ANEXOS

Anexo I. Criterios de El Escorial (10).

El diagnóstico de ELA requiere:	Categorías de ELA	Deben estar ausentes:	El diagnóstico de ELA se apoya en:
1. Signos de MNS 2. Signos de MNI 3. Curso progresivo	Definida: MNS + MNI en tres regiones. Probable: MNS + MNI en dos regiones (MNS rostral a MNI). Posible: MNS + MNI en una región; MNS en dos o tres regiones (ELP). Sospecha: MNI en dos o tres regiones (AMP).	1.Trastornos sensitivos 2. Disfunción esfinteriana 3. Problemas visuales 4.Trastorno autonómico 5. Enfermedad de Parkinson 6. Enfermedad de Alzheimer 7. Exclusión de otras entidades que mimetizan la ELA	1. Fasciculaciones en una o más regiones 2. EMG con cambios neurogénicos 3. Velocidades de conducción motora y sensitiva normales (latencias distales pueden estar aumentadas) 4. Ausencia de bloqueos de conducción

Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.
MNI: Neurona motora inferior MNS: Neurona motora superior.
AMP: Atrofia muscular progresiva ELP: Esclerosis lateral primaria.

Anexo II. Criterios Arlie. Categorías diagnósticas (10).

Nivel de certeza diagnóstica	Características clínicas
ELA clínicamente definida	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en ≥ tres regiones
ELA clínicamente probable	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en ≥ dos regiones y obligatoriamente algún signo de MNS rostral a signos de MNI
ELA clínicamente probable con apoyo de laboratorio	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región, o signos y/o síntomas sólo de MNS en ≥ una región; y cualquiera de ellas acompañada de signos de MNI en EMG en ≥ dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM
ELA clínicamente posible	Signos y/o síntomas de MNS y MNI en una región o signos y/o síntomas de MNI en ≥ dos regiones o signos y/o síntomas de MNI rostrales a los de MNS y exclusión mediante EMG de otros diagnósticos pero sin criterios de afectación de MNI en dos regiones exclusión de otras causas a nivel de laboratorio y RM

Regiones: Bulbar, cervical, torácica y lumbo-sacra.
MNS Neurona motora superior MNI Neurona motora inferior
EMG Electromiografía RM Resonancia magnética

Anexo III. Enfermedades a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial (13).

Alteración de las motoneuronas bulbares	- Miastenia gravis - Distrofia oculofaríngea - Lesiones del tronco encefálico - Enfermedad cerebrovascular - Botulismo - Síndrome de Guillain-Barré - Miopatías
Alteración de la motoneurona superior	- Mielopatía por espondilosis cervical - Paraparesia espástica familiar - Paraparesia espástica tropical - Degeneración combinada subaguda de la médula espinal - Adrenoleucodistrofia
Alteración de la motoneurona inferior	- Síndrome postpolio - Amiotrofia monomiélica benigna - Miositits por cuerpos de inclusión - Neuropatía motora multifocal con bloqueos de conducción - Déficit de hexosaminidasa A (Enfermedad de Tay-Sachs)
Otras patologías	- Enfermedades tiroideas - Paraproteinemias - Postirradiación de fasciculaciones benignas - Neoplasias

Anexo IV. Tratamiento sintomático en la ELA (13).

Sialorrea

Aspiradores

Amitriptilina 10-25 mg/3 veces al día

Escopolamina 0,125 mg/3 veces al día

Toxina botulínica en glándulas salivares

Irradiación en glándula parótida

Labilidad emocional, depresión, ansiedad

Amitriptilina 10-75 mg

Sertralina 50-100 mg al acostarse

Paroxetina 10-40 mg

Alteración del sueño

Amitriptilina 10-75 mg

Trazodona 50-100 mg por las noches

Calambres musculares, fasciculaciones

Diacepam 2,5-5 mg

Loracepam 0,5-1 mg

Espasticidad

Baclofeno 10-20 mg

Tizanidina 4 mg

Clonacepam 0,5 mg

Diacepam 2,5-5 mg, hasta 3 veces al día

Gabapentina 900 mg repartidos en tres dosis

Hipertonía mandibular, laringoespasmo

Clonacepam 0,5 mg

Loracepam 0-5-1 mg

Diacepam 2,5-5 mg, hasta tres veces al día

Amantadina 100 mg/dos veces al día

Fatiga

Modafinilo 100-300 mg/día

Metilfenidato 5-10 mg/dos veces al día

Siempre debe hacerse un estudio de sueño para descartar hipoventilación nocturna

Dolor

Antiinflamatorios

Opioides menores

Mórficos y derivados

Trastornos del lenguaje

Comunicación aumentativa (aumentar el lenguaje existente) o alternativa (en ausencia de este). Amplificadores de voz, tableros de escritura, sistemas de señalización

Ejercicio

Ejercicios que mantengan flexibilidad

Anexo V. Control de los síntomas en la fase terminal de la ELA desde atención primaria (18).

Dolor	Presente en el 40–73% de los pacientes en los últimos estadios La causa puede ser contracturas, espasticidad, calambres, inmovilidad, etc. Aplicación de la escalera analgésica de la OMS; inciar con analgésicos y relajantes musculares (diacepam, tetracepam) o antiespásticos (baclofén), y si no se consigue controlar, asociar opioides
Disnea	Frecuente en más del 50% de los casos en fase terminal La actitud terapéutica pretende evitarla completamente En causas reversibles se pauta tratamiento oportuno en función de la causa • Disnea intermitente: se produce el círculo disnea-ansiedad-disnea que precisa tratamiento con ansiolíticos (por ejemplo, loracepam de 0,5–2 mg sublingual), opioides (morfina) para su alivio y en caso de disnea grave, se puede usar midazolam de 5–10 mg subcutáneo para control nocturno. Posibilidad de oxigenoterapia para tratar la hipoxia • Disnea continua: con indicación de opiacéos (morfina de 5 mg subcutánea o de 10 mg oral), además de midazolam para control nocturno o casos graves. Si existe ansiedad queda indicado el uso de neurolépticos (clorpromazina de 25 mg cada 4–12 h o levopromazina). Medidas de soporte respiratorio si son aceptadas por el paciente
Hipersecreción respiratoria	Aparición prácticamente en el 100% de los casos en fase terminal El manejo está dirigido a tratar las consecuencias, principalmente la disnea, con tratamiento indicado anteriormente Para el control sintomático de las secreciones respiratorias son útiles la escopolamina de 0,5–1 mg o la butilescopolamina de 20 mg cada 6–8 h subcutánea
Insomnio	En las semanas previas a la muerte, un alto porcentaje lo padece, lo que produce angustia y agotamiento físico Precisa actuación resolutiva, sin limitaciones por los posibles efectos secundarios de algunos hipnóticos sobre la ventilación alveolar
Soporte emocional	Resulta básico que paciente y familiares expresen preocupaciones y necesidades emocionales, espirituales, religiosas Se favorece cuando se ha mantenido una comunicación fluida y realizado un adecuado abordaje de los síntomas Es importante disminuir la incertidumbre y los miedos del paciente para reducir el sufrimiento y facilitar la elaboración de un proceso de duelo saludable en el entorno del paciente

OMS: Organización Mundial de la Salud.