

**Máster Universitario en Cuidados Paliativos  
Curso académico 2018/19**

**Trabajo Fin de Máster**

**Impacto en la recolección de los datos de las instrucciones previas en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica sobre los cuidados al final de la vida.**

Alumno:

**Rousbeth M. Espino González**

Director:

**Edelio Blanco Pascual**

5 de julio de 2019

## AUTORIZACION DEL RESPONSABLE DE GRUPO DE INVESTIGACIÓN

Dr. D. Julio César de la Torre Montero, Coordinador de Investigación de la Escuela Universitaria de Enfermería y Fisioterapia San Juan de Dios, Universidad Pontificia Comillas.

Declaro:

Que conozco cuanta documentación da base al trabajo de estudio y título:

**"Influencia del conocimiento de las complicaciones a corto y largo plazo en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica en la decisión y contenido de sus instrucciones previas tanto al inicio de la enfermedad como a mediano plazo".**

Y cuyo Investigador Principal será **Dña. Rousbeth Michell Espino González**

Que el investigador principal, así como el resto del equipo, reúne las características de competencia necesarias para realizar el estudio propuesto, así como la metodología específica del estudio de referencia.

Que autorizo la realización de este trabajo desde el centro universitario

En Madrid, a cinco de febrero de 2019

  
Comisión de Investigación  
Escuela Universitaria de Enfermería  
y Fisioterapia "San Juan de Dios".  
Universidad Pontificia Comillas  
Fecha 5 Feb 2019

Fdo.: Dr. D. Julio César de la Torre Montero  
Coordinador de Investigación

Fecha: Segovia, a 14 de mayo de 2019  
De: C.E.I.m. DEL ÁREA DE SALUD DE SEGOVIA.  
A: DRA. ROUSBETH MICHELL ESPINO GONZALEZ  
N/Ref: MBCA/dgc  
S/Ref.:  
Asunto: APROBACIÓN ESTUDIO.

Estimado/a amigo/a:

En la reunión del CEIC del día 27 de febrero de 2019 se evaluó el estudio abajo referenciado:

Título del Estudio: **"Influencia del conocimiento de las complicaciones a corto y largo en los pacientes con Esclerosis lateral amiotrófica en la decisión y contenido de sus instrucciones previas tanto al inicio de la enfermedad como a mediano plazo"**.

Debatido el estudio y no viendo objeciones desde un punto de vista metodológico y ético se aprueba dicho estudio para su realización en este Centro.

A lo largo del estudio deberás informar cada 6 meses a este CEIM del nº de pacientes incluidos en el mismo.

Atentamente,



Fdo.: Dra. M<sup>a</sup> Belén Cantón Álvarez  
Secretaria Técnica del CEIm



**AUTORIZACION PARA LA DEFENSA DEL TFM ANTE TRIBUNAL**

*(Aprobado por la Comisión de Investigación con fecha 11 de septiembre de 2014)*

(Modelo CINV-20)

D. EDELIO BLANCO PASCUAL. Tutor/a de TFM de la la Escuela Universitaria de Enfermería y Fisioterapia "San Juan de Dios",

**AUTORIZA LA DEFENSA** del TFM elaborado por Dn/Doña: Rousbeth M. Espino González  
Titulado:

**Impacto en la recolección de los datos de las instrucciones previas en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica sobre los cuidados al final de la vida.**

---

Ciempozuelos, 19 de Junio de 2019

# Índice

<b>1. Resumen</b>	<b>1</b>
<b>2. Estado de la cuestión</b>	<b>2</b>
<b>3. Objetivos</b>	<b>5</b>
3.1- Objetivo General:	5
3.2- Objetivos Particulares:	5
<b>4. Metodología</b>	<b>6</b>
4.1- Diseño del estudio	6
4.2- Población de estudio	6
4.2.1 Sujetos de estudio	6
4.2.2 Criterios de Inclusión:	6
4.2.3 Criterios de Exclusión:	6
4.3 Variables	6
4.3.2 Variables dependientes:	7
4.4 Cronograma	13
4.5 Fases del estudio y procedimiento de recogida de datos	14
4.6 Análisis de datos:	14
<b>6- Discusión</b>	<b>17</b>
<b>7- Conclusiones</b>	<b>19</b>
<b>8- Limitaciones del estudio</b>	<b>20</b>
<b>9- Aspectos éticos</b>	<b>21</b>
<b>10- Planes para la difusión de los resultados</b>	<b>22</b>
10.1 Recursos para la realización del estudio	22
<b>11- Bibliografía</b>	<b>23</b>
<b>12-ANEXOS</b>	<b>26</b>
12.1 Anexo 1. Cuadro de variables registradas (datos personales).	27
12.2 Anexo 2. Cuestionarios sobre instrucciones previas	28
12.3 Anexo 3. Escala ALSFRS-R al momento del diagnóstico.	29
12.4 Anexo 4. Modelo orientativo del Documento de Instrucciones Previas (DIP).	30
12.5 Anexo 5: Ejemplo de registro de planificación anticipada encontrada en las historias clínicas revisadas.	33
12.6 Anexo 6: Ejemplo de información registrada, probable planificación anticipada, en las historias clínicas revisadas.	34

## 1. Resumen

**Introducción:** Esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa de 3 x 100,000 habitantes en España <sup>(12,31)</sup>. Es de vital importancia revisar la manera de cómo se registran las instrucciones previas sobre las complicaciones de su enfermedad ya que al final de la vida puede haber una pérdida de la capacidad necesaria para poder ejercer su autonomía.

**Objetivos:** Analizar la prevalencia del documento de instrucciones previas en Pacientes diagnosticados con ELA sobre los cuidados al final de la vida.

**Material y métodos:** Estudio Observacional, descriptivo, retrospectivo. Que se realizó en el Hospital General de Segovia en los pacientes diagnosticados de ELA desde 1999 a la actualidad. Se revisan historias clínicas y se registra que pacientes tienen el documento de instrucciones previas.

**Resultados:** Se revisan 22 historias. Solamente dos contaban con el documento de instrucciones previas. 8 contaban con una planificación anticipada de decisiones.

**Discusión/conclusión:** Se encontró un escaso registro de datos. Es de vital importancia documentar las decisiones sobre los cuidados en los pacientes con ELA ya que podría ayudar tanto a los familiares y profesionales de la salud en la toma de decisiones en últimas etapas de la enfermedad. Con estos resultados propongo la necesidad de la unificación de registro de datos y la formación de una de unidad ELA.



## 2. Estado de la cuestión

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por un deterioro neurológico rápido y muerte selectiva de neuronas motoras en la corteza cerebral, tallo cerebral y médula espinal <sup>(1,2)</sup>. La etiología de este trastorno es desconocida, se considera esporádico en 90 a 95% de los casos y también se relaciona con un componente familiar (ELAF) <sup>(3)</sup>. Se acepta que hasta en el 5% – 10% de los casos tiene un origen genético <sup>(1,3,4)</sup>. Uno de cada 400-800 españoles padecerá esclerosis lateral amiotrófica a lo largo de su vida, según informa la sociedad Española de Neurología (SEN)<sup>(5)</sup>. En España se calcula que hay 3,000 afectados, sin embargo, a pesar de ser la enfermedad neuromuscular más frecuente y la enfermedad neurodegenerativa más común (ocupa el tercer lugar entre las enfermedades neurodegenerativas), su alta mortalidad hace que el número de afectados sea relativamente bajo, pero su alta mortalidad; tomando en cuenta la tasa de fallecimientos anuales es similar a los casos nuevos diagnosticados <sup>(6)</sup>.

Las manifestaciones clínicas se atribuyen a la combinación de signos y síntomas neurológicos por disfunción de la neurona motora superior (NMS) y de la neurona motora inferior (NMI)<sup>(2,3,7)</sup>. Tanto el paciente como su familia se enfrentarán a grandes desafíos a lo largo de la progresión de esta enfermedad, con aumento significativo de la debilidad y pérdida de la funcionalidad <sup>(1)</sup>.

Para el diagnóstico clínico de esta enfermedad neurodegenerativa, se requiere contar con evidencia de manifestaciones clínicas de disfunción de la NMS y NMI, además de la progresión y propagación de los signos de lesión al sistema motor. El diagnóstico de la ELA se basa en datos de afección de la NMS y NMI siguiendo los criterios establecidos por El Escorial, los cuales fueron desarrollados en 1994 por la Federación Mundial De Neurología con propósitos de investigación y para ensayos clínicos <sup>(8,9)</sup>. Estas guías fueron revisadas posteriormente en reconocimiento de la importancia de las pruebas de laboratorio en el diagnóstico de esta entidad clínica y fueron descritas como criterios de Airlie House en 1998 <sup>(3,5,7)</sup>. Los estudios neurofisiológicos para la categorización diagnóstica fueron evaluados y se agregó un set subsidiario de indicadores, los criterios de Awaji-Shima, los cuales fueron introducidos en el 2008, el uso de estos criterios mejoró la sensibilidad diagnóstica, sin incrementar las tasas de falsos positivos.<sup>(10)</sup> Los signos clínicos de lesión a la NMI se caracterizan por debilidad, atrofia muscular, hiporreflexia y fasciculaciones, los cuales se confirman por anomalías en la electromiografía (ondas agudas positivas, potenciales de fasciculación y fibrilación). Los signos de lesión de la NMS solamente se identifican mediante la evaluación neurológica, sin embargo, recientemente el tracto piramidal o vía corticoespinal originado en la NMS en la franja motora frontal, puede evaluarse en forma objetiva a través de la tractografía por resonancia magnética de cerebro (IRM). Estos hallazgos clínicos hacen más rápido del diagnóstico y facilitan la atención médica que debe tener el paciente diagnosticado con ELA. A parte de tratamiento farmacológico<sup>(11)</sup>, entre ellos el riluzol, se plantean en estos pacientes intervenciones de tratamiento sintomático (gastrostomía, ventilación mecánica no invasiva)<sup>(12)</sup> que pueden mejorar la calidad de vida y disminuir las complicaciones, por lo que es fundamental la participación temprana de los pacientes en la toma de decisiones sobre su enfermedad <sup>(1,13)</sup>.

Desde el momento del diagnóstico, es fundamental incorporar en el plan de cuidados de los pacientes diagnosticados de ELA a las unidades de cuidados paliativos<sup>(8,13,14)</sup>, ya que éstos no solo se limitan al control de síntomas, sino también a mejorar la calidad de vida del paciente y su familia<sup>(15)</sup>, brindando además apoyo psicológico, espiritual y alivio del sufrimiento según sea necesario, eliminando los obstáculos para una muerte pacífica<sup>(1,5)</sup> y apoyando en todo momento a la familia hasta el duelo <sup>(16)</sup>.

Los pacientes con ELA pueden llegar a vivir hasta 20 años tras el diagnóstico esto supone largos periodos de acompañamiento, por lo que las unidades de cuidados paliativos utilizan una sistemática de equipo objetivando y tratando sus necesidades, a la vez que se aplican otros tratamientos sintomáticos destinados a prolongar la vida y disminuir complicaciones. Por ello, se ha de tener en cuenta la existencia de algún tipo de toma de decisiones, por el propio paciente o su representante; decisiones sobre intervenciones<sup>(2,17)</sup> que incluyen por ejemplo la colocación de una gastrostomía<sup>(18)</sup>, el uso de ventilación invasiva<sup>(12,19,20)</sup> y no invasiva<sup>(21,22)</sup>, la elección de ayudas de movilidad y a la comunicación<sup>(23,24)</sup>, las modificaciones en el hogar familiar y la transición a cuidados paliativos<sup>(5,25,26)</sup>. Estas decisiones han de evaluarse de forma continuada y periódica a medida que avanza la enfermedad<sup>(13)</sup>.

Ha de tenerse en cuenta factores<sup>(2,3)</sup> que intervienen en la toma de decisiones de los pacientes, uno de ellos es que estos equipos clínicos multidisciplinares<sup>(28)</sup> aportan información específica y lo más completa posible sobre de la enfermedad, otro es el manejo de los síntomas de manera profesional y especializada, planificando el cuidado y brindando la oportunidad de discutir las distintas opciones de tratamiento tomando en cuenta la reacción ante el diagnóstico por parte del paciente, así como la respuesta ante su deterioro neurológico y funcional, enmarcado en términos de estilo de vida, el ajuste de prioridades y estrategias de afrontamiento y la vinculación con el equipo multidisciplinar que lo atiende<sup>(27)</sup>. Por último, sería el conocimiento de los aspectos personales que tienen que ver con las creencias, religión y/o filosofía de vida de los pacientes. No se debe olvidar a los cuidadores, ya que dan voz al paciente, le ayudan a entender su situación, le apoyan emocionalmente y proporcionan un apoyo logístico esencial a él, al resto de la familia y al equipo sanitario que lo acompaña, y en algunos casos participan en conjunto con el paciente en la toma de decisiones sobre los cuidados como por ejemplo la continuación o cese de la atención, opciones de tratamiento, el inicio de los cuidados paliativos<sup>(29,30)</sup>.

Sin embargo, los pacientes con ELA conservan el raciocinio al inicio de la enfermedad, por lo que es libre de participar en la toma de decisiones<sup>(30,31)</sup> y conserva su autonomía por lo que los profesionales de la salud deben respetar sus opiniones y preferencias<sup>(17)</sup> favoreciendo la participación del él y su familia/representante legal en la toma de decisiones sobre las complicaciones que presentará al final de la su vida.

En España, existe un documento legal que contiene las voluntades del paciente, documento que en Castilla y León es denominado “documento de instrucciones previas” (testamento vital, últimas voluntades, instrucciones previas, documento de voluntades anticipadas, planificación anticipada de las decisiones, manifestaciones anticipadas de la voluntad en el ámbito sanitario)<sup>(32,33)</sup>. Con el documento de instrucciones previas una persona manifiesta anticipadamente su voluntad sobre el cuidado y tratamiento de su salud o el destino de su cuerpo, para que esa voluntad se cumpla en el momento en que llegue a situaciones cuya circunstancia no sea capaz de expresarla personalmente. Este documento para que tenga validez debe constar en un documento escrito y formalizarse mediante uno de los siguientes procedimientos: ante un notario o ante tres testigos mayores de edad, y con capacidad de obrar que no tengan relación de parentesco hasta segundo grado ni estar vinculados por relación patrimonial y otro vínculo obligacional, o ante el personal del registro de instrucciones previas de Castilla y León<sup>(34)</sup>.

Para los pacientes con ELA es imprescindible incorporar en el registro del documento de instrucciones previas<sup>(7)</sup> los siguientes puntos<sup>(33,35)</sup>: representante legal, alimentación (gastrostomía), ventilación mecánica, sedación paliativa, maniobras de reanimación<sup>(16,22,30)</sup>. Estas son las principales complicaciones que presentará un paciente con este diagnóstico. Por otro lado<sup>(30,36)</sup>, se recogen dentro de los datos personales: edad al momento del diagnóstico, sexo, religión/creencias, apoyo familiar, estado civil, gravedad de los síntomas, situación basal al momento del diagnóstico (**Escala ALSFRS-R**<sup>(37,38)</sup>) y zona de salud (rural/urbano), preferencia del



paciente sobre el sitio del fallecimiento. Es de vital importancia documentar las decisiones sobre los cuidados en los pacientes con ELA ya que podría ayudar a los familiares y profesionales de la salud en la toma de decisiones en las últimas etapas de la enfermedad.

Existen estudios que hacen diferencia entre las instrucciones previas y la planificación anticipada de los cuidados al final de la vida<sup>(39)</sup>. En Estados Unidos a partir de la década de los 90, se hace un primer acercamiento de lo que hoy se conoce como planificación anticipada de decisiones<sup>(31,40)</sup> la cual se define como el resultado de un proceso de relación asistencial entre una persona y los profesionales de la salud que permite construir de forma compartida la estrategia para abordar y resolver las decisiones que previsiblemente tendrá que tomar cuando aparezcan complicaciones a final de la vida y no disponga de la capacidad suficiente para dar su consentimiento<sup>(41,42)</sup>.

El estudio SUPPORT<sup>(40)</sup> hace relevancia de la necesidad de reorientar la implantación de la planificación anticipada de las decisiones dejando de estar centrado en los documentos y en lugar de ello debería fomentar una mayor comunicación entre el paciente, el médico y su familia garantizando lo que para él es su calidad de vida y respetando su voluntad. Para llevar a cabo una mayor comunicación es necesario tener en cuenta el conocimiento el contexto familiar, emocional, cultural, factores demográficos y factores de la enfermedad. Sin embargo, no olvidar que, aunque estas sean solo herramientas hay que registrarlas, para poder asegurar en todo momento la autonomía del paciente en la toma de decisiones sobre su enfermedad y complicaciones. Por esta información es prioritario realizar un estudio observacional, descriptivo retrospectivo, regional donde objetivamos si se realiza en los pacientes con ELA un documento de instrucciones previas.

### 3. Objetivos

#### 3.1- Objetivo General:

Analizar la prevalencia del documento de instrucciones previas (DIP) en pacientes diagnosticados con Esclerosis Lateral Amiotrófica en el Hospital General de Segovia sobre los cuidados al final de la vida.

#### 3.2- Objetivos Particulares:

1. Describir si la religión, el sexo y la edad de los pacientes con ELA influye a la hora de tomar decisiones o cambios respecto a sus instrucciones previas a medida que avanza su enfermedad y surgen complicaciones.
2. Determinar si el apoyo familiar que tiene el paciente con ELA es un factor decisivo en la toma y cambio las de decisiones sobre las instrucciones previas.
3. Analizar si al surgir complicaciones de tipo respiratorio, digestivas o de reducción de la movilidad a corto y mediano plazo, se produjo un cambio en las instrucciones previas.

## 4. Metodología

### 4.1- Diseño del estudio

Se realizará un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, en el Hospital General de Segovia.

El servicio de Neurología mediante datos clínicos y de imagen, diagnostican y clasifican al paciente con ELA y además en el Hospital General de Segovia son los encargados de dirigir al equipo multidisciplinar que trata al paciente (incluyendo al servicio de Neumología y realizando interconsultas a Otorrinolaringología y Digestivo).

Al ser la ELA una enfermedad neurodegenerativa rara y con una incidencia tan baja (3 por 100.000hab), se estudiarán todos los pacientes que estuvieron y estén diagnosticados de ELA de 1999 hasta el momento actual en el Hospital General de Segovia (n-22).

Se revisarán historias clínicas de Neurología, Neumología, Digestivo y Otorrinolaringología; donde analizaremos si fueron registrados:

- Datos personales del paciente: edad al momento del diagnóstico, sexo, religión/creencias, apoyo familiar, estado civil, gravedad de los síntomas, situación basal al momento del diagnóstico (**Escala ALSFRS-R** <sup>(10,28)</sup>) y zona de salud (rural/urbano), preferencia del paciente sobre el sitio del fallecimiento.
- Si contaban con un documento de instrucciones previas dentro de la historia clínica.

### 4.2- Población de estudio

#### 4.2.1 Sujetos de estudio

Se revisaron 22 historias clínicas, de las cuales el 50% eran mujeres y el otro 50% son hombres. El predominio de edad fue de mayores de 50 años. El tipo más frecuente de ELA es el clásico, en un estadio I al momento del diagnóstico según la escala de **ALSFRS-R**. Los pacientes la mayoría viva en zona urbana y en casa propia. Se observó que el cuidador principal fue el cónyuge en 45% de las mujeres y 27% en caso de los hombres.

#### 4.2.2 Criterios de Inclusión:

-Cualquier paciente mayor de 18 años diagnosticado de ELA, que fueron y están siendo tratados por el servicio de Neurología del Hospital General de Segovia.

#### 4.2.3 Criterios de Exclusión:

-Pacientes diagnosticados con ELA que tengan un diagnóstico psiquiátrico o que nieguen su enfermedad.

-Aquellas historias que no puedan ser revisadas los días de la recolección de datos.

### 4.3 Variables

#### 4.3.1 Variable independiente:

1. Pacientes diagnosticados de ELA

#### 4.3.2 Variables dependientes:

1. **Edad al momento del diagnóstico.** Variable cuantitativa continua. Se recogerá en años cumplidos al momento del diagnóstico.
2. **Sexo.** Variable cualitativa nominal dicotómica. Hombre/Mujer.
3. **Estado Civil.** Variable cualitativa nominal policotómica. Soltero/a, Casado/a, Unión, Viudo/a.
4. **Religión:** Variable cualitativa policotómica.  
Católica/Evangelista/Protestante/Judía/Ortodoxo/Budista/Hinduísmo/Ateo.
5. **Zona de salud.** Variable cualitativa dicotómica. Rural/ Urbana.
6. **Domicilio:** Variable cualitativa nominal policotómica. Lugar donde reside el paciente al momento del estudio. Casa propia/Casa de un familiar/Residencia.
7. **Fecha de fallecimiento.**
8. **Apoyo familiar:**
  - Cuidador principal: Variable cualitativa dicotómica. Informal (familiar) / Formal (persona contratada).
  - Parentesco cuidador principal informal: Variable cualitativa policotómica. Cónyuge/ hijos/ hermanos/ sobrinos/ padres/ otros.
  - ¿Convive en domicilio el cuidador principal?: Variable cualitativa dicotómica. SI/NO
9. **Escala de Valoración Funcional para ELA Revisada (ALSFRS-R) (ANEXO 3):** es un instrumento para medir la progresión de la enfermedad en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consta de 12 ítems agrupados en 4 campos que gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria (AVD). Se realizará la toma de datos para esta escala al momento del diagnóstico:
  - **Habla:** Variable cualitativa ordinal. Hablar normal – es exactamente igual que antes de la aparición de la ELA. Las “alteraciones detectables del habla” – cualquier cambio observado

por el paciente o por el cuidador que no sea atribuible a una causa obvia, como las dentaduras nuevas. “Inteligible al repetir”- que en más del 25% del tiempo, es necesario repetir para lograr comprender. “Habla combinada con comunicación no vocalizada”- que la escritura, los sintetizadores de habla o métodos similares son necesarios para complementar el habla. Pérdida del habla.

4 – Normal. 3- Alteraciones detectables del habla. 2- Inteligible al repetir. 1- Habla combinada con comunicación no vocalizada. 0- Pérdida del habla.

- **Salivación:** Variable cualitativa ordinal. Se califica según lo informado, independientemente del uso de medicamentos. Algunas personas tienen la boca seca y pueden informar eso; si no hay exceso de saliva, se puntúa como normal. “Ligero exceso de saliva”, con o sin babeo nocturno, significa que hay un exceso, pero generalmente no hay necesidad de secar la saliva con un pañuelo. “Saliva moderadamente excesiva” significa que se debe usar un tejido, pero <25% del tiempo. “Marcado exceso de saliva” significa que es probable que haya babeo y que se usen pañuelos con frecuencia, pero no siempre. El “babeo marcado” requiere el uso constante de pañuelos, pañuelos o succión.

4- Normal. 3- Ligero exceso de saliva en boca; puede haber babeando nocturno. 2- Exceso de saliva moderado; puede haber babeo matinal. 1- Marcado exceso de saliva con algo de babeo. 0- Babeo constante. Requiere el uso continuo de pañuelos.

- **Deglución:** Variable cualitativa ordinal. Normal significa que no hay cambios desde antes de la aparición de los síntomas; puede comer cualquier alimento en tamaños típicos de bocados o beber líquidos sin dificultad. “Pequeños problemas al comer, con ahogos ocasionales” significa que ocasionalmente los alimentos se pegan o causan tos o asfixia. Es posible que los alimentos se deban cortar pequeños, pero no se trituran ni se liquidan. “Cambios en la consistencia de la dieta” significa que los alimentos deben ser triturados o liquidados, las bebidas pueden necesitar un espesante. “Necesidad de alimentación suplementaria por sonda” significa que la ingesta oral de alimentos es tan difícil que se ha producido una pérdida de peso significativa (> 10%) y se requiere una sonda para complementar la ingesta calórica. Alimentación exclusivamente parental o enteral.

4-Hábitos normales. 3- Pequeños problemas al comer. Ahogos ocasionales. 2-Necesarios cambios en la consistencia de los alimentos. 1- Necesita alimentación suplementaria por sonda. 0- Alimentación exclusivamente parental o enteral.

- **Escritura:** Variable cualitativa ordinal. Se registra si puede agarrar un lápiz y se indica al paciente que escriba algo y se explorará si las palabras son legibles. Solo con la mano dominante. “Lento y torpe, todas las palabras son legibles” significa que al usar el lápiz normal hay un cambio en la escritura. “No todas las palabras son legibles” significa que algunas palabras no se pueden leer, pero otras sí. Si el paciente no ha escrito otras palabras, excepto su nombre o firma recientemente y, por lo tanto, no puede seguir respondiendo la pregunta, califique como 1.

4-Normal. 3- Lenta y torpe; todas las palabras son legibles. 2- No todas las palabras son legibles. 1- Capaz de agarrar un lápiz, pero incapaz de escribir. 0- Incapaz de agarrar un lápiz.

- **Manejo del cuchillo o de dispositivos (pacientes sin y con gastrostomía):** Variable cualitativa ordinal.

- **Pacientes sin gastrostomía:** Si alguien se hace una gastrostomía, pero no es el método principal de ingesta calórica, trate como “sin gastrostomía”. Se pregunta al paciente, “¿Cómo se corta la comida o se manejan los cubiertos?” Normal significa que no hay cambios en comparación con el inicio de los síntomas, y no ha habido cambios en el tipo de utensilio usado. “Algo lento y torpe, pero independiente” significa que existe alguna dificultad para cortar los alimentos o sostener los utensilios, pero el paciente puede hacerlo de forma

independiente. “Puede cortar la mayoría de los alimentos, aunque sea lento y torpe; necesita ayuda” significa que ocasionalmente se necesita ayuda, pero el paciente es independiente para la tarea. “Le tienen que cortar la comida, pero come lentamente” significa que se necesita asistencia al menos la mitad del tiempo para cortar, pero no para comer. “Incapaz de alimentarse solo” significa que se necesita asistencia para lograr cualquier aspecto de la tarea.

4-Normal. 3- Algo lento y torpe, pero independiente. 2- Puede cortar muchas comidas, aunque lento y torpe; necesita ayuda. 1- Le tienen que cortar la comida, come lentamente. 0- Incapaz de alimentarse solo.

• **Pacientes con gastrostomía:** Si alguien tiene una gastrostomía y es el método principal de ingesta calórica, trate como “con gastrostomía”. Se preguntará: “¿Cómo se maneja con la gastrostomía?”.

4-Normal. 3- Torpe, pero capaz de manejar dispositivos. 2- Necesita alguno de ayuda con botones y cremalleras. 1- Brinda una mínima ayuda al cuidador. 0- Incapaz de realizar ningún tipo de tarea.

- **Vestido e higiene:** Variable cualitativa ordinal. Se interroga al paciente sobre su forma de bañarse, vestirse y si necesita ayuda. Normal significa que no hay cambios en comparación con antes de la aparición de los síntomas. “Se cuida y asea de forma independiente con esfuerzo o una menor eficiencia” significa que la persona es más lenta que antes, pero sigue siendo independiente y no usa la ayuda de otra persona o dispositivo (gancho de botón). “Asistencia intermitente o métodos de sustitución” significa que se necesita ayuda de un cuidador o mediante el uso de dispositivos como ganchos de botones o cordones autoadhesivos, pero el paciente es independiente. Si el paciente se ha cambiado la ropa que usa normalmente, como tener ropa con cremallera en lugar de botones, puntúe como método sustituto. “Necesidad de asistente para asearse” significa que todos los aspectos de la tarea requieren asistencia, pero el paciente puede ayudar al cuidador durante gran parte de ella. “Dependencia total” significa que el paciente no puede realizar ningún aspecto de la tarea y no puede ayudar al cuidador. Si alguien decide no vestirse o bañarse, pero, de lo contrario, podría hacerlo, obtener un 0.

4-Normal. 3- Se cuida y asea de forma independiente con esfuerzo o una menor eficiencia. 2- Necesita asistencia intermitente o métodos de sustitución. 1- Necesita de un acompañante para asearse. 0- Total dependencia del cuidador.

- **Acostarse y arroparse:** Variable cualitativa ordinal. Se cuestiona al paciente sobre si “¿Se puede girar en la cama y ajustar la ropa de cama?”. Si hay dificultades con una o ambas, entonces califique 3. Si hay una gran dificultad, siempre que el paciente pueda actuar al menos una de las actividades de forma independiente, calificación 2. “Puede iniciar, pero no girar ni ajustar las hojas solo” significa que el proceso de giro lo inicia de alguna manera la persona, pero otra persona necesita proporcionar la asistencia necesaria para completar la tarea. Si una tarea se puede completar de forma independiente pero no la otra, la puntuación es 2. Si ambas requieren asistencia para completar, la puntuación 1. “Impotente” significa que el inicio del giro es imposible.

4-Normal. 3- Algo lento y torpe, pero no se necesita ayuda. 2- Puede darse la vuelta solo y ajustarse las sábanas, pero con gran dificultad. 1- Puede iniciar, pero no completar una vuelta y no puede ajustar las sábanas solo. 0- Indefenso.



- Marcha:** Variable cualitativa ordinal. “¿Cómo camina?” Normal significa que no hay cambios en la capacidad de caminar antes de que aparecieran los síntomas. “Primeras dificultades al caminar” significa que existe cierta dificultad para caminar, que puede incluir desaceleración, tropezones o desequilibrios, pero no se necesita habitualmente ayuda, ya sea en forma de ayuda de otra persona, o mediante el uso de una ortesis. Si se necesita la ayuda de un auxiliar físico o de un cuidador, puntuación 2. Si el paciente puede ayudar con las transferencias por peso, puntuación 1.  
4-Normal. 3- Primeras dificultades al caminar. 2- Camina con asistencia. 1- Sólo movimiento funcional no ambulatorio. 0- Movimientos de las piernas no intencionados.
- Subir escaleras:** Variable cualitativa ordinal. “¿Puede subir escaleras?” Solo evalúe la capacidad para subir escaleras, no para bajar. Normal significa que no hay cambios en la situación basal antes del inicio de los síntomas. Lento significa que se está desacelerando, pero el paciente no descansa ni se siente inestable. Si necesita descansar o se siente inestable, el puntaje 2. “Necesita ayuda” significa que se requiere el uso de un pasamanos o la ayuda de un cuidador para subir las escaleras. Si alguien decide que no quiere subir escaleras, se anotará 0.  
4-Normal. 3- Lento. 2- Inestabilidad moderada o fatiga. 1- Necesita ayuda. 0- No puede de ninguna manera.
- Disnea:** Variable cualitativa ordinal. “¿Se queda sin aire?” “¿Le cuesta respirar?”. Se califica al paciente sin importar la causa aparente de la disnea. Si alguien está usando ventilación no invasiva en la noche o en el día para la ELA, la puntuación es 0. “Caminar” significa caminar a una velocidad cómoda en el apartamento.  
4-No disnea. 3- Disnea al caminar. 2- Disnea al comer, bañarse o vestirse. 1- Ocurre en reposo: dificultad para respirar al estar sentado o acostado. 0- Disnea significativa: considerar el uso de soporte respiratorio mecánico.
- Ortopnea:** Variable cualitativa ordinal. “¿Puede dormir recostado o necesita de almohadas?” Puntuación basada en la dificultad independientemente de la causa. Si hay dificultad para conciliar el sueño o si el paciente se despierta debido a la falta de aliento, pero no usa más de dos almohadas, se puntuará como un 3. Si se necesitan más de dos almohadas, o si la parte posterior está elevada hasta al menos 45 grados, como un 2. Si el paciente duerme sentado en la cama o en una silla, como un 1. Si se usa ventilación no invasiva la mayor parte de la noche o toda la noche, 0.  
4-No ortopnea. 3- Algo de dificultad durante el sueño, respiración entrecortada, no usa habitualmente más de dos almohadas. 2- Necesita almohadas adicionales para dormir (más de dos). 1- Solo puede dormir sentado. 0- Incapaz de dormir.
- Insuficiencia respiratoria.** Variable cualitativa ordinal. Ver si el paciente utiliza ventilación no invasiva.  
4-No insuficiencia respiratoria. 3- Uso intermitente de BiPAP. 2- Uso continuo de BiPAP nocturno. 1- Uso continuo de BiPAP diurno y nocturno. 0- Ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueostomía.

9.1 Estadios de la ELA. De acuerdo de la escala **Escala ALSFRS-R** los doce ítems son agrupados en 4 dominios.

- **Bulbar**
- **Motora fina**
- **Motora gruesa**
- **Función respiratoria**

Según esta escala se realizará un puntaje que determinará 5 estadios (que nos determina su situación funcional):

**Estadio 1:** Afectación funcional, pero con independencia en todos los dominios (puntuación mayor o igual de 3 en todos los ítems).

**Estadio 2:** Dependencia de 1 dominio.

**Estadio 3:** Dependencia en 2 dominios

**Estadio 4:** Dependencia e 3 dominios

**Estadio 5:** dependencia en 4 dominios.

10. **Tratamiento con Rilutek:** variable cualitativa dicotómica. SI/NO. RILUTEK está indicado para prolongar la vida o el tiempo hasta la instauración de la ventilación mecánica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA). Los ensayos clínicos han demostrado que RILUTEK aumenta la supervivencia en pacientes con ELA. La supervivencia se define como pacientes que estaban vivos, sin intubación para ventilación mecánica y sin traqueotomía. No hay evidencias de que RILUTEK ejerza un efecto terapéutico sobre la función motora, función pulmonar, fasciculaciones, fuerza muscular y síntomas motores. En las últimas etapas de ELA no se ha demostrado que RILUTEK sea efectivo. No es una cura para ELA.

11. **Ingresos hospitalarios:** surge cuando el paciente requiere de servicios especializados (medicina interna, neumología, digestivo, cirugía, etc) y necesita permanecer recluido en un hospital a fin de poder recibir un tratamiento para su padecimiento. Variable cualitativa nominal dicotómica (SI/NO). Dentro de este apartado también se tendrá en cuenta:

- **Motivo de Ingreso:** variable cualitativa nominal policotómica. Infección respiratoria/neumonía, broncoaspiración, fracaso respiratorio, taquicardia, edemas maleolares, infección del tracto urinario, obstrucción intestinal, cirugía.
- **Número de ingresos tras el diagnóstico:** variable cuantitativa discreta. Se medirá en veces por año.
- **Servicios en los que fue ingresado:** variable cualitativa dicotómica. Urgencias o Ingreso hospitalario.
- **Tiempo de estancia hospitalaria:** variable cuantitativa discreta. Se medirá en días de estancia.

12. **Instrucciones previas:** Variable cualitativa nominal dicotómica. SI/NO. Decisiones expresadas de una persona, tomadas de forma reflexiva, libre y responsable, sobre los tratamientos médicos y cuidados de salud, una vez lleguen complicaciones o el fallecimiento. Esta variable recogerá el conocimiento del participante sobre este tema.

13. **Gastrostomía:** Variable cualitativa nominal dicotómica. Consiste en la colocación mediante endoscopia de una sonda en el estómago a través de la pared abdominal para administrar alimentos y medicación. Se preguntará al paciente si llegado el momento por aumento de la disfagia querría someterse a la colocación de una gastrostomía. Respuesta: Si/No.

14. **Sonda Nasogástrica:** Variable cualitativa nominal dicotómica. Se trata de un dispositivo de nutrición enteral que consiste en un tubo de plástico (polivinilo, silicona o poliuretano) flexible, que se introduce a través de la nariz y permite llevar el alimento directamente al estómago. Se preguntará al paciente si llegado el momento por aumento de la disfagia o ante necesidad de una cirugía o complicación (obstrucción intestinal) querría someterse a la colocación de una sonda nasogástrica. Respuesta: Si/No.
15. **Ventilación mecánica no invasiva (VMNI).** Variable cualitativa nominal dicotómica. SI/NO. Se define como la asistencia ventilatoria sin necesidad de intubación traqueal, que mantiene funciones fisiológicas como la fonación, la expectoración y la deglución y que evita las complicaciones ocasionadas por la intubación. Se preguntará al paciente si llegado el momento de necesitar una asistencia ventilatoria no invasiva sea cualquiera de los dos tipos:
- Presión positiva continua en vía aérea (CPAP).
  - Ventilación con presión positiva inspiratoria y espiratoria (BIPAP).
16. **Ventilación mecánica invasiva:** Variable cualitativa nominal dicotómica. Se basa en la colocación de un tubo endotraqueal o un tubo de traqueostomía para suplir o colaborar con la función respiratoria de una persona, que no puede o no se desea hacerlo por sí misma, de forma que mejore la oxigenación e influya así mismo en la mecánica pulmonar. Se preguntará al paciente por estas dos opciones, si llegado el momento en que la ventilación no invasiva no sea suficiente o si surgiera una complicación en domicilio o durante un ingreso:
- Traqueostomía: se trata de una cánula dentro de la tráquea, pasando por la piel del cuello. SI/NO.
  - Tubo endotraqueal: SI/NO.
17. **Sedación Paliativa:** Variable cualitativa nominal dicotómica. Se define como la administración deliberada de fármacos, en las dosis y combinaciones requeridas para reducir la consciencia de un paciente con enfermedad avanzada o terminal, tanto como sea preciso para aliviar adecuadamente uno o más síntomas refractarios y con su consentimiento explícito. SI/NO.
18. **Maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP):** Variable cualitativa nominal dicotómica. Se define conjunto de maniobras temporales y normalizadas intencionalmente destinadas a asegurar la oxigenación de los órganos vitales cuando la circulación de la sangre de una persona se detiene súbitamente, independientemente de la causa de la parada cardiorrespiratoria. Se cuestionará al paciente sobre su decisión de llegado este momento si desea o no RCP. SI/NO.
19. **Morir en casa o en el Hospital:** variable cualitativa dicotómica. Se anotará si aparece registrado la preferencia del paciente sobre el sitio de su fallecimiento. Casa/Hospital.
20. **Representante:** Variable cualitativa nominal dicotómica. SI/NO. Persona escogida por el paciente que actuará como interlocutor con el médico o el equipo sanitario ayudando a la interpretación de la voluntad que ha manifestado el paciente en el documento de instrucciones previas.

## 4.4 Cronograma

FECHA	ACTIVIDAD
15 de Noviembre de 2018	Presentación del CINV-17 y Autorización por parte del tutor.
18 de Enero de 2019	Presentación del Proyecto al Comité de Investigación de la Universidad Pontificia de Comillas – Modelo de CINV-18.
5 de febrero de 2019	Autorización del Proyecto de Investigación por parte del Comité de Investigación de Universidad Pontificia de Comillas.
10 de Febrero de 2019	Presentación del Proyecto de Investigación al CEIC del Hospital General de Segovia.
1 de marzo a 24 de abril de 2019	Revisión de correcciones en el Proyecto de Investigación por parte del CEIC del Hospital General de Segovia.
14 de mayo de 2019	Aprobación de Estudio por parte del CEIG del Hospital General De Segovia.
15 de mayo a 31 de mayo de 2019	Revisión de Historias Clínicas y Recolección de Datos.
1 de junio a 20 de junio de 2019	Escritura y Revisión de Trabajo Final.

#### **4.5 Fases del estudio y procedimiento de recogida de datos**

Se revisaron historias clínicas de pacientes diagnosticados con ELA desde el 1999 a la actualidad.

- 1) Revisión de historia clínica de Neurología.
- 2) Revisión de historias clínicas de Neumología.
- 3) Revisión de historias clínicas de Digestivo.
- 4) Revisión de historias clínicas de Otorrinolaringología.

#### **4.6 Análisis de datos:**

Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo.

Utilizamos para la recolección de datos Excel.

## 5- Resultados

Se revisaron las historias clínicas de los pacientes diagnosticados de ELA en el Hospital General de Segovia desde 1999 hasta la actualidad.

Con una muestra de 22 pacientes diagnosticados de ELA.

De los 22 pacientes con ELA se recogieron de sus historias clínicas los siguientes datos personales (Anexo 1):

- **Sexo:** 50% son mujeres y el otro 50% son hombres. Se observó que el tipo de ELA más frecuente en mujeres es la Clásica. Se encontró que de los 11 hombres 3 presentaron el tipo bulbar.
- **Edad:** Se encontraron 8 pacientes con diagnóstico de ELA entre las edades de 50-69 años, 70-89 años 12 pacientes, no encontré pacientes mayores de 90 años diagnosticados de ELA y solo 1 paciente entre la edad de 30-49 años. Esto hace referencia a lo encontrado en diferentes estudios donde la edad media de inicio es de 43 a 52 años en casos familiares y entre 58-63 años en casos esporádicos de ELA <sup>(44)</sup>.
- **Estado civil:** Se observó que de los 22 pacientes 9 estaban casados, 2 solteros, 2 viudos y ninguno en unión libre y en 9 pacientes no se registró.
- **Religión:** No se registra en ningún paciente
- **Cuidador Principal:** De las 22 historias revisadas se objetiva que 17 pacientes tenían cuidador informal (familia). 1 solo paciente tenía cuidador formal y en 4 no se encontraron registros. Se observó que en 45% de los casos el cuidador principal fue el cónyuge en las mujeres y el 27% en los hombres. Sin embargo, en 6 pacientes no se registró el cuidador principal. 15 pacientes conviven con el cuidador, uno de los pacientes no convive y en 6 no está registrado.
- **Zonas:** Se revisa que de los 22 pacientes 13 viven en zona urbana y 9 en zona rural.
- **Domicilio:** 18 pacientes tienen casa propia y 3 viven en casa de un familiar donde no se especifica grado de parentesco, 1 de ellos vive en residencia que es el paciente que revisando los datos obtenidos tiene cuidador formal no convive con él.
- **Ingresos por año:** ingresaron 13 pacientes mayoritariamente por urgencias y en medicina interna.
- **Tratamiento con Riluzol:** De las 22 historias se objetiva que 14 pacientes están en tratamiento con dicho fármaco, no se registra relación entre la toma de Riluzol y la presentación de menos complicaciones. 4 pacientes no están en tratamiento y no se especifica porque de la decisión. En los otros 4, no hay registro si están en tratamiento o estuvieron con tratamiento.

Se revisan 22 historias clínicas para conocer la prevalencia del registro del documento de instrucciones previas (Anexo 2):

- **Tiene DIP (Documento de Instrucciones Previas):** Objetivé que 20 de los 22 pacientes no contaban con dicho documento y dos de ellos tenían en su historia clínica un anexo



correspondiente con el documento de instrucciones previas, cabe destacar que dicho documento provenía de unidades de ELA de la comunidad de Madrid.

- **Al revisar las 22 historias** observé que 8 pacientes no contaban con un documento de instrucciones previas, aunque sí se registraba una planificación de cuidados. Donde resaltaba lo siguientes datos:
  - **Gastrostomía (PEG):** se registró que 8 pacientes aceptaron que se les realizara una gastrostomía en el momento que la necesitaran, mientras que 3 optaron por no realizar esta medida y no se encontró registro de esto de 11 de los 22 pacientes.
  - **Ventilación Mecánica No Invasiva (CPAP o BiPAP):** se encontró que 8 de los 22 pacientes aceptaron la utilización de ventilación mecánica no invasiva, 2 optaron por no recibir ningún soporte ventilatorio y en 12 pacientes no había registro de este dato.
  - **Ventilación Mecánica Invasiva:** se registró que 3 pacientes aceptaron que se les realizara traqueostomía, 1 paciente aceptó que se le realizara intubación endotraqueal como medida de soporte respiratoria en caso de ser necesaria. En 13 casos no hubo registro de esta medida.
  - **Reanimación Cardio-Pulmonar (RCP):** Se registró que solo un paciente aceptaba medidas de reanimación, mientras que 6 expresaron su voluntad de en determinado momento no realizar maniobras de RCP. En 15 no se encontró registro.
  - **Morir en Casa u Hospital:** de los 22 pacientes sólo en 3 se registró su voluntad de morir en casa (2) y en hospital (1) y en 19 no se encontró registro.
  - **Representante legal:** de los 22 paciente sólo 2 tenían registrado un representante legal.
- **Estadio de los pacientes al momento del Diagnóstico según la escala de ALSFRS-R:** al momento del diagnóstico se registró que 12 de los 22 pacientes se encontraban en el estado 1 de la enfermedad, 5 en estadio 2, 2 en estadio 3, 2 en estadio 4 y 1 en estadio 5.

## 6- Discusión

La Esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una condición neurológica invariablemente mortal con un inicio insidioso, donde existe un deterioro progresivo del estado físico y en la comunicación sin afectar la capacidad de raciocinio. Por el momento no existe una cura y la supervivencia es muy corta <sup>(14,43)</sup>. Se caracteriza por varias complicaciones digestivas y respiratorias que van a requerir medidas de soporte para mantener la vida. Lo que hace imprescindible que desde que se hace el diagnóstico de la enfermedad el paciente conozca qué es su enfermedad, cuáles son las complicaciones y los diferentes tratamientos médicos, sin olvidar la esfera psicológica y espiritual no sólo del paciente, sino también de su familia por lo que varios estudios hacen hincapié que es determinante derivar al paciente lo más pronto posible a una unidad especializada de ELA donde están integrados los cuidados paliativos, siendo estos los encargados de mejorar la calidad de vida, del alivio sintomático y del acompañamiento<sup>(1,10)</sup>.

El paciente con ELA se vuelve muy relevante en la toma de decisiones sobre sus problemas de salud. Los profesionales sanitarios han de respetar sus opiniones y favorecer su autonomía, en cualquier situación clínica y siempre con la máxima sensibilidad, prudencia y responsabilidad. Es determinante para la unidad de paliativos conocer al paciente y su entorno, ya que intervienen en la toma de decisiones.

Algunos estudios refieren lo importante que es registrar los datos personales del paciente como sería su sexo, religión/creencias, estado civil, si reside en un entorno rural o urbano, la edad al momento del diagnóstico, el estadio en que se encuentra la enfermedad al momento del diagnóstico <sup>(29,36,44)</sup>.

Un estudio realizado en Inglaterra (Martin NH et al.)<sup>(36)</sup>, valoró la aceptación de gastrostomía y evidenciaron que algunos pacientes de acuerdo con sus creencias religiosas y/o morales, ante la posibilidad de una muerte por inanición, aceptaban que se realizara el procedimiento. Otro estudio prospectivo intercultural entrevistó a pacientes alemanes, suecos y polacos sobre su elección en técnicas terapéuticas: ventilación invasiva, ventilación no invasiva, gastrostomía y la terminación hipotética de estas medidas donde objetivaron que pacientes alemanes y suecos fueron más liberales en la toma de decisión sobre el inicio y terminación de estas medidas y los polacos más indecisos y con menos probabilidades de interrumpir estas medidas de soporte, posiblemente en la decisión intervino sus valores tradicionales y conservadores (creencias/ religión)<sup>(43)</sup>. En este trabajo se revisaron 22 historias clínicas y se valoró en cada una de ellas si contaba con registro de datos personales para analizar si éstos influían en la toma de decisiones, lamentablemente el registro de los datos personales era muy escaso, en algunos inexistente como es el caso de la religión/creencias de los pacientes, viéndose ya de antemano en los estudios revisados la importancia de este registro porque nos permite conocer mejor al paciente, sus necesidades, preferencias y voluntades.

Existe un decreto en Castilla y León para el registro legal de voluntades de los pacientes que se denomina documento de instrucciones previas (DIP)<sup>(33)</sup>, el cual tiene como fundamento el orden político y la paz social, la dignidad de persona los derechos inviolables que le son inherentes y el libre desarrollo de su personalidad. Mediante el documento de instrucciones previas, una persona mayor de edad, capaz y libre manifiesta anticipadamente su voluntad sobre los cuidados y el tratamiento de su salud o una vez llegado el fallecimiento, sobre el destino de su cuerpo o de sus órganos con el objeto de que esta se cumpla en el momento en que llegue a situaciones en cuyas circunstancias no sea capaz de expresarlas personalmente<sup>(35,45)</sup>. En España, según el registro nacional de instrucciones previas del ministerio de sanidad, en 2016 solo el 0.4% de la población había registrado su testamento vital.

En este trabajo se encontró que de las 22 historias revisadas sólo 2 contaban con un registro del documento de instrucciones previas. Al revisar más estas dos historias que contaban con un DIP, encontré que se trataba de un hombre de 22 años con diagnóstico ELA clásica en estadio I y el otro paciente, una mujer de 55 años también con ELA clásica en estadio I, y que ambos pacientes fueron remitidos a unidades especializadas de ELA en hospitales de la comunidad de Madrid (La Paz/Carlos III), casi desde el momento del diagnóstico y donde se les realizaba su seguimiento principal. En el caso del hombre no se registra el motivo de dicha derivación a estas unidades, mientras que, en el caso de la mujer la justificación del envío era que no se contaba con un equipo sanitario multidisciplinar que manejara de forma integral al paciente diagnosticado con ELA en esos momentos. En ambas historias clínicas se reflejó que los pacientes habían realizado y contaban ya con un documento de instrucciones previas, tras consultas en las unidades de ELA en Madrid. No se registra en ningún informe en que estadio se encontraban al momento de realizar el documento de instrucciones previas o si lo hicieron después de haber presentado alguna complicación o si realizaron algún cambio del mismo. Cabe destacar que uno de los pacientes presentó una complicación respiratoria y al tener el documento de instrucciones previas facilitó tanto a la familia como al personal sanitario el manejo integral del paciente en el momento final de su vida.

De las 22 historias clínicas objetivé que 3 pacientes también fueron derivados a unidades de ELA en Madrid a realizar pruebas, pero estos no continuaron los seguimientos en dichas unidades sino en su hospital de referencia. No se registra el motivo de esta decisión, de si se les ofertó continuar seguimiento en estas unidades o si fue por decisión propia.

Por otro lado, 8 de los 22 pacientes no presentaban el documento de instrucciones previas, aunque sí se registraba una planificación de cuidados (gastrostomía, ventilación mecánica no invasiva, de ventilación mecánica invasiva, sedación y RCP)<sup>(10,12,13,26,39)</sup> (Anexo 5), sin embargo en otras ocasiones existía un registro sobre ciertas medidas (Anexo 6), pero se desconoce si estas fueron consensuadas con el paciente. Este tipo de registro es lo que se conoce hoy en día como planificación anticipada de las decisiones, ya desde la década de los 90 en Estados Unidos se hablaba de este concepto y la utilización de esta herramienta para el registro de las voluntades del paciente cuidando en todo momento su autonomía y velando que sus voluntades fueran respetadas<sup>(40,41,42)</sup>.

Un estudio refiere que una posible explicación de que no se realice el documento de instrucciones previas es el desconocimiento y la utilidad que tiene el mismo por parte de los profesionales ya que tanto los pacientes como los médicos no le encuentran un beneficio<sup>(41)</sup>. En este trabajo, a pesar de no objetivar documentos de instrucciones previas, se registra en varios casos una planificación anticipada de las decisiones<sup>(46)</sup> sin embargo, la recogida de datos entre cada profesional no está sistematizada y esa gran variabilidad dificulta la integración de la información.

Aún con los escasos datos podemos decir que estamos ante el paradigma de formar una unidad multidisciplinaria en nuestro medio para que cada paciente diagnosticado de ELA forme parte de un programa sistematizado que tenga como prioridad mantener la autonomía del paciente y se respete en todo momento sus voluntades y preferencias. Por lo que el registro del documento de instrucciones previas o la planificación anticipada de las decisiones, sea cual sea la herramienta que utilicemos, facilite el registro de las voluntades del paciente que nos ayudará a integrar la información e interpretar la misma, todo en mayor beneficio de nuestros pacientes.

## 7- Conclusiones

La planificación anticipada de las decisiones (PAD), fue la herramienta más utilizada para registrar las voluntades de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en este estudio. A pesar de carecer del documento de instrucciones previas se garantizó con la PAD, la autonomía del paciente y que se respetaran sus decisiones. Sin embargo, se objetivó una escasez importante en el registro de datos y gran variabilidad en cómo se registran los mismos, por lo que es importante tener un registro ordenado y unificado entre los profesionales responsables de dichos pacientes.

Se propone la necesidad de una unidad especializada en enfermedades neurodegenerativas (ELA) que utilice de manera sistematizada una de estas herramientas (ya sea el documento de instrucciones previas o la planificación anticipada de las decisiones) para el registro de datos y sobre las voluntades en nuestra comunidad.

Como profesionales sanitarios estamos formados para tratar, prevenir y promover la salud pero al estar frente a pacientes con una enfermedad tan devastadora como la ELA, nos encontramos con un desconocimiento, en ocasiones falta de sensibilidad, dificultades para la planificación de los cuidados impidiendo una buena calidad de atención de estos pacientes, siendo vital que estos tengan un documento de instrucciones previas para así poder atender y garantizar que se respeten sus voluntades y preferencias; por lo que se podría realizar una intervención educativa de formación sobre la manera adecuada de registrar este tipo de documento (documento de instrucciones previas)(Anexo 4).

## 8- Limitaciones del estudio

- Al ser una enfermedad rara, con una incidencia tan baja de 3 por cada 100,000 habitantes y al tener un deterioro neurológico rápido que empeora de una forma acelerada el estado funcional de los pacientes con ELA.
  - La muestra es escasa.
- Escaso registro de datos.
- La variabilidad entre registro.
- Debido a la demora de la autorización del Proyecto por parte del CEIC del Hospital General de Segovia, tuve la necesidad de plantearme un cambio en la metodología, optando por un estudio descriptivo retrospectivo en el que revisé un número escaso de historias clínicas de pacientes diagnosticados de ELA de 1999 a el momento actual que estuvieran disponibles en el momento de la recogida, en las que el registro de datos fue muy escaso y al ser retrospectivo me fue difícil encontrar y reseñar el motivo de tan pobre registro de documentos de instrucciones previas.

## 9- Aspectos éticos

El presente estudio se llevará a cabo respetándose los principios de la Declaración de Helsinki y de acuerdo con las normativas nacionales (RD 223/2004) e internacionales (Normas ICH y de Buena Práctica Clínica) vigentes. La confidencialidad de los datos estará asegurada, ya que toda la información recogida del paciente será anónima, siendo codificada con un número, permitiendo que deje de ser posible establecer el nexo entre el dato y el paciente. El tratamiento de los datos personales se garantizará, según la Ley Orgánica 3/2018 del 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y garantía de los derechos digitales.



## **10- Planes para la difusión de los resultados**

Los resultados derivados de este estudio, así como las conclusiones desprendidas de los mismos, se pretenden publicar en revistas de ciencias de salud de utilidad para la comunidad científica. Además de esto, se prevé participar en los Congresos Científicos relacionados con el ámbito de este estudio.

### **10.1 Recursos para la realización del estudio**

Este proyecto “Impacto en la recolección de los datos de las instrucciones previas en pacientes diagnosticados con esclerosis lateral amiotrófica sobre los cuidados al final de la vida”, no tiene ninguna fuente de financiación externa y no se recibirá ninguna compensación económica al realizar el mismo.

## 11- Bibliografía

1. Oliver DJ. Palliative care for patients with motor neurone disease: current challenges. *Degenerative neurological and neuromuscular disease* 2016;6:65-72.
2. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature reviews. Neurology* 2016 Sep;12(9):526-538.
3. Levi BH, Simmons Z, Hanna C, Brothers A, Lehman E, Farace E, et al. Advance care planning for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 2017 Jul 3; 18(5-6):388-396.
4. Leigh PN, Abrahams S, Al-Chalabi A, Ampong MA, Goldstein LH, Johnson J, Lyall R, Moxham J, Mustafa N, Rio A, Shaw C, Willey E and the King's MND Care and Research Team. The management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74(Suppl IV):iv32–iv47. 2003:32-47.
5. Documento de Consenso para la Atención a los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. Junta de Andalucía. Consejería de Salud. 2017:1-157.
6. Kiernan MC, Vucic S, Cheah BC, Turner MR, Eisen A, Hardiman O, Burrell JR, Zoing MC. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet, The* 2011;377(9769):942-955.
7. Weber C, Fijalkowska B, Ciecwińska K, Lindblad A, Badura-Lotter G, Andersen PM, et al. Existential decision-making in a fatal progressive disease: how much do legal and medical frameworks matter? *BMC palliative care* 2017 Dec 28; 16(1):80-13.
8. Wijesekera LC, Leigh PN. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet journal of rare diseases* 2009 Feb 3;;4(1):3.
9. Brooks BR, Sanjak M, Ringel S, et al (ALS CNTF Treatment Study Phase I-II Group). The ALS functional rating scale: assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1996; 53: 141-7.
10. Gleeson A, Noble S, Mann M. Advance care planning for home health staff: a systematic review. *BMJ supportive & palliative care* 2019 Feb 26;0: 1-8.
11. Grande G, Morin L, Vetrano DL, Fastbom J, Johnell K. Drug Use in Older Adults with Amyotrophic Lateral Sclerosis Near the End of Life. *Drugs & aging* 2017 Jul;34(7):529-533.
12. Ushikubo M. Circumstances and Signs of Approaching Death in Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis Undergoing Noninvasive Ventilation in Home Care Settings. *The Journal of neuroscience nursing : journal of the American Association of Neuroscience Nurses* 2018 Jun;50(3):182-186.
13. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreau C, Devos D, Vandoolaeghe S, et al. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Revue Neurologique* 2017 May;173(5):300-307.
14. Cheng HWB, Chan OMI, Chan CHR, Chan WH, Fung KS, Wong KY. End-of-life Characteristics and Palliative Care Provision for Patients With Motor Neuron Disease. *American Journal of Hospice and Palliative Medicine* 2018 Jun;35(6):847-851.
15. Karam CY, Paganoni S, Joyce N, Carter GT, Bedlack R. Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *Am J Hosp Palliat Care* 2016 Feb;33(1):84-92.
16. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollwe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M and Weber M. EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. 2011 July 12. 19: 360–375.
17. Hogden A, Crook A. Patient-centered decision making in amyotrophic lateral sclerosis: where are we? *Neurodegenerative Disease Management* 2017 Dec 1; 7(6):377-386.
18. Volpato E, Goldstein LH, Al-Chalabi A, Pagnini F. The psychological factors involved in the decision making process about non-invasive ventilation/gastrostomy/tracheostomy in amyotrophic lateral sclerosis. *Prospero* 2017: CRD42017053424.

19. Mayaux J, Lambert J, Morélot-Panzini C, Gonzalez-Bermejo J, Delemazure J, Llontop C, et al. Survival of amyotrophic lateral sclerosis patients after admission to the intensive care unit for acute respiratory failure: an observational cohort study. *Journal of critical care* 2018 Nov 12; 50:54.
20. Heritier Barras A, Adler D, Iancu Ferfoggia R, Ricou B, Gasche Y, Leuchter I, et al. Is tracheostomy still an option in amyotrophic lateral sclerosis? Reflections of a multidisciplinary work group. *Swiss Medical Weekly* 2013 Aug 7;143:1-9.
21. Pinto S, Carvalho Md. Breathing new life into treatment advances for respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Neurodegenerative Disease Management* 2014 Feb 1;4(1):83-102.
22. Vitacca M, Vianello A. Respiratory Outcomes of Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Italian Nationwide Survey. *Respiratory care* 2013 Sep;58(9):1433-1441.
23. Linse K, Aust E, Joos M, Hermann A. Communication Matters—Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Frontiers in neurology* 2018;9:603.
24. Luchesi KF, Silveira IC. Palliative care, amyotrophic lateral sclerosis, and swallowing: a case study. *Codas* 2018 Aug 30;30(5).
25. Antelo Pose A, Blanco Vázquez A. y otros. Proceso asistencial integrado de Esclerosis lateral amiotrófica. Junta de Galicia. Consejería de Sanidad-Servicio Gallego de Salud. Santiago de Compostela. 2018. 2018.
26. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *The Cochrane database of systematic reviews* 2017 Jan 10; 1:CD011776.
27. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2015 Apr;14(4):435-442.
28. Motor neurone disease. NICE Guideline. Nursing standard (Royal College of Nursing (Great Britain)): 2016 Feb:1-319.
29. Ozanne AO, Graneheim UH, Strang S. Struggling to find meaning in life among spouses of people with ALS. *Palliative & supportive care* 2015 Aug;13(4):909-916.
30. Nolan MT, Kub J, Hughes MT, Terry PB, Astrow AB, Carbo CA, et al. Family health care decision making and self-efficacy with patients with ALS at the end of life. *Palliative and Supportive Care* 2008 Sep 1;6(3):273-280.
31. Astrow AB, Sood JR, Nolan MT, Terry PB, Clawson L, Kub J, et al. Decision-making in patients with advanced cancer compared with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Medical Ethics* 2008 Sep;34(9):664-668.
32. Guía sobre Instrucciones Previas para Profesionales. Junta de Castilla y León. Consejería de Sanidad. 2008.
33. Decreto 30-2007, de 22 de Marzo. Comunidad Autónoma de Castilla y León. BOCyL nº 62 de 28-3-2007, página 7040. 2007.
34. Guía sobre Instrucciones Previas para los Usuarios. Consejería de Sanidad. Junta de Castilla y León. 2008.
35. Silveira MJ, Kim SYH, Langa KM. Advance Directives and Outcomes of Surrogate Decision Making before Death. *N Engl J Med* 2010;362(13):1211-1218.
36. Martin NH, Lawrence V, Murray J, Janssen A, Higginson I, Lyall R, Burman R, Leigh PN, Al-Chalabi A and Goldstein LH. Decision Making About Gastrostomy and Noninvasive Ventilation in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Qualitative Health Research* 2015; Nov 5. 1 –16.
37. Adaptación Española de la Escala Revisada de valoración funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R). 2010 Mayo.
38. Lo Coco A, Lo Coco D, Marchese S, La Bella V, Piccoli T. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale Predicts Survival Time in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients on Invasive Mechanical Ventilation. *Chest* 2007 Jul;132(1):64-69.

39. Murray L, Butow PN. Advance care planning in motor neuron disease: A systematic review. *Palliative & supportive care* 2016 Aug;14(4):411-432.
40. Barrio IM, Simón P, Júdez J. De las voluntades anticipadas o instrucciones previas a la planificación anticipada de las decisiones. *Nure Investigación*. 2004;5:1–9.
41. Bond CJ, Lowton K. Geriatricians' views of advance decisions and their use in clinical care in England: qualitative study. *Age and Ageing* 2011 Jul;40(4):450-456.
42. Detering KM, Hancock AD, Reade MC, Silvester W. The impact of advance care planning on end of life care in elderly patients: randomised controlled trial. *BMJ* 2010;340(7751):847.
43. Andersen P, Kuzma-Kozakiewicz M, Keller J, Aho-Oezhan H, Ciecwińska K, Szejko N, et al. Therapeutic decisions in ALS patients: cross-cultural differences and clinical implications. *J Neurol* 2018 Jul;265(7):1600-1606.
44. Ko M, Huang S, Chen C, Chang Y, Lien H, Lin J, et al. Factors predicting a home death among home palliative care recipients. *Medicine (Baltimore)* 2017 Oct; 120: 1-7.
45. Hammes BJ, Rooney BL. Death and End-of-Life Planning in One Midwestern Community. *Archives of Internal Medicine* 1998 Feb 23;158(4):383-390.
46. Sudore RL, Fried TR. Redefining the “Planning” in Advance Care Planning: Preparing for End-of-Life Decision Making. 2010 Aug 17.

# 12-ANEXOS

## 12.1 Anexo 1. Cuadro de variables registradas (datos personales).

1. Pcte: \_\_\_\_\_ Edad. \_\_\_\_\_ años.
2. Fec. Nacimiento: \_\_\_\_\_ Fec. Fallecimiento \_\_\_\_\_
3. Sexo. Hombre Mujer.      4. Estado Civil. Soltero/a Casado/a Unión.
5. Religión: Católica Evangelista Protestante Judía Ortodoxo Budista Hinduísmo Ateo.
6. Zona de salud. Rural Urbana.
7. Domicilio: Casa propia Casa de un familiar Residencia.
8. Apoyo familiar:
- Cuidador principal: INFORMAL (familiar) FORMAL (persona contratada).
  - Parentesco cuidador principal informal: Cónyuge/ hijos/ hermanos/ sobrinos/ padres/ otros.
  - ¿Convive en domicilio el cuidador principal?: SI NO
9. Tipo de ELA: ELA clásica o medular ELA bulbar Otras formas
10. Fecha del diagnóstico: \_\_\_\_\_
11. Ingresos hospitalarios: SI NO
- Motivo de Ingreso: Inf. respiratoria/neumonía Broncoaspiración Fracaso respiratorio Taquicardia Edemas maleolares Mareo ITU Obstrucción intestinal Cirugía.
  - Cuántos ingresos tras el Dx: \_\_\_\_/año ¿Dónde? Urgencias \_\_\_\_ Ingreso hospitalario \_\_\_\_  
En qué servicios? \_\_\_\_\_
  - Tiempo de estancia hospitalaria: \_\_\_\_ días. (Se medirá en días de estancia).
12. Tratamiento con Rilutek: SI NO



## 12.2 Anexo 2. Cuestionarios sobre instrucciones previas

### Cuestionario sobre instrucciones previas

1. ¿Sabe qué son las instrucciones previas?  
SI  NO
2. ¿Tiene un documento de Instrucciones previas?  
SI  NO
3. Si empeora la disfagia:  
Sonda Nasogástrica: SI  NO   
Gastrostomía (PEG): SI  NO
4. Ventilación mecánica no invasiva:  
CPAP/BIPAP: SI  NO
5. Ventilación mecánica invasiva:  
SI  NO   
Traqueostomía: SI  NO   
Tubo endotraqueal: SI  NO
6. Sedación paliativa: SI  NO
7. Maniobras de reanimación cardiopulmonar (RCP):  
SI  NO
8. Morir en casa o en el hospital:  
\_\_\_\_\_
9. Representante en caso de que no pueda expresarse:  
SI  NO  Quién? \_\_\_\_\_

## 12.3 Anexo 3. Escala ALSFRS-R al momento del diagnóstico.

ANEXOS VÍA: ANEXO 4. Escala ALSFRS-R



### HABLA

- 4 Normal
- 3 Alteraciones detectables del habla
- 2 Inteligible al repetir
- 1 Habla combinada con comunicación no vocalizada
- 0 Pérdida del habla

### SALIVACIÓN

- 4 Normal
- 3 Ligero exceso de saliva en la boca, puede haber babeo nocturno
- 2 Exceso de saliva moderado; puede haber babeo matinal
- 1 Marcado exceso de saliva con algo de babeo
- 0 Babeo constante. Requiere el uso continuado de pañuelos

### DEGLUCIÓN

- 4 Hábitos normales
- 3 Pequeños problemas al comer. Ahogos ocasionales
- 2 Son necesarios los cambios en la consistencia de los alimentos
- 1 Necesita alimentación suplementaria por intubación
- 0 Alimentación exclusivamente enteral o parenteral

### ESCRITURA

- 4 Normal
- 3 Lenta y torpe; todas las palabras son legibles
- 2 No todas las palabras son legibles
- 1 Capaz de agarrar un lápiz, pero incapaz de escribir
- 0 Incapaz de agarrar un lápiz

### MANEJO DEL CUCHILLO O DE DISPOSITIVOS (pacientes sin gastrostomía)

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero independiente
- 2 Puede cortar muchas comidas, lento y torpe, necesita ayuda
- 1 Le tienen que cortar la comida, come lentamente
- 0 Incapaz de alimentarse solo

### MANEJO DE CUCHILLO O DE DISPOSITIVOS (pacientes con gastrostomía)

- 4 Normal
- 3 Torpe, capaz de manejar dispositivos
- 2 Necesita algo de ayuda con botones y cremalleras
- 1 Representa una mínima ayuda al cuidador
- 0 Incapaz de realizar ningún tipo de tarea

### VESTIDO E HIGIENE

- 4 Normal
- 3 Se cuida y asea de forma independiente con esfuerzo y una eficiencia reducida
- 2 Necesita asistencia intermitente o métodos alternativos
- 1 Necesidad de un acompañante para asearse
- 0 Total dependencia del cuidador

### ACOSTARSE Y ARROPARSE

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero no necesita ayuda
- 2 Puede darse la vuelta solo y ajustarse las sábanas pero con gran dificultad
- 1 Puede iniciar pero no completar una vuelta y no puede ajustar las sábanas solc
- 0 Indefenso

### MARCHA

- 4 Normal
- 3 Primeras dificultades al caminar
- 2 Camina con asistencia
- 1 Movimientos funcionales no ambulatorios
- 0 Movimientos de las piernas no intencionados

### SUBIR ESCALERAS

- 4 Normal
- 3 Lento
- 2 Moderada inestabilidad o fatiga
- 1 Necesita asistencia
- 0 No puede de ninguna manera

### DISNEA

- 4 No disnea
- 3 Disnea al caminar
- 2 Disnea al comer, bañarse, vestirse
- 1 Disnea de reposo, sentado o tumbado
- 0 Disnea significativa, considerándose el soporte mecánico

### ORTOPNEA

- 4 No ortopnea
- 3 Algo de dificultad durante el sueño, respiración entrecortada, no usa rutinariamente >2 almohadas
- 2 Necesita almohadas extra para dormir (>2)
- 1 Solo puede dormir sentado
- 0 Incapaz de dormir

### INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

- 4 No insuficiencia respiratoria
- 3 Uso intermitente de BIPAP
- 2 Uso continuo de BIPAP nocturno
- 1 Uso continuo de BIPAP diurno y nocturno
- 0 Ventilación mecánica invasiva

## 12.4 Anexo 4. Modelo orientativo del Documento de Instrucciones Previas (DIP).

### DOCUMENTO DE INSTRUCCIONES PREVIAS

Yo....., nacido el..... de..... de.....,  
con DNI/pasaporte/otro documento válido: ..... nº..... con domicilio  
en..... CP ....., calle..... nº..... Piso.....

Con plena capacidad de obrar, actuando libremente y tras una adecuada reflexión, formulo de forma documental las INSTRUCCIONES PREVIAS que se describen más abajo, para que se tengan en cuenta en el momento en que, por mi estado físico o psíquico, esté imposibilitado para expresar mis decisiones de forma personal sobre mi atención médica, por encontrarme en alguna de las siguientes situaciones:

- Daño cerebral severo e irreversible.
- Tumor maligno diseminado en fase avanzada.
- Enfermedad degenerativa del sistema nervioso o del sistema muscular en fase avanzada, con importante limitación de mi movilidad y falta de respuesta positiva al tratamiento específico si lo hubiere.
- Situación terminal en fase irreversible constatada por dos médicos.
- La enfermedad que padezco actualmente ..... de cuya evolución y pronóstico he sido adecuadamente informado (*cumplimentar si procede*).
- Otras situaciones .....

Es mi deseo que los responsables del cuidado de mi salud y, en su caso, mi representante tengan en consideración mi voluntad, si llegara el momento en que hubiese perdido la capacidad para decidir por mí mismo y al menos dos médicos lo determinasen así como que me encuentre en la situación definida más arriba, en el sentido que expreso a continuación:

- Que no se dilate mi vida por medios artificiales, tales como técnicas de soporte vital, fluidos intravenosos, fármacos o alimentación artificial.
- Que se me suministren fármacos necesarios para paliar al máximo mi malestar, sufrimiento psíquico y dolor físico causados por la enfermedad o por falta de fluidos o alimentación, aun en el caso de que puedan acortar mi agonía.
- Que se me apliquen las medidas médicamente apropiadas para prolongar mi vida, independientemente de mi estado físico o mental.
- Otras indicaciones: .....

### DECLARACIÓN DE TESTIGOS

Los firmantes como testigos de la formalización de este documento de instrucciones previas DECLARAMOS ser mayores de edad y tener plena capacidad de obrar y que, a nuestro juicio, la persona otorgante de este documento, es capaz, actúa libremente y ha firmado el documento en nuestra presencia.

#### PRIMER TESTIGO

D/Dª	DNI/NIE	Fdo.:
Domicilio (Calle, Localidad, Provincia)		
Asimismo, <u>consiento para el tratamiento de mis datos personales</u> por el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León según información recogida al pie del presente documento.		

#### SEGUNDO TESTIGO

D/Dª	DNI/NIE	Fdo.:
Domicilio (Calle, Localidad, Provincia)		
Asimismo, <u>consiento para el tratamiento de mis datos personales</u> por el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León según información recogida al pie del presente documento.		

#### TERCER TESTIGO

D/Dª	DNI/NIE	Fdo.:
Domicilio (Calle, Localidad, Provincia)		
Asimismo, <u>consiento para el tratamiento de mis datos personales</u> por el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León según información recogida al pie del presente documento.		

### DECLARACIÓN DEL OTORGANTE

Como otorgante de este documento, DECLARO que los firmantes como testigos en primer y segundo lugar no tienen conmigo relación de parentesco en primer ni en segundo grado, ni ningún vínculo patrimonial u obligacional.

Estando conforme con todo lo anterior y reservándome el derecho a revocar, en forma escrita, esta declaración en cualquier momento.

En.....a.....de.....de.....  
(Lugar y fecha de formalización)

Firma del Otorgante \_\_\_\_\_  
(Indicar de forma legible nombre y apellidos)

INFORMACIÓN BÁSICA DE PROTECCIÓN DE DATOS	
Responsable	Dirección General de Innovación y Resultados en Salud.
Finalidad	Gestión de la inscripción de documentos de Instrucciones previas en el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León.
Legitimación	Ejercicio de poderes públicos y cumplimiento de una obligación legal (Ley 3/2003, de 11 de abril de derechos y deberes de las personas en relación con la salud y el Decreto 30/2007, de 22 de marzo por el que se regula el Documento de Instrucciones Previas en el ámbito sanitario y se crea el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León).
Destinatarios	Destino de datos contenidos en los documentos de Instrucciones Previas inscritos al personal sanitario responsable del proceso asistencial de los otorgantes y el Registro Nacional de Instrucciones Previas.
Derechos	Acceso, modificación, supresión, oposición, portabilidad, limitación del tratamiento y oposición a las decisiones automatizadas, mediante escrito dirigido a la Dirección General de Innovación y Resultados en Salud, Pº de Zorilla, s. 47007 VILLADOLID.
Información Adicional	Los datos de esta autorización serán incorporados a la Base de datos del Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León. Puede consultar información adicional en <a href="http://www.saludcastilla Leon.es/udat/informacion-y-derechos-deberes-y-usos-de-los-datos-personales-en-el-registro-de-instrucciones-previas/informacion-y-derechos-deberes-y-usos-de-los-datos-personales-en-el-registro-de-instrucciones-previas">http://www.saludcastilla Leon.es/udat/informacion-y-derechos-deberes-y-usos-de-los-datos-personales-en-el-registro-de-instrucciones-previas/informacion-y-derechos-deberes-y-usos-de-los-datos-personales-en-el-registro-de-instrucciones-previas</a> .

Si se produce el fallecimiento:

- Que se donen mis órganos
- Que se donen los órganos siguientes: .....
- Que no se donen mis órganos
- En cuanto al destino de mi cuerpo .....

Con el fin de que pueda ayudar a interpretar las Instrucciones formuladas más arriba, manifiesto que .....

#### DESIGNACIÓN DE REPRESENTANTES

Designo como mi/s representante/s, en el caso de que me vea imposibilitado/a para expresar mi voluntad, con el fin de que vele/n por el cumplimiento de las Instrucciones expresadas en mi documento de Instrucciones previas y tome/n las decisiones necesarias para tal fin, con el siguiente orden de prelación a:

##### PRIMER REPRESENTANTE

D/Dª		DNI/NIE	
Fecha de Nacimiento:	Domicilio		
Localidad	Provincia	C.P.	
Teléfonos de contacto			
<b>Aceptación de la representación y Consentimiento para el tratamiento de datos de carácter personal</b> <u>Acuerdo la designación</u> , como representante del/ la OTORGANTE del documento de Instrucciones previas en el caso de que no pueda expresar por sí mismo/a sus decisiones con respecto a su atención sanitaria. Me comprometo a velar por el cumplimiento de las Instrucciones recogidas en dicho documento sin ir en contra de la voluntad de mi representado/a. Asimismo, <u>consiento para el tratamiento de mis datos personales</u> por el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León según información recogida al pie del presente documento.		Fdo.: _____	

##### SEGUNDO REPRESENTANTE

D/Dª		DNI/NIE	
Fecha de Nacimiento:	Domicilio		
Localidad	Provincia	C.P.	
Teléfonos de contacto			
<b>Aceptación de la representación y Consentimiento para el tratamiento de datos de carácter personal</b> <u>Acuerdo la designación</u> , como representante del/ la OTORGANTE del documento de Instrucciones previas en el caso de que no pueda expresar por sí mismo/a sus decisiones con respecto a su atención sanitaria. Me comprometo a velar por el cumplimiento de las Instrucciones recogidas en dicho documento sin ir en contra de la voluntad de mi representado/a. Asimismo, <u>consiento para el tratamiento de mis datos personales</u> por el Registro de Instrucciones Previas de Castilla y León según información recogida al pie del presente documento.		Fdo.: _____	



12.5 Anexo 5: Ejemplo de registro de planificación anticipada encontrada en las historias clínicas revisadas.

Note: Después el caso de complicación respiratoria, la paciente No desea intubación, Sí sedación analgésica y los cuidados paliativos que requiere.

NO QUIERE QUE SE ADOPTEN MEDIDAS AGRESIVAS

Nombre \_\_\_\_\_  
Apellidos \_\_\_\_\_

12.6 Anexo 6: Ejemplo de información registrada, probable planificación anticipada, en las historias clínicas revisadas.

