

Decálogo de buenas prácticas para la atención a las personas con ELA en urgencias y emergencias

Decalogue of best practices for the care of people with Amyotrophic Lateral Sclerosis in Emergency Departments and Emergency Medical Services

F. Javier Martín-Sánchez¹, Isabel M. García Sánchez¹, María del Carmen Marcos Sastre¹, Rosa Pérez Losa², Laia Casas Llopart³, María Ángeles Semprun³, Raquel Estúñiga⁴, Carmen Martínez Sarmiento⁴

Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva del sistema nervioso central caracterizada por la degeneración simultánea de la neurona motora superior y la neurona motora inferior, lo que conduce a debilidad muscular progresiva, pérdida funcional irreversible y, finalmente, insuficiencia respiratoria. La mediana de supervivencia desde el inicio de los síntomas se sitúa entre 3 y 5 años. Su incidencia global se estima en 1-2 casos por 100.000 habitantes/año y su prevalencia en Europa oscila entre 4 y 6 casos por 100.000 habitantes, lo que la clasifica como una enfermedad poco frecuente, aunque con un elevado impacto clínico, funcional y sociosanitario¹.

La atención de las personas con ELA en los servicios de urgencias y de emergencias (SUE) constituye un reto clínico y organizativo. La progresiva pérdida de neuronas motoras condiciona debilidad muscular, disfagia, disartria e insuficiencia respiratoria, siendo esta última la principal causa de morbilidad^{2,3}.

La afectación bulbar desempeña un papel central en la génesis de complicaciones agudas⁴. En este contexto, las descompensaciones respiratorias, las neumonías aspirativas, la deshidratación y las complicaciones asociadas a dispositivos como la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) constituyen causas frecuentes de consulta en los servicios de urgencias.

La IR requiere una evaluación precoz y protocolizada, incluyendo la valoración funcional respiratoria y la indicación o ajuste de ventilación mecánica no invasiva cuando esté indicada⁵. Asimismo, el empleo de sedantes, anestésicos o relajantes musculares debe realizarse con extrema precaución debido al riesgo de depresión respiratoria adicional y deterioro de la mecánica ventilatoria en pacientes con reserva respiratoria limitada³.

Los profesionales de los SUE deben conocer no solo las complicaciones clínicas más frecuentes de la ELA, sino también las parti-

cularidades de los cuidados durante el transporte sanitario y la estancia en el servicio de urgencias. La disfagia y la malnutrición son altamente prevalentes y se asocian a mayor riesgo de aspiración y hospitalización⁴. En este contexto, resulta fundamental comprobar el correcto funcionamiento de la PEG, evitar ayunos innecesarios y garantizar una adecuada hidratación, minimizando simultáneamente el riesgo broncoaspirativo⁶. Estas medidas contribuyen a reducir complicaciones potencialmente evitables y a optimizar la estabilidad clínica durante la atención urgente.

La atención urgente a personas con ELA debe incorporar de forma explícita una dimensión ética y comunicativa. Aunque un subgrupo de pacientes puede presentar deterioro frontotemporal, una proporción significativa mantiene preservadas sus capacidades cognitivas incluso en fases avanzadas de la enfermedad⁷. La progresión de la disartria y la anartria puede requerir el uso de sistemas aumentativos y alternativos de comunicación, que deben ser facilitados durante la atención urgente para garantizar la autonomía y la toma de decisiones informada.

Asimismo, un número creciente de pacientes formaliza documentos de voluntades anticipadas o planificación anticipada de cuidados, especialmente en el contexto de decisiones relacionadas con ventilación invasiva o traqueotomía. En consecuencia, las decisiones sobre intubación orotraqueal, traqueotomía u otras medidas invasivas deben respetar de manera estricta la autonomía del paciente y su planificación anticipada de cuidados, conforme a los principios de ética clínica y proporcionalidad terapéutica.

Diversos estudios han demostrado que la atención en unidades multidisciplinarias especializadas en ELA se asocia con una mayor supervivencia, mejor calidad de vida y menor número de ingresos hospitalarios^{8,9}. Este modelo asistencial integral facilita la coordinación entre neurología, neumología, nutrición, rehabilitación y cuidados paliativos, permitiendo una planifi-

Filiación de los autores:

¹Centro Especializado de Atención Diurna para la Esclerosis Lateral Amiotrófica del Hospital Enfermera Isabel Zendal, Madrid, España.

²Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias, España

³SUMMA 112, Madrid, España.

⁴Asociación Adela, Madrid, España.

Correspondencia:

F. Javier Martín-Sánchez. Centro Especializado de Atención Diurna para la Esclerosis Lateral Amiotrófica del Hospital Enfermera Isabel Zendal. Av. de Manuel Fraga Iribarne, 2. 28055 Madrid, España.

E-mail:

fjms@hotmail.com

Información del artículo:

Recibido: 2-3-2026.

Aceptado: 4-3-2026.

Online: 6-4-2026.

Editor responsable:

Guillermo Burillo-Putze.

DOI:

Xxxxxxxx



Asociación
Española de
Esclerosis Lateral
Amiotrófica

DECÁLOGO DE BUENAS PRÁCTICAS PARA LA ATENCIÓN A LAS PERSONAS CON ELA EN URGENCIAS Y EMERGENCIAS



La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa crónica que conlleva un deterioro progresivo e irreversible de las funciones motoras de las personas, por lo que necesitan UN CUIDADO PERSONALIZADO



1 TRASLADO

Traslada siempre al paciente al centro más idóneo en **posición semiincorporada y acompañado de su cuidador**. Esta persona tiene un gran conocimiento sobre la patología, tratamiento, equipamiento, transferencias y movilización más adecuada para el enfermo.



2 ATENCIÓN PREFERENTE

Evitar tiempos de espera innecesarios. **El triaje debería identificar este grupo de personas vulnerables.**



3 COMUNICACIÓN

Habla con el paciente con normalidad y explícale cada procedimiento que se vaya a realizar. Aunque pueda no haber respuesta verbal, **entiende perfectamente lo que dices**. Asegúrate de que la persona dispone de su dispositivo de comunicación y **ofrécele tiempo suficiente para que pueda responder o trasladarte la información que considere necesaria**. El cuidador puede ser de gran ayuda y facilitar el mejor método de comunicación con la persona.



4 CUIDADOR:

Una persona con ELA debe estar siempre acompañada. **Autoriza al cuidador para que pueda permanecer siempre con el paciente.**



5 DISPOSITIVOS

Permite y facilita a la persona **el uso de sus propios dispositivos.**



6 APARATO RESPIRATORIO

La patología respiratoria es muy frecuente y debe ser considerada en el diagnóstico diferencial. **Descarta un proceso respiratorio como causa de la atención urgente**. Es posible que el paciente pueda precisar ventilación no invasiva. Si la persona es portadora de traqueotomía, necesitará cuidados especiales.



7 APARATO DIGESTIVO

Valora la **presencia de disfagia para adecuar la dieta**.

Si el paciente es portador de **sonda PEG**, asegura su buen funcionamiento, ya que será necesaria para la alimentación y la administración de la medicación. **Minimiza la dieta absoluta si no es necesaria** y mantén a la persona correctamente hidratada. No olvides los cuidados de la cavidad oral.



8 COORDINACIÓN

Informa a sus referentes hospitalarios del proceso agudo y anticipa las potenciales necesidades de interconsulta a otros profesionales.



9 MEDICACIÓN

Minimiza la medicación sedante, anestésica y con relajantes musculares, ya que pueden deprimir su centro respiratorio.



10 VOLUNTADES ANTICIPADAS

Antes de tomar una actitud invasiva, **consulta si existe un documento de voluntades anticipadas** o el propio deseo de la persona.



Figura 1. Decálogo de buenas prácticas para la atención a las personas con ELA en urgencias y emergencias.

ción anticipada y un al cuidado más eficiente de las complicaciones. En el ámbito de urgencias y emergencias, esta coordinación debe extenderse a una comunicación fluida con las unidades de referencia de ELA, los equipos de cuidados paliativos y la atención primaria, con el objetivo de anticipar necesidades, garantizar la continuidad asistencial y evitar intervenciones fútiles o desproporcionadas, especialmente en situaciones de insuficiencia respiratoria avanzada o decisiones sobre soporte ventilatorio invasivo¹⁰.

En definitiva, el abordaje del paciente con ELA en los SUE requiere una atención específica e individualizada que integre competencia técnica en el soporte respiratorio y nutricional, prudencia farmacológica, respeto a la autonomía del paciente y una adecuada coordinación asistencial. En este contexto en el año 2024 la Sociedad Española de Medicina de Urgencias y Emergencias (SEMES), junto con la Asociación Española de Esclerosis Lateral Amiotrófica (adELA), crearon un grupo de trabajo en el que participaron profesionales sanitarios, miembros de la asociación y pacientes con ELA, con el fin de elaborar un decálogo de buenas prácticas para la atención a las personas con ELA en urgencias y emergencias. Éste se concibió como una herramienta estructurada orientada a promover una asistencia segura, humanizada y centrada en la persona.

Desarrollo del documento

Se realizó una revisión bibliográfica centrada en la atención urgente y el manejo de las complicaciones agudas en pacientes con ELA entre abril y mayo de 2024.

En el proceso de consenso se desarrolló en tres fases estructuradas. 1) identificación de los ámbitos críticos en la atención urgente al paciente con ELA (comunicación, soporte respiratorio, nutrición, farmacología, ética clínica, coordinación asistencial, dispositivos, transporte, triaje y humanización), 2) elaboración y discusión de borradores individuales correspondientes a cada uno de los diez puntos del decálogo, y 3) revisión conjunta, modificación y aprobación del documento final por consenso.

El decálogo resultante aborda diez ámbitos prioritarios de intervención en SUE: comunicación adaptada, acompañamiento del cuidador, atención preferente, manejo respiratorio, manejo digestivo y nutricional, uso seguro de medicación, respeto a voluntades anticipadas, coordinación asistencial, utilización de dispositivos propios y enfoque centrado en la persona (Figura 1), cada uno de ellos con la correspondiente recomendación clínica en formato breve.

Conclusiones

El presente decálogo aborda diez ámbitos prioritarios de atención y cuidados de personas con ELA en los SUE, con el objetivo de reforzar la seguridad clínica, reducir complicaciones evitables y mejorar la calidad asistencial en un grupo de pacientes especialmente vulnerable. Finalmente, se recomienda la difusión del decálogo, como herramienta formativa y de evaluación continua en los SUE, así como su integración en programas de formación específica dirigidos a la atención de personas con enfermedades neuromusculares avanzadas.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de interés en relación con el presente artículo.

Financiación: Los autores declaran la no existencia de financiación en relación con el presente artículo.

Responsabilidades éticas: Los autores han confirmado el mantenimiento de la confidencialidad y respeto de los derechos de los pacientes, acuerdo de publicación y cesión de derechos de los datos a la Revista Española de Urgencias y Emergencias.

Disponibilidad de datos en abierto: Los datos están disponibles bajo solicitud al autor asignado para la correspondencia.

Contribuciones a la autoría del artículo (CRediT): Ambos autores han participado activamente en la concepción y diseño del manuscrito y en la redacción del mismo.

Uso de herramientas de inteligencia artificial generativa: Los autores declaran no haber utilizado las herramientas de IA en la elaboración de este artículo.

Artículo no encargado por el Comité Editorial y con revisión externa por pares.

BIBLIOGRAFÍA

1. Couratier P, Corcia P, Lautrette G, Nicol M, Preux PM, Marin B. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: A review of literature. *Rev Neurol (Paris)*. 2016;172:37-45.
2. Lechtzin N. Respiratory effects of amyotrophic lateral sclerosis: problems and solutions. *Respir Care*. 2006;51:871-81.
3. Benditt JO. Respiratory Care of Patients With Neuromuscular Disease. *Respir Care*. 2019;64:679-88.
4. Körner S, Hendricks M, Kollwe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, et al. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurol*. 2013;13:84.
5. Hess DR. The role of noninvasive ventilation in the ventilator discontinuation process. *Respir Care*. 2012;57:1619-25.
6. Sulistyo A, Abrahao A, Freitas ME, Ritsma B, Zinman L. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2023;8:CD004030.
7. Strong MJ, Abrahams S, Goldstein LH, Woolley S, McLaughlin P, Snowden J, et al. Amyotrophic lateral sclerosis - frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): Revised diagnostic criteria. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2017;18:153-74.
8. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74(9):1258-61.
9. Rooney J, Byrne S, Heverin M, Tobin K, Dick A, Donaghy C, Hardiman O. 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.
10. Young C, Pinto S, Grosskreutz J, Hardiman O, Clawson LL, Cudkovic ME, et al. Medical therapies for amyotrophic lateral sclerosis-related respiratory decline: an appraisal of needs, opportunities and obstacles. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2022;23:66-75.