

# Parámetros de cuidado para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica

## *Management care parameters for amyotrophic lateral sclerosis patients*

Martha Peña P, Fernando Ortiz C.

### RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa que compromete las neuronas motoras de la corteza y el tallo cerebrales y de la médula espinal. Su incidencia anual fluctúa entre 0.6-2.6 por 1000, con una prevalencia de 1.6-8.5 por 100.000. Suele presentarse en hombres adultos, la mayoría de veces sin antecedentes familiares y tiene una supervivencia de promedio de dos años una vez confirmado el diagnóstico. Existe una forma bulbar de presentación clínica de más rápida evolución.

Este artículo presenta las recomendaciones de manejo, según niveles de evidencia, para la esclerosis lateral amiotrófica. Todo paciente debe estar bien informado sobre su enfermedad, su evolución y el pronóstico.

El manejo médico incluye medidas para controlar la sialorrea, evitar las complicaciones de disfagia con una gastrostomía, indicada cuando la capacidad vital es menor del 50 por ciento. Soporte ventilatorio invasivo o no según el grado de insuficiencia respiratoria y manejo del dolor según las recomendaciones de la OMS. El afecto pseudobulbar se puede tratar con amitriptilina o fluvoxacina.

En las fases terminales deben aceptarse las determinaciones previas del paciente y sus familiares y permitir un deceso digno.

**PALABRAS CLAVE:** esclerosis lateral amiotrófica (ELA), Neuronas Motoras Tronco Encefálico Trastornos de Deglución Gastrostomía.

(Peña Martha. *Parámetros de cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica. Acta Neurol Colomb* 2007;23:S2-S15).

### SUMMARY

The amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a degenerative disease that compromises the motor neurons of the cortex, cerebral stem and spinal cord. Its annual incidence fluctuates among 0.6-2.6 for 1000, with a prevalence de 1.6-8.5 by 100.000. ALS occurs in adult men, the majority of times without family antecedents and has a survival, in average, of two years once diagnosis is confirmed. A bulbar form of clinical presentation with faster evolution exists.

This paper presents the recommendations for management, of amyotrophic lateral sclerosis, according to evidence levels. Every patient should be well informed on its disease, its evolution and the forecast. The medical management includes measures to sialorrhea control, to avoid complications of dysphagia with a gastrostomy that is indicated when the vital capacity is smaller of 50 percent. Tracheostomy or invasive ventilation must use according to the degree of breath shortness. Pain management can be done in the framework of WHO recommendations. The pseudobulbar mode can be treating with amitriptylin or fluvoxacine

In the terminal phase physician should be accepted the prior decisions of the patient and its family and must permit a worthy decease.

**KEY WORDS:** amyotrophic lateral sclerosis (ALS ) Motor Neurons Corteza Motora Brain Stem Deglutition Disorders Gastrostomy

(Peña Martha. *Management care parameters for amyotrophic lateral sclerosis patients. Acta Neurol Colomb* 2007;23:S2-S15).

---

Recibido: 03/07/07. Revisado: 12/07/07. Aceptado: 18/07/07.

Martha Peña Preciado, Neuróloga. Profesor Ocasional. Departamento de Medicina Interna. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Colombia. Colsubsidio, Centro Médico Calle 63. Liga Central Contra la Epilepsia. Fernando Ortiz Corredor, Fisiatra. Profesor Asociado. Departamento de Medicina Física y Rehabilitación. Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Colombia. Instituto de Ortopedia Infantil Roosevelt. Clínica Carlos Lleras Restrepo, ESE.

Correspondencia: mpenap@unal.edu.co o druidartha@yahoo.com

---

Revisión

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa y hasta el momento no existe un tratamiento que detenga su progresión. Una buena definición de la enfermedad así como las guías más importantes para su diagnóstico se encuentra en los criterios revisados de El Escorial ([www.wfnals.org](http://www.wfnals.org)). En esta página dice: “La Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa que compromete la neurona motora primaria en la corteza cerebral, el tallo cerebral y la médula espinal. La variabilidad de los hallazgos clínicos en las etapas tempranas de la enfermedad y la falta de un marcador biológico absoluto hace el diagnóstico difícil y compromete la certeza del diagnóstico en la práctica clínica, los experimentos terapéuticos y cualquier otro propósito de investigación”.

## EPIDEMIOLOGÍA

La ELA es una enfermedad poco común, que aunque rara vez se encuentra en la consulta médica primaria, aparece con alguna regularidad en los centros de referencia. Su incidencia es de 0.6 a 2.6 por 100.000 y su prevalencia es de 1.6 a 8.5 por 100.000. La prevalencia aumenta con la edad y alcanza el máximo pico entre los 60 y 75 años. La ELA es más común en pacientes de edades avanzadas y rara en jóvenes. Es más frecuente en hombres con una razón 1.5 a 1, pero esta diferencia desaparece en mayores de 70 años. En un estudio basado en la población se encontraron durante un período de tres años y para una población de 3.626.087 habitantes, 231 casos de posible, probable o definitiva ELA. Nueve casos (3.9 por ciento) fueron diagnosticados como ELA familiar. En el día de la prevalencia se observaron 172 casos de ELA (1, 2). El promedio de edad en este estudio para el momento del diagnóstico fue de 64.2 años para el sexo masculino y 67.8 para el femenino. El estudio de la ciudad de Olmsted Minesota (Proyecto Epidemiológico de Rochester) utilizó los registros médicos de 1925 a 1998 (3). En este período se encontraron 77 pacientes, 40 pacientes de sexo masculino (promedio de inicio a los 61 años de edad), y 37 de sexo femenino (promedio de inicio a los 66 años). Antes de 1990 la incidencia era de 1.5 por 100.000 personas por año, después de 1990 1.9 casos

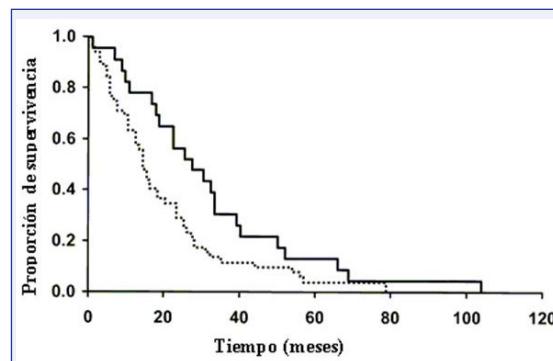
por 100.000 personas por año. Para ambos períodos el promedio de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 13 meses.

En las áreas endémicas del Pacífico, la ELA es responsable del 10 por ciento de los fallecimientos (4). En la isla de Guam, por ejemplo, la prevalencia de la enfermedad es 50 veces más alta que en cualquier otro sitio.

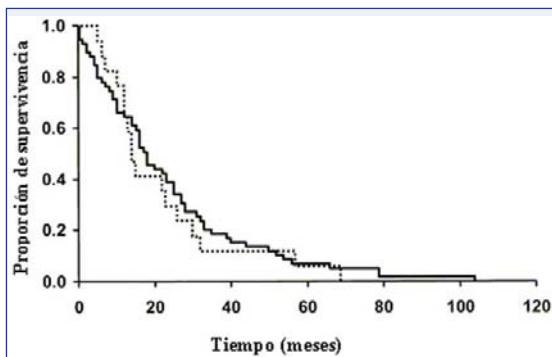
## PRONÓSTICO

En su presentación clínica más común la supervivencia no es mayor a seis años con un promedio de dos años. Los desenlaces para evaluar los resultados de los tratamientos en los protocolos de investigación son el fallecimiento y la necesidad de apoyo ventilatorio. El método estadístico preferido para la evaluación de los resultados y en general para la comparación de grupos (grupos de edad, por ejemplo mayores y menores de 60 años, sexo, tratamientos) es el análisis de sobrevida (Curva de Kaplan y Meier) y el análisis de riesgos proporcionales de Cox (Figuras 1 y 2).

En el estudio retrospectivo de Chaudry (5) se encontró que la supervivencia promedio para los 179 pacientes fue de 26 meses, con un rango de dos meses a 13 años. Los pacientes mayores de 60 años tuvieron un peor pronóstico que los pacientes menores de 60 años. Esta investigación también mostró que la duración de la enfermedad se relacionaba inversamente con la edad del comienzo de la misma ( $r = -0.399$ ,



**FIGURA 1.** CURVA DE KAPLAN Y MEIER PARA COMPARAR LA SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES MAYORES DE 60 AÑOS (LÍNEA PUNTEADA) Y MENORES DE 60 AÑOS (LÍNEA CONTINUA). MODIFICADO DE SORENSEN (3).



**FIGURA 2.** CURVA DE KAPLAN Y MEIER PARA COMPARAR LA SUPERVIVENCIA ENTRE LOS PACIENTES EN EL PERÍODO ANTERIOR A 1990 (LÍNEA CONTINUA) Y LOS PACIENTES DEL PERÍODO POSTERIOR A 1990 (LÍNEA PUNTEADA). EN ESTE SEGUNDO PERÍODO SE INTRODUJERON CAMBIOS EN EL MANEJO TALES COMO LA GASTROSTOMÍA PERCUTANEA EL BiPAP Y EL RILUZOLE. MODIFICADO DE SORENSEN (3).

$p = 0.0001$ ). Los pacientes con enfermedad predominantemente bulbar fueron de mayor edad que los pacientes con presentación no bulbar y tuvieron un peor pronóstico. En el estudio para la ciudad de Olmsted, se encontró un promedio de sobrevida de 24 meses para el período anterior a 1990 (rango 1 - 102 meses, intervalo de confianza del 95 por ciento 18 a 30 meses) y de 23 meses para el período posterior a 1990 (rango 5 - 67 meses, intervalo de confianza del 95 por ciento 14 a 32 meses) (3).

El estudio de pronóstico más reciente fue un estudio basado en la población, el cual inició en 1990 y finalizó en 1999 (6). Para esta fecha 168 (93 por ciento) de los 180 pacientes que habían ingresado al estudio ya habían fallecido. El promedio de supervivencia para los 180 pacientes fue de 32 meses desde el inicio de los síntomas y 19 meses desde el diagnóstico. La supervivencia a los cinco años después del diagnóstico fue del 7 por ciento (13 pacientes). Además muestra los resultados del análisis multivariado y las asociaciones de los diferentes predictores con los días hasta el fallecimiento, por ejemplo, los pacientes mayores de 65 años tienen un peligro 3.6 veces mayor de morir que los pacientes menores de 44 años. Así mismo, en el sexo femenino hay un incremento en el peligro mayor de morir del 50 por ciento. El menor peligro para los pacientes con tiempos prolongados desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico

que los de períodos cortos de tiempo, se ha explicado diciendo que en este último caso, los cuadros son más severos y por lo tanto más fáciles de diagnosticar.

## DIAGNÓSTICO

El diagnóstico clínico sin confirmación patológica puede ser dividido en varios niveles de certidumbre mediante la sola evaluación clínica dependiendo de la presencia de signos de neurona motora superior e inferior en la misma región topográfica del tallo cerebral, la médula cervical, torácica y lumbar (Figura 3).

El diagnóstico en muchas casos solo logra mayor certidumbre con la progresión misma de la enfermedad y de esta forma pueden ser modificados los parámetros de cuidado del paciente.

## PRINCIPIOS DE MANEJO Y CUIDADO

El paciente debe tener autonomía es el tratamiento y la autodeterminación se debe considerar durante todas las fases de la enfermedad.

El paciente y su familia deben ser informados a tiempo sobre la evolución de la enfermedad para que las decisiones relacionadas con el apoyo ventilatorio sean tomadas en el momento adecuado. Las decisiones pueden ser modificadas en la medida en que el cuadro clínico es más severo. El médico debe participar no solo en el diagnóstico sino en los cuidados paliativos.

Existen revisiones basadas en la evidencia sobre el manejo general del paciente con ELA las cuales se basan en la formulación de las preguntas más comunes (7):

¿Cómo dar la información al paciente?

### Sobre el tratamiento sintomático:

¿Qué intervenciones farmacológicas disminuyen la sialorrea?

¿Qué medidas no farmacológicas disminuyen la sialorrea?

¿Qué tratamiento farmacológico disminuye el afecto pseudobulbar?

### Sobre nutrición:

¿Cuándo está indicada la gastrostomía?

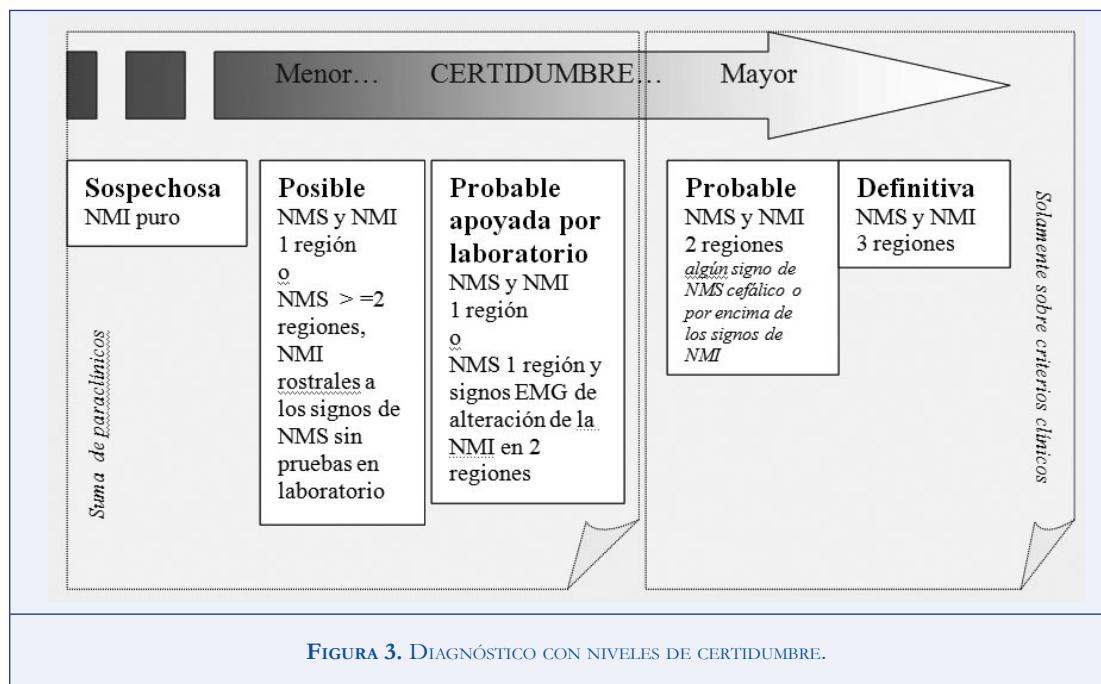


FIGURA 3. DIAGNÓSTICO CON NIVELES DE CERTIDUMBRE.

¿Cuál es el mejor medio para detectar la disfagia?

¿Cuál es el riesgo de colocar la gastrostomía?

¿Cuál es el efecto de la gastrostomía en prevenir la neumonía por aspiración?

¿Cuál es la eficacia de la gastrostomía en prolongar la supervivencia?

#### **Manejo respiratorio**

¿Cuáles son los signos tempranos de insuficiencia respiratoria?

¿La ventilación no invasiva mejora la función respiratoria o prolonga la supervivencia?

¿La experiencia con ventilación no invasiva ayuda a considerarla como una opción del manejo ventilatorio?

¿Cuál es el impacto de la ventilación no invasiva en la calidad de vida?

¿Cuál es el mejor método de retirar la ventilación no invasiva y la ventilación invasiva del paciente con ELA?

#### **Cuidados paliativos**

¿El dolor es común en la fase terminal de la ELA?

¿La disnea terminal puede ser aliviada con la

intervención terapéutica?

Los autores clasificaron los niveles de evidencia en tres grupos:

I: Evidencia probada por uno o más estudios bien diseñados, aleatorizados y controlados.

II: Evidencia probada por uno o más estudios bien diseñados, observacionales, con controles concurrentes (estudios de casos y controles, estudios de cohorte)

III: Evidencia probada por opinión de expertos, series de casos, reportes de casos, y estudios con controles históricos.

Las recomendaciones se clasificaron en tres niveles de acuerdo a la fuerza de la evidencia:

**Estándar:** un principio para el manejo del paciente que refleja un alto grado de certeza basada en evidencia clase I, o una evidencia muy fuerte clase II.

**Guía:** Las recomendaciones para el manejo del paciente reflejan una moderada certeza clínica y se basan en evidencia clase II o un consenso muy fuerte de evidencia clase III.

**Opcional:** una estrategia para el manejo del paciente para la cual la evidencia no es concluyente o existe controversia.

## INFORMACIÓN PACIENTE:

El médico tratante debe ser el encargado de anunciar el diagnóstico. Algunos estudios han mostrado que los pacientes prefieren que se les diga todo claramente y que exista la posibilidad de hacer preguntas en el mismo momento o en consultas posteriores. El pesimismo excesivo no es bueno para el paciente y la familia. En cambio si es muy útil la orientación sobre asociaciones y grupos de ayuda. Debe tenerse en cuenta que mucha de esta información proviene de países con otros niveles de desarrollo socio-cultural. En Colombia los grupos de ayuda para pacientes con enfermedades neuromusculares son escasos.

¿Por qué para el médico es difícil dar malas noticias?

Se teme que el mensajero sea culpado por las malas noticias.

Pérdida de tiempo.

No hay entrenamiento.

Temor a causar angustia en el paciente.

Temor a las preguntas difíciles.

Temor a no tener todas las respuestas.

Se hacen presentes los temores del propio médico a la muerte.

El paciente con ELA no tiene compromiso cognoscitivo. El paciente tiene derecho a conocer el pronóstico de su enfermedad, las opciones de tratamiento y hacer valer sus derechos como eventual paciente terminal.

¿Qué decir? (Guía)

- Nombre de la enfermedad y naturaleza progresiva, con alguna mención de aspectos genéticos
- Mencionar algo positivo (por ejemplo no hay compromiso cognitivo)
- Mencionar opciones de tratamiento y sus efectos colaterales
- Hablar de las medicinas alternativas de las investigaciones y de los cuidados paliativos
- Informar sobre las asociaciones de ELA si existen. En otros países no informar sobre la

existencia de estas asociaciones es considerado mala práctica

- Se puede recomendar una segunda opinión
- Con el inicio de la disnea o con una disminución en la capacidad vital (por debajo del 50%), se debe informar sobre las opciones ventilatorias y el curso natural de la fase terminal de la enfermedad (morir en paz, en sueño, debido al coma hipercápneo) para disminuir temores a la muerte con sensación de ahogamiento

¿Cómo decir? (Guía)

- El médico no debe retener la información si el paciente desea conocer sobre su enfermedad
- No imponer información
- Medir la respuesta del paciente al anuncio del diagnóstico de su enfermedad
- Las partes de la información se deben entregar de manera jerárquica (jerarquía de eufemismos)

## MANEJO DE LA SIALORREA Y EL AFECTO SEUDOBULBAR. (Figura 5)

Tratamiento de la sialorrea con: glicopirrolato, benztripina, hioscina transdérmica, atropina, hidrocoluro de trihexifenidilo, o amitriptilina. (Opcional)

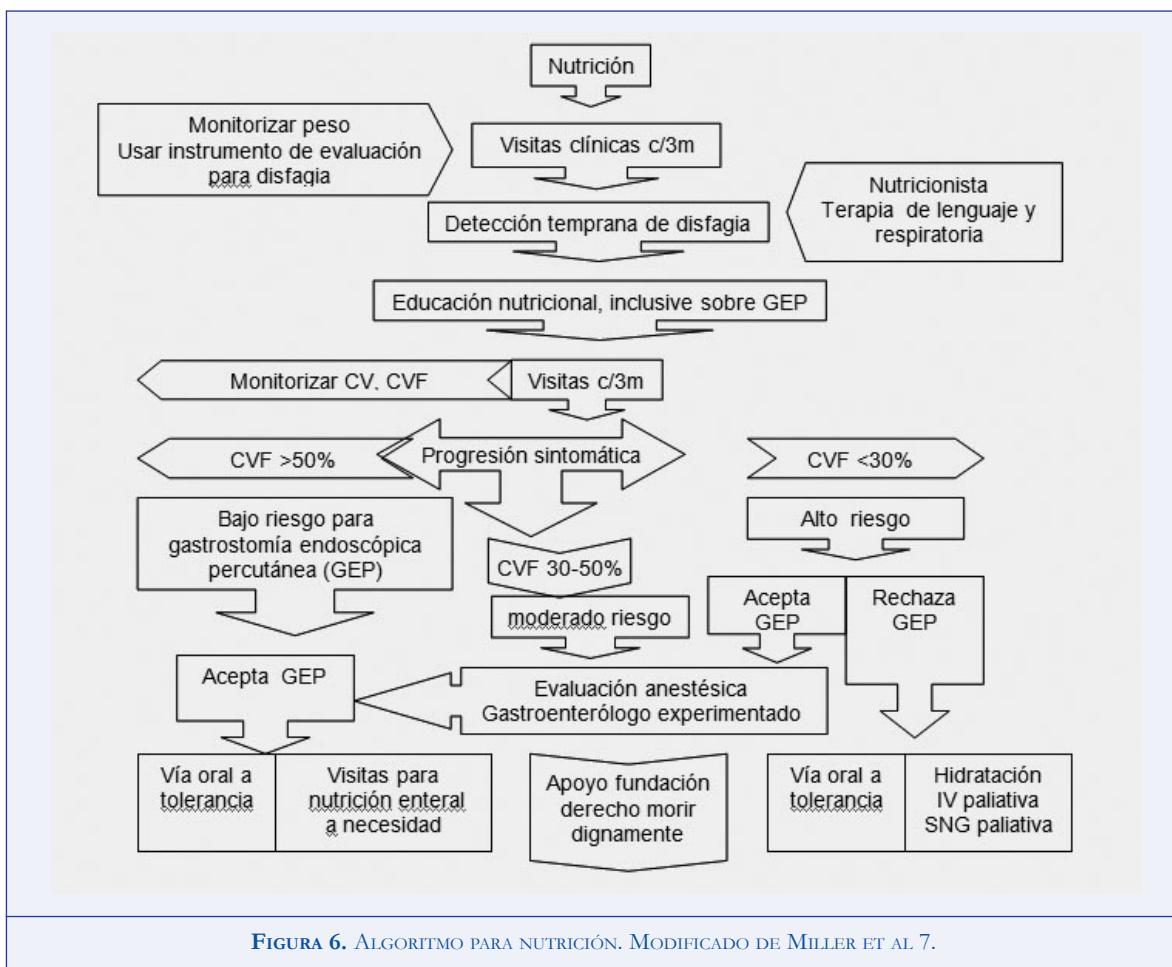
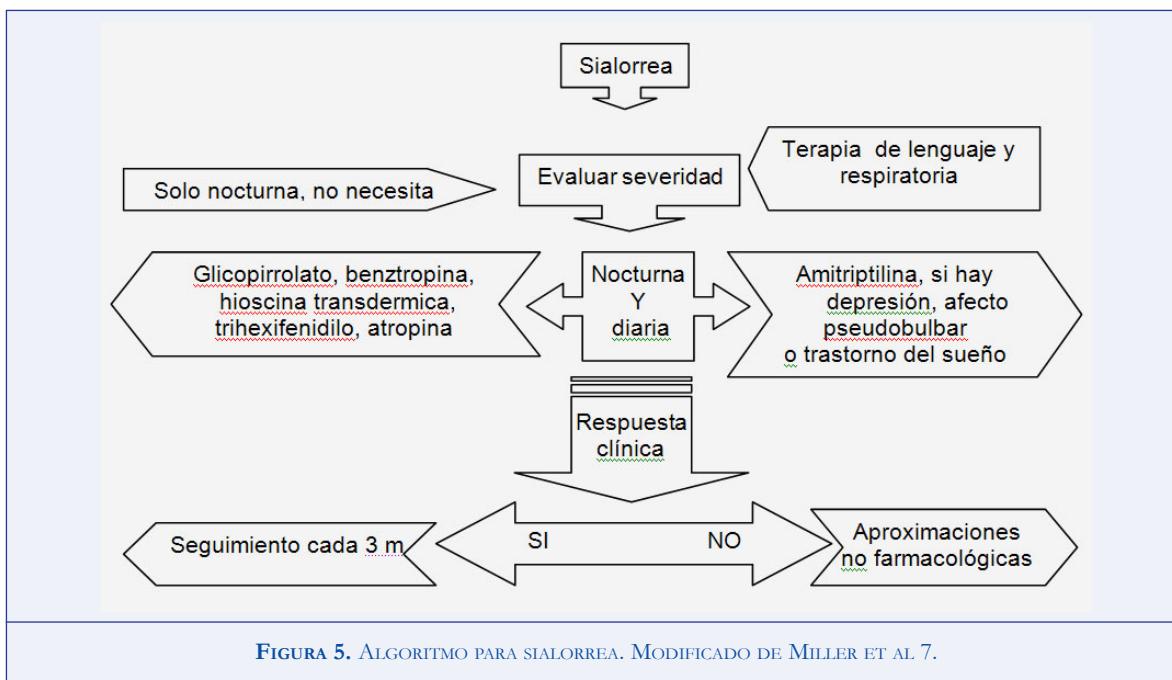
Tratamiento de la labilidad emocional con: amitriptilina o fluvoxamina (Opcional)

Las posibilidades no farmacológicas incluyen cirugía o irradiación sobre parótidas. La toxina botulínica es otra opción a considerar.

## NUTRICIÓN (Figura 6)

La gastrostomía percutánea está indicada en pacientes con disfagia sintomática y debe ser considerarse tan pronto los comienzan síntomas (Guía).

La gastrostomía debe realizarse cuando la capacidad vital o la capacidad forzada (CV o CVF) es menor del 50 por ciento del volumen estimado. (Guía)



## RESPIRACIÓN (Figura 7).

La revisión inicial de Miller establece (7):

Se debe vigilar la aparición de los síntomas que indican hipoventilación y practicar evaluaciones periódicas de la función respiratoria (especialmente la CV) (Guía).

Se debe ofrecer apoyo ventilatorio no invasivo (VNI) para el manejo de la hipoventilación crónica sintomática (Guía).

Si la meta es la supervivencia prolongada, se debe ofrecer el apoyo ventilatorio invasivo (VI), informando al paciente los alcances y los beneficios (Guía).

Se debe respetar el derecho del paciente a retirar o rechazar cualquier tratamiento (Guía).

Al retirar el apoyo ventilatorio se deben utilizar opiáceos y ansiolíticos para disminuir la disnea y la ansiedad (Guía).

La única revisión basada en la evidencia clínica es aún más específica en los siguientes ítems (8):

### 1. Detección temprana de la insuficiencia respiratoria:

- Revisar los síntomas y signos sugestivos. (Tabla 3) (III).
- La espirometría (especialmente la presión inspiratoria en las ventanas nasales es útil y predice el curso de la insuficiencia respiratoria (II).
- En pacientes con severo compromiso bulbar en quienes no es posible realizar pruebas de función respiratoria, se puede hacer uso de signos de insuficiencia respiratoria como estimativos de función respiratoria y hacer medición de gases arteriales (incluyendo bicarbonato) (III).
- La presencia de síntomas sugestivos de hipoventilación nocturna sugiere un estudio de sueño. Como herramienta de tamizaje se usa la oximetría nocturna (II).
- Debe realizarse medición de gases arteriales y oximetría nocturna en todos los pacientes con síntomas sugestivos de hipoventilación

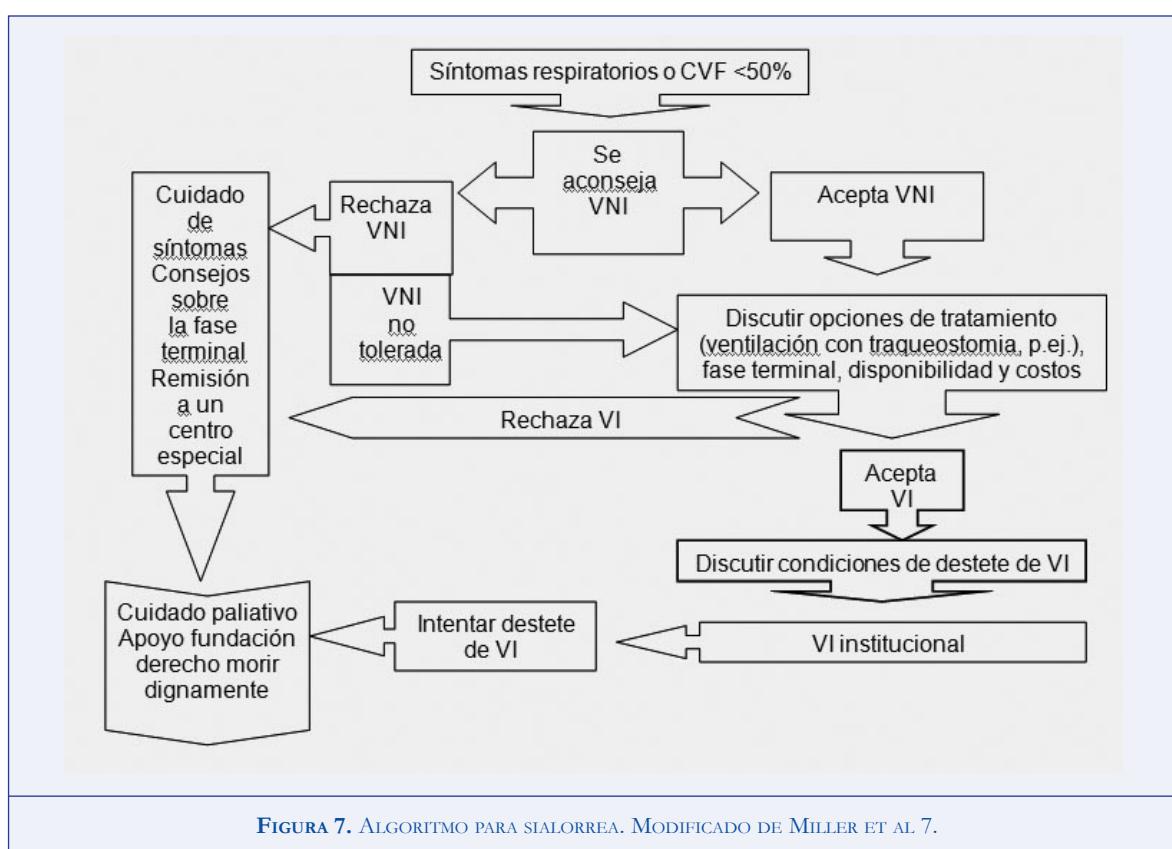


FIGURA 7. ALGORITMO PARA SIALORREA. MODIFICADO DE MILLER ET AL 7.

**TABLA 3. SÍNTOMAS Y SIGNOS DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA.**

|          |                                                                                                                                                                                                                    |
|----------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Síntomas | Disnea<br>Ortopnea<br>Cefalea en las mañanas<br>Somnolencia diurna excesiva<br>Alteración del sueño o despertares nocturnos frecuentes<br>Pesadillas<br>Ansiedad<br>Deterioro cognoscitivo<br>Hiporexia            |
| Signos   | Disminución de la expansibilidad pulmonar<br>Aumento de frecuencia respiratoria<br>Uso de músculos accesorios en reposo<br>Tos débil<br>Vento nasal débil<br>Movimientos abdominales paradójicos en la inspiración |

nocturna dado que en sí misma es un indicador de evaluación urgente para VNI o cuidado paliativo (II).

## 2. Procedimientos para monitorizar la función respiratoria:

- En todos los pacientes ambulatorios deben hacerse pruebas de función respiratoria de forma rutinaria que incluye CVF y en lo posible presión inspiratoria del venteo nasal (III).

## 3. Manejo de la insuficiencia respiratoria:

- Discusión inicial respecto a los signos y síntomas de los problemas respiratorios que se desarrollaran, todas las opciones de tratamiento como la VNI, la VI y la fase terminal. La discusión debe hacerse de la forma más temprana posible para poder establecer planes y directrices (II).
- Los pacientes y sus cuidadores deben ser informados suficientemente y consultados respecto al manejo de la respiración. Sus informes pueden determinar las intervenciones

(II).

- Revisar los deseos del paciente respecto a su cuidado y de esta forma avanzar regularmente las directrices (II).
- Considerar conductas sencillas para mitigar la disnea como la asistencia manual para la tos, conductas que eviten la aspiración, durante el sueño posición elevada con soporte de almohadas y durante las infecciones el uso de antibióticos (III).
- El uso de VNI o VI para aliviar la disnea (II). Debe tenerse precaución con la oxigenoterapia como suplemento en el soporte ventilatorio ya que no hay evidencia que traiga ventajas.
- En el cuidado paliativo de disnea terminal usar benzodiazepinas y/o opiodes (III).

## 4. Ayuda de la VNI en la insuficiencia respiratoria:

- En la VNI se pueden usar ventiladores de presión positiva intermitente no invasivos o ventiladores de presión positiva en vía aérea bi-nivel, dependiendo de la disponibilidad y experiencia local. Los dos mejoran calidad de vida y supervivencia (II).
- Ofrecer VNI a los pacientes con síntomas diurnos o hipovenilación nocturna y síntomas bulbares leves (II).

## 5. Ayuda de la VI en la insuficiencia respiratoria:

- Considerara la VI de forma electiva cuando la VNI no esta indicada por los síntomas bulbares o cuando la VNI deja de ser efectiva por la progresión de la enfermedad (II).
- La VI mejora la calidad de vida y la supervivencia en los pacientes y debe ser considerada apropiadamente en todos los pacientes, con la base de una información plenamente dada para llegar a una decisión del paciente y el cuidador (II).
- Discusión con el paciente y sus cuidadores de las implicaciones negativas del uso de la NI y así avanzar en las directrices a tomar en caso de intubación de emergencia no planeada (II).

## **6. Mejor método de destete para VI y VNI:**

- Es esencial tener directrices y deben revisarse periódicamente (II).
- Mientras que el paciente mentalmente competente e informado tiene el derecho de rehusar o descontinuar cualquier tratamiento que incluya soporte vital y ventilación mecánica, aquellos responsables del cuidado del paciente no deben prolongar la ventilación en contra del deseo del paciente (III).
- Si el destete es solicitado, debe continuarse un tratamiento apropiado para garantizar efectivamente el control de síntomas como la ansiedad, el estrés y la incomodidad (III).

El soporte ventilatorio no invasivo es una opción cada vez más viable con el principio de la ventilación de presión positiva no invasiva (VPPNI). Es la interfase la que mayor impacto tiene en la comodidad del paciente, de tal forma que las interfases más usadas son la máscara nasal y la máscara oronasal que a su vez están adaptadas a un ventilador de presión portátil (9).

## **CUIDADOS PALIATIVOS**

La condición física y emocional de los pacientes con ELA en las fases avanzadas de la enfermedad ha sido objeto de una gran atención (10). Los tratamientos en general se refieren a medidas de apoyo, al manejo de la disfagia, el tratamiento del dolor y las alternativas para el apoyo respiratorio (11). En nuestro medio es sumamente útil el apoyo de fundaciones dedicadas al abordaje de pacientes terminales.

Debe decidirse conjuntamente con el paciente el uso de medidas para protección de mucosa gástrica y profilaxis para trombosis venosa profunda.

## **MANEJO DEL DOLOR**

Iniciar con analgésicos no narcóticos (Opcional)

Si fallan los analgésicos no narcóticos continuar con opiáceos según esquema de la OMS (Guía).

## **TRATAMIENTO DE LA DISNEA TERMINAL**

Utilizar opiáceos con o sin oxígeno aun cuando exista el riesgo de depresión respiratoria.

## **INSTRUMENTOS FUNCIONALES Y FORMAS PARA BASES DE DATOS**

Se requiere el uso instrumentos que minimicen la subjetividad en la valoración y seguimiento clínico de los pacientes de tal forma, hace parte del cuidado del paciente la aplicación de escalas funcionales que determinen las conductas médicas a seguir (Anexo 1).

## **DERECHOS DEL PACIENTE TERMINAL**

Todo acto de cuidado y de tratamiento farmacológico o no farmacológico debe fundamentarse en el respeto de los deseos e individualidad ética y moral de cada paciente y su familia, siendo necesaria una relación médico-paciente enmarcada en la confianza y la solidaridad.

La Fundación Pro Derecho a Morir dignamente promueve los siguientes derechos:

1. El paciente tiene derecho a mantener hasta el final de sus días la misma dignidad y autonomía que ha tenido en la vida.
2. ... a obtener información veraz, franca y completa acerca de su diagnóstico, opciones de tratamiento y pronóstico. También a no aceptar los tratamientos que considere inútiles o desproporcionados.
3. ... a ser atendido por profesionales sensibles a sus necesidades y temores en su proceso de aproximación a la muerte, pero competentes en su campo y seguros de lo que hacen.
4. ... a ser el eje principal de las decisiones que se tomen en la etapa final de su vida.
5. ... a que no se le prolongue el sufrimiento indefinidamente, ni se apliquen medidas extremas y heróicas para sostener sus funciones vitales.
6. ... a obtener alivio efectivo de su dolor y de sus síntomas, aún si los medicamentos o medidas requeridas para ello le redujeran el tiempo de vida restante.
7. ... a que las necesidades y temores de sus

- seres queridos sean tenidos en cuenta antes y después de su muerte.
8. ... a recibir asistencia espiritual siempre que lo solicite y a que le sean respetadas sus creencias religiosas, cualesquiera que sean.
9. ... a conocer y recibir explicaciones sobre los costos de los servicios que se le presten. En situación de urgencia, se le debe atender sin exigir pago previo.
10. ... a morir con dignidad, tan confortable y apaciblemente como sea posible.

**Anexo 1**  
**FORMA PARA PROFESIONALES DE LA SALUD**  
**BASE DE DATOS PARA EL CUIDADO DEL PACIENTE CON ELA**  
Copyright 1996-2001 Center for Outcomes Research- University of Massachusetts Medical School

1. Nombre del paciente \_\_\_\_\_

2. Identificación de la clínica \_\_\_\_\_

3. Identificación del que atiende \_\_\_\_\_

4. Fecha del examen (dd\_\_\_\_mm\_\_\_\_aaaa\_\_\_\_)

5. Peso \_\_\_\_ lbs. \_\_\_\_ Kgs. \_\_\_\_ No se toma \_\_\_\_

6. ¿Es la primera vez que usted, llena este formulario para pacientes? Sí \_\_\_\_ No \_\_\_\_

Si la respuesta es Sí, complete las preguntas 7 a 11. Si es no, vaya a la pregunta 12.

**Diagnóstico: Complete solo en la visita de inscripción**

7. Fecha de aparición de los síntomas de ELA: Mes \_\_\_\_ Año \_\_\_\_

8. Fecha del diagnóstico de ELA: Mes \_\_\_\_ Año \_\_\_\_

9. Se hizo alguna cirugía al inicio sintomático de la ELA (chequear las que sean aplicables)

- \_\_\_\_ cirugía de médula lumbar
- \_\_\_\_ cirugía de nervio periférico
- \_\_\_\_ cirugía de médula cervical
- \_\_\_\_ ninguna

10. Tipo de ELA Esporádica \_\_\_\_ Familiar \_\_\_\_

11. Región de primera localización para el diagnóstico:

Bulbar \_\_\_\_ Cervical \_\_\_\_ Torácica \_\_\_\_ Lumbar \_\_\_\_

**Valoración: completa en cada consulta**

12. Características atípicas insuficientes para excluir el diagnóstico de ELA (en la primera visita) o mientras la última forma de ELA se completo (en visitas de seguimiento) (chequear las que sean aplicables):

|                            |                                       |
|----------------------------|---------------------------------------|
| Ninguno. ____              | Características extrapiramidales ____ |
| Disfunción Vesical ____    | Cambios Cognitivos ____               |
| Disfunción Sensorial. ____ | Ataxia. ____                          |
| Disfunción Autonómica ____ | Otros. ____                           |

especifique \_\_\_\_\_

13. Región(es) afectada(s) por la ELA (seleccionar todos los comprometidos chequear las que sean aplicables):

|            | NMS  | NMI  | EMG  |
|------------|------|------|------|
| Confirmada | ____ | ____ | ____ |
| Bulbar     | ____ | ____ | ____ |
| Cervical   | ____ | ____ | ____ |
| Lumbar     | ____ | ____ | ____ |
| Torácica   | ____ | ____ | ____ |

NMS: neurona motora superior, NMI: neurona motora inferior

**ELA Escala Funcional de Puntuación**

14. ELA Escala Funcional de Puntuación \*(siguiente página)

|                         | 4 | 3 | 2 | 1 | 0 |
|-------------------------|---|---|---|---|---|
| 1. Habla                | - | - | - | - | - |
| 2. Salivación           | - | - | - | - | - |
| 3. Deglución            | - | - | - | - | - |
| 4. Escritura manual     | - | - | - | - | - |
| 5. Cortar comida        | - | - | - | - | - |
| 6. Vestirse e Higiene   | - | - | - | - | - |
| 7. Voltearse en la cama | - | - | - | - | - |
| 8. Caminar              | - | - | - | - | - |
| 9. Subir escaleras      | - | - | - | - | - |

|                                |   |   |   |   |   |
|--------------------------------|---|---|---|---|---|
| 10. Disnea                     | - | - | - | - | - |
| 11. Ortopnea                   | - | - | - | - | - |
| 12. Insuficiencia respiratoria | - | - | - | - | - |

\* Para establecer pronóstico según ALSFRS Y ALFRS-R realizarla también en:

<http://www.outcomes-umassmed.org/ALS/alsscale.cfm>

(\*) ESCALA DE CLASIFICACION FUNCIONAL DE  
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA

**1. Habla**

- 4. Proceso de habla normal
- 3. Desorden detectable del habla
- 2. Inteligible con repetición
- 1. Habla combinada con comunicación no vocal
- 0. Perdida del habla

**2. Salivación**

- 4. normal
- 3. Ligera pero exceso definido de saliva en la boca, puede haber babeo nocturno
- 2. saliva moderadamente excesiva puede haber mínimo babeo
- 1. Marcado exceso de saliva con algo de babeo
- 0. Marcada babeo; requiere constante limpieza con un pañuelo

**3. Deglución**

- 4. Hábitos alimenticios normales
- 3. Las primeras comidas pueden ocasionar ahogo
- 2. Cambios en la consistencia de la dieta
- 1. Necesita alimentación suplementaria por tubo
- 0. NPO (exclusivamente parenteral o alimentación enteral)

**4. Escritura manual**

- 4. normal
- 3. Lenta o repizada, pero todas las palabras son legibles
- 2. No todas las palabras son legibles
- 1. Capaz de empuñar el esfero, pero incapaz de escribir
- 0. Incapaz de empuñar el esfero

**5. Cortar comida**

- 4. normal
- 3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
- 2. Puede cortar muchos alimentos, aunque torpe y lentamente, necesita algo de ayuda
- 1. El alimento debe ser cortado por alguien, pero se podrá alimentar lentamente
- 0. Necesita a alguien para poder comer

**6. Vestirse e Higiene**

- 4. Función normal

3. Independiente y completo auto-cuidado con esfuerzo o disminución de la eficiencia

2. Asistencia intermitente, o utilización de métodos sustitutos

1. Necesidad de asistencia para su auto-cuidado personal

0. Dependencia total

**7. Voltearse en la cama**

- 4. normal
- 3. Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
- 2. Puede girar solo o acomodarse en la sábana, pero con gran dificultad
- 1. Puede iniciar el movimiento del giro, pero no puede completarlo
- 0. Es incapaz de realizar el movimiento

**8. Caminar**

- 4. normal
- 3. Dificultades tempranas de la marcha
- 2. Camina con ayuda
- 1. No hay marcha pero conserva el movimiento funcional
- 0. No hay movimientos determinados en las piernas

**9. Subir escaleras**

- 4. normal
  - 3. Lento
  - 2. Inestabilidad moderada o fatiga
  - 1. Necesita asistencia
  - 0. Incapaz de subir escaleras
- 10. Disnea**
- 4. Sin disnea
  - 3. Aparece cuando camina
  - 2. Ocurre con una o más de estas opciones: al comer, al bañarse, o en el arreglo personal
  - 1. Ocurre en reposo, dificultad respiratoria cuando esta sentado
  - 0. Dificultad significativa, consideración de uso de soporte respiratorio mecánico

**11. Ortopnea**

- 4. no
- 3. Algo de dificultad para conciliar el sueño en la noche debido a breves cortes de la respiración, normalmente no utiliza más de dos almohadas
- 2. Necesita una fila de almohadas para poder dormir (mas de 2)
- 1. Solo puede dormir sentado
- 0. Incapaz de dormir

**12. Insuficiencia respiratoria**

- 4. no
- 3. Uso intermitente de BiPAP
- 2. Uso continuo de BiPAP
- 1. Uso continuo de BiPAP de día y de noche
- 0. Ventilación mecánica invasiva, con intubación o traqueostomia

15. Criterios diagnósticos del Escorial:

Definitivo  Probable  Probable con soporte de laboratorios  Posible  Sospechoso

Definitivo: evidencia clínica de signos de NMS y signos de NMI en 3 regiones.

Probable: evidencia clínica de signos NMS y signos de NMI en al menos 2 regiones con algún signo de NMS necesariamente cefálico o por encima de los signos de NMI.

Probable apoyada por el laboratorio: presencia de signos de NMS y signos de NMI en 1 región o por la presencia de signos de NMS en 1 sola región y signos electromiográficos de alteración de la NMI en al menos 2 regiones con el adecuado uso de imágenes y protocolos de laboratorio clínico para excluir otras causas.

Possible: presencia de signos de NMS y signos de NMI en 1 sola región o solamente se encuentran signos de NMS en 2 o más regiones. También se define por la presencia de signos de NMI rostrales a los signos de NMS y el diagnóstico de ELA clínicamente probable apoyada por el laboratorio no puede ser probada por la evidencia de los solos criterios clínicos asociado a los estudios electrofisiológicos, imágenes y exámenes de laboratorio.

Sospechoso: Es un síndrome de NMI puro.

16. Esta el paciente involucrado en un ensayo clínico controlado de la ELA? (incluye el acceso a programas extendidos)

Si  No  Especifique el nombre del ensayo: \_\_\_\_\_

¿Cuales de las siguientes intervenciones se han hecho mientras se hacia la recolección de datos (en la primera visita) o mientras la última forma de ELA se completo (en visitas de seguimiento)?

17. Medicamentos para ELA (listados alfabéticamente)

|                                                  | Si | No |
|--------------------------------------------------|----|----|
| a. Creatina                                      | —  | —  |
| b. Gabapentin                                    | —  | —  |
| c. Vitamina E, a altas dosis (>1000U/día)        | —  | —  |
| d. Medicamentos no tradicionales                 | —  | —  |
| e. Otras vitaminas a altas dosis o antioxidantes | —  | —  |
| f. Riluzol                                       | —  | —  |
| g. Otras medicaciones prescritas                 | —  | —  |
| especificar _____                                |    |    |

(Ventilador a presión positiva no invasivo)

- b. Succión     
c. Insuflador - Exsuflador     
d. Otra asistencia respiratoria no invasiva     
e. Únicamente Traqueostomía     
f. Traqueostomía con ventilador     
g. Otros

Especificar: \_\_\_\_\_

\* Si la respuesta es Sí en 20a, por favor completar numeral 21

18. Intervenciones terapéuticas

|                                                      | Si | No |
|------------------------------------------------------|----|----|
| Órtesis tobillo-pie                                  | —  | —  |
| b. Bastón                                            |    |    |
| c. Caminador                                         | —  | —  |
| d. Silla de ruedas para largos trayectos             | —  | —  |
| f. Soporte para cabeza y cuello                      | —  | —  |
| g. Dispositivo para comunicación: de baja tecnología | —  | —  |
| h. Dispositivo para comunicación: computadora        | —  | —  |
| i. Atención pagada (e.g. para necesidades AVD*)      | —  | —  |
| * Actividades de vida diaria                         |    |    |

22. ¿Comúnmente el paciente tiene alguna de las siguientes indicaciones para soporte respiratorio? (Marque todo el que aplique)

- |                                        | Si                    | No                    |
|----------------------------------------|-----------------------|-----------------------|
| a. Disnea                              | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| b. Excesiva somnolencia durante el día | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
| c. Se despierta durante la noche       | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |
- Si responde si, cuántas veces por noche    
d. Cefaleas matinales

\* Si la respuesta es Si, por favor complete las preguntas 23-25

**Soporte Respiratorio: complete en cada visita**

20. Intervenciones respiratorias

|                      | Si                    | No                    | Rechazado |
|----------------------|-----------------------|-----------------------|-----------|
| a. VPPNI (e.g BiPAP) | <input type="radio"/> | <input type="radio"/> |           |

23. ¿Le han recomendado VPPNI? Si  No

si la respuesta es No pase al numeral 26

si la respuesta es Si:

a. Fecha de la recomendación \_\_\_\_\_ Mes \_\_\_\_\_ Año \_\_\_\_\_

- b. Valor de CVF o CV en el momento de la recomendación  
por ciento del valor normal estimado \_\_\_\_ litros \_\_\_\_ . \_\_\_\_
- 24 ¿Era invasiva (e.g traqueostomía) la ventilación discutida como procedimiento electivo? Si \_\_\_\_ No \_\_\_\_
25. ¿se avanzaron planes para retirar la ventilación discutida?  
Si \_\_\_\_ No \_\_\_\_

**Soprote Respiratorio: complete en cada visita**

1. Capacidad vital (CV o CVF - el valor más alto)  
no se hizo \_\_\_\_  
si se hizo completar:  
por ciento del valor normal estimado \_\_\_\_ litros \_\_\_\_.
- Tiempo de inicio de síntomas hasta el registro de la CV \_\_\_\_ meses

**Soprote nutricional: complete en cada visita**

¿Cuales de las siguientes intervenciones se han hecho mientras se hacia la recolección de datos (en la primera visita) o mientras la última forma de ELA se completo (en visitas de seguimiento)?

26. Forma de alimentación
- |                                |                             |                             |                                    |
|--------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|------------------------------------|
| a. soporte nutricional enteral | <input type="checkbox"/> Sí | <input type="checkbox"/> No | <input type="checkbox"/> Rechazado |
| b. Otros                       | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>    | <input type="checkbox"/>           |
- Especificar: \_\_\_\_\_

27. ¿El paciente tiene alguno de las siguientes indicaciones para el soporte nutricional enteral? (Marque todo el que aplique)

- |                                  |                                                   |
|----------------------------------|---------------------------------------------------|
| a. Disfagia                      | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> |
| b. Significativa perdida de peso | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> |
| c. Deterioro de función pulmonar | <input type="checkbox"/> <input type="checkbox"/> |

Condiciones comorbidas, completar en cada visita

Si el paciente ya tiene un tubo para comer, o no tiene indicaciones para este tubo, por favor ir a la pregunta 30

28. ¿Tiene usted recomendado una sonda para alimentación?

Sí \_\_\_\_  No \_\_\_\_

si la respuesta es Sí:

- a. Fecha de la recomendación      Mes \_\_\_\_      Año \_\_\_\_  
b. Valor de CVF o CV en el momento de la recomendación  
por ciento del valor normal estimado \_\_\_\_ litros \_\_\_\_ . \_\_\_\_

29. ¿La sonda para alimentación fue insertada? Si \_\_\_\_ No \_\_\_\_  
si la respuesta es Sí:

- a. Fecha de la inserció Mes \_\_\_\_ Año \_\_\_\_  
b. Valor de CVF o CV en el momento de la recomendación  
por ciento del valor normal estimado \_\_\_\_ litros \_\_\_\_ . \_\_\_\_

30. Preguntar al paciente cual de las siguientes condiciones relacionadas con ELA fueron experimentadas en la fecha (inscripción en visita) o desde el último formato ELA que haya sido completado (en visitas de seguimiento)? (verificar todo lo concerniente)

|                      |                          |                     |                          |
|----------------------|--------------------------|---------------------|--------------------------|
| Ninguna              | <input type="checkbox"/> | Neumonía            | <input type="checkbox"/> |
| Lesión traumática    | <input type="checkbox"/> | Embolismo Pulmonar  | <input type="checkbox"/> |
| Aspiración           | <input type="checkbox"/> | Visitas a urgencias | <input type="checkbox"/> |
| Dolor                | <input type="checkbox"/> | Hospitalizaciones   | <input type="checkbox"/> |
| Depresión            | <input type="checkbox"/> | Contracturas        | <input type="checkbox"/> |
| Ansiedad             | <input type="checkbox"/> | Ulceras de decúbito | <input type="checkbox"/> |
| Alteración del sueño | <input type="checkbox"/> | Afecto pseudobulbar | <input type="checkbox"/> |
| Caídas               | <input type="checkbox"/> | Hombro congelado    | <input type="checkbox"/> |
| Asfixia              | <input type="checkbox"/> | Otro                | <input type="checkbox"/> |

especificar: \_\_\_\_\_

31. El paciente tiene o tuvo alguna vez

- a. menopausia o cirugía de remoción de ambos ovarios  
\_\_\_\_ no  
\_\_\_\_ Sí, y recibió terapia de reemplazo hormonal  
\_\_\_\_ Sí, y no recibió terapia de reemplazo hormonal  
\_\_\_\_ no aplicable  
b. Enfermedad tiroidea  
\_\_\_\_ no     Hipertiroidismo     Hipotiroidismo

32. A la fecha, ¿cuál de las siguientes áreas que abarcan las Guías de Manejo de la Academia Americana de Neurología usted ha implementando y/o ha discutido con este paciente?

- Discutir las novedades  
 Manejo sintomático  
 Soporte nutricional enteral e inserción de PEG  
 Cuidado paliativo / consecuencias del fin de la vida  
 Intervenciones respiratorias  
 Ninguna

---

## REFERENCIAS

1. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. An outcome study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis A population-based study in Ireland, 1996-2000. *J Neurol* 2003; 250: 473-479.
2. Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman O. Incidence and prevalence of ALS in Ireland, 1995-1997: a population-based study. *Neurology* 1999; 52: 504-509.
3. Sorenson EJ, Stalker AP, Kurland LT, Windebank AJ. Amyotrophic lateral sclerosis in Olmsted County, Minnesota, 1925 to 1998. *Neurology* 2002c; 59: 280-282.
4. Majoor-Krakauer D, Willems PJ, Hofman A. Genetic epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Genet* 2003; 63: 83-101.
5. Chaudry MB, Kinnear WJM, Jefferson D. Patterns of mortality in patients with motor neurone disease. *Acta Neurol Scand* 2003; 107: 50-53.
6. del Aguila MA, Longstreth WT, Jr., McGuire V, Koepsell TD, van Belle G. Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *Neurology* 2003; 60: 813-819.
7. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF et al. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (An evidence-based review). *Muscle Nerve* 1999; 22: 1104-1118.
8. Hefferman G, Jenkinson C, Holmes T, Macleod H, Kinnear W, Oliver D, Leigh N, Ampong MA. Management of respiration in MND/ALS patients: A evidence based review. *Amyotr Lat Scler* 2006; 7:5 -15.
9. Hess DR. Noninvasive Ventilation in Neuromuscular Disease: Equipment and Application. *Respir Care* 2006; 51(8):896-911.
10. Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002; 59: 428-431.
11. Howard RS, Orrell RW. Management of motor neurone disease. *Postgrad Med J* 2002; 78: 736-741.