

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Estándar clínico basado en la evidencia: diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente adulto con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Universitario Nacional de Colombia

Hospital Universitario Nacional de Colombia
Universidad Nacional de Colombia

Bogotá, Colombia
2024

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Versión previa a diagramación

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Estándar clínico basado en la evidencia: diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente adulto con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital Universitario Nacional de Colombia

Hospital Universitario Nacional de Colombia



Dirección de Investigación e Innovación
 Proceso de Atención Ambulatoria
 Proceso de Atención en Cirugía
 Proceso de Atención en Cuidado Crítico
 Proceso de Atención en Hospitalización
 Proceso de Atención en Radiología e Imágenes Diagnósticas
 Proceso de Atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano
 Proceso de Atención en Servicio Farmacéutico

Universidad Nacional de Colombia

Facultad de Medicina
 Instituto de Investigaciones Clínicas
 Departamento de Cirugía
 Departamento de Medicina Física y Rehabilitación
 Departamento de Medicina Interna
 Departamento de Nutrición Humana
 Departamento de la Comunicación Humana
 Departamento de la Ocupación Humana
 Departamento del Movimiento Corporal Humano

Facultad de Enfermería
 Departamento de Enfermería

Facultad de Ciencias
 Departamento de Farmacia

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Grupo desarrollador del estándar clínico basado en la evidencia

- Líderes del proceso

Sandra Milena Castellar Leones

Médica, especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Se desempeña como docente adjunta del Departamento de Medicina Física y Rehabilitación de la Universidad Nacional de Colombia, como médica especialista en Medicina Física y Rehabilitación del proceso de Atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano del Hospital Universitario Nacional de Colombia y del Instituto Roosevelt.

Andrea Del Pilar Calderón Castro

Médica cirujana, especialista en neurología clínica. Se desempeña como médica especialista en el Hospital Universitario Nacional y como Docente adjunta del Departamento de Medicina Interna en la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia.

Pastor Leonardo Jurado Escobar

Médico, residente de segundo año de la especialización en Medicina Física y Rehabilitación de la Universidad Nacional de Colombia.

Rafael Adrián Gómez Suárez

Médico cirujano, residente de segundo año de la especialización de Neurología de la Universidad Nacional de Colombia.



- Especialistas clínicos

Ingrid Jany Guzmán

Fisioterapeuta, especialista en Cuidado Crítico. Se desempeña como docente ad-honorem de la práctica académica clínica en adulto del pregrado de fisioterapia, Departamento del Movimiento Corporal Humano de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia y como Coordinadora del proceso de Rehabilitación y Desarrollo Humano del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Haide Jineth Briceño Suarez

Fonoaudióloga. Se desempeña como fonoaudióloga del Proceso de Atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Daniela Buitrago Turriago

Fisioterapeuta, especialista en docencia universitaria, estudiante de cuarto semestre de la maestría en epidemiología de la Universidad de la Sabana. Se desempeña como fisioterapeuta del Proceso de Atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Lida Marcela Caicedo Torres

Nutricionista dietista, magíster en fisiología. Se desempeña como nutricionista clínica del Proceso de Atención en Hospitalización en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Diego Alexander Cardona Botero

Médico cirujano, especialista en cirugía general. Se desempeña como médico especialista en cirugía del Proceso de Atención en Cirugía del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

María Esther Cháves Páez

Terapeuta ocupacional, estudiante de maestría en ingeniería biomédica de la Universidad Nacional de Colombia. Se desempeña como terapeuta ocupacional del proceso de atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Jorge Arturo Díaz Ruíz



Médico cirujano, especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Es profesor titular del departamento de Medicina física y rehabilitación de la Universidad Nacional de Colombia.

Liliana Katerine Duarte Pedroza

Psicóloga, magíster en psicología con énfasis en neuropsicología clínica y cognoscitiva. Se desempeña como neuropsicóloga en el Proceso de Atención Ambulatoria del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Cristian Felipe Espinel Pachón

Médico cirujano, especialista en medicina interna, estudiante de la maestría en educación para profesionales de la salud de la Universidad del Rosario y la Pontificia Universidad Javeriana. Se desempeña como médico internista del Proceso de Atención en Hospitalización del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Luis Alejandro Fontanilla Díaz

Médico cirujano, especialista en neurología y neurofisiología clínica. Se desempeña como médico especialista en neurofisiología clínica del Proceso de Atención Ambulatorio del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Juan Sebastián Frías Ordoñez

Médico cirujano, especialista en medicina interna, estudiante de segundo año de la subespecialidad en gastroenterología de la Universidad Nacional de Colombia.

Cristian Arvey Guzmán David

Fisioterapeuta, especialista en docencia universitaria y magíster en fisiología. Se desempeña como fisioterapeuta en el Proceso de Atención en Cuidado Crítico del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Andrea Lizeth Ibáñez Triana

Química farmacéutica. Se desempeña como química farmacéutica asistencial del Proceso de Atención en Servicio Farmacéutico del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Lorena Viviana López Reyes



Enfermera, magíster en epidemiología. Se desempeña como enfermera del programa de esclerosis múltiple del Proceso de Atención Ambulatorio en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Jaime Jaramillo Mejía

Médico y cirujano, especialista en anestesiología y reanimación, especialista en alivio de dolor y cuidado paliativo. Se desempeña como médico especialista en dolor del servicio de dolor y cuidado paliativo en el Proceso de Atención en Hospitalización del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Luisa Fernanda Morales Pinilla

Médica general, especialista en psiquiatría, estudiante de la maestría en docencia de la Universidad del Rosario y la Universidad Pontificia Javeriana. Se desempeña como médica especialista en psiquiatría del proceso de Atención Ambulatoria en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Daniel Edilberto Muñoz Becerra

Médico cirujano, especialista en otorrinolaringología. Se desempeña como otorrinolaringólogo del Proceso de Atención en Cirugía del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Liliana Elizabeth Rodríguez Zambrano

Médica cirujana, especialista en Medicina Física y Rehabilitación. Se desempeña como médica especialista en Medicina Física y Rehabilitación del Proceso de Atención en Rehabilitación y Desarrollo Humano del Hospital Universitario Nacional de Colombia y como Profesora Asociada del Departamento de Medicina Física y Rehabilitación, de la Facultad de Medicina, de la Universidad Nacional de Colombia.

César Camilo Rubiano López

Enfermero, especialista en cuidado crítico y auditoría, estudiante de la maestría en administración pública de la Escuela de Administración de Negocios. Se desempeña como coordinador de enfermería del Proceso de Atención en Cuidado Crítico del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Jessica Daniela Ruiz Agudelo

Médica cirujana, magíster en salud pública. Se desempeña como médica en atención hospitalaria del Proceso de Atención en Hospitalización del Hospital Universitario Nacional de Colombia.



José Guillermo Ruiz Rodríguez

Médico y cirujano, especialista en medicina interna, especialista en medicina crítica y cuidado intensivo. Se desempeña como Profesor Asistente del Departamento de Medicina Interna de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia y es Director Científico y Médico intensivista del Proceso de Atención en Cuidado Crítico del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Edgar Alberto Sánchez Morales

Médico, especialista en medicina interna, especialista en neumología. Es profesor asociado del Departamento de Medicina Interna de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia. Se desempeña como especialista en neumología del Proceso de Atención Ambulatoria del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Juan José Yunis Londoño

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Médico y cirujano, magíster en genética humana. Se desempeña como profesor titular en el Departamento de Patología de la Facultad de Medicina e Instituto de Genética en la Universidad Nacional de Colombia.

Yolid Andrea Zuleta Martínez

Psicóloga, estudiante de la maestría en psicología clínica y de la salud en Unisanitas. Se desempeña como psicóloga del Proceso de Atención en Hospitalización y Atención Ambulatoria del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

- Coordinadores metodológicos

Paula González-Caicedo

Fisioterapeuta, estudiante de la maestría en epidemiología clínica de la Universidad Nacional de Colombia. Se desempeña como metodóloga de investigación en la Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.



Giancarlo Buitrago

Médico cirujano, magíster en Economía y en Epidemiología Clínica, y doctor en Economía. Es profesor asociado y Vicedecano de Investigación y Extensión de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia, y director de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

- Seguimiento del proceso

Comité de Estándares Clínicos

Universidad Nacional de Colombia, Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024



Representante de pacientes y cuidadores

Jaime Orlando Ruiz Rodríguez

Paciente con esclerosis lateral amiotrófica y representante de pacientes, presidente de la Asociación Colombiana de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Lucy Barrera Ortiz

Cuidadora de paciente con esclerosis lateral amiotrófica y enfermera voluntaria de la Asociación Colombiana de Esclerosis Lateral Amiotrófica.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Agradecimientos

Agradecemos a la comunidad del Hospital Universitario Nacional de Colombia y a la Universidad Nacional de Colombia por su acogida en el desarrollo de estándares clínicos basados en la evidencia (ECBE). Agradecemos su apoyo al proceso, su disponibilidad para el desarrollo de la propuesta y su interés en brindar el mayor beneficio a los pacientes, teniendo en cuenta la mejor evidencia y el aprovechamiento de los recursos disponibles.

Este documento ha recibido apoyo durante su desarrollo, aportes de diferentes profesionales, por lo que hace mención especial a:

- **Profesionales de investigación**

Andrés Felipe Patiño Benavidez

Médico cirujano, magíster en epidemiología clínica. Metodólogo de investigación de la Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Natalia Losada Trujillo

Médica cirujana, estudiante de la maestría en epidemiología clínica de la Universidad Nacional de Colombia. Metodóloga de investigación de la Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

Daniela Sánchez Santiesteban

Médica cirujana, estudiante de la maestría en epidemiología clínica de la Universidad Nacional de Colombia. Metodóloga de investigación de la Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.



Natalia Garzón Barbosa

Psicóloga, profesional de apoyo administrativo, Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

- **Personal de apoyo**

Junior Jorge Huertas Chaves

Auxiliar de enfermería, Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- **Expertos metodológicos asesores del proceso**

Rodrigo Pardo Turriago



Médico y cirujano, especialista en neurología clínica, magíster en Epidemiología Clínica, se desempeña como profesor titular del Departamento de Medicina Interna e Instituto de Investigaciones Clínicas de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia.

Hernando Guillermo Gaitán Duarte

Médico cirujano, especialista en obstetricia y ginecología, magíster en Epidemiología Clínica, se desempeña como profesor titular del Departamento de Obstetricia y Ginecología e Instituto de Investigaciones Clínicas de la Facultad de Medicina de la Universidad Nacional de Colombia.

Anamaría Vargas Cáceres



Ingeniera industrial, estudiante de la maestría en ingeniería industrial de la Universidad Nacional de Colombia. Se desempeña como analista sénior de investigación de la Dirección de Investigación e Innovación del Hospital Universitario Nacional de Colombia.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

Contribuciones de los autores

- **Coordinación clínica:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez.
- **Coordinación metodológica:** Giancarlo Buitrago Gutiérrez y Paula Andrea González Caicedo.
- **Definición de alcance y objetivos:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez, Paula Andrea González Caicedo.
- **Revisión sistemática de guías de práctica clínica:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez, Paula Andrea Gonzalez Caicedo.
- **Algoritmo clínico preliminar:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez y Paula Andrea Gonzalez Caicedo.
- **Acuerdo interdisciplinario:** Andrea Lizeth Ibañez Triana, César Camilo Rubiano López, Cristian Arvey Guzmán David, Cristian Felipe Espinel Pachón, Daniel Edilberto Muñoz Becerra, Daniela Buitrago Turriago, Diego Alexander Cardona Botero, Edgar Alberto Sánchez Morales, Haide Jineth Briceño Suarez, Ingrid Jany Guzmán, Jaime Jaramillo Mejia, Jessica Daniela Ruiz Agudelo, Jorge Arturo Díaz Ruíz, José Guillermo Ruiz Rodríguez, Juan José Yunis Londoño, Juan Sebastián Frias Ordoñez, Lida Marcela Caicedo Torres, Liliana Elizabeth Rodríguez Zambrano, Liliana Katherine Duarte Pedraza, Lorena Viviana López Reyes, Luis Alejandro Fontanilla Díaz, Luisa Fernanda Morales Pinilla, María Esther Cháves Páez, Yolid Andrea Zuleta Martínez, Jaime Orlando Ruiz Rodríguez, Lucy Barrera Ortiz y Paula González-Caicedo.
- **Algoritmo clínico final:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez y Paula Andrea González Caicedo

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- **Revisión y edición:** Sandra Milena Castellar Leones, Andrea del Pilar Calderón Castro, Pastor Leonardo Jurado Escobar, Rafael Adrián Gómez Suarez y Paula Andrea González Caicedo
- **Seguimiento del proceso:** Comité de Estándares Clínicos.





 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Tabla de contenido

Introducción	18
Alcance	21
Objetivos.....	22
Objetivo general	22
Objetivos específicos	22
Metodología	23
Diagramas de flujo, información adicional y puntos de control	27
Puntos de control.....	70
Implementación del estándar clínico basado en la evidencia y evaluación de la adherencia	74
Impacto esperado del estándar clínico basado en la evidencia.....	75
Actualización del estándar clínico basado en la evidencia	76
Glosario	77
Referencias	79
Anexos	88



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Índice de tablas

Tabla 1. Guías de práctica clínica identificadas en la búsqueda de la literatura que cumplieron con los criterios de elegibilidad para el desarrollo del estándar clínico basado en la evidencia.....	24
Tabla 2. Indicadores propuestos para la medición de los puntos de control definidos.....	72



Índice de figuras

Figura 1. Metodología del proceso secuencial de desarrollo del estándar clínico basado en la evidencia para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica en la institución.	23
Figura 2. Diagrama para determinar el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica en el Hospital Universitario Nacional de Colombia.....	28
Figura 3. Sección 1 del diagrama de flujo: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	30
Figura 4. Sección 2 del diagrama de flujo: tratamiento farmacológico y rehabilitador del paciente con esclerosis lateral amiotrófica.....	35
Figura 5. Sección 3 del diagrama de flujo: evaluación funcional respiratoria del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	43
Figura 6. Sección 4 del diagrama de flujo: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica.....	47
Figura 7. Sección 5 del diagrama de flujo: evaluación y tratamiento nutricional y de la deglución	52
Figura 8. Sección 6 del diagrama de flujo: tratamiento de síntomas motores del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	58
Figura 9. Sección 7 del diagrama de flujo: tratamiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con esclerosis lateral amiotrófica.....	60
Figura 10. Sección 8 del diagrama de flujo: cuidado paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	65



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Abreviaturas

AAN	American Academy of Neurology
ABCDE	Advance preparation, Build a therapeutic environment, Communicate well, Deal with patient and family reactions, Encourage and validate emotion, por sus siglas en inglés
ACP	Planeación Avanzada del Cuidado
ADI-12	Inventario de Depresión de Esclerosis Lateral Amiotrófica
AGREE	Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation
ALS ALLOW	Ascertain, leave opportunity, stratify, allocate, leverage denial, leave silence, orient over time, y work, por sus siglas en inglés
ALSAQ-40	Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire
ALSFRS-R	Escala de Evaluación Funcional de Esclerosis Lateral Amiotrófica Revisada
ALT	Alanino aminotransferasa
AST	Aspartato aminotransferasa
BDI	Inventario de Depresión de Beck
BiPAP	Dispositivo de presión positiva binivelada en las vías respiratorias
BREAKS	Background, rapport-building, explore patient knowledge, announce and kindle, por sus siglas en inglés
CUPS	Clasificación Única de Procedimientos en Salud
CVF	Capacidad Vital Forzada
DVA	Documento de voluntad anticipada
DMD	Derecho de muerte digna
ECBE	Estándares Clínicos Basados en Evidencia
eELA	Esclerosis Lateral Amiotrófica Esporádica
ELA	Esclerosis Lateral Amiotrófica
FDA	U.S. Food and Drug Administration
FEES	Evaluación endoscópica de la deglución, de sus siglas en ingles.
fELA	Esclerosis Lateral Amiotrófica Familiar
GPC	Guías de Práctica clínica
HTLV	Virus linfotropico humano
HUN	Hospital Universitario de Colombia
IRSN	Inhibidores de recaptación de serotonina y norepinefrina
ISRS	Inhibidores selectivos de recaptación de serotonina
ECAS	The Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen.
FUS	Proteína de unión al ADN (fused in sarcoma, por sus siglas en inglés)
IMC	Índice de masa corporal
MIE	mechanical insufflation-exsufflation
MNI	Motoneurona Inferior
MNS	Motoneurona Superior
PEG	Gastrostomía Endoscópica Percutánea, por sus siglas en inglés.
PEM	Presión Espiratoria Máxima
PIM	Presión Inspiratoria Máxima

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

PLACS	Pathological Laughing and Crying Scale
PRISMA	Preferred Reporting Items for Systematic reviews and Meta-Analyses
RIG	Gastrostomía Insertada Radiológicamente, por sus siglas en inglés.
SNIP	Presión Inspiratoria Nasal
SOD1	Superóxido dismutasa 1
SPIKES	Setting, Perception, Invitation, Knowledge, Empathy y Summary, por sus siglas en inglés
TARDBP	Proteína de unión al ADN TAR 43
TDEE	Total Daily Energy Expenditure
UCI	Unidad de Cuidado Intensivo
VMNI	Ventilación Mecánica No Invasiva

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa debilitante, caracterizada por la afectación de las neuronas motoras alfa de la sustancia gris a nivel cerebral y de la médula espinal, causando manifestaciones clínicas como lo son debilidad, atrofia muscular, fasciculaciones y espasticidad (1). El diagnóstico de ELA es clínico, los estudios de extensión se utilizan para ayudar a excluir otras enfermedades, algunas potencialmente tratables, que pueden parecerse a la ELA (2). En el proceso diagnóstico de las enfermedades de la neurona motora, existen 3 criterios ampliamente usados que han evolucionado a lo largo del tiempo: i) el Escorial, revisado en el año 2000 (3), ii) el Awaji-Shima en el 2008 (4), y iii) el Gold Coast en el 2019; estos últimos han demostrado incrementan la sensibilidad diagnóstica conservando la especificidad (5).

Los criterios de Gold Coast incluyen: i) deterioro motor progresivo documentado por historia clínica o evaluaciones clínicas repetidas, precedidos de una función motora normal, ii) presencia de disfunción o signos de neurona motora superior o inferior en al menos una región corporal (con compromiso neurona motora superior e inferior identificadas en la misma región corporal, si solo una región corporal está involucrada) o signos de neurona motora inferior en al menos 2 regiones corporales, y iii) exclusión de enfermedades que puedan asemejarse a la ELA (6).

La incidencia global de ELA varía de 2 a 3/100.000 personas/año, con una estimación media de 1.7/100.000 personas/año (7), esta frecuencia tiende a ser uniforme en las diferentes regiones, aunque existen áreas de mayor incidencia como en la Isla Guam (8) y en la península Kii en Japón (9). En Suramérica, la incidencia media fue estimada en 2.1/100.000 personas/año. La prevalencia global de la enfermedad varía de 1 a 11/100.000 personas (10). En América Latina los estudios disponibles muestran gran variabilidad en la prevalencia desde 0.9 a 8.8/100.000 personas. En Colombia, de acuerdo con el estudio ESENCIA, la prevalencia de enfermedad de motoneurona entre 2015 y 2017 fue de 6 casos por 100.000 habitantes (11). En Antioquia, Zapata-Zapata y colaboradores, documentaron una incidencia de 1.4 por cada 100.000 personas/año y una prevalencia de 4.9 por cada 100.000 personas (10).



Actualmente se desconocen las causas puntuales que condicionan la aparición de la enfermedad; sin embargo, la ELA puede clasificarse según etiología en la forma esporádica (eELA) comprende el 85-90% casos y se considera relacionada a características ambientales sin componente genéticos y la forma familiar (fELA) alrededor del 10-15% casos, en la cual son mutaciones en genes puntuales los que condicionan la presentación de la enfermedad. Se han descrito alrededor de 40 genes relacionados a fELA, los más frecuentemente afectados son C9ORF72, SOD1, TARDBP y FUS (12).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



La ELA tiene dos formas clásicas de presentación: el inicio espinal, que corresponde al 70% casos y se caracteriza por la debilidad de las extremidades y problemas de la movilidad; y la de inicio bulbar, caracterizada por alteración de músculos orofaríngeos, afectando la deglución y el habla, la cual ocurre aproximadamente en el 25% de los casos (8). Independiente del sitio de inicio de los síntomas, la mortalidad es resultado de compromiso respiratorio progresivo, teniendo en cuenta que hasta el 50% de los pacientes mueren dentro de los tres años posteriores al inicio de los síntomas (13). La ELA es considerada una enfermedad sistémica y tiene alrededor de 10 fenotipos clínicos, que varían desde la clásica forma bulbar hasta síndrome de piernas colgantes, y diferentes compromisos de neurona motora superior e inferior, cada uno de ellos con patrones variables de progresión y propagación (14). Se han descrito también fenotipos clínicos con síntomas no motores caracterizados por deterioro cognitivo con alteraciones de funciones ejecutivas en el 50% casos y cambios de comportamiento asociada a demencia frontotemporal en el 15% casos, la cual tiene mayor relación con formas familiares de ELA (15).

Según estudios de proyección, se prevé un incremento en el número de casos de ELA de 2015 a 2040 con base en los datos epidemiológicos previos, se considera que alrededor del mundo los casos aumentaron de 222.801 en 2015 a 376.674 en 2040, representando un incremento del 69% (16). Este cambio se debe al incremento en la esperanza de vida de la población, particularmente en naciones desarrolladas. En relación a los costos asociados al tratamiento de ELA, se ha descrito el costo por paciente por año en el manejo de ELA, entre los diferentes estudios, se ubicaba alrededor de €9741 euros (en Grecia) hasta €114.605 euros (En Australia) (alrededor de \$41'438.332 hasta \$487'531.064 pesos colombianos). Dichos costos tendían a aumentar con la progresión de la enfermedad, a mayor severidad mayor costo directo por paciente al año. Estableciendo los periodos de costo máximo se generan: en el proceso diagnóstico y cerca del momento de la muerte del paciente. De la revisión 9 estudios establecen que los costos directos (asistencia médica, cuidados, tratamiento) superan los costos indirectos (disminución productividad laboral paciente y del cuidador)(17). Respecto a los costos del manejo de ELA según el tipo de cuidado recibido, entendido como el cuidado recibido de grupos interdisciplinarios versus cuidado general, se encontró que los pacientes tratados en grupos multidisciplinarios enfocados en tratamiento de ELA, reducían los costos en aproximadamente €65 euros al mes, ofreciendo un beneficio adicional al elevar los estándares de cuidado general y calidad de vida (18).

La atención de los pacientes con esta condición requiere un equipo interdisciplinar y una atención estandarizada que permita el cumplimiento de los objetivos de tratamiento, basados en la mejor evidencia y experticia clínicas. Por lo anterior, el objetivo de Estándar Clínico Basado en Evidencia (ECBE), es proporcionar recomendaciones y directrices para

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de pacientes adultos con ELA en el HUN, que optimicen la calidad de la atención, a partir de un enfoque multidisciplinario y basados en la mejor evidencia posible.



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Alcance

Este ECBE busca, con base en la mejor evidencia disponible, elaborar un algoritmo clínico para establecer el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de pacientes adultos con ELA atendidos en consulta externa, hospitalización y unidad de cuidado crítico del Hospital Universitario Nacional de Colombia (HUN).

Las recomendaciones contenidas en este ECBE están dirigidas a diferentes profesionales de la salud (médicos generales, médicos internistas, médicos neurólogos, médicos neumólogos, médicos especialistas en medicina física y rehabilitación, médicos especialistas en dolor y cuidado paliativo, enfermeros, químicos farmacéuticos, microbiólogos, nutricionistas, fisioterapeutas, fonoaudiólogos, terapeutas ocupacionales, psicólogos, médicos especialistas en gastroenterología, neumología, psiquiatría y otorrinolaringología), así como a otros técnicos o auxiliares involucrados en la atención de pacientes adultos con ELA. Este ECBE además podrá ser usado tanto por docentes como por estudiantes de ciencias de la salud (pregrado y posgrado) de la Universidad Nacional de Colombia, que se encuentren realizando sus prácticas clínicas en el HUN, así como por personal asistencial y administrativo de la institución responsable de tomar decisiones relativas al abordaje integral de estos pacientes, con el fin de facilitar el proceso de implementación del ECBE en el hospital.

Es importante mencionar que este documento no incluye recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación o seguimiento de otros trastornos neuromusculares.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Objetivos


Estos se dividen en general y específicos, como se detalla a continuación.

Objetivo general

Identificar las indicaciones para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA atendidos en el HUN, mediante el desarrollo de un ECBE.

Objetivos específicos

- Identificar las áreas/servicios asistenciales del HUN involucrados en el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA.
- Identificar recomendaciones basadas en la evidencia para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA en el HUN.
- Generar un consenso entre las diferentes áreas/servicios asistenciales involucrados con el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA atendidos en consulta externa, hospitalización o cuidado crítico en el HUN.
- Elaborar un algoritmo clínico para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en consulta externa, hospitalización y UCI en el HUN.
- Identificar puntos de control para la implementación y evaluación del ECBE.
- Presentar los lineamientos para la difusión e implementación del ECBE.
- Identificar recomendaciones basadas en evidencia para las intervenciones con relación a cuidados al final de la vida, y desde cuidados paliativos para adultos con ELA
- Generar o establecer una ruta para abordar los casos de voluntades anticipadas y eutanasia para pacientes adultos con ELA.

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Metodología

El ECBE se desarrolló mediante un proceso secuencial de siete componentes: i) conformación del equipo desarrollador; ii) definición del alcance y los objetivos del ECBE; iii) revisión sistemática de guías de práctica clínica (GPC); iv) elaboración del algoritmo preliminar; v) desarrollo de un acuerdo interdisciplinario; vi) elaboración del algoritmo final, y vii) revisión y edición del ECBE (Figura 1).

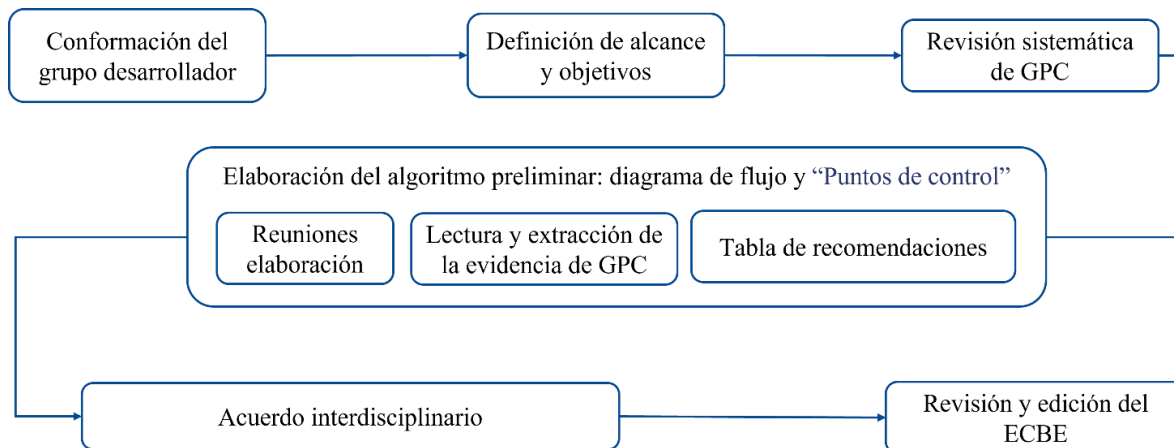


Figura 1. Metodología del proceso secuencial de desarrollo del estándar clínico basado en la evidencia para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de pacientes adultos con esclerosis lateral amiotrófica en la institución.



Fuente: elaboración propia.

El grupo desarrollador del ECBE estuvo conformado por expertos en medicina física y rehabilitación, neurología y en epidemiología clínica. Todos los miembros diligenciaron los formatos de divulgación de conflictos de intereses. Una vez constituido, el grupo interdisciplinario estableció los objetivos y el alcance del ECBE. En la etapa de revisión de la literatura, se realizaron búsquedas sistemáticas en diferentes bases de datos (Medline, Embase y lilacs) y organismos desarrolladores y compiladores de GPC, usando lenguaje controlado para identificar las GPC que respondieran al objetivo y alcance planteados (ver anexo 1 para más información sobre las estrategias de búsqueda).

El proceso de tamización y selección de la evidencia se realizó teniendo en cuenta los siguientes criterios de elegibilidad establecidos por el equipo desarrollador:

1. Criterios de inclusión

- GPC sobre el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de pacientes adultos con ELA.
- GPC publicadas en inglés o español y con acceso a texto completo.
- GPC publicadas en los últimos 10 años (2011 - 2021).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

2. Criterios de exclusión



- GPC con evaluación de la calidad global menor a seis según el instrumento AGREE II o con un puntaje menor a 60 % en los dominios de rigor metodológico e independencia editorial.
- GPC sobre el diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación de enfermedades de neuronas motoras diferentes a ELA en población adultos.
- GPC sobre diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación de enfermedades neuromusculares diferentes a ELA.

La tamización de la evidencia se realizó mediante la revisión del título, resumen y texto completo de los documentos identificados en las búsquedas sistemáticas. Este proceso se hizo de manera independiente por dos miembros del grupo desarrollador; las discrepancias las resolvió un tercer integrante. La calidad de las GPC seleccionadas la evaluaron de manera independiente dos integrantes del grupo desarrollador (un experto clínico y un experto metodológico), para lo cual se utilizó el instrumento AGREE II.



El proceso de tamización y selección de las GPC se resume en el diagrama PRISMA (anexo 2). Finalmente, después de aplicar los criterios de elegibilidad se incluyeron los documentos presentados en la tabla 1. Para más información sobre las búsquedas sistemáticas de la literatura, ver el anexo 1.

Tabla 1. Guías de práctica clínica identificadas en la búsqueda de la literatura que cumplieron con los criterios de elegibilidad para el desarrollo del estándar clínico basado en la evidencia.

Id	Nombre de la GPC	Grupo de desarrollador	País	Idioma	Año	Reporte AGREE-II		
						Rigor metodológico	Independencia editorial	Calidad global
GPC 1	Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis.	Christen Shoemith, Agessandro Abrahao, Tim Benstead, Marvin Chum, Nicolas Dupre, Aa	Canadá	Inglés	2020	82.3%	91.7%	7

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

		ron Izenberg, Wendy Johnston, Sanjay Kalra, Desmond Leddin, Colleen O'Connell, Kerri Schellenberg, Anu Tandon and Lorne Zinman						
GPC 2	Home mechanical ventilation for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Canadian Home mechanical ventilation for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Canadian Thoracic Society clinical practice guidelineThoracic Society clinical	Karen P. Rimmer, Marta Kaminska, Mika Nonoyama, Eleni Giannouli	Canadá	Inglés	2019	88.5%	100%	7

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

practice guideline.								
---------------------	--	--	--	--	--	--	--	--



GPC: guía de práctica clínica

En cuanto a la elaboración de la propuesta preliminar del ECBE: en primer lugar, se elaboró una tabla de extracción de información utilizando un sistema de dominios (explicado en el anexo 1); en segundo, se extrajo la evidencia contenida en las 2 GPC seleccionadas (los niveles de evidencia y grados de recomendación utilizados por cada una de las GPC se encuentran en el anexo 4), y, finalmente, se identificaron las áreas asistenciales del HUN involucradas en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes adultos con ELA, para elaborar el algoritmo clínico para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA atendidos en la institución.

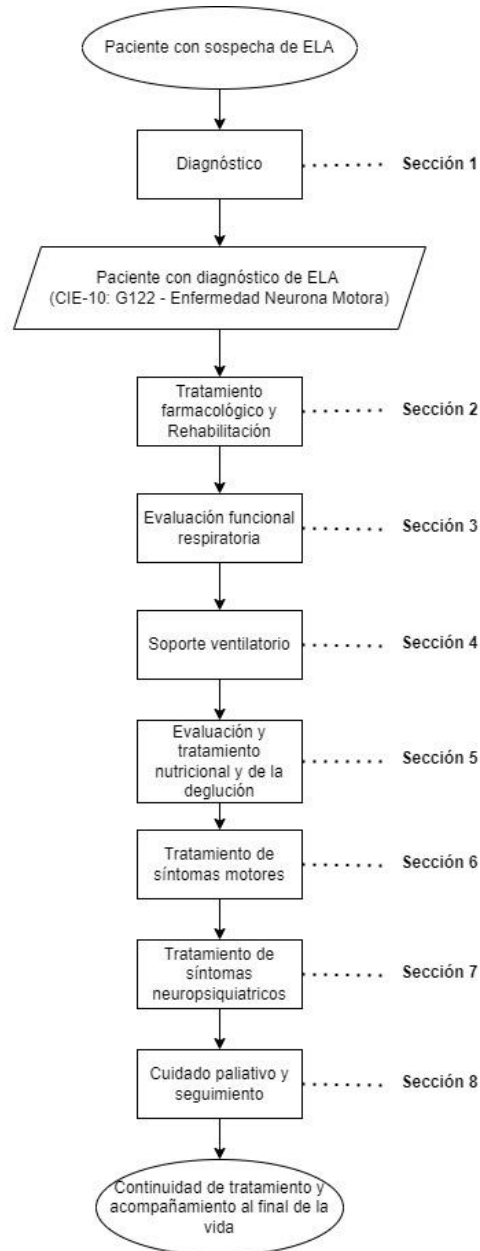
En la fase del acuerdo interdisciplinario, se designaron representantes de las áreas asistenciales involucradas en la atención de estos pacientes, a quienes se les envió la versión preliminar del algoritmo con el fin de que lo evaluaran antes de asistir a la reunión de consenso. En esta reunión, participaron los representantes de los siguientes servicios/áreas asistenciales: dirección comercial, dolor y cuidado paliativo, cirugía general, cuidado crítico, enfermería, farmacia, fisioterapia, fonoaudiología, gastroenterología, genética, medicina física y rehabilitación, medicina hospitalaria, medicina interna, neumología, neurología, neuropsicología, nutrición clínica, otorrinolaringología, psicología, psiquiatría y terapia ocupacional. Los líderes clínicos del ECBE estuvieron a cargo de la presentación de los algoritmos y la reunión fue moderada por un representante de la Dirección de Investigación e Innovación.

Se presentaron 8 secciones del ECBE, así como una sección adicional sobre los puntos de control, y se realizaron las votaciones correspondientes para cada una. El resultado de las ocho votaciones permitió confirmar la existencia de consenso total a favor de usar las recomendaciones para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento del paciente adulto con ELA contenidas en los diagramas de flujo presentados (los resultados adicionales de este ejercicio se pueden consultar en el anexo 1).

Luego, el equipo desarrollador unificó las sugerencias realizadas en la reunión de consenso interdisciplinario y, con base en estas, elaboró la versión final del ECBE. Por último, se realizó la revisión de estilo y diagramación del documento y, de esta forma, se obtuvo la versión final.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

Diagramas de flujo, información adicional y puntos de control



Abreviaturas
CIE-10: Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades, décima revisión
ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica





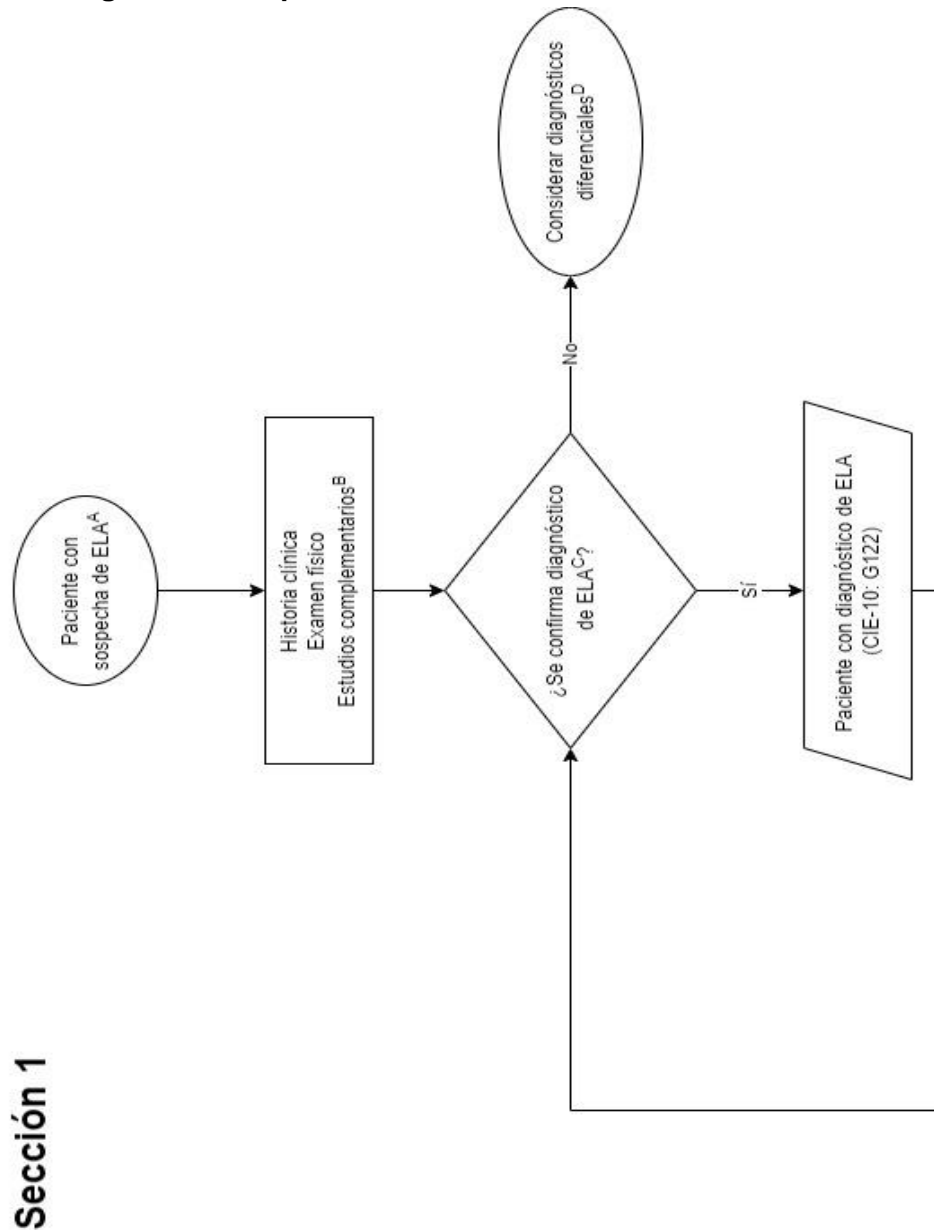

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Figura 2. Diagrama para determinar el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica en el Hospital Universitario Nacional de Colombia

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 1: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica



	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

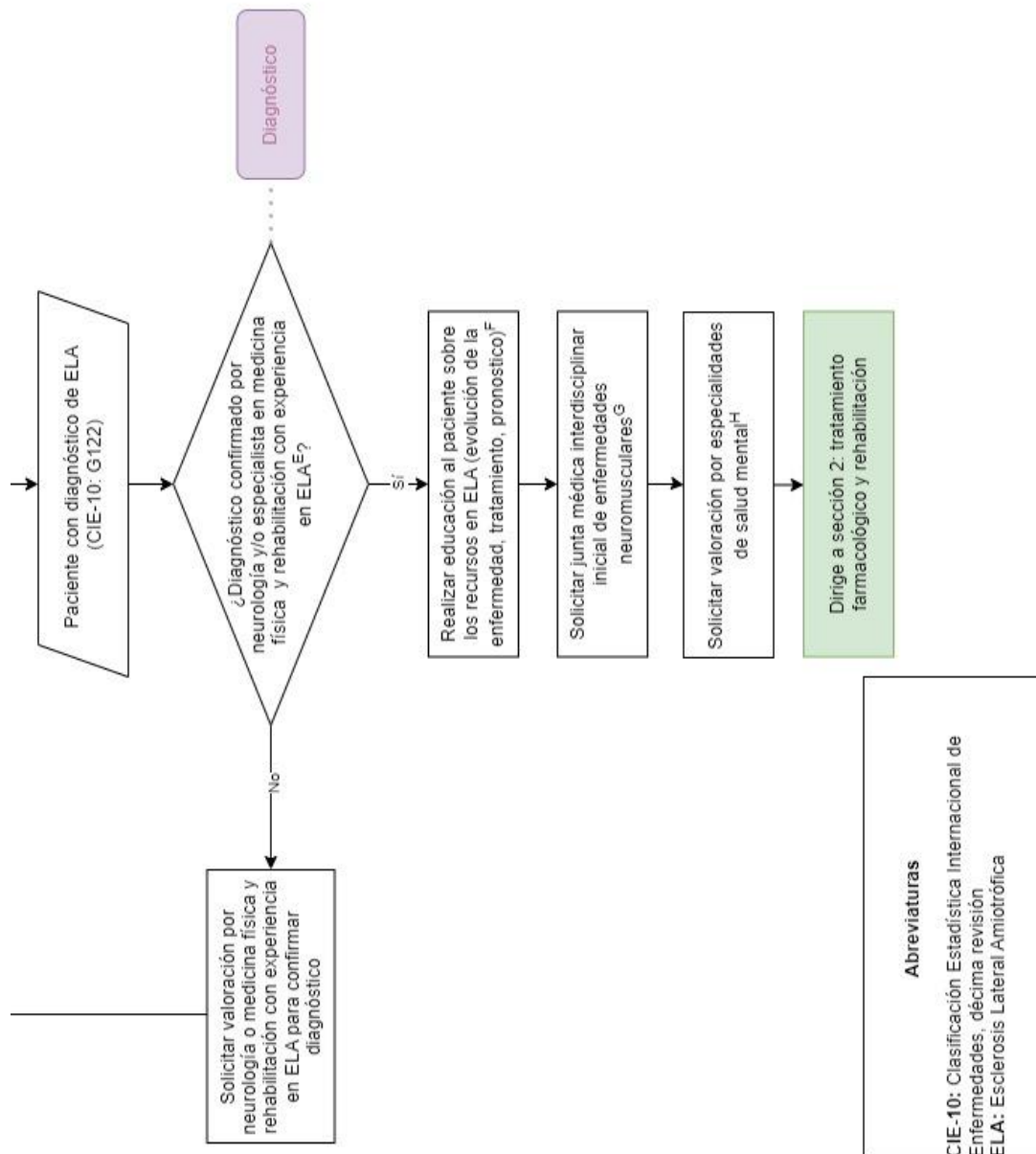




Figura 3. Sección 1 del diagrama de flujo: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional

A. Paciente con sospecha de ELA: paciente adulto con síntomas de debilidad muscular progresiva y atrofia muscular con impacto funcional dado por disminución de la destreza motora, caídas o tropiezos, calambres, pérdida de peso. Pueden asociarse a disfagia, o disartria en el caso de ELA presentación bulbar. Problemas respiratorios, como dificultad para respirar al hacer ejercicio o función respiratoria reducida, somnolencia diurna excesiva, fatiga, dolor de cabeza temprano en la mañana o dificultad para respirar al acostarse. Se pueden encontrar signos de neurona motora superior (debilidad, espasticidad, hiperreflexia, clonus, reflejos patológicos), o signos de neurona motora inferior (debilidad, atrofia muscular, fasciculaciones, hiporreflexia o arreflexia), aislados o combinados que no son atribuibles a otras causas en los segmentos bulbar, cervical, torácico y lumbar (15,19,20).



B. Estudios complementarios para el diagnóstico: no existe una prueba única altamente sensible o específica para el diagnóstico de ELA. El diagnóstico de ELA es esencialmente clínico. Los estudios complementarios buscan excluir otras causas. Los más usados son (recomendación de expertos) (15,21,22):

- Resonancia magnética simple cerebro (CUPS 883101), columna cervical (CUPS 883210) y dorsal (CUPS 883220).
- Serología: Virus de Inmunodeficiencia Humana 1 y 2 anticuerpos (CUPS 906249), Prueba no treponémica (CUPS 906915), HTLV-I Y II anticuerpos totales semiautomatizado o automatizado (CUPS 906232), Cianocobalamina (CUPS 903703)
- Inmunofijación semiautomatizado en suero y orina (CUPS 906824 - 906825)
- Electromiografía en cada extremidad (CUPS 930860) y neuroconducciones por cada nervio (CUPS 891509) de 4 extremidades con protocolo para enfermedad de neurona motora, incluyendo electromiografía de cara (lengua) (CUPS 930820) electromiografía de músculos paraespinales (930806) útiles en evaluación de segmentos bulbar y torácico respectivamente.

Se pueden considerar otros según criterio médico, como la punción lumbar (CUPS 033101). Según contexto clínico se podría considerar electromiografía laríngea (CUPS 930810) guiada por ultrasonido (CUPS 881601), para el estudio en paciente con síntomas bulbares (disfagia, disfonía o cambios en la voz) (recomendación de expertos).

En todos los casos, se debe garantizar el abordaje integral del paciente y considerar el enfoque diferencial de cada uno (recomendación de expertos).

C. Criterios Gold Coast para diagnóstico de ELA: se considera que un paciente tiene diagnóstico de ELA, cuando cumple los criterios de Gold Coast 2019. Estos criterios comprenden 3 elementos (15,19,23):

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- a) Compromiso motor progresivo documentado por historia clínica o evaluación clínica repetida, con función motora previa normal
- b) Presencia de signos de compromiso de motoneurona superior (MNS)* y motoneurona inferior (MNI)** en al menos una región corporal (con disfunción MNS y MNI evidenciada en la misma región corporal si una sola región del cuerpo está comprometida) o compromiso de MNI en al menos dos regiones.
- c) Estudios de laboratorio, imágenes y electrofisiología que excluyan un diagnóstico alternativo.

*La disfunción de la neurona motora superior implica al menos uno de los siguientes:

- Aumento de los reflejos musculotendinosos, incluida la presencia de un reflejo en un músculo clínicamente débil y atrofiado, o diseminación a músculos adyacentes.
- Presencia de reflejos patológicos, incluido el signo de Hoffman, el signo de Babinski, el reflejo de los aductores cruzados o el reflejo del hocico.
- Aumento del tono dependiente de la velocidad (espasticidad).
- Movimiento voluntario lento y mal coordinado, no atribuible a debilidad del origen de la neurona motora inferior ni a características parkinsonianas.



**La disfunción de la neurona motora inferior en un músculo determinado requiere:

- Evidencia del examen clínico de debilidad muscular y atrofia muscular, o
- Anomalías en electromiografía que deben incluir tanto: evidencia de cambio neurológico crónico, definido por grandes potenciales de unidad motora de mayor duración y/o mayor amplitud (con polifasia) e inestabilidad de la unidad motora consideradas como evidencia de apoyo, pero no obligatoria, y evidencia de denervación en curso, incluidos potenciales de fibrilación y ondas agudas positivas o potenciales de fasciculación.

D. Diagnósticos diferenciales a ELA: aproximadamente del 8 al 10 % de los pacientes referidos con sospecha de ELA tienen otra condición médica subyacente. Existen otras enfermedades que pueden simular los síntomas de la ELA, por lo tanto se recomienda considerar algunas patologías frecuentes como (19,24):

- Mielopatía compresiva o no compresiva a nivel cervical y/o dorsal
- Lesión cerebral estructural (p ej: Vascular, Neoplasia, Malformación, Infección)
- Infección por virus HTLV 1 y 2 (Paraparesia espástica tropical)
- Paraparesia espástica hereditaria

E. Confirmación del diagnóstico de ELA: se recomienda que un médico especialista en neurología o en medicina física y rehabilitación con experiencia en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con ELA realice el diagnóstico. Estos profesionales deben estar entrenados en el diagnóstico de esta entidad (Nivel de evidencia [NE]: consenso de expertos, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Se recomienda considerar las estrategias empáticas para informar el diagnóstico a los pacientes, como se presenta más adelante en este documento (recomendación de expertos).

F. Educación al paciente con ELA: se recomienda que el paciente sea informado sobre los recursos disponibles en ELA, estos son: información de la condición, opciones de tratamiento, pronóstico, participación en estudios de investigación, grupos de apoyo (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Se recomienda dar educación al paciente y su familia en términos de información de la propia enfermedad, como el carácter progresivo e irreversible. Se recomienda orientar expectativas sobre opciones de tratamiento, deseo de gestación en mujeres y paternidad en hombres; esto para personas en edad fértil (recomendación de expertos) (25).


G. Junta médica interdisciplinaria de Enfermedades Neuromusculares: se recomienda la realización de Junta Médica de especialistas compuesta por: al menos un especialista en neurología, un especialista en medicina física y rehabilitación, un especialista en genética y un especialista en neumología (recomendación de expertos). Para cargar la solicitud, se debe solicitar como: Junta de enfermedades neuromusculares (CUPS 890502).

Dentro de las actividades de la junta, se recomienda: establecer manejo farmacológico y no farmacológico, seguimiento interdisciplinario, solicitar paraclínicos y valoraciones por otros profesionales de la salud que se requieran, indagar sobre ELA familiar y solicitar estudio molecular para descartar etiología genética de la ELA (recomendación de expertos).

Por otro lado, se recomienda solicitar estudio que incluya panel genético de ELA con estudios moleculares de genes (específicos) (CUPS: 908420) y estudio molecular de enfermedades (CUPS: 908412), como mínimo los genes C9orf72-FTD/ALS, SOD1, FUS, TARDBP, ALS2, ANG, ANXA11, CFAP410, CHCHD10, CHMP2B, DAO, DCTN1, ERBB4, FIG4, HNRNPA1, MATR3, MOBP, NEK1, OPTN, PFN1, SCFD1, SETX, SPG11, SPTLC1, SQSTM1, TAF15, TBK1, TUBA4A, UBQLN2, UNC13A, VAPB, VCP (26).

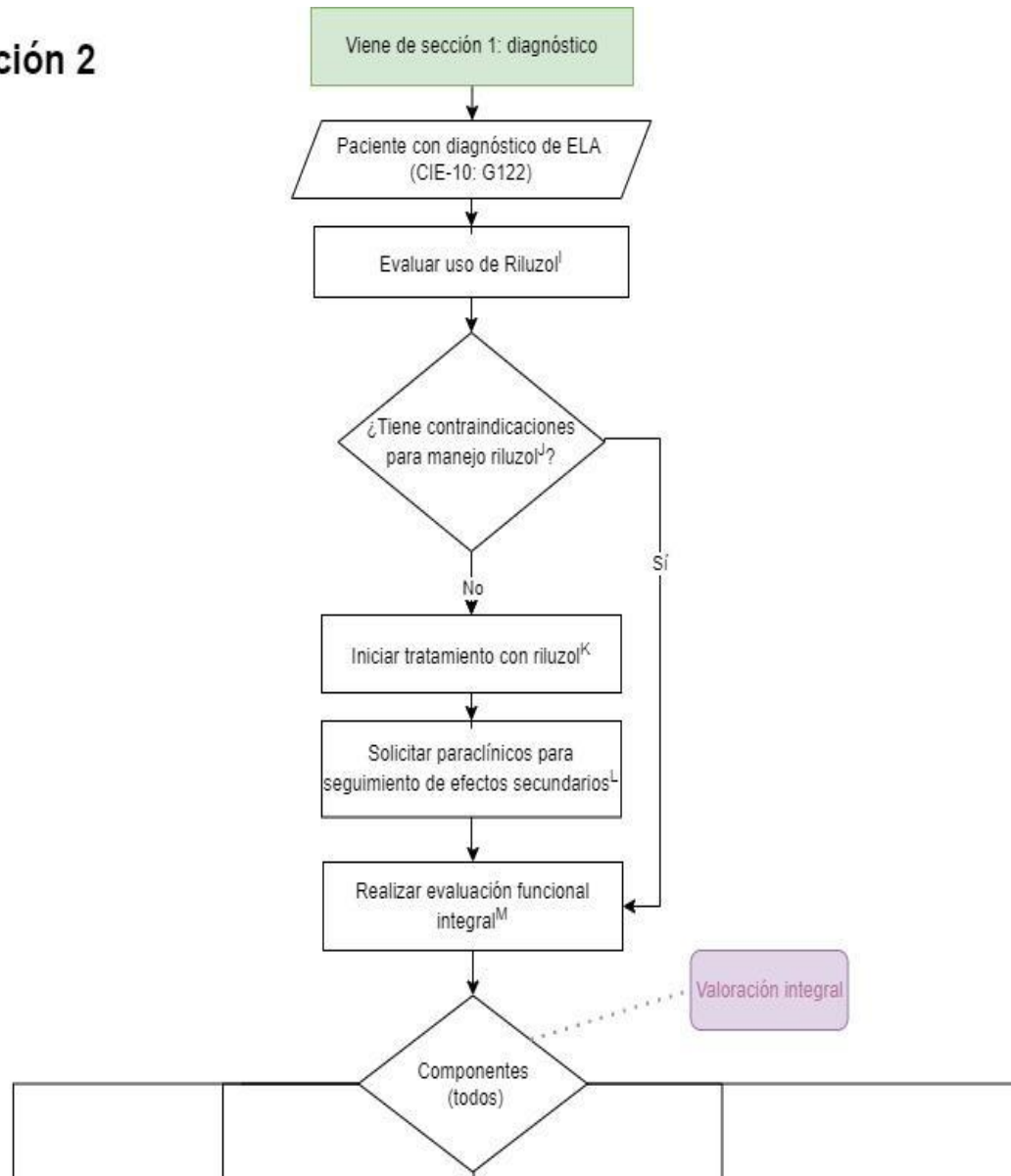
En caso de diagnóstico de ELA de etiología genética, se recomienda remitir a paciente y familiares en primera línea de consanguinidad para asesoría genética (recomendación de expertos).

H. Valoración por salud mental en el paciente con ELA: se recomienda evaluación por profesional en psicología y en caso necesario psiquiatría para manejo y acompañamiento emocional del paciente, en caso necesario familiar y/o cuidador (recomendación de expertos).

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 2: tratamiento farmacológico y rehabilitador del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Sección 2



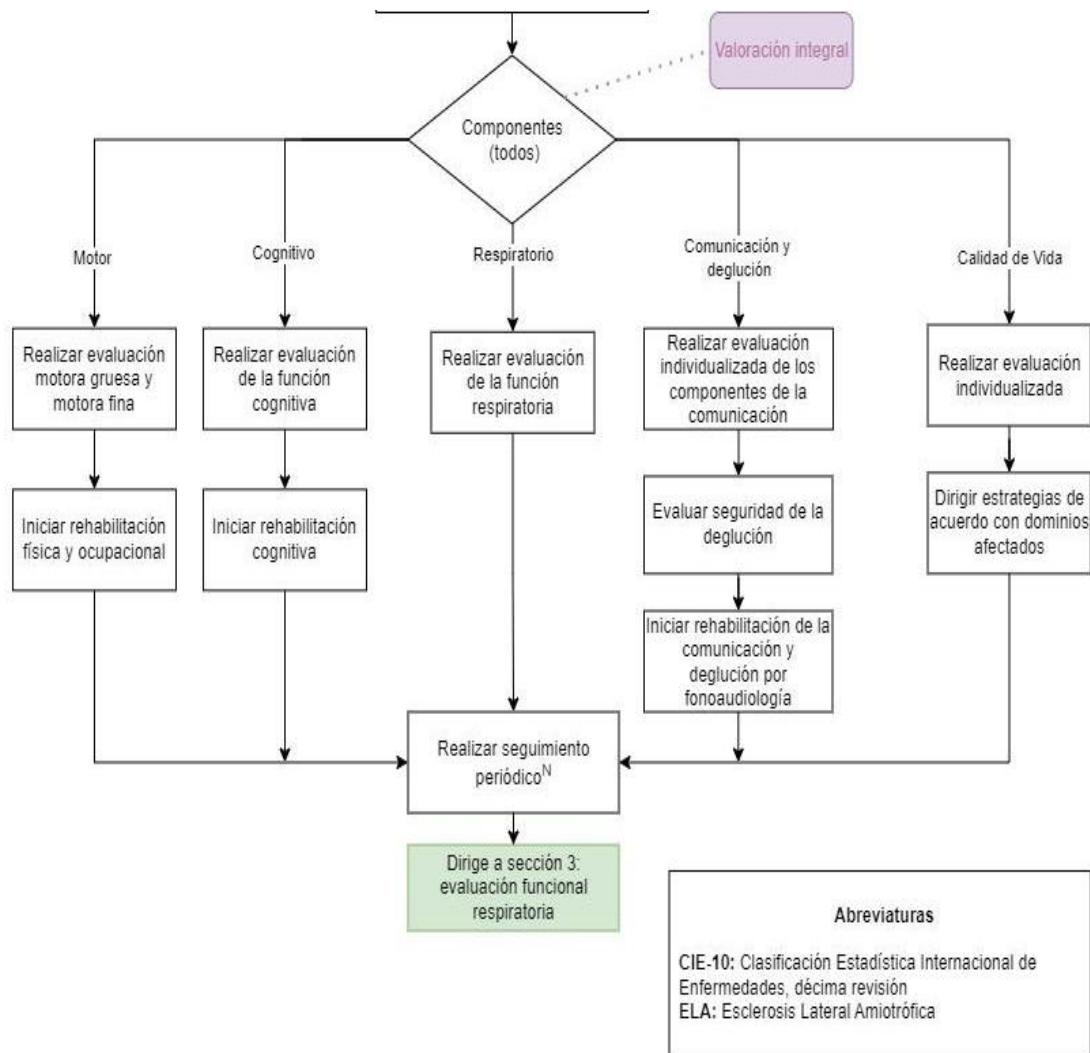




Figura 4. Sección 2 del diagrama de flujo: tratamiento farmacológico y rehabilitador del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional

I. Evaluación de uso de riluzol: el riluzol debería ser iniciado después de realizar el diagnóstico de ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1), ha demostrado eficacia para mejorar la supervivencia en ELA (NE: A, AAN) (1).

J. Contraindicaciones para tratamiento con riluzol: se contraindica el uso de riluzol en pacientes con:



- Paciente con ELA diagnosticada con ventilación mecánica invasiva tipo intubación orotraqueal o traqueostomía (27).
- Elevación de enzimas hepáticas con transaminasas elevadas mayor a tres veces el valor de referencia normal (27,28).
- Embarazo y Lactancia: no existen estudios poblacionales sobre su efecto (29,30).

K. Tratamiento con Riluzol: la indicación de riluzol está dirigida a prolongar la sobrevida o el tiempo libre de ventilación mecánica invasiva (28,31). Se recomienda el uso de riluzol en pacientes con ELA diagnosticada según criterios Gold Coast 2019 (NE: consenso de expertos, AAN) (1). La dosis recomendada de tratamiento con este medicamento es de 100 mg/día, distribuidos en 50 mg vía oral cada 12 horas (recomendación de expertos) (32).

En caso de uso concomitante con medicamentos inductores o inhibidores de la isoenzima CYP 1A2 que afectan la velocidad de eliminación del riluzol, se recomienda evaluar un ajuste de dosis o hacer vigilancia mediante seguimiento clínico y de laboratorio (AST, ALT) (recomendación de expertos) (33).

Actualmente existen otros medicamentos modificadores de la enfermedad diferentes a riluzol, aprobados por la Administración de Alimentos y Medicamentos de los Estados Unidos (FDA) para el tratamiento de la ELA de origen genético asociada a genes específicos, entre ellas las terapias con oligonucleótidos antisentido. Estos medicamentos en el momento de la realización de este ECBE no se encuentran aprobados en Colombia para su uso (34).



L. Paraclínicos para seguimiento de efectos secundarios relacionados con uso de riluzol: se recomienda solicitar periódicamente (cada 3 a 6 meses durante el primer año) y durante la continuidad del tratamiento con riluzol: Hemograma completo (CUPS 902210), enzimas hepáticas Transaminasa glutámico oxalacética / aspartato aminotransferasa / AST (CUPS 903867), y Transaminasa glutámico-pirúvica / alanino aminotransferasa / ALT (CUPS 903867) (NE: clase I, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

M. Evaluación funcional integral del paciente con ELA: se recomienda realización de evaluaciones y cuestionarios validados en ELA, y la evaluación de dominios como se describen a continuación:

- Motor grueso:



- Evaluar componente con dominios de: marcha, subir escaleras y girarse en la cama, de escala validada como Escala de Evaluación Funcional de ELA Revisada (ALSFRS-R, por sus siglas en inglés) (35). La escala ALSFRS-R es útil en definir severidad de la enfermedad y como marcador pronóstico (recomendación de expertos) (ver anexo 6) (35,36). Se recomienda apoyarse de otras pruebas físicas de evaluación funcional motora gruesa como: test de marcha en 10 metros (37), test de marcha o prueba de caminata en 6 minutos, (CUPS: 894402) (recomendación de expertos) (36,38). Solicitar pruebas a realizar como evaluación de la función osteomuscular (CUPS: 930401), para el caso de test de marcha en 10 metros (recomendación de expertos).
- Evaluar grado de discapacidad en ELA como medida de seguimiento clínico, según el sistema de estadificación funcional Milano Torino (MiToS) (recomendación de expertos) (ver anexo 7) (39,40).
- Establecer objetivos de tratamiento individualizados junto con equipo de fisioterapia, teniendo en cuenta intervención en: movilidad articular, estiramientos, fortalecimiento, control motor, balance y equilibrio, marcha segura, posicionamiento, ejercicio aeróbico de baja intensidad, etc. Además, en ayudas técnicas para la marcha (ortesis, bastones, caminadores) y dispositivos de posicionamiento y movilidad (sillas de ruedas, sillas de baño, cama hospitalaria) (recomendación de expertos) (41).
- Iniciar prescripción de ejercicio y modalidades tan pronto como sea posible. En este sentido, se hace hincapié en que:
 - En pacientes con la ELA temprana, el ejercicio regular de intensidad moderada probablemente sea beneficioso para la función y la calidad de vida (nivel B, AAN) (1).
 - Un programa de ejercicio personalizado, que incluya entrenamiento de fuerza y aeróbico debería ser sugerido a los pacientes que puedan participar (EC, AAN) (1).
 - Se debe fomentar el esfuerzo submáximo de resistencia.
 - El ejercicio de intensidad moderada es bien tolerado y no perjudicial en el paciente con ELA (nivel B, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- La fatiga o el dolor post-ejercicio deben desaparecer en 30 minutos y no interferir con las actividades diarias; de lo contrario el programa de ejercicios debe ajustarse.
- Se recomienda un programa regular de estiramiento y rango de movimiento para el tratamiento de la espasticidad (nivel C, AAN) (1), el dolor (CE, AAN) (1) y la prevención de contracturas (CE, AAN) (1).
- Los ejercicios de estiramiento y rango de movimiento se pueden realizar de forma independiente (activo), con asistencia (pasivo) o en combinación (activo-asistido).

- Motor fino/ocupacional:

- Se recomienda evaluar componentes con dominios de: escritura, cortar alimentos y uso de cubiertos, vestido e higiene de escala validada ALSFRS-R (recomendación de expertos) (ver anexo 6) (35).
- Se recomienda apoyarse de otras pruebas físicas de evaluación funcional motora fina como: test de caja y cubos, nine hole peg test, dinamometría de agarre (recomendación de expertos) (38). Se recomienda solicitar pruebas a realizar como evaluación de la función osteomuscular (CUPS: 930401) (recomendación de expertos).
- Se recomienda establecer objetivos de manejo junto con equipo de terapia ocupacional e indique intervención en: sesiones de terapia (agarres, pinzas, entrenamiento en independencia y autocuidado) y uso de ortesis de miembros superiores, así como para la evaluación del desempeño en los componentes: sensorio-motor, cognitivo-perceptual, socio-emocional (recomendación de expertos) (42).
- Indagar por historia ocupacional, hábitos y rutinas de la persona, gustos e intereses para evidenciar factores de riesgo que puedan suceder en la cotidianidad de la persona, patrones motores funcionales e integrales, rangos de amplitud articular, dolor, sensibilidad, coordinación, precisión, destreza, resistencia, velocidad de movimientos, procesos de memoria, atención, funciones ejecutivas, cálculo matemático, seguimiento de instrucciones, lenguaje, resolución de problemas, conciencia de la enfermedad, autoconcepto, red de apoyo, metas y objetivos a futuro (recomendación de expertos). De igual manera, se recomienda direccionar la atención de acuerdo con el Protocolo de intervención intrahospitalaria por Terapia Ocupacional, disponible en el repositorio institucional Daruma bajo el código AR-PT-11 (recomendación de expertos).
- Se sugiere realizar taller a cuidadores HUN contigo para avanzar (AR-PG-02), para hacer partícipe a la familia sobre el proceso de salud del paciente: Taller que

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

contiene información sobre bioseguridad, tratamiento y prevención del delirium, estimulación sensorial, hábitos y rutinas, movilidad y posicionamientos, cuidando a los a cuidadores (recomendación de expertos). De igual manera, se recomienda direccionar la atención de acuerdo con el Protocolo HUN contigo para avanzar, disponible en el repositorio institucional Daruma bajo el código AR-PG-02 (recomendación de expertos).

- Cognitivo:

- Se recomienda evaluar afectación cognitiva con escala The Edinburgh Cognitive and Behavioural ALS Screen (ECAS) como prueba de tamizaje cognitivo (recomendación de expertos) (ver anexo 5) (43).
- En caso de compromiso cognitivo evidenciado en la escala ECAS, se recomienda realizar pruebas neuropsicológicas integrales por dominios cognitivos de forma periódica cada año (CUPS: 940701) (recomendación de expertos).
- Indique terapia de rehabilitación cognitiva según criterio médico (recomendación de expertos).



- Respiratorio:

- Se recomienda evaluar componentes con dominios de: disnea, ortopnea e insuficiencia respiratoria de escala validada ALSFRS-R. (recomendación expertos) (ver anexo 6) (35).
- Se recomienda evaluar la función respiratoria según esquema descrito en sección 3: evaluación funcional respiratoria y sección 4: soporte ventilatorio.

- Comunicación, deglución:

- Se recomienda evaluar componentes con dominios de: lenguaje, salivación y tragar de escala validada ALSFRS-R (recomendación de expertos) (ver anexo 6) (35).
- Se recomienda evaluación fonoaudiológica completa, con evaluación de componentes de la comunicación, y evaluación de la seguridad de la deglución (recomendación de expertos).
- Establezca objetivos de manejo junto con equipo de fonoaudiología e indique intervención en: sesiones de terapia (intervención miofuncional, cambios en consistencia de dieta, técnicas de alimentación segura, comunicación eficaz) y dispositivos de comunicación aumentativa y alternativa (escritura, celular, tablet, tablero de Corradine, eyes tracking) (recomendación de expertos).



- Calidad de vida:

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



- Se recomienda realización de escalas validadas en ELA para evaluar calidad de vida como cuestionario de evaluación de la ELA 40 (ALSAQ-40) (recomendación de expertos) (ver anexo 8) (43,44).
- Se recomienda evaluar dependencia funcional con la escala de Barthel (recomendación de expertos) (ver anexo 9) (45,46).
- Se recomienda evaluar síndrome de sobrecarga del cuidador con el cuestionario Zarit (recomendación de expertos) (ver anexo 10) (47,48).
- Establecer objetivos de tratamiento apropiados según preferencias y deseos del paciente (recomendación de expertos).
- Establecer oportunidades de intervención en conjunto con equipo multidisciplinario (recomendación de expertos).
- Evaluar de manera individual el proyecto de vida de cada paciente y apoyar emocionalmente con relación a este tema (recomendación de expertos y preferencia de paciente).
- Se recomienda la adecuación de los entornos (hogar, trabajo) para potenciar la funcionalidad del paciente (recomendación de expertos).
- Se recomienda que el abordaje debe ser multidisciplinar y con experiencia en las intervenciones específicas de esta patología (recomendación de expertos) (49).

N. Seguimiento periódico del paciente con ELA: para el seguimiento del paciente, se recomienda el seguimiento de los siguientes aspectos de acuerdo con la especialidad encargada o durante la junta de enfermedades neuromusculares:

- Monitorizar regularmente los efectos adversos de la terapia con riluzol a largo plazo (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Indagar sobre síntomas antiguos y nuevos. Entre ellos: náuseas, astenia, adinamia, fatiga, calambres, fasciculaciones, espasticidad, disfagia, disnea, irritabilidad, depresión, ansiedad, dolor, entre otros (recomendación de expertos) (50).
- Realizar seguimiento periódico a objetivos de tratamiento farmacológico e intervenciones terapéuticas en rehabilitación, realizando ajustes según evaluaciones funcionales y preferencias del paciente (recomendación de expertos).
- Realizar periódicamente evaluación con escalas validadas como el ALSFRS-R (ver anexo 6) (35,36). La puntuación ALSFRS-R disminuye constantemente con la progresión de la enfermedad a un ritmo generalmente consistente. En promedio, en los ensayos clínicos de ELA, hay aproximadamente una caída de un punto cada mes(51). Interpretaciones basadas en estudios clínicos: Una caída de un solo punto en ALSFRS-R equivale a un aumento del 7% en el riesgo de muerte o traqueostomía (52). Reducir la caída de ALSFRS-R en un 16,5% equivale a una prolongación de la supervivencia media de 4 a 5 meses (recomendación de expertos) (53).

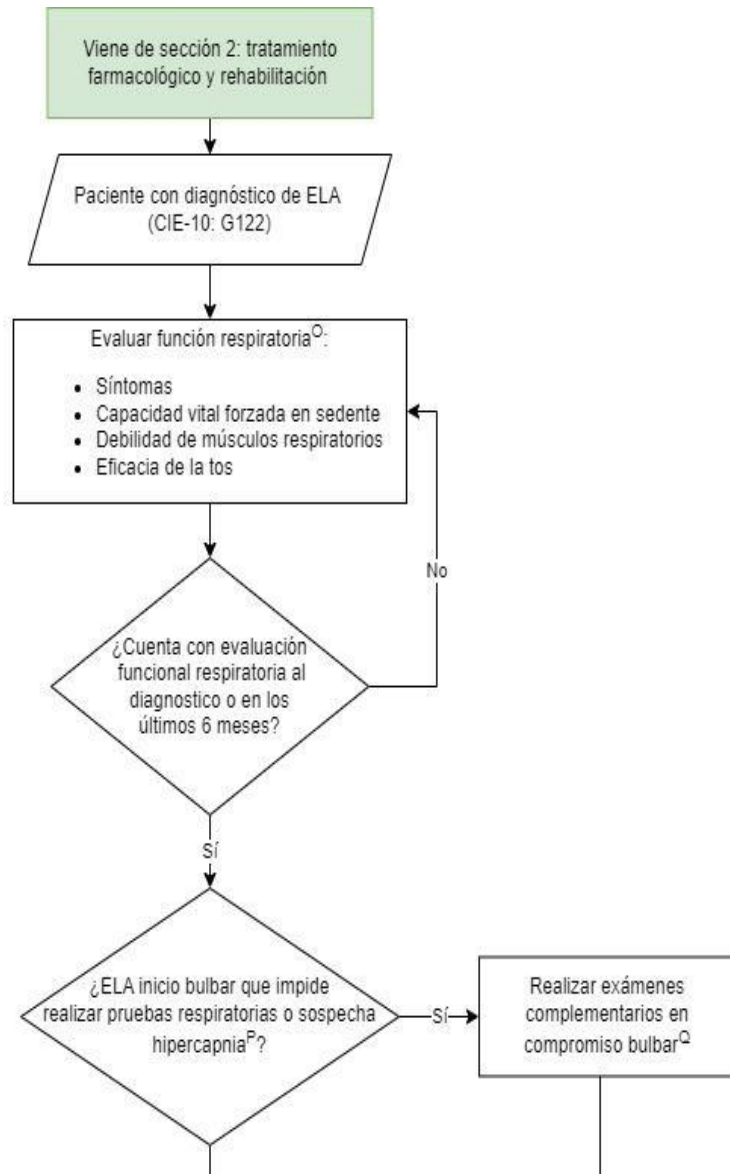
 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- Se recomienda realizar el cálculo de la rapidez de la progresión de la enfermedad (tasa de progresión) basados en las fórmulas:
 - Índice de progresión entre diagnóstico y consulta actual = $48 - \text{ALS actual} / \text{duración de la enfermedad desde el diagnóstico (meses)}$. Interpretación: una rapidez de progresión mayor a 1 indica una sobrevida inferior a 12 meses (54).
 - Índice de progresión entre dos evaluaciones = $\text{ALSFR inicial} - \text{ALSFR final} / \text{duración de la enfermedad entre las dos evaluaciones (meses)}$. Interpretación: Para un índice menor a 1.185 la mediana de sobrevida es de 44 meses, para un índice mayor de 1.185 la mediana de sobrevida es 25 meses (55).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 3: Evaluación funcional respiratoria del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Sección 3



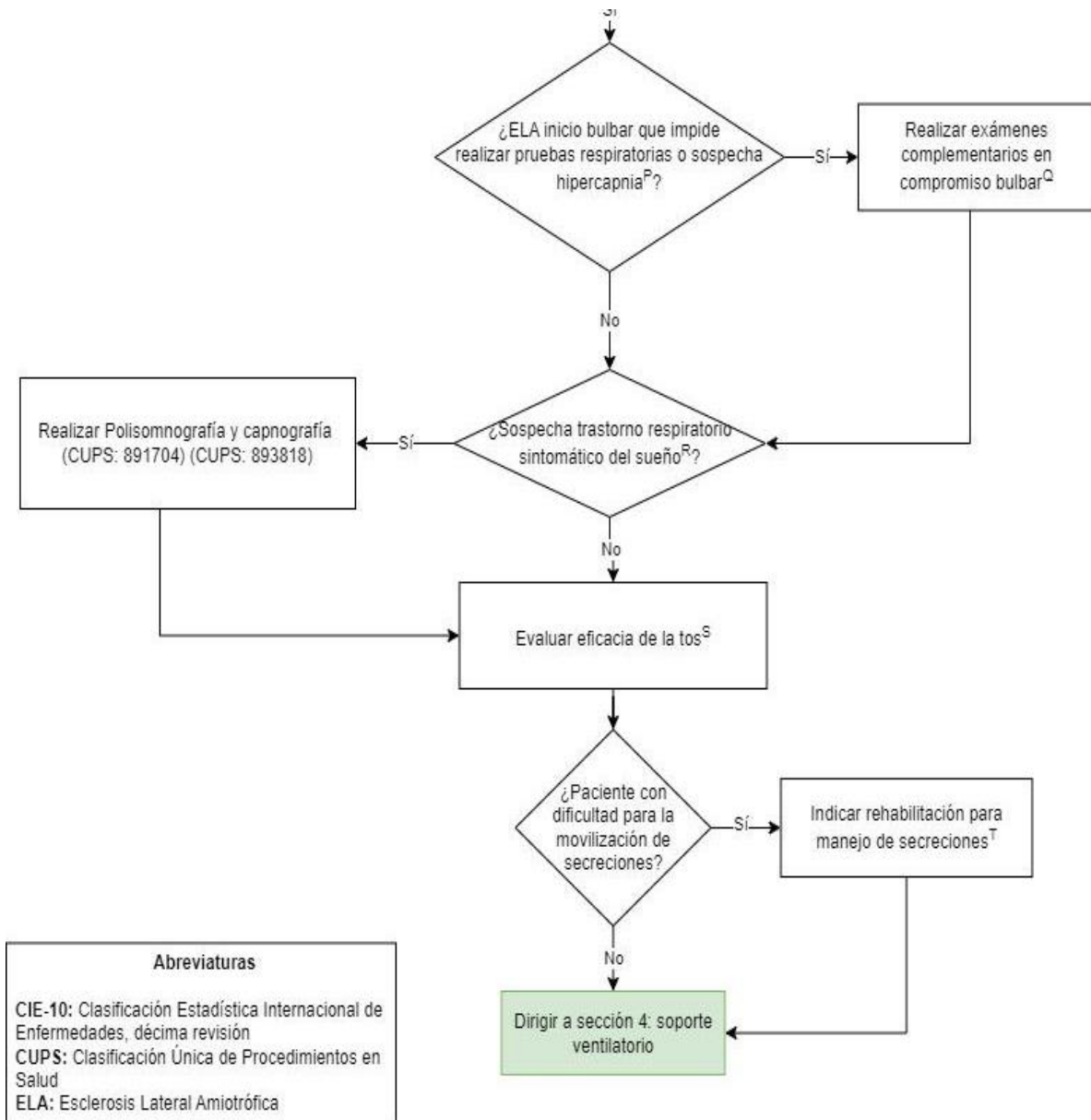




Figura 5. Sección 3 del diagrama de flujo: evaluación funcional respiratoria del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional

O. Evaluación de la función respiratoria: para la evaluación de la función respiratoria se recomienda:

- Evaluar la presencia de síntomas como: disnea, ortopnea, cefalea matutina (NE: C, AAN) (1), insomnio, somnolencia diurna excesiva, falta de concentración (NE: 1C, GRADE)(56).
- Se recomienda el uso de la prueba capacidad vital forzada (CVF) en sedente (CUPS 893808) (NE: B, AAN)(1), (NE: 1B, GRADE)(56).
- Evaluar la presencia de debilidad de músculos inspiratorios: uno o más de los siguientes:
 - CVF supino (CUPS 893808) (NE: C, AAN)(1), (NE: 1C, GRADE) (56). Diferencia entre CVF en decúbito supino y sedente con un cambio mayor a un 20% (recomendación de expertos)
 - Presión Inspiratoria Máxima (PIM) y Presión Espiratoria Máxima (CUPS 893810) (NE: C, AAN)(1), (NE: 1C, GRADE)(56).
 - Presión Inspiratoria Nasal (SNIP) (NE: C, AAN)(1), (NE: 1C, GRADE) (56). Este estudio se reserva para los casos en que el paciente no pueda realizar PIM y PEM (recomendación de expertos).



P. Presentación de inicio bulbar que limita realizar pruebas o sospecha de hipercapnia: se define cuando existe limitación para realizar pruebas respiratorias; se caracteriza por debilidad o parálisis que afecta la musculatura facial y compromete formar un sello hermético con los labios e impide la realización de pruebas respiratorias convencionales (NE: C, AAN) (1,18).

- La hipercapnia se refiere a la elevación de la presión parcial de dióxido de carbono (PaCO₂) sérico, con valores definidos por (recomendación de expertos) (57):
- PaCO₂ despierto durante el día ≥ 45 mmHg mediante gasometría arterial (o ajustado según altitud)
- CO₂ venoso transcutáneo al final de la espiración ≥ 50 mmHg

La hipoventilación es el principal mecanismo que explica la hipercapnia en pacientes con ELA. La hipoventilación alveolar nocturna es uno de los trastornos respiratorios del sueño más prevalentes en ELA que mayor impacto tiene en pronóstico y calidad de vida (58,59).

Q. Exámenes complementarios en ELA bulbar: en caso de alteración bulbar que impida realizar pruebas precisas o sospecha de hipercapnia se recomienda realizar:

- Gasometría arterial (CUPS 903839)(NE: C, AAN) (1), (NE: 2C, GRADE) (56).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- Medición no invasiva de CO₂ o capnografía (CUPS 893818) (NE: C, AAN) (1), (NE: 2C, GRADE) (56). Esto se realizará según disponibilidad de la institución.

R. Trastorno respiratorio sintomático del sueño: constituyen un espectro de desórdenes que incluyen apnea obstructiva del sueño, apnea central del sueño e hipoventilación alveolar nocturna. Un trastorno sintomático del sueño se define por una saturación de oxígeno < 90 % durante > 5% de la noche o < 88% durante 5 minutos consecutivos o un aumento de 10 mmHg en TcCO₂ durante el sueño, y cualquiera de los siguientes síntomas: disnea, dolor de cabeza matutino durante el día, somnolencia o sueño no reparador (NE: 2B, GRADE) (56).



En caso de sospecha de trastorno respiratorio sintomático del sueño se recomienda realizar oximetría nocturna o polisomnografía nocturna (CUPS: 891704), también se recomienda en caso de que no existan otras indicaciones diurnas para el inicio de la VMNI (NE: C, AAN) (1), (NE: 2C, GRADE) (56).

Los episodios de hipoxia alveolar nocturna pueden ser de forma óptima identificados con una polisomnografía y capnografía (recomendación de expertos) (18,59). Es importante aclarar que no es necesaria la polisomnografía para iniciar la VMNI (recomendación de expertos).

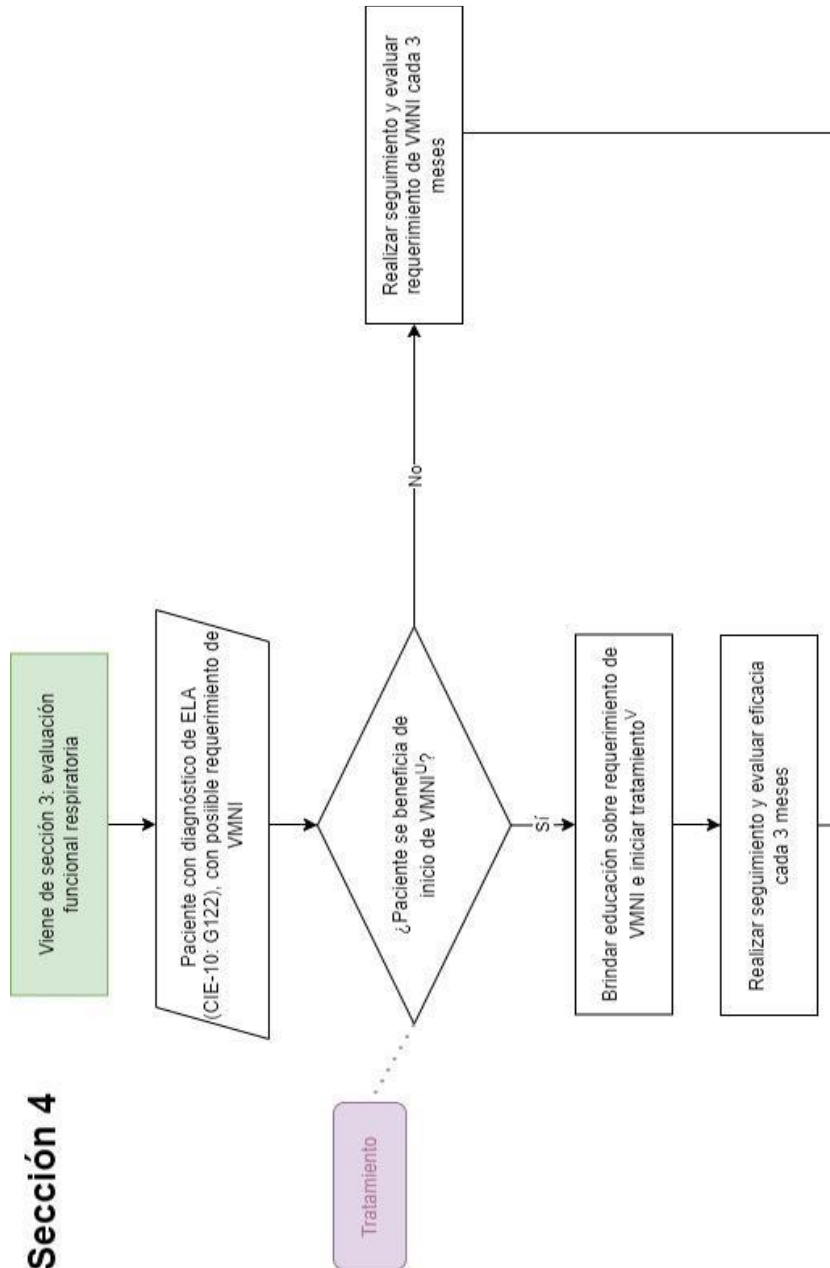
S. Evaluación de eficacia de la tos: se recomienda la medición del pico flujo de tos para evaluar la eficacia de la tos (NE: C, AAN) (1), (NE: 1C, GRADE) (56).



T. Rehabilitación para manejo de secreciones de las vías respiratorias: cuando el paciente presenta dificultad para despejar secreciones de las vías respiratorias, considere:

- Iniciar estrategias de reclutamiento de volumen pulmonar y tos asistida manualmente (NE: C, AAN) (1).
- Se recomienda el uso de la MIE (mechanical insufflation-exsufflation, por sus siglas en inglés), o también conocidos como dispositivos de asistencia para la tos (60) dos veces al día para la eliminación de secreciones en pacientes con ELA que tienen un pico flujo de tos reducido (< 270 L/min) (NE: C, AAN) (1). Esto se utilizará siempre que esté disponible (recomendación de expertos).
- Farmacoterapia con mucolíticos (es decir, guaifenesina o N-acetilcisteína), un antagonista de los receptores β (por ejemplo, metoprolol o propranolol), así como nebulización con solución salina o ipratropio (NE: C, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 4: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

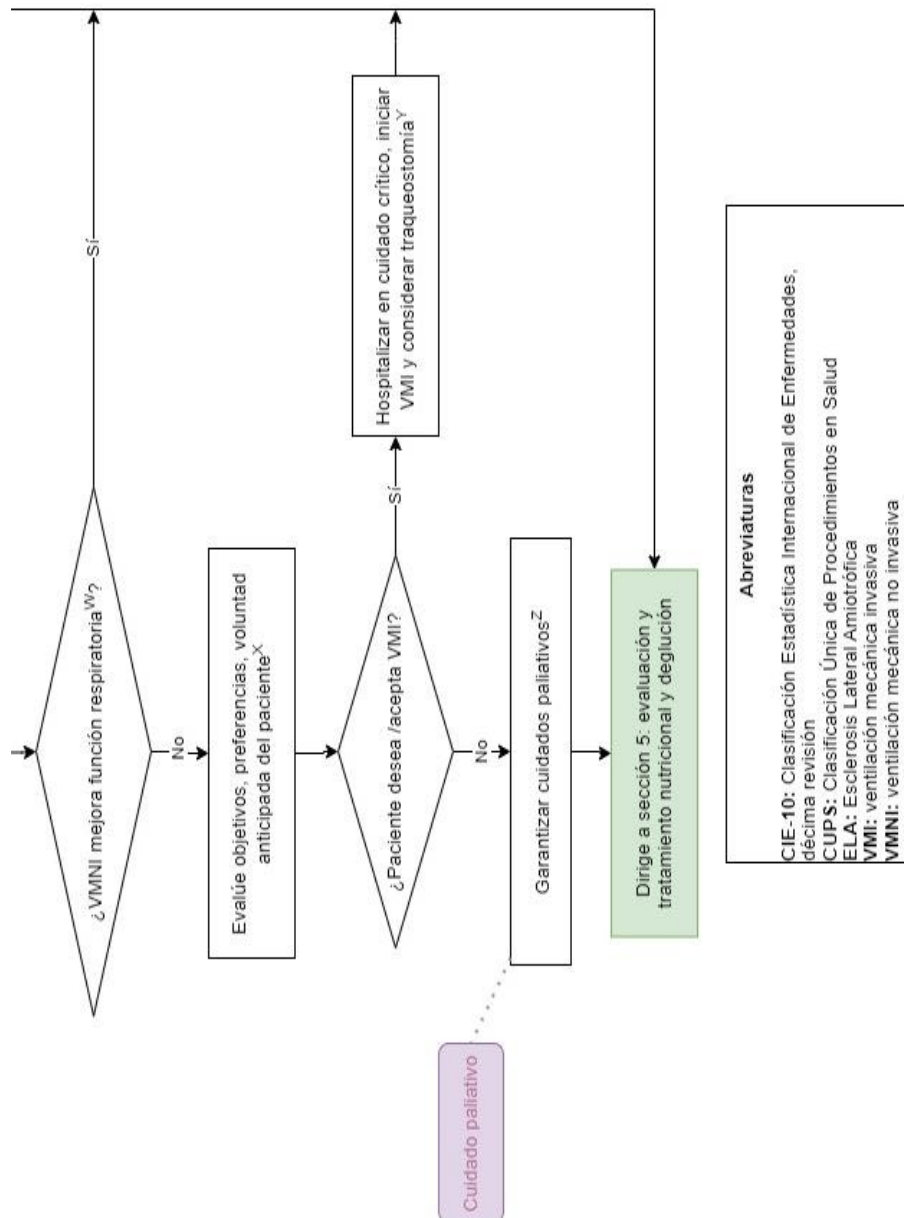




Figura 6. Sección 4 del diagrama de flujo: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional



U. Paciente candidato a VMNI: la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) es el estándar de atención para tratar la insuficiencia respiratoria en el paciente con ELA, tanto para alargar la supervivencia, como para tratar los síntomas (NE: B, AAN)(1). Considerar el inicio de VMNI, si el paciente presenta:

- Síntomas de insuficiencia respiratoria, incluida la disnea, ortopnea (NE: B, AAN) (1), (NE: 1B, GRADE) (56).
- SNIP \leq 40 cm H₂O o MIP \leq 40 cm H₂O (NE: C, AAN) (1), (NE: 1C, GRADE) (56).
- FVC 50- 65 % (NE: consenso de expertos, AAN) (1), (NE: 1B, GRADE) (56).
- FVC sentado o en decúbito supino $<$ 80% con síntomas o signos de insuficiencia respiratoria (NE: B, AAN) (1), (NE: 1C, GRADE) (56).
- Hipercapnia diurna pCO₂ $>$ 45 mmHg (NE: B, AAN) (1), (NE: 1B, GRADE) (56); o ajustado según altitud para la altura de Bogotá (recomendación de expertos). Evaluada por gases arteriales o capnografía (según disponibilidad) (recomendación de expertos)
- Oximetría nocturna anormal o trastornos respiratorios sintomáticos del sueño (NE: B, AAN) (1), (NE: 2B, GRADE) (56).

Es importante destacar que la VMNI es el tratamiento recomendado como soporte ventilatorio avanzado, incluso cuando se requiere ventilación las 24 horas del día (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

Se recomienda la VMNI con presión positiva binivel (BiPAP) en fases tempranas de insuficiencia respiratoria porque ha demostrado prolongar la sobrevida (recomendación de expertos) (61); además, se recomienda la VMNI tipo BiPAP en modo S/T (Spontaneous-Timed, por sus siglas en inglés) sobre el modo S (Spontaneous, por sus siglas en inglés) cuando se administra ventilación con dispositivos de presión específica (NE: 1C, GRADE) (56). Por su parte, la ventilación controlada por volumen es un modo aceptable y se recomienda utilizarlo si los modos de presión específica no se toleran o son ineficaces (NE: 1C, GRADE) (56).

V. Educación e inicio de VMNI: se recomienda educar a los pacientes sobre el curso y progresión de la condición, incluso la progresión de requerimiento de soporte ventilatorio (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Además, se recomienda informar a los pacientes que el uso de VMNI puede cambiar la trayectoria de supervivencia en la ELA y la experiencia del final de la vida (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Se ha descrito que la VMNI mejora la calidad de vida en pacientes con ELA que tienen insuficiencia respiratoria (NE: B, AAN) (1); por esto se hace importante la educación sobre requerimiento ventilatorio en caso de insuficiencia respiratoria aguda o crónica (NE: 1C, AAN) (1).



W. Evaluación de eficacia de VMNI: la eficacia del uso de la VMNI se debe evaluar según la presencia de síntomas, las pruebas de función respiratoria de control y la lectura de la tarjeta del dispositivo. Para realizarlo, tenga en cuenta lo siguiente:

- No se recomienda considerar el oxígeno como un tratamiento de rutina para la insuficiencia respiratoria crónica (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Se recomienda en pacientes con ELA con hipoxemia aguda se debe considerar el tratamiento de la insuficiencia respiratoria con VMNI (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Si la hipoxemia persiste después de aplicar la presión VMNI óptima, es necesario evaluar la etiología de la hipoxia y considerar el suministro de oxígeno suplementario (NE: consenso de expertos, AAN)(1).
- En caso de insuficiencia respiratoria que no puede tratarse eficazmente con VMNI, la ventilación mecánica invasiva (VMI) con traqueostomía es una opción en pacientes cuidadosamente seleccionados, teniendo en cuenta siempre, las preferencias del paciente (NE: consenso de expertos, AAN)(1).

X. Evaluación de objetivos, preferencias y voluntad anticipada del paciente: discusiones relativas a los objetivos de atención y las directivas anticipadas deben realizarse mucho antes de que se produzca la insuficiencia respiratoria aguda o crónica (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Por esto, se recomienda la VMNI para pacientes con ELA que cumplan los criterios de inicio especificados, siempre que esté acorde con las preferencias y valores del paciente (NE: 1B, GRADE) (56); esto aplica no sólo a las intervenciones en términos de la VMNI y VMI, sino también del tratamiento integral del paciente con esta condición (recomendación de expertos).

Y. Hospitalización en cuidado crítico y cuidados integral: se podrá considerar la hospitalización en unidad de cuidado crítico cuando se plantee como opción terapéutica la VMI por traqueostomía en ELA; sin embargo, se recomienda cuidadosamente que:

- Los médicos analicen esta opción (la VMI) mucho antes de que se produzca una insuficiencia respiratoria aguda (NE: 1C, GRADE) (56). Se recomienda iniciar discusión antes de que ocurran los siguientes escenarios clínicos (recomendación de expertos):
- Paciente usuario de VMNI más de 16 horas al día.



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- El paciente no tolera la VMNI y la FVC es menor al 50% o presenta síntomas de disnea.

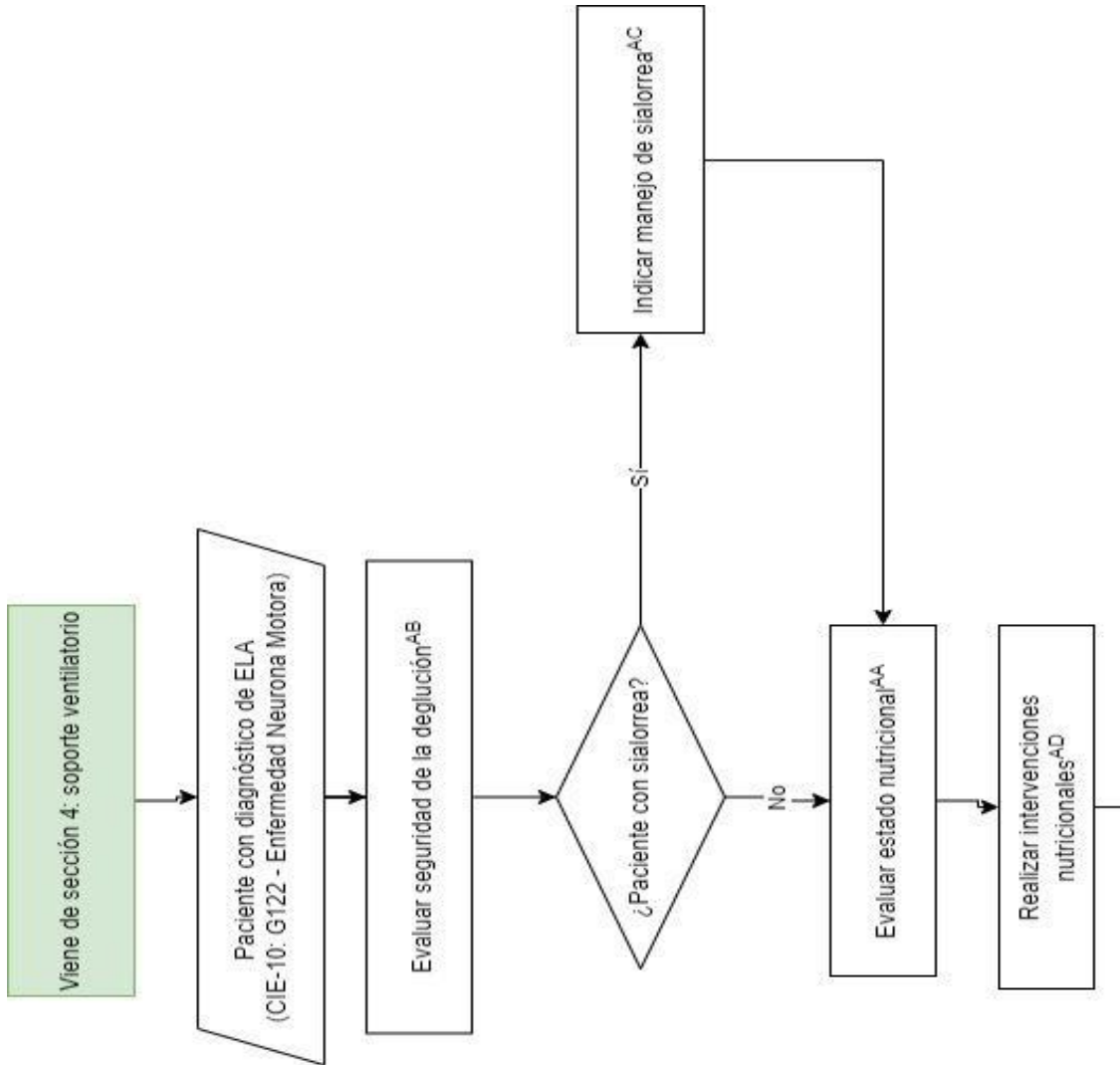
La elección de someterse a traqueostomía es profundamente personal y el paciente debe comprender los riesgos y beneficios de la intervención (esta intervención no modifica la progresión de la enfermedad, impacto en la calidad de vida, síndrome de enclaustramiento, impacto en la alimentación, incremento de sobrevida, etc) (60–62).

En el HUN, el procedimiento de traqueostomía para los pacientes con ELA será realizado por otorrinolaringología y/o cirugía general (recomendación de expertos). Una vez realizada la traqueostomía, se debe garantizar el entrenamiento de sus cuidados a la familia y cuidadores (recomendación de expertos).


Z. Cuidado paliativo en el paciente con ELA: las discusiones sobre planificación avanzada de la atención deben incluir información explícita sobre todas las intervenciones respiratorias. Las discusiones deben incluir el hecho que la intubación puede ser irreversible según la etapa de la enfermedad y las opciones paliativas para la dificultad para respirar (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 5: Evaluación y tratamiento nutricional y de la deglución



Sección 5

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

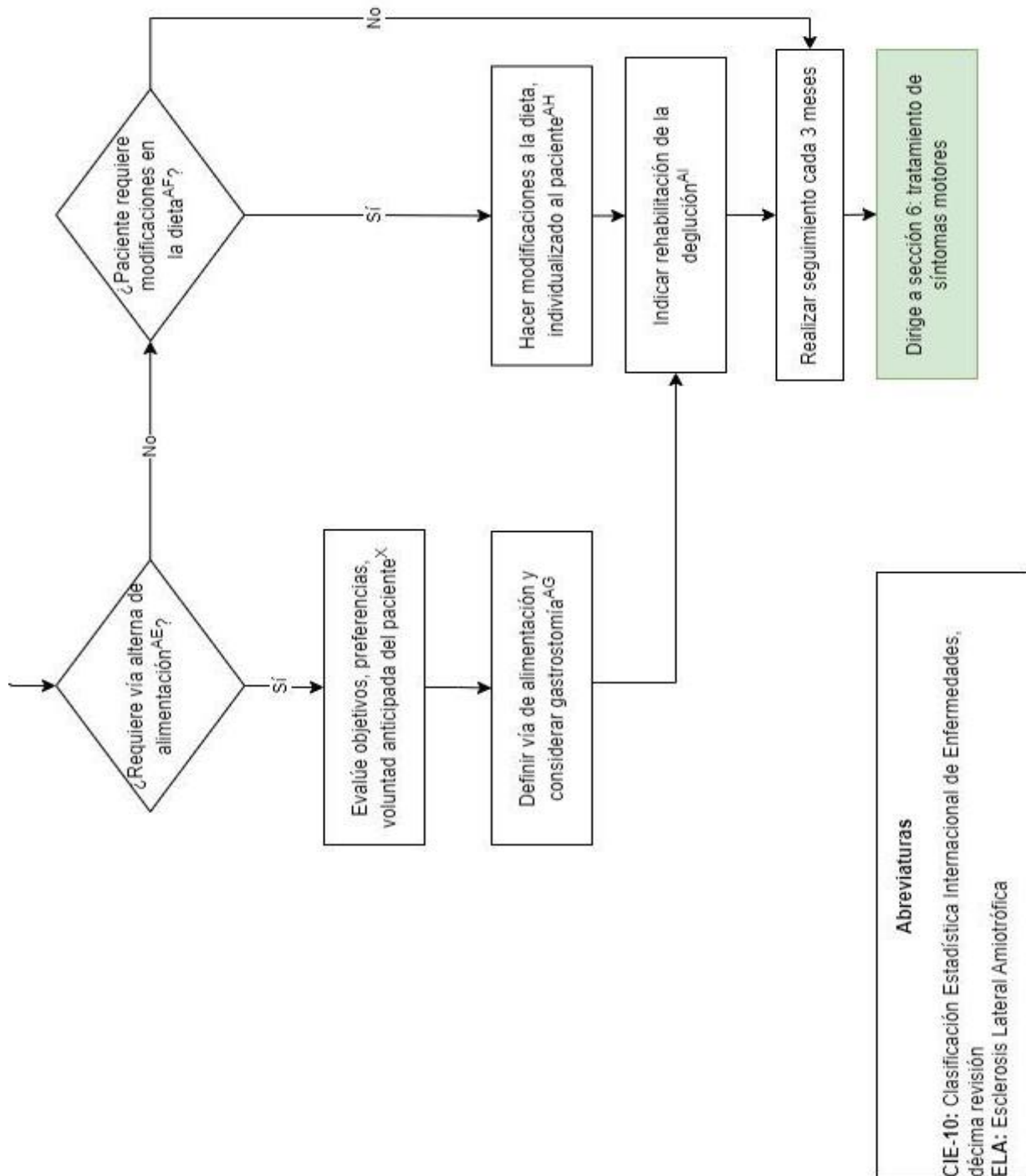




Figura 7. Sección 5 del diagrama de flujo: evaluación y tratamiento nutricional y de la deglución

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional

AA. Evaluación del estado nutricional: consiste en evaluar y controlar el estado nutricional mediante peso e índice de masa corporal (IMC) cada 3 meses, o según indicación clínica (NE: B, AAN). Se puede considerar gasto energético diario total (TDEE, por su siglas en inglés) (NE: B, AAN) (1).



Para el escenario del HUN se recomienda realizar valoración nutricional completa al ingreso y realizar control de peso para evaluar variaciones del mismo cada 3 meses en conjunto con el IMC y medidas antropométricas. Se debe realizar un análisis de composición corporal si está disponible. La evaluación del estado nutricional incluye el análisis del aporte nutricional de la dieta, el requerimiento de modificación de la consistencia de la dieta, el requerimiento de vía alterna de alimentación teniendo en cuenta voluntades anticipadas y el método definido para el paciente (recomendación de expertos).

AB. Seguridad de la deglución: se recomienda que un profesional certificado en evaluación de la deglución realice un seguimiento regular de la seguridad en la deglución (NE: B, AAN) (1). Además, se recomienda realizar evaluación clínica y/o instrumental de la deglución como se describe en sección 1 y 2 de ECBE Diagnóstico y tratamiento del paciente con disfagia orofaríngea (recomendación de expertos) (63).

Finalmente, se recomienda utilizar medidas objetivas de deterioro temprano de la deglución con cinedeglución (CUPS: 874910) o evaluación endoscópica de la deglución o FEES, de sus siglas en inglés, (CUPS: 306006) durante el curso del tratamiento de la ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

AC. Manejo de sialorrea en el paciente con ELA: los medicamentos anticolinérgicos son la terapia de primera línea para la sialorrea en pacientes con ELA. Las opciones de medicación individuales deben adaptarse a los factores del paciente (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Si un medicamento anticolinérgico no es efectivo, se recomienda cambiar a otro medicamento anticolinérgico (NE: B, AAN) (1).

Se recomienda la aspiración de secreciones como terapia complementaria en el control de la sialorrea adicional al manejo farmacológico (NE: consenso de expertos, AAN) (1). La toxina botulínica en glándulas salivales puede usarse como terapia de segunda línea (NE: A, AAN) (1), y debe considerarse después de la inserción de una sonda de alimentación, debido al riesgo teórico de empeorar la deglución o la integridad de las vías respiratorias. (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Como última opción de tratamiento del manejo de la sialorrea en pacientes con ELA, se recomienda la radiación focal en las glándulas salivales como terapia de segunda o tercera línea (NE: C, AAN) (1).



AD. Intervenciones nutricionales: las intervenciones nutricionales del paciente con ELA, incluyen modificación de la dieta y la consideración de derivación para la inserción de una sonda enteral. Se recomiendan estas intervenciones en el momento del diagnóstico o durante el seguimiento si existe alguna de las siguientes indicaciones:

- Mayor riesgo de aspiración a pesar de modificaciones constantes y recomendaciones compensatorias (NE: consenso de expertos, AAN) (1);
- 5% a 10% de reducción de peso con respecto al peso habitual o inicial (NE: C, AAN) (1);
- Reducción ≥ 1 punto en el IMC respecto al IMC habitual o inicial (NE: B, AAN) (8);
- IMC $< 18,5$ (NE: B, AAN) (1); o
- TDEE que excede la ingesta diaria de energía (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

AE. Vía alterna de alimentación: se recomienda considerar una vía de alimentación alterna temporal o definitiva en el paciente con ELA. Los métodos alternos de nutrición temporales para el paciente con ELA incluyen la nutrición enteral (por sonda nasogástrica, orogástrica o nasoyeyunal) (recomendación de expertos) (56). En este sentido, la alimentación por sonda nasogástrica no es una opción preferida a largo plazo y debe reservarse para aquellos pacientes en los que no es posible ningún otro procedimiento y aún se desea la nutrición enteral (NE: C, AAN) (1).

Si cumple con los criterios de intervenciones nutricionales o una disminución de la capacidad vital forzada, cercana al 50%, se recomienda la derivación para la inserción de un tubo enteral, incluso en ausencia de disfagia. Una capacidad vital forzada $< 50\%$ no necesariamente debe impedir la recomendación de la inserción de una sonda de alimentación enteral, siempre que se controle cuidadosamente el estado respiratorio durante y después del procedimiento (NE: C, AAN) (1).

AF. Paciente que requiere modificación de la consistencia en la dieta: se recomienda considerar modificaciones en la consistencia de la dieta en los pacientes con disfagia. Las modificaciones a la consistencia de los líquidos y sólidos dependerán de la severidad de la disfagia. Se recomienda realizar esquema terapéutico descrito en ECBE de diagnóstico y tratamiento del paciente con disfagia orofaríngea en el HUN (recomendación de expertos) (63).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

AG. Definir vía de alimentación y consideración de gastrostomía: se recomienda realizar esquema terapéutico descrito en sección 3 definición de la vía de alimentación del ECBE de diagnóstico y tratamiento del paciente con disfagia orofaríngea en numeral descrito como método de alimentación alterno a largo plazo (recomendación de expertos) (63). En este sentido, la gastrostomía es el método alterno de nutrición de largo plazo a considerar en relación a su eficacia, seguridad, utilidad, beneficio, bajo costo, fácil cuidado y posibilidad de mantenimiento a largo plazo (CUPS: 431100 y 431200) (64,65). La sonda de gastrostomía se deberá colocar solo después de obtener el concepto y aval por parte del especialista en gastroenterología y con aprobación por parte del paciente (recomendación de expertos) (63).

Una vez que se toma la decisión de insertar una sonda de gastrostomía, la inserción debe realizarse dentro de las 4 semanas siguientes a la identificación de la indicación. El equipo debe tener acceso a endoscopistas o radiólogos que tengan interés y experiencia en la inserción de tubos de gastrostomía (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

No hay evidencia suficiente para recomendar gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) o gastrostomía insertada radiológicamente (RIG) como procedimiento habitual para la inserción de gastrostomía (NE: C, AAN) (1). Este procedimiento en el HUN se realizará por gastroenterología o cirugía general (recomendación de expertos).



Se recomienda el entrenamiento a pacientes, familiares y/o cuidadores del uso correcto y cuidados de la gastrostomía (recomendación de expertos).

AH. Modificaciones individualizadas en la dieta (líquidos y sólidos): se recomienda considerar modificaciones de los alimentos sólidos o líquidos descritas en la sección AF.


En el paciente con ELA, las dietas altas en calorías pueden usarse para mejorar los indicadores nutricionales (NE: B, AAN) (1) y posiblemente la supervivencia (NE: C, AAN)(1). Se recomiendan las dietas altas en calorías en carbohidratos, que pueden ser mejores que las dietas altas en calorías y grasas (NE: B, AAN) (1).

Se recomienda evaluar y considerar el uso de módulos nutricionales, suplementos y/o complementos nutricionales, junto con profesional en nutrición y dietética como parte de esquema de manejo en caso de que exista pérdida continua de peso, desnutrición, gasto energético diario total que excede la ingesta diaria de energía, entre otros. (recomendación de expertos).

AI. Rehabilitación fonoaudiológica de la deglución: se recomienda en pacientes con disfagia neurogénica (ELA) usar una terapia de deglución sistemática regular e

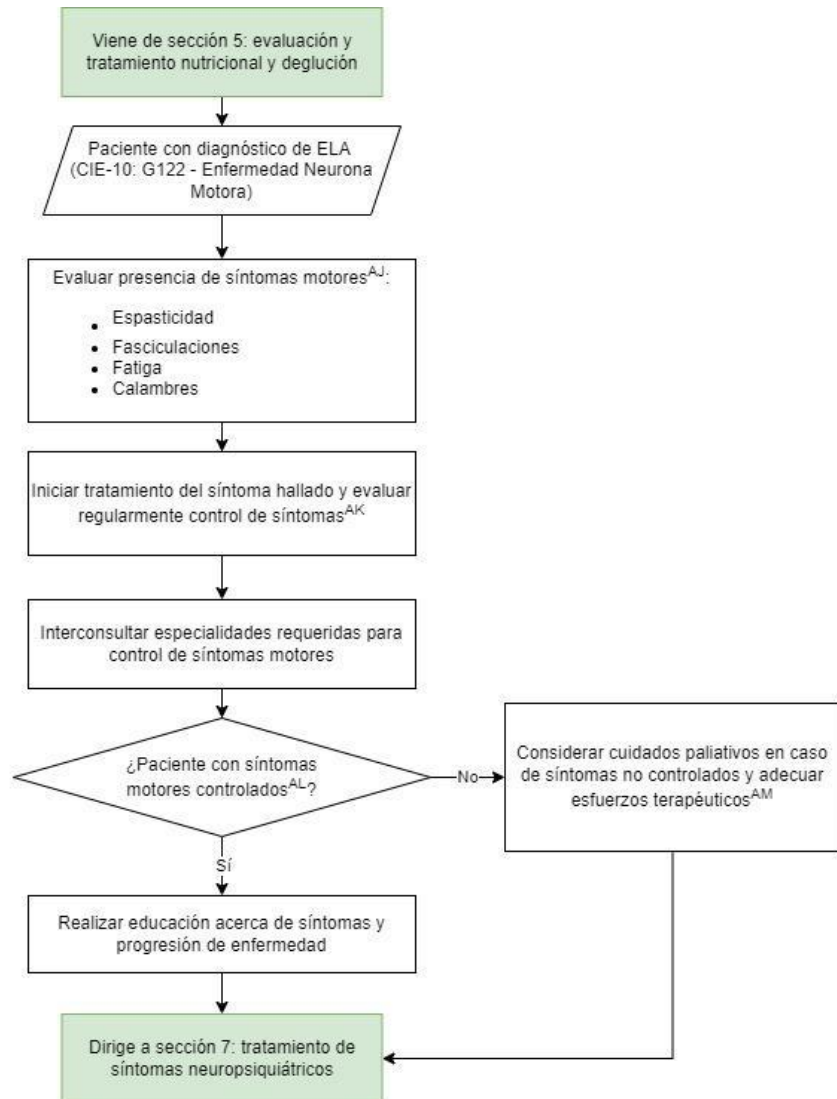
 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

individualizada de forma temprana. Se recomienda el entrenamiento de los músculos espiratorios para la deglución; adicionalmente, puede implementarse la maniobra de deglución esforzada (recomendación de expertos) (18).

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 6: tratamiento de síntomas motores del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Sección 6



Abreviaturas
CIE-10: Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades, décima revisión
ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica


	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Figura 8. Sección 6 del diagrama de flujo: tratamiento de síntomas motores del paciente con esclerosis lateral amiotrófica



Información adicional

AJ. Evaluación de síntomas motores del paciente con ELA: los síntomas motores en el paciente con ELA incluyen espasticidad, fasciculaciones, fatiga y calambres. Consisten en:

- Espasticidad: trastorno motor caracterizado por un aumento dependiente de velocidad en el reflejo de estiramiento muscular, también llamado miotático, con movimientos exagerados en los tendones, que se acompaña de hiperreflexia y reflejos patológicos, debido a hiperexcitabilidad neuronal, y es uno de los signos del síndrome de la neurona motora superior. Existen diferentes métodos de medición, que se pueden dividir en métodos de evaluación clínica o no instrumentales y métodos cuantitativos o instrumentales, basados en estudios neurofisiológicos de los reflejos espinales (66).
- Fasciculaciones: corresponden a contracciones involuntarias, focales, aleatorias, de corta duración y baja frecuencia, en una porción del músculo. Estas pueden ser observadas por el paciente y el clínico, y típicamente no generan desplazamiento de la extremidad, se pueden valorar tanto clínica como electrofisiológicamente como descargas en electromiografía, de baja frecuencia (0.1 -10Hz) e irregulares (66).
- Fatiga: Ausencia subjetiva de energía física y mental que es percibida por el individuo y/o su cuidador y que interfiere con actividades usuales o deseadas (67).
- Calambres: contracciones involuntarias súbitas, intensas, dolorosas, de duración de segundos a minutos, las cuales son a menudo palpables, su valoración es clínica sin embargo puede usarse electromiografía, que se caracterizará como una descarga de alta frecuencia de una o varias motoneuronas (59).

AK. Tratamiento específico y seguimiento de síntomas motores del paciente con ELA: se recomienda el siguiente abordaje para el tratamiento de los síntomas motores:

- Fasciculaciones: las fasciculaciones usualmente no necesitan tratamiento con medicamentos (NE: consenso de expertos, AAN) (1); sin embargo, si las fasciculaciones causan malestar importante, se puede considerar la gabapentina (NE: C, AAN) (1). Otro medicamento que puede utilizarse es la fenitoína (recomendación de expertos).
- Espasticidad: se recomienda como terapia de primera línea de abordaje los estiramientos físicos, pues pueden ser útiles para mejorar el síntoma (NE: C, AAN) (1). Se recomienda utilizar baclofeno, tizanidina, toxina botulínica, benzodiazepinas o cannabinoides (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Se proponen las siguientes

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001


dosis: Baclofeno (10 mg 2 a 3 veces c/d VO, máx.: 80 mg diarios), Tizanidina (2 mg c/12h VO, máx.: 24 mg diarios) (recomendación de expertos) (68).

- Fatiga: se recomienda considerar las causas reversibles de la fatiga, como la insuficiencia respiratoria, los trastornos del sueño, la depresión, los efectos adversos de los medicamentos y uso de riluzol (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Se recomienda en pacientes que desarrollan fatiga mientras toman riluzol, se considere reducir o suspender el medicamento (NE: C, AAN) (1).
- Calambres: se recomienda que los calambres musculares sean diferenciados de otras causas de dolor (NE: consenso de expertos, AAN) (1). El tratamiento de primera línea podría incluir agua tónica, gabapentina y baclofeno (NE: consenso de expertos, AAN) (1). El tratamiento de segunda línea podría incluir quinina, levetiracetam y mexiletina (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

AL. Paciente con control de síntomas motores: se recomienda evaluar periódicamente los síntomas motores hallados y ajustar tratamiento según control de síntomas referido por paciente o cuidador (recomendación de expertos).

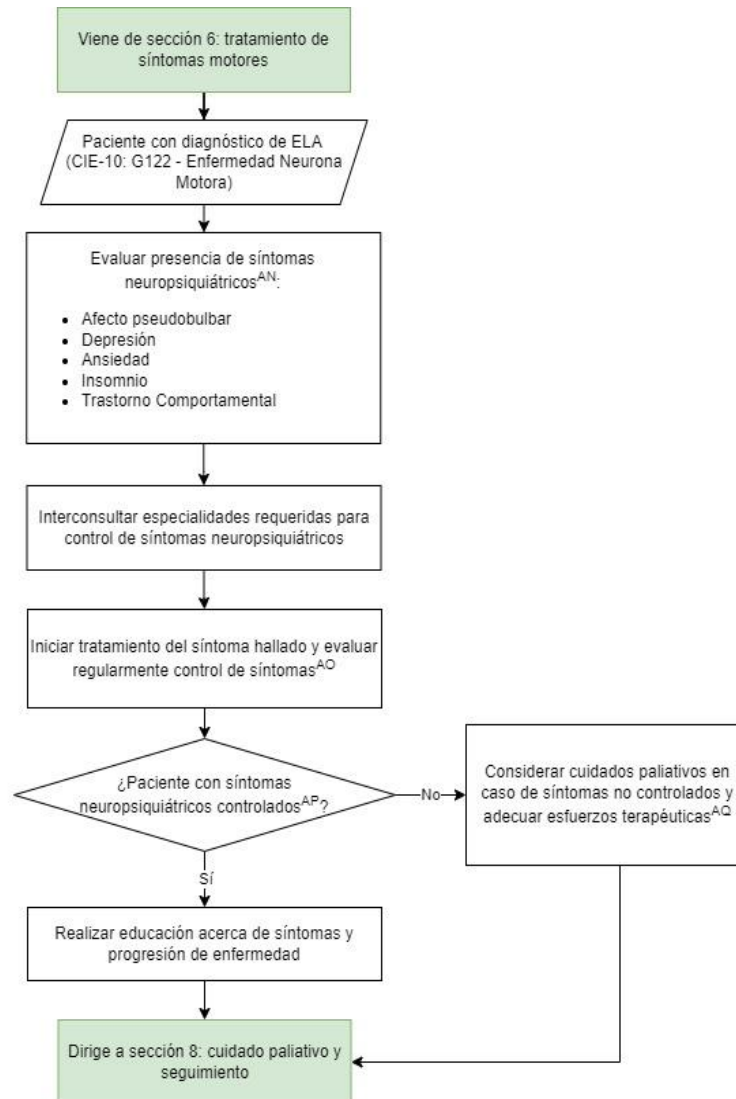
AM. Adecuación de esfuerzos terapéuticos en el paciente que no se logra control de síntomas motores: se recomienda la interconsulta y seguimiento por el servicio de cuidado paliativo de los pacientes con ELA durante todo el curso de la enfermedad (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Además, se deben introducir cuidados paliativos si hay malestar físico (es decir, dolor, disfagia o disnea), psicosocial o existencial grave (NE: consenso de expertos, AAN) (1), y se deben integrar en el tratamiento rutinario del paciente antes de la fase terminal de la ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

Los médicos deben aclarar con su paciente que experimenta síntomas motores no controlados agregados a disnea, si el objetivo de la atención es prolongar la vida o una atención centrada en la comodidad para el final de la vida (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Se recomienda igualmente aclarar con familiares y/o cuidadores si el objetivo de la atención es una atención centrada en prolongar la vida o una atención centrada en comodidad al final de la vida (recomendación de expertos).

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

SECCIÓN 7: tratamiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con esclerosis lateral amiotrófica



Sección 7



Abreviaturas

CIE-10: Clasificación Estadística Internacional de Enfermedades, décima revisión
 ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica

Figura 9. Sección 7 del diagrama de flujo: tratamiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con esclerosis lateral amiotrófica



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Información adicional

AN. Evaluación de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con ELA: los síntomas neuropsiquiátricos inciden negativamente en la calidad de vida y están asociados a un peor pronóstico y a una disminución de la capacidad funcional, entre ellos, los más frecuentes son (68):

- Afecto pseudobulbar: el afecto pseudobulbar es un trastorno de la expresión emocional caracterizado por episodios repentinos, impredecibles e involuntarios de llanto, risa u otras manifestaciones emocionales que son exageradas o incongruentes con el estado de ánimo y los sentimientos de los pacientes. Al momento de la evaluación se deben reconocer las siguientes características en la expresión emocional: un cambio con respecto a respuestas emocionales previas, inconsistente o desproporcionada con el estado de ánimo que no depende de estímulos o son excesivos en relación con ellos, una causa de angustia significativa o deterioro social/ocupacional, no se debe a otro trastorno psiquiátrico o neurológico, y no se debe a un fármaco, se puede aplicar la escala Pathological Laughing and Crying Scale (PLACS) (Ver anexo 11) (69,70).
- Depresión: el trastorno depresivo es la desregulación disruptiva del estado de ánimo. El rasgo común de este trastorno es la presencia de un ánimo triste, vacío o irritable, acompañado de cambios somáticos y cognitivos que afectan significativamente a la capacidad funcional del individuo (71). Se evalúa mediante el Inventario de Depresión de Beck (BDI) (ver anexo 12) o Inventario de Depresión de ELA (ADI-12) (ver anexo 13) (72,73).
- Ansiedad: los trastornos de ansiedad son los que comparten características de miedo y ansiedad excesivos, así como alteraciones conductuales asociadas. El miedo es una respuesta emocional a una amenaza inminente, real o imaginaria, mientras que la ansiedad es una respuesta anticipatoria a una amenaza futura. Los trastornos de ansiedad se diferencian entre sí según el tipo de objetos o situaciones que inducen el miedo, la ansiedad o las conductas evitativas, y según la cognición asociada. Los trastornos de ansiedad se diferencian del miedo o la ansiedad normal propios del desarrollo por ser excesivos o persistir más allá de los períodos de desarrollo apropiados. Se distinguen de la ansiedad o el miedo transitorio, a menudo inducido por el estrés, por ser persistentes (71,72). Se evalúa mediante el inventario de Ansiedad de Beck (recomendación de expertos) (ver anexo 14) (74).



Para todos los casos se sugiere el cuestionario diligenciado por el cuidador, con relación a los síntomas neuropsiquiátricos del paciente con ELA, para reconocer la perspectiva del cuidador en el curso de la enfermedad (recomendación de expertos).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

AO. Tratamiento y seguimiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con ELA: el abordaje neuropsiquiátrico en el paciente con ELA incluye estrategias farmacológicas según el síntoma evidenciado en el paciente. Se recomienda:


- Afecto pseudobulbar: el afecto pseudobulbar no requiere tratamiento a menos que sea angustiante para el paciente (NE: consenso de expertos, AAN)(1). Si se justifica el tratamiento, se pueden administrar medicamentos que puedan co-tratar los síntomas concomitantes (p. ej., amitriptilina para el efecto del sueño y el estado de ánimo, Inhibidor selectivo de recaptación de serotonina (ISRS) para depresión) pueden considerarse (NE: consenso de expertos, AAN)(1). El dextrometorfano (20 mg) combinado con quinidina (10 mg) se puede utilizar para el tratamiento del afecto pseudobulbar (NE: B, AAN)(1).
- Depresión: los Inhibidores selectivos de recaptación de serotonina (ISRS) o los Inhibidores de recaptación de serotonina y norepinefrina (IRSN) se pueden utilizar para tratar la depresión en la ELA. (NE: consenso de expertos, AAN)(1). Se podrían considerar apoyos no farmacológicos, como los que se ofrecen a través de psicología, trabajo social, psiquiatría o atención espiritual (NE: consenso de expertos, AAN)(1).
- Ansiedad: es importante determinar si la ansiedad está relacionada con la insuficiencia respiratoria, si está presente tratar la insuficiencia respiratoria adecuadamente (NE: consenso de expertos, AAN)(1). Si simultáneamente el paciente presenta un trastorno depresivo asociado a un trastorno de ansiedad se recomienda prescribir un inhibidor selectivo de la recaptación de serotonina (ISRS) (NE: consenso de expertos, AAN)(1). Considerar que las benzodiazepinas pueden exacerbar la insuficiencia respiratoria (NE: consenso de expertos, AAN)(1). Se pueden considerar apoyos no farmacológicos, como los que se ofrecen a través de psicología, trabajo social, psiquiatría o atención espiritual (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Insomnio: existen múltiples causas de insomnio, como la insuficiencia respiratoria y la depresión, que deben investigarse adecuadamente (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Se pueden considerar evaluaciones funcionales respiratorias y estudios del sueño para determinar el tipo y la causa del insomnio (NE: consenso de expertos, AAN) (1). El tratamiento farmacológico del insomnio dependerá de la causa (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

Se recomienda evaluación y seguimiento por profesionales en psiquiatría y psicología en pacientes con ELA y síntomas neuropsiquiátricos (recomendación de expertos).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

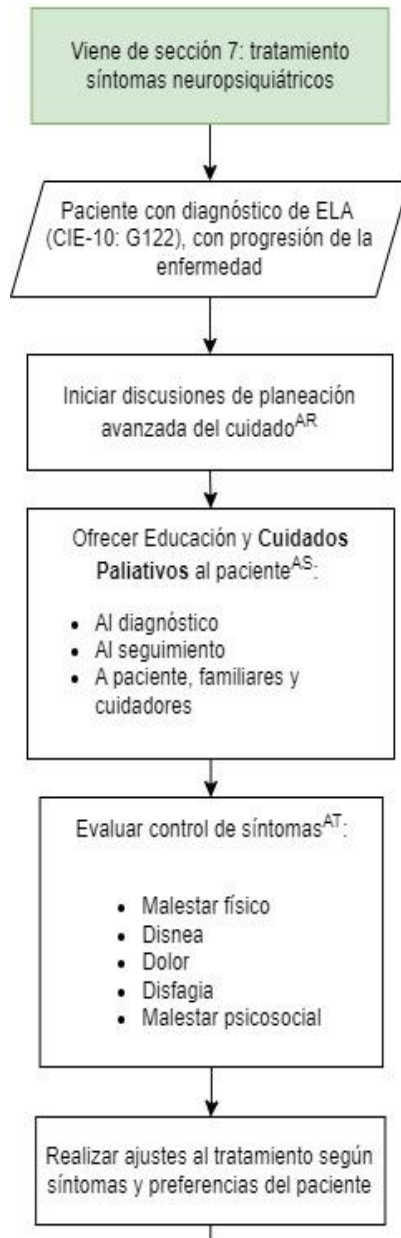
AP. Paciente con control de síntomas neuropsiquiátricos: se recomienda evaluar periódicamente los síntomas neuropsiquiátricos hallados, ajustar tratamiento según control de síntomas referido por paciente o cuidador (recomendación de expertos).


AQ. Adecuación de esfuerzos terapéuticos en el paciente que no se logra control de síntomas neuropsiquiátricos: en los pacientes que no se logre el control de los síntomas, se debe incluir la valoración y seguimiento por el servicio de dolor y cuidado paliativo, en especial si hay malestar físico, psicosocial o existencial grave (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

SECCIÓN 8: cuidados paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

Sección 8



	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

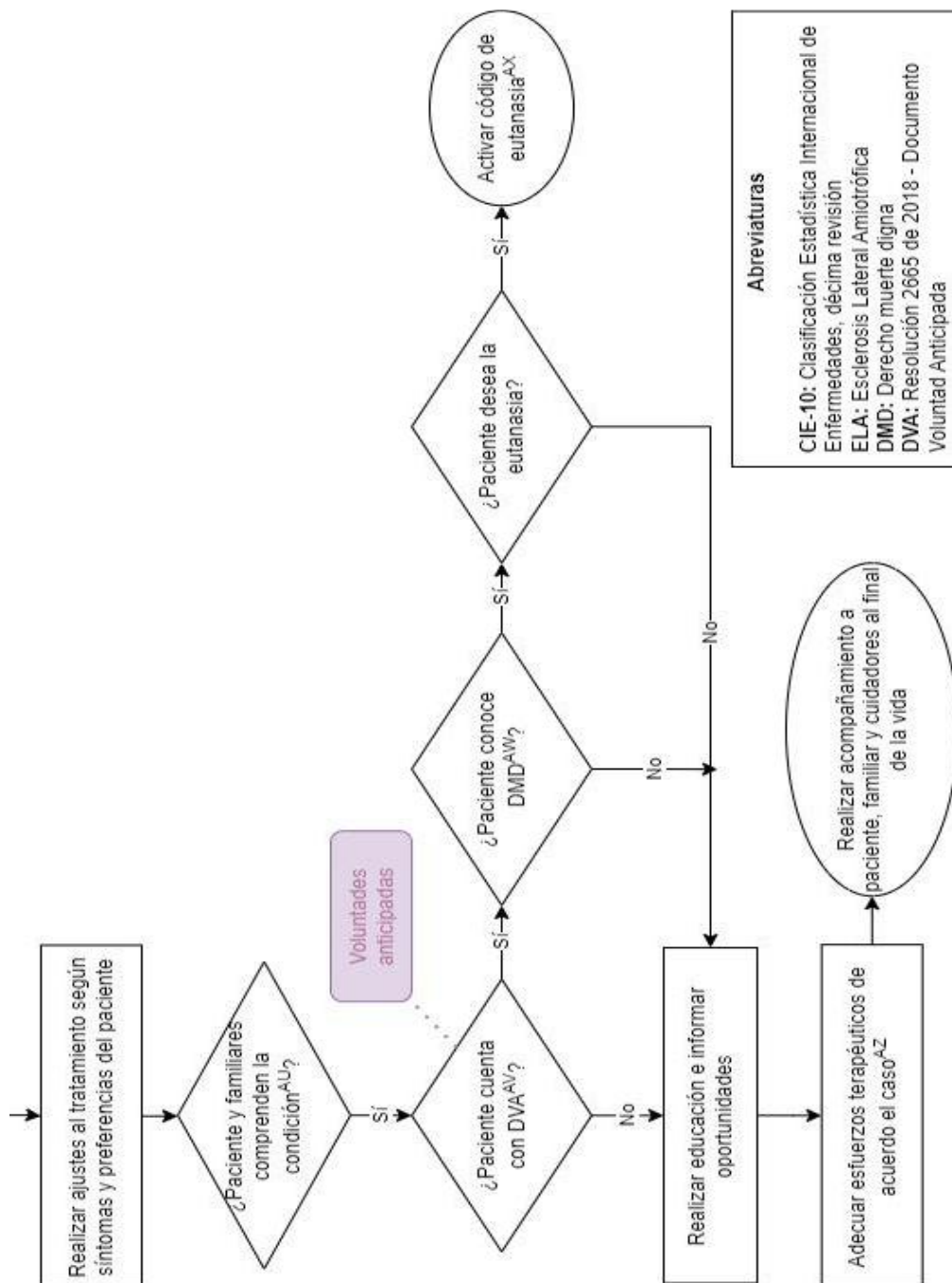




Figura 10. Sección 8 del diagrama de flujo: cuidado paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Información adicional

AR. Planeación Avanzada del Cuidado (ACP, por sus siglas en inglés): se refiere a la inclusión de cuidados paliativos según autonomía y preferencias del paciente. Para su alcance, se recomienda:

- Los cuidados paliativos deben integrarse en el tratamiento rutinario del paciente antes de la fase terminal de la ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Los cuidados paliativos del paciente con ELA pueden ser proporcionados durante todo el curso de la enfermedad por el personal clínico de ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Las conversaciones sobre la ACP deben iniciarse en las primeras etapas de la enfermedad o cuando el paciente pregunte. Las discusiones continuas sobre el ACP y los objetivos de la atención deben ser parte del seguimiento de rutina del paciente con ELA (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Se debe alentar a los pacientes a discutir sus preferencias sobre los cuidados al final de la vida con sus familiares y cuidadores (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

AS. Educación continua y cuidados paliativos al paciente con ELA: se deben identificar conocimientos, expectativas, entendimiento del paciente y de sus familiares y/o cuidadores acerca de la condición a través de alguna de las siguientes estrategias recomendadas ALS ALLOW, SPIKES, BREAKS, ABCDE (75–79); luego, se debe realizar educación acerca de su condición (recomendación de expertos). El detalle de las estrategias recomendadas se presenta a continuación:

- ALS ALLOW: estrategia específica para pacientes con ELA, acrónimo que significa por sus siglas en inglés: ascertain, leave opportunity, stratify, allocate, leverage denial, leave silence, orient over time, y work). En español: determinar (determinar las percepciones del paciente antes de hablar), dejar oportunidad (dejar la discusión abierta para una interacción constante), estratificar (controlar el ritmo y el contenido de la conversación para permitir que la información se asimile a un ritmo individual), asignar (permitir a los pacientes controlar en lugar de que el médico "impulse" las comunicaciones, pero evaluar la necesidad de saber y la disposición a saber), aprovechar la negación (la negación es a menudo una defensa saludable), dejar silencio (los silencios en las conversaciones son a menudo pausas críticas con las que los pacientes deben sentirse cómodos), orientarse con el tiempo (los participantes se saturan y la discusión se vuelve ineficiente y no productiva) y



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

trabajar (las clínicas multidisciplinarias de ELA, así como las citas de seguimiento tradicionales)(75).

- SPIKES: (Setting, Perception, Invitation, Knowledge, Empathy y Summary, por sus siglas en inglés). En español, EPICEE significa: Entorno: preparación personal y del espacio, Percepción del paciente: exploración del conocimiento del paciente, Invitación: exploración del deseo de recibir información, Comunicar: compartir la información, Empatía: exploración y acogida de sentimientos y Estrategia: planificación y seguimiento (76,79).
- ABCDE: (por sus siglas en inglés: Advance preparation, Build a therapeutic environment, Communicate well, Deal with patient and family reactions, Encourage and validate emotion). En español: preparación por adelantado, desarrollar una relación, comunicarse adecuadamente, lidiar con las reacciones de paciente y familiares, y favorecer y validar las emociones (78,79).
- BREAKS: por sus siglas en inglés: background, rapport-building, explore patient knowledge, announce and kindle). En español: antecedentes del caso, establecer una buena relación médico-paciente, exploración de lo que sabe el paciente, advertencia e información, respuesta a reacción emocional, resumen de la sesión y plan (77,79).

Por otro lado, se recomienda el abordaje paliativo de las quejas más frecuentes en el paciente con ELA, que son:

- Malestar físico o psicosocial: se deben introducir los cuidados paliativos si existe malestar físico (dolor, disfagia o disnea), psicosocial o existencial grave (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Tratamientos Disnea: el equipo tratante debe aclarar con el paciente que experimenta dificultad para respirar, si el objetivo de la atención es prolongar la vida o una atención centrada en la comodidad en la etapa avanzada de la enfermedad en el final de la vida (NE: consenso de expertos, AAN) (1). Asimismo, se debe evaluar y aliviar los factores que contribuyen a la dificultad para respirar, como las secreciones orales y la ansiedad (NE: consenso de expertos, AAN) (1); para aliviar la sensación de disnea, se puede recurrir al uso de opioides (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
Se puede considerar el flujo de aire a través de la cara para ayudar con la dificultad para respirar (NE: consenso de expertos, AAN) (1).
- Tratamiento del dolor: El dolor es un síntoma muy frecuente en los estadios finales de la enfermedad, cuanto mayor es la discapacidad o deterioro funcional, mayor es la intensidad del dolor reportado por los pacientes(80). Las causas del dolor son múltiples como inmovilidad, contracturas, espasticidad, calambres, otras

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

condiciones clínicas sobreagregadas, etc. Se recomienda establecer en la medida de lo posible, la causa del dolor y establecer medidas de manejo no farmacológicas y farmacológicas (recomendación de expertos). El tratamiento farmacológico dependerá de la causa (NE: consenso de expertos, AAN) (1).

- Tratamiento Disfagia: Considere lo recomendado en la sección 5 de este algoritmo clínico.
- Duelo: se debe proporcionar apoyo psicosocial a los cuidadores en duelo. La discusión temprana y el apoyo al proceso de duelo podrían iniciarse en cualquier momento del proceso diagnóstico y/o terapéutico (NE: consenso de expertos, AAN) (1).



AT. Evaluación de control de síntomas generales del paciente con ELA: se recomienda de manera periódica evaluar la intensidad y molestia que generan los síntomas y el efecto de los tratamientos administrados, realizando los ajustes correspondientes (recomendación de expertos). Tener siempre presente las preferencias y objetivos de cada caso (recomendación de expertos).

AU. Comprensión de la condición del paciente con ELA: se recomienda el uso de las estrategias previamente descritas (ALS ALLOW, SPIKES, BREAKS, ABECÉ), además de indagar sobre el entendimiento de la enfermedad y pronóstico del paciente. Eso debe realizarse con el paciente, sus familiares y/o cuidadores (recomendación de expertos) (75–79).



AV. Documento de voluntad anticipada (DVA): se recomienda indagar con paciente, familiares y/o cuidadores si existen preferencias respecto a la planeación avanzada del cuidado mediante documento de voluntad anticipada (DVA). Realice registro de información en historia clínica, conforme a resolución vigente. Resolución 2665 de 2018 - Documento Voluntad Anticipada (ver anexo 15) (recomendación de expertos) (81,82).

AW. Paciente conoce derecho a morir dignamente: se recomienda indagar con paciente, familiares y/o cuidadores, si conocen sobre el derecho a una muerte digna. Entre las intervenciones se consideran: rechazo terapéutico, adecuación del esfuerzo terapéutico, cuidados paliativos, sedación paliativa y eutanasia entre otros (recomendación de expertos).

AX. Código de eutanasia: se recomienda que en caso que el paciente solicite eutanasia, se proceda según lo establecido en reglamentación vigente activando el código de eutanasia, según se presenta en el Anexo 15 (recomendación de expertos) (83).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

AY. Adecuación de esfuerzos terapéuticos de acuerdo con el caso: se recomienda adecuar los esfuerzos terapéuticos de acuerdo a las preferencias y evolución de los síntomas individualmente (recomendación de expertos).



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Puntos de control

Definición de los puntos de control

Los puntos de control para el ECBE se definieron teniendo en cuenta momentos clave en diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente con ELA en el HUN. Estos puntos de control fueron elegidos de forma conjunta por los miembros del equipo desarrollador y aprobados durante la reunión de consenso interdisciplinar; se presentan a continuación:

1. *Documentación en historia clínica de diagnóstico y realización de junta interdisciplinar de enfermedades neuromusculares (Sección 1 del diagrama de flujo: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica):* se considera importante como punto de control porque la evaluación multidisciplinar permite mejorar objetivos en calidad de vida y sobrevida del paciente con ELA; el tiempo máximo propuesto es de tres meses.
2. *Documentación en historia clínica de valoración integral (Sección 2 del diagrama de flujo: tratamiento farmacológico y rehabilitador del paciente con esclerosis lateral amiotrófica):* se define este punto de control como el requerimiento de valoración por terapia física, terapia ocupacional, fonoaudiología, terapia respiratoria, nutrición y psicología. Se considera importante como punto de control porque la evaluación integral permite identificar las intervenciones requeridas y medir el impacto de las intervenciones multidisciplinarias en la evolución.
3. *Documentación en historia clínica de seguimiento de la función ventilatoria (Sección 4 del diagrama de flujo: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica):* este aspecto se considera importante como punto de control dado que la disminución de la capacidad vital forzada se correlaciona directamente con mortalidad y disminución de la calidad de vida en el paciente con ELA. Se propone que se realice cada tres meses.
4. *Seguimiento por especialista en dolor y cuidados paliativos (Sección 4 del diagrama de flujo: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica):* se recomienda la valoración y seguimiento al menos cada seis meses por el especialista en dolor y cuidado paliativo. Se considera importante como punto de control dado que la inclusión temprana de cuidados paliativos permite el tratamiento de síntomas que provocan sufrimiento y la aproximación de decisiones autónomas de final de vida.
5. *Documentación en la historia clínica sobre las voluntades anticipadas del paciente (Sección 8 del diagrama de flujo: cuidados paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica):* se recomienda que, por parte de la junta médica interdisciplinaria de enfermedades neuromusculares o un especialista en dolor y

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

cuidados paliativos, se indague por las voluntades anticipadas del paciente. Se considera este punto de control ya que establecer las preferencias del paciente sobre los cuidados al final de la vida de manera temprana antes que la discapacidad y la progresión de la enfermedad dificultan la comunicación con el equipo de trabajo en ELA, permiten respetar su voluntad y realizar el duelo por parte del paciente y la familia.





 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Tabla de los indicadores propuestos para la medición de los puntos de control

Tabla 2. Indicadores propuestos para la medición de los puntos de control definidos.

Nombre	Definición	Fórmula
1. Registro de diagnóstico y junta interdisciplinar de enfermedades neuromusculares	Proporción de pacientes con diagnóstico de ELA con registro en la historia clínica de realización de junta interdisciplinar de enfermedades neuromusculares.	$\frac{\text{Número de pacientes con diagnóstico de ELA y realización de junta interdisciplinar}}{\text{No. de pacientes con diagnóstico de ELA}}$
2. Registro de valoración integral	Proporción de pacientes con diagnóstico de ELA con registro en la historia clínica de valoración por terapia física, terapia ocupacional, fonoaudiología, terapia respiratoria, nutrición y psicología.	$\frac{\text{Número de pacientes con diagnóstico de ELA valorados por terapia física, ocupacional, respiratoria, fonoaudiología, nutrición y psicología.}}{\text{No. de pacientes con diagnóstico de ELA}}$
3. Seguimiento de función ventilatoria	Proporción de pacientes con diagnóstico de ELA con registro en la historia clínica de seguimiento de función ventilatoria cada 3 meses.	$\frac{\text{Número de pacientes con diagnóstico en seguimiento de función ventilatoria cada 3 meses}}{\text{No. de pacientes con diagnóstico de ELA}}$

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

4. Seguimiento por dolor y cuidados paliativos	Proporción de pacientes con diagnóstico de ELA con registro en la historia clínica de valoración por dolor y cuidados paliativos.	$\frac{\text{Número pacientes con diagnóstico de ELA valorados por cuidados paliativos o junta interdisciplinar}}{\text{No. de pacientes con diagnóstico de ELA}}$
5. Documentación de voluntades anticipadas	Proporción de pacientes con diagnóstico de ELA valorados por junta interdisciplinar o dolor y cuidados paliativos con registro en la historia clínica de voluntades anticipadas	$\frac{\text{Número pacientes con diagnóstico de ELA con registro de voluntades anticipadas}}{\text{No. de pacientes con diagnóstico de ELA valorados por cuidados paliativos o junta interdisciplinar}}$

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Implementación del estándar clínico basado en la evidencia y evaluación de la adherencia

Para el proceso de implementación del ECBE y evaluación de la adherencia se desarrollarán diferentes actividades que se describen de forma general en este apartado. La primera actividad será la creación de un equipo interdisciplinario, conformado por los miembros del grupo desarrollador y representantes de las áreas administrativas y clínicas del HUN, que puedan apoyar el proceso de implementación. Es importante mencionar que se dará prioridad al personal del área de tecnologías de la información del HUN en la constitución del equipo encargado de la implementación. Una vez conformado el equipo de implementación del estándar, se realizarán reuniones que permitan identificar las barreras y facilitadores del proceso de implementación en la institución.

Posteriormente, se utilizarán dos enfoques para abordar las posibles acciones de implementación del ECBE. El primero tendrá como objetivo la difusión del diagrama de flujo del ECBE y sus puntos de control. Algunas de las actividades contempladas para poner en práctica este enfoque incluyen charlas educativas presenciales y pregrabadas por los líderes clínicos del ECBE y la difusión de información sobre este mismo, mediante las redes sociales del HUN y las carteleras ubicadas en sus diferentes servicios. El objetivo del segundo enfoque será desarrollar estrategias administrativas utilizando tecnologías de la información y el software de historia clínica, para generar avisos interactivos o mensajes de recordatorio que refuercen las actividades educativas arriba planteadas.

Finalmente, el proceso de evaluación de la adherencia al estándar tendrá tres componentes: *i) evaluación de conocimiento sobre el ECBE*: donde se contempla el uso de encuestas válidas y transparentes que serán desarrolladas en diferentes ámbitos clínicos para medir el grado de conocimiento del personal acerca del ECBE; *ii) evaluaciones de impacto*: en el cual se contemplará, según la disponibilidad de recursos destinados a este componente, realizar actividades relacionadas con evaluación del impacto del ecbe sobre desenlaces clínicos, desenlaces reportados por pacientes y desenlaces en términos de costos asociados a su implementación; *iii) evaluaciones de adherencia*: para este componente se utilizarán principalmente fuentes de información administrativa; no obstante, en algunos casos, de prioridad para el hospital, se utilizarán estudios adicionales que permitan evaluar la adherencia de manera focalizada.



Se aclara que el proceso de implementación será desarrollado en etapas adicionales a las del proceso de desarrollo que permitan identificar las mejores alternativas de implementación para este ECBE.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Impacto esperado del estándar clínico basado en la evidencia

Este ECBE tiene múltiples propósitos a mediano y largo plazo, los cuales se lograrán a medida que se completen las fases de implementación y actualización:

- Disminuir la variabilidad en el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA.
- Optimizar el uso de recursos en el proceso de atención de pacientes adultos con ELA atendidos en el HUN.
- Mejorar los desenlaces reportados por los pacientes adultos con ELA atendidos en el HUN.
- Brindar una herramienta pedagógica basada en la mejor evidencia disponible a los profesores y estudiantes de las facultades de salud de la Universidad Nacional de Colombia en lo que respecta al diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA.
- Posicionar al HUN como una institución de salud referente en la región en lo que respecta al tratamiento integral de pacientes adultos con ELA.



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Actualización del estándar clínico basado en la evidencia

La actualización del ECBE se realizará según las recomendaciones establecidas en el manual de desarrollo de ECBE del HUN (IN-MN-04. Desarrollo de estándares clínicos basados en la evidencia en el Hospital Universitario Nacional de Colombia). De esta manera, el grupo desarrollador estableció el tiempo máximo de actualización teniendo en cuenta los siguientes aspectos: i) el volumen de la evidencia disponible en la actualidad; ii) la disponibilidad de nueva evidencia relacionada con el tema que pueda influenciar la toma de decisiones en el proceso de atención integral de pacientes con esta enfermedad; iii) la calidad de la evidencia disponible al momento del desarrollo del ECBE, y iv) la disponibilidad de recursos institucionales para la implementación y actualización del ECBE.

Considerando estos aspectos, el grupo de trabajo decidió que, para el caso de ELA, se espera que en un tiempo aproximado de tres a cinco años se publique nueva evidencia que afecte la manera de llevar a cabo el proceso de diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento y que, por lo tanto, este será el periodo máximo de actualización de este documento.

De esta forma, el grupo desarrollador determinó que el ECBE para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento de los pacientes adultos con ELA en el HUN debe actualizarse máximo entre 3 y 5 años, ya que se espera que en este período se publique nueva evidencia sobre el diagnóstico rehabilitación y tratamiento de estas condiciones y, por tanto, se requiera hacer cambios en el proceso de atención de estos pacientes.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Glosario

Adaptación de recomendaciones: grado en el que una intervención basada en evidencia es modificada por un usuario durante su adopción e implementación para ajustarla a las necesidades de la práctica clínica o para mejorar su desempeño según las condiciones locales (84).



Algoritmo: procedimiento expresado como una serie de pasos que permite solucionar un problema específico en un tiempo y espacio determinados. Debe cumplir los siguientes atributos: tener una entrada y una salida, no presentar ambigüedad en los pasos planteados, el procedimiento debe terminar después de un determinado número de pasos y cada instrucción debe estar debidamente explicada de forma que pueda ser ejecutada sin problema (85).

Comunicación aumentativa alternativa: hace referencia a todos aquellos recursos que empleamos para reemplazar al habla cuando está ausente o no es comprensible. Para una persona que carece de la habilidad de comunicarse mediante el habla, la escritura, los signos manuales o los signos gráficos son sistemas alternativos de comunicación(86). entendidos como construcciones dinámicas interpersonales basadas en la funcionalidad de la comunicación, adecuación de la comunicación, suficiencia del conocimiento, juicio y habilidades, que dependen de las barreras no solo de barreras lingüísticas, operacionales, sociales, y una variedad de factores psicosociales (87). Estos dispositivos emplean mecanismos de interfaces humano computadora y son controladas a través del tacto, detección de señales biológicas, rastreo infrarrojo de movimientos, detección basada en imágenes y aprendizaje automático (88).

Diagrama de flujo: representación gráfica de un algoritmo. Usualmente es utilizado en el área de la salud para describir el proceso de atención integral de pacientes con determinada condición o enfermedad. Esta herramienta ha sido reconocida como la más útil en el área de la salud; además, es utilizada por instituciones gubernamentales para mejorar los procesos de atención en salud (89).

Diagrama PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses): diagrama que permite describir el flujo de información durante las fases de búsqueda y revisión de la evidencia. Este diagrama facilita identificar el número de registros identificados, aquellos excluidos y los finalmente incluidos, así como las razones para las exclusiones (90).

Esclerosis lateral amiotrófica: La ELA es una enfermedad neurodegenerativa debilitante caracterizada por el compromiso de las neuronas motoras alfa de la sustancia gris a nivel



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

cerebral y de la médula espinal, causando manifestaciones clínicas como lo son debilidad, atrofia muscular, fasciculaciones y espasticidad (1).

Gastrostomía endoscópica percutánea: es un procedimiento mínimamente invasivo para asegurar una adecuada vía de nutrición enteral en pacientes con vía oral restringida(91). Consiste en la colocación de una sonda o tubo de alimentación enteral a través de endoscopia gástrica (92).



Puntos de control del estándar clínico basado en la evidencia (ECBE): aspectos trazadores de cada uno de los procesos de atención en salud que se abordan en el ECBE, los cuales son de vital importancia para el seguimiento de la adherencia al proceso y permiten diseñar estrategias específicas de implementación.

Ventilación mecánica no invasiva: se refiere a administración del soporte ventilatorio sin la colocación de una vía aérea artificial como un tubo endotraqueal o una traqueostomía, mediante un dispositivo respiratorio compacto a través de una máscara facial, nasal o un sistema de casco. Sus efectos beneficiosos se logran mediante la disminución del trabajo respiratorio (93).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024



Referencias

1. Shoesmith C, Abrahao A, Benstead T, Chum M. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. *CMA Joule*. 16 de noviembre de 2020;192(46):1453-68.
2. Preston DC, Shapiro BE. *Electromiografía y trastornos neuromusculares: Correlaciones clínicas, eletrofisiológicas y ecográficas*. Elsevier Health Sciences; 2021. 813 p.
3. Shefner JM, Al-Chalabi A, Baker MR, Cui LY, de Carvalho M, Eisen A, et al. A proposal for new diagnostic criteria for ALS. *Clin Neurophysiol*. 1 de agosto de 2020;131(8):1975-8.
4. Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS [Internet]. 2008 [citado 7 de septiembre de 2023]. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/bibliotecavirtual.uis.edu.co/science/article/pii/S1388245707006438?via%3Dihub>
5. Pugdahl K, Camdessanché JP, Cengiz B, de Carvalho M, Liguori R, Rossatto C, et al. Gold Coast diagnostic criteria increase sensitivity in amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Neurophysiol*. 1 de diciembre de 2021;132(12):3183-9.
6. Hannaford A, Pavey N, van den Bos M, Geevasinga N, Menon P, Shefner JM, et al. Diagnostic Utility of Gold Coast Criteria in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ann Neurol*. mayo de 2021;89(5):979-86.
7. Marin B, Boumédiene F, Logroscino G, Couratier P, Babron MC, Leutenegger AL, et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *Int J Epidemiol*. 1 de febrero de 2017;46(1):57-74.
8. Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primer*. 5 de octubre de 2017;3:17071.
9. Quinn C, Elman L. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Diseases. *Contin Minneap Minn*. octubre de 2020;26(5):1323-47.
10. Zapata-Zapata CH, Franco Dáger E, Aguirre-Acevedo DC, de Carvalho M, Solano-Atehortúa J. Prevalence, Incidence, and Clinical-Epidemiological Characterization of Amyotrophic Lateral Sclerosis in Antioquia: Colombia. *Neuroepidemiology*. 2020;54(3):251-7.
11. Pinilla-Monsalve GD, Vergara-Aguilar JP, Machado-Noguera B, Gutiérrez-Baquero J, Cabezas-Vargas Z, Bejarano-Hernández J. Estudio de la epidemiología neurológica en Colombia a partir de información administrativa (ESENCIA). Resultados preliminares 2015-2017. *Salud UIS [Internet]*. 20 de septiembre de 2021 [citado 16 de agosto de



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

2023];53. Disponible en: <https://revistas.uis.edu.co/index.php/revistasaluduis/article/view/11958>



12. Mathis S, Goizet C, Soulages A, Vallat JM, Masson GL. Genetics of amyotrophic lateral sclerosis: A review. *J Neurol Sci.* 15 de abril de 2019;399:217-26.
13. Haverkamp LJ, Appel V, Appel SH. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a model for survival prediction. *Brain J Neurol.* junio de 1995;118 (Pt 3):707-19.
14. Zarei S, Carr K, Reiley L, Diaz K, Guerra O, Altamirano PF, et al. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int.* 16 de noviembre de 2015;6:171.
15. Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, Chió A, Savelieff MG, Kiernan MC, et al. Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* mayo de 2022;21(5):480-93.
16. Arthur KC, Calvo A, Price TR, Geiger JT, Chiò A, Traynor BJ. Projected increase in amyotrophic lateral sclerosis from 2015 to 2040. *Nat Commun.* 11 de agosto de 2016;7:12408.
17. Lechtzin N, Wiener CM, Clawson L, Chaudhry V, Diette GB. Hospitalization in amyotrophic lateral sclerosis: causes, costs, and outcomes. *Neurology.* 27 de marzo de 2001;56(6):753-7.
18. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Lond Engl.* 12 de marzo de 2011;377(9769):942-55.
19. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis.* 3 de febrero de 2009;4:3.
20. Overview | Motor neurone disease: assessment and management | Guidance | NICE [Internet]. NICE; 2016 [citado 28 de noviembre de 2023]. Disponible en: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>
21. Sacks B, Bashford J, Wijesekera L, Leigh PN, Sreedharan J. Motor Neuron Disease: Amyotrophic Lateral Sclerosis. En: Pfaff DW, Volkow ND, Rubenstein J, editores. *Neuroscience in the 21st Century: From Basic to Clinical* [Internet]. New York, NY: Springer; 2020 [citado 9 de enero de 2024]. p. 1-52. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-1-4614-6434-1_111-3
22. Tawil RN. Neuromuscular disorders. Venance SL, editor. Chichester, West Sussex, UK: Wiley-Blackwell; 2011. (Neurology in practice).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



23. Kwan J, Vullaganti M. Amyotrophic lateral sclerosis mimics. *Muscle Nerve*. 2022;66(3):240-52.
24. Feldman EL, Goutman SA, Petri S, Mazzini L, Savelieff MG, Shaw PJ, et al. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Lond Engl*. 15 de octubre de 2022;400(10360):1363-80.
25. Arpa Gutiérrez, J, enseñat Cantallops A, García Martínez A, Gastón Zubimendi I. Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España [Internet]. [citado 18 de febrero de 2024]. Disponible en: <https://www.sanidad.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/ELA.htm>
26. Siddique N, Siddique T. Amyotrophic Lateral Sclerosis Overview. En: Adam MP, Feldman J, Mirzaa GM, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJ, et al., editores. *GeneReviews®* [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993 [citado 18 de febrero de 2024]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1450/>
27. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev*. 14 de marzo de 2012;2012(3):CD001447.
28. Miller RG, Mitchell JD, Moore DHLM and, Moore D, Lyon M. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). *Cochrane Database Syst Rev* [Internet]. 2002 [citado 7 de septiembre de 2023];(2). Disponible en: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD001447/full>
29. Hamad AA, Amer BE, Al Mawla AM, Goufa E, Abdelwahab MM, Serag I. Clinical characteristics, course, and outcomes of amyotrophic lateral sclerosis overlapping with pregnancy: a systematic review of 38 published cases. *Neurol Sci Off J Ital Neurol Soc Ital Soc Clin Neurophysiol*. diciembre de 2023;44(12):4219-31.
30. Scalco RS, Vieira MC, da Cunha Filho EV, Lago EG, da Silva IG, Becker J. Amyotrophic lateral sclerosis and riluzole use during pregnancy: a case report. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. septiembre de 2012;13(5):471-2.
31. Vanegas Escamilla EP, Perez A. Evaluación de efectividad y seguridad de riluzol como tratamiento para prolongar el tiempo libre de traqueostomía en pacientes con esclerosis lateral – IETS [Internet]. Efectividad y Seguridad Evaluación de efectividad y seguridad de riluzol como tratamiento para prolongar el tiempo libre de traqueostomía en pacientes con esclerosis lateral. 2013 [citado 22 de marzo de 2023]. Disponible en: <https://www.iets.org.co/2013/10/01/evaluacion-de-efectividad-y-seguridad-de-riluzol-como-tratamiento-para-prolongar-el-tiempo-libre-de-traqueostomia-en-pacientes-con-esclerosis-lateral/>

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



32. L Lacomblez, Bensimon G, Meininger V, Leigh PN, Guillet P. Dose-ranging study of riluzole in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*. mayo de 1996;347(9013):1425-31.
33. Anexo técnico Riluzol Comisión Europea de Medicamentos - Buscar con Google [Internet]. [citado 19 de febrero de 2024]. Disponible en: https://www.google.com/search?q=Anexo+t%C3%A9cnico+Riluzol+Comisi%C3%B3n+Europea+de+Medicamentos&oq=Anexo+t%C3%A9cnico+Riluzol+Comisi%C3%B3n+Europea+de+Medicamentos&gs_lcrp=EgZjaHJvbWUyBggAEEUYOTIGCAEQRRg70gEHNDk3ajBqN6gCALACAA&sourceid=chrome&ie=UTF-8
34. Research C for DE and. FDA approves treatment of amyotrophic lateral sclerosis associated with a mutation in the SOD1 gene. FDA [Internet]. 25 de abril de 2023 [citado 19 de febrero de 2024]; Disponible en: <https://www.fda.gov/drugs/news-events-human-drugs/fda-approves-treatment-amyotrophic-lateral-sclerosis-associated-mutation-sod1-gene>
35. Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E, Fuller C, Hilt D, Thurmond B, et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase III). *J Neurol Sci*. 31 de octubre de 1999;169(1-2):13-21.
36. Corredor FO, Roncancio MR, Pulido JCM. Texto de medicina física y rehabilitación. Editorial El Manual Moderno; 2022. 814 p.
37. M R, C L, R Z, GI V, M S, A L, et al. The 6-min walk test as a new outcome measure in Amyotrophic lateral sclerosis. *Sci Rep* [Internet]. 23 de septiembre de 2020 [citado 9 de enero de 2024];10(1). Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32968168/>
38. Sanjak M, Langford V, Holsten S, Rozario N, Patterson CGM, Bravver E, et al. Six-Minute Walk Test as a Measure of Walking Capacity in Ambulatory Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Arch Phys Med Rehabil*. noviembre de 2017;98(11):2301-7.
39. Diaz-Gomez MF, Ortiz-Corredor F. [Design and validation of a classification system for assessing the degree of disability of patients with amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev Neurol*. 1 de febrero de 2017;64(3):112-8.
40. Fang T, Al Khleifat A, Stahl DR, Lazo La Torre C, Murphy C, Uk-Mnd LicalS, et al. Comparison of the King's and MiToS staging systems for ALS. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. mayo de 2017;18(3-4):227-32.
41. Connors KA, Mahony LM, Morgan P. Adaptive equipment use by people with motor neuron disease in Australia: a prospective, observational consecutive cohort study. *Disabil Rehabil Assist Technol*. enero de 2019;14(1):62-7.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



42. Luna-Novoa IA, Guzmán-Suárez OB, Guerrero-Villabón K, Moreno-Chaparro J. Valoración del desempeño ocupacional: factor integrador en la calificación de la pérdida de capacidad laboral y ocupacional. Salud UIS [Internet]. 4 de noviembre de 2021 [citado 29 de febrero de 2024];53. Disponible en: <https://revistas.uis.edu.co/index.php/revistasaluduis/article/view/11641>
43. Jenkinson C, Fitzpatrick R, Swash M, Jones G. Comparison of the 40-item Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessment Questionnaire (ALSAQ-40) with a short-form five-item version (ALSAQ-5) in a longitudinal survey. Clin Rehabil. marzo de 2007;21(3):266-72.
44. Salas T, Mora J, Esteban J, Rodríguez F, Díaz-Lobato S, Fajardo M. Spanish adaptation of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Questionnaire ALSAQ-40 for ALS patients. Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis. junio de 2008;9(3):168-72.
45. De Groot IJM, Post MWM, Van Heuveln T, Van Den Berg LH, Lindeman E. Measurement of decline of functioning in persons with amyotrophic lateral sclerosis: Responsiveness and possible applications of the Functional Independence Measure, Barthel Index, Rehabilitation Activities Profile and Frenchay Activities Index. Amyotroph Lateral Scler. 1 de enero de 2006;7(3):167-72.
46. Cid-Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel. marzo de 1997 [citado 29 de febrero de 2024]; Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-57271997000200004
47. de Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schröder CD, Visser-Meily JM, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. Palliat Med. enero de 2018;32(1):231-45.
48. Barreto-Osorio RV, Campos de Aldana MS, Carrillo-González GM, Coral-Ibarra R, Chaparro-Díaz L, Durán-Parra M, et al. Entrevista Percepción de Carga del Cuidado de Zarit: pruebas psicométricas para Colombia. Aquichan. julio de 2015;15(3):368-80.
49. Hogden A, Foley G, Henderson RD, James N, Aoun SM. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. J Multidiscip Healthc. 2017;10:205-15.
50. Bellingham MC. A Review of the Neural Mechanisms of Action and Clinical Efficiency of Riluzole in Treating Amyotrophic Lateral Sclerosis: What have we Learned in the Last Decade? CNS Neurosci Ther. 17 de enero de 2011;17(1):4-31.
51. Castrillo-Viguera C, Grasso DL, Simpson E, Shefner J, Cudkovicz ME. Clinical significance in the change of decline in ALSFRS-R. Amyotroph Lateral Scler. 1 de enero de 2010;11(1-2):178-80.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



52. Kaufmann P, Levy G, Thompson JLP, Delbene ML, Battista V, Gordon PH, et al. The ALSFRS_r predicts survival time in an ALS clinic population. *Neurology*. 11 de enero de 2005;64(1):38-43.
53. Leigh PN, Swash M, Iwasaki Y, Ludolph A, Meininger V, Miller RG, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: a consensus viewpoint on designing and implementing a clinical trial. *Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. junio de 2004;5(2):84-98.
54. Kimura F, Fujimura C, Ishida S, Nakajima H, Furutama D, Uehara H, et al. Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. *Neurology*. 24 de enero de 2006;66(2):265-7.
55. Kollwe K, Mauss U, Krampfl K, Petri S, Dengler R, Mohammadi B. ALSFRS-R score and its ratio: a useful predictor for ALS-progression. *J Neurol Sci*. 15 de diciembre de 2008;275(1-2):69-73.
56. Rimmer KP, Kaminska M. Home mechanical ventilation for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a CTS clinical practice guideline. *CMA Joule*. 2019;3(1):101-3.
57. Kavanagh BP, Laffey JG. Hypercapnia: permissive and therapeutic. *Minerva Anesthesiol*. junio de 2006;72(6):567-76.
58. Sarkar M, Madabhavi I, Kadakol N. Oxygen-induced hypercapnia: physiological mechanisms and clinical implications. *Monaldi Arch Chest Dis Arch Monaldi Mal Torace*. 18 de noviembre de 2022;93(3).
59. Saulnier L, Prigent H, Hartley S, Delord V, Bossard I, Stalens C, et al. Sleep disordered breathing assessment in patient with slowly progressive neuromuscular disease. *Sleep Med*. 12 de enero de 2024;114:229-36.
60. Ackrivo J. Pulmonary care for ALS: Progress, gaps, and paths forward. *Muscle Nerve*. mayo de 2023;67(5):341-53.
61. Lechtzin N, Scott Y, Busse AM, Clawson LL, Kimball R, Wiener CM. Early use of non-invasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. junio de 2007;8(3):185-8.
62. Gruis KL, Lechtzin N. Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: a primer. *Muscle Nerve*. septiembre de 2012;46(3):313-31.
63. Avella LJG, Triana NC. Estándar clínico basado en la evidencia: diagnóstico y tratamiento del paciente con disfagia orofaríngea en el Hospital Universitario Nacional de Colombia. *Facultad de Medicina. Universidad Nacional de Colombia*; 111 p.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



64. ProGas Study Group. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol.* julio de 2015;14(7):702-9.
65. Gastrostomía endoscópica percutánea: su utilidad en Atención Primaria [Internet]. [citado 10 de enero de 2024]. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1131-57682003000100002
66. Acosta I, Bastías P, Matamala JM, Acosta I, Bastías P, Matamala JM. Fasciculaciones y calambres: bases fisiológicas y enfrentamiento clínico de un fenómeno complejo. *Rev Médica Chile.* diciembre de 2021;149(12):1751-64.
67. Goodin DS, Frohman EM, Garmany GP, Halper J, Likosky WH, Lublin FD, et al. Disease modifying therapies in multiple sclerosis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology and the MS Council for Clinical Practice Guidelines. *Neurology.* 22 de enero de 2002;58(2):169-78.
68. Matamala JM, Moreno-Roco J, Acosta I, Hughes R, Lillo P, Casar JC, et al. Manejo multidisciplinario y avances terapéuticos en la esclerosis lateral amiotrófica. *Rev Médica Chile.* diciembre de 2022;150(12):1633-46.
69. Nguyen L, Matsumoto RR. The psychopharmacology of pseudobulbar affect. *Handb Clin Neurol.* 2019;165:243-51.
70. Quarracino C, Garreto NS, Arakaki T, Franco A, González L, Bohorquez Morera N, et al. Frecuencia de afección seudobulbar en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple y accidente cerebrovascular. *Neurol Argent.* 1 de julio de 2014;6(3):142-8.
71. American Psychiatric Association (Washington), Badía C. DSM-5-TR: manual diagnóstico y estadístico de los trastornos mentales : texto revisado. 5ª ed. Buenos Aires [etc.]: Editorial Médica Panamericana; 2024. 1080 p.
72. Grabler MR, Weyen U, Juckel G, Tegenthoff M, Mavrogiorgou-Juckel P. Death Anxiety and Depression in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients and Their Primary Caregivers. *Front Neurol.* 2018;9:1035.
73. Sancho-Cantus D, Cubero-Plazas L, Privado J, García-Iturrospe EJA, Cañabate Ros M, Navarro-Illana E, et al. Spanish adaptation and validation of the ALS Depression Inventory-12 (ADI-12) in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Arch Med Res.* 1 de enero de 2024;55(1):102936.
74. Magán I, Sanz J, García-Vera MP. Psychometric Properties of a Spanish Version of the Beck Anxiety Inventory (BAI) in General Population. *Span J Psychol.* noviembre de 2008;11(2):626-40.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

75. Theme 13 Clinical management and support. Amyotroph Lateral Scler Front Degener [Internet]. 5 de noviembre de 2018 [citado 11 de enero de 2024]; Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/21678421.2018.1510583>
76. Kaplan M. SPIKES: a framework for breaking bad news to patients with cancer. Clin J Oncol Nurs. agosto de 2010;14(4):514-6.
77. Narayanan V, Bista B, Koshy C. 'BREAKS' Protocol for Breaking Bad News. Indian J Palliat Care. 2010;16(2):61-5.
78. Monden KR, Gentry L, Cox TR. Delivering bad news to patients. Proc Bayl Univ Med Cent. enero de 2016;29(1):101-2.
79. Bascuñán R. ML, Luengo-Charath MX, Bascuñán R. ML, Luengo-Charath MX. Protocolos de comunicación de malas noticias en salud: limitaciones, desafíos y propuestas. Rev Médica Chile. septiembre de 2022;150(9):1206-13.
80. Ishida N, Hongo S, Kumano A, Hatta H, Zakoji N, Hirutani M, et al. Relationship between Pain and Functional Status in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Multicenter Cross-Sectional Study. J Palliat Med. mayo de 2018;21(5):588-91.
81. Resolución 2665 de 2018 Ministerio de Salud y Protección Social [Internet]. [citado 11 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=79092>
82. Documento de voluntad anticipada [Internet]. [citado 25 de febrero de 2024]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/Paginas/documento-de-voluntad-anticipada.aspx>
83. Resolución 971 de 2021 Ministerio de Salud y Protección Social [Internet]. [citado 11 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=114617>
84. Ilott I, Rick J, Patterson M, Turgoose C, Lacey A. What is protocol-based care? A concept analysis. J Nurs Manag. octubre de 2006;14(7):544-52.
85. Gulwani S. Programming by Examples (and its applications in Data Wrangling). Redmond WA. 2016;
86. Deliyore-Vega M del R. Comunicación alternativa, herramienta para la inclusión social de las personas en condición de discapacidad. Rev Electrónica Educ. abril de 2018;22(1):271-86.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

87. Light J, McNaughton D. Communicative Competence for Individuals who require Augmentative and Alternative Communication: A New Definition for a New Era of Communication? *Augment Altern Commun.* 1 de marzo de 2014;30(1):1-18.
88. Fernandes F, Barbalho I, Bispo Júnior A, Alves L, Nagem D, Lins H, et al. Digital Alternative Communication for Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis: What We Have. *J Clin Med.* 11 de agosto de 2023;12(16):5235.
89. Jun GT, Ward J, Morris Z, Clarkson J. Health care process modelling: which method when? *Int J Qual Health Care J Int Soc Qual Health Care.* junio de 2009;21(3):214-24.
90. Page MJ, McKenzie JE, Bossuyt PM, Boutron I, Hoffmann TC, Mulrow CD, et al. The PRISMA 2020 statement: an updated guideline for reporting systematic reviews. *BMJ.* 29 de marzo de 2021;372:n71.
91. Dietrich CG, Schoppmeyer K. Percutaneous endoscopic gastrostomy – Too often? Too late? Who are the right patients for gastrostomy? *World J Gastroenterol.* 28 de mayo de 2020;26(20):2464-71.
92. López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Torres-Torres B, Pintor-De la Maza B, Penacho-Lázaro MA, Palacio-Mures JM, et al. Impact of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Nutrients.* 12 de agosto de 2021;13(8):2765.
93. Dorst J, Ludolph AC. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Ther Adv Neurol Disord.* 21 de junio de 2019;12:1756286419857040.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexos

Anexo 1. Versión completa de la metodología del ECBE

Metodología

El **ECBE** se desarrolló mediante un proceso secuencial de siete fases: i) conformación del grupo desarrollador; ii) definición del alcance y los objetivos del **ECBE**; iii) revisión sistemática de **GPC**; iv) elaboración del algoritmo preliminar; v) desarrollo de un acuerdo interdisciplinario; vi) elaboración del algoritmo final, y vii) revisión y edición del **ECBE**. Cada una de estas etapas se describe a continuación:



Conformación del grupo elaborador

El grupo desarrollador estuvo conformado por expertos en medicina física y rehabilitación, neurología y en epidemiología clínica, quienes se reunieron de forma virtual para determinar las directrices metodológicas, técnicas y temáticas respecto al desarrollo de las recomendaciones del **ECBE**. Todos los miembros del grupo desarrollador aceptaron participar en el proceso de desarrollo del estándar, diligenciaron y firmaron el formato de divulgación de conflictos de interés, de acuerdo con la normatividad vigente para el desarrollo de **ECBE**.

Definición de alcance y objetivos

Esta actividad representa el componente principal del **ECBE** y suele ser objeto de las evaluaciones de calidad de este tipo de documentos(1,2). En esta etapa, se plantearon tanto el alcance, como los objetivos para el desarrollo del **ECBE** a partir de preguntas trazadoras como: i) ¿por qué se hace?, ii) ¿para qué se hace?, iii) ¿quiénes la usarán?, iv) ¿a quiénes se dirige?, v) ¿qué problema o condición se quiere delimitar? y vi) ¿qué pregunta de salud específica se quiere abordar? (3).

En lo que respecta al alcance, el equipo desarrollador estuvo a cargo de su formulación teniendo en cuenta los siguientes componentes: i) *población objetivo*: población en la que se aplicarán específicamente las recomendaciones del **ECBE**; ii)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



poblaciones especiales a las que pueda aplicarse el ECBE (equidad en salud): poblaciones indígenas, comunidad afrodescendiente, poblaciones rurales, etcétera; iii) *aspecto de la enfermedad o condición que se piensa abordar:* tratamiento, diagnóstico, prevención, seguimiento, etcétera; iv) *aspectos de la enfermedad que no serán incluidas:* tratamiento, diagnóstico, prevención, seguimiento, etcétera; v) *contexto de atención en salud:* consulta externa, hospitalización, cirugía, unidad de cuidados intensivos, etcétera; vi) *especialidades, áreas o servicios de salud involucrados en la implementación del ECBE:* quiénes deberán utilizar las recomendaciones emitidas por el ECBE.

Los objetivos se establecieron teniendo en cuenta que estos deben describir de forma clara y concreta la finalidad del ECBE. De esta forma, los objetivos se formularon considerando las actividades de revisión de la literatura, las áreas asistenciales involucradas y el consenso interdisciplinario al que se ha de llegar como producto final del ECBE. En la formulación de los objetivos, también se incluyeron la identificación de puntos de control y los lineamientos para la difusión e implementación del ECBE.

Revisión sistemática de GPC

Se realizaron búsquedas sistemáticas en diferentes bases de datos para identificar las GPC que respondieran al objetivo y alcance del ECBE. En la revisión de la literatura, solo se consideraron documentos publicados en los últimos 10 años en revistas científicas o documentos técnicos encontrados como literatura gris calificadas como GPC basadas en la evidencia que reportaran indicaciones o recomendaciones relativas al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con obesidad y el tratamiento quirúrgico de aquellos con pérdida masiva de peso.

Teniendo en cuenta lo anterior, se diseñaron estrategias de búsqueda electrónica altamente sensibles con el fin de identificar documentos que cumplieran

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

con los criterios antes descritos. Las búsquedas se realizaron del 13 de marzo al 25 de abril del 2023, en las siguientes bases de datos:

1. *Desarrolladores:*

- a. Ministerio de Salud y Protección Social ([MSPS](#)) - Colombia
- b. National Institute for Health and Clinical Excellence ([NICE](#)) - Reino Unido
- c. Instituto de Evaluación Tecnológica en Salud ([IETS](#)) - Colombia
- d. Instituto Mexicano del Seguro Social ([IMSS](#)) - México
- e. Scottish Intercollegiate Guidelines Network ([SIGN](#)) - Escocia
- f. Organización Panamericana de la Salud ([OPS](#))
- g. Sistema de Información de la Biblioteca de la [OMS](#) ([WHOLIS](#))
- h. Australian Clinical Practice Guidelines - [GPC](#) Australia
- i. Organización Mundial de la Salud ([OMS](#))
- j. Biblioteca Guía Salud - España
- k. Agency for Healthcare Research and Quality ([AHRQ](#))
- l. British Association of Plastic Reconstructive and Aesthetic Surgeons ([BAPRAS](#))

2. *Compiladores:*

- a. Guidelines International Network ([G-I-N](#))
- b. [CPG](#) Infobase: Clinical Practice Guidelines ([CMA](#) infodatabase)



3. *Bases de datos de revistas científicas:*

- a. Medline
- b. Embase
- c. [LILACS](#)

4. *Otras fuentes de información:*

- a. Repositorio Universidad de Pamplona

En lo que respecta a la realización de las búsquedas, primero se identificaron los términos clave (lenguaje natural), correspondientes a la condición de salud o

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

área de interés a abordarse en el [ECBE](#). Luego, se construyó una estrategia de búsqueda de base compuesta por vocabulario controlado (términos MeSH, Emtree y DeCS) y lenguaje libre (variaciones ortográficas, plurales, sinónimos, acrónimos y abreviaturas).



A partir de la estrategia de búsqueda de base, se crearon estrategias de búsqueda para las diferentes bases de datos consultadas, utilizando, cuando fue posible, expansión de términos, identificadores de campo (título y resumen), truncadores y operadores booleanos y de proximidad. Para cada búsqueda, se generó un reporte que garantizara su reproducibilidad y transparencia. Se descargaron todos los archivos con extensión [RIS](#) o los documentos en formato [PDF](#) para consolidar todos los resultados en una sola base de datos y, de esta forma, realizar los procesos de tamización y selección de los estudios y de evaluación de la calidad de la evidencia. Las tablas de reporte de las estrategias de búsqueda de la evidencia se pueden consultar en el anexo 3.

Definición de los criterios de elegibilidad

Antes de iniciar el proceso de tamización y selección de la evidencia, el grupo desarrollador estableció criterios de elegibilidad. Este proceso estuvo a cargo de los líderes clínicos y del líder metodológico del grupo, con la colaboración del resto de integrantes. La sección de alcance y objetivos fue el insumo principal para definir estos criterios, los cuales se presentan a continuación:

Criterios de inclusión

- GPC sobre el diagnóstico, tratamiento y rehabilitación de pacientes adultos con ELA.
- GPC publicadas en inglés o español y con acceso a texto completo.
- GPC publicadas en los últimos 10 años (2011 - 2021).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Criterios de exclusión

- GPC con evaluación de la calidad global menor a seis según el instrumento AGREE II o con un puntaje menor a 60 % en los dominios de rigor metodológico e independencia editorial.
- GPC sobre el diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación de enfermedades de neuronas motoras diferentes a ELA en población adultos.
- GPC sobre diagnóstico, tratamiento y/o rehabilitación de enfermedades neuromusculares diferentes a ELA.

Tamización de las GPC identificadas en la búsqueda de la literatura

La tamización de la evidencia se realizó mediante la revisión del título, resumen y texto completo de los documentos identificados en las búsquedas sistemáticas. Este proceso fue realizado de manera doble e independiente por los colaboradores del ECBE. En el caso de discrepancias, la decisión se tomó por un tercer integrante, líder clínico del ECBE. El proceso de tamización y selección de la evidencia, así como el número de referencias evaluadas en cada parte del proceso, se presenta en el diagrama prisma (Anexo 2).



Evaluación de la calidad

La calidad de las GPC seleccionadas fue evaluada con el instrumento [AGREE II](#), una herramienta diseñada para calificar la calidad metodológica de las GPC que consta de 6 dominios, cada uno con diferentes ítems, en los que se puede obtener una puntuación entre 1 y 7, donde 1 es el nivel más bajo (calificación «muy en desacuerdo») y 7, el más alto (calificación «muy de acuerdo»). Después de evaluar todos los ítems de cada dominio, se calcula el porcentaje obtenido sobre una base de 100 % (4).

La calidad de la evidencia se evaluó de forma doble e independiente por un representante del equipo desarrollador y el líder metodológico del ECBE.

Decisión sobre la inclusión de GPC para el desarrollo del ECBE

En las búsquedas iniciales, se recuperaron 866 registros. Luego de remover duplicados (n= 96), se identificaron 770 estudios en total, de los cuales 745 fueron



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

excluidos en la etapa de revisión de títulos y resúmenes. Después, de los 25 documentos en los que se realizó lectura de texto completo, 3 **GPC** fueron seleccionadas para evaluar su calidad con el instrumento **AGREE II** (4). Por último, en la etapa de evaluación de la calidad metodológica, 1 **GPC** fueron excluidas; las 2 **GPC** que cumplieron los criterios de elegibilidad y fueron finalmente incluidas para la revisión de la evidencia se presentan en la tabla 1.

El proceso de búsqueda, tamización y selección de la evidencia se resume en la figura **PRISMA** disponible en el anexo 2. Las referencias excluidas en la etapa de evaluación de la calidad, así como los resultados de la evaluación de la calidad metodológica de las 2 **GPC**, se pueden consultar en el anexo 5.

Tabla 1. Guías de práctica clínica identificadas en la búsqueda de la literatura que cumplieron los criterios de elegibilidad para el desarrollo del estándar clínico basado en la evidencia

Id	Nombre de la GPC*	Grupo desarrollador	País o continente	Idioma	Año
GPC 1	Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis.	Christen Shoesmith, Agessandro Abrahao, Tim Benstead, Marvin Chum, Nicolas Dupre, Aaron Izenberg, Wendy Johnston, Sanjay Kalra, Desmond Leddin, Colleen O'Connell, Kerri Schellenberg, Anu Tandon and Lorne Zinman	Canadá	Inglés	2020

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



GPC 2	Home mechanical ventilation for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Canadian Home mechanical ventilation for patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Canadian Thoracic Society clinical practice guidelineThoracic Society clinical practice guideline.	Karen P. Rimmer, Marta Kaminska, Mika Nonoyama, Eleni Giannouli	Canadá	Inglés	2019
----------	---	---	--------	--------	------

*GPC: guía de práctica clínica.

Elaboración de las tablas comparativas de la evidencia

Para esta actividad, los expertos clínicos se reunieron y determinaron de forma conjunta los dominios de la condición de interés para el **ECBE** y sobre los que se debía obtener información, a partir de las **GPC** seleccionadas, luego de los procesos de búsqueda, tamización y selección de la evidencia. El término *dominio* se definió como los aspectos puntuales de la enfermedad que debían ser incluidos en el **ECBE**, a saber: i) cómo realizar el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica en paciente adulto con; ii) los medicamentos o procedimientos que deben utilizarse en el tratamiento de la enfermedad, y los procesos de rehabilitación en el curso de la enfermedad; iii) la realización de la evaluación funcional respiratoria; iv) las medidas de soporte ventilatorio; v) la evaluación nutricional y de la deglución; vi) las medidas de manejo de los síntomas motores; vii) las medidas de manejo de síntomas neuropsiquiátricos y viii) el abordaje desde cuidados paliativos.

Una vez establecidos los dominios para la elaboración del diagrama de flujo, se creó una tabla comparativa de la evidencia en la cual se definió la información a

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

incluir para cada dominio, a saber: i) puntos de control de posible utilidad; ii) recomendaciones respecto al diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento, y iii) áreas/servicios asistenciales involucrados en el proceso de atención integral de la condición. Esta actividad fue realizada por el equipo desarrollador, con el apoyo del líder metodológico, previa capacitación.



La evaluación de los diferentes grados de evidencia de las recomendaciones reportadas en cada [GPC](#) se realizó con la herramienta específica establecida en cada documento. En el anexo 4, se describen los sistemas de calificación de la evidencia utilizados en la evaluación de las [GPC](#) incluidas en este [ECBE](#).

Elaboración del algoritmo preliminar

Para la elaboración del algoritmo preliminar del [ECBE](#), el equipo desarrollador revisó conjuntamente las recomendaciones extraídas de las [GPC](#) para cada uno de los dominios de la condición planteados. Además, se realizó una reunión en la que se socializó la calidad de la evidencia y el grado de recomendación para cada una de las recomendaciones descritas por las [GPC](#) seleccionadas.

Posteriormente, se llegó a un acuerdo sobre los especialistas requeridos para complementar el grupo colaborador con el fin de elaborar el algoritmo clínico para el diagnóstico, tratamiento, rehabilitación y seguimiento del paciente adulto con esclerosis lateral amiotrófica. En este punto, se solicitó apoyo de expertos clínicos de las especialidades de nutrición, medicina del deporte y cirugía bariátrica.

Finalmente, para la construcción del algoritmo clínico se realizaron reuniones virtuales y presenciales, con una duración aproximada de 1 hora cada una, en las que se discutió el curso de atención de los pacientes con la condición a estandarizar. En estas reuniones, participaron los expertos clínicos de las especialidades mencionadas y un experto metodológico con formación en la elaboración de diagramas de flujo.


 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Desarrollo de un acuerdo interdisciplinario

Para lograr el acuerdo interdisciplinario se realizaron varias actividades. Primero, se identificaron las áreas asistenciales o servicios clínicos involucrados en el proceso de atención integral de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en el HUN. Luego, la lista de áreas o servicios asistenciales identificados se presentó ante los miembros del Comité de Generación de Estándares Clínicos Basados en la Evidencia (la unidad de gobernanza del proceso), quienes se encargaron de avalar la lista y de complementarla en caso de considerarlo pertinente.

Posteriormente, se envió una comunicación escrita a los coordinadores o jefes de estas áreas/servicios asistenciales, solicitando la designación oficial de un representante encargado de asistir a la reunión de consenso. Una vez designados los representantes, se les envió, mediante correo electrónico, la versión preliminar del ECBE y un formato de sugerencia de cambios, el cual se les solicitó diligenciar y enviarlo en un plazo no mayor a 5 días hábiles. Una vez transcurrido este plazo, se analizaron las sugerencias enviadas y se hicieron los cambios pertinentes.

En la reunión de consenso, realizada el 01 de febrero del año 2024, participaron representantes de los siguientes servicios o áreas asistenciales: dirección comercial, dolor y cuidado paliativo, cirugía general, cuidado crítico, enfermería, farmacia, fisioterapia, fonoaudiología, gastroenterología, genética, medicina física y rehabilitación, medicina hospitalaria, medicina interna, neumología, neurología, neuropsicología, nutrición clínica, otorrinolaringología, psicología, psiquiatría y terapia ocupacional. La información contenida en los diagramas de flujo del ECBE y los puntos de control fueron presentadas en 9 secciones (8 secciones del ECBE y una sobre los puntos de control) y se utilizó una escala tipo *Likert* de 1 a 9 para evaluar el grado de acuerdo con cada sección, donde 1 correspondió a «Muy en desacuerdo» con la sección y 9 a «Completamente de acuerdo». Para determinar si había consenso en las respuestas a cada una de las

	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

8 preguntas, la escala se dividió en tres zonas de puntuación: i) de 1 a 3, ii) de 4 a 6 y iii) de 7 a 9.

Utilizando como referencia el rango de la votación entre 1 y 9, se consideró que hubo «consenso total», cuando la puntuación mayor y la menor se encontraron en una sola zona de la escala, y «consenso parcial», cuando la puntuación mayor y la menor se ubicaron en dos zonas consecutivas de la escala. Por el contrario, se consideró que no hubo consenso («no consenso») cuando el rango de la puntuación obtenida en la ronda de votación se encontró en las tres zonas de la escala (ver figura 1) (16). Para cada una de las preguntas se aceptó un máximo de 3 rondas de votación; sin embargo, es importante mencionar que, como se muestra en la tabla 3, en la primera ronda de votaciones se obtuvo una puntuación unánime de 7-9 («de acuerdo» a «completamente de acuerdo» con la sección presentada) para las 8 secciones, es decir, un consenso total a favor de las recomendaciones planteadas para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes con obesidad y/o pérdida de peso masiva en el HUN.





Figura 1. Escala tipo Likert utilizada en la reunión de consenso

Fuente: tomada y adaptada de (5).



A continuación, se presentan las preguntas realizadas por sección y los resultados obtenidos en la votación realizada en la reunión de consenso (ver tablas 3 y 4).

Tabla 3. Secciones presentadas en la reunión de consenso y preguntas realizadas para cada sección en la ronda de votación

Sección	Pregunta
---------	----------

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Sección 1: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 1: diagnóstico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 2: tratamiento farmacológico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 2: tratamiento farmacológico del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 3: evaluación funcional respiratoria del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 3: evaluación funcional respiratoria del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 4: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 4: indicaciones de soporte ventilatorio para el paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 5: tratamiento nutricional del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 5: tratamiento nutricional del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 6: tratamiento de síntomas motores del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 6: tratamiento de síntomas motores del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 7: tratamiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 7: tratamiento de síntomas neuropsiquiátricos del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 8: cuidado paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 8: cuidado paliativo y seguimiento del paciente con esclerosis lateral amiotrófica?
Sección 9: puntos de control	¿Cuál es su grado de acuerdo frente a la sección 9: puntos de control?

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Para cada una de las preguntas se recibieron las respuestas correspondientes a los representantes de los servicios de participantes, previamente descritos. En la tabla 4, se presentan los resultados obtenidos en la votación.

Tabla 4. Resultados de las votaciones realizadas en la reunión de consenso

	# Votantes	1 a 3	4 a 6	7 a 9	Mediana	Rango
1. Pregunta sección 1	20	0 %	0 %	100 %	9	7; 9
2. Pregunta sección 2	20	0 %	0 %	100 %	9	8; 9
3. Pregunta sección 3	20	0 %	0 %	100 %	9	8; 9
4. Pregunta sección 4	20	0 %	0 %	100 %	9	7; 9
5. Pregunta sección 5	20	0 %	0 %	100 %	8	7; 9
6. Pregunta sección 6	19	0 %	0 %	100 %	9	7; 9
7. Pregunta sección 7	19	0 %	0 %	100 %	9	7; 9
8. Pregunta sección 8	19	0 %	5 %	95 %	8	6; 9
9. Pregunta puntos de control	19	0 %	0 %	100 %	8	7; 9



Elaboración del algoritmo final

Para la elaboración de la versión final del [ECBE](#), el equipo desarrollador se reunió y unificó las sugerencias emitidas en la reunión de consenso, y, con base en estas, modificó el algoritmo preliminar del documento, además de la información adicional referida para cada aspecto del algoritmo por ampliar. El equipo metodológico se encargó de resumir los resultados de las votaciones realizadas en la reunión de consenso y de ajustar la sección de metodología del [ECBE](#).

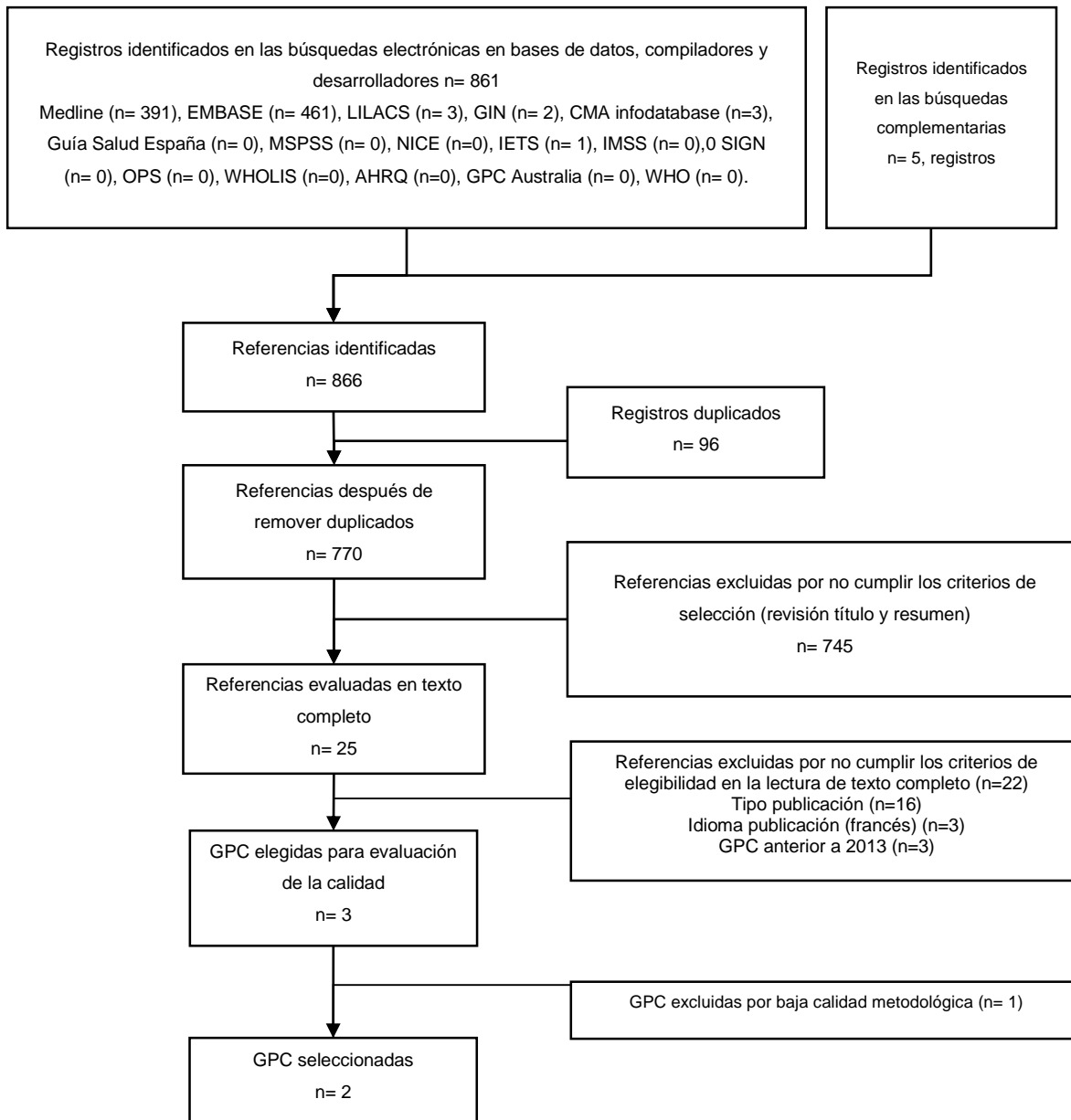
 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Revisión y edición



Como actividad final del proceso, se envió el documento a los participantes del consenso interdisciplinario para una última revisión y una vez aprobado, se realizó la revisión estilo y diagramación del documento; de esta forma, se obtuvo la versión final del [ECBE](#).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA	
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA	
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024

Anexo 2. Diagrama PRISMA



Fuente: tomado y adaptado de (6).



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 3. Documentos adicionales

Este anexo se encuentra disponible en un archivo adicional y contiene la siguiente información:

- Bitácora de búsqueda de GPC
- Evaluaciones de la calidad de las [GPC](#) seleccionadas según el instrumento [AGREE II](#).
- Tabla comparativa de extracción de la información de las [GPC](#) seleccionadas.
- Formatos de revelación de conflictos de intereses.
- Formato de asistencia a consenso interdisciplinar.



Consulta el anexo aquí
[\[https://drive.google.com/drive/u/2/folders/16FeZoFz1pNilnIHfLlrziud9JTyNzuYC\]](https://drive.google.com/drive/u/2/folders/16FeZoFz1pNilnIHfLlrziud9JTyNzuYC)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 4. Sistemas de calificación de la evidencia utilizados en el ECBE

Escala de clasificación de la evidencia del Sistema GRADE (Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation)(7).



Clasificación de la calidad de la evidencia en el sistema GRADE			
Calidad de la evidencia científica	Diseño del estudio	Disminuir la calidad si	Aumentar la calidad si
Alta	ECA	Limitación en el diseño: Importante (-1) Muy importante (-2) Inconsistencia (-1) Evidencia directa: Alguna (-1) incertidumbre Gran (-2) incertidumbre acerca de que la evidencia sea directa Datos imprecisos (-1) Sesgo de notificación: Alta probabilidad de (-1)	Asociación: • Evidencia científica de una asociación fuerte (RR > 2 o < 0.5 basado en estudios observacionales sin factores de confusión) (+1). Evidencia científica de una asociación muy fuerte (RR > 5 o < 0.2 basado en estudios sin posibilidad de sesgos) (+2)
Moderada			
Baja	Estudios observacionales		
Muy baja	Otros tipos de estudio		

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

			Gradiente dosis respuesta (+1) Todos los posibles factores de confusión podrían haber reducido el efecto observado (+1)
--	--	--	--

ECA: ensayo clínico aleatorizado; RR: riesgo relativo.

Implicaciones de los grados de recomendación del sistema GRADE		
Implicaciones de una recomendación fuerte		
Pacientes	Clínicos	Gestores/planificadores
La inmensa mayoría de las personas estarían de acuerdo con la acción recomendada y únicamente una pequeña parte no lo estarían.	La mayoría de los pacientes deberían recibir la intervención recomendada.	La recomendación puede ser adoptada como política sanitaria en la mayoría de las situaciones.
Implicaciones de una recomendación débil		
La mayoría de las personas estarían de	Reconoce que diferentes opciones serán	Existe necesidad de un debate importante y la



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

<p>acuerdo con la acción recomendada, pero un número importante de ellas no.</p>	<p>apropiadas para diferentes pacientes y que el profesional sanitario tiene que ayudar a cada paciente a llegar a la decisión más consistente con sus valores y preferencias.</p>	<p>participación de los grupos de interés.</p>
--	--	--

✓	<p>Recomendación basada en la experiencia clínica y el consenso del grupo elaborador</p>
<p>En ocasiones, el grupo desarrollador se percata de que existe un aspecto práctico importante que es necesario destacar y para el cual, probablemente, no hay ningún tipo de evidencia científica que lo soporte. En general, estos casos están relacionados con algún aspecto del tratamiento considerado como buena práctica clínica y que nadie cuestionaría normalmente y, por tanto, son valorados como puntos de “buena práctica clínica”. Estos puntos no son una alternativa a las recomendaciones basadas en la evidencia científica, sino que deben considerarse solo cuando no haya otra forma de destacar dicho aspecto.</p>	



Fuente: tomado y adaptado de (8).

*Herramienta utilizada para la evaluación de la evidencia de las GPC 2(8).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Escala de clasificación de la evidencia del Sistema American Academy of Neurology (AAN)*

Criterio de valoración de estudios terapéuticos	
Clase	Descripción
I	<ul style="list-style-type: none"> - Ensayo clínico aleatorizado y controlado (ECA) en una población representativa - Evaluación de resultados enmascarada u objetiva - Se presentan características basales relevantes y sustancialmente equivalentes entre los grupos de tratamiento, o hay un ajuste estadístico apropiado para las diferencias - También se requiere: <ol style="list-style-type: none"> a. Asignación oculta b. Resultado(s) primario(s) claramente definido(s) c. Criterios de exclusión/inclusión claramente definidos d. Tener en cuenta adecuadamente los abandonos (con al menos el 80% de los sujetos matriculados completando el estudio) y los cruces con números lo suficientemente bajos como para tener un potencial mínimo de sesgo.
II	<ul style="list-style-type: none"> - Estudio de cohorte que cumpla con los criterios a–e (ver Clase I) o un ECA que carezca de uno o dos criterios b–e (ver Clase I) - Se presentan todas las características basales relevantes y son sustancialmente equivalentes entre los grupos de tratamiento, o hay un ajuste estadístico apropiado para las diferencias. - Evaluadores de resultados enmascarados u objetivos.
III	<ul style="list-style-type: none"> Estudios controlados (incluidos los controles de historia natural bien definidos o los pacientes que actúan como sus propios controles) - Una descripción de las principales diferencias de confusión entre los grupos de tratamiento que podrían afectar el resultado - Evaluación de resultados enmascarada, objetiva o realizada por alguien que no es miembro del equipo de tratamiento

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

IV	<ul style="list-style-type: none"> - No incluyó a pacientes con la enfermedad - No incluyó a los pacientes que recibían diferentes intervenciones - Intervenciones o medidas de resultado no definidas o no aceptadas - No se han presentado medidas de efectividad o precisión estadística presentadas o calculables.
----	--

*Herramienta utilizada para la evaluación de la evidencia de las GPC 1 (9).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 5. Escala The Edimburgo Cognitive and Behavioural ALS Screen (10)



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

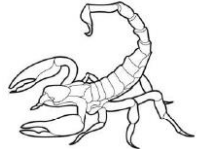
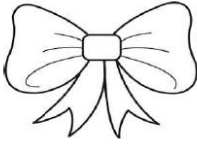
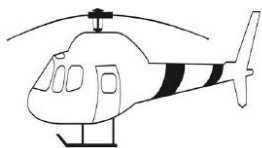
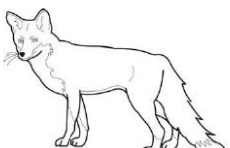

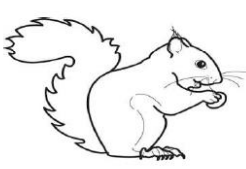
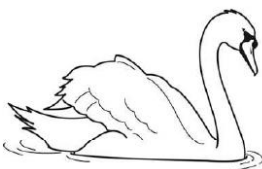
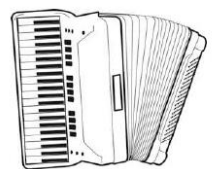
EXAMEN COGNITIVO Y CONDUCTUAL EN E.L.A. DE EDIMBURGO (ECCE) v. A

Versión A en español (2013) del *Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS)* de S. Abrahams & T.H. Bak, 2013

Fecha del examen: Nombre:
 Edad al terminar los estudios: Fecha de Nacimiento:
 Ocupación: Nº Historia Hospital o domicilio particular:
 Lateralidad manual (d/i):

LENGUAJE - Nombrar

→ Pida que diga o escriba los nombres de estos dibujos:

	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	Puntos 0-8 <input type="checkbox"/>
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	
	<input type="checkbox"/>		<input type="checkbox"/>	

LENGUAJE Comprensión

→ Pida que señale el dibujo de:

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 1. Algo en lo que se pueda volar | 2. Algo que tiene patas palmeadas |
| 3. Un animal que trepa a los árboles | 4. Algo que se usa para cortar |
| 5. Un medio de transporte | 6. Algo con un borde afilado |
| 7. Algo con un agujón | 8. Algo que come frutos secos y semillas |

Puntos
0-8



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

EJECUTIVA – Secuencia numérica inversa

→ Diga: "Voy a decir unos números y quiero que los repita pero en orden inverso. Por ejemplo: si le digo '2,3,4', quiero que me diga '4,3,2'. Practiquemos. Si yo le digo '7,1,9', ¿qué diría usted?" Deténgase cuando la persona dé respuestas incorrectas para ambas pruebas de una línea. Anote 1 punto en cada intento correcto.

Puntos 0-12

Intento		Puntuación	Intento		Puntuación
1	2 6		2	5 8	
3	9 3 5		4	4 1 6	
5	7 2 8 4		6	9 5 7 3	
7	6 9 4 2 1		8	8 3 2 5 6	
9	8 1 3 5 7 9		10	3 6 2 7 3 4	
11	1 6 9 3 5 8 6		12	2 3 6 8 4 9 2	

EJECUTIVA – Alternancia número-letra

→ Diga: "Quiero que alterne entre números y letras, empezando por 1-A y siguiendo con 2-B, 3-C y así sucesivamente. Continúe alternando entre números y letras ordenadamente sin saltarse ninguno hasta que yo le diga que pare."

Puntos 0-12

Intento		Puntuación	Intento		Puntuación	Intento		Puntuación	Intento		Puntuación
1	4-D		2	5-E		3	6-F		4	7-G	
5	8-H		6	9-I		7	10-J		8	11-K	
9	12-L		10	13-M		11	14-N		12	15-O	

EJECUTIVA - Fluidez con letra T

→ Diga: "Voy a decirle una letra del abecedario y quiero que diga o escriba tantas palabras que empiecen por esa letra como pueda, pero no nombres de personas, de lugares o números. Esta vez, las palabras deben ser únicamente de cuatro letras, ni más ni menos."

Nº de respuestas correctas =

- Si es por escrito, diga: "Tiene dos minutos. La letra es la T".
- Si es de palabra, diga: "Tiene un minuto. La letra es la T".

→ A continuación, la persona copia o lee las palabras en alto.

- Si es por escrito, diga: "Copie estas palabras tan deprisa como pueda. Le cronometraré. ¿Preparado?. Empiece."
- Si es de palabra, diga: "Lea en voz alta las palabras tan deprisa como pueda. Antes de hacerlo, compruebe que puede leerlas. Le cronometraré. ¿Preparado?. Empiece"

Tiempo en segundos para copiar o leer en voz alta =

Tabla de conversión del IFV a puntuación

Cálculo del Índice de Fluidez Verbal (IFV)

Si es de palabra:
60 segundos - nº de segundos para leer en voz alta las palabras
IFV = $\frac{\text{nº de palabras correctas dadas}}{\text{segundos}}$

Si es por escrito:
120 segundos - nº de segundos para copiar las palabras
IFV = $\frac{\text{nº de palabras correctas dadas}}{\text{segundos}}$

IFV HABLADO	IFV ESCRITO	PUNTAJÓN
≥20,00	≥27,25	0
16,75 a <20,00	23,00 a <27,25	2
13,50 a <16,75	18,75 a <23,00	4
10,25 a <13,50	14,50 a <18,75	6
7,00 a <10,25	10,25 a <14,50	8
3,75 a <7,00	6,00 a <10,25	10
<3,75	<6,00	12

Puntos 0-12



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

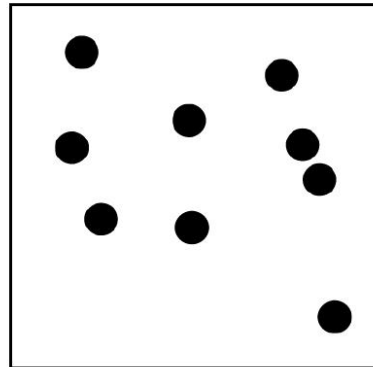
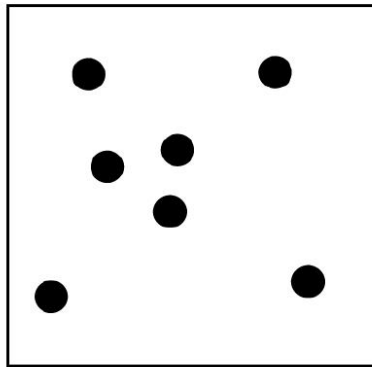
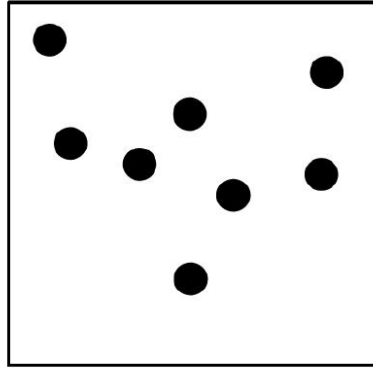
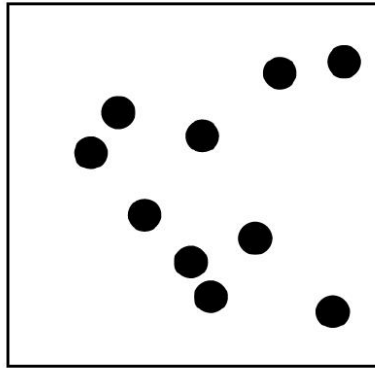
Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

VISUOESPACIAL - Recuento de puntos

→ Diga: "Quiero que cuente los puntos que hay en cada cuadrado, pero sin señalarlos".

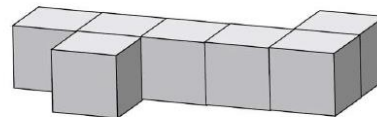
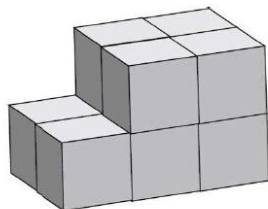
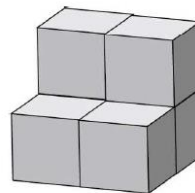
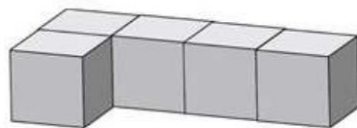
Puntos
0-4



VISUOESPACIAL - Recuento de cubos

→ Diga: "¿Cuántos cubos hay en cada construcción, incluidos los que usted no puede ver?".

Puntos
0-4





DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

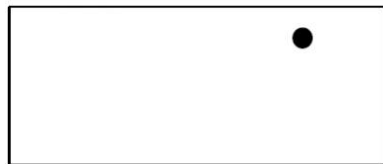
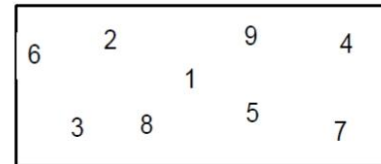
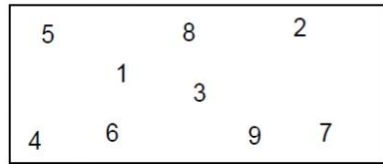
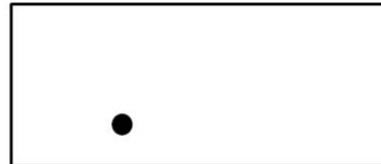
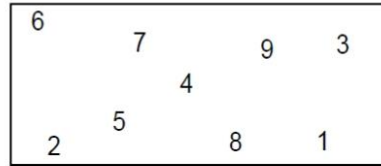
Versión: 001

VISUOESPACIAL - Localización del número

→ Diga: "¿Qué número se corresponde con la posición de cada punto?".

Puntos

0-4



EJECUTIVA - Finalización de frases

→ Diga: "Escuche atentamente estas frases y, cuando haya terminado de leerlas, por favor diga o escriba una palabra que las complete, lo más rápidamente posible. Por ejemplo: Estaba tan cansada que se fue directa a la ... cama". No puntúe estas dos frases.

1. Él telefonó al restaurante para reservar una
2. Cuando ella se levantó por la mañana, el sol había

→ Explique: "Ahora me gustaría que lo hiciera de nuevo, pero esta vez la palabra que elija no debe tener ningún sentido en la frase. La palabra no debe tener ninguna relación con la frase que complete. Por ejemplo: Juan se cortó su mano con la afilada... naranja». Si la persona no responde en 20 segundos, pase a la siguiente pregunta.



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

1. El cartero llamó a la ...
2. Él trajo su paraguas por si
3. Ana untó su tostada con mantequilla y ...
4. Juan fue a la peluquería para que el pelo se lo ...
5. Ella se lanzó a nadar a la ...
6. Todos fueron a la cafetería a por algo de ...

.....

.....

.....

.....

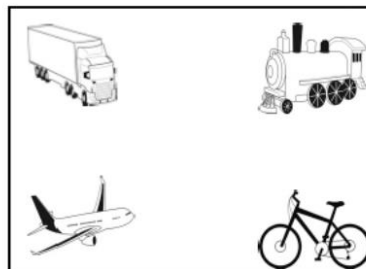
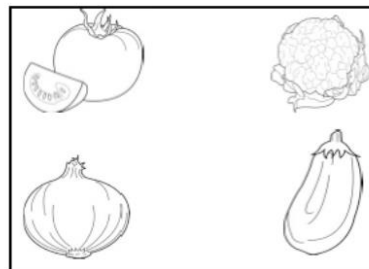
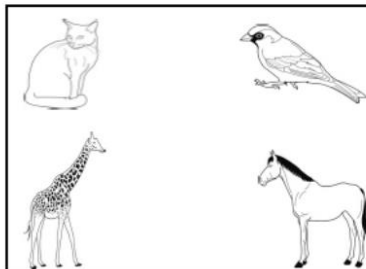
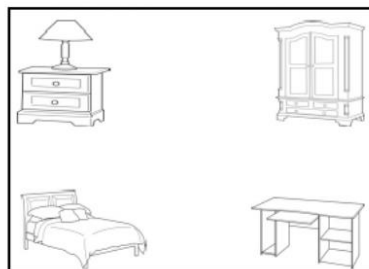
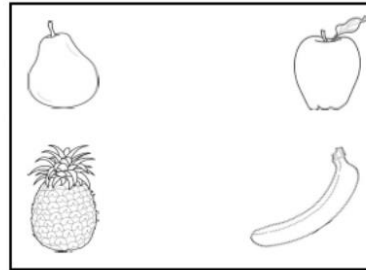
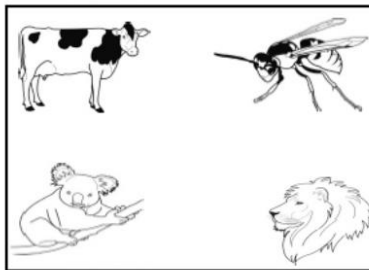
.....

Puntos
0-12

Puntúe 2 por palabra sin relación, 1 por palabra relacionada (por asociación o por oposición) y 0 por palabra correcta en la frase.

CONOCIMIENTO SOCIAL - Parte A

→ Diga: "Usted va a ver una imágenes, una en cada esquina de unos cuadros. En cada cuadro, usted tiene que elegir la imagen que más le gusta. Señálela o diga cuál es. Por favor, responda lo más rápido posible". Rodee con un círculo la opción elegida por el participante.



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

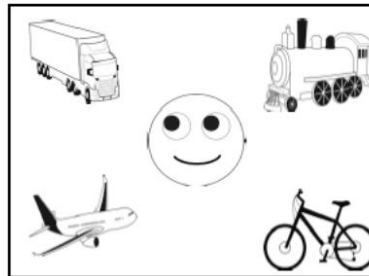
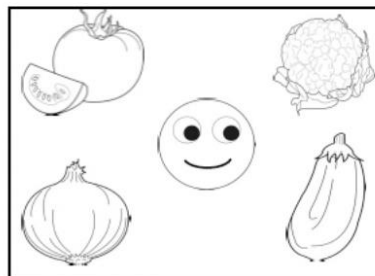
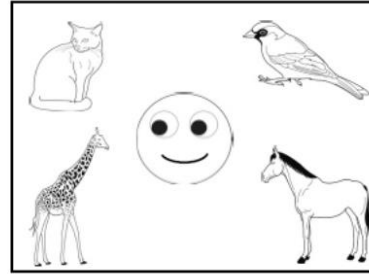
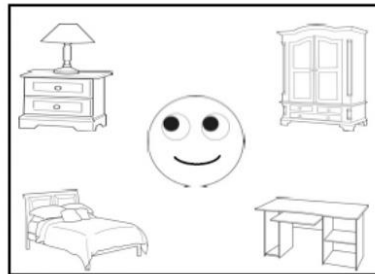
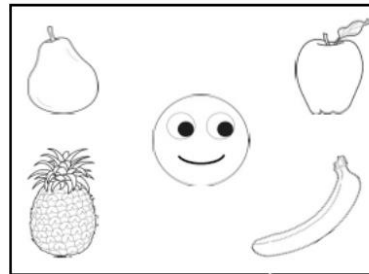
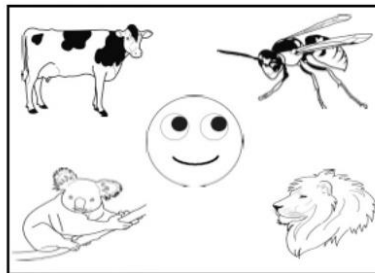
Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

CONOCIMIENTO SOCIAL - Parte B

→ Diga: “De nuevo, usted va a ver una imágenes en las esquinas de unos cuadros. Pero esta vez debe elegir la imagen que más le gusta a la cara del centro de cada cuadro. Señale o diga qué imagen le gusta más a cada cara. Por favor, responda lo más rápido posible”. Rodee con un círculo la opción elegida por el participante. Acierto = 2 puntos; error = 1 punto, error egocéntrico = 0 puntos

Puntos
0-12



MEMORIA - Recuerdo diferido

→ Diga: “Al inicio de esta entrevista, le leí una breve historia. Dígame todo lo que recuerde de ella”. Anote 1 punto por cada sección subrayada que recuerde (completa o parcialmente).

Puntos de recuerdo diferido (sin convertir) 0-10

El pasado domingo tuvo lugar la recogida anual de basura en la Playa América. Se reunieron 42 personas para retirar botellas y latas abandonadas. El señor Francisco Salas del proyecto Playas Limpias dijo a los periodistas locales que estaba muy impresionado y especialmente orgulloso de los 17 niños que acudieron.

Procedimiento para puntuar Retención: Con los puntos de Recuerdo Diferido y los puntos de Recuerdo Inmediato (página 2), calcule el porcentaje retenido. Convierta el porcentaje retenido en Puntuación de Retención. Si la



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

puntuación es = 0, la puntuación convertida = 0 también.

Cálculo de porcentaje retenido	Tabla de conversión de porcentaje retenido a Puntuación de Retención	Puntuación de Retención (convertida) 0-10																								
(Puntuación de Recuerdo Diferido) x 100 = % retenido (Puntuación de Recuerdo Inmediato) (.....) x 100 = % retenido (.....)	<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse; text-align: center;"> <thead> <tr> <th>Porcentaje retenido</th> <th>Puntuación Retención</th> <th>Porcentaje retenido</th> <th>Puntuación Retención</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>1-10%</td> <td>1</td> <td>51-60%</td> <td>6</td> </tr> <tr> <td>11-20%</td> <td>2</td> <td>61-70%</td> <td>7</td> </tr> <tr> <td>21-30%</td> <td>3</td> <td>71-80%</td> <td>8</td> </tr> <tr> <td>31-40%</td> <td>4</td> <td>81-90%</td> <td>9</td> </tr> <tr> <td>41-50%</td> <td>5</td> <td>91-100%</td> <td>10</td> </tr> </tbody> </table>	Porcentaje retenido	Puntuación Retención	Porcentaje retenido	Puntuación Retención	1-10%	1	51-60%	6	11-20%	2	61-70%	7	21-30%	3	71-80%	8	31-40%	4	81-90%	9	41-50%	5	91-100%	10	<input style="width: 40px; height: 20px;" type="text"/>
Porcentaje retenido	Puntuación Retención	Porcentaje retenido	Puntuación Retención																							
1-10%	1	51-60%	6																							
11-20%	2	61-70%	7																							
21-30%	3	71-80%	8																							
31-40%	4	81-90%	9																							
41-50%	5	91-100%	10																							
MEMORIA - Reconocimiento diferido Si ha recordado todos los elementos subrayados, puntúe 4 y sátese este punto. Si no, hágale el siguiente cuestionario. → Diga: <i>“Veamos si puede recordar algo más de esta historia. Le haré unas afirmaciones, por favor dígame si son verdaderas o falsas”.</i> Rodee las respuestas (V, verdadero o F, falso) con un círculo y anote 1 punto por cada reconocimiento correcto. Emplee la tabla siguiente para calcular la puntuación.																										
<ul style="list-style-type: none"> • La historia tuvo lugar el pasado sábado V F 1 • Se trataba de la recogida anual de basura V F 1 • Tuvo lugar en la Playa América V F 1 • Recogían redes viejas V F 1 • El señor de la historia se llamaba señor Salas V F 1 • Su nombre propio era José V F 1 • Era del ayuntamiento V F 1 • Se sentía especialmente orgulloso de los niños que acudieron V F 1 		Puntuación convertida 0-4 <input style="width: 40px; height: 20px;" type="text"/>																								
<table border="1" style="width: 100%; border-collapse: collapse;"> <thead> <tr> <th colspan="2">Tabla de conversión a Puntuación de Reconocimiento</th> </tr> <tr> <th>Nº de respuestas correctas</th> <th>Puntuación convertida</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td style="text-align: center;">0-4</td> <td style="text-align: center;">0</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">5</td> <td style="text-align: center;">1</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">6</td> <td style="text-align: center;">2</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">7</td> <td style="text-align: center;">3</td> </tr> <tr> <td style="text-align: center;">8</td> <td style="text-align: center;">4</td> </tr> </tbody> </table>			Tabla de conversión a Puntuación de Reconocimiento		Nº de respuestas correctas	Puntuación convertida	0-4	0	5	1	6	2	7	3	8	4										
Tabla de conversión a Puntuación de Reconocimiento																										
Nº de respuestas correctas	Puntuación convertida																									
0-4	0																									
5	1																									
6	2																									
7	3																									
8	4																									
PUNTUACIONES																										
Lenguaje	Nombrar, Comprensión, Deletreo	/28																								
Fluidez Verbal	Fluidez con letra P, Fluidez con letra T	/24																								
Ejecutiva	Secuencia numérica, Alternancia, Finalización de frases, Conocimiento social	/48																								
ESPECÍFICO DE LA E.L.A.		/100																								
Memoria	Recuerdo inmediato, Retención, Reconocimiento diferido	/24																								
Visuoespacial	Recuento de puntos, Recuento de cubos, Localización de número	/12																								
NO ESPECÍFICO DE LA E.L.A.		/36																								
PUNTUACIÓN TOTAL DEL ECCE (ECAS Score)		/136																								



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA

ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001

EXAMEN COGNITIVO Y CONDUCTUAL EN E.L.A. DE EDIMBURGO (ECCE)

Versión en español (2013) del *Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen (ECAS)* de S. Abrahams & T.H. Bak, 2013

EXAMEN CONDUCTUAL – Entrevista con el cuidador

→ Por favor pregunte al cuidador sobre las siguientes conductas posibles. Los síntomas deben haber ocurrido en repetidas ocasiones, no solo en una ocasión y pueden haberse producido antes de tener cualquier signo motor. Marque “Sí”, “No” o “No sé”. Si la respuesta es “Sí”, escriba una breve descripción. Anote 1 punto por cada respuesta afirmativa (máximo 10)

A	Conducta desinhibida	S	N	NS
1	Conducta social inapropiada. Por ej.: <i>Conducta inapropiada con desconocidos, conducta delictiva</i>			
2	Falta de decoro, malos modales. Por ej.: <i>Comentarios groseros o sexualmente explícitos, bromas u opiniones que puedan resultar ofensivas para otras personas. Falta de respuesta a normas sociales</i>			
3	Acciones impulsivas, imprudentes o desconsideradas. Por ej.: <i>Iniciar juegos de azar, comprar o vender propiedades sin tener en cuenta las consecuencias, dar información personal inapropiadamente como números de tarjetas de crédito, etc.</i>			
B	Apatía o inercia comportamental	S	N	NS
4	Pérdida de interés, iniciativa o motivación, por ej.: <i>Pasividad y falta de espontaneidad, necesita que se le insista para iniciar o continuar con las actividades rutinarias</i>			
C	Falta de simpatía o empatía	S	N	NS
5	Pérdida de respuesta a las necesidades y sentimientos de otras personas. <i>La puntuación positiva de esta característica debe basarse en ejemplos específicos que reflejen una pérdida de comprensión o indiferencia hacia los sentimientos de otras personas, por ej.: comentarios hirientes. Indiferencia hacia el dolor o el sufrimiento de otros.</i>			
6	Pérdida de interés social, de interrelación con otras personas, de calidez personal o de cercanía, o de compromiso social. Por ej.: <i>frialidad, falta de contacto visual</i>			
D	Conducta perseverativa, estereotipada, compulsiva o ritualista	S	N	NS
7	Movimientos sencillos y repetitivos, por ej.: <i>Golpetear, palmotear, rascarse, pellizcarse la piel o la ropa, repetir palabras</i>			
8	Conductas complejas, compulsivas o que siguen un ritual, por ej.: <i>Contar, limpiar, comprobar, coleccionar, acumular.</i>			

CONDUCTA



DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA



ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA

Código: IN-EC-21

Vigente desde: 26-03-2024

Versión: 001



E	Hiperoralidad y alteración de la conducta alimentaria			
9	Alteración de la conducta alimentaria, por ej.: <i>Manías alimentarias, ansia por lo carbohidratos (especialmente los dulces)</i>	S	N	NS
10	Hiperoralidad o atracarse de comida, por ej.: <i>Engullir o seguir comiendo a pesar de estar lleno. Exploración oral o ingesta de objetos no comestibles</i>	S	N	NS
PUNTUACIÓN				
		TOTAL		/10
SÍNTOMAS				
→ Por favor, en cada categoría marque la casilla si al menos uno de los síntomas estaba presente.				
	A. Conducta desinhibida			
	B. Apatía o inercia comportamental			
	C. Falta de simpatía o empatía			
	D. Conducta perseverativa, estereotipada, compulsiva o ritualista			
	E. Hiperoralidad y alteración de la conducta alimentaria			
Examen de Psicosis en ELA				
→ Por favor, pregunte al cuidador sobre los siguientes síntomas posibles. Marque "Sí", "No" o "No sé". Si la respuesta es "Sí", escriba una breve descripción. Anote 1 punto por cada respuesta afirmativa (máximo = 3).				
1	Tiene conductas y creencias extrañas o raras.	S	N	NS
2	Oye o ve cosas que no están ahí y/o siente la presencia de alguien que no está ahí.	S	N	NS
3	Sospecha de casi todo y/o se siente perseguido	S	N	NS
PUNTUACIÓN				
		TOTAL		/3
COMIENZO Y DURACIÓN DE LOS SÍNTOMAS				
→ Por favor, marque la casilla "Sí" o "No" para indicar la respuesta				
1.	¿Estos síntomas representan un cambio de conducta previa?	S	N	
En caso afirmativo, los cambios se produjeron:				
a.	¿ANTES del inicio de la enfermedad?	S	N	
b.	¿Al mismo tiempo que otros síntomas?	S	N	
c.	¿DESPUÉS del inicio de la enfermedad?	S	N	
2.	¿Estos síntomas persisten todavía?	S	N	
3.	Si no es así, ¿Cuánto tiempo duraron?			

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Fuente: Adaptado y tomado de (10,11)

Anexo 6. Escala de Evaluación Funcional de Esclerosis Lateral Amiotrófica Revisada (ALSFRS-R)

Escala de Evaluación Funcional de ELA Revisada (ALSFRS-R)			
1. Lenguaje		7. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama	
4	Habla normal	4	Normal
3	Alteraciones en el habla detectables.	3	Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
2	Habla inteligible con repeticiones	2	Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad
1	Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal	1	Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo
0	Pérdida del habla útil	0	Dependiente de otra persona
2. Salivación		8. Andar	
4	Normal	4	Normal
3	Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno	3	Dificultades incipientes para caminar
2	Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo	2	Camina con ayuda
1	Exceso de saliva marcado con algo de babeo	1	Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
0	Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante	0	No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas
3. Tragar		9. Subir escaleras	



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

4	Hábitos de alimentación normales	4	Normal
3	Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)	3	Lentamente
2	Precisa cambios en la consistencia de la dieta	2	Leve inestabilidad o fatiga
1	Necesidad de alimentación suplementaria por sonda	1	Necesita ayuda
0	Alimentación exclusiva por sonda.	0	No puede hacerlo
4. Escritura		10. Disnea (sensación de falta de aire)	
4	Normal	4	No
3	Lenta; pero todas las palabras son legibles	3	Ocurre solo cuando camina
2	No todas las palabras son legibles	2	Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
1	Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir	1	Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado
0	Incapaz de sujetar el lápiz	0	Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico
5a. Cortar alimentos y manejar cubiertos		11. Ortopnea (falta de aire estando acostado)	
4	Normal	4	No
3	Lento y torpe pero no precisa ayuda	3	Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas
2	Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda	2	Necesita más de 2 almohadas para poder dormir
1	Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.	1	Solo puede dormir sentado

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

0	Precisa ser alimentado por otra persona	0	Incapaz de dormir por sensación de falta de aire
5b. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)		12. Insuficiencia respiratoria.	
4	Normal	4	No
3	Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente	3	Uso intermitente de BiPAP
2	Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda	2	Uso continuo de BiPAP durante la noche
1	Proporciona mínima ayuda al cuidador.	1	Uso continuo de BiPAP, noche y día
0	Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea	0	Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía
6. Vestido e higiene		Puntuación	
4	Normal	Dominios 1-3:	
3	Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo	Dominios 4-6:	
2	Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos	Dominios 7-9:	
1	Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.	Dominios 10-12:	
0	Dependencia completa	Total:	

Fuente: Adaptado y tomado de (12,13)



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 7. Estadificación funcional de Milano-Torino (MiToS).

La cual se basa en los dominios evaluados en la escala funcional de esclerosis lateral amiotrófica revisada (ALSFRS-R), a saber 4 dominios: bulbar, motora gruesa, motora fina, respiración. Las categorías van de 0 al 5, donde:

Estadificación funcional de Milano-Torino (MiToS)	
Categoría	Descripción
0	Compromiso funcional, pero sin pérdida de independencia en ningún dominio
1	Pérdida de independencia en un dominio funcional
2	Pérdida de independencia en dos dominios funcionales
3	Pérdida de independencia en tres dominios funcionales
4	Pérdida de independencia en los cuatro dominios funcionales
5	Muerte

Fuente: Adaptado y tomado de (14)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 8. Esclerosis Lateral Amiotrófica Cuestionario de Evaluación (ALSAQ-40).

Esclerosis Lateral Amiotrófica Cuestionario de Evaluación (ALSAQ-40)



Por favor completar este cuestionario tan pronto como sea posible. Si tiene alguna dificultad para llenar el cuestionario por sí mismo, por favor, conseguir a alguien que le ayude con él. Sin embargo, son sus respuestas las que nos interesan.

El cuestionario consta de una serie de declaraciones sobre las dificultades que Ud.pueda haber experimentado durante las últimas 2 semanas. No hay respuestas correctas o incorrectas: su primera respuesta es probable que sea la más precisa para usted. Por favor marque la casilla que mejor describe su propia experiencia o sentimientos.

Por favor trate de responder a todas las preguntas a pesar de que algunas pueden parecer bastante similares a otras, o puedan no parecer relevantes para usted. Toda la información que proporcione será tratada de forma confidencial.

Módulo 1



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede caminar en absoluto marque Siempre / no puedo caminar en absoluto.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puedo caminar en absoluto
1. He encontrado que es difícil caminar distancias cortas, por ejemplo, alrededor de la casa.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
2. He caído mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
3. He tropezado o salido disparado mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
4. He perdido el equilibrio mientras caminaba.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
5. He tenido que concentrarme mientras camino.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 2

Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puede hacer nada
6. Caminar me ha fatigado.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
7. He tenido dolores en las piernas mientras camino.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
8. He tenido dificultades para subir y bajar las escaleras.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
9. He encontrado que es difícil ponerse de pie.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
10. He encontrado que es difícil para mí levantarme de las sillas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 3



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.

Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.

Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?

Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puedo hacer nada
11. He tenido dificultades para utilizar brazos y manos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
12. He encontrado dificultad en girar y moverme en la cama.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
13. He encontrado difícil recoger las cosas.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
14. He encontrado difícil sostener libros o periódicos, o pasar las páginas	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
15. He tenido dificultad para escribir con claridad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 4



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.

Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.

Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.

¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?



Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puedo hacer nada
16. He encontrado dificultad al hacer trabajos en la casa.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
17. He encontrado que es difícil alimentarme a mí mismo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
18. He tenido dificultad para peinar mi pelo o limpiarme los dientes.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
19. He tenido dificultad para vestirme.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
20. He tenido dificultad para lavarme en el lavabo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 5



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puedo hacer nada
21. He estado tenido dificultades para tragar.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
22. He tenido dificultad para comer alimentos sólidos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
23. He encontrado que es difícil beber líquidos.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
24. He encontrado que es difícil participar en las conversaciones.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
25. He sentido que mi habla no ha sido fácil de entender.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 6



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre / no puedo hacer nada
26. He arrastrando las palabras o tartamudeó mientras hablo.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
27. He tenido que hablar muy lentamente.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
28. He hablado menos de lo que lo solía hacer.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
29. He estado frustrado por mi habla.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
30. Me he sentido auto-consciente de mi habla.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Módulo 7



Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre
31. Me he sentido solitario.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
32. He estado aburrido.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
33. Me he sentido incómodo en situaciones sociales.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
34. Me he sentido desesperanzado por el futuro.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
35. He estado preocupado de que soy una carga para los demás.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Módulo 8

Las siguientes declaraciones se refieren a todas las dificultades que pueda haber tenido durante las últimas 2 semanas.
 Por favor indique, marcando la casilla correspondiente, con qué frecuencia las siguientes declaraciones han sido ciertas para usted.
 Si no puede hacer la actividad en absoluto por favor marque Siempre / no puede hacer nada.
 ¿Con qué frecuencia durante las 2 últimas semanas lo siguiente ha sido cierto?
 Por favor marque una casilla para cada pregunta



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

	Nunca	Raramente	Algunas veces	A menudo	Siempre
36. Me he preguntado por qué sigo adelante.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
37. Me he sentido enojado a causa de la enfermedad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
38. Me he sentido deprimido.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
39. He estado preocupado por la forma en que la enfermedad me afectará en el futuro.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
40. Me he sentido como si no tuviera libertad.	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>



Fuente: Adaptado y tomado de (15)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 9. Escala Barthel



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Comer
0 = incapaz 5 = necesita ayuda para cortar, extender mantequilla, usar condimentos, etc. 10 = independiente (la comida está al alcance de la mano)
Trasladarse entre la silla y la cama
0 = incapaz, no se mantiene sentado 5 = necesita ayuda importante (una persona entrenada o dos personas), puede estar sentado 10 = necesita algo de ayuda (una pequeña ayuda física o ayuda verbal) 15 = independiente
Aseo personal
0 = necesita ayuda con el aseo personal. 5 = independiente para lavarse la cara, las manos y los dientes, peinarse y afeitarse.
Uso del retrete
0 = dependiente 5 = necesita alguna ayuda, pero puede hacer algo sólo. 10 = independiente (entrar y salir, limpiarse y vestirse)
Bañarse/Ducharse
0 = dependiente. 5 = independiente para bañarse o ducharse.
Desplazarse
0 = inmóvil 5 = independiente en silla de ruedas en 50 m. 10 = anda con pequeña ayuda de una persona (física o verbal). 15 = independiente al menos 50 m, con cualquier tipo de muleta, excepto andador.
Subir y bajar escaleras
0 = incapaz 5 = necesita ayuda física o verbal, puede llevar cualquier tipo de muleta. 10 = independiente para subir y bajar.
Vestirse y desvestirse
0 = dependiente 5 = necesita ayuda, pero puede hacer la mitad aproximadamente, sin ayuda. 10 = independiente, incluyendo botones, cremalleras, cordones, etc
Control de heces:
0 = incontinente (o necesita que le suministren enema) 5 = accidente excepcional (uno/semana) 10 = continente
Control de orina
0 = incontinente, o sondado incapaz de cambiarse la bolsa. 5 = accidente excepcional (máximo uno/24 horas). 10 = continente, durante al menos 7 días.
Interpretación
0-20: Dependencia total

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

21-60: Dependencia severa
61-90: Dependencia moderada
91-99: Dependencia escasa
100: Independencia

Fuente: Adaptado y tomado de (16,17)



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 10. Escala de Zarit



Cada ítem se valora así:

Frecuencia	Puntuación
Nunca	0
Casi nunca	1
A veces	2
Bastantes veces	3
Casi siempre	4

Puntuación máxima de 88 puntos. No existen normas ni puntos de corte establecidos. Sin embargo, suele considerarse indicativa de «no sobrecarga» una puntuación inferior a 46, y de «sobrecarga intensa» una puntuación superior a 56.



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Ítem	Pregunta a realizar	Puntuación
1	¿Siente que su familiar solicita más ayuda de la que realmente necesita?	
2	¿Siente que debido al tiempo que dedica a su familiar ya no dispone de tiempo suficiente para usted?	
3	¿Se siente tenso cuando tiene que cuidar a su familiar y atender además otras responsabilidades?	
4	¿Se siente avergonzado por la conducta de su familiar?	
5	¿Se siente enfadado cuando está cerca de su familiar?	
6	¿Cree que la situación actual afecta de manera negativa a su relación con amigos y otros miembros de su familia?	
7	¿Siente temor por el futuro que le espera a su familiar?	
8	¿Siente que su familiar depende de usted?	
9	¿Se siente agobiado cuando tiene que estar junto a su familiar?	
10	¿Siente que su salud se ha resentido por cuidar a su familiar?	
11	¿Siente que no tiene la vida privada que desearía debido a su familiar?	
12	¿Cree que su vida social se ha visto afectada por tener que cuidar de su familiar?	
13	¿Se siente incómodo para invitar amigos a casa, a causa de su familiar?	



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

14	¿Cree que su familiar espera que usted le cuide, como si fuera la única persona con la que puede contar?	
15	¿Cree que no dispone de dinero suficiente para cuidar a su familiar además de sus otros gastos?	
16	¿Siente que será incapaz de cuidar a su familiar por mucho más tiempo?	
17	¿Siente que ha perdido el control sobre su vida desde que la enfermedad de su familiar se manifestó?	
18	¿Desearía poder encargar el cuidado de su familiar a otras personas?	
19	¿Se siente inseguro acerca de lo que debe hacer con su familiar?	
20	¿Siente que debería hacer más de lo que hace por su familiar?	
21	¿Cree que podría cuidar de su familiar mejor de lo que lo hace?	
22	En general: ¿Se siente muy sobrecargado por tener que cuidar de su familiar?	



Fuente: Adaptado y tomado de (18)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Anexo 11. Pathological Laughing and Crying Scale (PLACS).

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Escala Pathological Laughter and Crying Scale (PLACS) para el diagnóstico de afección pseudobulbar	
1. ¿Ha experimentado recientemente episodios abruptos de risa?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
2. ¿Ha experimentado recientemente episodios abruptos de llanto?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
Si ha experimentado episodios de risa, por favor complete las preguntas 3 a 10. De otra forma, complete de 11 a 18.	
3. Estos episodios, ¿han pasado sin ningún desencadenante en su entorno?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
4. Estos episodios, ¿cuánto han durado? (en las últimas 2 semanas)	
a) Muy poco	b) Unos segundos
c) Menos de 30 s	d) Más de 30 s
5. Estos episodios, ¿han sido incontrolables?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
6. Estos episodios, ¿han sido el resultado de sentirse contento?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
7. Estos episodios, ¿han ocurrido en contexto de excesiva felicidad?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
8. Estos episodios, ¿han ocurrido sintiéndose triste?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

9. Estos episodios, ¿ocurrieron en contexto de otras sensaciones distintas de alegría o tristeza (p. ej., ansiedad, enojo, miedo, etc.)?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
10. Estos episodios, ¿le han causado vergüenza?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
11. Estos episodios, ¿han pasado sin ningún desencadenante en su entorno?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
12. Estos episodios, ¿cuánto han durado? (en las últimas 2 semanas)	
a) Muy poco	b) Unos segundos
c) Menos de 30 s	d) Más de 30 s
13. Estos episodios, ¿han sido incontrolables?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
14. Estos episodios, ¿han sido el resultado de sentirse triste?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
15. Estos episodios, ¿han ocurrido en contexto de excesiva tristeza?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
16. Estos episodios, ¿han ocurrido sintiéndose contento?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente
17. Estos episodios, ¿ocurrieron en contexto de otras sensaciones distintas de alegría o tristeza (p. ej., ansiedad, enojo, miedo, etc.)?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

18. Estos episodios, ¿le han causado vergüenza?	
a) Rara vez o nunca	b) Ocasionalmente
c) Seguido	d) Frecuentemente

Fuente: Adaptado y tomado de (19)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 12. Inventa Inventario de Depresión de Beck (BDI-2)

Nombre:.....Estado.....Civil.....

Edad:.....Sexo.....Ocupación.....

Educación:..... Fecha:.....



Instrucciones: Este cuestionario consta de 21 grupos de afirmaciones. Por favor, lea con atención cada uno de ellos cuidadosamente. Luego elija uno de cada grupo, el que mejor describa el modo como se ha sentido las últimas dos semanas, incluyendo el día de hoy. Marque con un círculo el número correspondiente al enunciado elegido Si varios enunciados de un mismo grupo le parecen igualmente apropiados, marque el número más alto. Verifique que no haya elegido más de uno por grupo, incluyendo el ítem 16 (cambios en los hábitos de Sueño) y el ítem 18 (cambios en el apetito).

1. Tristeza

- 0 No me siento triste.
- 1 Me siento triste gran parte del tiempo
- 2 Me siento triste todo el tiempo.
- 3 Me siento tan triste o soy tan infeliz que no puedo soportarlo.

2. Pesimismo

- 0 No estoy desalentado respecto del mi futuro.
- 1 Me siento más desalentado respecto de mi futuro que lo que solía estarlo.
- 2 No espero que las cosas funcionen para mí.
- 3 Siento que no hay esperanza para mi futuro y que sólo puede empeorar.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

3. Fracaso

- 0 No me siento como un fracasado.
- 1 He fracasado más de lo que hubiera debido.
- 2 Cuando miro hacia atrás, veo muchos fracasos.
- 3 Siento que como persona soy un fracaso total.

4. Pérdida de Placer

- 0 Obtengo tanto placer como siempre por las cosas de las que disfruto.
- 1 No disfruto tanto de las cosas como solía hacerlo.
- 2 Obtengo muy poco placer de las cosas que solía disfrutar.
- 3 No puedo obtener ningún placer de las cosas de las que solía disfrutar.

5. Sentimientos de Culpa

- 0 No me siento particularmente culpable.
- 1 Me siento culpable respecto de varias cosas que he hecho o que debería haber hecho.
- 2 Me siento bastante culpable la mayor parte del tiempo.
- 3 Me siento culpable todo el tiempo.

6. Sentimientos de Castigo



- 0 No siento que este siendo castigado
- 1 Siento que tal vez pueda ser castigado.
- 2 Espero ser castigado.
- 3 Siento que estoy siendo castigado.

7. Disconformidad con uno mismo.

- 0 Siento acerca de mi lo mismo que siempre.
- 1 He perdido la confianza en mí mismo.
- 2 Estoy decepcionado conmigo mismo.
- 3 No me gusto a mí mismo.

8. Autocrítica

- 0 No me critico ni me culpo más de lo habitual
- 1 Estoy más crítico conmigo mismo de lo que solía estarlo

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

- 2 Me critico a mí mismo por todos mis errores
- 3 Me culpo a mí mismo por todo lo malo que sucede.

9. Pensamientos o Deseos Suicidas

- 0 No tengo ningún pensamiento de matarme.
- 1 He tenido pensamientos de matarme, pero no lo haría
- 2 Querría matarme
- 3 Me mataría si tuviera la oportunidad de hacerlo.

10. Llanto

- 0 No lloro más de lo que solía hacerlo.
- 1 Lloro más de lo que solía hacerlo
- 2 Lloro por cualquier pequeñez.
- 3 Siento ganas de llorar, pero no puedo.

11 Agitación



- 0 No estoy más inquieto o tenso que lo habitual.
- 1 Me siento más inquieto o tenso que lo habitual.
- 2 Estoy tan inquieto o agitado que me es difícil quedarme quieto
- 3 Estoy tan inquieto o agitado que tengo que estar siempre en movimiento o haciendo algo.

12 Pérdida de Interés

- 0 No he perdido el interés en otras actividades o personas.
- 1 Estoy menos interesado que antes en otras personas o cosas.
- 2 He perdido casi todo el interés en otras personas o cosas.
- 3. Me es difícil interesarme por algo.

13. Indecisión

- 0 Tomo mis propias decisiones tan bien como siempre.
- 1 Me resulta más difícil que de costumbre tomar decisiones
- 2 Encuentro mucha más dificultad que antes para tomar decisiones.
- 3 Tengo problemas para tomar cualquier decisión.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

14. Desvalorización

- 0 No siento que yo no sea valioso
- 1 No me considero a mí mismo tan valioso y útil como solía considerarme
- 2 Me siento menos valioso cuando me comparo con otros.
- 3 Siento que no valgo nada.

15. Pérdida de Energía

- 0 Tengo tanta energía como siempre.
- 1. Tengo menos energía que la que solía tener.
- 2. No tengo suficiente energía para hacer demasiado
- 3. No tengo energía suficiente para hacer nada.

16. Cambios en los Hábitos de Sueño



- 0 No he experimentado ningún cambio en mis hábitos de sueño.
- 1^a. Duermo un poco más que lo habitual.
- 1b. Duermo un poco menos que lo habitual.
- 2a Duermo mucho más que lo habitual.
- 2b. Duermo mucho menos que lo habitual
- 3^a. Duermo la mayor parte del día 3b. Me despierto 1-2 horas más temprano y no puedo volver a dormirme

17. Irritabilidad

- 0 No estoy tan irritable que lo habitual.
- 1 Estoy más irritable que lo habitual.
- 2 Estoy mucho más irritable que lo habitual.
- 3 Estoy irritable todo el tiempo.

18. Cambios en el Apetito

- 0 No he experimentado ningún cambio en mi apetito.
- 1^a. Mi apetito es un poco menor que lo habitual.
- 1b. Mi apetito es un poco mayor que lo habitual.
- 2a. Mi apetito es mucho menor que antes.
- 2b. Mi apetito es mucho mayor que lo habitual
- 3^a . No tengo apetito en absoluto.
- 3b. Quiero comer todo el día.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

19. Dificultad de Concentración

- 0 Puedo concentrarme tan bien como siempre.
- 1 No puedo concentrarme tan bien como habitualmente
- 2 Me es difícil mantener la mente en algo por mucho tiempo.
- 3 Encuentro que no puedo concentrarme en nada.



20. Cansancio o Fatiga

- 0 No estoy más cansado o fatigado que lo habitual.
- 1 Me fatigo o me canso más fácilmente que lo habitual.
- 2 Estoy demasiado fatigado o cansado para hacer muchas de las cosas que solía hacer. hacer.
- 3 Estoy demasiado fatigado o cansado para hacer la mayoría de las cosas que solía

21. Pérdida de Interés en el Sexo

- 0 No he notado ningún cambio reciente en mi interés por el sexo.
- 1 Estoy menos interesado en el sexo de lo que solía estarlo.
- 2 Estoy mucho menos interesado en el sexo.
- 3 He perdido completamente el interés en el sexo.



Fuente: Adaptado y tomado de (20)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 13. Inventario de Depresión de Esclerosis Lateral Amiotrófica (ADI-12)



<i>ALS Depression Inventory (ADI-12). Spanish version (Hammer E, et al., 2008)</i>				
Item	Totalmente de acuerdo	De acuerdo	En desacuerdo	Totalmente en desacuerdo
1. Soy feliz y sonrío frecuentemente				
2. Puedo apreciar la vida a pesar de mis circunstancias				
3. Soy capaz de desconectarme y a menudo estoy relajado				
4. Me siento vivo y con energía				
5. A menudo estoy triste				
6. He perdido todo el interés por la familia y amigos				
7. La mayoría de las veces me siento vacío				
8. No hay nada por lo que tenga ilusión o que pueda disfrutar				
9. A menudo me siento perdido y abandonado y no sé cómo continuar				
10. Espero con ilusión cada nuevo día				
11. A menudo desearía estar muerto				
12. Siento que he perdido toda mi energía				

Fuente: Adaptado y tomado de (21,22)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 14. Inventario de Ansiedad de Beck.

Cuestionario de Ansiedad de Beck				
	No	Leve	Moderado	Severo
1. Torpe o entumecido				
2. Acalorado				
3. Con temblor en las piernas.				
4. Incapaz de relajarse				
5. Con temor a que ocurra lo peor.				
6. Mareado, o que se le va la cabeza.				
7. Con latidos del corazón fuertes y acelerados.				
8. Inestable				
9. Atemorizado o asustado.				
10. Nervioso.				
11. Con sensación de bloqueo.				
12. Con temblores en las manos.				
13. Inquieto, inseguro.				
14. Con miedo a perder el control.				
15. Con sensación de ahogo.				
16. Con temor a morir.				
17. Con miedo.				
18. Con problemas digestivos.				
19. Con desvanecimientos.				
20. Con rubor facial.				
21. Con sudores, fríos o calientes.				

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Instrucciones:



- Responda este cuestionario considerando sus dificultades actuales. Considere como referencia las dificultades que ha tenido este último mes.
- Cada ítem se puntúa de 0 a 3, correspondiendo la puntuación 0 a "en absoluto/no", 1 a "leve, no me molesta mucho", 2 a "moderado, fue muy desagradable, pero podía soportarlo" y la puntuación 3 a "severo, casi no podía soportarlo".
- La puntuación total es la suma de las de todos los ítems. Los síntomas hacen referencia a la última semana y al momento actual.
- En el cuestionario hay una lista de síntomas comunes de la ansiedad. Lea cada uno de los ítems atentamente, e indique cuánto le ha afectado en la última semana incluyendo hoy.

Interpretación:

- El Inventario de Ansiedad de Beck es una herramienta útil para valorar los síntomas somáticos de ansiedad, tanto en desórdenes de ansiedad como en cuadros depresivos.
- El cuestionario consta de 21 preguntas, proporcionando un rango de puntuación entre 0 y 63. Los puntos de corte sugeridos para interpretar el resultado obtenido son los siguientes:

00-21	Ansiedad muy baja
22-35	Ansiedad moderada
Más de 36	Ansiedad severa

Fuente: Adaptado y tomado de (23)



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

Anexo 15. Documento de Voluntad Anticipada.

<https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=79092>

<https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/Paginas/documento-de-voluntad-anticipada.aspx>



Fuente: Adaptado y tomado de (24,25)

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001



Anexo 16. Código Eutanasia reglamentación vigente

<https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=114617>

Fuente: Adaptado y tomado de (26)



 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

1. Vallejo-Ortega M, Sánchez-Pedraza R, Feliciano-Alfonso J, García-Pérez M, Gutiérrez-Sepúlveda M, Merchán-Chaverra R. Manual Metodológico para la elaboración de protocolos clínicos en el Instituto Nacional de Cancerología. Bogota; 2018.
2. Harrison MB, Graham ID, van den Hoek J, Doherty EJ, Carley ME, Angus V. Guideline adaptation and implementation planning: a prospective observational study. Implement Sci IS. 8 de mayo de 2013;8:49.
3. Colombia. Guía metodológica para la elaboración de Guías de Atención Integral en el Sistema General de Seguridad Social en Salud colombiano. Bogota DC [Internet]. 2010; Disponible en: chrome-extension://efaidnbmnnnibpcajpcglclefindmkaj/https://www.minsalud.gov.co/salud/Documents/Gu%C3%ADa%20Metodol%C3%B3gica%20para%20la%20elaboraci%C3%B3n%20de%20gu%C3%ADas.pdf
4. Brouwers MC, Kerkvliet K, Spithoff K, Consortium ANS. The AGREE Reporting Checklist: a tool to improve reporting of clinical practice guidelines. BMJ. 8 de marzo de 2016;352:i1152.
5. Sánchez Pedraza R, Jaramillo González LE. Metodología de calificación y resumen de las opiniones dentro de consensos formales. Rev Colomb Psiquiatr. 2009;777-85.
6. Moher D, Liberati A, Tetzlaff J, Altman DG, PRISMA Group. Preferred reporting items for systematic reviews and meta-analyses: the PRISMA statement. PLoS Med. 21 de julio de 2009;6(7):e1000097.
7. Aguayo-Albasini JL, Flores-Pastor B, Soria-Aledo V. GRADE System: Classification of Quality of Evidence and Strength of Recommendation. Cir Esp Engl Ed. 1 de febrero de 2014;92(2):82-8.
8. Rimmer KP, Kaminska M. Home mechanical ventilation for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a CTS clinical practice guideline. CMA Joule. 2019;3(1):101-3.
9. Shoesmith C, Abrahao A, Benstead T, Chum M. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. CMA Joule. 16 de noviembre de 2020;192(46):1453-68.
10. Abrahams S, Newton J, Niven EH, Foley J& B. Screening for cognition and behaviour changes in ALS. 2013 [citado 29 de febrero de 2024]; Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23781974/>
11. Mora JS, Salas T, Fernández MC, Rodríguez-Castillo V, Marín S, Chaverri D, et al. Spanish adaptation of the edinburgh cognitive and behavioral amyotrophic lateral

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

sclerosis screen (ECAS). Amyotroph Lateral Scler Front Degener. febrero de 2018;19(1-2):74-9.

12. Salas Campos T, Rodriguez Santos F, Esteban J, Cordero Vasquez P, Mora Pardina J, Cano Carmona A. FUNDELA. 2010 [citado 28 de febrero de 2024]. Adaptación Española de la Escala revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R). Disponible en: <https://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/adaptacion-espanola-de-la-escala-revisada-de-valoracion-funcional-de-la-esclerosis-lateral-amiotrofi/>
13. Leiva A, González F, Fernandez R, Ostolaza M, Sívori M, Leiva A, et al. Escala revisada de valoración funcional de esclerosis lateral amiotrófica: adaptación transcultural. Med B Aires. septiembre de 2022;82(4):525-33.
14. Fang T, Al Khleifat A, Stahl DR, Lazo La Torre C, Murphy C, Uk-Mnd LicalS, et al. Comparison of the King's and MiToS staging systems for ALS. Amyotroph Lateral Scler Front Degener. mayo de 2017;18(3-4):227-32.
15. Campos TS, Rodríguez-Santos F, Esteban J, Vázquez PC, Mora Pardina JS, Carmona AC. Spanish adaptation of the revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R). Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis. octubre de 2010;11(5):475-7.
16. Cid-Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel. marzo de 1997 [citado 29 de febrero de 2024]; Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1135-57271997000200004
17. De Groot IJM, Post MWM, Van Heuveln T, Van Den Berg LH, Lindeman E. Measurement of decline of functioning in persons with amyotrophic lateral sclerosis: Responsiveness and possible applications of the Functional Independence Measure, Barthel Index, Rehabilitation Activities Profile and Frenchay Activities Index. Amyotroph Lateral Scler. 1 de enero de 2006;7(3):167-72.
18. Martín M, Salvadó I, Miji L. Adaptación para nuestro medio de la Escala de Sobrecarga del Cuidador (Caregiver Burden Interview) de Zarit. Revista de Gerontología. 1996;6:338-46.
19. Quarracino C, Garreto NS, Arakaki T, Franco A, González L, Bohorquez Morera N, et al. Frecuencia de afección seudobulbar en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica, enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple y accidente cerebrovascular. Neurol Argent. 1 de julio de 2014;6(3):142-8.
20. Sánchez-Villena AR, Cedrón EF, de-La-Fuente-Figuerola V, Chávez-Ravines D. Estructura factorial y datos normativos del Inventario de Depresión de Beck (BDI-II) en población general peruana. Acta Colomb Psicol. 28 de junio de 2022;25(2):158-70.

 	DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO, REHABILITACIÓN Y SEGUIMIENTO DEL PACIENTE ADULTO CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA EN EL HOSPITAL UNIVERSITARIO NACIONAL DE COLOMBIA		
	ESTÁNDAR CLÍNICO BASADO EN LA EVIDENCIA		
	Código: IN-EC-21	Vigente desde: 26-03-2024	Versión: 001

21. Sancho D, Cubero Plazas L, Privado J, Jesús E, García-Iturrospe A, Cañabate M, et al. Spanish adaptation and validation of the ALS Depression Inventory-12 (ADI-12) in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Arch Med Res. 1 de enero de 2024;55:102936.
22. Sancho-Cantus D, Cubero-Plazas L, Privado J, García-Iturrospe EJA, Cañabate Ros M, Navarro-Illana E, et al. Spanish adaptation and validation of the ALS Depression Inventory-12 (ADI-12) in patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Arch Med Res. 1 de enero de 2024;55(1):102936.
23. Magán I, Sanz J, García-Vera MP. Psychometric Properties of a Spanish Version of the Beck Anxiety Inventory (BAI) in General Population. Span J Psychol. noviembre de 2008;11(2):626-40.
24. Resolución 2665 de 2018 Ministerio de Salud y Protección Social [Internet]. [citado 11 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=79092>
25. Documento de voluntad anticipada [Internet]. [citado 25 de febrero de 2024]. Disponible en: <https://www.minsalud.gov.co/salud/publica/Paginas/documento-de-voluntad-anticipada.aspx>
26. Resolución 971 de 2021 Ministerio de Salud y Protección Social [Internet]. [citado 11 de enero de 2024]. Disponible en: <https://www.alcaldiabogota.gov.co/sisjur/normas/Norma1.jsp?i=114617>