

# TESIS DOCTORAL

---

## **ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) EN LA REGIÓN SANITARIA COSTA DE PONENT: atención primaria de salud (cronicidad y complejidad).**

Doctoranda: **Emília Castro Rodríguez**

Directores de Tesis: **Dr. Rafael Azagra Ledesma i Dr. Xavier Gómez Batiste-Alentorn**

Tutor: **Dr. Joan Carles Casas Baroy**

Programa de Doctorado: **Cures Integrals I Serveis de Salut**

2024



## INDICE

AGRADECIMIENTOS.....	6
Listado alfabético de abreviaturas .....	9
Índice de figuras .....	11
Índice de tablas .....	12
1.1. RESUMEN .....	14
1.2 Resum.....	16
1.3 Abstract .....	18
2. INTRODUCCIÓN .....	20
2.1. Esclerosis Lateral Amiotrófica .....	20
2.1.1. Introducción .....	20
2.1.2. Epidemiología.....	21
2.1.3. Formas clínicas. Fenotipos .....	22
2.1.4. Cambios cognitivos y conductuales .....	25
2.1.5. Aspectos genéticos.....	26
2.1.6. Exposición ambiental .....	27
2.1.7. Pronóstico .....	27
2.1.8. Tratamiento.....	28
2.1.9. Atención Urgente .....	29
2.1.10. Estado actual y coste médico directo de la ELA en Cataluña.....	32
2.2. Modelo de atención a las personas con necesidades de atención paliativa en Atención Primaria (AP). .....	33
2.2.1. Complejidad .....	33
2.2.2. Cuidados Paliativos: Una Mirada Integral al Proceso del Final de la Vida .....	37
2.2.3. Programa de atención a la cronicidad.....	40
2.2.4 Planificación de las decisiones anticipadas (PDA).....	45
2.3. Modelo de atención en las Unidades multidisciplinarias hospitalarias para los pacientes de ELA.....	49
2.4. Atención psicosocial y espiritual de personas con enfermedades avanzadas y pronóstico de vida limitado.....	51

2.5. Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales (ENP-E) del enfermo al final de la vida.....	53
3. HIPÓTESIS DE TRABAJO .....	55
Hipótesis de trabajo .....	55
4. OBJETIVOS .....	56
4.1 Objetivo General: .....	56
Objetivos Específicos:.....	56
5. METODOLOGIA.....	57
5.1 Fase Teórica:.....	57
5.2 Fase Empírica: .....	58
Primer Artículo (Original) (ver pág. 160, Artículo 1): .....	59
Segundo Artículo (Carta al director) (ver pág. 169, Artículo 2) .....	62
Tercer Artículo (Original) (ver pág. 172, Artículo 3) .....	63
Cuarto Artículo (Original) (ver pág. 180, Artículo 4) .....	66
Aspectos éticos:.....	73
6. RESULTADOS .....	74
Primer Artículo (Original) (ver pág. 160, Artículo 1): .....	74
Segundo Artículo (Carta al director) (ver pág. 169, Artículo 2) .....	80
Tercer Artículo (Original) (ver pág. 172, Artículo 3): .....	82
Cuarto Artículo (Original) (ver pág. 180, Artículo 4): .....	88
7. DISCUSIÓN.....	99
7.1 Objetivo específico 1 .....	100
7.2 Objetivo específico 2 .....	105
7.3 Objetivo específico 3 .....	108
8. CONCLUSIONES Y RELEVANCIA .....	113
8.1. Conclusiones.....	113
8.1.1. Conclusiones en relación con el objetivo específico 1 .....	114
8.1.2. Conclusiones en relación con el objetivo específico 2 .....	115
8.1.3. Conclusiones en relación con el objetivo específico 3 .....	117
8.2. Relevancia para la práctica clínica y la gestión .....	119
8.2.1. Propuestas:.....	119
8.2.2. Relevancia: .....	120
8.3. Relevancia para la investigación .....	121
8.4. Relevancia para la docencia .....	123



9. BIBLIOGRAFÍA .....	125
10. ANEXOS .....	150
Anexo 1: Instrumento NECPAL 4.0 (CCOMS-ICO©) .....	150
Anexo 2: Escala ENP-E .....	152
Anexo 3: Informe del Comité Ético de Investigación Clínica .....	159
Anexo 4. Publicaciones.....	160
Primera Publicación (Original).....	160
Segunda Publicación (Carta al director) .....	169
Tercera Publicación (Original) .....	172
Cuarta publicación (Original) IN PRESS. ....	180

## AGRADECIMIENTOS

### *In memoriam*

Maite Moldes

Marta Sierra

Este proyecto es mucho más que el fruto de un esfuerzo individual; es el resultado del apoyo, el interés y la dedicación de innumerables personas a quienes estoy inmensamente agradecida.

Quisiera comenzar con mi familia, el pilar fundamental de mi vida. Mis hijos, Pau y Alba, me han brindado un soporte inquebrantable, infundiéndome fuerza en los momentos más desafiantes. Mis nietos, Estel y Genís, son una fuente inagotable de alegría y amor. Mi madre, cuyo cariño y fortaleza me han inspirado en cada paso y ha sido un refugio seguro para mí. Mi tía Emilia, cuya sabiduría y afecto está siempre. Enrique, mi hermano, que ha sabido siempre dibujar una sonrisa en mi rostro en los días grises. Mis sobrinos, Guille e Iván, elementos que nutren y fortalecen mi espíritu. Mi prima Begoña se ha destacado por su apoyo inagotable y por las palabras precisas en los momentos cruciales. También llevo en el corazón a aquellos que ya no están físicamente, pero cuya presencia sigue en mi memoria. Me siento verdaderamente afortunada por tener a esta familia.

Extiendo mi gratitud a mis directores de tesis, cuya guía y sabiduría han sido cruciales en mi viaje académico. Al Dr. Rafael Azagra, mentor y guía desde los inicios de mi carrera profesional, cuyo apoyo incondicional ha sido esencial para la realización de esta investigación. Al Dr. Xavier Gómez-Batiste, por su contagiosa pasión por el conocimiento

y su espíritu de iniciativa, que han sido fundamentales a lo largo de este desafiante pero gratificante proceso.

Mi gratitud se extiende con especial afecto a los pacientes y a sus familias. Su generosidad al compartir sus historias y permitirme ser parte de momentos tan íntimos y delicados ha enriquecido profundamente mi comprensión tanto profesional como personal. Han sido maestros inesperados, ofreciéndome lecciones valiosas sobre la humanidad, la resiliencia y los cuidados. Agradezco la confianza depositada en mí y los considero una fuente inestimable de conocimiento y sabiduría, en los aspectos más amplios de la vida y en la atención específica que requieren.

He tenido el privilegio de compartir este viaje con compañeras de trabajo excepcionales. Especialmente, quiero recordar a mi buena amiga y compañera de trabajo en el PADES durante muchos años, Marta Sierra, cuyo legado de confianza y apoyo perdura a pesar de su ausencia.

Al Dr. Lluís Esteve, director de la DAP Costa de Ponent, agradezco su confianza y por facilitar la concesión de la licencia de estudios que me permitió realizar el trabajo de campo.

Mi reconocimiento a los profesionales de la Unidad Multidisciplinar de la ELA del Hospital de Bellvitge, especialmente a Mónica Povedano y a sus miembros como Begoña Andrés, Raúl, Esther, José Luis y todos los miembros de la unidad, por su generosa colaboración.

Quiero expresar mi más profunda gratitud a la Fundación Miquel Valls por su inestimable labor, la cual ha sido una fuente constante de motivación e inspiración en mi trayectoria. Asimismo, mi participación en el comité sociosanitario de la Fundación Luzón ha sido no

solo enriquecedora sino también un estímulo determinante en mi compromiso profesional y personal con el campo de estudio.

Finalmente, pero no menos importante, mi gratitud a mis amigos. Quiero hacer una mención especial a Pilar Sabater, cuya motivación fue un catalizador decisivo para que me embarcara en la aventura de esta tesis. A Montse Petit, mi profundo agradecimiento por su constante apoyo, fundamental en mi trayectoria. A Toni Traver, gracias por estar siempre, ofreciendo su aliento, a pesar que el trabajo de campo de la tesis no se llevó a cabo en Secondigliano, como fue su sugerencia. A Lidia Sentís, Blanca Zabaleta, Xavi Gol y Lola Fumanal, Montse's de Terrassa, gracias por enriquecer mi espíritu y ser pilares de mi desarrollo personal y profesional. Vuestra amistad y apoyo constante han sido un regalo excepcional en este viaje. Asimismo, no puedo dejar de mencionar al grupo de amigas de "Sopes", con quienes comparto el amor por los libros en nuestro club de lectura; nuestras discusiones y reflexiones han sido una fuente de conocimiento e inspiración, tanto para la vida en general como para mi investigación.

## Listado alfabético de abreviaturas

ALS	Amyotrophic Lateral Sclerosis
ALSFRS-R	ALS functional rating score-revised
ALS-MiToS	ALS Milano-Torino Staging
AP	Atención primaria
ATDOM	Programa de Atención Domiciliaria
CP	Cuidados Paliativos
DFT	Demencia frontotemporal
ELAe	Casos ELA esporádicos
ELAf	Casos ELA familiares
ENCALS	European Network for the Cure of ALS
ENP-E	Escala de Evaluación de necesidades Psicosociales y Espirituales del enfermo al final de la vida
EMN	Enfermedad de la Motoneurona
GdC	Gestor/a de Casos
PAD	Programas de Atención Domiciliaria
PC	Primary care
PCC	Pacientes crónicos complejos
PEG	Gastrostomía percutánea
PSN	Psychosocial and spiritual needs
NPE	Necesidades psicosociales y espirituales
MACA	Modelo de atención a la cronicidad avanzada

VNI Ventilación no invasiva

VI Ventilación invasiva

## Índice de figuras

Figura 1. Variabilidad fenotípica de la Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA....	23
Figura 2. Transiciones paliativas.....	39
Figura 3. Bases conceptuales y modelo de atención para las personas frágiles con cronicidad compleja (PCC) o avanzada (MACA). Resumen Visual.....	41
Figura 4. Dirección de Atención Primaria (DAP) Costa de Ponent.....	58
Figura 5. Pacientes con ELA identificados al inicio del estudio.....	74
Figura 6. Tasa de incidencia anual promedio de los años 2012 al 2017.....	79
Figura 7. Número de visita a urgencias hospitalarias agrupadas en 81 pacientes con ELA.....	84
Figura 8. Pacientes incluidos en el estudio de la evolución de la integración en programa de atención a la cronicidad de Atención Primaria. Estudio inicial y evolutivos de las Necesidades Psicosociales y Espirituales.....	88

## Índice de tablas

Tabla 1. Características clínico asistenciales de los pacientes con ELA.....	75
Tabla 2. Prevalencia de casos por Servicios de Atención Primaria (SAP) y por DAP.....	77
Tabla 3. Distribución por sexo, edad media de inicio, según registro en la ECAP.....	78
Tabla 4. Utilización de los servicios de urgencias hospitalarios, estratificado por grupos de edad, sexo y tiempo de evolución de la enfermedad...	83
Tabla 5. Motivos de consulta a urgencias hospitalarias de los pacientes con ELA.....	85
Tabla 6. Utilización de dispositivos para alimentación y ventilación (PEG y VNI) de los pacientes con ELA. Identificación en el área de atención a la cronicidad de Atención Primaria. ....	87
Tabla 7: Características clínicas e integración en programas de cronicidad asistencial de los pacientes afectos de ELA al inicio y al final del estudio .....	90
Tabla 8. Evaluación basal de las NPE con la escala ENP-E (Apartados A, B y C) en 46 pacientes ELA.....	92
Tabla 9. Estudio de la evolución de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A, B y C) en 24 pacientes de ELA en el periodo de dos años.....	94



Tabla 10. Evaluación de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A) en 24 pacientes de ELA en relación sexo, edad, tiempo de evolución enfermedad y utilización de dispositivos (PEG y VNI) en el periodo de dos años ..... 96

Tabla 11. Evaluación de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A) en 24 pacientes de ELA en relación con la inclusión o valoración por los diferentes recursos del área de cronicidad de Atención Primaria..... 98

## 1.1. RESUMEN

### **Introducción:**

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), es la enfermedad degenerativa de las neuronas motoras más común, de origen multifactorial, involucrando factores genéticos, ambientales y de estilo de vida. Actualmente, ante la falta de un tratamiento curativo para la ELA, se vuelve imprescindible un enfoque multidisciplinario centrado en maximizar el bienestar y la calidad de vida de los pacientes. La gestión sanitaria se lleva a cabo tanto en atención primaria (AP), generalmente en programas de atención a la cronicidad, así como en el ámbito hospitalario, a través de unidades multidisciplinarias y servicios de urgencias.

### **Objetivos:**

El objetivo de esta tesis doctoral ha sido conocer la incidencia y prevalencia de la ELA, algunas características clínicas, la utilización de los servicios de salud y los motivos de consulta urgente hospitalarios más frecuentes y potencialmente evitables y, finalmente, las necesidades psicosociales y espirituales (NPE) de los pacientes atendidos en un área de gestión de AP. Un aspecto destacable de este trabajo ha sido la evaluación de las NPE de los pacientes de ELA, para ello se ha utilizado la herramienta Escala de Evaluación de necesidades Psicosociales y Espirituales del enfermo al final de la vida (ENP-E).

### **Resultados:**

En primer lugar, se ha obtenido nuevos datos sobre la incidencia y prevalencia de esta enfermedad en nuestra zona, y también los datos de la identificación de estos pacientes por el programa de atención a la cronicidad, en segundo lugar, se ha detectado como el primer motivo de consulta urgente hospitalaria las caídas, que representan una causa potencialmente evitable. Por último, se obtienen resultados de elevado grado de complejidad en las NPE de estos pacientes, que es a su vez, es mayor en los pacientes no integrados en los programas de la cronicidad de AP

## **Conclusiones:**

Este estudio aporta información valiosa sobre la ELA, incluyendo la incidencia, prevalencia, características clínicas y uso de servicios de salud. Un descubrimiento clave fue la alta complejidad de las NPE en pacientes con ELA, especialmente en los no incluidos en programas de atención a la cronicidad.

Se proponen estrategias para mejorar la atención a estos pacientes:

1. **Desarrollo de una Ruta Asistencial Específica para ELA:** Establecer un enfoque asistencial especializado para mejorar la detección temprana y el seguimiento continuo, facilitando su integración en programas de cronicidad.
2. **Aumento de la Participación de Profesionales en Medicina Física y Rehabilitación:** Fomentar la intervención de estos profesionales en la atención domiciliaria, proporcionando cuidados personalizados para mantener la autonomía y funcionalidad del paciente.
3. **Evaluación Regular de Necesidades Psicosociales y Espirituales (NPS):** Implementar la escala ENP-E (ver pág. 152, Anexo 2), como estándar en la atención a pacientes con ELA.
4. **Mejora en la Identificación y Seguimiento en Programas de Cronicidad:** Reforzar la identificación y seguimiento en programas como PCC/MACA.
5. **Planificación de Decisiones Anticipadas (PDA):** Promover el registro de la PDA en historias clínicas, abordando las barreras para su implementación.

Estas propuestas buscan mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA y optimizar la eficiencia del sistema de salud.

## 1.2 Resum

### **ESCLEROSI LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) A LA REGIÓ SANITÀRIA COSTA DE PONENT: Atenció primària de salut, cronicitat i complexitat.**

#### **Introducció:**

L'Esclerosi Lateral Amiotròfica (ELA), és la malaltia degenerativa de les neurones motores més comuna, d'origen multifactorial, involucrant factors genètics, ambientals i d'estil de vida. Actualment, davant la manca d'un tractament curatiu per a l'ELA, es torna imprescindible un enfocament multidisciplinari centrat en maximitzar el benestar i la qualitat de vida dels pacients. La gestió sanitària es duu a terme tant en atenció primària (AP), generalment en programes d'atenció a la cronicitat, com en l'àmbit hospitalari, a través d'unitats multidisciplinàries i serveis d'urgències.

#### **Objectius:**

L'objectiu d'aquesta tesi doctoral ha estat conèixer la incidència i prevalença de l'ELA, algunes característiques clíniques, la utilització dels serveis de salut i els motius de consulta urgent hospitalària més freqüents i potencialment evitables i, finalment, les necessitats psicosocials i espirituals (NPE) dels pacients atesos en una àrea de gestió d'AP. Un aspecte destacable d'aquest treball ha estat l'avaluació de les NPE dels pacients d'ELA, per a això s'ha utilitzat l'eina Escala d'Avaluació de necessitats Psicosocials i Espirituals del malalt al final de la vida (ENP-E).

#### **Resultats:**

En primer lloc, s'han obtingut noves dades sobre la incidència i prevalença d'aquesta malaltia en la nostra zona, i també les dades de la identificació d'aquests pacients pel programa d'atenció a la cronicitat. En segon lloc, s'ha detectat com el primer motiu de consulta urgent hospitalària les caigudes, que representen una causa potencialment evitable. Finalment, s'obtenen resultats d'elevat grau de complexitat en les NPE

d'aquests pacients, que és al seu torn, és major en els pacients no integrats en els programes de la cronicitat d'AP.

### **Conclusions:**

Aquest estudi aporta informació valuosa sobre l'ELA, incloent la incidència, prevalença, característiques clíniques i ús de serveis de salut. Una troballa clau va ser l'alta complexitat de les NPE en pacients amb ELA, especialment en els no inclosos en programes d'atenció a la cronicitat.

Es proposen estratègies per millorar l'atenció a aquests pacients:

1. **Desenvolupament d'una Ruta Assistencial Específica per ELA:** Establir un enfocament assistencial especialitzat per millorar la detecció primerenca i el seguiment continu, facilitant la seva integració en programes de cronicitat.
2. **Augment de la Participació de Professionals en Medicina Física i Rehabilitació:** Fomentar la intervenció d'aquests professionals en l'atenció domiciliària, proporcionant cures personalitzats per mantenir l'autonomia i funcionalitat del pacient.
3. **Avaluació Regular de Necessitats Psicosocials i Espirituals (NPS):** Implementar l'escala ENP-E <sup>(Anexe 2, pág. 152)</sup> com a estàndard en l'atenció a pacients amb ELA.
4. **Millora en la Identificació i Seguiment en Programes de Cronicitat:** Reforçar la identificació i seguiment en programes com PCC/MACA.
5. **Planificació de Decisions Anticipades (PDA):** Promoure la inclusió de la PDA en el registre de les històries clíniques, abordant les barreres per a la seva implementació.

Aquestes propostes busquen millorar la qualitat de vida dels pacients amb ELA i optimitzar l'eficiència del sistema de salut.

## 1.3 Abstract

### **AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) IN THE COSTA DE PONENT HEALTH REGION: primary health care (chronicity and complexity).**

#### **Introduction:**

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), the most common degenerative disease of the motor neurons, has a multifactorial origin involving genetic, environmental, and lifestyle factors. In absence of a curative treatment, a multidisciplinary approach is essential to maximize patient comfort and quality of life. Healthcare management is carried out both in primary care (PC), typically within chronic care programs, and in the hospital setting through multidisciplinary units and emergency services.

#### **Objectives:**

The aim of this doctoral thesis is to understand the incidence and prevalence of ALS, some clinical characteristics, the use of health services, the most frequent and potentially avoidable reasons for urgent hospital consultation, and finally, the psychosocial and spiritual needs (PSN) of patients treated in a PC management area. A notable aspect of this work has been the evaluation of the PSN of ALS patients, for which the Psychosocial and Spiritual Needs Assessment Scale at the end of life (ENP-E) was used.

#### **Results:**

Firstly, new data was obtained on the incidence and prevalence of this disease in our area, as well as data on the identification of these patients by the chronic care program. Secondly, falls were detected as the primary reason for urgent hospital consultation,

representing a potentially avoidable cause. Lastly, results of high complexity in the PSN of these patients were obtained, which is, in turn, greater in patients not integrated into PC chronicity programs.

### **Conclusions:**

This study provides valuable information on ALS, including incidence, prevalence, clinical characteristics, and health service usage. A key finding was the high complexity of PSN in ALS patients, especially in those not included in chronic care programs.

Strategies are proposed to improve the care of these patients:

1. **Development of a Specific Care Pathway for ALS:** Establish a specialized care approach to improve early detection and continuous monitoring, facilitating their integration into chronicity programs.
2. **Increased Involvement of Professionals in Physical Medicine and Rehabilitation:** Encourage the intervention of these professionals in home care, providing personalized care to maintain the autonomy and functionality of the patient.
3. **Regular Assessment of Psychosocial and Spiritual Needs (PSN):** Implement the ENP-E scale as a standard in the care of patients with ALS.
4. **Improvement in Identification and Follow-up in Chronicity Programs:** Strengthen identification and follow-up in programs like complex chronic patients (CCPs) or included in the advanced chronicity care model (MACA, for its Spanish acronym).
5. **Advance Care Planning (ACP):** Promote the inclusion of ACP in clinical histories, addressing the barriers to its implementation.

These proposals aim to improve the quality of life of ALS patients and optimize the efficiency of the healthcare system.

## 2. INTRODUCCIÓN

### 2.1. Esclerosis Lateral Amiotrófica

#### 2.1.1. Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), que también recibe el nombre de enfermedad de Lou Gehrig o de Stephen Hawking en Estados Unidos, Enfermedad de Charcot en Francia o genéricamente Enfermedad de la Motoneurona (EMN), es una enfermedad del sistema nervioso central caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras de la corteza cerebral, tronco del encéfalo y médula <sup>(1,2)</sup>. Es la tercera enfermedad degenerativa en incidencia tras la demencia y enfermedad de Párkinson, junto con sus variantes (esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva y parálisis bulbar progresiva), siendo la enfermedad de neurona motora más frecuente en el adulto <sup>(1,2)</sup>.

La etiología de la ELA es multifactorial, y actualmente, la comunidad científica no tiene una comprensión completa de los mecanismos que causan la enfermedad. Se cree que factores genéticos y ambientales desempeñan un papel en el desarrollo de la ELA <sup>(1,2)</sup>. Entre un 5 y un 10 % de todos los casos de la ELA son familiares (ELAf), el resto de los casos son esporádicos (ELAe) <sup>(1,2)</sup>. Los pacientes con ELA pueden sufrir desde deterioro cognitivo ejecutivo hasta demencia frontotemporal (DFT)<sup>(3,4)</sup>.

Los primeros casos de este síndrome fueron descritos por los neurólogos Aran (1848) que lo denominó Atrofia Muscular Progresiva y posteriormente Duchenne, ambos atribuyeron la etiopatogenia a alteración muscular. En el año 1860, Cruveilhier especuló con su origen neurológico, aunque no fue hasta 1869 que Charcot definió formalmente la entidad de forma específica como la reconocemos ahora <sup>(5,6)</sup>.



Esta enfermedad tiene una gran capacidad invalidante con consecuencia de necesidades de cuidados permanentes. La repercusión en las familias de las personas enfermas es muy importante tanto en el aspecto personal, social o económico <sup>(1,2)</sup>.

A diferencia de otras enfermedades crónicas también invalidantes, la ELA es una enfermedad neurodegenerativa rara <sup>(1)</sup> y es muy probable que un equipo de atención primaria vea solamente un caso o dos en su trayectoria profesional, aportando mayor dificultad para su diagnóstico temprano y el control de los síntomas cambiantes y progresivos.

### 2.1.2. Epidemiología

La incidencia de la ELA aumenta con la edad, alcanzando su punto máximo entre los 60 y 79 años <sup>(7,8)</sup>. Sin embargo, puede haber variaciones según el origen ancestral <sup>(9)</sup>. Algunos estudios muestran una incidencia estable en las últimas dos o tres décadas <sup>(10)</sup>, mientras que otros reportan un posible aumento <sup>(11,12)</sup>. Las modificaciones en la incidencia percibida pueden surgir debido a un mejor diagnóstico o cambios en los estándares de reporte con el tiempo, lo que aboga por la construcción de registros poblacionales bien curados. No está claro si la incidencia de la ELA ha cambiado en las últimas décadas, aunque se espera que crezca con una población envejecida <sup>(13)</sup>.

También se prevé un aumento en la prevalencia de la ELA debido a una población envejeciente y a una mejor gestión que respalda una mayor esperanza de <sup>(13,14)</sup>. Aun así, la ELA sigue siendo una enfermedad relativamente rara.

La incidencia global estandarizada de ELA mediante metaanálisis es solo de 1.68 por 100,000 años-persona de seguimiento, pero varía por región <sup>(15)</sup>. En poblaciones de

ascendencia predominantemente europea, como Europa y Norteamérica, la incidencia es ligeramente mayor que el promedio global y oscila entre 1.71 y 1.89 por 100,000, y puede ser incluso más alta en estudios basados en población <sup>(16)</sup>. Las poblaciones asiáticas tienen incidencias más bajas, que varían de 0.73 por 100,000 en el sur de Asia a 0.94 por 100,000 en el oeste de Asia, mientras que Oceanía tiene consistentemente unas de las tasas de incidencia más altas, se ha informado una tasa de incidencia anual homogénea en poblaciones de Europa, América del Norte y Nueva Zelanda cercana a 1,8 pacientes/100.000 habitantes/año <sup>(12,15)</sup>. La incidencia de la ELA también varía según el sexo con una relación estandarizada de hombre a mujer de 1.35, que se ve afectada por la edad de inicio <sup>(17)</sup>. La genética también desempeña un papel: la heredabilidad es mayor en pares madre-hija <sup>(10)</sup>, mientras que el gen de riesgo más conocido para la ELA, C9orf72, reduce la edad de inicio en hombres en comparación con mujeres <sup>(18)</sup>. Por lo tanto, la ELA surge de interrelaciones complejas entre edad, sexo y genética <sup>(19)</sup>. lo que tiene implicaciones para la investigación preclínica y clínica, así como para los ensayos clínicos.

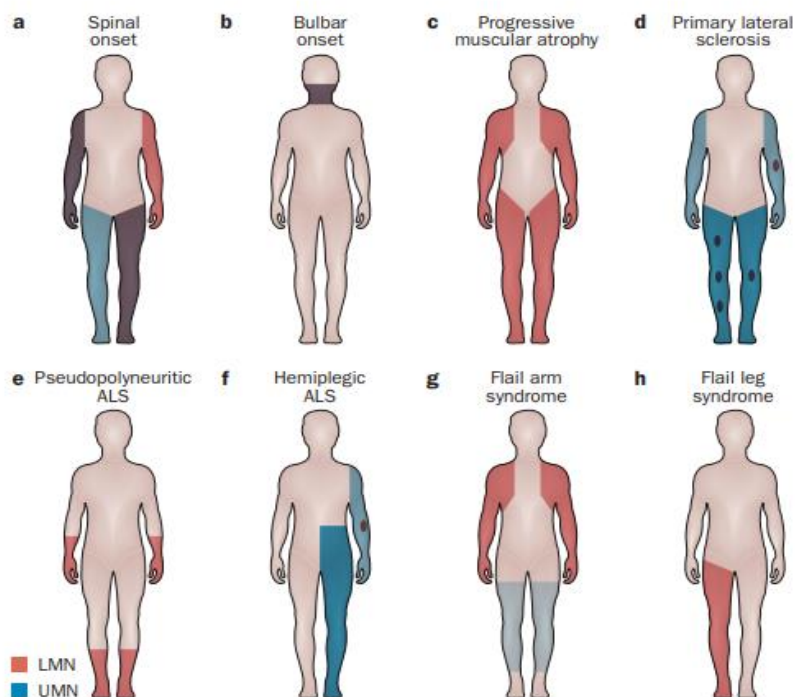
En los estudios previos realizados en Cataluña, el primero de ellos mostró una incidencia de 1,4 (1,6 varones y 1,2 mujeres) y una prevalencia de 5,4 pacientes/100.000 habitantes en mayores de 18 años <sup>(20)</sup>. Otro estudio reciente publicado, realizado en Cataluña y Valencia con el objetivo de estimar la prevalencia y la incidencia de ELA en el período 2011–2019 mostró una incidencia de 1,7-2,1/100.000 habitantes/año (1,6 varones y 1,2 mujeres), y una prevalencia de 3,2-5,1/100.000 habitantes <sup>(21)</sup>.

### 2.1.3. Formas clínicas. Fenotipos

La ELA se presenta como una combinación de disfunción de la neurona motora superior y la neurona motora inferior que afecta a los segmentos bulbar, cervical, torácico y/o lumbar <sup>(22)</sup>. Aunque la ELA inicialmente se presenta con una variedad de fenotipos, que son manifestaciones variables del genotipo del organismo en un entorno específico

(Figura 1), todos estos convergen eventualmente en discapacidades significativas <sup>(23)</sup>. Este proceso conlleva una debilidad progresiva de los músculos esqueléticos voluntarios, afectando aspectos fundamentales como el movimiento de las extremidades, la deglución (produciendo disfagia), el habla (generando disartria) y la función respiratoria. A pesar de las distintas presentaciones clínicas al inicio, la enfermedad tiende a unificarse en su impacto debilitante conforme progresa. Clásicamente, se preservan los músculos del esfínter y extraoculares, aunque se reconoce cada vez más la disfunción autonómica en la ELA, por ejemplo, urgencia urinaria e incontinencia <sup>(24)</sup>. La debilidad clínica se propaga contralateralmente y en dirección rostral y caudal, generalmente de manera anatómicamente contigua. Una encuesta reciente encontró que el 85% de los pacientes con ELA tenían un inicio focal en un segmento corporal, que progresaba hacia el lado contralateral y luego a segmentos anatómicos adyacentes <sup>(25)</sup>. La propagación de la enfermedad a segmentos no contiguos fue menos común.

**Figura 1.** Variabilidad fenotípica de la Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA.



R Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol.* 2014;10(11):661-70.

El inicio bulbar y el inicio espinal (cervical, lumbar) son las presentaciones más comunes, constituyendo cada una entre un 65% y un 33% de los casos. Menos frecuentes son las manifestaciones de brazo y pierna flácidos, esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva, inicio respiratorio y presentaciones hemipléjicas <sup>(23)</sup>. La esclerosis lateral primaria y la atrofia muscular progresiva están en el espectro de fenotipos de ELA, aunque también pueden considerarse como entidades clínicas separadas <sup>(1,2)</sup>.

Edad, sexo y genética contribuyen a los fenotipos de ELA. Las pacientes femeninas mayores pueden desarrollar más comúnmente ELA de inicio bulbar, los hombres jóvenes ELA clásica, hombres y mujeres jóvenes enfermedades de motoneurona superior puras, los hombres también pueden presentar la variante de brazo flácido, los hombres de mayor edad la variante de pierna flácida e inicio respiratorio <sup>(23)</sup>. Mutaciones genéticas específicas favorecen ciertos fenotipos. Un estudio reciente sugiere que los fenotipos pueden variar globalmente <sup>(26)</sup>.

En su evolución, estas formas de presentación inicial confluyen en discapacidades que llevan al paciente a un grado de dependencia total <sup>(1-2)</sup>.

Otra característica frecuente de esta enfermedad es que tiende a producirse un retraso entre el inicio de los síntomas y la confirmación del diagnóstico cercano a los 12 meses <sup>(27,28)</sup>. El estudio realizado en nuestro país establece que las formas de inicio en miembros inferiores constituyen el mayor reto diagnóstico por el amplio abanico de diagnósticos diferenciales. Además, identifica que los errores diagnósticos del neurólogo son frecuentes y en parte atribuibles a una mala orientación o interpretación del estudio electrofisiológico. En vista de estos hallazgos, este estudio sugiere que una formación especializada del neurólogo y neurofisiólogo general, así como una derivación precoz a los centros de referencia, son 2 medidas que podrían ayudar a reducir la demora <sup>(28)</sup>.

#### 2.1.4. Cambios cognitivos y conductuales

Clásicamente, la ELA era considerada principalmente como una enfermedad de disfunción motora, como la disartria, disfagia y debilidad de los músculos de las extremidades superiores y/o inferiores. Sin embargo, ahora se reconoce que los cambios cognitivos y conductuales, que pueden ocurrir temprano en el curso de la enfermedad <sup>(24,25)</sup>, se presentan en el 35 al 50% de los pacientes con ELA <sup>(29,30)</sup>.

Las personas con ELA experimentan pérdida de lenguaje normal y función ejecutiva, es decir, mala memoria de trabajo, inhibición y fluidez. Típicamente, la memoria a largo plazo y los dominios espaciales permanecen intactos <sup>(30)</sup>. Otros cambios conductuales incluyen apatía, irritabilidad, desatención a la higiene y cambios en los hábitos alimenticios. Aproximadamente el 15% de los casos de ELA cumplen con los criterios de diagnóstico para la demencia frontotemporal DFT <sup>(31,32)</sup>. Además, en la ELA ocurren la depresión, ansiedad y alteraciones del sueño, junto con el afecto pseudobulbar, que causa labilidad emocional <sup>(25)</sup>.

Estos cambios cognitivos y conductuales respaldan el concepto de que la ELA es una enfermedad neurodegenerativa global en el mismo continuo que la DFT. Ciertas características del paciente, como el estado C9orf72 <sup>(32,33)</sup>, y el inicio bulbar <sup>(34)</sup>, son determinantes fuertes del deterioro cognitivo y pueden ayudar al médico y al paciente a anticipar esta complicación.

En conjunto, esta nueva comprensión de la ELA como un trastorno multisistémico subraya la importancia de gestionar el declive cognitivo y los problemas neuropsicológicos, como la depresión, el sueño disfuncional, la apatía y la irritabilidad <sup>(31)</sup>. Es importante que, cuando emergen síntomas cognitivos, los equipos de atención se involucren tempranamente con los pacientes y sus familias para preguntar acerca de las

preferencias de cuidado al final de la vida, asegurando que el paciente desempeñe un papel activo en estas importantes conversaciones.

### 2.1.5. Aspectos genéticos

La ELA se clasifica como familiar (ELAf) en el 10-15% de los casos, donde aproximadamente el 70% de estos casos familiares se asocia con mutaciones en genes ya conocidos por su relación con la enfermedad. La forma esporádica (ELAe), que afecta a pacientes sin antecedentes familiares de la enfermedad, también presenta mutaciones genéticas en aproximadamente el 15% de los casos, denominadas mutaciones 'privadas' en los mismos genes asociados a la ELAf <sup>(32)</sup>. A pesar de los avances, la causa en el 85% restante de los casos esporádicos sigue siendo desconocida.

La genética de la ELA es intrincada. Más de 40 genes asociados a la ELA han sido identificados <sup>(33,34)</sup>, siendo las mutaciones más comunes C9orf72, TARDBP, SOD1 y FUS <sup>(33)</sup>. La investigación genética ha revelado rutas patológicas cruciales para nuevos tratamientos. Los avances recientes incluyen siete genes adicionales que abren la posibilidad de terapias más personalizadas. Estos hallazgos son fundamentales para futuras aplicaciones clínicas, aunque requieren investigación adicional para su completa implementación en el manejo de la enfermedad <sup>(33)</sup>.

Existen modelos de herencia oligogénica y poligénica que sugieren múltiples variantes genéticas como contribuyentes al riesgo o progresión de la enfermedad <sup>(35-38)</sup>. La ELA se caracteriza por una heredabilidad incompleta, con estimaciones que indican que la genética no explica completamente la enfermedad <sup>(10)</sup>. Se consideran también factores adicionales, como alteraciones genómicas, variantes estructurales y factores ambientales <sup>(39)</sup>.

Con la emergencia de terapias genéticas para la ELA, las pruebas genéticas podrían convertirse en estándar, resaltando la importancia de una evaluación genética adecuada y la colaboración con consejeros genéticos <sup>(40)</sup>.

#### 2.1.6. Exposición ambiental

La hipótesis gen-edad-ambiente sugiere que la combinación de factores genéticos, daño celular por edad y exposiciones ambientales provocan la ELA <sup>(41)</sup>. Aunque las variantes genéticas no explican totalmente la enfermedad <sup>(42)</sup>, se reconoce que la ELA se desarrolla a través de un proceso multi-paso <sup>(43)</sup>. Se ha investigado el "exposoma" de la ELA, que considera el impacto acumulado de exposiciones ambientales a lo largo de la vida <sup>(44)</sup>.

Las investigaciones muestran correlaciones entre la ELA y contaminantes orgánicos persistentes <sup>(41)</sup>, metales en sangre <sup>(45,46)</sup>, y ciertos estilos de vida, como el tabaquismo y el bajo índice de masa corporal <sup>(47)</sup>. La actividad física intensa y el servicio militar también se han asociado con un mayor riesgo de ELA <sup>(47-50)</sup>. Aún quedan preguntas sobre cómo estas exposiciones afectan el riesgo y la progresión de la ELA y si es posible adoptar enfoques preventivos basados en estas exposiciones <sup>(39)</sup>.

#### 2.1.7. Pronóstico

El pronóstico de la ELA está vinculado a la progresión de la enfermedad. Los clínicos habitualmente emplean el ALS functional rating score-revised (ALSFRS-R) para monitorizar la progresión <sup>(51)</sup>.

Se han desarrollado nuevos sistemas de etapas, como el King's<sup>(52)</sup> y el ALS Milano-Torino Staging (ALS-MiToS)<sup>(53)</sup>, para proporcionar información pronóstica. Estos sistemas de etapas aún no se utilizan ampliamente en la práctica clínica.

A pesar de que la supervivencia media en la ELA es de 2 a 4 años, la supervivencia individual varía ampliamente. Esta variabilidad se debe a factores como características clínicas y demográficas, arquitectura genética y exposiciones ambientales. Se creó el modelo European Network for the Cure of ALS (ENCALS) para predecir la supervivencia personalizada basada en ocho parámetros<sup>(54)</sup>, aunque aún no se utiliza rutinariamente.

En resumen, la predicción precisa del curso clínico de la ELA todavía está en sus primeras etapas. Aunque hay modelos de pronóstico, estos aún retienen la incertidumbre. Es esencial que los equipos clínicos asesoren a los pacientes y sus familias sobre el curso anticipado de la enfermedad, destacando que las predicciones pueden variar entre pacientes.

### 2.1.8. Tratamiento

Aunque la ELA sigue siendo incurable, el tratamiento se centra en utilizar terapias para modificar la enfermedad y maximizar la calidad de vida. Diversas organizaciones, como la American Academy of Neurology y la European Federation of Neurological Societies, han publicado guías basadas en evidencia para gestionar la ELA. La atención multidisciplinaria de apoyo mejora la supervivencia y calidad de vida de los pacientes<sup>(55)</sup>. La atención multidisciplinaria, cuya piedra angular consiste en el apoyo nutricional y respiratorio, y en el control de síntomas. Precizando en algunos casos la implantación de gastrostomías y sistemas de ventilación, material ortopédico de apoyo, así como un programa de rehabilitación individualizado<sup>(56)</sup>.



Los dos medicamentos aprobados en algunos países para ralentizar la ELA son Riluzole y Edaravone. Riluzole, un agente anti-glutamato, ha mostrado mejorar la supervivencia de los pacientes, la mayoría de los estudios poblacionales que compararon pacientes con ELA tratados con Riluzol frente a aquellos que no lo recibieron, encontraron diferencias significativas en la supervivencia media entre los dos grupos, que varían de 6 a 19 meses <sup>(56-58)</sup>. Se cree que el Edaravone funciona como un captador de radicales libres, y se hipotetiza que protege a las neuronas motoras del daño causado por los radicales libres y el estrés oxidativo, mostró eficacia en análisis post hoc de ensayos, pero su diseño de ensayo puede carecer de generalización a toda la población con ELA y hay cuestionamientos sobre sus beneficios <sup>(59-61)</sup>, por lo que su uso sigue siendo polémico. Se ha aprobado una combinación de dextrometorfano y quinidina en EE.UU. para manejar síntomas del afecto pseudobulbar <sup>(62)</sup>.

La ventilación no invasiva VNI mejora la supervivencia y calidad de vida en la ELA <sup>(63)</sup>. Es esencial monitorizar regularmente a los pacientes para síntomas respiratorios y realizar evaluaciones adecuadas. La gastrostomía también es eficaz para apoyar la nutrición y puede ser más beneficiosa si se establece temprano en la enfermedad <sup>(64,65)</sup>. Se ha investigado la nutrición de alto valor calórico como tratamiento <sup>(66)</sup>.

### 2.1.9. Atención Urgente

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad progresiva y compleja que afecta múltiples sistemas del cuerpo humano. Su manejo clínico requiere un conocimiento profundo del desarrollo de la enfermedad, su pronóstico y las intervenciones terapéuticas disponibles <sup>(67)</sup>. Sin embargo, hay poca investigación sobre las visitas de estos pacientes a las urgencias hospitalarias <sup>(68)</sup>.

Las principales razones de consulta en urgencias están asociadas a la disnea, disfagia y manejo de la PEG <sup>(69)</sup>. Otro aspecto menos estudiado son las caídas accidentales y sus consecuencias. Estas caídas, en muchos casos, son potencialmente evitables, y se podrían realizar intervenciones para disminuir su incidencia <sup>(69)</sup>. De hecho, la Organización Mundial de la Salud define las caídas como episodios involuntarios que resultan en la pérdida del equilibrio <sup>(70)</sup>. En este contexto, se ha asociado que el 85% de las fracturas óseas ocurren debido a una caída <sup>(71)</sup>.

En los pacientes con ELA, los déficits neurológicos frecuentemente conducen a caídas repetidas. Se ha identificado que la debilidad en las extremidades inferiores está estrechamente relacionada con estas incidencias; por lo tanto, es crucial determinar los factores contribuyentes a estas caídas para mejorar la seguridad y los resultados en estos pacientes, siendo la prevención de la debilidad muscular por desuso y la educación sobre la necesidad de soportes externos estrategias clave para reducir el número de caídas en individuos con ELA <sup>(72,73)</sup>.

Dada la naturaleza debilitante de la ELA y la amplia variedad de síntomas que los pacientes pueden experimentar, es probable que muchos pacientes con ELA requieran visitas a los servicios de urgencias en varios momentos de su enfermedad por los siguientes motivos:

1. Progresión y Pronóstico:

Dado que la ELA puede progresar de manera impredecible y variar en severidad, los pacientes pueden experimentar exacerbaciones agudas de síntomas que requieran atención urgente. Estas exacerbaciones pueden estar relacionadas con disfunciones respiratorias, complicaciones de la deglución que llevan a la aspiración, o fallas en el equipo médico, como las máquinas de ventilación no invasiva <sup>(74)</sup>.

## 2. Medicación y Tratamientos:

Aunque medicamentos como Riluzole y Edaravone pueden desacelerar la progresión de la enfermedad en algunos pacientes, también pueden tener efectos secundarios <sup>(59,75,76)</sup>. Los problemas relacionados con la medicación, como reacciones adversas o interacciones medicamentosas, pueden precipitar una visita a urgencias.

## 3. Complicaciones Asociadas a Procedimientos Médicos:

La necesidad de intervenciones como la gastrostomía para apoyar la nutrición puede conllevar complicaciones post-procedimiento que requieran atención de urgencia <sup>(77)</sup>. Además, el mantenimiento y cuidado adecuado de estos dispositivos es esencial para prevenir complicaciones.

## 4. Factores Ambientales:

Las exposiciones ambientales pueden jugar un papel en la exacerbación de los síntomas de la ELA o en la aparición de complicaciones adicionales que requieran atención médica urgente <sup>(78)</sup>. Estas exposiciones incluyen una variedad de factores, como la dieta, la calidad del aire, las toxinas ambientales, las sustancias químicas, los medicamentos, las infecciones y muchos otros.

## 5. Complicaciones Cognitivas y Conductuales:

Las alteraciones cognitivas y conductuales, como la depresión, ansiedad o síntomas de demencia frontotemporal, pueden complicar el manejo de la ELA y aumentar el riesgo de crisis que requieran una visita a urgencias <sup>(79-81)</sup>.

Es vital que los profesionales de la salud estén bien informados sobre la ELA y sus complejidades para poder proporcionar una atención adecuada y oportuna en un

entorno de urgencias <sup>(82)</sup>. Además, la educación y apoyo continuo a los pacientes y cuidadores puede ayudar a anticipar y, posiblemente, prevenir algunas visitas a urgencias al abordar proactivamente los síntomas y complicaciones potenciales.

#### 2.1.10. Estado actual y coste médico directo de la ELA en Cataluña

El estudio realizado en Cataluña entre los años 2007 y 2014, buscó evaluar la situación actual de la ELA en Cataluña, cómo se maneja la enfermedad y cuáles son los costos médicos asociados <sup>(83)</sup>:

Se revisaron registros de 841 pacientes diagnosticados con ELA entre 2007 y 2017. Los datos provienen de centros de atención primaria, hospitales, unidades de cuidados prolongados y centros de salud mental en Cataluña.

La edad promedio al momento del diagnóstico fue de 66.11 años, y el 52.79% de los pacientes eran hombres. En promedio, los pacientes vivieron 14.91 meses desde el diagnóstico hasta su muerte, con una edad media de fallecimiento de 72.64 años.

Aunque la mayoría de las consultas (86.50%) se realizaron en centros de atención primaria, los gastos más significativos estuvieron vinculados con la atención hospitalaria, siendo el costo promedio anual por paciente de €1,168.

Además, se encontró que el 83.24% de los pacientes tenía afectaciones en más de cuatro sistemas orgánicos debido a condiciones crónicas.

En conclusión, mientras que la atención primaria juega un papel crucial en el manejo de la ELA en Cataluña, las hospitalizaciones representan la mayor parte de los costos médicos directos. Estos hallazgos subrayan la importancia de adaptar y mejorar las guías y sistemas de salud para atender adecuadamente las necesidades de los pacientes con ELA.

## 2.2. Modelo de atención a las personas con necesidades de atención paliativa en Atención Primaria (AP).

En las últimas décadas, la emergencia epidemiológica ha resaltado la importancia de diseñar estrategias que permitan a los sistemas de salud y sociales anticipar y responder a las crecientes demandas asociadas al envejecimiento de la población, a la vulnerabilidad y a la prevalencia de enfermedades crónicas avanzadas. Estas necesidades se hacen especialmente evidentes en las etapas finales de la vida. Dichas estrategias, que han adoptado un enfoque basado en la atención integrada, enfatizan la detección temprana de individuos en riesgo, y los abordajes globales para atender sus necesidades y evaluar resultados en salud desde la vivencia del paciente <sup>(8,85)</sup>. Esta amalgama de factores ha propiciado cambios significativos a nivel político y estructural en el sector salud en nuestro entorno en tiempos recientes. Esto ha sido esencial para el desarrollo de programas orientados a pacientes con requerimientos paliativos.

### 2.2.1. Complejidad

En el campo de la salud, la complejidad es un concepto emergente y de definición problemática <sup>(86)</sup>. La complejidad, es la situación de una persona que presenta un perfil de necesidades complejas y que necesitan una atención compartida <sup>(87)</sup> y tiene una base multifactorial <sup>(87,88)</sup>. Depende de variables relacionadas con el paciente (como biológicas, culturales o socioeconómicas), con los profesionales (en cuanto a su formación o experiencia), con los procesos de atención (toma de decisiones, tiempo disponible o

tecnología), con el equipo (en relación con roles y/o liderazgos), así como con elementos contextuales (físicos y sociales) y organizativos (estructuras, políticas y procedimientos) <sup>(89)</sup>.

Las consecuencias más tangibles de la complejidad en la práctica clínica suelen manifestarse como incertidumbre y dificultad en la toma de decisiones, así como en el enfrentamiento de dilemas <sup>(90)</sup>, lo que afecta directamente tanto la calidad asistencial como los resultados de salud. Esto se observa tanto a nivel individual (riesgo de infravaloración, iatrogenia o polifarmacia, por ejemplo) como organizativo (en relación con el uso de recursos y los gastos asociados con el proceso asistencial) <sup>(91)</sup>.

En nuestro entorno, la complejidad se conceptualiza, según un consenso de expertos dirigido por TERMCAT <sup>(92)</sup>, como aquella situación que refleja la dificultad de gestión de un paciente que necesita planes específicos individuales debido a la presencia o concurrencia de enfermedades, su forma de utilizar los servicios o su entorno. Así, se percibe que la complejidad no es solo una realidad limitada e inherente al individuo, sino también un fenómeno situacional y hasta cierto punto perceptivo <sup>(93)</sup>: algo que se "vive como complejo" tanto por la dificultad del propio individuo -o su entorno- para gestionar sus necesidades, como por las dificultades para garantizar una respuesta por parte de los profesionales y los sistemas de salud.

En cuanto hacia la situación de final de la vida, un periodo que puede variar desde unos pocos días hasta varios años, este se caracteriza por su alta complejidad y singularidad para cada persona. Esta complejidad está determinada por varios factores:

1. **Factores personales:** como la coexistencia de múltiples enfermedades y condiciones crónicas y su dinamismo.
2. **Factores contextuales:** como el impacto emocional del proceso.
3. **Factores asistenciales:** como la organización y el uso de recursos.

Identificar de manera temprana a los pacientes en la fase final de la vida es un desafío, pero es crucial para planificar adecuadamente su atención y respetar sus preferencias (94-101).

Abordar la complejidad al final de la vida es esencial, dado que la mayoría de las personas muere como resultado de enfermedades crónicas progresivas, lo que requiere una atención frecuente y decisiones clínicas y éticas significativas. La atención en el final de la vida es un paradigma en el manejo de la complejidad, caracterizado por la concurrencia de enfermedades y condiciones crónicas, una realidad dinámica, la necesidad de toma continua de decisiones difíciles, un sistema al límite del colapso, la importancia crucial de los elementos contextuales, la intervención de múltiples profesionales y la acumulación de costos, especialmente en los últimos meses de vida (102-109).

Esta complejidad se manifiesta en varias áreas:

1. **Necesidades Clínicas y Físicas:** Incluyen el manejo de múltiples enfermedades, la severidad y progresión de las condiciones crónicas, y la necesidad de controlar síntomas intensos como el dolor, la dificultad para respirar y la confusión mental.
2. **Área Psicoemocional:** Los factores de complejidad aquí involucran enfermedades psiquiátricas o trastornos de personalidad, así como dolor emocional significativo. El sufrimiento, caracterizado por la sensación de amenaza e impotencia, surge de la dificultad en la adaptación psicoemocional.
3. **Área Sociofamiliar:** La complejidad puede derivar de la sobrecarga del cuidador, la falta de cobertura adecuada de las necesidades del paciente y problemas socioeconómicos o familiares, como la marginalidad o la desintegración familiar.
4. **Área Espiritual:** El dolor espiritual y los desafíos en el sistema de creencias personales representan una fuente significativa de complejidad, relacionada con necesidades insatisfechas de amor, esperanza, identidad y acompañamiento.

5. **Situaciones de Últimos Días y Dilemas Éticos:** La complejidad surge debido a la dificultad en el control de síntomas, la adaptación de la familia, y la presencia de dilemas éticos. La incertidumbre en la información y las decisiones sobre tratamientos intensivos aumenta la complejidad.

Los determinantes de la complejidad al final de la vida son múltiples, y Ferris et al. proponen dividirlos en diversas áreas: clínica y necesidades físicas, psicoemocional, sociofamiliar y espiritual <sup>(110)</sup>. Dentro de estas áreas, factores como la multimorbilidad, la severidad y progresión de enfermedades, la urgencia y los síntomas intensos, la presencia de enfermedad psiquiátrica o trastorno de personalidad, el sufrimiento por dolor emocional, la sobrecarga del cuidador, y el dolor espiritual y las dificultades en el sistema de valores y creencias son indicativos de complejidad <sup>(111,112)</sup>.

Además, los últimos días y los dilemas éticos presentan su propia complejidad. El control de síntomas, la adaptación familiar y los dilemas éticos, como el conflicto y sufrimiento relacionados con la información y las decisiones terapéuticas, son centrales en esta fase <sup>(105)</sup>.

La identificación temprana de pacientes al final de la vida ofrece múltiples beneficios, como una mejor calidad de vida, control de síntomas, reducción de angustia, atención menos agresiva, reducción de costos y posiblemente una mayor supervivencia <sup>(113,114)</sup>. Sin embargo, cuanto más temprano se intenta hacer esta identificación, mayor es la incertidumbre y las dificultades para encontrar indicadores pronósticos fiables.

Finalmente, la incertidumbre es una característica inherente de las situaciones de final de vida, impactando tanto la experiencia de los pacientes como la percepción de complejidad clínica por parte de los profesionales. Esta incertidumbre puede ser especialmente desafiante para los pacientes con condiciones crónicas avanzadas y sus cuidadores, afectando su bienestar emocional y los resultados de salud <sup>(114,115)</sup>.



### 2.2.2. Cuidados Paliativos: Una Mirada Integral al Proceso del Final de la Vida

Emergiendo en la década de 1960 gracias a Cicely Saunders, los cuidados paliativos (CP) han evolucionado como una respuesta vital para mejorar la calidad de vida de pacientes y sus familias frente a enfermedades terminales. La OMS conceptualiza los CP como un mecanismo para prevenir y mitigar el sufrimiento, a través de una identificación precoz y una evaluación rigurosa de problemas físicos, psicológicos y espirituales <sup>(116)</sup>. Se edifican sobre principios firmes: desde el alivio del dolor hasta el soporte emocional constante para pacientes y familias <sup>(117)</sup>.

Se estima por parte de la OMS que alrededor de cuarenta millones de personas en el mundo requieren CP en su último año de vida. Resaltar que, una proporción significativa de estos individuos vive en naciones con limitado desarrollo económico, con una predominancia de adultos mayores y una minoría de niños. Tradicionalmente, los CP se han proporcionado primordialmente a pacientes oncológicos en entornos de atención especializada. No obstante, se estima que alrededor del 75% de los fallecimientos en naciones de ingreso medio y alto son el resultado de una o varias enfermedades crónicas en etapa avanzada. Por lo tanto, la detección precoz de los pacientes que podrían beneficiarse de los CP es fundamental. A pesar de los avances en el desarrollo de recursos paliativos, aún persisten desigualdades significativas en el acceso y la calidad de dicha atención globalmente <sup>(118-120)</sup>.

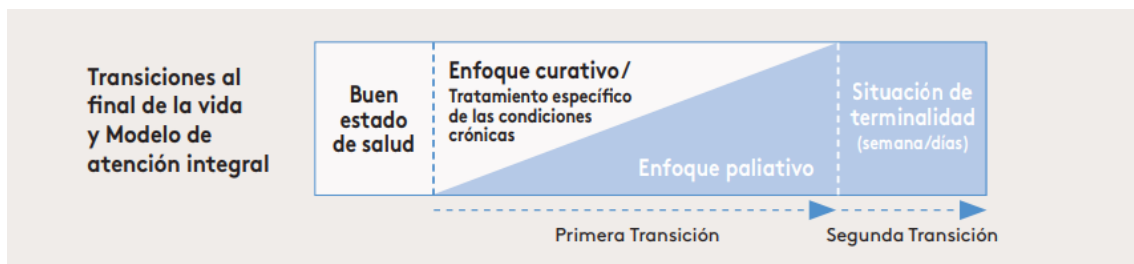
Con una mirada contemporánea, se argumenta que la atención paliativa no debería restringirse únicamente a los momentos finales de la enfermedad. Dada su eficacia probada, es recomendable su integración en etapas anteriores, ofreciendo así un

abordaje más temprano y comprensivo <sup>(121,122)</sup>. Se han identificado diversas enfermedades, como el cáncer, afecciones crónicas de órganos, condiciones neurodegenerativas y el HIV, como aptas para una intervención paliativa anticipada <sup>(85)</sup>.

En países altamente desarrollados, la mortalidad suele estar dominada por una o múltiples condiciones médicas complejas. El cuidado de estos pacientes, especialmente en las fases finales de la vida, se desarrolla a través de tres fases concurrentes de enfermedad (Figura 2), y el reconocimiento de las transiciones entre estas fases es un desafío crucial para la adaptación de los objetivos del tratamiento, especialmente en enfermedades crónicas que avanzan de manera lenta o irregular <sup>(122)</sup>. Estas transiciones críticas, conocidas como la primera y segunda transiciones, son fundamentales para la integración de cuidados paliativos en el plan de tratamiento, y su identificación es posible.

La primera transición hacia la Atención Paliativa (AP) puede ser más difícil de discernir que la segunda, que se relaciona con los Cuidados Paliativos (CP) en los momentos más avanzados, incluyendo los últimos días de vida. La segunda se enfoca en el manejo de enfermedades crónicas avanzadas y progresivas, las cuales tienen un pronóstico limitado y requieren un enfoque que priorice la calidad de vida del paciente <sup>(122)</sup>.

**Figura 2.** Transiciones paliativas.



Xavier Gómez-Batiste, Carles Blay, M.ª Dulce Fontanals, Jordi Roca. Manual de atención integral de personas con enfermedades crónicas avanzadas: aspectos generales, 2015, ISBN 978-84-9022-499-1, págs. 80.

En el contexto de España, y más específicamente en Cataluña, se han adoptado conceptos novedosos, como las mencionadas transiciones, para diferenciar entre las etapas avanzadas de enfermedades crónicas y los períodos que se aproximan al final de la vida <sup>(85, 123,124)</sup>. En este escenario, la Atención Primaria (AP) emerge como un campo fundamental para la aplicación de estos conceptos y estrategias, dado su papel central en el seguimiento continuo y el cuidado integral de los pacientes.

Dentro de este marco de mejora de la Atención Paliativa en la Atención Primaria, se está empleando el instrumento NECPAL CCOMS-ICO® en España <sup>(ver pág. 150, Anexo 1)</sup>, una adaptación al español y al catalán del Prognostic Indicator Guidance (PIG) del Gold Standards Framework (GDS) del Reino Unido y del Supportive & Palliative Care Indicators Tool (SPICT) de Escocia <sup>(125)</sup>. Este instrumento ha sido adaptado cultural y clínicamente, e incluye la identificación de criterios de gravedad y progresión, estudio de validez de contenido y pruebas preliminares.

El Proyecto NECPAL CCOMS-ICO®, una iniciativa del Observatorio QUALY / CCOMS-ICO en Cataluña, tiene como objetivo principal mejorar la Atención Paliativa en todos los niveles de los servicios de salud, especialmente en la Atención Primaria, mediante la detección precoz de pacientes con necesidades de AP. El instrumento NECPAL CCOMS-ICO® <sup>(ver pág. 150, Anexo 1)</sup> se utiliza para una evaluación cuali-cuantitativa y multifactorial,

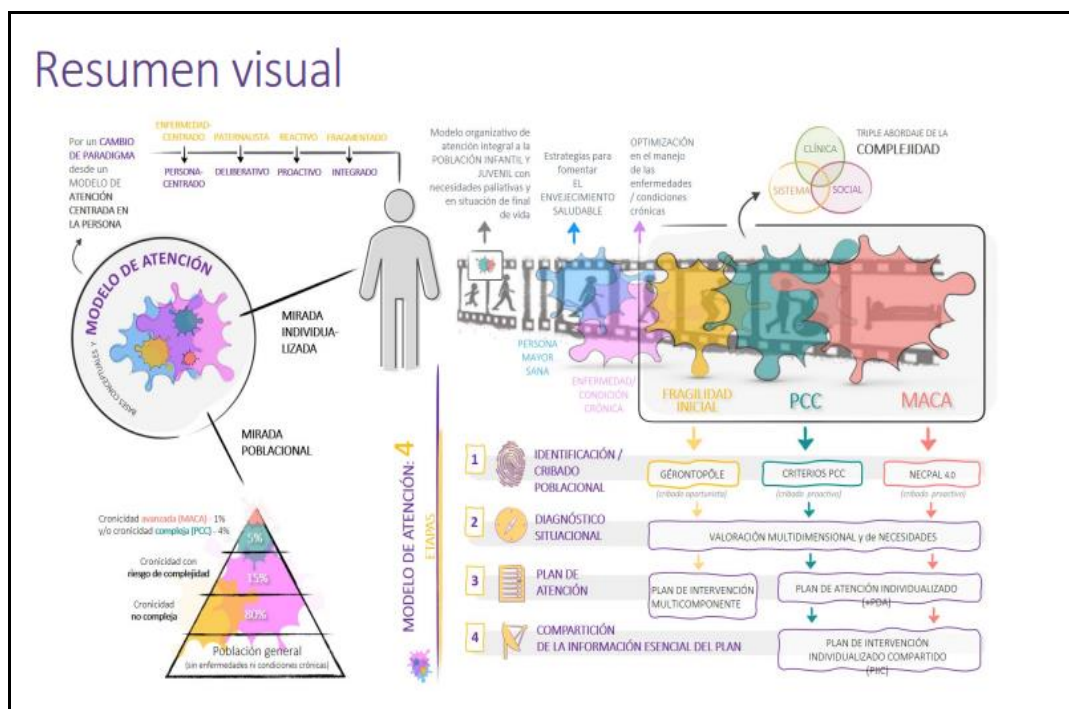
realizada por el médico y el enfermero a cargo, combinando una pregunta reflexiva (por ejemplo, "¿Le sorprendería que este paciente falleciera en el próximo año?") con indicadores objetivos de gravedad y progresión de la enfermedad. Esto permite una clasificación eficiente de los pacientes en aquellos con necesidades de AP (NECPAL +) y los que no las tienen (NECPAL -) <sup>(125)</sup>.

Por lo tanto, en la Atención Primaria, el uso de estas herramientas y enfoques puede facilitar una atención más proactiva y centrada en el paciente, permitiendo la identificación temprana y el manejo adecuado de aquellos en etapas avanzadas de enfermedades crónicas, mejorando así su calidad de vida y la de sus familias.

### 2.2.3. Programa de atención a la cronicidad

En el ámbito de la atención primaria AP, actualmente, los pacientes con condiciones crónicas complejas o avanzadas, son comúnmente incorporados al Programa de Atención a la Cronicidad. Esta integración se debe a la adecuación de estos programas para atender las necesidades de las personas con problemas de salud crónicos. Este proceso requiere un abordaje individualizado que engloba los aspectos de identificación de esta situación, el diagnóstico situacional con valoración multidimensional y la evaluación de las necesidades. También implica la realización de un plan de actuación individualizado. Finalmente, es crucial compartir la información entre todos los profesionales y organizaciones que participan en la atención de cada persona <sup>(126)</sup>.

**Figura 3.** Bases conceptuales y modelo de atención para las personas frágiles con cronicidad compleja (PCC) o avanzada (MACA). Resumen Visual.



Bases conceptuales y modelo de atención para las personas frágiles con cronicidad compleja (PCC) o avanzada (MACA), Generalitat de Catalunya. Departament de Salut 2021.

Este enfoque identifica de forma específica a los pacientes que presentan una o más de una enfermedad de larga evolución y cuya gestión clínica es percibida como difícil por los profesionales <sup>(127)</sup>. El Paciente Crónico Complejo (PCC) es aquel individuo cuya gestión clínica se percibe como particularmente desafiante, basado en el juicio profesional <sup>(128)</sup>.

Existen ciertas características, respaldadas por consensos de expertos y estudios epidemiológicos, que aumentan la probabilidad de que un paciente sea considerado como PCC <sup>(120, 128-130)</sup>:

### 2.2.2. 1. Características del Paciente PCC

Relacionadas con el paciente:

- Multimorbilidad.
- Patología crónica grave o progresiva.
- Alta probabilidad de descompensaciones.
- Síntomas persistentes e intensos.
- Necesidad de monitorización constante.
- Alta utilización de servicios.
- Polimedicación.
- Síndromes geriátricos.
- Enfermedades poco comunes.

Relacionados con los Profesionales:

- Necesidad de un enfoque multidisciplinario.
- Divergencias en la gestión clínica entre profesionales.
- Acceso a variados recursos.
- Entorno incierto.

Relacionados con aspectos Sociales:

- Situaciones sociales adversas o de riesgo.

Es raro que un paciente presente necesidades de salud complejas sin ninguna de estas características. Sin embargo, no existe una regla fija sobre cuántos criterios debe cumplir un paciente para ser considerado PCC. El criterio principal radica en que la gestión del caso se perciba como particularmente desafiante <sup>(93,131)</sup>.

### 2.2.2.2. Características del paciente MACA

Las personas designadas como Personas con Cronicidad Avanzada o Necesidades Paliativas (MACA) tienen enfermedades o condiciones de salud crónicas avanzadas. Estas enfermedades crónicas tienen trayectorias menos predecibles que por ejemplo los pacientes oncológicos <sup>(132)</sup>. La identificación temprana y la planificación para el final de vida son vitales, en especial en atención primaria <sup>(133,134)</sup>. Los criterios que definen a paciente MACA incluyen <sup>(135-136)</sup>:

- Complejidad clínica.
- Enfermedades progresivas.
- Pronóstico de vida limitado.
- Repercusiones significativas en cuidadores.

Para identificar a estas personas en Cataluña, se ha diseñado el instrumento NECPAL-CCOMS<sup>®</sup> (ver pág. 150, Anexo 1) basado en el Gold Standard Framework (GSF), el cual ha sido validado <sup>(120)</sup>. En este modelo de atención para la cronicidad, se enfatiza el enfoque individualizado y se centra en las situaciones específicas, como la fragilidad, PCC y MACA. Los pacientes MACA se identifican utilizando el instrumento NECPAL (CCOMS-ICO<sup>®</sup>), donde debe cumplir el tener una expectativa de vida menor de 12 meses. Este diagnóstico se basa en:

- Valoración Multidimensional: Considera dimensiones de salud como aspectos clínicos, funcionales, emocionales, cognitivos y sociales.
- Valoración Geriátrica Integral: Sirve como referencia para la valoración multidimensional en la atención primaria.
- Identificación de Necesidades: Se enfoca en aspectos humanos fundamentales, como espiritualidad, dignidad, y relaciones personales.

En este modelo de atención a la cronicidad, participan las Unidades de atención a la complejidad clínica en los equipos de salud, donde se aplica el modelo de gestión de casos de AP. En este modelo, la figura del gestor/a de casos (GdC) desempeña un papel clave, realizando el abordaje integral de las situaciones de complejidad, dependencia y fragilidad, y además actúa como función de comunicación o enlace entre los diferentes niveles asistenciales <sup>(137)</sup>.

El equipo de referencia de AP, que incluye a un médico, una enfermera y un trabajador o trabajadora social, suele integrar a estos pacientes en el programa de atención domiciliaria (ATDOM). La atención domiciliaria tiene como meta ofrecer un conjunto de intervenciones sociosanitarias y comunitarias realizadas en el hogar del paciente, con el propósito de identificar, evaluar, y proporcionar apoyo y seguimiento a los problemas de salud del individuo y su entorno familiar, fomentando así su autonomía y mejorando su calidad de vida <sup>(138)</sup>.

En algunos territorios de Cataluña, se cuenta con la asistencia de programas especializados en atención paliativa, como es el caso de los equipos PADES "Programa d'atenció domiciliària i equips de suport", pertenecientes a la red de salud pública de Cataluña. Estos equipos están constituidos por expertos en cuidados paliativos y en el manejo de enfermedades crónicas avanzadas, y están conformados por un grupo multidisciplinario que incluye médicos, enfermeras, trabajadores sociales y psicólogos. Desempeñan su labor a domicilio, proporcionando una atención integral a pacientes en fase terminal y ofreciendo apoyo a sus familias <sup>(139)</sup>.



## 2.2.4 Planificación de las decisiones anticipadas (PDA)

Así pues, este modelo de atención a la cronicidad se fundamenta en la atención centrada en la persona, donde el paciente presenta apoderamiento para tomar las decisiones relativas a su salud. En este sentido, el profesional acompaña, colidera y contribuye (si es necesario, de manera supeditada) a este marco de decisiones. Este planteamiento favorece la transición desde el modelo paternalista tradicional hacia un nuevo enfoque relacional que apuesta por la deliberación <sup>(93)</sup>.

El Modelo catalán sobre la Planificación de Decisiones Anticipadas (PDA) <sup>(140)</sup> establece que este proceso es una metodología reflexiva y organizada en la que un individuo expone sus valores, anhelos y preferencias. Esto se hace en alineación con tales principios y en cooperación con su círculo cercano y su equipo médico de referencia, desarrollando y estructurando cómo desea ser atendido en situaciones de complejidad clínica, enfermedades graves probables en un futuro cercano, o al final de su vida, particularmente cuando no pueda tomar decisiones por sí mismo.

Según este modelo, la PDA puede incorporar:

1. Declaraciones anticipadas de valores y preferencias.
2. Decisiones anticipadas de rechazo a tratamientos, adaptaciones en el esfuerzo terapéutico, o la elección de realizar o no ciertas pruebas o tratamientos diagnósticos y terapéuticos.
3. Nombramiento de un representante para decisiones de salud.

El objetivo es mejorar la comprensión y la participación de los pacientes en las decisiones que les afectan, prevenir intervenciones innecesarias y situaciones de abandono, y por ende, optimizar la atención médica según las preferencias del paciente y las posibilidades clínicas. Se sugiere aplicar la PDA en situaciones como:

1. Adultos enfermos con capacidad para tomar decisiones.
2. Adultos enfermos competentes que buscan controlar su vida hasta el final, incluso si su condición no es crónica o avanzada.
3. Adultos competentes con un pronóstico de supervivencia favorable, pero con riesgo de deterioro cognitivo temprano que podría dificultar la toma de decisiones.
4. Adultos parcialmente competentes que aún pueden tomar ciertas decisiones, con el apoyo de representantes, familiares y profesionales.
5. Adultos con capacidad comprometida que ya no pueden participar en la PDA, donde se debe involucrar a representantes o familiares designados, considerando siempre las voluntades previas conocidas del paciente.
6. Adolescentes entre 12 y 15 años considerados suficientemente competentes por profesionales para involucrarse en las decisiones sobre su enfermedad (los llamados "menores maduros").

Cuando sea viable, se aconseja formalizar las decisiones específicas en un Documento de Voluntades Anticipadas (DVA), incluyendo la designación de un representante.

El proceso involucra al entorno cuidador, incluyendo figuras referentes, representantes designados o tutores legales, siempre que el paciente lo considere apropiado o si no puede tomar decisiones por sí mismo. También participan profesionales que conocen al paciente y facilitan la comprensión de sus principios fundamentales.

Es crucial que estos profesionales establezcan una relación de confianza y un compromiso personal esencial con el paciente para asegurar el proceso de PDA. Por tanto, todo el equipo médico tiene la responsabilidad de promover y garantizar la aplicación correcta de la PDA.

La PDA busca explorar:

- Experiencias previas frente a situaciones de alto impacto.
- Relaciones familiares y el entorno de soporte social.
- Información y entendimiento de la condición médica.
- Significado y valoración de la enfermedad.
- Valores y creencias (existenciales, espirituales, etc.) importantes para el paciente.
- Preocupaciones acerca del proceso de enfermedad y posibles escenarios de salud.
- Expectativas y peticiones del paciente hacia los profesionales, el equipo y la organización.
- Nombramiento de un representante.

La PDA es un proceso adaptable, modificable y revocable. Dado que la comprensión de los valores, deseos y preferencias del paciente es fundamental y puede cambiar con el tiempo, así como las opciones diagnósticas y terapéuticas, es necesario revisar periódicamente la PDA y evaluar su contenido mientras el paciente mantenga una relación asistencial con los profesionales clínicos o agentes sociales implicados en el proceso de planificación <sup>(140)</sup>.

Dentro de la evolución de los Cuidados Paliativos (CP), la Planificación de Decisiones Anticipadas (PDA) o Advance Care Planning en inglés, se establece como un elemento crucial, alineando las decisiones anticipadas con las necesidades específicas del paciente y su entorno. Sin embargo, existen diversas barreras que pueden dificultar su implementación <sup>(141)</sup>.

- Entre ellas, relacionadas con el paciente, se encuentran la falta de información sobre su enfermedad, el rechazo a hablar de su morbilidad, limitaciones clínicas en la exploración de valores y preferencias, y el temor a transferir la carga de las

decisiones a los familiares. Además, puede existir una falta de consciencia sobre sus derechos de elección y un miedo a dañar la relación de confianza con su profesional de salud en contextos donde el diálogo es limitado.

- Por parte de los profesionales, se observan desafíos como la falta de preparación para los escenarios que promueve la PDA, percepción insuficiente de sus beneficios, un enfoque paternalista, y preocupaciones sobre los marcos ético y legal.
- A nivel organizacional, se enfrentan obstáculos como sistemas de registro clínico inadecuados, cargas de trabajo y entornos que no favorecen la PDA, y falta de espacios para su práctica.

A pesar de estos desafíos, la PDA ha demostrado tener un impacto positivo en la calidad de los cuidados al final de la vida, proporcionando un marco de referencia para los profesionales, mejorando la relación con el paciente y su entorno cuidador, y ofreciendo mayor seguridad jurídica. La pregunta relevante no es si la PDA es factible, ya que debería serlo en condiciones reales de asistencia, sino cómo superar estas barreras para su efectiva implementación <sup>(141)</sup>.

La efectividad de la PDA radica en el conocimiento y la percepción que tiene el paciente sobre su estado de enfermedad, así como en los valores personales, experiencias vividas y en la toma de decisiones concretas y bien fundamentadas <sup>(142)</sup>.

Este enfoque no solo proporciona un marco para la toma de decisiones informadas y personalizadas, sino que también asegura que estas decisiones sean respetadas y aplicadas en el contexto de la atención de salud. La PDA, por tanto, no es un simple documento o un conjunto de directrices, sino un proceso dinámico y continuo que refleja los cambios en las circunstancias y preferencias del paciente a lo largo del tiempo. Su implementación efectiva requiere una comunicación abierta y continua entre el paciente, su entorno afectivo y el equipo de salud, garantizando así que las decisiones

de atención médica reflejen fielmente los deseos y valores del paciente en todas las etapas de su enfermedad <sup>(140)</sup>.

### 2.3. Modelo de atención en las Unidades multidisciplinarias hospitalarias para los pacientes de ELA.

En las últimas décadas, el enfoque multidisciplinario se ha consolidado como el modelo de atención preferido para estos pacientes, partiendo de la suposición de que la suma de intervenciones asociadas con este modelo resulta en un efecto positivo sobre la supervivencia <sup>(143-147)</sup>. Existe evidencia de que la atención en estas unidades tiende a mejorar la calidad de vida y la supervivencia de estos pacientes <sup>(148,149)</sup>.

En estas unidades multidisciplinarias se incluyen habitualmente a profesionales que provienen de neurología, neumología, enfermería especializada, fisioterapia y terapia ocupacional, nutrición y dietética, logopedia y trabajo social, en referencia al enfoque estándar recomendado por las directrices de Europa y Estados Unidos <sup>(150-151)</sup>. Este enfoque ha demostrado que mejora la supervivencia en estudios realizados en Irlanda <sup>(152)</sup>, Italia <sup>(153)</sup> e Inglaterra <sup>(143)</sup>.

En estas unidades se facilitan la continuidad de cuidados mediante la coordinación entre Atención Hospitalaria y Atención Primaria, así como Asociaciones de pacientes y Servicios Comunitarios <sup>(150)</sup>.

El funcionamiento de estos equipos se basa en protocolos asistenciales unificados y coordinados, así como protocolos de investigación. La dinámica de funcionamiento consiste en la valoración y descripción de problemas y necesidades en un plano físico (control de síntomas), emocional (nivel de comunicación e información, adaptación a la

enfermedad, autoimagen), social (cuidado principal, familiares, amigos), terapia ocupacional (adaptación al medio donde vive, actividades físicas de la vida diaria) y fisioterapia (mejora de la calidad de vida) <sup>(150)</sup>.

Las actividades se concentran en: atención directa de enfermos y familiares tanto en el hospital, actividades regulares de trabajo interdisciplinario, formación interna y externa, evaluación de resultados, soporte y conexión de otros recursos e investigación clínica y básica <sup>(151-153)</sup>.

El estudio reciente realizado en nuestro ámbito, tuvo como objetivo principal evaluar cómo este enfoque de cuidado multidisciplinario podría impactar en la supervivencia de los pacientes con ELA. Para ello, se realizó una revisión retrospectiva de datos recolectados prospectivamente en un centro de referencia terciario en España, centrado en pacientes con ELA definida o probable que fueron manejados dentro de un programa de cuidado multidisciplinario.

Se hizo una comparación entre datos demográficos y de supervivencia de pacientes tratados en un centro de referencia antes y después de la implementación de este programa multidisciplinario. Además, se realizó un análisis multivariante de supervivencia dependiente del tiempo, particularmente centrado en el uso de la ventilación no invasiva VNI y la gastrostomía percutánea PEG.

De un total de 398 pacientes evaluados, 54 fueron tratados por un neurólogo general, mientras que 344 fueron atendidos en la clínica de cuidado multidisciplinario. Se encontró que aquellos pacientes bajo el modelo multidisciplinario, en promedio, eran de mayor edad y presentaban mayor tendencia a tener inicio de enfermedad bulbar. Además, eran más propensos a recibir tratamientos como Riluzol, VNI y nutrición vía

PEG. Sorprendentemente, el análisis de Kaplan-Meier mostró un incremento en la supervivencia de 6 meses para estos pacientes.

Las conclusiones derivadas de este estudio sugieren que el cuidado multidisciplinario efectivamente mejora la supervivencia de los pacientes con ELA. Particularmente, el uso oportuno de soporte respiratorio y gastrostomía resultó ser esencial para este beneficio, reafirmando la importancia de un enfoque integral y multidisciplinario en el tratamiento de esta devastadora enfermedad <sup>(149)</sup>.

## 2.4. Atención psicosocial y espiritual de personas con enfermedades avanzadas y pronóstico de vida limitado.

Las personas diagnosticadas con enfermedades en etapas avanzadas, ya sean estas enfermedades crónicas, degenerativas o de cualquier otro tipo, así como aquellos individuos que, debido a su avanzada edad, se hallan cerca del final de sus vidas, enfrentan una serie de necesidades. Estas necesidades, que abarcan áreas físicas, psicológicas, sociales y espirituales, son comunes y universales, y pueden ser experimentadas por cualquier persona en diversas etapas de su vida. Sin embargo, es vital subrayar que atender estas necesidades se convierte en una prioridad ineludible durante las etapas finales de la vida <sup>(142)</sup>.

Varios estudios, enfocados en el cuidado y tratamiento de personas con enfermedades avanzadas, han demostrado que el enfoque psicosocial no solo es relevante, sino que es esencial para asegurar una atención integral <sup>(154,155)</sup>. Estos estudios han resaltado la notable influencia y el impacto positivo que tiene un cuidado que integra dimensiones psicosociales en el bienestar y calidad de vida de los pacientes <sup>(156,158)</sup>.

El sistema sanitario actual, en su comprensión y abordaje tanto de la salud como de la enfermedad, se rige por el modelo biopsicosocial. Este modelo propone que los estados de salud o enfermedad no son meramente el resultado de factores biológicos, sino que están profundamente interrelacionados e influenciados por componentes psicológicos, espirituales y sociales. De esta forma, la experiencia del paciente, ya sea de bienestar o sufrimiento, en las etapas avanzadas de su vida, se encuentra moldeada por una combinación de factores, que van desde síntomas físicos y efectos farmacológicos hasta aspectos más intangibles como la aceptación de la enfermedad, el apoyo social percibido y la trascendencia espiritual <sup>(159)</sup>.

Los fines de la medicina en el siglo XXI, según Callaghan <sup>(160)</sup>, consisten en: prevención y lucha contra las enfermedades y también cuando a pesar de todos los esfuerzos, se aproxime la muerte, aliviar en lo posible el sufrimiento de los enfermos y sus familiares, y ayudar a que las personas mueran en paz. El sufrimiento es experimentado por personas, no meramente por cuerpos, y tiene su origen en desafíos que amenazan la integridad de la persona como una entidad social y psicológica compleja. El sufrimiento puede incluir dolor físico, pero de ninguna manera está limitado a él. El alivio del sufrimiento y la cura de la enfermedad deben considerarse como obligaciones dobles de una profesión médica que está verdaderamente dedicada al cuidado de los enfermos <sup>(161)</sup>.

El modelo biopsicosocial de la enfermedad conceptualiza las enfermedades como la ELA, de forma multidimensional, destacando las formas en que los factores sociales, psicológicos y de comportamiento interactúan con las realidades físicas de la enfermedad <sup>(162)</sup>.

La atención a la salud orientada bajo conceptualización biopsicosocial no sólo atiende a las necesidades físicas de los pacientes, sino que promueve la atención a los aspectos emocionales y de la calidad de vida. Sin olvidar el creciente reconocimiento de la



importancia de la espiritualidad que ha estimulado la promoción de la conceptualización de la atención biopsicosocial y espiritual en un sentido más amplio para enfermedades graves que amenazan la vida <sup>(163)</sup>.

En esta línea, la Academia Americana de Neurología subraya la importancia de un enfoque multidisciplinario para los pacientes con ELA. Este enfoque no solo aborda las complejidades físicas de la enfermedad, sino que también se centra en satisfacer las necesidades psicosociales, asegurando un cuidado integral <sup>(55)</sup>.

## 2.5. Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales (ENP-E) del enfermo al final de la vida.

Recientemente se ha desarrollado y validado una herramienta denominada Escala de Evaluación de Necesidades Psicosociales y Espirituales del paciente al final de la vida (ENP-E) <sup>(164)</sup>. (ver pág. 155, Anexo 2). Su objetivo es desarrollar un instrumento efectivo, confiable y específico que pueda identificar y evaluar sistemáticamente las necesidades psicosociales y espirituales de los pacientes en situación terminal, proporcionando una atención más holística e individualizada.

La metodología seguida para su desarrollo fue:

- Revisión de literatura y establecimiento de un panel de expertos.
- Discusión y acuerdo sobre las dimensiones más relevantes del cuidado psicosocial.
- Descripción de indicadores clave y creación de preguntas para evaluar dichas dimensiones.
- Evaluación de la ENP-E por profesionales de cuidados paliativos y pacientes.
- Análisis de las propiedades psicométricas de la ENP-E.

Resultados obtenidos:

- La ENP-E fue evaluada como “excelente” por todos los encuestados.
- Adecuada consistencia interna y estabilidad temporal.
- Cuatro factores (bienestar emocional, apoyo social, espiritualidad e información) explicaron el 58.4% de la varianza.
- Sensibilidad del 76.3% y especificidad del 78.9%, con un punto de corte de 28.

Con la creación de la nueva escala ENP-E (ver pág. 152, Anexo 2) se logra una herramienta para el análisis profundo y meticuloso de las necesidades psicosociales y espirituales que enfrentan los pacientes en las etapas finales de sus vidas. Destaca por su confiabilidad, especificidad, y fácil comprensión y administración, facilitando su uso rutinario para monitorizar las necesidades a lo largo del tiempo.

Este instrumento detecta la complejidad de las necesidades psicosociales y espirituales (NPE) de los pacientes. Su incorporación en la gestión facilita la monitorización y mejora la implementación de intervenciones individualizadas con elevada sensibilidad y especificidad.

El diseño y estudio de validación confirmó que la ENP-E es una herramienta válida para evaluar de manera integral estas necesidades. Además, permite a los clínicos identificar a aquellos pacientes que se pueden beneficiar de intervenciones específicas y seleccionar la estrategia terapéutica más adecuada.

Además de sus buenas propiedades psicométricas, la ENP-E aborda aspectos relevantes para los pacientes, y la simple evaluación de estos factores puede tener una función terapéutica en sí misma <sup>(165)</sup>.

## 3. HIPÓTESIS DE TRABAJO

### Hipótesis de trabajo

3.1. En un área geográfica específica, se identificará inicialmente la variabilidad en los aspectos clínicos de los pacientes diagnosticados con ELA. También se examinará la integración de los pacientes en el Programa asistencial de la cronicidad de Atención Primaria y la atención por el modelo multidisciplinar hospitalario. Se evaluará la necesidad de dispositivos de ayuda para la alimentación y ventilación. Además, se llevará a cabo un estudio para determinar la incidencia y prevalencia de la ELA en dicha región.

3.2. A lo largo del periodo estudiado, una proporción significativa de las consultas urgentes hospitalarias de los pacientes con ELA estará relacionada con accidentes potencialmente evitables, como caídas. La utilización de dispositivos de ayuda para alimentación y respiración habrá mostrado una evolución notable.

3.3. En el área del Mediterráneo Occidental, los pacientes con ELA presentarán características clínicas específicas, y habrá una tendencia creciente en su integración en programas de cronicidad asistencial de Atención Primaria. El estudio de las necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE) de estos pacientes serán un aspecto central en su atención y manejo clínico.

## 4. OBJETIVOS

### 4.1 Objetivo General:

Evaluar los aspectos clínicos, la utilización de recursos en Atención Primaria, la utilización de los dispositivos de soporte para alimentación y respiración, así como la complejidad en las necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE) de los pacientes con ELA en un área específica.

### Objetivos Específicos:

1. Analizar los aspectos demográficos e identificar las características asistenciales de los pacientes con ELA, así como la incidencia y prevalencia en un área geográfica (ver pág. 163, Artículo 1).
  - Estudiar la distribución por edad, género de los pacientes con ELA.
  - Identificar las formas de inicio en que se manifiesta la ELA.
  - Cuantificar el periodo de tiempo que transcurre desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico definitivo.
  - Examinar la integración en el programa de cronicidad y el modelo de atención especializada por parte de estos pacientes.
  - Evaluar de la necesidad de dispositivos que asistan en la alimentación y la respiración al inicio del estudio, como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o la ventilación no invasiva (VNI).
  - Determinar la incidencia y prevalencia de esta enfermedad en un área geográfica específica.

2. Análisis de los motivos de consulta urgente hospitalaria y la evolución de la utilización de los dispositivos de soporte para alimentación y respiración de los pacientes con ELA (ver pág. 175, Artículo 3).
  - Identificar los motivos de consulta urgente hospitalaria más frecuentes, entre ellos los eventos como las caídas, que son potencialmente evitables.
  - Detallar cómo evoluciona la necesidad en el uso de dispositivos de ayuda para la alimentación y ventilación, en el periodo estudiado.
  
3. Estudiar la evolución de la integración en el programa de la cronicidad, y analizar la complejidad de las Necesidades psicosociales y espirituales utilizando la escala ENP-E (ver pág. 152, Anexo 2) de los pacientes con ELA (ver pág. 180, Artículo 4).
  - Describir la evolución de la integración en el programa de atención a la cronicidad, en el periodo estudiado.
  - Analizar la complejidad en las necesidades psicológicas, sociales y espirituales de los pacientes, utilizando la escala ENP-E.

## 5. METODOLOGIA

### 5.1 Fase Teórica:

Antes de llevar a cabo la recopilación y el análisis empírico de datos, se realizó una revisión exhaustiva de la literatura y de las bases teóricas relevantes para el estudio.

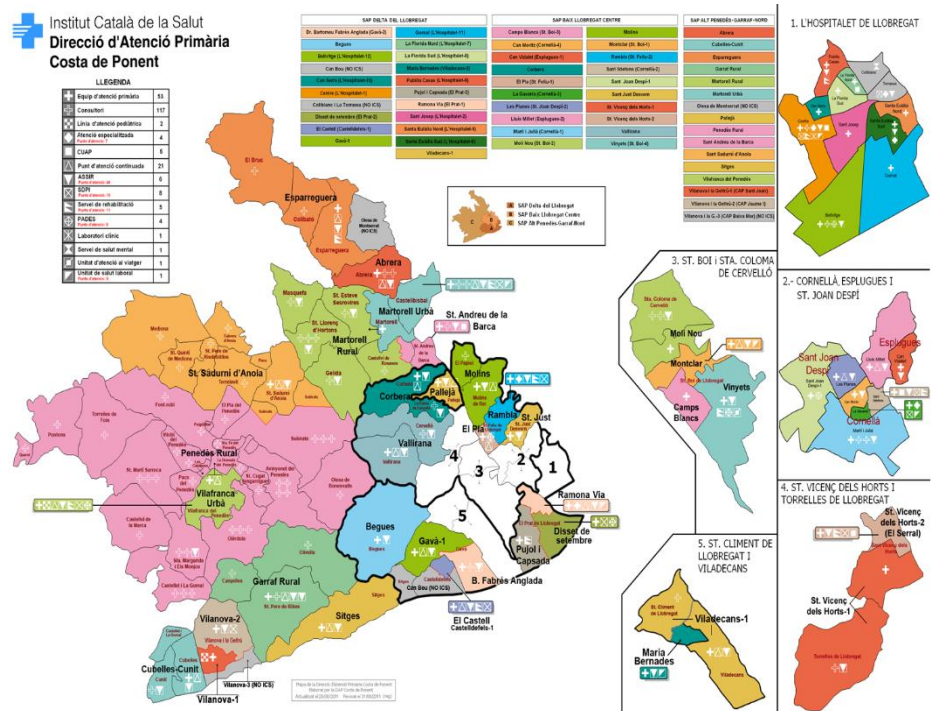
Esta fase permitió establecer un marco conceptual sólido, identificar posibles variables a considerar, y diseñar de forma óptima la metodología de la investigación.

## 5.2 Fase Empírica:

En esta fase, se ejecutó el diseño de investigación propiamente dicho, basado en el análisis de datos reales.

El ámbito geográfico del estudio, en los tres trabajos, corresponde al territorio de la Dirección de AP (DAP) Costa de Ponent. Esta área está sectorizada en tres Servicios de AP (SAP) (Figura 4) y abarca más de 1,3 millones de habitantes distribuidos en 68 municipios, con una extensión territorial de 1.400 km<sup>2</sup>.

Figura 4. Dirección de Atención Primaria (DAP) Costa de Ponent.



Institut Català de la Salut. Direcció d'atenció Primària (DAP) Delta de Llobregat

Para la recolección de datos, en todo el trabajo de investigación, la principal fuente de información provino de la historia clínica informatizada, conocida como ECAP, complementada con los registros de la Unidad Multidisciplinar Hospitalaria de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona. Uno de los objetivos centrales de este estudio fue analizar la coincidencia y complementariedad entre ambas bases de datos.

Respecto a los criterios de inclusión, se consideraron aquellos pacientes de ambos sexos, mayores de 18 años que tenían un diagnóstico registrado de ELA, desde el 1 de marzo de 2017. La duración de este estudio fue de un periodo exacto de dos años, finalizando el 28 de febrero de 2019, durante el cual se mantuvo una observación y seguimiento meticulosos de los individuos participantes

El diseño metodológico también incluyó un riguroso protocolo para la recopilación, el análisis y la interpretación de datos, garantizando así la fiabilidad y validez de los hallazgos. Se tuvieron en cuenta las variaciones y particularidades de cada SAP, y se implementaron mecanismos de control para asegurar la consistencia en la recopilación y el análisis de la información.

**Primer Artículo (Original)** (ver pág. 160, Artículo 1):

### Diseño del estudio

Se llevó a cabo un estudio descriptivo transversal en el que se incluyeron pacientes vivos con diagnóstico de ELA, que residían en el ámbito de estudio hasta la fecha del 1 de marzo de 2017 (ver pág. 74, figura 5).

## Variables

### **Variables Recopiladas:**

Se recogieron las siguientes variables de los pacientes:

Edad en el reclutamiento.

Sexo.

Población de residencia.

Diagnóstico de ELA según la historia clínica informatizada (ECAP).

Forma de inicio de la enfermedad.

Intervalo entre el inicio de síntomas y el diagnóstico.

Portadores de PEG, VNI o VI.

Identificación como PCC o PCA/MACA en la historia clínica ECAP.

Identificación o seguimiento por un gestor/a de casos GdC.

Inclusión en programas de atención domiciliaria: ATDOM y/o PADES.

Atención por la unidad multidisciplinar hospitalaria.

## Análisis estadístico

Para el análisis de los datos recopilados se emplearon distintas pruebas y técnicas estadísticas:

1. Las variables cualitativas se describieron mediante frecuencias absolutas y porcentajes.
2. Las variables cuantitativas se presentaron utilizando estadísticos de tendencia central y dispersión, tales como medias (con su desviación estándar, DE) y medianas (acompañadas del 1er y 3er cuartil).



3. Las diferencias entre proporciones se evaluaron con el test del chi cuadrado de Pearson.
4. Para comparar las medias de grupos independientes se recurrió a la prueba de T Student.
5. La diferencia entre medianas se analizó con la U de Mann-Whitney.
6. El test exacto de Fischer se empleó para examinar la asociación entre variables cualitativas.

Todas las diferencias con valores de  $p < 0,05$  se consideraron estadísticamente significativas.

#### **Cálculo de Prevalencia e Incidencia:**

Para determinar la prevalencia puntual a fecha 1 de marzo de 2017, se realizó la medición de los casos presentes en el territorio respecto a la totalidad de la población y respecto también a la población mayor de 18 años según datos del Instituto Nacional de Estadística (INE).

Por su parte, la incidencia anual se estimó contabilizando los casos anonimizado registrados entre 2012 y 2017 en la historia clínica informatizada E CAP, en relación con la población proporcionada por el INE.

#### **Software Utilizado:**

Para el análisis de los datos recogidos se empleó la versión 21 del software Statistics SPSS de IBM para Windows.

## Segundo Artículo (Carta al director) (ver pág. 169, Artículo 2)

Es una carta al editor en respuesta a comentarios y aportaciones hechos por un lector (J. Greoles) sobre el primer artículo previamente publicado.

### **1. Introducción y Agradecimiento:**

Inicia agradeciendo al comentarista por su interés y resalta la importancia de su contribución para un entendimiento más amplio sobre el tema.

### **2. Respuesta a los Comentarios:**

#### 2.1. Aclaraciones y Ampliación:

Tras la revisión del comentario, se puntualizan ciertas observaciones basadas en la literatura existente, como la presencia de alteraciones cognitivas y la demencia frontotemporal en relación con la ELA.

#### 2.2. Consenso y Acuerdo:

Se indica un acuerdo con el autor en ciertos puntos, como la naturaleza no curativa de los tratamientos farmacológicos para la ELA.

#### 2.3. Aclaración de aspectos no abordados:

Aunque el artículo original no abordó específicamente algunos temas, se hace referencia a literatura adicional que sí lo hace.

### **3. Énfasis en Puntos Relevantes:**

Destacan la importancia de ciertos aspectos, como la identificación e inclusión de pacientes con ELA en áreas específicas de atención, y el papel de la PEG como indicador.

### **4. Conclusión y Agradecimiento Final:**

Finaliza agradeciendo las contribuciones y resalta la importancia de la sección de Cartas al Editor como un medio para la discusión y enriquecimiento profesional.

## Tercer Artículo (Original) (ver pág. 172, Artículo 3)

### Diseño del estudio y pacientes

Estudio descriptivo longitudinal. El periodo de estudio fue desde el 1 de marzo 2017 hasta el 28 de febrero 2019.

#### Variables:

Las variables recogidas de los registros clínicos fueron:

1. Edad en el reclutamiento:

- Menos de 60 años.
- 60 años o más.

2. Sexo.

3. Formas de inicio de la enfermedad:

- Espinal.
- Bulbar.
- Otras.

4. Pacientes portadores:

- PEG (Gastrostomía Endoscópica Percutánea.)
- VNI (Ventilación No Invasiva).
- VI (Ventilación Invasiva).

5. Tiempo de evolución de la enfermedad:

- Menos de 2 años.
- 2 años o más.

6. Identificación en la ECAP:

- Como PCC.
- Como MACA.

## 7. Frecuencia y motivo de consulta a las urgencias hospitalarias:

- Frecuencia: Número total de visitas o consultas realizadas por el paciente.
- Motivo de consulta: Razón o causas específicas que motivaron cada consulta a urgencias hospitalarias en el periodo de estudio.

### Análisis estadístico:

Para el análisis descriptivo de las variables se utilizó:

#### **Análisis descriptivo:**

Variables cuantitativas:

Medidas de tendencia central: Media.

Medidas de dispersión: Desviación estándar.

Variables cualitativas:

Frecuencias absolutas.

Porcentajes.

#### **Asociación entre variables categóricas:**

Se realizaron tablas de contingencia.

Se empleó la prueba del chi cuadrado de Pearson.

#### **Comparación de medias de variables cuantitativas:**

Se utilizó la prueba de t-Student.

#### **Estudio de cambios en la utilización de recursos:**

Se estudiaron los posibles cambios entre el inicio y el final del estudio en cuanto a la utilización de recursos en dispositivos sanitarios. Se empleó la prueba de McNemar.

**Software estadístico:**

Se llevó a cabo el tratamiento estadístico de los datos con el programa SPSS para Windows, versión 11.5.

**Significancia estadística:**

Las diferencias se consideraron estadísticamente significativas con valores de  $p < 0,05$ .

## Cuarto Artículo (Original) (ver pág. 180, Artículo 4)

### Diseño del estudio y pacientes

#### Diseño del Estudio:

El enfoque adoptado fue descriptivo y longitudinal, lo que permite observar y describir los eventos tal como ocurren a lo largo del tiempo sin intervención del investigador.

#### Duración:

El estudio tuvo una duración de dos años, desde el 1 de marzo de 2017 hasta el 28 de febrero de 2019.

#### Herramienta de Evaluación:

Se empleó la herramienta ENP-E, que ha sido previamente validada en la región. Esta herramienta es esencial para identificar las NPS de los pacientes, así como los signos externos de angustia emocional. Además, permite la planificación de intervenciones personalizadas para abordar estas necesidades con alta precisión.

#### Selección de Pacientes:

##### Inclusión:

Solo se incluyeron pacientes vivos que residían en el área y que ya tenían un diagnóstico confirmado y registrado de ELA en el ámbito mencionado al comienzo del estudio.

#### Exclusión:

Se excluyeron aquellos pacientes con diagnósticos no confirmados, que no vivían en el área de estudio, o que estaban hospitalizados en centros no especificados en el estudio.

#### Procedimiento de Encuesta:

La encuesta ENP-E fue administrada de manera uniforme por un único investigador, garantizando la consistencia en la aplicación. Este investigador recibió una formación específica, centrada tanto en cómo administrar adecuadamente la encuesta como en cómo interpretar las respuestas proporcionadas por los pacientes.

Es esencial mencionar que se informó detalladamente a cada paciente y a sus familias sobre los objetivos del estudio. Se garantizó que comprendieran su propósito y, tras asegurar su completa comprensión, todos firmaron un documento de consentimiento informado, manifestando así su pleno consentimiento y apoyo para participar en la investigación.

## Variables

Las variables recogidas en la historia clínica fueron:

1. Sexo:
  
2. Edad en el reclutamiento agrupada en:
  - Menor de 60 años.
  - Entre 60 y 69 años.
  - 70 años o más.

3. Forma Inicial de la Enfermedad:

- Espinal.
- Bulbar.
- Otra.

4. Tratamientos y Soportes:

- Uso de PEG (Gastrostomía Endoscópica Percutánea).
- Uso de VNI (Ventilación No Invasiva).
- Uso de VI (Ventilación Invasiva).

5. Tiempo de Evolución de la Enfermedad desde la confirmación diagnóstica:

- Menos de 2 años.
- Entre 2 y 4 años.
- 5 años o más.

6. Variables Asociadas con la Integración en Programas de Atención a la Cronicidad:

- Identificación del paciente como PCC o inclusión en MACA según registros eCAP.
- Pacientes registrados en ATDOM.
- Pacientes registrados en PADES.
- Pacientes incluidos en programas de Gestión de casos GdC.
- Pacientes con registro PDA.
- Variables Asociadas con Necesidades Psicosociales y Espirituales (NPS).

## Puntuación Escala ENP-E [ver pág. 152, Anexo 2]

La Escala ENP-E es una herramienta diseñada para evaluar las necesidades psicosociales y espirituales NPS de los pacientes. Esta escala se divide en tres secciones distintas, cada una centrada en aspectos específicos de las NPS.

### **Sección A: Complejidad**



Objetivo:

Evaluar la complejidad de las Necesidades Psicosociales y espirituales NPS del paciente.

Estructura:

13 preguntas.

Puntuación:

Cada pregunta se puntúa de 0 a 5 puntos.

Criterios de Intervención:

- Puntuación global  $\geq 28$  puntos: Indica complejidad moderada a severa, se recomienda intervención especializada.
- Existen cinco Preguntas Clave. Una puntuación de  $\geq 4$  puntos en cualquier de ellas señala necesidad psicosocial y se sugiere intervención especializada.

## **Sección B: Preocupaciones**

Objetivo:

Identificar las preocupaciones del paciente en áreas específicas.

Áreas de Enfoque:

Financiero, familiar, emocional, espiritual, físico y otros.

Puntuación:

Cada pregunta se puntúa de 0 (no explorado) hasta 5 puntos (Mucho).

Criterios de Intervención:

- Una puntuación de  $\geq 4$  puntos en cualquier área financiero, familiar, emocional, espiritual, físico y otros: Se considera una respuesta afirmativa, y se aconseja evaluar la necesidad de una intervención y seguimiento específicos.

### **Sección C: Signos Externos de Angustia Emocional**

Objetivo:

Detectar la presencia de signos evidentes de angustia emocional.

Estructura:

Respuesta dicotómica (SÍ/NO).

Criterios de Intervención:

- Si la respuesta es "SÍ", se recomienda intervención especializada.

#### **Uso Práctico de la Escala ENP-E (ver pág. 152, Anexo 2) en el Estudio:**

La herramienta ENP-E fue empleada para realizar evaluaciones iniciales y evolutivas de NPS mediante entrevistas personalizadas en la Unidad Multidisciplinaria del hospital referido.

Se realizaron evaluaciones iniciales en 46 de los 81 pacientes incluidos (ver pág. 88, figura 8).

De estos 46 pacientes, 24 fueron evaluados evolutivamente usando la escala ENP-E, típicamente cada 3 meses, aunque en algunos casos se extendió a 6 meses. Estas evaluaciones coincidieron con las visitas regulares a la unidad hospitalaria durante el período del estudio (ver pág. 88, figura 8).

## Análisis estadístico

Para el análisis descriptivo de las variables se utilizó:

### 1. Análisis descriptivo:

Variables Cuantitativas:

Medidas de Tendencia Central:

Media.

Mediana.

Medidas de Dispersión:

Desviación estándar.

Percentiles.

Variables Cualitativas:

Representadas como frecuencias absolutas y porcentajes.

### 2. Relación entre Variables Categóricas:

Tablas de Contingencia:

Para analizar la relación entre variables.

Prueba de Chi Cuadrado de Pearson:

Para determinar la asociación entre categorías.

Prueba Exacta de Fisher:

Usada en lugar del Chi Cuadrado cuando las frecuencias esperadas son bajas.

### 3. Comparación de Medias de Variables Cuantitativas:

Prueba t de Student:

Comparar medias entre dos grupos.

Prueba ANOVA:

Comparar medias entre tres o más grupos y verificar la normalidad de los datos.

#### **4. Análisis de Cambio en Uso de Recursos de Salud:**

Prueba de McNemar:

Utilizada para analizar cambios en dos variables categóricas pareadas.

#### **5. Evolución de Necesidades Psicosociales y Espirituales (NPS):**

- a. Se realizaron entre 1 y 4 entrevistas con la escala ENP-E.

Prueba de Friedman:

Usada para analizar los cambios en las mediciones repetidas en datos pareados.

Prueba de Cochran:

Para comparar porcentajes.

#### **6. Software de Análisis:**

Se llevó a cabo el tratamiento estadístico de los datos con el programa SPSS para Windows, versión 11.5.

#### **7. Nivel de Significancia:**

Se consideró un valor  $p < 0.05$  como estadísticamente significativo.

## Aspectos éticos:

En cada uno de los trabajos que conforman esta tesis doctoral, se siguieron rigurosos estándares éticos. Todos los pacientes del estudio firmaron un consentimiento informado. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de Investigación Clínica del Instituto de Investigación en Atención Primaria (IDIAP, por sus siglas en español) Jordi Gol de Barcelona (número de referencia P17/005) (ver pág. 160, Anexo 3). Se observaron las buenas prácticas de investigación de la Declaración de Helsinki, así como la enmienda de Fortaleza (Brasil) de 2013.

Se garantizó la confidencialidad de todos los datos personales y de investigación de acuerdo con la legislación europea aplicable (Reglamento europeo 2016/679 del 27 de abril) sobre la protección de personas físicas en relación con el tratamiento de datos personales y la libre circulación de estos datos, y con la Ley Orgánica española 3/2018, del 5 de diciembre, sobre la protección de datos personales y garantía de los derechos digitales.

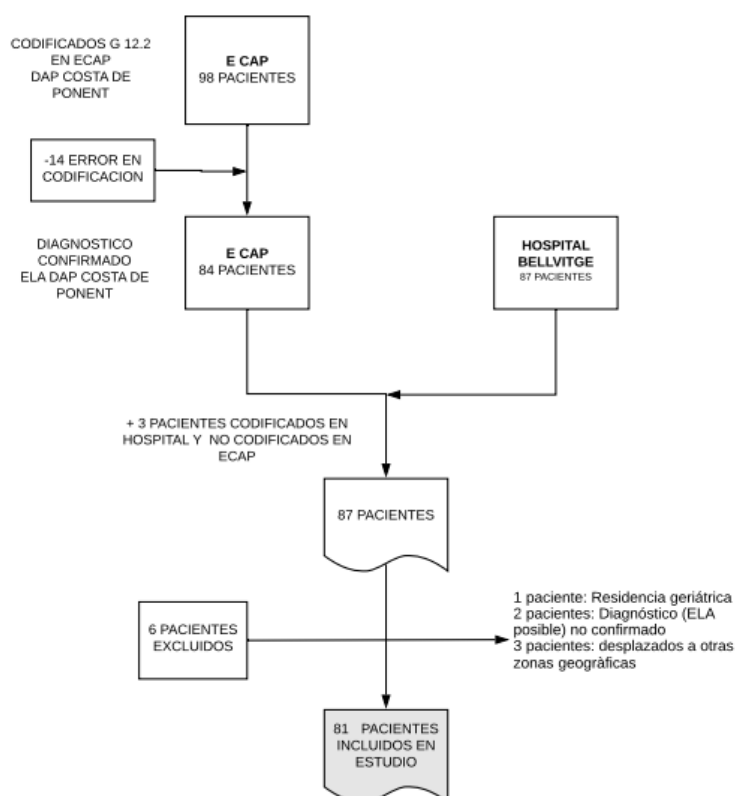
## 6. RESULTADOS

### Primer Artículo (Original) (ver pág. 160, Artículo 1):

En el análisis se incorporaron los 81 casos identificados como pacientes con ELA que estaban vivos a fecha del 1 de marzo de 2017 (Figura 5).

Según los criterios de exclusión, se descartaron 14 pacientes etiquetados con el código G12.2 en la ECAP, ya que no correspondían al diagnóstico de ELA. Adicionalmente, se añadieron 3 pacientes con diagnóstico de ELA del registro hospitalario que no estaban codificados en la ECAP.

**Figura 5.** Pacientes con ELA identificados al inicio del estudio.



Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X et al. (2021) La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. Atención Primaria 53(10): 102158.

Se especifican características clínicas tales como la media de edad, sexo, forma en que se manifestó inicialmente la enfermedad y el intervalo de tiempo entre la aparición de los síntomas y la confirmación del diagnóstico de ELA.

Entre los 81 pacientes analizados, se constató que la enfermedad generalmente comienza alrededor de los 65 años, y este patrón no mostró diferencias notables entre hombres y mujeres.

Al analizar la manifestación inicial de la enfermedad, la forma espinal se presentó como la más común entre los pacientes. Sin embargo, es importante destacar que, en el caso de las mujeres, se observó una mayor prevalencia de la forma bulbar, aunque estas diferencias no resultaron ser estadísticamente significativas.

También se observó que el lapso entre la aparición de los primeros síntomas y la confirmación del diagnóstico de ELA es, en promedio, de 12 meses. Esta duración no mostró variaciones significativas al comparar ambos sexos.

**Tabla 1.** Características clínico asistenciales de los pacientes con ELA.

Tabla 1 Características clínico-asistenciales de los pacientes afectados de ELA			
Media edad en años(±DE)	Hombres (n = 40)	Mujeres (n = 41)	P Valor
	66,4 (DE = 12,1)	64,8 (DE = 11,3)	0,131 <sup>a</sup>
Forma de inicio.	Hombres (n = 40)	Mujeres (n = 41)	Valor P
Espinal	31 (77,5%)	25 (61,0%)	0,064 <sup>b</sup>
Bulbar	6 (15,0%)	15 (36,6%)	
Otras	3 (7,5%)	1 (2,4%)	
Tiempo entre inicio síntomas y confirmación de diagnóstico (meses)	Hombres n = 34	Mujeres n = 30	P Valor
< 1 año	15 (44,1%)	12 (40,0%)	0,936 <sup>c</sup>
1 año	11 (32,4%)	10 (33,3%)	
> 1 año	8 (23,5%)	8 (26,7%)	

DE: desviación estándar; n: número de casos con este registro en historia clínica.  
<sup>a</sup> Test t Student.  
<sup>b</sup> Test Chi cuadrado.  
<sup>c</sup> Test exacto de Fischer.

Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X et al. (2021) La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. Atención Primaria 53(10): 102158.

Del total de pacientes con ELA estudiados:

1. El 35,8% (29 pacientes) están incorporados en los Programas de Atención Domiciliaria (ATDOM, GdC y PADES).
2. Solo el 13,6% (11 pacientes) están identificados dentro del programa de cronicidad como PCC/MACA.
3. Un 14,8% (12 pacientes) hacen uso de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). De este subconjunto:
  - El 41,7% están identificados dentro del programa de cronicidad como PCC/MACA, lo cual resulta estadísticamente significativo con un valor  $p = 0,009$ .
  - El 75% están incluidos en los programas de atención domiciliaria (ATDOM, GdC y PADES), con un valor  $p$  significativo de 0,002.
4. El 29,6% (24 pacientes) utilizan ventilación no invasiva (VNI). De este grupo:
  - El 58,6% están integrados en el PAD, mostrando una significación estadística con un valor  $p = 0,006$ .
  - Solo el 16,7% están identificados como PCC/MACA, y esta relación no mostró ser estadísticamente significativa ( $p = 0,599$ ).

Es relevante mencionar que ningún paciente requirió de ventilación invasiva durante el período de estudio.

En relación al modelo de atención hospitalaria, la gran mayoría de los pacientes, el 97,5% (79 pacientes), reciben atención a través de la Unidad Funcional de Enfermedad de Motoneurona, mayoritariamente en el Hospital de Bellvitge, situado en Hospitalet de



Llobregat, Barcelona. Sólo un pequeño porcentaje, el 2,5% (2 pacientes), son atendidos directamente por el Servicio de Neurología en el Hospital Comarcal.

De los 68 municipios estudiados, se hallaron pacientes en 26 de ellos. La distribución de los pacientes según las SAP con pacientes afectos de ELA fue muy similar. El porcentaje de casos del SAP Delta de Llobregat fue el más numeroso con un 37% y el SAP Baix Llobregat Centre el menor con un 30%.

En la tabla 2 se presentan todos los casos distribuidos por territorios analizados a fecha 1 de marzo 2017 para el análisis de la prevalencia, por población global y en  $\geq 18$  años.

**Tabla 2.** Prevalencia de casos por Servicios de Atención Primaria (SAP) y por DAP.

SAP	n	Habitantes	Prevalencia de Casos/100.000 h.	Prevalencia de Casos/100.000 h. >18 años
Delta de Llobregat	30	510.599	5,9	7,2
Baix Llobregat centre	25	375.857	6,6	9,3
Alt Penedes, Garraf, Baix Llobregat Nord	26	442.752	5,9	7,5
<b>GLOBAL DAP</b>	<b>81</b>	<b>1.329.208</b>	<b>6,1</b>	<b>7,8</b>

SAP: Servicio de Atención Primaria; n: número de casos; h.: habitantes; DAP: Dirección de Atención Primaria.

Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X et al. (2021) La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. Atención Primaria 53(10): 102158.

Sobre la incidencia de los años 2012 al 2017 se detectaron 231 pacientes en los registros de la ECAP identificados con el código G12.2. Se excluyeron 26 casos con error en el diagnóstico resultando un total de 205 pacientes confirmados con ELA (113 hombres y 92 mujeres) (1,2 hombres/ 1 mujer) (tabla 3).

**Tabla 3.** Distribución por sexo, edad media de inicio, según registro en la ECAP.

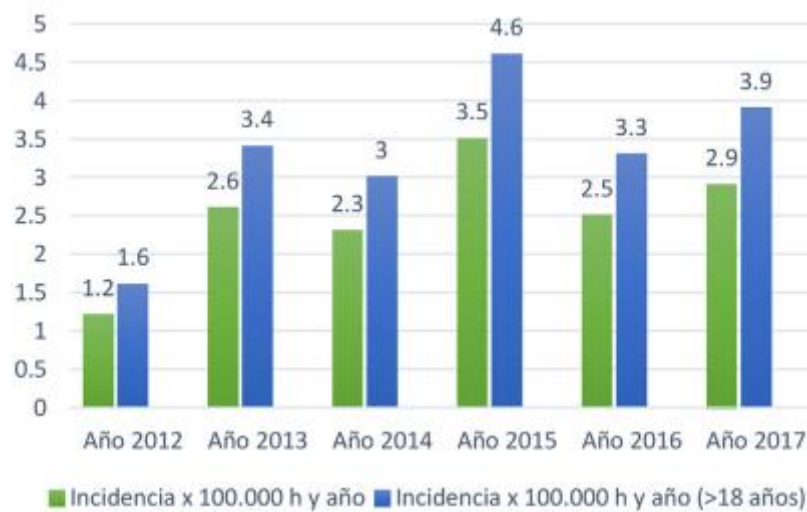
<b>Tabla 3</b> Distribución por sexo, edad media de inicio y años según el registro en la ECAP					
Casos registrados por año	n	Edad media al diagnóstico	DE	Incidencia x 100.000 h. y año	Incidencia x 100.000 h. y año ( $\geq 18$ años)
Hombres	13	62,2	12,83		
Mujeres	4	59,8	16,08		
Total año 2012	17	61,6	13,7	1,2	1,6
Hombres	21	69,2	11,93		
Mujeres	14	70,3	5,93		
Total año 2013	35	69,7	9,99	2,6	3,4
Hombres	16	71,7	10,6		
Mujeres	15	64	13,03		
Total año 2014	31	68	12,45	2,3	3
Hombres	23	63,7	11,97		
Mujeres	17	66,4	12,02		
Total año 2015	40	64,9	12,07	3,5	4,6
Hombres	20	67,7	9,27		
Mujeres	28	68,1	11,12		
Total año 2016	48	68	10,4	2,5	3,3
Hombres	20	69	11,07		
Mujeres	14	71,8	10,68		
Total año 2017	34	70,1	10,99	2,9	3,9

DE: desviación estándar; h: habitantes; n: número de casos.

Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X et al. (2021) La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. Atención Primaria 53(10): 102158.

La tasa de incidencia anual promedio de los 6 años fue de 2,5/100.000 habitantes/año en todas las edades y de 3,3/100.000 habitantes/año en  $\geq 18$  años (Figura 6).

**Figura 6.** Tasa de incidencia anual promedio de los años 2012 al 2017.



Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X et al. (2021) La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. Atención Primaria 53(10): 102158.

## Segundo Artículo (Carta al director) [\(ver pág. 169, Artículo 2\)](#)

Dentro del contexto del debate académico, recibimos y respondimos a una carta dirigida al editor por parte del Sr. J. Greoles, la cual se centra en nuestro artículo anterior. A continuación, presentamos un resumen de nuestra respuesta:

### Reconocimiento:

Agradecemos a J. Greoles por su interés en nuestro artículo y por su análisis en torno a las complicaciones de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Además, valoramos positivamente su contribución al entendimiento de esta enfermedad en la comunidad médica.

### Puntualizaciones:

Se ha evidenciado una presencia significativa de alteraciones cognitivas en pacientes con ELA, que pueden llegar hasta un 40%. Además, se ha detectado demencia frontotemporal en asociación con la ELA en un 14% de los pacientes.

Coincidimos con el autor en que los tratamientos farmacológicos actuales para la ELA no ofrecen una cura. Subrayamos la importancia de los tratamientos de soporte, en especial la ventilación no invasiva, como el método de soporte respiratorio primario para estos pacientes.

Aunque no exploramos a profundidad la relación entre la supervivencia y la implantación de la PEG, diversos estudios sugieren mejoras tanto en la supervivencia como en aspectos nutricionales gracias a su uso. Es fundamental considerar la valoración

nutricional y la función respiratoria antes de la inserción de la PEG, ya que puede conllevar mayores riesgos en pacientes desnutridos o con insuficiencia respiratoria significativa.

#### Conclusiones:

En nuestro trabajo inicial, se enfatizó la relevancia de identificar e incluir a todos los pacientes con ELA como pacientes crónicos complejos o con necesidades paliativas. Esta inclusión es crucial debido a la complejidad de la enfermedad y a que la PEG actúa como indicador clave para identificar a pacientes que requieren atención especializada.

Finalmente, reiteramos nuestro agradecimiento por las contribuciones y por el espacio brindado en la sección de Cartas al Editor, que promueve un diálogo enriquecedor entre profesionales.

## Tercer Artículo (Original) (ver pág. 172, Artículo 3):

En este trabajo se analizan los principales motivos de consulta urgente hospitalaria de los pacientes con ELA, especialmente aquellos relacionados con accidentes como caídas potencialmente evitables. Asimismo, estudiar la evolución en la utilización de dispositivos de soporte y su integración en los programas asistenciales.

Se incluyeron los 81 pacientes que están incluidos en el primer artículo (ver pág. 74, figura 5), presentando los mismos datos de edad de inicio, sexo, forma de presentación de la enfermedad

En relación a la frecuentación a los servicios de urgencias (tabla 4) con las variables estudiadas, destacar que:

### 1. Frecuentación a Servicios de Urgencias:

- Se registró una mayor proporción de visitas de pacientes mayores de 60 años y mujeres, aunque las diferencias no fueron significativas.
- Hubo diferencias notables en las visitas según el tiempo de evolución de la enfermedad. El 79,4% de las visitas fueron realizadas por pacientes con menos de 2 años desde el diagnóstico.

**Tabla 4.** Utilización de los servicios de urgencias hospitalarios, estratificado por grupos de edad, sexo y tiempo de evolución de la enfermedad.

81 pacientes de ELA	No utilizan servicios de urgencias		Si utilizan servicios de urgencias		N pacientes	Valor P
	n: 34	%	n: 47	%		
<b>Edad</b> <60 años	12	66,7%	6	33,3%	18	p= 0,055 <sup>a</sup>
≥60 años	22	34,9%	41	65,1%	63	
<b>Sexo</b> Hombre	17	42,5%	23	57,5%	40	p= 0,055 <sup>a</sup>
Mujer	17	41,5%	24	58,5%	41	
<b>Tiempo evolución enfermedad</b> <2 años	7	20,6 %	27	79,4%	34	p< 0,001 <sup>a</sup>
≥2 años	27	57,4%	20	42,6%	47	

n: número de pacientes; %.: porcentaje; a: Test Chi cuadrado

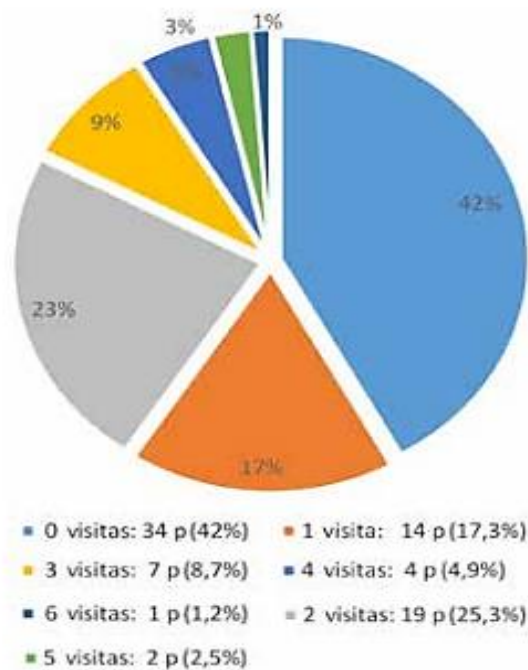
En la Figura 7 se detalla el número de visitas a urgencias que se situó en un rango entre 0- 6 visitas/paciente.

## 2. Número de Visitas a Urgencias (Figura 7):

- En un resumen por grupos:
  - El 42% de los pacientes no visitó urgencias.
  - El 40% hizo entre 1 y 2 visitas.
  - El 18% tuvo entre 3 y 6 visitas durante el periodo de estudio.

**Figura 7.** Número de visita a urgencias hospitalarias agrupadas en 81 pacientes con ELA.

**Figura.** Número de visitas a urgencias hospitalarias agrupadas de los 81 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.



Castro-Rodríguez E, Azagra-Ledesma R, Gómez-Batiste Alertón X, Aguyé-Batista A, Zwart-Salmerón M, Cabanas-Valdés R, Caballero-Gómez FM, Clemente-Azagra C. Análisis de las caídas accidentales y la integración en los programas de cronicidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Rev. Neurol. 2022 nov 16;75(10):297-303.

La Tabla 5 muestra los motivos de consulta urgente ordenados de mayor a menor frecuencia:

1. **Caídas accidentales:** Estas encabezaron la lista, representando el 26,8% de las visitas.
  - Del total de caídas, el 19,4% resultó en diagnósticos de traumatismos craneoencefálicos TCE y/o contusiones.
  - El 7,4% de las caídas con resultado de una fractura ósea.
2. **Problemas respiratorios:** Fueron la segunda causa más común, constituyendo el 23,3% de las consultas urgentes.
3. **Comorbilidad:** Representó el 16,7% de las visitas de urgencia.



#### 4. **Complicaciones con la alimentación o con el dispositivo de alimentación:**

Estos problemas originaron el 10,2% de las consultas.

#### 5. **Dolor:** responsable del 10,2% de las visitas a urgencias.

**Tabla 5.** Motivos de consulta a urgencias hospitalarias de los pacientes con ELA.

47 pacientes de ELA utilizan los servicios de urgencias		Número de consultas urgentes	%
<b>Caídas</b>		29	26,8
Caída accidental (TCE y/o contusiones)	n.º: 21 (19,4%)		
Caída accidental (fractura)	n.º: 8 (7,4%)		
<b>Problemas respiratorios</b>		25	23,3
Disnea	n.º: 16 (14,9%)		
Infección respiratoria	n.º: 6 (5,6%)		
Broncoaspiración	n.º: 3 (2,8%)		
Asociados a otra comorbilidad	n.º: 18 (16,7%)	18	16,7
<b>Problemas de alimentación y/o del dispositivo de alimentación</b>		12	11,0
Incidencias con la PEG	n.º: 10 (9,2%)		
Disfagia	n.º: 2 (1,8%)		
Dolor	n.º: 11 (10,2%)	11	10,2
Mal estado general		5	4,7
Estreñimiento		4	3,7
Alteración de la movilidad		2	1,8
Fiebre		2	1,8
<b>Total</b>		<b>108</b>	<b>100</b>

ELA: esclerosis lateral amiotrófica; n.º: número de consultas a urgencias por este motivo; PEG: gastrostomía endoscópica percutánea; TCE: traumatismo craneoencefálico.

Castro-Rodríguez E, Azagra-Ledesma R, Gómez-Batiste Alertón X, Aguyé-Batista A, Zwart-Salmerón M, Cabanas-Valdés R, Caballero-Gómez FM, Clemente-Azagra C. Análisis de las caídas accidentales y la integración en los programas de cronicidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Rev. Neurol. 2022 nov 16;75(10):297-303.

Respecto a la evolución en la utilización de dispositivos de soporte y utilización de los diferentes recursos asistenciales:

1. **Uso de dispositivos de soporte:** Al inicio del estudio, el 14,8% de los pacientes tenía una PEG implantada y el 29,7% utilizaba sistemas de VNI. Al concluir el periodo, estos porcentajes aumentaron significativamente ( $p < 0,001$ ) al 35,8% y 51,9%, respectivamente. (Ver Tabla III)
2. **Uso de Ventilación Invasiva (VI):** Durante el período analizado, ningún paciente utilizó VI.
3. **Atención hospitalaria:** El 97,5% de los pacientes recibió atención desde el inicio del estudio en la unidad multidisciplinar hospitalaria.
4. **Programa de atención a la cronicidad:** Al comienzo, solo el 13,6% estaba identificado como paciente crónico complejo PCC o bajo el modelo de atención a la cronicidad avanzada MACA. Este porcentaje creció significativamente, alcanzando el 61,7% al final del período de seguimiento. (Ver Tabla 6)

**Tabla 6.** Utilización de dispositivos para alimentación y ventilación (PEG y VNI) de los pacientes con ELA. Identificación en el área de atención a la cronicidad de Atención Primaria.

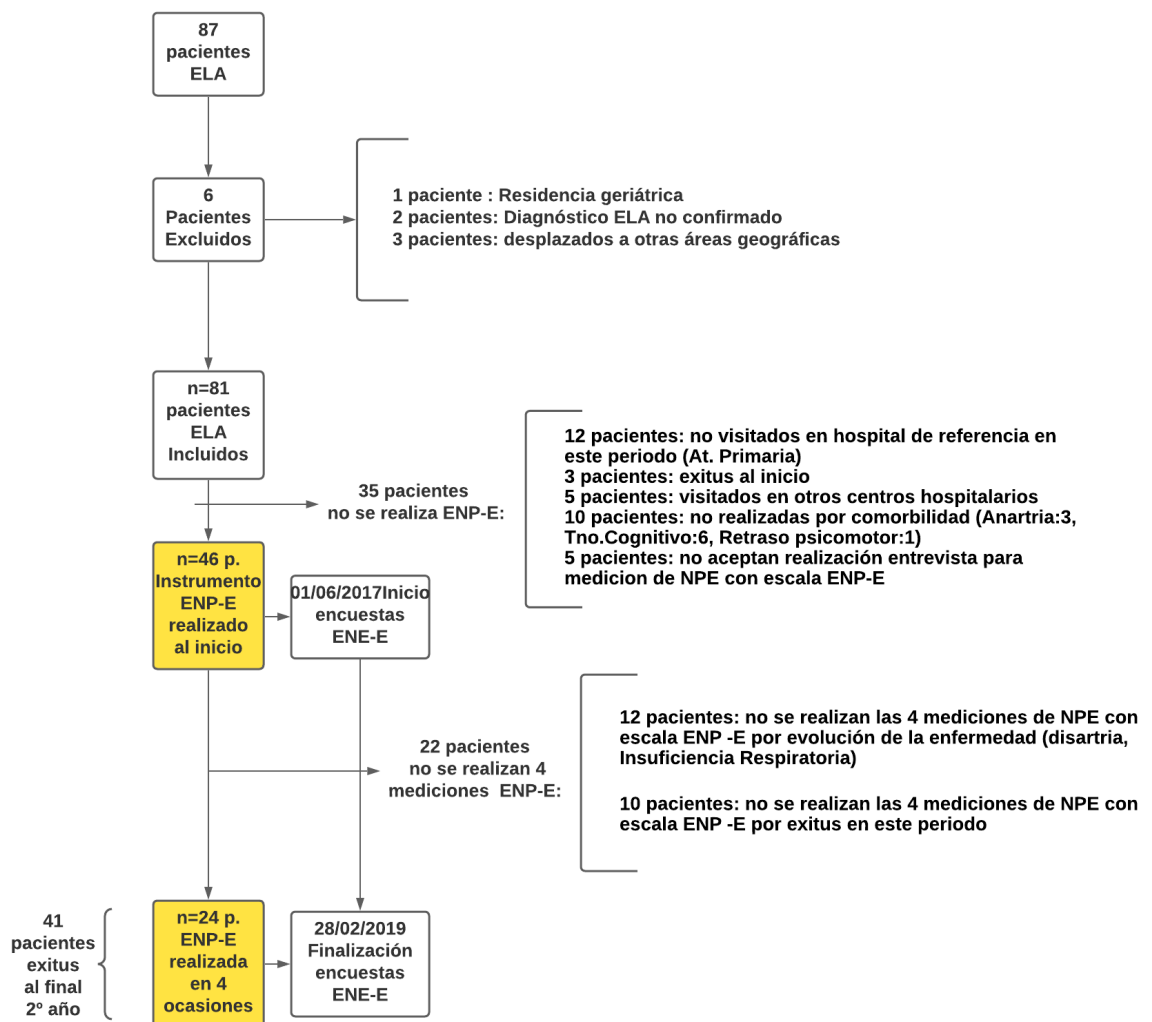
Utilización de dispositivos	Fase inicial		Periodo seguimiento		Incremento utilización dispositivos: Valor P
	n	%	n	%	
Portadores de PEG	12	14,8	29	35,8	<0,001 <sup>a</sup>
Portadores de VNI	24	29,7	42	51,9	<0,001 <sup>a</sup>
Pacientes identificados en el área de cronicidad de AP.	Fase inicial		Periodo seguimiento		Incremento utilización recurso: Valor P
	n	%	n	%	
Identificación como PCC/MACA	11	13,6	50	61,7	<0,001 <sup>a</sup>

Fase Inicial: 01/03/2017; Periodo seguimiento; 01/03/2017 a 28/02/2019; PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea; n: número de casos con este registro en historia clínica; %: porcentaje; VNI: Ventilación no invasiva; PCC/MACA: Paciente Crónico Complejo/Modelo Atención Cronicidad Avanzada; a: test McNemar; AP: Atención Primaria.

Cuarto Artículo (Original) (ver pág. 180, Artículo 4):

En este trabajo se examinan las características clínicas de los pacientes con ELA, se profundizan aspectos de su integración en programas de cronicidad asistencial de Atención Primaria y determinan sus necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE) en un área del Mediterráneo Occidental. Se incluyen los 81 casos registrados como pacientes ELA vivos a fecha 1 de marzo 2017 (Figura 8).

**Figura 8.** Pacientes incluidos en el estudio de la evolución de la integración en programa de atención a la cronicidad de Atención Primaria. Estudio inicial y evolutivos de las Necesidades Psicosociales y Espirituales.



Respecto a algunas características clínicas e integración en los programas de cronicidad:

1. **Uso de dispositivos de soporte:** Al inicio del estudio, el 14,8% de los pacientes tenía una PEG implantada y el 29,7% utilizaba sistemas de VNI. Al concluir el periodo, estos porcentajes aumentaron significativamente ( $p < 0,001$ ) al 35,8% y 51,9%, respectivamente. (Tabla 7)
2. **Uso de Ventilación Invasiva (VI):** Durante el período analizado, ningún paciente utilizó VI.
3. **Atención hospitalaria:** El 97,5% de los pacientes recibió atención desde el inicio del estudio en la unidad multidisciplinar hospitalaria.
4. **Programa de atención a la cronicidad:**

Al inicio del estudio, la integración en programas de cronicidad asistencial mostró que el 13,6% de los pacientes estaban identificados como PCC/MACA, el 24,7% atendidos por ATDOM, el 16% por PADES y el 13,6% por GdC.

Durante el seguimiento, estos porcentajes evolucionaron a un 61,7% para PCC/MACA, 50,6% para ATDOM, 40,7% para PADES y 50,6% para GdC.

Además, el registro de la PDA en ECAP mostró un incremento significativo, pasando del 6,2% al 35,8% durante el periodo (Tabla 7).

**Tabla 7:** Características clínicas e integración en programas de cronicidad asistencial de los pacientes afectados de ELA al inicio y al final del estudio (2 años).

<b>Pacientes n= 81</b>	<b>Edad en años Media</b>	<b>DE</b>	<b>%</b>	<b>Valor P</b>
Hombres	66,4 años	12,1	49,4	0,131 <sup>a</sup>
Mujeres	64,8 años	11,3	50,6	
<b>Formas clínicas de presentación inicial</b>	<b>Forma espinal</b>	<b>Forma bulbar</b>	<b>Otras</b>	<b>Valor P</b>
	<b>n</b> <b>%</b>	<b>n</b> <b>%</b>	<b>n</b> <b>%</b>	
Hombres	31    77,5	6    15,0	3    7,5	0,064 <sup>b</sup>
Mujeres	25    61,0	15    36,6	1    2,4	
<b>Utilización de dispositivos PEG y VNI</b>	<b>Fase inicial</b>	<b>Periodo seguimiento</b>		<b>Incremento utilización dispositivos: Valor P</b>
	<b>n</b> <b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	
Portadores PEG	12    14,8	29	35,8	<0,001 <sup>c</sup>
Portadores VNI	24    29,7	42	51,9	<0,001 <sup>c</sup>
<b>Recursos asistenciales del área de cronicidad</b>	<b>Fase inicial</b>	<b>Periodo seguimiento</b>		<b>Incremento utilización recurso: Valor P</b>
	<b>n</b> <b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	
PCC/MACA	11    13,6	50	61,7	<0,001 <sup>c</sup>
ATDOM	20    24,7	41	50,6	<0,001 <sup>c</sup>
PADES	13    16,0	33	40,7	<0,001 <sup>c</sup>
GdC	11    13,6	41	50,6	<0,001 <sup>c</sup>
<b>Registro de la PDA en la ECAP</b>	<b>Fase inicial</b>	<b>Periodo seguimiento</b>		<b>Incremento registro PDA: Valor P</b>
	<b>n</b> <b>%</b>	<b>n</b>	<b>%</b>	
PDA registrada	5    6,2	29	35,8	<0,001 <sup>c</sup>

n: número de casos con este registro en historia clínica; DE: Desviación Estándar; Hombres: 40 pacientes; Mujeres 41 pacientes; %: porcentaje; Fase Inicial: 01/03/2017; Periodo seguimiento: 01/03/2017 a 28/02/2019; PEG: Gastrostomía Endoscópica Percutánea; VNI: Ventilación no invasiva; PCC/MACA: Paciente Crónico Complejo/Modelo Atención Cronicidad Avanzada; ATDOM: Atención domiciliaria; GdC: Gestión de caso; PADES: Programa atención domiciliaria por equipos especializados en Atención Paliativa; PDA: Planificación de decisiones anticipadas; a: Test T Student; b: Test Chi cuadrado; c: test McNemar.

La evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales (NPE) se llevó a cabo inicialmente en 46 pacientes y evolutivamente a lo largo de dos años en 24 pacientes.

La evaluación inicial de las NPE mediante la escala ENP-E se desglosa en tres apartados detallados a continuación.

1. **Apartado A (Complejidad)** (Tabla 8):

- Puntuación media grupal: 28,8 puntos.
- Pacientes con puntuaciones  $\geq 28$  puntos: 22 pacientes (47,8%).
- Pacientes con puntuación  $\geq 4$  puntos en alguna pregunta clave: 16 pacientes (34,8%).

No se encontraron diferencias significativas en complejidad en relación con: distribución por sexos ( $p < 0,365$ ), edad ( $p < 0,655$ ) ni tiempo de evolución de la enfermedad ( $p < 0,360$ ).

2. **Apartado B (Preocupaciones)** (Tabla 8):

- Mayor puntuación asociada a Molestias Físicas y Aspectos Familiares ( $p = 0,001$ ).

3. **Apartado C (Signos externos de malestar emocional)** (Tabla 8):

- 22 pacientes (47,8%) mostraron signos externos de malestar emocional.

4. **Estratificación de los 46 pacientes:**

- **Por Sexo:** Sin diferencias significativas en las puntuaciones de complejidad ( $p < 0,365$ ).
- **Por Grupos de Edad:**
  - $< 60$  años: 21,7% (10 pacientes).
  - 60-69 años: 41,3% (19 pacientes).
  - $\geq 70$  años: 37% (17 pacientes).

Sin diferencias significativas en puntuaciones de complejidad ( $p < 0,655$ ).

- **Por Tiempo de Evolución de la Enfermedad:**

- <2 años: 43,4% (20 pacientes).
- 2-4 años: 28,3% (13 pacientes).
- ≥5 años: 28,3% (13 pacientes).

Sin diferencias significativas en puntuaciones de complejidad ( $p < 0,360$ ).

**Tabla 8.** Evaluación basal de las NPE con la escala ENP-E (Apartados A, B y C) en 46 pacientes ELA.

Valoración Apartado A Rango 13-65 en la escala ENP-E	Puntuación grupal		Pacientes con puntuación ≥28 puntos		Pacientes con resultado en las Preguntas Claves ≥4 puntos en 1 o más preguntas	
	Media	DE	n	%	n	%
	28,83	7,94	22	47,8	16	34,8

Valoración Apartado B Rango 0-5 en la escala ENP-E	Exploración de Preocupaciones Económicas		Exploración de Preocupaciones Familiares		Exploración de Preocupaciones Emocionales		Exploración de Preocupaciones Espirituales		Exploración de Preocupaciones Molestias Físicas		Valor P
	Media	DE	Media	DE	Media	DE	Media	DE	Media	DE	
	2,46	1,2	4,11	1,8	2,98	1,32	1,65	0,67	4,30	1,05	0,001 <sup>a</sup>

Valoración Apartado C valor SI/NO en la escala ENP-E	Presencia de signos externos de malestar emocional	
	SI	%
	22	47,8

ENP-E: Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales del enfermo al final de la vida; DE: Desviación Estándar; n: número de casos con este registro; %: Proporción; Preocupaciones: Rango 0-5 puntos; a: Test ANOVA.



Los resultados evolutivos de las necesidades psicosociales y espirituales (NPE) se basan en cuatro entrevistas realizadas a 24 pacientes durante el periodo de estudio (ver pág. 88, figura 8). Estos resultados se detallan en la tabla 9:

### 1. Apartado A (Complejidad):

- Se notó una tendencia ascendente en la puntuación de complejidad en las cuatro mediciones.
  - Hubo un Incremento significativo en la puntuación media de todo el grupo ( $p= 0,001$ ).
  - El porcentaje de los pacientes con puntuaciones  $\geq 28$  puntos, también mostró un incremento ( $p= 0,003$ ).
  - Se registró un Incremento significativo ( $p= 0,012$ ) en el porcentaje de pacientes que tuvieron 1 o más respuestas  $\geq 4$  en alguna de las preguntas claves.

### 2. Apartado B (Preocupaciones):

- A lo largo de las entrevistas, se mantuvo constante que las mayores puntuaciones se asociaron a preocupaciones vinculadas a Molestias Físicas y Aspectos Familiares.

### 3. Apartado C (Signos externos de malestar emocional):

- Durante el periodo estudiado, se registró un incremento significativo en el porcentaje de pacientes que mostraban signos externos de malestar emocional ( $p= 0,012$ ).

**Tabla 9.** Estudio de la evolución de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A, B y C) en 24 pacientes de ELA en el periodo de dos años.

Valoración Apartado A Rango 13-65 en la escala ENP-E	Puntuación grupal		Valor P	Pacientes con puntuación total ≥28 puntos		Valor P	Pacientes con resultado de Preguntas Claves ≥4 puntos en 1 o más preguntas		Valor P
	Mediana	P-25 P-75		n	%		n	%	
1ª	26,50	21,50 33,00	0,001 <sup>a</sup>	11	45,8	0,003 <sup>b</sup>	9	37,5	0,012 <sup>b</sup>
2ª	30,50	23,00 33,00		15	62,5		8	33,3	
3ª	31,00	24,00 36,00		16	66,7		12	50,0	
4ª	30,50	27,25 36,00		18	75,0		14	58,3	

Valoración Apartado B Rango 0-5 en la escala ENP- E	Exploración de Preocupaciones Económicas			Exploración de Preocupaciones Familiares			Exploración de Preocupaciones Emocionales			Explotación de Preocupaciones Espirituales			Explotación de Preocupaciones Molestias Físicas		
	Mediana	P25-75	Valor P	Mediana	P25-75	Valor P	Mediana	P25-75	Valor P	Mediana	P25-75	Valor P	Mediana	P25-75	Valor P
1ª	2,00	2,00 4,00	0,632 <sup>c</sup>	4,00	4,00 5,00	0,370 <sup>c</sup>	3,00	2,00 4,00	0,707 <sup>c</sup>	2,00	1,00 2,00	0,260 <sup>c</sup>	5,00	4,00 5,00	0,321 <sup>c</sup>
2ª	2,00	2,00 4,00		4,00	4,00 5,00		2,50	2,00 4,00		1,50	1,00 2,00		5,00	4,00 5,00	
3ª	2,00	2,00 4,00		4,00	4,00 5,00		3,00	2,00 4,00		2,00	1,00 2,00		5,00	4,00 5,00	
4ª	2,00	1,25 4,00		4,00	4,00 4,75		3,00	2,00 4,00		2,00	1,00 3,00		4,00	4,00 5,00	

Valoración Apartado C valor SI/NO en la escala ENP-E	Presencia de signos externos de malestar emocional (SI)	%	Valor P
1ª	12 pacientes	50,0	0,012 <sup>b</sup>
2ª	14 pacientes	58,3	
3ª	16 pacientes	66,6	
4ª	17 pacientes	70,8	

ENP-E: Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales del enfermo al final de la vida; a: Test ANOVA; b: Prueba Q de Cochran; c: Test de Friedman;

La Tabla 10 se detalla la evolución de la complejidad, según el Apartado A de la escala ENP-E, en relación con diversas variables clínicas:

- **Sexo:**

Se observa una progresión lineal a lo largo de las cuatro evaluaciones.

Notablemente, se observan diferencias significativas en la puntuación de complejidad entre los varones ( $p=0,018$ ).

- **Edad:**

Al segmentar por 3 grupos de edad, los resultados muestran una la progresión lineal a lo largo de las cuatro evaluaciones.

Las diferencias son especialmente significativas en los grupos de pacientes menores de 60 años ( $p=0,022$ ) y los de 70 o más ( $p= 0,004$ ).

- **Tiempo de evolución de la ELA:**

Al examinar la evolución temporal de la enfermedad, la puntuación de complejidad muestra una tendencia lineal en las valoraciones de los tres grupos evaluados.

Las diferencias más significativas se encuentran en los pacientes con menos de 2 años de evolución ( $p= 0,006$ ) y aquellos con 5 años o más ( $p= 0,046$ ).

- **Uso de dispositivos (PEG y VNI):**

La progresión lineal de la puntuación de complejidad se mantiene en los grupos evaluados, sobre todo en las tres primeras valoraciones.

Específicamente, se observan diferencias significativas en aquellos pacientes que no son portadores de PEG ( $p=0,005$ ) y también en los utilizadores de VNI ( $p=0,047$ ) y no utilizadores de este dispositivo ( $p=0,041$ ).

No obstante, es importante señalar que no se registran variaciones significativas en las puntuaciones de aquellos pacientes que sí son portadores de un PEG.

**Tabla 10.** Evaluación de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A) en 24 pacientes de ELA en relación sexo, edad, tiempo de evolución enfermedad y utilización de dispositivos (PEG y VNI) en el periodo de dos años.

Distribuido por:	Primera Evaluación		Segunda Evaluación		Tercera Evaluación		Cuarta Evaluación		Valor P
	Mediana	P25-P75	Mediana	P25-P75	Mediana	P25-P75	Mediana	P25-P75	
<b>Ambos sexos</b>									
hombres n=12 (50%)	26.00	21.00 -32.75	30.50	23.25 - 33.00	31.00	24.00 - 33.75	31.00	28.00 - 34.75	p=0.018 <sup>a</sup>
mujeres n=12 (50%)	27.50	23.25 -34.75	30.00	22.25 - 34.00	30.50	23.50 - 41.25	29.50	25.50 - 42.50	p=0.078 <sup>a</sup>
<b>Tres grupos de edad</b>									
<60 años n= 5 (20.8%)	24.00	21.00 -32.00	32.00	22.00 - 33.00	33.00	25.50 - 39.50	33.00	27.00 - 40.00	p=0.022 <sup>a</sup>
60-69 años n=11 (45.9%)	27.00	20.00 -33.00	32.00	20.00 - 33.00	31.00	20.00 - 32.00	30.00	24.00 - 35.00	p=0.411 <sup>a</sup>
≥70 años n= 8 (33.3%)	27.00	24.50 -34.75	28.50	25.00 - 34.00	31.00	25.25 - 42.75	30.00	28.25 - 42.75	p=0.004 <sup>a</sup>
<b>Tiempo de evolución en años</b>									
<2 años n= 12 (50 %)	25.50	21.00 -34.75	26.50	21.50 - 34.00	29.00	23.25 - 38.25	29.00	25.50 - 41.25	p=0.006 <sup>a</sup>
2-4 años n= 6 (25 %)	23.50	20.25 -33.00	27.50	20.75 - 33.00	27.50	19.75 - 31.50	29.50	23.00 - 33.25	p=0.675 <sup>a</sup>
≥5 años n= 6 (25 %)	30.00	26.75 -35.00	32.00	28.75 - 33.50	34.00	31.25 - 37.75	33.50	29.75 - 39.50	p=0.046 <sup>a</sup>
<b>Basado en el uso de dispositivos PEG y VNI</b>									
Portadores de PEG n= 9 (37.5 %)	27.00	25.00 -38.50	32.00	23.50 - 34.50	32.00	23.50 - 36.00	31.00	27.50 - 37.00	p=0.157 <sup>a</sup>
No Portadores de PEG n= 15 (62.5 %)	25.00	21.00 -33.00	28.00	21.00 -33.00	30.00	24.00 -36.00	29.00	27.00 - 36.00	p=0.005 <sup>a</sup>
Portadores de VNI n= 6 (25 %)	26.00	23.50 -32.50	28.00	23.50 -32.50	30.00	24.00 -34.00	29.00	25.50 - 35.00	p=0.047 <sup>a</sup>
No Portadores de VNI n= 18 (75 %)	30.00	21.00 -34.00	32.00	21.00 -34.00	32.00	23.00 -36.00	33.00	28.00 - 38.00	p=0.041 <sup>a</sup>

E ENP-E: Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales del enfermo al final de la vida; P25-P75: Percentil 25-Percentil 75; (a): Prueba de Friedman; PEG: Gastrostomía Percutánea; VNI: Ventilación no invasiva.

La Tabla 11 se desglosa la evolución de la puntuación en complejidad, conforme al Apartado A de la escala, en relación con distintos programas y criterios de atención:

- **Identificación como PCC/MACA:**

Se nota una tendencia lineal en las cuatro valoraciones.

Sin embargo, es destacable el incremento significativo en la puntuación de aquellos pacientes que no están identificados en el área de la cronicidad como PCC/MACA ( $p= 0,006$ ).

- **Atención en el programa ATDOM:**

Se sigue la misma tendencia lineal en las valoraciones, con diferencias notables en aquellos pacientes que no son atendidos por este programa ( $p= 0,004$ ).

- **Atención en el programa PADES:**

Al igual que los anteriores, existe una progresión lineal, con un incremento significativo en la puntuación de complejidad en los pacientes que no participan en el programa PADES ( $p= 0,005$ ).

- **Atención por el equipo de GdC:**

Los resultados mantienen la tendencia lineal observada, mostrando un aumento significativo en aquellos pacientes que no son atendidos por el equipo de GdC ( $p= 0,006$ ).

**Tabla 11.** Evaluación de las NPE mediante 4 valoraciones de la escala ENP-E (apartado A) en 24 pacientes de ELA en relación con la inclusión o valoración por los diferentes recursos del área de cronicidad de Atención Primaria.

Distribuido por:	Primera Evaluación Mediana P25-P75	Segunda Evaluación Mediana P25-P75	Tercera Evaluación Mediana P25-P75	Cuarta Evaluación Mediana P25-P75	Valor P
<b>Identificación como PCC/ MACA</b> Identificado n=12 (50%)	26.50 24.00 -32.75	28.50 23.00 – 32.75	28.00 23.25 - 35.00	29.50 24.25 - 35.75	p=0.082 <sup>a</sup>
No Identificado n=12 (50%)	27.00 21.00 -33.75	30.50 22.75 - 33.75	31.50 28.25 - 38.25	31.00 28.25- 42.25	p=0.006 <sup>a</sup>
<b>Atención en programa ATDOM</b> Integrado n= 8 (33.3%)	26.50 23.50 -32.75	28.00 22.20 – 32.75	27.50 21.00 – 35.00	29.50 24.00 – 35.50	p=0.029 <sup>a</sup>
No Integrado n= 16 (66.6%)	27.00 21.00 -33.75	30.50 23.50 - 33.75	31.50 25.75 – 38.25	31.00 28.00 – 41.75	p=0.004 <sup>a</sup>
<b>Programa PADES</b> Integrado n= 6 (25%)	25.50 22.00 -31.25	24.50 21.75 – 32.75	24.50 22.25 – 33.00	28.00 24.00 – 32.00	p=0.299 <sup>a</sup>
No Integrado n= 18 (75%)	29.00 21.00 -33.25	32.00 22.75 - 33.25	31.50 26.75 – 36.75	32.00 28.00 – 37.75	p=0.005 <sup>a</sup>
<b>Programa GdC</b> Integrado n=12 (50%)	26.50 24.00 -32.75	28.50 23.00 – 32.75	28.00 23.25 - 35.00	29.50 24.25 - 35.75	p=0.082 <sup>a</sup>
No Integrado n=12 (50%)	27.00 21.00 -33.75	30.50 22.75 - 33.75	31.50 28.25 - 38.25	31.00 28.25- 42.25	p=0.006 <sup>a</sup>

ENP-E: Escala de evaluación de las necesidades psicosociales y espirituales del enfermo al final de la vida; P25-P75: Percentil 25-Percentil 75; PCC/MACA: Identificación como Paciente Crónico Complejo/Modelo Atención Cronicidad Avanzada; ATDOM: Programa de Atención Domiciliaria; PADES: Programa de atención domiciliaria por equipos especializados en Atención Paliativa; GdC: Gestión de Caso(a); Prueba de Friedman.

## 7. DISCUSIÓN

El manejo clínico y asistencial de los pacientes con ELA requiere una comprensión global que abarque desde la incidencia y prevalencia de la enfermedad hasta la integración de estos pacientes en programas asistenciales, pasando por la identificación de sus necesidades clínicas, dispositivos de soporte para la alimentación y la respiración. De igual importancia, es determinar cuáles son sus necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE), para el abordaje integral y efectivo de estos pacientes.

En este apartado se discuten los hallazgos obtenidos en relación con los objetivos propuestos, desarrollados en tres artículos publicados, proporcionando una visión panorámica detallada de la situación de los pacientes con ELA en un área geográfica y proponiendo algunas aportaciones, que puedan contribuir a que intervenciones futuras que mejoren la calidad de vida y la asistencia sanitaria a estos pacientes.

Para proporcionar coherencia y claridad óptimas en la presentación de nuestros hallazgos y su interpretación, se ha estructurado la discusión subsiguiente de manera que refleje el orden de los objetivos específicos que inicialmente establecimos en nuestra investigación.

## 7.1 Objetivo específico 1

*Analizar los aspectos demográficos e identificar las características asistenciales de los pacientes con ELA, así como la incidencia y prevalencia en un área geográfica*

El primer objetivo de este proyecto de investigación era la descripción de los elementos esenciales de las características demográficas y asistenciales de los pacientes con ELA. También el estudio de aspectos epidemiológicos como incidencia y prevalencia.

Los resultados de este proceso han generado dos publicaciones significativas: un manuscrito original en una revista especializada y una respuesta en formato de carta al director de la misma revista.

- **Estudiar la distribución por edad, género y otras variables demográficas relevantes de los pacientes con ELA.**

El estudio confirmó que la distribución por edad y sexo de los pacientes con ELA, no muestra discrepancias significativas en comparación con estudios anteriores en países desarrollados, lo cual está en línea con lo esperado en la literatura científica. Esto contribuye a la literatura existente reafirmando la consistencia en los patrones demográficos de la ELA a través de diferentes poblaciones y contextos<sup>(1,2)</sup>.

- **Identificar las formas de inicio en que se manifiesta la ELA.**

En la presentación clínica inicial de los pacientes estudiados, se ha observado un patrón común, donde el inicio de la enfermedad es generalmente de tipo espinal, seguido por la manifestación bulbar, siendo este último más frecuente en mujeres, aunque las diferencias no son significativas, tal como se detalla habitualmente en diversas publicaciones científicas.<sup>(1,2)</sup>



- **Cuantificar el periodo de tiempo que transcurre desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico definitivo.**

En este estudio, hemos observado que el intervalo entre la aparición de los primeros indicios y la confirmación diagnóstica de la ELA es de 12 meses, una duración que concuerda con la literatura previamente publicada en contextos de países desarrollados. Este periodo, no se atribuye a particularidades de los sistemas de salud evaluados, sino más bien a las características intrínsecas de la enfermedad en sus fases tempranas <sup>(26-27)</sup>. No obstante, este lapso de tiempo, es uno de los elementos que genera mayor preocupación entre los sanitarios y entre los afectados y sus familiares.

Para reducir este retraso es crucial la implicación del médico de familia en la detección precoz de la ELA. Por ello, es esencial sensibilizar sobre la relevancia de considerar la ELA en el diagnóstico diferencial cuando se enfrentan a pacientes con síntomas neuromusculares no concluyentes.

- **Examinar la integración en el programa de cronicidad y el modelo de atención especializada por parte de estos pacientes.**

En cuanto al análisis de la integración inicial de estos pacientes en programas de cronicidad en Atención Primaria (AP), nuestro estudio revela una baja proporción de pacientes identificados inicialmente como PCC/MACA, con una integración ligeramente superior en los Programas de Atención Domiciliaria (PAD), específicamente en ATDOM y PADES <sup>(138-139)</sup>. Este hallazgo subraya la necesidad urgente de mejorar la coordinación entre la AP y los servicios hospitalarios.

Respecto al modelo de atención hospitalaria en esta área de gestión, la mayoría de los pacientes son atendidos en una unidad multidisciplinar hospitalaria, siguiendo las

pautas establecidas en las guías internacionales <sup>(143-149)</sup>. Contrario a lo esperado, la duración de la enfermedad no ha demostrado ser un factor determinante para la inclusión en los programas de AD, ni para su identificación como PCC-MACA. Esta situación podría deberse a que, tras la confirmación del diagnóstico y durante las etapas iniciales, estos pacientes suelen ser seguidos por unidades multidisciplinares hospitalarias, como ocurre en el contexto sanitario de nuestro estudio.

En vista de estos hallazgos, consideramos esencial la implementación de rutas asistenciales o vías clínicas coordinadas entre la AP y los servicios hospitalarios. Estas rutas facilitarían la identificación temprana de los pacientes y su inclusión oportuna en los programas de cronicidad, contribuyendo a una mejora significativa en la atención integrada y continua. Es importante destacar que los equipos de AP, compuestos por profesionales tanto del sector sanitario como del social, desempeñan un papel crucial en garantizar la continuidad de los cuidados, involucrando activamente al paciente y a su entorno familiar <sup>(134-136)</sup>.

- **Evaluar de la necesidad de dispositivos que asistan en la alimentación y la respiración al inicio del estudio, como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o la ventilación no invasiva (VNI).**

En esta investigación, se ha observado que la necesidad de dispositivos de asistencia para la alimentación y la ventilación, como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) y, en menor medida, la ventilación no invasiva (VNI), se revelan como factores significativos en la identificación e inclusión de estos pacientes en los programas de cronicidad. Esta correlación destaca la importancia de estos dispositivos no solo en la gestión clínica del paciente, sino también como indicadores clave para su integración en los programas de cronicidad.

- **Determinar la incidencia y prevalencia de esta enfermedad en un área geográfica específica.**

La prevalencia encontrada es mayor que en el estudio previo en la misma área geográfica <sup>(20)</sup> y esta resulta ser un 44,4% superior (7,8 versus 5,4/100.000 habitantes  $\geq$  18 años). Este aumento parece asociarse al crecimiento de las tasas de supervivencia que han podido aportar la creación de las unidades multidisciplinarias específicas y, probablemente, también a la incorporación de la VNI de una forma precoz <sup>(55)</sup>. Respecto a la incidencia, destaca una distribución por sexos con una tasa mayor en el sexo femenino de la esperada <sup>(20)</sup>.

La incidencia global es 2,5 veces más elevada que en la publicación utilizada como referencia en el entorno del presente estudio <sup>(20)</sup>. Aumenta de 1,4 a 3,3/100.000 habitantes/en personas  $\geq$ 18 años. Esta mayor incidencia podría deberse a que en el estudio de referencia analizaron el periodo 1999-2001 y en el presente estudio el periodo analizado (2012-2017) es 11 años posterior.

Entre los factores que pueden justificar el aumento de la incidencia respecto a estudios previos están, además de un mayor número de casos, también pueden influir otros factores como el incremento de la sospecha diagnóstica y la mejora en los sistemas de registro e identificación de los pacientes en las historias electrónicas (ECAP).

También hay que destacar la posibilidad de que exista un mejor registro de casos en el periodo 2012-2017 dado que el análisis de la incidencia se calcula con los datos recogidos de la ECAP <sup>(166)</sup>.

En nuestro estudio, hemos observado tasas de incidencia y prevalencia significativamente más altas en comparación con los datos presentados en investigaciones subsiguientes <sup>(21)</sup>. Este dato sugiere que la incidencia y prevalencia en nuestra área de estudio podrían ser inusualmente altas, una observación que remarca

que los hallazgos o resultados actuales son lo suficientemente significativos o inusuales que justifican o requieren un estudio más exhaustivo.

Esta tendencia indica que, en esta región geográfica particular, tanto la incidencia como la prevalencia podrían ser más altas de lo que se había anticipado. Esta observación abre la puerta a la hipótesis de que podrían existir condiciones o factores locales específicos que influyen en estos números elevados, lo que subraya la necesidad de estudios adicionales en esta área. Descubrir estos factores podría ser clave para desentrañar las razones detrás de las diferencias en los índices de la enfermedad y podría orientar el desarrollo de estrategias de prevención y tratamiento más adecuadas para esta zona específica.

La relevancia de este primer estudio se puede centrar en que ha permitido actualizar datos de prevalencia e incidencia que han estado poco analizados en esta área y que los resultados muestran cifras superiores a las previas en el área de estudio. También ha permitido obtener datos asociados a la identificación en el programa de cronicidad. A partir de ellos se pueden promover recomendaciones para la práctica clínica y políticas de salud para las personas afectas de ELA.

## 7.2 Objetivo específico 2

*Análisis de los motivos de consulta urgente hospitalaria y la evolución de la utilización de los dispositivos de soporte para alimentación y respiración de los pacientes con ELA.*

El objetivo de esta investigación es profundizar en el estudio de los principales motivos por los cuales los pacientes con ELA recurren a las consultas urgentes hospitalarias durante el periodo estudiado. Se ha dado especial atención a los motivos de consulta potencialmente evitables, como pueden ser las caídas. También se estudia la evolución en la utilización de dispositivos de soporte para la alimentación y la respiración en estos pacientes.

- Identificar los motivos de consulta urgente hospitalaria más frecuentes, entre ellos los eventos como las caídas, que son potencialmente evitables.

El 66 % de los pacientes estudiados han necesitado al menos una visita a urgencias, y destaca que un 18 % han necesitado tres o más visitas, este dato puede revelar la afectación negativa en la calidad de vida en el día a día en estos pacientes y sus cuidadores. No se han podido encontrar estudios que contextualicen estos resultados en otros territorios.

El motivo más frecuente de consulta a los servicios de urgencias hospitalarios son las caídas accidentales con un número importante de traumatismo craneoencefálicos y/o fracturas óseas. Estos diagnósticos tienen como consecuencias clínicas dolor crónico o limitación del equilibrio que pueden producir discapacidades que precisan frecuentemente programas de rehabilitación. Otras consecuencias pueden ser el síndrome poscaída <sup>(167)</sup>. Este síndrome puede acompañarse por pérdida de calidad de

vida debido a la disminución de la funcionalidad y autonomía, con limitación de la autonomía <sup>(169,170)</sup>. De modo que, las caídas se han identificado como el motivo de consulta a urgencias más frecuente y se consideraría potencialmente evitables.

En este trabajo, se ha identificado un hallazgo notable: el motivo principal de consulta para los pacientes con ELA ha sido las caídas, un aspecto que diverge de lo comúnmente descrito en la literatura, donde los síntomas más habituales son disnea, disfagia, dificultades con los dispositivos de asistencia para la respiración y alimentación, y dolor <sup>(68)</sup>. Esto podría atribuirse a que la atención focalizada en estos síntomas en estos pacientes se recibe desde la unidad multidisciplinar hospitalaria <sup>(144-149)</sup>, y de los equipos de atención primaria <sup>(104,89,136)</sup>. Este estudio aporta la aportación a lo conocido la novedad de las caídas como motivo principal de visita a urgencias hospitalarias de los pacientes con ELA, ampliando nuestra comprensión de las necesidades clínicas y los patrones de consulta en esta población.

Destacan también como motivo de consulta frecuente los problemas asociados a la comorbilidad. Esto es consistente con otras publicaciones, que describen la presencia de cuatro o más problemas crónicos de salud en más del 80% de los pacientes con ELA y unas 3,5 veces superior a la población general <sup>(82)</sup>.

En relación a la edad, una de las primeras observaciones relevantes de nuestro estudio fue la tendencia de los pacientes mayores de 60 años a solicitar atención urgente con mayor frecuencia. Esta tendencia no solo es coherente con la edad promedio de inicio de la ELA, sino que se fundamenta en que dicho grupo tiene una representación significativa dentro de nuestra muestra, aunque no se encontraron diferencias estadísticamente significativas.

Identificamos que el periodo inicial de la enfermedad (menos de dos años desde el diagnóstico) se asocia a una mayor frecuentación en términos de consultas a urgencias. Durante esta etapa, los síntomas progresivos, tanto sistémicos como motores, se evidencian con mayor intensidad. Con síntomas como disnea, disfagia y una notable falta de fuerza muscular, los pacientes enfrentan un riesgo elevado de caídas <sup>(55,167,168)</sup>.

- **Detallar cómo evoluciona la necesidad en el uso de dispositivos de ayuda para la alimentación y ventilación, en el periodo estudiado.**

Sobre la evolución en la utilización de dispositivos para alimentación y/o ventilación, se ha observado un incremento importante en su utilización respecto al inicio del estudio. La tendencia a una indicación más temprana puede atribuirse a un mayor reconocimiento de los beneficios clínicos y a la evolución de las pautas de práctica clínica que enfatizan la intervención temprana <sup>(150)</sup>. Asimismo, este cambio puede reflejar una mejor coordinación y comunicación entre los equipos de atención multidisciplinar, lo que facilita una valoración y manejo más integrados y oportunos de las necesidades de los pacientes <sup>(147,149)</sup>.

Además, la creciente adopción de estos dispositivos puede estar relacionada con una mayor concienciación y educación tanto de los profesionales de la salud como de los pacientes y sus familias sobre las opciones de tratamiento disponibles y sus beneficios potenciales. Es importante considerar que la decisión de implementar estos dispositivos debe ser siempre individualizada, basada en las preferencias del paciente y su situación clínica particular.

Este segundo estudio tiene algunas fortalezas y limitaciones. Como fortalezas se pueden destacar las fuentes de información, dado que se ha incluido a todos los pacientes de ELA detectados en una amplia área geográfica, tanto de la atención primaria como del hospital de referencia, incluidas las visitas a urgencias.

Como limitaciones de este segundo estudio, se pueden citar las inherentes a este tipo de análisis descriptivo, y que estarían potencialmente asociadas a la calidad y la cantidad de los registros sanitarios, dado que son registros que se han diseñado para el seguimiento clínico <sup>(166)</sup>. En este estudio no se han analizado las consultas urgentes en atención primaria. No obstante, potencialmente se trataría de motivos menos graves, dado que los más importantes se derivan a las urgencias hospitalarias, y éstas sí que se han registrado.

### 7.3 Objetivo específico 3

*Estudiar la evolución de la integración en el programa de la cronicidad, y analizar la complejidad de las Necesidades psicosociales y espirituales utilizando la escala ENP-E de los pacientes con ELA.*

El objetivo de este trabajo consiste en examinar la evolución en la integración en el programa de cronicidad asistencial de Atención Primaria de los pacientes con ELA. También es esencial determinar y atender las necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE) de estos pacientes, pues constituyen un pilar fundamental en su atención integral y bienestar.

- *Describir la evolución de la integración en el programa de atención a la cronicidad, en el periodo estudiado.*

Al final del periodo analizado, este estudio muestra que más de un tercio de los pacientes con ELA no están integrados en programas de cronicidad. Esto puede significar que una parte importante de ellos dejan de tener acceso al modelo de atención integral



que aporta una visión multidimensional del paciente con ELA y su familia <sup>(120,136)</sup>. La visión multidimensional incluye también la valoración de las necesidades sociosanitarias como sería entre otras, el acceso al soporte de profesionales como las trabajadoras sociales sanitarias que realizan los planes de intervención eficientes de la organización de la atención de los pacientes, de la implicación y cohesión de la familia y en las mejoras del entorno, ya sea con mejoras en la adecuación de la vivienda o del entorno social <sup>(134)</sup>.

Una de las herramientas incluidas en los programas de cronicidad y de la Atención Primaria (AP) en general es fomentar la realización y registro de la Planificación de las Decisiones anticipadas PDA <sup>(140-141)</sup>. Este estudio muestra que sólo un tercio de los pacientes con ELA tienen realizada y registrada la PDA en la historia clínica. Son necesarias nuevas iniciativas para identificar las barreras que dificultan o no favorecen la realización y registro de la PDA, ya sean las relacionadas con el paciente, el profesional o la organización <sup>(140-141)</sup>, para así incrementar y mejorar el registro de la PDA en la historia clínica de los pacientes de ELA.

- **Analizar la complejidad en las necesidades psicológicas, sociales y espirituales de los pacientes, utilizando la escala ENP-E.**

Los resultados del presente estudio muestran que casi la mitad de los pacientes estudiados presentan niveles de complejidad moderada-severa en las NPE al inicio del estudio, y que los resultados de la complejidad van incrementándose progresivamente de forma significativa hasta un 75% de los pacientes al final del periodo.

En cuanto a las preocupaciones detectadas a través del apartado B de la escala ENP-E destacan las que se asocian especialmente a los aspectos familiares y a las molestias físicas.

Referente a la presencia de signos externos de malestar emocional detectados en el apartado C de la escala ENP-E destaca que al final del periodo de estudio tres de cada cuatro pacientes presentan signos externos de malestar emocional, hecho que está en consonancia con el impacto de tiene la enfermedad en cuanto a la dependencia y el pronóstico infausto <sup>(1,2)</sup>. Puede parecer lógica la presencia de estos signos pero puede ayudar a que los profesionales responsables y los familiares los identifiquen para buscar los apoyos y recursos necesarios.

Los resultados obtenidos, en opinión de los autores, son indicativos inequívocos de alerta de necesidad psicosocial, y apoyan la necesidad de realizar la valoración, seguimiento evolutivo y el abordaje específico de las NPE mediante la escala ENP-E <sup>(164)</sup> de forma sistemática en el proceso asistencial de todos los pacientes en situación de enfermedad avanzada, así como un proceso de mejora en la calidad asistencial de los pacientes afectos de ELA.

En cuanto a las puntuaciones en complejidad de las NPE respecto a las valoraciones agrupadas por sexo, edad y el tiempo de evolución de la enfermedad al inicio del estudio, no se observan diferencias en cuanto a complejidad. No obstante, en la evolución del análisis de las NPE sí que se aparecen incrementos significativos en las puntuaciones de complejidad en los pacientes varones de forma global. Respecto a la edad de los pacientes, la mayor complejidad aparece en los jóvenes y los de más edad.

En el estudio de la asociación de las puntuaciones en complejidad de las NPE y el tiempo de evolución de la enfermedad, los incrementos se observan en los pacientes con tiempo menor de 2 años y en los de igual o mayor a 5 años de evolución.

Es difícil encontrar una explicación a estas variaciones con el conocimiento actual de las NPE en los pacientes con ELA <sup>(164)</sup>. Entre otros factores se podrían incluir el propio número reducido de casos analizados, así como otros factores culturales, económicos y sociales que no han sido objeto de estudio en este trabajo.

Respecto a la evolución en las puntuaciones en complejidad de las NPE asociada a la utilización o no de los dispositivos para alimentación o respiración como PEG y VNI, también se observa la progresión en las puntuaciones en los grupos, con la excepción de los portadores de PEG en los que las diferencias son no significativas. Las causas se pueden atribuir al escaso número de casos incluidos en cada uno de los grupos, aunque también podría explicarse en el grupo de los pacientes que utilizan la PEG, opinión compartida con otros autores, por la mejoría en los aspectos nutricionales y de calidad de vida percibida <sup>(170)</sup>.

En relación con la identificación de pacientes como PCC/MACA en el programa de cronicidad, es destacable y estadísticamente significativo que aquellos pacientes no identificados en este ámbito presentan una mayor puntuación en la complejidad de sus Necesidades Psicosociales y Espirituales (NPE). Igualmente, esta mayor complejidad se observa en los pacientes que no han sido integrados en programas de atención domiciliaria como ATDOM y PADES, y que no han recibido seguimiento por parte del equipo de Gestión de Caso (GdC).

Este hallazgo sugiere que la falta de identificación e inclusión en programas especializados de atención a la cronicidad y la ausencia de seguimiento por equipos especializados, puede intensificar la percepción de la complejidad de las necesidades en los pacientes.

Estas observaciones subrayan la importancia crítica de la integración temprana y el seguimiento continuo en programas especializados para pacientes con enfermedades crónicas complejas como la ELA. También refuerzan la necesidad de una gestión de casos efectiva y de una atención interdisciplinaria para abordar las diversas y crecientes necesidades de estos pacientes, tanto médicas como psicosociales y espirituales. La identificación temprana como PCC/MACA y la inclusión en programas como ATDOM y PADES, junto con la atención del equipo de GdC, podrían desempeñar un papel crucial en la moderación de la percepción de la complejidad de las necesidades a lo largo del tiempo en estos pacientes.

Este tercer estudio tiene algunas fortalezas y limitaciones. Entre las principales fortalezas de este estudio se encuentran la selección de la escala ENP-E, una herramienta validada en nuestro contexto específico, y la inclusión exhaustiva de todos los pacientes identificados dentro de un servicio de salud pública que cubre una amplia área geográfica. Además, nos ha brindado la oportunidad de explorar NPS iniciales y progresivas que, hasta donde sabemos, no han sido publicadas previamente en la literatura existente.

Una limitación de nuestro estudio radica en el tamaño de muestra relativamente pequeño. Esta limitación es una característica común de la mayoría de los estudios publicados en este campo <sup>(166)</sup>. Al inicio del estudio, solo pudimos evaluar los NPS iniciales utilizando la escala ENP-E en 46 pacientes (Figura 8). Sin embargo, no correlacionamos los resultados de estos 46 pacientes con otras variables.

Por otro lado, fue posible realizar un seguimiento longitudinal en un subconjunto de 24 de estos pacientes. Este seguimiento nos permitió evaluar la progresión de los NPS en cuatro intervalos de tiempo diferentes, teniendo en cuenta varias variables (Figura 8). A pesar de su tamaño limitado, este seguimiento longitudinal proporciona información valiosa sobre la evolución de los NPS en pacientes con ELA.

## 8. CONCLUSIONES Y RELEVANCIA

### 8.1. Conclusiones

El presente estudio ha arrojado luz sobre aspectos clínicos y asistenciales en el manejo de pacientes con ELA, destacando tanto la incidencia y prevalencia de la enfermedad como la relevancia de las caídas y su impacto en estos pacientes.

Destacar que la identificación de un número considerable de pacientes con ELA que no están adecuadamente incorporados en el programa de la cronicidad, así como la observación de una mayor complejidad en sus necesidades psicosociales y espirituales percibidas, resalta la importancia de intervenciones tempranas y adaptadas.

A pesar de las limitaciones reconocidas, es imperativo que los esfuerzos e investigaciones se orienten hacia la prevención de caídas, optimización de la ruta asistencial y la implementación de estrategias que mejoren la atención de las personas afectadas por la ELA y sus familias.

Este estudio actúa como una llamada a la acción, enfatizando la importancia de abordar estas áreas para el bienestar de los pacientes y sus cuidadores.

### 8.1.1. Conclusiones en relación con el objetivo específico 1

*Analizar los aspectos demográficos e identificar las características asistenciales de los pacientes con ELA, así como la incidencia y prevalencia en un área geográfica*

Este estudio aporta una visión actualizada y detallada sobre los aspectos demográficos, clínicos y asistenciales de los pacientes con ELA en un área geográfica específica, presentando hallazgos significativos en cuanto a incidencia, prevalencia y manejo clínico de la enfermedad. Los resultados revelan una prevalencia e incidencia superiores a estudios previos en el área, resaltando la necesidad de un análisis más profundo para entender los factores subyacentes y las implicaciones clínicas y de política sanitaria.

Además, el estudio resalta la importancia de la detección precoz de la enfermedad por parte de los médicos de atención primaria con el objetivo de minimizar el periodo de tiempo entre los primeros síntomas y el diagnóstico definitivo.

En este estudio, se destaca que, aunque un número considerable de pacientes con ELA recibe atención en unidades multidisciplinarias hospitalarias, la integración temprana en programas de cronicidad sigue siendo limitada. Esto resalta la necesidad imperante de fortalecer la coordinación entre los servicios de atención primaria y hospitalarios. Esta observación propone la implementación de rutas asistenciales bien definidas y coordinadas entre ambos niveles de atención, con el fin de asegurar una identificación temprana y una inclusión efectiva de los pacientes en los programas de cronicidad, optimizando así su atención y manejo.

La utilización de los dispositivos para la alimentación y la respiración es un factor crucial en la gestión de la ELA, y su uso influye en la inclusión de pacientes en programas de

cronicidad. De este primer análisis se desprende que la aplicación de la Gastrostomía Endoscópica Percutánea (PEG) en pacientes con ELA promueve su identificación en el programa de atención a la cronicidad como PCC/MACA y su inclusión en los Programas de Atención Domiciliaria (PAD), y que el uso de la Ventilación No Invasiva (VNI) potencia igualmente la inclusión en el PAD.

En resumen, este estudio no solo aporta información valiosa sobre la ELA en un contexto geográfico concreto, sino que también plantea importantes consideraciones para la práctica clínica y las políticas de salud, apuntando hacia la necesidad de estrategias de atención más integradas y personalizadas para las personas afectadas por esta enfermedad.

### 8.1.2. Conclusiones en relación con el objetivo específico 2

*Análisis de los motivos de consulta urgente hospitalaria y la evolución de la utilización de los dispositivos de soporte para alimentación y respiración de los pacientes con ELA.*

Los hallazgos de nuestra investigación resaltan que las caídas representan el motivo más frecuente por el cual los pacientes con ELA buscan atención en servicios de urgencias hospitalarias, a menudo resultando en traumatismos craneoencefálicos y/o fracturas óseas. Estos incidentes, potencialmente evitables, tienen un impacto significativo en la calidad de vida de los pacientes, a menudo resultando en dolor crónico, disminución de la funcionalidad y la autonomía, y la necesidad de programas de rehabilitación.

Aunque problemas respiratorios y de deglución, así como dificultades en el uso de dispositivos de asistencia para la alimentación y la respiración, también motivan visitas a urgencias, ocurren con menos frecuencia de lo esperado. Esto podría deberse a la

gestión efectiva de estos síntomas por parte de unidades multidisciplinares hospitalarias y equipos de atención primaria.

La presencia de comorbilidades también es un factor contribuyente significativo a las visitas de urgencia, una observación consistente con literatura existente que señala una alta prevalencia de múltiples condiciones crónicas en pacientes con ELA <sup>(83)</sup>.

Se observó una tendencia entre los pacientes mayores de 60 años y aquellos en las etapas iniciales de la enfermedad (menos de dos años desde el diagnóstico) a requerir atención de urgencia más frecuentemente, subrayando la necesidad de estrategias preventivas y de apoyo dirigidas a estos subgrupos.

En cuanto a la utilización de dispositivos de soporte para la alimentación y la respiración, se nota un incremento en su uso, lo que refleja una tendencia a una implementación más temprana de estas intervenciones vitales. Su adopción anticipada está vinculada con mejoras en la supervivencia y calidad de vida de los pacientes.

Las fortalezas de este estudio incluyen el amplio alcance geográfico y la inclusión exhaustiva de pacientes de ELA de varios centros de atención. Sin embargo, se reconocen limitaciones, principalmente relacionadas con las restricciones de un análisis descriptivo y la dependencia de registros sanitarios diseñados para seguimiento clínico, no para investigación. Además, el estudio no contempla consultas urgentes en atención primaria, aunque se presume que estas incidencias serían de menor gravedad comparadas con aquellas que requieren atención hospitalaria urgente.

Este estudio evidencia la detección de las caídas como un problema de salud que, aunque puede considerarse como inherente a la evolución de estos pacientes, resalta la



importancia tanto de la frecuencia como las consecuencias de éstas. Estos resultados deberían ayudar a la introducción de cambios para reforzar el modelo actual de gestión asistencial en los cuidados y en el acompañamiento de estos pacientes.

En este sentido, una propuesta sería aumentar la participación de los profesionales integrados en la medicina física y rehabilitación, especialmente para la atención domiciliaria, con el objetivo de proporcionar intervenciones adaptadas a mantener la autonomía del paciente, potenciar la funcionalidad, valorar la utilización de productos ortoprotésicos, así como la formación y preparación tanto del paciente como del cuidador principal y su familia con especial énfasis en los dos primeros años del diagnóstico de la enfermedad <sup>(171-173)</sup>.

### 8.1.3. Conclusiones en relación con el objetivo específico 3

*Estudiar la evolución de la integración en el programa de la cronicidad, y analizar la complejidad de las Necesidades psicosociales y espirituales utilizando la escala ENP-E de los pacientes con ELA.*

En relación a la evolución en la integración en el programa de cronicidad asistencial, al final del período estudiado, una proporción significativa de pacientes con ELA no está integrada en programas de cronicidad, privándoles de un modelo de atención integral que considera múltiples dimensiones de su bienestar y el de sus familias.

La Planificación de Decisiones Anticipadas (PDA) está infrarrepresentada en las historias clínicas, indicando la necesidad de abordar las barreras para su implementación y mejorar la integración de este elemento crucial en la atención al paciente.

Una proporción considerable de pacientes demuestra una complejidad moderada a severa en sus necesidades psicosociales y espirituales, que tiende a aumentar significativamente con el tiempo. Las variaciones en la complejidad de las necesidades no parecen estar influenciadas por el sexo, la edad, o la duración de la enfermedad, pero sí hay un aumento notable en los pacientes masculinos y en determinados grupos de edad y duración de la enfermedad. La interpretación de estas variaciones requiere una consideración cuidadosa de múltiples factores, incluidos los demográficos y socioeconómicos.

En cuanto al uso o no uso de dispositivos de asistencia como la gastrostomía percutánea endoscópica (PEG) y la ventilación no invasiva (VNI), se constata que no existen diferencias significativas en las puntuaciones de complejidad entre los pacientes que utilizan PEG. Esto podría deberse a las mejoras percibidas en la nutrición y calidad de vida asociadas con el uso de este dispositivo.

Respecto a la identificación en programas de cronicidad y gestión de casos, la falta de identificación e inclusión en programas de atención a la cronicidad y la ausencia de gestión de casos se asocian con un aumento en la percepción de la complejidad de las necesidades de los pacientes.

Estos hallazgos enfatizan la importancia de la integración temprana, la gestión de casos, y la atención interdisciplinaria en la moderación de la complejidad percibida de las necesidades psicosociales y espirituales.

Una fortaleza significativa de este estudio es que, incluso con un tamaño de muestra limitado, sobresale por la aplicación de la escala ENP-E, que ha sido validada, y por la inclusión exhaustiva de pacientes en un sistema de salud pública. Esto ha permitido obtener información valiosa sobre las necesidades psicosociales y espirituales, tanto

iniciales como evolutivas, de los pacientes con ELA, aspectos que hasta ahora no habían sido registrados en la literatura previa.

## 8.2. Relevancia para la práctica clínica y la gestión

El estudio sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), realiza algunas aportaciones cruciales para la práctica clínica y la gestión sanitaria, con el objetivo de mejorar la atención a los pacientes. A continuación, se detallan las propuestas y su relevancia:

### 8.2.1. Propuestas:

1. **Desarrollo de una "Ruta Asistencial" Específica para ELA:** Se sugiere la creación de una ruta asistencial especializada, enfocada en la detección temprana y seguimiento continuo de pacientes con ELA, mejorando su integración en programas de atención a la cronicidad y abordando la percepción de alta complejidad en sus necesidades.
2. **Aumento de la Participación de Profesionales en Medicina Física y Rehabilitación:** Se propone incrementar la implicación de profesionales especializados en medicina física y rehabilitación, especialmente para la atención domiciliaria. Esto incluye proporcionar intervenciones personalizadas para mantener la autonomía del paciente, potenciar su funcionalidad, valorar la utilización de productos ortoprotésicos, y ofrecer formación y preparación tanto al paciente como al cuidador principal y su familia, con un enfoque particular en los primeros dos años tras el diagnóstico.
3. **Mejora en la Identificación y Seguimiento en Programas de Cronicidad:** Se enfatiza la importancia de la identificación precisa y el seguimiento riguroso en programas de atención a la cronicidad, como PCC/MACA, para una gestión efectiva de la complejidad de las necesidades de los pacientes con ELA.

4. **Mejora en la Realización y Registro de la Planificación de Decisiones Anticipadas (PDA) en la Historia Clínica:** Se propone perfeccionar tanto la elaboración como el registro de la Planificación de Decisiones Anticipadas en las historias clínicas de los pacientes. Esto implica abordar los desafíos para su implementación efectiva, asegurando que las preferencias y decisiones del paciente en cuanto a su cuidado y tratamiento sean comprendidas y respetadas a lo largo de su enfermedad.
5. **Evaluación Exhaustiva de Necesidades Psicosociales y Espirituales (NPS):** Se recomienda la implementación de la escala ENP-E para una evaluación regular de las NPS en pacientes con ELA, estableciéndolo como un estándar en su atención.

#### 8.2.2. Relevancia:

1. **Integración en Atención a la Cronicidad:** Este trabajo muestra que la integración efectiva de los pacientes con ELA en programas de cronicidad es crucial, mostrando una relación directa con la disminución en la percepción de la complejidad en sus necesidades.
2. **Atención Interdisciplinaria y Gestión de Casos:** Los resultados subrayan la necesidad de un enfoque interdisciplinario y una sólida gestión de casos para mejorar la calidad de vida de estos pacientes, dados los complejos desafíos presentados por sus NPS.
3. **Base para Futuras Investigaciones y Mejoras en la Atención:** El estudio identifica áreas clave para investigaciones futuras y sugiere mejoras concretas en la atención al paciente, incluyendo atención personalizada y continua.

4. **Enfoque Integral en la Atención de ELA:** Se respalda un tratamiento más holístico de la ELA, que abarque lo físico, las preocupaciones familiares, el bienestar emocional y las necesidades espirituales.

En resumen, el estudio destaca la necesidad de una integración más efectiva de pacientes con ELA en programas de atención a la cronicidad, una gestión exhaustiva de sus necesidades psicosociales y espirituales, y un enfoque interdisciplinario en su tratamiento. La inclusión de profesionales en medicina física y rehabilitación para la atención domiciliaria enfatiza la importancia de un manejo adaptado y proactivo, particularmente en los primeros años tras el diagnóstico.

Los hallazgos y conclusiones deben ser vistos como puntos de partida para hipótesis futuras que requieren ser validadas en investigaciones más amplias, con un alcance geográfico más extenso y en un periodo más prolongado.

### 8.3. Relevancia para la investigación

La relevancia de este estudio sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) para la investigación se puede enfocar en varios aspectos clave:

1. **Identificación de Áreas Críticas para Investigaciones Futuras:** El estudio destaca importantes áreas para la investigación futura en la atención a la ELA. Proporciona una base sólida para explorar más a fondo las interacciones entre la atención clínica y los programas de cronicidad, así como el impacto de las intervenciones en la calidad de vida de los pacientes.
2. **Impulso para Innovaciones en la Atención de ELA:** Los hallazgos del estudio pueden incentivar la investigación en nuevas metodologías y estrategias para mejorar la atención a la ELA. Esto incluye el desarrollo de enfoques más

personalizados e integrados que abarquen las necesidades físicas, psicosociales y espirituales.

3. **Validación y Mejora de Herramientas de Evaluación:** La utilización de herramientas como la escala ENP-E para evaluar las necesidades psicosociales y espirituales de los pacientes con ELA, proporciona una oportunidad para utilizar esta herramienta para investigaciones futuras.
4. **Exploración de la Eficacia de las Intervenciones de Rehabilitación:** La propuesta de incrementar la participación de profesionales en medicina física y rehabilitación en la atención domiciliaria abre nuevas líneas de investigación sobre la eficacia de tales intervenciones en la preservación de la autonomía y la mejora de la funcionalidad de los pacientes.
5. **Análisis Longitudinal y Seguimiento:** El seguimiento longitudinal de un subconjunto de pacientes ofrece datos valiosos sobre la progresión de las Necesidades Psicosociales y Espirituales, además de otros aspectos de la enfermedad, lo que es fundamental para entender mejor la evolución de la ELA y cómo las intervenciones afectan esta progresión.
6. **Establecimiento de Nuevos Estándares en la Investigación de ELA:** Los resultados del estudio pueden servir como referencia para futuras investigaciones en ELA, estableciendo nuevos estándares en la calidad y enfoque de los estudios relacionados con esta condición.

En resumen, este estudio abre múltiples avenidas para la investigación futura, ofreciendo una visión integral de las necesidades de los pacientes con ELA y subrayando la importancia de un enfoque multidimensional y adaptativo en su tratamiento y cuidado. Las posibles áreas de investigación identificadas en este estudio pueden ser fundamentales para mejorar significativamente la calidad de vida de los pacientes con ELA y para avanzar en el conocimiento y manejo de esta compleja enfermedad.

## 8.4. Relevancia para la docencia

La relevancia del estudio sobre la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) para la docencia es significativa, ofreciendo enfoques para la enseñanza en diversas disciplinas médicas y de la salud. Aquí están algunas de las implicaciones para la docencia:

- **Educación Interdisciplinaria:** El estudio resalta la importancia de un enfoque interdisciplinario en la atención de pacientes con ELA. En la docencia, esto puede traducirse en programas de enseñanza que fomenten la colaboración entre diversas especialidades médicas, terapia física, trabajo social, psicología, y otros campos relevantes.
- **Enseñanza de Modelos de Atención Integrados:** Los hallazgos subrayan la eficacia de los modelos de atención integrados y la gestión de casos. En la educación, esto puede incluir el desarrollo de currículos que enseñen cómo coordinar la atención entre atención primaria, especialistas, y servicios de apoyo.
- **Fomento del Aprendizaje Centrado en el Paciente:** El estudio pone de relieve la importancia de entender y atender las necesidades holísticas de los pacientes, incluyendo aspectos físicos, psicosociales y espirituales. Esto puede incorporarse en la docencia para promover un enfoque más centrado en el paciente.
- **Capacitación en Evaluación de Necesidades Complejas:** La utilización de herramientas como la escala ENP-E ofrece una excelente oportunidad para enseñar a los estudiantes cómo evaluar de manera integral las necesidades de los pacientes con enfermedades crónicas y complejas.
- **Integración de la Rehabilitación en la Enseñanza Clínica:** Dado el énfasis en la importancia de la medicina física y la rehabilitación, especialmente en la atención domiciliaria, hay una oportunidad para fortalecer este aspecto en los programas de formación médica y de salud.
- **Desarrollo de Habilidades de Investigación:** Los estudiantes pueden aprender sobre la importancia de la investigación en el desarrollo de estrategias de

atención y en la mejora continua de las prácticas médicas. El estudio ofrece un ejemplo de cómo los hallazgos investigativos pueden informar y mejorar la práctica clínica.

- **Preparación para Cambios Demográficos y Desafíos Futuros:** El estudio proporciona un contexto para enseñar sobre los desafíos que enfrenta la atención médica en el manejo de enfermedades crónicas y degenerativas, preparando a los estudiantes para los cambios demográficos y los crecientes casos de enfermedades como la ELA.
- **Impulso para la Educación Continua:** Para los profesionales en ejercicio, el estudio enfatiza la necesidad de educación continua para mantenerse al día con los avances en el manejo de la ELA y otras enfermedades complejas.

En resumen, este estudio sobre ELA tiene un valor educativo, proporcionando un marco para enseñar y aprender sobre atención interdisciplinaria, integrada, y centrada en el paciente, y destacando la importancia de la evaluación y manejo integral de las enfermedades crónicas y complejas. Las lecciones extraídas pueden enriquecer significativamente los programas de formación médica y de salud, preparando mejor a los futuros profesionales para los desafíos del cuidado de pacientes con condiciones como la ELA.



## 9. BIBLIOGRAFÍA

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med*. 2017;377(2):162–72.
2. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017; 5;3:17071.
3. Phukan J, Elamin M, Bede P, Jordan N, Gallagher L, Byrne S, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83(1):102-8.
4. Montuschi A, Iazzolino B, Calvo A, Moglia C, Lopiano L, Restagno G, et al. Cognitive correlates in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study in Italy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015; 86(2):168-73.
5. Aran F. Recherches sur une maladie non encore décrite du système musculaire (atrophie musculaire progressive). *Arch Gen Med (Paris)* 1850; 24: 4-35.
6. Visser J, de Jong JM, de Visser M. The history of progressive muscular atrophy: syndrome or disease? *Neurology*. 2008; 26;70(9):723-7.
7. Marin B, Fontana A, Arcuti S, Copetti M, Boumédiène F, Couratier P, et al. Age-specific ALS incidence: a dose-response meta-analysis. *Eur J Epidemiol*. 2018;33(7):621-634.
8. Mehta P, Kaye W, Raymond J, Punjani R, Larson T, Cohen J, et al. Prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis - United States, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2018;67(46):1285–9.

9. Luna J, Diagana M, Ait Aissa L, Tazir M, Ali Pacha L, Kacem I, et al. Clinical features and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis in Africa: the TROPALS study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019;90(1):20–9.
10. Ryan M, Heverin M, McLaughlin RL, Hardiman O. Lifetime Risk and Heritability of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *JAMA Neurol*. 2019;76(11):1367–74.
11. Feigin VL, Vos T, Alahdab F, Amit AML, Bärnighausen TW, Beghi E, et al. Burden of Neurological Disorders Across the US From 1990–2017: A Global Burden of Disease Study. *JAMA Neurol*. 2021;78(2):165–76.
12. Xu L, Liu T, Liu L, Yao X, Chen L, Fan D, et al. Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol*. 2020;267(4):944–53.
13. Arthur KC, Calvo A, Price TR, Geiger JT, Chiò A, Traynor BJ. Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. *Nat Commun*. 2016; 7:12408.
14. Gowland A, Opie-Martin S, Scott KM, Jones AR, Mehta PR, Batts CJ, et al. Predicting the future of ALS: the impact of demographic change and potential new treatments on the prevalence of ALS in the United Kingdom, 2020–2116. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2019;20(3–4):264–74.
15. Marin B, Boumédiène F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a metaanalysis. *Int J Epidemiol*. 2017;46(1):57–74.
16. Longinetti E, Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. *Curr Opin Neurol*. 2019;32(5):771–6.

17. Fontana A, Marin B, Luna J, Beghi E, Logroscino G, Boumédiène F, et al. Time-trend evolution and determinants of sex ratio in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a dose-response meta-analysis. *J Neurol.* 2021;268(8):2973–84.
18. Murphy NA, Arthur KC, Tienari PJ, Houlden H, Chiò A, Traynor BJ. Age-related penetrance of the C9orf72 repeat expansion. *Sci Rep.* 2017;7(1):2116.
19. Chiò A, Moglia C, Canosa A, Manera U, D'Ovidio F, Vasta R, et al. ALS phenotype is influenced by age, sex, and genetics: A population-based study. *Neurology.* 2020;25;94(8):e802-e810.
20. Pradas J, Puig T, Rojas-García R, Viguera ML, Gich I, Logroscino G. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: a population-based study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013;14(4):278–83.
21. Barceló MA, Povedano M, Vázquez-Costa JF, Franquet A, Solà M, Saez M. Estimation of the prevalence and incidence of motor neuron diseases in two Spanish regions: Catalonia and Valencia. *Sci Rep.* 2021; 11: 6207.
22. Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, Chió A, Savelieff MG, Kiernan MC, et al. Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2022 ;21(5):480-493.
23. Swinnen B, Robberecht W. The phenotypic variability of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol.* 2014;10(11):661-70.
24. Keller MF, Ferrucci L, Singleton AB, Tienari PJ, Laaksovirta H, Restagno G, et al. Genome-wide analysis of the heritability of amyotrophic lateral sclerosis. *JAMA Neurol.* 2014 ;71(9):1123-34.

25. Walhout R, Verstraete E, van den Heuvel MP, Veldink JH, van den Berg LH. Patterns of symptom development in patients with motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2018;19(1-2):21-28.
26. Rosenbohm A, Liu M, Nagel G, Peter RS, Cui B, Li X, et al. Phenotypic differences of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in China and Germany. *J Neurol.* 2018;265(4):774–82.
27. Mitchell JD, Callagher P, Gardham J, Mitchell C, Dixon M, Addison-Jones R, et al. Timelines in the diagnostic evaluation of people with suspected amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND): a 20-year review. *Amyotroph Lateral Scler.* 2010;11(6):537-41.
28. Vázquez-Costa JF, Martínez-Molina M, Fernández-Polo M, Fornés-Ferrer V, Frasquet-Carrera M, Sevilla-Mantecon M. Análisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana. *Neurología.* 2021;36(7):504-513.
29. Crockford C, Newton J, Lonergan K, Chiwera T, Booth T, Chandran S, et al. ALS-specific cognitive and behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. *Neurology.* 2018; 91(15): e1370-e1380.
30. Bersano E, Sarnelli MF, Solara V, Iazzolino B, Peotta L, De Marchi F, et al. Decline of cognitive and behavioral functions in amyotrophic lateral sclerosis: a longitudinal study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2020;21(5–6):373–9.
31. Ringholz GM, Appel SH, Bradshaw M, Cooke NA, Mosnik DM, Schulz PE. Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology.* 2005;65(4):586–90.

32. Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, Chió A, Savelieff MG, Kiernan MC, et al. Emerging insights into the complex genetics and pathophysiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2022;21(5):465-479.
33. Chia R, Chio A, Traynor BJ. Novel genes associated with amyotrophic lateral sclerosis: diagnostic and clinical implications. *Lancet Neurol*. 2018;17(1):94–102.
34. Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, Chió A, Savelieff MG, Kiernan MC, et al. Emerging understanding of the genotype-phenotype relationship in amyotrophic lateral sclerosis. *Handbook of clinical neurology*. 2018; 148:603–23.
35. McCann EP, Henden L, Fifita JA, Zhang KY, Grima N, Bauer DC, et al. Evidence for polygenic and oligogenic basis of Australian sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *J Med Genet*. 2020 14: jmedgenet-2020-106866.
36. Shephard SR, Parker MD, Cooper-Knock J, Verber NS, Tuddenham L, Heath P, et al. Value of systematic genetic screening of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2021;92(5):510–8.
37. Bandres-Ciga S, Noyce AJ, Hemani G, Nicolas A, Calvo A, Mora G, et al. Shared polygenic risk and causal inferences in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of neurology*. 2019;85(4):470–81.
38. Li C, Ou R, Wei Q, Shang H. Shared genetic links between amyotrophic lateral sclerosis and obesity-related traits: a genome-wide association study. *Neurobiol Aging*. 2021; 102:211 e1–e9.
39. Goutman SA, Feldman EL. Voicing the Need for Amyotrophic Lateral Sclerosis Environmental Research. *JAMA Neurol*. 2020 1;77(5):543-544.

40. Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol*. 2005; 12: 921–38.
41. Al-Chalabi A, Hardiman O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nature reviews Neurology*. 2013;9(11):617–28.
42. McLaughlin RL, Vajda A, Hardiman O. Heritability of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Insights From Disparate Numbers. *JAMA Neurol*. 2015;72(8):857-8.
43. Vucic S, Higashihara M, Sobue G, Atsuta N, Doi Y, Kuwabara S, et al. ALS is a multistep process in South Korean, Japanese, and Australian patients. *Neurology*. 2020 14;94(15): e1657-e1663.
44. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, Mazzini L, Savelieff MG, Shaw PJ, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet*. 2022; 400(10360):1363-1380.
45. Peters S, Broberg K, Gallo V, Levi M, Kippler M, Vineis P, et al. Blood Metal Levels and Amyotrophic Lateral Sclerosis Risk: A Prospective Cohort. *Ann Neurol*. 2021;89(1):125–33.
46. Figueroa-Romero C, Mikhail KA, Gennings C, Curtin P, Bello GA, Botero TM, et al. Early life metal dysregulation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Clin Transl Neurol*. 2020;7(6):872–82.
47. Westeneng HJ, van Veenhuijzen K, van der Spek RA, Peters S, Visser AE, van Rheenen W, et al. Associations between lifestyle and amyotrophic lateral sclerosis stratified by C9orf72 genotype: a longitudinal, population-based, case-control study. *Lancet Neurol*. 2021;20(5):373–84.

48. Julian TH, Glasgow N, Barry ADF, Moll T, Harvey C, Klimentidis YC, et al. Physical exercise is a risk factor for amyotrophic lateral sclerosis: Convergent evidence from Mendelian randomisation, transcriptomics and risk genotypes. *EBioMedicine*. 2021; 68:103397.
49. Daneshvar DH, Mez J, Alosco ML, Baucom ZH, Mahar I, Baugh CM, et al. Incidence of and Mortality from Amyotrophic Lateral Sclerosis in National Football League Athletes. *JAMA Netw Open*. 2021;4(12): e2138801.
50. McKay KA, Smith KA, Smertinaite L, Fang F, Ingre C, Taube F. Military service and related risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand*. 2021;143(1):39-50.
51. van Eijk RPA, de Jongh AD, Nikolakopoulos S, McDermott CJ, Eijkemans MJC, Roes KCB, et al. An old friend who has overstayed their welcome: the ALSFRS-R total score as primary endpoint for ALS clinical trials. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2021;22(3–4):300–7.
52. Roche JC, Rojas-Garcia R, Scott KM, Scotton W, Ellis CE, Burman R, et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *Brain: a journal of neurology*. 2012;135(Pt 3):847–52.
53. Chiò A, Hammond ER, Mora G, Bonito V, Filippini G. Development and evaluation of a clinical staging system for amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(1):38–44.
54. Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, van Eijk RPA, Rooney JPK, Calvo A, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):423–33.

55. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment. *Neurology*. 2009;73(15):1227–33.
56. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2016;12(9):526–38.
57. Fang T, Al Khleifat A, Meurgey JH, Jones A, Leigh PN, Bensimon G, et al. Stage at which riluzole treatment prolongs survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a retrospective analysis of data from a dose-ranging study. *Lancet Neurol*. 2018;17(5):416–22.
58. Andrews JA, Jackson CE, Heiman-Patterson TD, Bettica P, Brooks BR, Pioro EP. Real-world evidence of riluzole effectiveness in treating amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2020;21(7–8):509–18.
59. Shefner J, Heiman-Patterson T, Pioro EP, Wiedau-Pazos M, Liu S, Zhang J, et al. Long-term edaravone efficacy in amyotrophic lateral sclerosis: Post-hoc analyses of Study 19 (MCI186–19). *Muscle Nerve*. 2020;61(2):218–21.
60. Lunetta C, Moglia C, Lizio A, Caponnetto C, Dubbioso R, Giannini F, et al. The Italian multicenter experience with edaravone in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 2020;267(11):3258–67.
61. Witzel S, Maier A, Steinbach R, Grosskreutz J, Koch JC, Sarikidi A, et al. Safety and Effectiveness of Long-term Intravenous Administration of Edaravone for Treatment of Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *JAMA Neurol*. 2022;79(2):121-130.



62. Brooks BR, Thisted RA, Appel SH, Bradley WG, Olney RK, Berg JE, et al. Treatment of pseudobulbar affect in ALS with dextromethorphan/quinidine: a randomized trial. *Neurology*. 2004;63(8):1364–70.
63. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;10(10):CD004427.
64. López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Torres-Torres B, Pintor-De la Maza B, Penacho-Lázaro MA, Palacio-Mures JM, et al. Impact of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Nutrients*. 2021;13(8).
65. Hesters A, Amador MDM, Debs R, Le Forestier N, Lenglet T, Pradat PF, et al. Predictive factors for prognosis after gastrostomy placement in routine non-invasive ventilation users ALS patients. *Sci Rep*. 2020;10(1):15117.
66. Nicholson K, Murphy A, McDonnell E, Shapiro J, Simpson E, Glass J, et al. Improving symptom management for people with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve*. 2018;57(1):20–4.
67. Rooney J, Burke T, Vajda A, Heverin M, Hardiman O. What does the ALSFRS-R really measure? A longitudinal and survival analysis of functional dimension subscores in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2017;88(5):381-385.
68. Ko JI, Choi SJ, Yoo SH, Cho B, Kim MS, Kim KH, et al. Epidemiology and characteristics of emergency department utilization by patients with

- amyotrophic lateral sclerosis in Korea from 2016 to 2020: A nationwide study. *Muscle Nerve*. 2023;68(4):451-459.
69. Consejería de Sanidad. Generalitat Valenciana. Atención a Personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2019. Disponible en: [https://www.san.gva.es/es/web/assistencia-sanitaria/atencio\\_ela](https://www.san.gva.es/es/web/assistencia-sanitaria/atencio_ela)
70. OMS. Caídas 2021. Disponible en: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/falls>
71. Prieto-Alhambra D, Nogues X, Javaid MK, Wyman A, Arden NK, Azagra R, et al. An increased rate of falling leads to a rise in fracture risk in postmenopausal women with self-reported osteoarthritis: a prospective multinational cohort study (GLOW). *Ann Rheum Dis*. 2013; 72: 911-7.
72. Schell WE, Mar VS, Da Silva CP. Correlation of falls in patients with amyotrophic lateral sclerosis with objective measures of balance, strength, and spasticity. *NeuroRehabilitation*. 2019; 44: 85-93.
73. Peters TL, Weibull CE, Fang F, Sandler DP, Lambert PC, Ye W, et al. Association of fractures with the incidence of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017; 18: 419-25
74. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2017, Issue 1. Art. No.: CD011776.

75. Miller RG, Mitchell JD, Lyon M, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev.* 2002;(2):CD001447.
76. Jafari Z, Mahood Q, Hamson A. Riluzole for Amyotrophic Lateral Sclerosis Treatment: CADTH Health Technology Review [Internet]. Ottawa (ON): Canadian Agency for Drugs and Technologies in Health; 2023. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK595135/>
77. Fasano A, Fini N, Ferraro D, Ferri L, Vinceti M; Errals; et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based registry study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(3-4):233-242.
78. Wicklund MP. Amyotrophic lateral sclerosis: possible role of environmental influences. *Neurol Clin.* 2005;23(2):461-84.
79. Beeldman E, Govaarts R, de Visser M, Klein Twennaar M, van der Kooi AJ, van den Berg LH, et al. Progression of cognitive and behavioural impairment in early amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2021; 91:779–80.
80. Pender N, Pinto-Grau M, Hardiman O. Cognitive and behavioural impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Curr Opin Neurol.* 2020;33(5):649–54.
81. Devenney EM, McErlean K, Tse NY, Caga J, Dharmadasa T, Huynh W, et al. Factors That Influence Non-Motor Impairment Across the ALS-FTD Spectrum: Impact of Phenotype, Sex, Age, Onset and Disease Stage. *Front Neurol.* 2021; 12:743688.

82. Klavžar P, Koritnik B, Leonardis L, Dolenc Grošelj L, Kirbiš M, Ristić Kovačič S, et al. Improvements in the multidisciplinary care are beneficial for survival in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): experience from a tertiary ALS center. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2020;21(3–4):203–8.
83. Darbà J. Current status and direct medical cost of amyotrophic lateral sclerosis in the region of Catalonia: A population-based analysis. *PLoS One.* 2019; 14: e0223772.
84. Ham C. The ten characteristics of the high-performing chronic care system. *Health Econ Policy Law.* 2010;5(Pt 1):71-90.
85. Santaegùènia SJ, Contel JC, Vela E, Cleries M, Amil P, Melendo-Azuela EM, et al. Characteristics and Service Utilization by Complex Chronic and Advanced Chronic Patients in Catalonia: A Retrospective Seven-Year Cohort-Based Study of an Implemented Chronic Care Program. *Int J Environ Res Public Health.* 2021;18(18):9473.
86. Morin E. Restricted complexity, general complexity. *Worldviews, Sci us Philos Complex Univ Liverpool.* 2006. Disponible en: [https://edisciplinas.usp.br/pluginfile.php/5762082/mod\\_resource/content/1/Morin%20%282006%29%20-%20Restricted%20x%20General%20Complexity.pdf](https://edisciplinas.usp.br/pluginfile.php/5762082/mod_resource/content/1/Morin%20%282006%29%20-%20Restricted%20x%20General%20Complexity.pdf)
87. Valderas JM, Starfield B, Sibbald B, Salisbury C, Roland M. Defining comorbidity: Implications for understanding health and health services. *Ann. Fam. Med.* 2009;7(4):357–63.

88. Nardi R, Scanelli G, Corrao S, Iori I, Mathieu G, Cataldi Amatrian R. Co-morbidity does not reflect complexity in internal medicine patients. *Eur. J. Intern. Med.* 2007;18(5):359–68.
89. Kuipers P, Kendall E, Ehrlich C, et al. Complexity and Health care: health practitioner workforce services, roles, skills and training, to respond to patients with complex needs. Queensland Health; 2012. Disponible en: [https://www.health.qld.gov.au/\\_data/assets/pdf\\_file/0027/150768/complexcarefull1.pdf](https://www.health.qld.gov.au/_data/assets/pdf_file/0027/150768/complexcarefull1.pdf)
90. Gask L, Klinkman M, Fortes S, Dowrick C. Capturing complexity: the case for a new classification system for mental disorders in primary care. *Eur Psychiatry* 2008; 23(7):469–76.
91. Huyse FJ, Stiefel FC, de Jonge P. Identifiers, or “Red Flags,” of Complexity and Need for Integrated Care. *Med. Clin. North Am.* 2006;90(4):703–12.
92. Blay C, Vendrell C, Julià MA, Ledesma A. La terminología de la cronicitat. *Ann Med* 2014; 97:98-9.
93. Blay C, Limón E, Albuquerque J, et al. Bases para un modelo catalán de atención a las personas con necesidades complejas: conceptualización e introducción a los elementos operativos. Programa de prevención y atención a la cronicidad. Generalitat de Catalunya. Departament de Salut. 2017. Disponible en: [https://scientiasalut.gencat.cat/bitstream/handle/11351/3305/bases\\_modelo\\_catalan\\_atencion\\_personas\\_necesidades\\_complejas\\_2017\\_cas.pdf?sequence=5&isAllowed=y](https://scientiasalut.gencat.cat/bitstream/handle/11351/3305/bases_modelo_catalan_atencion_personas_necesidades_complejas_2017_cas.pdf?sequence=5&isAllowed=y).

94. McNamara B, Rosenwax LK, Holman CDJ. A Method for Defining and Estimating the Palliative Care Population. *J Pain Symptom Manage* 2006; 32:5–12.
95. Stjernswärd J, Foley KM, Ferris FD. The Public Health Strategy for Palliative Care. *J Pain Symptom Manage* 2007; 33:486–93.
96. Webster R, Lacey J, Quine S. Palliative care: a public health priority in developing countries. *J Public Health Policy* 2007; 28:28–39.
97. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Espinosa J, Contel JC, Ledesma A. Identifying needs and improving palliative care of chronically ill patients: a community-oriented, population-based, public-health approach. *Curr Opin Support Palliat Care* 2012; 6:371–8.
98. Ritchie CS, Zulman DM. Research priorities in geriatric palliative care: multimorbidity. *J Palliat Med* 2013; 16:843–7.
99. Ela S, Espinosa J, Martínez-Muñoz M, Lasmarías C, Beas E, Mateo-Ortega D, et al. The WHO collaborating centre for public health palliative care programs: an innovative approach of palliative care development. *J Palliat Med* 2014; 17:385–92.
100. McIlfatrick S, Noble H, McCorry NK, Roulston A, Hasson F, McLaughlin D. Exploring public awareness and perceptions of palliative care: a qualitative study. *Palliat Med*. 2014; 28:273–80.
101. Beider S. An ethical argument for integrated palliative care. *Evidence-based Complement. Altern. Med.* 2005; 2:227–31.

102. Mitnitski A, Song X, Skoog I, Broe GA, Cox JL, Grunfeld E, et al. Relative fitness and frailty of elderly men and women in developed countries and their relationship with mortality. *J Am Geriatr Soc* 2005; 53:2184–9.
103. Normand C. Setting priorities in and for end-of-life care: challenges in the application of economic evaluation. *Health Econ Policy Law* 2012;7(4):431–9.
104. Marengoni A, Angleman S, Melis R, Mangialasche F, Karp A, Garmen A, et al. Aging with multimorbidity: A systematic review of the literature. *Ageing Res. Rev.* 2011;10(4):430–9.
105. Curtis JR, Vincent J-L. Ethics and end-of-life care for adults in the intensive care unit. *Lancet* 2010;376(9749):1347–53.
106. Raijmakers NJ, van Zuylen L, Costantini M, Caraceni A, Clark JB, De Simone G, et al. Issues and needs in end-of-life decision making: An international modified Delphi study. *Palliat Med.* 2012;26(7):947–53.
107. Rockwood K, Mitnitski A. Frailty in relation to the accumulation of deficits. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci.* 2007; 62:722–7.
108. McBride T, Morton A, Nichols A, Van Stolk C. Comparing the costs of alternative models of end-of-life care. *J Palliat Care.* 2011;27(2):126–33.
109. Zhang B, Wright AA, Huskamp HA, Nilsson ME, Maciejewski ML, Earle CC, et al. Health care costs in the last week of life: associations with end-of-life conversations. *Arch Intern Med.* 2009;169(5):480–8.
110. Ferris FD, Balfour HM, Bowen K, Farley J, Hardwick M, Lamontagne C, et al. A model to guide patient and family care: based on nationally accepted principles and norms of practice. *J Pain Symptom Manage.* 2002; 24(2):106-23.

111. Martínez García M, Gómez-Batiste X, Porta Sales J. Descripción de la complejidad de los pacientes en la consulta externa de un Servicio de Cuidados Paliativos en un centro terciario: Resultados preliminares. *Med Paliativa*. 2003 ;10(1): 20–3.
112. Charlson ME, Pompei P, Ales KL, MacKenzie CR. A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: Development and validation. *J Chronic Dis*. 1987;40(5):373–83.
113. White DB, Curtis JR, Lo B, Luce JM. Decisions to limit life-sustaining treatment for critically ill patients who lack both decision-making capacity and surrogate decision-makers. *Crit Care Med*. 2006; 34(8):2053-9.
114. Thoonsen B, Vissers K, Verhagen S, Prins J, Bor H, van Weel C, et al. Training general practitioners in early identification and anticipatory palliative care planning: a randomized controlled trial. *BMC Fam Pract*. 2015; 16:126.
115. Mason B, Epiphaniou E, Nanton V, Donaldson A, Shipman C, Daveson BA, et al. Coordination of care for individuals with advanced progressive conditions: A multi-site ethnographic and serial interview study. *Br. J. Gen. Pract*. 2013;63(613).
116. Connor S, Sepulveda M. Global atlas of supportive care at the end of life. Worldwide Palliative Care Alliance and World Health Organization. World Health Organization. 2015.
117. Ministerio de Sanidad Política Social e Igualdad. Estrategia en Cuidados Paliativos del Sistema Nacional de Salud. Actualización 2010-2014. Ministerio de Sanidad, Política Social e Igualdad. 2014.



118. World Health Organization. Strengthening of palliative care as a component of integrated treatment throughout the life course. World Health Organization. 2014.
119. Lynch T, Connor S, Clark D. Mapping levels of palliative care development: A global update. *J Pain Symptom Manage*. 2013;45(6):1094-106.
120. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Amblàs J, Vila L, Costa X, et al. Identifying patients with chronic conditions in need of palliative care in the general population: development of the NECPAL tool and preliminary prevalence rates in Catalonia. *BMJ Support Palliat Care*. 2013;3(3):300-8.
121. Temel JS, Greer JA, Muzikansky A, Gallagher ER, Admane S, Jackson VA, et al. Early Palliative Care for Patients with Metastatic Non–Small-Cell Lung Cancer. *N Engl J Med*. 2010;363(8):733-42.
122. McNamara B, Rosenwax LK, Holman CDAJ. A Method for Defining and Estimating the Palliative Care Population. *J Pain Symptom Manage*. 2006;32(1):5-12.
123. Murray, SA, Amblàs J. Early palliative care & Multimorbidity. 2020.  
Disponible en: <https://www.youtube.com/watch?v=LoMpTf6yvXY>
124. Amblàs-Novellas J, Espauella J, Rexach L, Fontecha B, Inzitari M, Blay C, et al. Frailty, severity, progression and shared decision-making: A pragmatic framework for the challenge of clinical complexity at the end of life. *Eur Geriatr Med*. 2015;6(2):189-94.
125. Gómez-Batiste X, Turrillas P, Tebé C, Calsina-Berna A, Amblàs-Novellas J. NECPAL tool prognostication in advanced chronic illness: a rapid review and expert consensus. *BMJ Support Palliat Care*. 2022; 12(e1):e10-e20.

126. Herrera E, Álvarez A, Muñoz I, Librada S, Mota R, Donado I. La visión de la nueva atención integrada como respuesta al reto asistencial de la cronicidad avanzada. En: SECPAL - Sociedad Española de Cuidados Paliativos, editor. Monografía SECPAL sobre Cronicidad Avanzada. Madrid; 2018. p. 31-5.
127. Amblàs-Novellas J, Murray SA, Espauella J, Martori JC, Oller R, Martínez-Muñoz M, et al. Identifying patients with advanced chronic conditions for a progressive palliative care approach: a cross-sectional study of prognostic indicators related to end-of-life trajectories. *BMJ Open* 2016; 6: e012340.
128. Pla director Sociosanitari. Descripció i consens dels criteris de complexitat assistencial i nivells d'intervenció en l'atenció al final de la vida. Barcelona: Departament de Salut; 2010.  
Disponible en: <https://hdl.handle.net/11351/5589>
129. Tinetti ME, Fried TR, Boyd CM. Designing health care for the most common chronic condition--multimorbidity. *JAMA*. 2012; 307:2493-4.
130. Manning E, Gagnon M. The complex patient: A concept clarification. *Nurs Health Sci*. 2017; 19:13-21.
131. Blay C, Martori JC, Limón E, Oller R, Vila L, Gómez-Batiste X. Busca tu 1%: prevalencia y mortalidad de una cohorte comunitaria de personas con enfermedad crónica avanzada y necesidades paliativas. *Aten Primaria*. 2019; 51:71-9.
132. Blay C, Limón E, Meléndez A, Vila L, Calsina-Berna A, Gomez-Batiste X. Reflexiones y nuevos enfoques de la atención primaria en el cuidado a las necesidades paliativas en la comunidad. En: Gómez-Batiste X, Blay C, Roca J, Fontanals D, editores. Manual de atención integral de personas con enfermedades crónicas avanzadas. Barcelona: Elsevier, 2015; pp. 181-94.

133. Lynn J. "Perspectives on care at the close of life. Serving patients who may die soon and their families: the role of hospice and other services." JAMA. 2001; 285:925-32.
134. Gómez-Batiste X, Vila L, Costa X, Martínez-Muñoz M, Amblàs-Novella J, Espinosa J, et al. Procedimientos de identificación y atención de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidades de atención paliativa en servicios de salud y sociales. En: Gómez-Batiste X, Blay C, Roca J, Fontanals D, editores. Manual de atención integral de personas con enfermedades crónicas avanzadas. Barcelona: Elsevier, 2015; pp. 129-36.
135. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Amblàs J, Vila L, Costa X. Identificación de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidad de atención paliativa en servicios sanitarios y sociales: elaboración del instrumento NECPAL CCOMS-ICO©. Med Clin. 2013; 140: 241-245.
136. Gómez-Batiste X, Espinosa J, Martínez-Muñoz M, Vila L, Costa X, Amblàs J, et al. Recomanacions pràctiques per a la identificació i la millora de l'atenció de persones amb malalties cròniques avançades (MACA) amb necessitat d'atenció pal·liativa en territoris i serveis de salut i socials. 2012. Disponible en: [Link a la fuente].
137. Contel-Segura JC, Esgueva-de-Haro N, Espelt-Aluja MP, Fabrellas-Padrés N, López-Pisa RM, Marichal-Plana M, et al. Unitats d'atenció a la complexitat clínica als equips de salut: aplicació del model de gestió de casos a l'atenció primària de Salut. Barcelona: Institut Català de la Salut; 2010. Disponible en: <https://hdl.handle.net/11351/4949>
138. Model del Programa d'atenció domiciliària (ATDOM) de l'atenció primària i comunitària (APiC). Departament de Salut. 2022. Disponible en: [Link a la fuente].

139. Busquets X. Los equipos de soporte y la atención domiciliaria de enfermos terminales.FMC: Formación Médica Continuada en Atención Primaria. 2001;8: 543-50.
140. Lasmarías, C., Loncan, P, Vila, L, Blay C. Model català de planificació de decisions anticipades. Document conceptual. Departament de Salut, 2016. Càtedra de Cures Pal·liatives UVIC/ICO/CCOMS. Universitat de Vic. Disponible en: [https://salutweb.gencat.cat/web/.content/ambits-actuacio/Linies-dactuacio/eines-planificacio/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxius/model\\_pda\\_definitiu\\_v7.pdf](https://salutweb.gencat.cat/web/.content/ambits-actuacio/Linies-dactuacio/eines-planificacio/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxius/model_pda_definitiu_v7.pdf)
141. Limón E, Lasmarías C, Blay C. Planificación de decisiones anticipadas: factibilidad y barreras para su implementación. Formación Médica Continuada. 2018; 25(5):259-61.
142. Lasmarías C, Giron S, Rietjens J, Korfage I, Gómez-Batiste X. Definición y recomendaciones para la Planificación de Decisiones Anticipadas: un consenso internacional apoyado por la European Association for Palliative Care (EAPC). Med Pal. 2019; 26, 236-249.
143. Aridegbe T, Kandler R, Walters SJ, Walsh T, Shaw PJ, McDermott CJ. The natural history of motor neuron disease: assessing the impact of specialist care. Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2013; 14: 13-9.
144. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2003; 74: 1258-61.
145. Martin S, Trevor-Jones E, Khan S, Shaw K, Marchment D, Kulka A, et al. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival

- comparison." *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017; 18(7-8):569-575.
146. Zoccolella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra V, Lepore V, et al. ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. *J Neurol.* 2007; 254: 1107-12.
147. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology.* 2005; 65: 1264-7.
148. Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009; 4: CD007425.
149. Paipa AJ, Povedano M, Barcelo A, Domínguez R, Saez M, Turon J, Prats E, et al. Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: association with noninvasive mechanical ventilation. *J Multidiscip Healthc.* 2019; 12: 465-70.
150. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the clinical management of ALS- revised report of EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012; 19: 360-75.
151. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, ForsheW D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment. *Neurology.* 2009; 73:1227–1233.
152. Rooney J, Byrne S, Heverin M, Tobin K, Dick A, Donaghy C, et al. A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study

- of ALS in Ireland and Northern Ireland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015; 86:496-501.
153. Chiò A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G; PARALS. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006; 77:948–950.
154. OMS (Organización Mundial de la Salud) (2007) Control del cáncer: Aplicación de los conocimientos. Guía de la OMS para desarrollar programas eficaces: Cuidados paliativos. Disponible en: <https://www.paho.org/es/documentos/oms-cuidados-paliativos-control-cancer-aplicacion-conocimientos-guia-oms-para>
155. NICE (National Institute for Clinical Excellence). Guidance on cancer services: Improving supportive and palliative care for adults with cancer. The manual. 2004. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/csg4>
156. Gómez-Batiste X, Mateo-Ortega D, Lasmarías C, Novellas A, Espinosa J, Beas E, et al. Enhancing psychosocial and spiritual palliative care: Four-year results of the program of comprehensive care for people with advanced illnesses and their families in Spain. *Palliat Support Care*. 2017;15(1):98–109.
157. Mateo-Ortega D, Gómez-Batiste X, Limonero JT, Martínez-Muñoz M, Buisan M, de Pascual V. Efectividad de la intervención psicosocial en pacientes con enfermedad avanzada y final de vida. *Psicooncología*. 2013;10(2–3):299–316.
158. Mateo-Ortega D, Gómez-Batiste X, Maté J, Beas E, Ela S, Lasmarías C, et al. Effectiveness of psychosocial interventions in complex palliative care patients: A

- quasi-experimental, prospective multicenter study. *Journal of Palliative Medicine*. 2018;21(6):802–808.
159. Barbero J, Xavier Gómez-Batiste G, Maté J, Mateo-Ortega D. Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas: Intervención psicológica y espiritual. 2016. Disponible en: <https://ico.gencat.cat/web/.content/minisite/ico/professionals/documents/guany/arxiu/MANUAL-ATENCION-PSICOSOCIAL-2016.pdf>
160. Callahan D. Death and the research imperative. *N Engl J Med*. 2000 Mar 2;342(9):654-6.
161. Casell E. The nature of suffering and the goals of medicine. *N Engl J Med*. 1982; 306:639–45.
162. Kukulka K, Washington KT, Govindarajan R, Mehr DR. Stakeholder Perspectives on the Biopsychosocial and Spiritual Realities of Living With ALS: Implications for Palliative Care Teams. *Am J Hosp Palliat Care*. 2019; 36(10):851-857.
163. Saad M, de Medeiros R, Mosini A. Are We Ready for a True Biopsychosocial–Spiritual Model? The Many Meanings of “Spiritual. *Medicines*. 2017; 4(4):79.
164. Mateo-Ortega D, Limonero JT, Maté-Méndez J, Beas E, González-Barboteo J, Barbero E, et al. Development of a tool to identify and assess psychosocial and spiritual needs in end-of-life patients: The ENP-E scale. *Palliat Support Care*. 2019; 17 (4):441-447.
165. Limonero JT, Mateo D, Maté-Méndez J, González-Barboteo J, Bayés R, Bernaus M, et al. Evaluación de las propiedades psicométricas del cuestionario de Detección de Malestar Emocional (DME) en pacientes oncológicos. *Gac Sanit*. 2012 Mar-Apr;26(2):145-52.

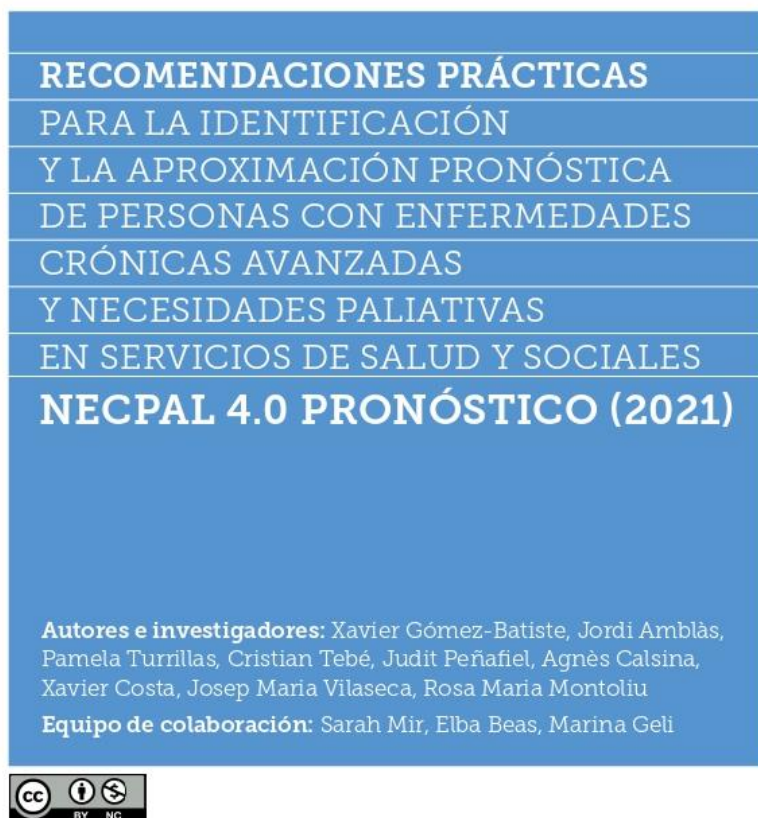
166. Epidemiología en la práctica médica, 2.ª edición. DJP Barker y G. Rose Masson-Salvat Medicina, 1992.
167. Kloos AD, Bello-Haas VD, Thome R, Cassidy J, Lewis L, Cusma T, et al. Interrater and intrarater reliability of the Tinetti balance test for individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurologic Physical Therapy* 2004; 28: 12-9.
168. Manckoundia P, Mourey F, Pérennou D, Pfitzenmeyer P. Backward disequilibrium in elderly subjects. *Clin Interv Aging* 2008; 3: 667-72.
169. Gabriel P. Prevenció de caigudes en gent gran: efectivitat en la reducció de caigudes d'un programa d'intervenció física basat en el programa d'exercicis OTAGO per gent gran de 75 a 90 anys residents a la comunitat. Projecte PRECIOSA 2021. Programa de Doctorat en Medicina. Barcelona: Universitat Autònoma de Barcelona; 2021.
170. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2011 Jan 19;2011(1):CD004030.
171. Bello-Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis* 2018; 8: 45-54.
172. De-Bernardi-Ojuel L, Torres-Collado L, García-de-la-Hera M. Occupational therapy interventions in adults with multiple sclerosis or amyotrophic lateral sclerosis: a scoping review. *Int J Environ Res Public Health* 2021; 18: 1432.
173. Rodríguez S, Marín BI. Análisis de la evidencia desde terapia ocupacional: métodos de valoración y tratamiento en esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Astur Ter Ocu* 2014; 11: 24-31.



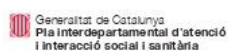
174. Gómez-Batiste X, Amblàs J, Turrillas P, Tebé C, Peñafiel J, Calsina A, et al. Recomendaciones prácticas para la identificación y la aproximación pronóstica de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidades paliativas en servicios de salud y sociales. NECPAL 4.0 Pronóstico 2021. Cátedra de Cures Pal.liatives. UVIC-UCC. ICO Institut Català d'Oncologia. Disponible en: [https://www.catedrapaliativos.com/media/42/media\\_section/6/5/5465/INSTRUMENT-NECPAL-4.0-2021-ESP.pdf](https://www.catedrapaliativos.com/media/42/media_section/6/5/5465/INSTRUMENT-NECPAL-4.0-2021-ESP.pdf)

## 10. ANEXOS

### Anexo 1: Instrumento NECPAL 4.0 (CCOMS-ICO®) <sup>(174)</sup>



Con el apoyo de:





Gómez-Batiste X, Amblàs J, Turrillas P, Tebé C, Peñafiel J, Calsina A, et al. Recomendaciones prácticas para la identificación y la aproximación pronóstica de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidades paliativas en servicios de salud y sociales. NECPAL 4.0 Pronóstico 2021. Cátedra de Cures Paliatives. UVIC-UCC. ICO Institut Català d'Oncologia.

## Anexo 2: Escala ENP-E

# RECOMENDACIONES

PARA LA EVALUACIÓN Y ATENCIÓN  
PSICOSOCIAL Y ESPIRITUAL  
DE PERSONAS CON ENFERMEDADES  
AVANZADAS Y PRONÓSTICO  
DE VIDA LIMITADO

## PROGRAMA PSICPAL (2018)

### Grupo investigador:

Dolors Mateo-Ortega, Xavier Gómez-Batiste,  
Joaquín T. Limonero, Jorge Maté-Méndez, Elba Beas,  
Jesús González-Barboteo, Elisabeth Barbero, Sara Ela



Con el soporte de:



## ANTECEDENTES, JUSTIFICACIÓN Y OBJETIVOS

La Organización Mundial de la Salud (OMS) contempla la atención a las necesidades psicosociales y espirituales como una parte necesaria de la atención paliativa. Las vivencias asociadas a la experiencia de enfermedad avanzada o amenazante para la vida comportan un gran número de reacciones emocionales en la persona enferma y en su familia que pueden generar malestar emocional (ME).

Atender las necesidades psicosociales y espirituales de personas en situación de enfermedad avanzada y/o situación de final de vida posibilita una atención integral, específica, individualizada y efectiva para el paciente y su entorno afectivo, sin quedar desvinculada del resto de atención paliativa. Adicionalmente, promueve la equidad, el acceso y la cobertura de estas necesidades esenciales.

El Programa PSICPAL que proponemos tiene como objetivo fundamental la promoción de la atención psicosocial y espiritual de calidad a personas con enfermedades crónicas y/o avanzadas y sus familias, considerando estas necesidades como esenciales y la atención de éstas como un derecho humano fundamental. Consiste en un conjunto de actividades que incluyen: 1) recomendaciones para una atención de calidad, diseño y validación de instrumentos de necesidades; y 2) actividades docentes (posgrados, talleres, etc.) de investigación (descriptiva, terapéutica, o ética), y de diseño, implementación y evaluación de Programas de Atención Psicosocial y Espiritual.

.....  
**Para citar este documento:** Mateo-Ortega D, Gómez-Batiste X, Limonero JT, Maté-Méndez J, Beas E, González-Barboteo J, Barbero E, Ela S. Programa PSICPAL: Recomendaciones para la evaluación y atención psicosocial y espiritual de personas con enfermedades avanzadas y pronóstico de vida limitado. Accesible en:

- **Web Instituto Catalán de Oncología**

[http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis\\_i\\_programes/observatori\\_qualy/eines\\_de\\_suport/eines/atencio\\_psicosocial/index.html](http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis_i_programes/observatori_qualy/eines_de_suport/eines/atencio_psicosocial/index.html)

- **Blog Cátedra Cuidados Paliativos UVic-UCC**

<http://mon.uvic.cat/catedra-atencion-cuidados-paliativos/es/publicacions/>

- **Web Consorci Sanitari Terrassa**

[http://es.cst.cat/docencia-investigacion-e-innovacion/innovacion\\_g\\_3\\_s\\_3.aspx](http://es.cst.cat/docencia-investigacion-e-innovacion/innovacion_g_3_s_3.aspx)

## UTILIDADES DEL PROGRAMA PSICPAL

La identificación de personas con necesidades psicosociales y espirituales, así como la evaluación sistemática de éstas son pasos imprescindibles para su atención integral en todas las fases evolutivas de las enfermedades avanzadas, y en todos los servicios de salud y atención sociosanitaria y social.

Se recomienda realizar una evaluación psicosocial a todas las personas con enfermedad crónica y/o avanzada con necesidades de atención paliativa. Con el objetivo de realizar evaluaciones completas, reproducibles, que sirvan de referencia en el tiempo y que no se vean afectadas en función de qué profesional las evalúa, se propone un modelo de atención a las necesidades psicosociales, el PSICPAL, que aborda los siguientes aspectos para una atención integral e integrada:

- Cribaje y prevalencia de necesidades psicosociales en servicios de salud, sociosanitarios y sociales.
- Identificación de personas con necesidades de atención psicosocial y/o espiritual.
- Descripción detallada de las necesidades psicosociales y espirituales de estas personas.
- Monitorización de las necesidades y de la atención realizada.
- Intervención o derivación para el abordaje especializado de atención psicosocial y/o espiritual.

El PSICPAL, que se estructura por niveles en función del tipo de intervención que se precise (figura 1), permite identificar aquellos pacientes que necesitaran atención por parte del equipo que les atiende y aquellos que requerirán de una atención más especializada. Estas identificaciones y evaluaciones se pueden realizar en cualquier fase evolutiva de la enfermedad crónica avanzada, y en cualquier centro de salud, sociosanitario y social, indistintamente del servicio por el que el paciente esté siendo atendido.

El modelo de atención PSICPAL propone un conjunto de instrumentos validados que permiten la identificación, descripción, monitorización y abordaje de las necesidades psicosociales y espirituales de personas con enfer-

medad avanzada y/o situación de final de vida. Se propone el uso de las siguientes escalas entre las publicadas en la literatura por estar diseñadas y validadas concretamente con este grupo de población concreto:

1. el cuestionario de **Detección de Malestar Emocional (DME)**, de utilidad para el cribaje e identificación de necesidades psicosociales en personas con enfermedades avanzadas o al final de la vida en servicios de salud, sociosanitarios y sociales.
2. el cuestionario para la **Detección del Malestar Emocional de los cuidadores principales (DME-C)** de utilidad para el cribaje e identificación de necesidades psicosociales de cuidadoras/es de personas con enfermedades avanzadas o al final de la vida en servicios de salud, sociosanitarios y sociales.
3. la escala de **Evaluación de Necesidades Psicosociales y Espirituales (ENP-E)**, de utilidad para la evaluación y monitorización sistemáticas de necesidades psicosociales de personas con enfermedades avanzadas o al final de la vida en servicios de salud, sociosanitarios y sociales.

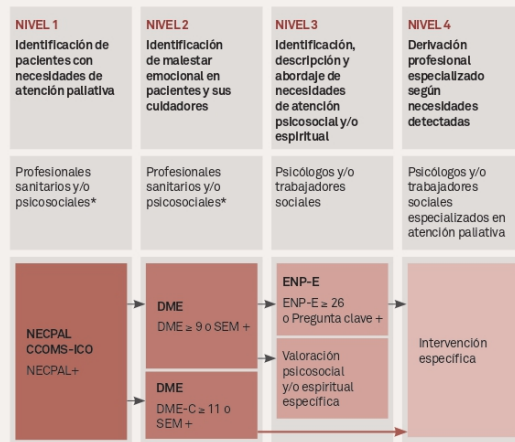


Figura 1. Modelo de atención psicológico. (Adaptada de NICE. National Institute for Clinical Excellence. Guidance on Cancer Services: Improving supportive and palliative care for adults with cancer.)



## IDENTIFICACIÓN Y ATENCIÓN DE NECESIDADES PSICOSOCIALES Y ESPIRITUALES

### Procedimiento



\*Profesionales que conozcan al paciente

Figura 2. Procedimiento para la identificación y atención de necesidades psicosociales

### Consideraciones prácticas generales a tener en cuenta

- ¿Quién?: Profesionales sanitarios y/o psicosociales que conozcan al paciente. Aconsejable abordaje interdisciplinar (participación de profesionales de la medicina y enfermería, junto con psicólogos y/o trabajadores sociales).
- Ubicación: En cualquier servicio del sistema de salud, sociosanitario o social (excepto en servicios de urgencia que no conozcan el paciente o ingresos < a 3 días), en un entorno adecuado.
- Se administrarán en un contexto de relación empática, dentro de la entrevista habitual que realiza el profesional.
- La detección de necesidades psicosociales y/o espirituales no implica necesariamente una intervención especializada del equipo de atención psicosocial, que se establecerá en función de la complejidad de las necesidades y de la intensidad del ME.
- Se administrarán los instrumentos a personas que sean competentes para contestarlo. Es decir, cuando pueden mantener una conversación coherente y no presentan deterioro cognitivo significativo. En caso de duda del estado cognitivo, es conveniente administrar una prueba de evaluación de deterioro cognitivo (Pfeiffer, MEC-30, entre otros).
- El DME se complementa con la Escala ENP-E en aquellos casos en los que sea aconsejable evaluar necesidades de manera sistemática.
- Por lo que respecta a la observación de SEM: "¿se observan signos externos de malestar emocional en este paciente?", el personal sanitario valorará cada uno de los signos que haya observado durante la entrevista o durante el día anterior a la entrevista o que otro profesional le haya comentado al respecto. En el apartado "otros signos", el profesional podrá anotar los que haya observado y no estén contemplados en los cuestionarios.
- Los SEM deberán actuar como un detector rápido de ME y activador de la atención a las necesidades psicosociales y/o espirituales que lo han generado.
- Existen SEM para el enfermo (DME y ENP-E) y para la familia (DME-C). En el caso de administrar al enfermo ambas pruebas, sólo se debería registrar una vez.

INSTRUMENTOS DE ATENCIÓN PSICOSOCIAL

2. Escala de evaluación de necesidades psicosociales y espirituales (ENP-E) del enfermo al final de vida

**A) EXPLORACIÓN DE NECESIDADES PSICOSOCIALES (Preguntas al paciente)**  
 A continuación le vamos a hacer una serie de preguntas sobre cómo se siente, pienso o qué cosas hace últimamente:

PREGUNTAS	Valor
1. ¿Cómo se encuentra de ánimo? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Muy Mal <input type="checkbox"/> Mal <input type="checkbox"/> Regular <input type="checkbox"/> Bien <input type="checkbox"/> Muy bien	
2. ¿Está usted triste? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
3. ¿Está usted nervioso? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
4. ¿Cómo lleva esta situación? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Muy Mal <input type="checkbox"/> Mal <input type="checkbox"/> Regular <input type="checkbox"/> Bien <input type="checkbox"/> Muy bien	
5. ¿Hablo abiertamente con su familia sobre su enfermedad? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
6. ¿Considera que necesita saber más sobre su enfermedad? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> No necesita más <input type="checkbox"/> Un poco más <input type="checkbox"/> Me es indiferente <input type="checkbox"/> Bastante más <input type="checkbox"/> Mucho más	
7a. ¿Se siente cuidado/apoyado por sus familiares? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
7b. ¿Se siente cuidado/apoyado por sus amigos? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
8. ¿Se siente satisfecho en general con las cosas que ha hecho en su vida? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
9. ¿Se siente en paz (no tener recordatorio o sentimiento de culpa)? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
10. ¿Considera que su vida tiene sentido? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> No tiene <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Todo	
11. ¿Sus creencias y valores le ayudan en esta situación? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
12. ¿Cómo valoraría globalmente su bienestar? <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Muy Mal <input type="checkbox"/> Mal <input type="checkbox"/> Regular <input type="checkbox"/> Bueno <input type="checkbox"/> Muy bueno	
<b>Resultado Apartado A</b>	
Si el paciente ha podido responder a todas las preguntas del ap. A (p1 a p12), indique el valor total resultado de la suma de todas las respuestas.	
¿Uno o más de las preguntas clave (1, 2, 4, 10, 12) puntúan con valor 4?	<input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí

**B) EXPLORACIÓN DE PREOCUPACIONES (Preguntas al paciente)**  
 Teniendo en cuenta todo lo que hemos hablado, ¿En qué medida se siente preocupado por los siguientes aspectos?:

13a. <b>Económicas</b> <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
13b. <b>Familiares</b> <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
13c. <b>Emocionales</b> <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
13d. <b>Espirituales</b> <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
13e. <b>Molestias físicas</b> <input type="checkbox"/> No Explorador <input type="checkbox"/> Nada <input type="checkbox"/> Poco <input type="checkbox"/> Ni mucho ni poco <input type="checkbox"/> Bastante <input type="checkbox"/> Mucho	
13f. ¿Hay algo más o diferente que le preocupa y que considere es importante para usted?, ¿En qué medida? <input type="checkbox"/> No existe otra preocupación <input type="checkbox"/> Sí, especificar: _____	
13g. <b>Resultado Apartado B</b> ¿El paciente expresa alguna preocupación? <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí	

**C) SIGNOS EXTERNOS DE MALESTAR EMOCIONAL (SEM)**

(a responder por el profesional)  
 Valore en qué medida se encuentran presentes los siguientes signos externos de malestar emocional (ítems 14a a 14f) siendo 0 = "nada presentes"; y 10 = "totalmente presentes"

14a. Expresión facial y comportamiento (signos visibles de tristeza, risa, enfado, nerviosismo...)	(0-10)
14b. Alarmino (multitoma, demanda de personas bajas, rechazo de visitas, ausencia de distracciones, comunicación...)	(0-10)
14c. Demandas de compañía/atenCIÓN (pañales constantes...)	(0-10)
14d. Alteraciones del comportamiento nocturno (insomnio, pesadillas, demandas de recorte no justificadas, quejas...)	(0-10)
14e. Otros signos, especificar:	(0-10)
14f. Valore globalmente la intensidad de malestar emocional de este paciente	(0-10)
<b>Resultado Apartado C</b> ¿Se observan signos externos de malestar emocional en este paciente? <input type="checkbox"/> No <input type="checkbox"/> Sí	

RESULTADO Y DIAGNÓSTICO DEL INSTRUMENTO ENP-E

AP. A - Preguntas dirigidas al paciente		
<b>Preguntas 1 a 12</b> Valor total (suma)	<input type="checkbox"/> No se han podido explorar todas las preguntas.	Se recomienda explorar las preguntas pendientes en próximas intervenciones y re-evaluar una vez completadas todas las preguntas.
	<input type="checkbox"/> <26. No se detecta complejidad en las necesidades.	Se recomienda seguimiento evaluativo.
	<input type="checkbox"/> >28 y < 28. Casos límite.	Se recomienda explorar en mayor detalle las necesidades del paciente y tener en cuenta las respuestas a las preguntas clave así como las preocupaciones y los signos externos de malestar emocional para valorar la atención por equipo especializado.
	<input type="checkbox"/> >28 y <30. Alerta moderada en la complejidad de las necesidades.	Se recomienda valoración de intervención especializada.
	<input type="checkbox"/> >30 y <33. Alerta alta en la complejidad de las necesidades.	Se recomienda valoración de intervención especializada.
<input type="checkbox"/> >33. Alerta severa en la complejidad de las necesidades.	Se recomienda valoración de intervención especializada.	
<b>Preguntas Clave: 1, 2, 4, 10, 12</b> (Una o más de estas preguntas puntúan individualmente con valor >4 (no la suma)	<input type="checkbox"/> <No. No se detecta complejidad en las necesidades. <input type="checkbox"/> >Sí. pregunta clave >4. Se detecta complejidad en las necesidades.	Seguir las indicaciones descritas para la puntuación total del ENP-E. Se recomienda valoración de intervención especializada.
AP. B - Preguntas dirigidas al paciente		
<b>Pregunta 13</b> ¿El paciente expresa alguna preocupación?	<input type="checkbox"/> <No. No se detecta complejidad en las necesidades. <input type="checkbox"/> >Sí.	Seguir las indicaciones descritas para la puntuación total del ENP-E. Se recomienda iniciar abordaje específico de las preocupaciones detectadas.
AP. C - Evaluación profesional		
<b>Pregunta 14</b> ¿Se observan signos externos de malestar emocional en este paciente?	<input type="checkbox"/> <No. No se detecta complejidad en las necesidades. <input type="checkbox"/> >Sí. Se detecta complejidad en las necesidades.	Seguir las indicaciones descritas para la puntuación total del ENP-E. Se recomienda valoración de intervención especializada.



## Interpretación del resultado y consideraciones prácticas de la escala ENP-E

- ¿Quién?: Profesionales psicosociales (psicólogos y/o trabajadores sociales) que conozcan al paciente y que puedan iniciar el PSICPAL con el ENP-E.

- La escala presenta una puntuación total que oscila entre **13 y 65 puntos**.

Si presenta **una puntuación  $\geq 28$  significa una complejidad en las necesidades que oscila entre moderada y severa**, por lo que **se recomienda valoración de intervención especializada**.

**Puntuaciones  $< 28$** : no significa que el paciente no presente necesidades psicosociales y/o espirituales; informa de que, en todo caso, la complejidad de las mismas oscilará entre ninguna complejidad y casos límite:

- ✓ **Puntuaciones  $< 26$ : No se detecta complejidad** en las necesidades. **Se recomienda seguimiento evolutivo**.
- ✓ **Puntuaciones  $\geq 26$  y  $< 28$ . Casos límite. Se recomienda explorar en mayor detalle las necesidades del paciente** y tener en cuenta las respuestas a las preguntas clave así como las preocupaciones y los signos externos de malestar emocional para valorar la necesidad de atención por parte de un equipo especializado.

- Exploración de preocupaciones (apartado B).

Aunque no computa en la puntuación total, es fundamental considerarlas para una exploración específica. **Las preocupaciones** nos indicarían el aspecto o aspectos específicos que pueden estar incidiendo en el malestar emocional del enfermo y por tanto en sus necesidades psicosociales. Una vez detectadas las preocupaciones del enfermo, se debería valorar la necesidad de iniciar un abordaje específico de las mismas y realizar un seguimiento evolutivo.

Por otra parte, se ha observado que hay una serie de **preguntas o ítems que discriminan más que otras**. Estas preguntas clave son:

**A1: "¿Cómo se encuentra de ánimo?";**

**A2: "¿Está triste?";**

**A4: "¿Cómo lleva la situación?";**

**A10: "¿Considera que su vida tiene sentido?"; y**

**A12: "¿Cómo valoraría globalmente su bienestar?";**

Si el paciente presenta ante alguna de estas preguntas una **puntuación  $\geq 4$**  sería un **indicativo de alerta** de necesidad psicosocial.

- Presencia de signos externos de malestar emocional (SEM).

**Los pacientes que presentan necesidades psicosociales presentan en mayor medida signos externos de malestar emocional**, por tanto se ha de prestar atención a estos elementos comportamentales y comunicativos del paciente por lo que si el profesional detecta signos externos de malestar emocional en el paciente se recomendará realizar una valoración especializada.

- La evaluación se ha de realizar por un psicólogo o trabajador social en el contexto de entrevista psicosocial con el enfermo, buscando el momento más adecuado para ello, sin interferir en el proceso natural de comunicación liderado por el enfermo, y preferentemente, introduciéndolo gradualmente en tantas intervenciones como sean necesarias.

- Los profesionales que realizan la detección de necesidades psicosociales y espirituales deben tener una formación básica en la atención a dichas necesidades que, por un lado permita una atención inmediata, y por otro el realizar una adecuada derivación a los profesionales específicos en caso de que fuese oportuno.

## BIBLIOGRAFIA RECOMENDADA

- Barbero Gutiérrez J, Gómez Batiste X, Maté Méndez J, Mateo Ortega D (eds).** Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas. Intervención psicológica y espiritual. Barcelona: Obra Social "la Caixa", 2016. Accesible en: [http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis\\_i\\_programes/observatori\\_qualy/eines\\_de\\_suport/eines/atencio\\_psicosocial/index.html](http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis_i_programes/observatori_qualy/eines_de_suport/eines/atencio_psicosocial/index.html)
- Gómez-Batiste X, et al.** Recomendaciones para la atención integral e integrada de personas con enfermedades o condiciones crónicas avanzadas y pronóstico de vida limitado en Servicios de Salud y Sociales: NECPAL-CCOMS-ICO© 3.1. (2017). Accesible en: [http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis\\_i\\_programes/observatori\\_qualy/eines\\_de\\_suport/eines/instrument\\_i\\_programa/index.html](http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis_i_programes/observatori_qualy/eines_de_suport/eines/instrument_i_programa/index.html)
- Gómez-Batiste X, Mateo-Ortega D, Lasmariás C, Novellas A, Espinosa J, Beas E, Ela S, Barbero J.** Enhancing Psychosocial and Spiritual Palliative Care: Four-year results of the Program of comprehensive care for People with Advanced Illnesses and their families in Spain. *Palliat Support Care* 2017 Feb;15(1):98-109 doi: 10.1017/S1478951516000857
- Jünger S, Payne S.** Guidance on postgraduate education for psychologists involved in palliative care. *Eur J Palliat Care*. 2011;18(5):238-52.
- Limonero JT, Maté J, Mateo D, Gómez-Romero MJ, González-Barboteo J, Cladellas R, Ferris F, Gómez-Batiste X.** Indirect assessment of the main caregivers' emotional distress: the analysis of external open-behaviour signs. *Patient Acceptació Journal of Palliative Medicine*, In press.
- Limonero, JT, Maté J, Mateo D, González-Barboteo J, Bayés R, Bernaus M, Casas C, López M, Sirgo A, Viel S, Sánchez C, Gómez-Romero MJ, Álvarez-Moleiro, Tomás-Sábado J.** Desarrollo de la escala DME-C: una escala para la detección del malestar emocional de los cuidadores principales de personas con enfermedad avanzada o al final de la vida. *Ansiedad y Estrés* (2016); 22 (2-3): 104-109 <http://dx.doi.org/10.1016/j.anyes.2016.09.001>
- Limonero JT, Mateo D, Maté-Méndez J, González-Barboteo J, Bayés R, Bernaus M, et al.** Evaluación de las propiedades psicométricas del cuestionario de Detección de Malestar Emocional (DME) en pacientes oncológicos *Gac Sanit* 2012; 26:145-52. doi:10.1016/j.gaceta.2011.07.016
- Maté-Méndez J, González-Barboteo J, Calsina-Berna A, Mateo-Ortega D, Codorniu-Zamora N, Limonero-García J, Trelis-Navarro J, Serrano-Bermúdez G, Gómez-Batiste X.** The Institut Català d'Oncologia (ICO) model of palliative care: An integrated and comprehensive framework to address essential needs of patients with advanced cancer. *JPC*, 2013; 29 (4): 236-242.
- Maté J, Mateo D, Bayés R, Bernaus M, Casas C, González-Barboteo J, Limonero JT, López-Postigo M, Sirgo A, Viel S.** Elaboración y propuesta de un instrumento para la detección de malestar emocional en enfermos al final de la vida. *Psicooncología* 2009; 6: 507-518.
- Mateo-Ortega D, Limonero JT, Maté J, Beas E, González-Barboteo J, Barbero E, Ela S, Gómez-Batiste X.** Development of a tool to identify and assess Psychosocial and Spiritual Needs in End-of-Life Patients: the ENP-E scale. *Palliat Support Care* 2018; 1-7. <https://doi.org/10.1017/S1478951518000652>
- Mateo-Ortega D, Gómez-Batiste X, Maté J, Beas E, Ela S, Lasmariás C, Limonero JT.** Effectiveness of psychosocial interventions in complex palliative care patients: a quasi-experimental, prospective, multicenter study. *JPM* 2018; 21(6):802-808. doi:10.1089/jpm.2017.0355.
- Mateo-Ortega D, Gómez-Batiste X, Limonero-García JT, et al.** Efectividad de la intervención psicosocial en pacientes con enfermedad avanzada y final de vida. *Psicooncología* 2013; 10: 299-316. DOI: 10.5209/rev\_PSC.2013.v10.n2-3.43451
- NICE. National Institute for Clinical Excellence.** Guidance on Cancer Services: Improving supportive and palliative care for adults with cancer. The manual, <https://www.nice.org.uk/guidance/csg4/resources/improving-supportive-and-palliative-care-for-adults-with-cancer-pdf-773375005> (2004, accessed 18 June 2018).
- Novellas A, Munuera MP, Lluch J, Gómez Batiste X (eds).** Manual para la atención psicosocial y espiritual a personas con enfermedades avanzadas. Intervención social. Barcelona: Obra Social "la Caixa", 2018; Accesible en: [http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis\\_i\\_programes/observatori\\_qualy/eines\\_de\\_suport/eines/atencio\\_psicosocial/index.html](http://ico.gencat.cat/es/professionals/serveis_i_programes/observatori_qualy/eines_de_suport/eines/atencio_psicosocial/index.html)
- Organización Mundial de la Salud.** Control del cáncer: Aplicación de los conocimientos. Guía de la OMS para desarrollar programas eficaces: Cuidados paliativos; 2007. Available at: [http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44025/1/9789243547343\\_spa.pdf](http://apps.who.int/iris/bitstream/10665/44025/1/9789243547343_spa.pdf) (last accessed 14 June 2018).

## Anexo 3: Informe del Comité Ético de Investigación Clínica



### INFORME DEL COMITÈ ÈTIC D'INVESTIGACIÓ CLÍNICA

Rosa Morros Pedrós, Presidenta del Comitè Ètic d'Investigació Clínica de l'IDIAP Jordi Gol.

#### **CERTIFICA:**

Que aquest Comitè en la reunió del dia 29/03/2017, ha avaluat el projecte **Esclerosi lateral amiotròfica (ELA) A LA REGIÓ SANITÀRIA COSTA DE PONENT: atenció primària de salut (cronicitat i complexitat)**, amb el codi **P17/005** presentat per l'investigador/a **Emilia Castro Rodriguez**.

Considera que respecta els requisits ètics de confidencialitat i de bona pràctica clínica vigents.

Barcelona, a 10/04/2017

## Anexo 4. Publicaciones

### Primera Publicación (Original)

Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. Aten Primaria. 2021 Dec;53(10):102158. DOI: 10.1016/j.aprim.2021.102158.

Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8435918/>

- Impact Factor: 2.206 (2021); Cuartil: Q3
- Área temática de la revista: Medicina de Familia y Comunitaria
- Edición: Science Citation Index (SCI).



ELSEVIER

## Atención Primaria

www.elsevier.es/ap



ORIGINAL

## La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la Atención Primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales



Emilia Castro-Rodríguez<sup>a</sup>, Rafael Azagra<sup>b,c,d,e,\*</sup>, Xavier Gómez-Batiste<sup>f</sup>  
y Mónica Povedano<sup>g</sup>

<sup>a</sup> PADES Delta de Llobregat, Institut Català de la Salut, El Prat de Llobregat, Barcelona, España

<sup>b</sup> Centro de Atención Primaria Badia del Vallès, Institut Català de la Salut, Badia del Vallès, Barcelona, España

<sup>c</sup> GROIMAP-USR MN-IDAP Jordi Gol, Girona, España

<sup>d</sup> Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>e</sup> Universitat Internacional de Cataluña, Barcelona, España

<sup>f</sup> Cátedra de Cuidados Paliativos, Centre d'Estudis Sanitaris i Socials (CESS), Universitat de Vic - Universitat Central de Catalunya (UVIC-UCC), Vic, Barcelona, España

<sup>g</sup> Unidad de Neuromuscular, Servicio de Neurología, Hospital Universitario de Bellvitge-IDIBELL, L'Hospitalet de Llobregat, España

Recibido el 9 de febrero de 2021; aceptado el 14 de junio de 2021

### PALABRAS CLAVE

Esclerosis lateral  
amiotrófica;  
Epidemiología;  
Cronicidad;  
Atención  
domiciliaria;  
Atención primaria

**Resumen** La ELA es una enfermedad poco frecuente en atención primaria (AP), representa un desafío para el médico de familia especialmente en atención domiciliaria.

**Objetivo:** Conocer la incidencia y prevalencia de la ELA en un área de gestión de AP, las características clínicas y la utilización de recursos sanitarios.

**Diseño:** Estudio observacional.

**Emplazamiento:** Dirección de AP Costa de Ponent, Región Sanitaria Metropolitana Sur, Barcelona, Cataluña, España.

**Participantes:** Pacientes con ELA  $\geq 18$  años diagnosticados hasta el 01/03/2017.

**Mediciones principales:** Edad, sexo, características: forma de inicio (espinal, bulbar, otras), intervalo entre inicio de síntomas y diagnóstico, portadores gastrostomía percutánea, ventilación no invasiva o invasiva. Identificación en AP como paciente crónico complejo o con necesidades paliativas. Inclusión en programas de atención domiciliaria (PAD). Modelo de atención hospitalario.

**Resultados:** Ochenta y un pacientes, edad media 65,6 años ( $\pm 11,7$ ), varones 49,4%. Forma de inicio: espinal 69%, bulbar 21%, otras 4%. Intervalo entre inicio de síntomas y diagnóstico 12 meses. Identificados como paciente crónico complejo o con necesidades paliativas 13,6%, incluidos en PAD 29 pacientes (35,8%). Atendidos en modelo hospitalario integral 79 pacientes (97,5%). Prevalencia 6,1/100.000 habitantes en 2017. Incidencia anual entre 1,2 casos/100.000 habitantes/año en 2012 y 3,5 casos/100.000 habitantes/año en 2016.

**Conclusiones:** Utilizar gastrostomía percutánea en la ELA favorece la identificación como paciente crónico complejo o con necesidades paliativas e inclusión en PAD. Utilizar ventilación

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [razagra@telefonica.net](mailto:razagra@telefonica.net) (R. Azagra).

<https://doi.org/10.1016/j.aprim.2021.102158>

0212-6567/© 2021 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

no invasiva favorece la inclusión en PAD. Los datos de incidencia y prevalencia de ELA son superiores a los descritos previamente en la misma área. Es necesaria la identificación precoz de estos pacientes en los modelos de atención a la cronicidad en equipos de AP.  
© 2021 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### KEYWORDS

Amyotrophic lateral sclerosis;  
Epidemiology;  
Chronicity;  
Home care service;  
Primary health care

#### Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from the perspective of Primary Care. Epidemiology and clinical-care characteristics

**Abstract** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a rare disease in primary care (PC), it represents a challenge for the family doctor, especially in home care.

**Objective:** To know the incidence and prevalence of ALS in an area of ??PA management, the clinical characteristics and use of health resources.

**Design:** Observational study.

**Location:** PC-Dirección Costa de Ponent, South Metropolitan Health Region, Barcelona, Catalonia, Spain.

**Participants:** Patients with ALS  $\geq 18$  years diagnosed until 03/01/2017.

**Main measurements** Age, sex, characteristics: form of appearance (spinal, bulbar, others), interval between onset of symptoms and diagnosis, percutaneous gastrostomy carriers, ventilation non-invasive or invasive. Identification in PC as a Complex Chronic Patient or with palliative needs (CCP). Inclusion in home care programs (PAD). Model of attention hospitable.

**Results:** 81 patients, mean age 65.6 years ( $\pm 11.7$ ), men 49.4%. Shape of onset: spinal 69%, bulbar 21%, another 4%. Interval between the onset of symptoms and diagnosis 12 months. Identified as a CCP 13.6%, 29 patients (35.8%) included in PAD. Attended in comprehensive hospital model 79 patients (97.5%). Prevalence 6.1/100,000 inhabitants in 2017. Annual incidence between 1.2 cases/100,000 inhabitants/year in 2012 and 3.5 cases/100,000 inhabitants/year in 2016.

**Conclusions:** The use of percutaneous gastrostomy in ALS favors the identification as CCP or with palliative needs and inclusion in PAD. The use of non-invasive ventilation favors inclusion in PAD. The incidence and prevalence data for ALS are higher than those described above in the same area. Early identification is necessary of these patients in the chronic care models in PC teams.

© 2021 The Authors. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), también denominada como enfermedad de Lou Gehrig, es una enfermedad de carácter degenerativo, secundaria a la afectación de las neuronas motoras superiores o inferiores<sup>1,2</sup>. Actualmente se considera de origen multifactorial combinando factores genéticos, ambientales y de estilo de vida<sup>1</sup>. En su evolución clínica aparecen síntomas progresivos de debilidad muscular y otros síntomas, la muerte ocurre habitualmente hacia los 3 años del inicio principalmente por insuficiencia respiratoria<sup>1</sup>.

Respecto a la frecuencia de aparición, se ha informado una tasa de incidencia anual homogénea en poblaciones de Europa, América del Norte y Nueva Zelanda cercana a 1,8 pacientes/100.000 habitantes/año<sup>3</sup>. Un estudio en Cataluña (España) mostró una incidencia de 1,4 (1,6 varones y 1,2 mujeres) y una prevalencia de 5,4 pacientes/100.000 habitantes en mayores de 18 años<sup>4</sup>.

En el inicio de la enfermedad tiende a presentarse de dos diferentes formas<sup>5</sup>. La afectación espinal con debilidad en alguna extremidad (65%) y la afectación bulbar con disfonía

y disfagia (33%)<sup>5</sup>. En cuanto a su asociación con trastornos cognitivos, se han descrito alteraciones cognitivas hasta en el 40% de los pacientes y en el 14% llegan a presentar una variante de demencia frontotemporal<sup>6</sup>. En cuanto a su agregación familiar, se considera como «ELA familiar» al 20% de los pacientes que tienen o han tenido familiares con ELA o con demencia frontotemporal<sup>7</sup>. Otra característica frecuente de esta enfermedad es que tiende a producirse un retraso entre el inicio de los síntomas y la confirmación del diagnóstico cercano a los 12 meses<sup>8,9</sup>.

Actualmente, no existe tratamiento curativo y se emplea el riluzole (Riluzol<sup>®</sup>) como terapia específica dado que algunos estudios han mostrado que puede retrasar la iniciación de ventilación no invasiva (VNI) o invasiva en pacientes seleccionados y aumentar ligeramente la supervivencia en 3-5 meses<sup>10</sup>. Por tanto, el manejo de estos pacientes se basa en el control de síntomas<sup>11,12</sup> y precisando en algunos casos la implantación de gastrostomías percutáneas (PEG) y sistemas de ventilación<sup>1,2</sup>.

Referente a la gestión en los cuidados de estos pacientes, en el ámbito hospitalario existe la tendencia actual a la creación de unidades multidisciplinarias que incluyen a



profesionales de diferentes ámbitos y existe evidencia de que la atención en estas unidades tiende a mejorar la calidad de vida y la supervivencia de estos pacientes<sup>13-15</sup>.

En el ámbito de la atención primaria AP, actualmente, estos pacientes se integran en el área de atención a la cronicidad. Este sistema tiende a identificar de forma específica a los pacientes que presentan una o más de una enfermedad de larga evolución y cuya gestión clínica es percibida como difícil por los profesionales<sup>16</sup>. Un sistema es identificarlos como pacientes crónicos complejos (PCC) o de pacientes con enfermedad crónica avanzada (PCA) o modelo de atención a la cronicidad avanzada (MACA)<sup>17,18</sup>. Los pacientes PCA/MACA se identifican utilizando el instrumento NECPAL (CCOMS-ICO©) donde debe cumplir el tener una expectativa de vida menor de 12 meses<sup>17</sup>.

Este modelo de atención a la cronicidad también incluye la figura del gestor/a de casos<sup>18,19</sup>. El equipo de referencia (médico, enfermera y trabajador/a social), acostumbra a integrarlos en el programa de atención domiciliaria (ATDOM)<sup>20</sup> y en algunos territorios cuentan con el soporte de los programas de atención paliativa como el «programa de atención domiciliaria y equipo de apoyo» (PADES)<sup>21</sup>.

El objetivo del presente estudio es analizar los aspectos demográficos e identificar las características asistenciales de los casos de ELA como: formas de inicio, aspectos clínicos, tiempo transcurrido sintomático previo al diagnóstico, la necesidad de dispositivos de ayuda para la alimentación y ventilación, la utilización de recursos de AP y hospitalarios de estos pacientes, así como la incidencia y prevalencia de esta enfermedad en un área geográfica específica.

## Material y métodos

Estudio descriptivo transversal que incluye a pacientes vivos diagnosticados de ELA y residentes en el ámbito de estudio hasta el 1 de marzo 2017. El ámbito corresponde al territorio de la Dirección de AP (DAP) Costa de Ponent que se encuentra sectorizada en tres Servicios de AP (SAP) con más de 1,3 millones de habitantes, 68 municipios y una extensión de 1.400 km.

Las fuentes de información a fecha 1 de marzo 2017 han sido: la historia clínica informatizada de Atención Primaria (ECAP) del territorio analizado y el registro de historias clínicas de la Unidad Funcional de Enfermedad de Motoneurona del Hospital de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

Los criterios de inclusión fueron tener diagnóstico registrado de ELA (G12.2) en la ECAP. Se excluyeron los pacientes con diagnóstico no confirmado, los pacientes no residentes y los ingresados en centros geriátricos.

Las variables recogidas fueron: edad, sexo, población de residencia, forma de inicio de la enfermedad, intervalo entre inicio de síntomas y diagnóstico, portadores de PEG, VNI o ventilación invasiva, identificación PCC o PCA/MACA en ECAP, identificación o seguimiento por gestor/a de casos, inclusión en los programas de atención domiciliaria (PAD): ATDOM y/o PADES y atención por la unidad multidisciplinar hospitalaria.

Para el estudio de incidencia de los años 2012 al 2017 se revisaron los registros de la ECAP de los casos nuevos durante años completos.

Todos los pacientes estudiados vivos a fecha 01/03/2017, firmaron el consentimiento informado mayoritariamente en la Unidad Funcional de Enfermedad de Motoneurona del Hospital de Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética en investigación clínica del *Institut d'Investigació en Atenció Primària Jordi Gol* de Barcelona (P17/005). Se siguieron las normas de buena práctica de investigación de la declaración de Helsinki y su actualización de la Asamblea de Fortaleza (Brasil) en 2013. Los datos de la información fueron anonimizados y tratados de forma confidencial conforme a la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de derechos digitales.

## Análisis estadístico

Los resultados de variables cualitativas se expresan mediante frecuencias absolutas y porcentajes, y los resultados de las variables cuantitativas se presentan utilizando estadísticos de tendencia central y de dispersión como medias (desviación estándar [DE]) y medianas (1.º y 3.º cuartil). La significación estadística de las diferencias entre proporciones se realiza mediante el test de  $\chi^2$  de Pearson. Las medias de grupos independientes se comparan con la prueba de t de Student. Para estudiar la diferencia de medianas se utiliza la U de Mann-Whitney. El test exacto de Fischer se ha utilizado para estudiar la asociación entre variables cualitativas. Se consideraron estadísticamente significativas las diferencias con valores de  $p < 0,05$ .

Para el cálculo de la prevalencia puntual a fecha 1 de marzo 2017, se contabiliza el número de casos registrados respecto a la totalidad de la población y respecto a los mayores de 18 años según el Instituto Nacional de Estadística. El cálculo de la incidencia se realiza mediante el recuento de los nuevos casos registrados para los años 2012-2017 en relación con la población según el Instituto Nacional de Estadística.

En el análisis estadístico se utiliza la versión 21 del programa el Statistics SSPSS de IBM para Windows.

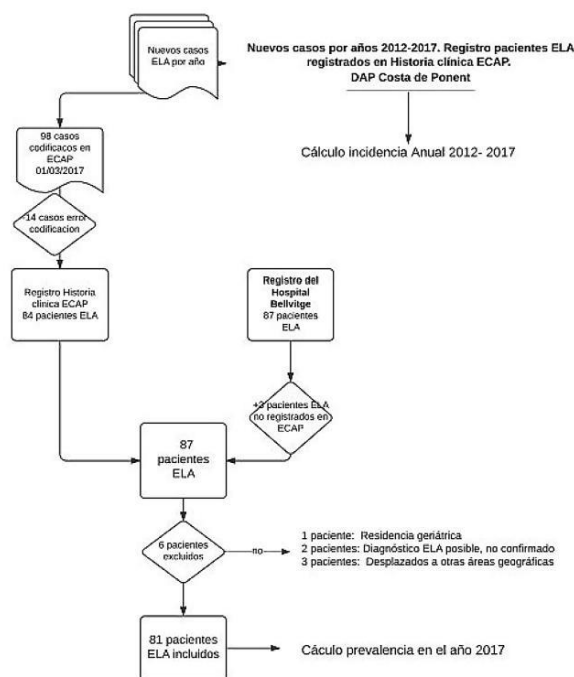
## Resultados

De acuerdo con los criterios de exclusión se rechazaron del estudio 14 pacientes con código G12.2 en la ECAP que no corresponden al diagnóstico de ELA. Por otro lado, se agregan 3 pacientes con diagnóstico de ELA del registro hospitalario sin codificar en ECAP.

Se incluyen en el análisis los 81 casos registrados como pacientes ELA vivos a fecha 1 de marzo 2017 (tabla 1) y se detallan sus características clínicas como media de edad, sexo, forma de inicio de la enfermedad, periodo de tiempo entre inicio de síntomas y confirmación del diagnóstico de ELA.

En estos 81 pacientes se observa que la edad de inicio de la enfermedad se sitúa en los 65 años sin diferencias entre sexos. Respecto a la forma clínica de inicio, la más frecuente es la forma espinal y en mujeres hay una mayor frecuencia de la presentación bulbar sin diferencias significativas.

El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas hasta la confirmación diagnóstica se sitúa en torno a los 12 meses sin diferencias entre sexos.



Esquema general del estudio.

Tabla 1 Características clínico-asistenciales de los pacientes afectados de ELA

Media edad en años(±DE)	Hombres (n = 40)	Mujeres (n = 41)	P Valor
	66,4 (DE = 12,1)	64,8 (DE = 11,3)	0,131 <sup>a</sup>
Forma de inicio.	Hombres (n = 40)	Mujeres (n = 41)	Valor P
Espinal	31 (77,5%)	25 (61,0%)	0,064 <sup>b</sup>
Bulbar	6 (15,0%)	15 (36,6%)	
Otras	3 (7,5%)	1 (2,4%)	
Tiempo entre inicio síntomas y confirmación de diagnóstico (meses)	Hombres n = 34	Mujeres n = 30	P Valor
< 1 año	15 (44,1%)	12 (40,0%)	0,936 <sup>c</sup>
1 año	11 (32,4%)	10 (33,3%)	
> 1 año	8 (23,5%)	8 (26,7%)	

DE: desviación estándar; n: número de casos con este registro en historia clínica.

<sup>a</sup> Test t Student.

<sup>b</sup> Test Chi cuadrado.

<sup>c</sup> Test exacto de Fischer.

La proporción de pacientes con ELA incluidos en PAD es 35,8% (29 pacientes) y su identificación en el programa de cronicidad del 13,6% (11 pacientes).

El 14,8% (12 pacientes) utilizan PEG, de estos son identificados como PCC/MACA el 41,7% (p=0,009) y en el 75% están incluidos en PAD (p=0,002).

El 29,6% (24 pacientes) son portadores de VNI, de estos están incluidos en PAD el 58,6% (p=0,006) y un 16,7% están identificados como PCC/MACA (p=0,599).

Ningún paciente ha precisado ventilación invasiva.

En relación con el modelo atención hospitalaria, el 97,5% (79 pacientes) son atendidos por Unidad Funcional de





**Figura 1** Representación gráfica de la incidencia de ELA años 2012-2017. DAP Costa de Ponent.

DAP: Dirección de Atención Primaria; h.: habitantes.

Enfermedad de Motoneurona del Hospital de Bellvitge, Hospital de Llobregat, Barcelona y solo el 2,5% (2 pacientes) son atendidos por el Servicio de Neurología en Hospital Comarcal.

En la [tabla 2](#) se presentan todos los casos distribuidos por territorios analizados a fecha 1 de marzo 2017 para el análisis de la prevalencia, por población global y en  $\geq 18$  años.

Sobre la incidencia de los años 2012 al 2017 se detectaron 231 pacientes en los registros de la ECAP identificados con el código G12.2. Se excluyeron 26 casos con error en el diagnóstico resultando un total de 205 pacientes confirmados con ELA (113 hombres y 92 mujeres) (1,2 hombres/1 mujer) ([tabla 3](#)).

La tasa de incidencia anual promedio de los 6 años fue de 2,5/100.000 habitantes/año en todas las edades y de 3,3/100.000 habitantes/año en  $\geq 18$  años ([fig. 1](#)).

## Discusión

El presente estudio presenta algunas limitaciones que son propias de las características de este tipo de análisis descriptivo y que estarían asociadas a la calidad y cantidad de los registros sanitarios<sup>22</sup>. En este caso, los datos proceden de varias fuentes y puede existir ausencia de información registrada o de inexactitudes iniciales. No obstante, esta es una limitación imputable a la mayoría de los estudios publicados en este ámbito.

En el presente estudio se muestran algunas características propias de los pacientes afectados de ELA, las necesidades habituales de cuidados que precisan y que son de interés para los médicos de familia. También destacan nuevos resultados sobre la prevalencia e incidencia de estos pacientes en el área geográfica de estudio.

Las características demográficas como edad, distribución por sexos o formas clínicas de inicio no presentan diferencias respecto a otros estudios en países desarrollados<sup>1,2,8,9</sup>.

El tiempo transcurrido entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico de ELA supera los 12 meses. Este tiempo de retraso es similar a lo publicado por otros autores en países desarrollados. Este retraso se ha atribuido a factores propios de la enfermedad en sus inicios, sin asociarse a peculiaridades de los sistemas sanitarios analizados<sup>8,9</sup>. No obstante,

se trata de uno de los elementos que genera mayor preocupación entre los sanitarios y entre los afectados y sus familiares. Por otro lado, genera controversias al tratarse de un aspecto que aparece frecuentemente en los medios de comunicación general. Para reducir este retraso es de vital importancia la implicación del médico de familia en la detección precoz de la ELA. De aquí la importancia de llamar su atención para que tenga en cuenta esta enfermedad dentro del diagnóstico diferencial cuando se encuentre ante pacientes con síntomas neuromusculares inespecíficos.

Sobre el análisis de la integración de estos pacientes en los programas de cronicidad en AP, el presente estudio muestra una baja proporción de pacientes identificados como PCC/MACA y una ligera mayor integración en los PAD (ATDOM-PADES). Este aspecto pone de manifiesto la necesidad de mejorar la coordinación entre AP y hospital. También se observa que la necesidad de dispositivos de ayuda para la alimentación y ventilación, como es el caso de PEG y en menor proporción la VNI, se han mostrado como factores relevantes para la identificación e inclusión de estos pacientes en los programas de cronicidad.

A diferencia de lo esperado, la variable del tiempo de evolución de la enfermedad no se ha mostrado como un factor relevante para la inclusión en los programas de AD ni en su identificación como PCC-MACA. Esto podría explicarse porque en la actualidad, a partir de la confirmación del diagnóstico y en los estadios iniciales, el seguimiento de estos pacientes se realiza por las unidades multidisciplinarias hospitalarias cuando estas existen, como es el caso del entorno sanitario donde se ha realizado el estudio.

El modelo de atención hospitalaria de estos pacientes en esta área de gestión es mayoritariamente el modelo de atención en una unidad multidisciplinaria hospitalaria, siguiendo las recomendaciones de las guías internacionales<sup>15-17</sup>.

Por todo ello, opinamos que debe considerarse la realización de rutas asistenciales o vías clínicas de forma coordinada entre AP y los servicios hospitalarios. Estas rutas pueden ayudar a la identificación precoz de los pacientes y a su inclusión en los programas de cronicidad y que permita mejorar la atención de forma integrada y continuada. Estos equipos de AP están formados por profesionales de los servicios sanitarios y de los servicios sociales que garantizan la continuidad en los cuidados con la máxima participación del paciente y de su entorno familiar<sup>16-18</sup>.

La prevalencia encontrada es mayor que en el estudio previo en la misma área geográfica<sup>4</sup> y esta resulta ser un 44,4% superior (7,8 versus 5,4/100.000 habitantes  $\geq 18$  años). Este aumento parece asociarse al crecimiento de las tasas de supervivencia que han podido aportar la creación de las unidades multidisciplinarias específicas y, probablemente, también a la incorporación de la VNI de una forma precoz<sup>13,14</sup>.

Respecto a la incidencia, destaca una distribución por sexos con una tasa mayor en el sexo femenino de la esperada<sup>4</sup>. La incidencia global es 2,5 veces más elevada que en la publicación utilizada como referencia en el entorno del presente estudio<sup>4</sup>. Aumenta de 1,4 a 3,3/100.000 habitantes/año en personas  $\geq 18$  años. Esta mayor incidencia podría deberse a que en el estudio de referencia

**Tabla 2** Prevalencia de casos por áreas territoriales de gestión

SAP	n	Habitantes	Prevalencia de casos/100.000 h.	Habitantes $\geq 18$ años	Prevalencia de casos/100.000 h. $\geq 18$ años
Delta de Llobregat	30				
Baix Llobregat centre	25	510.599	5,9	415.112	7,2
Alt Penedes, Garraf, Baix Llobregat Nord	26	375.857	6,6	269.007	9,3
Global DAP	81	442.752	5,9	347.853	7,5
		1.329.208	6,1	1.031.972	7,8

DAP: Dirección de Atención Primaria; h.: habitantes; n.: número de casos; SAP: Servicio de Atención Primaria.

**Tabla 3** Distribución por sexo, edad media de inicio y años según el registro en la ECAP

Casos registrados por año	n	Edad media al diagnóstico	DE	Incidencia x 100.000 h. y año	Incidencia x 100.000 h. y año ( $\geq 18$ años)
Hombres	13	62,2	12,83		
Mujeres	4	59,8	16,08		
Total año 2012	17	61,6	13,7	1,2	1,6
Hombres	21	69,2	11,93		
Mujeres	14	70,3	5,93		
Total año 2013	35	69,7	9,99	2,6	3,4
Hombres	16	71,7	10,6		
Mujeres	15	64	13,03		
Total año 2014	31	68	12,45	2,3	3
Hombres	23	63,7	11,97		
Mujeres	17	66,4	12,02		
Total año 2015	40	64,9	12,07	3,5	4,6
Hombres	20	67,7	9,27		
Mujeres	28	68,1	11,12		
Total año 2016	48	68	10,4	2,5	3,3
Hombres	20	69	11,07		
Mujeres	14	71,8	10,68		
Total año 2017	34	70,1	10,99	2,9	3,9

DE: desviación estándar; h: habitantes; n: número de casos.

analizaron el periodo 1999-2001 y en el presente estudio el periodo analizado (2012-2017) es 11 años más tarde.

Entre los factores que pueden justificar el aumento de la incidencia respecto a estudios previos están, además de un mayor número de casos, también pueden influir otros factores como el incremento de la sospecha diagnóstica y la mejora en los sistemas de registro e identificación de los pacientes en las historias electrónicas (ECAP). También hay que destacar la posibilidad de que exista un mejor registro de casos en el periodo 2012-2017 dado que el análisis de la incidencia se calcula con los datos recogidos de la ECAP<sup>22</sup>.

La relevancia del presente estudio se puede centrar en que ha permitido actualizar datos de prevalencia e incidencia que han estado poco analizados en esta área y que los resultados muestran cifras superiores a las previas en el área

de estudio. También ha permitido obtener datos asociados a la identificación en el programa de cronicidad. A partir de ellos se pueden promover recomendaciones para la práctica clínica y políticas de salud para las personas afectas de ELA.

Como conclusión, el presente estudio actualiza los datos de características clínicas observando que utilizar PEG en la ELA favorece la identificación como PCC/MACA e inclusión en PAD y que utilizar VNI favorece la inclusión en PAD, así como datos de incidencia y prevalencia de la ELA que son superiores a los descritos previamente en la misma área. Además, muestra características sobre su integración e identificación en los actuales programas de cronicidad gestionados por AP que evidencia necesidades de mejora que pueden repercutir en los pacientes diagnosticados de ELA y de sus familiares.



Son necesarios nuevos estudios más amplios y complejos que amplíen áreas geográficas y contrasten los resultados del presente estudio.

### Lo conocido sobre el tema

- La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), sigue siendo una enfermedad sin tratamiento curativo en la actualidad y con un alto grado de incapacidad y dependencia.
- Conocer las características de estos pacientes tiene interés en la práctica clínica diaria de Atención Primaria, así como la identificación en los programas de cronicidad e inclusión en programas de atención domiciliaria.
- La atención centrada en una unidad multidisciplinar hospitalaria de estos pacientes mejora la calidad de vida y la supervivencia.

### Qué aporta este estudio

- Existe una mayor incidencia y prevalencia a la espera de personas afectas de ELA en el área de estudio.
- Evidencias sobre el retraso entre el inicio de síntomas y el diagnóstico que son semejantes a las descritas en la literatura.
- Nuevas evidencias sobre las características de estos pacientes que están poco registrados en los programas de cronicidad y que orienta a la necesidad de una mayor coordinación asistencial entre Atención Primaria y Atención Hospitalaria.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Agradecimientos

Al Dr. Lluís Esteve, director de la SAP Delta que ha apoyado la realización de este trabajo. A la Fundació Miquel Valls por su apoyo incondicional.

### Bibliografía

1. Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. *N Engl J Med*. 2017;377:162–72.
2. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Prim*. 2017;3:1–18.
3. Marin B, Boumediene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a metaanalysis. *Int J Epidemiol*. 2017;46:57–74.
4. Pradas J, Puig T, Rojas-García R, Viguera ML, Gich I, Logroscino G. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: a population based study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013;14:278–83.
5. Hardiman O, van Den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2011;7:639–49.
6. Phukan J, Elamin M, Bede P, Jordan N, Gallagher L, Byrne S, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83:102–8.
7. Al-Chalabi A, van den Berg LH, Veldink J. Gene discovery in amyotrophic lateral sclerosis: implications for clinical management. *Nat Rev Neurol*. 2017;13:96–104.
8. Mitchell J, Callaghan P, Gardham J, Mitchell C, Dixon M, Addison Jones R, et al. Timelines in the diagnostic evaluation of people with suspected amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND) a 20-year review: Can we do better? *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:537–41.
9. Vázquez-Costa J, Martínez-Molina M, Fernández-Polo M, Fornés-Ferrer V, Frascuet-Carrera M, Sevilla-Mantecón T. Análisis del trayecto y retraso diagnóstico de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad Valenciana. *Neurología*. 2017 [consultado 2 Oct 2020]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-neurologia-295-estadisticas-50213485318301579>.
10. Dorst J, Ludolph AC, Huebers A. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2018;11:1–16.
11. Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V. A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med*. 1994;330:585–91.
12. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 2012:CD001447.
13. Martin S, Trevor-Jones E, Khan S, Shaw K, Marchment D, Kulka A, et al. The benefit of evolving multidisciplinary care in ALS: a diagnostic cohort survival comparison. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18:569–75.
14. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol*. 2016;12:526–38.
15. Paipa AJ, Povedano M, Barceló A, Domínguez R, Saez M, Turon J, et al. Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: association with noninvasive mechanical ventilation. *J Multidiscip Healthc*. 2019;12:465–70.
16. Blay C, Limón E, Albuquerque J, Amblàs J, Ansa X, Ariño S, et al. Bases para un modelo catalán de atención a las personas con necesidades complejas: conceptualización e introducción a los elementos operativos. 2017 [consultado 2 Oct 2020]. Disponible en: [https://salutweb.gencat.cat/web/.content/\\_ambits-actuacio/Linies-actuacio/Estrategies-de-salut/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxius/bases.modelo.personas.complejidad.v.6.pdf](https://salutweb.gencat.cat/web/.content/_ambits-actuacio/Linies-actuacio/Estrategies-de-salut/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxius/bases.modelo.personas.complejidad.v.6.pdf).
17. Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, Amblàs J, Vila L, Costa X. Identificación de personas con enfermedades crónicas avanzadas y necesidad de atención paliativa en servicios sanitarios y sociales: elaboración del instrumento NECPAL CCOMS-ICO. *Med Clin (Barc)*. 2013;140:241–5.
18. Departament de Salut Generalitat de Catalunya. Pla salut de Catalunya 2016-2020. Generalitat de Catalunya. 2016 [consultado 2 Oct 2020]. Disponible en: [https://salutweb.gencat.cat/web/.content/\\_departament/pla-de-salut/Pla-de-salut-2016-2020/documents/Pla\\_salut\\_Catalunya.2016-2020.pdf](https://salutweb.gencat.cat/web/.content/_departament/pla-de-salut/Pla-de-salut-2016-2020/documents/Pla_salut_Catalunya.2016-2020.pdf).
19. Garcés J, Ródenas F. La gestión de casos como metodología para la conexión de los sistemas sanitario y social en España. *Aten Primaria*. 2015;47:482–9.

20. Aproximación a la atención domiciliaria. ¿Cómo trabaja la sanidad pública catalana la atención domiciliaria? Grupo ATDOM de la Sociedad Catalana de Medicina Familiar i Comunitaria. *Aten Primaria*. 2003;31:473-9.
21. Busquets X. Los equipos de soporte y la atención domiciliaria de enfermos terminales. *FMC: Formación Médica Continuada en Atención Primaria*. 2001;8:543-50.
22. *Epidemiología en la práctica médica*, 2.ª edición. DJP Barker y G. Barcelona: Rose Masson-Salvat Medicina, 1992.

## Segunda Publicación (Carta al director)

Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. La gastrostomía percutánea como procedimiento para mejorar la supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Aten Primaria*. 2022 May;54(5):102322. DOI: 10.1016/j.aprim.2022.102322  
Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8938871/>

- Impact Factor: 2.5 (2022); Quartil: Q3
- Área temática de la revista: Medicina de Familia y Comunitaria
- Edición: Science Citation Index (SCI).



ELSEVIER

www.elsevier.es/ap



## CARTA AL EDITOR

### La gastrostomía percutánea como procedimiento para mejorar la supervivencia de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica



#### Percutaneous gastrostomy as a procedure to improve the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis

Sr. Editor:

En primer lugar, queremos agradecer a J. Greoles su interés por nuestro artículo<sup>1</sup> y sus comentarios sobre las complicaciones de la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) y su asociación con la supervivencia y el estado nutricional de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). También queremos resaltar el apoyo que su trabajo brinda para el conocimiento de esta enfermedad entre los médicos de familia.

Tras leer con detenimiento el texto, queremos realizar algunas puntualizaciones. La primera sería que hay evidencia de una mayor presencia de alteraciones cognitivas en la ELA de las que describe y que pueden llegar al 40%<sup>2</sup>, y que se ha demostrado la presencia de un tipo de demencia frontotemporal en asociación con la ELA en el 14% de los pacientes<sup>2</sup>.

Por otro lado, estamos totalmente de acuerdo con el autor en que, en la actualidad, los tratamientos farmacológicos en el curso de la ELA no son curativos, y que es necesario la realización de tratamientos de soporte ventilatorio como la traqueostomía y soporte para la alimentación como la PEG<sup>3</sup>. Quisiéramos destacar el papel relevante para la supervivencia de estos pacientes que supone el soporte ventilatorio con la ventilación no invasiva, dado que es la técnica de soporte respiratorio más utilizada en estos pacientes, y en menor medida la utilización de la ventilación invasiva o traqueostomía<sup>4</sup>.

En relación con los aspectos de la supervivencia y su relación con la implantación de la PEG, este no ha sido un aspecto que hayamos desarrollado en nuestro estudio,

aunque diversos trabajos apuntan tanto a la mejora de la supervivencia y como de los aspectos nutricionales con su utilización<sup>4,5</sup>. Queremos resaltar en este punto la importancia de la valoración nutricional y de la función respiratoria de estos pacientes en la indicación de la inserción de la PEG, dado que su inserción puede provocar mayor morbimortalidad en caso de existir desnutrición y cuando la insuficiencia respiratoria es mayor<sup>6</sup>.

Por último, en nuestro trabajo<sup>1</sup> destacamos como relevante la importancia de la identificación e inclusión de todos los pacientes con ELA en el área de la cronicidad como paciente crónico complejo o con necesidades paliativas, dada la complejidad de la enfermedad, y el hecho que la PEG sea actualmente un parámetro que permite identificar a los pacientes que necesitan más cuidados.

Queremos agradecer de nuevo todas las aportaciones, así como el dinamismo de la sección *Cartas al Editor* de esta revista que permite la discusión y el enriquecimiento continuo entre los profesionales.

## Bibliografía

1. Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la atención primaria. Epidemiología y características clínico-asistenciales. *Aten Primaria*. 2021;53:102158.
2. Phukan J, Elamin M, Bede P, Jordan N, Gallagher L, Byrne S, et al. The syndrome of cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2012;83:102–8.
3. Dorst J, Ludolph AC, Huebers A. Disease-modifying and symptomatic treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2017;11, 1756285617734734.
4. Paipa AJ, Povedano M, Barcelo A, Dominguez R, Saez M, Prats E, et al. Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: Association with noninvasive mechanical ventilation. *J Multidiscip Healthc*. 2019;12:465–70.
5. Chio A, Galletti R, Finocchiaro C, Righi D, Ruffino MA, Calvo A, et al. Percutaneous radiological gastrostomy: A safe and effective method of nutritional tube placement in advanced ALS. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2004;75:645–7.
6. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord*. 2019;12, 1756286419857040.

<https://doi.org/10.1016/j.aprim.2022.102322>

0212-6567/© 2022 El Autor(s). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Emilia Castro-Rodríguez<sup>a</sup>, Rafael Azagra<sup>b,\*</sup>,  
Xavier Gómez-Batiste<sup>c</sup> y Mónica Povedano<sup>d</sup>

<sup>a</sup> PADES Delta de Llobregat, Institut Català de la Salut,  
El Prat de Llobregat, Barcelona, España

<sup>b</sup> Centro de Atención Primaria Badia del Vallès, Institut  
Català de la Salut, GROIMAP de USR MN-IDIAP Jordi Gol,  
Universitat Autònoma de Barcelona, Universitat  
Internacional de Catalunya, Barcelona, España

<sup>c</sup> Càtedra de Cuidados Paliatius, Centre d'Estudis  
Sanitaris i Socials (CESS), Universitat de Vic-Universitat  
Central de Catalunya (UVIC-UCC), Vic, Barcelona, España

<sup>d</sup> Unidad de Neuromuscular, Servicio de Neurología,  
Hospital Universitario de Bellvitge-IDIBELL, L' Hospitalet  
de Llobregat, Barcelona, España

\* Autor para correspondencia.  
Correo electrónico: [razagra@telefonica.net](mailto:razagra@telefonica.net) (R. Azagra).

## Tercera Publicación (Original)

Castro-Rodríguez E, Azagra-Ledesma R, Gómez-Batiste Alertón X, Aguyé-Batista A, Zwart-Salmerón M, Cabanas-Valdés R, Caballero-Gómez FM, Clemente-Azagra C. Análisis de las caídas accidentales y la integración en los programas de cronicidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol.* 2022 nov 16;75(10):297-303. DOI: 10.33588/rn.7510.2022327.

Disponible en:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10280769/>

- Impact Factor: 1.2 (2022); Quartil: Q3
- Área temática de la revista: Neurología Clínica
- Edición: Science Citation Index Expanded (SCIE).



## Análisis de las caídas accidentales y la integración en los programas de cronicidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Emilia Castro-Rodríguez, Rafael Azagra-Ledesma, Xavier Gómez-Batiste Alertón, Amada Aguyé-Batista, Marta Zwart-Salmerón, Rosa Cabanas-Valdés, Fernanda M. Caballero-Gómez, Carlos Clemente-Azagra

**Introducción.** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad degenerativa de las motoneuronas más frecuente. No dispone de tratamiento curativo y estos pacientes requieren un soporte multidisciplinar para favorecer su confort y calidad de vida.

**Pacientes y métodos.** Estudio descriptivo longitudinal en pacientes registrados en atención primaria, Costa de Ponent-Barcelona, Institut Català de la Salut, para analizar las visitas urgentes hospitalarias, la utilización de dispositivos de soporte y su integración en el programa de atención a la cronicidad. Las variables fueron sexo, edad y tiempo de evolución, visitas urgentes, portadores de gastrostomía percutánea (PEG), ventilación no invasiva o invasiva (VNI/VI) e integración en el programa de atención a la cronicidad.

**Resultados.** Se incluyó a 81 pacientes, un 49,4% varones, con una edad media de 65,6 años ( $\pm 11,7$ ), y un tiempo de evolución menor de 2 años o igual o mayor de 2 años (42 y 58%, respectivamente). De ellos, 47 (58,5%) realizaron 107 consultas. Los motivos de consulta más frecuentes fueron: caídas (26,8%), dificultades respiratorias (23,3%), comorbilidad (16,7%), problemas en la alimentación (11%) y dolor (10,2%), sin diferencias por edad o sexo. Se observó una mayor frecuentación ( $p < 0,001$ ) en pacientes con menos de dos años de evolución e incrementos significativos en la utilización de la VNI y la PEG hasta el 51,9 y el 35,8%, respectivamente, así como integración en el programa de atención a la cronicidad del 61,7%.

**Conclusiones.** El motivo más frecuente de consulta a urgencias hospitalarias de pacientes con ELA y potencialmente evitable fueron las caídas accidentales, especialmente en los primeros dos años de enfermedad. Se detectan incrementos significativos en la utilización de dispositivos de soporte y en la integración en el programa de atención a la cronicidad. Es necesario incrementar los recursos domiciliarios, especialmente en fisioterapia y terapia ocupacional.

**Palabras clave.** Caídas accidentales. Esclerosis lateral amiotrófica. Fisioterapia. Síndrome poscaída. Terapia ocupacional. Visitas urgentes.

### Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad degenerativa de las motoneuronas más frecuente [1]. Actualmente se considera de origen multifactorial, y combina factores genéticos, ambientales y de estilo de vida [2]. La edad de inicio más frecuente es entre los 60 y los 70 años [3]. En el 10% de los pacientes, los antecedentes familiares sugieren un patrón de herencia autosómico dominante que se conoce como ELA familiar, y el resto se clasifica como ELA esporádica [3].

La ELA tiene una incidencia en poblaciones de origen europeo de 1,5-2,5/100.000 habitantes/año y una prevalencia de 5-6/100.000 habitantes [4]. Un estudio realizado en Cataluña y Valencia mostró una incidencia de 1,7-2,1/100.000 habitantes/año

(1,6 varones y 1,2 mujeres), y una prevalencia de 3,2-5,1/100.000 habitantes [5]. Otro estudio con seis años de seguimiento mostró una incidencia anual de 2,5/100.000 habitantes/año en todas las edades y de 3,3/100.000 habitantes/año en  $\geq 18$  años con una prevalencia de 6,1/100.000 habitantes [6]. Por tanto, y hasta ahora, existen pocos estudios epidemiológicos que muestren valores situados en los rangos de frecuencia conocidos [4-6].

La mayoría de los pacientes presenta inicialmente una afectación motora a nivel espinal, con debilidad muscular de alguna extremidad, y una tercera parte, afectación a nivel bulbar, aunque también existen otras presentaciones iniciales menos frecuentes [2]. En su evolución, estas formas de presentación inicial confluyen en discapacidades que llevan al paciente a un grado de dependencia total

PADES Delta de Llobregat. El Prat de Llobregat (E. Castro-Rodríguez). Medicina de Familia. Centro de Atención Primaria Badia del Vallès. Badia del Vallès (R. Azagra-Ledesma). Departamento de Medicina. Universitat Autònoma de Barcelona. Bellaterra (R. Azagra-Ledesma, A. Aguyé-Batista). CROIMAP. USR Metropolitana Nord-IDIAP Jordi Gol. Cerdanyola del Vallès (R. Azagra-Ledesma, A. Aguyé-Batista). Fundación Privada PRECIOSA para la Investigación en Salud. Barberà del Vallès (R. Azagra-Ledesma). Càtedra de Cuidados Paliatius. Centre d'Estudis Sanitaris i Socials (CESS). Universitat de Vic. Universitat Central de Catalunya (UVIC-UCC). Vic (X. Gómez-Batiste Alertón). Medicina de Familia. Centro de Atención Primaria Grandollers Vallès Oriental. Grandollers (A. Aguyé-Batista). Departamento de Fisioterapia. Facultad de Medicina y Ciencias de la Salud. Universitat Internacional de Catalunya. Sant Cugat del Vallès (R. Cabanas-Valdés). Servicio de Medicina Física y Rehabilitación. Hospital Universitari Parc Taulí. Sabadell. Barcelona, España (F.M. Caballero-Gómez). Medicina de Familia. Centro de Atención Primaria Can Gibert del Pla (M. Zwart-Salmerón). Departamento de Medicina. Universitat de Girona (UdG) (M. Zwart-Salmerón). CROIMAP. USR Girona-IDIAP Jordi Gol. Girona, España (M. Zwart-Salmerón). Facultad de Ciencias de la Salud. University of Newcastle. Newcastle, Australia (C. Clemente-Azagra).

### Correspondencia:

Dr. Rafael Azagra Ledesma. Medicina de Familia. Centro de Atención Primaria Badia del Vallès. Calle Bètica s/n. E-08214 Badia del Vallès, Barcelona.

E-mail: razagra@telefonica.net

ORCID: [orcid.org/0000-0002-3778-0798](https://orcid.org/0000-0002-3778-0798) (E. C.R.).

orcid.org/0000-0003-0093-333X (R.A.L.),  
 orcid.org/0000-0002-4946-5947 (X.C.B.A.),  
 orcid.org/0000-0002-2674-3633 (A.A.B.),  
 orcid.org/0000-0002-7261-0110 (M.Z.S.),  
 orcid.org/0000-0002-5255-2494 (R.C.V.),  
 orcid.org/0000-0003-2508-3669 (F.M.C.G.),  
 orcid.org/0000-0002-7986-8245 (C.C.A.).

#### Agradecimientos:

Este trabajo ha estado realizado en el marco del programa de doctorado en "Cures Integrals i serveis de Salut", Universitat de Vic-Universitat Central de Catalunya.

Aceptado tras revisión externa: 03.11.22.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

#### Cómo citar este artículo:

Castro-Rodríguez E, Azagra-Ledesma R, Gómez-Batiste Alerón X, Aguyé-Batista A, Zwart-Salmerón M, Cabanas-Valdés R, et al. Análisis de las caídas accidentales y la integración en los programas de cronicidad de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Neurol* 2022; 75: 297-303. doi: 10.33588/rn.7510.2022327.

© 2022 Revista de Neurología

[1]. La muerte suele ocurrir hacia los tres años del inicio de los síntomas, habitualmente por insuficiencia respiratoria [2].

Actualmente no se dispone de tratamiento curativo para la ELA, y estos pacientes requieren un soporte multidisciplinar, y necesitan frecuentemente sistemas de ventilación mecánica invasiva (VI) o no invasiva (VNI), la implantación de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG), material ortopédico de apoyo, así como un programa de rehabilitación individualizado [7].

El objetivo prioritario en su atención sociosanitaria es mejorar los cuidados de salud y la calidad de vida de estos pacientes; por tanto, la gestión sanitaria debería realizarse en el ámbito hospitalario y en el de la atención primaria.

En el ámbito hospitalario existen las unidades multidisciplinarias, con el soporte de profesionales especializados en neurología, neumología, enfermería, psicología, trabajo social, rehabilitación, logopedia, fisioterapia, terapia ocupacional y nutrición [8-14]. En el ámbito de la atención primaria, es aconsejable que los pacientes se integren en el programa de atención a la cronicidad. En este programa se identifica a los pacientes que presentan una o más enfermedades de larga evolución y cuya gestión clínica es percibida como compleja por los propios profesionales [15]. En algunos modelos de atención a la cronicidad se les identifica como pacientes crónicos complejos o en el modelo de atención a la cronicidad avanzada cuando tienen una supervivencia esperada menor de 12 meses [16].

Existen pocos estudios focalizados en la atención desde las urgencias hospitalarias [17]. Los motivos de consulta que se han identificado son los asociados a la disnea, la disfagia y el manejo de la PEG [18]. Menos frecuentes son los asociados a las caídas accidentales y sus consecuencias. Estos podrían considerarse como problemas potencialmente evitables sobre los que se podría intervenir para disminuir su incidencia [19].

Las caídas han sido definidas por la Organización Mundial de la Salud como los acontecimientos involuntarios que hacen perder el equilibrio y dar con el cuerpo en tierra u otra superficie firme que lo detenga [20]. Las fracturas óseas se han asociado en un 85% a una caída accidental como acontecimiento causal precipitante [21-23].

El objetivo principal de este estudio es conocer los motivos de consulta urgente hospitalaria más frecuentes de los pacientes con ELA, entre ellos los asociados a accidentes de tipo caídas que serían potencialmente evitables, así como la evolución en la utilización de dispositivos de soporte, como la PEG,

la VNI y la VI, y su integración en los programas de atención a la cronicidad.

## Pacientes y métodos

Es un estudio descriptivo longitudinal realizado en un área mediterránea del noreste de España. El ámbito corresponde al territorio de la dirección de atención primaria Costa de Ponent, situada geográficamente al sur de Barcelona, con más de 1,3 millones de habitantes. El período de estudio fue desde el 1 de marzo de 2017 hasta el 28 de febrero de 2019.

La fuente de información ha sido la historia clínica informatizada o estación clínica de atención primaria y/o el registro de la historia clínica del hospital de referencia.

## Criterios de inclusión

Los criterios de inclusión fueron: pacientes vivos en el inicio del período de estudio con diagnóstico de ELA registrados en la estación clínica de atención primaria y/o en el registro de la historia clínica del hospital de referencia, residentes en el área de estudio.

## Criterios de exclusión

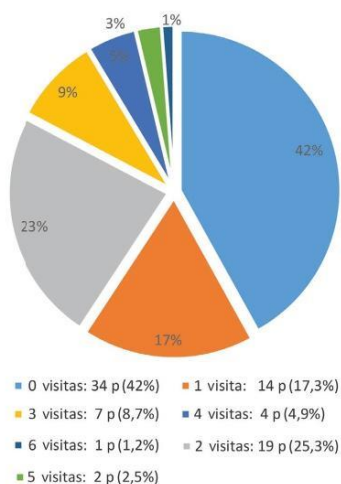
Los criterios de exclusión fueron: pacientes con diagnóstico no confirmado de ELA, no residentes en el área de estudio o ingresados en centros sociosanitarios.

Las variables recogidas fueron: edad (<60 años y ≥60 años), sexo, formas de inicio de la enfermedad (espinal, bulbar y otras), pacientes portadores de PEG, VNI o VI, tiempo de evolución de la enfermedad (<2 años o ≥2 años) y pacientes con identificación como pacientes crónicos complejos o modelo de atención a la cronicidad avanzada en la estación clínica de atención primaria. Se registraron la frecuencia en número y el motivo de la consulta a urgencias hospitalarias en el período de estudio.

## Análisis estadístico

Para el análisis descriptivo de las variables cuantitativas se calcularon las medidas de tendencia central (media) y de dispersión (desviación estándar), y para las variables cualitativas, las frecuencias absolutas y los porcentajes.

La potencial asociación entre las variables categóricas se realizó mediante tablas de contingencia utilizando la prueba de  $\chi^2$  de Pearson. Para la com-

**Figura.** Número de visitas a urgencias hospitalarias agrupadas de los 81 pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

ELA: esclerosis lateral amiotrófica; p: pacientes.

paración de las medias de las variables cuantitativas se realizó la prueba de la *t* de Student.

Para el estudio de posibles cambios entre el inicio y el final del estudio en la utilización de recursos en los dispositivos sanitarios, se realizó la prueba de McNemar.

El tratamiento estadístico de los datos se realizó con el programa SPSS para Windows, en versión 11.5. Se consideraron estadísticamente significativas las diferencias con valores de  $p < 0,05$ .

#### Aspectos éticos

Todos los pacientes firmaron el consentimiento informado. El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la IDIAP Jordi Gol (referencia P17/005). Se siguieron las normas de buena práctica de investigación de la Declaración de Helsinki y su actualización de Fortaleza (Brasil) de 2013.

Se aseguró la confidencialidad de todos los datos personales y de investigación, de acuerdo con la legislación europea vigente (Reglamento Europeo 2016/679, de 27 de abril, relativo a la protección de

**Tabla I.** Utilización de los servicios de urgencias hospitalarios, estratificado por grupos de edad, sexo y tiempo de evolución de la enfermedad.

81 pacientes de ELA	No utilizan servicios de urgencias		Sí utilizan servicios de urgencias		Total de pacientes	Valor de <i>p</i>
	<i>n</i> = 34	%	<i>n</i> = 47	%		
Edad	<60 años	12	66,7%	6	33,3%	$p = 0,055^a$
	≥60 años	22	34,9%	41	65,1%	
Sexo	Hombre	17	42,5%	23	57,5%	$p = 0,055^a$
	Mujer	17	41,5%	24	58,5%	
Tiempo de evolución de la enfermedad	<2 años	7	20,6%	27	79,4%	$p < 0,001^b$
	≥2 años	27	57,4%	20	42,6%	

ELA: esclerosis lateral amiotrófica. <sup>a</sup>Test de  $\chi^2$ .

las personas físicas en lo que respecta al tratamiento de los datos personales y a la libre circulación de estos datos), así como con la española (Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de protección de datos personales y garantía de los derechos digitales).

#### Resultados

Se incluyeron los 81 casos registrados como pacientes con ELA vivos a 1 de marzo de 2017. En el período de seguimiento, 37 (45,7%) pacientes fallecieron.

En este grupo de pacientes analizado, la edad media de inicio de la enfermedad fue de 65 años ( $\pm 11,7$ ), sin diferencias significativas entre sexos.

Las formas iniciales de presentación fueron: espinal (69%), bulbar (21%) y otras (4%). En las mujeres se observó una mayor frecuencia de la presentación bulbar, pero sin diferencias significativas entre sexos ( $p = 0,064$ ).

En la tabla I se muestra la frecuentación a los servicios de urgencias hospitalarios estratificada por grupos de edad, sexo y tiempo de evolución de la enfermedad. El mayor porcentaje de visitas se realizó en los pacientes  $\geq 60$  años y en mujeres, sin diferencias significativas.

Respecto a la frecuentación según el tiempo de evolución de la enfermedad, se observan diferencias significativas, con mayor número de visitas (79,4%) en los de <2 años de evolución.

En la figura se detalla el número de visitas a urgencias, que se situó en un rango entre 0 y 6 visitas/paciente. De forma agrupada, el 42% de los pacien-



**Tabla II.** Motivos de consulta a urgencias hospitalarias de los pacientes con ELA.

47 pacientes de ELA utilizan los servicios de urgencias		Número de consultas urgentes	%
Caídas		29	26,8
Caída accidental (TCE y/o contusiones)	n.º: 21 (19,4%)		
Caída accidental (fractura)	n.º: 8 (7,4%)		
Problemas respiratorios		25	23,3
Disnea	n.º: 16 (14,9%)		
Infección respiratoria	n.º: 6 (5,6%)		
Broncoaspiración	n.º: 3 (2,8%)		
Asociados a otra comorbilidad		18	16,7
n.º: 18 (16,7%)			
Problemas de alimentación y/o del dispositivo de alimentación		12	11,0
Incidencias con la PEG	n.º: 10 (9,2%)		
Disfagia	n.º: 2 (1,8%)		
Dolor		11	10,2
n.º: 11 (10,2%)			
Mal estado general		5	4,7
Estreñimiento		4	3,7
Alteración de la movilidad		2	1,8
Fiebre		2	1,8
Total		108	100

ELA: esclerosis lateral amiotrófica; n.º: número de consultas a urgencias por este motivo; PEG: gastrostomía endoscópica percutánea; TCE: traumatismo craneoencefálico.

tes no realizó visitas; el 40%, entre 1 y 2; y el 18%, entre 3 y 6 visitas.

La tabla II muestra los motivos de consulta urgente ordenados de mayor a menor frecuencia. Como primer motivo aparecen las caídas accidentales (26,8%); de ellas, el 19,4% con diagnóstico de traumatismos craneoencefálicos y/o contusiones, y el 7,4% con resultado de fractura ósea. Los siguientes motivos frecuentes fueron los asociados a problemas respiratorios (23,3%), comorbilidad (16,7%), problemas con la alimentación, y/o el dispositivo de alimentación y dolor (10,2%).

Referente a la evolución en la utilización de dispositivos de soporte, el 14,8% tenía implantada PEG, y el 29,7%, sistemas de VNI en el inicio del

estudio. Al final del período, su utilización pasó a ser del 35,8 y del 51,9%, respectivamente, con diferencias significativas ( $p < 0,001$ ) respecto al inicio (Tabla III). Ningún paciente fue portador de VI en este período.

Respecto al porcentaje de pacientes que fueron atendidos por el modelo de atención en la unidad multidisciplinar hospitalaria, el 97,5% de los pacientes fue atendido desde el inicio del estudio. En cuanto a la integración en el programa de atención a la cronicidad, el 13,6% estaba identificado como paciente crónico complejo/modelo de atención a la cronicidad avanzada en el inicio del estudio, porcentaje que se incrementó a un 61,7% al final del período de seguimiento (Tabla III).

## Discusión

Los resultados de este estudio muestran que el grupo de pacientes con ELA estudiado presenta unas características demográficas semejantes a las descritas en otros estudios publicados en países desarrollados [1-3].

Se ha observado que consultan con más frecuencia los mayores de 60 años, lo que es consistente con la edad media de inicio, y se explicaría porque están más representados en la población de estudio, aunque sin diferencias significativas.

El tiempo de evolución de la enfermedad <2 años se asocia a una mayor frecuentación. Esta particularidad, que no aparece en otros estudios, podría deberse a que en este primer período se presentan de forma más evidente los síntomas progresivos sistémicos y motores que tienden a expresarse como disnea, disfagia y falta de fuerza en las piernas, lo que conlleva un mayor riesgo de caídas [24-26].

Más de la mitad de los pacientes han necesitado al menos una visita a urgencias, y destaca que un 18% ha necesitado tres o más visitas. Este dato es relevante, porque puede afectar negativamente a la calidad de vida en el día a día en estos pacientes y sus cuidadores. No obstante, no se han encontrado otros estudios específicos que permitan contextualizar la dimensión de los resultados del presente estudio en otros territorios.

El motivo de consulta más frecuente son las caídas accidentales, y llama la atención que un número importante tiene diagnósticos de traumatismos craneoencefálicos y/o fracturas óseas. Estos diagnósticos tienen consecuencias clínicas importantes, como dolor crónico o limitación del equilibrio articular, que a menudo precisan programas de rehabilitación o producen discapacidades. También

conlleva otras consecuencias menos visibles, como el miedo a volver a caer o 'síndrome poscaída' [25]. Este síndrome puede comportar una disminución de la funcionalidad y la autonomía, y una limitación para mantener una vida activa con la práctica de actividades físicas, lo que provoca una pérdida de calidad de vida [27,28]. Por tanto, las caídas se han identificado como el motivo de consulta a urgencias más frecuente y entrarían en el concepto de motivos de consulta evitables y potencialmente prevenibles.

Los siguientes motivos son los habitualmente conocidos, como la disnea, la disfagia, las dificultades con los dispositivos para respiración y/o alimentación y el dolor [18], aunque con menor frecuencia de lo esperado. Esto podría explicarse porque actualmente estos pacientes reciben una atención focalizada de estos síntomas tanto en las unidades multidisciplinarias hospitalarias [8-14] como en los equipos de atención primaria [15,16]. Este estudio aporta a lo conocido la novedad de las caídas como el motivo principal de frecuentación a urgencias.

Destacan como motivo de consulta frecuente los problemas asociados a la comorbilidad. Esto es consistente con otras publicaciones, que describen la presencia de cuatro o más problemas crónicos de salud en más del 80% de los pacientes con ELA y unas 3,5 veces superior a la población general [29].

Sobre la evolución en la utilización de dispositivos para alimentación y/o ventilación, se ha observado un incremento importante en su utilización respecto al inicio del estudio. Este aumento coincide con una tendencia a indicarlos de forma más precoz, dado que han demostrado mejorar la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes [30,31].

Con relación a la atención en los modelos de gestión asistencial hospitalaria, mayoritariamente, es el de la asistencia por las unidades multidisciplinarias hospitalarias, lo que sigue las recomendaciones realizadas en las guías internacionales [8-14].

Sobre el modelo de gestión asistencial en atención primaria, el estudio muestra que dos terceras partes de los pacientes están integrados al final del estudio en el programa de atención a la cronicidad, identificados como pacientes crónicos complejos o modelo de atención a la cronicidad avanzada. Las recomendaciones actuales orientan a que estos pacientes reciban la atención por parte de estos equipos sociosanitarios que abordan la complejidad en las necesidades de forma integrada y continuada a lo largo de la vida de los pacientes [15,16].

El presente estudio tiene algunas fortalezas y limitaciones. Como fortalezas se pueden destacar las

**Tabla III.** Utilización de dispositivos para alimentación y ventilación (PEG y VNI) de los pacientes con ELA. Atención en el área de atención de la cronicidad de atención primaria.

Utilización de dispositivos	Fase inicial <sup>a</sup>		Período de seguimiento <sup>b</sup>		Incremento de la utilización de los dispositivos Valor de <i>p</i>
	n	%	n	%	
Portadores de PEG	12	14,8	29	35,8	<0,001 <sup>c</sup>
Portadores de VNI	24	29,7	42	51,9	<0,001 <sup>c</sup>
Pacientes con ELA identificados en el área de cronicidad de AP	Fase inicial		Período de seguimiento		Incremento de la utilización del recurso Valor de <i>p</i>
	n	%	n	%	
Identificación como PCC/MACA	11	13,6	50	61,7	<0,001 <sup>c</sup>

AP: atención primaria; ELA: esclerosis lateral amiotrófica; n: número de casos con este registro en historia clínica; PCC/MACA: paciente crónico complejo/modelo de atención a la cronicidad avanzada; PEG: gastrostomía endoscópica percutánea; VNI: ventilación no invasiva; <sup>a</sup> Fase inicial: 01.03.2017; <sup>b</sup> Período de seguimiento: 01.03.2017 a 28.02.2019; <sup>c</sup> Prueba de McNemar.

fuentes de información, dado que se ha incluido a todos los pacientes de ELA detectados en una amplia área geográfica, tanto de la atención primaria como del hospital de referencia, incluidas las visitas a urgencias. Como limitaciones se pueden citar las inherentes a este tipo de análisis descriptivo, y que estarían potencialmente asociadas a la calidad y la cantidad de los registros sanitarios, dado que son registros que se han diseñado para el seguimiento clínico. En este estudio no se han analizado las consultas urgentes en atención primaria. No obstante, potencialmente se trataría de motivos menos graves, dado que los más importantes se derivan a las urgencias hospitalarias, y éstas sí que se han registrado.

En conclusión, este estudio evidencia la detección de las caídas como un problema de salud que, aunque puede considerarse como inherente a la evolución de estos pacientes, resalta la importancia tanto de la frecuencia como las consecuencias de éstas. Estos resultados deberían ayudar a la introducción de cambios para reforzar el modelo actual de gestión asistencial en los cuidados y en el acompañamiento de estos pacientes. En este sentido, una propuesta sería aumentar la participación de los profesionales integrados en la medicina física y rehabilitación, especialmente para la atención domiciliaria, con el objetivo de proporcionar intervenciones adaptadas a mantener la autonomía del paciente, potenciar la funcionalidad, valorar la utilización de productos ortoprotésicos, así como la formación y preparación tanto del paciente como del cuidador

principal y su familia [32-34], con especial énfasis en los dos primeros años del diagnóstico de la enfermedad.

En interés de confirmar estos datos, son necesarios nuevos estudios más amplios y exhaustivos que amplíen áreas geográficas y contrasten los resultados del presente estudio.

#### Bibliografía

- Al-Chalabi A, Hardiman O, Kiernan MC, Chiò A, Rix-Brooks B, Van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis: moving towards a new classification system. *Lancet Neurol* 2016; 15: 1182-94.
- Brown RH, Al-Chalabi A. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med* 2017; 377: 162-72.
- Riancho J, Gonzalo I, Ruiz-Soto M, Berziano J. ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *Neurología* 2019; 34: 27-37.
- Marín B, Boumediene F, Logroschino G, Coutatier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *Int J Epidemiol* 2017; 46: 57-74.
- Barceló MA, Povedano M, Vázquez-Costa JF, Franquet Á, Solans M, Sáez M. Estimation of the prevalence and incidence of motor neuron diseases in two Spanish regions: Catalonia and Valencia. *Sci Rep* 2021; 11: 6207.
- Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Povedano M. La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) desde la atención primaria. *Epidemiología y características clínico-asistenciales. Aten Primaria* 2021; 53: 102158.
- Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2016; 12: 526-38.
- Aridegbe T, Kandler R, Walters SJ, Walsh T, Shaw P, McDermott J. The natural history of motor neuron disease: assessing the impact of specialist care. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013; 14: 13-9.
- Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1258-61.
- Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77: 948-50.
- Zoccollella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra V, Lepore V, et al. ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. *J Neurol* 2007; 254: 1107-12.
- Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaf, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; 65: 1264-7.
- Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2009; 4: CD007425.
- Paipa AJ, Povedano M, Barcelo A, Domínguez R, Sáez M, Turón J, et al. Survival benefit of multidisciplinary care in amyotrophic lateral sclerosis in Spain: association with noninvasive mechanical ventilation. *J Multidiscip Health* 2019; 12: 465-70.
- Amblàs-Novellas J, Murray A, Espaluella J, Martori JC. Identifying patients with advanced chronic conditions for a progressive palliative care approach: a cross-sectional study of prognostic indicators related to end-of-life trajectories. *BMJ Open* 2016; 6: e012340.
- Gómez-Batiste X, Espinosa J, Porta J, Benito E. Modelos de atención, organización y mejora de calidad para la atención de enfermos avanzados terminales y sus familias: la aportación de los cuidados paliativos. *Med Clin* 2010; 135: 83-9.
- Al-Chalabi A, Hardiman O. The epidemiology of ALS: a conspiracy of genes, environment and time. *Nat Rev Neurol* 2013; 9: 617-28.
- Consejería de Sanidad. Generalitat Valenciana. Atención a Personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica. 2019. URL: [https://www.san.gva.es/documents/156344/8456968/Atencion\\_personas\\_con\\_ELA.pdf](https://www.san.gva.es/documents/156344/8456968/Atencion_personas_con_ELA.pdf). Fecha última consulta: 10.08.2022.
- OMS Step Safely: strategies for preventing and managing across the life-course. 2021. URL: <https://www.who.int/publications/i/item/978924002191-4>. Fecha última consulta: 10.08.2022.
- OMS Caidas 2021. URL: <https://www.who.int/es/news-room/fact-sheets/detail/falls>. Fecha última consulta: 10.08.2022.
- Schell WE, Mar VS, Da Silva CP. Correlation of falls in patients with amyotrophic lateral sclerosis with objective measures of balance, strength, and spasticity. *NeuroRehabilitation* 2019; 44: 85-93.
- Peters TL, Weibull CE, Fang F, Sandler DP, Lambert PC, Ye W, et al. Association of fractures with the incidence of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017; 18: 419-25.
- Prieto-Alhambra D, Nogues X, Javadi MK, Wyman A, Arden NK, Azagra R, et al. An increased rate of falling leads to a rise in fracture risk in postmenopausal women with self-reported osteoarthritis: a prospective multinational cohort study (GLOW). *Ann Rheum Dis* 2013; 72: 911-7.
- Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol* 2016; 12: 526-38.
- Kloos AD, Bello-Haas VD, Thome R, Cassidy J, Lewis L, Cusma T, et al. Interrater and intrarater reliability of the Tinetti balance test for individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurologic Physical Therapy* 2004; 28: 12-9.
- Tu S, Wang C, Menke RAL, Talbot K, Barnett M, Kiernan MC, et al. Regional callosal integrity and bilaterality of limb weakness in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2020; 21: 396-402.
- Manckoundia P, Mourey F, Perennou D, Phtzenmeyer P. Backward disequilibrium in elderly subjects. *Clin Interv Aging* 2008; 3: 667-72.
- Gabriel P. Prevenció de caigudes en gent gran: efectivitat en la reducció de caigudes d'un programa d'intervenció física basat en el programa d'exercicis OTAGO per gent gran de 75 a 90 anys residents a la comunitat. Projecte PRECIOSA 2021. Programa de Doctorat en Medicina. Barcelona: Universitat Autònoma de Barcelona; 2021.
- Darbà J. Current status and direct medical cost of amyotrophic lateral sclerosis in the region of Catalonia: A population-based analysis. *PLoS One* 2019; 14: e0223772.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005; 12: 921-38.
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, et al; EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis. EFNS guidelines on the clinical management of ALS- revised report of EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19: 360-75.
- Bello-Haas VD. Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Degener Neurol Neuromuscul Dis* 2018; 8: 45-54.
- De-Bernardi-Ojuel L, Torres-Collado L, García-de-la-Hera M. Occupational therapy interventions in adults with multiple sclerosis or amyotrophic lateral sclerosis: a scoping review. *Int J Environ Res Public Health* 2021; 18: 1432.
- Rodríguez S, Marín BI. Análisis de la evidencia desde terapia ocupacional: métodos de valoración y tratamiento en esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Astur Ter Ocu* 2014; 11: 24-31.



### Analysis of accidental falls and the integration in the chronicity programs of patients with amyotrophic lateral sclerosis

**Introduction.** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is the most common degenerative motor neuron disease. There is no curative treatment available, and these patients require multidisciplinary support to promote their comfort and quality of life.

**Patients and methods.** Longitudinal descriptive study in patients registered in primary care (PC), Costa de Ponent-Barcelona Institut Català de la Salut to analyse emergency hospital visits, use of support devices and their integration into the primary care chronicity program. Variables were sex, age and evolution time, emergency visits, patients with percutaneous gastrostomy (PEG), non-invasive or invasive ventilation (NIV/VI), integration in the primary care chronicity program.

**Results.** 81 patients, 49.4% male, mean age 65.6 years ( $\pm 11.7$ ), evolution time less than 2 years or equal to or greater than 2 years (42 and 58%, respectively). Of them, 47 (58.5%) made 107 consultations. The most frequent reasons for consultation were falls (26.8%), respiratory difficulties (23.3%), comorbidity (16.7%), eating problems (11%) and pain (10.2%) without differences by age or sex. Greater frequency ( $p < 0.001$ ) was observed in patients with less than two years of evolution and significant increases in the use of NIV and PEG up to 51.9 and 35.8% respectively, as well as integration in primary care chronicity program of 61.7%.

**Conclusions.** Accidental falls were the most frequent and potentially avoidable reason for hospital emergency visits in patients with ALS, especially in the first two years of the disease. Significant increases are detected in the use of support devices and in primary care chronicity program integration. It is necessary to increase home resources, especially in physiotherapy and occupational therapy.

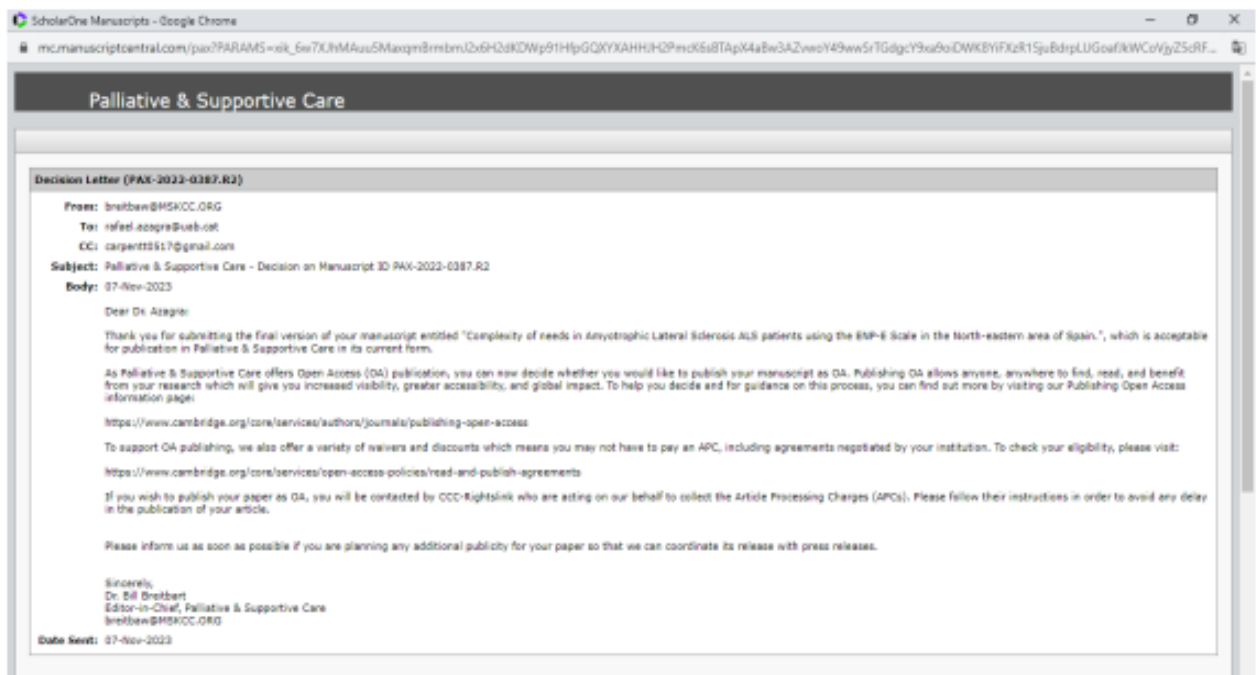
**Key words.** Accidental falls. Amyotrophic lateral sclerosis. Occupational therapy. Physiotherapy. Post-fall syndrome. Urgent visits.

## Cuarta publicación (Original) IN PRESS.

Castro-Rodríguez E, Azagra-Ledesma R, Gómez-Batiste Alertón X, Aguyé-Batista A, Clemente-Azagra C, Díaz-Herrera MA. Complexity of needs in Amyotrophic Lateral Sclerosis ALS patients using the ENP-E Scale in the North-eastern area of Spain.

Revista Palliative and Supportive Care.

- Impact Factor: 3.733 (2022-2023); Quartil: Q1
- Área temática de la revista: Health Policy and Services
- Edición: Social Science Citation Index (SSCI).





**PALLIATIVE & SUPPORTIVE  
CARE**



**CAMBRIDGE  
UNIVERSITY PRESS**

**Complexity of needs in Amyotrophic Lateral Sclerosis ALS patients using the ENP-E Scale in the North-eastern area of Spain.**

Journal:	Palliative & Supportive Care
Manuscript ID	PAX-2022-0387.R2
Manuscript Type:	Original Article
Date Submitted by the Author:	13-Sep-2023
Complete List of Authors:	Castro-Rodríguez, Emilia; PADES Delta de Llobregat Azagra, Rafael; Institut Català de la Salut, Centro de Atención Primaria Badia del Vallés Gomez-Batista, Xavier; Universitat de Vic, Centre d'Estudis Sanitaris i Socials Aguyé-Batista, Amada ; Institut Català de la Salut, Centro de Atención Primaria Granollers Vallés Oriental
Keywords:	Amyotrophic lateral sclerosis, Chronicity, Home care, Psychosocial and spiritual needs
Abstract:	<p><b>Abstract</b> Objective: This study aimed to explore the clinical characteristics of ALS patients in Spain's north-eastern region, their inclusion in chronic care programs, and their psychosocial and spiritual needs.</p> <p>Methods: A longitudinal descriptive study in adult patients with ALS. We analysed clinical variables and participation in chronicity and psychosocial and spiritual needs assessment using the tool Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation scale in end-of-life patients (ENP-E scale).</p> <p>Results: 81 patients (average age 65.6 ±11.7) were studied. At the study's outset, 29.7% employed non-invasive ventilation (NIV), increasing to 51.9% by its conclusion. Initial percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) utilization was 14.8%, rising to 35.85%. Chronic care program participation was as follows: home care (24.7% initially, 50.6% end), palliative care (16% initially, 40.7% end), case management (13.6% initially, 50.6% end), and Advance Care Planning Registration (6.2% initially, 35.8% end).</p> <p>At study start, 47.8% of patients (n=46) showed moderate-to-severe complexity in psychosocial and spiritual needs assessment using the</p>

	<p>ENP-E scale, without showing differences in age, sex and time of evolution; whereas, on the evolutionary analysis, it was 75% (n=24). A higher evolutionary complexity was observed in males &lt;60 and &gt;70 years, with no PEG and evolution of ALS of &lt;2 and ≥5 years, and not included in chronicity programmes. When assessing concerns, physical pain and family aspects stand out in all measurements. Forty-eight percent of patients at study start and 71% at end of study showed external signs of emotional distress.</p> <p>Significance of results: Most ALS patients showed a high degree of complexity and were not integrated in chronicity programmes. A "care pathway" is proposed to integrate ALS patients in these programmes and systematically assess their needs.</p> <p>Keywords: Amyotrophic lateral sclerosis, psychosocial and spiritual needs, chronicity, home care.</p>
--	--

SCHOLARONE™  
Manuscripts

## Original Article

**Cite this article:** Castro-Rodriguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, Aguyé-Batista A, Clement-Azagra C, Díaz-Herrera MA (2024). Complexity of needs in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients using the ENP-E scale in the north-eastern region of Spain. *Palliative and Supportive Care*. <https://doi.org/10.1017/S1478951523001773>



Received: 15 December 2022  
Revised: 13 September 2023  
Accepted: 07 November 2023

**Keywords:**

Amyotrophic lateral sclerosis; psychosocial and spiritual needs; chronicity; home care; primary care; motor neuron disease

**Corresponding author:** Rafael Azagra;  
Email: [rafael.azagra@uab.cat](mailto:rafael.azagra@uab.cat)

## Complexity of needs in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients using the ENP-E scale in the north-eastern region of Spain

Emilia Castro-Rodriguez, M.D.<sup>1</sup> , Rafael Azagra, M.D., PH.D.<sup>2,3,4,5</sup> ,  
Xavier Gómez-Batiste, PH.D.<sup>6</sup>, Amada Aguyé-Batista, M.D., M.Sc.<sup>3,4,7</sup>,  
Carlos Clement-Azagra, M.Sc.<sup>8,9</sup> and Miguel Angel Díaz-Herrera, M.Sc.<sup>10,11,12</sup>

<sup>1</sup>PADES Delta de Llobregat, Institut Català de la Salut, El Prat de Llobregat, Barcelona, Spain; <sup>2</sup>Medicina de Família, Centro de Atención Primaria Badia del Vallés, Institut Català de la Salut, Badia del Vallés, Barcelona, Spain; <sup>3</sup>Departamento de Medicina, Universitat Autònoma de Barcelona (UAB), Bellaterra, Barcelona, Spain; <sup>4</sup>GROIMAP/GROICAP, USR Girona IDIAP Jordi Gol, Girona, Spain; <sup>5</sup>Fundación Privada PRECIOSA para la Investigación en Salud, Barberà del Vallés, Barcelona, Spain; <sup>6</sup>Cátedra de Cuidados Paliativos, Centre d'Estudis Sanitaris i Socials (CESS), Universitat de Vic - Universitat Central de Catalunya (UVIC-UCC), Vic, Barcelona, Spain; <sup>7</sup>Medicina de Família, Centro de Atención Primaria Granollers Vallés Oriental, ICS, Granollers, Barcelona, Spain; <sup>8</sup>Employers Mutual Limited-EML Corporate Office, Sydney, NSW, Australia; <sup>9</sup>School of Health Sciences, University of Newcastle, University Drive, Callaghan, NSW, Australia; <sup>10</sup>Complex Wounds South Metropolitan Primary Care, Institut Català de la Salut, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, Spain; <sup>11</sup>Department of Fundamental and Clinical Nursing, Faculty of Nursing, Universitat de Barcelona, L'Hospitalet de Llobregat, Barcelona, Spain and <sup>12</sup>Teaching Committee, Quironsalud Hospital Universitari General de Catalunya, Sant Cugat del Vallés, Barcelona, Spain

**Abstract**

**Objectives.** This study aimed to explore the clinical characteristics of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients in Spain's north-eastern region, their inclusion in chronic care programmes, and their psychosocial and spiritual needs (PSNs).

**Methods.** A longitudinal descriptive study in adult patients with ALS. We analyzed clinical variables and participation in chronicity and PSNs assessment using the tool Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation scale in end-of-life patients (ENP-E scale).

**Results.** 81 patients (average age  $65.6 \pm 11.7$ ) were studied. At the study's outset, 29.7% employed non-invasive ventilation (NIV), increasing to 51.9% by its conclusion. Initial percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) utilization was 14.8%, rising to 35.85%. Chronic care programme participation was as follows: home care (24.7% initially, 50.6% end), palliative care (16% initially, 40.7% end), case management (13.6% initially, 50.6% end), and advance care planning registration (6.2% initially, 35.8% end). At study start, 47.8% of patients ( $n = 46$ ) showed moderate-to-severe complexity in PSNs assessment using the ENP-E scale, without showing differences in age, sex, and time of evolution; whereas, on the evolutionary analysis, it was 75% ( $n = 24$ ). A higher evolutionary complexity was observed in males  $<60$  and  $>70$  years, with no PEG and evolution of ALS of  $<2$  and  $\geq 5$  years, and not included in chronicity programmes. When assessing concerns, physical pain and family aspects stand out in all measurements. Forty-eight percent of patients at study start and 71% at end of study showed external signs of emotional distress.

**Significance of results.** Most ALS patients showed a high degree of complexity and were not integrated in chronicity programmes. A "care path" is proposed to integrate ALS patients in these programmes and systematically assess their needs.

**Introduction**

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disorder that leads to progressive loss of motor neurons. Although the onset of the disease varies, with some patients experiencing spinal or limb weakness and others showing bulbar involvement, all forms lead to increasing physical dependence (Al-Chalabi and Hardiman 2013; Hardiman et al. 2011). Patients usually succumb to respiratory failure within 3 years of symptom onset (Brown and Al-Chalabi 2016).

Currently, there is no healing treatment, so patients need palliative care and management of their symptoms, which sometimes include the use of percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) and invasive/non-invasive mechanical ventilation systems (IV/NIV) (Bensimon et al. 1994; Hobson and McDermott 2016; Miller et al. 2012).

The incidence in European populations is between 1.8 and 3.3 cases per 100,000 inhabitants/year over 18 years old, being slightly higher in men than in women (Marin et al. 2017).

Worldwide prevalence is unknown, but in Catalonia (Spain), it is between 5.4 and 7.8 patients/100,000 inhabitants over 18 years old (Castro-Rodríguez et al. 2021; Pradas et al. 2013).

Care management of these patients in the hospital setting is based on the care model used by multidisciplinary units. Their goal is to improve patients' survival and quality of life through the collaboration of professionals from various fields, such as neurophysiology, pneumology, palliative care, specialized nursing, physical therapy, occupational therapy, nutrition and dietetics, speech therapy, and social work (Hobson and McDermott 2016).

Their participation in care management, in the primary care (PC) setting, working in synergy with the same goals, allows ALS patients to be integrated in the area of chronicity as a care model. Different professionals participate in this model, such as the reference team (doctor, nurse and social worker) that facilitates patient integration in the home care programme (ATDOM, for its Spanish acronym) (Grupo ATDOM, 2003), the teams from the public healthcare network's palliative home care programme (PADES, for its Spanish acronym) (Busquets 2001), and the case manager (CM), who addresses all situations of complexity, dependence and frailty in a holistic manner and also acts as a link between the different care levels (Catalonia Health Plan 2016-2020 2023; Garcés and Ródenas 2015). Patients integrated in the PC area of chronicity present with one or more diseases of long evolution, which professionals perceive as having a complex clinical management. For this reason, they are identified and registered as complex chronic patients (CCPs) or included in the advanced chronicity care model (MACA, for its Spanish acronym) (Amblàs-Novellas et al. 2016; Department of Health, 2021; Gómez-Batiste et al. 2013). The model emphasizes person-centered care, prompting identified patients to engage in Advance Care Planning (ACP), which relies on patients' understanding of their illness, values, experiences, and specific choices (Lasmariás et al. 2016; Limón et al. 2018).

In recent years, a tool that assesses emotional, social and spiritual needs in end-of-life situations has been developed and validated. This tool is the Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation (ENP-E, for its Spanish acronym) scale in end-of-life patients (Figure 2). This scale detects the complexity of patients' psychosocial and spiritual needs (PSNs), concerns, and external signs of emotional distress. Including the ENP-E scale in these patients' management facilitates to systematically evaluate their PSNs and allows us to monitor them over time, improving the implementation of personalized interventions with high sensitivity and specificity (Mateo-Ortega et al. 2019).

This study aims to know the clinical characteristics of ALS patients, their integration in chronicity programmes, and their PSNs in the north-eastern area of Spain.

## Methods

### Study design and patients

This was a longitudinal descriptive study carried out in the north-eastern area of Spain, close to Barcelona, with over 1.3 million inhabitants. The study period is between March 1, 2017 and February 28, 2019.

Data were sourced from computerized medical histories (eCAP, for its Spanish acronym) and the records from the Hospital Multidisciplinary Unit of Bellvitge, Hospitalet de Llobregat, Barcelona.

The ENP-E tool was chosen because it has been validated in our setting to identify the complexity of patients' PSNs, their concerns

and outward signs of emotional distress and allows the implementation of personalized interventions with high sensitivity and specificity (Mateo-Ortega et al. 2019).

Inclusion criteria were patients that were alive and residing in the area, with an ALS diagnosis recorded in both study settings at the beginning of the period. Patients with unconfirmed diagnosis, not residing in the region under study and/or hospitalized in health care centers were excluded from the study.

The ENP-E survey was always administered by the same research team member, who had received prior training from the team that designed the survey. This training included detailed instructions on how to administer the survey and interpret patient responses. Every patient received an individual briefing about the survey's purpose, and their families were similarly informed to ensure understanding and support.

### Variables

Clinical variables were sex, age (<60, 60–69, and ≥70 years), initial form of the disease (spinal, bulbar, or other), use of PEG, NIV, or IV by patients, and time of evolution of the disease from diagnostic confirmation of ALS until study start (<2, 2–4, and ≥5 years). These age categories and time of disease progression were chosen considering that the risk of developing ALS in Europe peaks at 65 years of age. Survival is highly variable, but respiratory failure usually results in death typically 2–4 years after onset (Brown and Al-Chalabi 2016).

Variables associated with integration in chronicity care programmes were patient identification as CCPs or inclusion in MACA on eCAP, patients registered in ATDOM, PADES and CM programmes, and patients with an ACP registration.

Variables associated with PSNs were those included in the psychosocial and spiritual needs evaluation (ENP-E) scale in end-of-life patients (Figure 1).

The ENP-E scale consists of three sections (A, B, and C) with different measuring methods:

#### Section A: complexity

It consists of 13 questions with a score of 0–5 points for the answers to each of them.

A global score of ≥28 points indicate moderate-to-severe complexity in PSNs and recommends specialized intervention (Figure 1).

It contains five key questions. A score of ≥4 points in any one of them also warns of a psychosocial need and recommends specialized intervention (Figure 1).

#### Section B: concerns

It analyses patients' concerns in the financial, family, emotional, spiritual, physical, or other aspects.

A score of ≥4 points in any of them is considered an affirmative answer, and it is recommended to assess the need for a specific approach and evolutionary follow-up (Figure 1).

#### Section C: external signs of emotional distress

The detection of any external sign of emotional distress becomes a dichotomous variable (YES/NO). If the answer is YES, specialized intervention is also recommended (Figure 1).

Initial and evolutionary assessments of PSNs have been performed through personalized interviews at the Multidisciplinary Unit of the hospital of reference using the ENP-E scale. Initial



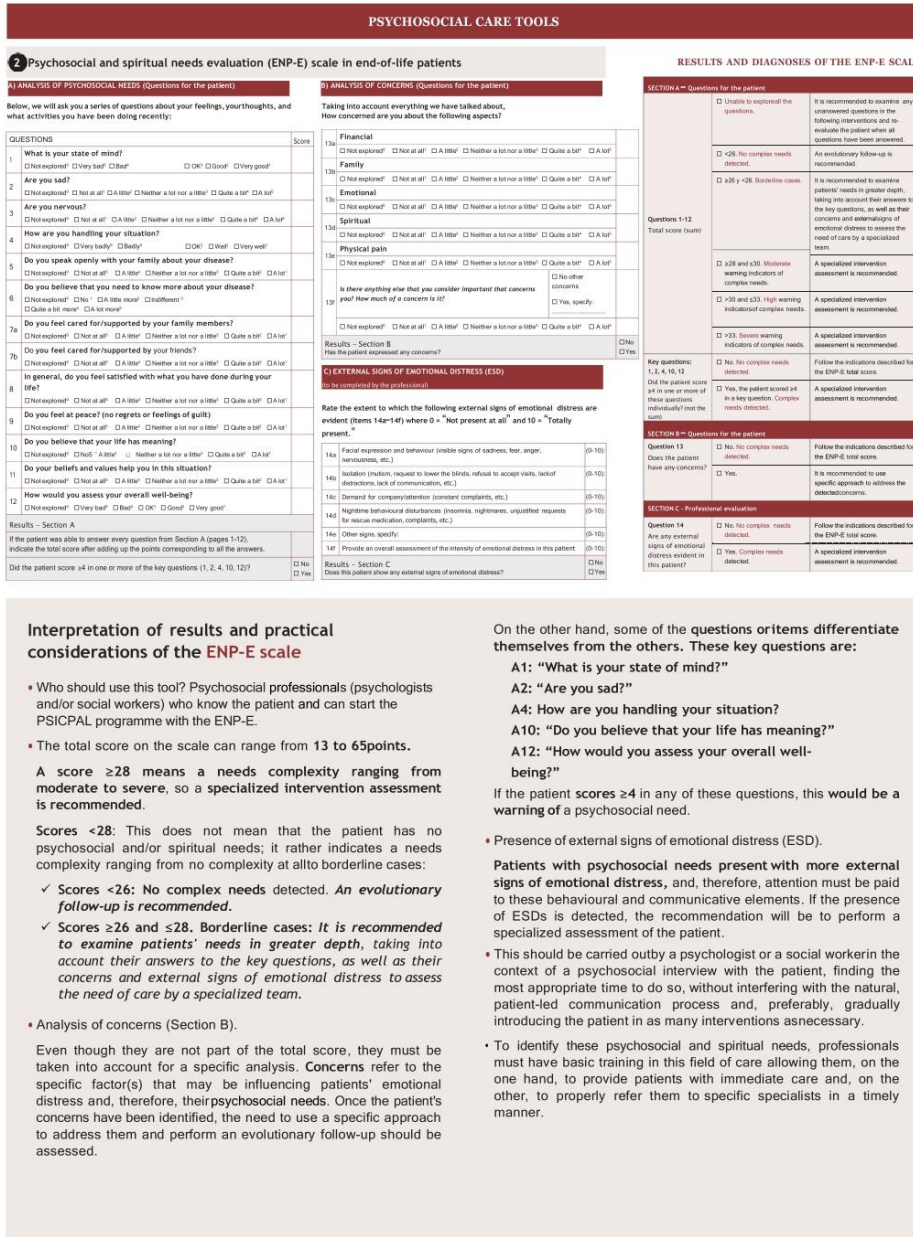


Fig. 1- Colour online

Figure 1. The ENP-E scale.

**Interpretation of results and practical considerations of the ENP-E scale**

- Who should use this tool? Psychosocial professionals (psychologists and/or social workers) who know the patient and can start the PSICPAL programme with the ENP-E.
- The total score on the scale can range from 13 to 65 points.
- A score  $\geq 28$  means a needs complexity ranging from moderate to severe, so a specialized intervention assessment is recommended.
- Scores  $< 28$ : This does not mean that the patient has no psychosocial and/or spiritual needs; it rather indicates a needs complexity ranging from no complexity to alto borderline cases:
  - Scores  $\leq 26$ : No complex needs detected. An evolutionary follow-up is recommended.
  - Scores  $\geq 26$  and  $\leq 28$ : Borderline cases: It is recommended to examine patients' needs in greater depth, taking into account their answers to the key questions, as well as their concerns and external signs of emotional distress to assess the need of care by a specialized team.
- Analysis of concerns (Section B).
- Even though they are not part of the total score, they must be taken into account for a specific analysis. Concerns refer to the specific factor(s) that may be influencing patients' emotional distress and, therefore, their psychosocial needs. Once the patient's concerns have been identified, the need to use a specific approach to address them and perform an evolutionary follow-up should be assessed.

On the other hand, some of the questions or items differentiate themselves from the others. These key questions are:

- A1: "What is your state of mind?"
- A2: "Are you sad?"
- A4: "How are you handling your situation?"
- A10: "Do you believe that your life has meaning?"
- A12: "How would you assess your overall well-being?"

If the patient scores  $\geq 4$  in any of these questions, this would be a warning of a psychosocial need.

- Presence of external signs of emotional distress (ESD).
- Patients with psychosocial needs present with more external signs of emotional distress, and, therefore, attention must be paid to these behavioural and communicative elements. If the presence of ESDs is detected, the recommendation will be to perform a specialized assessment of the patient.
- This should be carried out by a psychologist or a social worker in the context of a psychosocial interview with the patient, finding the most appropriate time to do so, without interfering with the natural, patient-led communication process and, preferably, gradually introducing the patient in as many interventions as necessary.
- To identify these psychosocial and spiritual needs, professionals must have basic training in this field of care allowing them, on the one hand, to provide patients with immediate care and, on the other, to properly refer them to specific specialists in a timely manner.

assessments of PSNs were performed in 46 of the 81 patients included (Figure 2).

In 24 of these patients, the evolutionary study of the PSNs using the ENP-E scale was usually carried out every 3 months (occasionally 6 months in some of them), coinciding with the visits made in the hospital unit during the study period (Figure 2).

#### Ethical aspects and confidentiality of data

All study patients signed an informed consent. The study was approved by the Clinical Research Ethics Committee of the Primary Care Research Institute (IDIAP, for its Spanish acronym) Jordi Gol of Barcelona (reference no. P17/005). Research good practice standards of the Helsinki Declaration were observed, as well as the Fortaleza (Brazil) amendment of 2013.

Confidentiality of all personal and research data was ensured in accordance with the applicable European legislation (European regulation 2016/679 of 27 April) on the protection of physical persons with regard to the processing of personal data and on the free movement of such data, and with the Spanish Organic Law 3/2018, of 5 December, on the protection of personal data and the guarantee of digital rights.

#### Statistical analysis

Quantitative variables were estimated using measures of central tendency (mean, median) and dispersion (standard deviation,

percentiles), and qualitative variables were described as absolute frequencies and percentages.

Contingency tables were used to describe the potential relationship between categorical variables using Pearson's chi-squared test or Fisher's exact test, when appropriate. The means of quantitative variables were compared using Student's *t*-test and an ANOVA test to check the normality of data.

To analyze potential increases in the use of resources from the different health settings between the beginning and the end of study, the McNemar test was used.

To know the evolution of PSNs of patients, 1–4 interviews were carried out using the ENP-E scale. These were analyzed using relevant paired data tests (Friedman Test). Cochran's test was used to compare percentages.

The statistical analysis of data was performed using the SPSS software for Windows, version 11.5. All differences with  $p < 0.05$  were considered statistically significant.

#### Results

The study included 81 cases registered as live ALS patients on March 1, 2017 (Figure 2).

Regarding clinical characteristics, a mean age of 65 years ( $\pm 11.7$ ) was observed at study start, with no differences between sexes. The most common initial form of the disease in both sexes was the spinal form. At study start, 14.8% were PEG users and 29.7% used NIV. During follow-up, an increase in the use

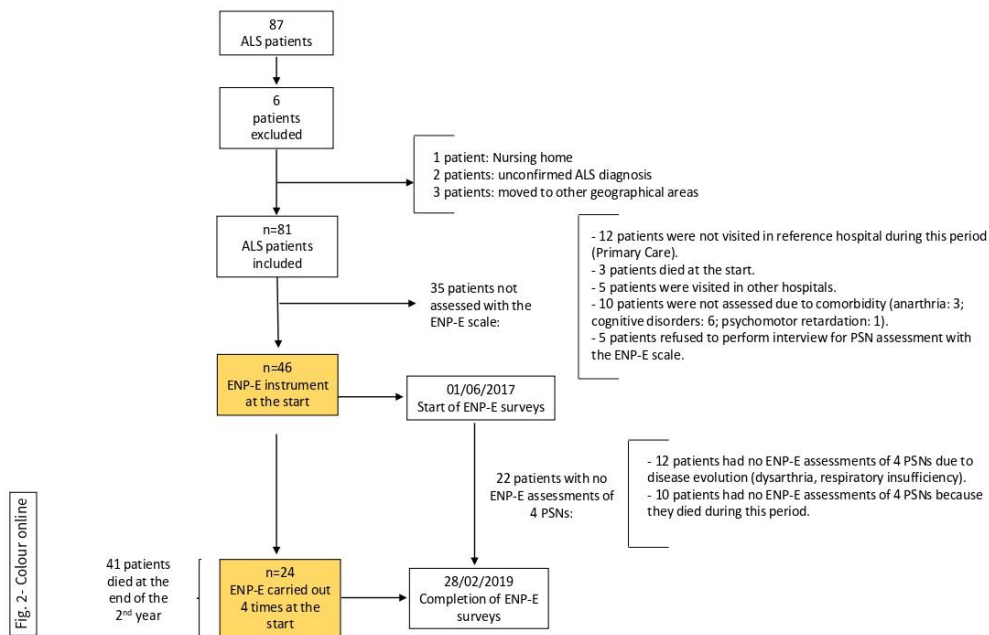


Figure 2. Study diagram.

**Table 1.** Clinical characteristics and integration in chronicity care programmes of patients with ALS at the beginning and the end of the study (2 years)

Patients <i>n</i> = 81	Age (years)		SD	%	<i>p</i> -value		
	Mean						
Male, <i>n</i> = 40	66.4		12.1	49.4	0.131 <sup>a</sup>		
Female, <i>n</i> = 41	64.8		11.3	50.6			
Initial clinical forms	Spinal form		Bulbar form		Other	<i>p</i> -value	
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%			
Male	31	77.5	6	15.0	3	7.5	0.064 <sup>b</sup>
Female	25	61.0	15	36.6	1	2.4	
Use of PEG and NIV devices	Initial phase		Follow-up period		Increase in device use: <i>p</i> -value		
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%			
PEG users	12	14.8	29	35.8	<0.001 <sup>c</sup>		
NIV users	24	29.7	42	51.9	<0.001 <sup>c</sup>		
Care resources from the area of chronicity	Initial phase		Follow-up period		Increase in resource use: <i>p</i> -value		
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%			
CCP/MACA	11	13.6	50	61.7	<0.001 <sup>c</sup>		
ATDOM	20	24.7	41	50.6	<0.001 <sup>c</sup>		
PADES	13	16.0	33	40.7	<0.001 <sup>c</sup>		
CM	11	13.6	41	50.6	<0.001 <sup>c</sup>		
ACP registration on eCAP	Initial phase		Follow-up period		Increase in ACP registrations: <i>p</i> -value		
	<i>n</i>	%	<i>n</i>	%			
Registered ACP	5	6.2	29	35.8	<0.001 <sup>c</sup>		

*n*, number of cases with this registration in their medical history; SD, standard deviation; males: 40 patients; females: 41 patients; %, percentage; Initial phase: 03/01/2017; Follow-up period: 03/01/2017 to 02/28/2019.

PEG = percutaneous endoscopic gastrostomy; NIV = non-invasive ventilation; CCP/MACA = complex chronic patient/advanced chronicity care model; ATDOM = home care; CM = case management; PADES = home care programme by teams specialized in palliative care; ACP = advance care planning.

<sup>a</sup>Student's *t*-test.

<sup>b</sup>Chi-squared test.

<sup>c</sup>McNemar test.

of PEG and NIV of up to 35.8% and 51.9%, respectively, was observed (Table 1). No patients used IV during this period.

Regarding the integration of patients in chronicity care programmes at study start, 13.6% were identified as CCPs/included in the MACA programme, 24.7% were in the ATDOM programme, 16% in the PADES home care programme, and 13.6% in CM. At the end of the follow-up period, these numbers had significantly increased to 61.7%, 50.6%, 40.7%, and 50.6%, respectively. Regarding ACP registration on eCAP, 6.2% had registered at study start, reaching 35.8% at the end of the study (Table 1).

One limitation of this study is the sample size at the outset (81 patients). Baseline psychosocial needs (PSNs) were assessed using the ENP-E scale in 46 patients at the beginning of the study (Figure 2). Furthermore, a longitudinal follow-up was carried out for 24 of these patients, making it possible to evaluate the evolution of PSNs at four time points in relation to variables such as age, sex, duration of the disease, usage of NIV, and PEG. Additionally, the identification in the chronic care programme and the utilization

of resources such as the ATDOM, PADES, and GdC programmes were assessed (Figure 2).

The initial assessment of PSNs using the ENP-E scale of the 46 patients analyzed has been broken down in three sections (Table 2).

Section A: Complexity. A mean group score of 28.8 points is observed: 22 (47.8%) patients had a score of  $\geq 28$  points and 16 (34.8%) scored  $\geq 4$  points in any of the key questions. No significant differences were observed in complexity results regarding the following variables: distribution by sex ( $p < 0.365$ ), age ( $p < 0.655$ ), and time of evolution of the disease ( $p < 0.360$ ) (Table 2).

Section B: Concerns. A higher score in concerns associated with physical pain and family aspects is observed ( $p = 0.001$ ) (Table 2).

Section C: External signs of emotional distress. It is observed that 22 (47.8%) patients show external signs of emotional distress (Table 2).

All 46 patients were stratified by sex, three age groups (<60, 60–69 and  $\geq 70$  years) with 21.7% (10 patients), 41.3% (19 patients), and 37% (17 patients), respectively, and time of evolution of



**Table 2.** Baseline assessment of PSNs using the ENP-E scale (Sections A, B, and C) in 46 ALS patients

Assessment Section A Range 13–65 in the ENP-E scale	Group score		Patients with a score $\geq 28$ points				Patients with a score $\geq 4$ points in one or more answers to key questions				
	Mean	SD	<i>n</i>		%		<i>n</i>	%			
	28.83	7.94	22		47.8		16	34.8			
Assessment Section B Range 0–5 in the ENP-E scale	Analysis of concerns financial		Analysis of family concerns		Analysis of emotional concerns		Analysis of spiritual concerns		Analysis of concerns physical pain		
	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	<i>p</i> -value
	2.46	1.2	4.11	1.8	2.98	1.32	1.65	0.67	4.30	1.05	0.001 <sup>a</sup>
Assessment Section C YES/NO value in the ENP-E scale	Presence of external signs of emotional distress										
	YES					%					
	22					47.8					

ENP-E = Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation scale in end-of-life patients; SD = standard deviation; *n* = number of cases with this registration; % = percentage; concerns range = 0–5 points.

<sup>a</sup>ANOVA test.

the disease (<2, 2–4,  $\geq 5$  years) with 43.4% (20 patients), 28.3% (13 patients) and 28.3% (13 patients), respectively. No significant differences were observed in complexity score results regarding the following variables: distribution by sex ( $p < 0.365$ ), age groups ( $p < 0.655$ ), and time of evolution of the sssdisease ( $p < 0.360$ ).

Results from the evolutionary assessment of PSNs at the four interviews carried out with the 24 patients analyzed (Figure 1) during the study period are shown in Table 3.

In Section A (Complexity), a linear progression in the complexity score throughout the four measurements was observed, with a significant increase in the results of the group score, percentage of patients with a score  $\geq 28$  points, and percentage of patients with a score of  $\geq 4$  points in one or more answers to key questions.

In Section B (Concerns), it was observed that results with higher scores associated with physical pain and family aspects remain the same.

In Section C (External signs of emotional distress), a significant increase in the percentage of patients showing external signs of emotional distress during this period was observed.

Concerning the score of Section A (Complexity) of the ENP-E related with sex, a linear progression in all four assessments was observed, with significant differences in males (Table 4).

For the three age groups (Table 4), results show a linear progression in all four assessments, with significant differences between the groups <60 years and  $\geq 70$  years (Table 4).

Regarding score results associated with time of evolution of ALS, a linear progression in the four assessments of all three groups was observed, with significant differences between patients with a time of evolution <2 years and  $\geq 5$  years (Table 4).

As for the use of PEG and NIV devices (YES/NO) (Table 4), a linear progression of the complexity score in the four assessments of all four groups was observed, with a linear trend in the first three assessments. In turn, there were significant differences

between the group of patients that did not use PEG, the group of NIV users and the group of patients that did not use NIV. No significant differences were observed in the group of PEG users.

When examining the complexity score results of Section A related with patient identification as CCP/inclusion in the MACA programme and integration in the ATDOM, PADES, and CM programmes, a linear progression in the four assessments of all groups was observed, with significant differences in the score in the group of patients not identified as CCP/included in MACA in the area of chronicity and the three groups of patients not integrated in the ATDOM, PADES, or CM programmes (Table 5).

## Discussion

This study analyses relevant aspects about the clinical characteristics, the integration in chronicity care programmes and the PSNs assessed using the ENP-E scale of ALS patients in the North-eastern area of Spain, which are little known and have not been fully analyzed to date.

In the group of patients under study, results show that clinical characteristics such as age, distribution by sex, and initial clinical forms of the disease are similar to results published in developed countries (Al-Chalabi and Hardiman 2013; Hardiman et al. 2011) regarding a mean age over 65 years old and the prevalence of the initial spinal form in older patients, with the exception of a slight non-significant prevalence in women regarding distribution by sex.

The use of PEG feeding tubes and NIV increased significantly during the study, aligning with current trends emphasizing their benefits on survival and quality of life (Hobson and McDermott 2016); it also favors integration of ALS patients in chronicity programmes (Castro-Rodriguez et al. 2021).

At the end of the period analyzed, this study showed that more than a third of ALS patients were not integrated in chronicity



**Table 3.** Evolutionary analysis of PSNs using all four assessments of the ENP-E scale (Sections A, B, and C) in 24 patients with ALS during a period of 2 years

Assessment Section A Range 13–65 in the ENP-E scale	Group score			Patients with a total score of ≥28 points			Patients with a score ≥4 points in one or more answers to key questions					
	Median	P25	P75	n	%	p-value	n	%	p-value			
First	26.50	21.50	33.00	11	45.8	0.001 <sup>a</sup>	9	37.5	0.012 <sup>b</sup>			
Second	30.50	23.00	33.00	15	62.5		8	33.3				
Third	31.00	24.00	36.00	16	66.7		12	50.0				
Fourth	30.50	27.25	36.00	18	75.0		14	58.3				
<b>Analysis of concerns</b>												
<b>Analysis of financial concerns</b>			<b>Analysis of family concerns</b>			<b>Analysis of emotional concerns</b>			<b>Analysis of spiritual concerns</b>			
<b>Analysis of concerns physical pain</b>												
Assessment Section B Range 0–5 in the ENP-E scale	Median	P25-P75	p-value	Median	P25-P75	p-value	Median	P25-P75	p-value	Median	P25-P75	p-value
First	2.00	2.00	4.00	4.00	4.00	0.632 <sup>c</sup>	3.00	2.00	0.370 <sup>c</sup>	2.00	1.00	0.260 <sup>c</sup>
Second	2.00	2.00	4.00	4.00	4.00		2.50	2.00	0.707 <sup>c</sup>	1.50	1.00	
Third	2.00	2.00	4.00	4.00	4.00		3.00	2.00		2.00	1.00	
Fourth	2.00	1.25	4.00	4.00	4.75		3.00	2.00		2.00	1.00	
<b>Presence of external signs of emotional distress</b>												
Assessment Section C YES/NO value in the ENP-E scale				Yes			%			p-value		
First				12			50.0			0.012 <sup>b</sup>		
Second				14			58.3					
Third				16			66.6					
Fourth				17			70.8					

ENP-E = Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation scale in end-of-life patients.

<sup>a</sup>ANOVA test.

<sup>b</sup>Cochran's Q test.

<sup>c</sup>Friedman's test.

**Table 4.** PSN evaluation using four assessments of the ENP-E scale (Section A) in 24 patients with ALS during a period of 2 years

Distribution by:	First assessment		Second assessment		Third assessment		Fourth assessment		p-value
	Median	P25-P75	Median	P25-P75	Median	P25-P75	Median	P25-P75	
<b>Both sexes</b>									
Males <i>n</i> = 12 (50%)	26.00	21.00–32.75	30.50	23.25–33.00	31.00	24.00–33.75	31.00	28.00–34.75	0.018 <sup>a</sup>
Females <i>n</i> = 12 (50%)	27.50	23.25–34.75	30.00	22.25–34.00	30.50	23.50–41.25	29.50	25.50–42.50	0.078 <sup>a</sup>
<b>Three age groups</b>									
<60 years <i>n</i> = 5 (20.8%)	24.00	21.00–32.00	32.00	22.00–33.00	33.00	25.50–39.50	33.00	27.00–40.00	0.022 <sup>a</sup>
60–69 years <i>n</i> = 11 (45.9%)	27.00	20.00–33.00	32.00	20.00–33.00	31.00	20.00–32.00	30.00	24.00–35.00	0.411 <sup>a</sup>
≥70 years <i>n</i> = 8 (33.3%)	27.00	24.50–34.75	28.50	25.00–34.00	31.00	25.25–42.75	30.00	28.25–42.75	0.004 <sup>a</sup>
<b>Time of evolution in years</b>									
<2 years <i>n</i> = 12 (50 %)	25.50	21.00–34.75	26.50	21.50–34.00	29.00	23.25–38.25	29.00	25.50–41.25	0.006 <sup>a</sup>
2–4 years <i>n</i> = 6 (25 %)	23.50	20.25–33.00	27.50	20.75–33.00	27.50	19.75–31.50	29.50	23.00–33.25	0.675 <sup>a</sup>
≥5 years <i>n</i> = 6 (25 %)	30.00	26.75–35.00	32.00	28.75–33.50	34.00	31.25–37.75	33.50	29.75–39.50	0.046 <sup>a</sup>
<b>Based on the use of PEG and NIV devices</b>									
PEG users <i>n</i> = 9 (37.5 %)	27.00	25.00–38.50	32.00	23.50–34.50	32.00	23.50–36.00	31.00	27.50–37.00	0.157 <sup>a</sup>
Non-users of PEG <i>n</i> = 15 (62.5 %)	25.00	21.00–33.00	28.00	21.00–33.00	30.00	24.00–36.00	29.00	27.00–36.00	0.005 <sup>a</sup>
NIV users <i>n</i> = 6 (25 %)	26.00	23.50–32.50	28.00	23.50–32.50	30.00	24.00–34.00	29.00	25.50–35.00	0.047 <sup>a</sup>
Non-users of NIV <i>n</i> = 18 (75 %)	30.00	21.00–34.00	32.00	21.00–34.00	32.00	23.00–36.00	33.00	28.00–38.00	0.041 <sup>a</sup>

ENP-E = Psychosocial and Spiritual Needs Evaluation scale in end-of-life patients; P25-P75 = 25th percentile–75th percentile; PEG = percutaneous endoscopic gastrostomy; NIV = non-invasive ventilation.

<sup>a</sup>Friedman's test.

**Table 5.** Relationship between the evolutions of all four complexity scores taken from Section A of the ENP-E scale in the different resources of the area of chronicity

Distribution by:	First assessment		Second assessment		Third assessment		Fourth assessment		p value
	Median	P25-P75	Median	P25-P75	Median	P25-P75	Median	P25-P75	
<b>Identification as CCP/inclusion in MACA</b>									
Identified <i>n</i> = 12 (50%)	26.50	24.00–32.75	28.50	23.00–32.75	28.00	23.25–35.00	29.50	24.25–35.75	0.082 <sup>a</sup>
Not identified <i>n</i> = 12 (50%)	27.00	21.00–33.75	30.50	22.75–33.75	31.50	28.25–38.25	31.00	28.25–42.25	0.006 <sup>a</sup>
<b>ATDOM CARE programme</b>									
Integrated <i>n</i> = 8 (33.3%)	26.50	23.50–32.75	28.00	22.20–32.75	27.50	21.00–35.00	29–50	24.00–35.50	0.029 <sup>a</sup>
Not integrated <i>n</i> = 16 (66.6%)	27.00	21.00–33.75	30.50	23.50–33.75	31.50	25.75–38.25	31.00	28.00–41.75	0.004 <sup>a</sup>
<b>PADES CARE programme</b>									
Integrated <i>n</i> = 6 (25%)	25.50	22.00–31.25	24.50	21.75–32.75	24.50	22.25–33.00	28.00	24.00–32.00	0.299 <sup>a</sup>
Not integrated <i>n</i> = 18 (75%)	29.00	21.00–33.25	32.00	22.75–33.25	31.50	26.75–36.75	32.00	28.00–37.75	0.005 <sup>a</sup>
<b>CM CARE programme</b>									
Integrated <i>n</i> = 12 (50%)	26.50	24.00–32.75	28.50	23.00–32.75	28.00	23.25–35.00	29.50	24.25–35.75	0.082 <sup>a</sup>
Not integrated <i>n</i> = 12 (50%)	27.00	21.00–33.75	30.50	22.75–33.75	31.50	28.25–38.25	31.00	28.25–42.25	0.006 <sup>a</sup>

CCP/MACA, identification as complex chronic patient/inclusion in the Advanced chronicity care model; *n*, number of patients; P25-P75, 25th percentile–75th percentile; ATDOM, home care programme; PADES, home care programme by teams specialized in palliative care; CM, case management.

<sup>a</sup>Friedman's test.

programmes. This may mean that a significant number of them stopped having access to the comprehensive care model that provided a multidimensional vision of ALS patients and their families

(Gómez-Batiste et al. 2010). This multidimensional vision also entails an assessment of healthcare needs, including access to professional support, such as social workers, who implement effective

intervention plans to organize patients' care, the involvement and cohesion of the family, and improve the setting, whether by adapting the patient's home or their social surroundings (Department of Health 2021). In this sense, we propose to create a territorial "care path" for ALS patients to improve their integration in chronicity programmes. This "care path" must be understood as an agreement between professionals and organizations from different care settings, operating within the same region and that care for the same population that has a specific chronic health issue, to efficiently apply good practice criteria, optimize care circuits, and plan a response to predictable scenarios (Department of Health 2021).

One of the tools included in chronicity programmes and PC in general is to promote ACP creation and registration (Limón et al. 2018). This study shows that only one third of ALS patients have an ACP registered by the professionals who care for them in their electronic medical records. During the interviews, we found that no such ACP records in any other format. For this reason, it is important to promote actions to identify the barriers that make it difficult, or that do not favor ACP creation and registration, whether they are related with patients, professionals or organizations (Lasmarias et al. 2016), to then increase and improve ACP registration in ALS patients' medical histories.

One of the tools included in chronicity programmes and PC in general is to promote the creation and registration of PCAs (Limón et al. 2018). This study shows that only one third of ALS patients have an ACP recorded in their electronic medical records to identify barriers that hinder or do not favor the creation and recording of ACP, whether related to patients, professionals or organizations (Lasmarias et al. 2016), in order to then increase and improve the recording of ACP in the clinical records of ALS patients.

PSNs evaluation using the ENP-E scale is a novel perspective in the evolutionary analysis of ALS patients, which examines little-known factors such as the levels of complexity assessed by clinicians, but also includes aspects that are typical of patients, such as concerns and potential signs of emotional distress.

Results show that almost half of patients under study present with moderate-to-severe levels of PSNs complexity at the beginning of the study, which progressively and significantly increase until reaching 75% of patients at the end of the study.

Regarding concerns detected through Section B of the ENP-E scale, those particularly associated with family aspects and physical pain stand out. Regarding the presence of external signs of emotional distress detected in Section C of the ENP-E scale, it is worth noting that, at the end of the study period, three out of four patients showed external signs of emotional distress, which is consistent with the impact of the disease concerning dependence and the fateful prognosis (Brown and Al-Chalabi 2016).

The presence of these signs may seem logical, but it might help that professionals and relatives identify them to seek the necessary support and resources.

The results obtained are unequivocal warning indicators of a psychosocial need and are consistent with the opinions of the authors of the ENP-E scale that it is necessary to systematically perform an assessment and an evolutionary follow-up, and address PSNs using the ENP-E scale (Mateo-Ortega et al. 2019) during the care process of all patients in an advanced stage of a disease, to improve the quality of care in ALS patients.

Regarding PSNs complexity scores of the assessments grouped by sex, age and time of evolution of the disease at the beginning

of the study, no differences in complexity have been observed. However, in the evolutionary analysis of PSNs, there is a significant increase in overall complexity scores of male patients. Regarding patients' age, there is a higher complexity in younger and older patients.

In terms of disease evolution time, an increase in patients with a time of less than 2 years and equal to or more than 5 years of evolution has been observed. It is difficult to find an explanation for these variations with our current knowledge of PSNs (Mateo-Ortega et al. 2019). Some factors may include the small number of cases analyzed, as well as other cultural, financial and social factors that were not the object of this study. More extensive studies are needed to compare these results.

Regarding the evolution in PSNs complexity scores associated with the use or not of feeding and breathing devices, such as PEG and NIV, a progression in group scores is also observed, with the exception of PEG users, where differences were not significant. Causes of this can be attributed to the low number of cases included in each group, although, in the group of PEG users, this could also be explained by the improvement in nutritional and life quality aspects perceived, an opinion shared with other authors (Katzberg and Benatar 2011).

Patients not integrated into chronic care programmes showed a greater increase in PSN complexity scores than those integrated (Boult et al. 2011; Lynn and Adamson 2003). Although sample size could affect the statistical results, these scores suggest that palliative measures by these teams could reduce perceived complexity. The evaluation of the ENP-E scale underscores the need to include all ALS patients in chronicity programmes and to involve professionals such as psychologists and social workers to address the specific NPS of ALS patients (Amblàs-Novellas et al. 2016; Department of Health 2021).

This study has some strengths and limitations. Among the main strengths of this study are the selection of the ENP-E scale, a validated tool in our specific context, and the exhaustive inclusion of all patients identified within a public health service covering a wide geographical area. In addition, it has provided us with the opportunity to explore initial and progressive PSNs which, to our knowledge, have not been previously published in the existing literature.

A limitation of our study lies in the relatively small sample size. This limitation is a common feature of most published studies in this field (Barker and Rose 1992). At the beginning of the study, we were only able to assess baseline PSNs using the ENP-E scale in 46 patients (Figure 2). However, we did not correlate the results of these 46 patients with other variables.

On the other hand, it was possible to perform a longitudinal follow-up in a subset of 24 of these patients. This follow-up allowed us to assess the progression of PSNs at four different time intervals, taking into account several variables (Figure 2). Despite its limited size, this longitudinal follow-up provides valuable information on the evolution of PSNs in ALS patients.

One conclusion that we have reached is that we were able to detect a high number of ALS patients that are not integrated in chronicity programmes or using their care resources; one way to improve this integration could be to create a specific "care path" for ALS patients in the region. Another relevant aspect is that ALS patients under study showed high levels of PSNs complexity, which can serve as a warning in the care of these patients. These data support the proposal of exploring PSNs using the ENP-E scale and the specific approach of PSNs in all patients with ALS (Mateo-Ortega et al. 2019).



Results and conclusions of this study must be interpreted as hypothesis generators, which will have to be compared in more extensive and complex studies over a longer period of time and a wider geographical area.

**Acknowledgments.** This study has been carried out within the framework of the “Cures Integrals i serveis de Salut” doctoral programme from the University of Vic – Central University of Catalonia.

**Funding.** This study has not received any specific grant from any funding agency, commercial or not-for-profit sectors.

**Competing interests.** Rafael Azagra has received research funding from the Instituto Carlos III of the Spanish Ministry of Health, the IDIAP Jordi Gol of the Catalan Government, the PRECIOSA Private Foundation for Research, and the Scientific Societies SEMFYC and SEIOMM. These entities had no role in the study design, data collection and analysis, decision to publish, or preparation of the manuscript. The remaining authors have declared that no competing interests exist.

## References

- Al-Chalabi A and Hardiman O (2013) The epidemiology of ALS: A conspiracy of genes, environment and time. *Nature Reviews Neurology* 9(11), 617–628. doi:10.1038/nrneuro.2013.203
- Amblàs-Novellas J, Murray A, Espaluella J, et al. (2016) Identifying patients with advanced chronic conditions for a progressive palliative care approach: A cross-sectional study of prognostic indicators related to end-of-life trajectories. *BMJ Open* 6(9), e012340. doi:10.1136/bmjopen-2016-012340
- ATDOM Group (home care) of the Catalan Society of Family and Community Medicine (2003) Approach to home care. How does the Catalan public health system work on home care? *Atención Primaria* 31(8), 473–479. doi:10.1016/S0212-6567(03)70718-5
- Barker DJP and Rose G (1992) *Epidemiology in Medical Practice*, 2nd edn, Masson-Salvat Medicine (eds), Natural history and prognosis. Barcelona: Ediciones científicas y técnicas, S.A, 115–116.
- Bensimon G, Lacomblez L, Meininger V, et al. (1994) A controlled trial of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine* 330(9), 585–591. doi:10.1056/NEJM199403033300901
- Boult C, Reider L, Frey K, et al. (2011) Early effects of “guided care” on the quality of health care for multimorbid older persons: A cluster-randomized controlled trial. *Journal of Gerontology: Medical Sciences* 66(3), 321–329. doi:10.1093/geron/63.3.321
- Brown RH and Al-Chalabi A (2016) Amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine* 377(2), 162–172. doi:10.1056/NEJMra1603471
- Busquets X (2001) Support teams and home care for terminal patients. *Formación Médica Continuada* 8(8), 543–450. doi:10.1016/S1134-2072(01)75468-0
- Castro-Rodríguez E, Azagra R, Gómez-Batiste X, et al. (2021) Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) from primary care. Epidemiology and clinical-assistance characteristics. *Aten Prim* 53(10), 102158. doi:10.1016/j.aprim.2021.102158
- Catalonia Health Plan 2016–2020 Department of Health, Government of Catalonia. [https://scientiasalut.gencat.cat/bitstream/handle/11351/4040/pla\\_salut\\_catalunya\\_2016\\_2020\\_2016\\_ang.pdf?sequence=5&isAllowed=y](https://scientiasalut.gencat.cat/bitstream/handle/11351/4040/pla_salut_catalunya_2016_2020_2016_ang.pdf?sequence=5&isAllowed=y) (accessed 05 March 2023).
- Department of Health (2021) Catalonia’s chronic disease prevention and care program. Sociosanitary Master Plan. Strategic Primary Care Management. Conceptual bases and care model for frail, complex chronic (PCC) or advanced (MACA) patients. [https://salutweb.gencat.cat/web/conten/\\_ambits-actuacio/Lines-dactuacio/Estrategies-de-salut/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxiu/catalan-model-care-en.pdf](https://salutweb.gencat.cat/web/conten/_ambits-actuacio/Lines-dactuacio/Estrategies-de-salut/Cronicitat/Documentacio-cronicitat/arxiu/catalan-model-care-en.pdf) (accessed 05 March 2023)
- Garcés J and Ródenas F (2015) Case management as a methodology for connecting health and social systems in Spain. *Aten Prim* 47(8), 482–489. doi:10.1016/j.aprim.2014.11.005
- Gómez-Batiste X, Espinosa J, Porta J, et al. (2010) Models of care, organization and quality improvement for the care of advanced terminal patients and their families: The contribution of palliative care. *Medicina Clínica (Barcelona)* 135(2), 83–89. doi:10.1016/j.medcli.2010.02.015
- Gómez-Batiste X, Martínez-Muñoz M, Blay C, et al. (2013) Identifying people with advanced chronic diseases and need for palliative care in health and social services: Development of the NECPAL CCOMS-ICO® instrument. *Medicina Clínica (Barcelona)* 140(6), 241–245. doi:10.1016/j.medcli.2012.06.027
- Hardiman O, Van Den Berg LH and Kiernan MC (2011) Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology* 7(11), 639–649. doi:10.1038/nrneuro.2011.153
- Hobson EV and McDermott CJ (2016) Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Neurology* 12(9), 526–538. doi:10.1038/nrneuro.2016.111
- Katzberg HD and Benatar M (2011) Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic Reviews* (1), CD004030. doi:10.1002/14651858.CD004030.pub3
- Lasmarias C, Loncan P, Vila L, et al. (2016) *Catalan Model of Advance Care Planning Conceptual Document*. Department of Health, UVIC/ICO/CCOMS Palliative Care Chair, University of Vic.
- Limón E, Lasmarias C and Blay C (2018) Advance care planning: Feasibility and barriers to implementation. *Formación Médica Continuada* 25(5), 259–261. doi:10.1016/j.fmc.2018.02.001
- Lynn J and Adamson DM (2003) *Living Well at the End of Life: Adapting Health Care to Serious Chronic Illness in Old Age*. Santa Monica, CA: RAND Corporation.
- Marin B, Boumediene F, Logroschino G, et al. (2017) Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: A metaanalysis. *International Journal of Epidemiology* 46(1), 57–74. doi:10.1093/ije/dyw061
- Mateo-Ortega D, Maté-Méndez J, Ela S, et al. (2019) Development of a tool to identify and assess psychosocial and spiritual needs in end-of-life patients: The ENP-E scale. *Palliative and Supportive Care* 17(4), 441–447. doi:10.1017/S1478951518000652
- Miller RG, Mitchell JD and Moore DH (2012) Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database of Systematic Reviews* (3), CD001447. doi:10.1002/14651858.CD001447.pub3
- Pradas J, Puig T, Rojas-García R, et al. (2013) Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population based study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 14(4), 278–283. doi:10.3109/21678421.2012.749915