



Facultad de Psicología y Logopedia
Universidad de La Laguna

**Revisión del protocolo de intervención en pacientes con ELA
del Hospital Universitario de Canarias
Trabajo de Fin del Grado de Logopedia**

Esther Audicana Roca y M^a Gabriela Delgado Velásquez
Tutorizado por María Eulalia Díaz García

Curso Académico 2021-22

C/ Padre Herrera s/n
38207 La Laguna
Santa Cruz de Tenerife. España

T: 900 43 25 26

ull.es

ÍNDICE

Resumen.....	3
Introducción.....	5
Método.....	12
Resultados.....	14
Discusión.....	22
Conclusiones.....	26
Referencias bibliográficas.....	27
Anexos.....	29

RESUMEN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica, conocida mayormente por las siglas de ELA, es la enfermedad crónica y neurodegenerativa más común del sistema motor en adultos (Worms, 2001). En España la prevalencia de ésta descrita por la Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. Se trata de una enfermedad degenerativa para la que no se tiene una cura todavía, por lo que el tratamiento se centra en paliar los síntomas que aparecen. La carga emocional y el impacto económico de la ELA en los pacientes, sus cuidadores, familiares y en la sociedad es sustancial, ya que la ELA comienza mucho antes de que se establezca el diagnóstico real y va aumentando con el incremento de la discapacidad, la necesidad de equipo médico y la atención asistida (Klein & Forshe, 1996). Es por ello que se necesita un buen protocolo de actuación para una intervención interdisciplinar.

El objetivo de este trabajo es revisar el protocolo que se lleva a cabo en el Hospital Universitario de Canarias, es decir, conocer el modo de intervención y la visión de los profesionales implicados sobre dicho protocolo. Para ello se realizaron una serie de preguntas a los profesionales que conforman el servicio de rehabilitación del HUC y que además crean el comité de ELA del hospital. A partir de los resultados de dichas entrevistas, se realiza una valoración cualitativa del protocolo.

Palabras clave: ELA, Logopedia, rehabilitación, revisión, protocolo.

ABSTRACT

Amyotrophic Lateral Sclerosis, better known by the acronym ALS, is the most common chronic and neurodegenerative disease of the motor system in adults (Worms, 2001). In Spain, the prevalence of this described by the Guide for the care of Amyotrophic Lateral Sclerosis (Ministry of Health and Social Policy, 2009) is 3.5 cases per 100,000 inhabitants. It is a degenerative disease for which there is no cure yet, so treatment focuses on alleviating the symptoms that appear. The emotional burden and economic impact of ALS on patients, their carers, families and society is substantial, as ALS begins long before the actual diagnosis is made and increases with increasing disability, need for medical equipment and assisted care (Klein & Forshew, 1996). That is why a good action protocol is needed for an interdisciplinary intervention.

The objective of this work is to review the protocol that is carried out in the University Hospital of the Canary Islands, that is, to know the mode of intervention and the vision of the professionals involved on said protocol. To this end, a series of questions were asked of the professionals who make up the HUC rehabilitation service and who also create the hospital's ALS committee. Based on the results of these interviews, a qualitative assessment of the protocol is made.

Keywords: ALS, Speech therapy, rehabilitation, review, protocol.

INTRODUCCIÓN

La Esclerosis Lateral Amiotrófica, conocida mayormente por las siglas de ELA, es la enfermedad crónica y neurodegenerativa más común del sistema motor en adultos (Worms, 2001). La edad es el factor de riesgo más importante, desarrollándose la enfermedad a lo largo de la vida adulta del paciente, existiendo una incidencia mayor de la misma entre los 50 y 75 años de edad (Rocha et al., 2005) y siendo más común, en pacientes del género femenino que en el masculino, dándose una proporción de 3:2 (Kiernan, 2007).

Esta enfermedad se caracteriza por la pérdida de motoneuronas en la corteza cerebral, médula espinal y tronco encefálico. Los síntomas de este deterioro se manifiestan a través de las motoneuronas de los músculos bulbares (músculos encargados de controlar el habla, la deglución y la masticación), de los que controlan la respiración y de las extremidades (Francis et al., 1999). En España la prevalencia de la enfermedad descrita por la Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) es de 3,5 casos por cada 100.000 habitantes. Esto no corresponde con la media mundial, ya que en otros países la incidencia es mayor, siendo de 4 a 6 casos por cada 100.000 habitantes. En España el 4,8% de los diagnósticos de ELA corresponden a casos hereditarios (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009).

La muerte de estos pacientes resulta en su mayoría causada por una insuficiencia respiratoria que suele manifestarse de 2 a 4 años después del diagnóstico, dependiendo de la gravedad de ésta (Forsgren et al., 1983).

Hay diferentes clasificaciones de los tipos de ELA. Por un lado, según el origen que tenga la enfermedad, puede ser de dos tipos: esporádica o hereditaria (Orient et al., 2006). La de tipo esporádica, como su nombre lo indica, parece presentarse de manera aleatoria, sin factores de riesgo ambientales o hereditarios que puedan explicar la aparición de ésta. Representa entre el 90%- 95% de los casos totales. La de tipo hereditaria representa el otro 5-10%. Es por eso por lo que, una vez que se diagnostica la enfermedad, se hace un análisis genético del ADN de la persona y familiares cercanos para determinar si hay un patrón que indique la aparición de la misma. Para Orient y colaboradores, esta explicación vendría dada por las mutaciones en el gen ALS1, originando una acumulación de peróxido de hidrógeno que puede causar la degeneración de las motoneuronas por un mecanismo de estrés oxidativo (Orient et al., 2006).

Por otro lado, si se clasifica la ELA según la localización de las motoneuronas a las que afecte, esta puede ser de dos tipos: bulbar o espinal (Madrigal, 2004). En la de tipo bulbar, la enfermedad se suele diagnosticar en edades más avanzadas, y afecta primero a la mielina de las motoneuronas del tronco cerebral, y se ve representado en la afectación de los pares craneales, por lo que se producen trastornos motores en los músculos involucrados en el habla y deglución. En la de tipo espinal, la enfermedad afecta a la mielina de las motoneuronas de la médula espinal, por lo que se ve representada en la afectación de las extremidades, habiendo trastornos motores en las mismas.

Del mismo modo, es posible clasificar la ELA según el inicio y la evolución de la enfermedad (Madrigal, 2004). La primera se denomina ELA Común, en la que se manifiesta debilidad primero en las extremidades superiores. La segunda se denomina ELA pseudopolineurítica, en la que se manifiesta debilidad primero en las extremidades inferiores, destacando que es de evolución más lenta y progresiva. Y la última de la clasificación es la ELA de inicio bulbar, caracterizándose por ser de evolución más rápida y en la que el paciente presenta grandes dificultades en la deglución y articulación del habla.

La carga emocional y el impacto económico de la ELA en los pacientes, sus cuidadores, familiares y en la sociedad es sustancial, ya que la ELA comienza mucho antes de que se establezca el diagnóstico real y va aumentando con el incremento de la discapacidad, la necesidad de equipo médico y la atención asistida (Klein & Forshe, 1996). Al tratarse de una enfermedad crónica, los cuidados están centrados en retrasar el deterioro y minimizar el sufrimiento y el daño que la enfermedad pueda causar. En la Fundación Luzón (Fundación Luzón, 2019), se propone una ruta de cuidados integral, es decir, un plan de cuidados interdisciplinario que intenta definir, optimizar y secuenciar de la forma más adecuada los servicios para estos pacientes. En la actualidad, el Riluzol es el único tratamiento farmacológico aprobado para la ELA y lo usan en EE. UU., Australia y en muchos países europeos. Según los estudios, dicho fármaco prolonga de dos a tres meses la vida del paciente. En ausencia de una cura o de una intervención médica que detenga la progresión de la ELA, la atención y cuidado se centra, a día de hoy, en tratar los síntomas, en realizar la terapia de rehabilitación y en la medicina paliativa (Miller et al., 2007).

El tratamiento rehabilitador pretende mejorar la calidad de vida del paciente el mayor tiempo posible, mejorar su interacción con su entorno, mantener en la medida de lo posible su autonomía a medida que progresa la enfermedad, brindar apoyo y resolver las dudas tanto del paciente como de la familia. En dicha intervención, van a participar

numerosos profesionales, por lo que es importante la coordinación de los mismos para una intervención efectiva (Van den Berg et al., 2005). A diferencia del tratamiento etiopatogénico y sintomático, donde la administración de medicamentos es el principal componente, la rehabilitación se va a mantener desde el diagnóstico de la enfermedad hasta el fallecimiento del paciente, mientras que la medicación va a variar según los síntomas del ELA y su estadio (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009). La Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) comenta que los profesionales que deben intervenir en la fase de rehabilitación son el fisioterapeuta, el terapeuta ocupacional, el psicólogo neurocognitivo y el logopeda.

Para Dal Bello (Dal Bello-Haas et al., 1998), desde que se conoce el diagnóstico del paciente, la fisioterapia es una de las primeras disciplinas que interviene en el paciente. Estos profesionales planifican ejercicios que contribuyen a retardar la progresión de la enfermedad, atenuando los síntomas, signos y complicaciones que irán apareciendo, como lo son las alteraciones en la postura, el dolor muscular y la rigidez de los mismos. Se busca mantener la independencia funcional el mayor tiempo posible y reeducar la marcha mediante el uso de ayudas técnicas. Además del tratamiento físico y del tratamiento de la función respiratoria, la fisioterapia juega un papel educativo muy importante con los pacientes con ELA, sus familias y sus cuidadores. El profesional, dependiendo del momento en el que se encuentre, educa y acompaña tanto dentro como fuera del hospital (Dal Bello-Haas et al., 1998).

Algunas investigaciones (Drory et al., 2001) comentan que los pacientes con ELA presentan una debilidad muscular marcada, y a medida que dicha debilidad muscular progresa, la fatiga irá aumentando. Es por eso por lo que los ejercicios y técnicas que se realicen deben ser personalizados, teniendo en cuenta la capacidad física, edad y estadio de la enfermedad. Por tanto, el tratamiento irá enfocado a prestar atención a la prevención de contracturas, especialmente en los hombros. Los ejercicios deben pautarse con una temporalización muy breve, medida en minutos, y se realizarán varias repeticiones de este si fuera necesario, siempre sin llegar a agotar la musculatura (Drory et al., 2001).

Hay ejercicios que son claves para la rehabilitación del paciente. Un ejemplo de estos sería el ejercicio de recorrido articular, donde el objetivo es mover las articulaciones afectadas a través de su plano y rango completo de movilidad, evitando que las mismas se atrofién. Está indicado cuando el paciente pasa más tiempo en cama o en silla de ruedas. Dependiendo del estadio de la enfermedad y del paciente, se podrán realizar o no ejercicios

activos, sin ayuda externa. El ejercicio pasivo es el que lleva a cabo el profesional, familiar o cuidador, desplazando la articulación en su rango de movimiento cuando los músculos no pueden ejecutar las secuencias por sí mismos (Drory et al., 2001).

Otra de las áreas importantes en el tratamiento de la ELA es la terapia ocupacional. Esta tiene como principal objetivo mantener o compensar las funciones deterioradas por la enfermedad, procurando preservar el mayor grado de autonomía, al igual que mantener la calidad de vida del paciente. Del mismo modo que con la fisioterapia, se le instruirá tanto a el paciente como cuidador/familiar sobre los ejercicios que se tienen que seguir en el hogar (Sperfeld et al., 2005). Las ayudas técnicas que se le proporcionen al paciente pueden prolongar el tiempo de independencia, así como protegerlo de lesiones en el hogar. Sin embargo, hay que tener en cuenta que la ELA es una enfermedad progresiva, por lo que se debe evitar introducir ayudas demasiado pronto, dado que ocasionan frustración, pero tampoco demasiado tarde para que las mismas sigan siendo efectivas (Slavin et al., 1998).

Para que la terapia sea efectiva, se debe realizar una evaluación inicial al paciente y seguidamente introducir los ejercicios adecuados a su estadio y capacidades físicas del momento, así como delimitar su periodicidad (Sperfeld et al., 2005). La valoración funcional que realiza el profesional permite valorar en qué medida se ven afectadas las actividades de la vida diaria, utilizando dos tipos de escalas: las que miden las actividades básicas, y las que valoran las actividades básicas instrumentales, es decir cuando se precisan utilizar objetos además de las manos (Sperfeld et al., 2005).

En los primeros estadios de la enfermedad, una de las áreas en las que presentan mayor dificultad estos pacientes es en la motricidad fina: sostener un lápiz, coger los cubiertos, abrir una puerta con llave, etc. Por eso, varios especialistas han diseñado diversos productos para desempeñar estas actividades con menos dificultad (Calzada & Gómez, 2001). En estadios más avanzados se puede llegar incluso a hacer modificaciones al vestuario, incorporándose broches de velcro, cinturones elásticos, etc. Por otro lado, existen ortesis que brindan asistencia al sistema neuromusculoesquelético, realizando trabajos de sujeción, estabilización, alineación y/o corrección, evitando que el paciente se tropiece y así prolongar el tiempo de caminar. También pueden utilizarse ayudas específicas, como un bastón o andador según el grado de discapacidad que presente en ese momento (Calzada & Gómez, 2001). En los estadios más avanzados será necesario incorporar una silla de ruedas. Todas las ayudas específicas, como por ejemplo la silla de ruedas, van a tener una numerosa

cantidad de accesorios y adaptaciones que deben ser prescritos de forma individualizada (Calzada & Gómez, 2001). La Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) menciona los catálogos ortoprotésicos que tiene cada Comunidad Autónoma, los cuales cubren gran parte de las necesidades de los pacientes. Para acceder a ellos, se necesita el informe de un especialista (normalmente del médico rehabilitador) para que dicho material pueda solicitarse.

El apoyo neuropsicológico del psicólogo neurocognitivo ayuda al paciente a entender mejor las alteraciones que puede estar presentando en ese momento y las que presentará en un futuro, pudiendo establecer estrategias que permitan sobrellevar o compensar éstas. El concepto de rehabilitación cognitiva no significa que vaya a haber una restitución, sino más bien de adaptación: el objetivo es conseguir que el paciente sea capaz de integrarse a su entorno con sus nuevas dificultades. Además, al ser una enfermedad que suele progresar en períodos cortos de tiempo, la intervención cognitiva será necesaria a lo largo de toda la enfermedad para guiar al paciente con tantos cambios repentinos y posibles frustraciones (Bayés, 2000). Prigatano junto a su equipo en la Universidad Johns Hopkins (Prigatano, 1987) estableció que, en general, los procedimientos de rehabilitación cognitiva pueden dividirse en cuatro grandes categorías: restauración de la función, compensación conductual o adaptación funcional, adaptación del entorno, y enfoque conductual.

El diseño de las estrategias cognitivas se hace a través de programas específicos de psicoestimulación y de estrategias compensatorias frente a los déficits que tengamos como objetivo mejorar, siempre teniendo en cuenta que nuestro fin principal es la generalización de las mismas a situaciones y actividades de la vida diaria (Bayés, 2000). El programa de intervención cognitiva debe incluir además sesiones exclusivamente informativas, tanto para el paciente con ELA como para los familiares, quienes son los que acompañarán al paciente la mayoría del tiempo.

Por último, citamos la atención logopédica, que es la más relevante para esta investigación. Para Rocha (Rocha et al., 2005) la intervención inicialmente con el paciente incluirá principalmente ejercicios que involucren a los músculos orofaciales, articulatorios y respiratorios, haciendo hincapié en la respiración diafragmática y costal inferior para optimizar la fuerza al expulsar aire, lo que permitirá una mejor fonación. Hay que recordar que los músculos se fatigan, independientemente de la zona que se esté trabajando, por ello es importante controlar el número de repeticiones y series de los ejercicios.

La Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) nos señala que además de la anamnesis, se debe realizar la evaluación de la disfagia, y para ello se requiere de una exploración funcional, la cual puede realizarse con el uso de alimentos y de la videofluoroscopia. Es importante tener en cuenta la aspiración silente donde el reflejo de la tos no se activa. Si el paciente no presenta tos y se sospecha de aspiración, el pulsioxímetro puede ayudar a detectarla, ya que un porcentaje menor a 95% de oxigenación en sangre indica una alteración. Sin embargo, la prueba más importante es la videofluoroscopia que permite objetivar si nos encontramos frente aspiraciones, la causa probable de la misma, y medimos el volumen de alimento más apropiado para nuestro paciente, así como qué ejercicios específicos se pueden implementar, teniendo en cuenta siempre el estadio de la enfermedad. A partir de las evaluaciones iniciales, y según los criterios de eficacia y seguridad, se determinará qué puede comer el paciente, las cantidades y cómo será la ingesta. Todos estos aspectos se deben revisar con una periodicidad constante (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009). Esto se refleja en la modificación de la consistencia de las comidas, ya sea con espesantes adaptándolas o con el uso de espesantes. También la podemos modificar para que se más segura cambiando la postura corporal y/o utilizando maniobras como por ejemplo la de cabeza-mentón, así prevenimos aspiraciones o ahogamientos, o también realizando la maniobra de doble deglución por cada bolo alimenticio, para así asegurarnos de limpiar los restos en la faringe y senos piriformes.

Además de las recomendaciones generales que puede dar el logopeda con respecto a el posicionamiento de la cabeza, postura y de higiene oral, la Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009) señala técnicas específicas para cada trastorno, como la estimulación termo táctil, si la disfagia es por causa de un retardo en el disparo del reflejo deglutorio. Para ello comentan que se debe realizar dicha estimulación en los pilares faríngeos y en la zona velar antes de que el paciente vaya a comer. También se advierte que hay que tener mucho cuidado, evitando el contacto prolongado y eludir iniciar la comida con un alimento especialmente frío. Con este método, el paciente puede prolongar la ingesta oral unos pocos meses más.

Al comienzo la alimentación puede ser oral con medidas compensatorias, únicamente por la Gastrostomía Endoscópica Percutánea, o mixta (oral + GEP). Se recomienda la colocación de la GEP con antelación a su total uso, ya que, en los inicios de la disfagia cuando la capacidad vital baja del 50% (capacidad máxima de aire que se

expulsa tras una inhalación), el poner la sonda puede producir más complicaciones quirúrgicas (Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009).

Además de la disfagia, otro de los problemas principales que va a presentar el paciente con ELA será la disartria. Para evaluarla el logopeda toma en cuenta la motricidad oral, la respiración, la voz, la articulación, la prosodia y el ritmo, así como la inteligibilidad y los recursos que usa el paciente para comunicarse. Una de las escalas más utilizadas para evaluar la misma son “Dysarthria Profile” (Robertson, 1987) y “Frenchay Dysarthria Assessment” (Enderby & Palmer, 1983). Por otro lado, la capacidad comunicativa se puede evaluar a través del cuestionario CeTI Modificado (CeTI-M) (Ball et al., 2004). Este contiene una escala analógica visual para diez situaciones contextuales y puede cumplimentarla tanto el paciente como un familiar cercano a él (Ball et al., 2004).

Es de vital importancia involucrar al familiar o cuidador siempre en la recuperación del paciente, pero mucho más en la rehabilitación de la disartria. Ambas partes se ven obligadas a adaptar la comunicación en cada fase de la enfermedad y a adquirir nuevas estrategias. Murphy realizó un estudio (Murphy, 2004) en el que analizó la comunicación de personas con ELA y sus familiares según iba progresando la enfermedad, e identificó algunas estrategias de comunicación:

- Estrategias no verbales: gestos, expresión facial, contacto ocular...
- Estrategias verbales: deletreo, inspirar y hablar, descanso antes de la fonación, etc.
- Estrategias de conversación: pistas del contexto y el tema, confirmación por parte del interlocutor, etc.
- Ayudas técnicas sencillas: cualquier tipo de SAAC. Conviene elaborar el material con el que se va a comunicar el paciente, antes de que pierda totalmente la capacidad de hablar de forma inteligible. El hecho de que él o ella lo elaboren aumentará la motivación para usar el mismo.

El objetivo de este trabajo es el de conocer al equipo interdisciplinar de rehabilitación que interviene a los pacientes con ELA del Hospital Universitario de Canarias y el protocolo que es utilizado para la evaluación e intervención de dichos pacientes.

MÉTODO

La muestra consta de seis profesionales que trabajan en el Hospital Universitario de Canarias, siendo éstos: dos médicas rehabilitadoras, dos fisioterapeutas, una terapeuta ocupacional, y una logopeda. Todas ellas forman parte del servicio de rehabilitación, además de formar parte del comité de ELA de dicho hospital, es decir, quienes atienden mayoritariamente a los pacientes con esta patología. Se trata de mujeres de entre 30 y 50 años de edad. En cuanto a su formación, las médicas rehabilitadoras han tenido formación específica en patologías neurológicas discapacitantes, debido a la especialidad que realizaron en el MIR, mientras que el resto de las profesionales han realizado cursos por cuenta propia y se han seguido formando a partir del comité de ELA que se instauró en el hospital donde todas trabajan.

Antes de realizar la entrevista, se establecieron unos códigos previos para la clasificación de la información: OP (opinión personal), PH (protocolo del hospital), VP (vivencia de los pacientes) y EP (experiencia profesional). A partir de estos códigos se estableció que preguntas realizar para obtener dicha información. Las preguntas que se realizaron fueron:

- Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?
- En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo ya establecido o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?
- ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?
- ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?
- ¿En qué consiste su intervención?

Dados los intereses de este trabajo, a la logopeda se le plantearon dos preguntas más:

- ¿En qué estadio de la enfermedad consideras que el logopeda debería intervenir?
- ¿Qué proceso debe llevar a cabo el paciente en el servicio de rehabilitación para llegar hasta tu unidad?

Al comenzar a codificar las respuestas, se establecieron como códigos directos: MI (modo de intervención), PH (protocolo del hospital), FB (feedback) y PC (posibles cambios), y se eliminaron los de OP, VP y EP.

Dichas entrevistas fueron grabadas con la misma grabadora del móvil para luego ser transcritas a mano. Las respuestas a estas preguntas se analizaron según los mismos códigos descritos anteriormente.

RESULTADOS

- PH= Protocolo del hospital → hace referencia a todas aquellas partes de la entrevista donde los profesionales den a conocer el proceder del hospital en pacientes con ELA.
- MI= Modo de intervención → se refiere a el modo de proceder específico de cada profesional dependiendo de su especialidad.
- FB= Feedback → se señalan las impresiones y nociones básicas que los pacientes han compartido con los profesionales con respecto al tratamiento ofrecido por el servicio de rehabilitación.
- PC= Posibles cambios → los profesionales señalan aspectos o procedimientos que podrían mejorar la intervención en dicho servicio y aspectos a cambiar.

Entrevistados	PH	MI	FB	PC
Logopeda	Existe un protocolo, pero no es sólido. No está hecho con una evidencia científica específica de ELA porque no la hay. Cada especialidad tiene el suyo propio. El protocolo de logopedia se creó según otras guías de evidencia de práctica clínica y el trabajo ya hecho con	Se establecen un número de sesiones determinado, aunque pueden variar a lo largo de la intervención según se vea necesario. Algunos pacientes evolucionan más rápido y otros más lento. A veces se debe parar la intervención porque no hay evidencia de que esté ralentizando la enfermedad. Se	Algunos creen que la intervención va a revertir los problemas que dan la enfermedad, pero hay que dejarles claro que el objetivo es mantener el estado actual. A veces cuentan que se encuentran mejor mientras hacen los ejercicios, pero en general	Lo ideal sería tener más tiempo. Con más tiempo se podría implementar un SAAC propio sin la necesidad de la intervención de un tercero, o mejorar la organización con los mismos. Por otro lado, se podría aumentar el trabajo en planta a aquellos pacientes que se encuentren hospitalizados, cuya

<p>otros pacientes. Aun así, se hizo de forma general porque cada paciente necesita un trato individualizado dependiendo de su estado y necesidades. Nunca habrá un protocolo perfecto, siempre habrá que modificarlo y actualizarlo según los nuevos avances. El hospital no dio ninguna directriz para crearlo, sino que se creó el comité de ELA que incluye a los diferentes profesionales que intervienen. Este consiste en diagnosticar al paciente a través del neurólogo, quien deriva al médico rehabilitador en el caso de presentar algún problema.</p>	<p>trabaja la deglución estimulando la musculatura deglutoria: movilizar lengua y velo del paladar, tonificando el velo... Además, se le proporcionan herramientas y estrategias para tragar con mayor facilidad: como la maniobra mentón-esternón, analizar qué alimentos puede comer, enseñando el uso de espesantes... También se trabaja la voz, la disfonía, estimulando la musculatura propia de ello. Del mismo modo se trabaja la fuerza respiratoria para conseguir una tos lo más productiva posible en los casos de atragantamiento. Por último, se trabaja la comunicación implementando o entrenando las estrategias en previsión a la necesidad de un</p>	<p>las respuestas son de insatisfacción con el tiempo y/o el número de sesiones. En otras ocasiones, se sienten aliviados por no tener que acudir a las sesiones tan regularmente porque no les está ayudando la intervención.</p>	<p>atrofia muscular les impide comunicarse o deglutir de forma correcta. Siempre hay cosas por mejorar, pero con los medios con los que se dispone ahora mismo, esto no es posible. Además, sería necesario un/una enfermero/a gestor/a de casos porque no hay y son los neurólogos los que derivan. Lo que se debería hacer es, ya que hay un comité de ELA, en cuanto se diagnostique la enfermedad se deriva a todos los profesionales que pertenecen al comité, y cada uno realiza el seguimiento y la intervención oportuna. Al derivar desde un primer momento, va a tener prácticamente todas las funciones preservadas, así que</p>
--	---	--	---

<p>Este a su vez deriva a otros especialistas según cuál sea dicho problema. A logopedia se deriva cuando ya presenta afectaciones en algún área del lenguaje o en las funciones no verbales.</p>	<p>SAAC, aunque este se quiere trabajar principalmente con la empresa que presta las herramientas para el sistema (SINPROMI).</p>	<p>se podría trabajar las dificultades antes de que aparezcan y, del mismo modo, retrasar su aparición. Esto también ayudaría con la tolerancia a las dificultades y generaría menos frustración.</p>
---	---	---

PH

MI

FB

PC

Médica
rehabilitadora 1

Hay un protocolo consensuado, aunque cada especialidad tiene el suyo. Se hace un trabajo coordinado en el que se realizan reuniones mensuales todos juntos, e individualmente médico con médico. Pero más o menos todos conocen la forma de trabajar de todos. En el servicio de rehabilitación se

La intervención consiste en hacer una valoración médica de los pacientes y plantear los recursos de seguimiento y tratamiento médico rehabilitador, además de hacer una valoración de ayudas técnicas y de la situación de la discapacidad en cada momento. Asimismo, se realizan aquellas actividades para el tratamiento del dolor o los síntomas

En general están contentos con las intervenciones terapéuticas, sobre todo en la fase inicial de fisioterapia, terapia ocupacional y de logopedia. Pero se muestran descontentos en cuanto a las intervenciones en domicilio porque los recursos son muy escasos. La mayoría no entiende que

Sería posible un cambio con otros recursos distintos. Son necesarias mejoras en muchos puntos de la intervención, pero esto depende de nuevos y diferentes recursos, tanto terapéuticos como organizativos en la atención de consulta y atención y prestación de ayudas técnicas.

ha elaborado un protocolo tanto de seguimiento como de atención terapéutica. Se hizo en función de la evidencia científica y de los recursos de los que se disponen. El hospital no dio ninguna directriz sobre el mismo.

neuromusculares, y se redactan los informes médicos.

no tengan un tratamiento rehabilitador continuado.

	PH	MI	FB	PC
Médica rehabilitadora 2	A partir del 2019 se constituyó un comité de ELA en el que el objetivo es intentar ofrecer una asistencia multidisciplinar, coordinada y especializada tanto a pacientes con ELA como a sus familiares. A partir de este comité, se creó un protocolo propio	Primero se realiza una consulta tras el diagnóstico y luego se hacen consultas de revisión cada 3- 6 meses, dependiendo de la evolución. En cada revisión se valora el área motora, la capacidad de marchas y de manipulación, su nivel de dependencia para las actividades de la vida diaria, la necesidad de	En cada consulta de revisión el paciente transmite un feedback general, pero en cada intervención tanto pacientes como familiares transmiten sus impresiones y quejas.	Siempre se pueden realizar cambios y mejoras. Por ejemplo, se puede mejorar la adquisición de las ayudas técnicas y ortesis, ya que esto se puede alargar un poco en el tiempo y, dado que la enfermedad muchas veces avanza rápidamente, es importante acortarlo. También se podría hacer una vía más ágil

basándose en las guías de práctica clínica y en la bibliografía. El hospital no dio ninguna directriz.

ayudas técnicas, la presencia de trastornos del lenguaje, disfagia o sialorrea, espasticidad o dolores... Además, se valora si necesita tratamiento con otro profesional, si necesita ajuste en el tratamiento farmacológico, si necesita adaptar el tratamiento ortésico... Siempre se valora de forma individualizada y se adapta el tratamiento a la necesidad de cada paciente.

para adquirir estas ayudas, en las que todos los profesionales puedan verse implicados y se pueda tener en cuenta el diagnóstico para acelerar la autorización y adaptación de estas. Por otro lado, se podría intentar facilitar y/o aumentar el recurso de fisioterapia domiciliaria, sobre todo cuando la enfermedad está más evolucionada y el transporte se hace insoportable.

	PH	MI	FB	PC
Fisioterapeuta 1	Existe un protocolo, pero no es sólido, ya que está basado en muy poca evidencia científica al haber escasa literatura en su momento. Sobre todo, se queda escasa	La intervención consiste en aliviar el dolor. Se realizan ejercicios respiratorios, movilidad articular, mantenimiento de fuerza y resistencia, estiramientos,	No sé sabe hasta qué punto la respuesta de los pacientes es real o placebo. Siempre quieren más porque interpretan que más ejercicio es mejor, que si	Hacen falta medios y puestos importantes como el de una enfermera de enlace. No hace falta cambiar el modo de intervenir: el fallo radica más en qué momento intervenir y en

a la hora de saber hasta dónde llegar en cuanto a intensidad de trabajo y duración de una misma sesión. En fisioterapia se sigue uno impulsado por el propio servicio de fisioterapia. Se sigue dicho protocolo, pero no al pie de la letra: un 60% de la intervención es protocolo y un 40% instinto.

mantener la funcionalidad... Es complicado trabajar cuando los músculos están agotados. También es difícil saber qué trabajo priorizar.

molesta es porque cura. Cuando acaban las sesiones interpretan que ya no se puede hacer más o que han pasado a un nivel más grave de la enfermedad. También hay personas que están felices haciendo sus actividades en casa y no quieren ir a fisioterapia, y se ven obligados a ir por su familia y por lo que los sanitarios les recomiendan.

qué momento no. Cuesta saber cuándo parar.

	PH	MI	FB	PC
Fisioterapeuta 2	Se empieza a tener un protocolo que se intenta que cada vez sea más sólido. Es un protocolo que conlleva el control del paciente desde un punto de vista	La intervención consiste en ejercicios encaminados a mejorar cada uno de los pacientes con déficits. Estos pueden ser un trastorno en el equilibrio, un déficit muscular, un trastorno de	Los pacientes dan el feedback del día a día. No se sabe cómo van a responder ni física ni psicológicamente a la intervención. Al inicio	Se pretende mejorar intentando que los pacientes cumplan los requisitos, que no esperen mucho tiempo para obtener la intervención, que cumplan las sesiones, que se les adapte la

multidisciplinar. Se realizó un estudio de los protocolos que se siguen en otros hospitales, se mezcló, se hizo una lluvia de ideas y, tras crear un nuevo protocolo, se intentó adaptar este a las condiciones de cada paciente. El hospital no dio ninguna directriz para crearlo, dio carta blanca para hacer lo que se crea conveniente.

la motricidad fina... Se pretende mejorar la forma física y la movilidad, además de la funcionalidad en general del paciente. En los casos de inicio bulbar, muchas veces no pasan por fisioterapia, sino que van directamente a logopedia.

suelen responder bastante bien. Pero con la propia evolución del paciente se va valorando la tolerancia y los beneficios de la intervención sobre la marcha.

movilidad, viabilidad y funcionalidad... Además, dada la gravedad con la que llegan los pacientes, es necesaria una intervención más a domicilio en las últimas etapas, ya que es quizás cuando los familiares y cuidadores más lo necesitan.

	PH	MI	FB	PC
Terapeuta ocupacional	Existe un protocolo que tiene y puede mejorar, ya que existen limitaciones. Pero lo llevan profesionales que tienen tres grandes fortalezas: empatía,	La intervención consiste en valorar las actividades que son significativas para el paciente, necesarias de mantener el mayor tiempo posible para facilitar a través de estrategias de	Siempre dan un feedback, pero cada uno tiene su proceso.	Es necesario hacer una intervención más horizontal entre los profesionales que intervienen. A veces se centran en lo que ya no puede hacer, en

conocimientos y honestidad. El protocolo de terapia ocupacional es propio y está diseñado teniendo en cuenta todas las particularidades de un paciente con ELA. El hospital no dio ninguna directriz.

compensación, modificación o adaptación del cuerpo o entorno para ejecutarlas.

la debilidad, no en la fortaleza, en lo que aún se puede hacer.

DISCUSIÓN

Los profesionales del servicio de rehabilitación del Hospital Universitario de Canarias trabajan con un protocolo especializado para cada área de tratamiento (logopedia, fisioterapia, medicina y terapia ocupacional). No obstante, expresan que dicho protocolo no es sólido del todo, y que se hizo con total libertad y sin ayuda o guías por parte del HUC. Además, muchas de las áreas que participan en dichas intervenciones no cuentan con la bibliografía suficiente para mejorar los protocolos y conocer la eficacia de estos, como nos señala la logopeda “No está hecho con una evidencia científica específica de ELA porque no la hay” y la fisioterapeuta “Existe un protocolo, pero no es sólido, ya que está basado en muy poca evidencia científica al haber escasa literatura en su momento”. Sin embargo, no cuentan con un protocolo de coordinación entre los diferentes profesionales, lo cual dificulta la atención a los pacientes, ya que no hay una consolidación total al no tener completamente en cuenta los protocolos de los demás, como no señala la médico “...más o menos todos conocen la forma de trabajar de todos”. Para intentar solventar esta falta, se creó un comité de ELA para poder reunirse de forma periódica a estudiar los casos que estén interviniendo en el momento, pero esto no es suficiente muchas veces para atender las necesidades de los pacientes.

En cuanto al modo de intervención, cada profesional interviene desde su campo de manera independiente: se realiza un tratamiento con un acercamiento más farmacológico por parte de las médicas rehabilitadoras, una intervención funcional y muscular por parte de la logopeda y las fisioterapeutas, y una intervención más dirigida a la autonomía por parte de la terapeuta ocupacional. Se busca preparar al paciente para las dificultades con las que se encontrará a medida que avance la enfermedad y cómo sobrellevarlas, ya que, al ser una enfermedad degenerativa, necesitará adaptar su modo de vida y su entorno.

Cabe destacar que el número de sesiones que va a realizar el paciente con ELA en un principio lo dictan las médicas de manera orientativa. Luego derivan a los mismos al resto de profesionales del servicio de rehabilitación, dependiendo de las necesidades de cada paciente. Serán ellos quienes decidan finalmente el tiempo que se necesite de intervención, pudiendo modificarse a medida que se vean los resultados. Uno de los principales problemas que señalan es que, debido a que la ELA es una enfermedad que en etapas avanzadas es incapacitante, los pacientes no pueden acudir de forma periódica a consulta a medida que avanza la misma, por lo que es imperativo que se recurra a la intervención a domicilio. Sin embargo, se destinan pocos recursos y poco tiempo a este tipo de intervención, como señala

una de las médicas: “...se muestran descontentos en cuanto a las intervenciones en domicilio porque los recursos son muy escasos”. Del servicio de rehabilitación, las fisioterapeutas son las únicas que pueden ofrecer dichas sesiones a domicilio.

Por otro lado, los pacientes se encuentran algo insatisfechos con el tratamiento, como defienden tanto una de las médicas “La mayoría no entiende que no tengan un tratamiento rehabilitador continuado” y la logopeda “A veces cuentan que se encuentran mejor mientras hacen los ejercicios, pero en general las respuestas son de insatisfacción con el tiempo y/o el número de sesiones. En otras ocasiones, se sienten aliviados por no tener que acudir a las sesiones tan regularmente porque no les está ayudando la intervención”. Esto se debe a varias razones: en ocasiones este no tiene suficiente efectividad en el paciente, ya sea porque sus necesidades son otras, o porque no existe evidencia científica sobre la duración del tratamiento, pudiendo ser ésta muy corta o muy larga, etc. En palabras de una de las fisioterapeutas: “También hay personas que están felices haciendo sus actividades en casa y no quieren ir a fisioterapia, y se ven obligados a ir por su familia y por lo que los sanitarios les recomiendan”. Además, en las etapas finales de la enfermedad los pacientes harán uso principalmente de cuidados paliativos, como nos señala una de las fisioterapeutas “Cuando acaban las sesiones interpretan que ya no se puede hacer más o que han pasado a un nivel más grave de la enfermedad”, factor que puede ser desmotivante para muchos, tanto para el paciente como para la familia.

Del mismo modo, todos los profesionales están de acuerdo en que el tratamiento a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica mejorarían mucho si se destinasen más, y mejores recursos al tratamiento de los mismos, prestando más tiempo y empezando el tratamiento antes, e incluso contratando más profesionales. Las personas con ELA, como se ha mencionado antes, tienen un tratamiento altamente interdisciplinar, siendo pacientes de numerosos servicios a la vez, encontrando las mismas a disposición de la familia y paciente a través de un teléfono corporativo en un amplio horario. Como comentan la logopeda y la fisioterapeuta “Hacen falta medios y puestos importantes como el de una enfermera de enlace”, el hecho de que se carezca de una enfermera gestora de casos dificulta el seguimiento de dichos casos, ya que las mismas buscan optimizar y hacer seguimiento del tratamiento, reducir el desplazamiento innecesario del paciente y mejorar la comunicación entre los diferentes especialistas y servicios que tratan al mismo.

De manera específica, teniendo en cuenta las preguntas que se le hicieron a la logopeda a parte, en dicho ámbito es necesario que los pacientes sean derivados desde el principio para poder tratar ciertos síntomas incapacitantes de manera preventiva, por ejemplo un Sistema Alternativo y Aumentativo de Comunicación (SAAC), y para entrenar estrategias con el fin de evitar otras dificultades, como el atragantamiento, aunque este no se esté produciendo por el momento. Además, el trabajo de la logopeda es tan amplio que es imprescindible invertir mucho más tiempo e incluso contratar más personal para poder atender funciones vitales como lo son la deglución, la respiración, y la comunicación, como nos señala la misma logopeda “A lo mejor también se podría decir “pues mira un trabajo más en planta” pacientes que ahora mismo están hospitalizados y que no pueden comunicarse porque ya tienen una atrofia muscular de la musculatura del habla y de la deglución importante”.

La comunicación y el lenguaje es un aspecto que se suele dar por sentado en la vida diaria, sin embargo, cuando una persona está atravesando circunstancias complicadas (como lo puede ser una enfermedad), es imperativo que esta se comunique, que exprese su dolor o disconformidad para ser capaces de realizar cambios y ayudarla. Los pacientes con ELA, al verse privados en estadios avanzados de la comunicación oral y escrita, necesitarán de la implementación de un SAAC. Esto implica llegar a un consenso con el paciente, ya que de otra forma, este no se sentirá motivado ni alentado a usarlo. Es conveniente que se llegue a dicho consenso cuando el paciente es aún capaz de expresarse con soltura.

Como nos comentó la logopeda “...ahora mismo estamos intentando que, a través de SINPROMI, le expliquen al paciente el sistema aumentativo de comunicación que mejor les viene y ya después que hagan con nosotros un seguimiento... eso no se está haciendo porque hay muchas personas implicadas. Pero se está intentando”, la Sociedad Insular para la Promoción de las Personas con Discapacidad (conocida por sus siglas SINPROMI) busca dar de forma temporal a los pacientes con ELA recursos y dispositivos que faciliten su comunicación, ya sean dispositivos de seguimiento ocular, tabletas, joysticks, etc. Junto con el hospital se plantea la posibilidad de un acuerdo, donde una vez que se diagnostique la enfermedad, el paciente pueda acudir a sus instalaciones y plantearse cuál es el sistema más adecuado, para luego trabajarlo en las sesiones con la logopeda en el hospital. Este acuerdo se debe a que el hospital no cuenta con el material necesario para el préstamo de dichos sistemas y recursos. Se debe tener en cuenta que el lenguaje se adapta y evoluciona, por lo que es necesario que el SAAC escogido sea posible adaptarlo al paciente, incluso cambiarlo

completamente de así requerirlo el usuario. Por ello el logopeda será necesario en todo el momento para el paciente, desde el diagnóstico, hasta el fallecimiento del mismo.

CONCLUSIONES

En conclusión, los protocolos que se llevan a cabo en el Hospital Universitario de Canarias no son sólidos y demasiado generales, además de que no existe una correcta coordinación entre los profesionales. Esto afecta de forma directa en los pacientes, viéndose limitada su atención y quedando insatisfechos. Es necesaria más investigación sobre la intervención de la ELA y una mirada más atenta a esta enfermedad para poder dar un mejor trato. Del mismo modo, se recomienda destinar más recursos y profesionales para la atención de estos pacientes. Su calidad de vida es muy importante y depende en gran parte de la intervención y la información que le aporten los profesionales de este comité, desde ayudas gubernamentales hasta organismos externos que también les puedan servir de ayuda.

Actualmente, y no sólo en la comunidad autónoma de Canarias, los pacientes con ELA son quienes asumen la mayoría de los gastos que acarrear dicha enfermedad. La Fundación Luzón (Fundación Luzón, 2019) nos señala que estos gastos se acercan a los 50.000 euros. Dicha fundación también nos señala que actualmente la investigación de la ELA no es prioritaria, ya que desde hace aproximadamente 20 años no se ha avanzado significativamente en su tratamiento y cura. La ELA se suele ver como una patología minoritaria, a diferencia de como lo puede llegar a ser las de índices de afectación más elevado, y las pocas iniciativas de investigación que hay no se encuentran coordinadas.

Hay investigadores competentes en España, sin embargo, si esto no va acompañado de una red colaborativa y una estrategia a nivel nacional se avanzará a un ritmo lento. Muchas veces los mismos profesionales se pueden llegar a sentir desalentados por los pocos recursos que ofrece el sistema, o las lentas respuestas en cuanto a la adquisición de recursos una vez propuesto un presupuesto. Pero el hecho de que éstos tengan iniciativa e interés dará paso de manera progresiva a cambios. Lo cual nos ayuda a poner en perspectiva que más que recursos, se necesita igualmente constancia y motivación.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ball, L. J., Beukelman, D. R., & Pattee, G. L. (2004). Communication effectiveness of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Communication Disorders*, 37(3), 197-215. <https://doi.org/10.1016/j.jcomdis.2003.09.002>
- Bayés, A. (2000). *Tratamiento integral de la persona afectada por la enfermedad de Parkinson*. Fundación Institut Guttmann.
- Calzada, D. J., & Gómez, L. (2001). Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Neurología*, 32(05), 423. <https://doi.org/10.33588/rn.3205.2000436>
- Dal Bello-Haas, V., Kloos, A. D., & Mitsumoto, H. (1998). Physical Therapy for a Patient Through Six Stages of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Physical Therapy*, 78(12), 1312-1324. <https://doi.org/10.1093/ptj/78.12.1312>
- Drory, V. E., Goltsman, E., Goldman Reznik, J., Mosek, A., & Korczyn, A. D. (2001). The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 191(1-2), 133-137. [https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(01\)00610-4](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(01)00610-4)
- Enderby, P. M., & Palmer, R. (1983). *Frenchay Dysarthria Assessment*. PRO-ED, Incorporated. <https://books.google.es/books?id=I5FoHAAACAAJ>
- Forsgren, L., Almay, B. G. L., & Wall, S. (1983). Epidemiology of motor neuron disease in northern Sweden. *Acta Neurologica Scandinavica*, 68(1), 20-29. <https://doi.org/10.1111/j.1600-0404.1983.tb04810.x>
- Francis, K., Bach, J. R., & DeLisa, J. A. (1999). Evaluation and rehabilitation of patients with adult motor neuron disease. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 80(8), 951-963. [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(99\)90089-8](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(99)90089-8)
- Fundación Luzón. (2019). *La ELA, una realidad ignorada*. Fundación Luzón.

- Kiernan, M. C. (2007). *The motor neurone disease handbook*. Australasian Medical Pub. Co. Limited.
- Klein, L. M., & ForsheW, D. A. (1996). The economic impact of ALS. *Neurology*, 47(Issue 4, Supplement 2), 126S-129S. https://doi.org/10.1212/WNL.47.4_Suppl_2.126S
- Madrigal, A. (2004). *La Esclerosis Lateral Amiotrófica*. Observatorio de la Discapacidad del Instituto de Migraciones y Servicios Sociales.
- Miller, R. G., Mitchell, J. D., Lyon, M., & Moore, D. H. (2007). Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). En The Cochrane Collaboration (Ed.), *Cochrane Database of Systematic Reviews* (p. CD001447.pub2). John Wiley & Sons, Ltd. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001447.pub2>
- Ministerio de Sanidad y Política Social. (2009). *Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España*. GRAFO.
- Murphy, J. (2004). Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 5(2), 121-126. <https://doi.org/10.1080/14660820410020411>
- Orient, F., Terré, R., Guevara, D., & Bernabeu, M. (2006). Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Neurología*, 43(09), 549. <https://doi.org/10.33588/rn.4309.2005668>
- Prigatano, G. P. (1987). Neuropsychological Rehabilitation After Brain Injury: Some Further Reflections. En J. M. Williams & C. J. Long (Eds.), *The Rehabilitation of Cognitive Disabilities* (pp. 29-41). Springer US. https://doi.org/10.1007/978-1-4613-1899-6_2
- Robertson, S. J. (1987). *Dysarthia profile*. Communication Skill Builders.
- Rocha, J. A., Reis, C., Simões, F., Fonseca, J., & Mendes Ribeiro, J. (2005). Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *Journal of Neurology*, 252(12), 1435-1447. <https://doi.org/10.1007/s00415-005-0007-9>

- Slavin, M. D., Jette, D. U., Andres, P. L., & Munsat, T. L. (1998). Lower extremity muscle force measures and functional ambulation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 79(8), 950-954.
[https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(98\)90093-4](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(98)90093-4)
- Sperfeld, A.-D., Hanemann, C. O., Ludolph, A. C., & Kassubek, J. (2005). Laryngospasm: An underdiagnosed symptom of X-linked spinobulbar muscular atrophy. *Neurology*, 64(4), 753-754. <https://doi.org/10.1212/01.WNL.0000151978.74467.E7>
- Van den Berg, J. P., Kalmijn, S., Lindeman, E., Veldink, J. H., de Visser, M., Van der Graaff, M. M., Wokke, J. H. J., & Van den Berg, L. H. (2005). Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*, 65(8), 1264-1267.
<https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000180717.29273.12>
- Worms, P. M. (2001). The epidemiology of motor neuron diseases: A review of recent studies. *Journal of the Neurological Sciences*, 191(1-2), 3-9.
[https://doi.org/10.1016/S0022-510X\(01\)00630-X](https://doi.org/10.1016/S0022-510X(01)00630-X)

ANEXOS

L = Logopeda

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

L: A ver, tenemos un protocolo. Que sea sólido... A ver, no hay mucha evidencia científica, o por lo menos aquí no está... No hay un protocolo con una evidencia científica clara para utilizarlo con los pacientes con ELA. Es verdad que, desde cada uno de los profesionales del servicio, intentamos, según los últimos estudios, pues trabajar hasta donde podemos con el paciente pero nunca está claro, no está bien definido... O sea cada uno tenemos el nuestro, ¿no? Es decir, yo tengo el que se hizo aquí de logopedia, pero con cada paciente no lo hago igual, porque cada paciente tiene unas características diferentes: hay algunos que necesitan más de un tipo de ejercicio, hay otros que necesitan más de otro, hay alguno que con dos sesiones es suficiente porque ves que ya la logopedia no le va a ayudar mucho más y hay otros que extiendes más en tiempo porque crees que al estar tan mantenido, pues la logopedia le está ayudando a atender esa enfermedad. Pero no hay un protocolo que estén cien por cien... Nunca. Yo creo que nunca va a haber un protocolo que esté cien por cien perfecto, siempre hay que modificar y siempre tiene que estar actualizado y ver en los últimos avances.

E: En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

L: El hospital no dio ninguna directriz. Se creó el comité de ELA donde se metieron todos los diferentes profesionales y cada profesional, desde el punto de vista... te digo que hablo de rehabilitación... En rehabilitación cada uno creó su propio protocolo. Entonces a mí me tocó crear el protocolo de ELA en logopedia y lo hice pues según otras guías de evidencia de práctica clínica de otros hospitales, y según el trabajo que ya había hecho con los pacientes. Entonces más o menos hablándolo con el resto de compañeros, pues se establecieron unas determinadas sesiones para trabajar esos aspectos en esas sesiones. Pero, como te comentaba antes, al final pues nunca sigo el protocolo al pie de la letra, nunca hago las sesiones que son

sino siempre puedes voy viendo según el paciente que me entre las características que tiene y cómo lo puedo ayudar o no.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?

L: Un cambio... Yo creo que lo estamos haciendo lo mejor que podemos. O sea que es verdad que lo ideal sería poder a lo mejor tener más tiempo... Pero que al final son pacientes que ya tienen... Es que no quiero decir fecha de caducidad, pero son pacientes que ya hay una atrofia importante. Van a ir evolucionando, según cada paciente van a ir evolucionando pues algunos más rápido y otros más lento, y es verdad que hay un momento que tenemos que decir basta y parar porque no hay una evidencia clara de que nuestro trabajo ralentice esa enfermedad. Entonces al no haber una evidencia nosotros podemos ayudar, pero hay veces que ya tenemos que saber dónde parar por mucho que queramos porque al final esto tiene una implicación con ese paciente y quieres ayudarlo, pero hay que saber que ya no podemos hacer mucho más por él. Entonces creo que hacemos lo que podemos, creo que ahora mismo no podemos hacer más de lo que podemos. Si es verdad que a lo mejor si tuviéramos un poco más de tiempo... Pues sería pues a lo mejor pues implementarse un sistema aumentativo de comunicación, que el paciente lo pueda llevar a cabo en su casa... Que lo estamos intentando hacer. El tema es que al final son muchas las personas que se tienen que poner de acuerdo y ahora mismo estamos intentando que, a través de SINPROMI, ellos le explican al paciente el sistema aumentativo de comunicación que mejor les viene y ya después que hagan con nosotros una... Que nosotros le explicamos al paciente... O sea ellos le dicen cuál es, pero que después el paciente tenga como un seguimiento con nosotros para que vaya viendo cómo funciona ese programa. Porque abajo lo único que le dicen es “mira este programa” pero no le ayudan al paciente a adiestrarlo. Entonces si nosotros, una vez que el paciente recibe ese asesoramiento, nosotros lo citamos aquí y vamos trabajando con él, pues sería una forma de ayudar y eso no se está haciendo porque hay muchas personas implicadas. Pero se está intentando. Yo creo que más allá no podemos actuar. A lo mejor también se podría decir “pues mira un trabajo más en planta” pacientes que ahora mismo están hospitalizados y que no pueden comunicarse porque ya tienen una atrofia muscular de la musculatura del habla y de la deglución importante. Ya no están comiendo, pero no se pueden comunicar. A lo mejor ahí podríamos implementar sistemas alternativos de comunicación para ayudarles en esa comunicación con el personal de enfermería. Eso tampoco se está haciendo. O sea que hay cosas para mejorar, siempre hay, pero ahora mismo con los medios que tenemos pues estamos haciendo eso.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

L: A ver los pacientes vienen aquí muchas veces... Algunos vienen con la esperanza de que nosotros lo mejor podemos ayudarle a revertir lo que están teniendo. Hay que dejarles claro que nosotros lo que podemos hacer es mantener el estado actual de esa musculatura por ejemplo, pero no vamos a conseguir que vuelva a estar como antes. Y hay que explicarles que al final la musculatura pues se va a ir debilitando. Y muchos de ellos a lo mejor nos dicen “mira pues me encuentro mejor” en el momento en el que se hace el ejercicio. Pero el feedback siempre es más bien de “qué pocas sesiones” “que poco tiempo”... O ya el paciente está tan cansado que es como pues a lo mejor le resulta un alivio el no tener que estar viniendo semanalmente con nosotros porque a lo mejor ve que los ejercicios que hace tampoco le ayudan a mejorar. Porque es lo que hablamos: nosotros no le vamos a ayudar a mejorar sino lo que vamos a intentar es... intentar, que no está demostrado con una fuerte evidencia científica, que podamos ralentizar. Pero bueno... Por lo menos mantener el momento actual de este paciente el mayor tiempo posible.

E: ¿En qué consiste su intervención?

L: Vale. La intervención consiste en... O sea trabajamos diferentes áreas: trabajamos la deglución, trabajando la musculatura deglutoria. Entonces pues intentamos estimular esa función: que trague movilizándolo lengua, movilizándolo el velo del paladar, tonificándolo el velo del paladar. Todo ha perdido fuerza. Al final la musculatura se ha atrofiado y intentamos pues con los ejercicios musculares activar otra vez. Que no vamos a volverlo a activar, pero intentar que no ralentice tan... que no vaya tan rápido. Eso por un lado. Por otro lado, también intentamos trabajar un poquito de voz, ¿vale? Porque los pacientes con ELA pues, al debilitarse la musculatura deglutoria, pues al final también... la fonación también se ve alterada y al paciente pues la voz le sale más débil. Muchos presentan disfonía. Trabajamos eso. Después también trabajamos la fuerza espiratoria para conseguir que el paciente tenga unas tos lo más productiva posible para cuando empiecen los episodios de atragantamiento. Y, en la parte a lo mejor cuando trabajamos la musculatura deglutoria, pues ya nos vamos enfocando a darle herramientas y estrategias para que el paciente trague con mayor facilidad, ¿vale? Pues con la maniobra mentón-esternón, por ejemplo, que haga fuerza a la hora de tragar para hacer... para cerrar más la epiglotis y las cuerdas vocales. Después le damos a lo mejor estrategias de lo que puede o no puede comer. Eso se lo dirá el endocrino, pero ya

nosotros a lo mejor le vamos abriendo el camino pues diciendo que intente usar espesantes para el agua, que intente evitar las texturas mixtas, los alimentos muy secos como los frutos secos, el pan tostado. Eso en esta parte. Después también en la voz y luego la comunicación implementando sistemas alternativos de comunicación. En consulta pues aquí es como muy difícil decir la paciente que puede hablar que vamos a utilizar otro sistema alternativo, pero bueno... lo vamos metiendo como diciéndole al paciente que va a... que estamos utilizando este medio, este mecanismo para cuando esté muy cansado, como muchos empiezan a con disartria, ¿vale? Entonces tiene mucha pesadez en la lengua, le cuesta prácticamente moverla. Entonces bueno pues le decimos que para que no esté tan cansado en los momentos en los que pues no puede hablar por eso, por esa debilidad, pues que utilice este sistema alternativo. Entonces muchos pues lo aceptan y otros directamente a lo mejor te dicen “vale vale pónmelo” pero después no lo uso. Entonces por eso estamos haciendo es asesoramiento con SINPROMI. Nosotros le damos a los pacientes teléfono, van a SINPROMI. SINPROMI, en el momento en el que está de la enfermedad (incluso va un poco más allá), y le implementa un sistema alternativo que ya pueda usar, porque la idea es entrenar. Si el paciente finalmente solo va a poder mover los ojos, pues ya lo ideal sería entrenar a ese paciente antes de que pierda toda la musculatura. O sea antes de que no pueda mover las manos ni pueda hablar, pues que pueda utilizar ese sistema para de momento en el que ya lo tenga que utilizar ya esté entrenado y no tenga que empezar a entrenarlo. Porque esta enfermedad no te da tiempo. O sea no tienes tiempo con esta enfermedad. Las cosas hay que intentar atajarlas lo antes posible.

E: ¿En qué estadio consideras que el logopeda debería intervenir?

L: Yo creo que al principio de todo. Al principio del todo porque sí, desde que le diagnostican la enfermedad, un paciente más o menos va a tener todo preservado de momento. A lo mejor sí empieza a tener algún tipo de atragantamiento, tiene alguna dificultad para hablar... Pero si ya desde ese momento pues ya le explicamos las maniobras que puede utilizar, le explicamos cómo tiene que... Qué comidas o no puede... [...] Entonces, al coger al paciente desde el estadio inicial de la enfermedad, pues le podemos explicar qué cosas o qué comidas debería evitar, qué maniobras podemos utilizar, qué ejercicios le pueden beneficiar y alargar un poquito el momento en el que estamos, su sistema alternativo de comunicación para irlo entrenando para, desde el momento que ya lo tenga que utilizar, ya lo tenga implementado, ¿vale? Realmente si podemos coger y dar las sesiones, según el protocolo, al principio de la enfermedad sería lo mejor porque al final, si te viene el paciente en el último estadio, al final

el paciente tiene comprometida la respiración, tiene comprometido el habla, no se puede expresar, se frustra porque no se puede decir lo que quiere, está enfadado con la vida por lo que le está pasando... Entonces yo creo que la mejor manera de trabajar desde el punto de vista de la logopedia es desde el principio.

E: ¿Cuál es el proceso del paciente a través del servicio de rehabilitación hasta que llega hasta ti?

L: Vale, como hay un comité de ELA, ahora mismo nos falta la enfermera gestora de casos, que no hay enfermera que gestione todos los casos con estos pacientes. Ahora mismo, cómo se está haciendo el protocolo es: el paciente se diagnostica con ELA desde el neurólogo. El neurólogo normalmente. Y el neurólogo se encarga, del momento en el que esté el paciente, decidir qué necesita. Entonces, si el paciente tiene disfagia o el paciente tiene algún problema de comunicación, pues hace la interconsulta al médico rehabilitador y el médico rehabilitador nos la hace a nosotros. Pero siempre si ya hay algo afectado, es decir, si el paciente tiene problemas en la marcha, el neurólogo lo va a mandar al médico rehabilitador para fisioterapia, pero no para logopedia. Que yo creo que ahí está el error. El error debería ser: ya que hay un comité, ya que el paciente ha sido diagnosticado, vamos a derivarlo a todos los profesionales que pertenecen a ese comité y que ya cada profesional le haga el seguimiento oportuno. Pero de momento no está siendo así. Entonces a mí me viene el paciente cuando ya hay una afectación en alguna de las áreas del lenguaje. O cuando hay alguna función no verbal que esté afectada, como en este caso puede ser la deglución.

MR1 = Médico rehabilitador 1.

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

MR1: Creo que tiene un protocolo consensuado, cada especialidad un poco en su área. Hacemos un trabajo bastante coordinado dentro de los recursos de los que disponemos. Tenemos una posibilidad de trabajar de forma coordinada puntualmente mensual a través de reuniones y después ya individualmente médico con médico, pero sí que más o menos todos conocemos la forma de trabajar de todos y cada uno en su especialidad lleva un protocolo que ha ido estipulando que es el mejor.

E: En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

MR1: Nosotros en el servicio de rehabilitación hemos elaborado un protocolo tanto de seguimiento como de atención terapéutica que es el que llevamos a cabo. Lo hemos elaborado en función de la evidencia científica y de los recursos de los que disponemos. El hospital no nos ha dado ninguna directriz sobre el mismo.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?

MR1: Podemos ofrecer un cambio en la forma de intervenir con otros recursos distintos. Creemos que son necesarios, que son necesarias mejoras en muchos puntos de la intervención con pacientes con ELA, pero ya esos aspectos depende de nuevos y diferentes recursos, tanto terapéuticos como organizativos en la atención de consulta y en la atención y prestación de ayudas técnicas.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

MR1: Sí, sí que nos dan feedback. En general están contentos con las intervenciones terapéuticas, sobre todo en la fase inicial de fisioterapia, terapia ocupacional y de logopedia. Se muestran más descontentos en relación a las intervenciones terapéuticas en domicilio, porque los recursos son muy escasos y han ido variando en el tiempo. Y no entienden la mayoría de las veces el que no tengan un tratamiento rehabilitador continuado, ya que el protocolo no lo contempla.

E: ¿En qué consiste su intervención?

MR1: Yo soy médico rehabilitador y mi intervención consiste en hacer una valoración médica en consulta de los pacientes afectados de ELA y plantearles los recursos de seguimiento-tratamiento médico rehabilitador y valoración de ayudas técnicas y valoración de la situación de discapacidad en cada momento, así como realizar aquellas actividades para el tratamiento

del dolor o los síntomas neuromusculares derivados de la enfermedad y los informes médicos derivados de dicho seguimiento.

MR2 = Médico rehabilitador 2

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

MR2: Sí. Bueno pues porque a partir del 2019 se ha constituido un comité de ELA en el HUC en el que el objetivo es intentar ofrecer una asistencia multidisciplinar, coordinada y especializada tanto a los pacientes afectos con ELA como a sus familiares.

E: En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio?

MR2: Sí, realizamos un protocolo realizado por parte de las médicas rehabilitadoras del HUC. Se ha realizado desde el 2019 y a partir de esa fecha lo hemos ido implementando.

E: ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

MR2: No, realmente el protocolo se realizó basándonos en las guías de práctica clínica y en la bibliografía tras una búsqueda realizada por las dos médicas rehabilitadoras que llevamos los pacientes con ELA en el HUC, y realmente el hospital no nos dio ninguna directriz.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?

MR2: Bueno, siempre se pueden realizar cambios y mejoras a todo lo establecido hasta ahora. Algunos puntos por ejemplo mejorables: por ejemplo la adquisición de las ayudas de ortesis, de ayudas técnicas (sillas de ruedas, etcétera.) pues muchas veces el trámite habitual de todos los pacientes a veces se alarga un poco en el tiempo y dado que la enfermedad que nos ocupa es una enfermedad que en muchas ocasiones es rápidamente progresiva, pues esos tiempo que en otros pacientes no son tan prolongado, en estos pacientes sí sería importante poder acortarlos. Y que, a través de las estancias públicas se pudiera hacer una vía más ágil en la

que todos los que participamos, ya sean los médicos rehabilitadores, los técnicos de ortopedia, dirección de área en la parte de prestaciones ortoprotésicas, pues siempre se tuviera en cuenta este diagnóstico para acelerar la autorización y adaptación de todas las ayudas técnicas y ortesis que vayan precisando.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

MR2: Sí. En cada una de las consultas de revisión que realizamos cada 3-4 meses, o incluso cada 6 meses según la evolución que vaya presentando cada uno de los pacientes. En cada una de esas consultas de revisión el paciente nos va transmitiendo, en cada una de las intervenciones que se van llevando a cabo nos van transmitiendo tanto el paciente como la familia su impresión, sus queja, todos sus pareceres

E: ¿En qué consiste su intervención?

MR2: Pues la intervención del médico rehabilitador... Realizamos una primera consulta tras el diagnóstico y posteriormente realizamos consultas de revisión cada 3 meses o incluso hasta cada 6 según la más rápida o más lenta evolución. En cada revisión pues valoramos ya sea el área motora, la capacidad de marchas que tiene el paciente, de manipulación, su nivel de dependencia para las actividades de la vida diaria, si el paciente necesita algún tipo de ortesis o ayuda técnica, si presenta algún tipo de trastorno del lenguaje, disfagia o sialorrea, o si presenta espasticidad o dolores. Además de esta consulta, pues el médico rehabilitador valora si el paciente necesita tratamiento de fisioterapia, de terapia ocupacional o de logopedia, si necesita algún ajuste de algún tratamiento farmacológico, y si necesita algún tipo de adaptación de algún tratamiento ortésico, pues para compensar el déficit motor o funcional o si precisa algún tratamiento postural. Además siempre el médico rehabilitador valorará de forma individualizada y adaptará el tratamiento rehabilitador a la necesidad de los pacientes. Y de forma regular se deberán de pasar una serie de escalas para ir valorando la evolución de cada paciente.

MR2: Otro inciso ahora yo pensando en la pregunta número 3, de lo de: ¿considera necesario un cambio del modo de intervenir? Además de lo que puse de intentar dar más prioridad a las ortesis y ayudas técnicas de estos pacientes, también algo que creo que podría ser... bueno, que podría no, que es beneficioso para los pacientes es intentar facilitar, aumentar el recurso de fisioterapia domiciliaria, sobre todo en los pacientes ya con una enfermedad más evolucionada que los transportes hasta recibir la terapia pues en muchas ocasiones se hace

insoportable por encontrarse el paciente muy frágil, pues realmente actualmente el recurso que existe para que reciban esta terapia en domicilio es muy escaso prácticamente, ya casi inexistente. Sería necesario intentar ampliar un poco este recurso.

F1= Fisioterapeuta 1

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

F1: Aún no es un protocolo sólido. La razón: nos faltan medios y puestos importantes como el de una enfermera de enlace.

E: En su caso en particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

F1: En fisioterapia tenemos un protocolo a seguir. Fue impulsado por el propio servicio de Fisioterapia, que yo sepa. Sigo el protocolo, pero no al pie de la letra. Me guío un 60 % por el protocolo y un 40% por mi instinto. El problema está que es un protocolo basado en muy poca evidencia porque en su momento era escasa la literatura. Sobre todo se queda escasa la información a la hora de saber hasta dónde llegar en cuanto a intensidad de trabajo y duración en una misma sesión.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Por qué?

F1: No creo que haya que cambiar el modo de intervenir, creo que el fallo radica más en qué momento intervenir y en qué momento no intervenir. Creo que nos cuesta aún saber cuándo parar.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

F1: Sí. Aunque no sé hasta qué punto es una respuesta, por parte de los pacientes, real o placebo por su parte. Es decir, siempre quieren más porque interpretan que más ejercicio o movilidad es mejor, que si molesta, cura. Y cuando acaban las sesiones con nosotros lo interpretan como que ya no se puede hacer más o que han pasado a otro nivel más grave de la

enfermedad. A veces esa sensación es cierta y otras veces no. También me ha ocurrido de tratar a gente que estaba feliz haciendo cuadros de pintura en su casa y no querer venir a fisioterapia y se han visto obligados a venir por su familia y lo que los sanitarios les recomiendan.

E: ¿En qué consiste su intervención?

F1: Aliviar el dolor. Ejercicios respiratorios, movilidad articular, mantenimiento de fuerza y resistencia, estiramientos, mantener la funcionalidad. Hasta dónde llegar cuando los músculos inspiratorios están agotados y por eso duele es complicado. ¿Qué prioriza? ¿el dolor del cuello y por ello debemos dejar de realizar ejercicios respiratorios? Complicada decisión a veces. Duelen los hombros porque están sin movilidad pero la movilidad molesta. Están sin ánimo y tienen que sacar fuerzas para mantener la movilidad.

F2 = Fiosterapeuta 2

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

F2: Pues el hospital empieza a tener un protocolo que se intenta que sea cada vez más sólido. Por lo menos es un protocolo que conlleva el control del paciente desde un punto de vista multidisciplinar. Tiene sus fallos... o sus déficit, como cualquier otro tipo de protocolo, y se puede mejorar y yo creo que en eso estamos. En lo que nos afecta, (lo que) nos refiere a nosotros, intentamos que los pacientes cumplir con esos requisitos de que no esperen mucho tiempo, de cumplir las sesiones, de adaptar a la movilidad, viabilidad y funcionalidad del paciente para que venga una hora determinada, y demás. Así que bueno quedan cosas por mejorar, pero tiene cierta solidez. No sé si es definitiva la respuesta.

E: En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

F2: Nosotras hicimos un protocolo de actuación en fisioterapia. Fue uno de los objetivos creo que del año pasado. Y entonces lo que hicimos fue un estudio de los protocolos que se siguen en otros hospitales de España. Hicimos una mezcla, hicimos una lluvia de ideas, e intentamos adaptar ese protocolo a las condiciones del paciente, a las condiciones funcionales y físicas con las que nos viene cada uno de los paciente, ya que bueno... ya eso nos da un poco de margen de actuar de forma un poco más individualizada, ya que no todos acuden cuando tienen la misma clínica: unos vienen ya con un comienzo más espinal y otros con un comienzo más bulbar, con lo cual... O, dentro del comienzo espinal, pues hay algunos que vienen con un déficit mayor que otros. Dependiendo de cómo vengan. Pues es el protocolo que intenta mejorar esos déficits en concreto. Con respecto a la segunda pregunta, el hospital no nos dio ninguna directriz. No, la verdad que nos dio carta blanca para hacer lo que nosotros pensamos que era la más conveniente, pero bueno, siempre teniendo como referencia los protocolos de otros hospitales españoles.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?

F2: Bueno, yo teniendo en cuenta pues, a lo mejor, la gravedad a la que llegan estos pacientes, quizás veo como necesario una intervención que vaya más al domicilio en esa última etapa del paciente, ya que es quizás cuando los familiares o los cuidadores... suele ser la familia... Es quizás cuando algunos de ellos más solos se ven, y es cuando mayor dificultad tienen los pacientes para... o los familiares para cuidar a los pacientes, e intentar que lleven una vida digna. Con respecto... Yo creo que lo más delicado es ese punto, esa etapa final, e incluso la etapa ya del todo final que es cuando pues ya se le aplican determinadas medidas restrictivas, pues yo creo que se debe afinar bastante más en ese momento, ya que es una etapa, esta última, muy dura para el paciente y creo que se debe dignificar está última etapa, no solo desde el punto de vista del paciente, que debe morir de una forma digna, sino de los familiares para que tengan los mejores medios para abordar esta situación.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

F2: Normalmente, en nuestra intervención los pacientes nos da el feedback del día a día, es decir, cada vez que viene un paciente no sabemos cómo va a responder, si... No sabemos cómo va a responder ni físicamente ni psicológicamente. Es decir, físicamente cada uno,

como dije antes, tiene su cuadro clínico. Y, bueno, la verdad que todos, cuando están en un momento inicial, suelen responder bastante bien. Pero sí es verdad que la propia evolución del paciente, en esa primera temporada que nosotros les tenemos, pues vamos valorando el efecto de nuestra intervención en el paciente: vemos cómo lo tolera, vemos los beneficios que produce, y lo vamos modificando en el sentido de que, si al paciente lo produce un buen beneficio, y mejora y se siente mejor, lo seguimos aplicando en esa línea. Y si el paciente pues se siente más fatigado, si el paciente se siente pues con mayor rigidez, vamos modificando la intervención. Vamos haciendo un trabajo con menos intensidad, o vamos a hacer un trabajo más flexibilizante, o vamos acortando las sesiones... Pues depende de cada paciente: cómo te cuente, cómo... los efectos que tiene nuestra intervención.

E: ¿En qué consiste su intervención?

F2: Con respecto a la intervención pues bueno van a ser ejercicios encaminados a mejorar cada uno de los déficits del paciente. Y los déficits del paciente son pues bueno... un trastorno en el equilibrio pues vamos a hacer ejercicios encaminados a mejorar el equilibrio, la estabilidad del mismo. Si el paciente tiene un cuadro en el que predomina el déficit muscular, vamos a hacer ejercicios en el cual aumente la fuerza muscular. Si el paciente tiene trastornos de la motricidad fina, junto con terapia ocupacional, también vamos a encaminar nuestra intervención a mejorar la forma física y la movilidad, y en general la funcionalidad del paciente. Mientras que cuando solo tienen inicio bulbar pues puede incluso no pasar por nosotros, si no van directamente a logopedia y son ellos quienes tratan los trastornos derivados de esa afectación bulbar. Y en eso consiste mi intervención.

TO = Terapeuta ocupacional

E = Estudiante

E: Como profesional, ¿cree que el hospital tiene un protocolo sólido de intervención en los pacientes con ELA? ¿Por qué?

TO: Como profesional tengo la convicción de que con las limitaciones que tenemos, ante una enfermedad como la ELA, lo que ella conlleva, tenemos un protocolo que tiene y puede mejorar. Porque lo llevamos profesionales que tienen tres grandes fortalezas, empatía conocimientos y honestidad. Tenemos conciencia de que puede mejorar.

E: En su caso particular, ¿usted sigue algún protocolo hecho o propio? ¿El hospital le dio alguna directriz sobre el mismo?

TO: El protocolo de Terapia Ocupacional es propio, diseñado teniendo en cuenta todas las particularidades que un paciente con ELA presenta. No todos llegan con el mismo tiempo de aparición de síntomas y los mismos. Por eso hace algo concreto, escuchando la necesidad que plantea el paciente en ese momento; y no, el hospital no dio ninguna directriz.

E: ¿Considera necesario un cambio en el modo de intervenir? ¿Cuál y por qué?

TO: Si, considero que debe haber una intervención más horizontal entre los profesionales que intervenimos. Todos somos importantes y necesarios. A veces nos centramos en lo que ya no puede hacer, en la debilidad. No en la fortaleza, en lo que aún puede hacer.

E: ¿Los pacientes con ELA le han dado algún feedback sobre la intervención?

TO: Siempre dan un feedback, no he tenido ningún paciente que no lo hiciera. Pero como expliqué anteriormente cada uno tiene su proceso.

E: ¿En qué consiste su intervención?

TO: En valorar las actividades que son significativas para el paciente, necesarias de mantener el mayor tiempo posible para facilitar a través de estrategias de compensación, modificación o adaptación del cuerpo o entorno para ejecutarlas.