
Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA

*Análisis comparativo de la atención
a las personas con esclerosis lateral
amiotrófica (ELA) en el ámbito europeo.*

renew europe.

**Ciudadanos
europa**

**JORDI
CANAS**

Esclerosis Lateral Amiotrófica ELA

*Análisis comparativo de la atención a las personas
con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en el ámbito europeo.*

Índice

Prólogo	9
Resumen Ejecutivo	12
Análisis comparativo	14
1. Epidemiología	16
2. Actuaciones en el ámbito europeo	18
2.1 El proyecto EURO-MOTOR	21
2.2 TUDCA-ALS	22
2.3 Redes Europeas de Referencia (ERN)	23
Atención social y sanitaria de la ELA. Situación por países	26
3. Bélgica	28
3.1 Situación general	29
3.2 Diagnóstico y atención sanitaria	29
3.3 Atención social	35
4. España	40
4.1 Situación general	42
4.2 Diagnóstico y atención sanitaria	43
4.3 Atención social	49
5. Francia	54
5.1 Situación general	55
5.2 Diagnóstico y atención sanitaria	56
5.3 Atención social	62
6. Italia	66
6.1 Situación general	67
6.2 Diagnóstico y atención sanitaria	69
6.3 Atención social	71

7. Países Bajos	74
7.1 Situación general	75
7.2 Diagnóstico y atención sanitaria	76
7.3 Atención social	78
8. Portugal	80
8.1 Situación general	82
8.2 Diagnóstico y atención sanitaria	83
8.3 Atención social	89
9. Análisis comparativo	94
10. Análisis comparativo de diagnóstico y atención sanitaria de la ELA	101
11. Propuestas	104
12. Propuestas España	106
13. Referencias	110

Prólogo

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad de la que se tiene muy poca información. No existen datos oficiales de prevalencia en la Unión Europea (UE), pero se calcula que la padece aproximadamente un 0,01% de los ciudadanos europeos. Es una enfermedad neurodegenerativa de difícil diagnóstico y rápida evolución. Produce una debilidad muscular y la parálisis progresiva de casi todos los músculos del cuerpo, lo que provoca un gran impacto emocional en el paciente, así como en su familia y su entorno. Las personas con ELA necesitan cada vez más ayuda en su vida diaria hasta volverse totalmente dependientes en la fase final de la enfermedad.

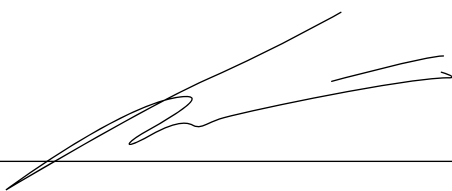
El principal objetivo que tenemos es encontrar una cura para esta enfermedad, pero hasta que ese esperado día llegue, tenemos la obligación como responsables políticos de adoptar las medidas necesarias para mejorar la calidad de vida de los pacientes y sus familias. En este contexto, creí que era fundamental elaborar un estudio que comparase la atención a las personas con ELA en el ámbito europeo. Para ello, hemos analizado la atención social y sanitaria de la ELA en España y otros cinco Estados miembros de la UE, algunos, líderes en la materia: Portugal, Francia, Italia, Bélgica y Países Bajos, con el fin de ayudar a tomar decisiones políticas tanto a nivel comunitario como en nuestro país. Este estudio arroja luz sobre la atención sanitaria y social que reciben los pacientes de ELA en las distintas fases de la enfermedad y su entorno, y para ello, tiene en cuenta las estrategias de los distintos Estados miembros y la voz experta de las organizaciones de pacientes con ELA.

Más allá de su dimensión cuantitativa, la enfermedad supone un reto mayor para los sistemas de atención sociosanitarios. La Unión Europea está contribuyendo a dar mayor relevancia a la investigación y la colaboración entre Estados en el abordaje de las enfermedades desconocidas, que van ganando espacio poco a poco en las políticas de salud. Recientemente, el Parlamento Europeo aprobó una resolución sobre financiación adicional para la investigación de otra enfermedad frecuentemente olvidada, la encefalomiелitis miálgica/síndrome de fatiga crónica, propuesta que lideré desde el Grupo Renew Europe. Una mayor financiación y colaboración entre países son indudablemente elementos clave para luchar contra esta y otras enfermedades poco visibles en la UE.

En cuanto a la situación en España, país objeto de unas recomendaciones específicas en este estudio, en marzo de 2022 se aprobó por unanimidad en el Congreso de los Diputados, la toma en consideración de la proposición de Ley 122/000180 para garantizar el derecho a una vida digna de las personas con ELA. Esta iniciativa de Ciudadanos, secundada por el resto de partidos, lleva meses bloqueada en la Mesa del Parlamento, a instancias del gobierno, en su trámite final en las Cortes, lo que impide que entre en vigor.

Esta inaceptable situación causa una angustia y sufrimiento intolerable a los enfermos de ELA y a sus familias, que ven alejarse una oportunidad única por supuestas razones presupuestarias. Pero no podemos permitirlo. Esta ley debe entrar en vigor antes de que finalice esta legislatura. Las personas que padecen esta enfermedad, sus familias y toda la sociedad lo necesitan.

Con esta publicación, reafirmamos el compromiso de Ciudadanos y del grupo Renew Europe a la hora de abordar las enfermedades olvidadas por las autoridades públicas y de hacer frente a las expectativas de nuestros ciudadanos y estar a la altura de sus necesidades.



Jordi Cañas Pérez

Diputado al Parlamento Europeo
Ciudadanos (Cs) - Renew Europe

Resumen ejecutivo

El apoyo sociosanitario y político a las enfermedades consideradas como desconocidas en general y a la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en particular, siempre ha sido insuficiente tanto a nivel de la Unión Europea como de los Estados miembros. Por ello, este estudio hace un análisis comparativo de la situación en una selección de países europeos y propone un decálogo de medidas para revertir la falta de servicios y recursos sociosanitarios dedicados a los pacientes con ELA y sus familias.

De este estudio se desprende que existen dos bloques, uno formado por Bélgica, Francia y los Países Bajos, que dedican más medios a coordinar los servicios sanitarios y sociales y gestionar esta enfermedad y su impacto sobre el paciente y la familia, y otro por España, Portugal e Italia, que se caracterizan por menores recursos, un acceso desigual a dispositivos y por escasos equipos multidisciplinares. De hecho, en la península ibérica, los pacientes sufren de trámites marcados por esperas incompatibles con la evolución de la enfermedad, reciben escasas prestaciones económicas y de una carencia de suficientes plazas residenciales.

Si se observa a los tres países a la cabeza de medidas para acompañar a los pacientes con ELA, un aspecto relevante es la posibilidad de contar con cuidados y apoyos continuados en el domicilio. En Bélgica, el Estado financia los Centros de Referencia, que reciben un presupuesto anual para organizar la atención de los pacientes en un entorno ambulatorio. Los equipos multidisciplinares de estos centros mantienen contacto estrecho con el médico de cabecera y ayudan a organizar la atención en el domicilio. Por otra parte, los pacientes cuentan también con el apoyo de enfermería especializada para resolver dudas en cualquier momento. Los Centros de Referencia en Francia también disponen de presupuesto público específico y cuentan con Centros de Competencia y Recursos para Enfermedades Raras (CRCMR) que, en colaboración y coordinación con estos centros de referencia, garantizan la atención y el seguimiento de los pacientes, cerca de su domicilio. En Países Bajos,

la red de atención médica (ALS Care Network) cuenta con equipos de atención domiciliaria que se coordina con el equipo multidisciplinar de tratamiento y el médico de cabecera.

Con respecto al apoyo psicológico, tan importante para el abordaje de la enfermedad, el informe encuentra un vacío importante tanto de apoyo para los pacientes como para sus familias y en la existencia de mecanismos que aseguren el acceso fácil y rápido a los servicios sanitarios de urgencia por parte de los pacientes con ELA.

Tal y como recoge el estudio, el movimiento asociativo es vital en la labor de visibilidad e investigación de la enfermedad. Su trabajo resulta imprescindible tanto como interlocutores cualificados y representantes del colectivo frente a las administraciones públicas, como para cubrir las carencias de atención que estos pacientes necesitan y no reciben de los servicios públicos.

El estudio finaliza con un decálogo de propuestas aplicables a todos los Estados Miembros:

- 1) *Garantizar los derechos de los pacientes con ELA a la atención sanitaria y social de acuerdo a sus necesidades y ajustada al itinerario de su enfermedad.*
- 2) *Contar con apoyos que permitan el descanso del cuidador principal, permitiendo la continuidad en el mercado laboral de estas personas.*
- 3) *Ofrecer apoyo psicológico tanto a las personas con ELA como a sus familias.*
- 4) *Incorporar asistencia personal cualificada en el apoyo a las personas con ELA.*
- 5) *Financiación pública para la investigación.*
- 6) *Implementación de mecanismos que aseguren que los pacientes accedan a los servicios sanitarios de urgencia de manera fácil y rápida.*
- 7) *Integración de los servicios sociales y de salud para garantizar una atención domiciliaria adecuada.*
- 8) *Establecer vías de acceso rápido a los distintos apoyos que requieren las personas con ELA.*
- 9) *Mejorar la capacitación y formación de las personas que brindan atención domiciliaria y comunitaria.*
- 10) *Apoyar a las organizaciones y tenerlas en cuenta en el diseño y evaluación de políticas públicas dirigidas a pacientes con ELA y su entorno.*

Análisis comparativo de la atención a las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en el ámbito europeo.

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad del sistema nervioso central, caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras en la corteza cerebral (neuronas motoras superiores), tronco del encéfalo y médula espinal (neuronas motoras inferiores). La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Amenaza la autonomía motora, la comunicación oral, la deglución y la respiración, aunque se mantienen intactos los sentidos, el intelecto y los músculos de los ojos y esfínteres. Las personas con ELA necesitan cada vez más ayuda para realizar las actividades de la vida diaria, volviéndose más dependientes y habitualmente fallecen por insuficiencia respiratoria en un plazo de 2 a 5 años, aunque en el 10% de los casos la supervivencia es superior.

La dificultad en el diagnóstico y la rápida evolución de la enfermedad suponen, además del impacto emocional en la familia y su entorno, un reto asistencial tanto para los servicios públicos de salud como para los servicios sociales.

El presente estudio pretende realizar un análisis comparativo de la atención social y sanitaria de la ELA en el ámbito europeo. El objetivo del estudio consiste en aportar conocimiento sobre la atención a las personas con ELA en las distintas fases de la enfermedad, poniendo el acento en los apoyos concretos que cada fase de la enfermedad necesita, en lo sanitario y lo social. La investigación ha tenido en cuenta las estrategias de abordaje que se desarrollan en distintos países de la Unión Europea.

A partir de la revisión y análisis de informes, estudios y fuentes estadísticas, se ha elaborado una ficha de recogida de datos que permitiera contar con información homogénea sobre la atención sanitaria y social de los pacientes con ELA. Un aspecto significativo para la elaboración de este estudio, junto con la revisión de fuentes secundarias, era contar con la voz experta de las organizaciones de pacientes con ELA de tal manera que la información se pudiera completar, pero sobre todo que permitiera recoger su percepción sobre la realidad social en su país.

Agradecemos las entrevistas con Evy Reviere y Dirk De Valck de ALS Liga Belgium, con Violeta Couto de la Fundación Luzón (España) y con Teresa Moreira de la Asociación Portuguesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (APELA). Agradecer también a la Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARSLA) de Francia y a la Associazione Italiana per la SLA (AISLA), que cumplieron la ficha y nos orientaron sobre las fuentes de información de ELA más pertinentes en su país.

1

Epidemiología

No existen datos oficiales sobre prevalencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en Europa. Las cifras son estimaciones en las que se hace una aproximación a partir de datos de incidencia, los cuales resultan poco consistentes: *"Los estudios epidemiológicos de ELA han mostrado una variación de incidencia, mortalidad y prevalencia entre áreas geográficas y diferentes poblaciones. Estos datos podrían respaldar la noción de que los factores genéticos, especialmente la ascendencia de las poblaciones, junto con los factores ambientales y de estilo de vida, juegan un papel importante en la aparición de la enfermedad"* (J. Luna, G. Logroscino, et al., 2017). En poblaciones de Europa, América del Norte y Nueva Zelanda las tasas son más homogéneas.

Las cifras de prevalencia, por tanto, son meras estimaciones: *"La ELA tiene una prevalencia estimada de 5,40 casos por 100.000 habitantes, lo que corresponde a unos 40.000 pacientes a nivel europeo. Los tratamientos son, en el mejor de los casos, modestamente efectivos y la mayoría de los pacientes mueren dentro de los 3 a 5 años posteriores al diagnóstico, a menudo por insuficiencia respiratoria"* (Comisión Europea, 2021).

En cualquier caso, más allá de la dimensión y extensión cuantitativa, la ELA supone un reto mayor para los sistemas de atención sociosanitaria, dadas las graves consecuencias que su curso tiene para las personas afectadas y su entorno. Hasta el momento, el único fármaco aprobado por distintas agencias (Riluzol) prolonga la vida útil un máximo de 6 meses.

No hay una edad específica para la aparición de la ELA, sí que se conoce el intervalo de edad, entre los 50 y los 75 años, donde el riesgo de desarrollar la enfermedad es mayor. En relación con el sexo, las estimaciones son ligeramente más altas para la afectación de la ELA en hombres que en mujeres.

El Parlamento europeo, consciente de la problemática que supone el escaso conocimiento y apoyo sociosanitario hacia las enfermedades raras, entre sus actuaciones, está impulsando la búsqueda de planes de investigación e intervención certeros a través de sucesivos Programas Marco, aceptando todavía que, dada la enorme variabilidad de enfermedades raras existente, entre 6.000 y 8.000 diferentes, es inviable establecer para cada una de ellas una línea de investigación particular (Comisión Europea, 2021).

Por tanto, en este apartado se hace un repaso de las actuaciones europeas en la temática de las enfermedades raras, subrayando algunas que, específicamente en su propósito de estudio atienden la ELA.

2

Actuaciones en el ámbito europeo

En 2008, la Comisión Europea hizo la comunicación **“Las enfermedades raras: un reto para Europa”** al Parlamento europeo, al Consejo, al Comité económico y social europeo y, al Comité de las Regiones. La presentación de este documento sirvió como base para reconocer la necesidad de trabajar colaborativamente todos los Estados miembro en una estrategia global para tratar las enfermedades raras.

El 8 de junio de 2009 el Consejo de la Unión Europea publicó en el Diario Oficial de la Unión Europea la **“Recomendación del Consejo sobre una acción en el ámbito de las enfermedades raras”**. Establece veinte recomendaciones reunidas en siete áreas estratégicas: Planes y estrategias en el ámbito de las enfermedades raras; Definición, codificación e inventario adecuados de las enfermedades raras; Investigación; Centros Especializados y Redes Europeas de Referencia; recopilación de conocimientos sobre enfermedades raras a nivel europeo; Fortalecimiento de las organizaciones de pacientes; y Sostenibilidad.

Desde 2019, La Unión Europea (UE) incluye el **Programa Conjunto Europeo sobre Enfermedades Raras** (EJP RD, *European Joint Programme on Rare Diseases*), un amplio programa cofinanciado con los Estados miembros que contempla muchos proyectos en cooperación, facilita el acceso a recursos de investigación (datos, registros, biobancos) y, ayuda a cubrir las necesidades de investigación clínica de las Redes Europeas de Referencia transfronterizas creadas para las enfermedades raras.

El Programa Conjunto Europeo sobre Enfermedades Raras reúne a más de 130 instituciones (incluidas las 24 Redes Específicas de Referencia) de 35 países:

A

→ 26 Estados miembros de la UE (Austria, Bélgica, Bulgaria, República Checa, Dinamarca, Estonia, Finlandia, Francia, Alemania, Grecia, Hungría, Croacia, Irlanda, Italia, Países Bajos, Letonia, Lituania, Luxemburgo, Malta, Polonia, Portugal, Rumanía, España, Suecia, Eslovaquia, Eslovenia).

B

→ 7 asociados (Armenia, Georgia, Israel, Noruega, Serbia, Suiza, Turquía).

C

→ Reino Unido y Canadá.

Su finalidad es crear un ecosistema integral y sostenible de investigación en enfermedades raras que permita un círculo virtuoso entre la investigación, la atención y la innovación médica. EJP RD tiene dos objetivos principales:

A

→ Mejorar la integración, la eficacia, la producción y el impacto social de la investigación en enfermedades raras (RD)¹ mediante el desarrollo, la demostración y la promoción de la puesta en común a escala europea y mundial de datos, materiales, procesos, conocimientos y experiencia clínicos y de investigación.

B

→ Aplicar y seguir desarrollando un modelo eficaz de apoyo financiero para todos los tipos de investigación sobre RD enfermedades raras (fundamental, clínica, epidemiológica, social, económica, sanitaria), junto con la explotación acelerada de los resultados de la investigación en beneficio de los pacientes.

Algunas evidencias específicas sobre la ELA, con base en el Programa Conjunto Europeo sobre Enfermedades Raras, son los proyectos Euro-MOTOR y TUDCA-ALS.

1/ Rare Diseases.

2.1 El proyecto EURO-MOTOR

Iniciado en 2011 y finalizado en 2016, versó sobre la Identificación de la red europea multidisciplinar de ELA para curar la degeneración de las neuronas motoras. Estuvo coordinado por UNIVERSITAIR MEDISCH CENTRUM UTRECHT (Países Bajos).

El objetivo de este proyecto ha sido descubrir nuevas vías causantes y de modificación de la enfermedad para facilitar nuevas terapias en la ELA. Los investigadores utilizaron una base de datos comprendida de más de 1.800 casos y 3.254 controles que contenían información clínica, de exposición ambiental y estilos de vida. Se identificaron varios biomarcadores de modelos *in vitro* e *in vivo* de ELA. Permitted revelar nuevos objetivos terapéuticos potenciales para la ELA. Descubrieron seis nuevos loci² de riesgo (localizaciones génicas) para la ELA. Esta información alteró la percepción existente de que la ELA era una simple enfermedad mendeliana o un trastorno complejo de miles de polimorfismos de un solo nucleótido (SNP) contribuyentes. La evidencia generada apoyó firmemente el papel distintivo e importante de las variaciones raras en la ELA. En conjunto, los resultados del proyecto EURO- MOTOR son de gran importancia para la estratificación de los pacientes, según los determinantes de la progresión de la enfermedad o la susceptibilidad a la enfermedad. Así como para el diagnóstico y el asesoramiento genético.

1/



Loci es el plural de "Locus". "Locus" es el término que usamos para decir dónde está localizado en un cromosoma un gen específico. Así que realmente es la ubicación física de un gen o de un polimorfismo del ADN en un cromosoma. Y es algo así como la dirección de una calle para la gente. Una de las formas en que podemos pensar cuando estamos hablando de genes y cromosomas, es que podemos comparar un cromosoma con un país, una región de un cromosoma tal vez sería una ciudad y, a continuación, si nos situamos en un área muy específica, que es el locus, sería equivalente a, por ejemplo, la dirección de una persona, su calle. Y esa es la dirección de ese gen. Y una cosa importante a recordar, el plural de "locus" es "loci", no "locuses". Joan E. Bailey- Wilson, Ph.D.

<https://www.genome.gov/es/genetics-glossary/Locus>

2.2 TUDCA-ALS

Iniciado en 2018 y con finalización prevista en 2023, se centra en el análisis de la seguridad y eficacia del ácido tauroursodesoxicólico (TUDCA) como tratamiento complementario en pacientes afectados por Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Coordinado por SPA HUMANITAS MIRASOLE (Italia).

TUDCA-ALS se basa en los resultados de un ensayo de prueba de concepto exitoso y tiene la ambición de desarrollar una nueva terapia en pacientes con ELA, basada en la administración de ácido tauroursodesoxicólico (TUDCA) además de Riluzol. TUDCA-ALS tiene previsto realizar un ensayo de control aleatorizado de última generación sobre la seguridad y eficacia de TUDCA en pacientes con ELA esporádica, sin compromiso cognitivo y aprovechar los resultados del proyecto en un tratamiento terapéutico novedoso para la ELA. El criterio de valoración principal del ensayo es el deterioro de la función medido con la escala de calificación funcional ALS revisada. Los criterios de valoración secundarios son

A

→ *Tiempo de supervivencia hasta la ventilación invasiva (traqueotomía) o la muerte.*

B

→ *Cambios en los parámetros de calidad de vida medidos por el cuestionario ALSAQ-40. El cuestionario está diseñado específicamente para pacientes con ELA y tiene como propósito valorar el estado de salud de estas personas según 5 dimensiones: movilidad física; actividades de la vida diaria; comida y bebida; comunicación y función emocional.*

C

→ *Cambios funcionales medidos por la Capacidad Vital Forzada y la escala EQ-5D, esta escala también mide la calidad de vida de las personas relacionado con su estado de salud, a partir de los ámbitos de movilidad, cuidado personal, actividades de la vida diaria, dolor o malestar y ansiedad o depresión.*

Se medirán dos biomarcadores: niveles de neurofilamentos en el líquido cefalorraquídeo (LCR) y suero y expresión de MMP-9 (metaloproteasa de matriz 9) en suero. Este último es un posible biomarcador de la eficacia de TUDCA. TUDCA-ALS se basa en datos clínicos prometedores y se espera que tenga un impacto positivo en los esfuerzos internacionales de investigación sobre ELA.

TUDCA-ALS pretende obtener beneficios concretos para los pacientes con ELA. Si el ensayo tiene éxito, el consorcio apoyará el desarrollo de este tratamiento a nivel europeo combinando el conocimiento de los expertos y la cooperación de los pacientes.

2.3 Redes Europeas de Referencia (ERN)

Por otra parte, las **Redes Europeas de Referencia (ERN)** son redes virtuales que reúnen centros de referencia de toda Europa. Su objetivo es hacer frente a enfermedades y condiciones complejas o raras, que requieren un tratamiento altamente especializado, conocimiento y recursos concentrados. Según la Directiva 2011/24/UE, los casos raros de pacientes pueden ser discutidos por un consejo asesor "virtual" de médicos especialistas en diferentes países y disciplinas en una plataforma dedicada y segura construida por la Comisión de la UE específicamente para las Redes Europeas de Referencia. En total, son 24 siendo la ERN EURO-NMD representativa de las enfermedades neuromusculares, entre ellas la ELA).

BRAINTEASER (ROMPECABEZAS)

Proyecto que se inició en 2021 y la fecha prevista de finalización será en 2024. Los sistemas de inteligencia artificial se quieren utilizar para desarrollar modelos que harán predecir la evolución de la esclerosis múltiple y de la ELA. Si bien ambas son enfermedades degenerativas neurológicas muy complejas, crónicas y progresivas, su evolución clínica, pronóstico y tratamientos son muy diferentes. En este contexto, el proyecto BRAINTEASER desarrollará un sistema de sensores ponibles que permita realizar predicciones

y lograr avances en la prevención y la toma de decisiones clínicas. En concreto, el «software» y las aplicaciones se diseñarán para emplear un enfoque de diseño ágil y centrado en el usuario que satisfaga las necesidades técnicas, médicas, psicológicas y sociales de los usuarios específicos. Proyecto coordinado por la Universidad Politécnica de Madrid.

TREAT-NMD

Creada en 2007 es una red para el campo neuromuscular que suministra una infraestructura con el objetivo de facilitar el acceso rápido a las nuevas terapias prometedoras para los pacientes. El enfoque de la red se ha centrado en el desarrollo de herramientas que la industria, los

médicos y los científicos necesitan para llevar nuevos enfoques terapéuticos a través del desarrollo preclínico y en la clínica, y en el establecimiento de la atención de mejores prácticas para pacientes neuromusculares en todo el mundo.

EURO-NMD

Es la red europea de referencia para la agrupación temática de enfermedades neuromusculares raras (ENM), un amplio grupo de trastornos relacionados que representan una de las principales causas de mortalidad y discapacidad permanente en niños y adultos.

Dispone de una variedad de recursos para la comunidad de pacientes con enfermedades neuromusculares. Incluye pautas recomendadas, cuidados de atención familiar, procedimientos de protocolos operativos, etc. Se hace investigación con y para el paciente al requerir la Página 12 de 92 participación activa de los pacientes y profesionales de la salud por igual (se han creado biobancos, registros, estudios de historia natural, ensayos clínicos).

La red también ofrece recursos educativos, por ejemplo, seminarios webinars científicos. Una escuela de verano se desarrolla anualmente, organizada junto a TREAT-NMD y, enseña a

los asistentes el proceso integral del desarrollo de una terapia, desde que se descubre y se diseña en el laboratorio hasta que llega al paciente.

La red aborda la armonización e implementación de estándares para las mejores prácticas clínicas y de diagnóstico, mejorando la equidad en la provisión de atención en los Estados miembros, disminuyendo el tiempo hasta el diagnóstico, aumentando la eficiencia de costos a través de mejores vías de atención. Ha creado un centro de registro de pacientes que utiliza el panel virtual "Sistema Clínico de Gestión de Pacientes". Este sistema consiste en un entorno seguro donde se tratan y discuten casos de pacientes específicos. Comparte información médica anonimizada, de acuerdo con las especificaciones de la Ley Europea de Protección de Datos, que permite al equipo de expertos poder analizarla y debatirla de manera conjunta en tiempo real.

CONSORCIO INTERNACIONAL DE INVESTIGACIÓN DE ENFERMEDADES RARAS (IRDiRC)

La Comisión Europea ha estado impulsando activamente la colaboración y la coordinación de la investigación internacional en el área de las enfermedades raras. El Consorcio Internacional de Investigación de Enfermedades Raras (IRDiRC) fue establecido en 2011 por la Comisión Europea y los Institutos Nacionales de Salud de Estados Unidos para fomentar y coordinar los esfuerzos internacionales con el objetivo final de acelerar los avances médicos para las personas afectadas por enfermedades raras.

Está formado por 59 miembros, incluyendo a patrocinadores, defensores de los pacientes y la industria situada en los cinco continentes.

IRDiRC comenzó con el objetivo de contribuir al desarrollo antes del año 2020 de 200 nuevas terapias y métodos para diagnosticar gran parte de las enfermedades raras, objetivos que prácticamente alcanzado. El Consorcio

en sus objetivos para el período 2017-2027 tiene previsto conseguir que todos los pacientes de enfermedades raras reciban un diagnóstico preciso, atención y terapia en el plazo de un año desde que acuden a consulta médica. Así mismo ha establecido como objetivo básico aprobar 1.000 nuevos tratamientos para las enfermedades raras y se propone desarrollar metodologías que permitan valorar el impacto de los diagnósticos y las terapias aplicadas en los pacientes con enfermedades raras.

Los avances alcanzados hasta la fecha por el Consorcio han puesto de manifiesto la firme voluntad de la comunidad investigadora internacional para compartir conocimiento, experiencias y trabajar en colaboración, independientemente de las fronteras, para obtener diagnósticos y terapias para los pacientes.

HORIZONTE 2020

En este marco se han incorporado proyectos de investigación interdisciplinaria en el área de las enfermedades raras.

CONSORCIO EUROPEO DE ACCIÓN DE COORDINACIÓN Y APOYO A LA INVESTIGACIÓN DE ENFERMEDADES RARAS (ERICA)

Iniciado en 2021 y con fecha prevista de cierre en 2025, el consorcio ERICA, financiado con fondos europeos y que cuenta con la participación de veinticuatro redes europeas de referencia (ERN), se propone aprovechar la fortaleza de cada una de estas redes para desarrollar una plataforma que integre la capacidad de investigación e innovación de todas las RER. Su objetivo principal es crear nuevas redes competitivas de enfermedades raras intra e interRER y establecer

estrategias efectivas de recopilación de datos. Está coordinado por ACADEMISCH ZIEKENHUIS LEIDEN, en Países Bajos. ERICA fortalecerá la capacidad de investigación e innovación de las ERN. Esto dará como resultado un acceso seguro, accesible y eficiente a las terapias en beneficio de los pacientes que padecen enfermedades y afecciones raras.

HORIZONTE EUROPA PARA EL PERIODO 2021-2027

Es el programa marco de investigación e innovación de la Unión Europea. Cuenta con una estructura basada en tres pilares:

- *Ciencia Excelente, manteniendo la finalidad de aumentar la competitividad científica mundial de la Unión Europea a través del Consejo Europeo de Investigación.*
- *Desafíos globales y competitividad industrial europea para generar conocimiento, intensificar la repercusión de la investigación e innovación en la elaboración y aplicación de las políticas de la UE.*
- *Europa Innovadora, ofreciendo prosperidad a los ciudadanos europeos y superando desafíos futuros.*

En relación con la ELA, este nuevo programa pretende mejorar la calidad de vida de las personas que viven con una enfermedad rara. Para ello dispone en la CONVOCATORIA DE PROPUESTAS 2021 - LUCHA CONTRA LAS ENFERMEDADES (DOS ETAPAS - 2022) - HORIZON-HLTH-2022-DISEASE-06-TWO-STAGE

Las propuestas de temas bajo este destino deben establecer un camino creíble para contribuir a abordar las enfermedades y reducir la carga de morbilidad. Entre sus acciones previstas se encuentra: HORIZON-HLTH-2022-DISEASE-06-04-two-stage para el desarrollo de nuevas terapias efectivas para enfermedades raras (HORIZON-RIA - Acciones de Investigación e Innovación HORIZON).

Atención social y sanitaria de la ELA.

Situación por países.

- 3 Bélgica
- 4 España
- 5 Francia
- 6 Italia
- 7 Países Bajos
- 8 Portugal

3

Bélgica

La información sobre Bélgica proviene de la revisión de fuentes secundarias, el formulario de recogida de datos, que ha sido cumplimentado por ALS³ Liga Belgium, y una entrevista con Evy Reviere y Dirk De Valck, miembros de ALS Liga, que ha permitido tener una visión más amplia y cualificada de la situación de las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en Bélgica. Cabe destacar, entre las fuentes secundarias, el reciente análisis elaborado por la propia Evy Reviere et al⁴ y publicado recientemente en *Public Policy in ALS/MND Care (2021)* en el que también se basa este análisis de situación y que ha sido proporcionado por la propia autora como referencia.


ALS Liga Belgium es una organización sin ánimo de lucro, fundada en 1995, gestionada por los propios pacientes de ELA y sus familias. Su trabajo está basado en cuatro pilares:

- | *Estimular y financiar la investigación científica sobre ELA.*
- | *Informar y brindar apoyo directo a los pacientes con ELA y sus familias.*
- | *Defender los derechos de los pacientes con ELA en el seno de los gobiernos y agencias.*
- | *Suministrar de manera gratuita productos de apoyo para la movilidad y la comunicación.*

En el ámbito internacional, ALS Liga también tiene un papel destacado. Gracias a su impulso, en 2016 se fundó EUpALS, la Organización Europea de Profesionales y Pacientes con ELA que tiene como objetivos fundamentales:

- | *Defender los derechos de los pacientes europeos con ELA.*
- | *Crear conciencia sobre la ELA en Europa.*
- | *Mejorar el acceso a la información y la investigación.*
- | *Crear las mismas reglas para la investigación de la ELA en Europa.*

3/ *Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS).*

- 4/  *Reviere E., Vanopdenbosch L., Van Den Bosch L., Van Damme P. (2021) Public Policy in ALS/MND Care: The Belgian Perspective. In: Blank R.H., Kurent J.E., Oliver D. (eds) Public Policy in ALS/MND Care. Palgrave Macmillan, Singapore.*
https://doi.org/10.1007/978-981-15-5840-5_3

3.1 Situación general

La Esclerosis Lateral Amiotrófica afecta a 1.000 personas en Bélgica, lo que supone una prevalencia de 8,6 personas por cada 100.000 habitantes. No existe un registro oficial de la enfermedad. Así que el cálculo se hace a partir de los datos ofrecidos por el Registro Belga de Enfermedades NeuroMusculares (BNMDR) e información recogida por la ALS Liga.

Para acceder a la atención sanitaria, las personas con ELA deben estar inscritas a una mutualidad. El coste de la atención sanitaria se cubre parcialmente por la Agencia Federal RIZIV-INA-MI (l'Institut National d'assurance Maladie-Invalidité).

3.2 Diagnóstico y atención sanitaria

La atención de los pacientes con ELA se organiza a través de los Centros de Referencia Neuromuscular (NMRC). Bélgica dispone de 7 centros de referencia: en Amberes, Gante / Brujas, Lovaina, 3 en Bruselas y uno en Lieja. El NMRC con el mayor número de pacientes se encuentra en Lovaina (Hospital Universitario de Lovaina). Atiende alrededor de 100 casos nuevos por año y hace el seguimiento a unos 300 pacientes. Participa activamente en la investigación de la ELA (Reviere et al, 2021).

Los NMRC disponen de equipos multidisciplinares que cuentan con enfermeras especializadas, trabajadores sociales, fisioterapeutas, terapeutas ocupacionales, nutricionistas, logopedas, psicólogos, médicos de rehabilitación, neumólogos y neurólogos. Buena parte de ellos tienen capacidad para realizar estudios genéticos. El tiempo promedio para recibir el diagnóstico es de tres a seis meses, dependiendo de la capacidad del Centro.

El Estado financia los Centros de Referencia, que reciben un presupuesto anual para organizar la atención de los pacientes en un entorno ambulatorio. Los terapeutas ocupacionales realizan visitas domiciliarias para asesorar sobre el uso de ayudas en el hogar y sobre las reformas necesarias para hacer viable la atención en el mismo. Los equipos multidisciplinares de estos centros mantienen contacto estrecho con el médico de cabecera y ayudan a organizar la atención en el domicilio. Al mismo tiempo, monitorizarán el estado nutricional y respiratorio y asesorarán sobre el uso de alimentación por sonda, ventilación no invasiva, etc. Por lo general, los pacientes con ELA son evaluados cada 2 a 6 meses, dependiendo del ritmo de progresión de la enfermedad. Entre visitas, están en contacto regular con una enfermera especializada para preguntas adicionales (Reviere et al, 2021).

Las pruebas genéticas están cubiertas casi por completo por el Sistema de Salud. Hay tarifas fijas para las pruebas genéticas y la proporción de la factura que se cobra al paciente es pequeña. Por ejemplo, el coste de una prueba genética de diagnóstico para ELA, que actualmente incluye pruebas para genes C9ORF72, SOD1, TARDBP y FUS, asciende a 570,45 euros, pero solo se cobra 8,65 € al paciente (Reviere et al, 2021).

Algunos pacientes ingresan en el hospital en la etapa terminal de la enfermedad por infecciones respiratorias, insuficiencia respiratoria o porque la situación en el hogar se vuelve demasiado agotadora. De ellos, que se estima en menos del 15%, la mayoría morirá en la sala de neurología y una pequeña proporción será ingresada en una unidad de cuidados paliativos.

Bélgica tiene diferentes **estructuras y servicios de cuidados paliativos**, que se pueden proporcionar en el hogar, en centros de día y unidades de cuidados paliativos en hospitales y residencias de personas mayores. La mayoría de los pacientes prefieren recibir cuidados paliativos en casa y permanecer ahí hasta el final. Si la carga del cuidado excede la capacidad de los cuidadores, se debe tomar la decisión difícil de trasladar al paciente.

Todos los pacientes con ELA tienen acceso al estadio paliativo, lo que les otorga derechos adicionales de apoyo. Debe tenerse en cuenta que, en Bélgica, **el estadio paliativo no es completamente igual al estadio de enfermedad terminal**. Por lo tanto, **se prefiere el término cuidados de apoyo sobre cuidados paliativos**, ya que permite el apoyo a lo largo de todas las etapas de la enfermedad a partir del diagnóstico oficial.

Las **voluntades anticipadas** son una parte importante del tratamiento de los pacientes con ELA. Existe la posibilidad legalmente vinculante para que los pacientes registren los tratamientos que ya no quieren recibir y describan sus deseos en caso de un paro cardíaco repentino, ingreso en cuidados intensivos, coma, etc. Las voluntades anticipadas del paciente pueden registrarse en una tarjeta que puede llevar consigo, en su cartera. Además, la mayoría de los hospitales tienen procedimientos internos para registrar estas voluntades. En Bélgica se observa que la mayoría de los pacientes, en la última etapa de la enfermedad, optan por no ser reanimados en caso de un colapso repentino, no ser intubados en caso de insuficiencia respiratoria y a no ser trasladados a una unidad de cuidados intensivos. Se estima que menos del 2% de los pacientes optan por la ventilación invasiva (Reviere et al, 2021).

Es posible detener las intervenciones no deseadas que prolongan la vida, incluida la ventilación mecánica. Incluso cuando los pacientes nunca expresaron sus deseos sobre la ventilación invasiva, es posible detener el soporte mecánico después de discutir esto con el paciente, o si esto ya no es posible, con los familiares cercanos.

En Bélgica, la sedación paliativa y la eutanasia son legales. Sin embargo, el suicidio asistido por un médico es ilegal. En 2002, se aprobó la ley de eutanasia. Antes de votar la ley en el parlamento federal, la ALS Liga Belgium brindó aportaciones sustanciales a los responsables políticos y realizó adaptaciones al bo-

rrador del texto. Legalmente, la eutanasia se define como el acto médico para poner fin intencionalmente a la vida de un paciente a petición suya. Los pacientes solo pueden presentar una solicitud por escrito de eutanasia si están conscientes y mentalmente competentes, si tienen una afección médica que no se puede curar y si tienen un sufrimiento físico o psicológico insoportable e insoportable persistente. La decisión del paciente debe tomarse libremente, sin presión de su entorno y después de una cuidadosa consideración. El médico debe analizar otras opciones, como los cuidados paliativos, y asegurarse de que se cumplan todas las condiciones. El médico que lleva a cabo la eutanasia está obligado a informar a un Comité federal que verifica si se cumplieron todos los requisitos. Cada dos años, se publica un informe sobre el uso de la eutanasia. Entre 2014 y 2017, en promedio 52 pacientes con ELA por año murieron después de la eutanasia. Esto corresponde aproximadamente al 25% de la población de ELA (Reviere et al, 2021).

“... creemos que es muy importante que el paciente pueda decidir sobre su propia vida. En otros países hay situaciones más difíciles en los que la gente tiene que viajar para decidir qué quieren hacer con sus cuerpos y no creemos que sea la forma correcta de hacerlo. Apoyamos la eutanasia y tenemos muy buen sistema en Bélgica para llevarla a cabo”.

Evy Reviere y Dirk De Valck.
ALS Liga Belgium.

- *Aquí es completamente legal. Lo vemos como el punto final de una verdadera trayectoria paliativa.*

- *Lo vemos como el punto final, pero lo hablamos en los primeros estados de la enfermedad, para que la gente conozca que existe esa posibilidad, pero siempre decimos que hay una buena red de tratamientos paliativos que recorrer antes de tomar esa decisión.*

El uso de ventilación mecánica invasiva es poco frecuente por varias razones, como las preferencias personales o culturales, pero también debido a la carga de atención domiciliar que precisa. Básicamente, implica la necesidad de contar con cuidadores médicamente capacitados las 24 horas del día. Como esto no se reembolsa en Bélgica, muchos pacientes no se someten a traqueotomía, menos del 2% de los pacientes opta por este tratamiento (Reviere et al, 2021).














Los pacientes con ELA que se encuentran en un Centro de Referencia cuentan con asistencia psicológica. Sin embargo, ALS Liga Belgium, considera que esta asistencia no está ajustada a las necesidades de los pacientes y no contempla a la familia. Para esta asociación este es el aspecto que tiene margen de mejora, en el ámbito de la atención sanitaria.

- *Los pacientes de ELA cuentan con asistencia psicológica en los Centros Neuromusculares de Referencia, pero esas visitas son cortas y son cada tres meses. Creemos que muchos pacientes de ELA necesitan un apoyo psicológico más regular. Quizás en esto habría que hacer las cosas mejor.*

- *En este momento estamos trabajando en un proyecto para cubrir la asistencia entre las visitas a los centros. Porque sabemos que ven a un montón de pacientes y no siempre se puede hacer un seguimiento cuando un paciente les llama, ya que también hay otros muchos pacientes con otras enfermedades que acuden a estos centros. Nosotros estamos intentando aplicar una política en la que haya una persona de la ALS Liga Belgium que haga un seguimiento durante esos tres meses y tenga una reunión con la gente de los Centros antes de que los pacientes vayan y les hagan un resumen de sus necesidades durante este periodo intermedio.*

TABLA 1

DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. BÉLGICA.

¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	

Fuente: ALS Liga Belgium.

3.3 Atención social

En Bélgica, los pacientes con ELA tienen acceso a tecnologías de apoyo a través de procedimientos y condiciones específicos según la región en la que vivan. En Flandes, a partir de enero de 2019, se encuentra en funcionamiento un nuevo sistema de arrendamiento a través del Vlaamse Sociale Bescherming (VSB; Protección Social Flamenca) de productos de apoyo a la movilidad como andadores, sillas de ruedas manuales o eléctricas y scooters (Reviere et al, 2021). La ELA está reconocida como una Enfermedad de Progresión Rápida, lo que da derecho a los pacientes de ELA, que viven en esta región, **a una vía rápida de acceso** a estas ayudas.

“El gobierno le da una prioridad especial para los pacientes que tienen una enfermedad de este tipo. Así los pacientes tienen un muy rápido acceso a cada ayuda, pero también a presupuestos para asistentes personales. Para que esta gente pueda contratar asistentes que les ayuden con los trabajos de casa y así puedan vivir el mayor tiempo posible en su propia casa. El hecho es que **esta rapidez es muy bien apreciada por los pacientes**”.

Evy Reviere y Dirk De Valck.
ALS Liga Belgium.

Las personas que viven en la Región Flamenca también pueden, bajo ciertas condiciones, solicitar en la agencia VAPH el reembolso (parcial) de las compras de otros productos de apoyo (camas eléctricas, dispositivos de comunicación, etc.), así como adaptaciones del hogar (Reviere et al, 2021).

3.3.1

DESIGUALDAD
TERRITORIAL.

Esta agilidad en las ayudas y/o las prestaciones económicas no están disponible para las personas con ELA que viven en la región de Valonia. En Valonia y la capital Bruselas, las respectivas agencias AVIQ (Agencia Valona para la Salud, Protección Social, Discapacidad y Familias) y PHARE ofrecen un sistema de reembolso de las compras de tecnologías de apoyo. Sin embargo, no hay procedimientos de vía rápida disponibles para personas con ELA.

“Es muy difícil contarle a alguien que viviendo en un mismo país no cuentas con los mismos derechos que otros ciudadanos. Porque los gobiernos regionales pueden decidir qué van a hacer con tu dinero, y no hay suficiente dinero en Valonia. Es difícil para nosotros decirles a esos gobiernos regionales que necesitamos que se lo den a los pacientes, porque como no hay presupuesto no es posible hacerlo. Es un mensaje difícil de transmitir a los pacientes decirles que están en la región equivocada... nosotros a veces vemos que, cuando la enfermedad se vuelve muy difícil para ellos, ellos

directamente se mudan, se van a Flandes para pedir este tipo de ayudas... a veces sólo tienes que moverte un kilómetro y entonces puedes acceder a esas ayudas”.

Evy Reviere y Dirk De Valck.
ALS Liga Belgium.

Por otra parte, ALS Liga Belgium cuenta con el servicio específico ALS Mobility & Digitalk (ALS M&D)⁵ dedicado al alquiler de diferentes artículos de ayuda para la movilidad y herramientas de comunicación a pacientes con ELA. Este servicio es gratuito, ya que los pacientes solo pagan una garantía. El sistema de préstamos está abierto en primer lugar a aquellos pacientes que no tienen derecho a obtener los bienes de ayuda a través de los sistemas establecidos por las respectivas agencias regionales.

Cabe destacar que algunos programas y prestaciones tienen límite de edad lo que se convierte en una barrera para aquellos pacientes con ELA mayores de 65 años. Por ejemplo, los dispositivos de comunicación. En este contexto debe subrayarse la importancia del servicio de ALS M&D de ALS Liga Belgium.

5/



Se puede tener más información sobre este servicio en el portal de ALS Ligue.
<https://als.be/nl/Hulpmiddelen>

“Con lo que todavía estamos luchando es contra los **programas acotados por razones de edad** en Bélgica. Sólo las personas que tienen menos de sesenta y cinco años pueden acceder a estos programas. Así que cuando un paciente

recibe su diagnóstico y tiene sesenta y cinco años o más, no tiene acceso a los programas limitados por la edad. Y desde nuestro punto de vista esto no es honesto y es muy difícil de explicar a los pacientes”.

Evy Reviere y Dirk De Valck.
ALS Liga Belgium.

3.3.2

PRESUPUESTO
PERSONAL

En Flandes, la Agencia Flamenca para Personas con Discapacidad (VAPH) introdujo un presupuesto personal (PVB)⁶ que asciende a 60.778,09 euros por año. Los pacientes con ELA pueden solicitar este presupuesto a través de un procedimiento de vía rápida (Reviere et al, 2021). El presupuesto personal se puede utilizar para la contratación de servicios de enfermería a domicilio para tareas como el lavado, la ropa, el cuidado de las heridas, la alimentación por sonda, etc. También puede ser utilizado para la atención y el apoyo de los cuidadores familiares.

- *Con ese presupuesto que tienen pueden contratar personal de ayuda, incluso personas de su entorno que ellos quieran contratar como ayuda pueden recibir pagos.*
- *Es decir, los pacientes reciben el dinero y ellos pueden decidir a quién contratan y con qué función. Esta medida está muy bien. Cuando hablamos con gente de otros países acerca estos presupuestos para asistentes personales, les parece un buen sistema y lo toman como ejemplo para sus propios países.*

Los habitantes de Flandes que no sean elegibles para recibir este presupuesto personal pueden solicitar en su caja de seguro médico una prima por cuidado familiar de 130,00 euros al mes.

6/



Más información en:
<https://www.vaph.be/persoonlijke-budgetten>

En Valonia, la Agencia Valona para Personas con Discapacidad (AVIQ) también proporciona presupuestos personales (BAP) para personas con discapacidad, que se establece entre 1.000,00 y 35.000,00 euros por año.

En la Comunidad de habla alemana (Deutschsprachige Gemeinschaft), la Agencia Dienststelle für Selbstimmtes Leben informa a los pacientes con ELA sobre la ayuda financiera y el cuidado temporal (respiro familiar) que está disponible para sus ciudadanos.










3.3.3

SERVICIOS RESIDENCIALES

No existen residencias específicas para personas con ELA. Sin embargo, en el marco de una Convención Nacional, algunas residencias disponen de plazas para pacientes que tienen grandes necesidades de atención, por ejemplo, personas que requieren ventilación, y cuando la atención domiciliaria ya no es posible.

TABLA 2

RECURSOS Y SERVICIOS DE ATENCIÓN SOCIAL PARA LA ELA. BELGICA.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda,...)?	

Fuente: ALS Liga Belgium.

4

España

La información referida a España se basa en la revisión de fuentes secundarias, el formulario de recogida de datos, que ha sido cumplimentado por la Fundación Luzón y una entrevista Violeta Couto, responsable del departamento de calidad de vida de la Fundación, que ha permitido verificar, constatar y ampliar dicha información. Cabe destacar el papel relevante de la Fundación Luzón que, además de su contribución a la investigación clínica de la enfermedad, ha venido desarrollando una labor en el campo del análisis social de esta materia. Un ejemplo de ello es el Observatorio de la ELA que desde 2018 viene ofreciendo un informe detallado, con carácter anual, de la realidad de la atención socio-sanitaria de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España, así como los avances en la investigación clínica. En buena medida, el presente epígrafe-país es posible gracias a la sistematización que esta Fundación realiza con el Observatorio y otros documentos generados por la misma.

La Fundación Luzón nace en 2016 a iniciativa de Francisco Luzón López⁷, que desde su diagnóstico de ELA en 2014, impulsó la creación de la Fundación buscando la cura de la enfermedad y el trabajo en equipo de todas las agentes clave en la atención integral y la investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Desde su creación, la Fundación ha ofrecido apoyo y orientación a más de 11.000 personas (pacientes con ELA y sus familias). En 2020, la Fundación Francisco Luzón recibió el sello de calidad de la Fundación Lealtad, una de las mayores distinciones y controles de calidad en transparencia y buenas prácticas dentro del tercer sector en España.

Tras años de esfuerzo y concienciación social por parte de las asociaciones y activistas sobre las dificultades a las que se enfrentan las personas que sufren ELA y sus familias, en marzo de 2022, el Pleno del Congreso de los Diputados, a propuesta de Ciudadanos, aprobó por unanimidad la toma en consideración de la Proposición de Ley 122/000180 para garantizar el derecho a una vida digna de las personas con ELA.

La proposición de Ley se estructura en cuatro artículos. En primer lugar, el reconocimiento del 33% del grado de discapacidad. En segundo, la atención preferente para que se cuente con los recursos técnicos y humanos especializados para cubrir las necesidades provocadas por esta dura enfermedad, por lo que han instado la inclusión dentro de la cartera de servicios suplementarios de transporte y alojamiento, tanto a los pacientes como a sus respectivas familias. En tercer lugar, la proposición de ley contempla el bono social eléctrico y el servicio domiciliario, por lo que se garantiza el acceso al servicio de fisioterapia y atención especializada durante 24 horas. En cuarto lugar, la iniciativa plantea la aplicación de estas medidas para otras personas que padezcan enfermedades crónicas, neurodegenerativas y autoinmunes.

7/ Un hombre con una trayectoria larga y significativa en la transformación de la banca española y latinoamericana. Dedicado también a promover proyectos y plataformas educativas, basadas en la colaboración público-privada y que fomentan el trabajo en red.

4.1 Situación general

Según datos del Observatorio de la ELA⁸, en 2019 el número de personas con ELA en España ascendía a 3.717⁹, lo que supone una prevalencia de 8 personas por cada 100.000 habitantes.


En España existe un Sistema Nacional de Salud (SNS) organizado en dos niveles: nacional y regional (Comunidades Autónomas). Su cobertura es universal y, en buena medida, se ofrece a través del sector público; existe el copago en las recetas farmacéuticas ambulatorias y en determinados productos ortoprotésicos. A grandes rasgos, el nivel nacional se encarga de la planificación estratégica a través del Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud y el Ministerio de Sanidad y las Comunidades Autónomas asumen la organización y gestión de la atención sanitaria dentro de su territorio.


Por otra parte, en el ámbito social, el país cuenta con el *Sistema para la Autonomía y Atención a la Dependencia (SAAD)*, creado a través de la Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia, que tiene como finalidad regular las condiciones básicas que garanticen la igualdad en el ejercicio del derecho subjetivo de ciudadanía a la promoción de la autonomía personal y atención a las personas en situación de dependencia¹⁰.

En marzo de 2022, el Pleno del Congreso de los Diputados, a propuesta de Ciudadanos, aprobó por unanimidad la toma en consideración de la proposición de Ley 122/000180¹¹ para garantizar el derecho a una vida digna de las personas con ELA. No obstante, la mesa del Congreso, a instancias de los partidos que conforman la actual mayoría de gobierno, lleva desde marzo de 2022 ampliando el plazo de enmiendas, imposibilitando así su adopción definitiva. De no ser aprobada en la actual legislatura, con la disolución de las Cortes Generales, esta proposición de Ley decaería definitivamente.

8/  *Observatorio Fundación Luzón. (2020). Informe de resultados 2019. Madrid: Fundación Luzón. Recuperado en <https://ffluzon.org/observatorio/>*

9/ *Número de pacientes atendidos en el Sistema Público de Salud español. Datos aportados por la Comunidades Autónomas al Observatorio de la ELA.*

10/  *Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia. <https://www.boe.es/buscar/doc.php?id=BOE-A-2006-21990>*

11/  *Proposición de Ley para garantizar el derecho a una vida digna de las personas con esclerosis lateral amiotrófica (122/000180).. <https://bit.ly/3qidkIK>*

4.2 Diagnóstico y atención sanitaria

En el marco de la Estrategia Nacional de las Enfermedades Neurodegenerativas¹² elaborada por el Ministerio de Salud, en 2017 se publicó el documento "**Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica**"¹³ en el que se plantean criterios de atención, criterios estratégicos y de gestión y criterios de procesos de soporte. Para cada uno de estos criterios se definen objetivos e indicadores de consecución.

4.2.1


CRITERIOS DE ATENCIÓN


- **Diagnóstico precoz:** acceso a la consulta de Neurología en menos de 2 meses desde la sospecha; los pacientes pueden solicitar segunda opinión¹⁴. En casos de antecedentes de ELA familiar se ofertará análisis y consejo genético.
- **Proceso de atención:** las personas con ELA dispondrán, desde su diagnóstico, de un **Plan Individualizado de Atención**. Se ofrecerá **atención domiciliaria y/o recursos de telemedicina** de todos los profesionales implicados. Las personas con ELA recibirán una **completa valoración de la situación de dependencia de cara a la asignación y derivación a los distintos recursos sociales**, con reevaluaciones periódicas en función de la evolución de la enfermedad.
- **Cuidados paliativos:** atención de cuidados paliativos en su zona básica y área de salud, a nivel domiciliario y/o hospitalario y con los equipos de soporte específicos que precisen de acuerdo con sus necesidades y en el momento apropiado.
- **Derechos y Autonomía del paciente:** **las personas con ELA recibirán la información y asesoramiento adecuados para que puedan ejercer sus derechos**, según se contempla en la normativa vigente, poniendo el énfasis en la realización de las Instrucciones Previas.
- **Atención a la familia:** realizar, desde el inicio, una valoración integral de la familia del paciente, acorde con los objetivos especificados en la línea estratégica 3 (Apoyo a las personas cuidadoras) de la Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas.

12/



Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2016). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Madrid.
https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf

13/  Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2017). Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Madrid. https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

14/  La Ley 16/2003, de 28 de mayo, de cohesión y calidad del Sistema Nacional de Salud ya establece en su artículo 4o el derecho de los ciudadanos en el conjunto del Sistema Nacional de Salud a disponer de una segunda opinión facultativa sobre su proceso en los términos previstos en el artículo 28.1 de esta misma ley, en el que encomienda a las Comunidades Autónomas el establecimiento de medidas encaminadas a garantizar la calidad de las prestaciones y a las instituciones asistenciales la adecuación de su organización para facilitar una segunda opinión en los términos que reglamentariamente se establezcan. <https://www.boe.es/eli/es/l/2003/05/28/16/con>

4.2.2

CRITERIOS ESTRATÉGICOS Y DE GESTIÓN.

A

→ **Planes integrales de atención** a las Enfermedades Neurodegenerativas que incluyan la ELA, elaborados por las Comunidades Autónomas.

B

→ **Procesos integrados de atención:** las Comunidades Autónomas implantarán fórmulas organizativas, basadas en la evidencia, para la coordinación efectiva y ágil de los recursos disponibles en atención primaria, especializada, recursos sociales y de dependencia, y los servicios de rehabilitación.

C

→ **Mapas de recursos sanitarios y sociales de atención a la ELA:** se identificarán o, en su caso, se creará, al menos un Dispositivo de ELA en cada Comunidad Autónoma.

D

→ Las Comunidades Autónomas deberán **fomentar la participación** de las asociaciones de familiares y pacientes de ELA.

A
B

- **Capacitación de los profesionales:** los profesionales de Atención Primaria y otras especialidades, recibirán sensibilización y formación en el abordaje de esta enfermedad.
- **Fomento de la investigación:** las Comunidades Autónomas fomentarán la creación de redes de los Dispositivos de ELA con el objetivo de compartir el conocimiento disponible y favorecer la investigación epidemiológica, etiológica, clínica, trasnacional, de servicios, así como los ensayos clínicos en ELA.

Reconociendo la importancia de contar con documentos que sirven de "hoja de ruta" para la atención de los pacientes con ELA, lo que los datos evidencian es una desigualdad en el acceso a los recursos de atención sanitaria entre territorios. De acuerdo con el último informe del Observatorio de la ELA¹⁵, con datos referidos al año 2019, en España el 94% de las Comunidades Autónomas cuenta con algún equipo multidisciplinar que atiende en régimen de cita y espacio único a los pacientes con ELA. En total, el Observatorio ha identificado 102 dispositivos dedicados a la atención sanitaria de la ELA: 33 consultas monográficas de ELA¹⁶, 13 Unidades de Referencia Autonómica¹⁷, 21 Otras Unidades de ELA (no CSUR neuromuscular); 10 CSUR neuromuscular¹⁸; 9 Centros acreditados por Orphanet¹⁹, 2 otros dispositivos.

- 15/  Observatorio Fundación Luzón. (2020). Informe de resultados 2019. Madrid: Fundación Luzón. Recuperado en <https://ffluzon.org/observatorio/>

- 16/ Consulta médica para la atención especializada de pacientes con ELA que favorece la atención integrada, la continuidad asistencial y evita desplazamientos innecesarios. Fomenta las visitas de acto único con los distintos especialistas, pero no consta del mínimo de especialistas que se requiere para ser considerado como Unidad de ELA (Fundación Luzón, 2020).
- 17/ Unidad de un centro o servicio sanitario dedicada a la atención especializada de pacientes con ELA, que actúa como centro de referencia y cuenta con el informe favorable de la Comunidad Autónoma donde se ubique. (Fundación Luzón, 2020).
- 18/ Centro, Servicio o Unidad de Referencia neuromuscular (CSUR): centro, servicio o unidad sanitaria que dedica fundamentalmente su actividad a la atención de determinadas patologías neuromusculares (ENM) raras (entre ellas la ELA) y que ha sido acreditado por el Ministerio de Sanidad según las características establecidas en el Real Decreto 1302/2006, aunque además ese servicio o unidad atiende otras patologías para las que no sería considerado de referencia. (Fundación Luzón, 2020).
- 19/ Centro Orphanet: centro, unidad, servicio o consulta registrada en la red europea Orphanet. (Fundación Luzón, 2020).

Respecto a la situación de la atención de la ELA en las Comunidades Autónomas, datos referidos a 2019, cabe destacar (Fundación Luzón, 2020):

A

→ Solo 4 de las 17 Comunidades Autónomas tienen capacidad para realizar estudios genéticos (Navarra, País Vasco, Murcia y Andalucía se encuentran creando el programa de seguimiento de alto riesgo genético).

B

→ 47% de las Comunidades Autónomas cuenta con guías específicas de atención.

C

→ 70% de las Comunidades Autónomas cuenta con planes individualizados de atención. (Galicia, Principado de Asturias, País Vasco, Navarra, Cataluña, Castilla y León, Comunidad de Madrid, Región de Murcia, Islas Canarias, Islas Baleares y Andalucía).

D

→ El 47% dispone de protocolos de acompañamiento de las personas con ELA por sus familiares o cuidadores en los servicios sanitarios.

E

→ El 65% presta servicios de atención psicológica.

F

→ 76% garantiza la hospitalización domiciliaria.

G

→ El 88% garantiza la atención por los profesionales del servicio de neurología en un plazo inferior a dos meses tras la derivación al especialista desde Atención Primaria.

H

→ El 94% garantiza cuidados paliativos en el domicilio... “el hecho de que una Comunidad Autónoma garantice los cuidados paliativos no necesariamente significa que estos estén disponibles en todo su territorio, ya que, en ocasiones, estos se prestan solamente en lugares geográficamente cercanos al hospital de referencia correspondiente”.

I

→ El 35% garantiza servicios de fisioterapia domiciliaria (Andalucía, Asturias, Cataluña, Comunidad Valenciana, Islas Baleares y País Vasco).

J

→ El 41% ha realizado algún tipo de actividad de formación, capacitación o sensibilización dirigida a profesionales.

“La atención a la ELA está muy condicionada por las Comunidades Autónomas y, dentro de las CCAA si la persona y la familia reside en núcleo urbano o rural. ... Está contemplado que se atiende de manera individualizada, que se le pregunte hasta qué momento quiere llegar con la enfermedad, si quiere recibir en su domicilio a diferentes especialistas, pero claro, ahí depende de la oferta que puedan tener... En todo el país se supone que existen cuidados domiciliarios, pero tenemos constancia de que no es así... en los núcleos urbanos sí tienen atención y en las zonas rurales esa atención domiciliaria no es posible”.










Violeta Couto.

Fundación Luzón.

Ante la desigualdad en el acceso y la escasez de servicios de atención sociosanitaria, el tejido asociativo de la ELA es fundamental, en tanto que, en la medida de sus posibilidades, cubre carencias de atención de la Administración Pública. En 2019, se identificaron 17 entidades sin ánimo de lucro que ofrecen servicios a personas con ELA. Entre los servicios que en mayor medida prestan dichas entidades se encuentran la fisioterapia y la formación (87% de las entidades), seguidos de los servicios de trabajador social, banco de ayudas técnicas y terapia ocupacional, ofertados por el 73% de las entidades.

En número de personas atendidas los servicios más utilizados son psicología (848), trabajo social (582), auxiliar de clínica (551) y logopedia (415) (Fundación Luzón, 2020).

TABLA 3


DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. ESPAÑA.	
¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	

Fuente: Fundación Luzón

4.3 Atención social

Solo 5 de las 17 Comunidades Autónomas disponen de protocolos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales (Asturias, Comunidad de Madrid, Galicia, Islas Baleares y Navarra). Por otra parte, Andalucía, Asturias, Galicia y Castilla -La Mancha disponen de protocolos de coordinación entre los equipos de atención especializados en ELA y las asociaciones de pacientes (Fundación Luzón, 2020).

En España, **el primer paso para acceder a prestaciones y servicios de atención, en el ámbito social, es contar con un dictamen oficial ya sea de discapacidad o la dependencia**, esto es, una valoración que acredite el grado de necesidad de apoyos. Una barrera importante para contar con estos reconocimientos es el **tiempo de tramitación** que requieren. En julio de 2020, el Comité Español de Representantes de Personas con Discapacidad (CERMI) denunció "el retraso generalizado" en la valoración del grado de discapacidad por parte de las Comunidades Autónomas, más de 10 meses en promedio²⁰. Según el Observatorio de la dependencia de la Asociación Estatal de Directores y Gerentes de Servicios Sociales de España, el tiempo medio de tramitación de un expediente de dependencia hasta su resolución se sitúa en 430 días²¹. Estos tiempos de espera son incompatibles con la situación de vulnerabilidad de las personas con ELA.

20/  CERMI (7 de julio de 2020). CERMI denuncia retrasos en la valoración del grado de discapacidad, que puede superar el año de espera en ocho CCAA. Disponible en <https://www.cermi.es/es/actualidad/noticias/cermi-denuncia-retrasos-en-la-valoración-del-grado-de-discapacidad-que-puede>

21/ Ramírez-Navarro, J., et al. (2021). XXI Dictamen del Observatorio Estatal de la Dependencia. Málaga: Asociación Estatal de Directoras y Gerentes en Servicios Sociales.

“Los procedimientos tardan más dependiendo de la Comunidad Autónoma. Algunas Comunidades Autónomas para el paciente de ELA tienen un convenio específico y otras no. Tardan demasiado para lo rápido que avanza la enfermedad. Cataluña funciona muy bien, también porque tiene mucho acceso la Fundación Miquel Valls a la gestión. En Aragón va muy lento. Una familia por ejemplo tardó más de un año. Algunas Comunidades Autónomas han firmado un plazo máximo de tiempo para la concesión de 6 meses”.

Violeta Couto.

Fundación Luzón.


4.3.1

SISTEMA PARA
LA AUTONOMÍA Y ATENCIÓN
A LA DEPENDENCIA (SAAD).

Servicios escasos y poco adecuados para las necesidades de los pacientes con ELA y sus familias. Junto con la espera para el reconocimiento de dependencia, está la falta de adaptación a las necesidades reales de este colectivo y sus familias. El catálogo del SAAD²² dispone de servicios y prestaciones:

A B C D E

- *Servicios de prevención de las situaciones de dependencia y los de promoción de la autonomía personal.*
- *Servicio de Teleasistencia.*
- *Servicio de Ayuda a domicilio.*
- *Servicios residenciales: Centro de Día y de Noche; Centro de Día para mayores; Centro de Día para menores de 65 años; Centro de Día de atención especializada; Centro de Noche; Servicio de Atención Residencial.*
- *Prestaciones económicas: a) Vinculada al servicio; b) para cuidados familiares; c) asistencia personal.*

22/  Información del Portal web del IMSERSO

https://www.imserso.es/imserso_01/autonomia_personal_dependencia/saad/normativa_d/normativa/texto_ley/titulo_uno/prestaciones_saad/seccion_primera/index.htm

De este catálogo, las personas con ELA y sus familias apenas pueden disfrutar de algunos servicios. Por un lado, está también la desigualdad territorial en este ámbito. Por otro, casi ningún servicio se ajusta a las necesidades o resulta escaso:

A B C

- *Los servicios residenciales no están preparados para atender a personas con ELA.*
- *La prestación económica para cuidados familiares es escasa. En promedio se sitúa en 306 euros mensuales. Para aquellos con una dependencia reconocida del grado III (dependencia severa) está en los 335 euros mensuales (Ramírez-Navarro, et al, 2021). La prestación de asistencia personal apenas se ha desarrollado en el país y los asistentes personales en este caso, deberían tener una mínima formación especializada.*
- *La ayuda a domicilio que se concede a las personas con dependencia severa es de 57 horas al mes, apenas dos horas y media diarias de lunes a viernes (Ramírez-Navarro, et al, 2021).*

4.3.2

AYUDAS Y/O PRESTACIONES ECONÓMICAS PARA LA ADQUISICIÓN DE PRODUCTOS DE APOYO.

Las ayudas técnicas son fundamentales para las personas. En concreto, los Sistemas Alternativos y Aumentativos de Comunicación (SAAC). En 2019, se modificó el Real Decreto 1030/2006, de 15 de septiembre, por el que se establece la cartera de servicios comunes del Sistema Nacional de Salud y el procedimiento para su actualización. En esta modificación se incluye facilitar un lector ocular u otro sistema de comunicación similar a pacientes con trastornos neuromotores graves con afectación de ambos miembros superiores e imposibilidad de comunicación oral o escrita. Solo Asturias, Cantabria y Cataluña disponían de protocolos de cesión de estos dispositivos (Fundación Luzón, 2020).

Respecto al acceso a los productos de apoyo se apunta que: *“Sillas de ruedas sí, pero las básicas a lo mejor no están adaptadas a las necesidades del paciente con ELA, como camas articuladas, andadores. Una adaptación en el domicilio del plato de ducha está recogida en casi todas las Comunidades Autónomas, pero es una cobertura básica”*. Violeta Couto. Fundación Luzón.

Resulta especialmente delicado que la **falta de apoyos y ayudas en el domicilio condicionen literalmente la vida de las personas con ELA**. En la última fase de la enfermedad, en la que las dificultades para respirar son importantes, puede valorarse la posibilidad de usar ventilación mecánica (respiradores) para lo que podría ser necesario realizar una traqueostomía. Muchas personas deciden no someterse a esta intervención al saber que los cuidados aumentarán y los apoyos continuados con los que cuenta son casi solo los del entorno familiar.

Violeta Couto.
Fundación Luzón.

“Necesitan una atención las 24h, fisioterapia respiratoria a domicilio con una persona que sepa manejar el respirador y el succionador de flemas. Si no lo tienen la operación [traqueostomía] no es viable al no poder pagar los cuidados y el mantenimiento. Hay personas que no pueden decidir hacerla por no tener dinero suficiente. Es una decisión personal condicionada por su situación social”.

TABLA 4

Recursos y servicios de atención social para la ELA. ESPAÑA.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	X
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	X
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	X
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	X
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	✓*
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	X
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	X
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	X
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda,...)?	X

(*) *Condicionadas a la concesión de la valoración de la situación de dependencia que, en promedio, tarda más de 10 meses.*

Fuente: Fundación Luzón

5

Francia

Los datos que se detallan a continuación provienen de la revisión de fuentes secundarias relacionadas con la materia así como de la información proporcionada por la Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARSLA) a través de la ficha de recogida de datos diseñada para este estudio comparativo y del portal web de la asociación. ARSLA es la asociación nacional de pacientes de ELA y sus familias más importantes de Francia. Con una trayectoria de 36 años, su trabajo ha contribuido al conocimiento, sensibilización e investigación de la enfermedad y a la mejora en la calidad de vida de las personas con ELA y sus familias. Desde 1991 está considerada como una entidad de interés público por el gobierno francés.

5.1 Situación general

De acuerdo con el Banco Nacional de Datos de Enfermedades Raras²³, la ELA afecta actualmente a 7.000 personas en Francia con una incidencia anual cercana a 2,5 por cada 100.000 habitantes. El tiempo promedio de diagnóstico se sitúa entre seis meses y un año.

La ELA es una de las enfermedades cubiertas al 100% por la Seguridad Social francesa. Es decir, que los cuidados (medicamentos, consultas, análisis de sangre, radiografías, hospitalizaciones, etc.) son reembolsados íntegramente en base a la tasa de reembolso del Seguro de Salud, siempre que estos cuidados formen parte de la lista de Productos y Servicios de su catálogo (LPP). Esta lista es editada por UCANSS (Unión de Fondos Nacionales de Seguridad Social) y elaborada por la CCPS (Comisión Consultiva de Beneficios de Salud). Es esta tasa la que se reembolsará al 100%. La cobertura al 100% la autoriza el médico tratante y la gestiona el asesor médico de la seguridad social. El reembolso del 100% cubre la atención de la enfermedad declarada por el médico²⁴.

23/



El Banco Nacional de Datos de Enfermedades Raras forma parte del Plan de Enfermedades Raras. Recopila un “conjunto mínimo de datos” que permite documentar de forma homogénea la atención y el estado de salud de los pacientes con enfermedades raras.

Para saber más <https://www.bndmr.fr/>

24/



Información disponible en <https://www.arsla.org/faq/>

5.2 Diagnóstico y atención sanitaria

Francia cuenta desde 2007, con un **Protocolo nacional de diagnóstico y atención a la ELA**, elaborado tras la Conferencia de Consenso para la atención de pacientes con ELA con el apoyo metodológico de la Haute Autorité de Santé (HAS), en aplicación de las disposiciones del Plan Nacional de Enfermedades Raras 2005-2008. Este Protocolo de diagnóstico se actualiza cada cuatro años y su última actualización disponible corresponde a 2015²⁵. El Protocolo está dirigido a profesionales sanitarios y tiene como propósito ser una herramienta que ofrece una base de referencia común para el personal sanitario.

El Protocolo explica con detalle qué es la enfermedad; los signos que puede presentar; las pruebas y derivaciones que deben realizarse; la necesidad de seguimiento y de atención multidisciplinar; los aspectos clínicos que deben vigilarse y tratarse con regularidad; la rehabilitación preventiva para detener o mitigar el avance de la enfermedad (fisioterapia, logopedia); la importancia del acompañamiento psicológico al paciente y su familia desde el primer momento del diagnóstico; las decisiones relacionadas con el reemplazo de funciones vitales, en particular funciones nutricionales y respiratorias.

Los objetivos generales de la atención que establece el protocolo son:

A
B
C
D
E

→ **Ofrecer un tratamiento básico y atender los síntomas existentes;**

→ **Ofrecer apoyo psicológico al paciente y su entorno;**

→ **Introducir la *fisioterapia* destinada a evitar complicaciones musculoesqueléticas, que a menudo son dolorosas debido a la limitación de la actividad o incluso a la inmovilidad y aseguran un buen drenaje bronquial;**

→ **Mantener la autonomía y compensar las deficiencias motoras, estableciendo asistencia humana y prescribiendo las ayudas técnicas necesarias y adaptando el lugar de residencia lo mejor posible;**

→ **Monitorear el estado nutricional y adaptar la ingesta.**

F G H I

- **Controlar las funciones ventilatorias**, tratar las infecciones bronquiales y la congestión.
- **Anticipar actos de reposición nutricional y ventilatoria**, informar sobre sus modalidades, discutir de su relevancia.
- **Complementar las funciones vitales**, en particular las nutricionales y respiratorias, con el **consentimiento informado** del paciente y su entorno cuando se cumplan los criterios para la colocación.
- **Apoyar, acompañar y ofrecer educación terapéutica** al paciente y su entorno.

Respecto a la necesidad de **seguimiento y atención multidisciplinar**, el Protocolo recomienda que la atención sea coordinada a través de un centro de referencia de ELA contando con su estructura profesional especializada, de tal manera que se garantice un tratamiento integral.

El neurólogo aparece en este protocolo como la figura de referencia, en tanto que realiza el diagnóstico, en contacto con el médico de cabecera, inicia el tratamiento farmacológico y coordina el seguimiento clínico del paciente.

La atención multidisciplinar involucra además a otros profesionales sanitarios (neumólogo, gastroenterólogo, nutricionista, otorrinolaringólogo, médico rehabilitador, médico de cuidados paliativos), en coordinación el médico tratante (médico de cabecera) que asegura el seguimiento en el lugar de residencia.

Son también relevantes en la atención los profesionales relacionados con la rehabilitación (fisioterapeuta, terapeuta ocupacional, logopeda, nutricionista). Por otra parte, el protocolo, recomienda la atención psicológica con profesionales especializados en ELA. Otra profesión clave en la atención es la enfermería, que interviene para brindar atención, según prescripción médica, así como en la relación de ayuda, apoyo y educación terapéutica del paciente y su entorno.

25/



Protocole National e Diagnostic et dee Soins (PNDS) Sclerose Laterale Amyotrophique (SLA). 2015
https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2015-11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf

Atento al aspecto progresivo de la enfermedad, el Protocolo marca también distintos **objetivos para hacer el seguimiento del paciente:**

A

→ Valorar el progreso, atender complicaciones.

B

→ Adaptar tratamientos sintomáticos, cuidados de confort y cuidados de apoyo.

C

→ Apoyar al paciente y su familia en su itinerario a través de la enfermedad.

D

→ Anticipar la evolución de la discapacidad y el reemplazo de funciones vitales antes de la descompensación.

E

→ Responder a las preguntas del paciente y de quienes lo rodean, acompañar, apoyar y sugerir educación terapéutica.

F

→ Coordinar acciones para evitar el aislamiento familiar, social y profesional, coordinar la vía de atención con el fin de evitar hospitalizaciones innecesarias o iterativas y garantizar, en coordinación con el médico tratante y los cuidadores en el hogar, armonización de la atención con cambios en las prescripciones y recomendaciones realizadas durante las visitas de seguimiento regulares multidisciplinario.

G

→ Anticipar, si es posible con el paciente y su entorno, el final de la vida con el uso de la atención medidas paliativas adaptadas en un lugar específico.

La atención y pruebas diagnósticas están cubiertos en su totalidad por el sistema de seguridad social. Los centros de referencia se financian con un presupuesto público específico (circulaire budgétaire annuelle). El presupuesto ronda los 6,5 millones de euros.

5.2.1

FILIÈRE FILSLAN

Francia cuenta con 23 Sectores Enfermedades Raras (*Filières Nationales de Santé Maladies Rares, FSMR*)²⁶. Creadas en 2015 a través del Plan de Enfermedades Raras, tienen como objetivo ofrecer atención especializada a personas con enfermedades raras, impulsar la oferta educativa y formativa en esta materia, estimular el desarrollo de la investigación y la innovación en los Centros de Referencia de Enfermedades Raras (CRMR). Cada sector agrupa un conjunto de enfermedades raras con aspectos comunes.

En el caso de la ELA, el sector correspondiente es FilSLAN donde se agrupan todos los agentes implicados en el tratamiento de la enfermedad. De acuerdo con la información disponible en su página web²⁷, FilSLAN articula su labor a través de:

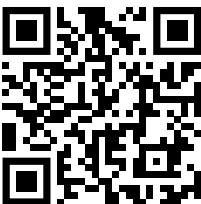
A
B

- 7 Centros de Referencia de Enfermedades Raras (CRMR). Estos centros de referencia están compuestos por equipos multidisciplinares especializados en el tratamiento de la ELA y han sido avalados y certificados por el Ministerio de Salud de Francia.
- 12 Centros de Competencia y Recursos para Enfermedades Raras (CRCMR). Son centros que, en colaboración y coordinación con los centros de referencia, garantizan la atención y el seguimiento de los pacientes, cerca de su domicilio.

Los CRMR y los CRCMR se encuentran repartidos por el territorio en Centros Hospitalarios Universitarios (CHU). Están coordinados por médicos neurólogos expertos en enfermedades neuromotoras y cuentan con profesionales sanitarios dedicados al manejo de estas enfermedades. Los Centros son evaluados y certificados por la Direction Générale de l'Offre de Soins (DGOS) del Ministerio de Solidaridad y Salud francés. Estos Centros participan en trabajos de investigación en el marco de colaboraciones científicas nacionales e internacionales. Proporcionan formación universitaria a los médicos y al personal de enfermería.

Los centros atienden entre 4.000 a 5.000 pacientes con ELA, esto supone 70% de la población total afectada, con una media de 1 neurólogo experto por 230 pacientes.

26/  *Filières Nationales de Santé Maladies Rares, FSMR*
<https://www.filièresmaladiesrares.fr/>

27/  *Organización*
<https://portail-sla.fr/acteurs-filslan/>


FILSLAN también incluye, en su parte de salud, redes de atención, laboratorios de diagnóstico particularmente en biología molecular, profesionales de especialidades médicas en Neumología, Nutrición, Cuidados Paliativos, profesionales y establecimientos de salud en Atención y Rehabilitación. También participan actores del sector médico-social y asociaciones de pacientes. En concreto, ARSLA forma parte de la organización de FILSLAN.

Los CRM y los CRCMR ofrecen consultas multidisciplinarias que permiten reunir a todos los especialistas necesarios en una unidad de tiempo y lugar. Todos estos especialistas están presentes durante la consulta. Los pacientes se marchan de la consulta con un informe médico y las prescripciones establecidas en la consulta.

5.2.2

CUIDADOS PALIATIVOS.

Francia cuenta con el *Centre national des soins palliatifs et de la fin de vie (CNSPFV)*. En 2019 creó un grupo de trabajo sobre el final de la vida de los pacientes con ELA. El grupo estaba formado por profesionales sanitarios de diferentes especialidades, investigadores en Humanidades y Ciencias Sociales, representantes de asociaciones ciudadanas y pacientes. Según la nota de prensa de FILSLAN²⁸, los objetivos del grupo de trabajo fueron comprender mejor la forma en que ocurre en la práctica el final de la vida de los pacientes con ELA; explorar posibles áreas de mejora y analizar la adecuación entre la Ley Leonetti Claeys²⁹ y las necesidades y demandas de estos pacientes. Asimismo, se planteó un cuestionamiento de las situaciones de solicitud de asistencia médica activa en la muerte: ¿reflejan una falta de acceso a la sedación profunda y continua hasta la muerte o reflejan los límites de la ley? Los resultados de este grupo de trabajo se pueden consultar en el informe: *Les personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophiques (SLA) et la fin de vie : quels besoins ? Quelles attentes ? Quelle prise en charge ? Synthèse du groupe de travail consacré à la fin de vie des personnes atteintes de SLA*³⁰ que ha sido recientemente publicado.

28/  *Les personnes atteintes de SLA et la fin de vie*
<https://portail-sla.fr/les-personnes-atteintes-de-sla-et-la-fin-de-vie/>

29/ LOI n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie.















30/  *Les personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophiques (SLA) et la fin de vie : quels besoins ? Quelles attentes ? Quelle prise en charge ? Synthèse du groupe de travail consacré à la fin de vie des personnes atteintes de SLA* Recuperado en <https://portail-sla.fr/wp-content/uploads/2021/11/rapport-sla-et-fin-de-vie.pdf>

TABLA 5

DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. FRANCIA.

¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	

(=) No se dispone de información.

Fuente: Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARSLA).

5.3 Atención social

Los Centros de Referencia están coordinados con la "maison départementales des personnes handicapées (MDPH)", la institución que evalúa la situación de discapacidad de las personas en Francia y garantiza el acceso a distintos derechos.

Las personas con ELA puede acceder a distintas prestaciones sociales previstas por el servicio público francés:

5.3.1

PRESTATION DE COMPENSATION DU HANDICAP (PCH)

Prestation de Compensation du Handicap (PCH)³¹. Es una ayuda económica para que las personas con discapacidad puedan afrontar gastos derivados de su situación de discapacidad (asistencia personal - ayuda humana-, ayudas técnicas, obras de acondicionamiento de la vivienda...). Para poder recibir la ayuda es necesario:

A
B
C

- *Presentar una dificultad absoluta para realizar una actividad diaria importante o tener dificultades serias para realizar al menos dos de estas actividades (movilidad, cuidado personal, comunicación, relaciones interpersonales...).*
- *Tener menos de 60 años o más de 60 años si tiene discapacidad desde antes de los 60.*
- *La PCH se otorga sin condición de recursos, incluso si la cantidad de asistencia varía según sus recursos. Si no superan los 27.033,98 € anuales, el porcentaje máximo de ayuda para PCH es el 100% de los importes límite por tipo de ayuda. Si sus recursos son superiores a 27.033,98 €, la tasa máxima de pago es del 80%.*

31/



Fuente:

<https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>

TABLA 6

TASAS DE COBERTURA DE AYUDA HUMANA A TRAVÉS DE LA PRESTATION DE COMPENSATION DU HANDICAP EN FRANCIA.

Ayuda humana	Cobertura de tarifa completa	Soporte a tasa parcial
Empleo directo de una tercera persona	100% dentro del límite de 14,33€ la hora o 15,03€ en el caso de realizar procedimientos relacionados con el cuidado o aspiraciones endotraqueales*.	80% dentro del límite de 14,33€ por hora o 15,03€ en caso de realizar procedimientos relacionados con cuidados o aspiraciones endotraqueales.
Uso de un servicio de proximidad	100% dentro del límite de 15,76€ o 16,53€ en el caso de realizar procedimientos relacionados con cuidados o aspiraciones endotraqueales.	80% dentro del límite de 15,76€ o 16,53€ en caso de realizar procedimientos relacionados con cuidados o aspiraciones endotraqueales.
Uso de un proveedor de servicios aprobado	100% dentro del límite de 21,21€ por hora o dentro del límite de la cantidad fijada entre el prestador del servicio y el departamento.	80% dentro del límite de 21,21€ por hora o dentro del límite del importe fijado entre el prestador de servicios y el departamento.
Cuidador familiar	100% y compensación hasta 4,07€ la hora o 6,11€ la hora si el cuidador reduce o abandona su actividad profesional.	80% y compensación hasta 4,07€ la hora o 6,11€ la hora si el cuidador reduce o abandona su actividad profesional.



*Sonda que libera las secreciones de los bronquios. Fuente: Prestation de compensation du handicap (PCH). <https://www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F14202>.

5.3.2

ALLOCATION AUX ADULTES HANDICAPÉS (AAH).

Es un subsidio económico que se otorga a personas con discapacidad mayores de 20 años y con una discapacidad reconocida³² a partir del 80% o bien entre el 50 y el 79% si la persona tiene una restricción sustancial y duradera en el acceso a un trabajo. El subsidio se otorga por decisión de la Commission des Droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) y está condicionado, junto con la edad y el porcentaje de discapacidad, a los recursos económicos con los que cuenta la persona con discapacidad y su pareja, en caso de que no viva sola. Es decir, para acceder a este subsidio no se puede superar un monto de ingresos. Por ejemplo: una persona con discapacidad que vive sola y que no tiene hijos, para acceder a esta prestación no puede superar los 10.843 € al año (ingresos netos).

5.3.3

CARTE MOBILITÉ INCLUSION (CMI).

Existen tres tipos de esta tarjeta: 1) la que permite utilizar plazas de aparcamiento para personas con movilidad reducida. 2) CMI "prioridad" que se concede a personas con dificultades para mantenerse de pie y tienen una discapacidad reconocida inferior al 80%. Esta tarjeta concede el derecho de usar los asientos de transporte reservados a personas con discapacidad, prioridad en las salas de espera, en las filas en el comercio, por ejemplo. 3) CMI "Invalidez" a esta tarjeta se añade además de los beneficios de la anterior (CMI "priorité") ventajas fiscales (por ejemplo, en el IRPF) y descuentos en el transporte, incluido el transporte aéreo. Para acceder a esta tarjeta es necesario tener una discapacidad reconocida del 80% o más.

5.3.4

AYUDA A DOMICILIO.

Los pacientes con ELA pueden disponer de ayuda a domicilio a través la PCH, de los servicios sociales de los Ayuntamientos (CCAS ou Centre Communal d'Action Sociale), empresas privadas o asociaciones de pacientes.

32/












El reconocimiento se hace a través de la Commission des Droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) en función de la Guide-Barème pour l'évaluation des Déficiences et Incapacités des Personnes Handicapées que permite determinar la tasa de discapacidad de una persona para la aplicación de la legislación aplicable en materia de prestaciones sociales a las personas con discapacidad.

https://www.legifrance.gouv.fr/codes/article_lc/LEGIARTI000027037614/

TABLA 7

RECURSOS Y SERVICIOS DE ATENCIÓN SOCIAL PARA LA ELA. FRANCIA.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda...)?	

Fuente: Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARSLA).

6

Italia

Los datos que se muestran a continuación han sido recopilados en revisión de fuentes secundarias relacionadas con la atención a la ELA en Italia, y mediante una entrevista por escrito a la Associazione Italiana per la SLA (AISLA).

6.1 Situación general

La atención de la ELA en Italia varía profundamente entre regiones, y es administrada principalmente por especialistas en neurología, centros, a menudo hospitalarios, que funcionan como centros vinculados a otros especialistas de servicios involucrados en el proceso de atención.

En Italia se estima que hay aproximadamente 6.000 personas enfermas.

El **Istituto Nazionale della Previdenza Sociale** (INPS) gestiona casi todo el sistema de seguridad social italiano, asegurando a la mayoría de los trabajadores autónomos y empleados del sector público y privado. El servicio de salud está regionalizado y el Programa Nacional de Investigaciones promueve la integración de lo público e informa a los sectores sobre las prioridades y oportunidades de investigación. Las leyes nacionales y regionales garantizan los beneficios para los pacientes con ELA y sus cuidadores mediante el apoyo económico y el dispositivo provisión. Los cuidados paliativos en la ELA se están desarrollando rápidamente en Italia. Existen grupos de investigación en los que participan neurólogos, especialistas en rehabilitación y paliativos especialistas activos, y recientemente se publicaron recomendaciones sobre este tema. La atención al final de la vida está regulada por leyes nacionales específicas; los pacientes tienen el derecho a decidir sobre la suspensión o retirada de tratamientos. La eutanasia y el suicidio asistido siguen siendo ilegales, a pesar de que existe un movimiento social hacia una legislación más permisiva. (S. Veronese Fondazione Faro y Calvo. Centro ALS Turín, Universidad de Turín, Turín, Italia).

Como señala la Asociación AISLA, existe un **Registro de ELA** creado para recopilar en una única base de datos nacional los datos actualizados sobre la historia de la enfermedad de los pacientes con el propósito de brindar información útil para enmarcar las características clínicas de los pacientes italianos y contribuir de alguna manera a las actividades de investigación sobre ELA.

Con la participación directa de los pacientes y la supervisión y validación del médico del centro de referencia para un mapeo único de las personas afectadas por ELA en el territorio italiano, el Registro de ELA tiene como objetivo mejorar la investigación sobre ELA, para acelerar el desarrollo de nuevos tratamientos y lograr una gestión más eficaz de los pacientes individuales.

Representa una herramienta valiosa para pacientes, investigadores y médicos, porque permite el intercambio específico de información sobre la enfermedad, con el fin de:

A
B
C
D
E
F

- *Identificar a las personas con ELA en Italia y su distribución en las diferentes Regiones.*
- *Promover la creación de una red operativa a nivel nacional entre centros clínicos y especialistas.*
- *Recopilar datos sobre las características clínicas, genéticas y demográficas de los pacientes diagnosticados de ELA permitiendo un mayor conocimiento de la enfermedad y un seguimiento constante de cualquier cambio.*
- *Contribuir al diseño de ensayos clínicos y facilitar la identificación de pacientes aptos para ensayos clínicos.*
- *Recopilar datos sobre la atención recibida para implementar los estándares de atención.*
- *Alinear la recopilación de datos con un repositorio biológico de pacientes con ELA.*

La Asociación de Registro de Pacientes Neuromusculares, de la que AISLA es miembro, junto con ACMT-Rete, ASAMSI, SMA Familias, UILDM y Fundación Teletón, será la asociación que acogerá el Registro SLA. (Fuente: AISLA).

En Italia existen varias asociaciones relacionadas con la atención a personas con ELA, asociaciones nacionales y locales, entre ellas además de la Associazione Italiana per la SLA (AISLA) se encuentra VIVALAVITA (Associazione di familiari e malati di sclerosi laterale amiotrofica).

Como en muchos otros países, estas asociaciones han conseguido importantes beneficios para los pacientes y sus familias, en particular, apoyos de atención principalmente económicos.

La epidemiología de la ELA en Italia se ha evaluado a lo largo del tiempo y muchos los registros poblacionales están activos. En Piemonte y el Valle de Aosta el Registro de ELA (PARALS) se estableció en 1995 para evaluar la epidemiología de la enfermedad en dos regiones del noroeste de Italia. La tasa de incidencia bruta en este período fue de 3,03 / 100.000 habitantes, que aumentó de 2,83 / 100.000 en la década 1995/2004 a 3,23 / 100.000 en la

década 2005-2014, un aumento del 14 por ciento. La tasa de prevalencia de ELA en PARALS al 31 de diciembre de 2014 fue 10,5 / 100.000 habitantes, una de las más altas reportadas en la literatura, y 34% más en comparación con el 31 de diciembre de 2004 (7,9 / 100.000) (Chiò et al. 2017).

Otros registros prospectivos activos en Italia incluyen Emilia Romagna Registro de ELA (ERRALS), con una tasa de incidencia bruta de 2,63 / 100.000 / año, caracterizado por una heterogeneidad microgeográfica a lo largo de esta región, con mayores tasas de incidencia en la población de baja densidad (3,27 / 100.000) (Mandrioli et al. 2014); el lateral amiotrófico de Liguria Registro de Esclerosis (LIGALS) que encontró una incidencia, edad y género ajustado a la población italiana de 2001, de 2,51 / 100.000 (Bandettini di Poggio et al. 2013); Sclerosi Laterale Amiotrofica — Puglia (SLAP). El registro informó una incidencia bruta anual de ELA en Puglia para el período de dos años 1998-1999 de 1,6 / 100.000 (Logroscino et al. 2005). En otro estudio basado en una encuesta retrospectiva en Friuli-Venezia Giulia (FVG), los autores encontraron una incidencia bruta de 2,81 / 100.000 años-persona y una prevalencia de 8,36 (6,74-9,97) / 100.000 (Palese et al. 2019). (Fuente: Public Policy in ALS/MND Care An International Perspective).

6.2 Diagnóstico y atención sanitaria

En 1998, el Gobierno italiano aprobó un plan nacional de sanidad en el cual las enfermedades raras figuraban como una prioridad de actuación en salud pública. En 2001 el Gobierno italiano decretó el establecimiento de la red italiana para enfermedades raras, para abordar el problema de la prevención, la vigilancia, el diagnóstico y el tratamiento de las enfermedades poco comunes. Estableció una lista con unas 500 enfermedades poco comunes para las cuales los pacientes reciben diagnóstico y tratamiento completamente gratuito. Al mismo tiempo, decretaba la creación de un registro nacional de enfermedades raras en el Istituto Superiore di Sanità (ISS), que recibe los datos epidemiológicos de los centros regionales.

Desde 2001 se han designado más de 250 **centros de referencia regionales** mediante decisiones oficiales de las regiones en aplicación de la normativa nacional sobre las enfermedades raras.

Estos centros no reciben presupuestos adicionales para el desarrollo de su actividad. En cada región se ha (o se debería haber) creado un centro de coordinación encargado de coordinar las iniciativas de los centros regionales, también a través de directrices.

Fuente: Grupo operativo de enfermedades raras – «Contribution to policy shaping: For a European collaboration on health services and medical care in the field of rare disease»

(«Contribución a la formulación de políticas: por una colaboración europea entre servicios sanitarios y asistencia médica en el campo de las enfermedades raras»).

La ELA obtuvo el reconocimiento de enfermedad rara con el código de identificación RF0100 en base al Decreto Ministerial de Salud n. 279 de 18/05/2001 y se estableció la exención de participación en el costo de los servicios de salud y también obliga a las Regiones a identificar, en su territorio, los hospitales para la prevención, vigilancia, diagnóstico y tratamiento de enfermedades raras.

Los hospitales se encuentran identificados por cada Región de acuerdo con el Decreto Ministerial n. 279/2001 (fuente: CNMR de la ISS).

Tanto en la Web de AISLA como en la de VIVALAVITA se encuentra disponible la información sobre los centros de referencia que hay en cada una de las regiones de Italia:

A

→



AISLA

<https://www.aisla.it/centri-medici/>

(relación de centros médicos acreditados para el diagnóstico, certificación y definiciones terapéuticas de la ELA, los médicos remitentes y cómo contactar con ellos)

B

→



VIVALAVITA

<http://www.wlavita.org/ASSISTENZA/centrios-pedalieri.html>

Se dispone de una ley nacional que extiende el derecho a recibir cuidados paliativos a todos los pacientes afectado por una enfermedad crónica e incurable independientemente del diagnóstico (Legge 38 2010). Es un derecho de los pacientes con ELA y sus familias el recibir servicios integrales de cuidados paliativos, disponibles durante todo el curso de la enfermedad, en cualquier entorno de atención, en función de sus necesidades y según su preferencia de cuidado.

TABLA 8

DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. ITALIA.

¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	✓
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	✗
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	✓
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	✗**
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	✓
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	✗*
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	✗**
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	✗
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	✓
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	✗
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	✓
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	✓
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	✓

(*) Con la excepción de formaciones opcionales ofrecidas por la asociación AISLA.

(**) Excepto en centros especiales como los centros clínicos NeMO.

Fuente: AISLA.

6.3 Atención social

La legislación italiana dispone de algunas normativas que protegen a las personas afectada por la Esclerosis Lateral Amiotrófica y posibilitan obtener una serie de beneficios económicos y asistenciales.

6.3.1

SUBSIDIOS PARA CUIDADOS RELACIONADOS CON LA DISCAPACIDAD.

La prestación por cuidados es una ayuda indirecta por parte de los organismos regionales y municipales, de una contribución económica a las personas con discapacidad. La cuantía depende de la región, cumpliendo con las directrices dictadas por los decretos ministeriales relativos a la asignación. Para 2021, el importe de la provisión es de 522,10 € (Fuente: INPS).

6.3.2

CONTRIBUCIONES PARA LA ELIMINACIÓN DE BARRERAS EN EL HOGAR.

Las personas con discapacidad pueden solicitar un aporte al municipio donde se ubica el inmueble.

6.3.3

CONCESIONES FISCALES.

Beneficios tributarios a favor de los contribuyentes con discapacidad para la compra de automóviles, en renovaciones y remoción de barreras, para gastos médicos, de salud y asistencial, para la compra de ayudas y ayudas técnicas.

6.3.4

BONO ELÉCTRICO.

Garantiza a las familias en condiciones de dificultad económica, familias numerosas y casos de enfermedad, un ahorro en los costos de la luz.

6.3.5










PROYECTO PREMIUM HOME CARE.

El proyecto proporciona servicios de asistencia domiciliaria y apoya intervenciones de asistencia dirigidas a personas con discapacidad que son o han sido empleados públicos.

En Italia, se dispone de una consulta de terapia para realizar una evaluación extensa del mejor tipo de dispositivo de comunicación asistida, con la posibilidad de que los pacientes puedan obtener esos instrumentos de forma gratuita, en el marco del sistema nacional de salud.

TABLA 9

RECURSOS Y SERVICIOS DE ATENCIÓN SOCIAL PARA LA ELA. ITALIA.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	 *
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda,...)?	

 No se dispone de información.

 Son más completos que los centros diurnos. Un ejemplo es el centro clínico NeMO (NeuroMuscular Omnicentre).

Fuente: INPS, AISLA (entrevista por escrito).

7

Países Bajos

Los datos que se muestran a continuación han sido recopilados en revisión de fuentes secundarias relacionadas con la atención a la ELA en los Países Bajos.

7.1 Situación general

Se estima que hay un millón de personas en los Países Bajos con una enfermedad rara. Las probabilidades de desarrollar una enfermedad rara son en promedio 1:17, pero las enfermedades raras son más comunes en ciertas familias y ubicaciones geográficas. Sin embargo, el número correcto sigue siendo una estimación, en parte porque falta un buen registro de trastornos raros. En los Países Bajos no existe un registro nacional y uniforme de personas con trastornos raros, hay falta de diagnóstico correcto, falta de clasificación y codificación uniforme, lo que impide determinar de manera fiable la prevalencia e incidencia de las enfermedades raras y, por tanto, de la ELA. Se estima que entre 5.000 y 8.000 trastornos afectan del 6 al 8% de la población (Plan Nacional de Atención a las Enfermedades Raras NPZZ, 2013). Para los Países Bajos, esto equivaldría a aproximadamente un millón de personas con una enfermedad poco común. Este número sigue creciendo, en parte debido a la mejora de los diagnósticos³³.

Según ALS Center Netherlands, el número de pacientes nuevos por año (incidencia) se estima en 3 personas por cada 100.000 habitantes. Eso es alrededor de 10 pacientes nuevos por semana. La prevalencia de ELA (el número de pacientes en un momento dado) se sitúa entre 9 y 11 personas por cada 100.000 habitantes. En total, Países Bajos tiene aproximadamente 1.500 pacientes con ELA.

33/



Fuente:

<https://www.vzinfo.nl/zeldzame-aandoeningen>

Diagnóstico y atención sanitaria

Los Países Bajos cuentan con ALS Care Network, una red de atención médica que tiene como propósito de brindar la mejor atención posible a los pacientes con ELA, con atrofia muscular espinal progresiva (PSMA) o esclerosis lateral primaria (PLS). Existen 38 equipos de atención de ELA, los entornos en los que operan estos equipos varían desde pequeños hospitales regionales hasta grandes centros médicos universitarios y centros de rehabilitación.

La Red surge a iniciativa, entre otras entidades, de ALS Centrum Nederland. El Centro tiene como objetivo optimizar el diagnóstico, la atención y el tratamiento de las personas con ELA, PSMA y PLS en los Países Bajos, entre otras vías, a través de la investigación científica y el intercambio de conocimientos sobre estas enfermedades. El Centro atiende al 85% de los pacientes de ELA en el país.

La práctica habitual en la atención es que el Centro deriva al paciente al equipo de tratamiento de ELA más cercano a su domicilio para recibir orientación y tratamiento por parte de un médico rehabilitador especializado en ELA. En consulta con el médico de rehabilitación, recibirá atención de un fisioterapeuta especializado, terapeuta ocupacional, logopeda, dietista y trabajador social.

Junto con el equipo de tratamiento la ALS Care Network cuenta con equipos de atención domiciliaria que deben cumplir un mínimo de requisitos de calidad:

A

→ Una enfermera (coordinadora) del equipo de atención domiciliaria consulta con el equipo de tratamiento de ELA del paciente al menos una vez cada seis meses sobre la atención del cliente individual y se comunica con ellos con más frecuencia, si la enfermedad progresa rápidamente.

B

→ Al menos el 80% de los miembros del equipo han completado con éxito el curso electrónico gratuito "Introducción a la ELA".

C

→ Al menos 6 miembros del equipo o el 50% de los miembros del equipo también han completado otro curso electrónico del Centro ALS (*Crushing in ALS, Recognizing False Illness Perceptions* o *Influir en las falsas percepciones de enfermedades*).

D

→ El equipo de atención domiciliaria ha visitado el equipo de tratamiento de ELA en la región para un curso en profundidad (*Soporte respiratorio*) o un representante del equipo de atención domiciliaria se une al equipo multidisciplinario de consulta del hospital (equipo de tratamiento) al menos dos veces al año.

TABLA 10

DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. PAÍSES BAJOS:

¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	<input type="checkbox"/>
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	<input type="checkbox"/>
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	<input type="checkbox"/>
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	<input type="checkbox"/>
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	<input type="checkbox"/>
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	<input checked="" type="checkbox"/>

() *No se dispone de información.*

Fuente: *Elaboración propia.*

Atención social

Normativa relacionada con la atención social.

LEY DE APOYO SOCIAL (Wmo)

Tiene como objetivo ayudar a los ciudadanos para que puedan seguir viviendo de forma independiente en casa durante el mayor tiempo posible y participar en la sociedad. Los municipios son responsables de implementar esta ley.

A
B
C

- *Instalaciones generales a disposición del municipio para las personas que las necesiten. Ejemplos: un servicio de compras, asistencia social y líneas directas.*
- *Instalaciones a medida, adaptadas a la situación de vida y salud de la persona: ayuda doméstica, ajustes en el hogar, alarma personal, etc.*
- *Facilidades de transporte, se facilitan los medios para que los ciudadanos puedan volver a moverse y participar en la sociedad: taxi regional, ajuste del coche, silla de ruedas, etc.*

LEY DE CUIDADOS A LARGO PLAZO (Wlz)

Está destinado a personas que necesitan atención o supervisión en las inmediaciones las 24 horas del día. Para solicitar la atención a domicilio, puede comunicarse con el Centro de evaluación de la atención (CIZ). Se aplica una contribución personal.

LEY DEL SEGURO MÉDICO (Zvw)

Existen dos tipos de seguro médico:

A
B

- *Seguro básico, obligatorio para todas las personas que viven en los Países Bajos. Se trata de un paquete básico que es determinado por el Gobierno.*
- *Seguro complementario. Las aseguradoras deben reembolsar la atención si la persona tiene derecho. El seguro de salud reembolsa principalmente los costos de atención médica, que incluyen:*
 - *transporte de pacientes*
 - *ciertos audífonos, como dentaduras postizas o audífonos*
 - *cuidado personal y enfermería a través de la enfermera del distrito*
 - *alarma personal*

TABLA 11

RECURSOS Y SERVICIOS DE ATENCIÓN SOCIAL PARA LA ELA. PAÍSES BAJOS.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	<input type="checkbox"/>
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	<input checked="" type="checkbox"/>
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	<input type="checkbox"/>
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	<input type="checkbox"/>
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	<input type="checkbox"/>
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	<input type="checkbox"/>
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	<input checked="" type="checkbox"/>
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda...)?	<input type="checkbox"/>

() *No se dispone de información.*

Fuente: Elaboración propia.

8

Portugal

Los datos sobre la atención a la ELA en Portugal provienen de la información proporcionada por la Asociación Portuguesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (APELA), a través del formulario de recogida de datos y la entrevista con Teresa Moreira. Directora ejecutiva de la Asociación, además de la revisión de fuentes secundarias relacionadas con la materia.

APELA es la única asociación que se dedica exclusivamente a los pacientes con ELA en Portugal. Fue fundada en 1997 por un grupo de pacientes y cuidadores en el apoyo del Profesor Mamede de Carvalho y Dr. Sales Luis. El Ice Bucket Challenge³⁴ supuso un impulso importante para el crecimiento de APELA que logró, a partir de ahí, contar con instalaciones propias en Oporto y Lisboa.

Cuenta con 1.500 personas asociadas, de las cuales, 400 son pacientes de ELA. La Asociación APELA ofrece servicios de fisioterapia, terapia del habla y nutrición. Cuenta con un departamento de servicios sociales cuyo objetivo es acoger y planificar la atención personalizada de los servicios que ofrece la asociación. Por otra parte, también ofrecen orientación respecto a servicios y recursos sociosanitarios disponibles en el país.

Otra de sus labores más importantes es la de ofrecer formación tanto a cuidadores informales como a cuidadores formales y técnicos de salud. Cuentan también con un banco de productos de apoyo (sillas de ruedas, camas articuladas, andadores, grúas de transferencia) que ceden a pacientes con ELA, según las necesidades de los mismos.

34/ La campaña con más impacto a nivel mundial para visibilizar esta enfermedad impulsada por Pete Frates y Pat Quinn en 2014.

8.1 Situación general

De acuerdo con Infarmed (Autoridade Nacional do Medicamento e Produtos de Saúde, IP), en Portugal 809 personas³⁵ viven con ELA, esto supone una prevalencia de 7,85 personas por cada 100.000 habitantes.

Según datos de esta misma fuente (Infarmed), se observa un crecimiento importante en los casos de ELA que han pasado de 609 pacientes en el año 2016 a los 809 en la actualidad. No existe un registro oficial de pacientes por lo que estos datos deben tomarse con cautela. APELA advierte además del retraso de nuevos diagnósticos debido a la crisis sanitaria de la COVID-19. La Asociación APELA considera que estos datos subestiman la enfermedad porque tienen constancia de que uno de cada cuatro pacientes con ELA no toma este medicamento, en Portugal.

“...esto es muy subjetivo porque el informe dice que en Portugal hay novecientos y pocos enfermos que toman Riluzol pero yo sé que probablemente uno en cada cuatro no lo toma. O incluso más. Por lo tanto, nunca tenemos un número real respecto al número de enfermos de ELA que hay en Portugal”.

Teresa Moreira.
Asociación APELA.

35/ Pacientes que en el último año han estado tratados con Riluzol (único tratamiento reconocido en Portugal).

8.2 Diagnóstico y atención sanitaria

El tiempo promedio para recibir el diagnóstico es de seis meses. El proceso de diagnóstico se inicia en Atención Primaria a través de los médicos de cabecera que derivan a neurología. **Portugal no cuenta con una estrategia o plan de atención a la ELA.** La práctica habitual es que, una vez recibido el diagnóstico, los pacientes son atendidos por los especialistas correspondientes cada tres o cuatro meses. Esto supone que los pacientes se encuentren sin una atención sanitaria continuada, a pesar de que algunos, debido al avance de la enfermedad, ya presentan secuelas que deberían estar siendo atendidas.

No tienen centros de referencia de ELA. Sin embargo, los hospitales públicos cuentan con equipos multidisciplinares de ELA. Los equipos, en general, cuentan con profesionales de neurología, neumología, nutrición, fisioterapia, trabajo social.

Entre esos hospitales destaca el Hospital de Sta. Maria - Centro Hospitalar de Lisboa Norte que cuenta con un servicio de atención a pacientes con ELA a cargo del Profesor Mamade de Carvalho, un referente en la investigación y tratamiento de esta enfermedad. Los pacientes suelen recurrir a este servicio para solicitar una segunda opinión y confirmar el diagnóstico.

Desde la experiencia de la Asociación APELA, se apunta cierta **desigualdad de acceso a la atención sanitaria** dependiendo de la zona en la que resida la persona con ELA. A esto se suma la **falta de especialización** en áreas como la fisioterapia y/o la logopedia. Un vacío importante es la **falta de apoyo psicológico** tanto a los pacientes como a sus familias.

“Hay hospitales en los que se proporcionan estos cuidados reencaminando los pacientes a consultas de psicología e incluso psiquiatría... en Portugal solo un 30% de los hospitales tiene un sistema de apoyo de cuidados paliativos con equipos debidamente formados. Por lo tanto, si al enfermo le toca uno de estos

hospitales, tiene un acompañamiento más cercano a través de esos servicios. Pero no siempre sucede. Y si vamos a ciudades más remotas con hospitales más pequeños estos servicios no existen. No hay grupos de apoyo, no hay grupos de ayuda mutua, no hay consultas de familia, es raro que se haga acompañamiento con el cuidador principal. Realmente es muy difícil encontrar este tipo de ayuda”.

Por otra parte, según la Asociación APELA, aunque existen programas de cuidados paliativos su acceso es también desigual; en este ámbito también se da la falta de especialización en ELA y la orientación de los programas más enfocados a pacientes oncológicos y/u otras enfermedades.

“Todavía hay tendencia a que los cuidados paliativos estén más enfocados a la oncología, entonces los pacientes con ELA siempre son muy pequeñitos en ese mundo y los servicios no siempre llegan a ellos. Y hay tantos enfermos con otras patologías que muchas veces la atención no llega a un paciente con ELA”.

Portugal cuenta con unidades de cuidados paliativos a los que las personas con ELA, en la fase final de la enfermedad, podrían acceder. Sin embargo, existen pocas plazas y no siempre están cercanas al domicilio de la persona.

“En Portugal tenemos unidades de cuidados continuos muy buenas y cuidados paliativos excelentes con muy buenos profesionales y unidades muy bien equipadas y muy buenas, pero muy pocas. No tienen la capacidad para apoyar a todos los que lo necesitan. **Entonces para un enfermo de ELA que necesite cuidados más presentes como respiratorios, alimentación y sea muy dependiente es muy difícil conseguir una plaza.** Lo que pasa muchas veces es que sí hay plazas, pero a doscientos kilómetros de donde vive el paciente entonces la familia no lo acepta porque siente que está abandonando al paciente ¡Y con razón!”.

Teresa Moreira.
Asociación APELA.

El país también cuenta en Atención Primaria con equipos de cuidados continuos a domicilio. Disponen de psicólogo y de enfermería rehabilitadora. Sin embargo, ocurre, como con otros servicios, los pacientes con ELA no pueden acceder a ellos con facilidad y, si pueden hacerlo, el tiempo de uso del servicio se reduce a un par de meses con muy pocas horas a la semana. La Asociación APELA apunta aquí dos cuestiones relevantes: 1) que este servicio esté pensado para la "rehabilitación y mejora"; 2) Cierta desconocimiento y falta de sensibilidad de los profesionales sanitarios de este ámbito que, ante procesos administrativos burocratizados, tienden a evitar gestionar este servicio.

"... Cuando conseguimos llevar estos equipos a los pacientes lo hacen durante unos dos o tres meses y como no hay rehabilitación ni mejora del enfermo le conceden el alta y dejan de ir. Entonces tenemos que volver a solicitar los servicios volviendo a reunir todo el papeleo y que el médico esté disponible para ello porque hemos notado en muchos médicos de cabecera que no tienen todavía la sensibilidad con respecto a la ELA e incluso desconocen la enfermedad de modo que no son conscientes de sus especificidades y como estos procedimientos son muy burocráticos y llevan mucho tiempo ellos eligen no hacerlos".














Teresa Moreira.
Asociación APELA.

El Ministerio de salud de este país cuenta con **“Cartão de Pessoa com Doença Rara”** creado en 2014, tiene como propósito que, en situaciones de urgencia, los equipos médicos tengan acceso a toda la información clínica del paciente, de tal manera que permite una mejor atención y derivación. Esta información está también disponible para el propio paciente. Los datos del Ministerio indican que 7.177 personas con enfermedades raras que disponen de esta tarjeta³⁶, esto supone apenas el 1,05% del total de personas con enfermedades raras que viven en Portugal.

Respecto al acceso a servicios de fisioterapia, la Asociación APELA, a partir de su experiencia, considera que es insuficiente, no especializado y con procedimientos poco ágiles. Los pacientes pueden disponer de este servicio en algunos hospitales y también a través de su médico de cabecera donde puede solicitar 21 sesiones de fisioterapia al año.

TABLA 12

DIAGNÓSTICO Y ATENCIÓN SANITARIA DE LA ELA. PORTUGAL

¿Existe una Estrategia o plan nacional y/o regional de atención a los pacientes con ELA?	
¿Se prevén actuaciones individualizadas de atención a las personas con ELA adaptadas a las necesidades y preferencias de las personas?	
¿Se ofrece la posibilidad de contar con una segunda opinión ?	
¿Existen mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados , entre los que se incluya la ELA?	
¿Cuenta su país con Unidades de Referencia de ELA ?	
¿Dispone su país de programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz de la enfermedad?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Existen programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA desde el primer momento del diagnóstico?	
¿Se ofrecen cuidados sanitarios domiciliarios a personas con ELA?	
¿Cuentan con mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez?	
¿Se ofrecen servicios de fisioterapia de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?	
¿Existen programas de cuidados paliativos , de carácter público, especializados en personas con ELA?	
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?	

Fuente: Asociación Portuguesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (APELA).

8.3 Atención social

No existen protocolos de coordinación entre los servicios sanitarios y los servicios sociales en Portugal. Es frecuente que los pacientes, una vez diagnosticados no reciban ninguna información sobre los recursos sociales disponibles.

“Aquí el Ministerio de Sanidad y el Ministerio de la Seguridad Social no se entienden y no trabajan en conjunto así que, hasta que esto no cambie los pacientes nunca serán debidamente acompañados. Principalmente porque el apoyo domiciliario de cuidados diarios, el apoyo a la red de hospitalización de los pacientes son cosas que aquí no existen”.

Entrevista con APELA

En Portugal existe el **“Atestado Médico de Incapacidade Multiuso (AMIM)”**, un certificado que acredita que una persona tiene discapacidad. Para acceder a este certificado es necesario hacer una solicitud con el médico de cabecera, es decir, a través de Atención Primaria, que será evaluada por una Junta Médica, la evaluación se realiza, según la normativa³⁷, en un plazo de 60 días a partir de la entrega de la solicitud. Ahora bien, en promedio, los pacientes con ELA tardan seis meses en obtener este certificado; la COVID-19 ha supuesto un retraso importante en la expedición del AMIM porque las Juntas Médicas suspendieron su actividad más de un año.

37/ El “Atestado Médico de Incapacidade Multiuso (AMIM)” está regulado a través del Decreto Ley N ° 202/96, de 23 de octubre.

En abril de 2021, se dictó la Ley 14/2021 que establece un régimen transitorio para la emisión automática del AMIM para pacientes con cáncer recién diagnosticados³⁸. El certificado puede ser expedido por el propio hospital en el que está siendo atendida la persona enferma. No se ha previsto esta medida para paciente con enfermedades graves, como la ELA.

Contar con el AMIM, con un grado de discapacidad igual o superior al 60%, permite acceder a:

A
B
C

- *Beneficios fiscales (exenciones en el Impuesto sobre la Renta de las Personas Físicas, exenciones relacionados con la compra o uso de vehículos).*
- *Tarjeta de aparcamiento para personas con movilidad reducida.*
- *Financiación del 100% de productos de apoyo. Para que las personas obtengan esta financiación, el producto de apoyo debe de ser prescrito por el médico de cabecera o por centros prescriptores especializados.*

“... el proceso desde la solicitud hasta que llegan estos equipos al paciente tarda como mínimo de año a año y medio. Por lo tanto, para un enfermo de ELA esto es impensable. Si yo pido hoy una silla de ruedas para el paciente, cuando la silla de ruedas llega la persona ya no la necesita. ... **Muchas veces pasa que nos llegan los productos, pero el paciente ya ha fallecido. Muchas veces.**”

Teresa Moreira.
Asociación APELA.

38/





Lei n.º 14/2021 de 6 de abril Regime transitório para a emissão de atestado médico de incapacidade multiúso para os doentes oncológicos. Recuperado de <https://files.dre.pt/1s/2021/04/06600/0000700007.pdf>

Por otro lado, es necesario mencionar dos recursos más relacionados con la cobertura económica y apoyo a las personas con ELA y su entorno familiar:

Pensión de invalidez³⁹. Es una prestación económica dirigida a personas en situación de incapacidad permanente para trabajar causada por, entre otras enfermedades no profesionales, Esclerosis Lateral Amiotrófica. Esta prestación distingue situaciones de incapacidad relativa (la persona no puede obtener más de un tercio de la retribución correspondiente al ejercicio normal de su profesión) y absoluta (situación de incapacidad permanente y definitiva para cualquier profesión o trabajo). La pensión de invalidez no puede ser inferior al 30% ni superior al 80% de la retribución de referencia⁴⁰, estableciéndose un mínimo que para el año 2021 se sitúa en 275,30 euros.

Por otra parte, en este momento se está desarrollando un proyecto piloto "MAVI" Movimento de Apoio a Vida Independente, que brinda el apoyo de un **asistente personal** para personas con discapacidad. Los pacientes con ELA pueden acceder a este apoyo, aunque es muy escaso.

39/  Centro Nacional de Pensões (2021). Guia Prático – Regime Especial de Proteção na Invalidez (Esclerose Múltipla, Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), Doença de Parkinson (DP), Doença de Alzheimer (DA), e outras). https://www.seg-social.pt/documents/10152/24388/7014_regime_especial_protecao_invalidez/b9a33167-8288-4f95-8f01-de1664b80507

40/  El importe corresponde al 3% de la retribución de referencia, por cada año natural con registro de retribuciones, consideradas relevantes para el cálculo de la pensión, definida por la siguiente fórmula: $P = RR \times 3\% \times N$, donde $RR =$ Retribución de referencia definida por $R / 42$, siendo $R =$ Retribución total de los 3 años naturales con mayor retribución, registrados en los últimos 15 años, con récord retributivo $42 = 14$ meses \times 3 años. $N =$ número de años calendario con registros de pago relevantes para el cálculo. Fuente: <https://www.seg-social.pt/protecao-especial-na-invalidez#>

Estatuto del cuidador. La Ley No. 100/2019, de 6 de septiembre de 2019 tiene como propósito regular los derechos y obligaciones de las personas cuidadoras y de aquellas que reciben el cuidado y establecer medidas de apoyo. Para su puesta en marcha se planteó el desarrollo de un proyecto piloto en 30 municipios en donde se estableció un subsidio para los cuidadores informales de entre 248,20 y los 343,50 euros. Sobre este Estatuto, la Asociación APELA señala:

“Nosotros [en Portugal] tenemos casi un millón de cuidadores informales y solo les han atribuido el subsidio de cuidador informal a doscientos y pocos de ellos. Ahí se puede ver lo mal que está la situación. **Para que el cuidador tenga derecho a una ayuda como cuidador informal tiene que estar al borde de la pobreza** porque si no, no tiene derecho a ello”.

Teresa Moreira.
Asociación APELA.

TABLA 13

Recursos y servicios de atención social para la ELA. PORTUGAL.

¿Existen en su país protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales para asegurar la continuidad en la atención?	✗
¿Existen acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA ?	✗
Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen derecho a recibir ayuda económica ?	✓
¿Existen beneficios económicos para el cuidador principal ?	✓
¿Existen en su país ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano (asistencia personal con formación especializada en salud...) a las que puedan acceder las personas con ELA ?	✓
¿Existen en su país centros especializados de estancia diurna con plazas de carácter público para personas con ELA?	✗
¿Existen en su país centros especializados de estancia temporal con plazas de carácter público para personas con ELA?	✗
¿Existen en su país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales) con plazas de carácter público para personas con ELA?	✗
¿En su país se proporcionan ayudas económicas a las familias de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda...)?	✗

Fuente: Asociación Portuguesa de Esclerosis Lateral Amiotrófica (APELA).

9

Análisis comparativo

Los datos de incidencia y de prevalencia de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) por países deben ser tomados con cautela. En tanto que las metodologías para calcularse son distintas. Algunas cifras provienen de la indagación de las organizaciones de pacientes con ELA. Por ejemplo, la Fundación Luzón en España.

A partir de la información recabada, solo existen registros específicos de la enfermedad en Francia. Bélgica dispone de un Registro Nacional de Enfermedades NeuroMusculares (BNMDR). España cuenta con el Registro Estatal de Enfermedades Raras que recientemente publicó un informe⁴¹ con casos de enfermedades detectados hasta el año 2018 referidos a 12 Comunidades Autónomas. La Fundación Luzón en su Observatorio (2020) contaba con datos referidos a 2019 de 14 Comunidades Autónomas y otros 3 referidos a 2018.

En Portugal, el cálculo de personas afectadas se realiza a partir del análisis de los datos relacionados con el consumo de Riluzol. Sin embargo, la Asociación APELA tiene constancia de que en este país uno de cada cuatro pacientes con ELA no toma este medicamento.

41/  *Ministerio de Sanidad (2021). Informe ReeR 2021 Situación de las Enfermedades Raras en 2010-2018 Recuperado en https://www.sanidad.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/excelencia/Informe_reer_reducido_2021.pdf*

TABLA 14

INCIDENCIA Y PREVALENCIA DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA.

Países	Incidencia anual por cada 100.000 habitantes	Prevalencia por cada 100.000 habitantes	Tiempo de diagnóstico
Bélgica	2,0 personas	8,6 personas	De 3 a 6 meses
España	Entre 1,4 y 5,4 personas	8 personas	Más de 6 meses
Francia	2,5 personas	10,37 personas	6 meses y 1 año
Italia	3,23 personas	10,5 personas	No disponible
Portugal	No disponible	7,85 personas	9 meses
Países Bajos	3,0 personas	Entre 9 y 11 personas	9 meses

Fuente: A partir de los formularios cumplimentados por las asociaciones de pacientes con ELA y otras fuentes secundarias

Un aspecto relevante en la atención de los pacientes con ELA es la posibilidad de contar con cuidados y apoyos continuados en el domicilio. En Bélgica, el Estado financia los Centros de Referencia, que reciben un presupuesto anual para organizar la atención de los pacientes en un entorno ambulatorio. Los equipos multidisciplinares de estos centros mantienen contacto estrecho con el médico de cabecera y ayudan a organizar la atención en el domicilio. Por otra parte, los pacientes cuentan también con el apoyo de enfermería especializada para resolver dudas en cualquier momento.

Los Centros de Referencia en Francia también disponen de presupuesto público específico y cuentan con Centros de Competencia y Recursos para Enfermedades Raras (CRCMR) que, en colaboración y coordinación con estos centros de referencia, garantizan la atención y el seguimiento de los pacientes, cerca de su domicilio.

En Países Bajos, la red de atención médica (ALS Care Network) cuenta con equipos de atención domiciliaria que se coordina con el equipo multidisciplinar de tratamiento y el médico de cabecera.

	Bélgica	España	Francia	Italia	Países Bajos	Portugal
	●	●	●	●	●	●
	●	●	●	●	●	●
	●	●	●	●	●	●
	●	●	●	●	●	○
	●	●	●	●	●	○
	○	●	●	●	○	○
	●	●	●	●	○	○
	●	●	●	●	●	○
	●	●	●	●	○	○
	●	●	●	●	○	●
	●	●	●	●	●	●
	○	○	●	●	●	○
	○	○	●	●	○	○
	○	○	○	●	●	○

● SÍ ○ NO

Portugal cuenta en Atención Primaria con equipos de cuidados continuos a domicilio que disponen de servicios de psicología y enfermería rehabilitadora. Sin embargo, ocurre que los pacientes con ELA no pueden acceder a ellos con facilidad y, si pueden hacerlo, el tiempo de uso del servicio se reduce a un par de meses con muy pocas horas a la semana. La Asociación APELA apunta aquí dos cuestiones relevantes: 1) El servicio está pensado para la "rehabilitación y mejora"; 2) Cierta desconocimiento y falta de sensibilidad de los profesionales sanitarios de este ámbito que, ante procesos administrativos burocratizados, tienden a evitar gestionar este servicio para los pacientes con ELA.

En España, según el Observatorio de la ELA, el 94% de las Comunidades Autónomas cuenta con algún equipo multidisciplinar que atiende en régimen de cita y espacio único a los pacientes con ELA. Sin embargo, al atender al perfil de los dispositivos, la atención multidisciplinar no estaría garantizada en todo el territorio (12 de las 17 Comunidades Autónomas contaría con atención especializada de pacientes con ELA) y la atención sanitaria en el domicilio es todavía insuficiente: solo 6 de las 17 ofrece servicios de fisioterapia domiciliaria, un servicio fundamental para la calidad de vida de las personas enfermas. Por otro lado, el acceso a los cuidados paliativos a domicilio puede verse limitado, si la persona no reside cerca del hospital de referencia correspondiente. La hospitalización domiciliaria no se encuentra disponible en 4 de las 17 Comunidades Autónomas.

Como vacíos importantes en la atención en el ámbito sanitario, se detectan la falta de apoyo psicológico tanto a los pacientes como a sus familias y la ausencia mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez.

En el ámbito de la atención social se observan distintas prácticas entre unos y otros países. En Portugal no existen protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales. En España, solo 5 de las 17 Comunidades Autónomas disponen de protocolos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales. Mientras que en Bélgica, Francia y Países Bajos sí cuentan con mecanismos de coordinación entre estos ámbitos de atención.

En términos generales, se observan distintas dificultades para acceder a servicios y/o recursos sociosanitarios en todos los países (procedimientos burocráticos, listas de espera, limitaciones por edad...). España y Portugal presentarían las dificultades más importantes: el acceso a las ayudas técnicas requiere de trámites con esperas incompatibles con la evolución de la enfermedad, las prestaciones económicas son escasas y no existen suficientes plazas residenciales para pacientes. En España, desde 2019, existe normativa que establece la cesión de lectores oculares u otros sistemas de comunicación similar a pacientes con trastornos neuromotores graves con afectación de ambos miembros superiores e imposibilidad de comunicación oral o escrita; en 2021, solo 3 de las 17 Comunidades Autónomas cuentan con protocolos para esta sesión. En Portugal para acceder a una silla de ruedas puede suponer una espera de un año o más.

Como buenas prácticas se pueden señalar el procedimiento de vía rápida para acceder ayudas técnicas y a asistencia personal, en la región de Flandes (Bélgica). También destaca en esta región, como buena práctica, el establecimiento de presupuesto personal que se puede utilizar para la contratación de servicios de enfermería a domicilio para tareas como el lavado, la ropa, el cuidado de las heridas, la alimentación por sonda, etc., y que también contempla la atención y el apoyo de los cuidadores familiares. Francia también cuenta con la Prestation de Compensation du Handicap (PCH), una prestación económica para que las personas con discapacidad, incluidas las personas con ELA, puedan afrontar gastos derivados de su situación de discapacidad (asistencia personal -ayuda humana-, ayudas técnicas, obras de acondicionamiento de la vivienda...). Cabe apuntar que esta prestación considera distintas coberturas si la ayuda humana debe realizar procedimientos relacionados con el cuidado o aspiraciones endotraqueales.

El movimiento asociativo ha jugado un papel clave, determinante en el liderazgo en la visibilización e investigación de la enfermedad. Además, como interlocutores cualificados y representativos del colectivo frente a las administraciones públicas.

“Estos procesos de apoyo comenzaron cuando empezamos a hacer las cosas nosotros mismos. Por ejemplo, cuando los pacientes con ELA necesitaban una silla de ruedas, primero les dábamos una de forma gratuita, de modo que los pacientes podían conseguirla a través de nosotros. Luego le decíamos al gobierno “mira, así es como lo estamos haciendo, así que, por favor, hazte cargo”.

Evy Reviere y Dirk De Valck.
ALS Liga Belgium

Estas entidades cumplen un papel relevante en el apoyo y acompañamiento de los pacientes con ELA cubriendo las carencias de atención de la administración pública. Mantienen también una actividad significativa en todas las iniciativas que promueven la búsqueda de tratamientos que curen la enfermedad, siempre bajo criterios éticos y de evidencia científica.

10

Análisis comparativo de diagnóstico y atención sanitaria de la ELA

TABLA GENERAL COMPARATIVA ELA.

¿Existe una **Estrategia o plan nacional y/o regional de atención** a los pacientes con ELA?

¿Se prevén **actuaciones individualizadas** de atención a las personas con ELA **adaptadas a las necesidades y preferencias** de las personas?

¿Se ofrece la posibilidad de contar con una **segunda opinión**?

¿Existen **mecanismos que agilicen el acceso a recursos de salud especializados**, entre los que se incluya la ELA?

¿Cuenta su país con **Unidades de Referencia de ELA**?

¿Dispone su país de **programas formativos dirigidos a profesionales sanitarios orientados a la detección precoz** de la enfermedad?

¿Existen **programas de apoyo psicológico a las personas con ELA** desde el primer momento del diagnóstico?

¿Existen **programas de apoyo psicológico a las familias de personas con ELA** desde el primer momento del diagnóstico?

¿Se ofrecen **cuidados sanitarios domiciliarios** a personas con ELA?

¿Cuentan con **mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia** con facilidad y rapidez?

¿Se ofrecen **servicios de fisioterapia** de carácter público durante la fase de evolución de la enfermedad?

¿Existen **programas de cuidados paliativos**, de carácter público, especializados en personas con ELA?

¿Existen en su país **ayudas y/o prestaciones económicas para la adquisición de productos de apoyo** (ayudas técnicas, ortopédicas o de comunicación) para las personas con ELA?

¿Existen en su país **protocolos específicos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales** para asegurar la continuidad en la atención?

¿Existen **acuerdos entre los servicios sanitarios y las asociaciones de ELA**?

Una vez que se ha diagnosticado a los pacientes con ELA, ¿tienen **derecho a recibir ayuda económica**?

¿Existen **beneficios económicos para el cuidador principal**?

¿Existen en su país **ayudas y/o prestaciones económicas para la contratación de apoyo humano** (asistencia personal con formación especializada en salud...) **a las que puedan acceder las personas con ELA**?

¿Existen en su país **centros especializados de estancia diurna** con plazas de carácter público para personas con ELA?

¿Existen en su país **centros especializados de estancia temporal** con plazas de carácter público para personas con ELA?

¿Existen en su **país centros especializados de estancia prolongada (centros residenciales)** con plazas de carácter público para personas con ELA?

¿En su país se proporcionan **ayudas económicas a las familias** de personas con ELA para sobrellevar las necesidades (**bono eléctrico, respiro familiar, ayudas para la adaptación de la vivienda,...**)?

SÍ NO NO SE DISPONE DE INFORMACIÓN.

	Bélgica	España	Francia	Italia	Países Bajos	Portugal
	●	●	●	●	▬	○
	●	●	●	○	●	○
	●	●	●	●	●	●
	●	○	●	○	▬	○
	●	●	●	●	●	○
	○	○	●	○	▬	○
	○	○	●	○	●	○
	○	○	●	○	▬	○
	●	○	●	●	●	○
	○	○	○	○	▬	○
	●	○	●	●	●	●
	●	○	●	●	●	○
	●	●	●	●	●	●
	●	○	●	●	▬	○
	●	○	●	▬	●	○
	●	●	●	●	▬	●
	●	●	●	●	▬	●
	●	○	●	●	▬	○
	●	○	●	●	●	○
	●	○	●	●	●	○
	●	○	●	●	▬	○

11

Propuestas

-
- 01 Garantizar el derecho de los pacientes con ELA a recibir una atención sanitaria y social de acuerdo a sus necesidades y ajustada al itinerario de la enfermedad. Es fundamental terminar con las desigualdades territoriales tanto a nivel europeo como a nivel nacional y regional. En este sentido, alcanzar un estándar básico de atención en lo sanitario y en lo social incorporando las mejores prácticas en cada ámbito.
-
- 02 La ELA no solo afecta a las personas enfermas sino también a su entorno más cercano. El cuidado en el domicilio no debe depender solo o prácticamente solo del entorno familiar inmediato, tal como ocurre en algunos países. Es preciso contar con apoyos que permitan el respiro y descanso del cuidador principal, ayudas económicas, fórmulas que permitan su continuidad en el mercado laboral de estas personas.
-
- 03 Resulta necesario ofrecer apoyo psicológico durante todo el itinerario de la enfermedad tanto a las personas con ELA como a sus familias, incluida la fase de duelo.
-
- 04 Incorporar la asistencia personal cualificada en el apoyo a las personas con ELA. Esta debe estar dotada con recursos económicos suficientes, con la flexibilidad e intensidad que la enfermedad precisa y la autonomía de los pacientes con ELA para decidir cómo se gestiona este apoyo, en línea con el presupuesto personal (PVB) que existe en Flandes (Bélgica).
-
- 05 Financiación pública para la investigación sobre la ELA.
-
- 06 Implementar mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez.
-
- 07 Mejorar la integración de los servicios sociales y de salud para garantizar una atención domiciliaria adecuada.
-
- 08 Establecer vías de acceso rápido a los distintos apoyos que requieren las personas con ELA (ayudas técnicas, asistencia personal, servicios de rehabilitación...).
-
- 09 Mejorar la capacitación y formación de las personas que brindan atención domiciliaria y comunitaria para mejorar la calidad de la atención.
-
- 10 Es fundamental apoyar a las organizaciones y considerar su saber experto en el diseño y evaluación de políticas públicas dirigidas a los pacientes con ELA y sus familias.
-

12

Propuestas España

1

Es preciso terminar con la desigualdad en el acceso a los recursos de atención sanitaria entre territorios. Para lo cual deberían seguirse los criterios establecidos a través de documento "Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica" elaborado por el Ministerio de Salud español en 2017. En especial debería asegurarse:

1.1 La existencia de al menos una Unidad de Referencia de ELA en cada Comunidad Autónoma. De momento, 13 de las 17 CCAA cuentan con al menos una. Ahora bien, solo 4 de las 17 Comunidades Autónomas tienen capacidad para realizar estudios genéticos.

1.2 El Ministerio establece, en el documento de abordaje a la ELA, la elaboración de un Plan Individualizado de Atención en el que se establecen distintas medidas. En la actualidad, este plan individualizado se contempla en 11 de las 17 CCAA (Galicia, Principado de Asturias, País Vasco, Navarra, Cataluña, Castilla y León, Comunidad de Madrid, Región de Murcia, Islas Canarias, Islas Baleares y Andalucía). Además de promover que este Plan se lleve a cabo en todos los territorios, deberían considerarse mecanismos de evaluación para determinar si estos planes se cumplen. Por ejemplo, ¿se está cumpliendo con la valoración del riesgo social y elaboración de un itinerario social adecuado con la tramitación rápida de las prestaciones y recursos que requiera?

-
- 1.3 Asegurar que todas las Comunidades Autónomas cuentan con guías específicas de atención. En 2020, solo existen en 8 de las 17 CCAA.
-
- 1.4 Crear la figura de enlace domiciliario con el propósito de mejorar la atención sanitaria en el domicilio.
-
- 1.5 Garantizar los servicios de fisioterapia domiciliaria en todas las Comunidades Autónomas. Este es un aspecto prioritario para garantizar la calidad de vida de las personas enfermas y resulta que solo está disponible en Andalucía, Asturias, Cataluña, Comunidad Valenciana, Islas Baleares y País Vasco. Por otra parte, debe asegurarse que este servicio satisface las necesidades reales de estas personas.
-
- 1.6 Mejorar y ampliar los cuidados paliativos en el domicilio. Los datos indican que este acceso puede verse limitado, si la persona no reside cerca del hospital de referencia correspondiente.
-
- 1.7 Mejorar y ampliar los servicios de atención psicológica que deben dirigirse tanto a las personas como a sus familias desde el primer momento del diagnóstico y a lo largo de toda la enfermedad. Es primordial acompañar a las familias en el proceso de duelo.
-

2

Implementar mecanismos que aseguren que las personas con ELA acceden a los servicios sanitarios de urgencia con facilidad y rapidez.

3

Diseñar protocolos de coordinación entre los Servicios Sanitarios y los Servicios Sociales. En 2020 solo 5 de las 17 CCAA cuentan con estos protocolos (Asturias, Comunidad de Madrid, Galicia, Islas Baleares y Navarra).

4

Establecer un Código de Urgencia para la atención de las personas con ELA en los diferentes trámites administrativos de reconocimiento de discapacidad y/o dependencia.

5

Desde 2019, existe normativa que establece la cesión de lectores oculares u otros sistemas de comunicación similar a pacientes con trastornos neuromotores graves con afectación de ambos miembros superiores e imposibilidad de comunicación oral o escrita; en 2021, solo 3 de las 17 Comunidades Autónomas cuentan con protocolos para esta cesión. Es urgente que se cumpla esta normativa. Los pacientes con ELA tienen derecho a mantener su autonomía, a no sufrir aislamiento y a poder expresar sus preferencias sin limitaciones.

6

En el ámbito de los servicios sociales, se constata la falta de recursos y de ajuste a las necesidades de los pacientes con ELA y sus familias: los servicios residenciales no están preparados para atender a personas con ELA; la prestación económica para cuidados familiares que establece el sistema de dependencia está en torno a los 300 euros mensuales; la ayuda a domicilio que se concede a las personas con dependencia severa es de 57 horas al mes, apenas dos horas y media diarias de lunes a viernes; no existen servicios de respiro familiar. Corresponde aprender de las experiencias de Francia y Bélgica y valorar la creación de ayudas económicas directas para el pago de distintos servicios; en Bélgica existe un convenio que garantiza la existencia de plazas residenciales para personas con grandes necesidades de atención. Ofrecer apoyo a los cuidadores a través de servicios de respiro familiar, ayuda a domicilio suficiente, atención psicológica, formación en el manejo de productos de apoyo y ayudas técnicas.

7

Antes que cualquier medida es preciso escuchar y atender a las personas con ELA y sus familias. Respaldar a las asociaciones de pacientes con ELA y considerar su saber experto en el diseño y evaluación de políticas públicas dirigidas a los pacientes con ELA y sus familias.

13

Referencias

Camacho A, et al (2015). "Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares". Neurología. 2015.

Centro Nacional de Pensões (2021). Guia Prático – Regime Especial de Proteção na Invalidez (Esclerose Múltipla, Esclerose Lateral Amiotrófica (ELA), Doença de Parkinson (DP), Doença de Alzheimer (DA), e outras). https://www.seg-social.pt/documents/10152/24388/7014_regime_especial_protecao_invalidez/b9a33167-8288-4f95-8f01-de1664b80507

CERMI (7 de julio de 2020). CERMI denuncia retrasos en la valoración del grado de discapacidad, que puede superar el año de espera en ocho CCAA. Disponible en <https://www.cermi.es/es/actualidad/noticias/cermi-denuncia-retrasos-en-la-valoraci%C3%B3n-del-grado-de-discapacidad-que-puede>

Current issues in ALS epidemiology: Variation of ALS occurrence between populations and physical activity as a risk factor. <https://doi.org/10.1016/j.neurol.2017.03.035>

Les personnes atteintes de SLA et la fin de vie <https://portail-sla.fr/les-personnes-atteintes-de-sla-et-la-fin-de-vie/>

Les personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophiques (SLA) et la fin de vie : quels besoins ? Quelles attentes ? Quelle prise en charge ? Synthèse du groupe de travail consacré à la fin de vie des personnes atteintes de SLA Recuperado en <https://portail-sla.fr/wp-content/uploads/2021/11/rapport-sla-et-fin-de-vie.pdf>

Lei n.º 14/2021 de 6 de abril Regime transitório para a emissão de atestado médico de incapacidade multiúso para os doentes oncológicos. Recuperado de <https://files.dre.pt/1s/2021/04/06600/0000700007.pdf>

Ley 39/2006, de 14 de diciembre, de Promoción de la Autonomía Personal y Atención a las personas en situación de dependencia. <https://www.boe.es/eli/es/l/2006/12/14/39>

LOI n° 2016-87 du 2 février 2016 créant de nouveaux droits en faveur des malades et des personnes en fin de vie.

Ministerio de Sanidad (2021). Informe ReeR 2021 Situación de las Enfermedades Raras en 2010-2018. Recuperado en https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/excelencia/Informe_reer_reducido_2021.pdf

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2016). Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud. Madrid. https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Est_Neurodegenerativas_APROBADA_C_INTERTERRITORIAL.pdf

Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (2017). Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Madrid. https://www.mscbs.gob.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Abordaje_de_la_Esclerosis_Lateral_Amiotrofica_2017.pdf

Ministério Da Saúde (2019). Relatório Anual acesso a cuidados de saúde nos estabelecimentos do SNS e entidades convenionadas em 2019. Serviço Nacional de Saúd. Recuperado en <https://www.sns.gov.pt/home/relatorios-de-acesso-cuidados-de-saude/>

Observatorio Fundación Luzón. (2020). Informe de resultados 2019. Madrid: Fundación Luzón. Recuperado en <https://ffluzon.org/observatorio/>

Protocole National e Diagnostic et dee Soins (PNDS) Sclerose Laterale Amyotrophique (SLA). 2015 https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2015-11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf

Quezada, M., et al. (2017). Resonancia social. Propuestas de mejora para la atención social de las personas con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Fundación Luzón. Recuperado de https://ffluzon.org/wp-content/uploads/2020/03/Resonancia-Social_Fundacio%CC%81n-Luzo%CC%81n_ELA.pdf

Ramírez-Navarro, J., et al. (2021). XXI Dictamen del Observatorio Estatal de la Dependencia. Málaga: Asociación Estatal de Directoras y Gerentes en Servicios Sociales.

Reviere E., Vanopdenbosch L., Van Den Bosch L., Van Damme P. (2021) Public Policy in ALS/MND Care: The Belgian Perspective. In: Blank R.H., Kurent J.E., Oliver D. (eds) Public Policy in ALS/MND Care. Palgrave Macmillan, Singapore. https://doi.org/10.1007/978-981-15-5840-5_3

Cook SF, Rhodes T, Schlusser C, Han S, Chen C, Zach N, Murthy V and Davé S (2021) A Descriptive Review of Global Real World Evidence Efforts to Advance Drug Discovery and Clinical Development in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Front. Neurol.* 12:770001. doi: 10.3389/fneur.2021.770001 <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.770001>

Veronese S., Calvo A. (2021) Public Policy in ALS Care: The Italian Situation. In: Blank R.H., Kurent J.E., Oliver D. (eds) Public Policy in ALS/MND Care. Palgrave Macmillan, Singapore. https://doi.org/10.1007/978-981-15-5840-5_11

Proposición de Ley para garantizar el derecho a una vida digna de las personas con esclerosis lateral amiotrófica (122/000180). <https://bit.ly/3qidkK>

Enlaces de interés

CONSORCIO INTERNACIONAL DE INVESTIGACIÓN DE ENFERMEDADES RARAS (IRDIRC) https://ec.europa.eu/info/research-and-innovation/research-area/health-research-and-innovation/rare-diseases_en

CONSORCIO EUROPEO DE ACCIÓN DE COORDINACIÓN Y APOYO A LA INVESTIGACIÓN DE ENFERMEDADES RARAS (ERICA) <https://cordis.europa.eu/project/id/964908>

European Joint Programme on Rare Diseases <https://endo-ern.eu/es/actividades/otros-proyectos/programa-conjunto-europeo-de-enfermedades-raras/>

EURO-NMD: la Red Europea de Referencia para enfermedades neuromusculares <https://www.share4rare.org/es/news/euro-nmd-la-red-europea-de-referencia-para-enfermedades-neuromusculares>

Filières Nationales de Santé Maladies Rares, FSMR <https://www.filièresmaladiesrares.fr/>

Información del Portal web del IMSERSO https://www.imserso.es/imserso_01/autonomia_personal_dependencia/saad/normativa_d/normativa/texto_ley/titulo_uno/prestaciones_saad/ccion_primera/index.htm

Investigación de la UE sobre las enfermedades raras. Comisión europea, 2021. https://ec.europa.eu/info/research-and-innovation/research-area/health-research-and-innovation/rare-diseases_en

Proyecto EURO-MOTOR <https://cordis.europa.eu/project/id/259867>

Orphanet <https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/index.php>

EURORDIS <https://www.eurordis.org/>

Share4Rare <https://www.share4rare.org/es/el-proyecto-share-4rare>

TREAT NMD. Neuromuscular network <https://treat-nmd.org/who-we-are/about-the-treat-nmd-network/>

TRICALS <https://www.tricals.org/en/>

TUDCA-ALS <https://cordis.europa.eu/project/id/755094/es>

**JORDI
CAÑAS**

Jordi Cañas Pérez,
diputado de Ciudadanos
al Parlamento Europeo.

B-1047 Brussels - BRANDT 05M073
(+ 32) 2 28-45357
jordi.canas@ep.europa.eu
www.europarl.europa.eu

Autores:

Consultora InterSocial
Martha Yolanda Quezada García
Agustín Huete García

También han formado el equipo de trabajo:

Esther Petisco Rodríguez, Diego Juarros
Celesten, Mónica del Pilar Otaola Barranquero
y Joyce das Dores Cupessala.

Bold

Dirección de Arte y Diseño.
www.bold.bz

Bruselas, julio de 2022.

ISBN: 978-84-09-44360-4

Se permite la difusión y reproducción parcial de esta publicación citando título y autor de la obra.



La certificación FSC® garantiza que esta publicación está impresa en materiales provenientes de bosques donde se respetan estrictos estándares medioambientales, sociales y económicos.

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa de difícil diagnóstico y rápida evolución. Produce una debilidad muscular y la parálisis progresiva de casi todos los músculos del cuerpo, lo que provoca un gran impacto emocional en el paciente, así como en su familia y su entorno. Las personas con ELA necesitan cada vez más ayuda en su vida diaria hasta volverse totalmente dependientes en la fase final de la enfermedad.

En este contexto, creí que era fundamental elaborar un estudio que comparase la atención a las personas con ELA en el ámbito europeo. Para ello, hemos analizado la atención social y sanitaria de la ELA en España y otros cinco Estados miembros de la UE, con el fin de ayudar a tomar decisiones políticas tanto a nivel comunitario como en nuestro país. Este estudio arroja luz sobre la atención sanitaria y social que reciben los pacientes de ELA en las distintas fases de la enfermedad y su entorno, y para ello, tiene en cuenta las estrategias de los distintos Estados miembros y la voz experta de las organizaciones de pacientes con ELA.

Con esta publicación, reafirmamos el compromiso de Ciudadanos y del grupo Renew Europe a la hora de abordar las enfermedades olvidadas por las autoridades públicas y de hacer frente a las expectativas de nuestros ciudadanos y estar a la altura de sus necesidades.