



Grupo de Trabajo SENPE

Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones *Nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis: summary of recommendations*

M^a Dolores del Olmo García¹, Nuria Virgili Casas², Ana Cantón Blanco³, Francisca Margarita Lozano Fuster⁴, Carmina Wanden-Berghe⁵, Victoria Avilés⁶, Rosana Ashbaugh Enguידanos⁷, Isabel Ferrero López⁸, Juan Bautista Molina Soria⁹, Juan Carlos Montejo González¹⁰, Irene Bretón Lesmes¹¹, Julia Álvarez Hernández⁷ y José Manuel Moreno Villares¹², miembros del Grupo de Trabajo de Ética de la Sociedad Española de Nutrición Clínica y Metabolismo (SENPE)

¹Hospital Universitario Severo Ochoa de Leganés. Madrid. ²Hospital Universitario Bellvitge. L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona. ³Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. Santiago. ⁴Hospital Universitario Son Dureta (Hospital General). Palma de Mallorca. ⁵Hospital General Universitario de Alicante. Alicante. ⁶Hospital Universitario Vall d'Hebrón. Barcelona. ⁷Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. ⁸Hospital Pare Jofré. Valencia. ⁹Hospital Universitario "San Agustín". Linares, Jaén. ¹⁰Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. ¹¹Hospital Universitario Gregorio Marañón. Madrid. ¹²Clínica Universidad de Navarra. Madrid

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por debilidad muscular y discapacidad progresivas que acaban produciendo fallo respiratorio y disfagia que conducen a la muerte. El término surge de la combinación de los hallazgos clínicos, caracterizados por la atrofia muscular (amiotrofia), y los hallazgos anatomopatológicos con gliosis y esclerosis del área dorsolateral de la médula espinal, entre otros (1).

La ELA es la enfermedad más común de las enfermedades de la motoneurona. Su incidencia global es de 1,5 a 2,7 nuevos casos/100.000 habitantes/año, con una prevalencia media de 2,7 a 7,4 casos/100.000 habitantes (2). En España, según la Sociedad Española de Neurología, se diagnostican tres nuevos casos cada día, lo que supone una incidencia anual de 1/100.000 habitantes y una prevalencia de 3,5/100.000 (3).

Más del 90% de los casos de ELA son esporádicos e idiopáticos y entre el 5 y el 10% son familiares. La ELA esporádica afecta más a los hombres (ratio: 1,3-1,5:1), con una incidencia que va aumentando a partir de los 40 años y un pico entre los 70 y 75 años. La incidencia entre sexos se va igualando a medida que aumenta la edad de diagnóstico (4-6).

No existe marcador biológico de ELA. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, demorándose en la mayoría de los casos varios meses. Los criterios de El Escorial y de Awaji permiten confirmar la sospecha diagnóstica (4,6).

Clínicamente se presenta como una combinación de síntomas y signos derivados de la destrucción progresiva de las neuronas motoras superiores (corteza cerebral) e inferiores (tronco del encéfalo y médula espinal). En un principio se creía que era una enfermedad pura de la motoneurona, pero actualmente se reconoce que existe degeneración neuronal en otras regiones de la corteza cerebral, lo cual puede complicar el espectro clínico (1,4).

Los síntomas y signos típicos son debilidad, hiperreflexia y espasticidad en relación a la degeneración de las neuronas motoras superiores, y amiotrofia y fasciculaciones reflejo de la afectación de las neuronas motoras inferiores y la subsecuente denervación muscular (Tabla I). Cualquier grupo muscular puede verse afectado y la enfermedad va extendiéndose progresivamente de unas regiones a otras siguiendo un patrón relativamente predecible. En función de la localización, la extensión y la velocidad de destrucción de las neuronas se distinguen distintas formas de presentación. La más frecuente, en el 80% de los casos, es la debilidad asimétrica de los miembros, que afecta fundamentalmente a manos (dificultando la manipulación de objetos cotidianos como botones, monedas, etc.) y pies (inicialmente la dorsiflexión y, progresivamente, dificultad para levantarse, subir escaleras, etc.). En el 20% restante, los pacientes presentan inicialmente síntomas de afectación bulbar, principalmente disartria y disfagia. La disfagia aislada, sin disartria, es excepcional (1).

Aunque la mayoría de los pacientes con ELA no presentan demencia (predominantemente frontotemporal en caso de existir),

Recibido: 22/06/2018 • Aceptado: 23/06/2018

Del Olmo García MD, Virgili Casas N, Cantón Blanco A, Lozano Fuster FM, Wanden-Berghe C, Avilés V, Ashbaugh Enguידanos R, Ferrero López I, Molina Soria JB, Montejo González JC, Bretón Lesmes I, Álvarez Hernández J, Moreno Villares JM y SENPE. Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: resumen de recomendaciones. *Nutr Hosp* 2018;35(5):1243-1251

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/nh.2162>

Correspondencia:

Ana Cantón Blanco. Hospital Clínico Universitario Santiago de Compostela. Rúa da Choupana, s/n. 15706 Santiago de Compostela, A Coruña
e-mail: ana.canton.blanco@sergas.es

Tabla I. Signos y síntomas en función de las motoneuronas afectadas

Neuronas motoras superiores (cortical)	Neuronas motoras inferiores (bulbar o espinal)
Torpeza y lentitud	Debilidad muscular
Espasticidad	Atrofia muscular
Hiperreflexia	Fasciculaciones
Reflejos patológicos	Calambres
Labilidad emocional	Hipotonía muscular e hiporreflexia

en casi la mitad de los pacientes puede detectarse cierto deterioro cognitivo. La labilidad emocional es muy frecuente en la forma bulbar.

A medida que la enfermedad progresa pueden aparecer también signos de afectación del sistema nervioso autónomo: retraso del vaciamiento gástrico, problemas de micción, estreñimiento, hiperhidrosis, etc. (1).

La forma y velocidad de progresión son variables entre individuos, empeorando progresivamente hasta la muerte, sin "brotos" ni remisiones. La insuficiencia respiratoria constituye la causa más frecuente de muerte. Rara vez se presenta como primer síntoma de la enfermedad (solamente un 5% de los pacientes), pero aparece durante la evolución de cualquier forma de ELA. La capacidad vital forzada (FVC) es uno de los factores pronósticos al diagnóstico y se utiliza para evaluar la progresión de la enfermedad. La desnutrición grave y la deshidratación también son causas de muerte. La supervivencia media es de tres a cinco años tras el diagnóstico, aunque casi un 10% de los pacientes pueden sobrevivir durante más de diez años (5,7).

ASPECTOS NUTRICIONALES

La ELA, como enfermedad neurológica degenerativa, tiene un importante impacto sobre el estado nutricional. En función de la definición de malnutrición utilizada, su prevalencia varía entre el 16 y el 55% (8). Por otro lado, la malnutrición en sí misma afecta negativamente a la fuerza muscular y la inmunidad, deteriorando el curso evolutivo de la enfermedad. La malnutrición es uno de los factores predictores independientes de la calidad de vida y de la supervivencia de los pacientes afectados por ELA (9).

Son muchos los factores implicados en la patogenia de la malnutrición (Tabla II) tanto en relación con la disminución de la ingesta (disfagia, hiporexia, sialorrea, depresión, etc.) o como consecuencia del incremento del gasto energético. Según algunos estudios la ingesta calórica es inferior a la necesaria en más del 70% de los pacientes (8).

La *disfagia orofaríngea* es el principal determinante de la aparición de malnutrición en la ELA. Afecta a más del 80% de los

Tabla II. Factores causantes de malnutrición

Disfagia
Aumento del gasto energético consecuencia de: mayor trabajo respiratorio, fasciculaciones, infecciones de repetición, estado inflamatorio, etc.
Sialorrea
Disnea y episodios de desaturación al comer
Problemas en la manipulación de las herramientas y utensilios necesarios para la alimentación (preparación/administración)
Hiporexia/anorexia
Problemas en el mantenimiento de una postura correcta para comer
Problemas de vaciamiento gástrico
Estreñimiento
Depresión y ansiedad
Deterioro cognitivo y/o dificultad para expresar las necesidades

pacientes y puede aparecer en cualquier momento evolutivo, independientemente de la forma de inicio, aunque en la forma bulbar aparece como síntoma inicial (4,10). La ELA produce tanto afectación de la seguridad como de la eficacia de la deglución. En algunos casos el primer signo de disfagia es la pérdida progresiva de peso, pero lo más frecuente es que el paciente refiera episodios de atragantamiento y cambios en la voz después de comer. La seguridad de la deglución se ve agravada por la dificultad para toser y/o aclarar los restos de alimento que pueden quedar en la garganta (10).

La patogenia de la disfagia es multifactorial. La lesión de las neuronas del bulbo produce una descoordinación de la musculatura deglutoria. La afectación de la lengua también aparece precozmente y se manifiesta por dificultad para impulsar el bolo y manejar los líquidos. Asimismo, puede existir afectación de los maseteros ocasionando problemas para abrir la boca y trismus. La disfagia puede aparecer también como consecuencia del daño de las motoneuronas inferiores por debilidad de los músculos faríngeos, de la lengua, de la boca (sello labial) y de la musculatura masticatoria.

En la mayoría de los trabajos publicados, el *gasto energético* de los pacientes con ELA es superior al esperado. Alrededor del 50% presentan un aumento del gasto energético basal al diagnóstico, y de forma constante a lo largo de la enfermedad. La disfunción mitocondrial y el estado proinflamatorio podrían explicar, al menos en parte, el hipermetabolismo. A este incremento del gasto basal hay que añadirle un mayor consumo energético derivado del trabajo respiratorio, las fasciculaciones, infecciones de repetición, ventilación mecánica, etc. (8,11).

La sialorrea también constituye un problema importante en el proceso de alimentación y favorece las aspiraciones. Se produce por debilidad de la musculatura facial y faríngea que afecta a la deglución normal de la saliva (pseudohipersalivación).

La afectación de la musculatura de las manos y los brazos añade dificultad al proceso de alimentación (preparación de las comidas, manejo de los cubiertos, etc.). La debilidad del tronco y del cuello puede ocasionar problemas en la sujeción de la cabeza y el mantenimiento de la posición erecta.

El estreñimiento es frecuente. Además de causas dietéticas (reducción en la ingesta de fibra y agua) se ha demostrado que puede existir una dismotilidad cólica secundaria a la afectación del sistema nervioso autónomo. A medida que la enfermedad avanza, el retraso del vaciamiento gástrico puede provocar saciedad precoz, reflujo y problemas de tolerancia a la nutrición enteral.

VALORACIÓN NUTRICIONAL

Todas las sociedades científicas y documentos de consenso coinciden en que la valoración nutricional de los pacientes con ELA debe ser precoz y periódica, y no solo por la elevada prevalencia de malnutrición de este tipo de pacientes, sino por el hecho de que la desnutrición es un factor predictor de mortalidad (3,4,10,12,13). Una pérdida de peso mayor del 5-10%, tanto en el momento del diagnóstico como a lo largo de la enfermedad, supone un incremento de un 30-50% en el riesgo de muerte. Por cada 5% de pérdida de peso se ha estimado un aumento del 14 al 30% en la probabilidad de morir (14). Asimismo, un índice de masa corporal (IMC) inferior a 18,5 kg/m² incrementa el riesgo relativo de muerte y por cada punto de descenso de IMC el riesgo de morir aumenta entre un 9 y un 20% (9,12,14).

Por consenso, la valoración nutricional debe hacerse al inicio y cada tres meses e incluir datos básicos de peso, cálculo de sus variaciones, IMC y antropometría básica (3,12).

También debe incluirse un despistaje de disfagia que debe realizarse desde el diagnóstico de ELA, ya que en ocasiones ni el paciente ni la familia relatan espontáneamente sus síntomas. Se puede hacer despistaje con cuestionarios validados (EAT-10, por ejemplo) o bien utilizar cualquier método validado para el diagnóstico de disfagia (test volumen-viscosidad, pruebas de imagen, videofluoroscopia, fibroscopia, etc.) (12).

Se deben recoger datos sobre la ingesta dietética, apetito, capacidad funcional y autonomía. Es esencial investigar las razones por las que el paciente ingiere menos de lo esperado, incluyendo datos sobre sus sentimientos al comer. El miedo a los atragantamientos y la angustia sustituyen frecuentemente al placer de comer y deben ser tenidos en cuenta a la hora de prescribir el tratamiento nutricional (15).

Los parámetros bioquímicos de desnutrición (proteínas séricas, colesterol, ácido úrico, etc.) complementan el diagnóstico del estado nutricional y para algunos autores pueden ser utilizados como marcadores pronósticos (16,17).

La interpretación de los resultados de la antropometría básica y de los test de fuerza de prensión de la mano puede presentar ciertas limitaciones debido principalmente a dos factores: la afectación muscular de la ELA es heterogénea y compromete distintos grupos musculares que pueden, o no, verse involucrados en las mediciones. Por otro lado, la atrofia muscular puede

seguirse de un reemplazo de tejido graso. La bioimpedancia (BIA) es una técnica útil en la valoración de la composición corporal de los pacientes con ELA validada por Desport y cols. en 2003 (18). La realización de una BIA, tanto al diagnóstico como de forma periódica (cada 3-6 meses) (12), resulta útil además de para valorar la composición corporal, para establecer el pronóstico vital: la pérdida de masa libre de grasa y/o la reducción del ángulo de fase, aun en ausencia de pérdida de peso, se asocian con una menor supervivencia (19). Al igual que en otras enfermedades neurológicas degenerativas, la determinación periódica de la masa libre de grasa permite monitorizar la masa muscular y su relación con el gasto metabólico, la denervación y la actividad física. La calorimetría indirecta y la densitometría ósea (DEXA) también se han demostrado válidas, aunque su utilización es limitada.

REQUERIMIENTOS ENERGÉTICOS

Como se ha visto anteriormente, los pacientes con ELA suelen presentar un aumento del gasto energético. La calorimetría indirecta, en caso de estar disponible, es el método más seguro para la medición del gasto energético basal (11,12). Cuando no se dispone de calorimetría, debe estimarse el gasto calórico calculando 30-34 kcal/kg para los pacientes en ventilación espontánea y 25-30 kcal/kg para pacientes con ventilación mecánica no invasiva. Existe controversia sobre la seguridad de utilizar las ecuaciones predictivas para el cálculo del gasto energético. Las ecuaciones de Harris Benedict y Mifflin-St Jeor son, para algunos autores, las más seguras (10), mientras que otros no las consideran fiables debido a la disparidad de resultados en comparación con los obtenidos mediante calorimetría, con variaciones que pueden oscilar \pm 600 kcal (12).

No existen recomendaciones específicas sobre la cantidad de proteínas, aunque en función del estado nutricional pueden calcularse aportes de entre 0,8 y 1,5 g/kg/día (10,20,21).

En todo caso, tanto el aporte calórico como el proteico deben adaptarse a la evolución.

MANEJO NUTRICIONAL

La instauración de un tratamiento nutricional adecuado tiene como principal objetivo evitar la aparición de desnutrición y el incremento del riesgo de muerte que la acompaña. Sin embargo, si bien resulta evidente que el estado nutricional empeora el pronóstico vital y la calidad de vida de los pacientes con ELA, por el momento no se puede afirmar que la instauración del tratamiento nutricional conlleve una mejoría de estos parámetros (3,10,13,22,23), habiendo incluso publicaciones que recogen una menor supervivencia en los pacientes tratados con nutrición enteral (24), si bien hay que destacar que en muchas ocasiones la nutrición enteral se había iniciado de forma tardía. Lo que parece ser un factor determinante es la pérdida de peso previa a la colocación de la gastrostomía (25).

En cualquier caso, el soporte nutricional persigue mantener un correcto estado de hidratación y nutrición minimizando los riesgos de broncoaspiraciones, de modo que aunque no esté demostrado un aumento de la supervivencia, el tratamiento nutricional forma parte de todas las recomendaciones de las sociedades científicas y expertos en ELA (3,10,13,22,23). Las medidas dependerán del estado nutricional, del estado evolutivo de la enfermedad y de los factores predisponentes presentes en cada momento.

En el momento del diagnóstico, aun sin problemas nutricionales evidentes, es conveniente que el paciente reciba los consejos dietéticos necesarios para asegurar un aporte adecuado de nutrientes y empezar la concienciación sobre la importancia del mantenimiento de un correcto estado nutricional (26). Sin embargo, cuando existe disfagia, el consejo dietético resulta insuficiente y deben adoptarse las medidas adecuadas para facilitar la deglución y prevenir las aspiraciones. En las fases iniciales de la disfagia, además de modificarse la textura de los alimentos y los líquidos, es necesario recurrir a maniobras posturales y facilitadoras de la deglución (10). El uso de herramientas adaptadas (cubiertos, vajilla, etc.) puede conseguir que el paciente mantenga su autonomía a la hora de comer (13).

El tratamiento sintomático de otros factores que interfieren con la alimentación, como la sialorrea, la depresión y las anomalías posturales, entre otros, también ayuda a mantener un correcto estado nutricional (10,27).

Cuando la disfagia progresa o no puede mantenerse el estado nutricional con la alimentación oral, es necesario recurrir a la *nutrición enteral* (NE).

Los *suplementos orales nutricionales* (SON) están indicados cuando el paciente es incapaz de cubrir sus requerimientos con la alimentación natural pero mantiene su capacidad deglutoria. Pueden resultar útiles los suplementos con textura modificada en forma de líquido espeso o pudding, pero no existen recomendaciones sobre cuál debe ser su composición (13). Se han utilizado suplementos hiperproteicos, hipercalóricos con diferentes proporciones de carbohidratos y grasa, omega-3, etc. Los resultados de los trabajos que valoran la eficacia de la suplementación oral son escasos y heterogéneos, si bien la mayoría identifican un beneficio para el estado nutricional (mantenimiento de peso, menor pérdida de peso, etc.) y algunos, sobre la calidad de vida percibida (12,28,29).

Siempre que exista la suficiente seguridad, es importante mantener un mínimo de alimentación oral. Pero a medida que progresa la enfermedad, se hace evidente la necesidad de aumentar el aporte de NE, llegando a sustituir a la alimentación natural. La decisión sobre la instauración de la NE y su vía de acceso debe tomarse de forma consensuada con el paciente y sus familiares, en un proceso continuo y abierto que comienza desde el diagnóstico de la ELA y debe tener en cuenta varios factores (Tabla III). Los equipos multidisciplinares liderados por un especialista en Neurología y compuestos por neumólogos, dietistas, logopedas, psicólogos, psiquiatras, rehabilitadores y, por supuesto, especialistas en Endocrinología y Nutrición son fundamentales. Es nuestro deber participar en un debate sincero y realista sobre la evolución natural de la enfermedad y los deseos y expectativas del paciente (13). La *gastrostomía percutánea* de alimentación,

Tabla III. Indicaciones de gastrostomía y NE

Disfagia
Pérdida del 5-10% sobre el peso habitual
IMC < 20 kg/m ²
Incapacidad para mantener un correcto estado nutricional o de hidratación con alimentación y suplementos orales
Imposibilidad de cumplimiento del tratamiento oral
Angustia y miedo a comer

sus indicaciones, procedimiento y momento de colocación deben formar parte de este debate de forma precoz. El paciente debe estar informado sobre los riesgos del procedimiento en función de su situación de base, sabiendo que la morbimortalidad de la técnica se ve profundamente influida por el estado nutricional y la función respiratoria.

La recomendación generalizada es que la colocación de la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) se realice antes de que la FVC caiga por debajo del 50%, incluso aunque en ese momento no existan problemas nutricionales ni datos de disfagia. La gastrostomía radiológica percutánea (GRP) puede hacerse con FVC menores del 50% ya que requiere un menor grado de sedación (10,12,22). Sin embargo, recientemente se ha comprobado que la colocación de una GEP es factible y segura en manos expertas, aun con FVC inferiores a 50% (29-32).

Existen en la literatura defensores y detractores de cada una de las vías, endoscópica y radiológica. Debemos dejar atrás el concepto de que las GEP son más seguras y eficaces, y plantear la realización de una técnica u otra en función de la situación y los deseos del paciente, así como de las características de nuestro centro de trabajo (33,34).

Al igual que ocurre con la composición de los SON, no existen recomendaciones sobre el tipo de fórmula de NE más adecuada. En la gran mayoría de los trabajos se utilizan fórmulas hipercalóricas normo o hiperproteicas. Solamente existe un estudio prospectivo aleatorizado en 20 pacientes comparando una fórmula estándar con dos fórmulas hipercalóricas normoproteicas: rica en hidratos de carbono vs. rica en grasa (35). La tolerancia a la fórmula rica en hidratos de carbono resultó mejor que para las fórmulas isocalórica y rica en grasa, pero no pueden identificarse otras diferencias clínicamente relevantes. Tampoco se ha estudiado suficientemente la necesidad de administrar fórmulas con fibra.

El uso de *nutrición parenteral* (NP) en los pacientes con ELA queda reservado para aquellos en los que la NE esté contraindicada o sea imposible (10,12). La decisión sobre el inicio de NP domiciliaria como forma de soporte nutricional, al igual que en otras situaciones clínicas, debe tomarse teniendo en cuenta las causas por las que no se puede iniciar NE, los deseos del paciente, los riesgos y otros aspectos éticos que incluyen la relación coste/beneficio (12). Los estudios publicados son escasos y observacionales. Los pacientes que reciben NP lo hacen, en la mayoría de los casos, por imposibilidad de instaurar NE por gastrostomía debido a su situación

respiratoria de base. El beneficio, la tasa de complicaciones y la mortalidad en este tipo de pacientes con enfermedad avanzada parecen similares con NE por GEP o NP (36). Por otro lado, la limitación en la colocación de una GEP en función de la capacidad respiratoria podría reducirse mediante la colocación radiológica, la especialización del equipo y/o el uso de ventilación mecánica no invasiva durante el procedimiento (31,32), por lo que la NP quedará relegada a situaciones excepcionales.

Abdelnour-Mallet y cols. (37) han publicado los datos de NP domiciliaria en pacientes de centros franceses especializados en ELA. Entre 2005 y 2009 recibieron NP 73 pacientes, presentando complicaciones, infecciosas y metabólicas, en proporción similar a la descrita en la literatura para la NP domiciliaria en otro tipo de pacientes (37). Recientemente se ha comprobado la seguridad de la utilización de catéteres centrales de inserción periférica (PPIC) para la NP domiciliaria de pacientes con ELA avanzada en los que la NE estaba contraindicada (38). En la tabla IV se presenta un resumen de las recomendaciones nutricionales en pacientes con ELA.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

La complejidad clínica de la ELA hace imprescindible su manejo multidisciplinar, con la implicación de distintas especialidades médicas (principalmente neurólogos, neumólogos, nutricionistas, digestólogos y rehabilitadores), además de profesionales de enfermería, farmacéuticos, fisioterapeutas, psicólogos y trabajadores sociales. La participación de las asociaciones de pacientes facilita y acompaña al paciente y su entorno en el duro proceso de aceptación de la enfermedad.

La enfermedad no solo es compleja desde el punto de vista clínico, sino también desde un enfoque ético. Las decisiones a las que el paciente debe enfrentarse desde el mismo momento del diagnóstico obligan a que el médico maneje conceptos básicos de ética clínica y esté familiarizado con el proceso de provisión de la información (3,39,40). La forma y manera en la que se realiza este proceso de comunicación es de extrema importancia, ya que en gran medida de ello depende la dirección de las decisiones que el paciente toma. No debemos delegar la responsabilidad exclusiva de la decisión en el paciente o sus familiares, recitando las opciones de tratamiento sin involucrarnos en el proceso. La probabilidad de que las decisiones que se adopten sean las más adecuadas para el paciente en cada momento aumenta cuando favorecemos una relación dinámica médico-paciente en la que nuestra opinión cualificada interactúe con los deseos y expectativas del paciente, respetando la autonomía de ambos.

La información veraz, sencilla, clara y sincera sobre el curso de la enfermedad y su pronóstico es la base para que el paciente tome sus decisiones con autonomía. Cada nuevo síntoma enfrenta al binomio médico-paciente a una nueva coyuntura ética, en la que es necesario mantener en escena la inevitable pérdida de autonomía, el dolor y el sufrimiento que acompaña a la ELA y que afecta a la toma de decisiones (41). Ya que la ELA no tiene cura, la mayoría de los expertos recomienda adoptar una postura más propia de la medicina paliativa en la que la interacción

médico-paciente se dirija a la consecución de la mayor calidad de vida posible.

El destinatario principal y primero de la información es el propio paciente. La participación de los familiares y cuidadores debe ser algo expresamente pactado con él y, por tanto, siempre algo simultáneo o posterior al proceso de información al paciente. No es éticamente aceptable informar a la familia antes que al paciente, excepto que exista una circunstancia justificada de forma rigurosa, explícita y clara. La libertad del paciente alcanza también a la propia decisión de tomar o no parte en el proceso de decisión, incluso a la voluntad de recibir o no información (39).

Respecto a los problemas éticos concretos del soporte nutricional, es necesario recordar que la decisión sobre el inicio de la NE o la colocación de una gastrostomía o de una sonda debe tomarse en un proceso sosegado y continuo, sin prisa ni angustia. Es todavía relativamente frecuente que las decisiones sobre el inicio de la ventilación artificial se hagan en una situación de emergencia que pone en peligro la vida del paciente. En nuestro caso, por el contrario, desde el momento del diagnóstico debe abrirse un espacio de comunicación en el que puedan discutirse las posibles opciones según el contexto evolutivo de la enfermedad, basándonos en la evidencia clínica, y las recomendaciones científicas y en los deseos y preferencias del paciente. Un aspecto importante para esta relación de confianza y respeto es la necesidad que tiene el paciente de asegurarse de que puede aceptar o rechazar cualquiera de las medidas que se le propongan en un momento determinado, manteniendo su derecho legal y ético de cambiar su decisión en el futuro (41).

Es importante que quede registro en la historia clínica del paciente del proceso de información, de sus deseos, preferencias, así como de las decisiones que va adoptando. Aunque el proceso de consentimiento informado es básicamente verbal, pueden ser de utilidad los formularios escritos, siempre y cuando el paciente comprenda y acepte su utilidad y significado. Asimismo, debe considerarse la posibilidad de redactar un documento de instrucciones previas o de voluntades anticipadas en el que se detallen los programas de cuidados que el paciente desea durante la evolución de la enfermedad, manteniendo la posibilidad de cambiar de opinión y modificar su decisión sobre el inicio/suspensión del soporte vital, incluida la alimentación artificial. El representante nombrado por el paciente garantizará el cumplimiento de sus deseos.

En la tabla V se resumen algunas de las recomendaciones en las que debe basarse el proceso de información al diagnóstico de ELA pero que resultan útiles durante cualquier momento evolutivo (4).

CONCLUSIONES

La ELA es la más común de las enfermedades de la motoneurona. Con una incidencia en España cercana a un nuevo caso por 100.000 habitantes/año, no es muy habitual encontrarnos este tipo de pacientes en las consultas de Nutrición, por lo que contar con una guía de manejo resulta especialmente útil.

Tabla IV. Preguntas clave en el manejo nutricional de los pacientes con ELA: resumen de recomendaciones nutricionales

Recomendaciones (grado de recomendación)	Sociedad científica
¿Está indicado el soporte nutricional?	
La pérdida de peso empeora la supervivencia, sin embargo, no está demostrado que el aumento de peso mejore el pronóstico vital de los pacientes con ELA (GPP - 95% de acuerdo)	ESPEN 2017
El objetivo del soporte nutricional depende de la situación de base: – En pacientes con IMC < 25 kg/m ² debe buscarse un aumento de peso – Para pacientes con IMC entre 25-35 kg/m ² el objetivo es el mantenimiento de peso – Los pacientes con IMC > 35 kg/m ² deben reducir peso para mejorar su movilización activa y pasiva (GPP - 95% de acuerdo)	ESPEN 2017
No existen estudios clínicos aleatorizados respecto al beneficio/daño de la NE en el soporte nutricional de los pacientes con ELA	Cochrane 2017
¿Cuándo y cómo debe realizarse una valoración nutricional?	
Se recomienda la evaluación nutricional, incluido el cribado de disfagia, cada tres meses (GCPP)	EFNS 2012
Se recomienda valoración nutricional (IMC y pérdida de peso) al diagnóstico y cada tres meses durante el seguimiento (B)	ESPEN 2017
El estado nutricional y la existencia de disfagia deben valorarse en cada revisión	AAN 2009/2014
Con el fin de mantener el estado nutricional en la mejor situación posible, debe hacerse una valoración periódica aun en ausencia aparente de síntomas sugestivos	Ministerio Sanidad 2016
En el momento del diagnóstico se recomienda una valoración nutricional que incluya IMC, cambios ponderales y perfil lipídico (B)	ESPEN 2017
Si está disponible, debe analizarse la composición corporal mediante DEXA y/o BIA validada, tanto al diagnóstico como durante el seguimiento (B)	ESPEN 2017
¿Cuáles son los requerimientos energéticos?	
Si no se puede realizar una calorimetría, pueden estimarse los requerimientos calóricos utilizando 30 kcal/kg/día, adaptando el aporte según actividad física, evolución ponderal y cambios en la composición corporal (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017
Los requerimientos calóricos para pacientes con ventilación mecánica, en ausencia de calorimetría, deben estimarse con 25-30 kcal/kg/día o mediante la ecuación de Harris-Benedict, adaptando el aporte a la evolución clínica y ponderal (GPP 0 - 95% de acuerdo)	ESPEN 2017
Para los pacientes con dificultad en su alimentación, representada por fatiga al comer o prolongación del tiempo de las comidas, se debe recomendar dieta fraccionada de alta densidad calórica. Si el paciente pierde peso deben indicarse suplementos orales (GPP - 95% de acuerdo)	ESPEN 2017
¿Debe realizarse despistaje de disfagia?	
Debido a su alta prevalencia y a su repercusión sobre el estado nutricional y riesgo de broncoaspiraciones, el screening de disfagia debe implementarse en todos los pacientes (B)	ESPEN 2017
En el despistaje y diagnóstico de disfagia puede utilizarse cualquier método validado: cuestionarios, test de volumen viscosidad, técnicas de imagen y endoscopia (radiología, videofluoroscopia, videofluoromanometría) (B)	ESPEN 2017
Se debe tratar la disfagia de manera precoz asegurando un aporte calórico, y cuando se detectan signos de desnutrición puede proponerse de forma precoz la realización de una gastrostomía endoscópica percutánea, sin que ello suponga el abandono total de la ingesta por vía oral	Ministerio Sanidad 2016
Los pacientes con disfagia moderada deben recibir consejos sobre dieta adaptada y maniobras posturales encaminadas a proteger la vía aérea de las aspiraciones (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017
¿Cuáles son las indicaciones de los suplementos orales nutricionales y la nutrición enteral?	
Se deben indicar suplementos orales a los pacientes que no puedan cubrir sus requerimientos con una dieta enriquecida, a pesar de que no exista evidencia suficiente de que esta medida mejore la supervivencia (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017
Se debe plantear la NE a todos los pacientes con ELA que no puedan cubrir sus requerimientos por vía oral, a pesar de que no está demostrado que la NE mejore la supervivencia ni la calidad de vida (B)	ESPEN 2017
La NE por gastrostomía prolonga la supervivencia (B) pero no ha podido demostrarse que influya en la calidad de vida	AAN 2009/2014

(Continúa en la página siguiente)

Tabla IV (Cont.). Preguntas clave en el manejo nutricional de los pacientes con ELA: resumen de recomendaciones nutricionales

Recomendaciones (grado de recomendación)	Sociedad científica
¿Cuáles son las indicaciones y el momento para realizar una gastrostomía?	
La gastrostomía de alimentación está indicada para pacientes con ELA que presenten problemas en la ingesta oral (B)	AAN 2009/2014
La decisión sobre la colocación de una gastrostomía está justificada en base a estudios no aleatorizados	Cochrane 2017
La decisión sobre la indicación y el momento de colocar una gastrostomía debe tomarse con el paciente mediante un proceso continuo, en el que se tengan en cuenta sus expectativas y deseos y se informe sobre los beneficios y riesgos de la técnica (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017
El momento en el que se debe colocar una gastrostomía depende del paciente, su estado nutricional (pérdida del 10% de su peso), afectación bulbar y función respiratoria (GCPP)	EFNS 2012
Se recomienda la colocación precoz de la PEG (GCPP)	EFNS 2012
No existe un momento preciso en el que se deba recomendar la colocación de la gastrostomía (B)	AAN 2009/2014
No existe suficiente evidencia para determinar el mejor momento para colocar una gastrostomía	Cochrane 2017
La gastrostomía de alimentación debe hacerse antes de que exista una pérdida de peso y/o un compromiso respiratorio severo (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017
La PEG y la GR son igual de efectivas y tienen una tasa similar de complicaciones	Cochrane 2017
Se recomienda preferentemente la vía endoscópica para la realización de la gastrostomía (0-97% de acuerdo)	ESPEN 2017
La SNG puede utilizarse como vía de acceso a corto plazo cuando otra vía de NE no sea posible (GCPP)	EFNS 2012
¿Está indicada la nutrición parenteral?	
La NP puede utilizarse en ELA avanzada sin acceso para NE (GCPP)	EFNS 2012
Si la NE está contraindicada o no es factible, puede indicarse la NP En caso de que el paciente rechace la NE o de que esta no sea posible, debe considerarse la NP domiciliaria, teniendo en cuenta la relación riesgo/beneficio/coste y otros aspectos éticos (GPP - 100% de acuerdo)	ESPEN 2017

IMC: índice de masa corporal; NE: nutrición enteral; NP: nutrición parenteral; DEXA: densitometría ósea; BIA: bioimpedancia. EFNS Task Force 2012: GCPP (Good Clinical Practice), no existe evidencia pero sí un consenso claro entre los expertos de la EFNS. ESPEN 2017: grados de recomendación SIGN (A, B, O). GPP: Good Practice Point, no existe evidencia pero sí un consenso entre los expertos de la ESPEN. Cochrane 2017: grados de evidencia y recomendación GRADE.

Tabla V. Recomendaciones en el proceso de comunicación del diagnóstico de ELA (modificado de Andersen 2012) (4)

Lugar	Silencioso, confortable y privado
Estructura	<ul style="list-style-type: none"> - En persona, cara a cara - Situación del médico cercana al paciente, manteniendo el contacto ocular - Dedicar un tiempo suficiente - Sin interrupciones externas
Destinatarios	El paciente y las personas de confianza que él decida
Preparación	<ul style="list-style-type: none"> - Debemos conocer con antelación la historia clínica del paciente, sus antecedentes familiares y su estructura de apoyo emocional - Advertir de que se trata de malas noticias
Qué debemos decir	<ul style="list-style-type: none"> - Averiguar cuánto sabe el paciente sobre la ELA y qué quiere saber - Aportar la información de forma gradual, percibiendo las necesidades del paciente - Informar de forma real y honesta de que la enfermedad es incurable y progresiva, pero que el pronóstico es muy variable, con supervivencias de entre cinco y diez años - Observar la reacción del paciente y de los demás participantes y permitirles que expresen sus emociones - Facilitar cualquier pregunta

(Continúa en la página siguiente)

Tabla V (Cont.). Recomendaciones en el proceso de comunicación del diagnóstico de ELA (modificado de Andersen 2012) (4)

Lugar	Silencioso, confortable y privado
Tranquilizar	<ul style="list-style-type: none"> – Acompañar el sentimiento de lo devastador del diagnóstico, pero incluir frases esperanzadoras sinceras sobre la investigación de la enfermedad y la búsqueda de nuevos tratamientos – Explicar que las complicaciones tienen tratamiento – Subrayar que se aplicarán las medidas necesarias para mantener la funcionalidad y la calidad de vida del paciente – Asegurar que tendrá el control sobre las decisiones del tratamiento, o sea, que podrá rechazar o aceptar los tratamientos que se le propongan – Asegurar que se le facilitarán todos los cuidados hasta el final y que no se encontrará solo – Facilitar el contacto con asociaciones de pacientes – Discutir la posibilidad de participar en ensayos clínicos – Proponer una segunda opinión médica si el paciente lo sugiere
Cómo decirlo	<ul style="list-style-type: none"> – Con cariño, respeto y empatía – Procurado evitar los sentimentalismos y paternalismos – Dar las noticias al ritmo que requiera el paciente: dejar que se exprese
Lenguaje	Elegir palabras sencillas y directas, evitar eufemismos y términos médicos
Registro	Resumir en la historia clínica la entrevista y la información aportada. Deben recogerse también la información que no ha podido aportarse y los motivos

La ELA afecta gravemente al proceso de alimentación y al estado nutricional. Está demostrado que la desnutrición, junto con la disminución de la FVC, es uno de los factores pronósticos de supervivencia más relevantes. Una pérdida de más del 5-10% de peso duplica el riesgo de muerte. De entre todos los factores que predisponen a malnutrición, la disfagia es el más importante. El cribado de malnutrición y el tratamiento apropiado deben implementarse de forma precoz, desde el mismo momento del diagnóstico, adelantándose a la aparición de la disfagia, la desnutrición y la discapacidad.

Una de las cuestiones éticas fundamentales en el manejo de la ELA recae sobre la indicación de la realización de una gastrostomía de alimentación. En principio, al igual que respecto al soporte ventilatorio, es necesario plantear precozmente, prácticamente desde el diagnóstico, la necesidad de un tratamiento nutricional específico y la colocación de una vía de acceso segura para el mantenimiento de la alimentación. La decisión sobre la indicación y el momento de realizar una gastrostomía debe basarse en los deseos y expectativas del paciente tras haber sido expuestas las evidencias disponibles en cada momento. Actualmente, el riesgo de complicaciones de la gastrostomía en manos expertas es mínimo, similar al de otras indicaciones, y depende fundamentalmente del estado nutricional y la función respiratoria del paciente.

Si bien es cierto que por el momento no se ha podido demostrar que el soporte nutricional mejore el pronóstico vital de los pacientes con ELA, su objetivo primordial debe ser el mantenimiento de un correcto estado de nutrición e hidratación. En este sentido, la NP domiciliaria debe plantearse de forma excepcional para los pacientes con ELA en los que no se pueda o deba indicar la NE, siguiendo los mismos protocolos éticos que en otras situaciones clínicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elman LB, McCluskey L. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease. En: Uptodate. Eichler AF (ed.) 2018. Acceso enero 2018. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
2. Maragakis NJ, Gálvez-Jiménez N. Epidemiology and pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. En: Uptodate. Eichler AF (ed.). 2018. Acceso enero 2018. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
3. Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad. Matías-Guía Guía J, Gómez Pastor I, Martín Acero T (coord.). Estrategia en enfermedades neurológicas del Sistema Nacional de Salud. Abril 2016.
4. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, De Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360-75.
5. Wang MD, Little J, Gomes J, Cashman NR, Krewski D. Identification of risk factors associated with onset and progression of amyotrophic lateral sclerosis using systematic review and meta-analysis. *Neurotoxicology* 2017;61:101-30.
6. Elman LB, McCluskey L. Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease. En: Uptodate. Eichler AF (ed.). 2018. Acceso enero 2018. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
7. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingle R, Mitchell D, Beghi E, et al; Eurals Consortium. Prognostic factors in ALS: a critical review. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(5-6):310-23.
8. Genton L, Viatte V, Janssens JP, Héritier AC, Pichard C. Nutritional state, energy intakes, and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clin Nutr* 2011;30:553-9.
9. Marin B, Arcuti S, Jesus P, Logroscino G, Copetti M, Fontana A, et al.; French Register of ALS in Limousin (FRALim). Population-based evidence that survival in amyotrophic lateral sclerosis is related to weight loss at diagnosis. *Neurodegener Dis* 2016;16(3-4):225-34.
10. Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013;28(3):392-9.
11. Kasarskis EJ, Mendiando MS, Matthews DE, Mitsumoto H, Tandan R, Simmons Z, et al.; ALS Nutrition/NIPPV Study Group. Estimating daily energy expenditure in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2014;99(4):792-803.
12. Burgos R, Bretón I, Cereda E, Desport JC, Dziawas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr* 2018;37:354-96. DOI: 10.1016/j.clnu.2017.09.003

13. National Institute for Health and Care Excellence: Clinical Guidelines. Motor neurone disease: assessment and management. National Clinical Guideline Centre (UK). London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2016.
14. Héritier AC, Janssens JP, Adler D, Ferfoglia RI, Genton L. Should patients with ALS gain weight during their follow-up? *Nutrition* 2015;1368-71.
15. Johnson J, Leigh PN, Shaw CE, Ellis C, Burman R, Al-Chalabi A. Eating-derived pleasure in amyotrophic lateral sclerosis as a predictor of non-oral feeding. *Amyotroph Lateral Scler* 2012;13(6):555-9.
16. Dorst J, Kühnlein P, Hendrich C, Kassubek J, Sperfeld AD, Ludolph AC. Patients with elevated triglyceride and cholesterol serum levels have a prolonged survival in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 2011;258(4):613-7.
17. Zhang F, Zhang Q, Ke Y, Hao J, Lu L, Lu N, et al. Serum uric acid levels in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *Sci Rep* 2018;8(1):1100.
18. Desport JC, Preux PM, Bouteloup-Demange C, Clavelou P, Beaufrère B, Bonnet C, et al. Validation of bioelectrical impedance analysis in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2003;77:1179-85.
19. Roubeau V, Blasco H, Maillot F, Corcia P, Praline J. Nutritional assessment of amyotrophic lateral sclerosis in routine practice: value of weighing and bioelectrical impedance analysis. *Muscle Nerve* 2015;51:479-84.
20. Muscaritoli M, Kushta I, Molfino A, Inghilleri M, Sabatelli M, Rossi Fanelli F. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition* 2012;28(10):959-66.
21. Piquet MA. Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)* 2006;162 Spec No 2:4S177-4S187.
22. American Academy of Neurology. Update: the care of the patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis: drugs, nutritional and respiratory therapies. October 2009. Reaffirmed on April 30, 2014. Disponible en: www.aan.com
23. Kellogg J, Bottman L, Arra EJ, Selkirk SM, Kozlowski F. Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: a systematic review. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017;11:1-5.
24. McDonnell E, Schoenfeld D, Paganoni S, Atassi N. Causal inference methods to study gastric tube use in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2017;89(14):1483-9.
25. Fasano A, Fini N, Ferraro D, Ferri L, Vinceti M, Mandrioli J. Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based registry study. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017;18(3-4):233-42.
26. Morassutti I, Giometto M, Baruffi C, Marcon ML, Michieletto S, Giometto B, et al. Nutritional intervention for amyotrophic lateral sclerosis. *Minerva Gastroenterol Dietol* 2012;58(3):253-60.
27. Ng L, Khan F, Young CA, Galea M. Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;1:CD011776. DOI: 10.1002/14651858.CD011776.pub2
28. Körner S, Hendricks M, Kollwe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, et al. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurology* 2013;13:84-93.
29. Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kollwe K, Abdulla S, Wolf J, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *J Neurol* 2015;262(4):849-58.
30. Czell D, Bauer M, Binek J, Schoch OD, Weber M. Outcomes of percutaneous endoscopic gastrostomy tube insertion in respiratory impaired amyotrophic lateral sclerosis patients under noninvasive ventilation. *Respir Care* 2013;58(5):838-44.
31. Banfi P, Volpato E, Valota C, D'Ascenzo S, Alunno CB, Lax A, et al. Use of noninvasive ventilation during feeding tube placement. *Respir Care* 2017;62(11):1474-84.
32. Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer BJ, Gottlieb O, Guralnick A, et al. Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Res* 2017;39(1):16-22.
33. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2011;(1):CD004030. DOI: 10.1002/14651858.CD004030.pub3
34. McDermott CJ, Shaw PJ, Stavroulakis T, Walters SJ, Al-Chalabi A, Chandran S, et al. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *ProGas Study Group. Lancet Neurol* 2015;14(7):702-9.
35. Wills AM, Hubbard J, Macklin EA, Glass J, Tandan R, Simpson EP, et al. Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *Lancet* 2014;383(9934):2065-72.
36. Verschueren A, Monnier A, Attarian S, Lardillier D, Pouget J. Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS: an observational study. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10(1):42-6.
37. Abdelnour-Mallet M, Verschueren A, Guy N, Soriani MH, Chalbi M, Gordon P, et al. Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a French national survey. *Amyotroph Lateral Scler* 2011;12(3):178-84.
38. Juntas-Morales R, Pageot N, Alphandéry S, Camu W. The use of peripherally inserted central catheter in amyotrophic lateral sclerosis patients at a later stage. *Eur Neurol* 2017;77(1-2):87-90.
39. González-Meneses López A, Benavides Vílchez J, Fernández de la Mota E, Fernández López R, García García A, García Roldán P, et al. Plan de atención a personas con enfermedades raras. Junta de Andalucía. Consejería de Salud; 2015. Disponible en: http://www.juntadeandalucia.es/salud/sites/cs salud/contenidos/Informacion_General/c_1_c_6_planes_estrategias/plan_de_atencion_a_personas_afectadas_por_enfermedades_raras
40. Connolly S, Galvin M, Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2015;14(4):435-42.
41. Johnston WS, Hoskins K, McCluskey L. Amyotrophic lateral sclerosis: ethical challenges. *Neurology* 2011;76(7 Suppl 2):S1-S5