

ESTRATÈGIA

D'ELA DE LES ILLES BALEARS 2019-2023



G CONSELLERIA
O SALUT I CONSUM
I DIRECCIÓ GENERAL
B PRESTACIONS
/ I FARMÀCIA

ESTRATÈGIA

D'ELA
DE LES ILLES BALEARS
2019-2023

ESTRATÈGIA

D'ELA
DE LES ILLES BALEARS
2019-2023



G CONSELLERIA
O SALUT I CONSUM
I DIRECCIÓ GENERAL
B PRESTACIONS
/ I FARMÀCIA

Edita

Direcció General
de Prestacions i Farmàcia
Conselleria de Salut i Consum

Direcció de l'Estratègia

Direcció General
de Prestacions i Farmàcia

Coordinació de l'Estratègia de Malalties Neurodegeneratives

Ana María Espino Ibáñez



G CONSELLERIA
O SALUT I CONSUM
I DIRECCIÓ GENERAL
B PRESTACIONS
I FARMÀCIA

Autors (per ordre alfabètic)

Zaid Al Nakeeb, pneumòleg de
l'Hospital Universitari Son Llàtzer

Álvaro Brotons García,
digestòleg de l'Hospital Universitari
Son Llàtzer

Pilar Casquero Subias, neuròloga
i cap del Servei de Neurologia de
l'Hospital Mateu Orfila de Menorca

Eusebi Juan Castaño Riera,
pediatre i cap del Servei de
Planificació Sanitària, Direcció
General de Prestacions i Farmàcia

Sebastián Chumillas Córdoba,
neuròleg de l'Hospital
Comarcal d'Inca

Mónica de la Peña Bravo,
pneumòloga de l'Hospital
Universitari Son Espases

M^a Cristina Descals Moll,
neurofisiòloga de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Ana María Espino Ibáñez,
neuròloga, cap del Servei
de Neurologia de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer i
coordinadora de l'Estratègia de
Malalties Neurodegeneratives

José Luis Frau Monterrubio,
treballador social del Servei
de Valoració i Orientació de la
Discapacitat i la Dependència

Antonia Garau Matheu, infermera
gestora de casos, Gerència
d'Atenció Primària de Mallorca

Mireia García Orellana, infermera
gestora de casos, Gerència
d'Atenció Primària de Menorca

María Teresa García Soriano,
psicòloga especialista en psicologia
clínica, Hospital General

Ana Cristina Gracia Bernal,
infermera gestora de casos,
Hospital Universitari Son Llàtzer

Mercè Llagostera Pagés, metgessa
de família i coordinadora de
l'Estratègia de Cures Pal·liatives
de les Illes Balears

Francesc Miralles Morell, neuròleg,
Hospital Universitari Son Espases

María Sandra Monleón Castelló,
metge especialista en medicina
física i rehabilitació, Hospital
Universitari Son Llàtzer

Joan Carles Montalà Reig,
neurofisiòleg de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Josefina Olivares Alcolea,
endocrinòloga de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Montserrat Ollé Moliner,
otorrinolaringòloga de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Fernando Palacios Huertas, metge
especialista en medicina física i
rehabilitació de l'Hospital General/
Hospital Universitari Son Espases

Joana Payeras Cardell, treballadora
social, Gerència d'Atenció Primària
de Mallorca

José Roberto Peñalver García,
coordinador de treballadors socials,
Fundació d'Atenció i Suport a la
Dependència i de Promoció de
l'Autonomia Personal de les Illes
Balears

Margarita Riera Fiol, infermera
gestora de casos de l'Hospital
Universitari Son Espases

M^a Esperanza Rigo Salvà,
treballadora social de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Jaume Ripoll Sánchez,
metge de família, Gerència
d'Atenció Primària de Mallorca

Rosmeri Rivera Irigoín,
endocrinòloga de l'Hospital
Universitari Son Llàtzer

Concepción Rojas López,
treballadora social de l'Hospital
Universitari Son Espases

Rosa Ruiz López, nutricionista i
infermera de l'Hospital
Universitari Son Espases

Marina Salas Moreno, infermera
gestora de casos, Gerència
d'Atenció Primària de Mallorca

Ana Sánchez Huelva, neuròloga
de l'Hospital de Manacor

Carmen Sánchez-Contador Escudero, representant de l'Associació Balear d'Esclerosi Lateral Amiotròfica

Joan Santamaría Semis, coordinador mèdic de la Unitat de Cures Pal·liatives de l'Hospital General

Carlos Serrano Jurado, infermer del Centre Coordinador del Programa de Cures Pal·liatives

Joana Aina Tomas Manresa, infermera gestora de casos, Gerència d'Atenció Primària de Mallorca

Mercedes Usón Martín, neuròloga de l'Hospital Universitari Son Llàtzer

María del Pilar Verdeguer Tàrrega, infermera i tècnica del servei de planificació sanitària de la Direcció General de Prestacions i Farmàcia

Revisors

Jordi Ballabriga Planas
M^a Jesús Martín Sánchez
Yolanda Muñoz Alonso
Inés Legarda Ramírez

Correcció lingüística

Joana M. Munar Oliver

Relació de membres del grup de treball esclerosi lateral amiotròfica (ELA)

Zaid Al Nakeeb
Álvaro Brotons García
Pilar Casquero subias
Eusebi. J Castaño Riera
Sebastián Chumillas Cordoba
Mónica de la Peña Bravo
M^a Cristina Descals Moll
Ana María Espino Ibañez
José Luis Frau Monterrubio
Antonia Garau Matheu
Mireia García Orellana
María Teresa García Soriano
Ana Cristina Gracia Bernal
Mercè Llagostera Pagés
Matilde Llull Sarralde
Edilberto Martínez Góngora
Francesc Miralles Morell
María Sandra Monleón Castelló
Montserrat Ollé Moliner
Fernando Palacios Huertas
José Luis Parajuà Pozo
Joana Payeras Cardell
José Roberto Peñalver García
Margarita Riera Fiol
M^a Esperanza Rigo Salvà
Jaume Ripoll Sánchez
Rosmeri Rivera Irigoien
Concepción Rojas López
Rosa Ruiz López
Marina Salas Moreno
Ana Sánchez Huelva
Carmen Sánchez-Contador Escudero
Joan Santamaría Semis
Carlos Serrano Jurado
Joana Aina Tomas Manresa
Mercedes Usón Martín
M^a del Pilar Verdeguer Tàrrega

Aclariment sobre la utilització de llenguatge no sexista

Aquest text utilitza el masculí, que és el gènere no marcat, per designar persones o grups de persones. S'ha d'entendre que en aquests casos es refereix indistintament al gènere femení i al masculí.

L'ús d'aquesta forma pretén facilitar-ne la lectura i evitar dobles expressions que poden arribar a fer incompreensible el text. En cap cas s'ha pretès que el sexe masculí tenguí preeminència sobre el sexe femení.

S'ha emprat no obstant això la paraula infermera per fer referència al col·lectiu tant d'infermeres com d'infermers, atès l'arrelament en el llenguatge tant oral com escrit.

Disseny gràfic:

Verbigràfia SL

Primera edició

Desembre 2019

ISBN: 978-84-697-3228-1

Aquest projecte s'ha finançat amb càrrec als fons per a les estratègies 2019 del Ministeri de Sanitat, Consum i Benestar Social que es varen aprovar en el CISNS de 13 de desembre del 2019, amb suport a la implementació a l'estratègia enfront de malalties neurodegeneratives (incloent-hi l'ELA)



ÍNDEX

1

<u>PRÒLEG</u>	9
---------------	---

2

<u>INTRODUCCIÓ I ANÀLISI DE LA SITUACIÓ DE L'ELA A LES ILLES BALEARS</u>	11
2.1. PREVALENÇA I INCIDÈNCIA	12
2.2. REGISTRE DE MORTALITAT	13
2.3. DADES DEL REGISTRE DE MALALTIES RARES DE LES ILLES BALEARS DELS HOSPITALS PÚBLICS	14
2.4. DADES ASSISTENCIALS EXTRETES DE L'ANÀLISI DEL CONJUNT MÍNIM BÀSIC DE DADES (CMBD) DELS HOSPITALS PÚBLICS DE LA COMUNITAT AUTÒNOMA DE LES ILLES BALEARS (CAIB)	17
2.5. DADES ASSISTENCIALS EXTRETES DEL SISTEMA D'INFORMACIÓ D'ATENCIÓ PRIMÀRIA (E-SIAP)	18
2.6. MAPA DE RECURSOS PER A L'ATENCIÓ A L'ELA	19
2.6.1. Serveis de neurologia de la CAIB	19
2.6.2. Centres, serveis i unitats de referència del Sistema Nacional de Salut (CSUR)	21
2.7. NECESSITATS NO SANITÀRIES EN EL PACIENT AMB ELA	23

3

<u>MISSIÓ, VISIÓ I VALORS DE L'ESTRATÈGIA D' ELA DE LES ILLES BALEARS</u>	25
---	----

4

<u>FORMULACIÓ ESTRATÈGICA</u>	26
AIE 1. FASE PREDIAGNÒSTICA	28
AIE 2. FASE DIAGNÒSTICA I D'ATENCIÓ EMINENTMENT HOSPITALÀRIA	28
AIE 3. FASE AVANÇADA	33
AIE 4. PROTOCOLS	34
AIE 5. SISTEMES D'INFORMACIÓ	34
AIE 6. FORMACIÓ I DIVULGACIÓ D'INFORMACIÓ	35
AIE 7. INVESTIGACIÓ	36

5	<u>IMPACTE PRESSUPOSTARI</u>	37
6	<u>CRONOGRAMA DE TREBALL 2018-2019</u>	39
7	<u>PROPOSTA D'INDICADORS</u>	40
8	<u>ANNEXOS</u>	42
	ANNEX I. PROTOCOLS PER A L'ATENCIÓ A LES PERSONES QUE PATEIXEN ELA	42
	ANNEX II. PROTOCOL PER A LA REALITZACIÓ DE LA GASTROSTOMIA PERCUTÀNIA PER VIA ENDOSCÒPICA A PERSONES AMB ELA	43
	ANNEX III. DESCRIPCIÓ DE LES MODALITATS DE TRACTAMENT APLICABLES EN L'ÀREA DE REHABILITACIÓ	44
	ANNEX IV. COMPETÈNCIES DE LES ADMINISTRACIONS EN MATÈRIA DE SERVEIS SOCIALS	46
	ANNEX V. ESQUEMA DEL CIRCUIT DE RECONeixEMENT I REVALORACIÓ EXPRES DE LA DISCAPACITAT	47
	ANNEX VI. PAPER DE LES INFERMERES GESTORES DE CASOS EN L'ATENCIÓ DE LES PERSONES AMB ELA	48
	ANNEX VII. RECOMANACIONS DE L'ÀREA DE PSICOLOGIA CLÍNICA	49
	ANNEX VIII. CIRCUIT ASSISTENCIAL DE PACIENTS AMB SOSPITA CLÍNICA D'ELA	51
9	<u>ACRÒNIMS</u>	52
10	<u>BIBLIOGRAFIA</u>	54
11	<u>ÍNDIX DE TAULES I FIGURES</u>	56

PRESENTACIÓ

Patricia Gómez Picard
Consellera de Salut
i Consum

El document que teniu a les vostres mans és fruit del treball d'un grup de professionals de les nostres Illes entusiastes i molts implicats a oferir una atenció de qualitat a les persones amb esclerosi lateral amiotròfica (ELA) i als seus familiars i cuidadors. Poder-vos presentar aquest document suposa per a mi complir un repte que ens vàrem plantejar a la Conselleria de Salut i Consum.

A les Illes Balears treballem per l'abordatge integral i integrat de les persones afectades per malalties cròniques. També, de manera específica, per prestar atenció de qualitat i calidesa als processos del final de la vida.

Ara, el Govern de les Illes Balears ha considerat fonamental impulsar aquesta Estratègia per fer visible la complexitat de la resposta a les necessitats que es presenten quan apareix una malaltia com l'ELA.

Quan aquesta malaltia es manifesta en la vida d'una persona té repercussions molt importants també per a la seva família i en el conjunt de la societat. Especialment quan parlem de la gran discapacitat i dependència que provoca, el complex abordatge biopsicosocial que requereix i la gran coordinació entre els diferents nivells assistencials i entre els recursos socials i sanitaris que necessiten.

És per això que consideram necessari planificar, des d'un punt de vista estructurat i participatiu, les estratègies en salut com instruments per detectar i abordar de manera integral i eficient l'atenció, en aquest cas, a les persones amb ELA. Estratègies que també persegueixen fer sostenible la resposta social i sanitària que s'ha de donar.

Aquesta Estratègia de l'ELA té un període de vigència de cinc anys, 2019-2023, i proposa accions per respondre com es detecta la malaltia, com es comunica la notícia, com es gestiona l'atenció i com s'acompanya les persones en aquest procés.

Això representa un desafiament important, ja que implica la participació i l'acció conjunta de diferents àmbits d'atenció.

A més, cal fer un esment especial sobre la importància de valorar les preferències de la persona afectada per la malaltia i que la seva voluntat sigui respectada. Deixar-ho preparat en previsió que en arribar el moment de les decisions finals la persona afectada no pugui participar en aquestes decisions.

Vull agrair l'aportació de totes les persones que han contribuït amb les seves propostes, des del coneixement i l'experiència, en l'elaboració d'aquest document que ha de servir per guiar les decisions dels gestors en matèria de salut i donar-hi suport.

1. PRÒLEG

Per l'alta prevalença i la gran repercussió sanitària i social, les malalties neurodegeneratives en el nostre país són objecte d'abordatge en el marc de les estratègies del Sistema Nacional de Salut (SNS)¹. La primera que s'ha decidit tractar és l'esclerosi lateral amiotròfica, la qual, tot i que no és la malaltia neurodegenerativa més freqüent, serveix per posar en relleu la complexitat d'aquestes malalties i la necessitat d'actuacions multidisciplinàries i coordinades des de diferents àmbits, i obrir així el camí a la resta de malalties.

L'objectiu d'aquest document és posar les bases per al desenvolupament de l'estratègia autonòmica específica que millori la resposta i l'atenció a les persones amb ELA i de les seves famílies, de forma progressiva en els pròxims 5 anys. S'hi segueixen les directrius de l'abordatge de l'ELA² i les anàlisis i recomanacions d'altres documents de gran valor com el de l'Observatori de la Fundació Luzón³. La finalitat primordial és adequar l'assistència a la nostra comunitat, tant sanitària com psicològica i social, a les necessitats d'aquestes persones, que es basi en un model d'atenció eficient, integral, coordinat i continuat. A la peculiaritat de la comunitat autònoma de les Illes Balears se suma el repte que aquesta Estratègia serveixi per vetlar per l'equitat en l'atenció a tots els pacients de les nostres illes.

El document ha seguit l'esquema metodològic que es recull en la **figura 1**, segons la sistemàtica utilitzada pel Servei de Planificació en les estratègies en salut a les Illes Balears. Hi han participat diferents professionals de la comunitat autònoma, que han analitzat les necessitats i les prioritats que es detecten i la millor forma d'organització per atendre els pacients en cadascuna de les fases d'aquesta malaltia.

El document parteix d'un diagnòstic de situació en què, després d'una introducció breu sobre què és la malaltia, es mostren les dades d'incidència i prevalença, tant global com la que es coneix a la nostra comunitat autònoma. Seguidament, es descriu el mapa de recursos per atendre aquests pacients, tant nacionals com comunitaris, i se n'esmenten les necessitats no sanitàries.

Després d'un exercici de participació, reflexió i debat es desenvolupa la formulació estratègica de l'Estratègia autonòmica per a l'atenció a l'ELA (Estratègia ELA Illes Balears), amb un cronograma de les accions realitzades i prioritzades per als anys 2018 i 2019.

FIGURA 1. Esquema metodològic per a l'Estratègia de l'ELA



Volem fer constar el nostre agraïment a tots els que han aportat el seu treball i dedicació per elaborar el document. Han posat els fonaments per millorar la qualitat de l'atenció i la qualitat de vida de les persones afectades per ELA i les seves famílies.

2. INTRODUCCIÓ I ANÀLISI DE LA SITUACIÓ DE L'ELA A LES ILLES BALEARS

L'ELA és una malaltia provocada per la degeneració de les neurones motores de l'escorça cerebral, el tronc encefàlic i la medul·la espinal, l'expressió clínica més habitual de la qual és debilitat i atròfia muscular progressiva i generalitzada que compromet la mobilitat del pacient, la seva capacitat de parlar i de deglutir, i finalment arriba a la insuficiència respiratòria i mort. En aquesta evolució els pacients requereixen atencions cada vegada més complexes que s'adaptin a les seves necessitats canviants, i que es mobilitzin una gran quantitat de recursos en tots els àmbits i nivells assistencials.

Segons dades internacionals, la malaltia afecta majoritàriament persones en un rang d'edat entre 54-67 anys⁴. En el nostre país un estudi elaborat a Catalunya situa la mitjana d'edat d'inici devers l'edat de 64 anys⁵. Des que s'inicia, l'esperança de vida d'aquesta malaltia se situa entre els 2 i 4 anys, encara que un 10 % dels pacients es consideren *grans supervivents*, ja que superen els 5 o, fins i tot, 10 anys d'evolució. En la majoria dels pacients, la malaltia és esporàdica i d'origen desconegut, mentre que en un 5-20 % és d'origen genètic. En el nostre entorn és especialment per mutacions en el cromosoma *C9orf72* (*chromosome 9 open reading frame 72*) i en el gen *SOD1* (*superoxide dismutase1, soluble*)⁶, encara que aquesta proporció tendeix a augmentar amb la millora del coneixement de la malaltia.

Per les característiques de la malaltia quan comença i el desconeixement per part d'altres especialistes, entre altres raons, se sol produir un endarreriment diagnòstic d'entre 8 i 16 mesos⁴, cosa que representa un període angoixant d'incertesa per als pacients.

L'ELA es pot manifestar en la forma clàssica amb una combinació de símptomes i signes de motoneurona inferior (MNI), com ara atròfia o fasciculacions, que apareixen subtilment en un grup muscular d'una extremitat i s'estenen després a altres localitzacions, i altres de motoneurona superior (MNS), com per exemple hiperreflexia. En el 80 % dels casos, aquestes manifestacions clíniques s'associen a signes bulbars, com la disfàgia i la disàrtria, que poden aparèixer de manera precoç o presentar-se al llarg del curs clínic.

Aquesta malaltia es pot presentar amb alguna de les seves variants, la qual cosa en dificulta el diagnòstic: esclerosi lateral primària (predominen els símptomes de MNS i és la forma de supervivència més alta), atròfia muscular progressiva (si predominen els símptomes de MNI) i paràlisi bulbar progressiva (quan s'inicia com a símptomes bulbars, la qual cosa representa un pronòstic pitjor)⁷⁻⁸. Alguns autors prefereixen usar el terme genèric de *malaltia de neurona motora*, i englobar-hi tots els seus fenotips.

En els darrers anys s'ha identificat que la malaltia s'associa sovint amb signes de deteriorament cognitiu conductual en un 30-50 % dels pacients, i que un 10 % pot presentar una clara demència de patró frontotemporal⁹.

El diagnòstic de la malaltia es basa en les manifestacions clíniques en un estudi neurofisiològic exhaustiu i en l'exclusió d'altres malalties. Tot i això, la sospita seguint criteris clínics no sempre és fàcil, especialment en fases inicials o quan no es comprova l'afectació d'ambdues motoneurons. El nivell de certesa es consolida durant el seguiment clínic del pacient, i se'n constata la progressió a diferents regions anatòmiques i, en la seva forma més habitual, la combinació de signes de MNI i MNS.

Encara que avui dia no es disposa de cap opció de tractament curatiu, això no ha restat esforç per a la publicació recent de diverses guies actualitzades, tant en l'àmbit internacional com nacional, que recullen les millors pràctiques i evidències, i totes valoren la necessitat d'un abordatge multidisciplinari. En són un exemple la guia del National Institute for Health and Care Excellence (NICE)¹⁰ o la Guia assistencial ELA del Sistema Andalus de Salut (SAS) 2017¹¹. En qualsevol cas, els tractaments i les cures han d'estar orientats a mantenir al màxim la capacitat funcional del pacient, alleujar-ne els símptomes físics i psíquics que vagin sorgint, així com atendre les seves repercussions socials, per oferir el màxim confort al pacient i a la família i que aprenguin a planificar les decisions futures.

2.1. PREVALENCIA I INCIDÈNCIA

Segons l'Estratègia de Malalties Neurodegeneratives del Sistema Nacional de Salut¹, l'esclerosi lateral amiotròfica és la tercera malaltia neurodegenerativa amb més incidència en el nostre país, només per darrere de la demència i la malaltia de Parkinson.

Una revisió sistemàtica de les dades epidemiològiques internacionals publicades sobre aquesta malaltia situen la incidència a Europa en el 2,08/100.000 habitants/any i la prevalença en 5,4/100.000 habitants⁴. En la població espanyola l'estudi més

recent ofereix dades similars, com ara una incidència i una prevalença d'1,4 i 5,4 per 100.000, respectivament⁵. Tot això situa la malaltia dins la definició de malalties rares que ofereix Orphanet¹².

Aplicant aquestes dades epidemiològiques internacionals, l'estimació de casos a les Illes Balears l'any 2018 hauria de ser la que figura en la taula 1.

TAULA 1. Estimació de casos d'ELA a les Illes Balears

Illes	Població 2018	Casos segons Prevalença	Casos segons Incidència
Mallorca	880.113	48	18
Menorca	91.920	5	2
Eivissa	144.659	8	3
Formentera	12.216	1	0
Total	1.128.908	61	23

Font: elaboració pròpia segons les dades de l'Institut Nacional d'Estadística (INE)

Sembla que els homes n'estan lleugerament més afectats que les dones, a raó d'1,2 a 1,5 vegades més en l'home, sense diferències en la supervivència per sexes. La malaltia és més ràpida com més gran sigui el pacient o en els casos que s'inicien amb símptomes bulbars, però també si presenta deteriorament cognitiu o en determinades formes genètiques⁴⁻⁹.

Els estudis epidemiològics també informen que la malaltia augmenta la incidència amb l'edat avançada, i se n'observa una pujada entre l'edat de 70 i 75 anys, i llavors torna a descendir, la qual cosa pot suposar una dificultat per reconèixer aquesta malaltia en pacients molt majors⁵⁻¹³.

Finalment, encara que en els darrers anys s'han relacionat alguns factors ambientals amb el risc de patir ELA (tabac, pesticides, metalls...), actualment només es consideren factors de risc ben fonamentats l'edat avançada, el sexe masculí i tenir una història familiar d'ELA¹³.

2.2. REGISTRE DE MORTALITAT

El Registre de mortalitat de la CAIB el gestiona el Servei d'Epidemiologia de la Conselleria de Salut que registra la mortalitat a través dels butlletins estadístics de defuncions.

Aquest Registre va facilitar al Servei de Planificació Sanitària el nombre de morts per ELA en el període 2015 al 2018.

Gràcies a aquestes dades, hem pogut extreure la taxa bruta de mortalitat per ELA a les Illes Balears que es mostra en la taula 2.

TAULA 2. Taxa bruta de mortalitat per ELA entre 2015-2018

	Sexe	Morts	Població	Taxa bruta de Mortalitat per 10.000
2015	Home	10	549.678	0,18
	Dona	7	554.801	0,13
2016	Home	13	550.682	0,24
	Dona	10	556.538	0,18
2017	Home	14	554.925	0,25
	Dona	10	561.074	0,18
2018	Home	14	561.803	0,25
	Dona	10	567.105	0,18

Font: Elaboració pròpia amb les dades del Servei d'Epidemiologia i l'INE

Seguidament, es varen calcular els anys de vida potencialment perduts (AVPP) estimats en funció de l'expectativa de vida de les persones. Com es pot observar en la taula 3, els homes que varen patir ELA a les Illes Balears podrien haver viscut 15 anys més, mentre que les dones amb ELA ho haguessin fet una mitjana de 17 anys.

TAULA 3. AVPP per ELA entre 2015-2018

	AVPP 2015	AVPP 2016	AVPP 2017	AVPP 2018	Mitjana
Home	18,52	18,65	12	12,57	15,45
Dona	12,05	13,94	22,44	20,44	17,21

* AVPP 2018 calculats amb l'esperança de vida 2017

Font: Elaboració pròpia amb les dades del Servei d'Epidemiologia i l'INE

2.3. DADES DEL REGISTRE DE MALALTIES RARES DE LES ILLES BALEARS DELS HOSPITALS PÚBLICS

En l'àmbit autonòmic, l'any 2013 es va constituir el Registre Poblacional de Malalties Rares de les Illes Balears (RMRIB) mitjançant l'Ordre del conseller de Salut, Família i Benestar Social de 18 de gener de 2013¹⁴. Aquesta Ordre estableix el registre com un sistema específic de vigilància epidemiològica, d'acord amb el Decret

15/1997, de 23 de gener, que crea i regula la Xarxa de Vigilància Epidemiològica a les Illes Balears¹⁵. El Registre està adscrit a la Direcció General de Salut Pública i Participació de la Conselleria de Salut.

La informació sobre les persones que pateixen ELA que s'incorpora en el RMRIB s'obté del conjunt mínim bàsic de dades amb els codis ELA 335.20 classificació internacional de malalties (CIM-9) i del Registre de mortalitat amb codi G12.2 (CIM-10).

Per tant, per validar el diagnòstic d'ELA a la nostra comunitat es revisen les històries clíniques de tots els casos amb codi CIM-9 335.20 i CIM-10 G12.2. D'altra banda, l'any 2015 es va constituir el Registre Estatal de Malalties Rares mitjançant el Reial decret 1091/2015, de 4 de desembre¹⁶. Actualment, aquest registre rep el nom de Registre Nacional de Malalties Rares (RNMR), el qual coordina i dirigeix l'Institut d'Investigació en Malalties Rares (IIMR), centre que pertany a l'Institut de Salut Carles III (ISCIII).

Aquest Registre nacional incorpora la informació que rep de tres maneres diferents:

- Registres de base poblacional: dades facilitades per les comunitats autònomes.
- Registres de pacients orientats a resultats: dades facilitades pels pacients mateixos.
- Dades facilitades per professionals participants de xarxes d'investigació i de societats mèdiques que tenen un conveni amb l'ISCIII¹⁷.

Tothom sap que hi ha nombroses dificultats metodològiques que fan que les dades recollides en aquest Registre, en relació amb les persones que pateixen ELA, no reflecteixin de manera fidedigna la realitat d'aquesta malaltia a Espanya. Entre elles destaquen la coexistència de diferents sistemes de classificació, les duplicitats en els diferents registres i les dificultats dels pacients i professionals per incorporar les dades en el Registre.

A la nostra comunitat autònoma disposam d'un informe sobre el RMRIB elaborat per la Direcció General de Salut Pública i Participació corresponent al període 2010-2015¹⁸, que recull dades sobre prevalença i mortalitat. A més, el Servei d'Epidemiologia té publicat en la seva pàgina web un informe de vigilància epidemiològica específic per a l'ELA¹⁹ en el qual es presenten aquestes dades més detalladament. Algunes de les dades d'aquest informe es detallen en les taules 4, 5, 6 i 7 i la figura 2. Se'n pot assenyalar que la prevalença de pacients amb ELA vius l'any 2013 va ser de 0,9/100.000 habitants (vegeu taula 4), inferior a l'esperada segons hem vist anteriorment. Així mateix, es mostra com en el període de 2010-2015 es varen diagnosticar un total de 83 pacients (51 homes, 32 dones), amb una edat mitjana de 65,5 anys (vegeu taula 5). La taxa de mortalitat per ELA en la població general per a aquest període va ser del 0,6 per 10.000 habitants (vegeu taula 6) i la taxa de letalitat per ELA va ser del 80,7 %, i la resta de defuncions varen ser per causes aparentment alienes a la malaltia.

TAULA 4. Prevalença d'ELA segons el sexe en 2013

Sexe	Nre.	Població 2013	Prevalença per 10.000
Home	7	554.603	0,13
Dona	3	557.071	0,05
Total	10	1.111.674	0,09

Font: RMRIB. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació

TAULA 5. Pacients amb diagnòstic d'ELA en el període 2010-2015

Sexe	Nre.	%	Edat mitjana
Home	51	61	62
Dona	32	39	69
Total	83	100	65,5

Font: Elaboració pròpia segons les dades del RMRIB. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació

TAULA 6. Taxa de mortalitat d'ELA segons sexe en el període 2010-2015

Sexe	Morts	Població	Taxa bruta de Mortalitat per 10.000
Home	41	554.603	0,74
Dona	26	557.071	0,47
TOTAL	67	1.111.674	0,6

Font: RMRIB. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació

La mediana d'anys de supervivència després del diagnòstic d'ELA va ser d'un any, tant per a homes com per a dones. La mitjana d'anys de supervivència total va ser d'1,7 anys, i va ser major en les dones que en els homes (vegeu taula 7).

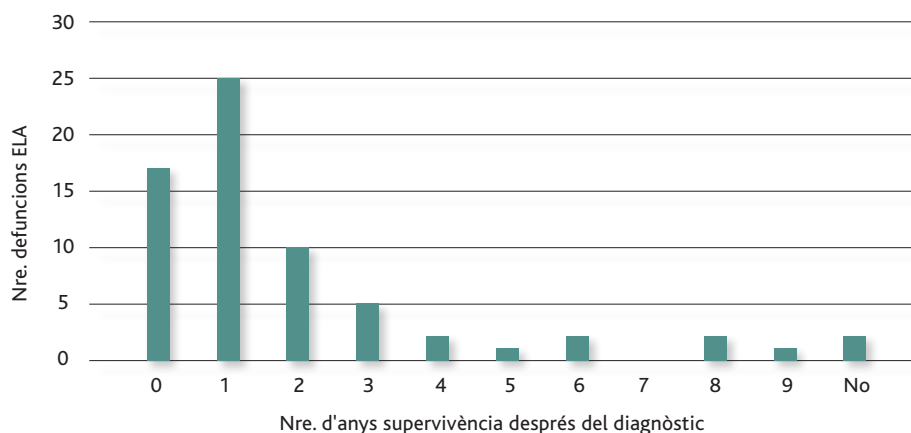
TAULA 7. Mitjana d'anys de supervivència després del diagnòstic

Sexe	Mitja supervivència
Home	1,6 anys (0-9)
Dona	0,8 anys (0-8)

Font: RMRIB. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació

D'acord amb el que s'observa en la **figura 2**, la majoria morien en els 3 primers anys, però hi ha casos considerats grans supervivents (5 pacients varen sobreviure més de 5 anys, un 7,5 % del total de casos recollits).

FIGURA 2. Nombre de casos d'ELA segons anys de supervivència



Font: RMRIB. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació

2.4. DADES ASSISTENCIALS EXTRETES DE L'ANÀLISI DEL CMBD DELS HOSPITALS PÚBLICS DE LA CAIB

El CMBD és un registre que s'utilitza des de 1990 en els hospitals del Sistema Nacional de Salut i recopila una sèrie de dades dels informes d'alta hospitalària. Aquestes dades, les recull cada comunitat autònoma i les envia al Ministeri de Sanitat, Consum i Benestar Social. Els diagnòstics i procediments recollits es codifiquen seguint la classificació CIM-10 des de l'any 2016.

Els codis CIM-10 que s'han seleccionat per identificar les persones que pateixen ELA són els següents:

- G12.20. Malaltia de les neurones motores, no especificada
- G12.21. Esclerosi lateral amiotròfica
- G12.22. Paràlisi bulbar progressiva
- G12.29. Altres tipus de malaltia de neurona motora

En la **taula 8** es mostren els pacients que han ingressat en els hospitals públics de la CAIB l'any 2017 amb algun dels codis anteriors mostrats.

TAULA 8. Persones amb ELA ingressades en els hospitals públics de les Illes Balears l'any 2017

Centres	Home	Dona	Total
Hospital Comarcal d'Inca	1	1	2
Hospital Can Misses	1	1	2
Hospital General Mateu Orfila	2		2
Hospital Manacor	2		2
Hospital Universitari Son Llàtzer	4		4
Hospital Universitari Son Espases	6	6	12
Total	16	8	24

Font: Gabinet Tècnic del Servei de Salut

En la taula 9 es mostren les persones que han mort amb ELA en els nostres hospitals públics l'any 2017. És obvi que proporciona una mostra menor a les dades de registres poblacionals ja esmentades.

TAULA 9. Morts per ELA en els hospitals públics de les Illes Balears^a

Morts a l'Hospital	
Hospital Comarcal d'Inca	1
Hospital Mateu Orfila	1
Hospital Universitari Son Espases	4
Total	6

Font: Gabinet Tècnic del Servei de Salut

2.5. DADES ASSISTENCIALS EXTRETES DE L'e-SIAP

L'explotació dels registres del programa d'història clínica d'atenció primària (e-SIAP) ha permès identificar 91 pacients l'any 2017 amb diagnòstics compatibles amb ELA a les Illes Balears.

Aquest nombre resulta inusualment elevat i s'ha sol·licitat una anàlisi exhaustiva de les dades per depurar possibles errors en la codificació.

a A l'Hospital Universitari Son Llàtzer i a l'Hospital de Manacor no es varen registrar defuncions per ELA aquest any. A l'hospital d'Eivissa no s'han pogut extreure les dades.

2.6. MAPA DE RECURSOS PER A L'ATENCIÓ A L'ELA

2.6.1. Serveis de neurologia de la CAIB

Per conèixer els recursos destinats a l'atenció dels pacients amb ELA a la nostra comunitat i la forma d'organitzar-los, el Servei de Planificació Sanitària va fer una enquesta als serveis de neurologia dels hospitals públics de les Illes Balears, i els sol·licità informació sobre el nombre de pacients amb ELA que atendien en els seus centres (vegeu taula 10).

TAULA 10. Pacients amb el diagnòstic d'ELA que segueixen control en els hospitals públics de les Illes Balears

	HOSPITALS									TOTAL
	Son Espases			Son Llàtzer			Manacor			
	H	D	Total	H	D	Total	H	D	Total	
Nre. total de malalts amb ELA	10	3	13	7	2	9	1	2	3	
Casos diagnosticats el 2018	1	1	2	2		2				
Edat mitjana al diagnòstic			57,9			64,55			53,7	
Desviació estàndard			10,78			12,74			20,5	
	Inca			Can Misses			Mateu Orfila			TOTAL
	H	D	Total	H	D	Total	H	D	Total	
	Nre. total de malalts amb ELA	4	1	5	4	2	6	6	2	
Casos diagnosticats el 2018	1	1	2	2	2	4	2	1	3	13
Edat mitjana al diagnòstic			65,6			61,5			56	61,75
Desviació estàndard			10,7			14,8				12,85

H: home D: dona

Font: Serveis de neurologia de la CAIB (dades de 2018)

També es va recollir la forma d'organització que segueix cada centre per atendre aquests pacients (vegeu taula 11). Com es mostra, a les Illes Balears actualment l'assistència s'ha organitzat en forma d'unitat hospitalària multidisciplinària d'ELA (UMHELA^b) i de consultes generals de neurologia, si bé anteriorment hi havia altres formes d'atenció, com ara la consulta monogràfica d'ELA o consulta de patologia neuromuscular.

^b Unitat hospitalària multidisciplinària d'ELA: conjunt de professionals directament implicats i altament motivats en els aspectes assistencials de la malaltia, que es reuneixen periòdicament per a l'avaluació conjunta de l'estat dels pacients, mantenen canals de comunicació fluids, disposen de protocols acordats i s'organitzen perquè els pacients ambulatoris puguin ser atesos en un mateix dia pels diferents professionals que integren la unitat. La unitat multidisciplinària d'ELA atén també el pacient si se'n produeix l'ingrés hospitalari per patologies susceptibles de ser tractades en un hospital d'aguts, relacionades amb la seva malaltia neurològica o no, o per a la realització de procediments terapèutics.

TAULA 11. Forma d'organització per a l'atenció als pacients amb ELA en els hospitals públics de les Illes Balears

Hospitals	Son Espases	Manacor	Son Llàtzer	Inca	Can Misses	Mateu Orfila
Unitat multidisciplinària ELA	x		x			
Consulta monogràfica ELA						
Consulta de patologia neuromuscular						
Consulta general de neurologia		x		x	x	x

Font: Serveis de neurologia de la CAIB

Finalment, també se'ls va demanar pels professionals amb què compta cada hospital per atendre les persones que pateixen ELA (vegeu taula 12). En els que s'organitzen amb una UHMELA hi ha un professional amb dedicació especial a l'ELA, mentre que en els altres hospitals l'assistència a aquesta patologia és assumida entre els professionals dels serveis implicats.

TAULA 12. Professionals que participen en l'atenció a l'ELA en els hospitals públics de les Illes Balears

Hospitals	Son Espases	Son Llàtzer	Manacor	Inca	Can Misses	Mateu Orfila
Tipo de consulta	UMHELA		Consulta general			
Professionals	Nombre		Nombre			
Neuròlegs	1	1	4	3	5	3
Pneumòlegs	1	1	1	3	1	2
Rehabilitadors	1	1			1	3
Fisioterapeutes	1					5
Logopedes	1				1	1
Otorinolaringòlegs	1	1			1	
Terapeuta ocupacional	1					
Psicòlegs	1				2	1
Endocrinòlegs o Nutricionistes	1	1		1	1	1
Infermera gestora de casos	1	1	1		1	1
Farmacèutics	2	1	1	1	1	1
Treballador social	1				1	1
Equips específics de cures pal·liatives	UMP Hospital General	UCP Hospital Joan March	ESHAP		Equip de Cures Pal·liatives *	Equip de Cures Pal·liatives*
Altres (especificau-los)		Neurofisiòlegs:2 Administratius: 1		**	Medicina interna: 1	

UMP: unitat de medicina pal·liativa, UCP: unitat de cures pal·liatives, ESHAP: equip de suport hospitalari d'atenció pal·liativa

*: Equip mixt d'atenció hospitalària i domiciliària

** : Persones residents a Mallorca també poden ser ateses per unitats de cures pal·liatives de l'hospital Sant Joan de Déu

Font: Serveis de neurologia de la CAIB

2.6.2. Centres, serveis i unitats de referència del Sistema Nacional de Salut (CSUR)

Els CSUR es constitueixen l'any 2006 mitjançant el Reial decret 1302/2006, de 10 de novembre, pel qual s'estableixen les bases del procediment per a la designació i acreditació dels centres, serveis i unitats de referència del Sistema Nacional de Salut²⁰.

Aquest Reial decret estableix les definicions següents:

- Centre de referència: centre sanitari que dedica fonamentalment la seva activitat a l'atenció de determinades patologies o grups de patologies que compleixin una o diverses de les característiques que estableix el Reial decret.
- Servei o unitat de referència: servei o unitat d'un centre o servei sanitari que es dedica a la realització d'una tècnica, tecnologia o procediment, o a l'atenció de determinades patologies o grups de patologies que compleixin una o diverses de les característiques que estableix el Reial decret 1302/2006, tot i que, a més a més, aquest servei o unitat atengui altres patologies per a les quals no seria considerat de referència.

A més, estableix que els CSUR del Sistema Nacional de Salut han de fer el següent:

- Donar cobertura a tot el territori nacional i atendre tots els pacients en igualtat de condicions independentment del lloc de residència.
- Proporcionar atenció en equip multidisciplinari: assistència sanitària, suport per a confirmació diagnòstica, definir estratègies terapèutiques i de seguiment, i actuar de consultor per a les unitats clíniques que atenen habitualment aquests pacients.
- Garantir la continuïtat en l'atenció entre etapes de la vida del pacient (infant-adult) i entre nivells assistencials.
- Avaluat els resultats.
- Fer formació a altres professionals.

Qualsevol servei o unitat que es proposi per ser CSUR ha de comptar amb l'autorització sanitària de funcionament i l'informe favorable de la comunitat autònoma on està situat.

Actualment els CSUR designats en el nostre país per a l'atenció de les persones amb ELA són 7 i reben el nom de centres, serveis i unitats de referència de malalties neuromuscular rares. Els CSUR de malalties neuromusculars rares en funcionament actualment es detallen en la [taula 13](#).

TAULA 13. Centres, serveis i unitats de malalties neuromusculars rares

Centre	Comunitat autònoma	Data Resolució
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (adults)	Catalunya	30/4/16
Hospital de Sant Joan de Déu (infants)	Catalunya	30/4/16
Hospital U. Vall d'Hebron (adults i infants)	Catalunya	30/4/16
Hospital U. i Politècnic La Fe (adults i infants)	C. Valenciana	30/4/16
Complex Hospitalari Regional Verge del Rocío (adults)	Andalusia	30/4/16
Hospital U. 12 d'Octubre (adults)	Madrid	29/5/18
Hospital U. de Bellvitge (adults)	Catalunya	15/12/18

Font: Ministeri de Sanitat, Consum i Benestar Social

2.7. NECESSITATS NO SANITÀRIES EN EL PACIENT AMB ELA

Després d'haver detallat els recursos sanitaris, s'identifiquen altres necessitats en el pacient amb ELA que, encara que ens hi puguem referir com a no sanitàries, queden totalment interrelacionades amb els aspectes assistencials. Se n'exposen algunes a continuació.

L'Estratègia Nacional de Malalties Neurodegeneratives (END) és la primera en la qual s'asseuen en una mateixa taula representants intersectorials de les àrees sanitàries i socials¹ per acordar les bases d'un model d'intervenció integral que atén no només les necessitats biomèdiques de malalties d'aquest tipus, sinó també les repercussions psicològiques i les implicacions socials sobre el pacient i el seu entorn.

L'abordatge social en l'ELA s'hauria de fer el més aviat possible després de diagnosticar-la. Conèixer les necessitats de la unitat familiar per afrontar els reptes de la malaltia permet sol·licitar i prioritzar les ajudes externes que puguin necessitar, millora la coordinació entre tots els recursos, i pot prevenir el deteriorament social i mantenir al màxim la qualitat de vida de tots els membres¹⁰⁻¹¹.

Una altra eina fonamental per al suport i l'assessorament de la persona afectada i els seus cuidadors és la promoció de la seva participació social a través del contacte amb el moviment associatiu. Les associacions de pacients i familiars coneixen molt bé els recursos disponibles, detecten les limitacions i les necessitats de millora, els assessoren i donen suport en les decisions que han de prendre en cada fase i són un suport emocional decisiu. Algunes associacions, com ara l'Associació Espanyola d'ELA²¹, poden tenir fins i tot els seus propis recursos i serveis.

Un aspecte molt important per a la qualitat de vida del pacient és tot allò que permet perllongar la seva autonomia i la seva capacitat de comunicació. I aquesta és una necessitat que sobrepassa en moltes ocasions la cobertura assistencial que es pot oferir en els serveis de rehabilitació, i és a càrrec de les famílies o les associacions. Hi ha una gran varietat de productes de suport per mantenir la funcionalitat en les activitats de la vida diària²²⁻²³, però volem fer un èmfasi especial als que milloren la comunicació. En l'ELA pot arribar el moment en què el pacient experimenta problemes greus per parlar o per escriure. En els darrers anys s'han desenvolupat dispositius tecnològics per a aquesta situació, que van des d'amplificadors de veu o altaveus Bluetooth fins a aplicacions a través de telèfons mòbils, tauletes tàctils o ordinadors. Per a fases més avançades fins i tot hi ha tecnologies per comunicar-se usant els moviments del cap o la mirada. La comunicació és vital, fins i tot quan hi ha dificultats per fer-ho, i, mentre no concorri una afectació cognitiva greu o abans que aparegui, és la manera d'assegurar que els pacients expressin les seves necessitats, sentiments i decisions.

Això enllaça finalment amb altres necessitats que hem de garantir a aquests pacients, les relacionades amb aspectes ètics i jurídics, que s'inicien amb el respecte al seu dret a ser informats o no, i afecta la comunicació del diagnòstic i pronòstic de la seva malaltia. En realitat, tractar un pacient amb ELA és un procés en el qual cal considerar les seves preferències, valors i creences en tot allò que es refereix al consentiment informat i la planificació de decisions. Decisions que s'han d'abordar sobre aspectes com ara l'alimentació per sonda i la ventilació mecànica, o, arribat el moment, adequar el pla terapèutic i aplicar sedació pal·liativa. A més, els professionals implicats haurien d'informar que en la nostra comunitat autònoma hi ha un registre de voluntats vitals anticipades. I en tots aquests aspectes sempre cal tenir en consideració l'estat cognitiu del pacient i la seva capacitat mental¹⁰, i valorar en els casos amb demència greu la possibilitat d'una incapacitat legal i la identificació d'un representant o tutor¹¹.

3. MISSIÓ, VISIÓ I VALORS DE L'ESTRATÈGIA D'ELA DE LES ILLES BALEARS

La raó de ser d'aquesta Estratègia, l'objectiu que l'inspira i els valors que la sustenten es descriuen seguidament:

3.1. MISSIÓ: oferir una atenció assistencial de qualitat a les persones amb ELA al llarg de tot el procés de la malaltia en el sistema sanitari públic de les Illes Balears.

3.2. VISIÓ: aconseguir que la identificació de la malaltia es faci al més aviat possible per iniciar de manera precoç l'abordatge multidisciplinari i el seguiment de l'evolució, seguint estàndards de qualitat assistencial que permetin millorar la qualitat de vida de les persones afectades amb ELA i els seus familiars.

3.3. VALORS:

Accessibilitat: que les persones amb ELA siguin ateses en les mateixes condicions, independentment del lloc de residència.

Equitat: que la distribució dels recursos es faci amb relació a les necessitats de les persones afectades per ELA i les seves famílies.

Atenció integral: que l'atenció a les seves cures tenguin un enfocament biològic, psicològic i social.

Atenció integrada: que els diferents professionals implicats en els diversos nivells assistencials en l'atenció a les persones amb ELA promoguin la comunicació, la col·laboració i la coordinació entre ells, per poder oferir les cures de qualitat basades en l'evidència científica.

Respecte a l'autonomia: de manera que les persones afectades per l'ELA formin part en tot el procés de presa de decisions sobre la seva malaltia.

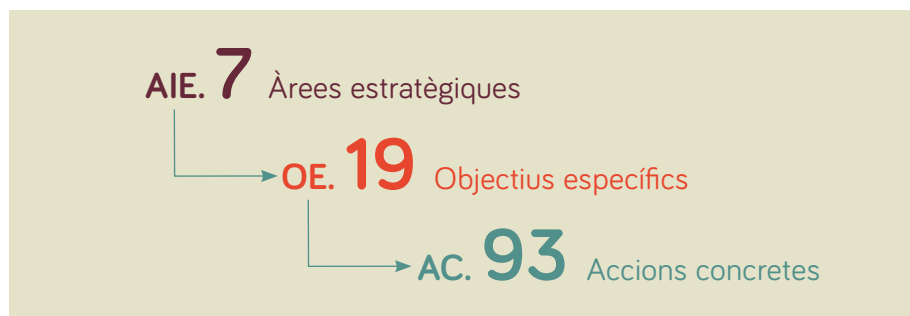
Professionalitat: del personal sanitari que atén les persones que pateixen ELA, que està implicat a actualitzar els seus coneixements i a mantenir una formació continuada respecte d'aquesta malaltia, així com a gestionar de manera responsable els recursos.

4. FORMULACIÓ ESTRATÈGICA

Aquest document, l'Estratègia d'ELA de les Illes Balears, aborda els aspectes que s'han de millorar o dur a terme en relació amb l'atenció de les persones amb ELA a la comunitat autònoma de les Illes Balears durant els pròxims cinc anys. S'hi han definit una sèrie d'àrees estratègiques en l'assistència a aquests pacients i s'han plantejat els objectius fonamentals que s'han d'aconseguir en cadascuna de les àrees per optimitzar l'assistència i les cures que reben aquestes persones i el seu entorn, i adaptar-los a unes necessitats que són canviants en cada cas i en cada fase de la malaltia. A més, s'han definit les accions concretes fonamentals que s'han de dur a terme per aconseguir cadascun dels objectius proposats.

L'esquema de la formulació estratègica de l'Estratègia s'estructura en la **figura 3**.

FIGURA 3. Formulació estratègica de l'Estratègia d'ELA



De les 7 àrees estratègiques definides, les 3 primeres es refereixen a les fases fonamentals de l'evolució de la malaltia, mentre que les altres 4 aborden aspectes transversals que intervenen, per tant, en totes les fases de la malaltia.

Nr. AC*	Objectius estratègics (OE)	Àrees estratègiques (AE)
2	OE1. Identificar els signes i símptomes de la malaltia d'ELA	AE1. Fase prediagnòstica
7	OE2. Garantir diagnòstic precoç de la malaltia	AE2. Fase diagnòstica i d'atenció eminentment hospitalària
7	OE3. Establir els equips multidisciplinaris d'ELA com a nucli de l'atenció de les persones amb ELA	
10	OE4. Dissenyar un pla de rehabilitació individualitzat i multidisciplinari d'inici precoç a totes les persones amb ELA, que s'adapti a les seves necessitats, expectatives i preferències	
5	OE5. Mantenir un bon estat nutricional de les persones amb ELA	
6	OE6. Proporcionar a les persones amb ELA els recursos socials necessaris de forma coordinada amb l'atenció sanitària	
2	OE7. Dotar els serveis de pneumologia dels recursos necessaris per a l'atenció adequada de les persones amb ELA	
7	OE8. Proporcionar a les persones amb ELA i les seves famílies suport psicològic adequat en cada una de les fases de la malaltia	
10	OE9. Fomentar la coordinació entre els diferents professionals i àmbits implicats en l'atenció de la persona amb ELA	
2	OE10. Oferir atenció domiciliària de qualitat i adaptada a les necessitats de les persones amb ELA	
3	OE11. Fomentar que els professionals coneguin i informin els pacients del seu dret a la participació en la presa de decisions	
8	OE12. Proporcionar atenció pal·liativa a la persona amb ELA com a part fonamental de la seva atenció des del diagnòstic de la malaltia	AE3. Fase avançada
8	OE13. Consensuar diferents protocols i recomanacions per a l'atenció dels pacients amb ELA a la CAIB.	AE4. Protocols
0	OE14. Establir la història clínica electrònica integrada en tota la xarxa assistencial i que sigui accessible en tots els centres sanitaris i en els serveis socials públics	AE5. Sistemes d'informació
1	OE15. Elaborar un pla de cures integral , individualitzat i integrat en la història clínica electrònica accessible a tots els professionals implicats	
6	OE16. Implementar les aplicacions o programes informàtics necessaris per oferir una atenció coordinada i de qualitat als pacients amb ELA	
4	OE17. Garantir la formació i capacitació adequades de tots els professionals implicats en l'atenció de les persones amb ELA	AE6. Formació divulgació d'informació
2	OE18. Apoderar el pacient i les persones cuidadores a través de la formació i informació sobre el maneig de la malaltia i les seves cures	
2	OE19. Fomentar la investigació sobre ELA	AE7. Investigació

FORMULACIÓ ESTRATÈGICA

* Nombre d'Accions Estratègiques (AE) per a cada Objectiu Estratègic (OE)

AE1. FASE PREDIAGNÒSTICA

OE1. Identificar els signes i símptomes de la malaltia d'ELA

- AC.1. Identificar els signes i símptomes de sospita clínica d'ELA que es defineixen com a *criteris suficients* per derivar el pacient a la consulta de neurologia de manera ràpida.
- AC.2. Garantir l'equitat d'accés a la primera consulta de neurologia, independentment del lloc de residència.

AE2. FASE DIAGNÒSTICA I D'ATENCIÓ EMINENTMENT HOSPITALÀRIA

OE2. Garantir un diagnòstic precoç de la malaltia

- AC.3. Establir un circuit de derivació des d'atenció primària (AP) a atenció hospitalària (AH) per a pacients amb sospita diagnòstica d'ELA.
- AC.4. Garantir un temps màxim per a la primera consulta preferent de neurologia, en compliment de la normativa vigent²⁴⁻²⁵.
- AC.5. Garantir que l'avaluació neurològica clínica i electrodiagnòstica dels pacients derivats per alta sospita d'ELA es faci seguint les vies d'actuació dissenyades a aquest efecte.
- AC.6. Definir els centres de referència o amb experiència en la malaltia i en l'estudi electromiogràfic (EMG) que permetin assegurar la major certesa diagnòstica.
- AC.7. Dur a terme les altres exploracions complementàries que pertocuin (fonamentalment la ressonància magnètica) després de la valoració neurològica inicial al més aviat possible una vegada indicades.
- AC.8. Informar el pacient de la sospita diagnòstica i dels objectius de les proves que es faran.
- AC.9. Evitar la realització de proves i exploracions complementàries innecessàries o repetides.

OE3. Establir els equips multidisciplinaris d'ELA com a nucli de l'atenció de les persones amb ELA

- AC.10. Afavorir l'organització d'UHMELA i assegurar-hi professionals de les àrees de neurologia, pneumologia, otorrinolaringologia (foniatria), nutrició, rehabilitació (incloent-hi fisioteràpia, logopèdia i teràpia ocupacional), treball social, infermeres gestores de casos, psicologia clínica i farmàcia clínica, amb la dotació necessària que garanteixi el bon funcionament de la unitat, el manteniment de l'activitat normal de la unitat durant el període vacacional i la cobertura del temps dedicat a formació continuada dels professionals que la integren.

- AC.11.** Incrementar el nombre de professionals sanitaris (facultatius i no facultatius) dedicats a l'atenció del pacient amb ELA i els seus familiars i cuidadors, especialment en el cas dels hospitals que no tinguin unitats multidisciplinàries o que manquin de determinats professionals. S'han detectat necessitats concretes de logopèdia, psicologia clínica, infermeres gestores de casos i treball social.
 - AC.12.** Assegurar la continuïtat assistencial facilitant l'atenció per part d'un mateix equip durant tot el procés.
 - AC.13.** Dotar les UHMELA dels recursos materials que facilitin la feina en equip com a espais de consulta pròxims físicament i adequadament equipats, i d'una sala de reunió.
 - AC.14.** Oferir eines per afavorir l'atenció a consultes i dubtes (correu electrònic, telèfon de contacte...) que els pacients i els seus familiars puguin utilitzar com a via de contacte amb els equips multidisciplinaris.
 - AC.15.** Disposar d'un canal de comunicació (telèfon, interconsultes per via telemàtica i persona de contacte) entre professionals de l'UHMELA, AP i atenció pal·liativa, de manera que es pugui compartir informació, comentar l'evolució i consultar problemes o dubtes que sorgeixin durant el procés.
 - AC.16.** Establir que les unitats o els equips de cures pal·liatives formin part dels equips multidisciplinaris d'ELA o s'hi coordinin.
- OE4.** Dissenyar un pla de rehabilitació (RHB) individualitzat i multidisciplinari d'inici precoç a totes les persones amb ELA que s'adapti a les seves necessitats, expectatives i preferències
- AC.17.** Iniciar el tractament rehabilitador des del moment del diagnòstic d'ELA.
 - AC.18.** Crear equips de rehabilitació multidisciplinaris que comptin amb metge rehabilitador, fisioterapeuta (per treballar l'aparell locomotor i respiratori), terapeuta ocupacional i logopeda (per treballar la parla i la deglució).
 - AC.19.** Establir el metge rehabilitador com el coordinador de la resta de professionals de l'equip rehabilitador.
 - AC.20.** Elaborar el pla de rehabilitació i orientar-lo a la millora de la funcionalitat o l'augment del confort del pacient en funció de la situació clínica i les expectatives i preferències del pacient i la família.
 - AC.21.** Explicar a la persona amb ELA i a la família quin tractament rehabilitador es pot oferir i quins són els objectius reals que es poden aconseguir.
 - AC.22.** Revisar periòdicament el pla de tractament i adaptar-lo a les necessitats canviants que es produeixen.
 - AC.23.** Incloure com a part del tractament rehabilitador la valoració i adaptació de l'entorn domiciliari.

- AC.24.** Oferir el tractament rehabilitador en el domicili quan sigui necessari.
- AC.25.** Incloure en el catàleg de prestacions ortoprotètiques del SNS els dispositius i les ajudes tècniques necessàries per oferir una atenció adequada a les necessitats de la persona amb ELA, incloent-hi els sistemes de comunicació alternativa^c.
- AC.26.** Crear un banc de material de suport de préstec dels productes que no es preveuen en el catàleg ortoprotètic^d.
- OE5.** Mantenir un bon estat nutricional de les persones amb ELA
- AC.27.** Dedicar un espai i temps específics per a la consulta de nutrició, en què s'ha de fer una valoració i el seguiment de l'estat nutricional, la composició corporal, el pes i els símptomes de disfàgia des del moment del diagnòstic.
- AC.28.** Proporcionar un telèfon de contacte per notificar l'aparició de nous símptomes relacionats amb l'alimentació nutrició en el moment que apareguin.
- AC.29.** Mantenir la via oral mentre sigui possible i indicar la col·locació de gastrostomia percutània o endoscòpica en el moment adequat.
- AC.30.** Dotar les UHMELA d'una bàscula per poder pesar els pacients en cadira de rodes i una bioimpedància multifreqüència.
- AC.31.** Oferir consell dietètic i/o suport nutricional adequat en cas que es rebutgi la col·locació de gastrostomia per mantenir una bona qualitat de vida.
- AC.32.** Donar suport a la nutrició des del Programa d'Atenció Domiciliària. L'EAP ha de conèixer les tècniques i desenvolupar habilitats per assegurar una bona nutrició en el domicili.
- OE6.** Proporcionar a les persones amb ELA els recursos socials necessaris de manera coordinada amb l'atenció sanitària
- AC.33.** Incorporar al pla de cures integral individualitzat el diagnòstic social i el pla d'intervenció social proposat (PIA -programa individual d'atenció-), consensuat amb el pacient i la família.
- AC.34.** Establir mecanismes de coordinació estreta entre el treballador social sanitari que fa seguiment del pacient i el treballador social referent del pacient.

c. Abecedaris, pictogrames, instruments que reconeixen la veu, moviment d'ulls i altres dispositius.

d. Llei 16/2003, de 28 de maig, de cohesió i qualitat del Sistema Nacional de Salut: "La cartera de serveis del Sistema Nacional de Salut s'ha d'aprovar per real decret, amb l'informe previ favorable de Consell Interterritorial del Sistema Nacional de Salut. Les noves tècniques, tecnologies o procediments s'han de sotmetre a una avaluació prèvia abans d'incorporar-los a la cartera de serveis per al finançament públic. L'actualització de la cartera de serveis s'ha d'aprovar per ordre del Ministeri de Sanitat i Consum, també amb l'informe previ del Consell Interterritorial".

- AC.35.** Adaptar el conveni de col·laboració entre la Conselleria de Salut i les diferents administracions que tenen competències en matèria de serveis socials (vegeu annex 4), amb l'objectiu de garantir una atenció integral a les persones que pateixen ELA i adequar-la a les característiques de la malaltia, especialment per la seva naturalesa progressiva i les seves necessitats canviants en un breu espai de temps.
- AC.36.** Crear un canal de comunicació directe i àgil que condueixi a millorar els terminis dels diferents tràmits administratius del procediment de dependència de la CAIB en persones diagnosticades d'ELA.
- AC.37.** En matèria de discapacitat, aconseguir que els pacients diagnosticats d'ELA tinguin un accés per via preferent o exprés per a la valoració i qualificació de les situacions de discapacitat, i determinar, si escau, un grau de discapacitat no inferior al 33%. De forma similar, aplicar aquest circuit àgil en les revaloracions necessàries.
- AC.38.** En provisió de recursos, que els pacients diagnosticats d'ELA puguin accedir de forma precoç i efectiva als recursos i a les prestacions, tant si provenen dels consells insulars com dels ajuntaments.
- OE7.** Dotar els serveis de pneumologia dels recursos necessaris per a l'atenció adequada de les persones amb ELA
- AC.39.** Dotar els serveis de pneumologia de proves de funció respiratòria que són fonamentals per a una valoració del pronòstic de l'ELA i per a la indicació de ventilació mecànica no invasiva (VMNI), com ara el "Sniff test" i el "Cough peak flow".
- AC.40.** En els hospitals amb UHMELA destinar un espai adequat per iniciar la VMNI de forma ambulatoria i dotar-lo amb sistemes de monitoratge i la tecnologia necessària:
- Capnografia transcutània.
 - VMNI amb monitoratge per bandes.
 - Telemonitoratge des de l'hospital dels sistemes de VMNI domiciliaris.
- OE8.** Proporcionar a les persones amb ELA i a les seves famílies suport psicològic adequat en cada una de les fases de la malaltia
- AC.41.** Proporcionar la valoració psicològica a les persones amb ELA i les seves famílies en el moment del diagnòstic per part d'un psicòleg clínic. Aquesta valoració ha d'incloure la simptomatologia emocional, cognitiva i de conducta, del dolor i de la resta de problemes del pacient. La valoració s'ha d'ampliar també a la família, centrada en els seus recursos i necessitats.

- AC.42.** Fer una valoració especial al cuidador principal des d'una perspectiva psicoeducativa i de suport, encara que també, si es considera oportú, des d'un abordatge més psicoterapèutic.
 - AC.43.** Fer un seguiment i una revaluació de forma periòdica per adaptar l'atenció a les necessitats que es detectin.
 - AC.44.** Dur a terme la preparació psicològica del pacient i la seva família per afrontar el final de la malaltia i registrar aquesta preparació en el pla de cures integral del pacient.
 - AC.45.** Oferir atenció psicològica al dol a les persones properes que pateixen ELA, i parlar un esment especial a la detecció i prevenció del dol complicat.
 - AC.46.** Assegurar l'equitat en la dotació de recursos psicològics dedicats als pacients amb ELA i l'accés a aquests recursos independentment de l'àrea o sector sanitari del pacient.
 - AC.47.** Fomentar l'acompanyament i el suport de les associacions de pacients.
- OE9.** Fomentar la coordinació entre els diferents professionals i àmbits implicats en l'atenció a la persona amb ELA
- AC.48.** Optimitzar la coordinació entre AP, AH i els recursos específics de cures pal·liatives perquè la persona amb ELA pugui estar en el seu domicili el màxim de temps possible.
 - AC.49.** Mantenir la continuïtat assistencial i la coordinació entre els professionals implicats per mitjà de la infermera gestora de casos.
 - AC.50.** Habilitar un sistema d'interconsulta telemàtica entre qualsevol membre de l'EAP i la infermera gestora de casos (IGC) hospitalària relacionada amb el servei de neurologia o amb l'UHMELA.
 - AC.51.** Concentrar les visites amb els especialistes hospitalaris i la recollida de medicació de dispensació hospitalària (Riluzole®) en un mateix dia, especialment en els hospitals que no compten amb UHMELA.
 - AC.52.** Possibilitar que les consultes dels diversos professionals implicats en l'atenció a l'ELA que no tenen UHMELA estiguin físicament pròximes i dotar-les dels mitjans materials adequats.
 - AC.53.** Fomentar la coordinació de les UHMELA/equips multidisciplinaris amb altres professionals i institucions implicats, com ara associacions de pacients, centres de rehabilitació no dependents del sistema públic o equips de rehabilitació domiciliària.
 - AC.54.** Assegurar una atenció domiciliària des dels equips d'atenció primària (EAP) accessible, resolutiva i coordinada amb l'equip de suport d'atenció domiciliària (ESAD) i les UHMELA, que permeti a la persona amb ELA romandre la major part del temps en el seu domicili amb garanties de confort i seguretat.

- AC.55.** Agilitzar la derivació dels pacients ingressats en un hospital d'aguts i que es troben en fases avançades de la malaltia a un hospital sociosanitari amb unitat de cures pal·liatives.
 - AC.56.** Establir que la derivació dels malalts amb ELA en fase avançada es faci de manera preferent a les unitats de cures pal·liatives dels hospitals públics.
 - AC.57.** Col·laborar amb les associacions de pacients i familiars amb ELA.
- OE10.** Oferir atenció domiciliària de qualitat i adaptada a les necessitats de les persones amb ELA
- AC.58.** Revisar els recursos d'atenció, tractament i seguiment en el domicili, tenint present l'edat mitjana dels pacients amb aquesta patologia i la rapidesa i el grau de dependència que aconsegueixen durant el curs de la malaltia. En definitiva, fer propostes per millorar aquests recursos, adequar-los a les necessitats i, si és necessari, incrementar-los.
 - AC.59.** Programar visites de seguiment a domicili per part de la infermera gestora de casos i l'equip d'AP de referència del pacient.
- OE11.** Fomentar que els professionals coneguin i informin els pacients del seu dret a la participació en la presa de decisions
- AC.60.** Donar a conèixer el que significa el document de voluntats anticipades i facilitar-ne la realització.
 - AC.61.** Respectar les decisions del pacient i la seva família, i proporcionar el temps necessari per prendre-les.
 - AC.62.** Establir una relació d'ajuda adequada amb els professionals en la fase d'acollida a la persona que pateix ELA i els seus cuidadors.

AE3. FASE AVANÇADA

- OE12.** Proporcionar atenció pal·liativa a la persona amb ELA com a part fonamental de la seva atenció des del diagnòstic de la malaltia
- AC.63.** Implementar la valoració i atenció de la persona amb ELA i la seva família des del punt de vista pal·liatiu de forma precoç, paral·lelament als tractaments simptomàtics que intenten prolongar la supervivència, per part de programes i/o unitat de cures pal·liatives (UCP) especialitzades, ben coordinades amb els altres centres hospitalaris que hagin atès i diagnosticat el pacient.
 - AC.64.** Disposar d'accés en el domicili als recursos especialitzats en pal·liatius les 24 hores del dia.

- AC.65.** Prioritzar l'atenció, bé per part de l'equip d'AP o bé l'ESAD (o altres recursos específics pal·liatius), o en col·laboració entre tots dos, i en el domicili en els estadis avançats de la malaltia si així ho vol el pacient.
- AC.66.** Donar accés a l'hospitalització domiciliària en les àrees de salut que ho tinguin establert així.
- AC.67.** Orientar el tractament rehabilitador en les fases més avançades de la malaltia a proporcionar confort, disminuir el dolor o altres complicacions.
- AC.68.** Instaurar equips de rehabilitació a domicili.
- AC.69.** Elaborar un pla de decisions anticipades, sempre que el pacient hi estigui d'acord, que inclogui la sedació pal·liativa si els símptomes són refractaris.
- AC.70.** Proporcionar al pacient i a la família una figura de referència que els acompanyi en aquesta fase.

AE4. PROTOCOLS

- OE13.** Consensuar diferents protocols i recomanacions per a l'atenció dels pacients amb ELA a la CAIB

- AC.71.** Establir els protocols necessaris per atendre les persones que pateixen ELA (vegeu l'annex I).
- AC.72.** Crear un protocol per a la realització de la gastrostomia percutània per via endoscòpica a persones amb ELA (vegeu l'annex II).
- AC.73.** Fer un protocol de modalitats de tractament rehabilitador en l'ELA (vegeu l'annex III).
- AC.74.** Adaptar els convenis de les administracions en matèria de serveis socials a les persones que pateixen ELA (vegeu l'annex IV).
- AC.75.** Constituir un protocol de reconeixement i revaloració exprés de la discapacitat (vegeu l'annex V).
- AC.76.** Definir el paper de les infermeres gestores de casos en l'atenció de les persones amb ELA (vegeu l'annex VI)
- AC.77.** Recomnacions de l'àrea de psicologia clínica (vegeu l'annex VII).
- AC.78.** Elaborar un fullet informatiu per lliurar a les persones amb ELA en el qual s'especifiquin, en funció de les fases de la malaltia, els recursos que hi a la comunitat autònoma, així com pàgines web segures en què poden consultar informació que els iniciï en el coneixement de la malaltia.

AE5. SISTEMES D'INFORMACIÓ

- OE14.** Establir la història clínica electrònica integrada en tota la xarxa assistencial i que sigui accessible en tots els centres sanitaris i en els serveis socials públics

OE15. Elaborar un pla de cures integral, individualitzat i integrat en la història clínica electrònica accessible a tots els professionals implicats

AC.79. Incloure en el pla de cures la planificació de les cures i els recursos necessaris, les voluntats del pacient i la informació que té en relació amb la seva malaltia (diagnòstic, pronòstic, alternatives terapèutiques, etc.) i la que el pacient vol rebre. Actualitzar permanentment en la història clínica tota aquesta informació en funció dels canvis que es produeixin.

OE16. Implementar les aplicacions o programes informàtics necessaris per oferir una atenció coordinada i de qualitat als pacients amb ELA

AC.80. Integrar el document consensuat o el protocol per atendre les persones que pateixen ELA en l'apartat de la història clínica que es determini.

AC.81. Activar les alarmes de pacient crònic complex (PCC) i de pacient crònic avançat (PCA) de la història clínica electrònica com a eina de treballabilitat per part dels serveis hospitalaris.

AC.82. Usar els codis CIM-10 en la història clínica electrònica per identificar correctament els pacients diagnosticats d'ELA.

AC.83. Establir l'ús de classificacions estandarditzades de gravetat de la malaltia, de manera que permetin saber en quina situació clínica es troba el pacient en cada moment.

AC.84. Implementar en la història clínica electrònica una aplicació que proporcioni a la IGC la llista actualitzada de les persones amb ELA de la seva àrea de competència.

AC.85. Disposar d'un registre d'ELA de la CAIB.

AE6. FORMACIÓ I DIVULGACIÓ D'INFORMACIÓ

OE17. Garantir la formació i capacitació adequades de tots els professionals implicats en l'atenció a les persones amb ELA

AC.86. Assegurar la formació adequada dels professionals que formen part de les UHMELA.

AC.87. Dur a terme sessions clíniques periòdiques entre nivells assistencials dins els diferents equips (AP, UHMELA, neurologia, IGC, pal·liatius...).

AC.88. Oferir formació a tots els professionals implicats en l'atenció als pacients amb ELA. En aquest sentit, s'han detectat les necessitats formatives específiques següents:

- formació general sobre la malaltia i les seves fases
- símptomes de sospita diagnòstica

- divulgació del protocol d'ELA de les Illes Balears
- habilitats i actituds de comunicació i escolta activa
- maneig de dispositius
- pla de voluntats anticipades

AC.89. Implicar els psicòlegs clínics en la formació als professionals sobre habilitats i actituds de comunicació i d'escolta activa, recursos per donar informació dins un procés gradual, planificar de manera anticipada les decisions i potenciar l'autonomia dels pacients i de les famílies.

OE18. Apoderar el pacient i les persones cuidadores a través de la formació i informació sobre el maneig de la malaltia i les seves cures

AC.90. Oferir informació i formació als pacients i a les seves famílies sobre:

- recursos socials i de dependència
- cures i maneig de dispositius
- pla de voluntats anticipades
- contacte amb associacions de pacients i altres xarxes de suport

AC.91. Implicar les infermeres gestores de casos en la formació dels pacients i familiars sobre el maneig de les cures bàsiques i especials durant l'ingrés o en la consulta.

AE7. INVESTIGACIÓ

OE19. Fomentar la investigació sobre l'ELA

AC.92. Afavorir la recerca clínica i bàsica fomentant la col·laboració entre centres hospitalaris, així com el contacte amb els grups de recerca existents tant a la Universitat Illes Balears (UIB) com en altres centres de recerca com ara l'Institut d'Investigació Sanitària Illes Balears (IdISBa).

AC.93. Participar en assajos clínics i treball en xarxa amb altres comunitats.

5. IMPACTE PRESSUPOSTARI

En aquest capítol es recullen accions proposades en l'Estratègia que podrien generar aquest impacte.

S'han agrupat en grups temàtics, identificades en l'Estratègia segons afectin recursos humans, infraestructures i material. També s'hi indica el número d'acció perquè es pugui identificar en el document.

RECURSOS HUMANS

Decidir les dotacions de recursos humans (RH) és competència del Servei de Salut de les Illes Balears. Les adaptacions i els increments de plantilles en cas necessari s'han d'abordar en el conjunt d'accions en matèria d'RH que estableixi el Servei de Salut. En l'Estratègia d'ELA de les Illes Balears s'han identificat les accions següents que impliquen impacte en aquesta matèria i que requeriran una anàlisi per part del Servei de Salut.

Acció 10. Afavorir l'organització d'UHMELA i assegurar-hi professionals de les àrees de neurologia, pneumologia, otorrinolaringologia (foniatria), nutrició, rehabilitació (incloent-hi fisioteràpia, logopèdia i teràpia ocupacional), treball social, infermeres gestores de casos, psicologia clínica i farmàcia clínica, amb la dotació necessària que garanteixi el bon funcionament de la unitat, el manteniment de l'activitat normal de la unitat durant el període vacacional i la cobertura del temps dedicat a formació continuada dels professionals que la integren.

Acció 11. Incrementar el nombre de professionals sanitaris (facultatius i no facultatius) dedicats a l'atenció del pacient amb ELA i els seus familiars i cuidadors, especialment en el cas dels hospitals que no tinguin unitats multidisciplinàries o que manquin de determinats professionals. S'han detectat necessitats concretes de logopèdia, psicologia clínica, infermeres gestores de casos i treball social.

Acció 19. Establir el metge rehabilitador com el coordinador de la resta de professionals de l'equip rehabilitador.

INFRAESTRUCTURA

Acció 13. Dotar les UHMELA dels recursos materials que facilitin la feina en equip com a espais de consulta pròxims físicament i adequadament equipats, i d'una sala de reunió.

MATERIAL

- Acció 26.** Crear un banc de material de suport de préstec dels productes que no es preveuen en el catàleg ortoprotètic.
- Acció 30.** Dotar les UHMELA d'una bàscula per poder pesar els pacients en cadira de rodes i una bioimpedància multifreqüència.
- Acció 38.** En provisió de recursos, que els pacients diagnosticats d'ELA puguin accedir de forma precoç i efectiva als recursos i a les prestacions, tant si provenen dels consells insulars com dels ajuntaments.
- Acció 40.** En els hospitals amb UHMELA destinar un espai adequat per iniciar la VMNI de forma ambulatoria i dotar-lo amb sistemes de monitoratge i la tecnologia necessària:
- Capnografia transcutània.
 - VMNI amb monitoratge per bandes.
 - Telemonitoratge des de l'hospital dels sistemes de VMNI domiciliària.
- Acció 78.** Elaborar un fullet informatiu per lliurar a les persones amb ELA en el qual s'especifiquin, en funció de les fases de la malaltia, els recursos que hi ha a la comunitat autònoma, així com pàgines web segures en què poden consultar informació que els iniciï en el coneixement de la malaltia

6. CRONOGRAMA DE TREBALL 2018-2019

ACTIVITATS	JUNY 2018	JULIOL 2018	AGOST 2018	SETEMBRE 2018	OCTUBRE 2018	NOVEMBRE 2018	DESEMBRE 2018	FEBRER 2019	JUNY 2019	2N SEMESTRE 2019
Enviar carta per formar part del grup d'ELA	5									
Convocatòria reunió grup de treball	12									
Reunió del grup de treball ELA	26									
Treball en línia dels subgrups i lliurament de les aportacions a planificació sanitària					15					
Presentació de l'esborrany als coordinadors dels grups						23	10			
Mostrar esborrany als grups per a aportacions						23	10			
Reunió del grup de treball ELA								19		
									14	
Presentació de l'Estratègia d'ELA CAIB										Jornada presentació Estratègia d'ELA
Programa de formació										2n semestre 2019
Avaluació i seguiment										::

7. PROPOSTA D'INDICADORS

INDICADOR	TIPUS	FREQÜÈNCIA	ESTÀNDARD
Temps mitjà de derivació dels pacients amb sospita d'ELA, des d'atenció primària a primera consulta preferent de neurologia	Procés	Anual	<30 dies
Director de recursos sanitaris amb la seva cartera de Serveis: Nombre d'unitats hospitalàries multidisciplinàries d'ELA en la CAIB, nombre de consultes monogràfiques, centres de RHB, unitats de cures pal·liatives	Estructura	Anual	
Núm. d'hospitals amb gestors de casos	Estructura	Anual	7
Núm. de fullets informatius sobre la malaltia editats	Procés	Anual	
Persones que pateixen ELA que estan en programes de rehabilitació	Procés	Anual	>90%
Protocols assistencials integrats que s'hagin desenvolupat		Quinquennal	>90%
Temps transcorregut des de la sol·licitud de valoració dels EVO i la resolució de la sol·licitud discapacitat (en dies)	Procés	Anual	<30 dies
Temps de realització de gastrostomia des de la seva sol·licitud	Procés	Anual	< 30 dies
Temps transcorregut des de la sol·licitud de l'assistència respiratòria (sigui BiPAP o traqueotomia) fins a inici del tractament, una vegada acceptat pel pacient	Estructura	Anual	<30 dies
Núm. de persones amb valoració psicològica (amb o sense tractament posterior)	Procés	Anual	
Percentatge de pacients amb diagnòstic d'ELA i document de voluntats anticipades realitzats sobre el total de pacients diagnosticats d'ELA	Procés	Anual	
Núm. de persones amb ELA que se'ls ha activat l'alarma de PCC/PCA	Procés	Anual	100 %
Núm. de persones que han participat en l'elaboració del pla autonòmic ELA-CAIB	Procés	Quinquennal	
Núm. de sessions de F.C. o sensibilització en ELA realitzades en els centres de salut i hospitals (per a professional sanitari o relacionat)	Procés	Anual	
Núm. de descàrregues en la pàgina web del Servei de Planificació Sanitària del document Estratègia d'ELA de les Illes Balears	Resultat	Anual	

Núm. programes formatius o de suport per a cuidadors formals i informals	Procés	Annual	
Núm. de projectes d'investigació	Resultat	Annual	
Taxa ajustada de mortalitat per 100.000 habitants	Resultat	Annual	
AVPP per persona morta	Resultat	Annual	
Participació d'associacions de pacients i familiars. Nombre de jornades conjuntes, o de campanyes de conscienciació de la població conjuntes	Resultat	Annual	
Temps de demora entre la petició d'un estudi EMG per sospita de malaltia de motoneurona (realitzada des d'un servei de Neurologia) i la seva execució	Procés	Annual	<30 dies
Núm. de pacients amb valoració nutricional per qualsevol mètode/núm. de pacients amb ELA x 100	Procés	Annual	

8. ANNEXOS

A continuació es recullen una sèrie de protocols i recomanacions que no pretenen ser definitius, sinó les bases dels que podrien consensuar els professionals.

ANNEX I

PROTOCOLS PER A L'ATENCIÓ A LES PERSONES QUE PATEIXEN ELA

- Un document consensuat pels professionals d'atenció primària i neurologia sobre els signes i símptomes que sustentin la sospita d'ELA.
- Circuit de derivació dels pacients amb sospita d'ELA.
- Exploracions complementàries (anàlisi i d'imatge) que s'han de fer de manera sistemàtica davant una sospita d'ELA fonamentada sobre la base de l'exploració clínica i a l'estudi electrodiagnòstic: diagnòstic diferencial / exclusió de "mímics" (processos que simulen una ELA).
- Criteris de sol·licitud d'estudi genètic i gens que s'han d'estudiar de forma sistemàtica.
- Criteris de sospita d'afectació cognitiva conductual i d'avaluació neuropsicològica formal.
- Circuit per a la sol·licitud d'una segona opinió diagnòstica segons la normativa actual.
- Protocols clínics consensuats per a les diferents contingències que hi pot haver en l'evolució de la malaltia.
- Protocols UHMELA.
- Funcions de cada professional implicat en l'atenció a l'ELA.
- Definició de la situació clínica que indica que el pacient ha de passar de ser atès fonamentalment en una UHMELA (amb possibilitat d'ingrés en un hospital d'aguts) a rebre atenció domiciliària o en una unitat de cures pal·liatives d'un hospital sociosanitari. Revisar segons criteris: PCA, PCC, NECPAL o IDC-PAL (instrument diagnòstic de complexitat en cures pal·liatives).

ANNEX II

PROTOCOL PER A LA REALITZACIÓ DE LA GASTROSTOMIA PERCUTÀNIA PER VIA ENDOSCÒPICA A PERSONES AMB ELA

1. Digestiu: realització de la gastrostomia percutània per via endoscòpica.
2. Remetre des de les consultes multidisciplinàries d'ELA a la consulta monogràfica de procediments endoscòpics el pacient i/o familiars per valorar la col·locació d'una sonda de gastrostomia endoscòpica percutània (PEG).
3. En la consulta de digestiu s'han de dur a terme les tasques següents:
 - a. Revisar els antecedents del pacient i la medicació que pren.
 - b. Excloure les causes que contraindiquen la col·locació endoscòpica d'una sonda de gastrostomia (infecció activa, ascites...).
 - c. Informació del procediment al pacient i/o familiars. Resoldre dubtes.
 - d. Sol·licitar la prova endoscòpica amb la valoració preanestèsica (totes les PEG es fan amb presència d'anestèsista).
 - e. Lliurar el consentiment informat sobre el procediment endoscòpic i les possibles complicacions al pacient.
4. Citar per a la realització de la tècnica endoscòpica de forma ambulatoria una vegada fet el preoperatori en agenda d'anestèsia (no necessita ingrés, llevat que el pacient ja estigui ingressat per un altre motiu).
5. Realització del procediment endoscòpic
 - a. Profilaxi antibiòtica periprocediment.
 - b. Col·locació de la PEG i elaboració de l'informe per part del facultatiu (tipus de sonda de gastrostomia i calibre).
 - c. Després de col·locar la PEG, s'ha d'informar el pacient/familiars sobre com s'ha d'utilitzar i els professionals del servei d'endoscòpia resoldrà els dubtes que puguin sorgir.
 - d. Lliurament de l'informe endoscòpic i d'un tríptic informatiu sobre l'ús de la PEG.
 - e. Cal fer la continuïtat assistencial amb el metge de família i la infermera d'atenció primària.
6. Seguiment telefònic o en consulta monogràfica d'infermeria d'incidències amb la PEG o necessitat de recanvi.
7. Per millorar l'atenció a aquests pacients i als seus familiars, es proposen les accions següents:
 - a. Que tot el personal (metges, infermeres, treballadors socials) conegui el circuit per sol·licitar una PEG i a qui s'han d'adreçar.
 - b. Informar el pacient/familiars i resoldre'ls els dubtes sobre aquest procediment endoscòpic abans de la prova en la consulta mèdica.
 - c. Donar a conèixer als familiars/pacient la consulta monogràfica d'infermeria de sondes de gastrostomia perquè s'hi adrecin davant qualsevol incidència o necessitat de revisió del dispositiu.

ANNEX III

DESCRIPCIÓ DE LES MODALITATS DE TRACTAMENT APLICABLES EN L'ÀREA DE REHABILITACIÓ

En primer lloc, la valoració s'ha de basar en escales per aconseguir la màxima objectivitat possible: per a l'espasticitat, l'escala d'Ashworth; per al balanç muscular, l'escala de Daniels —cal reflectir si el pacient té capacitat de fer garra o pessigar—, i per al nivell de dependència, l'escala de Barthel. Convé consignar en la història clínica si el pacient té marxa autònoma o necessita ajudes tècniques.

Modalitats de tractament:

a. Cinesiteràpia respiratòria

La insuficiència respiratòria en l'ELA es deu principalment a la feblesa diafragmàtica amb disminució significativa de la funció muscular intercostal i axial.

La força muscular dels músculs inspiratoris és un factor pronòstic de supervivència.

L'objectiu de la fisioteràpia respiratòria és millorar la funció respiratòria. Es recomana iniciar la fisioteràpia respiratòria en fases primerenques de la malaltia.

Diferents autors, com ara Pinto²⁶, han suggerit que exercicis de resistència submàxima durant almenys 3 mesos demostren una preservació de la força muscular, menys fatiga i menys limitació en activitats bàsiques de la vida diària (ABVD).

L'entrenament i l'enfortiment dels músculs respiratoris poden ser segurs i eficaços per mantenir la funció respiratòria i evitar la progressió/empitjorament de la funció respiratòria.

b. Tècnica de fisioteràpia respiratòria

- El reclutament alveolar consisteix en la reexpansió d'àrees pulmonars prèviament col·lapsades mitjançant un increment breu i controlat de la pressió transpulmonar. Consisteix en una sèrie de maniobres de palanquejament, mitjançant un manual de reanimació, i maniobres d'augment de la tos (embranzides abdominals) per obtenir resultats immediats. L'entrenament de reclutament de volum pulmonar (LVRT) té per objecte augmentar el volum pulmonar, disminuir el treball respiratori i estimular una tos forta.
- Respiració diafragmàtica. L'entrenament dels músculs inspiratoris (10 minuts al dia).
- Tos assistida manualment (embranzides abdominals).
- Tos mecànica assistida mitjançant, per exemple, un in/exsufidor mecànic tipus "Cough Assist".

c. Teràpia ocupacional

La teràpia ocupacional té per objectiu mantenir i/o compensar una funció deteriorada i mantenir el màxim nivell d'autonomia i independència del pacient per a les seves ABVD.

Atès que la malaltia és progressiva, s'han de fer valoracions periòdiques per adaptar-se a les necessitats concretes del pacient en cada moment determinat.

S'ha d'elaborar un programa d'estalvi energètic per a l'execució de les ABVD amb l'objectiu d'evitar la fatiga.

S'haurien d'incloure adaptacions que facilitin la higiene, la vestimenta, l'alimentació, el manteniment del lloc de feina i la realització dels entreteniments del pacient, així com adaptacions de l'entorn del pacient.

ANNEX IV

COMPETÈNCIES DE LES ADMINISTRACIONS EN MATÈRIA DE SERVEIS SOCIALS

Les tres administracions en matèria de serveis i prestacions socials són les següents:

1. **Govern de les Illes Balears**, a través de la Conselleria de Serveis Socials i Cooperació, en matèria de:
 - Dependència: per a una valoració integral i el reconeixement de la situació i el grau de dependència de la persona, a partir de la qual es proposen els serveis i les prestacions que poden correspondre a la persona sol·licitant de la situació dependència.
 - Discapacitat: valoració i qualificació de les situacions de discapacitat per determinar-ne el grau i el tipus, amb la finalitat que la persona sol·licitant pugui tenir accés als beneficis, drets econòmics i serveis que preveu la legislació. De la mateixa manera, pot incloure els serveis d'atenció, informació, orientació i assessorament per a persones en situació de discapacitat.
2. **Consells insulars**, organismes autònoms que depenen del departament de benestar i drets socials de cada consell insular, que assumeixen les responsabilitats que estableix la Llei 14/2001, de 29 d'octubre, d'atribució de competències als consells insulars en matèria de serveis socials i seguretat social, i que proveeixen i gestionen programes d'atenció a persones. En cada illa se n'ocupa un organisme autònom: a Mallorca, l'Institut Mallorquí d'affers socials (IMAS); a Menorca, el Departament de Benestar Social i Família; a Eivissa, el Departament de Sanitat, Benestar social, Igualtat i Relacions amb Entitats i Associacions, i a Formentera, el de Benestar Social, amb l'objectiu de proveir de recursos i prestacions.
3. **Ajuntaments**, que disposen procediments d'atenció domiciliària, competències establertes en l'Estatut d'autonomia.

ANNEX V

ESQUEMA DEL CIRCUIT DE RECONeixEMENT I REVALORACIó EXPRES DE LA DISCAPACITAT

Reconeixement exprés de la situació de discapacitat d'acord amb el procediment següent:

El treballador social sanitari aborda les situacions problemàtiques originades per l'impacte social dels processos de salut/malaltia. L'objectiu fonamental de les accions del treballador social és la millora de la qualitat de vida dels pacients i familiars. Això s'intenta aconseguir mitjançant l'atenció de les necessitats socials i la promoció i el desenvolupament d'aquestes persones.

Una vegada que es té el diagnòstic d'ELA, el treballador social (TS) ha d'informar la persona amb ELA de la possibilitat de sol·licitar el reconeixement exprés de la situació de discapacitat.

- a. El TS ha d'informar la persona amb ELA que ha de presentar tant una sol·licitud de reconeixement de la situació de discapacitat com un escrit d'agilitació del procediment de valoració del grau de discapacitat. A més, li ha de lliurar un exemplar dels models dels dos documents.
- b. El Servei de Valoració i Orientació de la Discapacitat i la Dependència, una vegada rebuda la sol·licitud i l'escrit d'agilitació, tramitarà la petició amb caràcter d'urgència.
- c. Els equips de valoració i orientació de la discapacitat (EVO) determinen quin personal tècnic ha de fer la valoració de la discapacitat i traslladen l'expedient al servei de citació amb caràcter d'urgència.
- d. El personal de citació cita la persona de forma urgent per poder fer la valoració de reconeixement de la situació de discapacitat.
- e. L'EVO farà les entrevistes de valoració, informarà la persona usuària dels drets que l'emparen, del procediment de revaloració i resoldrà amb caràcter d'urgència l'actuació iniciada.

Revaloració exprés del grau de discapacitat d'acord amb el procediment següent:

- a. La persona amb ELA ha de lliurar, abans de la data de caducitat del grau de discapacitat, una sol·licitud de revisió i l'escrit d'agilitació del procediment de revaloració del grau de discapacitat.
- b. La resta del procediment és idèntic al de reconeixement inicial de la discapacitat.

ANNEX VI

PAPER DE LES INFERMERES GESTORES DE CASOS EN L'ATENCIÓ AL PACIENT AMB ELA

1. Les infermeres gestores de casos han de garantir la continuïtat assistencial entre els diferents nivells assistencials:
 - a. Dur a terme el seguiment i control sobre el procés.
 - b. Proporcionar seguretat al pacient i a la família sobre tot l'equip.
 - c. Activar alarmes de PCC/PCA segons la situació del pacient, per oferir-li els recursos més adequats i fer-ne el seguiment des del moment que fa ús de qual-sevol servei de l'hospital (consultes externes, radiologia, hospitalització...).
 - d. Col·laborar en la formació de tots els pacients i cuidadors familiars en el maneig de les cures bàsiques i especials durant l'ingrés o en la consulta.
2. En la primera visita, fer una valoració integral del pacient i la família de manera individualitzada, encara que les conclusions s'abordin conjuntament. Es tracta d'un procés diagnòstic multidimensional per quantificar, de manera estructurada, els problemes físics, cognitius, psicològics, funcionals i socials, amb l'objectiu d'elaborar un pla integral i coordinat.
3. Intervenir amb el cuidador principal.
4. Atendre la consulta telefònica per a les demandes de pacients i família, i derivar a un altre professional de l'equip si cal.
5. Continuar el procés de planificació anticipada de les decisions relacionades amb el final de la vida.

ANNEX VII

RECOMANACIONS DE L'ÀREA DE PSICOLOGIA CLÍNICA

1. Valoració psicològica

La valoració per part del psicòleg clínic no comporta necessàriament una intervenció directa amb el pacient i/o familiars, encara que s'aconsella un seguiment del pacient i/o de la família per revalorar les necessitats terapèutiques. Qualsevol intervenció terapèutica depèn de la demanda del pacient i/o familiars, així com de la valoració de necessitats i recursos que faci aquest professional. Per tant, hi ha ocasions en què el psicòleg clínic intervé només amb el pacient, altres només amb la família i d'altres amb tots dos.

La intervenció amb el pacient s'ha de centrar principalment a fomentar l'adaptació en cada fase de la malaltia, assumir la dependència de manera progressiva i controlar símptomes (ansietat, depressió, insomni, dolor...), si n'hi ha. En alguns casos és necessari promoure pautes de comunicació saludables amb familiars i/o personal sanitari, ajustar expectatives, etc.

És convenient parlar esment especial al cuidador principal des d'una perspectiva psicoeducativa i de suport, encara que també en alguns casos des d'un abordatge més psicoterapèutic. L'objectiu general és disminuir estats emocionals adversos i afavorir l'adaptació personal i social. Es considera que això, en la majoria dels casos, és suficient. No obstant això, en les persones cuidadores principals amb antecedents personals de problemes de salut mental en què es valori que tot l'anterior no és suficient, es pot preveure la derivació a dispositius específics d'atenció de manera individualitzada. Atès el coneixement de la xarxa de salut mental que aporta la formació clínica del psicòleg, assessorarà sobre les alternatives més idònies si és convenient.

2. Comunicació

És important la comunicació interna fluida i l'ajust d'expectatives en cada pacient per part dels professionals implicats. La imatge d'unitat davant el pacient i la seva família i la sistematització de l'atenció influeixen positivament en la capacitat que perceben de poder ser atesos (i també continguts) davant els problemes continus que poden sorgir al llarg de l'evolució de la malaltia, la qual cosa repercutirà favorablement en l'adhesió als diferents tractaments i control de símptomes, amb el possible efecte positiu que pot tenir en la relació clínica i en l'evolució, i ajudarà en gran manera a manejar la incertesa associada al diagnòstic, a l'evolució i al pronòstic.

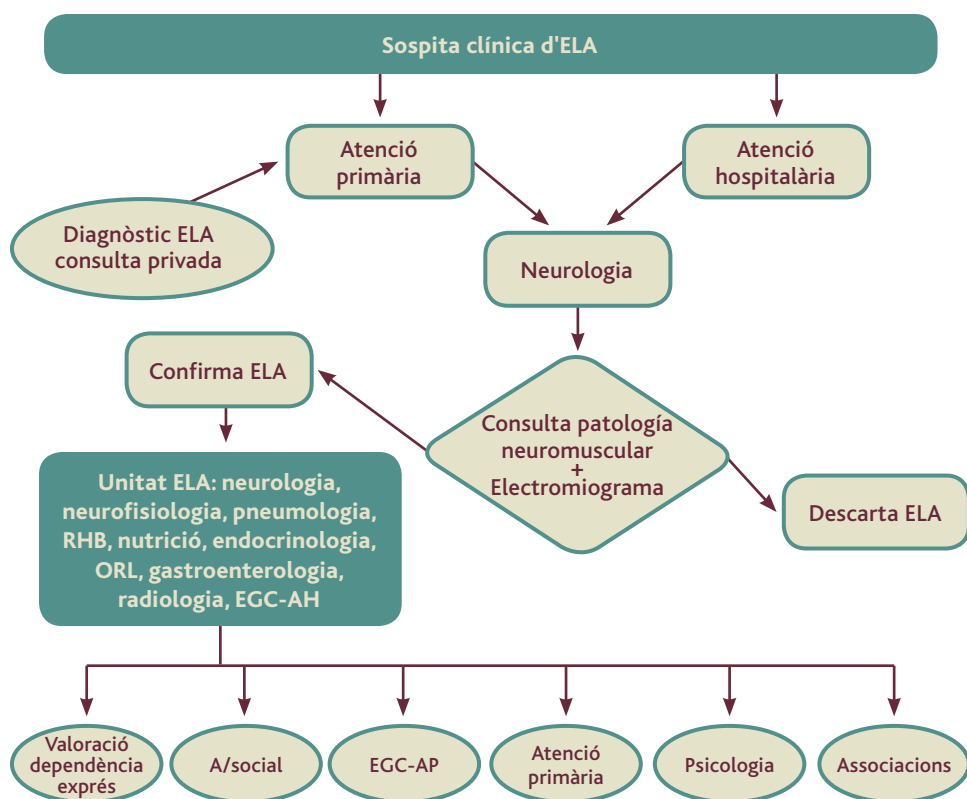
3. Punts específics de la coordinació:

Es considera que els temes claus de coordinació són els següents:

- Conèixer la informació que té el pacient i la consciència, tant del diagnòstic i els possibles tractaments com del pronòstic i les conseqüències en la seva vida quotidiana.
- Determinar la capacitat que té el pacient per al que exposa l'apartat anterior (funcionament cognitiu).
- Tenir en consideració el tipus d'informació que vol rebre el pacient.
- Assegurar l'autonomia en la presa de decisions contínua per al procés del final de vida.

ANNEX VIII

CIRCUIT ASSISTENCIAL DE PACIENTS AMB SOSPITA CLÍNICA D'ELA



* Cal valorar on s'han d'adreçar els pacients que sol·liciten una segona opinió.

* En els hospitals que no tenen unitat d'ELA, s'ha de tractar els pacients en la consulta de neurologia general en coordinació amb altres especialistes.

9. ACRÒNIMS

- ABVD:** activitats bàsiques de la vida diària
- AE:** àrees estratègiques
- AH:** atenció hospitalària
- AP:** atenció primària
- AVPP:** anys de vida potencialment perduts
- C9orf72:** cromosoma 9 open reading frame 72
- CAIB:** comunitat autònoma de les Illes Balears
- CIM:** classificació internacional de malalties
- CMBD:** conjunt mínim bàsic de dades
- CSUR:** centres, serveis i unitats de referència
- DGSP:** Direcció General de Salut Pública i Participació
- EAP:** equip d'atenció primària
- ELA:** esclerosi lateral amiotròfica
- EMG:** electromiografia
- END:** Estratègia Nacional de malalties neurodegeneratives
- ESAD:** equip de suport d'atenció domiciliària
- e-SIAP:** sistema d'informació d'atenció primària
- EVO:** equips de valoració i orientació
- IDC-PAL:** instrument diagnòstic de complexitat en cures pal·liatives
- IdISBa:** Institut d'Investigació Sanitària Illes Balears
- IGC:** infermera gestora de casos
- IIMR:** Institut d'Investigació de Malalties Rares
- IMAS:** Institut Mallorquí d'Afers Socials
- INE:** Institut Nacional d'estadística
- ISCIH:** Institut de Salut Carles III
- LVRT:** entrenament de reclutament de volum pulmonar
- MND:** malalties neurodegeneratives
- MNI:** motoneurona inferior
- MNS:** motoneurona superior
- NICE:** National Institute for Health and Care Excellence
- OE:** objectius estratègics
- PCA:** pacient crònic avançat

PCC: pacient crònic complex

PEG: gastrostomia endoscòpica percutània

PIA: programa individual d'atenció

RH: recursos humans

RHB: rehabilitació

RMRIB: Registre Poblacional de Malalties Rares de les Illes Balears

RNMR: Registre Nacional de Malalties Rares

SAS: Sistema Andalus de Salut

SNS: Sistema Nacional de Salut

SOD1: superoxide dismutase1 soluble

TS: treballador social

UCP: unitat de cures pal·liatives

UHMELA: unitat hospitalària multidisciplinària d'ELA

UIB: Universitat de les Illes Balears

VMNI: ventilació mecànica no invasiva

10. BIBLIOGRAFIA

- 1 RODRÍGUEZ ESCOBAR, J.; DEL MORAL SÁNCHEZ, J.; GARCÍA-RAMOS GARCÍA, R.; MATÍAS-GUIU GUÍA, J.; GÓMEZ PASTOR, I.; MARTÍN ACERO, T. [et al.]. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. [Internet]. 1a ed. Ministeri de Sanitat, Serveis Socials i Igualtat (Madrid, 2016). https://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf
- 2 RODRÍGUEZ ESCOBAR, J.; ANDRADAS ARAGONÉS, E.; PÉREZ MARTÍNEZ, S.; ESTEBAN PÉREZ, J.; BLÁZQUEZ GIL, I. "Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica" (Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional). [Internet]. (2017). 1-57 p. https://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf
- 3 OBSERVATORI FUNDACIÓ LUZÓN. Informe de resultados 2017. [Internet]. (2018). 120 p. https://www.euskadi.eus/contenidos/documentacion/doc_sosa_luzon_ela_informe/eu_def/adjuntos/Informe_Observatorio-ELA-2017-V35_AGH.pdf
- 4 CHIÒ, A.; LOGROSCINO, G.; TRAYNOR, B.J.; COLLINS, J.; SIMEONE, J.C.; GOLDSTEIN, L.A. [et al.]. Global epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of the published literature. *Neuroepidemiology*. 2013;41(2):118–30.
- 5 PRADAS, J.; PUIG, T.; ROJAS-GARCÍA, R.; VIGUERA, M.L.; GICH, I.; LOGROSCINO, G. [et al.]. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population based study. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. [Internet]. 2013;14(4):278–83. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23286747>
- 6 AL-CHALABI, A.; VAN DEN BERG, L.H.; VELDINK, J. Gene discovery in amyotrophic lateral sclerosis: Implications for clinical management. *Nat Rev Neurol*. [Internet]. 2017;13(2):96–104. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27982040>
- 7 GRAD, L.; ROULEAU, G.A.; RAVITS, J.; CASHMAN, N.R. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2017;7(8):1–16.
- 8 BEELDMAN, E.; RAAPHORST, J.; TWENNAAR, M.K.; VISSER, M.; SCHMAND BA, H.R. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016; 87:611–9.
- 9 OSKARSSON, B.; GENDRON, T.F.; STAFF, N.P. Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clin Proc*. Elsevier; 2018 Nov 1;93(11):1617–28.
- 10 NATIONAL INSTITUTE FOR HEALTH AND CARE EXCELLENCE. Motor neurone disease: assessment and management [Internet]. 2016. 1-55 p. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/resources/motor-neurone-disease-assessment-and-management-pdf-1837449470149>
- 11 BARRERA CHACÓN, J.M.; BOCETA OSUNA, J.; BENÍTEZ MOYA, J.M.; CABALLERO ERASO, C. Documento de consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Revisión Guía Asistencial 2012 [Internet]. Junta d'Andalusia, Conselleria de Salut (2017). <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisión-2017.pdf>
- 12 ORPHAN.NET [Internet]. París: orphanet; 2000 [actualitzat 17 des. 2018] <https://www.orpha.net>
- 13 COURATIER, P.; CORCIA, P.; LAUTRETTE, G.; NICOL, M.; PREUX, P.M.; MARIN, B. "Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature". *Rev. Neurol (París)* [Internet]. Elsevier Masson SAS; 2016; 172(1):37–45. <http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2015.11.002>
- 14 Ordre de la Conselleria de Salut, Família i Benestar Social de 18 de gener de 2013. *Butlletí Oficial de les Illes Balears* núm. 14, de 29/01/2013. <http://www.caib.es/eboibfront/es/2013/8076/508266/orden-del-consejero-de-salud-familia-y-bienestar-s>

- 15 Decret 15/1997, de 23 de gener, pel qual es crea i regula la Xarxa de Vigilància Epidemiològica de les Illes Balears. <http://boib.caib.es/pdf/1997017/mp1722.pdf>
- 16 Reial Decret 1091/2015, de 4 de desembre, pel qual es crea i regula el Registre Estatal de Malalties Rares.
- 17 Registre Nacional de Malalties Rares. [Internet], Madrid. <https://registoraras.isciii.es/Comun/Inicio.aspx>
- 18 Període 2010-2015. Servei d'Epidemiologia, Direcció General de Salut Pública i Participació, Conselleria de Salut de les Illes Balears. 2015. https://www.caib.es/sites/epidemiologia/es/boletines_de_la_red_espanola_de_enfermedades_raras-71341/
- 19 Esclerosi lateral amiotròfica (ELA) en el Registre de Malalties Rares de les Illes Balears (RMRIB). http://www.caib.es/sites/epidemiologia/ca/d/full_nam_43_esclerosi_lateral_amiotrafica_ela_en_el_registre_de_malalties_rares_de_les_illes_balears_rerib/
- 20 Reial decret 1302/2006, de 10 de novembre, pel qual s'estableixen les bases del procediment per a la designació i l'acreditació dels centres, serveis i unitats de referència del Sistema Nacional de Salut. <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2006-19626>
- 21 ADELA (Associació Espanyola d'ELA). [Internet]. Madrid. <http://adelaweb.org>
- 22 POUSADA, T.; GARRABAL, J. Productos, aparatos y artilugios para la autonomía de las personas con enfermedades neuromusculares y sus familias. [Internet]. 2016 ed.: ASEM ACF, editor. Santander [actualitzat 6 març 2019] https://escolasaude.sergas.gal/Contidos/Documents/553/TO_Productos_autonomia.pdf
- 23 DELGADO SANTOS, C.; PÉREZ-CASTILLA ÁLVAREZ, L.; REGATOS SORIANO, R.; VALLE GALLEGU, I. Guía sobre accesibilidad y productos de apoyo para personas con Esclerosis Lateral Amiotròfica. [actualitzada 6 març 2019] <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/dia-a-dia-con-la-ela.pdf>
- 24 Reial decret 1039/2011, de 15 de juliol, pel qual s'estableixen els criteris marc per garantir un temps màxim d'accés a les prestacions sanitàries del Sistema Nacional de Salut.
- 25 Decret 31/2018, de 19 d'octubre, de garantia dels terminis màxims de resposta en l'atenció sanitària especialitzada programada i no urgent en el Servei de Salut de les Illes Balears. <http://www.caib.es/eboibfront/pdf/ca/2018/131/1019733>
- 26 PINTO, S.; CARVALHO, MD. Breathing new life into treatment advances for respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Futur Sci Gr.* 2014; (February):83–102.

11. ÍNDEX DE TAULES I FIGURES

TAULA 1.	Estimació de casos d'ELA a les Illes Balears	13
TAULA 2.	Taxa bruta de mortalitat per ELA entre 2015-2018.	14
TAULA 3.	AVPP per ELA entre 2015-2018	14
TAULA 4.	Prevalença d'ELA segons el sexe en 2013.	16
TAULA 5.	Pacients amb diagnòstic d'ELA en el període 2010-2015.	16
TAULA 6.	Taxa de mortalitat d'ELA segons el sexe en el període 2010-2015	16
TAULA 7.	Mitjana d'anys de supervivència després del diagnòstic	16
TAULA 8.	Persones amb ELA ingressades en hospitals públics de les Illes Balears l'any 2017	18
TAULA 9.	Morts per ELA en hospitals públics de les Illes Balears.	18
TAULA 10.	Pacients amb el diagnòstic d'ELA que segueixen control actualment en els hospitals públics de les Illes Balears	19
TAULA 11.	Forma d'organització per a l'atenció als pacients amb ELA en els hospitals públics de les Illes Balears.	20
TAULA 12.	Professionals que participen en l'atenció a l'ELA en els hospitals públics de les Illes Balears.	21
TAULA 13.	Centres, serveis i unitats de malalties neuromusculars rares	23
FIGURA 1.	Esquema metodològic per dur a terme l'Estratègia de l'ELA.	10
FIGURA 2.	Nre. de casos d'ELA segons anys de supervivència	17
FIGURA 3.	Formulació estratègica de l'Estratègia d'ELA	26

ESTRATÈGIES
DE SALUT ILLES BALEARS

