



## Caso Clínico del Congreso anual SENPE

### Tratamiento médico nutricional en la esclerosis lateral amiotrófica: ¿actuamos o reaccionamos? Un caso clínico y revisión multidisciplinar

#### *Medical nutrition therapy in amyotrophic lateral sclerosis — Do we act or react? A case report and multidisciplinary review*

Juan J. López-Gómez<sup>1,2</sup>, Carmina Díaz-Martín<sup>3</sup>, Trinidad Castillo-García<sup>4</sup>, Angélica Larrad-Sainz<sup>5,6</sup>, Rosa M. Gastaldo-Simeón<sup>7</sup>, Santiago Juarros-Martínez<sup>8</sup>, Larraitz Leunda-Eizmendi<sup>9</sup>, Miguel Civera-Andrés<sup>10</sup>, Pilar Matía-Martín<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. <sup>2</sup>Centro de Investigación Endocrinología y Nutrición. Universidad de Valladolid. Valladolid. <sup>3</sup>Servicio de Neurología. Hospital General Dr. Balmis. Alicante. <sup>4</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital General Dr. Balmis. Alicante. <sup>5</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico San Carlos. Madrid. <sup>6</sup>Instituto de Investigación Sanitaria San Carlos (IdISSC). Madrid. <sup>7</sup>Servicio de Medicina Intensiva. Hospital de Manacor. Manacor, Islas Baleares. <sup>8</sup>Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Valladolid. <sup>9</sup>Servicio de Farmacia. Hospital Universitario de Donostia. San Sebastián. <sup>10</sup>Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia

### Resumen

**Introducción:** la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa cuya prevalencia en la actualidad está entre 3 y 6 casos/100.000. La desnutrición está íntimamente relacionada con el pronóstico en el paciente con ELA. Las implicaciones de esta enfermedad hacen que se deba recomendar al paciente la asistencia en una unidad multidisciplinar.

**Caso clínico:** el caso presentado muestra la evolución de una paciente con esclerosis lateral amiotrófica desde el diagnóstico. Tras la valoración por parte de Neurología, se remitió a la paciente a los distintos servicios de seguimiento (Endocrinología, Rehabilitación, Neumología). No se observó deterioro nutricional al diagnóstico; no obstante, la ingesta se encontraba por debajo de los requerimientos. En la progresión de la enfermedad se observó un deterioro de la masa muscular con estabilidad ponderal y de la masa grasa, pero la paciente desarrolló disfagia, síntoma típico de la enfermedad. El planteamiento de medidas "agresivas" para controlar el estado nutricional, como la gastrostomía, fue rechazado al inicio, pero hubo que realizarlas tras la progresión de la disfagia y la desnutrición asociada. Esta situación de deterioro morfofuncional y el desarrollo de complicaciones plantearon la participación de distintos profesionales sanitarios en su control.

**Discusión:** el manejo de la ELA de manera multidisciplinar permite mejorar la evolución de la enfermedad y la calidad de vida del paciente y sus familiares. El seguimiento se basa en el ajuste y el manejo de las complicaciones, en mantener una adecuada comunicación con el paciente y sus familiares, y en tomar de manera conjunta las decisiones sobre su patología.

#### Palabras clave:

Esclerosis lateral amiotrófica. Valoración morfofuncional. Voluntades anticipadas. Unidad de cuidados respiratorios intermedios (UCRI). Gastrostomía.

Recibido: 23/02/2024 • Aceptado: 04/03/2024

Conflicto de interés: los autores no declaran tener conflictos de intereses.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

López-Gómez JJ, Díaz-Martín C, Castillo-García T, Larrad-Sainz A, Gastaldo-Simeón RM, Juarros-Martínez S, Leunda-Eizmendi L, Civera-Andrés M, Matía-Martín P. Tratamiento médico nutricional en la esclerosis lateral amiotrófica: ¿actuamos o reaccionamos? Un caso clínico y revisión multidisciplinar. *Nutr Hosp* 2024;41(3):712-723  
DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/nh.05189>

#### Correspondencia:

Juan José López-Gómez. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Avenida Ramón y Cajal, 3. 47003 Valladolid  
e-mail: [jjlopez161282@hotmail.com](mailto:jjlopez161282@hotmail.com)

## Abstract

**Background:** amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease with a progressive course. The current prevalence is between 3 and 6 cases/100,000. Malnutrition is closely related to patient prognosis in ALS. The implications of this conditions have been that we should recommend patient care in a multidisciplinary unit.

**Case report:** the case presented shows the evolution of a patient with ALS. The patient was referred to different clinical departments after neurological evaluation and her nutritional, functional and respiratory status were assessed. There was no nutritional deterioration at diagnosis; however, intake was below energy-protein requirements. The clinical evolution of the patient showed a decrease in muscle mass with preservation of weight and fat mass. "Aggressive" measures to control nutritional status such as gastrostomy were rejected in the initial stages of the disease, but had to be carried out after development of dysphagia and associated malnutrition. This situation of progressive morphofunctional deterioration and the development of disease-related complications made essential the participation of different health services and professionals in its control.

**Discussion:** the management of ALS in a multidisciplinary manner allows to improve the course of the disease and the quality of life of both the patients and their families. Patient follow-up is based on the adjustment and management of complications. The basis of the relationship with these patients includes maintaining an adequate communication with them and their families, and ensuring joint decision-making about their condition.

### Keywords:

Amyotrophic lateral sclerosis. Morphofunctional assessment. Advance directives. Intermediate respiratory care unit. Gastrostomy.

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa de las neuronas motoras que cursa con debilidad progresiva y amiotrofias. Es, probablemente, una de las enfermedades neurodegenerativas de mayor impacto por su gravedad, por su corto pronóstico de vida (entre 2 y 5 años para la mayoría de los pacientes) y por la situación de deterioro motor progresivo y acelerado que supone un cambio total en la vida del paciente y de su entorno (1).

La prevalencia en la actualidad está entre 2 y 5 casos/100.000 y en España hay unos 3000 afectados diagnosticados, pero posiblemente algunos casos sin diagnosticar. En los últimos años, cada vez se identifican más casos de origen genético, la mayoría con herencia autosómica dominante (2).

La desnutrición está íntimamente relacionada con el pronóstico en el paciente con ELA. Se ha observado que, según los criterios GLIM, el 48,4 % de los pacientes con ELA padecen desnutrición al diagnóstico; si lo planteamos con una prueba como la valoración global subjetiva, un 24,7 % de los pacientes padecen desnutrición severa. Por otra parte, la presencia de desnutrición relacionada con la enfermedad diagnosticada mediante valoración global subjetiva es un factor de riesgo independiente de mortalidad (OR: 4,6 [IC 95 %: 1,5-13,9]) (3).

La desnutrición en el paciente con ELA puede venir condicionada, por una parte, por las características metabólicas de la enfermedad, caracterizada en sus primeras fases por un hipercatabolismo paradójico. En su evolución, el principal condicionante en esta enfermedad es el deterioro muscular a nivel respiratorio y de los músculos deglutorios, que pueden potenciar el deterioro del estado nutricional por las complicaciones asociadas a los mismos (4).

La desnutrición y la disfagia son aspectos cruciales en la estrategia terapéutica. La disfagia es, junto con la disartria, el síntoma inicial en los casos de ELA bulbar (20-30 %) y prácticamente constante en la evolución de cualquier forma de ELA (73-98 %). Un abordaje precoz de este problema puede suponer un mantenimiento de la funcionalidad del paciente y la prevención de complicaciones derivadas de la disfagia (neumonías aspirativas y desnutrición) que son causas de mortalidad importantes (5).

La evolución de esta enfermedad puede implicar la utilización de distintas técnicas y dispositivos de manejo respiratorio como la traqueostomía o como la ventilación mecánica no invasiva y, en caso de alteración severa de la deglución, la utilización de la gastrostomía de alimentación. El seguimiento del tratamiento etiológico, la prevención del deterioro funcional, el manejo del deterioro crónico de la respiración y de la alimentación e incluso el condicionante psicológico de la enfermedad pueden necesitar la implicación de distintos profesionales sanitarios en el manejo de estos pacientes. Las implicaciones de esta enfermedad y la relación de los distintos sistemas que implica hacen que se deba recomendar al paciente la asistencia en una unidad multidisciplinar o, al menos, coordinar su atención con una unidad para ofrecer la mejor asistencia posible para una patología aún incurable pero tratable (6). De hecho, la implantación de protocolos de manejo multidisciplinar tempranos permite disminuir la tasa de desnutrición relacionada con la patología en el 60 % al 22,2 % de los pacientes (7). Asimismo, la implantación de estos protocolos ha demostrado que es capaz de aumentar la supervivencia en estos pacientes (8).

El principal objetivo del desarrollo de este caso es mostrar la evolución habitual desde el punto de vista nutricional de una paciente con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y las actuaciones clínicas dentro de un entorno multidisciplinar con la experiencia de distintos profesionales sanitarios.

## CASO CLÍNICO

Una mujer de 68 años es derivada a la consulta de neurología por dolor y dificultad para movilizar la extremidad superior izquierda desde hace 6 meses, tras su estudio en traumatología por posible "hombro congelado". La paciente se encuentra vigil, orientada y colaboradora, sin alteración de la emisión o la comprensión del lenguaje; la paciente no presenta disartria. En la exploración neurológica se observan pares craneales normales mientras que en la exploración de la movilidad y de los miembros se objetiva atrofia muscular de los interóseos de la extremidad superior izquierda, de predominio en el primero y en ambas eminencias, con fasciculaciones dispersas ocasionales. Se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral, sin datos

patológicos; una RMN cervical mostró espondilosis y protrusiones disco-osteofitarias en C3-C6. La electromiografía demostró signos de denervación aguda y crónica multisegmentaria en las regiones bulbar, cervical bilateral y lumbosacra unilateral, compatibles con la enfermedad de la motoneurona.

Se realizó el diagnóstico de enfermedad de la motoneurona, tipo esclerosis lateral amiotrófica, realizándose una derivación por protocolo a las consultas de Nutrición Clínica, Rehabilitación y Neumología. Llega a la consulta de Nutrición Clínica siete meses tras el inicio de la sintomatología.

En la consulta de Nutrición Clínica se realizó una historia dietética con cuestionario de frecuencia de consumo de alimentos, recordatorio de 24 horas y encuesta dietética. Se preguntó sobre el peso habitual, que era de 50 kg, y se evaluó la disfagia mediante la anamnesis y el test *Eating Assessment Tool-10* (EAT-10), con una puntuación de 2, descartándose la existencia de disfagia en el momento actual. La antropometría no mostraba datos de desnutrición (Tabla I). El test de cribado nutricional *Malnutrition Universal Screening Tool* (MUST)

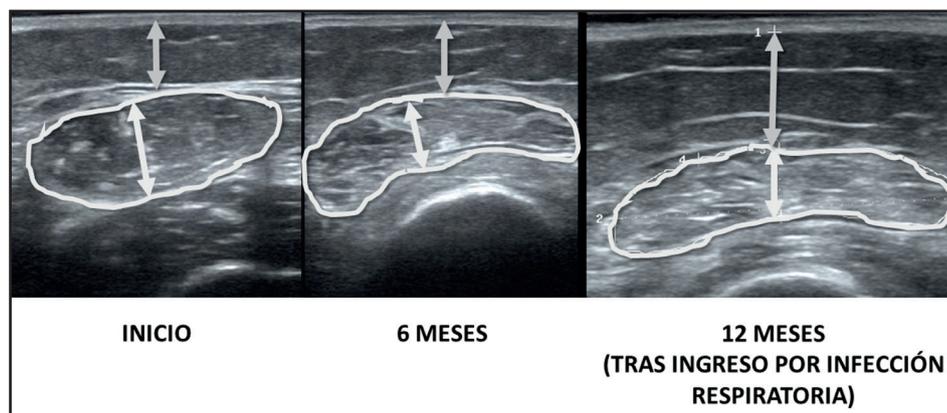
fue negativo y la valoración global subjetiva (VGS) mostró un grado A (buen estado nutricional). Se estimaron los requerimientos energéticos mediante la ecuación de Harris-Benedict, ajustada mediante un factor de actividad/estrés (1,5), y los requerimientos proteicos a partir de 1,5 g/kg/día según las recomendaciones ESPEN del año 2018 (ref.). Estos requerimientos fueron de 1560 kcal/día y 78 g/día, por encima del consumo energético-proteico de la paciente evaluada a partir de la ingesta dietética (1320 kcal/día; 64 g/día).

Se completó la valoración morfofuncional mediante la realización de una impedanciometría (Tabla I) y de una ecografía nutricional del recto anterior del cuadriceps (Tabla I; Figs. 1 y 2). La dinamometría se encontraba en el rango de sarcopenia en ambas manos y el test "*Timed Get Up and Go*" (TUG) fue normal (Tabla I). Se estableció el diagnóstico de buen estado nutricional y sarcopenia secundaria probable. Dada la disminución de la ingesta respecto a los requerimientos estimados, se planteó la realización de una dieta adaptada y se añadió una suplementación artificial hipercalórica e hiperproteica.

**Tabla I.** Evolución de los parámetros morfofuncionales en el primer año de seguimiento desde el diagnóstico

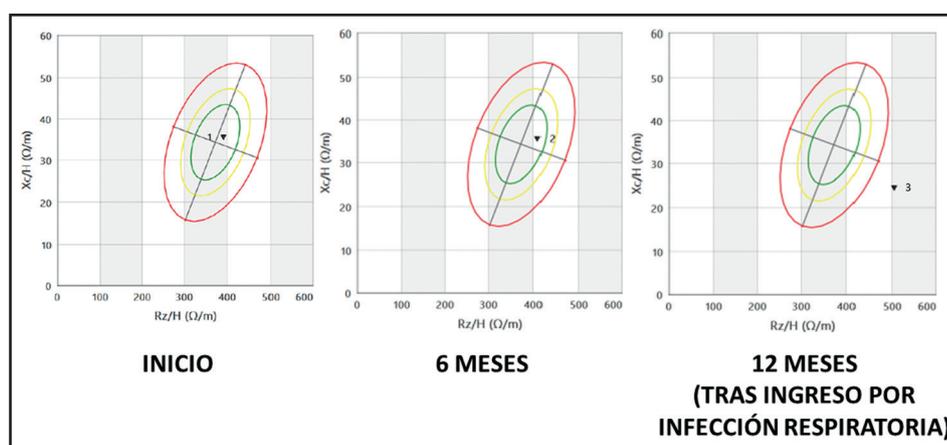
|                                       | Inicio | 6 meses | 12 meses |
|---------------------------------------|--------|---------|----------|
| Peso (kg)                             | 51,8   | 54,5    | 52,2     |
| Talla (m)                             | 1,54   | 1,54    | 1,54     |
| IMC (kg/m <sup>2</sup> )              | 21,87  | 22,98   | 22,01    |
| Circunferencia braquial (cm)          | 24     | 24      | 25       |
| Circunferencia de la pantorrilla (cm) | 34     | 34      | 29       |
| ASMI estimado (kg/m <sup>2</sup> )    | 5,78   | 5,78    | 4,14     |
| Bioimpedanciometría                   |        |         |          |
| Ángulo de fase (°)                    | 5,2    | 5       | 2,8      |
| Resistencia (ohms)                    | 634    | 664     | 760      |
| Reactancia (ohms)                     | 58     | 58      | 37       |
| Ecografía nutricional®                |        |         |          |
| Área muscular (cm <sup>2</sup> )      | 2,98   | 3,45    | 2,46     |
| Eje Y (cm)                            | 1,4    | 0,83    | 0,69     |
| Eje X (cm)                            | 3,11   | 3,99    | 3,47     |
| Índice X-Y                            | 2,25   | 4,81    | 5,02     |
| Ecogenicidad (%)                      | 66,98  | 67      | 71       |
| Tejido adiposo sc. (mm)               | 7,5    | 9,5     | 11,1     |
| Funcionalidad muscular                |        |         |          |
| Dinamometría (kg)                     | 12     | 0       | -        |
| TUG (seg)                             | 18     | 24      | -        |

IMC: índice de masa corporal; ASMI: índice de masa apendicular esquelética; TUG: prueba "timed get up and go".



**Figura 1.**

Evolución de la ecografía nutricional durante el primer año tras el diagnóstico de esclerosis lateral amiotrófica (ELA).



**Figura 2.**

Evolución del ángulo de fase determinado por bioimpedanciometría.

Tras seis meses de seguimiento se observó una mejoría en los parámetros de antropometría y composición corporal pero una pérdida de la funcionalidad muscular con deterioro de la dinamometría y el TUG (Tabla I; Figs. 1 y 2). En la realización de la anamnesis, la paciente nos comenta que presenta atragantamiento ocasional con los líquidos y se observa una puntuación del test EAT-10 de 5. Se planteó la realización de un método de exploración de volumen y viscosidad (MECV-V), que fue positivo para líquidos y volúmenes elevados de néctar, por lo que se decidió la realización de una videoendoscopia de la deglución. En esta prueba se diagnosticó a la paciente de disfagia orofaríngea leve-moderada. Se planteó la adaptación de la textura de la dieta oral, se realizó una educación dietética y se recetó espesante para añadir a los líquidos. Se planteó la posibilidad de implantar una gastrostomía endoscópica percutánea, pero la paciente declina el ofrecimiento por el momento.

A los 6 meses, la paciente acude a Urgencias por fiebre de dos días de evolución con tiritona y sensación distérmica, con aumento de la tos habitual. A la exploración física, la paciente presenta, a la auscultación cardíaca, tonos rítmicos sin soplos y, a la auscultación pulmonar, roncus dispersos sin otras alteraciones. La saturación de oxígeno era del 94 %; la temperatura era de 39 °C; la tensión arterial era de 158/70 mmHg, y la frecuencia cardíaca era de 82 lpm. Se realiza una analítica con hemograma y bioquímica; en el hemograma se observa una leucocitosis

con neutrofilia (leucocitos, 23.440; neutrófilos, 92,2 %), anemia leve (hemoglobina: 10,7 g/dl [VN: 12-16 g/dl]); plaquetas:  $286 \times 10^3$  (VN: 150-140) y trombocitosis. La bioquímica presentaba un descenso del potasio plasmático (3,2 mmol/l [N: 3,5-5,2 mmol/l]); proteína C-reactiva: 133,8 mg/l [N: 0-5]; procalcitonina: 1,3 ng/ml [N: 0-0,5]). La gasometría arterial basal muestra:  $pO_2$ : 72 mmHg;  $pCO_2$ : 52 mmHg; pH: 7,33; bicarbonato: 29 mEq/L. La paciente es diagnosticada de neumonía adquirida en la comunidad y se plantea su ingreso en la unidad de cuidados intensivos, lo que se descarta debido a que no cumple los criterios de gravedad. Por esta razón se la ingresa en el Servicio de Neumología (Unidad de Cuidados Respiratorios Intermedios (UCRI) para la instauración de una ventilación mecánica no invasiva, tratamiento antibiótico y monitorización estrecha.

Tras el ingreso por infección respiratoria, la paciente acude a la consulta de Nutrición Clínica con un deterioro severo de la valoración morfofuncional (Tabla I; Fig. 1). La paciente refiere peor deglución y una disminución de la ingesta habitual. En la videoendoscopia de la deglución se objetiva una disfagia orofaríngea de nivel 2 (disfagia moderada/severa), por lo que se le plantea de nuevo la implantación de una gastrostomía endoscópica percutánea, que ahora acepta. En una primera fase se plantea una dieta oral adaptada en cuanto a seguridad y aporte de líquido, medicación y suplementación artificial por gastrostomía. La paciente se encuentra en tratamiento farmacológico con

riluzol (comprimido), bromazepam (cápsula), lactulosa (sobres de solución oral) e irbesartán 150 (comprimido). Se realiza la adaptación de dicha medicación a la sonda de gastrostomía con riluzole (solución oral); se cambian el bromazepam y el irbesartán a un preparado farmacológico que puede pulverizarse.

Tras 3 meses se realiza una nueva videoendoscopia de la deglución, que muestra un nivel 1 de disfagia orofaríngea severa. Por esta razón se decide el inicio de la nutrición enteral completa por sonda, además de la hidratación y la medicación. El tipo de nutrición enteral ajustado a los requerimientos de la paciente será una fórmula hipercalórica hiperproteica con fibra, distribuida en 5 bolos de 250 ml por toma con 750 ml de agua añadidos.

En el momento actual, la paciente se encuentra estable, en mantenimiento y bien adaptada a la VMNI domiciliaria; tolera adecuadamente la nutrición enteral, no ha tenido nuevos ingresos y no ha presentado deterioro del estado nutricional, aunque funcionalmente se encuentra limitada por la progresión de la enfermedad.

## DISCUSIÓN

El caso presentado muestra la evolución de una paciente con esclerosis lateral amiotrófica desde el diagnóstico. Tras la valoración por parte de Neurología se remitió a la paciente a los distintos servicios de seguimiento (Endocrinología, Rehabilitación, Neumología) y se realizó un diagnóstico de su situación nutricional, funcional y respiratoria. No se observó deterioro nutricional al diagnóstico; no obstante, la ingesta se encontraba por debajo de los requerimientos. En la progresión de la enfermedad se observó un deterioro de la masa muscular con mantenimiento ponderal y de la masa grasa, pero con desarrollo de disfagia, típico de la enfermedad. El planteamiento de medidas "agresivas" para controlar el estado nutricional, como la gastrostomía, fue rechazado en las fases iniciales de la enfermedad, pero hubo que realizarlas tras el desarrollo de la disfagia y la desnutrición asociada. Esta situación de deterioro morfofuncional progresivo y el desarrollo de complicaciones relacionadas con la enfermedad hicieron básica la participación de distintos servicios y profesionales sanitarios en su control, lo que pone en valor el manejo multidisciplinar temprano de esta enfermedad.

## VISIÓN DEL MÉDICO ESPECIALISTA EN NEUROLOGÍA

El diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se basa en criterios clínicos. Los utilizados son los de El Escorial modificados por Awaji, que se basan en identificar signos de afectación de la motoneurona superior e inferior en varios territorios (craneal, cervical, extremidades) mediante hallazgos clínicos o neurofisiológicos (9,10).

La sintomatología fundamental es la debilidad muscular y las atroñas progresivas que pueden comenzar en casi cualquier región del cuerpo. Lo más frecuente es el inicio distal en las

extremidades (ELA espinal) y en los músculos de inervación bulbar (ELA bulbar), siendo esta segunda forma de peor pronóstico por el compromiso precoz de músculos vitales. Se produce una pérdida de masa muscular progresiva debido a la pérdida de inervación conforme desaparecen las motoneuronas, a la que se suma la debida a la inmovilidad y el déficit nutricional (6).

Hasta la fecha no existe un tratamiento eficaz para curar o paliar significativamente la calidad de vida de los pacientes con ELA. Hoy en día, la única terapia para modificar el progreso de la enfermedad que ha sido aprobada por la AEMPS es el riluzol (2-amino-6-trifluorometoxi benzotiazol). El mecanismo de acción no está claro, aunque se sabe que actúa inhibiendo procesos relacionados con el glutamato (11).

Aunque no existe un tratamiento verdaderamente eficaz para esta patología, en las últimas décadas, las unidades multidisciplinarias han supuesto un cambio importante en la calidad de vida e incluso la supervivencia de los pacientes. La implicación de diferentes profesionales y el desarrollo del tratamiento sintomático a todos los niveles (síntomas musculares y generales, trastorno afectivo, ayudas ortopédicas, técnicas de ventilación, apoyo nutricional y valoración de la disfagia) son las piezas clave de las unidades multidisciplinarias. La comunicación y el planteamiento conjunto de los tratamientos permiten una adecuada toma de decisiones de soporte vital, como la implantación de una sonda de gastrostomía. Se trata de situaciones que constituyen hitos en la evolución de la enfermedad y en la vivencia del paciente y de su familia, y es fundamental un planteamiento conjunto y consensuado para generar confianza y seguridad en el paciente y para que este pueda tomar una decisión libre y consecuente (6).

## VISIÓN DE LA ENFERMERA DE NUTRICIÓN

La disfagia orofaríngea es el principal determinante de la aparición de desnutrición en la ELA. Este síntoma afecta a más del 80 % de los pacientes y puede aparecer en cualquier momento evolutivo, independientemente de la forma de inicio, aunque en la forma bulbar puede aparecer como el síntoma inicial. 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 puede ver agravada por la dificultad para toser y/o aclarar los restos de alimento que pueden quedar en la garganta (12,13).

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 (14).

En cualquier caso, el soporte nutricional para la adaptación de la dieta en caso de disfagia persigue mantener un correcto estado de hidratación y nutrición, minimizando los riesgos de broncoaspiraciones. Las medidas nutricionales a aplicar dependerán del estado nutricional, del estado evolutivo de la enfermedad y de los factores relacionados en cada momento. Dada la alta prevalencia de disfagia en la valoración nutricional del paciente es necesario incluir un despistaje de la disfagia, que debería realizarse desde el diagnóstico de la enfermedad. El despistaje se puede realizar mediante la anamnesis o con cuestionarios validados como el *Eating Assessment Tool* (EAT-10)(15); en caso de ser positivo, sería necesaria la realización de cualquier método validado para el diagnóstico de disfagia (método evaluación volumen-viscosidad (MECV-V; pruebas de imagen como la videofluoroscopia o pruebas directas como la videoendoscopia (fibrolaringoscopia) de la deglución) (16).

La historia nutricional es el primer paso a realizar en el paciente con ELA. En la anamnesis se deben recoger datos sobre ingesta dietética, apetito, capacidad funcional y autonomía del paciente. 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 de manera frecuente el placer de comer y deben ser tenidos en cuenta a la hora de prescribir el tratamiento nutricional.

Tras la anamnesis y la valoración morfofuncional del paciente se planteará la realización de test clínicos de valoración de la disfagia como el método de evaluación volumen viscosidad (MECV\_V) desarrollado por el Dr. Pere Clavé. Esta prueba tiene una alta sensibilidad diagnóstica (83-85 % y una especificidad del 64,7-69 %. En el caso de la seguridad tiene una sensibilidad del 100 % y una especificidad del 28,8 %, mientras que en el caso de la eficacia tiene una sensibilidad del 84,7 % y una especificidad del 64,7 % (16). Se puede realizar tanto en ámbito hospitalario como ambulatorio. Este método es una prueba sencilla, rápida y segura, realizada por personal entrenado. Consiste en administrar agua espesada a viscosidad néctar y pudín en diferentes volúmenes crecientes (20 ml, 10 ml y 5 ml) y observar la reacción del paciente buscando la posible existencia de algún signo de trastorno de la deglución. Los principales signos que observar son: tos, cambios en el tono de voz, residuos de agua espesada en boca o garganta, o datos de desaturación (16).

Tras la realización de la prueba, si resulta no concluyente, el paciente puede ser estudiado con más detenimiento y profundidad a través de una prueba de la deglución mediante endoscopia (fibrolaringoscopia de la deglución) y/o radiología (videofluoroscopia). A pesar de la visión "directa" de la deglución, estas técnicas también tienen sus limitaciones: la fibrolaringoscopia no puede visualizar la fase oral de la deglución, con lo que no es completamente resolutive. Por otra parte, la videofluoroscopia no es fiable al 100 % dado que su administración requiere cantidades muy pequeñas de alimentos y el paciente al que se le realiza la prueba debería estar en condiciones óptimas de salud. Tanto la fibrolaringoscopia como la videofluoroscopia requieren un equipo especial y personal cualificado para realizar la prueba, por lo que

requerirían el desplazamiento del paciente al centro hospitalario, lo cual puede ser una circunstancia limitante en una patología como la ELA (17).

## VISIÓN DE LA DIETISTA-NUTRICIONISTA

La intervención dietética, al igual que la valoración nutricional, debe hacerse desde el momento del diagnóstico en el paciente con ELA (12,18,19). Hasta la fecha, las pautas de intervención dietéticas en la ELA son escasas y, en la mayoría de los casos, con poca evidencia científica (20). Lo que sí está claro son los factores implicados en el deterioro del estado nutricional y, por tanto, lo que deben abarcar las recomendaciones: pérdida de autonomía, disminución de la ingesta —ya sea por disfagia, pérdida de apetito o fatiga— y aumento del metabolismo (20,21). Independientemente del estado nutricional, se recomienda una ingesta nutricionalmente densa, de pequeños bocados y sin distracciones. Se debe prestar mucha atención a los alimentos con dobles texturas, recomendando consistencias homogéneas, sin grumos, espinas, etc., y acompañadas de salsas espesas para facilitar el manejo en la boca. Se debe evitar el uso de pajitas para beber e indicar la existencia de vasos adaptados, siendo, en este caso, la educación postural y de higiene de suma importancia. En caso de pérdida de autonomía, se informará al paciente y a la familia de la posibilidad de adquirir cubiertos y platos adaptados (22) y sobre las estrategias para afrontar las situaciones sociales (18,19).

La adaptación de la textura de los alimentos y de los líquidos debe hacerse de forma progresiva, ajustándose al grado de disfagia. Con el objetivo de poder estandarizar de forma internacional los distintos niveles de modificación de los alimentos y bebidas, se creó en el 2013 la *International Dysphagia Diet Standardisation Initiative (IDDSI)* (23), un recurso útil que describe 8 niveles, cada uno de los cuales tiene sus indicadores fisiológicos y sus pruebas de medición, que pueden emplear los mismos pacientes o sus familiares, o las cocinas de centros sanitarios para asegurarse de que el nivel de la textura es el correcto.

No han de prohibirse aquellos alimentos que se catalogan como de riesgo, solo se debe adaptar su textura para que sean seguros, lo que hará la dieta mucho más variada (por ejemplo, frutos secos en crema o polvo). Se debe también informar de técnicas de cocinado más adecuadas y de utensilios de cocina que les puedan ser más útiles para la elaboración de la comida. En aquellos casos en los que sea necesario, se darán pautas de enriquecimiento.

Llevadas a la práctica todas estas recomendaciones, la percepción de los dietistas es que la efectividad no llega a ser la deseada (24), y es que existen numerosos factores que influyen a la hora de asegurar la adherencia (25). Todas las recomendaciones deberán adaptarse a las costumbres del paciente y a su situación social y psicológica. Además, sus objetivos pueden diferir de los que se establecen según la práctica clínica debido a creencias preestablecidas sobre la alimentación o a la búsqueda de tratamientos alternativos. Estos deben ser discutidos en un

ambiente tranquilo, dejando patente cuál es la postura basada en la ciencia e intentando dar cabida a sus opiniones, siempre que no afecten a la seguridad o a la salud del paciente.

## VISIÓN DE LA MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA INTENSIVA

Los médicos especialistas en Medicina Intensiva han tenido interés en crear índices pronósticos que ayuden a gestionar el ingreso en la unidad de cuidados intensivos (UCI), dada la limitación de camas que obliga a seleccionar los ingresos. En este sentido, son muchas las escalas pronósticas que se han utilizado para valorar la gravedad de la neumonía y su ingreso en la UCI, como los criterios de la Sociedad de Enfermedades Infecciosas de América (IDSA) 2007 (26), pero en la práctica, el intensivista decide el ingreso no solo a partir de escalas pronósticas sino tras una evaluación individual de las necesidades de terapias de soporte, seguido de una continua reevaluación.

Los pacientes con ELA pueden requerir ingresos hospitalarios y, por tanto, también en la UCI. La toma de decisiones en situaciones de urgencia puede ser complicada, estando obligados los profesionales sanitarios por el principio de no maleficencia a evitar el sufrimiento y no añadir más daño que el de la propia enfermedad; sin embargo, por el derecho de autonomía del paciente, él puede decidir como desea morir y vivir su futuro. En el 2010 se aprueba la primera ley de muerte digna en Andalucía (27) y, a partir de ahí, se extenderá al resto del territorio español. Con ella se facilitan marcos que llenan vacíos legales en la corrección ética y jurídica de la limitación del esfuerzo terapéutico. Es muy importante que el paciente conozca su enfermedad y su pronóstico, y que pueda decidir sobre su atención sanitaria, expresándolo a través del registro de las instrucciones previas. Negarse a recibir o decidir la retirada un tratamiento siempre debe informarse adecuadamente (28). El documento de instrucciones previas deberá tener en cuenta la posibilidad de que aparezcan patologías intercurrentes y la forma de abordaje según el avance de la enfermedad.

Se ha propuesto la realización de algoritmos para facilitar la adecuación de las intervenciones clínicas en los pacientes con enfermedad avanzada y compleja. En el 2020, el Ministerio de Sanidad redactó una Guía para la Atención de la ELA en España, donde se explica el abordaje multidisciplinario de esta enfermedad (1). Sociedades como la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y distintas comunidades disponen de protocolos de actuación para los problemas respiratorios en los pacientes con ELA, lo que facilita la actuación del profesional sanitario (29).

El paciente con ELA con problemas respiratorios suele requerir ingreso en la UCI en tres situaciones diferentes: a) insuficiencia respiratoria en el contexto de la evolución de su enfermedad, deseando el paciente la ventilación mecánica domiciliaria; b) insuficiencia respiratoria en el contexto de una agudización por un proceso intercurrente, como puede ser una neumonía aspirativa, una atelectasia o una insuficiencia cardíaca; c) limitación del esfuerzo terapéutico en la fase final de la vida en aquellos pacientes que desean ser donantes de órganos en asistolia controlada.

La ELA es una enfermedad incurable pero los problemas respiratorios sí que disponen de un manejo adecuado mediante tratamiento no invasivo como la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) y la técnica de la tos manual/asistida, o bien de forma invasiva con la intubación orotraqueal y la traqueostomía, opciones que no debemos negar si están indicadas (30). Las medidas terapéuticas se aplicarán a todos los pacientes por igual. Ahora bien, el escalón terapéutico irá en función de la disponibilidad de las voluntades anticipadas en el momento de nuestra atención o valoración (29):

- Si el paciente dispone de voluntades anticipadas, nos encontramos con varios supuestos:
  - *No desea medidas agresivas*: se plantea el ingreso en la planta de hospitalización o en una UCI donde se pueda realizar una monitorización estricta respiratoria y hemodinámica, así como un tratamiento adecuado con oxigenoterapia, VMNI, antibioterapia y asistencia de la tos. Deberíamos en ese momento establecer un plan terapéutico con el paciente, que puede incluir una limitación del esfuerzo terapéutico condicionada a la evolución (31)
  - *Desea medidas agresivas*: se plantea el mismo tratamiento que en el caso anterior pero, si a pesar de ello la situación empeora, se procederá a la intubación orotraqueal, la ventilación mecánica (VMI), la traqueostomía y la gastrostomía percutánea para derivarlo posteriormente a una ventilación domiciliaria.
  - El paciente se encuentra en la fase final de su enfermedad y en su registro de voluntades anticipadas consta su deseo de ser donante de órganos; se procederá a realizar todas las medidas para su donación en asistolia controlada, si está indicado.
- Si el paciente no dispone de voluntades anticipadas valoraremos dos situaciones:
  - *Sin criterios de gravedad*, actuaremos como en el caso de que no desea que se le realicen medidas agresivas. Tratamiento médico, monitorización adecuada y plan terapéutico.
  - *Con criterios de gravedad*, se realizará la intubación y conexión a la VM.

En algunas ocasiones, los pacientes no son conocedores de la historia natural de la enfermedad y no han manifestado o planeado sus voluntades anticipadas y, en la situación aguda, no están en condiciones de tomar decisiones acerca de aquello que puede prolongar su vida. Es un derecho que se les facilite el soporte respiratorio y médico adecuado y que, cuando estén en condiciones de estabilidad clínica, puedan decidir sobre su futuro. Si posteriormente el paciente no desea vivir conectado a la ventilación mecánica, se puede realizar la extubación de forma gradual con conexión a la VMNI.

## VISIÓN DEL MÉDICO ESPECIALISTA EN NEUMOLOGÍA

Desde un punto de vista respiratorio, la fisiopatología de las enfermedades neuromusculares se caracteriza por debilidad

muscular, que implica a la musculatura inspiratoria, espiratoria y orofaríngea, con un parénquima pulmonar sano. En el caso de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA), dada su rápida progresión, la afectación respiratoria suele marcar el pronóstico, de modo que las complicaciones respiratorias representan la principal causa de morbimortalidad en estos pacientes (32). Dicha afectación da lugar a la aparición de insuficiencia ventilatoria con pérdida de distensibilidad pulmonar, contribuye a una disminución progresiva de la eficacia de la tos, facilitando la aparición de infecciones respiratorias, y en caso de afectación bulbar, por compromiso de los músculos deglutorios, a un aumento de la probabilidad de broncoaspiraciones, que empeoran el pronóstico de esta enfermedad. Hasta en un 15 % de los casos de ELA, las alteraciones respiratorias aparecen de forma aguda. Existen otras complicaciones respiratorias que pueden manifestarse de forma progresiva, como la hipoventilación alveolar crónica y la apnea del sueño. Ambas afectan inicialmente al sueño y acaban impactando en la situación diurna, produciendo alteraciones cardiovasculares y neurocognitivas, empeorando de forma significativa la calidad de vida (32).

Los síndromes clínicos respiratorios asociados a la ELA aparecen como consecuencia de diferentes mecanismos (32): broncoaspiración debida a disfunción bulbar; tos ineficaz debida a debilidad de los músculos espiratorios; insuficiencia respiratoria aguda debida a debilidad de los músculos de la vía aérea superior, inspiratorios y espiratorios; hipoventilación alveolar crónica debida a reducción del estímulo central y a debilidad del diafragma; síndrome de apnea del sueño por obstrucción de la vía aérea superior.

Los neumólogos acompañan a los pacientes con ELA a lo largo de todo su proceso, prestando atención sanitaria en diferentes momentos (29): valoración respiratoria inicial clínica y funcional; estudio de los trastornos respiratorios del sueño que puedan tener asociados; información al paciente y familiares sobre las complicaciones respiratorias de la enfermedad y los tratamientos existentes; seguimiento periódico de la función respiratoria y detección precoz de complicaciones; prevención y tratamiento de infecciones respiratorias; valoración de la necesidad de fisioterapia respiratoria; valoración de la necesidad de ventilación mecánica no invasiva (VMNI), así como de su instauración y seguimiento bien de forma aguda en una unidad de cuidados intermedios respiratorios (UCRI) o bien de forma crónica en el domicilio del paciente; valoración de la posible realización de una traqueostomía en el momento más idóneo, trabajando de forma coordinada con el resto de profesionales implicados en el manejo de estos pacientes.

El caso que nos ocupa plantea uno de los escenarios habituales dentro de las complicaciones respiratorias de aparición aguda. Como consecuencia de una neumonía por broncoaspiración, debida a la alteración de su musculatura orofaríngea por afectación bulbar, la vida de estos pacientes puede verse seriamente comprometida hasta el punto de plantearse la necesidad de medidas invasivas y cuidados intensivos (32). Es importante tener en cuenta que el mal pronóstico evolutivo de esta enfermedad no debe ser un argumento en contra de un ingreso en la

UCI, dado que la supervivencia inicial al episodio agudo puede ser de hasta el 80 %, durante el resto de la estancia hospitalaria del 63 % y tras el alta del 54 % y el 29 % a los 3 meses y al año, respectivamente (33).

No obstante, no todos los casos van a ser susceptibles de ser manejados en una UCI, bien por la voluntad anticipada del paciente, bien por falta de disponibilidad, bien porque no se cumplan los criterios de ingreso o bien porque no se precisen medidas invasivas. Algunos estudios revelan que la ventilación mecánica invasiva no es superior a la no invasiva en cuanto a la supervivencia a corto plazo tras un episodio agudo (34). En este contexto cobran especial protagonismo las unidades de cuidados intermedios respiratorios (UCRI), lideradas por neumólogos, donde el abordaje de este proceso se realiza habitualmente con medidas no invasivas. En un episodio agudo, las ayudas a los músculos respiratorios que se administran en una UCRI pueden evitar la necesidad de intubación y posterior traqueotomía. La severidad de la afectación bulbar va a determinar el fracaso del manejo no invasivo de los episodios respiratorios agudos (35). En términos generales, la British Thoracic Society y la Intensive Care Society del Reino Unido identifican a los pacientes que podrían beneficiarse de ingresar en una UCRI (35): 1) pacientes con necesidad de VMNI para un fracaso respiratorio hipercápnico agudo; 2) pacientes con necesidad de CPAP no invasiva para una hipoxemia de etiología respiratoria; 3) pacientes con necesidad de terapia de alto flujo para una hipoxemia; 4) pacientes en VMNI crónica con fracaso respiratorio crónico agudizado; 5) traslado desde la UCI (*step-down*, desescalada) de pacientes con fracaso respiratorio de un solo órgano, donde se incluye la continuación del manejo de los pacientes raqueostomizados/laringuectomizados y de los pacientes con necesidad de asistencia mecánica de la tos; 6) pacientes con enfermedad respiratoria grave con limitaciones del aprendizaje.

En el paciente con ELA se puede requerir la VMNI durante el ingreso en la UCRI pero también como tratamiento domiciliario. Esta terapia, utilizada de manera prolongada, puede provocar diferentes complicaciones, algunas de ellas con implicaciones sobre el tratamiento médico nutricional, entre las que destacan las relacionadas con el empleo de mascarillas y las relacionadas con la presión utilizada. El uso de mascarillas puede producir incomodidad, molestias, eritema facial, claustrofobia, *rash* acneiforme o úlceras por presión (36). La presión o el flujo pueden producir fugas —favorecidas por la colocación de una sonda nasogástrica para la alimentación—, congestión y obstrucción nasal, sequedad de mucosas, irritación ocular, dolor de nariz u oído y distensión abdominal. Las fugas relacionadas con sondas nasogástricas pueden minimizarse colocando almohadillas de silicona entre la sonda y la piel (que debe vigilarse regularmente en las zonas de contacto). Se debe cambiar periódicamente la posición de la sonda. Existen adaptadores especiales para sondas nasogástricas que se pueden incorporar a las mascarillas (37). Otras complicaciones mayores descritas durante la VMNI son la broncoaspiración, la hipotensión y el neumotórax. De ahí la importancia de una monitorización estrecha para que dichas complicaciones no aparezcan (32). Pueden evitarse mediante

una aplicación cuidadosa de la técnica por personal experto, siempre que se consiga la máxima colaboración por parte del paciente y bajo una atenta vigilancia.

Otro punto a tener en cuenta en el paciente con ELA es la fisioterapia respiratoria, fundamental para prevenir y tratar las complicaciones respiratorias. Se pueden considerar dos tipos: la fisioterapia respiratoria preventiva, cuyo objetivo es preservar la distensibilidad pulmonar y evitar la aparición de microatelectasias mediante la aplicación de maniobras de expansión torácica o hiperinsuflación, de forma manual o mecánica, y la fisioterapia respiratoria activa, que busca mantener un drenaje adecuado de las secreciones respiratorias, en cuanto se detecta funcionalmente una tos ineficaz, mediante técnicas de tos asistida que pueden ser manuales o mecánicas. Debe formar parte del tratamiento de mantenimiento y es muy útil para ayudar a resolver los procesos respiratorios agudos (32).

## VISIÓN DE LA FARMACÉUTICA

El único tratamiento con cierta eficacia en la esclerosis lateral amiotrófica es el riluzol. Según la ficha técnica, la dosis diaria recomendada en el adulto es de 100 mg (50 mg cada 12 horas). El riluzol hay que tomarlo en ayunas, una hora antes o dos horas después de la ingesta de alimentos. En los pacientes con problemas de deglución, como es el caso de nuestra paciente, hay que consultar la ficha técnica del medicamento o las aplicaciones disponibles —por ejemplo, de Deglufarm (realizada por los grupos de trabajo de Cronos y Nutrición de la Sociedad Española de Farmacia Hospitalaria [SEFH]) o de Medisonda (realizada por el servicio gallego de salud)— para saber si puede partirse, triturarse o administrarse por la gastrostomía. Tras hacer la consulta en las aplicaciones se comprueba que el riluzol sí se puede pulverizar y dispersar en 10 ml de agua, y administrarse por la gastrostomía. Desde 2014 está disponible la suspensión oral de riluzol, que facilita la toma de este medicamento. Con su uso se podría minimizar el riesgo de atragantamiento u obstrucción de las sondas de gastrostomía. Debido a la diferencia de coste respecto al riluzol en forma de comprimidos, con la posibilidad de pulverizarlo sin problemas, habitualmente se tiende a utilizar el comprimido.

El riluzol es un medicamento hospitalario y su distribución se hace a través del Servicio de Farmacia Hospitalaria. El neurólogo responsable del paciente prescribe el riluzol. El farmacéutico hospitalario procede a validar la prescripción, comprobando la indicación y la posología, y descartando las contraindicaciones del fármaco como es la alteración hepática. El riluzol debe prescribirse con precaución a los pacientes con antecedentes de función hepática anómala y está contraindicado en los pacientes con valores basales de transaminasas 3 veces por encima del límite superior de los valores normales (LSN) (11). En la primera dispensación se explica al paciente la forma adecuada de tomar el medicamento, su adecuada conservación y qué hacer en caso de olvido; se evalúan además las interacciones del riluzol con la medicación concomitante que toma el paciente y se proponen

los ajustes oportunos. Si el fármaco forma parte de la unidad multidisciplinar de atención a personas afectadas de ELA, la dispensación de la medicación se puede llevar a cabo dentro de este circuito, evitando más visitas al hospital. En las siguientes dispensaciones se miden la adherencia al tratamiento, la eficacia y la aparición de reacciones adversas. Las transaminasas se deben medir cada mes durante los 3 primeros meses de tratamiento, cada 3 meses durante el resto del primer año y, a partir de entonces, de forma periódica. Si los niveles de transaminasas aumentan hasta 5 veces por encima del LSN, debe interrumpirse el tratamiento con riluzol (11).

Los pacientes con ELA, aparte de la patología de base que puedan padecer, sufren numerosos síntomas asociados a la enfermedad, algunos de los cuales podemos tratarlos, ayudando a mejorar en algo su calidad de vida (38). En la mayoría de los casos habrá que adaptar la medicación a los problemas de deglución.

Por norma general hay que tomar precauciones para manipular la medicación. No se deben triturar (39): las formas farmacéuticas *retard*, recubiertas, de liberación modificada o prolongada, sublinguales, bucodispersables y gastroresistentes; los medicamentos cuyo principio activo es inestable; las formas efervescentes o las grageas; los fármacos con estrecho margen terapéutico; los citostáticos e inmunosupresores; los compuestos que contienen sustancias irritantes; los compuestos cuya indicación de administración consista en chupar o masticar; los medicamentos de forma líquida; y las cápsulas blandas (Tabla II).

## VISIÓN DEL MÉDICO ESPECIALISTA EN ENDOCRINOLOGÍA Y NUTRICIÓN

La valoración nutricional y su monitorización en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica es compleja debido a que no todas las variables nutricionales han demostrado ser útiles por las características especiales de la enfermedad. Esta circunstancia se debe a que el deterioro de la enfermedad condiciona una disminución de la masa muscular que no sabemos en qué medida se relaciona con la ingesta nutricional y en qué medida se relaciona con la evolución de la enfermedad. En el momento actual, la recomendación para la monitorización de pacientes es la valoración nutricional mediante el índice de masa corporal (IMC) y la pérdida de peso (40). De hecho, la recomendación en estos pacientes es conseguir que el IMC no disminuya por debajo de 25 kg/m<sup>2</sup>; el mantenimiento de valores de IMC entre 25 y 35 kg/m<sup>2</sup>, y valorar la disminución del componente graso en los IMC mayores de 35 kg/m<sup>2</sup> (12).

No tenemos una evidencia clara de si la evaluación de los distintos componentes de la composición corporal, como la masa grasa o la masa muscular, pueden desempeñar algún papel sobre el pronóstico de estos pacientes, aunque existen ciertos indicios de que la conservación de la masa grasa puede relacionarse con un mejor pronóstico en los pacientes con ELA. Recientemente se ha observado que la depleción de masa grasa, determinada por TAC, se relaciona con el pronóstico de estos pacientes (41).

**Tabla II.** Forma farmacológica para administración por sonda de gastrostomía de los fármacos utilizados habitualmente en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

| Síntomas habituales | Tratamiento sintomático farmacológico                      | Adaptación PEG  | Compatibilidad con alimentos         |
|---------------------|--|---|--------------------------------------|
| Espasticidad        | Baclofeno: inicio, 5 mg/día                                | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Tizanidina: inicio 2 mg/día                                | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Otros: benzodiazepinas, gabapentina, dantroleno            | Pulverizar y dispersar en 10/20 ml de agua  | Sí                                   |
|                     |  | No manipular  | No                                   |
| Toxina botulínica   | No hace falta  | Sí  |                                      |
| Calambres           | Sulfato de quinina: inicio, 100 a 300 mg/día               | Pulverizar y dispersar en 20 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Carbamazepina: inicio, 100 o 200 mg/día                    | Pulverizar y dispersar en 20 ml de mezcla hidroalcohólica   | Sí                                   |
|                     | Otros: magnesio, baclofeno, gabapentina, clonazepam        | Pulverizar y dispersar en 10/20 ml de agua<br>Medicamento peligroso, manipulación especial                                  | Sí                                   |
| Sialorrea           | Amitriptilina: 25-50 mg 2-3 veces/día                      | Pulverizar/abrir cápsulas y dispersar en 10 ml de agua  | Sí                                   |
|                     | Atropina gotas: 0,25-0,75 mg 3 veces/día                   | No hace falta   | Sí                                   |
|                     | Toxina botulínica o radioterapia                           | No hace falta   | Sí                                   |
| Deterioro cognitivo | Quetiapina: inicio, 25 mg/día                              | Pulverizar y dispersar en 20 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Risperidona: inicio, 0,5 mg/día                            | Pulverizar y dispersar en 20 ml de agua   | Sí                                   |
| Insomnio            | Trazodona: inicio, 50 mg/noche                             | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Mirtazapina: inicio, 15 mg/noche                           | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Melatonina: 2 mg/noche                                     | No triturar ni machacar. Alternativa: FM suspensión líquida   | Sí                                   |
|                     | Zolpidem: inicio, 5 mg/noche                               | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | No, 1 h antes o 2 h después de la NE |
|                     | Otros: gabapentina, antidepresivos (ISRS), benzodiazepinas | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
| Síndrome ansioso    | Benzodiazepinas: bromazepam: inicio, 1,5 mg/día            | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
| Estreñimiento       | Lactulosa  | Diluir en 15 ml de agua y administrar inmediatamente  | No, 1 h antes o 2 h después de la NE |
| Dolor               | Paracetamol: 500 mg 3 veces/día                            | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | AINE (ibuprofeno, diclofenaco, metamizol)                  | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     | Opioides<br>Morfina, metadona<br>Fentanilo bucodispersable | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |
|                     |  | Colocar en la parte superior de la lengua y esperar a que se disperse para tragar con la saliva o dispersar en 2 ml de agua | No                                   |
| Otros, hipertensión | Irbesartán   | Pulverizar y dispersar en 10 ml de agua   | Sí                                   |

Por otra parte, Li y cols. mostraron que los pacientes con menor masa grasa y menor masa muscular se relacionaban con una progresión más rápida de la enfermedad (42); estos resultados fueron similares a los observados por Lee l y cols., donde la pérdida de peso estaba relacionada con la pérdida de masa grasa en estos pacientes (43).

La paciente descrita en el caso mostró un aumento de la masa grasa, con deterioro de la masa muscular en los primeros meses de evolución, en relación con el tratamiento médico nutricional implantado. Esto se relacionó con un aumento del tejido adiposo subcutáneo, determinado por ecografía nutricional y la estabilización del ángulo de fase. En la evolución de la enfermedad, debido a la disminución de la ingesta y a las complicaciones sufridas, la paciente sufrió un deterioro de la composición corporal relativo con pérdida de masa muscular y ángulo de fase (Figs. 1 y 2), aunque mantuvo el tejido adiposo subcutáneo. Por esta razón es necesario determinar nuevas medidas más precisas que el IMC y la pérdida de peso en relación con el pronóstico y a la hora de monitorizar el tratamiento nutricional en estos pacientes.

La paciente rechazó la gastrostomía en varias ocasiones en las primeras fases de la enfermedad pero, tras el ingreso, el deterioro nutricional de la paciente y la evolución de la enfermedad nos hizo plantear de nuevo la gastrostomía que, en este momento, sí que aceptó. La decisión de implantación de una gastrostomía es una de las más complejas en la evolución del paciente con ELA dado que está asociada con dos planteamientos: el cese de la capacidad de ingesta y la evolución de la enfermedad; por tanto, es básico explicar tanto al paciente como a la familia los beneficios y perjuicios de su implantación, además de explicar las posibilidades terapéuticas que ofrece de una manera fácilmente comprensible (12).

La decisión de implantación de una gastrostomía viene condicionada por la capacidad de hidratarse y consumir la medicación de manera adecuada en un primer momento y por la capacidad de alcanzar los requerimientos nutricionales más adelante. No se ha demostrado que la implantación temprana de la gastrostomía se asocie a una mejoría de la supervivencia de los pacientes, pero sí que está relacionada con una mejoría de la calidad de vida de estos. Las principales ventajas de la implantación temprana de la gastrostomía son asegurar un adecuado aporte calórico, hídrico y de medicación independientemente de la evolución de la enfermedad y disminuir el riesgo de aspiración ante las penetraciones silentes; además, la intervención tiene menos riesgos al existir un menor deterioro pulmonar relacionado con la patología de base. Los inconvenientes principales de la implantación son la ausencia de evidencia de que haya una mejoría de la supervivencia, la exposición a las complicaciones relacionadas con la vía y los condicionantes psicológicos ya comentados.

En cuanto al método de implantación de la gastrostomía, clásicamente se ha planteado la gastrostomía insertada radiológicamente (GIR) como método menos cruento que la gastrostomía endoscópica percutánea (PEG) y que se debería plantear en aquellos pacientes con menos capacidad vital forzada pulmonar (44). No obstante, no se han observado diferencias en cuanto a las complicaciones y la supervivencia entre ambas técnicas (45,46). Actualmente, la elección de la técnica se plantea en relación con la experiencia con cada

una de las técnicas en el centro donde se implante.

La evolución de la paciente condiciona la utilización de una nutrición enteral completa. La elección de la fórmula en estos casos tampoco está clara en estos pacientes. Únicamente existe un estudio de fase II sobre la tolerancia de la fórmula (47). En este estudio se observa que las fórmulas hipercalóricas producen un beneficio sobre la supervivencia de estos pacientes, aunque no queda claro si existe algún beneficio adicional de las fórmulas ricas en grasa con respecto a las fórmulas ricas en hidratos de carbono. En este estudio solo se observó un aumento de las complicaciones gastrointestinales en los pacientes con dieta hipercalórica e hipergrasa (47).

En resumen, el papel del endocrinólogo en el manejo de la esclerosis lateral amiotrófica se basa en la realización de una adecuada valoración nutricional, la prescripción de un tratamiento médico nutricional adecuado y la monitorización de las distintas variables relacionadas con el estado morfofuncional. Otro papel básico del médico especialista en Endocrinología y Nutrición es acompañar y asesorar a los pacientes en las decisiones relacionadas con la vía nutricional a utilizar mediante el diagnóstico y el planteamiento de la adaptación de la vía oral y el momento de implantación de la vía de nutrición enteral, además de la prescripción de la pauta nutricional más adecuada según el tipo de vía elegida.

## CONCLUSIONES

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa progresiva sin cura conocida en la que el estado nutricional es muy importante en cuanto al pronóstico. El manejo de esta patología de manera multidisciplinar y coordinado por distintos profesionales sanitarios permite mejorar la evolución de la enfermedad y, sobre todo, la calidad de vida del paciente y de sus familiares.

El seguimiento del paciente se basa en el ajuste y el manejo de las complicaciones, en mantener una adecuada comunicación con él y sus familiares, informándoles en todo momento de las posibilidades terapéuticas y tomando de manera conjunta las decisiones sobre su patología. Por último, nunca debemos olvidar nuestro papel como acompañamiento del paciente ni que nuestras decisiones siempre se dirijan a facilitar la situación del paciente y sus familiares en esta patología.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Guía para la Atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España, 2009.
2. Abordaje de la Esclerosis Lateral Amiotrófica. Estrategia en Enfermedades Neurodegenerativas del Sistema Nacional de Salud, 2018.
3. López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Torres-Torres B, De la Maza BP, Penacho-Lázaro MÁ, Palacio-Mures JM, et al. Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (als) and its influence on survival: Using GLIM criteria. *Clin Nutr* 2021;40(1):237-44. DOI: 10.1016/j.clnu.2020.05.014
4. Urbez MR. Rehabilitación Respiratoria. Guía Clínica para el Trat. Escler. Lateral Amiotrófica. Primera, 2022. p. 105-18.

5. Lisbona A. Soporte Nutricional. Guía Clínica para el Trat. Escler. Lateral Amiotrófica, Signo Comunicación Consultores; 2022. p. 71-6.
6. Rodríguez De Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinaria. *Neurología* 2011;26:455-60. DOI: 10.1016/j.nrl.2011.01.021
7. Lopez-Gomez JJ, Torres-Torres B, Gomez-Hoyos E, Fernandez-Buey N, Ortolá-Buigues A, Castro-Lozano A, et al. Influence of a multidisciplinary protocol on nutritional status at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Burbank Los Angel Cty Calif* 2018;48:67-72. DOI: 10.1016/j.nut.2017.11.010
8. Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinario. *Nutr Hosp* 2015;56-66. DOI: 10.3305/nh.2015.31.sup5.9132
9. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL, World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Mot Neuron Disord Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis* 2000;1:293-9. DOI: 10.1080/146608200300079536
10. de Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol* 2008;119:497-503. DOI: 10.1016/j.clinph.2007.09.143
11. Agencia Española de Medicamentos y Productos Sanitarios A. Ficha Técnica Riluzol, 2014.
12. Burgos R, Breton I, Cereda E, Desport JC, Dziewas R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr Edinb Scotl* 2018;37:354-96. DOI: 10.1016/j.clnu.2017.09.003
13. Del Olmo García M<sup>a</sup> D, Virgili Casas N, Cantón Blanco A, Lozano Fuster FM, Wanden-Berghe C, Avilés V, et al. Nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis: summary of recommendations. *Nutr Hosp* 2018;35:1243-51. DOI: 10.20960/nh.2162
14. Suárez-Escudero JC, Lema Porto KS, Palacio Patiño D, Izquierdo Moreno M, Bedoya Londoño CL. Disfagia orofaríngea neurogénica: concepto, fisiopatología, clínica y terapéutica. *Arch Neurocienc* 2022;27. DOI: 10.31157/an.v27i4.347
15. Burgos R, Sarto B, Seguroh H, Romagosa A, Puiggrós C, Vázquez C, et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 (Eating Assessment Tool-10) para el despistaje de la disfagia (Translation and validation of the Spanish version of the EAT-10 (Eating Assessment Tool-10) for the screening of dysphagia). *Nutr Hosp* 2012;27(6):2048-54. Spanish. DOI: 10.3305/nh.2012.27.6.6100
16. Rofes L, Arreola V, Mukherjee R, Clavé P. Sensitivity and specificity of the Eating Assessment Tool and the Volume-Viscosity Swallow Test for clinical evaluation of oropharyngeal dysphagia. *Neurogastroenterol Motil Off J Eur Gastrointest Motil Soc* 2014;26:1256-65. DOI: 10.1111/nmo.12382
17. Duncan S, McAuley DF, Walshe M, McGaughey J, Anand R, Fallis R, et al. Interventions for oropharyngeal dysphagia in acute and critical care: a systematic review and meta-analysis. *Intensive Care Med* 2020;46:1326-38. DOI: 10.1007/s00134-020-06126-y
18. Motor neurone disease: assessment and management. London: National Institute for Health and Care Excellence (NICE); 2019.
19. Oliver D, Radunovic A, Allen A, McDermott C. The development of the UK National Institute of Health and Care Excellence evidence-based clinical guidelines on motor neurone disease. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener* 2017;18:313-23. DOI: 10.1080/21678421.2017.1304558
20. Ngo ST, Mi JD, Henderson RD, McCombe PA, Steyn FJ. Exploring targets and therapies for amyotrophic lateral sclerosis: current insights into dietary interventions. *Degener Neurol Neuromuscul Dis* 2017;7:95-108. DOI: 10.2147/DNND.S120607
21. Muscaritoli M, Kushta I, Molino A, Inghilleri M, Sabatelli M, Rossi Fanelli F. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Burbank Los Angel Cty Calif* 2012;28:959-66. DOI: 10.1016/j.nut.2012.01.011
22. Gorgues Zamora J. Ayudas técnicas para facilitar la alimentación de las personas discapacitadas. *Offarm n.d.*;28:108-13.
23. International Dysphagia Diet Standardisation Initiative (IDDSI) *n.d.*
24. White S, Zarotti N, Beever D, Bradburn M, Norman P, Coates E, et al. The nutritional management of people living with amyotrophic lateral sclerosis: A national survey of dietitians. *J Hum Nutr Diet Off J Br Diet Assoc* 2021;34:1064-71. DOI: 10.1111/jhn.12900
25. Coates E, Zarotti N, Williams I, White S, Halliday V, Beever D, et al. Patient, carer and healthcare professional perspectives on increasing calorie intake in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Chronic Illn* 2023;19:368-82. DOI: 10.1177/17423953211069090
26. Mandell LA, Wunderink RG, Anzueto A, Bartlett JG, Campbell GD, Dean NC, et al. Infectious Diseases Society of America/American Thoracic Society Consensus Guidelines on the Management of Community-Acquired Pneumonia in Adults. *Clin Infect Dis* 2007;44:S27-72. DOI: 10.1086/511159
27. Ley 2/2010, de 8 de abril, de derechos y garantías de la dignidad de la persona en el proceso de la muerte. *n.d.*
28. Scull Torres M. La observancia de la bioética en el cuidado paliativo de enfermos con esclerosis lateral amiotrófica. *Pers Bioét* 2019;23:111-21. DOI: 10.5294/pebi.2019.23.1.7
29. Sancho J, Candela A, Gómez E, León M, Doménech R, Ferreras J, et al. Guía para el manejo de los problemas respiratorios de la ELA. Sociedad Valenciana de Neumología, Sociedad Valenciana de Medicina Intensiva, Crítica y Unidades Coronarias, Sociedad Valenciana de Medicina Familiar y Comunitaria, Sociedad Valenciana de Hospitalización a Domicilio. Signo; 2019.
30. Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(3):CD004427. DOI: 10.1002/14651858.CD004427.pub3. Update in: *Cochrane Database Syst Rev* 2017;10:CD004427
31. Estella Á, Saralegui I, Rubio Sanchez O, Hernández-Tejedor A, López Camps V, Martín MC, et al. Puesta al día y recomendaciones en la toma de decisiones de limitación de tratamientos de soporte vital. *Med Intensiva* 2020;44:101-12. DOI: 10.1016/j.medin.2019.07.006
32. Zafra MJ, Barrot E, Cabrera C, Del Campo F, Díaz S, Escarbill J, et al. Manual SEPAR de Procedimientos 25: "Terapias respiratorias y cuidados del paciente neuromuscular con afectación respiratoria". Separ; 2012. p. 9-37.
33. 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. *J Crit Care* 2019;50:54-8. DOI: 10.1016/j.jcrr.2018.11.007
34. Patrick Engkasan J, Chan SC. Does non-invasive ventilation compared to invasive ventilation improve short term survival for acute respiratory failure in people with neuromuscular disease and chest wall disorders? A Cochrane Review summary with commentary. *Dev Med Child Neurol* 2020;62:415-6. DOI: 10.1111/dmcn.14501
35. López-Padilla D, Corral Blanco M, Ferrer Espinosa S, Romero Peralta S, Sampol J, Terán Tinedo JR, et al. (Intermediate Respiratory Care Units: Questions and Answers). *Open Respir Arch* 2022;4:100220. DOI: 10.1016/j.opresp.2022.100220
36. Brill A-K. How to avoid interface problems in acute noninvasive ventilation. *Breathe* 2014;10:230-42. DOI: 10.1183/20734735.003414
37. Quintero OI, Sanchez AI, Chavarro PA, Casas IC, Ospina Tascón GA. Impact of Using a Novel Gastric Feeding Tube Adaptor on Patient's Comfort and Air Leaks During Non-invasive Mechanical Ventilation. *Arch Bronconeumol* 2020;56:353-9. DOI: 10.1016/j.arbes.2019.10.002
38. Rodríguez de Rivera FJ. Tratamiento Patogénico. Guía Clínica Para El Trat. Escler. Lateral Amiotrófica, Signo Comunicación Consultores; 2022, p. 45-54.
39. Institute for Safe Medication Practices. Do not crush list; 2020.
40. Marin B, Arcuti S, Jesus P, Logroscino G, Copetti M, Fontana A, et al. Population-Based Evidence that Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis is Related to Weight Loss at Diagnosis. *Neurodegener Dis* 2016;16:225-34. DOI: 10.1159/000442444
41. Choi S-J, Yoon SH, Sung J-J, Lee JH. Association Between Fat Depletion and Prognosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis: CT-Based Body Composition Analysis. *Ann Neurol* 2023;94:1116-25. DOI: 10.1002/ana.26775
42. Li J-Y, Sun X-H, Cai Z-Y, Shen D-C, Yang X-Z, Liu M-S, et al. Correlation of weight and body composition with disease progression rate in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Sci Rep* 2022;12:13292. DOI: 10.1038/s41598-022-16229-9
43. Lee I, Kazamel M, McPherson T, McAdam J, Bamman M, Amara A, et al. Fat mass loss correlates with faster disease progression in amyotrophic lateral sclerosis patients: Exploring the utility of dual-energy x-ray absorptiometry in a prospective study. *PLoS One* 2021;16:e0251087. DOI: 10.1371/journal.pone.0251087
44. Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer BJ, Gottlieb O, Guralnick A, et al. Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Neuro Res* 2017;39:16-22. DOI: 10.1080/01616412.2016.1259028
45. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol* 2015;14:702-9. DOI: 10.1016/S1474-4422(15)00104-0
46. Yang B, Shi X. Percutaneous endoscopic gastrostomy versus fluoroscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) sufferers with nutritional impairment: A meta-analysis of current studies. *Oncotarget* 2017;8:102244-53. DOI: 10.18632/oncotarget.22288
47. Willis A-M, 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 Lond Engl* 2014;383:2065-72. DOI: 10.1016/S0140-6736(14)60222-1