

«Buenas prácticas en casos de urgencia»

:: Esclerosis lateral amiotrófica

Sinónimos:

ELA, ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis), enfermedad de Lou Gherig, enfermedad de las motoneuronas.

Definición:

La ELA es la enfermedad de las motoneuronas más frecuente en el adulto.

Está vinculada a una muerte progresiva de las neuronas motoras centrales (que parten del córtex hasta la médula espinal o el tronco cerebral) y periféricas (desde la médula espinal o del tronco cerebral hasta el músculo).

Esta alteración anatómica da lugar a un cuadro clínico caracterizado por:

- 1) Un síndrome piramidal (deficiencia motora, hiperreflexia, espasticidad);
- 2) Un síndrome neurógeno periférico (deficiencia motora, fasciculaciones, calambres y amiotrofia).

La enfermedad implica grados variables de parálisis progresiva de las extremidades, disfunción bulbar (disartria, problemas de deglución) e insuficiencia respiratoria restrictiva por afección de los músculos respiratorios.

Para saber más:

Ficha de la enfermedad en Orphanet: www.orphanet.es

[Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica \(ELA\) en España](#), Ministerio de Sanidad y Política Social, 2009

Menú

Ficha de regulación para el SAMU	Ficha para las urgencias hospitalarias
Sinónimos	Problemática
Mecanismo	Recomendaciones en urgencias
Riesgos específicos en urgencias	Orientación
Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo	Precauciones medicamentosas
Riesgos	Precauciones anestésicas
Particularidades del tratamiento médico prehospitalario	Medidas complementarias y hospitalización
Para saber más	Números en caso de urgencia
	Recursos documentales

Ficha de regulación para el SAMU (Servicio de Asistencia Médica de Urgencia)

Sinónimos

ELA, ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis), enfermedad de Lou Gherig, enfermedad de las motoneuronas

Mecanismo

Destrucción progresiva de las neuronas motoras centrales y periféricas.

Riesgos específicos en urgencias

- Dificultad respiratoria relacionada, por orden de frecuencia, con:
- Afectación de los músculos respiratorios;
- Congestión por tos ineficaz;
- Bronconeumopatía infecciosa;
- Embolia pulmonar.
- Trastornos de la deglución (falsa vía);
- Trastornos graves del tránsito digestivo (oclusión);
- Problemas vinculados con la sonda de gastrostomía.

Tratamientos habitualmente prescritos a largo plazo

- Riluzol (neuroprotector)
- Ventilación mecánica
- Dispositivo de insuflación-exuflación mecánica, IEM (técnica de tos asistida mecánicamente).
- Tratamiento de la sialorrea (atropínicos, toxina botulínica, etc.)

Riesgos

- Buscar una causa curable de la dificultad respiratoria antes de concluir que se trata de un fracaso de los músculos respiratorios relacionado con la enfermedad.
- Si el paciente está en tratamiento domiciliario con ventilación no invasiva (VNI), el traslado siempre debe realizarse con su equipo de VNI (si únicamente se utiliza oxigenoterapia existe un mayor riesgo de hipercapnia).

- La incapacidad para toser puede hacer ineficaces los tratamientos y debe complementarse con un dispositivo de insuflación-exuflación mecánica (IEM) que acompañará al afectado. En su defecto, en pacientes con poca afectación bulbar, puede intentarse la tos asistida manual con bolsa de resucitación tipo “ambú®”, con 2-3 insuflaciones progresivas y presión espiratoria abdominal.
- Los trastornos del tránsito digestivo agravan la dificultad respiratoria (distensión abdominal).
- Cualquier decisión de soporte vital invasivo (intubación orotraqueal, traqueotomía) debe tomarse junto con el paciente o su entorno (voluntades anticipadas por escrito, persona de confianza).

Particularidades del tratamiento médico prehospitalario

- Traslado medicalizado si es necesario, en posición semi-sentado, con oxígeno o VNI según el estado respiratorio clínico, medición de la saturación de oxígeno y de la utilización previa de VNI en el domicilio.
- Excluir una obstrucción bronquial y/o laríngea por secreciones.
- Aspiración en caso de obstrucción;
- Una vez estabilizado el paciente, se debe establecer contacto con el centro de referencia especializado para recibir orientación (directamente con el centro si es posible o, en caso contrario, con el servicio de urgencias más próximo, en función del grado de urgencia).

Para saber más

Centros, Servicios y Unidades de Referencia en el Sistema Nacional de Salud: CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras

(<http://www.msc.es/profesionales/CentrosDeReferencia/CentrosCSUR.htm>)

[CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras registrados en Orphanet](#)

Otros centros/consultas expertos en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Unidades de ELA recogidas por la *Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica*: <http://adelaweb.org/la-ela/unidades-de-ela>

Ficha para las urgencias hospitalarias

Problemática

Trastornos respiratorios

Trastornos de deglución

Problemas vinculados a la sonda de gastrostomía

Trastornos del tránsito

Recomendaciones en urgencias

► Recomendaciones generales

- La afección respiratoria es, con frecuencia, la consecuencia directa de la afectación de los músculos respiratorios vinculada a la enfermedad, pero es necesario buscar sistemáticamente una causa desencadenante asociada:
- Obstrucción bronquial por tos ineficaz:
- Bronconeumopatía infecciosa;
- Embolia pulmonar;
- Los trastornos de la deglución se manifiestan a través de aspiración (líquidos, sólidos y saliva) y pueden provocar desnutrición y/o deshidratación;
- Las aspiraciones recidivantes pueden provocar neumopatías por aspiración;
- Prevención del riesgo de accidente tromboembólico.

► Situación de urgencia 1: trastornos respiratorios

1. Medidas diagnósticas de urgencias

▪ Elementos clínicos de diagnóstico:

Evaluación respiratoria de urgencia:

- Interrogatorio al paciente y a sus allegados para determinar las circunstancias sobrevenidas y la aparición de nuevos signos funcionales;
- Inspección;
- Medición de la frecuencia respiratoria y búsqueda de signos de lucha respiratoria o de hipercapnia;
- Auscultación con búsqueda de trastornos ventilatorios;
- Medición de la saturación de oxígeno por vía transcutánea (SpO₂).

- **Evaluación de signos de gravedad**
 - Tiraje y respiración paradójica;
 - Cianosis;
 - Signos clínicos de hipercapnia (trastornos del estado de alerta, sudoración, cefaleas).

- **Exploraciones en urgencias: determinación de la repercusión y diagnóstico de la causa desencadenante de acuerdo a la valoración clínica inicial**
 - Nivel de dímero-D.
 - Hemograma (hiperleucocitosis), PCR;
 - Radiografía de tórax (realizada lo antes posible);
 - Escáner torácico (imposible en caso de ortopnea intensa);
 - Eco-doppler de las extremidades inferiores.
 - Gasometría arterial (realizada lo antes posible, incluso si la SpO2 es normal: búsqueda de hipercapnia):
 - La medición de la capacidad vital no es imprescindible en la asistencia urgente.

2. Medidas terapéuticas inmediatas

- **Monitorización: en caso de insuficiencia respiratoria aguda:**
 - Colocar al enfermo en posición semi-sentada.
 - Reducir la obstrucción bronquial (a veces exclusivamente laríngea) vinculada con la tos ineficaz, con los trastornos de la deglución y con la ectasia salival [aspiraciones, insuflación-exuflación mecánica (IEM)].
 - Tratar una causa desencadenante: falsas vías, embolia pulmonar, sobreinfección bronquial.

- **Medidas sintomáticas:**
 - Si se inicia una oxigenoterapia nasal, adaptar el caudal de oxígeno en función de la PaCO2 realizando una gasometría arterial y un estudio de la saturación;
 - Si se está utilizando una VNI en el domicilio, se debe colocar la mascarilla de la VNI y, si es necesario, en función de la saturación y de los gases en sangre, aplicar oxigenoterapia en el tubo de ventilación;
 - De no ser así, considerar la posibilidad de implementar ventilación no invasiva (VNI), si es posible, en caso de contar con profesionales expertos y de el material disponible;
 - En caso de agravamiento, cualquier decisión de intubación debe tomarse de acuerdo con el afectado o su entorno (voluntades anticipadas por escrito, persona de confianza).

▪ **Tratamientos específicos: en caso de congestión bronquial:**

- **Evitar los fluidificantes bronquiales.**
- Utilizar **antibióticos** cuyo espectro cubra los microorganismos responsables de las neumonías por aspiración (por ejemplo, asociación de amoxicilina y ácido clavulánico);
- Implementar ayudas para la expectoración mediante **fisioterapia** adaptada (tos asistida) manual o mecánica (el material puede estar ya en el domicilio del paciente en caso de congestión bronquial recidivante);
- **Tratar los problemas de deglución** (véase más adelante).
- **Escopolamina subcutánea a dosis bajas** (¼ a ½ ampolla por vía subcutánea, 3 o 4 veces al día), que puede permitir secar las mucosidades;
- Los tratamientos complementarios pueden ser de utilidad en ocasiones: aerosoles de suero fisiológico, aerosoles con broncodilatadores, aerosoles con corticoides, morfínicos a bajas dosis, ansiolíticos benzodiazepínicos.

Criterios de implementación de ventilación en ELA

[Conferencia de Consenso, 2005]

www.edimark.fr

Criterios clínicos	Síntomas de hipoventilación alveolar nocturna o diurna: disnea, ortopnea, fragmentación del sueño, ronquidos, apneas nocturnas, despertares bruscos con sensación de ahogo, somnolencia diurna, fatiga, cefaleas matutinas, deterioro cognitivo inexplicable.
Criterios paraclínicos	Uno de los criterios siguientes: <ul style="list-style-type: none"> - PaCO₂ > 45 mm Hg - CV < 50% o PI máx. y SNIP < 60% - Anomalías en la oximetría nocturna: <ul style="list-style-type: none"> - SpO₂ < 90% durante más de un 5% del registro nocturno, en ausencia de síndrome de apnea obstructiva del sueño evidente. - y/o SpO₂ < 89% durante más de 5 minutos consecutivos.

Pa CO₂: Presión parcial de dióxido de carbono;

SpO₂: Saturación de oxígeno (pulsioximetría);

SNIP: Presión inspiratoria máxima nasal (Sniff Nasal Inspiratory Pressure);

CV: Capacidad Vital;

Pimax: Presión Inspiratoria Máxima.

En una situación de urgencia, la presencia de hipoxemia, aún en ausencia de hipercapnia, puede ser un motivo de inicio de la ventilación no invasiva. La presencia de normoxia diurna o nocturna no descarta la hipoventilación nocturna medida mediante capnografía transcutánea.

► Situación de urgencia 2: trastornos de deglución

- **En casos de falsas vías con obstrucción de la vía aérea:**
 - Liberación de las vías aéreas superiores;
 - **Realizar la maniobra de Heimlich.**
 - Oxigenoterapia;
 - En una segunda etapa, radiografía de tórax y terapia antibiótica cuyo espectro cubra los microorganismos responsables de las neumonías por aspiración (por ejemplo, asociación de amoxicilina y ácido clavulánico).
- **En casos de alimentación oral imposible:**
 - Mantener un buen estado de hidratación con aporte de líquido por vía subcutánea o intravenosa según el estado clínico o el ionograma sanguíneo;
 - Sonda nasogástrica, como solución provisional, cuando el paciente ha aceptado la propuesta de una posible gastrostomía;
 - Evitar una realimentación demasiado rápida (menos de 500 cc en 24 horas los dos primeros días).

► Situación de urgencia 3: problemas vinculados con la sonda de gastrostomía

- **Inflamación en el perímetro de la sonda de gastrostomía:**
 - Antisépticos locales
 - Terapia antibiótica parenteral si existen signos sistémicos infecciosos
 - Drenaje quirúrgico en caso de acumulación parietal
- **Sonda nasogástrica obstruida:**
 - Amasar suavemente la sonda para fragmentar la obstrucción;
 - Inyectar agua tibia en la sonda;
 - Si lo anterior no da resultado, inyectar 2 ml de agua oxigenada en la sonda.
 - Si la obstrucción no se elimina rápidamente, dejar actuar ½ hora y luego volver a intentar desobstruir.
 - Como último recurso, cambiar la sonda.
- **Sonda de gastrostomía rota: URGENCIA**

Sonda de gastrostomía rota: URGENCIA

Se trata de una urgencia ya que el orificio de ostomía se cierra en pocas horas.

Insertar en el orificio de gastrostomía una sonda urinaria sin inflar el globo, fijarla y ponerse en contacto lo antes posible con el servicio de gastroenterología o de radiología intervencionista que colocó la sonda.

► Situación de urgencia 4: trastornos del tránsito

- Los trastornos del tránsito pueden ser responsables de un **agravamiento importante del estado general**, dado que la distensión del marco cólico puede limitar la ampliación diafragmática y acentuar así los trastornos respiratorios.
- **Medidas terapéuticas inmediatas:**
 - Medicamentos osmóticos, laxantes suaves o lavajes;
 - Colocación de sonda rectal en caso de meteorismo importante.

Orientación

► Traslado del domicilio al hospital:

- **¿Adónde trasladar?**
 - Si no es posible el ingreso directo en un centro de referencia para ELA (ver lista en Anexos), y en función del grado de urgencia, el paciente será trasladado al servicio de urgencias del hospital más próximo o directamente a un servicio capacitado para el tratamiento, una vez realizada la valoración médica.
- **¿Cómo trasladar?**
 - Si existen trastornos respiratorios, el paciente debe permanecer necesariamente en **posición semi-sentada**. La utilización de oxígeno y/o de ventilación no invasiva durante el traslado depende de la situación respiratoria, de la saturación de oxígeno y de la existencia o no de ventilación a domicilio (*véase más arriba*).
 - En todos los casos, cualquiera que sea el tipo de urgencia, el aparato de ventilación o descongestionador (dispositivo de insuflación-exuflación mecánica, IEM) –si el paciente dispone de él en su domicilio– deberá siempre acompañar al afectado.
- **¿Cuándo trasladar?**
 - La decisión del traslado no depende específicamente de la patología, sino de la situación del paciente y de su entorno (allegados, equipo, organización de la atención domiciliaria, seguimiento realizable...).

► Orientación después de las urgencias hospitalarias:

- **¿Adónde trasladar?**
 - Si el paciente está siendo seguido en un centro de referencia para ELA (*véase lista en Anexo*) se establecerá contacto telefónico con el equipo médico.
 - Se podrá considerar la orientación terapéutica, en función del grado y tipo de urgencia, en la sección de neurología, de neumología o incluso de reanimación.
 - Asimismo es posible considerar el regreso al domicilio.

Precauciones medicamentosas (interacciones, contraindicaciones, precauciones de empleo)

- No existen contraindicaciones ni precauciones particulares vinculadas con el uso de riluzol.
- Todos los ansiolíticos o morfínicos puede ser depresores respiratorios y deben ser utilizados con prudencia si el afectado no utiliza ventilación mecánica...

Precauciones anestésicas

- Realizar una **evaluación respiratoria previa** (gases en sangre, capacidad vital) en todos los casos.
- **Evitar los relajantes musculares y los medicamentos depresores respiratorios.**
- Utilizar preferentemente **anestesia locorregional**.
- En caso de insuficiencia respiratoria, una anestesia general parcial sin intubación orotraqueal (neuroleptoanalgesia) expone al paciente a un riesgo de agravamiento respiratorio durante la intervención y después de ella.
- La decisión de intubación de urgencia deberá acordarse previamente con el paciente y la familia teniendo en cuenta la existencia de voluntades anticipadas.
- Una intervención bajo anestesia general completa con intubación en un paciente que presenta una insuficiencia respiratoria presenta el riesgo de no poder realizar una extubación y una privación del respirador. Esta posibilidad deberá ser discutida con el paciente y la familia.

Medidas complementarias y hospitalización

- **Adaptar los sistemas de llamadas del afectado a sus posibilidades verbales y motrices** (por ejemplo, campanilla táctil o contractores musculares unidos a la campanilla).
- Muy a menudo la comunicación oral con un paciente con ELA es difícil, lo que provoca angustia al afectado. Por lo tanto, es necesario tranquilizarle utilizando las ayudas técnicas de las que se disponga (síntesis vocal, mandos oculares...).

Si el paciente no dispone de estos instrumentos, es suficiente con un cuadro de letras o de comunicación.

- **En caso de trastornos de la deglución:**
 - Los consejos de deglución deben ser transmitidos al equipo de atención médica para prevenir las falsas vías: posición sentada, con la espalda lo más derecha posible, deglución con la cabeza inclinada hacia delante, el mentón sobre el esternón (la hiperextensión de la cabeza hacia atrás favorece las falsas vías), bloqueo de la respiración en el momento de la deglución.
 - Adaptación de la alimentación: cortar los alimentos muy pequeños (incluso triturar o pasar por la batidora) para facilitar el trabajo de masticación y de propulsión del alimento hacia atrás, enriquecimiento, modificación de la textura, complementos nutricionales. Para limitar las aspiraciones: bebidas aromatizadas, bebidas con gas, recién exprimidas, néctares, en lugar de agua del grifo a temperatura ambiente, espesantes de líquidos, agua gelificada...

- No dudar en preguntar a la persona que acompañe al paciente. Esta persona conoce perfectamente sus gustos, las posiciones para evitar falsas vías...
- **Mantener un tránsito regular** para evitar el estreñimiento.
- **Fisioterapia** (mantenimiento articular y muscular) y **logopedia** (consejos sobre la posición para la deglución).

Números en caso de urgencias

[CSUR en Enfermedades Neuromusculares Raras registrados en Orphanet](#)

Otros centros/consultas expertos en el tratamiento de la esclerosis lateral amiotrófica recogidos en Orphanet: www.orphanet.es

Unidades de ELA recogidas por la *Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica*: <http://adelaweb.org/la-ela/unidades-de-ela>

Recursos documentales

- Pradat PF, Corcia P, Meininger V. *La sclérose latérale amyotrophique. Encyclopédie Médico-Chirurgicale (2015). Sous presse.*
- Gonzalez-Bermejo J, Hurbault A, Coupé C, Meininger V, Similowski T. *Soins palliatifs et ventilation mécanique dans la sclérose latérale amyotrophique. Médecine palliative 2010 9, 309-317.*
- Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. *EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012 Mar;19(3):360-75.*
- ProGas Study Group. *Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. Lancet Neurol. 2015 14(7):702-9.*
- Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kollewe K, Abdulla S, Wolf J, Weber M, Czell D, Burkhardt C, Hanisch F, Vielhaber S, Meyer T, Frisch G, Kettemann D, Grehl T, Schrank B, Ludolph AC. *Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. J Neurol. 2015 Apr;262(4):849-58.*
- Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustafa N. *Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. Cochrane Database Syst Rev. 2013 Mar 28;3:CD004427. doi: 10.1002/14651858.CD004427.pub3.*
- Jenkins TM, Hollinger H, McDermott CJ. *The evidence for symptomatic treatments in amyotrophic lateral sclerosis. Curr Opin Neurol. 2014 ;27(5):524-31.*
- GeneReviews® [Internet] www.ncbi.nlm.nih.gov
- PND2015 : www.has-sante.fr

Estas recomendaciones han sido elaboradas por:

Centro de ELA de Île-de-France

Dr. Pierre-François Pradat

[Pierre-francois.pradat@aphp.fr](mailto: pierre-francois.pradat@aphp.fr)

01 42 16 24 71

En colaboración con:

Dr. Gilles Bagou: SAMU-69, Lyon

Société Française de Médecine d'Urgence (SFMU)

Dr. Olivier Ganansia: Commission des Référentiels de la SFMU – Chef de Service des Urgences – Groupe Hospitalier Paris Saint-Joseph – 75014 – Paris.

Dr. Jonathan Duchenne: Centre Hospitalier Henri Mondor, 50 Avenue de la République – 15 000 – Aurillac.

Dr. Hélène Jullian Papouin et Olivier Huot: Service de Régulation et d'Appui de l'Agence de BioMédecine (ABM).

Asociaciones de pacientes: <http://www.arsla.org>

Otras asociaciones:

<http://lespapillonsdecharcot.com/>

<http://sla-aideetsoutien.fr>

<http://www.apf.asso.fr>

Fecha de realización y publicación de la edición francesa: 17/03/2016

Algunos de los procedimientos mencionados, en particular los tratamientos con medicamentos, pueden no estar validados en el país donde usted practica.

Traducción al castellano:

- **Dr. Alfredo Rosado Bartolomé** – Centro de Salud Mar Báltico, Dirección Asistencial Este, Servicio Madrileño de Salud

Validación de la traducción:

- **Dr. Javier Sayas Catalán** – Médico Adjunto de Neumología. Unidad de Ventilación Mecánica. Unidad Multidisciplinar de ELA. Hospital Universitario 12 de Octubre. Servicio Madrileño de Salud.

Fecha de la traducción y adaptación al castellano: mayo de 2017

Este documento de Orphanet forma parte de la acción conjunta 677024 RD-ACTION que ha recibido una financiación del programa de salud de la Unión Europea (2014-2020).

El contenido de este informe de Orphanet representa únicamente las opiniones del autor, y es únicamente de su responsabilidad. No puede considerarse que refleje la posición de la Comisión europea y/o de la Agencia ejecutiva de los consumidores, de la salud, de la agricultura y de la alimentación o de cualquier otro organismo de la Unión Europea. La Comisión europea y la Agencia declinan cualquier responsabilidad por el uso que pueda hacerse de las informaciones que contiene.