



ORIGINAL



## Seguimiento de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica por un equipo de cuidados paliativos domiciliario

María Varela Cerdeira<sup>\*1</sup>, Daniel Gainza Miranda<sup>2</sup>, Eva María Sanz Peces<sup>3</sup>, Julio de las Heras Mosteiro<sup>4</sup>, Ricardo Rodríguez Barrientos<sup>5</sup>, Ana Isabel Bravo Guillén<sup>6</sup> y Nuria Pérez de Lucas<sup>6</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital La Paz. Madrid, España. <sup>2</sup>Unidad de Cuidados Paliativos. Hospital Alcalá. Madrid, España. <sup>3</sup>Equipo de Cuidados Paliativos Soporte Domiciliario Área Norte de Madrid. SERMAS. España. <sup>4</sup>Departamento de Medicina Preventiva, Salud Pública Inmunología y Microbiología. Universidad Rey Juan Carlos. Madrid, España. <sup>5</sup>Medicina Preventiva y Salud Pública. SERMAS. España. <sup>6</sup>Equipo de Cuidados Paliativos Soporte Domiciliario área Este de Madrid. SERMAS. España.

Recibido el 21 de noviembre de 2021

Aceptado el 1 de mayo de 2022

### PALABRAS CLAVE

Cuidados paliativos, esclerosis lateral amiotrófica, final de vida, planificación anticipada de decisiones, equipo cuidados paliativos domiciliario, lugar de muerte.

### Resumen

**Antecedentes y objetivo:** Pocos estudios describen el final de la vida de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Nuestro objetivo principal fue describir la trayectoria final de vida de pacientes con ELA seguidos por un equipo de soporte cuidados paliativos domiciliario (equipo de soporte de atención paliativa domiciliaria [ESAPD]). El objetivo secundario fue examinar los factores asociados con el lugar de muerte y supervivencia.

**Ámbito y diseño:** Estudio observacional retrospectivo en una cohorte de pacientes diagnosticados con ELA y seguido por un ESAPD. Se analizaron variables sociodemográficas, la supervivencia desde el inicio de la ventilación, supervivencia desde el inicio de la gastrostomía, consumo de recursos sanitarios, uso de opioides, planificación anticipada de decisiones (PAD), lugar de muerte y causa de muerte.

**Resultados:** Se incluyeron 60 pacientes. Los principales síntomas fueron disnea y disfagia. La PAD fue trabajada en el 83 % de los pacientes. Cincuenta y dos (83 %) pacientes murieron en domicilio o en una unidad de cuidados paliativos. Se requirieron opioides durante las últimas 24 h en el 47 % de los pacientes. La causa de muerte fue por insuficiencia respiratoria, infección respiratoria, muerte durante el sueño y rechazo del tratamiento para el 47, 16, 15 y 15 % respectivamente. El 25 % requirieron sedación paliativa. La supervivencia media desde el inicio de la alimentación enteral, la ventilación mecánica no invasiva y la ventilación invasiva fue de

\*Autor para correspondencia:

María Varela Cerdeira

Hospital Universitario La Paz, Paseo de la Castellana, 261, 28046, Madrid, España

Correo electrónico: [mvarelacerdeira@yahoo.com](mailto:mvarelacerdeira@yahoo.com)

<http://dx.doi.org/10.20986/medpal.2022.1301/2021>

1134-248X/© 2022 Sociedad Española de Cuidados Paliativos. Publicado por Inspira Network. Todos los derechos reservados.

7, 13 y 12 meses, respectivamente. El número promedio de visitas del ESADP fue de 14 (DE: 12). Haber recibido información y no haber sido ingresado en el hospital durante el periodo de estudio se asoció con un aumento significativo de la probabilidad de morir en el domicilio.

**Conclusiones:** La causa de muerte más frecuente fue la insuficiencia respiratoria, que en la mayoría de los casos requirió tratamiento con opioides. Uno de cada 4 pacientes requirió sedación paliativa. La mayoría de los pacientes con ELA fallecieron en domicilio.

## Follow-up of patients with amyotrophic lateral sclerosis by a home palliative care team

### KEYWORDS

Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, end of life, advance care planning, home palliative care team, place of death.

### Abstract

**Background and objectives:** Few studies have reported end of life for patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Our main objective was to describe the end-of-life trajectory of patients monitored by a palliative home care team (PHCT). The secondary objective was to examine factors associated with place of death and survival.

**Setting and design:** A retrospective, observational study in a cohort of patients diagnosed with ALS followed by a PHCT. Sociodemographic variables, survival from start of ventilation and gastrostomy, use of health resources, opioid use, care planning, place of death, and cause of death were analyzed.

**Results:** Sixty patients were included. Main symptoms included dyspnea and dysphagia. Advance care planning was possible for 83 %. Fifty-two (83 %) died at home or in a palliative care unit. The cause of death was respiratory failure, respiratory infection, death during sleep, and refusal of treatment for 47 %, 16 %, 15 % and 15 %, respectively. Opioids were required in 47 %, and 25 % needed palliative sedation. Average survival from start of enteral feeding, noninvasive mechanical ventilation, and invasive ventilation was 7, 13 and 12 months, respectively. Average of visits was 14 (SD 12). Having received informal support and not having been admitted to hospital during the study period were associated with a significantly increased rate of dying at home.

**Conclusions:** The most frequent cause of death was respiratory failure, most cases required opioids, and one out of every four needed palliative sedation. Most died at home.

Varela Cerdeira M, Gainza Miranda D, Sanz Peces EM, de las Heras Mosteiro J, Rodríguez Barrientos R, Bravo Guillén AI, et al. Seguimiento de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica por un equipo de cuidados paliativos domiciliario. *Med Paliat.* 2022;29:80-87.

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es la enfermedad de neurona motora más frecuente del adulto<sup>1</sup> y la tercera enfermedad neurodegenerativa en incidencia, tras la demencia y la enfermedad de Parkinson<sup>2</sup>.

La enfermedad tiene una forma de aparición esporádica, en el 90 % de los casos, y otra familiar que constituye el 10 % restante, la mayoría de las veces siguiendo un patrón autosómico recesivo y ligado al sexo dominante. En un 10 % de casos se asocia una demencia, en general de tipo fronto-temporal<sup>3</sup> y hasta en un 30 % pueden desarrollar deterioro cognitivo en la evolución de la enfermedad<sup>4</sup>.

La mediana de supervivencia es de 2-5 años desde el inicio de sintomatología, aunque algunos pacientes pueden sobre-

vivir 10 años o más<sup>5</sup>. En general, la causa de muerte es una insuficiencia respiratoria restrictiva progresiva.

En los últimos años las unidades multidisciplinarias para el tratamiento de enfermos con ELA han emergido en todo el mundo<sup>6</sup>. Hay trabajos en los que se observa que los pacientes atendidos por equipos multidisciplinarios mejoran en calidad de vida, más dudoso es el aumento de la supervivencia<sup>7-10</sup>. En una revisión Cochrane sobre atención multidisciplinaria se destacaba como limitación en los estudios incluidos que la prestación de los cuidados paliativos se abordó mal en general y que en la unidad multidisciplinaria no se incluía un médico de cuidados paliativos, así como que se debería definir mejor la coordinación entre los servicios de neurología, rehabilitación y cuidados paliativos<sup>11</sup>. Así pues, los cuidados paliativos deberían estar integrados en los equipos multidisciplinarios de ELA, tal y como mencionan las diferentes guías clínicas sobre la enfermedad<sup>12-14</sup>.

Pocos estudios reflejan cómo y cuándo se deben integrar los cuidados paliativos en la atención a estos pacientes<sup>15</sup>.

Los escasos estudios existentes sobre la atención al final de la vida en pacientes con ELA han introducido abundantes ideas no contrastadas, como la creencia de que la mayor parte de los pacientes fallecen de forma plácida, fundamentalmente durante el sueño<sup>16</sup>. Otros trabajos, incluidos los de nuestro grupo de investigación, ponen de manifiesto las complicaciones existentes en la fase última de la enfermedad y las importantes necesidades de los pacientes en esta fase<sup>17-20</sup>. Un adecuado conocimiento de la fase avanzada de los enfermos con ELA es crucial para poder mejorar el cuidado de los pacientes con esta enfermedad.

El objetivo principal del presente estudio fue describir cuál es la trayectoria del final de vida de la enfermedad en pacientes seguidos por un equipo de soporte cuidados paliativos domiciliario (equipo de soporte de atención paliativa domiciliaria [ESAPD]). Los objetivos secundarios incluyeron examinar los factores asociados con lugar de fallecimiento y la supervivencia desde inicio de ventilación y colocación de sonda de gastrostomía.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### Diseño

Estudio observacional retrospectivo en una cohorte de pacientes diagnosticados de ELA según los criterios de El Escorial<sup>21</sup> seguidos por un ESAPD de 2 áreas de salud de la Comunidad de Madrid (España) desde enero de 2002 a mayo de 2015.

### Ámbito de estudio

En 2006 se puso en marcha en la Comunidad de Madrid una red de unidades multidisciplinarias de ELA. En el momento de la creación de estas unidades no se incluía un paliativista en el equipo multidisciplinar, aunque en alguna de ellas se incluyó años más tarde.

El seguimiento de los pacientes con ELA por los ESAPD comienza cuando son remitidos desde los equipos de atención primaria, servicios de neurología o las propias unidades multidisciplinarias de ELA.

### Variables y recogida de datos

La recogida de información se realizó a través de la historia clínica hospitalaria y de Atención Primaria, en un formulario *ad hoc* creado por los equipos de atención domiciliaria a lo largo del periodo de estudio.

Para la descripción del objetivo principal se recogieron las variables de lugar y motivo de fallecimiento, fármacos usados en últimas 24 h, necesidad y motivo de indicación de sedación paliativa, así como el porcentaje de pacientes en los que se había trabajado la planificación anticipada de los cuidados.

Además, como variables secundarias se estudiaron:

- Variables sociodemográficas: edad, sexo, nivel de estudios del paciente y sexo, parentesco, situación laboral del cuidador principal, servicio de derivación, ayuda

formal, informal o apoyo por la Asociación Española de ELA (ADELA).

- Variables relacionadas con características clínicas: tipo de ELA, ventilación mecánica no invasiva, ventilación mecánica invasiva, alimentación enteral por gastrostomía, tratamiento con riluzol, tiempo desde inicio de ventilación y alimentación enteral, índice de comorbilidad de Charlson<sup>22</sup>, índice de Barthel<sup>23</sup> y *Palliative Performance Status* (PPS)<sup>24</sup>.
- Supervivencia: calculada desde fecha de diagnóstico, inicio de ventilación o alimentación enteral al fallecimiento.
- Carga sintomática y asistencial: Escala *Edmonton System Assessment Scale* (ESAS)<sup>25</sup>, número de ingresos hospitalarios, mediana de días de seguimiento y número de visitas por ESAPD, depresión cuidador principal.

### Análisis estadístico

El objetivo principal del estudio fue respondido con estadística descriptiva, resumiéndose las variables categóricas mediante frecuencias absolutas y relativas, las variables continuas con distribución normal mediante medias y desviación estándar (DE) y medianas y rangos intercuartílicos (RIC) para las variables continuas con distribución asimétrica.

La variable dependiente (lugar de fallecimiento) se codificó para el análisis de forma binomial en 2 categorías: domicilio y hospital (incluyendo al servicio de urgencias, planta hospitalaria y unidad de cuidados paliativos hospitalaria).

El test de Chi-cuadrado o test exacto de Fisher se utilizó para determinar la asociación entre la variable dependiente y cada variable predictora categórica. Un valor de  $p < 0,05$  fue considerado estadísticamente significativo. Se calcularon odds ratios con un intervalo de confianza del 95 % (IC 95 %) para cada variable incluida en el modelo de regresión.

Las curvas de supervivencia fueron realizadas usando el modelo Kaplan-Meier.

Se utilizó el programa estadístico STATA en su versión 13.

## RESULTADOS

Se incluyeron 60 pacientes en el estudio. El 61 % (37) fueron diagnosticados de ELA espinal, el 37 % (22) de ELA bulbar y el 2 % (1) de una ELA familiar.

La edad media al diagnóstico fue 67 años (DE: 13). El 60 % eran hombres. Las características de los pacientes y cuidadores se muestran en la Tabla I. La mediana del índice de Barthel al inicio de seguimiento fue de 20 (RIC: 25-75 %: 20-30). Recibían ayuda formal un 68 % y ayuda informal un 92 %. Tenían realizada planificación anticipada de cuidados el 83 % (50).

En el 48 % (29) de los pacientes se colocó una gastrostomía para alimentación. El 58 % (35) utilizaron ventilación mecánica no invasiva y el 10 % (6) ventilación mecánica invasiva. El 51,6 % (31) estaban tomando riluzol al inicio de seguimiento.

El síntoma principal para los pacientes fue la disnea y la disfagia. La intensidad de la depresión es moderada-severa al inicio del seguimiento en un 25 %. La sintomatología recogida al inicio del seguimiento y en las últimas 24 h se refleja en la Tabla II.

Tabla I. Características de los pacientes y los cuidadores.

Variables	N (%)	Mediana	RIC (25-75 %)
<b>Características de los pacientes</b>			
Edad al diagnóstico		67	55,5-75,5
Edad al fallecimiento		69	60,5-78,5
<b>Sexo</b>			
Mujeres	24 (40)		
Hombres	36 (60)		
<b>Estudios</b>			
Primarios	24 (40)		
Secundarios	20 (33)		
Superiores	16 (27)		
<b>Tipo de ELA</b>			
Espinal	37 (61)		
Bulbar	22 (37)		
Familiar	1 (2)		
<b>Servicio derivación</b>			
Unidad ELA hospitalaria	40 (67)		
Equipo Atención Primaria	17 (28)		
Otros servicios	3 (5)		
<b>Características de los cuidadores</b>			
<b>Sexo</b>			
Mujeres	40 (67)		
Hombres	20 (33)		
<b>Parentesco</b>			
Esposa/o	30 (50)		
Hija/o	15 (25)		
Hermana	6 (10)		
Madre	2 (3)		
Otros	7 (12)		
<b>Situación laboral</b>			
Activo laboralmente	22 (37)		
Ama de casa	20 (33)		
Jubilado/a	11 (19)		
Baja laboral	5 (8)		
Desempleo EPA	2 (3)		
<b>Depresión del cuidador</b>	8 (13)		

RIC: rango intercuartílico.

La mediana de días de seguimiento fue de 320 días (RIC: 215-424). La media de visitas por el ESAPD fue de 14 (DE: 12). El número medio de ingresos por paciente durante el seguimiento fue de 0,6. Un 52 % no requirieron ningún ingreso hospitalario.

La mediana de supervivencia desde el diagnóstico fue de 23 meses (IC 95 %: 16,3-29,69). La mediana de supervivencia considerada desde el inicio de nutrición enteral fue de

7 meses (IC 95 %: 0-16,2), desde el inicio de ventilación mecánica no invasiva 13 meses (IC 95 %: 5,76-20,33) y desde el inicio de ventilación invasiva 12 meses (IC 95 %: 4,79-19). Las curvas de supervivencia Kaplan Meyer se muestran en la Figura 1.

El 65 % (39) falleció en domicilio, el 18 % (11) en unidad de cuidados paliativos y el 17 % (10) en urgencias o servicios generales del hospital. Las causas de fallecimiento fueron insuficiencia respiratoria en el 47 % (28), infección respiratoria en el 23 % (14), durante el sueño el 15 % (9) y rechazo de tratamiento en 15 % (9). El 53,3 % (32) de los pacientes necesitó opioides en las últimas 24 h. Un 28,3 % (17) requirieron sedación paliativa, fundamentalmente por disnea.

La asociación entre la variable dependiente, lugar de fallecimiento y variables predictoras se refleja en las Tablas III y IV. Contar con apoyo informal y no haber ingresado en el hospital durante el periodo de estudio incrementó de forma significativa la probabilidad de fallecer en el domicilio.

## DISCUSIÓN

La trayectoria final de vida en los pacientes con ELA está poco descrita en la literatura y se realiza desde la perspectiva de servicios de neurología o unidades multidisciplinares donde no se especifica el momento de intervención de un equipo de cuidados paliativos. Nuestro trabajo describe la fase final de la enfermedad desde la intervención de un equipo específico domiciliario.

El 83 % de los fallecimientos ocurrieron en domicilio y unidad de cuidados paliativos. El porcentaje de fallecimientos en domicilio en estudios poblacionales oscila entre 45-53,5 %<sup>26-28</sup>, siendo más amplio el rango en estudios específicos (52-81 %)<sup>29</sup>. En un estudio poblacional realizado en España sobre lugar de fallecimiento de pacientes con ELA en la Comunidad de Madrid entre 2003 y 2011 se observaba que el 56 % fallecen en hospital, siendo los pacientes casados, más jóvenes y con menor nivel socioeconómico los factores asociados a este lugar de fallecimiento<sup>30</sup>. Obviamente nuestro estudio solo recoge a los pacientes seguidos por un equipo de cuidados paliativos pero sugiere que un seguimiento por un equipo específico de estos pacientes puede permitir un mayor porcentaje de fallecimientos en domicilio. De hecho, un estudio refleja que existen pocas diferencias en la situación clínica de los pacientes que fallecen en hospital respecto a los que mueren en domicilio y que el lugar de fallecimiento depende en gran medida de la organización de cada región en el cuidado de estos pacientes<sup>31</sup>. Los autores de un estudio similar que involucró a una cohorte de pacientes seguida por un equipo de cuidados paliativos reflejaron un porcentaje de fallecimiento menor (19 %) en domicilio o unidades hospitalarias de media estancia de cuidados paliativos y sugieren que la insuficiencia respiratoria o neumonía como causa de fallecimiento conlleva que el fallecimiento se produzca con más frecuencia en un hospital de agudos<sup>32</sup>. Se necesita más investigación para evaluar los modelos de cuidados paliativos y generar evidencia para compararlos<sup>33</sup>.

En nuestro trabajo, el tener ayuda informal y no haber ingresado previamente en hospital se relacionaba significativamente con fallecer en domicilio. La ayuda informal fue

Tabla II. Comorbilidad y síntomas al inicio y últimas 24 h.

Variables N = 60	Media	DE	Frecuencia inicio	Media	DE	Frecuencia últimas 24 h
<b>ESAS</b>						
Disnea reposo	3,5	3	42 (70 %)	6	4	53 (88 %)
Sialorrea	3	3,5	21 (35 %)	1,5	2	11 (18 %)
Disfagia	5	3	54 (90 %)	8	3	54 (90 %)
Dolor	3	3	22 (36 %)	2	2	14 (23 %)
Estreñimiento	4	2	26 (43 %)	2	1	14 (23 %)
Ansiedad	3	3	18 (30 %)	2,5	3	20 (33 %)
Insomnio	3,5	3,5	22 (36 %)	4	4	16 (26 %)
Astenia	4	4	32 (53 %)	4	4	34 (56 %)
Depresión	7	3	15 (25 %)	3,5	4	12 (20 %)
Anorexia	4	4	15 (25 %)	4	4	20 (33 %)
Náuseas	4	2	2 (3 %)	0	0	0
Somnolencia	-	-	0	-	-	0
Bienestar	-	-	-	-	-	-
<b>Comorbilidad Charlson</b>						
Ausencia (IC = 0-1)			54 (90 %)			
Baja (IC = 2)			2 (3,4 %)			
Alta (IC ≥ 3)			4 (6,6 %)			

DE: desviación estándar.

destacada en un trabajo como el factor más determinante de la calidad de vida en una cohorte de pacientes con ELA. Este es un factor fundamental para considerar teniendo en cuenta la sobrecarga que se observa en los cuidadores principales de los pacientes con ELA<sup>34</sup>.

Un estudio retrospectivo realizado en Reino Unido y Alemania donde encuestaban a los cuidadores y profesionales después del fallecimiento de los pacientes describía que la mayoría de estos fallecían en paz. La hipótesis de los autores era que los pacientes fallecían en hipercapnia por la noche<sup>16</sup>; sin embargo, en nuestro estudio solamente un 15 % fallecen durante el sueño. El hecho de que los autores valoraran la causa de muerte a través de los cuidadores y a veces mucho tiempo después del fallecimiento pudo haber influido en los resultados. La causa más frecuente fue la insuficiencia respiratoria, que coincide con lo encontrado en otros trabajos<sup>32,35,36</sup>.

La mitad de los pacientes requirieron opioides en las últimas 24 h. Neudert y cols.<sup>16</sup> describieron porcentajes de uso de opioides en 2 cohortes de pacientes en Reino Unido y Alemania del 82 % y del 27 %, respectivamente. Los autores consideran que las diferencias se pueden deber al conocimiento de cuidados paliativos en Reino Unido y al bajo consumo de opioides en Alemania. Otro estudio retrospectivo más reciente reflejaba que un 24 % de los pacientes usaban opioides en las últimas 72 h<sup>35</sup>.

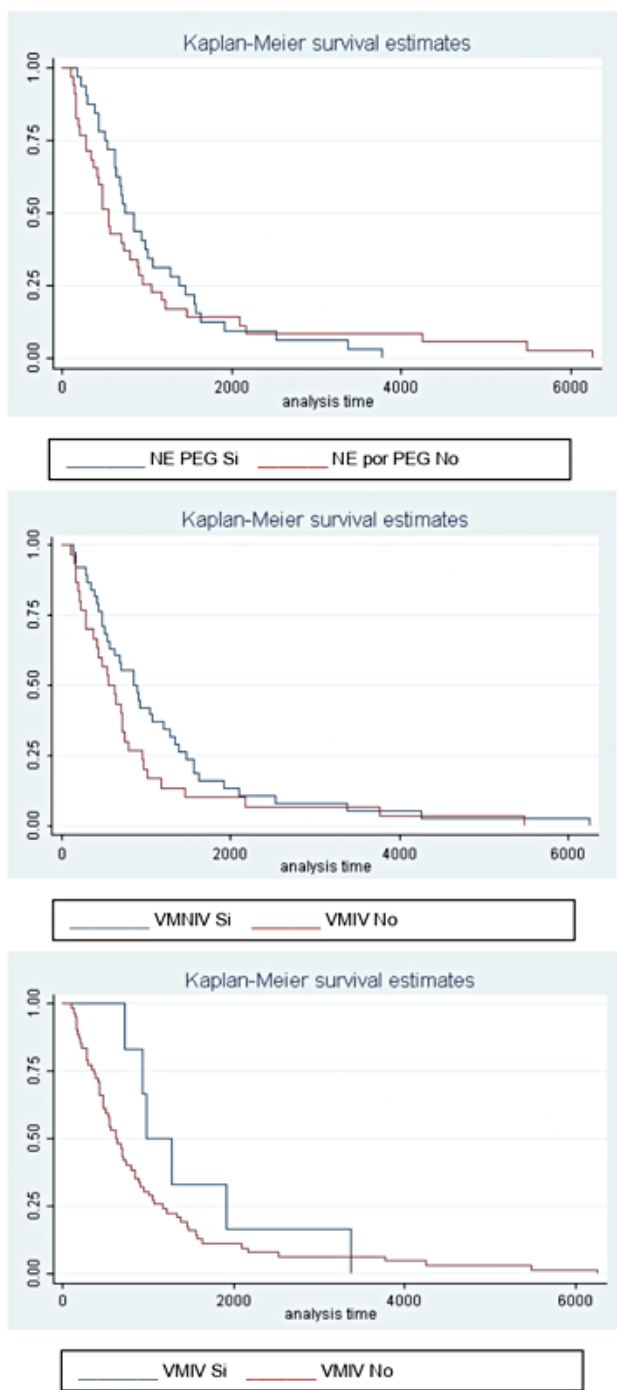
El síntoma más preocupante para los pacientes y la principal causa que requirió sedación paliativa fue la disnea. Spataro y cols.<sup>17</sup> en un estudio retrospectivo en una cohorte de pacientes con ELA de un hospital terciario de Italia describieron solo un 3,3 % de sedación paliativa. Por otro lado, la sedación paliativa puede ser planteada en la planificación

anticipada de decisiones como herramienta terapéutica en pacientes que rechazan ventilación mecánica invasiva o no invasiva en contexto de disnea refractaria<sup>37-39</sup>.

Se realizó planificación anticipada de cuidados en un 83 % de los pacientes. En una reciente revisión sistemática sobre la planificación anticipada en enfermos con ELA que analizaba estudios cualitativos y cuantitativos se reflejaba una prevalencia variable, con un rango entre 15-90 %, si bien los estudios con un porcentaje mayor estaban realizados en hospitales norteamericanos. Dicha variedad puede ser explicada por la diferencia en los tiempos de realización de la planificación a medida que progresa la enfermedad y factores geográficos<sup>40</sup>. En nuestro trabajo el alto porcentaje se debe probablemente a que la incorporación de un equipo de cuidados paliativos al seguimiento facilita el empezar a hablar sobre toma de decisiones al final de la vida<sup>41</sup>. Hasta donde conocemos, ningún estudio refleja cuándo se incorpora un profesional de cuidados paliativos en el seguimiento, aunque sí se han establecido momentos de la evolución de la enfermedad durante los cuales deberían ser remitidos a equipos específicos<sup>13,42,43</sup>.

La supervivencia global en nuestra serie es similar a otros trabajos publicados. Los pacientes con ventilación mecánica no invasiva presentan mayor supervivencia, como así se refleja en la revisión Cochrane de 2013<sup>44</sup>. Sin embargo, deberían analizarse los factores que influyen en el acceso a la misma y el impacto económico.

Diferentes trabajos reflejan que el estado nutricional es importante en los pacientes, pero existen controversias sobre si la implantación de una sonda de gastrostomía para alimentación enteral mejora la supervivencia<sup>45</sup>. En nuestro estudio no hemos visto mayor supervivencia en los pacientes



PEG: sonda de gastrostomía. VMIV: ventilación mecánica invasiva.  
VMNIV: ventilación mecánica no invasiva.

**Figura 1. Supervivencia global con y sin NE por PEG, VMNIV y VMIV. NE: nutrición enteral.**

en los que se colocó una sonda de gastrostomía. Estudios prospectivos deberían valorar si la alimentación enteral por

sonda mejora la calidad de vida y si la implantación precoz influye en la supervivencia.

En nuestra serie, el porcentaje de pacientes con colocación de sonda de gastrostomía, ventilación mecánica no invasiva e invasiva es un poco mayor respecto a otros trabajos publicados. Oliver y cols. describieron las diferencias culturales y servicios implicados en la atención de los pacientes como los factores más influyentes en las variaciones porcentuales existentes sobre colocación de sonda de gastrostomía y ventilación mecánica en las distintas series publicadas<sup>35</sup>.

Nuestro trabajo presenta algunas limitaciones importantes. En primer lugar, se trata de un estudio retrospectivo observacional, por lo que debemos ser prudentes en la interpretación del análisis de regresión. Por otra parte, la mayoría de los pacientes fueron incluidos desde las unidades multidisciplinarias, lo que podría condicionar alguno de los resultados ofrecidos. Por último, se trata de un estudio pequeño y realizado en 2 áreas sanitarias, lo que puede limitar la generalización de los resultados.

En conclusión, nuestro trabajo pone de manifiesto la necesidad de un estrecho seguimiento domiciliario debido a la importante sintomatología de los pacientes. No obstante, cuando este seguimiento se realiza, la mayoría de los pacientes pueden fallecer en domicilio. La causa más frecuente de muerte fue la insuficiencia respiratoria, que precisó ser tratada con opioides en la mayoría de los casos y sedación paliativa en el 28 % de los pacientes. La ayuda informal y la ausencia de ingresos previos predicen el fallecimiento en domicilio.

Son necesarios estudios prospectivos y multicéntricos con criterios de derivación comunes a equipos específicos de cuidados paliativos que describan las necesidades de pacientes y cuidadores en la fase final de los pacientes con ELA y permitan establecer planes de cuidados que atiendan las múltiples necesidades de paciente y cuidador principal con ELA de acuerdo con los recursos disponibles en cada localidad.

## CONFLICTOS DE INTERESES

No existen conflictos de intereses entre los autores.

## FUENTES DE FINANCIACIÓN

No ha habido financiación en este estudio.

## ASPECTOS ÉTICOS

Este estudio se realizó siguiendo las directrices de las Normas de Buena Práctica Clínica y de la Declaración de Helsinki. Los datos de carácter personal se trataron según la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos personales y garantía de los derechos digitales.

Ha sido aprobado por el Comité de ética de Investigación del Hospital La Paz (código HULP: PI-5241).



Tabla III. Relación de variables categóricas con el lugar de muerte.

Variables	Domicilio N (%)	Hospital N (%)	OR IC 95 %	Valor de p
Sexo (Ref. hombre)	23 (63,89)	13 (36,11 %)	1,13 (0,38-3,35)	0,8249
Tipo ELA (Ref. espinal)	25 (64,1 %)	13 (62 %)	0,91 (0,300-2,72)	0,8663
Situación laboral (Ref. activo)	14 (36,8 %)	11 (52,4 %)	0,53 (0,18-1,56)	0,2484
Ventilación mecánica no invasiva	23 (59 %)	12 (57 %)	1,91 (0,95-3,85)	0,1862
Ventilación mecánica invasiva	3 (7,69 %)	3 (14,3 %)	1,00 (0,20-4,95)	0,417
Instrucciones previas	34 (87,18 %)	16 (76,2 %)	2,12 (0,53-8,40)	0,2849
Nutrición enteral	20 (52,63 %)	9 (42,9 %)	1,94 (0,395-9,49)	0,4248
Deterioro cognitivo	4 (10,26 %)	3 (14,29 %)	1,46 (0,29-7,23)	0,6470
Ayuda informal	38 (97,4 %)	17 (80,9 %)	2,235 (1,26-3,96)	0,0289
Ayuda formal	26 (66,7 %)	15 (71,4 %)	1,25 (0,39-3,97)	0,7040
Apoyo ADELA	20 (50,2 %)	7 (33,35 %)	0,475 (0,15-1,43)	0,1862
Sedación paliativa	15 (30 %)	2 (20 %)	3,80 (0,71-2,01)	0,160

OR: odds ratio.

Tabla IV. Relación de variables continuas con el lugar de muerte.

Variables	Domicilio N (%)	Hospital N (%)	Valor de p
Número visitas ESAPD	13,12 (DE: 13,65)	11,2 (DE: 8,96)	0,5686
Días de seguimiento ESAPD	188,65 (DE: 279,70)	220,6 (DE: 209,51)	0,6558
Barthel inicio	21,15 (DE:15,83)	29,28 (DE:17,05)	0,0698
Días ingreso	1,968 (DE: 4,08)	10,33 (DE: 13,5)	0,0020

ESAPD: equipo de soporte de atención paliativa domiciliaria.

## BIBLIOGRAFÍA

- Rowland LP, Shneider NA. Amyotrophic lateral sclerosis. *N Engl J Med.* 2001;344:1688-700.
- Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet.* 2007;369:2031-41.
- Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, Kramer JH, Olney RK, Miller B. Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology.* 2003;60:1094-7.
- Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, de Visser M, Schmand BA, de Haan RJ. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta-analysis update. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2016;87:611-9.
- Logroschino G, Traynor BJ, Hardinam O, Chio A, Couratier P, Mitchell JD, et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2008;79:6-11.
- Gordon PH, Salachas F, Lacomblez L, Le Forestier N, Pradat PF, Bruneteau G, et al. Predicting survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis at presentation: a 15 year experience. *Neurodegener Dis.* 2013;12:81-90.
- Radunović A, Mitsumoto H, Leigh PN. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol.* 2007;6:913-25.
- Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population-based study 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2003;74:1258-61.
- Rocha JA, Reis C, Simoes F, Fonseca J, Mendes Ribeiro J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol.* 2005;252:1435-47.
- Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Outcome of patients with amyotrophic lateral sclerosis attending in a multidisciplinary care unit. *Neurologia.* 2011;26:455-60.
- Ng L, Khan F, Mathers S. Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2009;(4):CD007425.
- Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, et al. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009;73:1227-33.
- Bede P, Oliver D, Stoddart J, van den Berg L, Simmons Z, O'Brannagáin D, et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *BMJ Support Palliat Care.* 2011;1:343-8.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollwe K, Leigh PN, et al.; EALSC Working Group. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. *EALSC Working Group. Amyotroph Lateral Scler.* 2007;8:195-213.
- Robinson MT, Holloway RG. Palliative care in Neurology. *Mayo Clinic Proc.* 2017;92:1592-601.
- Neudert C, Oliver D, Wasner M, Borasio GD. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2001;248:612-6.
- Spataro R, Lo Re M, Piccoli T, Piccoli F, La Bella V. Causes and place of death in Italian patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand.* 2010;122:217-23.
- Yang R, Huang R, Chen D, Song W, Zeng Y, Zhao B, et al. Causes and places of death of patients with amyotrophic lateral sclerosis in south-west China. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011;12:206-9.

19. Varela Cerdeira M, Sanz Peces E, Gainza Miranda D, Rodríguez Barrientos R, Alonso Babarro A, Rodríguez de Rivera F. Where and how do patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) die? P18. 24th International Symposium on ALS/MND. Milán, Italia, 6-8 diciembre 2013.
20. Rusell JA, Williams MA, Drogan O. Sedation for the imminently dying: survey results from the AAN Ethics Section. *Neurology*. 2010;74:1303-9.
21. Brooks BR, Miller RG, Swash H, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2000;1:293-9.
22. Charlson M, Pompei P, Ales KC, Makenzie CR. A new method of classifying prognostic comorbidity in longitudinal studies: development and validation. *J Chronic Dis*. 1987;40:373-83.
23. Cid-Ruzafa J, Damián-Moreno J. Valoración de la discapacidad física: el índice de Barthel [Disability evaluation: Barthel's index]. *Rev Esp Salud Publica*. 1997;71:127-37.
24. Maltoni M, Nanni O, Pirovano M, Scarpi E, Indelli M, Martini C, et al. Successful validation of the palliative prognostic score in terminally ill patients. *J Pain Symptom Manage*. 1999;17:240-7.
25. Centeno C, Noguera A, López B, Carvajal A. Algunos instrumentos de evaluación utilizados en Cuidados Paliativos(I): el cuestionario de evaluación de síntomas de Edmonton (ESAS). *Med Palliat*. 2004;1:239-45.
26. Sleeman KE, Ho YK, Verne J, Glickman M, Silber E, Gao W, et al. GUIDE\_Care Project. Place of death, and its relation with underlying cause of death, in Parkinson's disease, motor neuron disease, and multiple sclerosis: a population-based study. *Palliat Med*. 2013;27:840-6.
27. Sleeman KE, Ho YK, Verne J, Glickman M, Silber E, Gao W et al. , GUIDE\_Care Project. Place of death, and its relation with underlying cause of death, in Parkinson's disease, motor neuron disease, and multiple sclerosis: a population-based study. *Palliat Med*. 2013;27:840-6.
28. Goutman SA, Nowacek DG, Burke JF, Kerber KA, Skolarus LE, Callahang BC. Minorities, men, and unmarried amyotrophic lateral sclerosis patients are more likely to die in a acute care facility. *Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014;15:440-3.
29. Mandler RN, Anderson FA Jr, Miller RG, Clawson L, Cudkowicz M, del Bene M; ALS C.A.R.E. Study Group. The ALS patient care Database: insights into end of life care in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2001;2:203-8.
30. Domínguez-Berjón MF, Borrell C, Cano-Serral G, Esnaola S, Nolasco A, Pasarín MI, et al. Construcción de un índice de privación a partir de datos censales en grandes ciudades españolas (Proyecto MEDEA) [Constructing a deprivation index based on census data in large Spanish cities(the MEDEA project)]. *Gac Sanit*. 2008;22:179-87.
31. Escarrabill J, Vianello A, Farrero E, Ambrosino N, Martínez Llorens J, Vitacca M. Place of death in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Port Pneumol*. 2014;20:188-93.
32. Cheng HWB, Chan OMI, Chan CHR, Chan WH, Fung KS, Wong KY. End-of-life characteristics and palliative care provision for patients with motor neuron disease. *Am J Hosp Palliat Care*. 2018;35:847-51.
33. Halpern SD. Toward evidence-based end-of-life care. *N Engl J Med*. 2015;373:2001-3.
34. De Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, van den Berg LH, Schröder CD, Visser-Meily JMA, et al. Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Palliat Med*. 2018;32:231-45.
35. Oliver DJ, Campbell C, O'Brien T, Sloan R, Sykes N, Tallon C, et al. Medication in the last days of life for motor neuron disease/ amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler*. 2010;11:562-4.
36. Tsai CP, Chang BH, Lee CT. Underlying cause and place of death among patients with amyotrophic lateral sclerosis in Taiwan: A population based study 2003-2008. *J Epidemiol*. 2013;23(6):424-8.
37. Lechtzin N. Causes of death amongst French patients with amyotrophic lateral sclerosis: is guideline recommended care getting lost in translation? *Eur J Neurol*. 2009;16:5-6.
38. Berger JT. Preemptive use of palliative sedation and amyotrophic lateral sclerosis. *J Pain Symptom Manage*. 2012;43:802-5.
39. Hebert RS, Arnold RM, Schulz R. Improving well-being in caregivers of terminally ill patients. Making the case for patient suffering as a focus for intervention research. *J Pain Symptom Manage*. 2007;34:539-46.
40. Murray L, Butow PN. Advance care planning in motor neuron disease: A systematic review. *Palliat Support Care*. 2016;14:411-32.
41. Hodgen A, Greenfield D, Nugus P, Kiernan MC. Development of a model to guide decision making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care. *Health Expect*. 2015;18:1769-82.
42. Mitsumoto H, Bromberg M, Johnston W, Tandan R, Byock I, Lyon M, et al . Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2005;6:145-54.
43. Oliver D, Aoun SM. What palliative care can do for motor neuron disease patients and their families. *Eur J Palliat Care*. 2013;20:286-9.
44. Radunivic A, Annane D, Rafiq MK, Mustfa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013;(3):CD004427.
45. Langmore SE, Kasarskis EJ, Manca ML, Olney RK. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006;(4):CD004030.