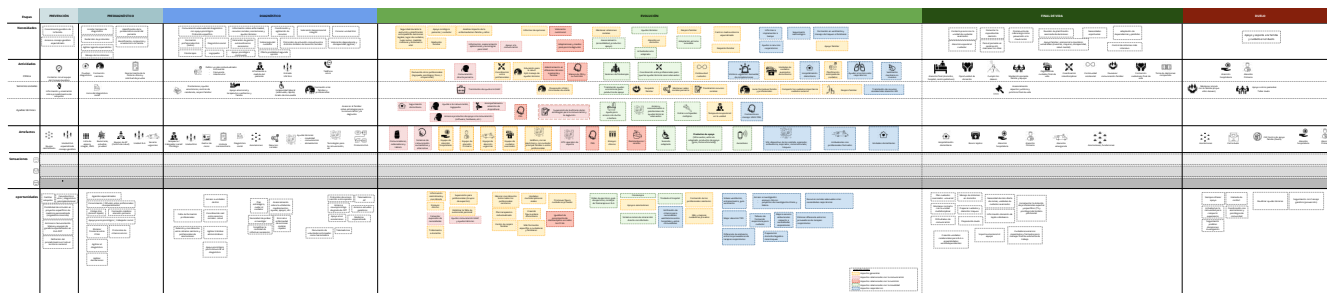
En los últimos meses, la Fundación Luzón ha trabajado para poder construir un marco o herramienta que permita dialogar mejor con el viaje común por el que pasan la mayor parte de enfermos de ELA.

El objetivo del Mapa de Cuidados que se presenta a continuación es analizar el modelo actual de cuidados de la ELA en España desde la perspectiva de los pacientes, para identificar los aspectos fundamentales que afectan a su experiencia y proponer una serie de soluciones o mejoras que ayuden a desarrollar un circuito integrado ideal de cuidados sociosanitarios para las personas enfermas de ELA en diferentes escenarios (figura 1).

Además, el Mapa de Cuidados de la ELA, permite a cualquiera no familiarizado con la ELA entender rápidamente su itinerario y las necesidades de los pacientes, cuidadores y profesionales sociosanitarios en cada uno de los momentos indicados.

También permite mejorar el diálogo entre los actores alrededor de la enfermedad y lo estructura al dotar de una visión de conjunto a todos ellos, además de posibilitar nuevas conversaciones sobre las interdependencias para tender puentes de colaboración.

Figura 1. Mapa de cuidados ELA



(Ver figura en detalle en el anexo II, página 43)

La propuesta de mejoras que se presenta a continuación no solo ha contado con la participación de los pacientes, sino que se han incorporado además todas las perspectivas en cada categoría de participantes implicados en la planificación, diseño, organización, prestación de asistencia sanitaria y atención social y cuidados a pacientes con ELA, es decir, haciendo partícipes a todos los agentes que conforman la Comunidad de la ELA.

Desde la Fundación Luzón, nos parece fundamental realizar este ejercicio y plantear **la Ruta de cuidados integral como un todo**, que complemente las vías clínicas existentes con los servicios y cuidados sociales de una manera integral, y dónde en la base se encuentren las necesidades de las personas enfermas y las familias afectadas por la ELA para, desde ahí, poder ayudar a la administración a mejorar la respuesta a la enfermedad.

A partir de aquí, y desde las necesidades detectadas por las personas, debemos trabajar en las oportunidades de mejora propuestas, que en muchos casos no pasan por aplicar grandes partidas presupuestarias, sino por entender bien los problemas para hacer las cosas de manera diferente, buscando soluciones de manera creativa e innovadora y acudiendo al consenso de todos los actores involucrados, incluyendo a la propias Administraciones Públicas, para que al final consigamos una mejora sustancial y real en la mejora de la calidad de vida de las personas enfermas de ELA.

En este sentido, creemos firmemente que la innovación no implica necesariamente el desarrollo rupturista hacia nuevos modelos, sino que en ocasiones consiste en integrar mejor los servicios existentes, tal y como se propone en este documento.

Por tanto, el Mapa de Cuidados que se presenta a continuación no pretende, en ningún caso, sustituir a cualquier guía clínica o protocolo actualmente establecido y aprobado por diferentes administraciones o Sociedades científicas. Lo que pretende es mostrar un marco referencial de un escenario ideal de trabajo al que mirar a la hora de modificar o abordar nuevos servicios o procedimientos de trabajo destinados a esta enfermedad. La diferencia fundamental del presente trabajo radica en que, además de tener en cuenta el planteamientos y oportunidades de mejora desde el ámbito profesional, también tiene en cuenta la visión de las propias personas enfermas, sus cuidadores y su entorno, así como de las asociaciones de pacientes que trabajan para ellos.

2. Metodología

El desarrollo de un mapa de cuidados integrado que responda a las necesidades de pacientes con ELA requiere de una radiografía de los servicios necesarios que incluya su diseño, organización, accesibilidad y agilidad en la prestación, además de los obstáculos con los que se encuentran los usuarios a la hora de accederlos, y todo ello desde el punto de vista de los propios pacientes, cuidadores y familiares, así como de los integrantes de equipos multidisciplinares especializados en ELA y las asociaciones de pacientes.

Los pasos metodológicos seguidos para llevar a cabo esta radiografía, la cual sirvió como punto de partida para la elaboración de la ruta de cuidados sociosanitarios, se detallan a continuación.

1. Análisis de la situación de partida mediante una revisión bibliográfica de las guías asistenciales de Comunidades Autónomas (CCAA), la estrategia del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social y otras publicaciones de la Fundación Luzón¹.
2. Diseño de un cuestionario y realización de entrevistas cualitativas con pacientes y familiares. Las entrevistas fueron realizadas por teléfono y, en el caso de personas cuya capacidad de comunicación verbal era afectada por la enfermedad, por medio del correo electrónico con el objetivo de:
 - Identificar las necesidades insatisfechas y las demandas de los pacientes con ELA y/o sus cuidadores en el ámbito de servicios sociales y sanitarios.
 - Estudio de las rutas habituales y las barreras a las que los pacientes actualmente suelen tener que someterse y/o superar para acceder a ayudas técnicas y asistencia social, y buscar cómo se podrían resolver.

Esta fase se planteó en forma de “escucha activa” y recopilación abierta de datos y opiniones. Las entrevistas fueron realizadas entre abril y agosto 2018. Hay que tener en cuenta que al ser testimonios recogidos hace un año, el modelo y algunos servicios de los que se habla pueden haber sido modificados o implementados.

3. Desde los resultados de las entrevistas y la evidencia existente, se resumen los servicios sociales y de salud de mayor carencia en el abordaje de pacientes con ELA en función de las fases evolutivas de la enfermedad.
4. Diseño de una “ruta idónea” y su comprobación mediante 35 entrevistas detalladas con pacientes y cuidadores.
5. Contraste con profesionales expertos en la enfermedad durante la realización de talleres, utilizando el marco de Design Thinking, y tomando como referencia dos arquetipos (ver anexo) de 2 personas enfermas. En este primer taller participaron 23 profesionales expertos, de todos los niveles de atención, tanto del ámbito social como del sanitario.
6. Contraste con el Consejo Asesor SocioSanitario en base al taller con formato de Design Thinking. En este segundo taller participaron 12 profesionales del ámbito sociosanitario y expertos en ELA.

De todo este proceso incluyente y colaborativo surge el Mapa de Cuidados que se presenta a continuación.

¹ Ver bibliografía

3. Retos generales del abordaje de la ELA

La voz del paciente

“ En mi ciudad no hay vía clínica. En el año 2009 comenzó mi trabajo para intentar conseguir que se implantara una vía clínica y me reuní con todos los implicados políticos y sanitarios y no fue hasta 2011 cuando se implicó la delegada de Salud que nos reunimos con la prensa para presentar la vía que elaboró en solitario el jefe de neurología para mantener controlada por él la situación. El equipo multidisciplinar se reunió una vez en 2011 y se acabó. Nadie estaba convencido de que nosotros necesitamos que se reúnan para ver cómo atender globalmente a los enfermos de ELA.

Paciente de ELA/profesión médico-anestesiista

“ Aquí en mi ciudad, se presume mucho de una unidad de ELA, que no existe en realidad. Políticamente hablando te dicen que la están creando, pero es mentira. Ya te digo, un día tengo que ir al neumólogo en un hospital y a la semana siguiente tengo que ir al endocrinólogo en otro hospital en la otra punta de la ciudad. O sea, están unos en un hospital y otros en otro; no se ponen de acuerdo. En otras ciudades capitales de provincia sí que hay, la gente que vive en estas zonas, el mismo día va al neurólogo, va al neumólogo, va al endocrino, va a la rehabilitadora, va a todo.

M. L. Paciente de ELA

“ El mero hecho de escribir en un papel “Unidad de ELA” y ponerlo con celo en la puerta de espera de intervenciones ambulatorias, no es una unidad de ELA. Es preferible reforzar una buena unidad, que crear chapuzas. Se desaprovecha todo un edificio de rehabilitación, con hidroterapia. En algunos centros se realiza una gran labor, pero están desbordados. Comunicación y conexión con los centros sanitarios próximos al enfermo, para facilitar según qué pruebas o consultas, con un menor desplazamiento. Por ejemplo, las revisiones o tratamientos de fisioterapia y logopedia.

J. M. paciente de ELA

“ El principal problema en cuanto a la atención sanitaria es la falta de una unidad de ELA en mi Comunidad Autónoma, la descoordinación entre los profesionales, la falta de un seguimiento más continuado sobre todo en algunas especialidades donde se requieren respuestas inmediatas (nutrición, por ejemplo), o la falta de derivación a tratamientos rehabilitadores (fisioterapia, logopedia). Tampoco están incluidas muchas de las ayudas técnicas que se necesitan en el catálogo de prestaciones subvencionables por el servicio de salud público.

M. S. paciente de ELA ”

“ Todo el mundo me dice que tengo que contactar con una asociación de ELA tal y cual. Pero en mi provincia no hay asociaciones de ELA. Por lo que yo sé, no hay ninguna. Hay de esclerosis múltiple, hay de Parkinson, pero de ELA no hay ninguna... Tengo un montón de preguntas, pero respuestas no tengo nada.

T. L. paciente de ELA ”

La perspectiva de los enfermos citados nos debe hacer reflexionar. Son el eco de lo que pasa en algunas ciudades en España. Se intuye claramente **dos grandes retos para la ELA en España; las desigualdades entre CCAA y la fragmentación asistencial.**

Es necesario resaltar que no se trata en este documento de hacer un benchmarking comparativo entre las Comunidades Autónomas sino de reflejar una realidad y sugerir mejoras, con una focalización especial en los dos retos mencionados.

El reto de las desigualdades territoriales

Ser atendido de una forma u otra en España depende de tu código postal. Eso no debería ser el caso en un modelo que busca la equidad como el Sistema Nacional de Salud (SNS).

Dadas las características de la ELA, la atención de los pacientes exige la participación de distintos profesionales 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. Su manejo requiere, por tanto, de un abordaje integral realizado por equipo multidisciplinar con un alto grado de coordinación.

Sin embargo, el grado de especialización, estructura y desarrollo de los centros de atención para pacientes con ELA es muy desigual entre CCAA, así como los servicios ofrecidos. A modo de ejemplo, el Observatorio ELA de la Fundación Luzón ha conseguido identificar un total de 141 centros distintos donde se atiende a pacientes de ELA, siendo 91 de ellos consultas generales de neurología, mientras que **solamente 12 CCAA cuentan con equipos multidisciplinares en régimen de cita y espacio único.**

Por otro lado, también existe una gran variabilidad en la disponibilidad de guías, protocolos y vías clínicas que ayudan a integrar, estandarizar y coordinar los cuidados. Esta variabilidad

queda demostrada si atendemos nuevamente a los datos obtenidos mediante el Observatorio de la Fundación Luzón: Solamente 6 CCAA disponen de una Guía específica de ELA, 2 CCAA cuentan con protocolos de coordinación entre Servicios Sanitarios y Sociales y únicamente 1 CCAA cuenta con un protocolo de coordinación específico entre los equipos especializados y las asociaciones de pacientes.

Por último, dado que no todas las actuaciones sanitarias necesarias (fisioterapia, psicología, rehabilitación, logopedia, etc.) están disponibles en el Sistema Nacional de Salud, muchos de estos servicios son facilitados por las asociaciones de pacientes que también tienen un grado de desarrollo diferente en cada CCAA.

Todas estas diferencias generan importantes problemas de **inequidad y variabilidad** tanto en el acceso a los servicios sanitarios como en la calidad de la asistencia, que varía de forma considerable en función de la zona geográfica en donde se encuentre el paciente.

La respuesta al reto de las desigualdades territoriales

Para poder dar una respuesta equitativa y adecuada a la ELA, el primer requisito es homogeneizar la calidad y el acceso a los servicios sanitarios y sociales en el SNS, asegurando que todas las CCAA cuenten con equipos multidisciplinares y vías clínicas integradas que permitan ofrecer una atención coordinada y centrada en el paciente.

En este sentido, la Estrategia para el abordaje de la ELA elaborada por el anteriormente denominado Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad en 2017 ya ha propuesto la implantación de estas medidas para poder dar una respuesta óptima a las necesidades de los pacientes con ELA, aunque su aplicación por parte de las CCAA está siendo desigual, y el código postal sigue teniendo una gran influencia en la atención que reciben los pacientes en España.

Por tanto, las medidas mínimas que se deberían adoptar para reducir la variabilidad geográfica y lograr una asistencia equitativa, coordinada y de calidad son las siguientes:

- Las CCAA deben disponer de planes integrales y guías clínicas de atención para la ELA.
- Las CCAA deben disponer de vías clínicas o procesos integrados y otros elementos básicos que aseguren la coordinación y la continuidad de los cuidados.
- Cada CCAA debe disponer al menos una Unidad de Referencia Especializada en ELA que ofrezca servicios especializados como: estudios genéticos, consejo genético, segunda opinión médica, etc.
- Asegurar la presencia de equipos multidisciplinares en régimen de cita y espacio único (acto único), al menos en un hospital por provincia para favorecer la atención centrada en el paciente.
- Las CCAA deben disponer de instrumentos de coordinación (HCE, interconsultas, etc) y recursos de “gestión de casos” para coordinar las necesidades sociosanitarias de las personas con ELA y facilitar la continuidad de los cuidados.
- Asegurar que todo paciente cuenta con su Plan Individualizado de Intervención para adaptar los cuidados a sus necesidades y preferencias.

El reto de la fragmentación asistencial

Adicionalmente, otro de los retos fundamentales a los que es necesario dar respuesta para mejorar el abordaje de la ELA es la fragmentación, ya que la ausencia de procesos integrados y otros elementos básicos como la historia clínica electrónica (HCE) que aseguren la coordinación y la continuidad de los cuidados tienen una enorme repercusión en los resultados de la atención que reciben los pacientes. En este sentido, es importante destacar que **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 no solo con la presencia de equipos multidisciplinares, sino también con la sistematización de los procedimientos de atención.

A modo de ejemplo, la implantación de una guía clínica en la Unidad Multidisciplinar de ELA en el Hospital Universitario de la Paz en Madrid favoreció la aplicación de cuidados multidisciplinarios e incremento la supervivencia de los enfermos de ELA. Además, los autores de dicho estudio también observaron una mejoría en el retraso diagnóstico, en el uso de la Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI) y en la colocación de la Gastrostomía Endoscópica Percutánea (PEG) [Rodríguez-Rivera, 2011]. Por tanto, el seguimiento de un proceso asistencial integrado, así como su sistematización, conducen a un mejor pronóstico y todas las CCAA deberían disponer de estas herramientas de gestión.

Otro aspecto que han destacado y denunciado los pacientes es que, aunque existen lugares que parecen contar con Unidades multidisciplinarias, en muchas ocasiones no se pueden considerar como tal ya que la coordinación entre los distintos profesionales no es óptima. Esto es más probable en aquellas CCAA donde los sistemas de información y la HCE no permiten la coordinación y comunicación entre niveles asistenciales, ni tampoco entre el ámbito sanitario, social y comunitario.

La respuesta al reto de la fragmentación asistencial

La evolución progresiva de la enfermedad desde el inicio es una característica de la ELA y forma parte de los criterios para su diagnóstico. En los distintos periodos de esta evolución las necesidades del paciente y su entorno serán diferentes, así como los recursos necesarios y las intervenciones que se requieren por parte de los profesionales que lo atienden.

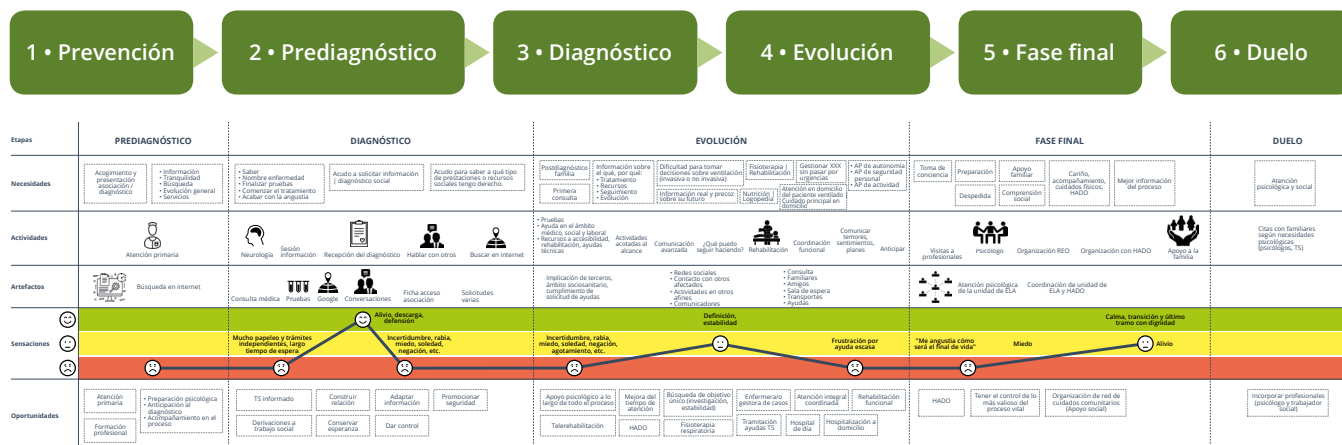
Tratar de dividir la evolución de la enfermedad en fases nos ayuda a identificar las prioridades en cada momento, aunque hay que reconocer que en cada paciente el contenido, la duración y la cronología de estas fases serán diferentes.

La división en **seis fases** que sigue a continuación no es una nueva propuesta de clasificación sino un intento de simplificar la exposición y resaltar algunos aspectos de especial importancia en cada una de estas fases para dar respuesta a las necesidades y expectativas del paciente y su entorno. Además, el marco nos permite analizar el abordaje de la ELA de forma integral y con visión sistémica de todo el proceso de la enfermedad, desde su prevención hasta el duelo de la familia del afectado tras el fallecimiento.

Las diferentes fases o etapas que se han identificado a lo largo de la **Ruta de la enfermedad** de una persona enferma de ELA son las siguientes: Prevención, Prediagnóstico, Diagnóstico, Evolución, Fase Final y Duelo (figura 2).

Esta ruta de la enfermedad describe **los componentes** en los que se puede intervenir para mejorar la asistencia y ofrecer mayor continuidad de cuidados. Es el **Mapa de Cuidados** necesario para la ELA.

Figura 2. Componentes del Mapa de Cuidados de la ELA



(Ver figura en detalle en el anexo II, página 47)

En cada una de estas etapas se han analizado los principales problemas o necesidades en el abordaje de la ELA, las expectativas de los pacientes en cada una de las fases, así como las posibles soluciones o intervenciones que se deberían de abordar en cada una de las etapas para mejorar el actual abordaje de la enfermedad.



3.1. Prevención

1 • Prevención

2 • Prediagnóstico

3 • Diagnóstico

4 • Evolución

5 • Fase final

6 • Duelo

La voz del paciente

“ Lo que intento es que la gente conozca la ELA. Tengo hijos, tengo nietos, pueden tener ELA por eso mi mayor preocupación es que se investigue y que se conozca la ELA.

J. C., paciente (Comunidad Valenciana)

“ Ha sido bastante largo el proceso. Ahora tengo 45 años, pero los primeros síntomas aparecieron cuando tenía 32 años, en febrero de 2005. El principal juicio diagnóstico en mi hospital de referencia era el de «Polineuropatía Axonal Motora de posible origen Autoinmune», ya que existía una sospecha de una enfermedad sistémica sin filiar. Entre el año 2005-2010 me realizaron algunas pruebas genéticas para descartar enfermedades como Kennedy, Enfermedad Celiaca, SCA7 (enfermedad neurológica familiar que debutó en una de mis hermanas). También me dieron ciclos de corticoides, plasmaféresis e inmunoglobulinas intravenosas. En el año 2010, y dado que seguía empeorando y todavía no tenía juicio diagnóstico, solicité una segunda opinión médica y me derivaron a la unidad neuromuscular de otro hospital de la ciudad. Me realizaron pruebas genéticas de ELA, AME, POMPE – todas ellas negativas. La sospecha de una «ELA atípica de lenta evolución» existía, pero quedaba únicamente en sospecha. En el año 2014, mi hermano comenzó con síntomas parecidos a los que tuve en mi inicio de la enfermedad. Empezó su periplo, en su hospital de referencia. Según pasaban los meses cada vez resultaba más evidente el parecido en la evolución, por lo que hablé con mi neurólogo y empezó a seguirle a mediados de 2016. En lo que respecta al mapeo genético, realmente el neurólogo me habló de su existencia hacía el año 2014. El problema es que había que pedir autorización al hospital. Aunque yo se lo recordaba en cada revisión, el proceso se dilató hasta junio de 2015 que me derivó al departamento de genética. Los genetistas me atendieron en febrero de 2016, fecha en que se inició el estudio. Este estudio se justificó también por los síntomas que presentaba mi hermano. Únicamente fue necesaria una analítica de sangre. En junio de 2016 recibí el primer resultado genético, un análisis de exoma dirigido para el estudio de la Atrofia Muscular Espinal, que era negativo (aunque existía un estudio previo años atrás, se investigaba los nuevos genes detectados para esta enfermedad). En junio de 2016 se inició el estudio genético de mi hermano y se continuó con el mío, buscando un paralelismo entre ambos, y esta vez más dirigido a encontrar genes relacionados con la ELA. Los resultados llegaron un año después, en junio de 2017: «El estudio molecular ha mostrado una variante en el gen SOD1 en heterocigosis (p.L 117V, actual p.L 118V) que se ha descrito como patogénica, con baja penetrancia y lenta evolución con inicio espinal.

Ampliaremos estudios de segregación para intentar confirmar en lo posible la patogenicidad de este hallazgo en el gen SOD1)». Llegó el diagnóstico de ELA, en mi caso, 12 años y medio después del inicio de los síntomas. Lo curioso es que en el estudio genético de ELA que me habían realizado en mi primer hospital de referencia años atrás ya aparecía dicho gen, sólo que antes no se consideraba patógeno... Si ese mismo estudio se hubiera cotejado con los nuevos genes implicados no hubiera hecho falta repetir el estudio. Aunque en realidad sí que es muy positivo para su confirmación.”

A. G., paciente (Comunidad de Madrid)



Retos en la fase de prevención

A día de hoy, las causas que originan la aparición de la ELA son mayoritariamente desconocidas, por lo que prevenir la aparición de la enfermedad es extremadamente difícil.

Solo en el 10-15% de los casos la enfermedad es familiar, donde existen otros miembros en su entorno familiar que padecen o han padecido esta patología. Únicamente en estos casos, el planteamiento del análisis y consejo genético tiene sentido desde el punto de vista diagnóstico y preventivo.

Sin embargo, existen dos grandes problemas desde el punto de vista genético. Por un lado, que de este pequeño porcentaje de pacientes, sólo se conocerá el gen que da lugar a la enfermedad en un 20% de los casos (gen “SOD-1”), y por otro, que la probabilidad de que la persona que porta esta mutación padezca la enfermedad no es del 100%, por lo que es posible que esta persona nunca desarrolle la enfermedad.

A pesar de ello, durante esta fase se debe ofrecer **consejo genético** a los afectados con la finalidad de ayudar al paciente y/o a sus familiares en riesgo a entender las características y consecuencias de la patología, sus probabilidades de presentarla o transmitirla y las opciones de prevenirla o evitarla. Esta información genética puede ser de gran relevancia para la planificación de la vida personal de los pacientes y sus familias, a pesar de la ausencia de un tratamiento curativo.

El neurólogo tiene la responsabilidad profesional de garantizar que las personas que padecen, o están en riesgo de padecer esta enfermedad, reciban un apropiado asesoramiento genético que reúna los criterios básicos de calidad aceptados y exigidos en la práctica médica. Sin embargo, a día de hoy todavía existen grandes dificultades para acceder a este tipo de servicios en muchas zonas de España.

Áreas de mejora en la fase de prevención

Con el objetivo de mejorar las actividades preventivas de la ELA, se han identificado las siguientes intervenciones de mejora:

- **Identificar o crear, al menos una Unidad de Referencia de ELA en cada CCAA con disponibilidad de realizar estudios genéticos y ofrecer consejo genético**, tal y como propuso el Ministerio en la Estrategia de abordaje de la ELA publicada en 2017.
- **Definir los procedimientos genéticos preventivos a desarrollar a nivel nacional.**

- **Puesta en marcha, dentro del Sistema Nacional de Salud, de la secuenciación masiva** de las familias con varias personas relacionadas en primer y/o segundo grado con la ELA y/o DFT.
- **Ofrecer y facilitar a las familias información y orientación sobre procedimientos para la adopción, fecundación in vitro y diagnóstico preimplantacional.**
- **Posibilidad de inclusión en proyectos específicos de medicina personalizada** (ongénica conocida).



3.2. Prediagnóstico

1 • Prevención

2 • Prediagnóstico

3 • Diagnóstico

4 • Evolución

5 • Fase final

6 • Duelo

La voz del paciente

“ Es que no hay ninguna que siga unas pautas. A mí me empezó por las piernas y me pasó a los brazos. Yo hablo perfectamente, no me canso, no tengo ningún problema de hablar por tres, cuatro, cinco, ocho horas... al menos de momento, no sé si dentro de dos meses lo tendré.

M. R., paciente (Galicia)

“ Seis o siete meses antes del diagnóstico empecé a sentir los síntomas. Como era deportista, empecé a notar falta de fuerza al hacer la pinza con la mano derecha. Visité al médico y no daban con lo que era, entonces fui a mi fisio y él fue quien me alertó que posiblemente podría ser un problema neurológico. Por suerte también tengo un amigo que es neurofisiólogo y directamente en su clínica me hizo un electrocardiograma y una serie de pruebas y me habló ya de mi amiga la ELA.

J. A., paciente (Andalucía)

“ Dando clases de tenis, yo me notaba que los apoyos que hacía en el pie no tenían tanta fuerza como la que yo tenía normalmente. Me estuve observando unas cuantas semanas y vi que eso no mejoraba, y entonces decidí ir al médico. El médico de la Seguridad Social me dijo que eso era severa debilidad en la pierna y me mandó al especialista, pero el especialista me daba cita en 5-6 meses. Entonces yo, en vista de que no iba a mejor, sino que a veces al entrar al patio de casa tropecé más de un día, pues ya me empecé a preocupar. Fui a un médico particular traumatólogo porque seis meses esperando, sabiendo que ya había algo, no me parecía bien, y él me empezó a pedir pruebas, pruebas, más pruebas... y nada, todo salía bien. En definitiva, iba de un sitio para otro y todo el mundo me pedía pruebas (analíticas, resonancias, TACs, etc.) y todo me salía bien. Con que al final le dije a un profesional, “¿Voy al neurólogo?” Y él me dijo “¿Para qué, si no tienes nada que tenga que ver con el neurólogo?” Pero yo, dándole vueltas, llevaba ya casi 7 meses de un sitio a otro y viendo que no mejoraba, decidí ir al neurólogo. El neurólogo me pidió una electromiografía y ahí fue cuando me diagnosticaron la ELA.

A. B., paciente (Comunidad Valenciana)

“ A mí me diagnosticaron en junio del 2017. Pero me habían diagnosticado erróneamente, entonces cosas que estaba tomando no debería haberlas tomado, porque el diagnóstico no era el apropiado. Pasaron unos ocho meses entre los dos diagnósticos. Nunca sabes realmente cuando empieza esta enfermedad. Tú vas teniendo una serie de síntomas, ves que tu cuerpo, o sea, “que raro que me pase esto”, me duele la pierna, el dedo se me engancha... Realmente cuando te diagnostican es cuando ya la tienes encima entera. Yo no creo que la ELA aparezca en un día. Es un proceso que realmente se desconoce.

M. V., paciente (Galicia)

“ Me preocupa la escasa investigación y el gran desconocimiento, a todos los niveles, que se tiene de esta enfermedad.

M. L. D., paciente (Castilla León)

“ Veo unos pequeños fallos, principalmente con el médico de familia. Deberían estar por lo menos enterados de lo que es una ELA y de lo que implica una ELA a nivel social y a nivel familiar. Tenemos que implicar a los médicos de familia a que se enteren un poco de la enfermedad. En catorce años vino una sola vez.

M. R., paciente (Galicia)

“ Yo creo que debería haber más información, más coordinación, que es una enfermedad que sigue siendo muy desconocida. Que un médico de cabecera no tenga absolutamente ni una idea de lo que es la ELA, para mí ya me dice todo.

M. V., paciente (Galicia)

Retos en la fase de prediagnóstico

El diagnóstico de ELA se basa en la anamnesis, la exploración clínica y neurofisiológica, la valoración cognitiva, la evolución clínica y la exclusión de otras enfermedades, ya que no existe una prueba específica que confirme el diagnóstico de ELA.

Por tanto, cuando se sospecha una ELA, el diagnóstico definitivo suele requerir realizar evaluaciones neurológicas sucesivas, hasta que el paciente cumple los criterios diagnósticos. Además, es necesario realizar otras pruebas diagnósticas para excluir otras enfermedades tratables que pueden confundirse, al menos en estas fases iniciales, con una ELA.

Confundir la ELA con otra enfermedad es algo muy habitual ya que los síntomas iniciales de la ELA son muy inespecíficos y es habitual que se presente con formas inusuales, lo que da lugar, por un lado, a que el paciente tarde en consultar o consulte a otro especialista diferente del Neurólogo según el tipo de síntomas que haya presentado, y por otro, a que el médico no tenga en consideración esta patología en el diagnóstico diferencial debido al escaso conocimiento sobre la enfermedad, dada su baja incidencia.

Todo ello convierte el diagnóstico de la ELA en un proceso largo y complejo, y provoca que se realicen numerosas pruebas y procedimientos innecesarios que someten al paciente a un verdadero peregrinaje diagnóstico. En algunos estudios, se objetiva que casi un 50% de los pacientes reciben inicialmente un diagnóstico alternativo y son atendidos por una media de 3 profesionales antes de tener un diagnóstico definitivo. Los pacientes circulan por múltiples consultas retrasando su diagnóstico y opciones de tratamiento, y se estima que desde el primer contacto médico hasta que se sospecha la enfermedad suelen pasar unos 3 meses.

Por otra parte, con frecuencia las pruebas diagnósticas no se realizan de forma completa o acorde a unos estándares de calidad, como ocurre con los estudios neurofisiológicos, lo que provoca multitud de errores y tratamientos innecesarios incluso entre los especialistas de Neurología general.

Todo ello demora en exceso el diagnóstico final. Se estima que el tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse de 9-14 meses. Esta tardanza en el diagnóstico conlleva un retraso en el establecimiento de pautas o tratamientos que pudieran mejorar la supervivencia y calidad de vida del paciente. Además, la incertidumbre de no disponer de un diagnóstico genera angustia, ansiedad y malestar en los pacientes.

Etapas	PREDIAGNÓSTICO	
Necesidades	Acogimiento y presentación asociación / diagnóstico	• Información • Tranquilidad • Búsqueda • Evolución general • Servicios
Actividades	 Atención primaria	
Artefactos		Búsqueda en internet
Sensaciones	  	
Oportunidades	Atención primaria Formación profesional	• Preparación psicológica • Anticipación al diagnóstico • Acompañamiento en el proceso

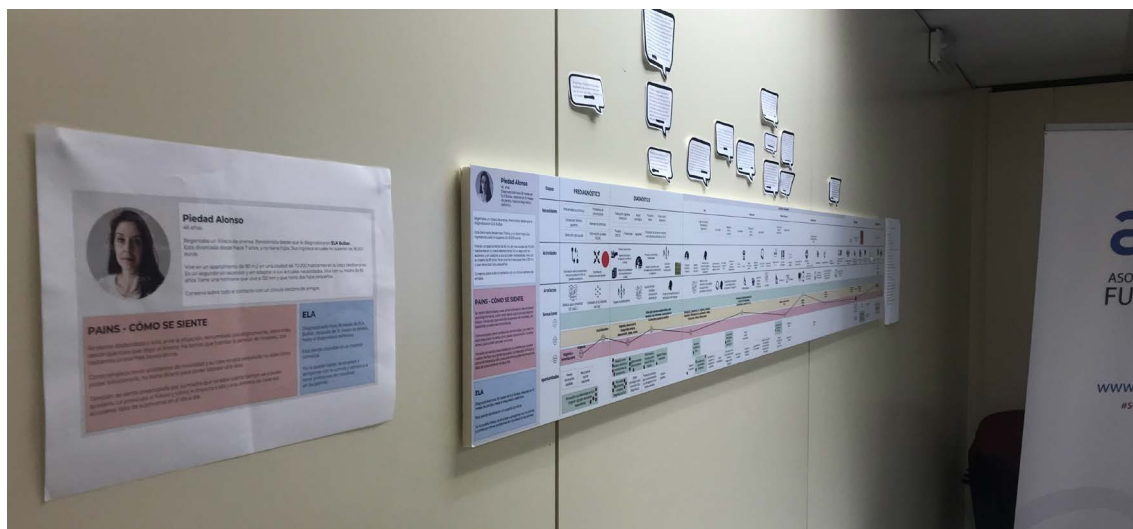
Áreas de mejora en la fase de prediagnóstico

Para poder responder de la mejor manera posible a las expectativas de los pacientes en esta fase, es fundamental mantener un elevado índice de sospecha de la enfermedad desde el nivel de asistencia básica que tiene el primer contacto con el paciente. Además, una vez detectados las posibles personas enfermas en atención primaria o en la consulta general de Neurología, se deben articular circuitos de acceso rápido a los recursos especializados para poder confirmar o descartar el diagnóstico, evitando pruebas innecesarias y disminuyendo así el tiempo de diagnóstico y el stress que supone la incertidumbre de un diagnóstico no confirmado. Para ello, es necesario realizar lo siguiente:

- **Mejorar la formación de profesionales en la detección y manejo de los síntomas iniciales:** Es necesario potenciar la formación de los profesionales de atención primaria (AP), atención especializada (AE), Urgencias y el ámbito social en la identificación precoz de signos/síntomas de alerta. Por otra parte, aumentar la concienciación de la población general sobre los signos y síntomas de la ELA.
- **Mejorar el acceso rápido a las unidades de asistencia especializada para un diagnóstico precoz:** Es necesario agilizar las agendas de consultas y pruebas para reducir el retraso diagnóstico facilitando y acelerando el acceso de los pacientes con sospecha de ELA a la consulta de Neurología y a las Unidades de Enfermedades Neuromusculares. Para

ello, se deben establecer plazos máximos de espera tanto en la 1ª consulta de neurología como de las consultas sucesivas, así como en el tiempo de espera en las exploraciones complementarias. En este sentido, el Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social ya propone en su Estrategia que “las personas con sospecha de ELA derivadas desde atención primaria deben ser atendidas, en primera consulta, por el neurólogo en un plazo no superior a dos meses”. Según datos del Observatorio de la Fundación Luzón, 13 CCAA cumplen con este objetivo de acceso a la consulta de Neurología en menos de 2 meses desde la sospecha, salvo en áreas concretas. Adicionalmente, existen CCAA que han ido un paso más allá estableciendo el CÓDIGO ELA, que da preferencia no solo para la primera consulta sino también para las pruebas complementarias posteriores, estableciendo un periodo máximo de espera de 1 mes tanto para la visita con el Neurólogo como para la realización de cualquier prueba.

- **Mejorar la competencia de los neurólogos generales para mejorar el diagnóstico diferencial:** Esto evitaría o reduciría la realización de pruebas o tratamientos innecesarios, agilizando la derivación del paciente de forma precoz a las Unidades de ELA.
- **Estandarizar y unificar criterios del proceso diagnóstico entre todos los grupos implicados mediante la implantación de vías y protocolos clínicos:** De esta forma se mejoraría la coordinación entre profesionales y se disminuiría la variabilidad en las actuaciones médicas durante todo el proceso diagnóstico.
- **Mejorar la interoperabilidad de los sistemas de información:** Asegurar la existencia de la HCE compartida entre niveles asistenciales para mejorar la coordinación entre especialistas y permitir su interacción por medio de sistemas de interconsulta virtual para resolver dudas y acelerar el proceso diagnóstico.
- **Asegurar la existencia de unidades expertas de ELA en todas las CCAA:** En muchos casos será necesario, ante pacientes de difícil clasificación, la consulta a una unidad experta que evite intervenciones inadecuadas. Por ello, aunque durante esta fase 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.
- **Eliminar fronteras entre Comunidades Autónomas,** y permitir el acceso a las consultas diagnósticas especializadas independientemente del lugar de residencia.
- **Iniciar el diagnóstico social del paciente y su familia con antelación a la confirmación diagnóstica:** Es necesario ofrecer apoyo precoz psicosocial desde la sospecha del diagnóstico para preparar al paciente a recibir el diagnóstico.



3.3. Diagnóstico



La voz del paciente

“ Cuando fui diagnosticado, lo primero que hubiésemos necesitado era un psicólogo. Y al tiempo también echamos de menos una persona – por ejemplo, un trabajador social - que nos hubiese ayudado en todos los trámites de papeleo y de todo que teníamos que mover para obtener el grado de movilidad y la pensión. Porque sí es verdad que te encuentras solo y sin tener idea de los pasos que tenemos que seguir, y con el estado en que nos encontramos después de recibir ese diagnóstico.

J. A., paciente (Andalucía)

“ La sanidad es muy buena, la unidad de ELA en la capital del municipio funciona muy bien, pero yo estaba en una zona del área más periférica que no pertenece a la misma área que la capital. Para conseguir trasladarme y ser atendido allí tuve que esperar 4-5 meses, y además con ayuda y con un contacto.

D. G., paciente (Murcia)

“ Te das cuenta de la falta de información que hay sobre la ELA. O sea, en los principales hospitales de la región, donde iba antes a hacer rehabilitación, no hay un solo papel haciendo mención de la ELA, ni a la asociación de la ELA, ni a la fundación – no hay nada, nada. Sí hay información de residencias, de seguros, pero de la ELA no hay ni un solo tríptico en ninguno de los hospitales. De hecho, yo llamé a la asociación para pedir trípticos y repartirlos. Me los van a dar y los voy a llevar cuando tenga citas. Es que no entiendo, ni una sola mención a la enfermedad.

M. V., paciente (Galicia)

“ Empecé el proceso de solicitar la valoración por dependencia en 2015 y a fecha de hoy no tengo ninguna prestación económica. Tengo reconocido el grado 3 de dependencia, pero luego son todo problemas a la hora de hacerlo efectivo.

A. G., paciente (Madrid)

“ Creo que siempre es recomendable la rapidez, y en un caso de ELA más aún. Sé de gente que han fallecido sin haber llegado a recibir nunca ninguna ayuda.

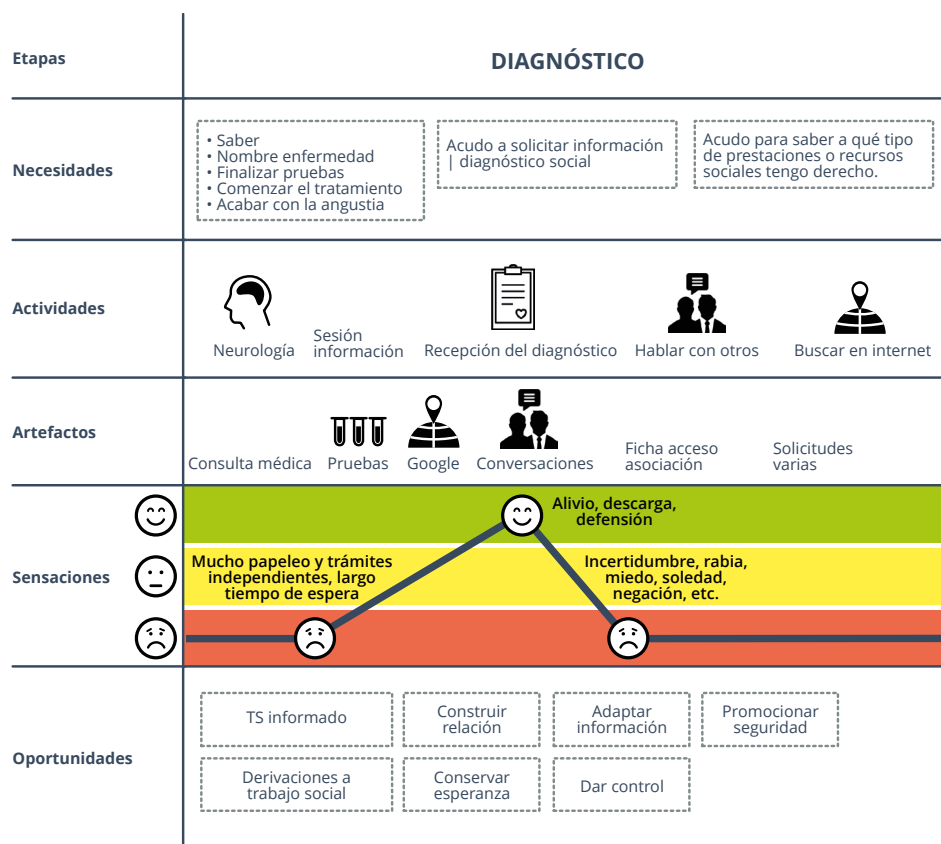
A. A., paciente (Andalucía)

“ En total es un proceso muy lento, que está lleno de trabas administrativas y es poco eficiente, no es fácil para el paciente, se requiere de tiempo, de esfuerzo y sobre todo que tienes que ser tú como paciente el que te esfuerces en conseguir las ayudas. No hay nadie del hospital que te diga oye, vamos a por aquí... Tienes que ser tú de forma individual. La sensación general es que es muy lento y poco eficiente, que se ponen muchas trabas. El problema es que es una enfermedad que yo tengo la suerte de que está siendo lenta, pero la gente que en tres años se les lleva, estoy seguro de que no acceden a ningún tipo de ayuda por la lentitud del proceso.

A. G., paciente (Madrid)

Retos en la fase de diagnóstico

Una vez efectuado el diagnóstico, el neurólogo especializado en la atención a la ELA debe informar al paciente sobre la enfermedad que padece, la etiología, la progresión y el tratamiento de la misma. La comunicación correcta del diagnóstico es un aspecto crucial por el enorme impacto que supone la noticia en el paciente, y si no se lleva a cabo de una forma adecuada, la relación médico-paciente se verá profundamente afectada. A pesar de ello, en la mayoría de casos no se utilizan protocolos específicos para comunicar el diagnóstico al paciente, y existe un amplio margen de mejora en las habilidades de comunicación de los profesionales para ofrecer el diagnóstico.



Para asimilar un diagnóstico tan devastador como el de la ELA, se requiere de tiempo y apoyo profesional especializado. En este sentido, los profesionales de Salud Mental tienen un rol fundamental para ayudar al paciente y su familia en la aceptación de su nueva situación. Sin embargo, los datos del Observatorio Luzón muestran que solamente 8 CCAA facilitan el acceso a atención psicológica desde el diagnóstico, y se estima que el 40,9% de los pacientes con ELA en España no reciben apoyo psicológico tras la confirmación diagnóstica.

Como parte del proceso diagnóstico, los pacientes tienen derecho a solicitar una segunda opinión de otro neurólogo especializado en ELA, y el neurólogo también les debe ofrecer la posibilidad de participar en ensayos clínicos. Además, en los casos de ELA familiar, los pacientes pueden solicitar un estudio genético para ofrecer consejo genético a las familias, aunque los protocolos de acceso suelen ser demasiado lentos y complejos.

Una vez confirmado y comunicado el diagnóstico, se informa al paciente de que será atendido por un equipo multidisciplinar especializado en esta enfermedad, cuya composición y funcionamiento variará, tal y como se ha explicitado previamente, en base a cada contexto local.

Durante la primera consulta en la Unidad de ELA, se ofrece información de acogida y se proporcionan vías de comunicación (teléfono, correo electrónico) con la Unidad de ELA. Esta información de acogida es, en muchas ocasiones, incompleta para cubrir las necesidades de los pacientes y familiares. A modo de ejemplo, no es habitual que se ofrezca información sobre los recursos comunitarios disponibles, algo que es fundamental en estos primeros momentos de la enfermedad.

Posteriormente, se realiza la primera valoración integral (basal) del paciente con el objetivo de establecer un pronóstico inicial y comenzar con los tratamientos necesarios. En este momento, desde el Ministerio se recomienda diseñar un Plan Individualizado de Atención para cada paciente, que al menos debería de incluir lo siguiente:

- 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.

Sin embargo, según datos del Observatorio Luzón, solo 7 CCAA cuentan con Planes Individualizados de Atención para los enfermos de ELA.

Por otra parte, el diagnóstico social del enfermo es, en general, incompleto y no tiene en cuenta el entorno social y familiar del paciente (gastos a afrontar, sobrecarga del cuidador, etc.), por lo que las acciones encaminadas a resolver estos problemas no suelen ser planificadas con suficiente antelación. Además, la información y ayuda recibida para acceder a los recursos sociales es insuficiente, lo que dificulta enormemente la vida de los pacientes y sus familiares en el momento en el que más lo necesitan.

Áreas de mejora en la fase de diagnóstico

Para poder responder de la mejor manera posible a las expectativas de los pacientes durante esta fase, existen una serie de intervenciones que permitirían ofrecer un mejor servicio a los pacientes y sus familias:

- **Mejorar la comunicación del diagnóstico:** Dar la información sobre la enfermedad de forma adecuada es crucial. El neurólogo que dé la información debe conocer muy bien la enfermedad, pero además tener habilidad de comunicación, ya que se trata de un diagnóstico devastador. Esta parte del manejo de la enfermedad es decisiva para establecer una relación terapéutica satisfactoria, y los profesionales deben estar adecuadamente formados y adquirir experiencia en este sentido. La experiencia adquirida con otras patologías de pronóstico fatal (especialmente oncológicas) ha demostrado las ventajas de utilizar una serie de técnicas específicas a la hora de dar la información, que promueven la confianza del paciente con su médico y mejoran sustancialmente su adherencia a los cuidados y tratamientos. Por tanto, para mejorar la comunicación del diagnóstico, se deben ofrecer programas de formación sobre habilidades de comunicación a los profesionales y establecer protocolos específicos para ello. A modo de ejemplo, utilizando las “Recomendaciones de la ALS Practice Parameters Task Force” modificadas por Miller et al. Algunas características de una buena comunicación del diagnóstico son:
 - Ofrecer información veraz, en un lugar tranquilo, con un lenguaje sencillo y dedicando el tiempo necesario para contestar las dudas.
 - Ofrecer la posibilidad de recibir dicha información solo o acompañado de un familiar. En el caso de hacerlo solo, es importante que posteriormente se comunique el diagnóstico a cuidadores y familiares, resolviendo sus dudas y situación anímica.
 - Los mensajes deben ser realistas, con lenguaje claro, amable y directo, evitando expresiones técnicas.
 - Es recomendable insistir en la variabilidad clínica de la enfermedad y en la necesidad de controlar la evolución, prevenir las complicaciones y adelantarse a los acontecimientos adversos.
- **Fortalecer y potenciar el apoyo psicológico:** Es necesario tener en cuenta que para interiorizar todos los cambios que se le presentan al paciente y asimilar el diagnóstico se requiere de tiempo y apoyo profesional, donde los profesionales de Salud Mental tienen un papel fundamental. En este sentido, es necesario asegurar que los pacientes y sus familiares disponen de apoyo psicológico continuado tras el diagnóstico.
- **Asegurar que el paciente pueda contar con una 2ª opinión para confirmar el diagnóstico:** Establecer protocolos de acceso sencillo a una segunda opinión. Incluso si el paciente no lo solicita, es conveniente que sea una opción que el neurólogo plantee y que ofrezca al paciente, tal y como se explicita en la Estrategia del Ministerio: “Las personas con ELA podrán solicitar una segunda opinión al o los Dispositivos de ELA Designados por la Comunidad Autónoma”.
- Ofrecer la posibilidad de participar en **ensayos clínicos**.
- **Asegurar que el paciente pueda recibir Consejo Genético:** Establecer protocolos de acceso sencillo a estudios genéticos y proporcionar consejo genético a aquellos pacientes que lo soliciten o requieran, tal y como se recomienda en la Estrategia del Ministerio: “En casos de ELA familiar se ofertará análisis y consejo genético a sus familiares”.
- **Asegurar el acceso del paciente a una Unidad de ELA,** independientemente del lugar de residencia.

- **Ofrecer una información de acogida completa:** Ofrecer información de acogida adecuada al momento de la enfermedad (funcionamiento Unidad ELA, próximas consultas, recursos sociales y comunitarios disponibles, etc.) y proporcionar canales de comunicación urgente y no urgente (teléfono, correo electrónico) con la Unidad de ELA. En este sentido, contar con información escrita o en soporte digital es un recurso muy útil para los pacientes.
- **Asegurar la realización de una valoración inicial completa del paciente, incluyendo no solo las necesidades clínicas sino también las sociales:** Asegurar una valoración integral del enfermo por el equipo multidisciplinar y utilizar herramientas pronósticas como el índice ALSFRS-R para permitir la planificación anticipada de las necesidades clínicas y sociales del paciente (valoración clínica, gastos a afrontar, sobrecarga del cuidador, etc.), con el objetivo de facilitar la toma de decisiones y diseñar un Plan Individualizado de Atención.
- **Co-diseñar con el paciente un Plan Individualizado de Atención:** Los pacientes de ELA son pacientes muy diferentes. La evolución y los síntomas de la enfermedad de cada paciente pueden ser muy variables por lo que no es posible estandarizar y homogeneizar los cuidados. En este contexto, el co-diseño de un Plan Individualizado de Atención es un requisito fundamental para ofrecer al paciente una asistencia adaptada a sus necesidades y preferencias. Este Plan debe incluir todas las cuestiones sobre la situación del paciente (sanitarias y sociales), y deberá estar accesible en su historia clínica a todos los profesionales que atiendan al paciente en cualquier nivel asistencial, garantizando la continuidad asistencial y el respeto a las decisiones y preferencias del paciente.
- **Diseñar un plan estratégico para cuidar al cuidador:** Es necesario tener en cuenta no solo las necesidades sanitarias y sociales del paciente, sino también las del cuidador. Los cuidadores son un elemento fundamental en la atención que recibe el paciente y es necesario establecer un plan paralelo que tenga en cuenta sus necesidades para evitar la sobrecarga del cuidador.
- **Determinar o establecer las directrices previas de las voluntades anticipadas,** teniendo en cuenta la presencia o no de deterioro cognitivo y/o de comportamiento y su posible influencia en la planificación de las voluntades anticipadas.
- **Asegurar la continuidad asistencial:** Establecer protocolos, vías clínicas, sistemas de información (HCE, interconsultas) y funciones profesionales como el “gestor de casos” para promover la coordinación entre los servicios sanitarios, sociales y comunitarios (asociaciones).
- **Agilizar los trámites administrativos de los Servicios Sociales:** Establecer protocolos de actuación conjunta y coordinación entre distintos ámbitos de los Servicios Sociales para agilizar trámites administrativos y simplificar la cantidad de informes necesarios: valoraciones de incapacidad, discapacidad y dependencia.
- **Fortalecer el apoyo para solicitar las ayudas sociales:** la figura del Trabajador Social debe ser potenciada y formada en ELA para dar soporte a los pacientes en las gestiones administrativas para solicitar las ayudas sociales (dependencia/minusvalía/ayudas etc.).

3.4. Evolución

1 • Prevención

2 • Prediagnóstico

3 • Diagnóstico

4 • Evolución

5 • Fase final

6 • Duelo

Voz del paciente

“ Solicité fisioterapia a domicilio, y me la dieron en casa una vez por semana... pero se acabó. Fueron 30 sesiones de media hora. Me dijo el fisioterapeuta que no me puedo quejar porque esto lo tiene solo mi hospital. Solo he tenido este servicio [de prevención de dependencia y promoción de la autonomía] este año. Aparte de este fisio, soy asociada en ELA, lo tengo más barato, pero tengo que pagar. Yo pago 8 sesiones y el resto lo paga la Asociación de ELA. Solo tengo 4 sesiones al mes. Creo que sería necesario dos veces por semana

A. R., paciente (Madrid)

“ Antes tenía fisioterapia que me daba la Seguridad Social, ahora me quitaron el servicio y la fisioterapia que hago esta pagada de mi bolsillo. Me la quitaron porque me dicen que no es ilimitada. Esto tampoco lo entiendo, pero bueno. Tampoco tengo logopeda.

M. V., paciente (Galicia)

“ Mi preocupación es que cuando llegue el momento que me tengan que practicar la traqueotomía, no poder pagar cuidadores para estar atendido las 24 h porque mi esposa me cuida lo mejor que puede, pero ella sola no podría, es mucha carga para una persona. La otra opción sería ingresarme en un centro hospitalario, pero tengo entendido que éste te cuesta la pensión y claro si el centro lo pago con mi pensión ¿cómo viven mi esposa y mis hijos?

J. R., paciente (Canarias)

“ Ahora mismo tengo dificultad con el habla. Aunque todavía no estoy sin habla, solicité una tecnología para comunicarme, pero ¿qué voy a esperar, a que me quede sin habla para pedirla? Son cosas que ya deberían de ir avanzando al mismo tiempo que la enfermedad. Siempre estás solicitando, llamando a una puerta, a otra puerta, a otra puerta...

M. V., paciente (Galicia)

“ Me prestaron 300€ por el dispositivo de comunicación con la mirada en la Comunidad de Aragón. Las prestaciones son muy pocas, insuficientes y con demasiados requisitos.

J. M., paciente (Aragón)

“ A nosotros no nos ve ningún nutricionista que debería ser también importante. A mí la nutricionista me vio por insistir y no sabían nada de mí en 4 años. No hay ninguna comunicación entre ella y la neuróloga... Si yo estoy perdiendo peso la neuróloga debería de haberme mandado a la nutricionista para ver porque pierdo tanto peso. Al no haber esa comunicación yo puedo perder todo el peso del mundo sin que nadie me diga que pasa.... Sobre todo, impacta en la calidad de vida.

J. A., paciente (Andalucía)

“ En relación a la atención sanitaria, debería mejorar dado que somos pacientes muy delicados y cualquier fallo puede hacer que nos vayamos. A la hora de realizarnos pruebas, deberían tener más consideración con pacientes que necesitan asistencia total y leer sus historiales para poder dar una atención más personalizada... Yo, por ejemplo, por motivos desconocidos empecé a sufrir pérdida de audición hasta el punto de quedarme sordo. Comentamos la situación al equipo de cuidados paliativos de mi hospital y nos consiguieron una cita con el otorrino en otro hospital de la ciudad. La cita tardo en llegar unos dos meses (para entonces había recuperado un poco la audición, y escuchaba un poco mejor) y en consulta determinaron que debían hacer una resonancia magnética y me dieron cita para la prueba un mes más tarde. Cuando llegamos para realizar la resonancia magnética, nos dicen que se habían equivocado en la fecha y que no podían hacerme la prueba, me citaron para un mes más tarde. Comentar que para hacer dicha prueba debo estar sin comer ni beber durante 8 horas antes de la prueba, por lo que, si a eso le sumamos la dificultad de movilidad, el riesgo de enfermar por poder constiparme, es una sensación muy desagradable. Cuando volví 1 mes más tarde, me comentaron que no podían hacerme la prueba porque al tener BIPAP necesitaban a un anestesista que regulase el sistema de respiración asistida dentro de la cámara donde se hace la resonancia, ya que no podía usar su propia BIPAP. Así que debíamos volver otro día en horario de mañana que es cuando estaría el anestesista. Siempre llevo mi BIPAP, por lo que es algo que podían haber detectado antes. Quedaron en llamarnos para darnos la cita y aún seguimos esperando; hemos llamado varias veces, pero aún seguimos sin conseguir la cita. Actualmente me ha vuelto a bajar la audición, del oído derecho sigo sin audición.

F. F., paciente (Madrid)

“ El ámbito de servicios sociales es un suspenso, un cero. No saben lo que es una ELA, somos invisibles.

A. B., paciente (Comunidad de Valencia)

“ Prácticamente no he recurrido a los servicios sociales por principios, ya que considero que otras personas lo necesitan más que yo. Solo en 2018 después de 11 años, solicité por primera vez ayuda para una silla de ruedas eléctrica, y se me denegó por no poder ya manejarla por mí mismo. Indignante y vergonzoso. Esta es la única ayuda que he solicitado en mi vida y todavía me dura el cabreo por la justificación injusta y absurda que me dieron para ni siquiera tramitarla. Pero lo más increíble de todo es que ni mi rehabilitadora, ni mi neuróloga, ni nadie de la unidad de ELA se encarguen de avisar de estas cosas. Por ejemplo, yo hace tres años todavía podría haberla manejado con la barbilla, y la necesitaba desde hace al menos 6 años. Igualmente me parece inverosímil que no se den ayudas para los comunicadores, que son imprescindibles para no volverse loco. Es de juzgado de guardia.

C. G., paciente (Madrid)

“ En el caso de nuestra enfermedad los tiempos de la administración no nos sirven, porque no hay ninguna consideración distinta de cualquier persona, pero nosotros sí tenemos unas prioridades que deberían ser tenidas en cuenta porque nuestra evolución desde el momento del diagnóstico puede ser muy muy rápida y nuestra expectativa de vida va de 2 a 5 años en muchísimos casos, con lo cual los tiempos de espera de la administración no nos valen. Esta es una de las grandes reivindicaciones que tenemos pendientes de que nos solucionen.

J. T., paciente (Madrid)

“ Evidentemente, se necesita la valoración por discapacidad para poder acceder a todas las ayudas, pero aun teniéndola ha sido una búsqueda insistente de las ayudas, algunas desconocidas para muchas trabajadoras sociales. Al principio encontramos mucho desconocimiento sobre la ELA y la confundían con la esclerosis múltiple. Hace falta concienciar al personal que tramita los expedientes de los afectados de que el tiempo corre en contra, y hacer una campaña interna de formación o de reciclaje sobre la forma de proceder ante casos de ELA. En mi caso, el tiempo para recibir la valoración fue rápido, pero porque les pusimos las pilas a todas las personas con las que tratábamos, haciéndoles ver la importancia de acelerar los trámites.

J. R., paciente (Canarias)

“ Hay mucho desconocimiento con la ELA, las trabajadoras sociales tampoco se preocupan en informarse. Una trabajadora del ayuntamiento lo trató como si tuviera una esclerosis múltiple. Tienes que moverte en un mundo que desconocen. Tampoco se enteran. Si yo trabajara en un tema como la ELA, yo me informaría.

M. L., esposa de J. R. (Canarias)

“ Lo ideal sería que todas las trabajadoras sociales de cada municipio estuvieran coordinadas, las del hospital con las del ayuntamiento y del cabildo, e incluso las de Cruz Roja, para que entre todas puedan ofrecer todas las ayudas existentes a cada paciente.

J. R., paciente (Canarias)

“ La ELA me ha supuesto, como mínimo, 90.000 euros. Esta cantidad está calculada en los últimos cuatro años, que es cuando empecé a necesitar ayudas técnicas y posteriormente personales. 62.000 corresponden a ayudas técnicas (vehículo adaptado, sillas manuales, silla eléctrica, adaptaciones al baño, grúa de techo, tablas de transferencia, etc.). He recibido un total de 4.000 euros de ayudas por parte de la Comunidad de Madrid por la adquisición de las sillas y me beneficié de la reducción del IVA al 4% por la compra del vehículo adaptado. 28.000 corresponden a la rehabilitación privada de los últimos cuatro años, así como la ayuda domiciliaria privada de los últimos 2 años (4 horas por día de lunes a viernes).

En el cálculo no están incluidos otros gastos secundarios difíciles de contabilizar, como farmacia, taxis, el sobrecoste de necesitar estar en una casa con acceso plenamente adaptado... En cuanto a gastos mensuales, he calculado un importe fijo mínimo de 1.300 euros al mes que incluye gastos de fisio, ayuda para las labores de la casa y la incorporación de una persona a media jornada como asistente personal para las labores de aseo, acompañamiento a médicos, etc. Este importe se incrementará según vaya evolucionando la enfermedad y necesite más horas de ayuda personal.

A. G., paciente (Madrid)

“ Me hubiera gustado haber podido obtener un mayor número de sesiones de fisioterapia, logoterapia, psicólogo... pero es todo muy caro. Desde el diagnóstico en 2012, calculo que la ELA me ha costado unos 130.000€. Una adecuada respuesta a mis necesidades desde los servicios sociales me hubiera supuesto unos 21.000€ al año en ahorros.

M. L. D., paciente (Castilla León)

“ Yo soy dependiente total de mi mujer, ella me trae, me lleva, me viste, me asea y me hace todo. Una ayuda a domicilio estaría bien y aliviaría mucho a mi mujer. Ya hemos pedido una ayuda para las labores en casa y eso no nos han concedido. Lo que nos han concedido es 30 euros mensuales.”

V. S, paciente (Castilla León)

“ No contamos con ayuda a domicilio dado que es muy limitado el servicio que prestan y no soluciona el problema. No hemos recibido ninguna ayuda, lo hemos ido aprendiendo sobre la marcha y hablando con otros enfermos. Creo que aún queda mucho por hacer y los cuidadores son una pieza clave; ellos son quienes conocen la particularidad de los cuidados que necesitamos.”

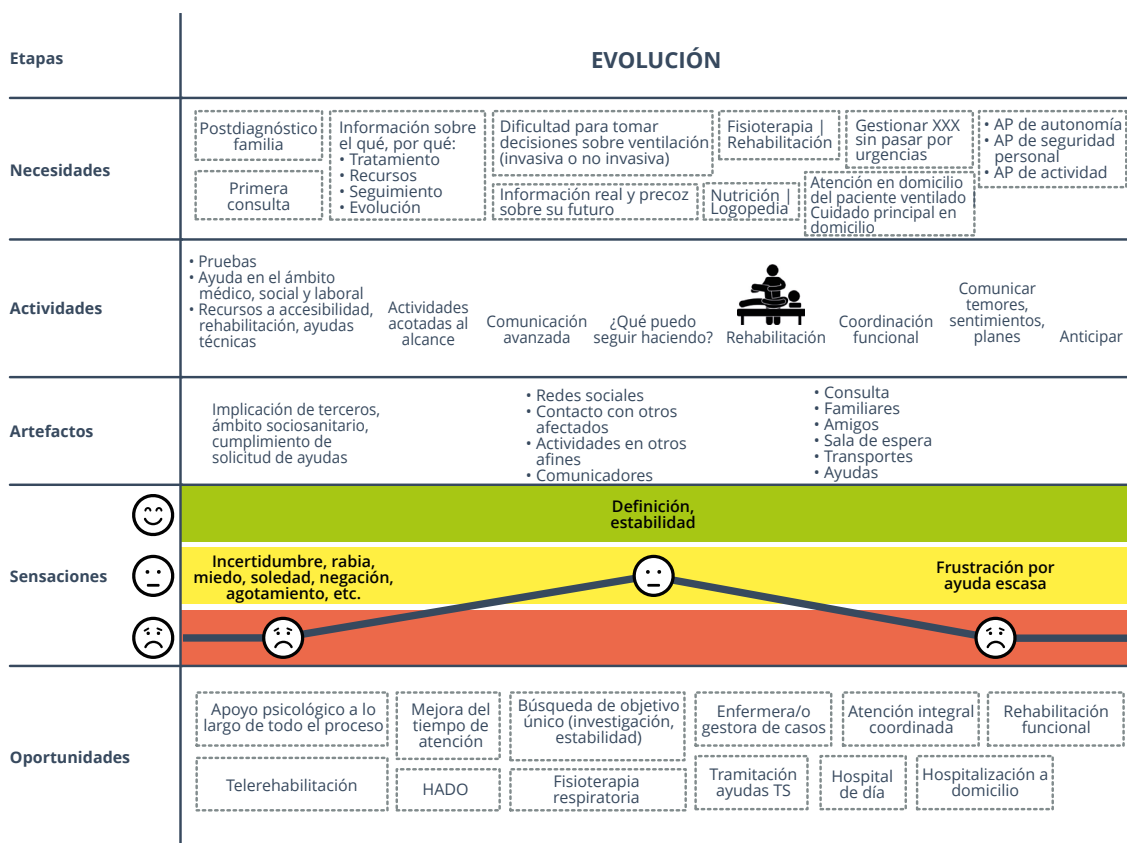
F. F., paciente (Madrid)

“ En primer lugar, hay que dar una vuelta al conjunto de ayudas que un enfermo necesita a lo largo de todo el ciclo de la ELA. Ayudas económicas, cuidados médicos adicionales, apoyo psicológico para él y su entorno, subvenciones... Pero este trabajo tiene que hacerse desde la perspectiva del paciente y liderado por un grupo de personas que sepan de primera mano de lo que hablan... Pero eso no es suficiente. Ese trabajo tiene que venir acompañado de un cambio de mentalidad del colectivo sociosanitario, impulsado desde el gobierno central y secundado por los gobiernos autonómicos, para que se trabaje conjuntamente con un objetivo común: avanzar hacia la solución y no como hasta ahora, reinos de taifas.”

C. E., paciente (Madrid)

Retos en la fase de evolución

Durante esta fase se agravan todos los síntomas de la enfermedad produciendo al paciente más limitaciones en sus actividades rutinarias y más dependencia respecto a una tercera persona. Aunque no existe tratamiento curativo de la enfermedad, durante esta fase se proporciona el tratamiento sintomático (alteración ventilatoria, déficit nutricional y disfgia,



sialorrea, calambres, fasciculaciones, espasticidad, rigidez muscular, fatiga, labilidad emocional, síntomas psicológicos, etc.) y rehabilitador (fisioterapia, logopedia, terapia ocupacional, etc.) necesario para retrasar la progresión de la enfermedad, aumentar la supervivencia y mejorar la calidad de vida del paciente.

Aunque todos estos tratamientos son necesarios, la realidad es que no todas las actuaciones necesarias están disponibles en el Sistema Nacional de Salud (fisioterapia, psicología, rehabilitación, logopedia, etc.), lo que supone impacto enorme en la economía de las familias que tienen que sufragar estos servicios que, en la mayoría de casos, son facilitados en las asociaciones de pacientes. Esto genera a su vez problemas de inequidad en el acceso a los recursos, ya que muchas familias no pueden permitirse la contratación de estos servicios.

De la misma forma, durante esta fase también existen dificultades muy importantes en el acceso a las prestaciones sociales que requieren los pacientes. La rápida progresión de la enfermedad y la falta de agilidad de los servicios sociales provoca que en muchas ocasiones las ayudas técnicas o las prestaciones no lleguen a los pacientes en el momento que las necesitan. A modo de ejemplo, el tiempo medio de reconocimiento de la discapacidad se sitúa en 11,4 meses, lo que influye negativamente en el grado reconocido inicialmente. Además, muchas de las prestaciones (incapacidad laboral, dependencia, ayudas técnicas, etc.) no son, en la mayoría de casos, suficientes para cubrir todas las necesidades de los pacientes.

Por otra parte, los pacientes con ELA se enfrentan también a numerosas preocupaciones a nivel social que no están siendo cubiertas correctamente, y la dificultad para mantener las relaciones sociales o para realizar actividades lúdicas afectan de manera importante en el ánimo y en la calidad de vida de los afectados.

Todas estas dificultades de acceso a los servicios sociosanitarios suceden en todo el territorio nacional, aunque existen diferencias considerables entre CCAA, entre zonas concretas de una misma CCAA o incluso entre distintas áreas de una misma provincia.

Otro de los retos fundamentales en el abordaje de la ELA, y que se visibiliza especialmente durante esta fase, es la elevada fragmentación asistencial que reciben los pacientes. La falta de coordinación entre niveles asistenciales, así como entre los servicios sanitarios, sociales y comunitarios es una realidad en todo el territorio español, y requiere ser abordado de manera urgente. A día de hoy, todavía existen CCAA donde no existen equipos multidisciplinares en régimen de cita y espacio único (acto único), lo que provoca que sean los pacientes quienes deben circular alrededor del sistema. En muchos de estos lugares, y en especial en aquellos entornos donde no existen herramientas de coordinación como la HCE o la figura del “gestor de casos”, existen riesgos importantes de cometer errores médicos evitables e innecesarios debido a la falta de coordinación y continuidad en los cuidados.

Por otra parte, dadas 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 el domicilio evitando complicados traslados del paciente. Sin embargo, la coordinación entre las unidades de ELA y la atención domiciliaria también es muy mejorable. Además, los cuidadores principales y las familias no reciben el apoyo suficiente ni en términos formativos (uso de ayudas técnicas, manejo de recursos respiratorios como la traqueotomía, etc.) ni en relación a programas para reducir la sobrecarga del cuidador, y tampoco reciben el suficiente apoyo psicológico para reducir los estados emocionales adversos y favorecer la adaptación personal y social.

En relación a la asistencia de urgencia, la mayoría de las CCAA no cuentan con circuitos rápidos de asistencia urgente y los traslados en ambulancia carecen del equipamiento adecuado en términos respiratorios. Además, algunos servicios de urgencias no cuentan con neumólogos con experiencia en ELA, una figura clave en muchas de las urgencias más graves de los pacientes con ELA.

Con respecto a otras estructuras de apoyo como los centros especializados de media estancia o las residencias para pacientes con necesidades respiratorias de atención 24h, no existen suficientes plazas y los pacientes demandan un mayor acceso a este tipo de servicios en muchas CCAA.

Por último, aunque las asociaciones de pacientes constituyen un apoyo clave para la mayoría de pacientes y familiares, estas no reciben el respaldo necesario para desarrollar muchas de sus funciones que, en muchos casos, son responsabilidad de la administración. Las ayudas económicas no son suficientes, y también se requiere un apoyo mayor en términos formativos.

Áreas de mejora en la fase de evolución

Para poder responder de la mejor manera posible a las necesidades identificadas en esta fase, a continuación, se resumen las principales áreas de mejora identificadas:

- **Mejorar el acceso a determinados servicios sanitarios** que, a día de hoy, no reciben la mayoría de los pacientes: servicios de logopedia, fisioterapia, etc.
- **Agilizar el acceso a las prestaciones sociales que requieren los pacientes**, sensibilizando y formando a los trabajadores sociales y estableciendo plazos máximos de espera para el reconocimiento de la discapacidad, dependencia, etc.
- **Mejorar y agilizar el acceso a las prestaciones de ayudas técnicas**, planificando con antelación las necesidades para que estas lleguen a tiempo: recursos respiratorios, prestaciones y ayudas a la movilidad (sillas, adaptaciones domicilio, acceso a ducha y bañera, etc.), productos de apoyo a la comunicación mediante la tramitación de ayudas económicas a las SAAC, etc.
- **Proporcionar o potenciar las actividades que cubran las necesidades sociales de los pacientes en términos de relaciones sociales, actividades lúdicas, ocio adaptado, etc.** Las asociaciones de pacientes o las fundaciones tienen un papel importante en ofrecer este tipo de servicios.
- **Asegurar la presencia de equipos multidisciplinares en régimen de cita y espacio único** (acto único), al menos en un hospital por provincia para favorecer la atención centrada en el paciente.
- **Asegurar la existencia de instrumentos de coordinación:** sistemas de información (HCE, interconsultas, etc.) y funciones de “gestor de casos” para asegurar la continuidad de los cuidados.
- **Establecer vías clínicas integradas y protocolos específicos de coordinación entre los servicios sanitarios, sociales y asociaciones de pacientes.**
- **Desarrollar Planes Individualizados de Intervención** para adaptar los cuidados a las necesidades y preferencias del paciente.
- **Asegurar el registro en la HCE** de las actividades realizadas en las evaluaciones periódicas o en cualquier otra consulta para mantener actualizado el Plan Individualizado de Intervención.
- **Mejorar la información y asesoramiento sobre las ayudas técnicas y dispositivos de apoyo**, priorizando en todo caso los deseos y la opinión del paciente.
- **Mejorar la atención domiciliaria y, en especial, su coordinación con el sistema sanitario** mediante la creación de la figura de enlace domiciliario. También es necesario mejorar la preparación del domicilio a la llegada del enfermo traqueostomizado.

- **Ofrecer mayor apoyo a los cuidadores y familiares:**
 - Promoviendo la figura del cuidador externo o privado y ofreciendo programas de apoyo, respaldo y respiro familiar que reduzcan la sobrecarga del cuidador.
 - Empoderando a la familia y al cuidador formándoles en la detección y manejo de signos y síntomas de la enfermedad, así como en el manejo de ayudas técnicas y productos de apoyo. A modo de ejemplo, en el manejo de la PEG, la VMNI o la traqueotomía. Estas formaciones pueden realizarse en forma de talleres o mediante la edición de guías y videos formativos.
 - Fortaleciendo el apoyo psicológico al cuidador y a la familia.
- **Mejorar la calidad y seguridad de los servicios de urgencias:**
 - Estableciendo circuitos rápidos de asistencia urgente.
 - Mejorando el equipamiento respiratorio de las ambulancias.
 - Mejorando la accesibilidad a los hospitales (aparcamiento, situación de la consulta ELA en el edificio, etc.).
 - Asegurando la presencia de un neumólogo con experiencia en los servicios de urgencias.
- **Aumentar el apoyo a las asociaciones de pacientes**, tanto en términos económicos como en aspectos técnicos y formativos.
- En la medida de lo posible, **asegurar la disponibilidad de plazas** para los pacientes de ELA en los centros especializados de media estancia, así como en las residencias para personas con necesidades respiratorias 24h.
- **Establecer criterios comunes de prescripción** para determinados tratamientos en todas las CCAA. A modo de ejemplo, para la prescripción de dietoterápicos.
- **Unificar los criterios** acerca de las necesidades ventilatorias entre hospitales y CCAA o áreas de salud, y homogeneizar la asistencia de los distintos proveedores de terapias respiratorias.



3.5. Fase final



Voz del paciente

“ Ya sabemos que no hay tratamiento, no hay cura, ya sabemos a dónde va todo eso. Va a la muerte, hay que hablar bien claro. Con esto no se puede hacer nada, con lo que sí se puede hacer algo es en hacerlo más cómodo, y por más cómodo quiero decir conseguir una cama buena, por ejemplo. Ya que voy a estar en cama todo el día, es importante tener una cama buena, tener los accesorios necesarios para poder atender a esta enfermedad. Yo lo que es la mente, no estoy deprimido ni depresivo, tampoco puedo permitírmelo con los dos niños. Toda la familia se queda fuerte si te ven fuerte, pero una vez que te hundas, la familia se hunde también. Yo realmente emocionalmente estoy bien, físicamente muy mal, pero de eso se trata de intentar mejorar el día a día.

T. L., paciente (Canarias)

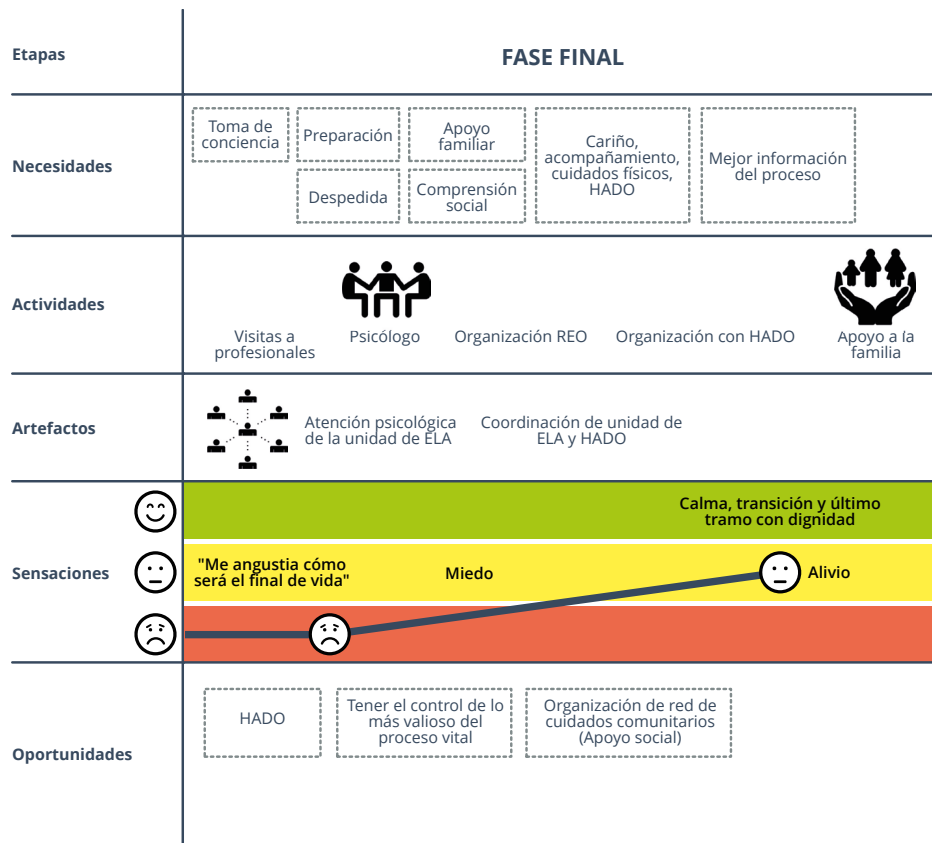
“ Yo no voy a ponerme la tráqueo, ya lo tengo en mi testamento vitalicio eso. Yo no me voy a poner nunca la tráqueo porque no quiero, cuando tienes un problema respiratorio tan grave puede pasar cualquier cosa. Yo no quiero ver a mi esposa sentada a mi cama las 24 horas. Cuando llegue mi día, que sea con unos cuidados paliativos de la mejor calidad, tengo miedo a morir sufriendo. Yo me levanto todos los días, y doy gracias que tengo un día más.

M. R., paciente (Galicia)

Retos en la fase final

Los cuidados paliativos tienen como objetivos básicos el control de los síntomas en todas las esferas (física, emocional, social y espiritual) y el apoyo emocional al paciente y a su familia con el fin de aliviar el sufrimiento en la fase final de la vida. Los cuidados paliativos deben tratar de garantizar que la asistencia se realice donde el paciente desee, con el mayor confort posible y respetando sus decisiones y deseos. En este sentido, los cuidados se pueden producir a nivel domiciliario, hospitalario o en centros de paliativos, aunque según los datos del Observatorio Luzón, actualmente solo 13 CCAA garantizan el acceso a cuidados paliativos domiciliarios a toda la población, y en general, tampoco existen suficientes plazas residenciales para pacientes ventilodependientes. Sin embargo, la complejidad técnica de la atención a estos enfermos y la falta de una coordinación efectiva con la Hospitalización a Domicilio es la principal causa de que el fallecimiento de estos pacientes se produzca mayoritariamente en ámbito hospitalario.

Durante esta fase, la intervención debe iniciarse en etapas intermedias de la enfermedad, a petición del equipo de Atención Primaria o del especialista hospitalario responsable, en el momento en el que surjan dificultades en el control sintomático del paciente y preferentemente cuando la comunicación verbal es todavía posible para abordar o revisar de forma fluida



las diferentes opciones de futuro, así como la toma de decisiones legales. Si previamente el paciente no hubiera realizado el Documento de Voluntades anticipadas, se le debe facilitar la redacción del mismo siempre que así lo desee. Hay que tener en cuenta que es en estos momentos donde la información y las decisiones compartidas tienen mayor importancia, asegurando que se respetan las decisiones y deseos expresados por el paciente, y así debe quedar reflejado en su plan de intervención.

Sin embargo, la intervención temprana durante esta fase no es habitual, dado que los cuidados paliativos son percibidos tanto por profesionales como por los pacientes como una intervención muy cercana a la muerte.

Cuando el paciente ya se encuentra en cuidados paliativos, es fundamental que exista una buena coordinación entre el nivel domiciliario y/o hospitalario y la Atención Primaria, que tiene un papel muy relevante en las fases avanzadas de la enfermedad. El plan de intervención en el domicilio o hospital no debe limitarse a controlar los síntomas que vayan surgiendo, sino que debe hacer una valoración integral del paciente teniendo en cuenta su situación emocional y social. Además, es importante mantener una comunicación constante con los cuidadores y la familia para afrontar la fase final de la enfermedad. No obstante, al igual que sucede en el resto de las fases de la enfermedad, el apoyo psicológico y emocional que reciben los pacientes y sus familiares es uno de los principales aspectos a mejorar en la etapa final de la vida del paciente.

Áreas de mejora en la fase final

- **Garantizar el acceso a cuidados paliativos domiciliarios en todas las CCAA y en todos sus territorios.**
- **Incrementar la oferta de camas y unidades de cuidados avanzados.**
- **Creación de unidades residenciales para ELA o de especialidades ventilodependientes.**
- **Introducir herramientas metodológicas** (escala NECPAL) de ayuda en los servicios de salud y sociales para identificar precozmente las necesidades de atenciones paliativas y poder así contactar con la unidad de cuidados paliativos de forma anticipada.
- **Establecer un sistema de alerta** para que todos los profesionales que atienden al paciente puedan ver en el plan de intervención de la HCE que él paciente se encuentra en fase de cuidados paliativos.
- **Promover la formación de los profesionales** en el inicio precoz de la intervención, así como en otros aspectos implicados en esta fase terminal: retirada o no inicio de tratamientos inútiles, medidas de apoyo físico y psicológico, etc.
- **Reforzar la coordinación entre el domicilio, Atención Primaria y Cuidados Paliativos,** y asegurar un control de síntomas más intensivo.
- **Reforzar la atención en el domicilio** a medida que se aproxima el fin de la vida (atención social, manejo sedación, cuidados de enfermería, etc.) para permitir que los cuidadores informales y la familia reduzcan sus responsabilidades y acompañen a la persona enferma.
- **Facilitar la disponibilidad de cuidadores externos** capacitados y formados para manejar el final de vida (bolsa de trabajo).
- **Mejorar el soporte emocional al paciente y su familia,** incrementando la dotación de personal experto y específico (trabajadores Sociales y Psicólogos), y prestando especial atención a los cuidadores principales y a los miembros más vulnerables de la familia.
- **Planificar con antelación las decisiones legales** (medidas invasivas, lugar exitus, testamento vital, donación de tejidos a biobancos, etc.) a las que deberá enfrentarse el paciente, optimizando la comunicación con el paciente acerca de sus preferencias y estimulando la comunicación entre el paciente y sus seres queridos acerca de estas cuestiones.
- **Apoyar el proceso de adaptación de la familia** a las preferencias del paciente y comenzar la preparación del duelo.
- Asegurar el cumplimiento de las **necesidades espirituales** del paciente.

3.6. Duelo

1 • Prevención

2 • Prediagnóstico

3 • Diagnóstico

4 • Evolución

5 • Fase final

6 • Duelo

Voz del paciente

“ La plataforma de ELA nos donó la grúa de techo que ya no era usada por otra persona enferma y la pusimos en el baño, y super bien porque por lo pronto al bañarlo está más seguro. Pero para el resto de la casa necesita una grúa de suelo.

M. L., esposa de J. R. (Canarias)

“ A modo personal dejar por escrito aquí (no se puede transcribir) que yo recibí de mi marido lo más valioso que cierra esto... cuando ya su deterioro era muy grande (sus pulmones se agotaron funcionalmente después de 14 años de ventilación invasiva 24 horas al día) mirándome a los ojos a escasos 20 cm y moviendo sus labios sin sonido me dijo “soy feliz”. Inteligente, luchador, infatigable, sereno, coherente, calmado hasta el final, esas dos palabras cierran el ciclo vital a su lado y lo hago intentando recordar como hice para construir eso y poder trasladarlo a otras familias, llevo 20 meses en esa tarea ...

D. D., viuda (Galicia)

Retos en la fase del duelo

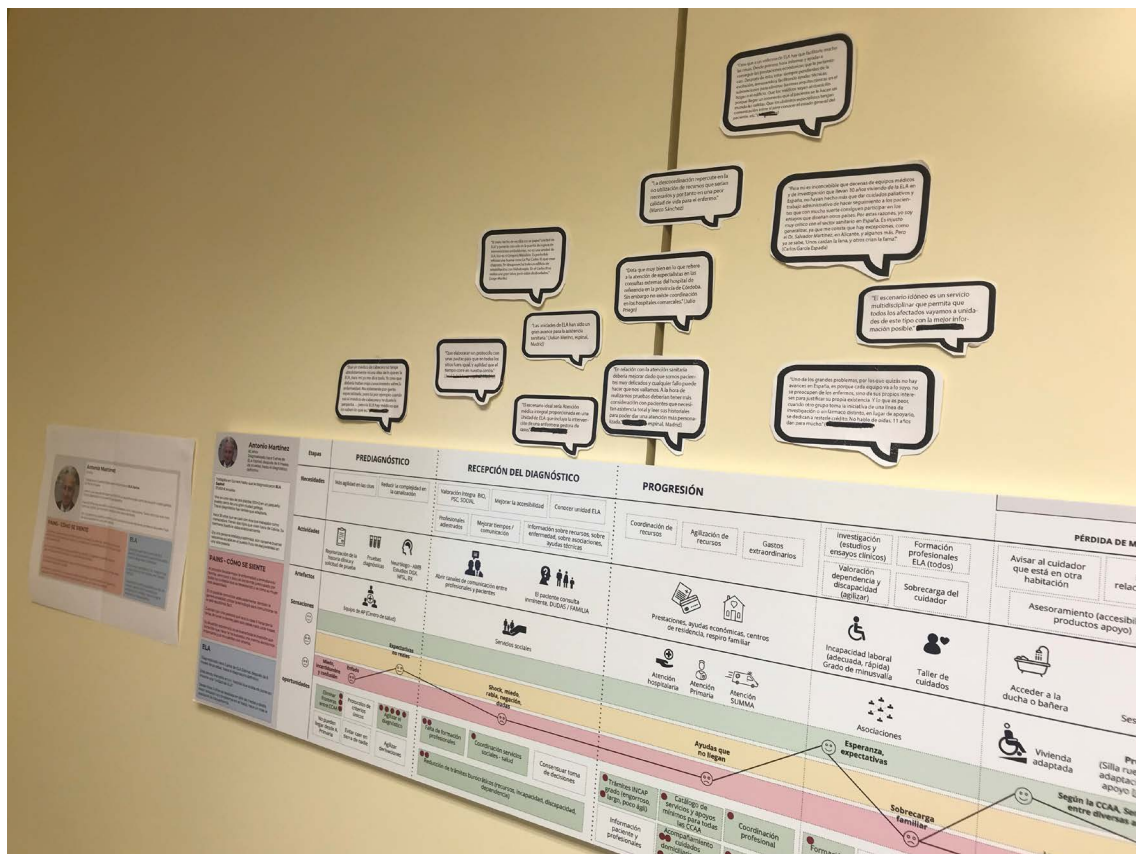
El duelo es un acontecimiento vital estresante de primera magnitud que se relaciona con la aparición de problemas de salud, aumentando el riesgo de ansiedad, depresión, abuso de alcohol y fármacos, e incrementa el riesgo de muerte y suicidio.

Durante esta fase, es necesario ofrecer apoyo y soporte a la familia y al cuidador en la superación del duelo de la manera más natural y saludable posible. Además de los profesionales sanitarios que pueden participar en esta fase (atención primaria, psicólogos, trabajadores sociales, etc.), las asociaciones de pacientes tienen un papel importante de apoyo en la comunidad.

Etapas	DUELO
Necesidades	Atención psicológica y social
Actividades	Citas con familiares según necesidades psicológicas (psicólogos, TS)
Artefactos	
Sensaciones	😊 😐 😞
Oportunidades	Incorporar profesionales (psicólogo y trabajador social)

Áreas de mejora en la fase del duelo

- Realizar un **seguimiento de la familia** mediante una llamada de confort y ofrecer apoyo en todo momento.
- **Promover la realización de actividades en la Comunidad** para compartir la experiencia en grupos de apoyo, talleres, etc.
- **Mejorar la coordinación del sistema sanitario con las asociaciones y psicólogos** de la Comunidad.
- **Realizar el seguimiento del impacto en la familia de las posibles donaciones** a investigación.
- **Realizar el seguimiento con Consejo Genético** en los casos “ELA genética” para valorar las acciones preventivas presentadas en la fase preventiva.
- **Fomento de la donación de ayudas técnicas y dispositivos tecnológicos** que puedan ser reutilizados por otras personas afectadas.



4. Mejores prácticas

Nos enfrentamos a un problema de enorme complejidad

El abordaje de una enfermedad como la ELA es especialmente complejo. La rápida y heterogénea progresión de la enfermedad y la multitud de profesionales y estructuras sanitarias, sociales y comunitarias implicadas en su abordaje supone un enorme reto para el sistema sanitario y social.

Nuestro sistema sanitario no está diseñado para responder a esta complejidad. El SNS sigue funcionando en un modelo basado en estructuras y especialidades, sin visión “sistémica de salud”. En consecuencia, cada estructura, nivel asistencial o agente sanitario planifica el desarrollo de su actividad de forma individual sin buscar sinergias con otros profesionales, e incluso se agrava cuando se analizan las necesidades sociosanitarias y la coordinación con las estructuras que proveen este servicio.

Esta fragmentación de estructuras se traduce en una elevada fragmentación de la práctica clínica y de los cuidados que reciben los pacientes, lo que afecta negativamente en la continuidad de la atención y provoca numerosos errores, ingresos hospitalarios o reingresos evitables.

Por tanto, los pacientes con ELA sufren especialmente las consecuencias de un sistema sociosanitario fragmentado que no es capaz de proveer de manera integral sus necesidades de atención. En última instancia, esta falta de coordinación afecta de manera significativa a la calidad de vida de los pacientes, así como a su supervivencia.

Las personas con ELA son pacientes crónicos pluripatológicos de alta complejidad, y es necesario gestionarlos como tal. Los pacientes requieren una atención multidisciplinar coordinada y ajustada a sus necesidades, ya que los efectos favorables para el paciente cuando es atendido por un equipo multidisciplinar redundan en una mejor calidad de vida, y según algunos autores, también en una mayor supervivencia. Para lograr una buena coordinación entre profesionales es fundamental que se desarrollen circuitos integrados de atención (vías clínicas o procesos asistenciales integrados), así como el empleo de figuras como el “gestor de casos” que asegure el seguimiento y la continuidad de la atención sanitaria en las distintas estructuras del sistema.

Buenas prácticas en el ámbito nacional

Existen numerosas organizaciones en España avanzando hacia las mejoras indicadas en este documento, y cada vez existen más ejemplos de personas que trabajan incansablemente para mejorar la calidad de vida de las personas con ELA mediante una mejor organización de la asistencia promovida tanto desde el ámbito político, como desde el ámbito de la prestación y las ONG.

Desde el ámbito de la política sanitaria, destaca la reciente publicación del documento “Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica” por el Ministerio, elaborada por 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 esta enfermedad. Este documento propone una serie de recomendaciones para que el abordaje de la enfermedad sea equitativo en todo el territorio nacional, y además actúa como marco sobre el que las diferentes CCAA puedan desarrollar sus fórmulas organizativas para la ELA.

Así lo han hecho CCAA como Galicia o Andalucía mediante la publicación de sus Guías Asistenciales Integradas, donde promueven muchas de las recomendaciones incluidas en la Estrategia del Ministerio. Estas Guías promueven un modelo colaborativo, interdisciplinar, basado en la coordinación y en la continuidad asistencial entre los distintos niveles para mejorar la respuesta a la enfermedad. Entre otras, las principales mejoras propuestas en estas Guías son las siguientes:

- La definición de una vía clínica de ELA en cada área sanitaria para garantizar que las personas con sospecha fundada de ELA tengan una consulta en los servicios de neurología en menos de 15 días.
- El establecimiento de tiempos máximos recomendados para la realización de las pruebas diagnósticas, que permitirá disminuir la angustia sufrida por aquellas personas que se encuentren en esta situación.
- La puesta en marcha de un modelo de atención basado en la atención multidisciplinar y personalizada por medio de Planes Individualizados de Atención, focalizando su atención en la coordinación entre los distintos niveles asistenciales por medio de la gestión de casos para aprovechar de manera eficiente los recursos sanitarios y sociales disponibles.
- La organización del sistema sanitario alrededor del paciente con ELA, estableciendo las consultas hospitalarias de acto único, para que sea el sistema sanitario y social quien circule alrededor de los pacientes.
- La agilización de las prestaciones sociales simplificando todos los trámites administrativos necesarios y estableciendo plazos máximos desde el momento de la solicitud.

Muchas de las mejoras expuestas ya se están produciendo en el ámbito de la prestación, como en el caso del Hospital Universitari de Bellvitge, cuya Unidad Funcional de Esclerosis Amiotrófica y otras enfermedades de la motoneurona (UFELA) cuenta con un equipo multidisciplinar de expertos clínicos que presta asistencia a los pacientes en régimen de cita y espacio único.

Los profesionales que forman la UFELA son especialistas en neurofisiología, neumología, terapia ocupacional y fisioterapia, enfermería, rehabilitación, endocrinología, dietética, logopedia, psicología y trabajo social. Estos profesionales están ubicados en el área de Consultas Externas y tienen la misión de ofrecer una asistencia integral, de calidad, sostenible y eficiente a los pacientes afectados por la ELA. La unidad integra y coordina los diferentes profesionales que participan en el tratamiento de la enfermedad, incluida la atención primaria y los equipos de atención domiciliaria, y se responsabiliza de formar nuevos profesionales, de actualizar los conocimientos y del fomento de la investigación en diagnóstico precoz y tratamiento de la ELA.

El modelo de la UFELA establece que los pacientes son visitados cada tres meses por parte de todos los especialistas, y como se ha comentado, el equipo asistencial se ubica en una misma zona del hospital con el objetivo de que el paciente y sus acompañantes solo tengan que realizar un único desplazamiento por visita.

Además de estos ejemplos a nivel de políticas y prestación sanitaria, existen otro tipo de organizaciones, como algunas ONGs, que también están ayudando a avanzar hacia una mejor organización de la asistencia en la ELA. A modo de ejemplo, desde la Fundación Luzón estamos trabajando en mejorar la coordinación y la integración de los servicios sociosanitarios con el objetivo de reducir los tiempos de diagnóstico, mejorar los tratamientos y mejorar la calidad de la atención sociosanitaria tanto en el hospital como en el domicilio del paciente. Este es uno de los objetivos prioritarios de la Fundación, junto con el fomento de la investigación y la sensibilización sobre la enfermedad.

Para lograrlo, hemos puesto en marcha distintos proyectos e iniciativas, entre los que destaca la firma de convenios de colaboración con las 17 Comunidades Autónomas para mejorar la atención de los pacientes con ELA, así como la de sus familiares y cuidadores, e impulsar la investigación sobre la enfermedad. Una de las principales líneas de actuación en estos acuerdos es la promoción de mejoras en el ámbito de la asistencia para avanzar hacia un nuevo modelo de atención multidisciplinar e integrado que responda a las necesidades asistenciales de los pacientes de ELA. Porque desde la Fundación Francisco Luzón, entendemos que este modelo es fundamental y estamos dispuestos a ayudar y acompañar a las organizaciones en este cambio.

Por otra parte, la Fundación también ha participado activamente en la elaboración de la “Estrategia de abordaje de la ELA” del Ministerio, así como en el diseño de guías asistenciales integradas, como en el caso de Galicia.

En resumen, aunque las experiencias aquí presentadas no representan ni mucho menos todas las “Buenas Prácticas” existentes en España en el abordaje de la ELA, de todas ellas sí que surgen una serie de conclusiones o ideas a destacar:

- Que en el ámbito macro, meso y micro hay un número enorme de personas que trabajan incansablemente para la ELA.
- Que toda esa actividad podría beneficiarse de disponer de un Mapa de Cuidados como el descrito con el fin de sacar una foto global y sistémica de la acción en España.
- Que podemos aprender de todas esas personas y acciones con el fin de acelerar el cambio en todo el país.
- Que es posible gestionar mejor a los pacientes mediante una mejor organización de la asistencia.
- Que debemos prestar más atención a modelos que consigan mejorar la coordinación e integración de servicios.
- Que es necesario hacer partícipes y escuchar a las propias personas afectadas y grupos de pacientes.

Buenas prácticas en el ámbito internacional

Además de incorporar las mejoras detalladas a lo largo de este documento, existen también otros modelos de éxito que se están utilizando para los pacientes pluripatológicos de alta complejidad, incluidos pacientes con ELA, de los que podemos y debemos aprender.

A modo de ejemplo, Kaiser Permanente lanzó en 2005 el **modelo “Complete Care”** con el objetivo de transformar la atención de los pacientes pluripatológicos complejos con múltiples problemas de salud. El diseño de “Complete Care” se basa en el Modelo de Cuidados Crónicos de Wagner, desarrollado en el Instituto MacColl, así como en el análisis de las mejores prácticas de atención coordinada para pacientes con enfermedades crónicas como el asma, diabetes o hipertensión, y ha demostrado ser útil también para el manejo de otras condiciones como síndrome de Down, lesiones de la médula espinal y ELA.

El modelo “Complete Care” aprovecha las tecnologías mediante el registro de salud electrónico y su programa de gestión de cuidados proactivo para garantizar que los pacientes con enfermedades crónicas complejas reciban el apoyo proactivo, la atención coordinada y el seguimiento que necesitan para mantener una salud óptima.

Este modelo involucra a todos los proveedores del equipo de atención médica (médicos, recepcionistas, asistentes médicos, enfermeras y farmacéuticos) para atender las necesidades de los pacientes a través de un enfoque personalizado y basado en la evidencia, sin importar por dónde accedan los pacientes al sistema. Además, al utilizar listas de verificación electrónicas personalizadas para cada paciente, el personal de soporte puede identificar de manera proactiva las “brechas de atención”, como la necesidad de exámenes de detección y otras acciones preventivas. Cuando esto sucede, los cuidadores contactan de manera proactiva con los pacientes para abordar estas “brechas” y proporcionarles la información que requieran (cumplimiento terapéutico y educación para la salud), además de recordarles las citas de seguimiento previstas en su plan de cuidados.

La implementación de este modelo ha mejorado de manera muy significativa los resultados preventivos, la calidad de la atención y los resultados finales en salud de los pacientes, lo que demuestra el enorme potencial implementar una intervención de gestión bien diseñada para mejorar la prestación de cuidados.

Otro buen método para avanzar en la configuración de un modelo más adaptado a las necesidades y expectativas de los pacientes es mediante el uso de metodologías de “co-producción” o “co-diseño” con los pacientes. Durante los últimos años, cada vez existen mas experiencias de organizaciones que integran la voz del paciente en el diseño de procesos y servicios asistenciales, y existe evidencia creciente de sus múltiples beneficios tanto para el paciente como para el sistema de salud.

Las **metodologías de co-creación y co-diseño** permiten a los pacientes y cuidadores trabajar con los profesionales sanitarios para priorizar áreas de mejora, redefinir, crear o mejorar un proceso de atención o servicio determinado. Estas metodologías buscan capturar y entender como la gente vive realmente la experiencia de cuidados en un proceso o servicio, haciendo aflorar los sentimientos subjetivos y personales del paciente y sus cuidadores para identificar los momentos clave que determinan su experiencia.

La metodología se basa en reunir experiencias de los pacientes y el personal sanitario a través de entrevistas en profundidad, observaciones y discusiones grupales, identificando los puntos clave de contacto con el servicio (puntos emocionalmente significativos) y asignándoles sentimientos positivos o negativos. Posteriormente los pacientes y profesionales se reúnen para explorar los hallazgos y trabajar en identificar las actividades que mejorarían el servicio o la ruta de atención.

Esta metodología fue diseñada por el National Health Service del Reino Unido para identificar soluciones que mejoren la experiencia de cuidados de los pacientes, y ha sido utilizada con éxito en multitud de servicios como cáncer, diabetes, tratamiento de drogas y alcohol, servicios de emergencia, genética, unidades de media larga estancia, cuidados intensivos, salud mental, ortopedia, cuidados paliativos y unidades quirúrgicas.

En definitiva, existen multitud de iniciativas, modelos o metodologías de éxito de las que podemos aprender para avanzar en la reconfiguración de un nuevo modelo de cuidados para la ELA que sea capaz de responder con éxito a las expectativas y necesidades de los pacientes y sus familias.

5. Propuesta de seguimiento

Es evidente que, por el momento, el SNS no está “centrado en el paciente”, no consigue integrar los diferentes momentos de cuidados ni se focaliza en los que más lo necesitan, y sigue siendo un modelo asistencial más pasivo que proactivo. Este escenario es incompatible con una buena gestión de los enfermos de ELA.

A pesar de esa descripción, los pacientes de ELA que han participado en esta iniciativa son realistas. Son conscientes de que todas las áreas de mejora explicitadas en este documento requieren de tiempo, recursos y energía. Sin embargo, no esperan tampoco que sea un brindis al sol y que se archive esta propuesta como tantas otras.

Por ello, proponen aquí una batería de **preguntas que harán a las CCAA y al Ministerio** para valorar si se avanza en la buena dirección, es decir, utilizarán un método de seguimiento para valorar si el Sistema Nacional de Salud y las organizaciones asistenciales que lo componen están avanzando en las mejoras indicadas.

- **Equitativo:** ¿está el SNS poniendo las inequidades en el centro del proceso de decisión sobre recursos?
- **Mapa de Cuidados:** ¿se está planificando la ELA sobre la base de los componentes del mapa de cuidados?
- **Coordinación:** ¿se han dado pasos estructurales hacia la coordinación entre los espacios sociales y sanitarios?
- **Voz:** ¿existen ejemplos genuinos de contar con la voz de los enfermos de ELA y los cuidadores en todas las CCAA?
- **Personalización:** ¿existen ejemplos en todas las CCAA de cuidados realmente personalizados en la ELA?
- **Partenariados:** ¿se incorpora por la Administración al tercer sector (asociaciones y voluntariado) a la planificación para la ELA?

6. Anexo I: arquetipos utilizados durante las sesiones de los talleres

Los ejemplos que se muestran a continuación son arquetipos elaborados en base a distintos perfiles de pacientes. Los datos no son reales.

	A.M. 60 años Trabajaba en Correos hasta que le diagnosticaron ELA Espinal. 37.000 € anuales. Vive en una casa de dos plantas y 150 m² en un pequeño pueblo cerca de una gran ciudad. Tras el diagnóstico ha tenido que adaptarla. Hace 30 años que se casó. Tiene dos hijos que viven fuera de su comunidad autónoma. Su hermana le visita ocasionalmente. Era una persona vitalista y optimista. Aún conserva buenas relaciones sociales en el pueblo fruto de esa jovialidad en una vida pasada.
--	--

PAINS - Cómo se siente

Al principio llevaba mejor la enfermedad y animaba a su familia, pero poco a poco se siente más preocupado por todos los cuidados que va necesitando y ve como su mujer está desbordada.

El no poderse comunicar adecuadamente también le genera ansiedad, utilizar la tecnología para comunicarse no le está resultando fácil.

Cuentan con una persona que va a su casa 3 horas por la tarde, de lunes a viernes, pero sólo desde hace unos meses.

Su situación económica no es buena. Toda la inversión que ha tenido que hacer le ha supuesto una merma importante y ya no cuentan con ahorros.

ELA

Diagnosticado hace 5 años de ELA Espinal, después de 6 meses de pruebas, hasta el diagnóstico definitivo.

Está siendo atendido en un hospital que acaba de poner en marcha una "unidad de ELA"

Desde hace 2 años se desplaza en silla de ruedas y desde hace un año empezó con problemas en el habla. Hace un mes le realizaron la traqueotomía.

	P.A. 48 años. Regentaba un kiosko de prensa. Pensionista desde que le diagnosticaron ELA Bulbar. Está divorciada desde hace 7 años y no tiene hijos. Sus ingresos anuales no superan los 18.000 euros. Vive en un apartamento de 80 m² en una ciudad de 70.000 habitantes en la costa mediterránea. Es un segundo sin ascensor y sin adaptar a sus actuales necesidades. Vive con su madre de 85 años. Tiene una hermana que vive a 120 km y que tiene dos hijos pequeños. Conserva sobre todo el contacto con un círculo cercano de amigos.
---	--

PAINS - Cómo se siente

Se siente desbordada y sola ante la situación, derrumbada psicológicamente, sobre todo desde que tuvo que dejar el kiosko. Ha tenido que tramitar la pensión de invalidez, con bastantes problemas burocráticos.

Como empieza a tener problemas de movilidad y su casa no está preparada no sabe cómo poder solucionarlo, no tiene dinero para poder abordar una obra.

También se siente preocupada por su madre que no sabe cuánto tiempo va a poder ayudarla. Le preocupa el futuro y cómo le impacta a ella y a su entorno su cada vez acuciante falta de autonomía día a día.

ELA

Diagnosticado hace 18 meses de ELA Bulbar, después de 10 meses de periplo, hasta el diagnóstico definitivo.

Está siendo atendida en un hospital comarcal.

Ya no puede hablar, se empieza a atragantar con la comida y comienza a tener problemas de movilidad en las piernas.

7. Anexo II: figuras

Figura 1. Mapa de cuidados ELA - Parte 1 de 4

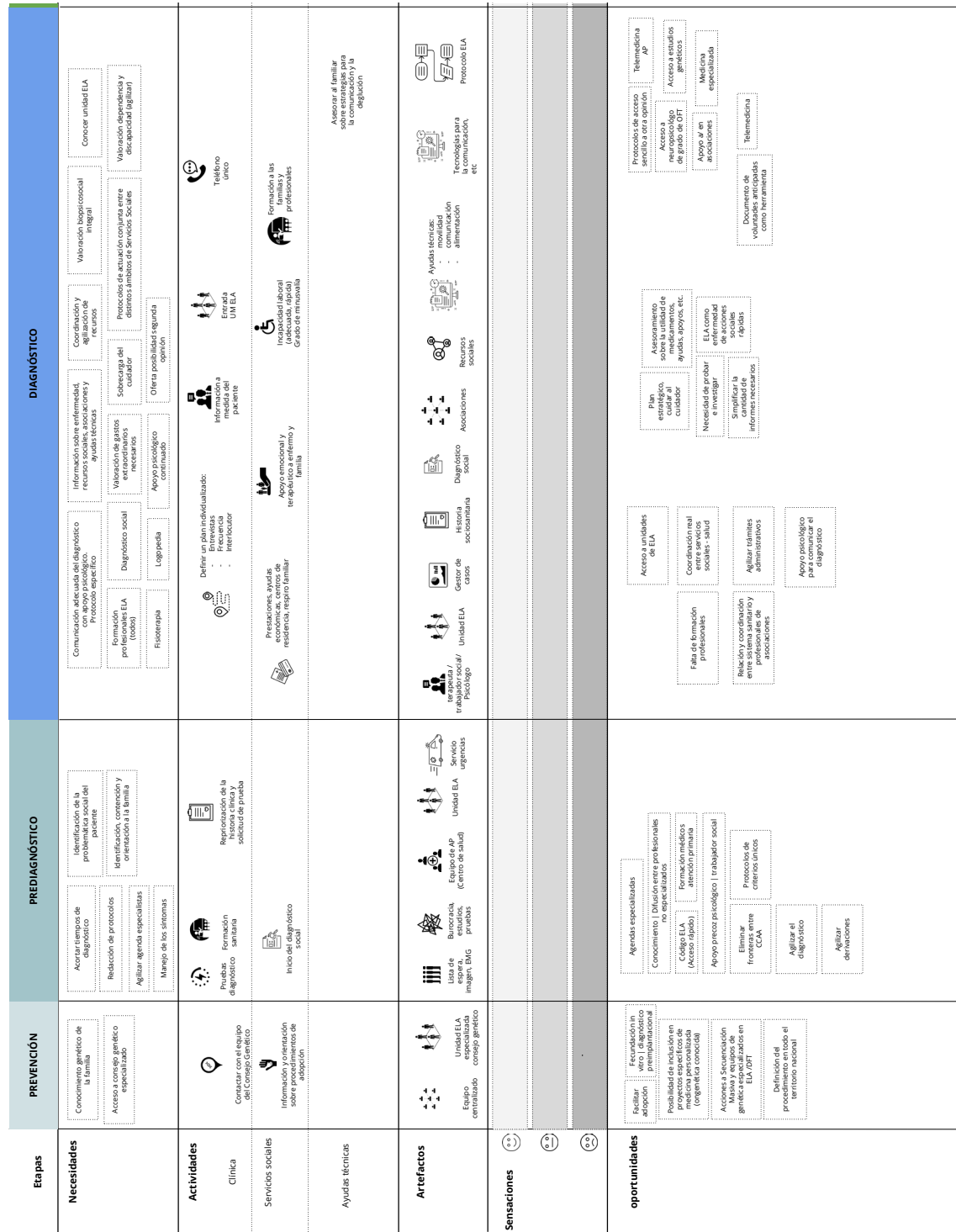








Figura 2. Componentes del Mapa de Cuidados de la ELA - parte 1 de 3

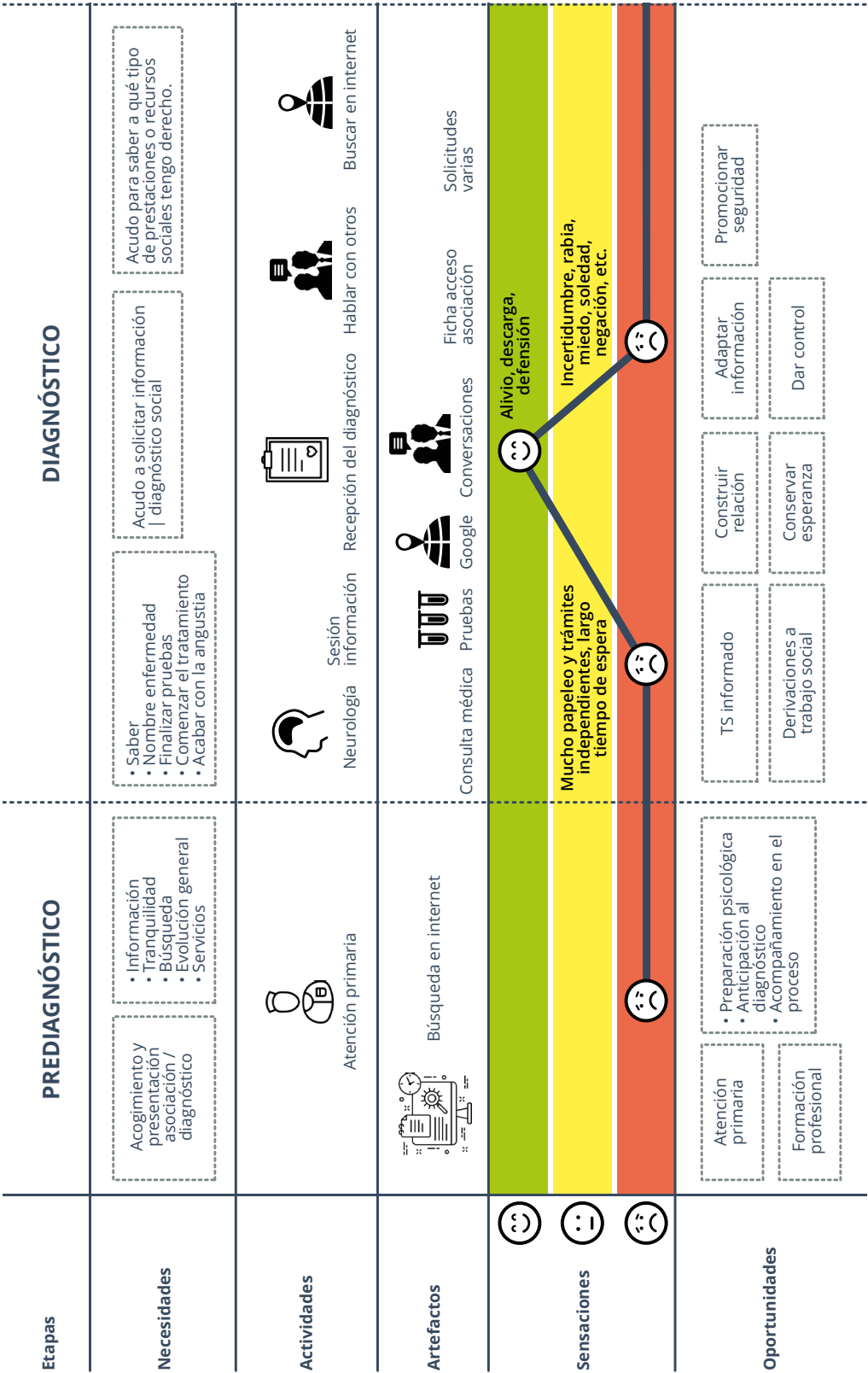


Figura 2. Componentes del Mapa de Cuidados de la ELA - parte 2 de 3

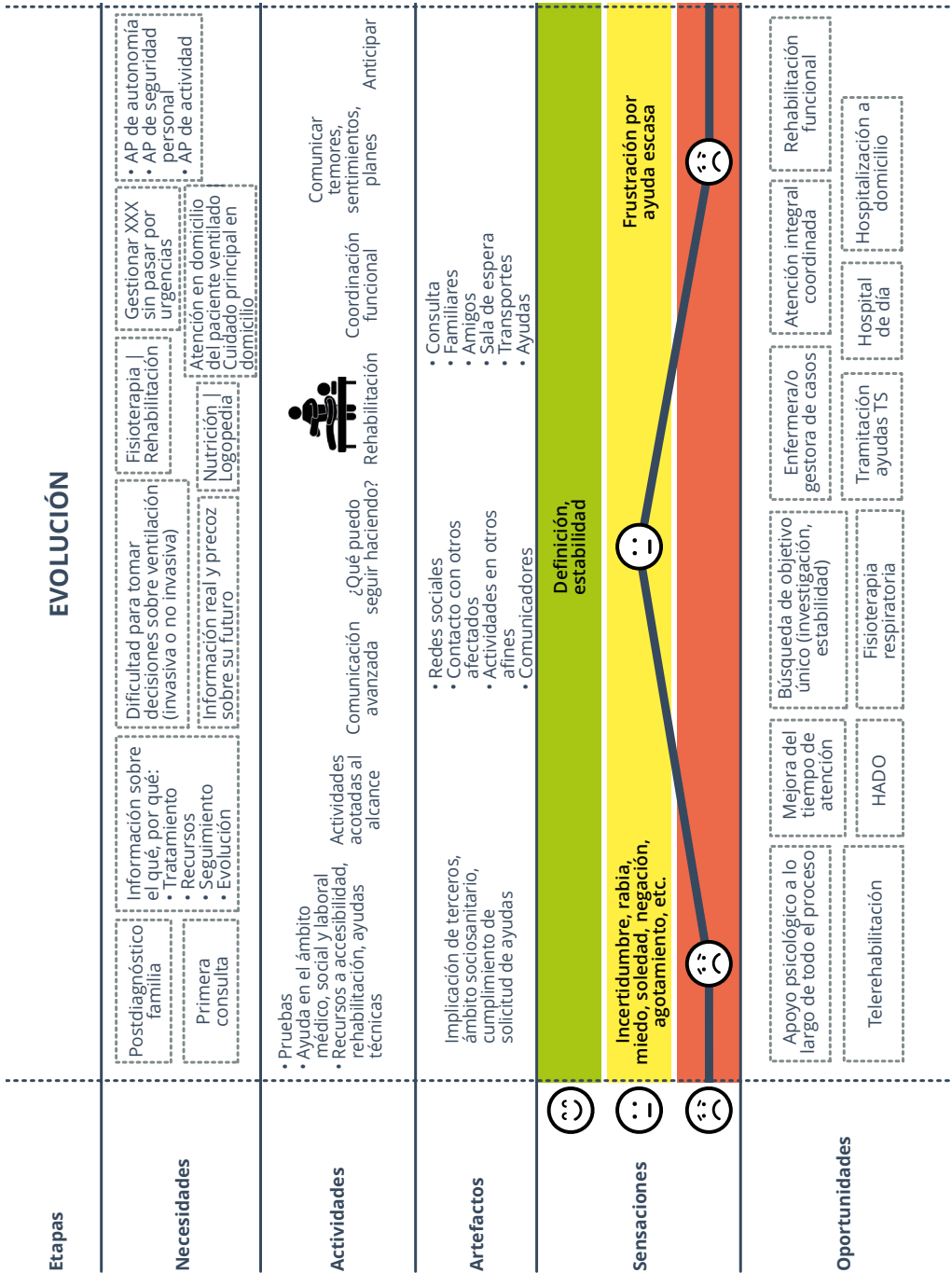
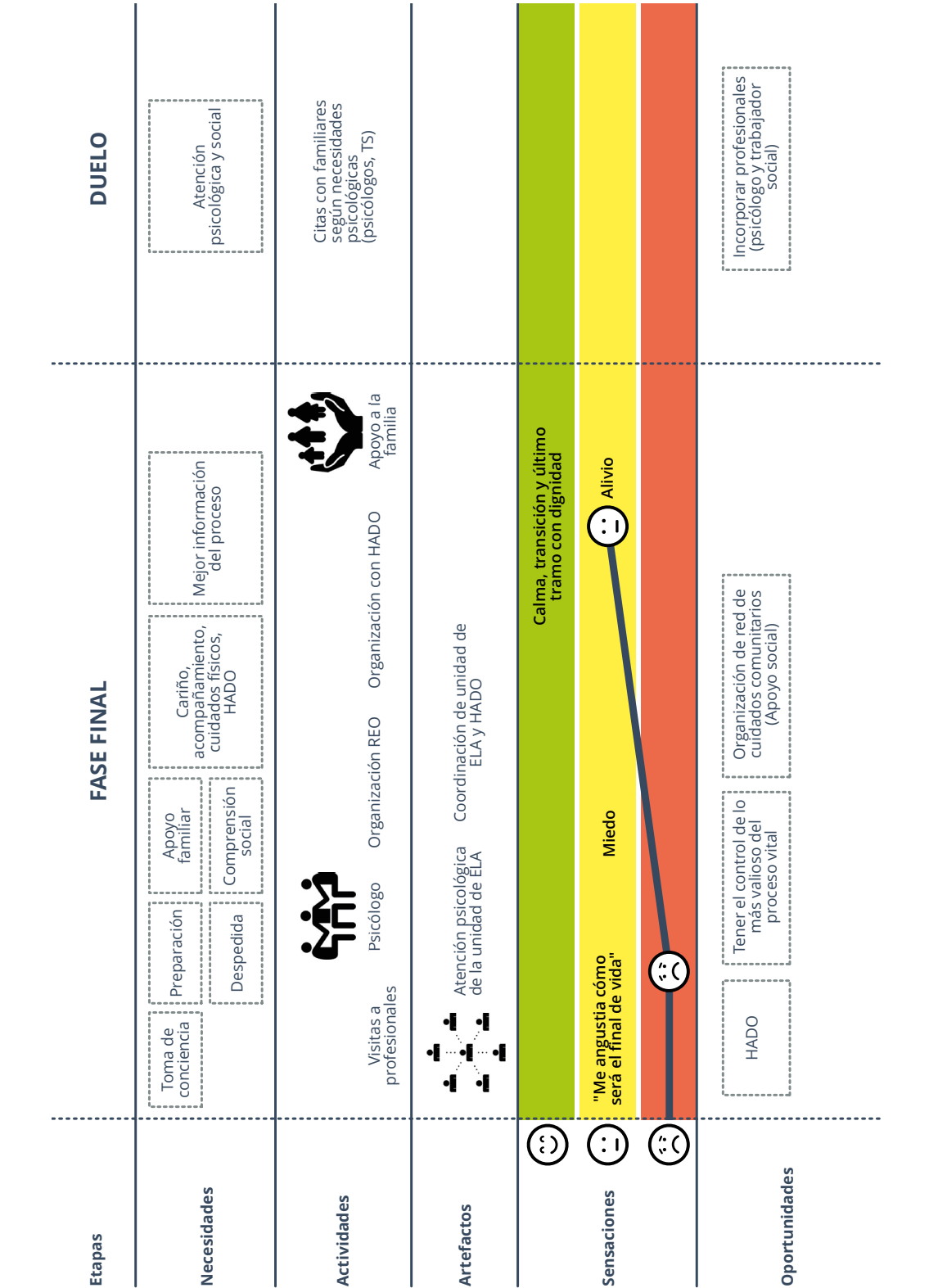


Figura 2. Componentes del Mapa de Cuidados de la ELA - parte 3 de 3



8. Bibliografía

1. Fundación Luzón. Resonancia. La ELA, una realidad ignorada. (marzo 2017).
2. Fundación Luzón. Resonancia Social. Propuesta de mejora para la atención social de las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. (junio 2017).
3. Fundación Luzón. Horizonte ELA. (diciembre 2017).
4. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud). (2017).
5. Xunta de Galicia. Proceso asistencial integrado de Esclerosis Lateral Amiotrófica. (2018).
6. Consejería de Salud, Junta de Andalucía. Documento de consenso para la atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. (2017).



Mapa de cuidados integral diseñado por personas enfermas de ELA



ffluzon.org