



La ELA

una realidad
ignorada



FUNDACIÓN
LUZON
UNIDOS CONTRA LA ELA

La ELA una realidad
ignorada





Editado por: Fundación Francisco Luzón

Diseño gráfico e ilustración: Daniel Gibert - www.dfad.biz

La ELA: una realidad ignorada

Febrero, 2017



Los contenidos de este informe, "La ELA: una realidad ignorada" están sujetos a una licencia internacional Creative Commons Reconocimiento-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.

Los usuarios pueden copiar, distribuir, mostrar y reproducir sólo copias directas del trabajo con fines no comerciales y dentro de los límites que se especifican en la licencia.

Puede consultar la licencia completa aquí:

http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es_ES

Parte de los iconos licenciados por Freepik, licencia CC BY 3.0



Índice

| | |
|---|----|
| Prólogo | 2 |
| Introducción | 3 |
| Un problema invisible | 5 |
| El peregrinaje diagnóstico | 10 |
| Pacientes complejos en un modelo fragmentado | 17 |
| La enfermedad de las barreras | 22 |
| Gran impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias | 29 |
| Una investigación atomizada | 35 |
| Pacientes de alta necesidad y alto coste | 38 |
| Conclusión | 43 |
| Bibliografía | 45 |
| Otras referencias | 48 |

Prólogo

En nuestro día a día tendemos a percibir solo *flashes* parciales de un tema y perdemos rápidamente el impacto global de temas que nos conciernen a todos. Esto se debe a la aceleración de todo en nuestra vida moderna, que nos lleva a actuar también parcialmente.

El mundo de la medicina y la enfermedad no es ninguna excepción a este fenómeno.

Por esta razón, a menudo es necesario pararse, analizar y concebir una perspectiva más integrada y global. Eso es lo que ofrece este documento, en el que el lector podrá visualizar la foto total de la ELA.

Esta cruel enfermedad tiene muchas facetas y hemos querido presentarlas todas con el fin de comprender mejor todo su impacto. De esta forma hemos “diagnosticado” el reto en toda su extensión y eso nos permitirá afinar las intervenciones necesarias para avanzar.

Es cierto que esta perspectiva global parece, a primera vista, negativa y difícil de gestionar en su totalidad, pero esos son los hechos y con frecuencia es necesario presentar la cruda realidad para que se dé una reacción social más amplia a una tema invisible que hoy mata a tanta gente o más que los accidentes de automóvil.

Este documento pretende sacar la ELA del marco exclusivamente clínico, donde pasa más bien desapercibida, y presentarla como un drama social, humano y económico. Conocer a la ELA de esta forma global, permite entrever qué tipo de intervenciones podrán mejorar el actual estado de situación.

La recientemente creada Fundación que lleva mi nombre nace precisamente con ese fin: Hacer visible esta enfermedad y, sobre todo, progresar en todas las áreas que aportarán valor alineando a todos los actores relevantes para que el impacto sea mayor.

Dentro de unos años debemos poder repetir esta foto global y resaltar todos los avances logrados en España para llegar a ser, en un futuro cercano, uno de los países que lideran la lucha contra esta enfermedad.



Francisco Luzón

Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular en la que las motoneuronas que controlan el movimiento de la musculatura voluntaria, gradualmente disminuyen su funcionamiento y mueren. La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras, amenazando gravemente la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración. Característicamente la enfermedad no afecta a la musculatura ocular, esfinteriana ni a las fibras sensitivas y los pacientes son plenamente conscientes de su deterioro porque su capacidad cognoscitiva no se ve mermada. En este sentido, los afectados de ELA son personas atrapadas en un cuerpo que ha dejado de funcionar, y el paciente necesitará cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependiente hasta fallecer generalmente por insuficiencia respiratoria.

A pesar de lo terrible que es esta enfermedad, el análisis de la situación de los pacientes con ELA no se puede realizar exclusivamente desde el ámbito clínico, sino que es necesario un análisis integral que contemple todos los factores o dimensiones que visibilicen la compleja situación a la que se enfrentan estos pacientes. En este sentido, el presente documento realiza un análisis del estado de situación de la ELA sobre la base a 7 dimensiones clave, con el objetivo de presentar una foto rápida y completa de la situación de las personas afectadas por esta grave enfermedad.





En conjunto, este análisis proporciona una imagen más completa de la situación de la ELA en España, y presenta el verdadero drama social y humano que supone esta enfermedad, que se está convirtiendo en un creciente problema de salud en todo el mundo. Sin embargo, la baja prevalencia y la falta de concienciación política y social hacen de la ELA una enfermedad frecuentemente ignorada y olvidada por las autoridades y la sociedad en general. Por este motivo, este documento pretende dar voz a los afectados, y llamar la atención sobre la urgente necesidad de pasar a la acción para mejorar la actual situación de las personas y familias que padecen esta enfermedad.

Un problema invisible

“ La ELA es una enfermedad muy visible para los pacientes, pero es ignorada por las autoridades y la sociedad en general. Es una enfermedad que no queremos ver. ”

El número de afectados de ELA es bajo en comparación con otras enfermedades, lo que la convierte en una enfermedad invisible. La prevalencia de la ELA oscila en los distintos estudios entre 2 a 5 casos por 100.000 habitantes¹, y se estima que en el mundo tan solo hay medio millón de personas con esta enfermedad^{2,3,4}. Sin embargo, a pesar del reducido número de casos, la ELA es considerada como la enfermedad de la motoneurona más frecuente en el adulto, y también la más grave.

En España existen pocos estudios epidemiológicos, pero en el más reciente se observan valores ligeramente superiores a los expuestos a nivel mundial, ya que presenta una prevalencia de 5,4 casos por 100.000 habitantes¹, probablemente debido a la mayor esperanza de vida de nuestro país. Con estos datos, se estima que en España existen en este momento unas 4.000 personas afectadas⁵.

Por tanto, dado que la prevalencia es baja, la ELA es considerada una enfermedad minoritaria o rara. Esto repercute de manera muy negativa en los afectados ya que las autoridades no consideran esta enfermedad como prioritaria, y frecuentemente son relegadas al olvido, sin suficientes recursos para la investigación ni para cubrir las múltiples necesidades de atención y apoyo que requieren los pacientes.

“ La ELA es una enfermedad incurable, progresivamente incapacitante y mortal en un plazo de 2 a 5 años desde su diagnóstico. ”

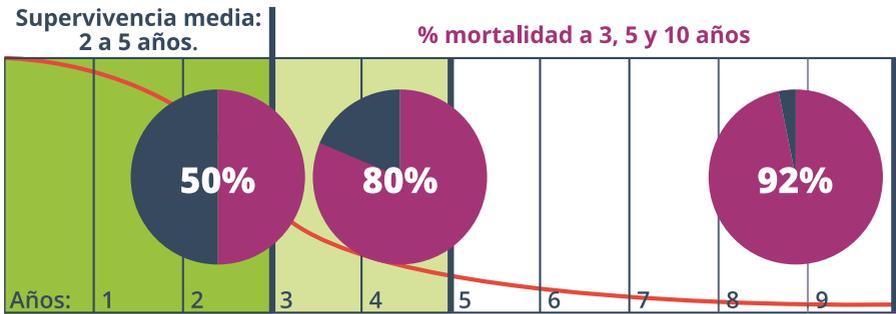
La ELA es una patología incurable y de carácter fatal desde el inicio de la enfermedad. La mitad de las personas con ELA fallece en menos de 3 años, un 80% en menos de 5 años, y la mayoría (más del 95%) en menos de 10 años. Cabe mencionar que sólo en el 10% de los casos la supervivencia supera los 5 años tras el diagnóstico.

La mortalidad global calculada en España es de 1,49 por 100.000, siendo algo más alta en hombres, con un pico entre los 60-69 años. Según el INE, en 2011 murieron en España 965 pacientes con ELA, prácticamente el mismo número de los nuevos casos diagnosticados ese mismo año. El número de defunciones ha ido aumen-

tando progresivamente desde el 2000 que había 682, hecho que probablemente se debe a una mejor codificación y conocimiento de la enfermedad^{1,6}.

Estas cifras ponen de manifiesto el enorme impacto que tiene la enfermedad en términos de mortalidad, ya que la supervivencia media no supera los 2-5 años⁷. El número de defunciones en España es tan alto que resulta ser idéntico al de los nuevos casos diagnosticados anualmente. Este hecho provoca una estabilización de la prevalencia de la ELA en valores muy bajos con respecto a otras enfermedades que, a pesar de tener la misma incidencia, presentan una supervivencia mucho mayor.

La ELA, una enfermedad muy visible para los pacientes: es incurable y mortal en un breve plazo de tiempo



Aumento de las defunciones en España:



“ A pesar del reducido número de casos existentes, la ELA es una de las enfermedades neurodegenerativas con mayor incidencia junto a la enfermedad de Alzheimer y de Parkinson, y cada año se diagnostican más casos. ”

En general, los estudios en la población occidental muestran una incidencia que oscila entre 1 a 2 casos por 100.000 habitantes al año¹, lo que supone que cada año se diagnostican unos 120.000 casos nuevos en todo el mundo⁸. Con estos datos, se estima que la ELA afectará a una persona de cada 400-800, si vive lo suficiente¹.

A pesar de que la incidencia actual no sea demasiado alta, en las últimas décadas se ha observado un aumento en el número de casos diagnosticados al año debido probablemente a una mejora en su diagnóstico y la mayor longevidad de la población en general.

En España, la incidencia es similar al resto de países desarrollados, ya que anualmente se detectan 1,4 casos por 100.000 habitantes¹. Se estima que en España se diagnostican 3 casos nuevos al día, lo que supone unos 900 casos nuevos al año. En este sentido, cabe destacar que la ELA es una enfermedad impredecible y puede aparecer en cualquier persona, y se calcula que unos 40.000 españoles vivos desarrollarán la enfermedad durante su vida⁵.

“ La edad media de inicio de la ELA se encuentra entre los 60-69 años, pero en España se ven casos mucho antes. ”

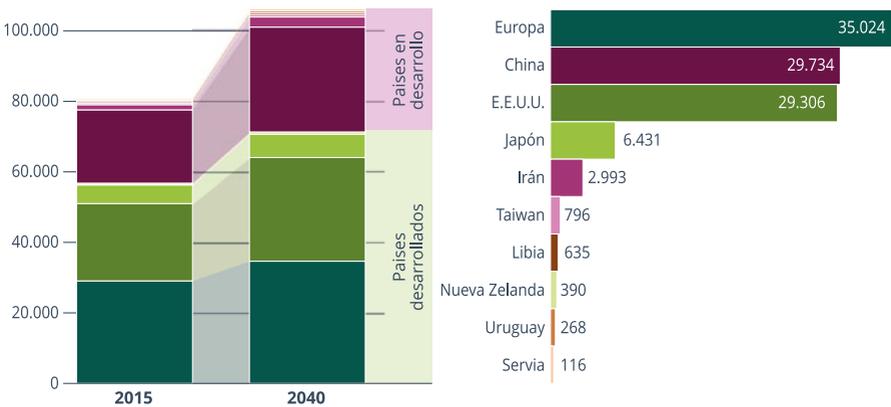
La edad media de inicio de la ELA se encuentra entre los 60-69 años, con un pico de incidencia a los 70-75 años y una disminución de la incidencia en edades superiores, a diferencia de lo que ocurre con la enfermedad de Parkinson o con la demencia tipo Alzheimer¹. Cabe mencionar que los casos de ELA con origen hereditario presentan un inicio a edades más tempranas, unos 10 años antes en muchas ocasiones⁹. En general, la incidencia en hombres es ligeramente superior a la de las mujeres, pero en los estudios en afroamericanos esta diferencia se invierte.

En el caso de España, es probable que la edad media de inicio sea inferior a la observada a nivel mundial, ya que aparece fundamentalmente entre los 40 y 70 años⁵. Según una encuesta reciente, la edad media de inicio de síntomas no específicos fue de 48,8 años, mientras que la de inicio de debilidad clara o atrofia fue de 50,2 años¹⁰. Por tanto, la mayoría de las personas recién diagnosticadas en España se encuentran en edad laboral, cuando todavía son plenamente productivas y con toda una vida por delante.

“ En las próximas décadas, los casos de ELA aumentarán significativamente lo que la convertirá en una enfermedad cada vez más visible. ”

A pesar de no contar con suficientes estudios de proyecciones de la enfermedad, un estudio reciente concluye que existirá un aumento muy significativo de los casos de ELA desde el año 2015 al año 2040 en la población mundial, suponiendo este hecho un incremento del 69% de los casos de ELA. Este incremento se hará más patente en los países en desarrollo, aunque se producirá igualmente en los países desarrollados. En el caso de Europa, aunque el aumento será menor, seguirá siendo el territorio con más afectados entre los estudiados, alcanzando los 35.024 casos en 2040¹¹.

Proyección del aumento del número de individuos con ELA en países desarrollados y en desarrollo de 2015 a 2040.



El gráfico de barras de la izquierda muestra el aumento de casos en países desarrollados (verdes) y en desarrollo (grises) de 2015 a 2040. El gráfico de la derecha muestra el número de casos en cada país en 2040.

Fuente: Arthur, K. C. et al. 2016.

Este crecimiento previsto para la ELA es muy similar al proyectado en la enfermedad de Parkinson, que doblará el número de afectados de 2005 a 2030¹¹. El incremento que van a experimentar estas enfermedades se debe fundamentalmente al aumento de la esperanza de vida y al envejecimiento de la población, que provocará a su vez un aumento en el número de individuos pertenecientes a los grupos de edad con mayor riesgo de desarrollarlas¹². Adicionalmente, es previsible que el desarrollo de nuevas formas de tratamiento prolonguen la vida de los pacientes, y dicha mejora en la supervivencia se verá igualmente reflejada en la mayor prevalencia de la enfermedad.



Por tanto, el aumento del número de casos en este tipo de enfermedades, tales como la ELA y otras enfermedades neurodegenerativas, supondrá uno de los grandes retos de los próximos años para los sistemas sanitarios. Sin embargo, a día de hoy ni las autoridades ni la sociedad están suficientemente concienciadas: la ELA sigue siendo una enfermedad invisible, que no cuenta con las políticas necesarias ni con el apoyo suficiente para combatirla.

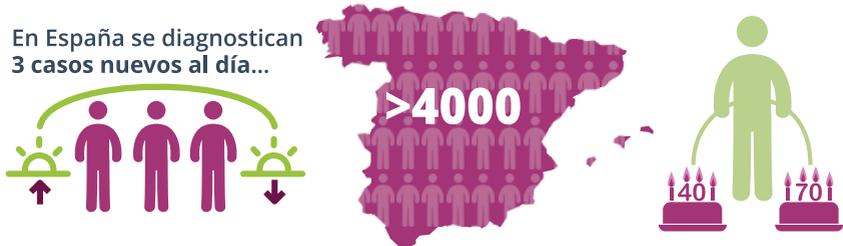
La ELA es una de las enfermedades neurodegenerativas con mayor importancia junto a la enfermedad de Alzheimer y de Parkinson

En el mundo hay medio millón de personas afectadas...



...y cada hora se diagnostican 17 nuevos casos.

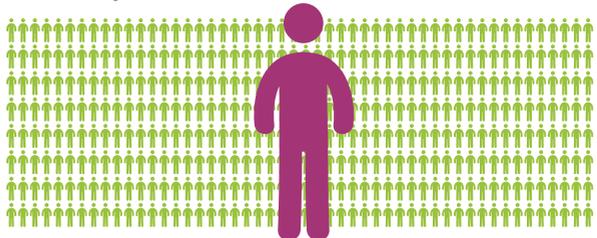
En España se diagnostican 3 casos nuevos al día...



...y afecta a más de 4.000 personas.

Edad de inicio en España: 40-70 años

La ELA puede afectar a cualquiera: Uno de cada 400 españoles desarrollará la enfermedad, si vive lo suficiente.



El peregrinaje diagnóstico

“ No se sabe cómo llega la ELA a nuestra vida.
Todos podemos ser pacientes con ELA. ”

La comunidad científica establece que el origen de la ELA es multifactorial, involucrando a un número diverso de tipos celulares y potenciales mecanismos de acción que conllevan una reducción funcional de la actividad motora. Sin embargo, los mecanismos causantes de la ELA permanecen poco claros y se necesita más trabajo de investigación para determinar de manera concluyente las causas que contribuyen a desarrollarla.

Desconocimiento de los mecanismos causantes de la ELA



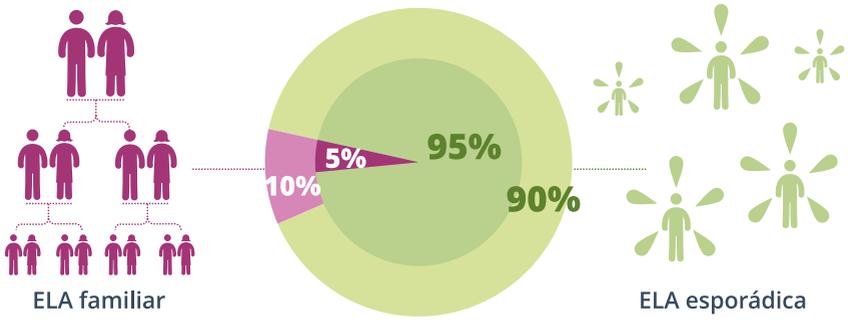
Lo que parece demostrado es que solo del 5 al 10% de todos los pacientes con ELA parecen tener la forma genética o hereditaria de ELA¹³. En esas familias, hay un 50% de probabilidades de que cada hijo herede la mutación del gene involucrado y pueda desarrollar la enfermedad¹⁴. En el resto de los casos la enfermedad es esporádica y puede afectar a cualquiera, y en cualquier lugar.

“ El 90-95% de los casos ocurren de forma aleatoria sin ningún factor de riesgo claramente asociado, dificultando la detección precoz de la enfermedad. ”

A día de hoy, se valoran algunos factores de riesgo, tales como los genéticos y la exposición a metales pesados o a productos químicos relacionados con la actividad laboral. En cambio, otros factores como la mayor actividad física o situaciones de especial desgaste se consideran más que factores de riesgo, factores desencadenantes de la enfermedad⁶.

En todo caso, los factores de riesgo que se plantean actualmente no son concluyentes y los profesionales sanitarios desconocen las características de las personas que tienen más probabilidades de padecer la enfermedad, lo que dificulta enormemente la puesta en marcha de acciones preventivas o de detección precoz.

El 90-95% de los casos son esporádicos y se desconocen los factores de riesgo asociados a la aparición de la enfermedad



“ La ELA comienza de forma diferente en cada persona. Cada paciente es un mundo. ”

Los síntomas y signos de la ELA no responden a un patrón único, lo que dificulta su diagnóstico en el modelo organizativo actual. Las personas con ELA no experimentan los mismos síntomas o las mismas secuencias ni modelos de progresión, y la enfermedad puede comenzar indistintamente en los músculos del habla, en la función de tragar, o bien en manos, brazos, piernas o pies.

Muchos de estos síntomas son fácilmente atribuibles a otras enfermedades, lo que complejiza enormemente su diagnóstico, ya que los profesionales los pueden confundir fácilmente con otras patologías.

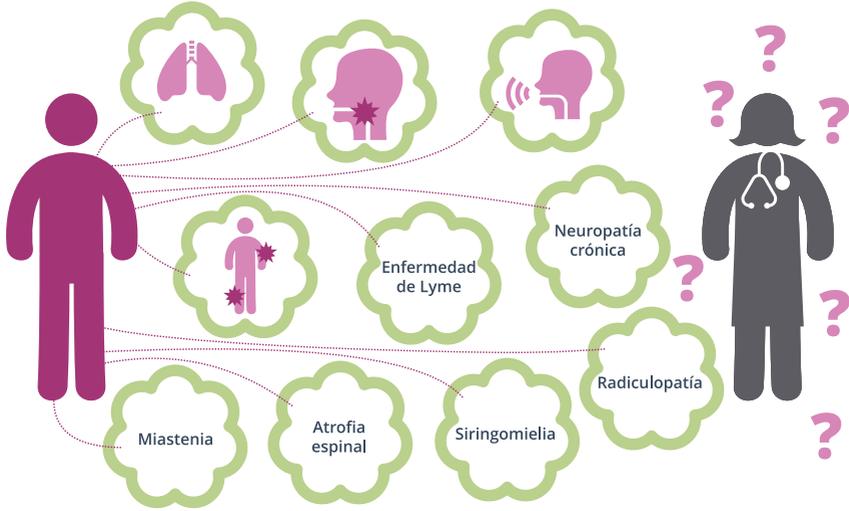
“ La ELA se lo pone muy difícil a los clínicos, y el sistema de salud no está estructurado para realizar un buen diagnóstico de estos pacientes ”

Casi ningún afectado de ELA es atendido directamente, en primera visita, por un neurólogo. Sin embargo, en muchos casos los médicos de atención primaria no disponen de suficiente información sobre los signos y síntomas de alarma para detectar la enfermedad⁷.

Al igual que ocurre con otras enfermedades raras, la baja incidencia de la ELA provoca que muchos profesionales no estén suficientemente familiarizados con la enfermedad y por tanto, no la tengan en consideración en el diagnóstico, ya que existen multitud de enfermedades más prevalentes que producen síntomas similares a la ELA¹⁴.

Esta falta de información a menudo induce a una orientación diagnóstica errónea que da lugar a derivaciones incorrectas a otras especialidades como otorrinolaringología o traumatología, ocasionando un gran retraso en el diagnóstico final que tiene que realizar un neurólogo. Asimismo, estos errores pueden provocar tratamientos innecesarios e incluso contraproducentes para los pacientes con ELA⁹.

La variabilidad de los síntomas iniciales dificulta la detección precoz de la enfermedad ya que se pueden confundir fácilmente con otras patologías



“ Mientras la enfermedad avanza, los pacientes viven un periplo de consultas médicas, pruebas no concluyentes, y tiempos de espera demasiado largos para confirmar un diagnóstico que les cambiará la vida por completo. ”

La ausencia de un marcador validado para la ELA, es decir, de un análisis o prueba complementaria que diagnostique de forma absolutamente específica la enfermedad con los primeros síntomas es otro de los problemas que dificulta el diagnóstico precoz de la enfermedad.

Al no existir una única prueba o test que ayude a diagnosticar la ELA, el neurólogo debe realizar un diagnóstico diferencial, que consiste en la realización de un examen clínico y una serie de pruebas que descartan otras enfermedades que imitan a la ELA, hasta establecer un diagnóstico a través de la eliminación de otras posibles enfermedades.

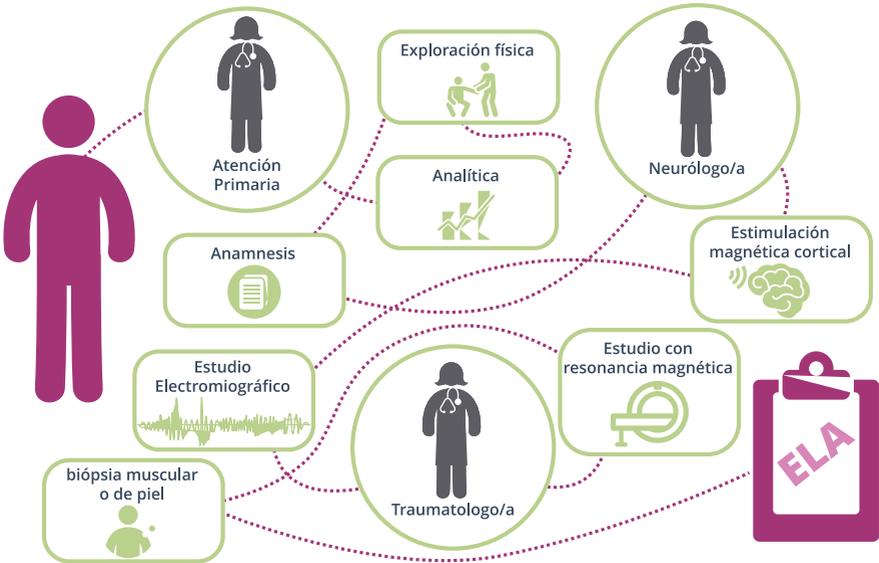
En este sentido, al tratarse de un diagnóstico por descarte, tanto el médico de atención primaria como el neurólogo tienden a contemplar muchos diagnósticos

antes que establecer el de ELA. El espectro de enfermedades a considerar en el diagnóstico diferencial de la ELA es interminable y complejiza enormemente la labor de los médicos, retrasando a su vez el proceso diagnóstico.

A modo de ejemplo, una encuesta reciente constata que los pacientes de ELA consultan en su periplo diagnóstico a una media de tres médicos, así como a varios neurólogos en busca de una segunda opinión. Teniendo en cuenta que el tiempo medio entre consultas es de 3,8 meses, resulta evidente lo mucho que se puede retrasar el diagnóstico. Por otro lado, se estima que un paciente suele perder una media de 4,6 meses debido a retrasos en las distintas pruebas diagnósticas, como el electromiograma, la biopsia de tejido muscular o las pruebas genéticas¹⁰.

Por tanto, el proceso diagnóstico al que se enfrentan los afectados de ELA es complejo y se puede retrasar por diversos motivos. Entre otros, la ausencia de factores de riesgo, la baja incidencia de la enfermedad, la inespecificidad de los síntomas iniciales, la ausencia de un test diagnóstico específico y la necesidad de pruebas diagnósticas no accesibles desde el nivel de atención primaria, son algunos de los factores que pueden producir demoras hasta alcanzar el diagnóstico definitivo de la ELA¹⁴.

La ausencia de un único test retrasa el diagnóstico ya que son necesarias numerosas pruebas y visitas médicas para descartar otras enfermedades con síntomas similares



“ La complejidad del proceso diagnóstico provoca demoras de más de un año hasta obtener el resultado definitivo, lo que provoca un enorme estrés emocional en el paciente, y retrasa el establecimiento de pautas o tratamientos que podrían mejorar su calidad de vida. ”

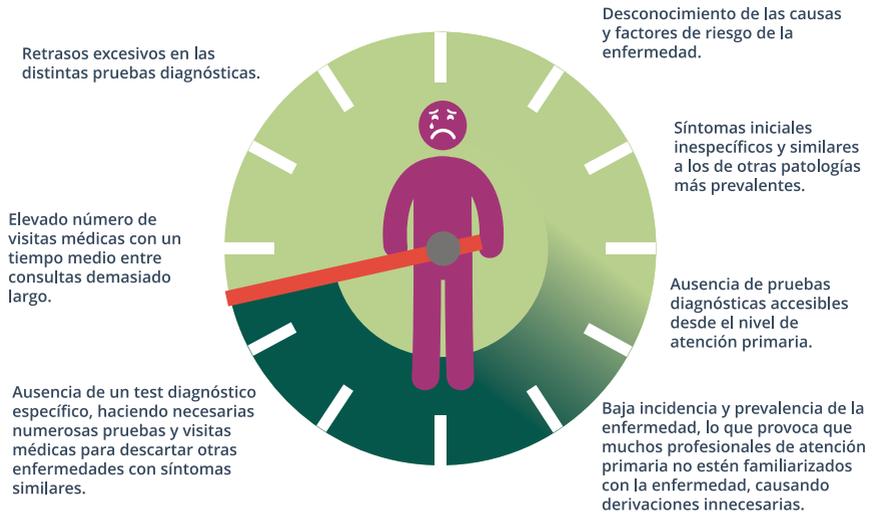
La dificultad de detectar los síntomas iniciales a nivel de atención primaria y la complejidad del diagnóstico diferencial demoran en exceso el diagnóstico de la ELA. El tiempo que transcurre entre la aparición de los primeros síntomas hasta la confirmación del diagnóstico puede prolongarse de 9-14 meses o incluso más, según el país⁹.

En España, las demoras son similares a las de los países de nuestro entorno. En un estudio reciente el tiempo medio desde el primer síntoma definitivo hasta el diagnóstico fue de 12,6 meses. Resulta significativo que el 84,7% de los encuestados tuvieron síntomas no específicos que pueden relacionarse con la ELA una media de 1,4 años antes de que notaran una clara debilidad o atrofia. De ellos, el 83,3% lo consultaron al médico, pero tuvieron que esperar demasiado tiempo hasta recibir el diagnóstico definitivo¹⁰.

Como es normal, el diagnóstico tardío conlleva un retraso en el establecimiento de pautas o tratamientos que podrían aumentar la supervivencia y mejorar la calidad de vida de los pacientes. Sin embargo, los pacientes observan como la enfermedad progresa afectando cada vez más su calidad de vida, mientras continúan con la incertidumbre de no disponer de un diagnóstico definitivo. Este retraso genera un enorme estrés emocional en el paciente, que experimenta una gran angustia y ansiedad al desconocer lo que le depara el futuro⁹.

A pesar de esta alarmante situación, la calidad de la atención que reciben los pacientes durante el proceso diagnóstico no siempre es satisfactoria, y en muchos casos no reciben el suficiente apoyo psicológico. A modo de ejemplo, la misma encuesta observó que el 40,9% de los pacientes no recibieron apoyo psicológico tras la confirmación diagnóstica, a pesar de que este es un momento especialmente crítico, dada la dificultad que supone para un paciente asumir el diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa mortal, que cambiará radicalmente su proyecto vital de futuro, así como el de su familia¹⁰.

Principales causas del retraso diagnóstico



Pacientes complejos en un modelo fragmentado

“ A lo largo de la enfermedad, en un corto plazo, los pacientes pasan de una situación de normalidad a una dependencia completa, y son plenamente conscientes del deterioro que están sufriendo. ”

La ELA es una enfermedad debilitante que lleva a una paralización progresiva del paciente hasta su parálisis completa, lo que conlleva una gran carga de discapacidad y dependencia. La enfermedad afecta gravemente a múltiples funciones del cuerpo humano, donde la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, se ven altamente comprometidas.

En este sentido, la ELA es sin duda una de las enfermedades de mayor impacto emocional para el paciente, ya que esta incapacidad se produce con una completa preservación de las funciones mentales^{6,9}.

Funciones del cuerpo humano afectadas por la ELA:



La autonomía motora:

La enfermedad puede llegar a producir la parálisis progresiva de toda la musculatura esquelética en un plazo aproximado de 2 a 5 años.



La respiración:

La musculatura respiratoria se ve afectada dando lugar a una limitación ventilatoria progresiva y, finalmente, a una insuficiencia respiratoria global, que es la causa más común de mortalidad entre los afectados.



La deglución:

La enfermedad afecta al transporte de alimento desde la boca hasta el estómago, generando problemas de desnutrición y deshidratación, así como riesgos de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia.



La comunicación oral:

La ELA afecta al habla y dificulta la articulación de sonidos y palabras de forma progresiva, hasta impedir por completo la producción del lenguaje oral. La dificultad en la comunicación implica una limitación importante de la actividad diaria y de la participación social.



Adicionalmente, hasta el 10% de los enfermos van a presentar demencia frontotemporal, y un 50% de los casos presentarán desde el inicio un deterioro cognitivo leve. Los trastornos neuropsicológicos más comunes en la ELA son la disfunción ejecutiva, los trastornos de atención y los problemas de memoria.

“ Los afectados de ELA son pacientes complejos, y el actual sistema socio-sanitario no es capaz de responder a esa complejidad. ”

Actualmente no existe un tratamiento curativo de la enfermedad, pero la calidad de vida de los pacientes, e incluso el tiempo de supervivencia, puede cambiar de forma significativa con una actuación médica adecuada. Sin embargo, los cuidados que requiere un paciente de ELA son complejos, y el sistema socio-sanitario no está preparado para responder a esa complejidad.

A pesar de no tener problemas de acceso al tratamiento clínico, el paciente sufre las consecuencias de un sistema socio-sanitario fragmentado que no es capaz de proveer de manera integral sus necesidades de atención. Los pacientes con ELA no reciben, a día de hoy, una atención coordinada de todos los profesionales que intervienen en su cuidado, ya sean del sector sanitario o del social¹⁵.

Los cuidados integrales que necesitan los pacientes requieren la organización de unidades multidisciplinares que cuenten con la participación de distintos especialistas. Sin embargo en nuestro país, éstas son más la excepción que la regla, por lo que no todos los pacientes con ELA reciben la misma calidad de atención^{16,17}.

La falta de comunicación entre profesionales es frecuente en muchas zonas de España y tiene consecuencias muy negativas para los pacientes, ya que la toma de decisión terapéutica independiente de cada profesional hace que el paciente siga estrategias de cuidados diferentes, afectando negativamente a la continuidad de la atención. Esta ruptura en la continuidad de cuidados se suele traducir en resultados adversos, errores o malas prácticas que afectan de manera significativa a la calidad de vida de los pacientes, así como a su supervivencia.

Pacientes complejos en un sistema fragmentado



“ La fragmentación de cuidados es aún más evidente cuando el paciente regresa al domicilio. El abordaje de la ELA requiere que los sistemas sanitarios y de atención social se organicen en torno al paciente. ”

Los enfermos de ELA pasan la mayor parte del tiempo en su domicilio, y precisan cuidados constantes por lo que es indispensable dotarles del apoyo necesario para que funcionen en su entorno. Sin embargo, la asistencia domiciliaria en España es insuficiente y no está lo suficientemente coordinada con el nivel hospitalario y ambulatorio¹⁸.

A pesar de que existen estudios que evidencian que la coordinación de cuidados entre el hospital y el domicilio retrasan el deterioro funcional y la mortalidad de los pacientes¹⁹, a día de hoy son los propios pacientes los que deben organizarse en torno a los distintos servicios. En este sentido, la mayoría de los pacientes perciben una gran desconexión entre los agentes sociales y comunitarios existentes, y lo que es aun peor, en muchos otros casos estos servicios ni existen.

“ En España, no todas las Comunidades tienen una vía clínica implantada que implique tanto a la atención primaria como a la especializada y a los recursos de apoyo social para el cuidado de los pacientes con ELA. ”

La mayoría de los pacientes de ELA no reciben una asistencia continuada con el nivel de especialización que requieren en cada momento, y de acuerdo a la evolución de su enfermedad. Esta falta de coordinación no es un problema clínico, sino que se debe fundamentalmente a un problema de organización. La falta de protocolos hace que los especialistas no estén óptimamente coordinados para su tratamiento durante las 3 fases fundamentales de la enfermedad^{20,21,22}.

- **Diagnóstico:** Comprende el periodo de tiempo necesario para alcanzar un diagnóstico lo más definitivo posible.
- **Tratamiento:** En esta fase el paciente debe recibir los distintos tipos de tratamiento que precise y adaptándose a las incapacidades que la enfermedad va produciendo de forma ineludible y progresiva. Dado que existe una gran variabilidad de casos durante esta fase esta se puede dividir a su vez en 3 sub-fases, dependiendo del grado de dependencia de los pacientes; poco dependiente, dependencia media, alta dependencia.
- **Cuidados paliativos:** En la fase terminal, es crucial tratar de mantener el bienestar y evitar el sufrimiento de los pacientes y sus familias.

Ausencia de procesos o vías clínicas integradas que impliquen a atención primaria y especializada, así como a los recursos de apoyo social a lo largo del continuo de atención.

Detección precoz y diagnóstico



Tratamiento y cuidados



Cuidados paliativos



Inicio dependencia



Dependencia media



Alta dependencia



“ En muchos casos, los pacientes no disponen de centros, equipamientos y profesionales especializados para atenderles, incluso en momentos cruciales. ”

En muchas ocasiones existe una falta de disponibilidad de los recursos materiales y humanos necesarios en muchos de los centros hospitalarios a los que acuden los pacientes con ELA a recibir tratamiento, que no disponen de aparatos adecuados ni de profesional especializado para manejarlo²³. Atender a las personas con ELA en esos momentos cruciales requiere recursos materiales y humanos disponibles 24 horas al día todos los días del año. Sin embargo, no es extraño ver casos en los que un problema pulmonar se atiende fuera de unidades capacitadas.

Por otra parte, el manejo de la ELA requiere una alta especialización de los profesionales que proveen la atención y cuidados. No obstante, los pacientes son atendidos por muchos profesionales que desconocen las características específicas de la ELA, lo que puede llevar al enfermo a experimentar situaciones de desinformación, angustia y falta de confianza en los servicios sanitarios^{23,24}.

Por último, como veremos en el siguiente capítulo, no se dispone de suficiente personal rehabilitador en la mayoría de los centros de atención primaria, así como en los servicios comunitarios, lo que provoca que muchos pacientes no tengan acceso a este tipo de servicios. Asimismo, la falta de dotación de personal de trabajo social para las necesidades de asistencia, acompañamiento y orientación de los pacientes supone una barrera adicional, que se suele traducir en errores o conflictos que dificultan el acceso de los pacientes a los recursos sociales disponibles²⁵.

Los pacientes de ELA sufren las consecuencias de un sistema fragmentado que no está preparado para atender de manera coordinada a sus múltiples necesidades.

| Características ELA | Atención Sanitaria ELA |
|---|---|
|  <p>Multidimensional</p> | <p>¿Coordinación entre servicios y niveles asistenciales?</p>  |
|  <p>Progresiva</p> | <p>¿Equipos multidisciplinares?</p>  |
|  <p>Variable</p> | <p>¿Vías clínicas?</p>  |
|  <p>Grave</p> | <p>¿Centros con equipamiento especializado?</p>  |
|  <p>Invalidante</p> | <p>¿Trabajadores sociales?</p>  |
|  <p>Incurable</p> | <p>¿Profesionales sanitarios especializados?</p>  |
|  <p>Movilidad reducida</p> | |

La enfermedad de las barreras

“ La Administración pública no cubre los servicios de rehabilitación básicos que permiten retrasar el deterioro funcional y mejorar la calidad de vida de los pacientes. ”

El sistema sanitario español se encuentra muy centrado en la atención de enfermos agudos, y los recursos sanitarios existentes para la atención de personas dependientes son insuficientes. Falta por tanto apoyo institucional y económico para que los pacientes puedan acceder a los tratamientos y el asistencia que necesitan.

La asistencia sanitaria rehabilitadora como la fisioterapia, terapia ocupacional, psicología, logopedia o estimulación cognitiva son tratamientos básicos para retrasar la progresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de los pacientes con ELA²⁶. Sin embargo, este tipo de servicios básicos son infravalorados y, aunque presentan un desarrollo desigual en cada región, en general son insuficientes ya que no son cubiertos en su totalidad por el sistema sanitario público.

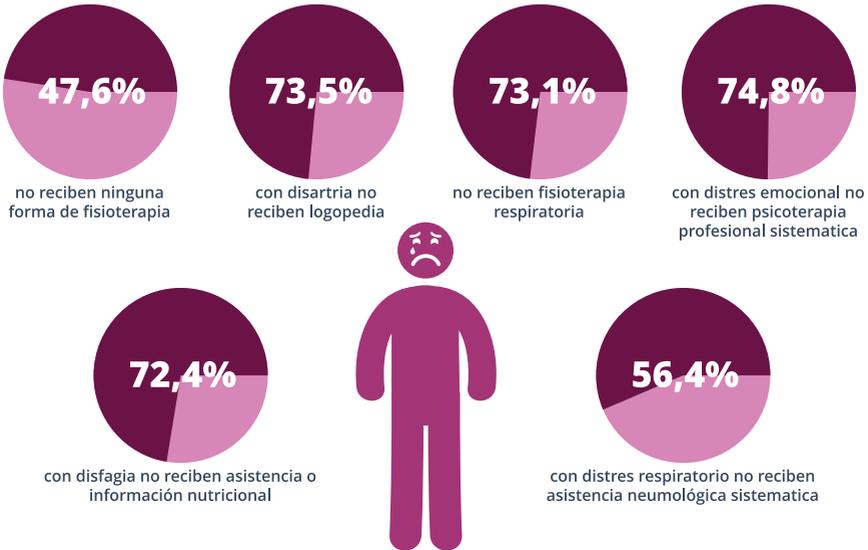
Como resultado, una gran parte de los enfermos no están teniendo acceso a los servicios de atención sintomática y rehabilitadora que necesitan, como muestra una encuesta reciente con resultados muy significativos¹⁶:

- **Fisioterapia:** El 47,6% de los pacientes no recibían ninguna forma de fisioterapia y el 32,9% la recibieron por un tiempo limitado, menos de 3 meses en el 75,3% de los casos.
- **Logopedia:** El 73,5% de pacientes con disartria no recibían logopedia, mientras que el 72,6% de los que sí lo hacían lo recibían a través de centros privados. Por otro lado, el 72,9% de pacientes con disartria severa no disponían de comunicador informático, electrónico o manual.
- **Asistencia nutricional:** El 72,4% de pacientes con disfagia no recibían asistencia o información nutricional y el 60,3% de pacientes con disfagia grave no tenían gastrostomía. Asimismo, el 91,3% de pacientes con sialorrea severa no recibían atención estomatológica programada.
- **Asistencia respiratoria:** El 56,4% de pacientes con distres respiratorio no recibían asistencia neumológica sistemática, el 73,1% no recibían fisioterapia

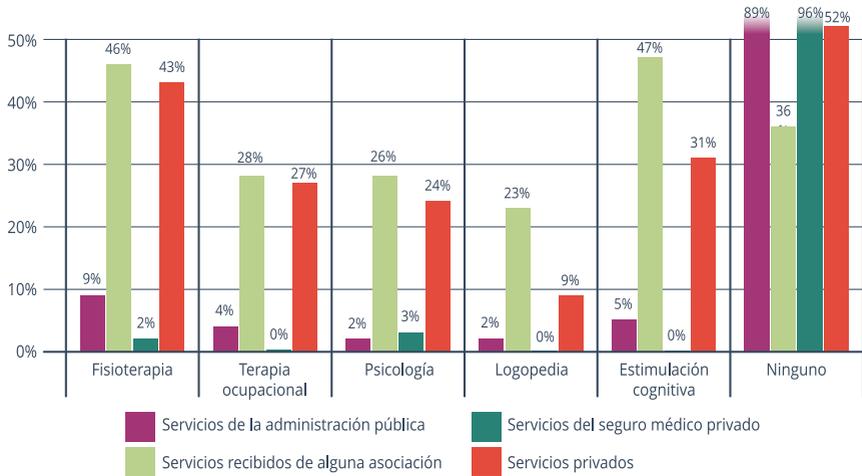
respiratoria y el 76,5% no tenían humidificador (aparato para la asistencia de la tos y succión de flemas). Únicamente el 7,8% de los pacientes tenía traqueotomía y el 22,2% oxígeno en domicilio.

- **Asistencia psicológica:** El 74,8% de los pacientes con significativo distres emocional no recibían psicoterapia profesional sistemática.

Las barreras de acceso a la asistencia sanitaria sintomática y rehabilitadora provoca que muchos pacientes no reciban los cuidados que necesitan



Asimismo, para los pacientes con enfermedades neurodegenerativas que si reciben estas terapias, éstas son prestadas casi en su totalidad por las asociaciones de pacientes y los servicios privados. Por ejemplo en el caso de la fisioterapia, casi la mitad de los afectados (46%) reciben estos tratamientos a través de sus asociaciones, y el 43% los recibe por medio de servicios privados²⁷.



Fuente: Garcés, M. 2016.

Estos datos demuestran que las prestaciones de servicios de terapia son sufragadas fundamentalmente por los propios afectados o sus familias. Sin embargo, los pacientes más vulnerables con limitados recursos económicos no están recibiendo la atención que necesitan, por lo que el actual modelo organizativo se convierte en una importante barrera económica de acceso a las terapias para algunos pacientes y sus familias.

En este sentido, las asociaciones de pacientes tienen un papel importante en la aplicación de tratamientos que la administración no está ofreciendo a los usuarios. Sin embargo, las asociaciones de pacientes no deberían ser los principales proveedores de este tipo de servicios que corresponden a la administración, fundamentalmente porque el grado de desarrollo de las asociaciones es muy diverso en las distintas CCAA, lo que provoca a su vez una mayor fragmentación de los cuidados y una mayor desigualdad ya que no todas las asociaciones pueden prestar estos servicios, ni todos los pacientes tienen acceso a las asociaciones.

“ Los pacientes con ELA se enfrentan a multitud de barreras de acceso a los recursos sociales. ”

El desarrollo del tejido social y comunitario co-partícipe hoy de la prestación de muchos de los cuidados que requieren estos pacientes y sus familias es muy desigual en las diferentes CCAA y, por tanto, la atención que reciben como veremos a continuación, los pacientes con ELA es muy diferente en cada uno de los territorios. En este sentido, los cursos clínicos y de cuidados que reciben los pacientes con ELA en los diferentes entornos sanitarios, sociales y comunitarios son muy heterogéneos, y se detectan importantes barreras que dificultan el acceso de estos pacientes al tratamiento y ayudas disponibles. El código postal tiene, a día de hoy, demasiada influencia en la calidad de la atención que reciben los pacientes, vulnerando el derecho a la igualdad de atención que se supone en todo el territorio nacional¹⁷.

Entre las distintas prestaciones, se encuentran las aportaciones económicas destinadas a paliar los efectos de la discapacidad derivados de la enfermedad, y los recursos asistenciales como las residencias, los centros ocupacionales, los centros de día, el servicio de ayuda a domicilio o la teleasistencia. En este sentido, los pacientes con ELA se encuentran con demasiadas barreras administrativas para acceder a las prestaciones sociales de tipo económico, y por otro lado, sufren el escaso grado de desarrollo de algunos de los recursos asistenciales como las plazas residenciales, la dotación para la ayuda domiciliaria o los centros de día.

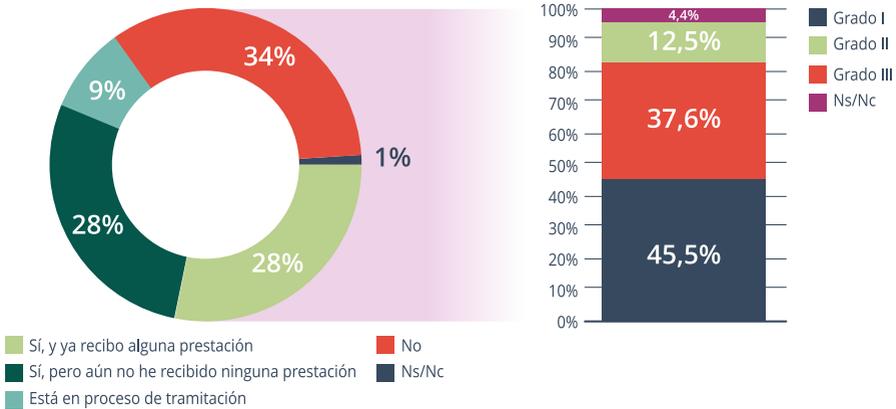
“ Los retrasos en la resolución de dependencia suponen la mitad de la esperanza de vida de los pacientes con ELA. ”

Tras esperar un año en recibir el diagnóstico definitivo, los pacientes de ELA comienzan con el proceso de reconocimiento de discapacidad, que es lento y farragoso lo que también conlleva retrasos importantes. El tiempo medio de reconocimiento oficial de discapacidad para los pacientes de ELA es de 11,4 meses, a lo que se añaden otros 5,2 meses más en recibir la prestación²⁸.

Este retraso es especialmente grave teniendo en cuenta que la resolución de dependencia supone la mitad de la esperanza de vida de los pacientes con ELA, que vivirán sin ayudas hasta que reciban las prestaciones que les corresponden.

Como muestra el siguiente gráfico, el 34% de los pacientes de enfermedades neurodegenerativas no reciben ningún tipo de prestación, y el 28% no están recibiendo las prestaciones económicas que les han sido reconocidas. Adicionalmente, un 9% de los casos siguen en proceso de tramitación²⁷.

Reconocimiento del grado de dependencia y en qué grado.

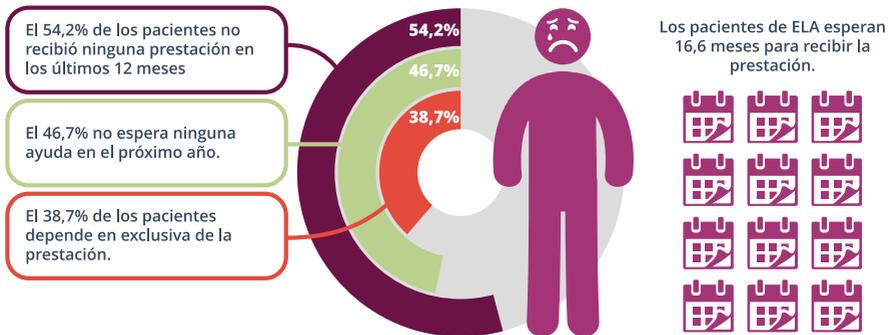


Fuente: Garcés, M. 2016.

En el caso de los pacientes de ELA, la ayuda también es tardía e insuficiente ya que el 54,2% de los pacientes no recibió ninguna prestación en los últimos 12 meses, y de los que la recibieron, el 69,3% recibieron menos de 6000€²⁸.

Estos datos confirman que las ayudas económicas que reciben los pacientes son insuficientes para cubrir la multitud de necesidades que genera la enfermedad, lo que es especialmente grave si tenemos en cuenta que un 38,7% de los pacientes con ELA depende en exclusiva de la prestación²⁸.

Las ayudas sociales son insuficientes y llegan tarde



“ Muchas ayudas técnicas no están financiadas en la cartera de prestaciones reconocida por el sistema y suponen, en su caso, un desembolso económico que está fuera del alcance de muchos pacientes y sus familias. ”

A pesar de que las ayudas técnicas son fundamentales para cubrir las necesidades básicas y facilitar la vida de los pacientes con ELA, existen restricciones de acceso importantes que provocan una pérdida de calidad de vida de los pacientes que no pueden permitírselas.

Las ayudas técnicas sencillas, como las sillas de ruedas, son comunes y las utilizan un 61,1% de los pacientes. Sin embargo, las ayudas técnicas avanzadas son más limitadas. Los pacientes se financian ellos mismos una media del 23,1% del coste de las ayudas sencillas, mientras que este porcentaje asciende al 73,1% en las ayudas técnicas avanzadas¹⁶.

“ La mitad de los pacientes con ELA no reciben la suficiente ayuda domiciliaria, y necesitan ayuda contratada que no pueden pagar. ”

Al igual que sucede con las ayudas sociales de tipo económico, el acceso a los recursos asistenciales de los servicios sociales es muy reducido, tanto en lo relativo a las residencias como en los servicios de ayuda a domicilio.

Por un lado, un 43,2% de los pacientes con ELA avanzada no reciben asistencia en domicilio significativa, y el 61% de la asistencia domiciliaria es fisioterapia financiada por los propios pacientes o sus asociaciones¹⁶. Por otro lado, el 44% consideran que necesitan ayuda contratada que no pueden pagar, a pesar de que el 72,8% de los pacientes necesitan ayuda para el cuidado personal (aseo, vestir, alimentación), el 68% para desplazamientos fuera y el 56,3% para desplazamientos en casa²⁸. En todo caso, queda patente que una gran parte de los enfermos de ELA no están recibiendo la atención domiciliaria que precisan.

Por otra parte, muchas de las residencias existentes no suelen responder a las expectativas y necesidades de los afectados de ELA, ya que no cuentan con un alto grado de especialización en la atención cuando se inician los problemas respiratorios. En este sentido, el acceso a residencias especializadas para los enfermos sin cuidadores, así como para los casos en los que la atención domiciliaria no sea posible es absolutamente necesario ya que, al contrario de lo que se pueda pensar, estos casos no son, por desgracia, inusuales²⁹.



Además de sufrir una enfermedad terrible, los pacientes de ELA no reciben el apoyo necesario por parte de la administración

Atención insuficiente

Ayuda insuficiente



Las prestaciones de servicios de rehabilitación y asistencia domiciliaria son insuficientes

Los propios afectados o sus familias deben hacerse cargo de los cuidados que corresponderían a la administración.



Tramitación de las ayudas poco ágil.

El retraso influye muy negativamente en el grado reconocido y la prestación recibida.

La ayuda social es insuficiente para cubrir las necesidades de estos pacientes y muchos no reciben prestación.

Los pacientes se financian el coste de las ayudas técnicas avanzadas



Gran impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias

“ La ELA es una de las enfermedades con mayor impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias, y causa graves problemas a nivel emocional, familiar y social. ”

Es evidente que una enfermedad que provoque el deterioro de funciones vitales tan importantes como las expuestas genera a su vez un enorme impacto en la calidad de vida de los pacientes y sus familias. La ELA es una enfermedad grave, degenerativa e invalidante, lo que genera en los afectados una sensación de soledad y de exclusión social, cultural y económica. Además, al ser la ELA una de las enfermedades consideradas raras, existe un gran desconocimiento social, y muchas veces profesional, de la enfermedad³⁰. Como ocurre con otras enfermedades neurológicas degenerativas, el paciente tendrá que afrontar cambios en todas las áreas de su vida.

- **Área emocional:** Es habitual la aparición de síntomas de ansiedad, estrés y depresión a lo largo de todo el proceso, incluso antes de la confirmación diagnóstica. El periodo de confirmación diagnóstica suele ser prolongado y es una de las etapas más difíciles para el paciente y su entorno, ya que genera gran incertidumbre, que en la mayoría de los casos se traduce en múltiples consultas a especialistas en busca de otras opiniones. Cuando al paciente se le confirma el diagnóstico se produce un gran impacto, ya que no resulta fácil asimilar el diagnóstico de una enfermedad neurodegenerativa sin tratamiento curativo en el momento actual⁹.
- **Área familiar:** La ELA afecta y modifica la vida del paciente, pero también, y de forma muy significativa, la de la pareja y la familia. No todas las familias responden igual ante la situación de crisis que genera una enfermedad grave e incurable en uno de sus miembros. Factores como la situación económica, las relaciones afectivas y los recursos internos y externos de los que dispongan (capacidad de cuidado, disponibilidad de red social de apoyo), condicionan la actitud de la familia para afrontar la enfermedad. El cuidador principal puede adoptar un rol importante dentro de la dinámica familiar. Es frecuente

que tenga que reducir su jornada laboral o incluso abandonar su puesto de trabajo. Algunas familias se plantean un cambio de domicilio debido a los problemas de movilidad que la enfermedad causa y, en otras ocasiones, se opta por hacer obras en el propio hogar⁹.

- **Entorno social:** Un paciente con ELA se enfrenta a numerosas preocupaciones a nivel social. El enfermo siente que pierde el control de su cuerpo y empieza a depender de los demás, su papel o rol familiar y laboral cambia, sus amigos empiezan a desaparecer y no puede realizar sus hobbies ni sus actividades cotidianas. Su vida estaba llena de proyectos, y cuando aparece una enfermedad como la ELA, los proyectos y su trabajo se interrumpen, la vida se torna cada vez más difícil y la incertidumbre del futuro lo bloquea. En definitiva, la ELA reduce de manera muy importante la capacidad de desarrollo social de los afectados, con las consecuencias que esto supone para su calidad de vida.

La ELA es una de las enfermedades con mayor impacto en la calidad de vida de los enfermos y sus familias



“ La ELA no solo impacta en la calidad de vida de los pacientes, sino que además tiene un fuerte impacto sobre el cuidador, que en la mayoría de casos es un familiar. ”

La figura del cuidador es capital e imprescindible para que los enfermos tengan expectativas reales no sólo de vida digna, sino de vida tal cual. Sin embargo, a día de hoy en España, pocas familias se pueden permitir contratar a cuidadores externos. A pesar de que la mayor parte de los afectados de ELA presentan un elevado grado de discapacidad física, un tercio de los afectados de ELA dispone de un único cuidador, que normalmente es una mujer (75%), ya sean cónyuges, hijas o madres³¹.

Por tanto, en la mayoría de casos en nuestro país, es un familiar no profesional quien se encarga de los cuidados de los afectados de ELA, y únicamente un 5,6% dispone de un cuidador principal contratado²⁸.

Se estima que los cuidadores de pacientes con ELA dedican una media de 60 horas semanales en la atención a pacientes, amoldando su horario laboral en función de las necesidades de la persona cuidada³¹. A medida que la enfermedad avanza, los cuidadores cada vez van necesitando más horas para el cuidado y acaban perdiendo paulatinamente su independencia, aparando durante algunos años su “proyecto vital”. Esta limitación de la disponibilidad provoca que, en ocasiones, la atención sobrepase la capacidad del cuidador, causándole problemas de salud mental y física.

Los cuidadores están por tanto sometidos a graves riesgos sobre su salud mental, como trastornos depresivos y desequilibrios emocionales, sexuales, malestar psicológico y tasas elevadas de depresión y estrés. A modo de ejemplo, la prescripción de fármacos para la depresión, la ansiedad y el insomnio es hasta 3 veces mayor entre los cuidadores de personas dependientes que en el resto de la población³². Asimismo, en el caso de los cuidadores de pacientes con enfermedades neurodegenerativas, el 60% toman medicamentos o reciben servicios de rehabilitación o fisioterapia como consecuencia directa de sus tareas de cuidado²⁷.

Por tanto, muchas familias no pueden diversificar el apoyo contratando a cuidadores profesionales, y la intensidad y frecuencia de cuidados que supone atender a un enfermo de ELA provoca que exista un alto nivel de riesgo sobre el estado de salud física y psicológica del cuidador, que puede llegar incluso a provocar una claudicación familiar.

“ Los cuidadores, además de vivir una experiencia emocionalmente terrible y físicamente extenuante, afrontan una situación económicamente insostenible por incompatibilidad con la actividad profesional. ”

Además del impacto en la calidad de vida, las tareas de cuidado generan una disminución de oportunidades laborales para los cuidadores. Hasta el 40% de los cuidadores de pacientes de enfermedades neurodegenerativas admite tener

problemas económicos derivados de su labor, y el 27% considera que su vida profesional se ha resentido por el mismo motivo. En este sentido, cabe destacar que el 82% de las mujeres cuidadoras están en edad de trabajar, lo que provoca una pérdida de ingresos considerable para la familia²⁷.

Adicionalmente, los cuidadores incurren en múltiples gastos como consecuencia de las tareas que realiza, ya sean de ortopedia, psicología, servicios de rehabilitación o fisioterapia.

Por tanto los cuidadores, además de soportar una enorme carga física y emocional, afrontan una situación económica muy compleja por incompatibilidad con la actividad profesional.

“ Los cuidadores llevan a cabo funciones sanitarias, permitiendo en muchos casos que un enfermo no ocupe una plaza hospitalaria de forma permanente. Sin embargo, no reciben ni formación ni una compensación suficiente por su labor. ”

La sobrecarga del cuidador también tiene consecuencias para la administración. Por una parte, la claudicación supone la institucionalización de la persona dependiente, y por otra parte porque los problemas físicos y mentales que acaba padeciendo el cuidador lo convierten en consumidor del sistema. Incluso para el dependiente tiene consecuencias negativas porque disminuye la calidad de vida y su bienestar psicológico.

Por tanto, dado que los cuidadores llevan a cabo funciones sanitarias, correspondería a la administración facilitar algún tipo de compensación. En primer lugar, convertirse en cuidador no profesional de personas dependientes en España no debería resultar tan difícil, y recibir una paga por cuidar a una persona se debe transformar en algo más sencillo.

Por otro lado, el cuidado de personas con ELA supone una dificultad y una constancia que necesita de una preparación y una profesionalización especial para poder ofrecer una atención satisfactoria a las personas tratadas. La falta de formación hace que la presión caiga sobre los cuidadores no profesionales y pone en riesgo a los afectados, que ven como sus necesidades y sus cuidados se ven limitados³³.

Por tanto, la falta de profesionalización de los cuidadores principales los somete a situaciones cercanas a la esclavitud, por los costes de oportunidad en el desarrollo personal y profesional que ello implica y por los riesgos para la salud física y psíquica que la atención continuada conlleva para estas personas.

“ Las asociaciones de pacientes son, a día de hoy, el principal agente de apoyo a los cuidadores no profesionales pero en muchos casos, los pacientes y sus cuidadores no tienen acceso a ninguna asociación. ”

Como hemos visto, la capacidad de la Administración para proveer los servicios necesarios a los pacientes con ELA es insuficiente, y muchos cuidadores no profesionales se ven desbordados por los intensos cuidados que precisan sus familiares.

En este caso, las asociaciones de pacientes desempeñan un papel muy importante en el apoyo a los pacientes y sus cuidadores, cubriendo algunas carencias socio-sanitarias de las familias, como la formación a los cuidadores o los programas de respiro familiar.

Sin embargo, en la mayoría de los casos no disponen de las capacidades necesarias para articularlo por tratarse de asociaciones pequeñas, ya que la participación asociativa es escasa. Esto se debe, por un lado, a la baja incidencia de la enfermedad y por otro, a la elevada carga de trabajo que les supone a los familiares el cuidado del paciente, lo que dificulta realizar otro tipo de actividades. Asimismo, al ser la ELA una enfermedad poco frecuente y dispersa geográficamente, no existen asociaciones en todas las regiones, lo que en muchos casos dificulta el acceso a este tipo de servicios para algunos pacientes.

Los cuidadores no reciben ni formación ni una compensación suficiente por su labor, a pesar del enorme impacto que tienen las tareas de cuidado en su calidad de vida:



Elevada carga física, psíquica y emocional:

la prescripción de fármacos para la depresión, ansiedad o insomnio es 3 veces mayor que en el resto de la población.



Disminución de oportunidades laborales:

el 40% admite tener problemas económicos derivados de su labor.

Una investigación atomizada

“ La ELA es una enfermedad minoritaria, y su investigación no es prioritaria ni para la industria farmacéutica, ni para los centros investigadores y los sistemas sanitarios. ”

El principal objetivo de la investigación en ELA es conocer las causas y el origen de la enfermedad, así como los mecanismos involucrados en su progresión y el desarrollo de un tratamiento curativo. Asimismo, también se estudia el desarrollo de biomarcadores que puedan servir en el diagnóstico y marcadores más precisos sobre la progresión de la enfermedad. Sin embargo, en más de 20 años de investigación no se han conseguido avances significativos en la búsqueda de una cura y mejora del tratamiento.

La investigación es un pilar fundamental para luchar contra la ELA, pero hasta ahora se han hecho muy pocos esfuerzos en investigar la enfermedad. La falta de suficiente inversión para la búsqueda de un tratamiento, tanto por parte del ámbito público como del privado, hacen que la ELA siga siendo, a día de hoy, una enfermedad desconocida.

Estados Unidos es, con mucha diferencia, el país que aglutina el grosor de los grupos de investigación en esta materia. En cambio, en España estos grupos son mucho menores, a pesar de que la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas proponga ahondar en la investigación como una de las vías fundamentales para avanzar contra la enfermedad.

En la actualidad, se calcula que cualquier proyecto de investigación de una nueva enfermedad como la ELA necesita una inversión mínima, a nivel mundial, de unos dos mil millones de dólares. Esta inversión, cuando se trata de una enfermedad con baja prevalencia, no es una prioridad para la industria farmacéutica, ni para los centros investigadores y los sanitarios. A pesar de esta cruel realidad, tanto el ámbito público como el privado, así como la sociedad, siguen sin estar suficientemente concienciados sobre la necesidad de invertir más en investigar para encontrar una cura para la ELA³⁴.

“ Tener buenos investigadores en España no basta si no son acompañados de un modelo en red colaborativo y una estrategia nacional. ”

A la limitación económica para investigación sobre la ELA, se suma la descoordinación manifiesta entre las iniciativas públicas y las privadas y unos esfuerzos investigadores que no están conectados, condición indispensable para mejorar los resultados. Existe por tanto una gran dispersión en las líneas de investigación, así como, en la génesis de sobre qué investigar, y no parece que haya una estrategia de investigación para esta enfermedad en España.

La falta de recursos económicos públicos para desarrollar toda la investigación necesaria es comprensible, pero no es aceptable que no se establezcan las líneas prioritarias de la investigación para iniciar un camino que garantice el éxito. Es por tanto necesario definir una visión estratégica de investigación que ayude a concentrar y focalizar los esfuerzos y a sumar a todos aquellos colectivos, tanto públicos como privados, a través de la creación de redes, alianzas o iniciativas público-privadas.

Para lograr una investigación que produzca avances relevantes contra la ELA, es necesario que las distintas redes estén coordinadas con el resto de proyectos de investigación internacionales, ya que la investigación sobre esta enfermedad solo será posible a escala global. La curación de la ELA provendrá de esa colaboración mundial, y España no está, a día de hoy, involucrada en esta red.

“ La ausencia de un Registro Nacional de Pacientes y de una masa crítica suficiente para poder desarrollar estudios de investigación, dificulta la investigación de la enfermedad. ”

En España es difícil conseguir una masa crítica suficiente para poder desarrollar estudios de investigación, dado el reducido número de pacientes. Pero además, el desconocimiento del número exacto de enfermos debido a la carencia de un Registro Nacional de Pacientes, dificulta en gran medida la investigación de la enfermedad²⁹. El desarrollo de un registro de pacientes es por tanto una necesidad básica para poder contar con muestras comunes que permitan la realización de estudios clínicos, epidemiológicos y de investigación básica.

A modo de ejemplo, el número de estudios epidemiológicos en la población española sobre la ELA sigue siendo muy reducido, lo que dificulta estimar el verdadero

impacto de la enfermedad, así como la elaboración de medidas que permitan a los actores responsables tomar decisiones informadas y eficaces para combatir la enfermedad²⁷.

Asimismo, los estudios clínicos son fundamentales como herramienta para mejorar en el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad, y existe un amplio recorrido de mejora en investigación organizativa para la mejora de los cuidados que reciben los pacientes y sus familias. En este sentido, las necesidades crecientes de una atención socio sanitaria integrada para los pacientes de ELA es evidente, y la investigación sobre los mejores modelos de cuidados para estos pacientes es prácticamente nula en España.

Por tanto, la realidad hoy nos muestra un tejido investigador insuficientemente dotado, sin registro de una masa crítica suficiente para los estudios, y con una priorización de áreas de contenidos demasiado atomizada para lograr avances significativos en la lucha contra la enfermedad.

Los esfuerzos en investigar la enfermedad son insuficientes, y durante más de 20 años no se han conseguido avances significativos.



Pacientes de alta necesidad y alto coste

“ El aumento del número de casos de enfermedades neurodegenerativas supondrá una inmensa carga económica para los sistemas sanitario y social en las próximas décadas. ”

Una revisión internacional reciente evidencia el elevado coste total anual que supone cada paciente con ELA en distintos países, que alcanza los \$69.475 en los Estados Unidos, \$59.018 en España, \$47.092 en Alemania, \$21.732 en los Países Bajos y \$11.251 en Grecia³⁵. En España, aunque existen pocos estudios que midan el impacto económico de la ELA, se ha calculado que el coste por paciente se acerca igualmente a los 50.000€ anuales¹.

El siguiente gráfico muestra los costes asociados a distintas enfermedades neurodegenerativas en España, tanto el relativo a cada enfermo, como el total calculado para todos los enfermos de una determinada enfermedad. Los resultados son similares a los expuestos anteriormente, donde el coste anual por afectado de ELA es de 44.483€, lo que supone un gasto anual 178€ millones de euros, teniendo en cuenta 4.000 personas afectadas²⁷.

Coste de las enfermedades neurodegenerativas en España

| Enfermedad | Afectados | Coste por paciente | | | | Costes totales España | | | |
|-----------------------------|-----------------|--------------------|---------------------|------------|--------|-----------------------|---------------------|---------------|---------------|
| | Número estimado | Directos médicos | Directos no médicos | Indirectos | Total | Directos médicos | Directos no médicos | Indirectos | Total |
| | Personas | € | | | | millones de € | | | |
| Alzheimer y demencias | 717.000 | 5.348 | 1.237 | 22.597 | 29.182 | 3.885 | 887 | 16.202 | 20.923 |
| Enfermedad de Párkinson | 160.000 | 3.988 | 3.325 | 11.487 | 18.800 | 638 | 532 | 1.838 | 3.008 |
| Esclerosis Múltiple | 47.000 | 28.964 | 12.370 | 14.252 | 55.586 | 1.361 | 581 | 670 | 2.613 |
| Enf. Neuromusculares | 60.000 | 13.829 | 79.313 | 1.030 | 94.171 | 830 | 4.759 | 62 | 5.650 |
| Esc. Lat. Amiotrófica (ELA) | 4.000 | 8.289 | 27.619 | 8.575 | 44.483 | 33 | 110 | 34 | 178 |
| Totales | 988.000 | | | | | 6.697 | 6.870 | 18.806 | 32.372 |

Fuente: Garcés, M. 2016.

Como se puede observar, a pesar de que los costes totales son inferiores a otras enfermedades neurodegenerativas más prevalentes, el coste individual por paciente de ELA es el tercero más alto, destacando muy significativamente el importe relativo a los costes médicos no directos, que son resultado directo de los costes de la dependencia de estos pacientes.

Por tanto, aunque la discapacidad y la dependencia asociadas a la ELA tienen unas implicaciones económicas evidentes, la baja prevalencia de la enfermedad hace que los costes totales no supongan una carga económica excesiva para el sistema sanitario.

Sin embargo, factores como el envejecimiento de la población y la mejora de la supervivencia de los afectados provocarán un aumento en la prevalencia de estas enfermedades. Teniendo en cuenta el elevado coste por paciente de las enfermedades neurodegenerativas, nos podemos hacer una idea de la enorme carga económica que supondrán estas enfermedades para la administración, que se debería preparar para el previsible aumento en el número de casos de este tipo de patologías.

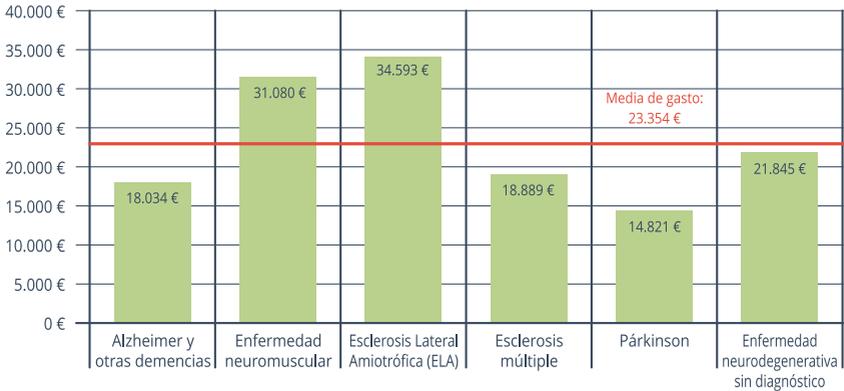
“ El impacto económico de la ELA es aún mayor para los pacientes y sus familias, que se hacen cargo de una parte muy importante de los costes de la enfermedad. ”

En nuestro país, algunos de los costes directos de tipo médico (hospitalización o consultas de especialistas) están generalmente cubiertos por el Sistema Nacional de Salud o los seguros de salud privados, mientras que otros costes recaen directamente en los enfermos y en sus familias.

Los pacientes están sometidos a revisiones médicas y sesiones de fisioterapia periódicas, y habitualmente precisan ayudas técnicas y ortopédicas que en ocasiones no están incluidas en el catálogo de material ortoprotésico financiado por el Sistema Nacional de Salud. La asistencia de un cuidador, la adaptación de la vivienda o el medio de transporte es muy frecuente y hay que considerar también los cambios en la vida laboral del enfermo y del cuidador, con la reducción de ingresos correspondiente.

En este sentido, la ELA es la enfermedad neurodegenerativa con mayor coste para aquellos que la padecen y sus familias, ya que la media de gasto de los pacientes con enfermedades neurodegenerativas es de 23.354€, mientras que los gastos que asumen los pacientes con ELA ascienden a 34.593€ al año. Teniendo en cuenta que el coste total por paciente de ELA asciende a 50.000€ anuales, queda patente que son los propios pacientes y sus familias los que asumen los mayores gastos asociados a su enfermedad²⁷.

Costes medios totales anuales asumidos por el paciente según el tipo de enfermedad neurodegenerativa padecida



Fuente: Adaptado de Garcés, M. 2016.

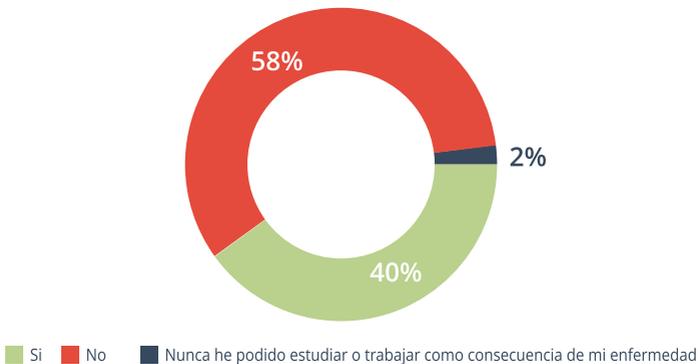
Entre los principales conceptos de gasto que asumen los pacientes y sus familias destacan las ayudas técnicas como las sillas de ruedas, andadores o camas articuladas, así como las adaptaciones en la vivienda o en el transporte. Por otro lado, los pacientes incurren en múltiples gastos mensuales por los servicios asistenciales como los cuidadores, la fisioterapia, la terapia ocupacional, el psicólogo o el logopeda.

De todo esto se deduce que las familias se hacen cargo de una parte muy importante de la provisión de cuidados de estos pacientes, a coste cero para el sistema pero a un coste muy alto para sí mismas. Aunque en España existen servicios de apoyo a la dependencia y a los cuidadores, estos no están lo suficientemente extendidos para cubrir las necesidades reales existentes, lo que supone una enorme carga económica para los enfermos y sus familias. En este sentido, cabe destacar que muchos pacientes sin recursos económicos tendrán muchas dificultades para acceder a la atención y cuidados que precisan^{24,28}.

“ Los pacientes con ELA deben enfrentarse no solo a los costes de la enfermedad, sino también a la pérdida de su empleo. ”

Además del elevado coste que tiene la enfermedad para el paciente, la ELA es una enfermedad altamente incapacitante en un breve plazo de tiempo, lo que tiene consecuencias evidentes en el trabajo para los afectados. A modo de ejemplo, el 40% de los pacientes de enfermedades neurodegenerativas han tenido que dejar de trabajar o estudiar debido a su enfermedad²⁷.

Personas no activas en la actualidad que han debido dejar de trabajar o estudiar por causa de su enfermedad



Fuente: Garcés, M. 2016.

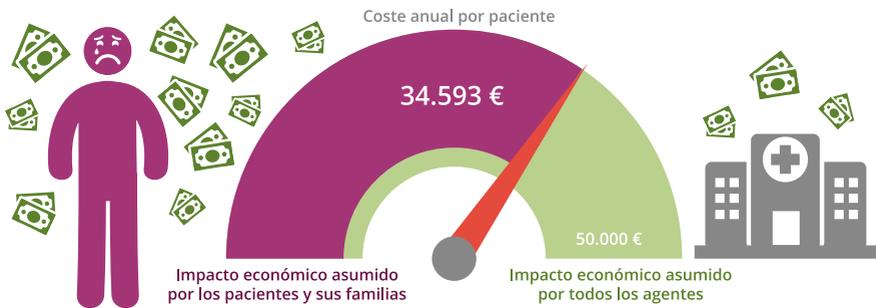
Cabe destacar que este dato hace referencia a los pacientes de enfermedades neurodegenerativas, y en el caso de los pacientes con ELA, estas cifras serán muy superiores ya que la enfermedad progresa mucho más rápido, acelerando a su vez la incapacidad de trabajar. Asimismo, como hemos visto en capítulos anteriores, la ELA, a diferencia de otras enfermedades neurodegenerativas, tiene una edad de inicio inferior lo que provoca que la mayor parte de los afectados sean diagnosticados en edad laboral, cuando todavía son plenamente productivos.

Con estos datos, nos podemos hacer una idea de la enorme carga económica que supone la ELA para los pacientes y sus familias, que deben enfrentarse no solo a los costes de la enfermedad, sino también a la pérdida de su empleo. Esta situación es especialmente grave si tenemos en cuenta la situación actual de pérdida

de poder adquisitivo de los ciudadanos y la limitación de los recursos públicos debidos a la crisis económica, lo que provocará en última instancia que muchos pacientes no sean capaces de acceder a todos los cuidados que necesitan.

Existe por tanto una barrera económica muy importante para muchos pacientes que, a pesar de disponer de los servicios necesarios, no cuentan con los recursos económicos necesarios para poder beneficiarse de ellos. Por este motivo, es necesario que el sistema sanitario y social reaccione para tratar de dar respuesta a la situación extrema de estos pacientes, al igual que ocurre con los enfermos de otras patologías más prevalentes.

Los pacientes y sus familias se hacen cargo de la mayor parte del coste de su enfermedad.



Conclusión

El análisis de estas 7 dimensiones recoge una foto de la ELA nada alentadora para los pacientes que la sufren y sus familias. La ELA es una enfermedad grave, compleja, costosa y difícil de abordar, y los pacientes no están recibiendo la atención y las ayudas que necesitan.

1. La ELA continúa siendo una enfermedad invisible: La baja prevalencia de la enfermedad, que se debe en gran medida a la alta mortalidad, convierte a la ELA en una enfermedad invisible y existe muy poca concienciación sobre su incidencia como enfermedad. A pesar de que la tendencia es creciente en todo el mundo, la ELA sigue siendo una enfermedad olvidada, es una enfermedad que no queremos ver.
2. El desconocimiento de las causas y marcadores de la enfermedad dificulta y retrasa en exceso el diagnóstico: Las causas de la ELA se desconocen y la enfermedad afecta de forma diferente a cada paciente, lo que hace que su diagnóstico sea complejo ya que al no existir un único test para diagnosticarla, es necesario realizar numerosas pruebas para descartar otras enfermedades con síntomas similares, lo que retrasa en más de un año el diagnóstico de la misma.
3. El actual modelo socio-sanitario no es capaz de responder a la complejidad de los pacientes con ELA: El abordaje de la ELA requiere que los sistemas sanitario y de atención social se organicen en torno al paciente, superando su estructura administrativa actual. El paciente necesita que sus cuidados sanitarios y la atención social a su dependencia estén coordinados. Sin embargo, tenemos una sanidad organizada en especializaciones médicas, y la falta de protocolos hacen que los especialistas no estén óptimamente coordinados para su tratamiento.
4. Los pacientes se enfrentan a multitud de barreras de acceso a los recursos sanitarios y sociales, y existe una importante dispersión territorial de recursos: El acceso a los cuidados que requieren estos pacientes es muy desigual en las diferentes CCAA, pero en cualquier caso, es insuficiente para cubrir sus múltiples necesidades. El retraso en la resolución de dependencia, que llega incluso a suponer la mitad de la esperanza de vida de un paciente, es un claro ejemplo de estas barreras.
5. La enfermedad no solo afecta a la calidad de vida de los pacientes, sino también a la de sus familiares: Las características terribles de la enfermedad, las múltiples barreras de acceso a los recursos necesarios y la ausencia de un modelo integrado de asistencia la convierten en una de las enfer-

medades con mayor impacto en la calidad de vida de los pacientes que la sufren, así como en sus familias y cuidadores. Las asociaciones de pacientes y fundaciones a favor del avance contra la ELA son el principal apoyo para las familias, pero estas están atomizadas y sus esfuerzos descoordinados.

6. La investigación de la ELA no es prioritaria: La falta de inversión para la investigación de la enfermedad hace que en más de 20 años no se haya avanzado en su tratamiento, contención y cura. La ELA es, al igual que otras patologías minoritarias, una enfermedad olvidada y las escasas iniciativas investigadoras están descoordinadas. Tener buenos investigadores en España no basta si no son acompañados con un modelo en red colaborativo y una estrategia nacional.
7. Los pacientes asumen la mayor parte de los costes de su enfermedad: La ELA es una enfermedad progresiva y debilitante, y conlleva un alto nivel de discapacidad y dependencia. Esto repercute directamente en los costes sanitarios y sociales asociados a la enfermedad, y se ha calculado que el coste anual de un paciente con ELA se acerca a los 50.000€. Sin embargo, son los propios pacientes y sus familias los que se hacen cargo de la mayor parte de los costes de la enfermedad.

Todos estos datos nos llevan ineludiblemente a la conclusión de que la ELA es un importante desafío que no puede esperar para ser abordado. Tanto desde el punto de vista social, como sanitario y económico, cualquier demora en el diseño y la aplicación de políticas tendrá graves consecuencias para los pacientes. Existe una amplia batería de mejoras que podrían incrementar no solo la calidad de vida de los pacientes, sino también su supervivencia e incluso, con una mayor inversión y colaboración internacional se podría encontrar, en un futuro cercano, la cura a esta gravísima enfermedad.

Para hacerlo es necesario contar con la participación activa de todos los actores implicados, pacientes, cuidadores, asociaciones de pacientes, sistemas sanitarios, tanto públicos como privados, así como los investigadores, las empresas farmacéuticas y, como no, los poderes públicos, responsables en último término de coordinar y aplicar estas actuaciones. Hasta entonces, serán las familias y los cuidadores de los afectados quienes seguirán librando, con más voluntad que recursos, la batalla diaria contra esta enfermedad.

Bibliografía

1. Camacho A, et al. ***Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares.*** Neurología. 2015. <http://dx.doi.org/10.1016/j.nrl.2015.02.003>
2. Sociedad Española de Neurología. ***"Enfermos de ELA reclaman el reconocimiento del 33% del grado de discapacidad tras el diagnóstico."*** www.sen.es. 21 Junio 2016. <http://www.sen.es/saladeprensa/pdf/dossier/junio2016/sen17.pdf>
3. Diario Médico. ***"Cada hora se diagnostican 17 nuevos casos de ELA en el mundo."*** www.diariomedico.com. 06/2016. <http://www.diariomedico.com/2016/06/20/area-profesional/entorno/cada-ano-se-diagnostican-17-nuevos-casos-ela-en-el-mundo>
4. Librería Médica. ***"La campaña del Ice Bucket Challenge dio resultados para la investigación sobre la ELA."*** www.libreríamedica.com. 29 Jul, 2016. <http://www.libreriamedica.com/blog/la-campana-del-ice-bucket-challenge-dio-resultados-para-la-investigacion-sobre-la-ela/>
5. Servicio Madrileño de Salud. ***Esclerosis lateral amiotrófica en la Comunidad de Madrid.*** Red ELA Comunidad de Madrid. Noviembre 2016.
6. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. ***Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud.*** 2016.
7. Ministerio de Sanidad y Consumo. ***Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España.*** 2007.
8. Antonio Gilvan Teixeira Júnior et al. ***Amyotrophic Lateral Sclerosis: the Current World Situation.*** International Archives of Medicine. 2015. Section: Neurology ISSN: 1755-7682. Vol. 8 No. 263 doi: 10.3823/1862
9. Ministerio de Sanidad y Política Social. ***Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España.*** 2009.
10. Jesús, S Mora, Teresa Salas, Lourdes Iváñez, María Luisa Fajardo, Francisco Hurtado, Saúl Marín, Fermín Valera. ***Situación asistencial sanitaria y social de pacientes españoles con ELA: Proceso diagnóstico y asistencia neurológica.*** www.fundela.es. (2008). <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/situacion-asistencial-sanitaria-y-social-de-pacientes-con-ela-i-proceso-diagnostico-y-asistencia-neu/>

11. Arthur, K. C. et al. **Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040**. Nat. Commun. 7:12408 doi: 10.1038/ncomms12408 (2016).
12. A. Chiò, G. Logroscino, B.J. Traynor, J. Collins, J.C. Simeone, L.A. Goldstein, L.A. White. **Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of the Published Literature**. Neuroepidemiology 2013; 41:118–130. DOI: 10.1159/000351153
13. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. **"Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Fact Sheet"**, NINDS, June 2013. No. 13-916 <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet>
14. Daniel Visús Susín. **Programa de atención a pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA): Información para el personal sanitario de los Centros de Atención Primaria**. TFG. Universidad de Lleida. 2013.
15. J.S. Fernández Ruiz. **Integración socio-sanitaria: nuevo reto para la atención primaria**. Semergen. 2012;38(1): 1-2.
16. Jesús, S Mora, Teresa Salas, Lourdes Iváñez, María Luisa Fajardo, Francisco Hurtado, Saúl Marín, Fermín Valera. **Situación asistencial sanitaria y social de pacientes españoles con ELA: Asistencia Multidisciplinal**. www.fundela.es. (2008) <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/situacion-asistencial-y-social-de-pacientes-con-ela-ii-asistencia-multidisciplinal/>
17. Servimedia. **"Enfermos de ELA piden igual trato en todas las regiones"**. [www.elmundo.es](http://www.elmundo.es/salud/2016/06/21/5769167c46163fd6508b4571.html). Madrid (06/2016). <http://www.elmundo.es/salud/2016/06/21/5769167c46163fd6508b4571.html>
18. Gonzalo Jiménez, Toral López, Ruiz Barbosa, Martín Santos, Morales Asencio. **Estrategias de mejora de la atención domiciliaria en Andalucía**. Comisión para el desarrollo de la atención enfermera en el servicio andaluz de salud. (2002).
19. Cordesse et al. **Coordinated care affects hospitalization and prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a cohort study** BMC Health Services Research (2015) 15:134 DOI 10.1186/s12913-015-0810-7
20. F. J. Rodríguez de Rivera, et al. **Desarrollo de una vía clínica para la atención a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en un ámbito regional**. Red de Atención de ELA-Comunidad de Madrid. Neurología 2007;22(6):354-361.
21. M.R. Güell et al. **Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial**. Arch Bronconeumol. 2013;49(12):529–533.

22. HHUU Virgen del Rocío. **Atención multidisciplinar a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica vía clínica diagnóstica y terapéutica**. www.elaandalucia.es. Enero 2017. <http://www.elaandalucia.es/WP/wp-content/uploads/V%C3%ADa-Cl%C3%ADnica-ELA-Hospital-Universitario-Virgen-del-Roc%C3%ADo-Sevilla.pdf>
23. Emilio Servera, Jesús Sancho. **Neumólogos, ventilación mecánica y técnicas complementarias**. Arch Bronconeumol. 2014;50(12):505-506.
24. Plataforma de afectados por la ELA & Confederación Española de Asociaciones de Esclerosis Lateral Amiotrófica. **Petición de revisión de los procedimientos de valoración de dependencia, y de las prestaciones en tiempo y forma para cuidados personales y ayudas para adaptaciones para personas con diversidad funcional severa como la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)**. (2011).
25. Defensor del Pueblo. **Las urgencias hospitalarias en el Sistema Nacional de Salud: derechos y garantías de los pacientes**. Madrid, Enero 2015.
26. D.J. Calzada-Sierra, L. Gómez-Fernández. **Importancia del tratamiento rehabilitador multifactorial en la esclerosis lateral amiotrófica**. Rev Neurol 2001; 32: 423-6.
27. Mario Garcés. **Las enfermedades neurodegenerativas en España y su impacto económico y social**. Universidad Complutense de Madrid y la Alianza Española de Enfermedades Neurodegenerativas. Madrid, Febrero 2016.
28. Jesús, S Mora, Teresa Salas, Lourdes Iváñez, María Luisa Fajardo, Alejandra Cano, Francisco Hurtado, Saúl Marín, Fermín Valera. **Situación asistencial sanitaria y social de pacientes españoles con ELA: Asistencia social y coste económico**. www.fundela.es. (2008). <http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/pg1/?rpp=Todos>
29. Asociación Española de ELA. **Mapa de la atención sociosanitaria de los afectados de ELA en la comunidad de valencia**. Situación y carencias. Octubre, 2016.
30. C.R. Sánchez-López, L. Perestelo-Pérez, C. Ramos-Pérez, J. López-Bastida, P. Serrano-Aguilar. **Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica**. Neurología. 2014;29(1):27-35. doi:10.1016/j.nrl.2013.02.008.
31. F. Paz-Rodríguez, P. Andrade-Palos, A.M. Llanos-Del Pilar. **Consecuencias emocionales del cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica**. Rev Neurol 2005; 40: 459-64.
32. George, L.E. y Gwyther, L.P. **Caregiver Well-Being: A Multidimensional Examination of Family Caregivers of Demented Adults**. Gerontologist, 26, 253-259. (1986).

33. Stephanie Carretero Gómez, Jorge Garcés Ferrer, Francisco Ródenas Rigla. **La sobrecarga de las cuidadoras de personas dependientes**. Tirant lo Blanch, 1ª Edición 2006. ISBN13:9788484565543.
34. Francisco Luzón, Andreu Mas-Colell. **"La hora de la investigación"**. www.elpais.com. (Dic 2016). http://elpais.com/elpais/2016/12/01/opinion/1480597908_639145.html
35. Gladman, M. & Zinman, L. **The economic impact of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review**. Expert Rev. Pharmacoecon. Outcomes Res. 15, 439–450 (2015).

Otras referencias

- Rooney J, Byrne S, Heverin M, 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.
- N. Lechtzin; C.M. Wiener; L. Clawson; V. Chaudhry; and G.B. Diette. **Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis. Causes, costs, and outcomes**. Neurology 2001;56:753–757.
- Chul-Hoon Kim, Myoung Soo Kim. **Ventilator Use, Respiratory Problems, and Caregiver Well-Being in Korean Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Receiving Home-Based Care**. Journal of Neuroscience Nursing, Volume 46, Number 5, October 2014.
- Margaux F. Keller et al. **Genome-Wide Analysis of the Heritability of Amyotrophic Lateral Sclerosis**. JAMA Neurol. 2014;71(9):1123-1133. doi:10.1001/jamaneurol.2014.1184 .
- Inmaculada Jiménez García, Núria Sala Moya, Mariona Riera Munt, M^a Verónica Herrera Rodríguez, Mónica Povedano Panadés y M^a Núria Virgili Casas. **La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA**. Nutr Hosp 2015;31(Supl. 5):56-66. DOI:10.3305/nh.2015.31.sup5.9132.
- F.J. Rodríguez de Rivera et al. **Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar**. Neurología. 2011;26(8):455—460.
- F. Orient-López et al. **Tratamiento neurorrehabilitador de la esclerosis lateral amiotrófica**. Rev Neurol 2006; 43 (9): 549-555.
- Tracy L. Peters and Mary Kay Floeter. **Usage of Support Services in Primary Lateral Sclerosis**. Amyotroph Lateral Scler. 2009 June ; 10(3): 185–187. doi:10.1080/17482960902818224.



FUNDACIÓN
LUZÓN
UNIDOS CONTRA LA ELA

ffluzon.org