

ROL DEL SOPORTE NUTRICIONAL EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

Lic. Diego Querze

DEPARTAMENTO DE NEUROLOGÍA. INSTITUTO DE INVESTIGACIONES NEUROLÓGICAS
RAÚL CARREA, FLENI

*Dirección Postal: FLENI, Montañeses 2325, C1428AQQ. Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
Argentina.*

Email: dquerze@fleni.org.ar

Resumen: *La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa, progresiva, que se caracteriza por alteraciones de la motricidad de las extremidades y en algunos casos de los músculos involucrados en la deglución. La malnutrición es un factor pronóstico de menor sobrevida y está presente en hasta un 50 % de los casos.*

Las intervenciones dietéticas nutricionales son especialmente importantes en los estadios tempranos, al inicio de la disfagia y durante la progresión de la enfermedad. Uno de los objetivos nutricionales es incrementar la ingesta.

En los casos en los que la desnutrición es severa o en

los que la disfagia impide un aporte oral adecuado puede emplearse el soporte nutricional artificial. La utilización de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) mejora la sobrevida, permitiendo una ingesta nutricional adecuada y el mantenimiento del peso corporal. La sonda nasogástrica sería la vía de elección en pacientes con mal estado general, en los que está contraindicada una intervención más agresiva, como es una endoscopia para colocar la gastrostomía. El papel de la nutrición parenteral en estos pacientes, en los períodos terminales sigue siendo controvertido.

Palabras clave: ELA, desnutrición, bulbar, disfagia.

Abstract: *Amyotrophic lateral sclerosis is a progressive neurodegenerative disorder characterized by motor involvement of the extremities, and in some cases of the swallowing musculature.*

Malnutrition is present in a half of the patients and is a risk factor for reduced survival.

Nutritional support is important in all stages of the disease. The initial aim is to increase the caloric intake. In later stages, when malnutrition is severe or when swallowing problems prevent oral intake, endoscopic

percutaneous gastrostomy may improve the nutritional status and increase survival. In the cases with a severe deterioration of the health status, nasogastric tube feeding would be more appropriate than a percutaneous gastrostomy, which is more invasive.

The role of parenteral nutritional support in the more advanced stages of the disease remain controversial.

Keywords: ALS, malnutrition, dysphagia.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurodegenerativa progresiva que causa debilidad muscular, discapacidad y un alto riesgo de desnutrición, con una supervivencia de aproximadamente de 3 a 5 años desde el momento del diagnóstico.

El tratamiento sintomático, es hasta el momento, la base del tratamiento para ELA.¹

En ocasiones, esta enfermedad puede afectar los músculos deglutorios, por lo que la alimentación y la deglución, puede verse alterada. Por este motivo, entre otros, puede disminuir la ingesta de alimentos e iniciarse una pérdida de peso que derivará en desnutrición.

La disfagia, dificultad con la autoalimentación, hipermetabolismo, ansiedad, depresión, deterioro cognitivo, insuficiencia respiratoria y la fatiga a la hora de la alimentación, aumentan el riesgo de malnutrición o desnutrición. La desnutrición afecta negativamente el pronóstico, la calidad de vida y la evolución de la enfermedad, por lo que una evaluación e intervención nutricional temprana es esencial.

Los factores que aumentan el riesgo de desnutrición pueden corregirse con la implementación de una dieta adecuada en calorías, la modificación de la textura de la alimentación y el uso de utensilios adaptados. En algunos casos, la alimentación enteral puede ser necesaria para satisfacer las necesidades nutricionales y a prevenir la desnutrición.

Cuando el estado nutricional se ve comprometido, evidenciándose en una reducción de peso (5 % -10 % del peso corporal habitual) o índice de masa corporal (IMC) <20 kg / m² sin pérdida de peso está indicada la gastrostomía endoscópica percutánea, siempre que no este presente insuficiencia ventilatoria severa (capacidad vital forzada >50 %). Cuando la capacidad vital forzada es <50 % se prefiere la gastrostomía con guía radioscópica, para reducir el riesgo de aspiración y compromiso respiratorio. La nutrición parenteral (PN) está indicada solamente cuando la nutrición enteral (EN) está contraindicada o es imposible.¹

EPIDEMIOLOGÍA

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), tiene una tasa de incidencia anual de 2 por 100,000 personas. Los hombres son diagnosticados en una relación de 4:1 a las mujeres, aunque la discrepancia se disipa con el aumentando la edad. El inicio medio es de 55 a 65 años de edad.

El tiempo promedio transcurrido desde el inicio de

los síntomas hasta el momento del diagnóstico es de 10-18 meses. El diagnóstico de ELA conlleva una pesada carga de estrés, ansiedad y preocupación tanto para el paciente como para los familiares.

Tabla 1. Factores de riesgo para Desnutrición en ELA

Depresión
Ansiedad
Dificultad para comunicarse
Anorexia
Disfagia
Fatiga a la hora de alimentarse
Sialorrea
Dificultad en la autoalimentación, en la obtención y/o preparación de comidas
Evitar líquidos, para evitar la necesidad de ir al baño
Hipermetabolismo
Estreñimiento
Deterioro cognitivo y/o demencia

Figura 1: Factores de riesgo para la desnutrición en el lateral amiotrófica.^{2,3}

FORMAS DE PRESENTACIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica, se puede presentar con síntomas predominantemente bulbares, con debilidad predominante de las extremidades, o con ambos. La Paresia Bulbar progresiva es la forma de inicio en 25 a 35 % de los pacientes, y la presentación con compromiso de las extremidades el resto. Casi el 80 % de los pacientes con ELA de inicio bulbar desarrollará disfagia.

La supervivencia media de la ELA, es de 3 a 5 años, con 5 % -10 % viviendo más de 10 años. Eventual falla respiratoria y la desnutrición con deshidratación es la causa principal de muerte. Los pacientes con inicio bulbar y edad avanzada tienen una esperanza de vida más corta.

La evaluación temprana por un grupo interdisciplinario ayuda a detectar síntomas de inicio bulbar y es imprescindible para prevenir la disminución en la ingesta nutricional.

En las etapas iniciales, la disfagia acelera el deterioro nutricional y da lugar a complicaciones. La disfagia en la ELA es el resultado de la alteración en la motilidad de la lengua, la faringe y el esófago. El primer paso para el tratamiento de la disfagia es un cambio en la consistencia de la alimentación: el alimento debe ser fácil de masticar para evitar la fatiga y rico en calorías. Se elige consistencia, textura, volumen, temperatura y frecuencia, ade-

cuada para cada paciente. También es importante la forma en que se administra la alimentación (vaso, cuchara, jeringa, utensilios adaptados).⁴

Es posible que especialistas del lenguaje, enseñen las técnicas de deglución y la maniobra simple de mentón-pecho (chin down), entre otras y esto puede disminuir el riesgo de aspiración. En este caso es necesario consultar con un Fonoaudiólogo o Kinesiólogo especializado.

Si el paciente presenta disfagia a los líquidos o a sólidos, se deberá modificar las consistencias de las preparaciones.

La modificación en la textura de los líquidos, es importante para asegurar que los pacientes con disfagia, estén adecuadamente hidratados, sin riesgo de presentar aspiraciones. Esto puede lograrse utilizando espesantes de uso comercial instantáneo para alimentos o bebidas.

Para la realización del plan de alimentación deben tenerse en cuenta, aquellos alimentos que son considerados riesgosos y eliminarlos del plan como por ejemplo:

Gelatinas – Helados, estos se hacen líquidos a temperatura ambiente.

Sopas de cereales – áspic de frutas – cereales con leche.

Alimentos fibrosos. Apio, ananá, palmitos, alcaucil.

Alimentos de forma esférica: arvejas, choclo, lentejas, garbanzos, porotos, arroz, semillas, entre otros.

Alimentos desgranados: pan tostado, galletitas, alfajores.

Debe tenerse en cuenta el tiempo para alimentarse, minimizando distracciones y adoptar técnicas posturales y en algunos casos la asistencia.

También pueden presentarse dificultades a la hora de masticar y tragar.

El debilitamiento de los músculos que intervienen en el control de movimiento de la mandíbula, labios, lengua y garganta puede afectar la capacidad de masticar bien y tragar. Los síntomas pueden incluir: dificultad para mantener los alimentos y especialmente de líquidos en la boca, dificultad para usar la lengua para mover la comida en la boca, tos frecuente u obstrucción al comer o beber, o sensación alimentos atascados en la garganta. La presencia de cualquiera de estos síntomas, puede hacer que comer sea estresante y requerir más esfuerzo y concentración por parte del paciente, por lo que las comidas toman más tiempo y son más agotadoras.

Las modificaciones en las consistencias de alimentos

puede ayudar a que sean más fáciles de masticar y tragar. Alimentos húmedos suaves son más fáciles que secos y quebradizos, o alimentos masticables. Añadir salsas a las preparaciones o implementar guisos, cazuelas, soufflés y sopas sustanciosas.

La tos frecuente con la bebida o alimentos sólidos puede ser un signo de aspiración y puede causar neumonía por aspiración. A menudo los líquidos delgados tales como agua, té, café, leche son un problema. Es aconsejable elegir líquidos más espesos, como el néctar de frutas, batidos, licuados. Espesantes de uso comercial, están disponibles y pueden ser de gran utilidad. Si los líquidos delgados son un problema, es necesario tener especial atención al comer alimentos de textura mixta, con un alto contenido de agua como por ejemplo la sandía o gelatina. Los alimentos que son de una consistencia suave como budín, purés, licuados o compotas, son generalmente más fáciles de manipular en la boca y de controlar. Agregar aceites, salsa blanca, palta, crema de leche, para enriquecer las preparaciones y facilitar la deglución.

La anorexia es común; por lo general se atribuye a la angustia, depresión y a la polimedicación, entre otros.

La debilidad en los músculos abdominales y pélvicos, la limitación en la actividad física y una dieta baja en fibra o la falta de ingesta de líquidos, puede causar estreñimiento, lo que indirectamente puede afectar ingesta de alimentos.

Entre el 20 y el 50 % de los pacientes con ELA, desarrollan una forma de trastorno cognitivo,⁵ siendo el tipo más común la demencia frontotemporal. Esta disminución conduce a cambios en la personalidad, toma en las decisiones y lenguaje. La degeneración de la neurona motora superior, conduce al daño de vías neuronales relacionadas con la emoción, respiración, movimientos faciales y vocalización.

El afecto pseudobulbar, o labilidad emocional, resulta en una pérdida de inhibición de reír o llorar, a menudo causando emociones incontroladas. La depresión y la ansiedad son comunes a lo largo del curso de la enfermedad. La ansiedad es común cuando insuficiencia respiratoria está presente. La depresión puede llevar a desesperanza, mala calidad del sueño y modificación del patrón nutricional, disminuyendo la ingestas.

MALNUTRICIÓN

La prevención de la malnutrición, tiene un impacto positivo en la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes con ELA.

Una intervención nutricional temprana y modificación en la dieta, mejora notablemente la evolución de la enfermedad, previniendo el deterioro nutricional.

La desnutrición suele ser una gran frustración y fuente de miedo y preocupación para el paciente, familiares y cuidadores.

En un estudio realizado por Marin y cols. evaluaron 92 pacientes con ELA con el porcentaje de pérdida de peso, índice de masa corporal (IMC), peso, FVC, y escala funcional ALS cada 3 meses y encontraron un incremento del 30% en riesgo de muerte cuando el peso corporal al momento del diagnóstico se había reducido 5% por debajo del peso habitual del paciente. Los autores concluyeron que la colocación temprana de un tubo de alimentación aumenta el tiempo de supervivencia.⁶

En un estudio retrospectivo realizado por Limousin y cols. en 63 pacientes con ELA encontraron que una pérdida de peso mayor al 10% en el momento del diagnóstico se relacionó con una supervivencia más corta ($p = 0,002$). Los autores concluyeron que la pérdida de peso premórbida, podría ser útil en la identificación de un peor pronóstico. Los pacientes con gastrostomía endoscópica (PEG), tuvieron una sobrevida mayor que aquellos sin PEG.³

REQUERIMIENTOS NUTRICIONALES

La ingesta adecuada de calorías es importante en la ELA, ya que una inadecuada ingesta, acelera la pérdida de masa corporal magra. Sin embargo, una sobrealimentación también debe evitarse, porque puede aumentar el riesgo de hipercapnia y estresar el sistema respiratorio.

La ecuación de Harris Benedict ajustada, podría ser una de las fórmulas más precisa para determinar el gasto energético en reposo en pacientes con ELA, en todas las etapas de la enfermedad. No hay datos suficientes para realizar recomendaciones sobre requerimiento de proteínas, pero se podría estimar entre 0.8-1.2 g / kg de proteína.⁷

EQUIPO MULTIDISCIPLINARIO

Un equipo multidisciplinario en esclerosis lateral amiotrófica, deben trabajar juntos para mantener y/o mejorar la calidad de vida de los pacientes durante el curso de su enfermedad.

Los pacientes deben ser vistos por el equipo interdisciplinario cada 2-3 meses, dependiendo de la etapa de la enfermedad y la progresión.

Una evaluación nutricional incluye una anamnesis

alimentaria, examen físico, historial dietético y mediciones antropométricas.

CONCLUSIONES

Cuando los parámetros nutricionales indican malnutrición, ya sea en el momento del diagnóstico o durante el curso de la enfermedad, el pronóstico de la enfermedad empeora.

Un control eficaz de la nutrición en los pacientes con ELA requiere intervención temprana y educación alimentaria al momento del diagnóstico. Se recomienda una evaluación nutricional completa tomando en cuenta el índice de masa corporal (IMC), la pérdida de peso en el tiempo (6 meses) y el estado de lípidos.⁸

La pérdida de peso del 5% al 10% del peso corporal evidencia un estado de malnutrición y contrarrestarlo es fundamental para mejorar el curso de la enfermedad. En términos generales, se recomienda un incremento de peso en pacientes con un índice de masa corporal basal (IMC) <25.0 kg/m², una estabilización en aquellos con un IMC de entre 25 y 35 kg/m², y reducción de peso en pacientes con un IMC >35 kg/m² para mejorar la movilización.

Una adaptación temprana o modificación en la consistencia de los alimentos mejora la calidad de vida y la evolución de la enfermedad.

Se recomienda la detección de la disfagia en el momento del diagnóstico y durante el seguimiento.

En pacientes con ELA con fatiga muscular y comidas de larga duración, se debe aconsejar que fraccionen y enriquezcan sus comidas para evitar déficit nutricional. Si progresa la pérdida de peso, los suplementos nutricionales orales, deben ser recomendados.

El asesoramiento dietético-nutricional, se debe recomendar y adaptar la textura de sólidos y líquidos para facilitar la deglución y evitar la aspiración.

Debe destacarse que los enfermos pueden experimentar cambios de sus capacidades físicas y nutricionales en poco tiempo, por lo cual es importante evaluar la hidratación, capacidad de alimentación, deglución y factores nutricionales, incluidos ingesta, en cada oportunidad para prevenir la pérdida de peso.

La decisión de colocar una gastrostomía debe hacerse en conjunto con el paciente, después de comunicarle los riesgos y beneficios del procedimiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nestor Galvez-Jimenez. Symptom-based management of amyotrophic lateral sclerosis. UpToDate. Waltham, MA: UpToDate Inc.
2. Chio A, Logroscino G, Hardiman O, et al. Prognostic factors in ALS: a critical review. *Amyotroph Lateral Scler.* 2009;10:310-323.
3. Limousin N, Blasco H, Corcia P, et al. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. *J Neurol Sci.*2010;297(1-2):36-39.
4. Trastornos de la deglución. Lic. Horacio Cámpora, Dr. Luis Durand, Dr. Fernando Ané.
5. Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, et al. Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal. *Neurology.* 2003;60:1094-1097.
6. Marin B, Desport JC, Kajeu P, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosispatients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2011;82(6):628-634.
7. Volkert D, Berner YN, Berry E, et al. ESPEN guidelines on enteral nutrition: geriatrics. *Clin Nutr.* 2006;25:330-360.
8. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology.