



Artículo especial

Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial

Maria Rosa Güell^{a,*}, Antonio Antón^a, Ricardo Rojas-García^b, Carmen Puy^a y Jesus Pradas^b, en representación de todo el grupo interdisciplinario

^a <org>Departamento de Neumología</org>, <addL>Hospital de la Santa Creu i Sant Pau</addL>, Barcelona, España

^b <org>Unidad de Enfermedades Neuromusculares</org>, <addL>Servicio de Neurología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau</addL>, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 23 de octubre de 2012

Aceptado el 28 de enero de 2013

On-line el 26 de marzo de 2013

Palabras clave:

Esclerosis lateral amiotrófica
Equipo interdisciplinario
Modelo de atención
Equipo de enfermería domiciliaria
Ventilación mecánica domiciliaria
In-Exufflator
Traqueostomía
Gastrostomía percutánea

R E S U M E N

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa devastadora que se manifiesta por debilidad muscular y produce dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y, en última instancia, respiración, creando una dependencia creciente de familiares y de otros cuidadores. La manera ideal de afrontar los problemas derivados de la enfermedad y las decisiones necesarias es a través de equipos multidisciplinares. Los objetivos fundamentales de estos equipos son optimizar la atención médica, facilitar la comunicación entre los miembros del equipo y consecuentemente mejorar la calidad asistencial. En nuestro centro tenemos una larga experiencia en la atención a pacientes con ELA a través de un equipo interdisciplinario cuya pretensión es asegurar la correcta asistencia del paciente desde el hospital hasta el propio domicilio. En este artículo mostramos los componentes del equipo, sus funciones y nuestro modo de trabajo.

© 2012 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Comprehensive Care of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Care Model

A B S T R A C T

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a devastating neurodegenerative disease that presents with muscle weakness, causing progressive difficulty in movement, communication, eating and ultimately, breathing, creating a growing dependence on family members and other carers. The ideal way to address the problems associated with the disease, and the decisions that must be taken, is through multidisciplinary teams. The key objectives of these teams are to optimise medical care, facilitate communication between team members, and thus to improve the quality of care. In our centre, we have extensive experience in the care of patients with ALS through an interdisciplinary team whose aim is to ensure proper patient care from the hospital to the home setting. In this article, we describe the components of the team, their roles and our way of working.

© 2012 SEPAR. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Amyotrophic lateral sclerosis
Interdisciplinary team
Care model
Home nursing team
Home mechanical ventilation
In-Exufflator
Tracheostomy
Percutaneous gastrostomy

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por la pérdida progresiva y selectiva de las neuronas motoras de la corteza y del tronco cerebral, así como de la médula espinal. El pronóstico es fatal, con una supervivencia media de entre 3 y 5 años desde el inicio de los síntomas^{1,2}.

En Cataluña se estima que la incidencia anual de la enfermedad es de 1,4/100.000 habitantes, y la prevalencia es de 5,4/100.000 habitantes³.

Los pacientes con ELA presentan numerosos y complejos problemas en el curso de la enfermedad, como los respiratorios y los de comunicación y nutrición⁴⁻⁹. En este sentido, pueden distinguirse 3 fases sucesivas que a menudo se superponen. La primera fase comprende el periodo de tiempo necesario para alcanzar un diagnóstico lo más definitivo posible. En la segunda, el paciente y su familia deben adaptarse a las incapacidades que la enfermedad va produciendo de forma ineludible y progresiva. A lo largo de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mguell@santpau.cat (M.R. Güell).

esta fase deberían discutirse, en la medida de lo posible, las decisiones que será necesario tomar respecto a temas tan importantes como la nutrición enteral por sonda de gastrostomía y la ventilación mecánica, especialmente invasiva a través de traqueotomía. En la tercera fase, o fase terminal, es crucial tratar de mantener el bienestar y la dignidad de los pacientes, lo que impone una actitud clara y consensuada con el paciente y su familia sobre el tipo de medidas terapéuticas a adoptar.

Las consecuencias de la enfermedad determinan graves problemas de adaptación para el paciente y sus familiares. Las dificultades progresivas de movilización, comunicación, alimentación y respiración producen una dependencia creciente del paciente y generan costes elevados que se reflejan en la economía familiar y en el sistema sociosanitario.

La ausencia de un tratamiento curativo no excluye la posibilidad de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes y de sus familias mediante la aplicación de medidas terapéuticas como la ventilación mecánica invasiva o no invasiva o la colocación de sonda de alimentación, así como el apoyo psicológico^{6,10-15}.

La manera ideal de afrontar la enfermedad es a través de equipos interdisciplinarios hospitalarios con el apoyo externo de equipos de medicina primaria y de asociaciones de pacientes y familias.

En líneas generales estos equipos pretenden ofrecer una asistencia global y conjunta de los distintos profesionales que intervienen en el cuidado de los pacientes con ELA. Existen diversos modelos asistenciales. En general, los equipos integran los neurólogos y neumólogos, así como los profesionales de enfermería, fisioterapia y trabajo social. Este equipo de profesionales expertos se podrá ampliar más o menos, en función de los recursos de cada centro, con otros miembros tales como terapeutas ocupacionales, cardiólogos, psicólogos, otorrinolaringólogos, etc., o incluso, en algunos casos, ofreciendo asistencia domiciliaria.

Los objetivos fundamentales de estos equipos son: a) optimizar el tratamiento y el seguimiento; b) reducir los desplazamientos; c) mejorar la comunicación entre los diversos especialistas del equipo, con el enriquecimiento mutuo que ello supone, facilitando las decisiones rápidas, y d) mejorar la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes.

Este modelo asistencial interdisciplinar ofrece, por lo tanto, grandes ventajas sobre el modelo convencional de la visita individual y separada con cada profesional, en distintos días y con escasa comunicación entre los distintos responsables del paciente con ELA.

Existen experiencias en unidades multidisciplinarias, algunas de ellas de nuestro entorno¹⁶⁻²⁰. Los mayores beneficios conseguidos con estos equipos son la mejoría en la calidad de vida y una optimización de los recursos sanitarios. Estas unidades, a pesar de no modificar la evolución neurológica de la enfermedad, favorecen un cuidado más global de los pacientes e incluso pueden incrementar su supervivencia²⁰.

El objetivo del presente trabajo es mostrar la organización de un equipo interdisciplinario y bien consolidado para la asistencia de pacientes con ELA.

Metodología de trabajo

Inicios del grupo de trabajo

El servicio de Neurología del Hospital de la Santa Creu i Sant Pau de Barcelona tiene una Unidad de Enfermedades Neuromusculares que es de referencia en la atención de los pacientes con ELA en nuestra zona. Desde finales de los años noventa, los neurólogos de dicha unidad remitían estos pacientes a la consulta externa de Neumología cuando sospechaban una alteración respiratoria ligada a la enfermedad. En el año 2000 se decidió iniciar un trabajo conjunto, con reuniones periódicas de ambos equipos para analizar la evolución de los pacientes con afectación respiratoria

y adoptar actitudes consensuadas. Sin embargo, estos pacientes seguían controles separadamente en la consulta de Neurología y Neumología.

En 2004 pusimos en marcha la Consulta Interdisciplinaria de ELA, en la que los pacientes son atendidos de forma simultánea o escalonada por los diferentes especialistas durante una mañana en el mismo servicio (consulta externa de Neurología).

Componentes del grupo y funciones

El núcleo central del grupo está constituido por 2 neurólogos, 3 neumólogos, una fisioterapeuta, una enfermera hospitalaria, 2 enfermeros para atención domiciliaria, una médica rehabilitadora, una logopeda, una dietista-nutricionista y una trabajadora social. Todos ellos están directamente implicados en la consulta y colaboran activamente y en equipo. Cada miembro tiene una función determinada y específica, tal como se muestra en la [tabla 1](#). Además, todos colaboran conjuntamente en la toma de decisiones tales como el inicio de la ventilación mecánica domiciliaria (VMD), la necesidad de cambio de dieta o la colocación de una sonda de gastrostomía percutánea (GP). En el momento de plantear estas decisiones, consensuadas con el paciente y la familia, se organiza una reunión en la consulta con los especialistas más directamente implicados. Así, la decisión de iniciar VMD invasiva o no invasiva la plantean el neumólogo con el neurólogo. Ante la necesidad de hacer un cambio de dieta o la colocación de una GP, intervienen también la logopeda y la nutricionista. Cuando hay que tomar una decisión sobre temas de rehabilitación general o respiratoria, o sobre la necesidad del uso de sistemas específicos de eliminación de secreciones (IN-Exuflattor), intervienen también la rehabilitadora y la fisioterapeuta.

Cuando es necesario un ingreso para adaptación a la VMD el responsable directo es el neumólogo, y si es para colocación de GP, lo son el neumólogo o el neurólogo, dependiendo de si existe o no riesgo respiratorio; sin embargo, todos los miembros del equipo conocen y colaboran en la decisión.

Existe un equipo de consultores adicionales que colaboran con el equipo cuando es preciso. En este equipo hay un digestólogo/endoscopista y el equipo de radiología intervencionista que intervienen en la colocación y seguimiento de los pacientes que requieren GP. Se decide uno u otro equipo en función de la situación del paciente. En los pacientes con VMD o riesgo respiratorio por la sedación suele preferirse la colocación de la GP por vía radiológica. El equipo de medicina paliativa da consejo y soporte en las decisiones al final de la vida. Otros especialistas colaboran en función de las necesidades, tales como psiquiatras, cardiólogos, dermatólogos, etc.

Finalmente, existe una comunicación fluida con equipos de apoyo externo, tales como: a) equipos de medicina primaria; b) equipos para la atención domiciliaria de pacientes frágiles, denominados PADES (*Programa d'Atenció Domiciliària i Equips de Suport*)²¹; c) sistemas alternativos y aumentativos de comunicación: UTAC (*Unitat de Tècniques Augmentatives de Comunicació*) y CVI (*Centre de Vida Independent*); d) equipo de ayudas técnicas (Sirius), y e) compañías de terapias domiciliarias. Con ellos se contacta en función de las necesidades de cada paciente.

Los equipos de medicina primaria y de PADES pueden ocasionalmente asistir a las reuniones o sesiones del equipo para coordinar esfuerzos ante una situación difícil, pero en general la comunicación es a través del equipo de enfermería domiciliaria.

Método de trabajo

Pacientes

Los pacientes con sospecha diagnóstica de ELA son remitidos a la Unidad Neuromuscular para estudio y seguimiento desde el

Tabla 1
Componentes del equipo y sus funciones

Componente del equipo	Funciones específicas
Neurólogo/a	<ul style="list-style-type: none"> - Dirección del proceso de diagnóstico de la enfermedad - Comunicación del diagnóstico y de las opciones terapéuticas - Seguimiento de la evolución neurológica - Prescripción del tratamiento etiopatogénico y sintomático - Responsabilidad directa durante los ingresos en sala de Neurología - Responsable final de las decisiones consensuadas con el paciente
Neumólogo/a	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación y seguimiento respiratorio - Prescripción y seguimiento de tratamientos específicos (OCD, VMD, Cough Assist) - Responsabilidad directa en el ingreso del paciente para adaptación VMD/otras terapias - Cambio de cánulas de traqueostomía
Rehabilitador/a	<ul style="list-style-type: none"> - Valoración funcional y de las necesidades terapéuticas - Valoración instrumental de la deglución - Control de la salivación (instilación de Botox, fármacos, etc.) - Valoración y prescripción ortopédica
Fisioterapeuta respiratorio	<ul style="list-style-type: none"> - Educación, adaptación y seguimiento del paciente con VMD - Fisioterapia respiratoria y general - Conexión con equipos extrahospitalarios de rehabilitación
Logopeda	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación clínica de los trastornos del habla y la deglución - Tratamiento rehabilitador de los trastornos del habla y deglución - Orientación y consejo en relación con los sistemas de comunicación
Enfermero/a de respiratorio hospital	<ul style="list-style-type: none"> - Educación y cuidados de enfermería del paciente - Realización de pruebas de función pulmonar in situ - Ayuda en los cambios de cánula de traqueotomía
Dietista/Nutricionista	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación y seguimiento del estado nutricional - Adaptación de la alimentación a los requerimientos energético-nutricionales - Prescripción de suplementos nutricionales orales - Prescripción y seguimiento de la nutrición enteral domiciliaria
Equipo enfermería a domicilio	<ul style="list-style-type: none"> - Optimización de la eficacia y el confort de la VMD y otros tratamientos. Educación - Identificación y valoración en el domicilio de los problemas del paciente y de su familia - Cambios de cánulas de traqueostomía o PG - Adaptación a VNI y sistema mecánico de eliminación de secreciones en domicilio - Coordinación y colaboración con los equipos de apoyo externo en la asistencia
Trabajador/a social	<ul style="list-style-type: none"> - Evaluación de la situación social del paciente y su entorno - Orientación y tratamiento de los problemas sociales

OCD: oxigenoterapia continua domiciliaria; PG: sonda de gastrostomía; VMD: ventilación mecánica domiciliaria; VNI: ventilación no invasiva.

propio hospital, desde el área sanitaria y desde el resto de Cataluña. En muchas ocasiones se solicita específicamente una segunda opinión, y en este caso los pacientes pueden proceder también de otras comunidades autónomas.

Nuestro grupo controla activamente entre 50 y 75 pacientes, considerando las pérdidas y la inclusión de entre 15 y 25 nuevos pacientes.

Consulta inicial

La consulta inicial se hace antes de incluir al paciente en la consulta interdisciplinaria. La realiza un neurólogo, y en ella se llevan a cabo la historia clínica, la exploración neurológica y las pruebas complementarias necesarias para el diagnóstico diferencial y para establecer el diagnóstico de ELA. Si los datos clínicos sugieren el diagnóstico de ELA, el paso siguiente es la realización de un examen de electromiografía (EMG) por parte del mismo neurólogo. Dicho examen se practica dentro de las 2 semanas siguientes. La principal finalidad del estudio electrofisiológico es descartar otras etiologías que puedan justificar los hallazgos clínicos y semiológicos. Si el examen de EMG es compatible con el diagnóstico, se realiza el estudio etiológico, que comprende analítica (hematología, bioquímica, microbiología e inmunología), técnicas de neuroimagen (RM cerebral y/o medular) y, en casos específicos, biopsia muscular, punción lumbar y estudio genético molecular.

Comunicación del diagnóstico

Una vez completado el estudio inicial y confirmado el diagnóstico, el paso siguiente es la realización de una visita del neurólogo con el paciente y su familia, si este es el deseo del paciente, con tiempo suficiente y sin interrupciones.

En esta consulta se comunica el diagnóstico y se explican las características de la enfermedad. La explicación debe ser clara, con un lenguaje sencillo y comprensible, evitando utilizar tecnicismos. El paciente debe tener la oportunidad de realizar todas las preguntas que crea necesario y estas deben ser contestadas con claridad. El neurólogo debe asegurarse de que el paciente ha comprendido toda la información. A continuación se expondrán las opciones terapéuticas y las posibilidades de participar en ensayos clínicos o diferentes estudios.

Posteriormente, se comenta con el paciente y la familia la conveniencia de realizar un documento de voluntades anticipadas. Esta cuestión se aborda de nuevo en las visitas sucesivas, y muy especialmente en el momento en que se plantea una actitud terapéutica como el inicio de la ventilación mecánica o la colocación de una sonda de alimentación.

Al finalizar, se informa que a partir de ese momento el tratamiento y el seguimiento se realizarán a través de la consulta interdisciplinaria.

Valoración respiratoria, de la disfagia, del habla y de la nutrición

Actualmente se realizan desde el momento en el que el paciente se incluye en la consulta interdisciplinaria.

El neumólogo realiza la valoración respiratoria inicial con la historia clínica, la exploración física, una radiología de tórax, una radioscopia torácica para valorar la movilidad diafragmática y un estudio de función pulmonar que incluye espirometría, volúmenes pulmonares, presiones respiratorias máximas, gases arteriales y pico-flujo de la tos. Además se realiza un estudio de pulsioximetría nocturna en el domicilio del paciente.

La rehabilitadora realiza una valoración de la afectación motora, de la capacidad de marcha, de la manipulación, del nivel de dependencia y de la necesidad de ayudas técnicas con la finalidad de sustentar la calidad de vida y mantener el mayor grado de autonomía.

La logopeda lleva a cabo una evaluación inicial del habla y de la deglución y da estrategias y orientaciones para optimizar la comunicación y asegurar una buena nutrición sin riesgos de broncoaspiración.

La dietista-nutricionista realiza una valoración clínica, incidiendo en el aspecto dietético (hábitos alimentarios, capacidad de deglución, dificultades motoras para el manejo de utensilios, características del entorno), se lleva a cabo una evaluación diagnóstica nutricional inicial (parámetros antropométricos y bioquímicos) y se calculan los requerimientos energéticos-nutricionales

considerando la ingesta espontánea. Finalmente, se indican recomendaciones dietéticas para la optimización de la composición cualitativa y cuantitativa de la alimentación del paciente. Según el tipo y la gravedad de la disfagia se realiza una adaptación de la textura de la dieta.

Consulta interdisciplinaria

Se realizan 2 consultas interdisciplinarias, el segundo y el cuarto jueves de cada mes. Los pacientes son visitados cada 2-4 meses en función de la evolución de la enfermedad.

El mismo día de la visita, antes de atender a los pacientes se realiza una sesión clínica a la que asisten todos los miembros del equipo y en ella se presentan los enfermos que van a ser visitados en ese día, se discute sobre su situación clínica y se acuerda si es necesario afrontar alguna problemática concreta o tomar alguna decisión importante, tales como la VMD o la colocación de una GP. Si algún paciente se encuentra imposibilitado para la asistencia a las visitas, el equipo de atención domiciliaria plantea las cuestiones que pudiesen ser subsidiarias de una toma de decisiones conjunta.

Los pacientes son atendidos en la consulta externa de forma simultánea o escalonada a lo largo de toda la mañana. La consulta se realiza en 3 despachos de la consulta externa del servicio de Neurología. El equipo de atención directa lo forman los 2 neurólogos, uno de los 3 neumólogos (que se alternan cada mes), la rehabilitadora, la logopeda, la dietista-nutricionista, una enfermera de respiratorio (que realiza la educación y las pruebas de función pulmonar y gases arteriales in situ) y una fisioterapeuta de respiratorio (que también se encarga de la supervisión del programa de fisioterapia general). En función de las necesidades del paciente se prioriza el orden de la visita y el tipo de atención.

Durante la tarde de la segunda consulta mensual, de forma periódica, se realiza una sesión conjunta donde se comenta algún tema monográfico, se presentan posibles protocolos clínicos o se acuerdan actitudes frente al manejo de la enfermedad. A esta sesión asisten todos los integrantes del equipo, además de algunos de los consultores y a menudo algunos de los miembros de soporte externo, por ejemplo en los casos que se solicita la asistencia del equipo de medicina primaria o del PADES.

Atención domiciliaria

Un punto importante a destacar dentro del equipo interdisciplinario es el papel de soporte que el equipo de enfermería domiciliaria da a estos pacientes. El equipo está constituido por 2 enfermeros que forman parte del servicio de Neumología del hospital y están en contacto directo con el equipo de neumólogos y, si es necesario, con el resto de miembros del equipo interdisciplinario, de manera que pueden resolver muchos problemas evitando desplazamientos que podrían ser inútiles y dificultosos. Además de atender las situaciones urgentes, realizan visitas rutinarias con una periodicidad que vendrá marcada por las necesidades de cada paciente.

Entre sus actividades están: a) revisar los sistemas de ventilación, realizar cambios si es preciso de ventilador, de modo de ventilación o de parámetros y tratar todas las complicaciones derivadas de la ventilación, además de tener un contacto directo con las compañías de terapias domiciliarias; en casos muy seleccionados realizan adaptación a ventilación no invasiva (VNI) o al equipo mecánico de tos asistida en el domicilio; b) cambiar las cánulas de traqueostomía y las sondas de GP cuando es preciso; c) atender las situaciones agudas, como infecciones respiratorias u otras causas de agudización respiratoria, y d) en el caso de pacientes muy frágiles, intentar evitar traslados y atender todas las posibles complicaciones en el domicilio. En este caso también se contacta con el equipo de PADES para iniciar un seguimiento conjunto y un tratamiento paliativo, si está indicado.

Todos los cambios de modos de ventilación, parámetros, inter-fases, así como las situaciones de agudización, se consensúan con el equipo de neumólogos de la unidad de ventilación con quien están en comunicación continua y abierta a través de un teléfono móvil profesional. El equipo de enfermería facilita la prescripción de la medicación oral, pero en el caso de precisar tratamiento intravenoso no lo administran, sino que se plantea un traslado al hospital para ingreso. La valoración del paciente por parte del equipo de enfermería es fundamental para decidir cuándo es necesario un traslado al hospital, y, si es necesario, acompañan al paciente.

Una limitación de este equipo es su horario de atención: de 8 de la mañana a 5 de la tarde, de lunes a viernes. En las horas no laborales el paciente puede contactar con el médico de guardia de Neumología.

Además, por razones logísticas, únicamente pueden atender a los pacientes del área metropolitana de Barcelona. Los pacientes de fuera de la ciudad que tienen una gran complejidad (p.ej., traqueotomía) disponen del teléfono y del correo electrónico del equipo de enfermería domiciliaria y de la sala de Neumología, de manera que pueden contactar con el equipo de respiratorio en todo momento. Antes del alta de la sala de Neumología, se contacta con el equipo que llevará el control del paciente, tanto si es de medicina primaria o PADES, y se le facilita un teléfono de contacto. En alguna ocasión se acompaña al paciente al alta y se organiza una reunión en el domicilio del paciente con los equipos que serán responsables de su cuidado. Los pacientes de menor complejidad (VNI, GP aislada, etc.) también pueden contactar con el equipo de Neumología y Neurología, ya sea por teléfono o por correo electrónico.

Comentario

En nuestra opinión, como en la de otros autores, los pacientes con una enfermedad como la ELA, multidimensional, progresiva y con un pronóstico muy grave, precisan de un cuidado global con un concepto interdisciplinario que cubra la atención desde el hospital hasta el domicilio.

Existen varias experiencias en la literatura que presentan un modelo muy similar al nuestro, fundamentalmente las unidades multidisciplinarias de Irlanda¹⁸, Italia¹⁹ y Madrid²⁰. Todas ellas tienen una larga trayectoria en el cuidado multidimensional de los pacientes con ELA. Algunas han demostrado que los pacientes atendidos en dichas unidades tienen una mayor supervivencia^{18,20}. Los factores que lo favorecen posiblemente son la aplicación de cuidados respiratorios y nutricionales precoces, así como el estrecho seguimiento clínico de forma interdisciplinaria, lo que favorece detectar cualquier síntoma de forma prematura.

Sin embargo, a diferencia de estos grupos de trabajo, la peculiaridad de nuestro modelo es el hecho de atender a los pacientes en un mismo día y por todo el equipo simultáneamente, con la posibilidad de realizar a la vez pruebas y tratamientos específicos, si es necesario. Además, contamos con la participación intensa de atención domiciliaria, lo que se contempla únicamente en algunas de estas unidades, pero a través de la atención comunitaria y no de un equipo de enfermería del propio hospital.

Por lo tanto, la fortaleza de nuestro modelo viene dada por varios aspectos: a) la optimización de la asistencia en el sentido de que los pacientes en un solo día son valorados por los distintos especialistas y por el personal sanitario que interviene en su control, reduciendo los desplazamientos que a veces son muy complicados, sobre todo en fases avanzadas de la enfermedad; b) la posibilidad de efectuar estudios respiratorios necesarios in situ, tales como función pulmonar, gases arteriales, radiología u otros; c) el soporte de fisioterapia respiratoria durante el día, lo que permite una valoración del paciente así como un inicio del

tratamiento de fisioterapia respiratoria, la adaptación a sistemas mecánicos de eliminación de secreciones y la revisión de los sistemas de ventilación in situ; d) contar con un equipo domiciliario que participa activamente en las actividades del grupo y que aporta mucha información del día a día, además de ser un enlace con la asistencia de medicina de familia y PADES; e) conseguir una comunicación fluida entre todos los miembros del equipo responsables del paciente, punto crucial en el momento de tomar decisiones críticas y de exponerlas al paciente y a la familia, tales como la indicación de ventilación o la colocación de GP, y f) fomentar proyectos conjuntos y discusiones enriquecedoras no solo desde el punto de vista clínico sino también ético, lo que ayuda a tomar decisiones, a menudo muy difíciles, consensuadamente.

Por otro lado, es importante remarcar que este modelo asistencial tiene algunos puntos más débiles, tales como el tiempo de permanencia en la consulta externa, que puede alargarse excesivamente, o bien el hecho de que existe un riesgo de pérdida de intimidad al atender al paciente varios miembros del equipo a la vez, sobre todo cuando hay que hablar de toma de decisiones. Sin embargo, este punto puede solventarse teniendo mucha prevención en mantener la intimidad durante la conversación, que debe ceñirse al paciente y su familia con los especialistas que estén más directamente relacionados con la decisión a tomar, el neurólogo con el neumólogo en temas respiratorios o bien el neurólogo con la dietista en temas de dieta.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

Los autores quieren agradecer a todos los componentes del equipo interdisciplinario el trabajo y la ilusión en mantener este modelo de asistencia: H. Bascuñana (rehabilitadora), C. Ruber (rehabilitadora), M. Casanovas (logopeda), F. Morante (enfermera de Neumología), M. Segura (fisioterapeuta del área de Rehabilitación Respiratoria de Neumología), G. Madariaga y R. Calvo (enfermeros de atención domiciliar de Neumología), A. Romero y P. Ulldemolins (dietistas-nutricionistas), C. Caballero (trabajadora social), S. Sainz (digestólogo), R. Guerrero y J. Villalba (radiólogos intervencionistas).

Bibliografía

1. Caroscio JT, Mulvihill NM, Sterling R, Abrams B. Amyotrophic lateral sclerosis: its natural history. *Neurol Clin.* 1987;5:1-8.

2. Tandon R, Bradley WG. Amyotrophic lateral sclerosis. Part 1: Clinical features, pathology and ethical issues in management. *Ann Neurol.* 1995;18:271-80.
3. Pradas J, Puig T, Rojas-García R, Viguera ML, Gich I, Logroscino G. Amyotrophic lateral sclerosis in Catalonia: A population-based study. *Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013 Jan 4. [Epub ahead of print]. doi:10.3109/21678421.2012.749915.
4. Howard RS, Wiles CM, Hirsch NP, Spencer GT. Respiratory involvement in primary muscle disorders: Assessment and management. *Q J Med.* 1993;86:175-89.
5. Morgan RK, McNally S, Alexander M, Conroy R, Hardiman O, Costello RW. Use of Sniff nasal-inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2005;171:269-74.
6. Farrero E, Antón A. Normativa sobre el manejo de las complicaciones respiratorias de los pacientes con enfermedad neuromuscular. Normativa SEPAR n.º 59. Barcelona: Editorial Respira; 2012.
7. Cook IJ, Kahrilas PJ. AGA Technical review on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterology.* 1999;116:455-78.
8. Clavé P, Arreola A, Velasco M, Quer M, Castellví J, Almirall J, et al. Diagnóstico y tratamiento de la disfagia orofaríngea funcional. Aspectos de interés para el cirujano digestivo. *Cir Esp.* 2007;82:64-77.
9. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshe D, Johnston W, et al. Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009;73:1218-26.
10. Farrero E, Prats E, Povedano M, Martínez-Matos JA, Escarrabill J. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: The impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest.* 2005;127:2132-8.
11. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest.* 2006;130:1879-86.
12. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J.* 2009;34:444-51.
13. McKim DA, Road J, Avendano M, Abdool S, Cote F, Duguid N, et al. Home mechanical ventilation: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J.* 2011;18:197-215.
14. Sancho J, Servera E, Días JL, Bañuls P, Marín PJ. Home tracheotomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Causes, complications and 1-year survival. *Thorax.* 2011;66:948-52.
15. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Efficacy of mechanical insufflation-exsufflation in medically stable patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest.* 2004;125:1400-5.
16. Corr B, Frost E, Traynor BJ, Hardiman O. Service provision for patients with ALS/MND: A cost-effective multidisciplinary approach. *J Neurol Sci.* 1998;160 Suppl 1:S141-5.
17. Aguilar M, Badenes D, Gelonch O. Enfermedades neurológicas crónicas y abordaje interdisciplinar. *Summa Neurológica.* 2002;1:38-41.
18. 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.
19. 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.
20. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San Jose Valiente B, Santiago Recuerda A, Gomez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología.* 2011;26:455-60.
21. Estrategia en cuidados paliativos del Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo. Centro de publicaciones. Madrid: 2008.