

El paper de les Cures Pal·liatives en l'atenció Integral a la persona amb ELA

M^a Catalina Rosselló Forteza.
Metgessa de l'Equip de Suport Hospitalari de Cures Pal·liatives de HUSE
Sessió intermensual. 22 de gener 2025

Quan de **temps** pot durar la malaltia?

Li pot passar als meus fills?

... curs habitual de la **malaltia**

... **quan** es necessària la **VMNI**

No podré ...
...respirar?
...menjar?
...parlar?

...saber els **pros i contres** de la traqueotomia

Seré totalment depenent... Com ho farà **la meva família**?

...perquè es recomana la **gastrostomia**

Tinc dret a la **Eutanàsia**?

... en què els ajuda la nova **Llei d'ELA**

... explicar el **procediment** de la **PAM**

... plantejar **PDA vs DVA**



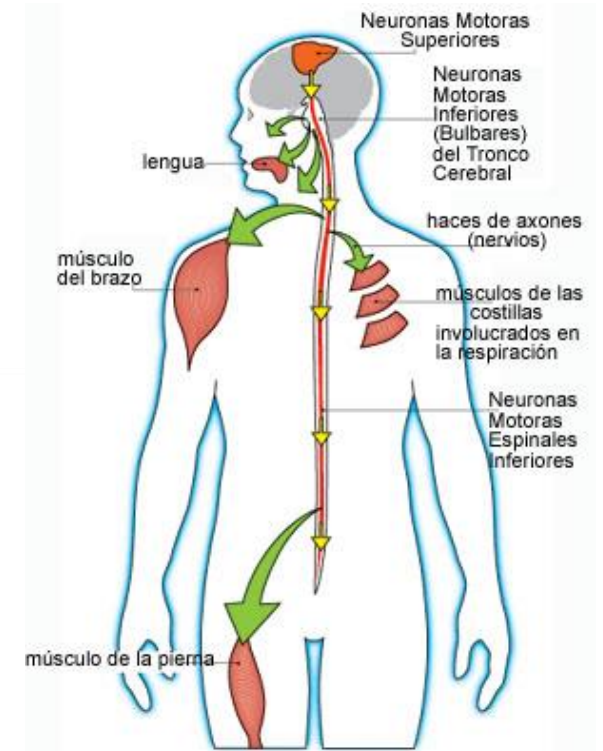
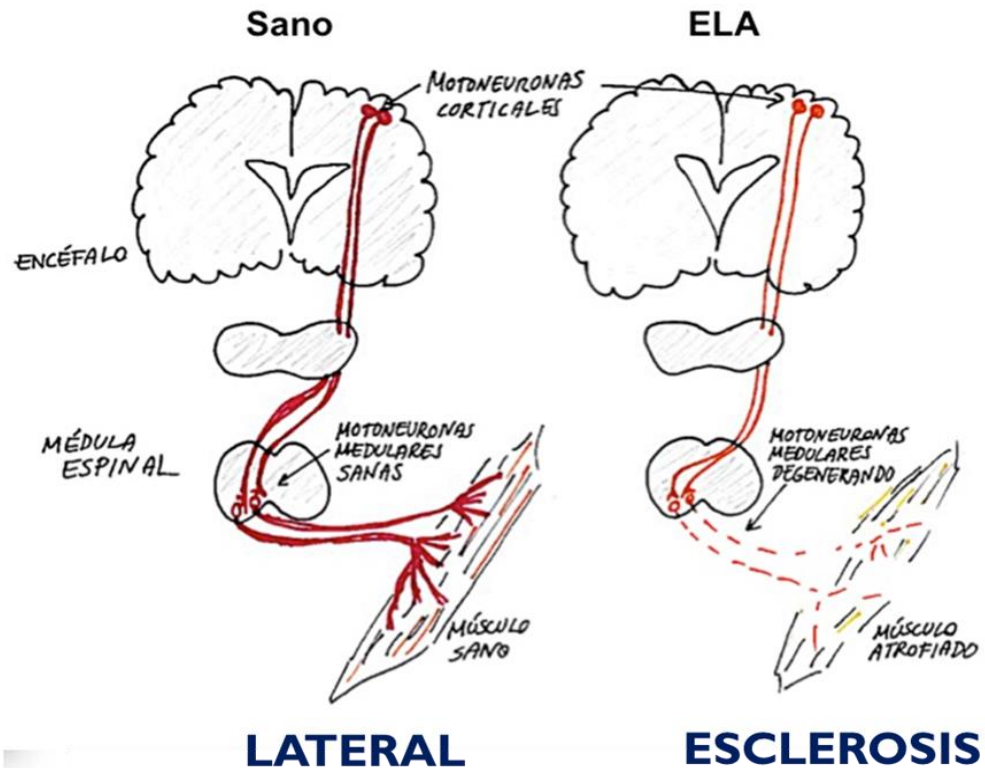
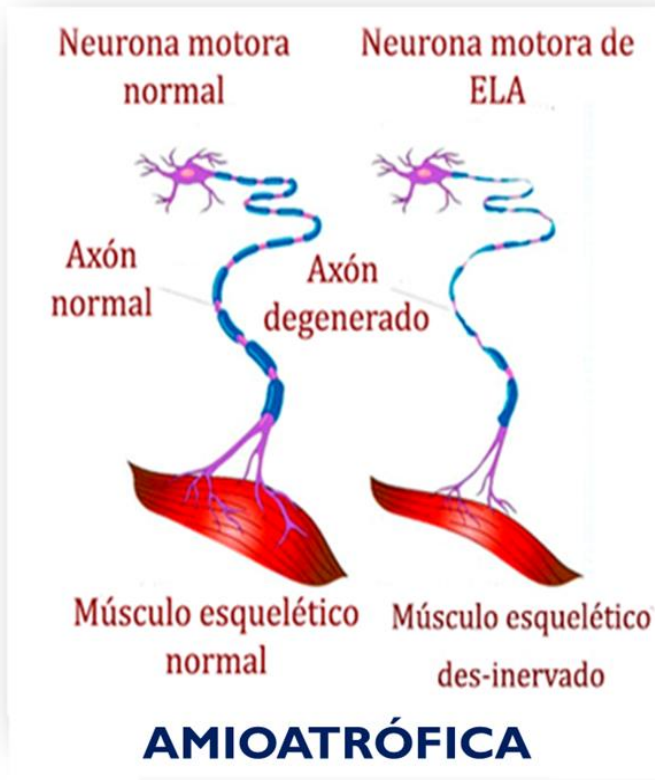
Contingut

1. Esclerosis Lateral Amiotròfica
2. Atenció integral Multidisciplinar. UMHELA
3. Maneig simptomàtic
4. Experiència de CCEE de CP
5. Dades d'activitat
6. Conclusions

Esclerosis Lateral Amiotrónica (ELA)

Malaltia neurodegenerativa progressiva e irreversible.

Degeneració de les neurones motores superiors (1^aMN) localitzades en l'escorça cerebral i neurones motores inferiors (2^aMN) localitzades al tronc del encèfal i medul·la espinal.

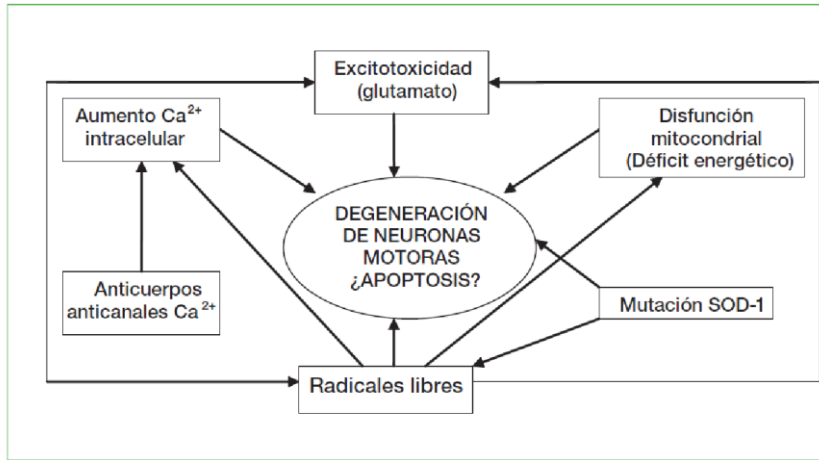


Epidemiologia

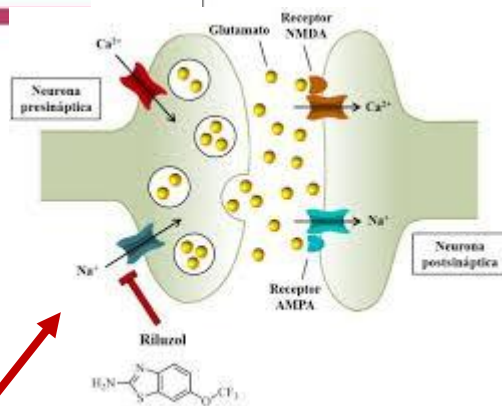
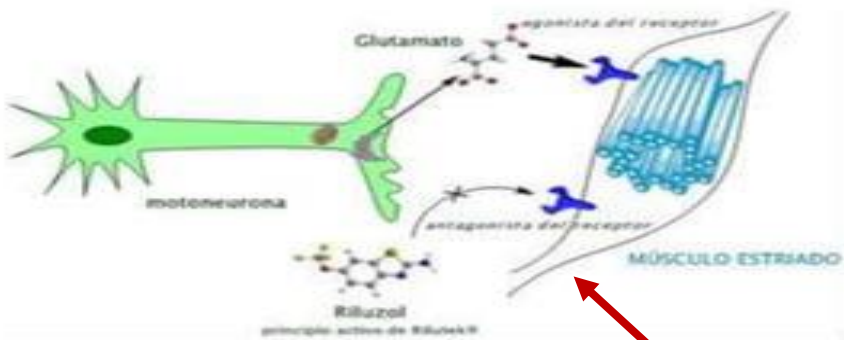
- És la **3^{era}** malaltia Neurodegenerativa **més freqüent**
- **Incidència: 1.5-3 casos/100.000 habitants/any.**
- **Prevalença: 4-8 casos/100.000 habitants.** 4000 casos a Espanya.
- La **edat mitja d'inici** està entre els **60-69 anys**, rang de 18 a 90.
- La proporció **Home-Dona** és de **3:1**.
- L'**esperança de vida** mitja és de uns **3-5 anys**. El 50% moren abans dels 3 anys, i el 95% abans dels 10 anys
- És Familiar un 5-10% dels casos, **Esporàdica el 90%**
- **10-15% Demència front-temporal**
- **35%** Signes de **deteriorament cognitiu**

Fisiopatología

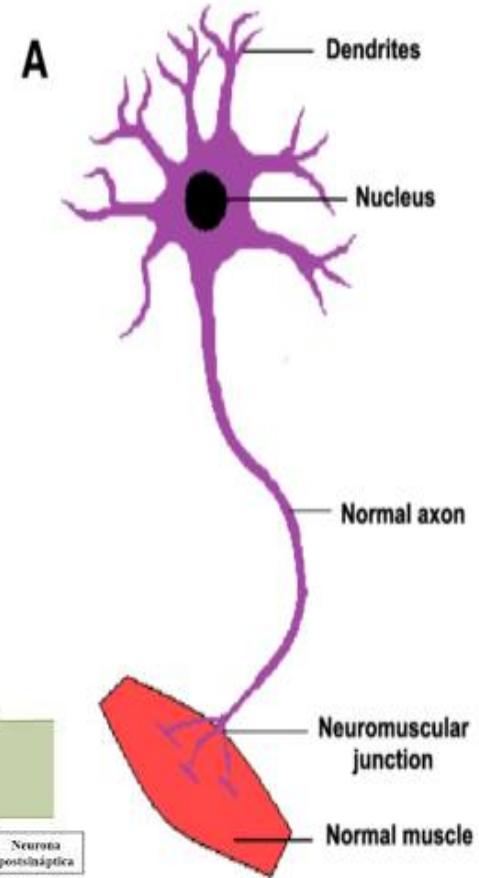
Figura 2. Hipótesis integradora de la degeneración de la neurona motora



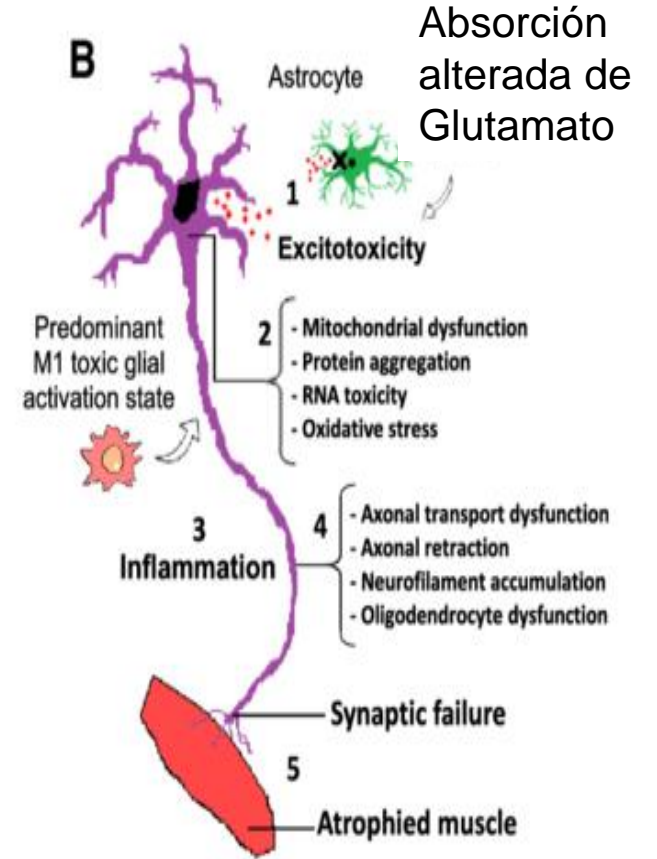
EL RILUZOL: MECANISMO DE ACCION



Normal Spinal Motor Neuron



Motor Neuron Injury in ALS



Absorción alterada de Glutamato

CLÍNICA

ELA BULBAR: 20%

ELA ESPINAL: 70-75%

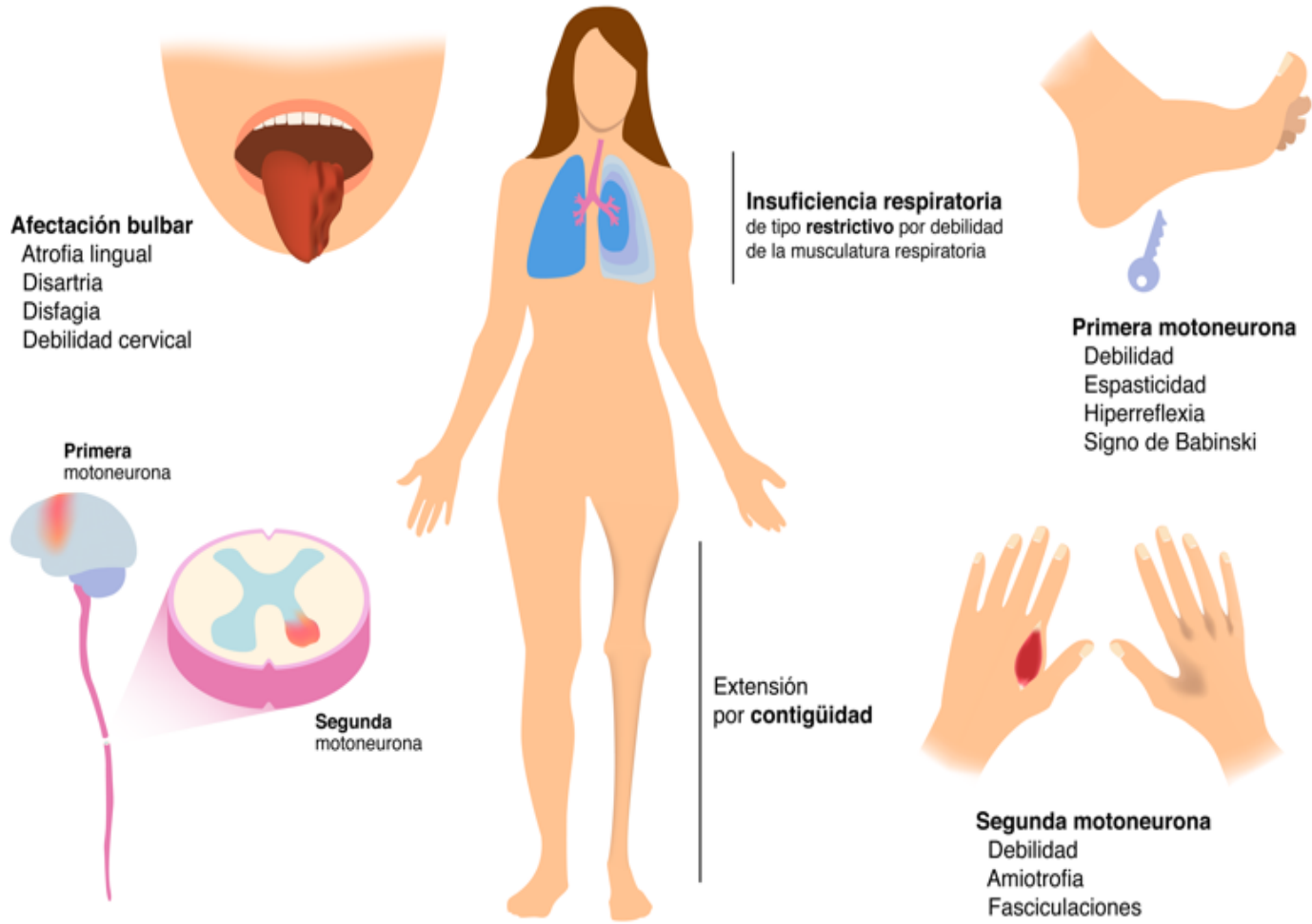


Tabla 7.- Signos y síntomas de lesión de las neuronas motoras

NEURONA MOTORA INFERIOR (ESPINAL O BULBAR)	NEURONA MOTORA SUPERIOR (CORTICAL)
Debilidad muscular	Torpeza y lentitud
Atrofia muscular	Espasticidad
Fasciculaciones	Hiperreflexia
Calambres musculares	Reflejos patológicos
Hipotonía muscular	Labilidad emocional
Arreflexia	

Evolució



ATENCIÓ MULTIDISCIPLINAR d'atenció a malalts d'ELA

MILLOREN

- Qualitat de vida
- Supervivència
- Estat emocional
- Y funcionament social



Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud

2016

Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica
Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud

2018

ESTRATEGIA

DE ELA DE LAS ILLES BALEARS 2019-2023

2019

1^a Visita

NEURÒLEG

- Diagnòstic
- **UMHELA**

HUSE: cada 3 mesos
Hospital General

INFERMERA
GESTORA DE
CASOS

- Coordinació

FARMACEUTIC

- Medicació

ORL

- Valoració
Disfàgia
- Seguiment

Nutricionista

- Valoració
- Pes
- Alimentació

NML

- Proves
Funcionals
- Polisomnogr
- VMNI

NRL

- Valoració
- Control de
síntomes
motors

Pal·liatius

- S No motors
- PDA
- Presa de
decisions
- Família

RHB

- Valoració
- Físio/Logo/TO

Treball Social

- Valoració
- Dep/IT/etc
- **ELA Balear**

PSICÒLEG

- Suport
emocional
- Pacient
- Família

FISIOTERÀPIA

- FÍSIO
- LOGO
- T. OCUPAC.

Pal·liatius

- S No motors
- PDA
- Presa de
decisions
- Família

UMHELA



Hospital Universitari Son Espases



Hospital General

CONTROL DE SÍMPTOMES

1. Fisioteràpia i Teràpia ocupacional

- És un dels tractaments més importants

Objectius:

- Mantenir la activitat física i frenar el deteriorament funcional
- Tractament de símptomes (espasticitat, dolor)
- Millorar la funció respiratòria
- Realitzar la avaluació i tractament de la disfàgia
i mantenir la possibilitat de comunicar-se

- **Acompanyen** tot en el procés
- **Identifiquen necessitats**
- i donen **suport emocional**



2. Tractament farmacològic dels símptomes més freqüents

Síntoma	Fàrmac	Observacions
ESPASTICITAT	BACLOFENO	Dosi inicial: 5 mg/d. Augmentar progressivament fins a 5 mg x8h
	TIZANIDINA	Dosi inicial: 2mg/d. Augmentar progressivament fins a 2 mg x8h
	TOXINA BOTULÍNICA	Quan l'augment de to està localitzat a un múscul
RAMPES	SULFAT DE QUININA	Guia NICE. dosis de 100 a 300 mg/día
	CARBAMAZEPINA	Dosi inicial de 100 ó 200 mg en el moment del dia en que predominen les rampes (habitualment per la nit)
	ALTRES	Magnesio, Baclofeno, Clonazepam o Gabapentina
DOLOR	Escala analgèsica	Paracetamol-tramadol, a dosis baixes 325/37,5 mg Fentanil TD a dosis baixes, 12mcg/h x 72h
INSOMNI *Descartar signes de hipoventilació nocturna	ZOLPIDEM	Hipnòtic, a dosi de 5-10 mg
	MIRTAZAPINA	A dosi de 15-30mg
	TRAZODONA	A dosi de 50 mg
	BENZODIAZEPINES	Lorazepam, diazepam

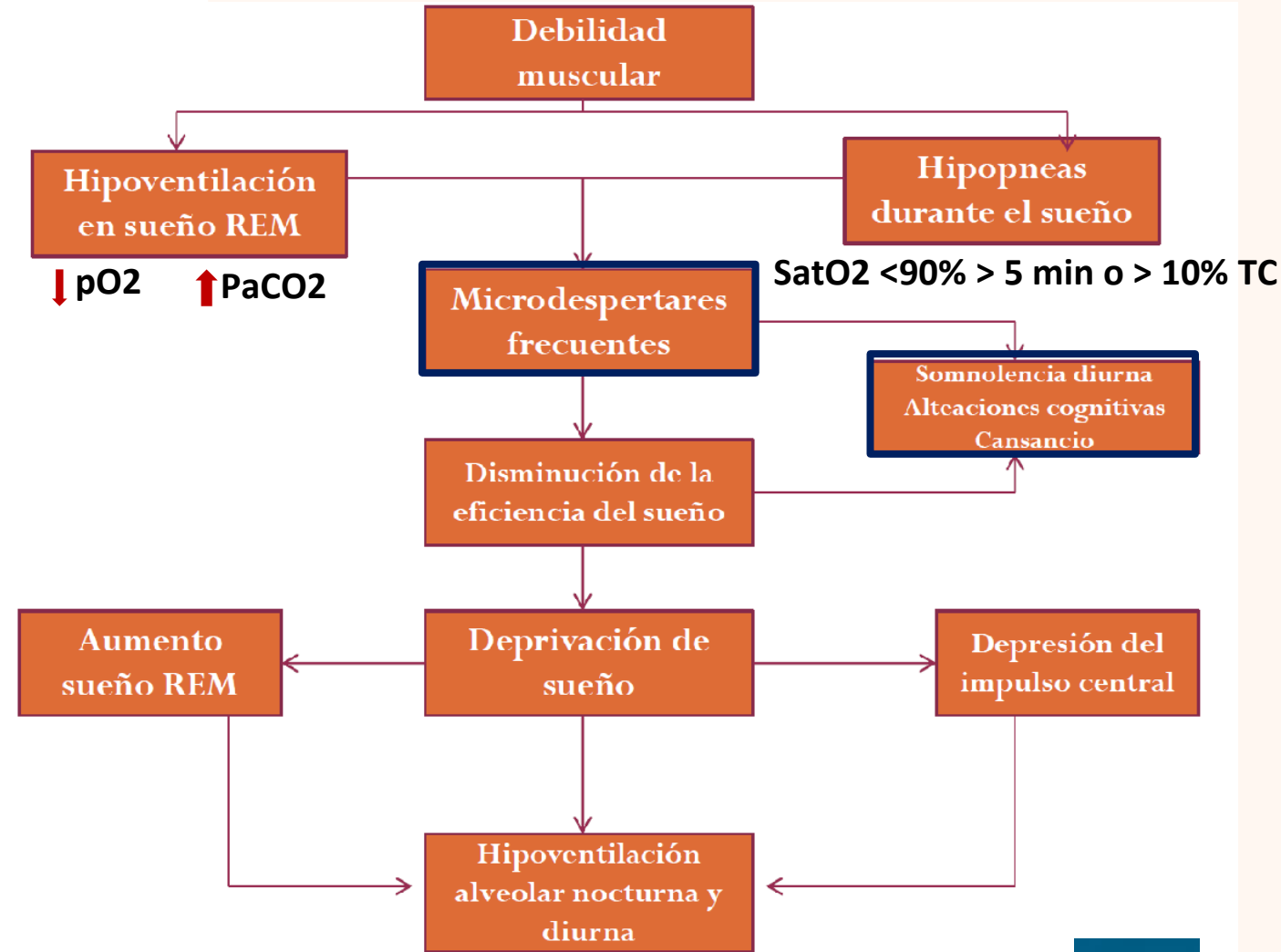


Síntoma	Fàrmac	Observacions
SIALORREA	AMITRIPTILINA	Dosi d'inici: 10 mg x nit, fins 25-75 mg/24 h
	ATROPINA al 1%	1-2 gotes sublinguals 3-4 vegades al dia
	TOXINA BOTULÍNICA	en las glándulas parótidas o submandibulares
RESTRENYAMENT	SENÓSIDOS	Procinètics, que estimulen el peristaltisme
	BISACODILO	
	LACTULOSA	Osmòtics, que retenen aigua en la llum intestinal
	HIDRÒXID de MAGNESI	
TENESME RECTAL	Micralax ENEMES CASEN	Microenemes Extracció manual davant impactació fecal
REFLUXE GASTROESOFÀGIC	PROCINÈTICS	Pot ésser causa de dispnea nocturna o donar quadres de broncoaspiració
	INH. BOMBA DE PROTONES	
EDEMES		Elevació de les cames, fisioteràpia, diurètics lleus

Síntoma	Fàrmac	Observacions
LABILITAT EMOCIONAL	AMITRIPTILINA	Dosi de 50-75 mg/24 h
	INHIBIDORS DE LA RECAPTACIÓ DE SEROTONINA	escitalopram, citalopram
DEPRESIÓ	AMITRIPTILINA	
	INHIBIDORS DE LA RECAPTACIÓ DE SEROTONINA	fluoxetina, paroxetina, escitalopram, citalopram
ANSIETAT	ALPRAZOLAM	Dosi de 0,25-0,5 mg davant crisis i/o pauta fitxa
	DIAZEPAM	Dosi de 2,5-5 mg davant crisis i/o pauta fitxa
	LORAZEPAM	Dosi de 0,5-1 mg davant crisis i/o pauta fitxa

3. Tractament dels problemes respiratoris

- La debilitat dels músculs respiratoris dóna lloc a una **hipoventilació alveolar progressiva** i a una **disminució de la capacitat tussígena** per expulsar les secrecions respiratòries.
- Abans sol estar precedida per **hipoventilació alveolar nocturna**
- La **dispnea, la ortopnea** i l'ús de musculatura accessòria són símptomes de **aparició tardana**.



- La IR és la **principal causa de mort** dels malalts amb ELA, **60– 80%**.
 - **> 50%** dels malalts desenvolupen **hipoventilació** durant el **primer any**.
 - **> 50%** dels malalts **ingressen** al manco un cop per IR.
 - Aquests ingressos per IR **augmenten 3– 5 vegades** el **risc de mort hospitalària**.
-
- La **introducció precoç de la VMNI** pot:
 - ↓ la despesa energètica relacionada amb la respiració
 - Millorar l'equilibri nutricional
 - I contribueix a desaccelerar el declivi de la funció pulmonar
 - L'ús de **> 4 hores consecutives** la VMNI presenten una **major supervivència**.
 - La **no tolerància** a la VMNI en la ELA (<4 hores) s'ha associat a la **severitat de la afectació bulbar**

Criterios propuestos para comenzar el tratamiento con VMNI

Al menos uno de los siguientes síntomas y signos relacionados con la debilidad de la musculatura respiratoria:

- Disnea
- Taquipnea
- Ortopnea
- Perturbación del sueño debido a desaturaciones o despertares nocturnos
- Dolores de cabeza matutinos
- Empleo de la musculatura respiratoria auxiliar en reposo
- Respiración paradójica
- Fatiga diurna
- Somnolencia diurna excesiva (ESS >9)

Al menos uno de los siguientes test de función respiratoria con resultados anormales:

- < 80% del valor predicho de CVF
- Presión inspiratoria nasal <40 cm H₂O
- P_Imax <60 mm H₂O
- Desaturación nocturna significativa durante la oximetría durante la noche (SpO₂ ≤88% durante al menos 5 minutos continuos)
- Gases sanguíneos matutinos pCO₂ >45 mmHg

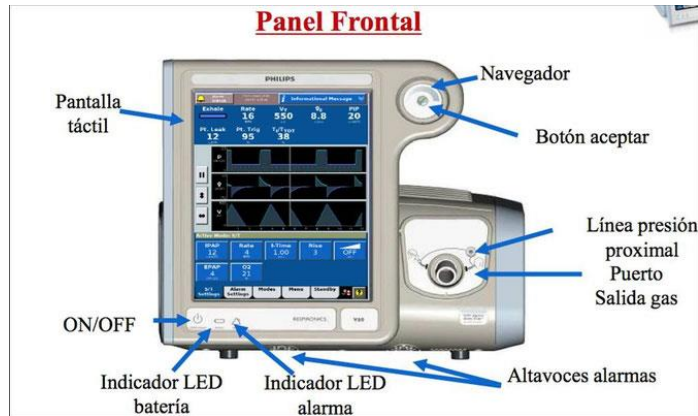
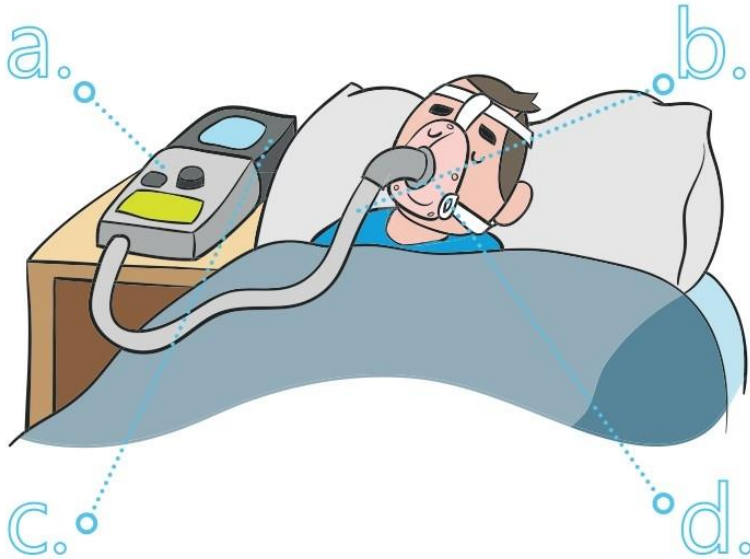
VMNI

Objectiu:

Garantir la ventilació alveolar

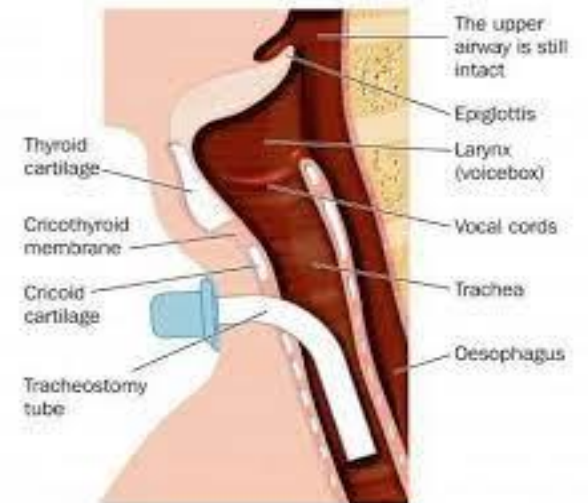
- Estabilitza la capacitat vital
- Incrementa la PaO₂
- Disminueix la PaCO₂
- Millora la qualitat de la son

> **14-16 hores** obliga a tenir dos equips al domicili amb bateria.



VMI

>12-14 hores al dia
↑ símptomes bulbars
Dificultat maneig de las secrecions



Conseqüències de la desnutrició en malalts amb ELA

- La pèrdua ponderal del 5-10% ↑ la mortalitat entre un 30 -50 %.
- Un IMC < 18,5 Kg/m² incrementa el risc de mort (↑ 9-20% per cada punt que ↓)

Suport Nutricional oral



- **Fragmentar las menjades** en 4-5 preses diàries.
- **Canviar la consistència** dels aliments: dieta triturada, líquids amb espessidors. Evitar les textures mixtes.
- Iniciar els suplementos orals **hipercalòrics i hiperproteics** de forma precoç.

Nutrición enteral

- Col·locació de una sonda de gastrostomia, via radiològica (DIVAS) o endoscòpica
- Indicació precoç:
 - Quan es detecten signes de malnutrició
 - Augment de temps d'ingesta
 - Tos ineficaç per evitar la aspiració
 - Abans de que la capacitat vital (VC) sigui < del 50% del valor predit *
 - Abans de una pèrdua de pes corporal > del 5-10%
- Fórmules normo-calòriques i normo-proteiques



5. Atenció a les necessitats socials


  GOBIERNO DE ESPAÑA
MINISTERIO DE LA PRESIDENCIA, JUSTICIA Y RELACIONES CON LAS CORTES

Agencia Estatal Boletín Oficial del Estado

Castellano ▾ Buscar 🔍 Mi BOE 👤 Menú ☰

Está Vd. en > [Inicio](#) > [BOE](#) > Documento BOE-A-2024-22438 < anterior siguiente >

Ley 3/2024, de 30 de octubre, para mejorar la calidad de vida de personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica y otras enfermedades o procesos de alta complejidad y curso irreversible.

 Ver texto consolidado

Publicado en: «BOE» núm. 263, de 31 de octubre de 2024, páginas 139023 a 139033 (11 págs.)
Sección: I. Disposiciones generales
Departamento: Jefatura del Estado
Referencia: BOE-A-2024-22438
Permalink ELI: <https://www.boe.es/eli/es/l/2024/10/30/3>

- **Agilització i acceleració del procés administratiu** per sol·licitar la **valoració i revisió del Grau de Dependència i Discapacitat**.
- Ajuda econòmica de **1000 € mensuals** per persones amb ELA i caràcter retroactiu des de la data del diagnòstic de la malaltia fins gener 2024.
- **Protecció als cuidadors** de persones en situació de gran dependència (Grau III) mantenint la base de cotització de la seva anterior activitat professional

6. Suport emocional

Impacta a totes les esferes de la persona

Patiment expressat: Naturalesa de la malaltia, angoixa davant la fragilitat i els símptomes

Font sòcio-familiar, no voler ser una càrrega davant la dependència progressiva

Àmbit existencial, pèrdua de sentit

El concepte de **Qualitat de Vida** ens ajuda a descriure l'**impacte que té la malaltia** en la vida de les persones

Els malalts valoraven:

- La dimensió física: la **mobilitat i l'estat funcional**
- La dimensió emocional: problemes d'**ansietat i depressió**.
- La dimensió social: importància del **suport de la família i l'entorn**.

La **percepció de benestar** està relacionada positivament amb la **percepció de suport social**.

Per tant, **amb l'atenció i cura de les famílies i el seu entorn, ajudarem també al malalt.**

Embedded Palliative Care for Amyotrophic Lateral Sclerosis

Kelly Fahrner-Scott,

Neurology: Clinical Practice February 2022 vol. 12 no. 1 68-75

La integració de CP: ↑ les taxes de planificació anticipada de cures, la utilització de cures pal·liatives i les sol·licituds d'Eutanàsia van ser més comuns.



Engaging Specialist Palliative Care in the Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Patient, Family, and Provider-Based Approach

Washington et al. *J Palliat Care*. 2022 April ; 37(2): 170–176.



Impressió negativa quan els equiparen a final de vida

Important valoració de l'atenció al domicili

La integració temprana permet temps per crear relació de confiança

Consulta externa de CP dins UMHELA

- **A l'inici**, criteris de derivació segons la gravetat dels símptomes o la velocitat de la progressió de la malaltia.
- A la primera consulta, me present com **part del equip**, explicant **que són les CP i els objectius** de la consulta:
 - Deteriorament ràpid en la escala funcional ALSFRS-r
 - Insuficiència respiratòria. VMNI. VMIV
 - Disfàgia (+/- PEG)

▪ **DISPONIBILITAT**

- **Visites telemàtiques:**
 - Maneig de símptomes, no només físics

Evitar desplaçar

- **Planificació de decisions:**

Relació de confi

Molt receptius a

• **VALORS i PREFERÈNCIES**

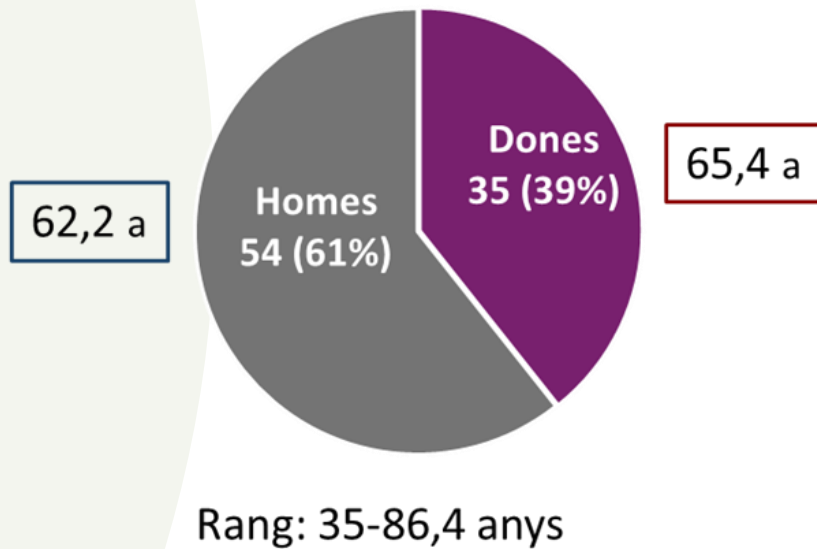
- Planificació d'escenaris de complicacions
- Decidir el nivell d'intervenció
- Preocupacions sobre el final de vida
- Continuitat amb els Equips de Suport a Domicili (ESAD)

UMHELA

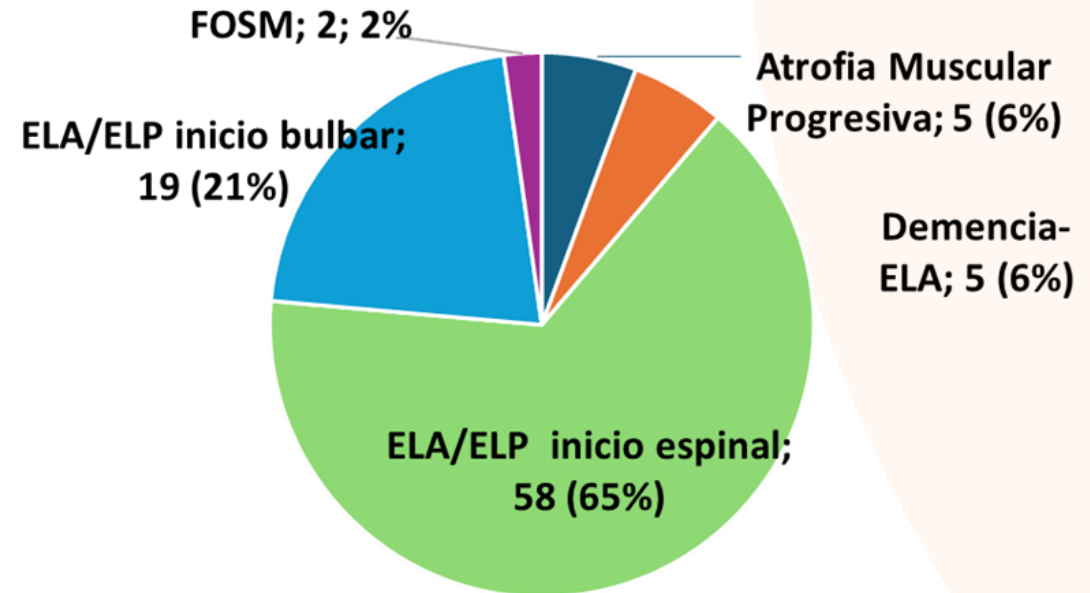
ACTIVITAT

Període: de 2018 a 15/09/24
89 malalts en programa, 30 malalts en seguiment actiu
2,7 anys (0,1-24,3) mitjana de temps en programa
57 Exitus

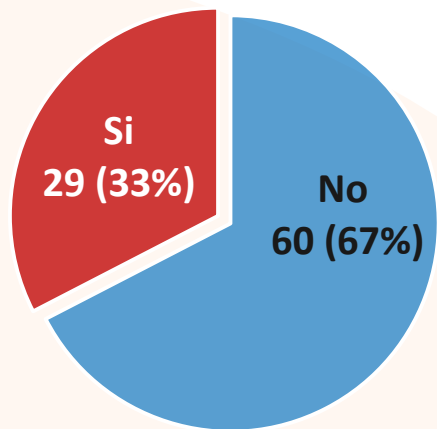
Sexe i Edat mitja



Formas clíniques

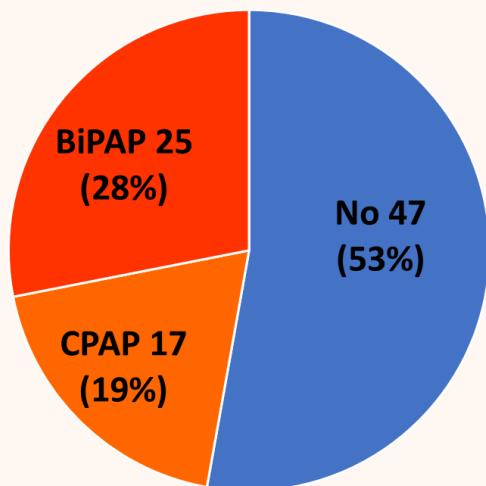


Gastrostomia



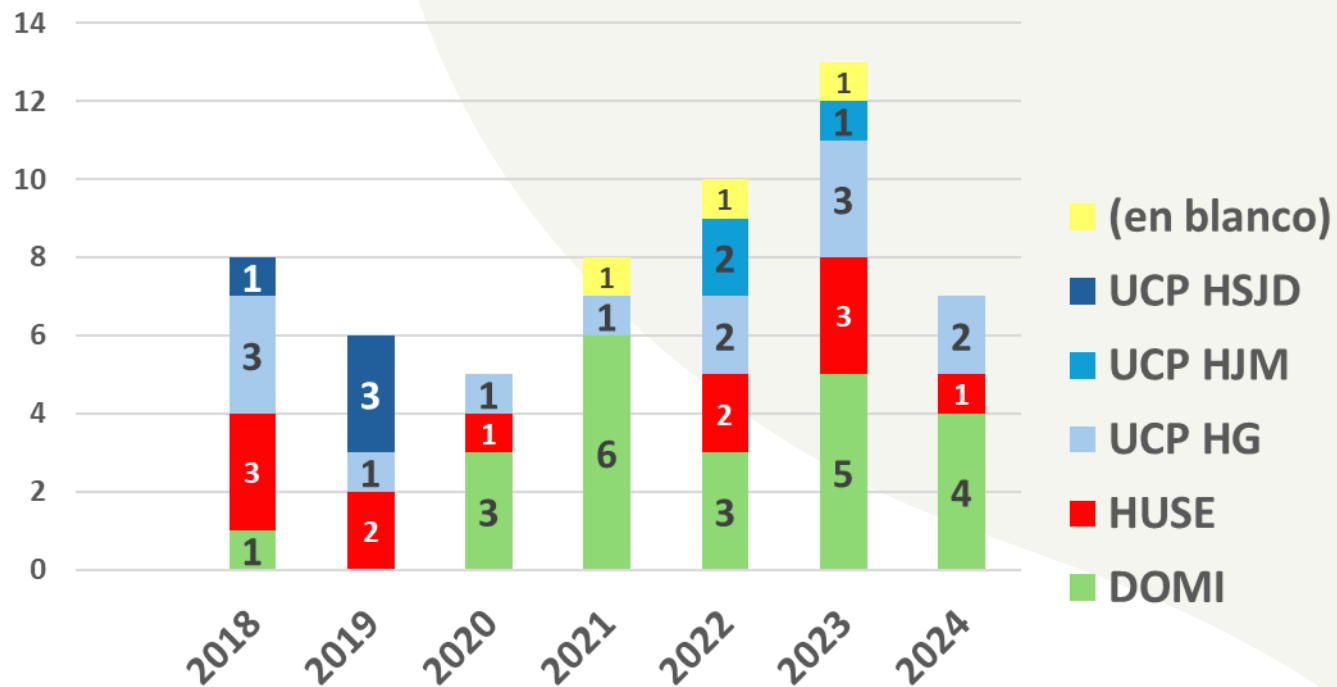
VMNI

PEG + VMNI:
18 (16%)



57 EXITUS

Any i lloc de mort

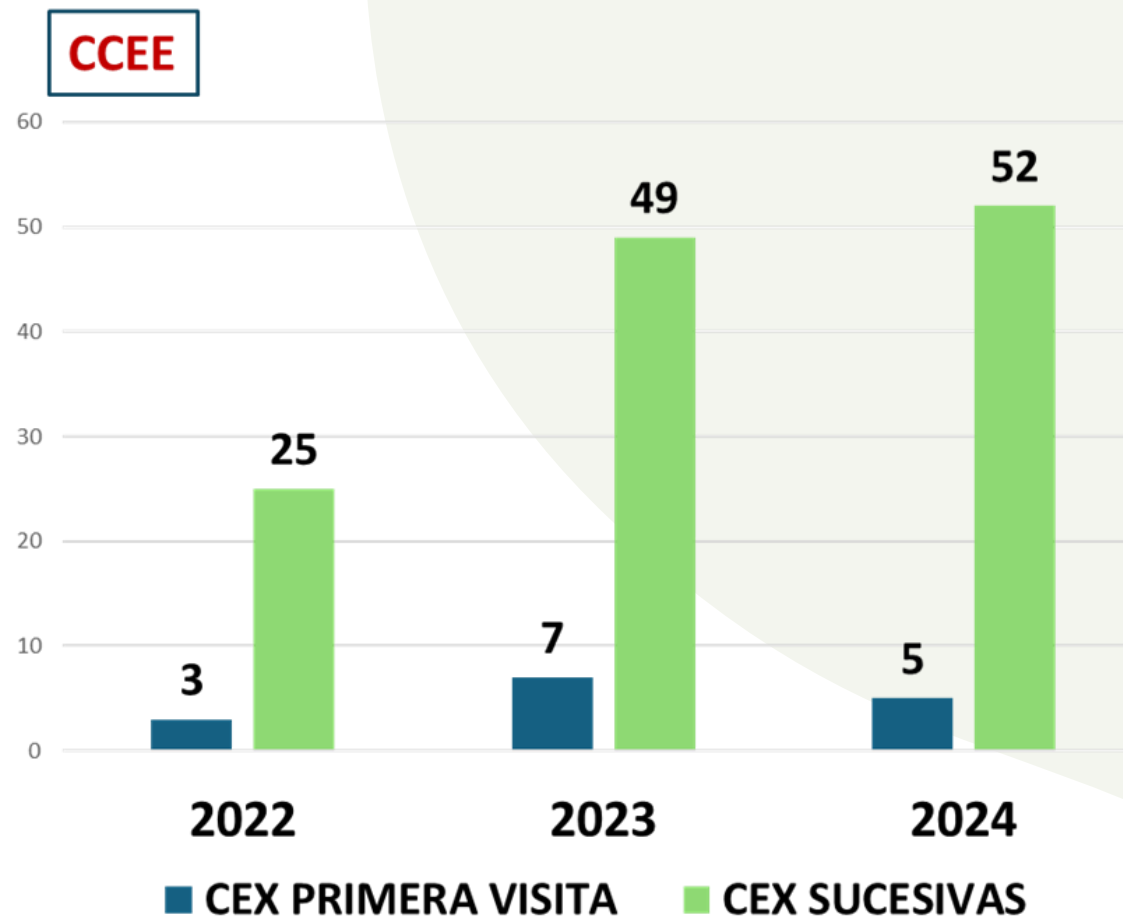


ESH PAL - UMHELA

45 Malalts atesos

21 (46,6%) remesos a **ESAD**

3 acompanyaments **Eutanàsia**



*2022: 7 mesos; 2024: 9 mesos

CONCLUSIONS

- **ELA**, és incurable però **tractable**.
- L'atenció a través d'un **Equip Multidisciplinar millora qualitat de vida i supervivència**.
- **La integració temprana de les CP** facilita les conversacions difícils sobre decisions de final de vida, **augmenta la taxa de PDA i redueix la utilització de l'atenció medicalitzada al final de la vida**



Mercè

Àngela

Rosa

GRÀCIES PER LA VOSTRA ATENCIÓ

