



# ESTRATEGIA



DE **ELA**  
DE LAS ILLES BALEARS  
2019-2023



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

# ESTRATEGIA

DE **ELA**  
DE LAS ILLES BALEARS  
2019-2023

# ESTRATEGIA

DE **ELA**  
DE LAS ILLES BALEARS  
2019-2023



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

## **Edita**

Dirección General  
de Prestaciones y Farmacia  
Consejería de Salud y Consumo

## **Dirección de la Estrategia**

Dirección General  
de Prestaciones y Farmacia

## **Coordinación de la Estrategia de Enfermedades Neurodegenerativas**

Ana María Espino Ibáñez



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

## **Autores (por orden alfabético)**

**Zaid Al Nakeeb,**  
neumólogo del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Álvaro Brotons García,**  
digestólogo del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Pilar Casquero Subias,**  
neuróloga y jefa del servicio de  
neurología del hospital Mateu  
Orfila de Menorca.

**Eusebi Juan Castaño Riera,**  
pediatra y jefe del Servicio de  
Planificación Sanitaria  
Dirección General  
de Prestaciones y Farmacia

**Sebastián Chumillas Córdoba,**  
neurólogo del Hospital  
Comarcal de Inca

**Mónica de la Peña Bravo,**  
neumóloga del Hospital  
Universitario de Son Espases

**M<sup>a</sup> Cristina Descals Moll,**  
neurofisióloga del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Ana María Espino Ibáñez,**  
neuróloga Jefa del Servicio  
de neurología del Hospital  
Universitario Son Llàtzer y  
coordinadora de la Estrategia de  
Enfermedades Neurodegenerativas

**José Luis Frau Monterrubio,**  
trabajador social del Servicio de  
Valoración y Orientación de la  
Discapacidad y la Dependencia

**Antonia Garau Matheu,**  
enfermera gestora de casos.  
Gerencia de atención primaria de  
Mallorca

**Mireia García Orellana,**  
enfermera gestora de casos.  
Gerencia de atención primaria de  
Menorca

**María Teresa García Soriano,**  
psicóloga Especialista en Psicología  
Clínica. Hospital General

**Ana Cristina Gracia Bernal,**  
enfermera gestora de casos.  
Hospital Universitario Son Llàtzer

**Mercè Llagostera Pagés,**  
médico de familia. Coordinadora de  
la estrategia de cuidados paliativos  
de las Illes Balears

**Francesc Miralles Morell,**  
neurólogo Hospital Universitario de  
Son Espases

**María Sandra Monleón Castelló,**  
médico especialista en medicina  
física y rehabilitación.  
Hospital Universitario Son Llàtzer

**Joan Carles Montalà Reig,**  
neurofisiólogo del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Josefina Olivares Alcolea,**  
endocrinóloga del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Montserrat Ollé Moliner,**  
otorrinolaringóloga del Hospital  
Universitario Son Llàtzer

**Fernando Palacios Huertas,** médico  
especialista en medicina física y  
rehabilitación del Hospital General/  
Hospital Universitario Son Espases

**Joana Payeras Cardell,**  
trabajadora social, Gerencia de  
atención primaria de Mallorca

**José Roberto Peñalver García,**  
coordinador de trabajadores  
sociales Fundación de Atención  
y soporte a la dependencia y  
de promoción de la autonomía  
personal de las Illes Balears

**Margarita Riera Fiol,**  
enfermera gestora de casos del  
Hospital Universitario Son Espases

**M<sup>a</sup> Esperanza Rigo Salvà,**  
trabajadora social del  
Hospital Universitario Son Llàtzer

**Jaume Ripoll Sánchez,**  
médico de familia de Gerencia  
de atención primaria de Mallorca

**Rosmeri Rivera Irigoin,**  
endocrinóloga del  
Hospital Universitario Son Llàtzer

**Concepción Rojas López,**  
trabajadora social del Hospital  
Universitario Son Espases

**Rosa Ruiz López,** nutricionista  
y enfermera del Hospital  
Universitario Son Espases

**Marina Salas Moreno,** enfermera  
gestora de casos de la Gerencia de  
atención primaria de Mallorca

**Ana Sánchez Huelva,**  
neuróloga del Hospital de Manacor

**Carmen Sánchez-Contador Escudero,** representante de la asociación Balear de Esclerosis Lateral Amiotrófica

**Joan Santamaría Semis,**  
coordinador médico de la Unidad de Cuidados Paliativos del Hospital General

**Carlos Serrano Jurado,** enfermero del Centro coordinador del programa de cuidados paliativos

**Joana Aina Tomas Manresa,**  
enfermera gestora de casos de la Gerencia de atención primaria de Mallorca

**Mercedes Usón Martín,**  
neuróloga del Hospital Universitario Son Llàtzer

**María del Pilar Verdeguer Tàrrega,**  
enfermera y técnica del servicio de planificación sanitaria de la Dirección General de Prestaciones y Farmacia

## Revisores

Jordi Ballabriga Planas  
M<sup>a</sup> Jesús Martín Sánchez  
Yolanda Muñoz Alonso  
Inés Legarda Ramírez

## Corrección lingüística

Joana M. Munar Oliver

## Relación de miembros del grupo de trabajo Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

Zaid Al Nakeeb  
Álvaro Brotons García  
Pilar Casquero Subias  
Eusebi. J Castaño Riera  
Sebastián Chumillas Cordoba  
Mónica de la Peña Bravo  
M<sup>a</sup> Cristina Descals Moll  
Ana María Espino Ibáñez  
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<sup>a</sup> Esperanza Rigo Salvà  
Jaume Ripoll Sánchez  
Rosmeri Rivera Irigoín  
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<sup>a</sup> del Pilar Verdeguer Tàrrega

## Aclaración sobre la utilización de lenguaje no sexista

El presente texto utiliza la fórmula del "masculino genérico" para designar a personas o grupos de personas. Se debe entender que en estos casos se refiere indistintamente al género femenino y masculino.

Esta figura pretende facilitar la lectura del mismo y evitar dobles expresiones que pueden llegar a hacer incomprensible el texto. En ningún caso se ha pretendido que el sexo masculino tenga preeminencia sobre el sexo femenino.

Se ha empleado sin embargo la palabra "enfermera" para hacer referencia al colectivo tanto de enfermeras como de enfermeros, dado su arraigo en el lenguaje tanto oral como escrito.

**Diseño gráfico:**  
Verbigrafía SL

**Primera edición**  
Diciembre 2019

**ISBN:** 978-84-697-3228-1

Este proyecto ha sido financiado a cargo de los fondos para las estrategias 2019 del Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social que fueron aprobados en el CISNS de Fecha 13 de diciembre del 2019, como apoyo a la implementación a la estrategia frente a enfermedades neurodegenerativas (Incluido ELA)



# ÍNDICE

1

PRÓLOGO	9
---------	---

2

<u>INTRODUCCIÓN Y ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN DE LA ELA EN LAS ILLES BALEARS</u>	11
2.1. PREVALENCIA E INCIDENCIA	12
2.2. REGISTRO DE MORTALIDAD	13
2.3. DATOS DEL REGISTRO DE ENFERMEDADES RARAS DE LAS ILLES BALEARS DE LOS HOSPITALES PÚBLICOS	14
2.4. DATOS ASISTENCIALES EXTRAÍDOS DEL ANÁLISIS DEL CONJUNTO MÍNIMO BÁSICO DE DATOS (CMBD) DE LOS HOSPITALES PÚBLICOS DE LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE LAS ILLES BALEARS (CAIB)	17
2.5. DATOS ASISTENCIALES EXTRAÍDOS DEL E-SIAP (SISTEMA DE INFORMACIÓN DE ATENCIÓN PRIMARIA)	18
2.6. MAPA DE RECURSOS PARA LA ATENCIÓN A LA ELA	19
2.6.1. Servicios de neurología de la CAIB	19
2.6.2. Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud (CSUR)	21
2.7. NECESIDADES NO SANITARIAS EN EL PACIENTE CON ELA	23

3

<u>MISIÓN, VISIÓN Y VALORES DE LA ESTRATEGIA DE ELA CAIB</u>	25
--	----

4

<u>FORMULACIÓN ESTRATÉGICA</u>	26
AIE 1. FASE PREDIAGNÓSTICA	28
AIE 2. FASE DIAGNÓSTICA Y DE ATENCIÓN EMINENTEMENTE HOSPITALARIA	28
AIE 3. FASE AVANZADA	34
AIE 4. PROTOCOLOS	34
AIE 5. SISTEMAS DE INFORMACIÓN	35
AIE 6. FORMACIÓN Y DIVULGACIÓN DE INFORMACIÓN	36
AIE 7. INVESTIGACIÓN	37

5  
6  
7  
8

IMPACTO PRESUPUESTARIO	38
------------------------	----

CRONOGRAMA DE TRABAJO 2018-2019	40
---------------------------------	----

PROPUESTA DE INDICADORES	41
--------------------------	----

ANEXOS	43
--------	----

ANEXO I. PROTOCOLOS PARA LA ATENCIÓN A LAS PERSONAS QUE PADECEN ELA	43
--	----

ANEXO II. PROTOCOLO PARA LA REALIZACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA PERCUTÁNEA POR VÍA ENDOSCÓPICA A PERSONAS CON ELA	44
---	----

ANEXO III. DESCRIPCIÓN DE LAS MODALIDADES DE TRATAMIENTO APLICABLES EN EL ÁREA DE REHABILITACIÓN	45
---	----

ANEXO IV. COMPETENCIAS DE LAS ADMINISTRACIONES EN MATERIA DE SERVICIOS SOCIALES	47
--	----

ANEXO V. ESQUEMA DEL CIRCUITO DE RECONOCIMIENTO Y REVALORACIÓN EXPRES DE LA DISCAPACIDAD	48
---	----

ANEXO VI. PAPEL DE LAS ENFERMERAS GESTORAS DE CASOS EN LA ATENCIÓN DE LAS PERSONAS CON ELA	49
---	----

ANEXO VII. RECOMENDACIONES DEL ÁREA DE PSICOLOGÍA CLÍNICA	50
---	----

ANEXO VIII. CIRCUITO ASISTENCIAL DE PACIENTES CON SOSPECHA CLÍNICA DE ELA	52
--	----

9

ACRÓNIMOS	53
-----------	----

10

BIBLIOGRAFÍA	55
--------------	----

11

ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS	57
----------------------------	----

# PRESENTACIÓN

Patricia Gómez Picard  
Consejera de Salud  
y Consumo

El documento que tenéis en vuestras manos es fruto del trabajo de un grupo de profesionales de nuestras islas entusiastas y comprometidos en poder ofrecer una atención de calidad a las personas afectadas por la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y a sus familiares y personas cuidadoras. Poder presentaros este documento, supone para mí cumplir con un reto que nos planteamos en la Consejería de Salud y Consumo.

En las Illes Balears estamos trabajando para el abordaje integral e integrado de las personas afectadas por enfermedades crónicas. También, de manera específica, para prestar atención de calidad y calidez en los procesos de final de vida.

Ahora, el Gobierno de las Illes Balears ha considerado fundamental impulsar esta Estrategia para hacer visible la complejidad de la respuesta a las necesidades que se presentan en el momento en el que aparece una enfermedad como la ELA.

Cuando esta enfermedad aparece en la vida de una persona tiene repercusiones también para su familia y para el conjunto de la sociedad. Especialmente cuando hablamos de la gran discapacidad y dependencia que provoca, el complejo abordaje bio-psico-social que requiere y la gran coordinación entre los diferentes niveles asistenciales y entre los recursos sociales y sanitarios que se precisan.

Es por todo esto que consideramos necesario planificar, desde un punto de vista estructurado y participativo, las estrategias en salud como instrumentos para detectar y abordar de forma integral y eficiente, en este caso, la atención a las personas con ELA. Estrategias que también pretenden la sostenibilidad de la respuesta social y sanitaria que se debe dar.

Esta Estrategia de ELA tiene un período de vigencia de 5 años, 2019-2023, y propone acciones para responder a cómo se detecta la enfermedad, cómo se comunica la noticia, cómo se gestiona la atención y cómo acompaña a las personas en este proceso.



Esto representa un desafío importante ya que implica la participación y acción conjunta de los diferentes ámbitos de atención.

Además, quiero hacer especial mención sobre la importancia de poner en valor las preferencias de la persona afectada por la enfermedad y que su voluntad será respetada. Dejarlo preparado en previsión de que llegado el momento de las decisiones finales la persona afectada no pueda participar de estas decisiones.

Quiero agradecer la participación de todas las personas que han contribuido con sus propuestas desde su conocimiento y experiencia en la elaboración de este documento que debe servir para guiar y dar soporte a las decisiones de los gestores en materia de salud.

# 1. PRÓLOGO

Por su alta prevalencia y su gran repercusión sanitaria y social, las enfermedades neurodegenerativas en nuestro país son objeto de abordaje en el marco de las Estrategias del Sistema nacional de salud (SNS)<sup>1</sup>. La primera que se ha decidido tratar es la Esclerosis Lateral Amiotrófica, que sin ser la enfermedad neurodegenerativa más frecuente, va a servir para poner de relieve la complejidad de dichas enfermedades y la necesidad de actuaciones multidisciplinares y coordinadas desde distintos ámbitos, abriendo así el camino al resto de enfermedades.

El objetivo de este documento es poner las bases para el desarrollo de una estrategia autonómica específica que mejore la respuesta y la atención a las personas con ELA y sus familias, de forma progresiva en los próximos 5 años. En el mismo se van a seguir las directrices del Abordaje de la ELA<sup>2</sup> y los análisis y recomendaciones de otros documentos de gran valor como el del observatorio de la Fundación Luzón<sup>3</sup>. El fin primordial es adecuar la asistencia en nuestra Comunidad, tanto sanitaria como psicológica y social a las necesidades de estas personas, sustentándonos en un modelo de atención eficiente, integral, coordinado y continuado. Por la peculiaridad de nuestra Comunidad autónoma de las Illes Balears se suma el reto de que la presente Estrategia sirva para velar por la equidad en la atención a todos los pacientes de nuestras islas.

El documento ha seguido el esquema metodológico que se recoge en la [figura 1](#), según la sistemática utilizada por el Servicio de Planificación en las estrategias en salud en las Illes Balears. En él han participado diferentes profesionales de la comunidad autónoma, que ha analizado las necesidades y las prioridades que se detectan y la mejor forma de organización para atender a los pacientes en cada una de las fases de esta enfermedad.

El documento parte de un diagnóstico de situación en el que, tras una breve introducción de lo que es la enfermedad, se muestran los datos de incidencia y prevalencia, tanto global como la que se conoce en nuestra comunidad autónoma. Seguidamente, se describe el mapa de recursos para atender a estos pacientes, tanto nacionales como comunitarios, y se mencionan sus necesidades no sanitarias.

Tras un ejercicio de participación, reflexión y debate se desarrolla a continuación la formulación estratégica de la Estrategia autonómica específica para la atención a la ELA (Estrategia de ELA Illes Balears), con un cronograma de las acciones realizadas y priorizadas para los años 2018 y 2019.

## FIGURA 1. Esquema metodológico para realizar la estrategia de la ELA

desde el punto de vista de la sanidad pública: ¿cómo podemos mejorar la respuesta y la atención a las personas que padecen ELA en la CAIB?

diagnóstico de situación (análisis interno y externo)

participación, reflexión, debate, gestión responsable



formulación estratégica  
Àreas estratégicas  
Objetivos estratégicos  
Acciones concretas

---

priorización

---

cronograma

---

seguimiento y evaluación

Hacemos constar nuestro agradecimiento a todos aquellos que han aportado su trabajo y dedicación para elaborar el documento. Ellos han puesto los cimientos para mejorar la calidad de la atención y la calidad de vida de las personas afectadas por ELA y sus familias.

## 2. INTRODUCCIÓN Y ANÁLISIS DE LA SITUACIÓN DE LA ELA EN LAS ILLES BALEARS

La ELA es una enfermedad provocada por la degeneración de las neuronas motoras de la corteza cerebral, el tronco encefálico y la médula espinal, y cuya expresión clínica más habitual es una debilidad y atrofia muscular progresiva y generalizada que va comprometiendo la movilidad del paciente, su capacidad de hablar y de deglutir, y finalmente a la insuficiencia respiratoria y muerte. En esta evolución los pacientes van requiriendo cuidados cada vez más complejos, que se adapten a sus necesidades cambiantes, movilizandoo gran cantidad de recursos en todos los ámbitos y niveles asistenciales.

Según datos internacionales, la enfermedad afecta mayormente a personas en un rango de edad entre 54-67 años<sup>4</sup>. En nuestro país un estudio realizado en Cataluña coloca la mediana de edad de inicio alrededor de los 64 años<sup>5</sup>. Desde que se inicia, la esperanza de vida de esta enfermedad se sitúa entre los 2 y 4 años, aunque un 10% de los pacientes se consideran "grandes supervivientes", superando los 5 o incluso, los 10 años de evolución. En la mayoría de los pacientes, la enfermedad es esporádica y de origen desconocido, mientras que en un 5-20% de ellos es de origen genético. En nuestro entorno es especialmente por mutaciones en el cromosoma *C9orf72* (*chromosome 9 open reading frame 72*) y en el gen *SOD1* (*superoxide dismutase 1, soluble*)<sup>6</sup>, aunque esta proporción tiende a aumentar con la mejora del conocimiento de la enfermedad.

Por las características de la enfermedad en su inicio y el desconocimiento de la misma para otros especialistas, entre otras razones, se suele producir un retraso diagnóstico de entre 8 y 16 meses<sup>4</sup>, lo que representa un angustioso período de incertidumbre para los pacientes.

La ELA se puede manifestar en su forma clásica con una combinación de síntomas y signos de motoneurona inferior (MNI), tales como atrofia o fasciculaciones, que aparecen sutilmente en un grupo muscular de una extremidad y se extienden luego a otras localizaciones, y otros de motoneurona superior (MNS), como por ejemplo hiperreflexia. En el 80% de los casos, estas manifestaciones clínicas se asocian a signos bulbares, como la disfagia y la disartria, las cuales pueden aparecer de forma precoz o presentarse a lo largo del curso clínico.

Esta enfermedad se puede presentar con alguna de sus variantes, lo que dificulta el diagnóstico: Esclerosis Lateral Primaria (predominan los síntomas de MNS y es la forma de mayor supervivencia), atrofia muscular progresiva (si predominan los síntomas de MNI) y parálisis bulbar progresiva (cuando se inicia con síntomas bulbares, lo que representa un peor pronóstico)<sup>7-8</sup>. Algunos autores prefieren usar el término genérico de *enfermedad de neurona motora*, y en él englobar todos sus fenotipos.

En los últimos años se ha identificado que la enfermedad se asocia frecuentemente a signos de deterioro cognitivo-conductual entre un 30-50% de los pacientes, y que un 10% de estos pueden presentar una franca demencia de patrón frontotemporal<sup>9</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad se basa en las manifestaciones clínicas en un estudio neurofisiológico exhaustivo y en la exclusión de otras enfermedades. Aún así, la sospecha siguiendo criterios clínicos no siempre es fácil, especialmente en fases iniciales o cuando no se comprueba la afectación de ambas motoneuronas. El nivel de certeza se consolida durante el seguimiento clínico del paciente, constatando su progresión a diferentes regiones anatómicas y, en su forma más habitual, la combinación de signos de MNI y MNS.

Aunque a día de hoy no se dispone de ninguna opción de tratamiento curativo, esto no ha restado esfuerzo para la publicación reciente de diversas guías actualizadas, tanto a nivel internacional como nacional, que recogen las mejores prácticas y evidencias, poniendo en valor en todas ellas la necesidad de un abordaje multidisciplinar. Son un ejemplo la guía National Institute for health and care excellence (NICE)<sup>10</sup> o la Guía Asistencial ELA del Sistema Andaluz de Salud (SAS) 2017<sup>11</sup>. En cualquier caso, los tratamientos y cuidados deben estar orientados a mantener al máximo la capacidad funcional del paciente, aliviar los síntomas físicos y psíquicos que vayan surgiendo, así como atender a sus repercusiones sociales, para ofrecer el máximo confort a paciente y familia, aprendiendo a planificar las decisiones futuras.

## 2.1. PREVALENCIA E INCIDENCIA

Según la Estrategia de enfermedades neurodegenerativas del Sistema nacional de Salud<sup>1</sup> la esclerosis lateral amiotrófica es la tercera enfermedad neurodegenerativa con mayor incidencia en nuestro país, solo por detrás de la demencia y la enfermedad de Parkinson.

Una revisión sistemática de los datos epidemiológicos internacionales publicados en esta enfermedad sitúan su incidencia en Europa en el 2.08/100.000 habitantes/año, y para la prevalencia de 5.4/100.000 habitantes<sup>4</sup>. En población española el estudio más reciente ofrece datos crudos similares, con una incidencia y prevalencia

de 1.4 y 5.4 por 100.000, respectivamente<sup>5</sup>. Todo esto sitúa a la enfermedad dentro de la definición de enfermedades raras ofrecida por Orphanet<sup>12</sup>.

Aplicando estos datos epidemiológicos internacionales, la estimación de casos en las Illes Balears en el año 2018 debería ser la señalada en tabla 1.

**TABLA 1. Estimación de casos de ELA en las Illes Balears**

Islas	Población 2018	Casos según Prevalencia	Casos según Incidencia
Mallorca	880.113	48	18
Menorca	91.920	5	2
Eivissa	144.659	8	3
Formentera	12.216	1	0
<b>Total</b>	<b>1.128.908</b>	<b>61</b>	<b>23</b>

Fuente: elaboración propia según los datos del Instituto Nacional de Estadística (INE)

En esta entidad los hombres parecen estar ligeramente más afectados que las mujeres, a razón de 1.2 a 1.5 veces más en el varón, sin diferencias en su supervivencia por sexos. La enfermedad será más rápida cuanto más añoso sea el paciente o en aquellos casos que se inician con síntomas bulbares, pero también si presenta deterioro cognitivo o en determinadas formas genéticas<sup>4-9</sup>.

Los estudios epidemiológicos también informan que la enfermedad aumenta su incidencia con la edad avanzada, observando un nuevo pico de la misma entre los 70 y los 75 años, para descender de nuevo, lo que pudiera significar una dificultad en reconocer esta enfermedad en pacientes muy mayores<sup>5-13</sup>.

Finalmente, aunque en los últimos años se han ido relacionando algunos factores ambientales con el riesgo de padecer ELA (tabaco, pesticidas, metales...), en la actualidad sólo se consideran como factores de riesgo bien fundamentados la edad avanzada, el sexo masculino y tener una historia familiar de ELA<sup>13</sup>.

## 2.2. REGISTRO DE MORTALIDAD

El registro de mortalidad de la CAIB lo gestiona el servicio de Epidemiología de la Consejería de Salud que registra la mortalidad a través de los boletines estadísticos de defunciones.

Dicho registro facilitó al servicio de Planificación sanitaria el número de fallecidos por ELA en el período 2015 al 2018.

Gracias a estos datos, hemos podido extraer la tasa bruta de mortalidad por ELA en las Illes Balears que mostramos en la tabla 2.

**TABLA 2. Tasa bruta de mortalidad por ELA entre 2015-2018**

	Sexo	Fallecidos	Población	Tasa bruta de Mortalidad por 10.000
2015	Hombre	10	549.678	0,18
	Mujer	7	554.801	0,13
2016	Hombre	13	550.682	0,24
	Mujer	10	556.538	0,18
2017	Hombre	14	554.925	0,25
	Mujer	10	561.074	0,18
2018	Hombre	14	561.803	0,25
	Mujer	10	567.105	0,18

Fuente: Elaboración propia con los datos del servicio de epidemiología y el INE

Seguidamente, se calcularon los años de vida potencialmente perdidos (AVPP) estimados en función de la expectativa de vida de las personas. Como se puede observar en la tabla 3, los hombres que padecieron ELA en las Illes Balears, podrían haber vivido 15 años más, mientras que las mujeres con ELA lo hubieran hecho una media de 17 años.

**TABLA 3. AVPP por ELA entre 2015-2018**

	AVPP 2015	AVPP 2016	AVPP 2017	AVPP 2018	Media
Hombre	18,52	18,65	12	12,57	15,45
Mujer	12,05	13,94	22,44	20,44	17,21

\* AVPP 2018 calculado con la esperanza de vida 2017

Fuente: Elaboración propia con los datos del servicio de epidemiología y el INE

### 2.3. DATOS DEL REGISTRO DE ENFERMEDADES RARAS DE LAS ILLES BALEARS DE LOS HOSPITALES PÚBLICOS

A nivel autonómico, en el año 2013 se constituyó el Registro Poblacional de Enfermedades Raras de las Illes Balears (RERIB) mediante la Orden del Consejero de Salud, Familia y Bienestar Social del 18 de enero de 2013<sup>14</sup>. Esta Orden establece el registro como un sistema específico de vigilancia epidemiológica, de acuerdo con el Decreto 15/1997, de 23 de enero, que crea y regula la Red de Vigilancia Epidemiológica de las Illes Balears<sup>15</sup>. El registro está adscrito a la Dirección General de Salud Pública y Participación de la Consejería de Salud.

La información sobre las personas que padecen ELA que se incorpora a RERIB se obtiene del conjunto mínimo básico de datos con los códigos ELA 335.20 clasificación internacional de enfermedades (CIE-9) y del Registro de mortalidad con código G12.2 (CIE-10).

Por tanto, para validar el diagnóstico de ELA en nuestra comunidad se revisan las historias clínicas de todos los casos con código CIE-9 335.20 y CIE-10 G12.2.

Por otro lado, en el año 2015 se constituyó el Registro Estatal de Enfermedades Raras mediante el Real decreto 1091/2015, de 4 de diciembre<sup>16</sup>. Actualmente, este registro recibe el nombre de Registro Nacional de Enfermedades Raras (RENER), el cual se coordina y es dirigido por el Instituto de Investigación en Enfermedades Raras (IIER), centro perteneciente al Instituto de Salud Carlos III (ISCIII).

Este Registro nacional incorpora información que recibe de 3 maneras diferentes:

- Registros de base poblacional: datos facilitados por las Comunidades Autónomas.
- Registros de pacientes orientados a resultados: datos facilitados por los propios pacientes.
- Datos facilitados por profesionales participantes de redes de investigación y de sociedades médicas que mantienen convenio con el ISCIII<sup>17</sup>.

Es reconocida la existencia de numerosas dificultades metodológicas que hacen que los datos recogidos en este Registro, en relación con las personas que padecen ELA, no reflejen de forma fidedigna la realidad de esta enfermedad en España. Entre ellas destacan la coexistencia de distintos sistemas de clasificación, las duplicidades en los diferentes registros y las dificultades de los pacientes y profesionales para incorporar los datos en el Registro.

En nuestra comunidad autónoma disponemos de un informe sobre el RERIB elaborado por la Dirección General de Salud Pública y Participación correspondiente al período 2010-2015<sup>18</sup>, que recoge datos sobre prevalencia y mortalidad. Además, el servicio de epidemiología tiene publicado en su página web un informe de vigilancia epidemiológica específico para ELA<sup>19</sup> en el que se presentan estos datos más detalladamente.

Algunos de los datos de este informe se detallan en las **tablas 4, 5, 6 y 7** y la **figura 2**. De ellos podemos señalar que la prevalencia de pacientes con ELA vivos en el año 2013 fue de 0.9/100.000 habitantes (ver **tabla 4**), inferior a la esperada según hemos visto anteriormente. Asimismo, se muestra como en el período de 2010-2015 se diagnosticaron un total de 83 pacientes (51 hombres, 32 mujeres), con una edad media de 65.5 años (ver **tabla 5**). La tasa de mortalidad por ELA en población general para ese período fue del 0.6 por 10.000 habitantes (ver **tabla 6**) y la tasa de



letalidad por ELA fue del 80.7%, siendo los otros fallecimientos por causas aparentemente ajenas a la enfermedad.

**TABLA 4. Prevalencia de ELA según el sexo en 2013**

Sexo	Nº	Población 2013	Prevalencia por 10.000
Hombre	7	554.603	0,13
Mujer	3	557.071	0,05
Total	10	1.111.674	0,09

Fuente: RERIB. Servicio de Epidemiología, Dirección general de salud pública y participación

**TABLA 5. Pacientes con diagnóstico de ELA en el período 2010-2015**

Sexo	Nº	%	Edad media
Hombre	51	61	62
Mujer	32	39	69
Total	83	100	65,5

Fuente: Elaboración propia según los datos RERIB. Servicio Epidemiología, Dirección general de salud pública y participación

**TABLA 6. Tasa de Mortalidad de ELA según sexo en el período 2010-2015**

Sexo	Fallecidos	Población	Tasa bruta de Mortalidad por 10.000
Hombre	41	554.603	0,74
Mujer	26	557.071	0,47
Total	67	1.111.674	0,6

Fuente: RERIB. Servicio Epidemiología, Dirección general de salud pública y participación

La mediana de años de supervivencia tras el diagnóstico de ELA fue de un año, tanto para hombres como para mujeres. La media de años de supervivencia total fue de 1,7 años, siendo mayor en los hombres que en las mujeres (ver tabla 7).

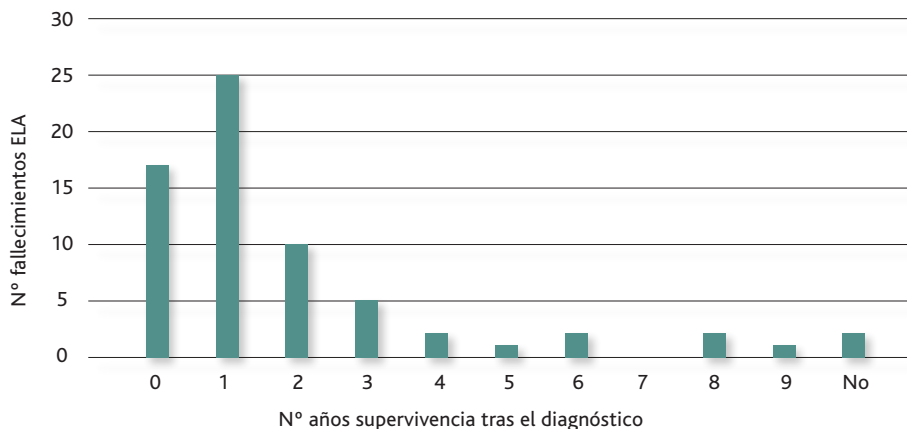
**TABLA 7. Media de años de supervivencia tras el diagnóstico**

Sexo	Media supervivencia
Hombre	1,6 años (0-9)
Mujer	0,8 años (0-8)

Fuente: RERIB. Servicio Epidemiología, Dirección general de salud pública y participación

Según se observa en la **figura 2**, la mayoría fallecían en los primeros 3 años, pero existen casos considerados grandes supervivientes (5 pacientes sobrevivieron más de 5 años, un 7.5% del total de casos recogidos).

**FIGURA 2. Número de casos de ELA según años de supervivencia**



Fuente: RERIB. Servicio Epidemiología, Dirección general de salud pública y participación

#### **2.4. DATOS ASISTENCIALES EXTRAÍDOS DEL ANÁLISIS DEL CMBD DE LOS HOSPITALES PÚBLICOS DE LA CAIB**

El CMBD es un registro que se utiliza desde 1990 en los hospitales del SNS y recopila una serie de datos de los informes de alta hospitalaria. Estos datos, son recogidos por cada comunidad autónoma, que los envían al Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social. Los diagnósticos y procedimientos recogidos se codifican siguiendo la clasificación CIE-10 desde el año 2016.

Los códigos CIE-10 que se han seleccionado para identificar a las personas que padecen ELA son los siguientes:

- G12.20.** Enfermedad de las neuronas motoras, no especificada
- G12.21.** Esclerosis lateral amiotrófica
- G12.22.** Parálisis bulbar progresiva
- G12.29.** Otros tipos de enfermedad de neurona motora

En la **tabla 8** se muestran los pacientes que han ingresado en los hospitales públicos de la CAIB en el año 2017 con alguno de los códigos mostrados.

**TABLA 8. Personas con ELA ingresadas en hospitales públicos de las Illes Balears en el año 2017**

Centros	Hombre	Mujer	Total
Hospital Comarcal de Inca	1	1	2
Hospital Can Misses	1	1	2
Hospital General Mateu Orfila	2		2
Hospital Manacor	2		2
Hospital Universitario Son Llàtzer	4		4
Hospital Universitario Son Espases	6	6	12
<b>Total</b>	<b>16</b>	<b>8</b>	<b>24</b>

Fuente: Gabinete técnico del Servicio de Salud

En la tabla 9 mostramos las personas que han fallecido con ELA en nuestros hospitales públicos en el año 2017. Es obvio que proporciona una muestra menor a los datos de registros poblacionales ya mencionados.

**TABLA 9. Muertes por ELA en hospitales públicos de la CAIB<sup>a</sup>**

Muerte en Hospital	
Hospital Comarcal de Inca	1
Hospital Mateu Orfila	1
Hospital Universitario Son Espases	4
<b>Total</b>	<b>6</b>

Fuente: Gabinete técnico del Servicio de Salud

## 2.5. DATOS ASISTENCIALES EXTRAÍDOS DEL e-SIAP.

La explotación de los registros del programa de historia clínica de atención primaria (e-SIAP) ha permitido identificar 91 pacientes en el año 2017 con diagnósticos compatibles con ELA en las Illes Balears.

Este número resulta inusualmente elevado y se ha solicitado un análisis exhaustivo de los datos para depurar posibles errores en la codificación.

<sup>a</sup> Nota: En el Hospital Universitario Son Llàtzer y Hospital de Manacor no se registraron fallecimientos por ELA en ese año. En el hospital de Eivissa no se han podido extraer los datos.

## 2.6. MAPA DE RECURSOS PARA LA ATENCIÓN A LA ELA

### 2.6.1. Servicios de neurología de la CAIB

Para conocer los recursos destinados a la atención de los pacientes con ELA en nuestra comunidad y la forma de organización de estos, el Servicio de Planificación Sanitaria realizó una encuesta a los servicios de neurología de los hospitales públicos de las Illes Balears, solicitando información sobre el número de pacientes con ELA que atendían en la actualidad en sus centros (ver tabla 10).

**TABLA 10. Pacientes con el diagnóstico de ELA que siguen control en la actualidad en los hospitales públicos de la CAIB**

	HOSPITALES									
	Son Espases			Son Llätzer			Manacor			
	H	M	Total	H	M	Total	H	M	Total	
Nº total de enfermos con ELA	10	3	13	7	2	9	1	2	3	
Casos diagnosticados en 2018	1	1	2	2		2				
Edad media al diagnóstico			57,9			64,55			53,7	
Desviación estándar			10,78			12,74			20,5	
	Inca		Can Misses			Mateu Orfila			TOTAL	
	H	M	Total	H	M	Total	H	M		Total
	H	M	Total	H	M	Total	H	M		Total
Nº total de enfermos con ELA	4	1	5	4	2	6	6	2	8	44
Casos diagnosticados en 2018	1	1	2	2	2	4	2	1	3	13
Edad media al diagnóstico			65,6			61,5			56	61,75
Desviación estándar			10,7			14,8				12,85

H: Hombre M: Mujer

Fuente: Servicios de neurología de la CAIB (datos de 2018)

También se recogió la forma de organización que sigue cada centro para atender a estos pacientes (ver tabla 11). Como se muestra, a las Illes Balears actualmente la asistencia se ha organizado en forma de Unidad Hospitalaria Multidisciplinar de ELA (UMHELA<sup>b</sup>) y de consultas generales de neurología, si bien anteriormente

b Unidad Hospitalaria Multidisciplinar de ELA: conjunto de profesionales directamente implicados y altamente motivados en los aspectos asistenciales de la enfermedad que se reúnen periódicamente para la evaluación conjunta del estado de los pacientes, mantienen canales de comunicación fluidos, disponen de protocolos acordados y se organizan para que los pacientes ambulatorios puedan ser atendidos en un mismo día por los diferentes profesionales que componen la unidad. La Unidad Multidisciplinar de ELA atendería también al paciente si se produce el ingreso hospitalario de este por patologías susceptibles de ser tratadas en un hospital de agudos, relacionadas o no con su enfermedad neurológica, o para la realización de procedimientos terapéuticos.

existían otras formas de atención, tales como la consulta monográfica de ELA o consulta de patología neuromuscular.

**TABLA 11. Forma de organización para la atención a los pacientes con ELA en los hospitales públicos de la CAIB**

Hospitales	Son Espases	Manacor	Son Llàtzer	Inca	Can Misses	Mateu Orfila
Unidad multidisciplinar ELA	x		x			
Consulta monográfica ELA						
Consulta de patología neuromuscular						
Consulta general de neurología		x		x	x	x

Fuente: Servicios de neurología de la CAIB

Finalmente, también les preguntamos por los profesionales con los que cuenta cada hospital para atender a las personas que padecen ELA (ver tabla 12). En aquellos que se organizan en forma de UHMELA existe un profesional con especial dedicación a la ELA, mientras que en los otros hospitales la asistencia a esta patología es asumida entre los profesionales de los servicios implicados.

**TABLA 12. Profesionales que participan en la atención a la ELA en los hospitales públicos de la CAIB**

Hospitales	Son Espases	Son Llàtzer	Manacor	Inca	Can Misses	Mateu Orfila
Tipo de consulta	UMHELA		Consulta general			
Profesionales	Número		Número			
Neurólogos	1	1	4	3	5	3
Neumólogos	1	1	1	3	1	2
Rehabilitadores	1	1			1	3
Fisioterapeutas	1					5
Logopedas	1				1	1
Otorrinolaringólogos	1	1			1	
Terapeuta ocupacional	1					
Psicólogos	1				2	1
Endocrinólogos o Nutricionistas	1	1		1	1	1
Enfermera gestora de casos	1	1	1		1	1
Farmacéuticos	2	1	1	1	1	1
Trabajadores sociales	1				1	1
Equipos específicos de cuidados paliativos	UMP Hospital General	UCP Hospital Joan March	ESHAP		Equipo de Cuidados Paliativos*	Equipo de Cuidados Paliativos*
Otros (especificar)	Neurofisiólogos:2 Administrativo: 1			**	Medicina interna: 1	

UMP : Unidad de Medicina Paliativa, UCP: Unidad de Cuidados Paliativos, ESHAP: Equipo de Soporte Hospitalario de Atención Paliativa

\* : equipo mixto de atención hospitalaria y domiciliaria

\*\* : Personas residentes en Mallorca también pueden ser atendidos por Unidad de cuidados paliativos del Hospital Sant Joan de Déu

Fuente: Servicios de neurología de la CAIB

## 2.6.2. Centros, Servicios y Unidades de Referencia del Sistema Nacional de Salud (CSUR)

Los CSUR se constituyen en el año 2006 por el Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud<sup>20</sup>.

Este real Decreto establece las siguientes definiciones:

- **Centro de Referencia:** Centro sanitario que dedica fundamentalmente su actividad a la atención de determinadas patologías o grupos de patologías que cumplan una o varias de las características establecidas en el Real Decreto.
- **Servicio o unidad de referencia:** servicio o unidad de un centro o servicio sanitario que se dedica a la realización de una técnica, tecnología o procedimiento o a la atención de determinadas patologías o grupos de patologías que cumplan una o varias de las características establecidas en el Real Decreto 1302/2006, aunque además ese servicio o unidad atienda otras patologías para las que no sería considerado de referencia.

Además, establece que los CSUR del Sistema Nacional de Salud deben:

- Dar cobertura a todo el territorio nacional y atender a todos los pacientes en igualdad de condiciones independientemente de su lugar de residencia.
- Proporcionar atención en equipo multidisciplinar: asistencia sanitaria, apoyo para confirmación diagnóstica, definir estrategias terapéuticas y de seguimiento, y actuar de consultor para las unidades clínicas que atienden habitualmente a estos pacientes.
- Garantizar la continuidad en la atención entre etapas de la vida del paciente (niño-adulto) y entre niveles asistenciales.
- Evaluar los resultados.
- Dar formación a otros profesionales.

Cualquier Servicio o Unidad que se proponga para ser CSUR debe contar con la autorización sanitaria de funcionamiento y el informe favorable de la Comunidad Autónoma donde está ubicado.

Actualmente los CSUR designados en nuestro país para la atención de las personas con ELA son 7 y reciben el nombre de centros, servicios y unidades de referencia de enfermedades neuromusculares raras. Los CSUR de enfermedades neuromusculares raras en funcionamiento actualmente se detallan en la [tabla 13](#).

TABLA 13. Centros, servicios y unidades de Enfermedades neuromusculares raras

Centro	Comunidad autónoma	Fecha Resolución
Hospital de la Santa Creu i Sant Pau (adultos)	Cataluña	30/4/16
Hospital de Sant Joan de Déu (niños)	Cataluña	30/4/16
Hospital U. Vall d'Hebron (adultos y niños)	Cataluña	30/4/16
Hospital U. y Politécnico La Fe (adultos y niños)	C. Valenciana	30/4/16
Complejo Hospitalario Regional Virgen del Rocío (adultos)	Andalucía	30/4/16
Hospital U. 12 de octubre (adultos)	Madrid	29/5/18
Hospital U. de Bellvitge (adults)	Catalunya	15/12/18

Fuente: Ministerio de Sanidad, Consumo y Bienestar Social

## 2.7. NECESIDADES NO SANITARIAS EN EL PACIENTE CON ELA

Tras haberse detallado los recursos sanitarios, se identifican otras necesidades en el paciente con ELA que, aunque podamos referirnos a ellas como no sanitarias, quedan totalmente interrelacionadas con los aspectos asistenciales. Algunas las exponemos a continuación.

La Estrategia nacional de enfermedades neurodegenerativas (END) es la primera en la que se sientan en una misma mesa representantes intersectoriales de las áreas sanitarias y sociales<sup>1</sup>, acordándose las bases de un modelo de intervención integral que atiende no solo las necesidades biomédicas de enfermedades de esta estirpe, sino también sus repercusiones psicológicas y sus implicaciones sociales sobre el paciente y su entorno.

El abordaje social en la ELA debería realizarse lo más precozmente posible tras su diagnóstico. Conocer las necesidades de la unidad familiar para afrontar los retos de la enfermedad permitirá solicitar y priorizar las ayudas externas que puedan precisar, mejorará la coordinación entre todos los recursos, puede prevenir el deterioro social y mantener al máximo la calidad de vida de todos los miembros<sup>10-11</sup>.

Otra herramienta fundamental para el apoyo y asesoramiento del afectado y sus cuidadores es la promoción de su participación social a través del contacto con el movimiento asociativo. Las asociaciones de pacientes y familiares conocen muy bien los recursos disponibles, detectan las limitaciones y las necesidades de mejora, asesoran y apoyan en las decisiones que se deben ir tomando en cada fase y son un soporte emocional decisivo. Algunas asociaciones, como la Asociación Española de ELA<sup>21</sup>, pueden tener incluso sus propios recursos y servicios.



Un aspecto muy importante para la calidad de vida del paciente es todo aquello que permita prolongar su autonomía y su capacidad de comunicación. Y esta es una necesidad que sobrepasa en muchas ocasiones la cobertura asistencial que se puede ofrecer en los servicios de rehabilitación, corriendo a cargo de las familias o las asociaciones. Existe una gran variedad de productos de apoyo para mantener la funcionalidad en las actividades de la vida diaria<sup>22-23</sup>, pero queremos hacer especial énfasis en aquellos que mejoran la comunicación. En la ELA puede llegar el momento en que el paciente experimente graves problemas para hablar o para escribir. En los últimos años se han desarrollado dispositivos tecnológicos para esa situación, que van desde amplificadores de voz o altavoces Bluetooth hasta aplicaciones a través de teléfonos móviles, tabletas u ordenadores. Para fases más avanzadas incluso existen tecnologías para comunicarse usando los movimientos de la cabeza o la mirada. La comunicación es vital e incluso cuando existan dificultades para la misma, y mientras no concurra afectación cognitiva grave o antes de que ésta aparezca, es la forma de asegurar que los pacientes vayan expresando sus necesidades, sentimientos y sus propias decisiones.

Esto enlaza finalmente con otras necesidades que debemos garantizar en estos pacientes, las relacionadas con aspectos éticos y jurídicos, que se inician con el respeto a su derecho a ser o no informado, y afecta a la propia comunicación del diagnóstico y pronóstico de su enfermedad. En realidad, tratar a un paciente con ELA es un proceso en el que habrá que considerar sus preferencias, valores y creencias en todo lo referente al consentimiento informado y la planificación anticipada de las decisiones. Decisiones que se irán abordando sobre aspectos como la alimentación por sonda y la ventilación mecánica, o, llegado el momento, adecuar los esfuerzos terapéuticos y aplicar sedación paliativa. Además, los profesionales implicados deberían informar de la existencia en nuestra comunidad autónoma de un registro de voluntades vitales anticipadas. Y en todos estos aspectos siempre habrá que tener en consideración el estado cognitivo del paciente y su capacidad mental<sup>10</sup>, valorando en aquellos casos con demencia grave la posibilidad de una incapacidad legal e identificación de un representante o tutor<sup>11</sup>.

# 3. MISIÓN, VISIÓN Y VALORES DE LA ESTRATEGIA DE ELA DE LAS ILLES BALEARS

La razón de ser de esta Estrategia, el objetivo que la inspira y los valores que la sustentan se describen seguidamente:

**3.1. MISIÓN:** ofrecer una atención asistencial de calidad a las personas con ELA a lo largo de todo el proceso de la enfermedad en el sistema sanitario público de las Illes Balears.

**3.2. VISIÓN:** Conseguir que la identificación de la enfermedad se realice en el menor tiempo posible para iniciar de forma precoz el abordaje multidisciplinar y seguimiento de su evolución, siguiendo estándares de calidad asistencial que permitan mejorar la calidad de vida de las personas afectadas con ELA y sus familiares.

## **3.3. VALORES:**

**Accesibilidad:** que las personas con ELA sean atendidas en las mismas condiciones independientemente del lugar de residencia.

**Equidad:** que la distribución de los recursos se haga atendiendo a las necesidades de las personas afectadas de ELA y las de sus familias.

**Atención integral:** que la atención a sus cuidados tenga un enfoque biológico, psicológico y social.

**Atención integrada:** que los distintos profesionales implicados en los diferentes niveles asistenciales en la atención de las personas con ELA promuevan la comunicación, colaboración y la coordinación entre ellos, para poder ofrecer los cuidados de calidad basados en la evidencia científica.

**Respeto a la autonomía:** de modo que las personas afectadas por la ELA formen parte en todo el proceso de toma de decisiones sobre su enfermedad.

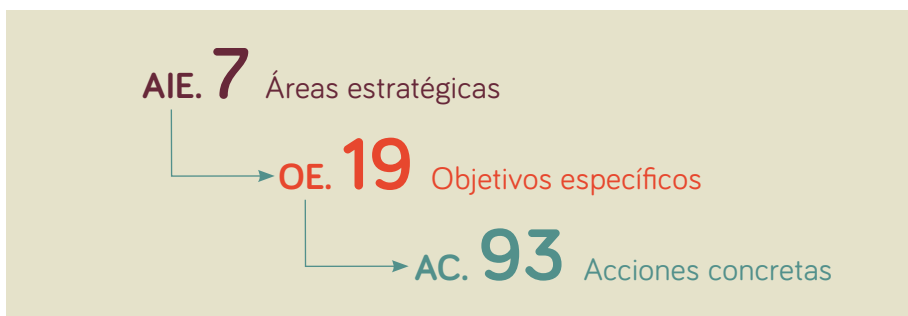
**Profesionalidad:** de los profesionales que atienden a las personas que padecen ELA, que están implicados en actualizar sus conocimientos y en mantener una formación continuada con respecto a esta enfermedad, así como en realizar una gestión responsable de los recursos.

## 4. FORMULACIÓN ESTRATÉGICA

El presente documento, la Estrategia de ELA de las Illes Balears, aborda pues los aspectos a mejorar o desarrollar en relación con la atención de las personas con ELA en la comunidad autónoma de las Illes Balears durante los próximos cinco años. En él se han definido una serie de áreas estratégicas en la asistencia a estos pacientes y se han planteado los objetivos fundamentales a alcanzar en cada una de las áreas para optimizar la asistencia y cuidados que reciben estas personas y su entorno, y adaptarlos a unas necesidades que son cambiantes en cada caso y en cada fase de la enfermedad. Además, se han definido las acciones concretas fundamentales que se deberán llevar a cabo para alcanzar cada uno de los objetivos propuestos.

El esquema de la formulación estratégica de la Estrategia se estructura en la figura 3.

**FIGURA 3. Formulación estratégica de la Estrategia de ELA**



De las 7 áreas estratégicas definidas, las 3 primeras se refieren a las fases fundamentales de la evolución de la enfermedad mientras que las otras 4 abordan aspectos transversales que intervienen, por tanto, en todas las fases de la enfermedad.

Núm. AC*	Objetivos estratégicos (OE)	Áreas estratégicas (AE)
2	OE1. Identificar los <b>signos y síntomas</b> de la enfermedad de ELA	AE1. Fase prediagnóstica
7	OE2. Garantizar <b>diagnóstico precoz</b> de la enfermedad	AE2. Fase diagnóstica y de atención eminentemente hospitalaria
7	OE3. Establecer los <b>equipos multidisciplinares de ELA</b> como núcleo de la atención de las personas con ELA	
10	OE4. Diseñar un <b>plan de rehabilitación</b> individualizado y multidisciplinar de inicio precoz a todas las personas con ELA, que se adapte a sus necesidades, expectativas y preferencias	
5	OE5. Mantener un buen <b>estado nutricional</b> de las personas con ELA	
6	OE6. Proporcionar a las personas con ELA los <b>recursos sociales</b> necesarios de forma coordinada con la atención sanitaria	
2	OE7. Dotar a los servicios de <b>neumología</b> de los recursos necesarios para la atención <b>adecuada</b> de las personas con ELA	
7	OE8. Proporcionar a las personas con ELA y sus familias <b>soporte psicológico</b> adecuado en cada una de las fases de la enfermedad	
10	OE9. Fomentar la <b>coordinación</b> entre los distintos profesionales y ámbitos implicados en la atención de la persona con ELA	
2	OE10. Ofrecer <b>atención domiciliaria</b> de calidad y adaptada a las necesidades de las personas con ELA	
3	OE11. Fomentar que los profesionales conozcan e informen a los pacientes de su <b>derecho a la participación</b> en la toma de decisiones	
8	OE12. Proporcionar <b>atención paliativa</b> a la persona con ELA como parte fundamental de su atención desde el diagnóstico de la enfermedad	AE3. Fase avanzada
8	OE13. Consensuar distintos <b>protocolos y recomendaciones</b> para la atención de los pacientes con ELA en la CAIB.	AE4. Protocolos
0	OE14. Establecer la <b>historia clínica</b> electrónica <b>integrada</b> en toda la red asistencial siendo accesible en todos los centros sanitarios y en los servicios sociales públicos	AE5. Sistemas de información
1	OE15. Elaborar un <b>plan de cuidados integral</b> , individualizado e integrado en la historia clínica electrónica accesible a todos los profesionales implicados	
6	OE16. Implementar las <b>aplicaciones o programas</b> informáticos necesarios para ofrecer una atención coordinada y de calidad a los pacientes con ELA	
4	OE17. Garantizar la <b>formación y capacitación</b> adecuada de todos los profesionales implicados en la atención de las personas con ELA	AE6. Formación y divulgación de información
2	OE18. <b>Empoderar</b> al paciente y a las personas cuidadoras a través de la formación e información sobre el manejo de la enfermedad y sus cuidados	
2	OE19. Fomentar la <b>investigación</b> sobre ELA	AE7. Investigación

FORMULACIÓN ESTRATÉGICA

\* Número de Acciones Estratégicas (AE) para cada Objetivo Estratégico (OE)

## AE1. FASE PREDIAGNÓSTICA

### OE1. Identificar los signos y síntomas de la enfermedad de ELA

- AC.1. Identificar los signos y síntomas de sospecha clínica de ELA que se definen como *criterios suficientes* para derivar al paciente a la consulta de neurología de forma rápida.
- AC.2. Garantizar la equidad de acceso a la primera consulta de neurología, independientemente del lugar de residencia.

## AE2. FASE DIAGNÓSTICA Y DE ATENCIÓN EMINENTEMENTE HOSPITALARIA

### OE2. Garantizar diagnóstico precoz de la enfermedad

- AC.3. Establecer un circuito de derivación desde atención primaria (AP) a atención hospitalaria (AH) para pacientes con sospecha diagnóstica de ELA.
  - AC.4. Garantizar un tiempo máximo para la primera consulta preferente de neurología, en cumplimiento de la normativa vigente<sup>24-25</sup>.
  - AC.5. Garantizar que la evaluación neurológica clínica y electrodiagnóstica de los pacientes derivados por alta sospecha de ELA se haga siguiendo las vías diseñadas a tal efecto.
  - AC.6. Definir los centros de referencia o con experiencia en la enfermedad y en su estudio electromiográfico, que permitan asegurar la mayor certeza diagnóstica.
  - AC.7. Realizar las otras exploraciones complementarias procedentes (fundamentalmente la resonancia magnética) tras la valoración neurológica inicial lo más precozmente posible una vez indicadas.
  - AC.8. Informar al paciente de la sospecha diagnóstica y de los objetivos de las pruebas que se van a realizar.
  - AC.9. Evitar la realización de pruebas y exploraciones complementarias innecesarias o repetidas.
- OE3. Establecer los equipos multidisciplinares de ELA como núcleo de la atención de las personas con ELA
- AC.10. Favorecer la organización de UHMELAS y asegurar en ellas profesionales de las áreas de neurología, neumología, otorrinolaringología (foniatría), nutrición, rehabilitación (incluyendo fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional), trabajo social, enfermeras gestoras de casos, psicología clínica y farmacia clínica con la dotación necesaria que garantice el buen funcionamiento de la Unidad, el mantenimiento de

la actividad normal de la unidad durante el período vacacional y la cobertura del tiempo dedicado a formación continuada de los profesionales que la integran.

- AC.11.** Incrementar el número de profesionales sanitarios (facultativos y no facultativos) dedicados a la atención del paciente con ELA y sus familiares y cuidadores, especialmente en el caso de los hospitales que no tengan unidades multidisciplinarias o que carezcan de ciertos profesionales. Se han detectado necesidades concretas de logopedia, psicología clínica, enfermeras gestoras de casos y trabajo social.
  - AC.12.** Asegurar la continuidad asistencial facilitando la atención por un mismo equipo durante todo el proceso.
  - AC.13.** Dotar a las UHMELAs de los recursos materiales que faciliten el trabajo en equipo como espacios de consulta próximos físicamente y adecuadamente equipados y de una sala de reunión.
  - AC.14.** Ofrecer herramientas para favorecer la atención a consultas y dudas (correo electrónico, teléfono de contacto...) que puedan ser utilizadas como vía de contacto por el paciente y sus familiares con los equipos multidisciplinarios.
  - AC.15.** Disponer de un canal de comunicación (teléfono, interconsultas por vía telemática y persona contacto) entre profesionales de la UHMELA, AP y atención paliativa de forma que se pueda compartir información, comentar evolución y consultar problemas o dudas que surjan durante el proceso.
  - AC.16.** Establecer que las unidades o los equipos de cuidados paliativos formen parte de los equipos multidisciplinarios de ELA o se coordinen.
- OE4.** Diseñar un plan de rehabilitación (RHB) individualizado y multidisciplinar de inicio precoz a todas las personas con ELA que se adapte a sus necesidades, expectativas y preferencias
- AC.17.** Iniciar el tratamiento rehabilitador desde el momento del diagnóstico de ELA.
  - AC.18.** Crear equipos de rehabilitación multidisciplinarios que cuenten con: médico rehabilitador, fisioterapeuta (para trabajar aparato locomotor y respiratorio), terapeuta ocupacional y logopeda (para trabajar el habla y la deglución).
  - AC.19.** Establecer al médico rehabilitador como el coordinador del resto de profesionales del equipo rehabilitador.
  - AC.20.** Elaborar el plan de rehabilitación y orientarlo a la mejora de la funcionalidad o el aumento del confort del paciente en función de la situación clínica y las expectativas y preferencias del paciente y la familia.

- AC.21.** Explicar a la persona con ELA y la familia qué tratamiento rehabilitador se puede ofrecer y cuáles son los objetivos reales que se pueden conseguir con el mismo.
  - AC.22.** Revisar periódicamente el plan de tratamiento y adaptarlo a las necesidades cambiantes que se vayan produciendo.
  - AC.23.** Incluir como parte del tratamiento rehabilitador la valoración y adaptación del entorno domiciliario.
  - AC.24.** Ofrecer el tratamiento rehabilitador en domicilio cuando se precise.
  - AC.25.** Incluir en el catálogo de prestaciones ortoprotésicas del SNS los dispositivos y ayudas técnicas necesarias para ofrecer una atención adecuada a las necesidades de la persona con ELA incluyendo los sistemas de comunicación alternativa<sup>c</sup>.
  - AC.26.** Crear un banco de material de apoyo de préstamo, de aquellos productos que no se contemplan en el catálogo ortoprotésico<sup>d</sup>.
- OES.** Mantener un buen estado nutricional de las personas con ELA
- AC.27.** Dedicar un espacio y tiempo específicos para la consulta de nutrición en la que se debe realizar valoración y seguimiento del estado nutricional, composición corporal, peso y síntomas de disfagia desde el momento del diagnóstico.
  - AC.28.** Proporcionar un teléfono de contacto para notificar la aparición de nuevos síntomas relacionados con la alimentación-nutrición en el momento que aparezcan.
  - AC.29.** Mantener la vía oral mientras sea posible e indicar la colocación de gastrostomía percutánea o endoscópica en el momento adecuado.
  - AC.30.** Dotar a las UHMELAs de una báscula de pie para poder pesar a los pacientes en silla de ruedas y una bioimpedancia multifrecuencia.
  - AC.31.** Ofrecer consejo dietético y/o soporte nutricional adecuado en caso de rechazar la colocación de gastrostomía para mantener una buena calidad de vida.
  - AC.32.** Dar soporte a la nutrición desde el programa de Atención Domiciliaria. El EAP debe conocer las técnicas y desarrollar habilidades para asegurar una buena nutrición en el domicilio.

c Abecedarios, pictogramas, instrumentos que reconocen la voz, movimiento de ojos y otros dispositivos.

d Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud: "La cartera de servicios del Sistema Nacional de Salud se aprobará por real decreto, previo informe del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud. Las nuevas técnicas, tecnologías o procedimientos serán sometidos a evaluación previa a su incorporación a la cartera de servicios para su financiación pública. La actualización de la cartera de servicios se aprobará por orden del Ministro de Sanidad y Consumo, igualmente previo informe del Consejo Interterritorial".

**OE6.** Proporcionar a las personas con ELA los recursos sociales necesarios de forma coordinada con la atención sanitaria

**AC.33.** Incorporar al plan de cuidados integral individualizado el diagnóstico social y el plan de intervención social propuesto (PIA -programa individual de atención-), consensuado con el paciente y la familia.

**AC.34.** Establecer mecanismos de coordinación estrecha entre el trabajador social sanitario que realiza seguimiento del paciente y el trabajador social referente del paciente.

**AC.35.** Adaptar el convenio de colaboración entre Consejería de Salud y las diferentes administraciones que tienen competencias en materia de servicios sociales (ver anexo 4), con el objetivo de garantizar una atención integral a las personas que padecen ELA y adecuarla a las características de la enfermedad, especialmente por su naturaleza progresiva y sus necesidades cambiantes en un breve espacio de tiempo.

**AC.36.** Crear un canal de comunicación directo y ágil que conduzca a mejorar los plazos de los diferentes trámites administrativos del procedimiento de dependencia de la CAIB en personas diagnosticadas de ELA.

**AC.37.** En materia de discapacidad conseguir que los pacientes diagnosticados de ELA tengan un acceso por vía preferente o exprés para la valoración y calificación de las situaciones de discapacidad, y determinar, si procede, un grado de discapacidad no inferior al 33%. De forma similar, aplicar este circuito ágil en las revaloraciones necesarias.

**AC.38.** En provisión de recursos, que los pacientes diagnosticados de ELA puedan acceder de forma precoz y efectiva a los recursos y prestaciones, tanto si proceden de consejos insulares como de los ayuntamientos.

**OE7.** Dotar a los servicios de neumología de los recursos necesarios para la atención adecuada de las personas con ELA

**AC.39.** Dotar a los servicios de neumología de pruebas de función respiratoria que son fundamentales para una valoración del pronóstico de la ELA y para la indicación de ventilación mecánica no invasiva (VMNI), tales como el "Sniff test" y el "Cough peak flow".

**AC.40.** En los hospitales con UHMELA destinar un espacio adecuado para iniciar la VMNI de forma ambulatoria y dotarlo con sistemas de monitorización y la tecnología necesaria:

- Capnografía transcutánea
- VMNI con monitorización por bandas
- Telemonitorización desde el hospital de los sistemas de VMNI domiciliarios



**OE8.** Proporcionar a las personas con ELA y sus familias soporte psicológico adecuado en cada una de las fases de la enfermedad

**AC.41.** Proporcionar la valoración psicológica a las personas con ELA y sus familias en el momento del diagnóstico por parte de un psicólogo clínico. Esta valoración debe incluir la sintomatología emocional, cognitiva y de conducta, del dolor y del resto de problemas del paciente. La valoración se ampliará también a la familia, centrada en sus recursos y necesidades.

**AC.42.** Realizar una valoración especial al cuidador principal desde una perspectiva psicoeducativa y de soporte, aunque también, si se considera oportuno, desde un abordaje más psicoterapéutico.

**AC.43.** Realizar un seguimiento y una reevaluación de forma periódica para adaptar la atención a las necesidades que se vayan detectando.

**AC.44.** Llevar a cabo la preparación psicológica del paciente y su familia para afrontar el final de la enfermedad y registrar esta preparación en el plan de cuidados integral del paciente.

**AC.45.** Ofrecer atención psicológica al duelo a los allegados de las personas que padecen ELA, prestando especial atención a la detección y prevención del duelo complicado.

**AC.46.** Asegurar la equidad en la dotación de recursos psicológicos dedicados a los pacientes con ELA y el acceso a los mismos independientemente del área o sector sanitario del paciente.

**AC.47.** Fomentar el acompañamiento y el soporte desde las asociaciones de pacientes.

**OE9.** Fomentar la coordinación entre los distintos profesionales y ámbitos implicados en la atención de la persona con ELA

**AC.48.** Optimizar la coordinación entre AP, AH y los recursos específicos de cuidados paliativos para que la persona con ELA pueda estar en su domicilio el máximo tiempo posible.

**AC.49.** Mantener la continuidad asistencial y la coordinación entre los profesionales implicados por medio de la enfermera gestora de casos.

**AC.50.** Habilitar un sistema de interconsulta telemática entre cualquier miembro del EAP y la enfermera gestora de casos (EGC) hospitalaria relacionada con el servicio de Neurología o con la UHMELA.

**AC.51.** Concentrar las visitas con los especialistas hospitalarios y la recogida de medicación de dispensación hospitalaria (Riluzole®) en un mismo día, especialmente en los hospitales que no cuentan con UHMELA.

- AC.52.** Posibilitar que las consultas de los diversos profesionales implicados en la atención a la ELA que no tiene UMHELA se encuentren físicamente cercanas y dotarlas de los medios materiales adecuados.
  - AC.53.** Fomentar la coordinación de las UHMELA/equipos multidisciplinares con otros profesionales e instituciones implicadas, como asociaciones de pacientes, centros de rehabilitación no dependientes del sistema público o equipos de rehabilitación domiciliaria.
  - AC.54.** Asegurar una atención domiciliaria desde los EAP (equipo atención primaria) accesible, resolutive y coordinada con el equipo de soporte de atención domiciliaria (ESAD) y las UHMELA, que permita a la persona con ELA permanecer la mayor parte del tiempo en su domicilio con garantías de confort y seguridad.
  - AC.55.** Agilizar la derivación de los pacientes ingresados en un hospital de agudos y que se encuentran en fases avanzadas de la enfermedad a un hospital sociosanitario con unidad de cuidados paliativos.
  - AC.56.** Establecer que la derivación de los enfermos con ELA en fase avanzada se haga de manera preferente a las unidades de cuidados paliativos de los hospitales públicos.
  - AC.57.** Colaborar con las asociaciones de pacientes y familiares con ELA.
- OE10.** Ofrecer atención domiciliaria de calidad y adaptada a las necesidades de las personas con ELA
- AC.58.** Revisar los recursos de atención, tratamiento y seguimiento en el domicilio teniendo presente la edad media de los pacientes con esta patología y la rapidez y nivel de dependencia que alcanzan durante el curso de la enfermedad. En definitiva, realizar propuestas para mejorar estos recursos, adecuarlos a las necesidades y si es necesario, incrementarlos.
  - AC.59.** Programar visitas de seguimiento a domicilio por parte de la enfermera gestora de casos y el equipo de AP de referencia del paciente.
- OE11.** Fomentar que los profesionales conozcan e informen a los pacientes de su derecho a la participación en la toma de decisiones
- AC.60.** Dar a conocer lo que significa el documento de voluntades anticipadas y facilitar su realización.
  - AC.61.** Respetar las decisiones del paciente y su familia, y proporcionar el tiempo necesario para tomarlas.
  - AC.62.** Establecer una relación de ayuda adecuada con los profesionales en la fase de acogida con la persona que padece ELA y sus cuidadores.

### AE3. FASE AVANZADA

**OE12.** Proporcionar atención paliativa a la persona con ELA como parte fundamental de su atención desde el diagnóstico de la enfermedad

- AC.63.** Implementar la valoración y atención de la persona con ELA y su familia desde el punto de vista paliativo de forma precoz, paralelamente a los tratamientos sintomáticos que intentan prolongar la supervivencia, por parte de programas y/o unidad de cuidados paliativos (UCP) especializadas, bien coordinadas con los otros centros hospitalarios que hayan atendido y diagnosticado al paciente.
- AC.64.** Disponer de acceso en el domicilio a los recursos especializados en paliativos las 24 horas del día.
- AC.65.** Priorizar la atención, bien por el equipo de AP bien por los ESAD (u otros recursos específicos paliativos) o en colaboración entre ambos, y en domicilio en los estadios avanzados de la enfermedad si así lo desea el paciente.
- AC.66.** Dar acceso a la hospitalización domiciliaria en aquellas áreas de salud que así lo tengan establecido.
- AC.67.** Orientar el tratamiento rehabilitador en las fases más avanzadas de la enfermedad a proporcionar confort, disminuir el dolor u otras complicaciones.
- AC.68.** Instaurar equipos de rehabilitación a domicilio.
- AC.69.** Elaborar un Plan de decisiones anticipadas siempre que el paciente esté de acuerdo que incluya la sedación paliativa si los síntomas son refractarios.
- AC.70.** Proporcionar al paciente y familia una figura de referencia que les acompañe en esta fase.

### AE4. PROTOCOLOS

**OE13.** Consensuar distintos protocolos y recomendaciones para la atención de los pacientes con ELA en la CAIB.

- AC.71.** Establecer los protocolos necesarios para atender a las personas que padecen ELA (ver anexo I)
- AC.72.** Crear un protocolo para la realización de la gastrostomía percutánea por vía endoscópica a personas con ELA (ver anexo II)
- AC.73.** Realizar protocolo de modalidades de tratamiento rehabilitador en la ELA (ver anexo III)
- AC.74.** Adaptar los convenios de las administraciones en materia de servicios sociales a las personas que padecen ELA (ver anexo IV)

- AC.75.** Constituir un protocolo de reconocimiento y revaloración exprés de la discapacidad (Ver anexo V).
- AC.76.** Definir el papel de las enfermeras gestoras de casos en la atención de las personas con ELA (ver anexo VI)
- AC.77.** Recomendaciones del área de psicología clínica (ver anexo VII)
- AC.78.** Elaborar un folleto informativo para entregar a las personas con ELA donde se especifiquen, en función de las fases de la enfermedad los recursos existentes en la comunidad autónoma, así como páginas web seguras donde pueden consultar información que les inicie en el conocimiento de la enfermedad.

## **AES. SISTEMAS DE INFORMACIÓN**

- OE14.** Establecer la historia clínica electrónica integrada en toda la red asistencial siendo accesible en todos los centros sanitarios y en los Servicios sociales públicos
- OE15.** Elaborar un plan de cuidados integral, individualizado e integrado en la historia clínica electrónica accesible a todos los profesionales implicados
  - AC.79.** Incluir en el plan de cuidados la planificación de los cuidados y los recursos necesarios, las voluntades del paciente y la información que tiene en relación a su enfermedad (diagnóstico, pronóstico, alternativas terapéuticas, etc.) y la que el paciente desea recibir. Actualizar permanentemente en la historia clínica toda esta información en función de los cambios que se vayan produciendo.
- OE16.** Implementar las aplicaciones o programas informáticos necesarios para ofrecer una atención coordinada y de calidad a los pacientes con ELA
  - AC.80.** Integrar el documento consensuado o el protocolo para atender a las personas que padecen ELA en el apartado de la historia clínica que se determine.
  - AC.81.** Activar las alarmas de paciente crónico complejo (PCC) y de paciente crónico avanzado (PCA) de la historia clínica electrónica como herramienta de trazabilidad por los servicios hospitalarios.
  - AC.82.** Usar los códigos CIE-10 en la historia clínica electrónica para identificar correctamente a los pacientes diagnosticados de ELA.
  - AC.83.** Establecer el uso de clasificaciones estandarizadas de gravedad de la enfermedad, de forma que permitan conocer en qué situación clínica se encuentra el paciente en cada momento.

**AC.84.** Implementar en la historia clínica electrónica una aplicación que proporcione a la EGC el listado actualizado de las personas con ELA de su área de competencia.

**AC.85.** Disponer de un Registro de ELA de la CAIB.

## **AE6. FORMACIÓN Y DIVULGACIÓN DE INFORMACIÓN**

**OE17.** Garantizar la formación y capacitación adecuada de todos los profesionales implicados en la atención de las personas con ELA

**AC.86.** Asegurar la adecuada formación de los profesionales que forman parte de las UHMELAs.

**AC.87.** Realizar sesiones clínicas periódicas entre niveles asistenciales dentro de los diferentes equipos (AP, UHMELA, neurología, EGC, paliativos...).

**AC.88.** Ofrecer formación a todos los profesionales implicados en la atención de los pacientes con ELA. En este sentido, se han detectado las siguientes necesidades formativas específicas:

- formación general sobre la enfermedad y sus fases
- síntomas de sospecha diagnóstica
- divulgación del protocolo de ELA de las Illes Balears
- habilidades y actitudes de comunicación y escucha activa
- manejo de dispositivos
- plan de voluntades anticipadas

**AC.89.** Implicar a los psicólogos clínicos en la formación a los profesionales sobre habilidades y actitudes de comunicación y de escucha activa, recursos para dar información en un proceso gradual, planificar de manera anticipada las decisiones y potenciar la autonomía de los pacientes y de sus familias.

**OE18.** Empoderar al paciente y a las personas cuidadoras a través de la formación e información sobre el manejo de la enfermedad y sus cuidados

**AC.90.** Ofrecer información y formación a los pacientes y sus familias sobre:

- recursos sociales y de dependencia
- cuidados y manejo de dispositivos
- plan de voluntades anticipadas
- contacto con asociaciones de pacientes y otras redes de soporte

**AC.91.** Implicar a las enfermeras gestoras de casos en la formación de los pacientes y familiares sobre el manejo de los cuidados básicos y especiales durante el ingreso o en la consulta.

## **AE7. INVESTIGACIÓN**

### **OE19.** Fomentar la investigación sobre ELA

**AC.92.** Favorecer la investigación clínica y básica fomentando la colaboración entre centros hospitalarios, así como el contacto con los grupos de investigación existentes tanto en la Universidad Illes Balears (UIB) como en otros centros de investigación como el Instituto de investigación sanitaria Illes Balears (IdISBA).

**AC.93.** Participar en ensayos clínicos y trabajo en red con otras comunidades.

## 5. IMPACTO PRESUPUESTARIO

En este capítulo se recogen acciones propuestas en la estrategia que podrían generar dicho impacto.

Se han agrupado en grupos temáticos identificadas en la Estrategia según afecten a recursos humanos, infraestructuras y material. También se identifica el número de acción para que se pueda identificar en el documento.

### RECURSOS HUMANOS:

Decidir las dotaciones de recursos humanos (RH) es competencia del Servicio de Salud de las Illes Balears. Las adaptaciones y los incrementos de plantillas en caso necesario deberán ser abordados en el conjunto de acciones en materia de RH que establezca el Servicio de Salud. En la Estrategia de ELA de las Illes Balears se han identificado las siguientes acciones que implican impacto en esta materia y que requerirán del análisis por parte del Servicio de Salud.

- Acción 10.** Favorecer la organización de UHMELAS y asegurar en ellas profesionales de las áreas de neurología, neumología, otorrinolaringología (foniatría), nutrición, rehabilitación (incluyendo fisioterapia, logopedia y terapia ocupacional), trabajo social, enfermeras gestoras de casos, psicología clínica y farmacia clínica con la dotación necesaria que garantice el buen funcionamiento de la Unidad, el mantenimiento de la actividad normal de la unidad durante el periodo vacacional y la cobertura del tiempo dedicado a formación continuada de los profesionales que la integran.
- Acción 11.** Incrementar el número de profesionales sanitarios (facultativos y no facultativos) dedicados a la atención del paciente con ELA y sus familiares y cuidadores, especialmente en el caso de los hospitales que no tengan unidades multidisciplinares o que carezcan de ciertos profesionales. Se han detectado necesidades concretas de logopedia, psicología clínica, enfermeras gestoras de casos y trabajo social.
- Acción 19.** Establecer al médico rehabilitador como el coordinador del resto de profesionales del equipo rehabilitador.

### INFRAESTRUCTURA:

- Acción 13.** Dotar a las UHMELAS de los recursos materiales que faciliten el trabajo en equipo como espacios de consulta próximos físicamente y adecuadamente equipados y de una sala de reunión

**MATERIAL:**

- Acción 26.** Crear un banco de material de apoyo de préstamo, de aquellos productos que no se contemplan en el catálogo ortoprotésico
- Acción 30.** Dotar a las UHMELA de una báscula de pie para poder pesar a los pacientes en silla de ruedas y una bioimpedancia multifrecuencia.
- Acción 38.** En provisión de recursos, que los pacientes diagnosticados de ELA puedan acceder de forma precoz y efectiva a los recursos y prestaciones, tanto si proceden de consejos insulares como de los ayuntamientos.
- Acción 40.** En los hospitales con UHMELA destinar un espacio adecuado para iniciar la VMNI de forma ambulatoria y dotarlo con sistemas de monitorización y la tecnología necesaria:
- Capnografía transcutánea
  - VMNI con monitorización por bandas
  - Telemonitorización desde el hospital de los sistemas de VMNI domiciliarios
- Acción 78.** Elaborar un folleto informativo para entregar a las personas con ELA donde se especifiquen, en función de las fases de la enfermedad los recursos existentes en la comunidad autónoma, así como páginas web seguras donde pueden consultar información que les inicie en el conocimiento de la enfermedad.



## 6. CRONOGRAMA DE TRABAJO 2018-2019

ACTIVIDADES	JUNIO 2018	JULIO 2018	AGOSTO 2018	SEPTIEMBRE 2018	OCTUBRE 2018	NOVIEMBRE 2018	DICIEMBRE 2018	FEBRERO 2019	JUNIO 2019	2º SEMESTRE 2019
Enviar carta para formar parte del grupo de ELA	5									
Convocatoria reunión grupo de trabajo	12									
Reunión del grupo de trabajo ELA	26									
Trabajo en línea de los subgrupos y entrega de las aportaciones a planificación sanitaria					15					
Presentación del borrador a los coordinadores de los grupos						23	10			
Mostrar borrador a los grupos para aportaciones						23	10			
Reunión del grupo de trabajo ELA								19		
Presentación de la Estrategia de ELA CAIB									14	
									Jornada presentación Estrategia de ELA	
Programa de formación										2º semestre 2019
Evaluación y seguimiento										::

# 7. PROPUESTA DE INDICADORES

INDICADOR	TIPO	FRECUENCIA	ESTÁNDAR
Tiempo medio de derivación de los pacientes con sospecha de ELA, desde atención primaria a primera consulta preferente de neurología	Proceso	Anual	<30 días
Directorio de recursos sanitarios con su cartera de Servicios: Número de unidades hospitalarias multidisciplinares de ELA en la CAIB, número de consultas monográficas, centros de RHB, unidades de cuidados paliativos	Estructura	Anual	
Nº de hospitales con gestores de casos	Estructura	Anual	7
Nº de folletos informativos sobre la enfermedad editados	Proceso	Anual	
Personas que padecen ELA que están en programas de rehabilitació	Proceso	Anual	>90%
Protocolos asistenciales integrados que se hayan desarrollado		Quinquenal	>90%
Tiempo transcurrido desde la solicitud de valoración de los equipos valoración (EVO) y la resolución de la solicitud de discapacidad (en días)	Proceso	Anual	<30 días
Tiempo de realización de gastrostomía desde su solicitud	Proceso	Anual	< 30 días
Tiempo transcurrido desde la solicitud de la asistencia respiratoria (sea BiPAP o traqueostomía) hasta inicio del tratamiento, una vez aceptado por el paciente	Estructura	Anual	<30 días
Nº de personas con valoración psicológica (con o sin tratamiento posterior)	Proceso	Anual	
Porcentaje de pacientes con diagnóstico de ELA y documento de voluntades anticipadas realizados sobre el total de pacientes diagnosticados de ELA	Proceso	Anual	
Nº de personas con ELA que se les ha activado la alarma de PCC/PCA	Proceso	Anual	100 %
Nº de personas que han participado en la elaboración de la estrategia autonómica ELA-CAIB	Proceso	Quinquenal	
Nº de sesiones de F.C. o sensibilización en ELA realizadas en los centros de salud y hospitales (para profesional sanitario o relacionado)	Proceso	Anual	

Nº de descargas en la página web del Servicio de Planificación Sanitaria del documento Estrategia de ELA de las Illes Balears	Resultado	Anual	
Nº programas formativos o de apoyo para cuidadores formales e informales	Proceso	Anual	
Nº de proyectos de investigación	Resultado	Anual	
Tasa ajustada de mortalidad por 100.000 habitantes	Resultado	Anual	
AVPP por persona fallecida	Resultado	Anual	
Participación de asociaciones de pacientes y familiares. Número de jornadas conjuntas, o de campañas de concienciación de la población conjuntas	Resultado	Anual	
Tiempo de demora entre la petición de un estudio EMG por sospecha de enfermedad de motoneurona (realizada desde un servicio de Neurología) y su ejecución	Proceso	Anual	<30 días
Nº de pacientes con valoración nutricional por cualquier método/nº de pacientes con ELA x 100	Proceso	Anual	

## 8. ANEXOS

A continuación, se recogen una serie de protocolos y recomendaciones que no pretenden ser los definitivos, sino las bases de aquellos que podrían ser consensuados por los profesionales.

### ANEXO I.

#### PROTOCOLOS PARA LA ATENCIÓN A LAS PERSONAS QUE PADECEN ELA

- Un documento consensuado por los profesionales de Atención primaria y neurología sobre los signos y síntomas que sustenten la sospecha de ELA.
- Circuito de derivación de los pacientes con sospecha de ELA
- Exploraciones complementarias (análisis y de imagen) a realizar de forma sistemática ante una sospecha de ELA fundamentada en base a la exploración clínica y al estudio electrodiagnóstico: diagnóstico diferencial / exclusión de "mimics" (procesos que simulan una ELA).
- Criterios de solicitud de estudio genético y genes a estudiar de forma sistemática.
- Criterios de sospecha de afectación cognitivo-conductual y de evaluación neuropsicológica formal.
- Circuito para la solicitud de una segunda opinión diagnóstica según normativa actual.
- Protocolos clínicos consensuados para las diferentes contingencias que pueden darse en la evolución de la enfermedad.
- Protocolos UHMELA.
- Funciones de cada profesional implicado en la atención a la ELA.
- Definición de la situación clínica que indica que el paciente ha de pasar de ser atendido fundamentalmente en una UHMELA (con posibilidad de ingreso en un hospital de agudos) a recibir atención domiciliaria o en una Unidad de Cuidados Paliativos de un hospital sociosanitario. Revisar según criterios: PCA, PCC, NECPAL o IDC-PAL (instrumento diagnóstico de complejidad en cuidados paliativos).

## ANEXO II.

### PROTOCOLO PARA LA REALIZACIÓN DE LA GASTROSTOMÍA PERCUTÁNEA POR VÍA ENDOSCÓPICA A PERSONAS CON ELA

1. Digestivo: realización de la gastrostomía percutánea por vía endoscópica.
2. Remitir desde las consultas multidisciplinares de ELA a la consulta monográfica de Procedimientos endoscópicos al paciente y/o familiares para valorar la colocación de una sonda de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG).
3. En la consulta de Digestivo se realizarán las siguientes tareas:
  - a. Revisar los antecedentes del paciente y la medicación que toma.
  - b. Excluir las causas que contraindiquen la colocación endoscópica de una sonda de gastrostomía (infección activa, ascitis...)
  - c. Información del procedimiento al paciente y/o familiares. Resolver dudas.
  - d. Solicitar la prueba endoscópica con la valoración preanestésica (todas las PEG se realizan con presencia de anestesista)
  - e. Entregar el consentimiento informado sobre el procedimiento endoscópico y sus posibles complicaciones al paciente.
4. Citar para la realización de la técnica endoscópica de forma ambulatoria una vez realizado el preoperatorio en agenda de anestesia (no precisa ingreso a no ser que ya este ingresado el paciente por otro motivo).
5. Realización del procedimiento endoscópico
  - a. Profilaxis antibiótica periprocedimiento
  - b. Colocación de la PEG y elaboración del informe por parte del facultativo (tipo de sonda de gastrostomía y calibre)
  - c. Tras colocar la PEG, se ha de informar al paciente/familiares sobre cómo se debe utilizar y los profesionales del servicio de endoscopia resolverán las dudas que puedan surgir
  - d. Entrega del informe endoscópico y de un tríptico informativo sobre el uso de la PEG
  - e. Realizar continuidad asistencial con el médico de familia y la enfermera de atención primaria
6. Seguimiento telefónico o en consulta monográfica de enfermería de incidencias con la PEG o necesidad de recambio.
7. Para mejorar la atención a estos pacientes y sus familiares, se proponen las siguientes acciones:
  - a. Qué todo el personal (médicos-enfermeras-trabajadores sociales) conozca el circuito para solicitar una PEG y a quién deben dirigirse.
  - b. Informar y resolver las dudas sobre este procedimiento endoscópico al paciente/familiares antes de la prueba, en la consulta médica.
  - c. Dar a conocer a los familiares/paciente la consulta monográfica de enfermería de sondas de gastrostomía para que se dirijan a ella ante cualquier incidencia o necesidad de revisión del dispositivo.

### ANEXO III.

## DESCRIPCIÓN DE LAS MODALIDADES DE TRATAMIENTO APLICABLES EN EL ÁREA DE REHABILITACIÓN

En primer lugar, la valoración debería basarse en escalas, para lograr la máxima objetividad posible: para la espasticidad, la escala de Ashworth; para el balance muscular, la escala de Daniels —reflejando si el paciente tiene capacidad de garra y de pinza en las manos— y para el nivel de dependencia, la escala de Barthel. Debería consignarse en la historia clínica si el paciente tiene marcha autónoma o necesita de ayudas técnicas.

### Modalidades de tratamiento:

#### a. Cinesiterapia respiratoria

La insuficiencia respiratoria en la ELA se debe principalmente a la debilidad diafragmática con disminución significativa de la función muscular intercostal y axial.

La fuerza muscular de los músculos inspiratorios es un factor pronóstico de supervivencia.

El objetivo de la fisioterapia respiratoria es mejorar la función respiratoria. Se recomienda iniciar la fisioterapia respiratoria en fases tempranas de la enfermedad.

Diferentes autores como Pinto<sup>26</sup> han sugerido que ejercicios de resistencia submáximo durante al menos 3 meses demostraron preservación de la fuerza muscular, menos fatiga y menos limitación en actividades básicas de la vida diaria (ABVD).

El entrenamiento y el fortalecimiento de los músculos respiratorios pueden ser seguros y eficaces para mantener la función respiratoria y evitar la progresión/ empeoramiento de la función respiratoria.

#### b. Técnicas de fisioterapia respiratoria

- El reclutamiento alveolar consiste en la reexpansión de áreas pulmonares previamente colapsadas mediante un incremento breve y controlado de la presión transpulmonar. Consiste en una serie de maniobras de apalancamiento, mediante un manual de reanimación, y maniobras de aumento de la tos (empujes abdominales) para obtener resultados inmediatos. El entrenamiento de reclutamiento de volumen pulmonar (LVRT) tiene como objetivo aumentar el volumen pulmonar, disminuir el trabajo respiratorio y estimular una tos fuerte.

- Respiración diafragmática. El entrenamiento de los músculos inspiratorios (10 minutos al día).
- Tos asistida manualmente (empujes abdominales).
- Tos mecánica asistida mediante, por ejemplo, un in/exsuflador mecánico tipo "Cough Assist".

**c. Terapia ocupacional:**

La terapia ocupacional tiene como objetivo mantener y/o compensar una función deteriorada y mantener el máximo nivel de autonomía e independencia del paciente para sus ABVD.

Dado que la enfermedad es progresiva, se deben realizar valoraciones periódicas para adaptarse a las necesidades concretas del paciente en cada momento determinado.

Se elaborará un programa de ahorro energético para la ejecución de las ABVD con el objetivo de evitar la fatiga.

Se deberían incluir adaptaciones que faciliten la higiene, el vestido, la alimentación, el mantenimiento del puesto de trabajo y la realización de las aficiones del paciente, así como adaptaciones del entorno del paciente.

## **ANEXO IV. COMPETENCIAS DE LAS ADMINISTRACIONES EN MATERIA DE SERVICIOS SOCIALES**

Las tres administraciones en materia de servicios y prestaciones sociales son:

1. **Gobierno de las Illes Balears**, a través de la Consejería de Servicios Sociales y Cooperación, en materia de:
  - Dependencia: para una valoración integral y reconocimiento de la situación y grado de dependencia de la persona, en base a la cual, se propondrán los servicios y prestaciones que puedan corresponder a la persona solicitante de la situación dependencia.
  - Discapacidad: valoración y calificación de las situaciones de discapacidad determinando el grado y tipo de la misma, con la finalidad de que la persona solicitante pueda tener acceso a los beneficios, derechos económicos y servicios previstos en la legislación. Del mismo modo, puede incluir aquellos servicios de atención, información, orientación y asesoramiento para personas en situación de discapacidad.
2. **Consejos Insulares**, organismos autónomos que depende del Departamento de Bienestar y Derechos Sociales de cada consejo insular, que asume las responsabilidades establecidas por la Ley 14/200, de 29 de octubre de atribución de competencias a los consejos insulares en materia de servicios sociales y seguridad social, y que provee y gestiona programas de atención a personas. En cada isla se ocupa un organismo autónomo: en Mallorca el Instituto Mallorquín de Asuntos Sociales (IMAS), en Menorca el Departamento de Bienestar Social y Familia, en Eivissa el Departamento de Sanidad, Bienestar social, Igualdad y Relaciones con entidades y asociaciones, y en Formentera, el de Bienestar Social, con el objetivo proveer de recursos y prestaciones.
3. **Ayuntamientos**, que establecen procedimientos de atención domiciliaria, competencias establecidas en el Estatuto de autonomía.



## **ANEXO V. ESQUEMA DEL CIRCUITO DE RECONOCIMIENTO Y REVALORACIÓN EXPRÉS DE LA DISCAPACIDAD**

Reconocimiento exprés de la situación de discapacidad de acuerdo con el siguiente procedimiento:

El trabajador social sanitario aborda las situaciones problemáticas originadas por el impacto social de los procesos de salud/enfermedad. El objetivo fundamental de las acciones del trabajador social es la mejora de la calidad de vida de los pacientes y familiares. Esto se intenta conseguir mediante la atención de las necesidades sociales y la promoción y el desarrollo de estas personas.

Una vez se tenga el diagnóstico de ELA, el trabajador social (TS) informará a la persona con ELA de la posibilidad de solicitar el reconocimiento exprés de la situación de discapacidad.

- a. EL TS informará a la persona con ELA que debe presentar tanto una solicitud de reconocimiento de la situación de discapacidad como un escrito de agilización del procedimiento de valoración del grado de discapacidad. Además, le entregará un ejemplar de los modelos de los dos documentos.
- b. El Servicio de Valoración y Orientación de la Discapacidad y la Dependencia, una vez recibida la solicitud y el escrito de agilización, tramitará la petición con carácter de urgencia.
- c. Los equipos de valoración y orientación de la discapacidad (EVO) determinarán qué personal técnico debe hacer la valoración de la discapacidad y trasladará el expediente al servicio de citación con carácter de urgencia.
- d. El personal de citación citará a la persona de forma urgente para poder realizar la valoración de reconocimiento de la situación de discapacidad.
- e. El EVO hará las entrevistas de valoración, informará a la persona usuaria de los derechos que le amparan, del procedimiento de revalorización y resolverá con carácter de urgencia la actuación iniciada.

Revaloración exprés del grado de discapacidad de acuerdo con el siguiente procedimiento:

- a. La persona con ELA entregará, antes de la fecha de caducidad del grado de discapacidad, una solicitud de revisión y el escrito de agilización del procedimiento de revaloración del grado de discapacidad.
- b. El resto del procedimiento será idéntico al de reconocimiento inicial de la discapacidad.

## ANEXO VI.

### PAPEL DE LAS ENFERMERAS GESTORAS DE CASOS EN LA ATENCIÓN DE LAS PERSONAS CON ELA

1. Las enfermeras gestoras de casos tienen que garantizar la continuidad asistencial entre los diferentes niveles asistenciales:
  - a. Llevar a cabo el seguimiento y control sobre el proceso.
  - b. Proporcionar seguridad al paciente y familia sobre todo el equipo.
  - c. Activar alarmas de PCC/PCA según la situación del paciente, para ofrecer los recursos más adecuados y hacer el seguimiento desde el momento que hace uso de cualquier servicio del Hospital (consultas externas, radiología, hospitalización...)
  - d. Colaborar en la formación de todos los pacientes y cuidadores familiares en el manejo de los cuidados básicos y especiales durante el ingreso o en la consulta.
2. En la primera visita, realizar una valoración integral del paciente y la familia de manera individualizada, aunque las conclusiones de la misma se aborden conjuntamente. Se trata de un proceso diagnóstico multidimensional para, de forma estructurada, los problemas físicos, cognitivos, psicológicos, funcionales y sociales con el objetivo de elaborar un plan integral y coordinado.
3. Intervenir con el cuidador principal.
4. Atender la consulta telefónica para atender demandas de pacientes y familia y derivar a otro profesional del equipo si fuera preciso.
5. Continuar el proceso de planificación anticipada de las decisiones relacionadas con el final de la vida.

## **ANEXO VII.**

### **RECOMENDACIONES DEL ÁREA DE PSICOLOGÍA CLÍNICA**

#### **1. Valoración psicológica**

La valoración por parte del psicólogo clínico no conllevaría necesariamente una intervención directa con el paciente y/o familiares, aunque se aconseja un seguimiento del paciente y/o de la familia para revalorar las necesidades terapéuticas.

Cualquier intervención terapéutica dependerá de la demanda del paciente y/o familiares, así como de la valoración de necesidades y recursos que realice dicho profesional. Por tanto, habrá ocasiones en las que el psicólogo clínico intervenga solo con el paciente, otras solo con la familia y otras con ambos.

La intervención con el paciente se centrará principalmente en fomentar la adaptación en cada fase de la enfermedad, asumir la dependencia de manera progresiva y controlar síntomas (ansiedad, depresión, insomnio, dolor...), si los hubiere. En algunos casos será necesario promover pautas de comunicación saludables con familiares y/o personal sanitario, ajustar expectativas, etc.

Sería conveniente prestar una atención especial al cuidador principal, desde una perspectiva psicoeducativa y de soporte, aunque también en algunos casos desde un abordaje más psicoterapéutico. El objetivo general sería disminuir estados emocionales adversos y favorecer la adaptación personal y social. Se considera que esto, en la mayoría de los casos, sería suficiente. Sin embargo, en aquellas personas cuidadores principales con antecedentes personales de problemas de salud mental en los que se valorase que lo anterior no fuera suficiente, se podría contemplar derivación a dispositivos específicos de atención de manera individualizada. Dado el conocimiento de la red de salud mental que aporta la formación clínica del psicólogo, este asesoraría de las alternativas más idóneas si fuera conveniente.

#### **2. Comunicación**

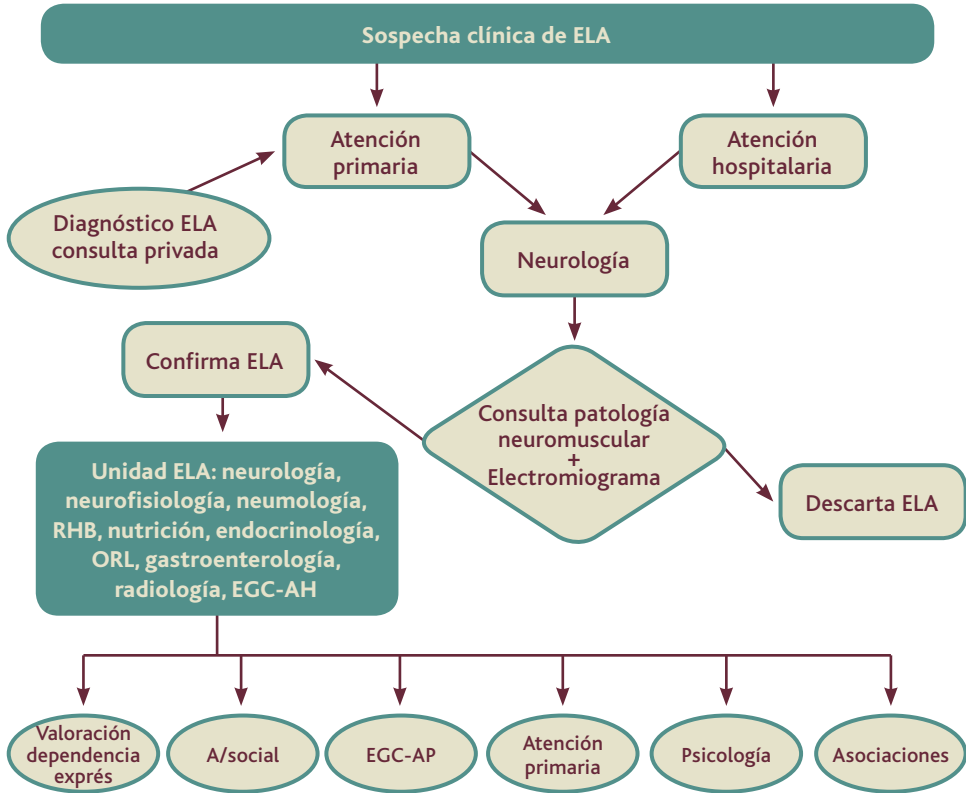
Es importante la comunicación interna fluida y el ajuste de expectativas en cada paciente por parte de los profesionales implicados. La imagen de unidad ante el paciente y su familia y la sistematización de la atención influirán positivamente en la capacidad que estos perciban de poder ser atendidos (y también contenidos) ante los problemas continuos que puedan ir surgiendo a lo largo de la evolución de la enfermedad repercutirá favorablemente en la adhesión a los diferentes tratamientos y control de síntomas, con el posible efecto positivo que pueda tener en la relación clínica y en la evolución, ayudará en gran manera a manejar la incertidumbre asociada al diagnóstico, evolución y pronóstico.

### 3. Puntos específicos de la coordinación:

Se considera que los temas claves de coordinación son:

- Conocer la información que tiene el paciente y conciencia de ella, tanto del diagnóstico y posibles tratamientos como del pronóstico y consecuencias en su vida cotidiana.
- Determinar la capacidad que tiene el paciente para lo anterior (funcionamiento cognitivo).
- Tener en consideración el tipo de información que desea recibir el paciente.
- Asegurar la autonomía en la toma de decisiones continua para el proceso de final de vida.

## ANEXO VIII. CIRCUITO ASISTENCIAL DE PACIENTES CON SOSPECHA CLÍNICA DE ELA



\* Valorar donde dirigir pacientes que solicitan 2ª opinión

\* En los hospitales que no tienen unidad de ELA los pacientes serán tratados en la consulta de neurología general en coordinación con otros especialistas.

## 9. ACRÓNIMOS

- ABVD:** actividades básicas de la vida diaria
- AE:** áreas estratégicas
- AH:** atención hospitalaria
- AP:** atención primaria
- AVPP:** años de vida potencialmente perdidos
- C9orf72:** chromosome 9 open reading frame 72
- CAIB:** comunidad autónoma de las Illes Balears
- CIE:** clasificación internacional de enfermedades
- CMBD:** conjunto mínimo básico de datos
- CSUR:** centros, servicios y unidades de referencia
- DGSP:** Dirección General de Salud Pública y Participación
- EAP:** equipo de atención primaria
- ELA:** esclerosis lateral amiotrófica
- EMG:** electromiografía
- END:** Estrategia Nacional de enfermedades neurodegenerativas
- ESAD:** equipo de soporte de atención domiciliaria
- e-SIAP:** sistema de información de atención primaria
- EVO:** equipos de valoración y orientación
- IDC-PAL:** instrumento diagnóstico de complejidad en cuidados paliativos
- IdISBa:** Instituto de Investigación Sanitaria Islas Baleares
- EGC:** enfermera gestora de casos
- IIER:** Instituto de Investigación de Enfermedades Raras
- IMAS:** Instituto Mallorquín de Asuntos Sociales
- INE:** Instituto Nacional de estadística
- ISCI:** Instituto de Salud Carlos III
- LVRT:** entrenamiento de reclutamiento de volumen pulmonar
- END:** enfermedades neurodegenerativas
- MNI:** motoneurona inferior
- MNS:** motoneurona superior
- NICE:** National Institute for Health and Care Excellence
- OE:** objetivos estratégicos
- PCA:** paciente crónico avanzado

**PCC:** paciente crónico complejo

**PEG:** gastrostomía endoscópica percutánea

**PIA:** programa individual de atención

**RRHH:** recursos humanos

**RHB:** rehabilitación

**RERIB:** Registro Poblacional de Enfermedades Raras de las Islas Baleares

**RNER:** Registro Nacional de Enfermedades Raras

**SAS:** Sistema Andaluz de Salud

**SNS:** Sistema Nacional de Salud

**SOD1:** superoxide dismutase1 soluble

**TS:** trabajador social

**UCP:** unidad de curas paliativas

**UHMELA:** unidad hospitalaria multidisciplinaria de ELA

**UIB:** Universidad de las Illes Balears

**VMNI:** ventilación mecánica no invasiva

# 10. BIBLIOGRAFÍA

- 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]. 1st ed. editor. Ministerio de sanidad, servicios sociales e igualdad. Madrid; 2016. 152 p. Available from: [http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est\\_Neurodegenerativas\\_APROBADA\\_C\\_INTERTERRITORIAL.pdf](http://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. Available from: [http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje\\_de\\_la\\_Esclerosis\\_Lateral\\_Amiotrofica\\_2017.pdf](http://www.msbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf)
- 3 OBSERVATORIO FUNDACIÓN LUZÓN- Informe de resultados 2017 [Internet]. 2018. 120 p. Available from: [https://ffluzon.org/wpcontent/uploads/2018/09/Informe\\_Observatorio-ELA-2017-V35\\_AGH.pdf](https://ffluzon.org/wpcontent/uploads/2018/09/Informe_Observatorio-ELA-2017-V35_AGH.pdf)
- 4 CHIÒ A, LOGROSCINO G, TRAYNOR BJ, COLLINS J, SIMEONE JC, GOLDSTEIN LA, 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, MARÍA LUISA V, GICH I, G.LOGROSCINO, et al. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population based study. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener* [Internet]. 2013;14(4):278–83. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23286747>
- 6 AL-CHALABI A, VAN DEN BERG LH, VELDINK J. Gene discovery in amyotrophic lateral sclerosis: Implications for clinical management. *Nat Rev Neurol* [Internet]. 2017;13(2):96–104. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27982040>
- 7 GRAD L, ROULEAU GA, RAVITS J, CASHMAN NR. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2017;7(8):1–16.
- 8 BEELDMAN E, RAAPHORST J, TWENNAAR MK, VISSER M, SCHMAND BA HR. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016; 87:611–9.
- 9 OSKARSSON B, GENDRON TF, STAFF NP. 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. Available from: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/resources/motor-neurone-disease-assessment-and-management-pdf-1837449470149>
- 11 BARRERA CHACÓN JM, BOCETA OSUNA J, BENÍTEZ MOYA JM, CABALLERO ERASO C. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica Revisión Guía Asistencial 2012 [Internet]. Junta de Andalucía, Consejería de Salud. 2017. Available from: <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/GUIA-ASISTENCIAL-ELA-revisión-2017.pdf>
- 12 ORPHAN.NET [internet]. París: orphanet; 2000 [actualizado 17 Dic 2018; citado 18 Dic 2018]. Available from: <https://www.orpha.net>
- 13 COURATIER P, CORCIA P, LAUTRETTE G, NICOL M, PREUX PM, MARIN B. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Rev Neurol (París)* [Internet]. Elsevier Masson SAS; 2016; 172(1):37–45. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.neurol.2015.11.002>



- 14 Orden de la Consejería de Salud, Familia y Bienestar Social de 18 de enero de 2013. *Boletín Oficial de las Illes Balears* (BOIB) nº 14; 29-enero 2013. <http://www.caib.es/eboibfront/es/2013/8076/508266/orden-del-consejero-de-salud-familia-y-bienestar-s>
- 15 Decreto 15/1997, de 23 de enero, por el que se crea y regula la Red de Vigilancia Epidemiología en la Comunidad Autónoma de las Islas Baleares <http://boib.caib.es/pdf/1997017/mp1722.pdf>
- 16 Real Decreto 1091/2015, de 4 de diciembre, por el que se crea y regula el Registro Estatal de Enfermedades Raras
- 17 Registro Nacional de Enfermedades Raras [internet]. Madrid: RENER; [citado 17 dic 2018] Available from: <https://registoraras.isciii.es/Comun/Inicio.aspx>
- 18 Balears I. Período 2010-2015 Servicio de Epidemiología Dirección General de Salud Pública y Participación Consejería de Salud de las Illes Balears. 2015; Available from: [https://www.caib.es/sites/epidemiologia/es/boletines\\_de\\_la\\_red\\_espanola\\_de\\_enfermedades\\_raras-71341/](https://www.caib.es/sites/epidemiologia/es/boletines_de_la_red_espanola_de_enfermedades_raras-71341/)
- 19 Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en el Registro de Enfermedades Raras de las Illes Balears (RERIB) [http://www.caib.es/sites/epidemiologia/es/l/informes\\_de\\_vigilancia\\_epidemiologica\\_corresponents\\_a\\_lany\\_2018/?mcont=98806](http://www.caib.es/sites/epidemiologia/es/l/informes_de_vigilancia_epidemiologica_corresponents_a_lany_2018/?mcont=98806)
- 20 Real Decreto 1302/2006, de 10 de noviembre, por el que se establecen las bases del procedimiento para la designación y acreditación de los centros, servicios y unidades de referencia del Sistema Nacional de Salud. Available from: <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2006-19626>
- 21 ADELA: Asociación Española de ELA [Internet]. Madrid. [citado 3 marzo 2019] Available from: <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; [actualizado 6 mar 2019] Available from: [https://escolasaude.sergas.gal/Contidos/Documents/553/TO\\_Productos\\_autonomia.pdf](https://escolasaude.sergas.gal/Contidos/Documents/553/TO_Productos_autonomia.pdf)
- 23 DELGADO SANTOS C, PÉREZ-CASTILLA ÁLVAREZ L, REGATOS SORIANO R, VALLE GALLEGO I. Guía sobre accesibilidad y productos de apoyo para personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica. [actualizado 6 mar 2019] Available from: <https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2018/09/dia-a-dia-con-la-ela.pdf>
- 24 Real Decreto 1039/2011, de 15 de julio, por el que se establecen los criterios marco para garantizar un tiempo máximo de acceso a las prestaciones sanitarias del Sistema Nacional de Salud.
- 25 Decreto 31/2018, de 19 de octubre, de garantía de los plazos máximos de respuesta en la atención sanitaria especializada programada y no urgente en el Servicio de Salud de las Illes Balears. <http://www.caib.es/eboibfront/pdf/ca/2018/131/1019733>
- 26 PINTO SCM. Breathing new life into treatment advances for respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Futur Sci Gr*. 2014;(February):83–102.

# 11. ÍNDICE DE TABLAS Y FIGURAS

<b>TABLA 1.</b>	Estimación de casos de ELA en las Illes Balears. . . . .	13
<b>TABLA 2.</b>	Tasa bruta de mortalidad por ELA entre 2015-2018 . . . . .	14
<b>TABLA 3.</b>	AVPP por ELA entre 2015-2018 . . . . .	14
<b>TABLA 4.</b>	Prevalencia de ELA según sexo en 2013. . . . .	16
<b>TABLA 5.</b>	Pacientes con diagnóstico de ELA en el período 2010-2015. . . . .	16
<b>TABLA 6.</b>	Tasa de Mortalidad de ELA según sexo en el período 2010-2015 . . .	16
<b>TABLA 7.</b>	Media de años de supervivencia tras el diagnóstico . . . . .	16
<b>TABLA 8.</b>	Personas con ELA ingresadas en hospitales públicos de las Illes Balears en el año 2017 . . . . .	18
<b>TABLA 9.</b>	Muertes por ELA en hospitales públicos de la CAIB. . . . .	18
<b>TABLA 10.</b>	Pacientes con el diagnóstico de ELA que siguen control en la actualidad en los hospitales públicos de la CAIB. . . . .	19
<b>TABLA 11.</b>	Forma de organización para la atención a los pacientes con ELA en los hospitales públicos de la CAIB . . . . .	20
<b>TABLA 12.</b>	Profesionales que participan en la atención a la ELA en los hospitales públicos de la CAIB . . . . .	21
<b>TABLA 13.</b>	Centros, servicios y unidades de Enfermedades neuromusculares raras . . . . .	23
<b>FIGURA 1.</b>	Esquema metodológico para realizar la estrategia de la ELA . . . . .	10
<b>FIGURA 2.</b>	Nº de casos de ELA según años de supervivencia . . . . .	17
<b>FIGURA 3.</b>	Formulación estratégica del Plan de ELA . . . . .	26

**ESTRATÈGIES**  
DE SALUT ILLES BALEARS

