

# PAUTAS PARA LA ALIMENTACIÓN Y LA NUTRICIÓN EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA

## INTRODUCCIÓN

La Figura 1 muestra la metodología a seguir en la atención nutricional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) a fin de obtener los datos necesarios para una evaluación nutricional exhaustiva, y de esta forma, emitir un diagnóstico nutricional completo e integral. La metodología expuesta comprende el examen de los dominios antropométricos, bioquímicos y alimentarios del estado nutricional del paciente ELA; y la adecuación de los cuidados alimentarios y nutricionales a la situación nutricional corriente, y el estado funcional, del mismo.

## EL PROCESO DE LA EVALUACIÓN NUTRICIONAL

En todo paciente ELA debe completarse un ejercicio de evaluación nutricional en ocasión del primer contacto asistencial.<sup>1</sup> Este ejercicio evaluativo servirá para establecer el estado nutricional actual del paciente ELA, el impacto de la enfermedad sobre la composición corporal, con énfasis particular en el tejido muscular\*; el estado del medio interno y la respuesta ante la enfermedad y los tratamientos administrados, y la presencia de cuadros subclínicos de deficiencias nutricionales; la historia alimentaria, y la calidad y la cantidad de los ingresos dietéticos actuales. A la conclusión del ejercicio, se debe emitir juicios valorativos y pronósticos sobre el tipo y grado de la desnutrición presente que se emplearán ulteriormente en la elaboración de los correspondientes programas de cuidados alimentarios y nutricionales.

### *El lugar de la evaluación antropométrica*

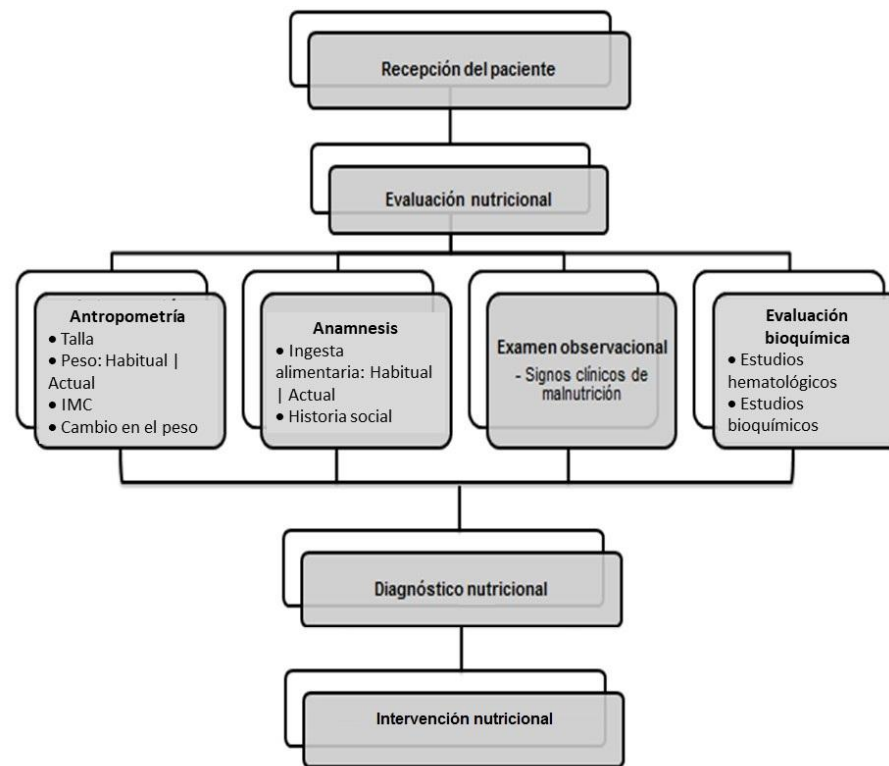
La evaluación antropométrica es un método objetivo de evaluación nutricional que permite, entre otros objetivos, valorar el estado de la composición corporal del individuo.<sup>2</sup> Durante la conducción del ejercicio de mensuración antropométrica se hacen en el paciente ELA las mediciones de la estatura (talla), el peso corporal<sup>†</sup>, las circunferencias de los segmentos corporales, y los pliegues adiposos subcutáneos; por mencionar algunos de los accidentes antropométricos de interés nutricional. El análisis de las mediciones antropométricas hechas en el paciente ELA puede entonces aportar información útil en una primera instancia sobre el estado corriente del peso corporal, y cómo éste se distribuye entre los compartimientos corporales muscular y adiposo.

---

\* El énfasis en la masa muscular esquelética como un determinante importante del metabolismo energético y el validismo y la autonomía del paciente ELA no debe oscurecer el impacto igualmente negativo de la enfermedad sobre el compartimiento graso.

† El peso corporal se corresponde con el peso del paciente medido en el momento de la evaluación vestido con ropa mínima, y previo vaciado de la vejiga. Además, el paciente debería estar preferiblemente en ayunas desde la noche anterior. El peso corporal actual debe interpretarse dentro del contexto de la distribución hídrica del paciente, debido a la sensibilidad del mismo ante la presencia de edemas por retención hídrica o deshidratación debido a contracción hídrica.

Figura 1. Flujograma general de atención nutricional en la Esclerosis Lateral Amiotrófica.



Fuente: Construcción propia de los autores.

Se han avanzado pautas sobre la realización de las mediciones antropométricas en sujetos que viven libremente, sin restricciones, a fin de asegurar tanto la comparabilidad de las mismas *de-sujeto-a-sujeto* como *dentro-del-mismo-sujeto* a lo largo de la evolución de la enfermedad.<sup>3-4</sup> En condiciones naturales se prefiere la realización de las mediciones antropométricas con el sujeto adoptando la posición anatómica de atención (PAA) y asegurando que la cabeza se alinee con el plano de Franckfurt. Las mediciones antropométricas siempre se harán en el hemicuerpo no dominante, salvo contraindicaciones para ello. Las mensuraciones se realizarán en triplicado, y se anotará el promedio de las mismas.

No obstante lo dicho, se harán las adecuaciones del caso en la misma medida en que la progresión de la enfermedad, y la situación clínica del paciente ELA, alejan a éste de las condiciones tenidas como deseables para la realización de las mediciones antropométricas. Así, si el paciente ELA se encuentra en silla de ruedas, o restringido a la cama, se emplearán básculas diseñadas especialmente para la medición del peso corporal. En su defecto, las pautas que se redacten para la evaluación antropométrica del paciente ELA también deben contemplar métodos y ecuaciones predictivas que aproximen la talla y el peso corporal del enfermo en casos que no sea posible obtener estas mensuraciones de forma directa.

La talla se puede predecir de la altura-talón-rodilla (ATR): la distancia existente entre el eje de apoyo de la planta del pie en el hemicuerpo no dominante y la superficie anterior del muslo con la rodilla y el tobillo flexionados en ángulo de 90°. La reconstrucción de la talla a partir de la ATR es particularmente útil cuando el paciente ELA no puede sostener la bipedestación.

Hombres	$\text{Talla} = (2.02 \times \text{ATR}) - (0.04 \times \text{Edad}) + 64.19$ $\text{IC } 95 \%: \text{Talla} \pm 7.84 \text{ cm}$	[1]
---------	--	-----

Mujeres	$\text{Talla} = (1.83 \times \text{ATR}) - (0.24 \times \text{Edad}) + 84.23$ $\text{IC } 95 \%: \text{Talla} \pm 8.82 \text{ cm}$	[2]
---------	--	-----

La medición de la hemibraza proveería una segunda alternativa para la reconstrucción de la talla cuando el paciente ELA no puede mantener la bipedestación. La hemibraza se mediría desde el punto medio del manubrio esternal hasta la punta del dedo medio.

Hombres	$\text{Talla, cm} = 66.3842 - 0.1139 \times \text{Edad} + 1.2197 \times \text{HBD}$ <p>HBD: Hemibraza derecha</p> $\text{Talla, cm} = 64.0247 - 0.1225 \times \text{Edad} + 1.2413 \times \text{HBI}$ <p>HBI: Hemibraza izquierda</p>	[3]
---------	---	-----

Mujeres	$\text{Talla, cm} = 55.5955 - 0.0266 \times \text{Edad} + 1.2289 \times \text{HBD}$ <p>HBD: Hemibraza derecha</p> $\text{Talla, cm} = 55.1542 - 0.0331 \times \text{Edad} + 1.2375 \times \text{HBI}$ <p>HBI: Hemibraza izquierda</p>	[4]
---------	---	-----

Por su parte, el peso corporal se puede aproximar mediante una ecuación que reúna indicadores de del tamaño de la masa muscular esquelética: precisamente el compartimiento más afectado por la ELA.

Hombres	$\text{Peso, kg} = (0.98 \times \text{CP}) + (1.16 \times \text{ATR}) + (1.73 \times \text{CB}) + (0.37 \times \text{PSE}) - 81.69$	[5]
---------	---	-----

Mujeres	$\text{Peso, kg} = (1.27 \times \text{CP}) + (0.87 \times \text{ATR}) + (0.98 \times \text{CB}) + (0.4 \times \text{PSE}) - 62.3$	[6]
---------	---	-----

Leyenda: CB: Circunferencia de brazo (cm). CP: Circunferencia de la pantorrilla (cm). ATR: Altura talón-rodilla (cm). PSE: Pliegue subescapular (mm)

La utilidad de la información que se obtiene mediante la evaluación antropométrica se maximiza mediante el cálculo de varios metámetros. Si se dispone de un valor confiable del peso habitual<sup>‡</sup> del paciente, entonces el cambio ocurrido en el peso corporal puede informar sobre el impacto de la enfermedad (y sus complicaciones) sobre el estado nutricional del enfermo ELA.

$$\text{Cambio en el peso habitual, \%} = \frac{\text{Peso actual} - \text{Peso habitual}}{\text{Peso habitual}} \times 100 \quad [7]$$

El cambio ocurrido en el peso corporal del paciente puede hacerse corresponder con la gravedad de la pérdida de peso y el tiempo transcurrido, como se muestra en la Tabla 1. Así, se puede calificar como grave la pérdida si el cambio en el peso supera el 2 % del peso habitual en una semana, el 5 % en 30 días, el 7.5 % en 3 meses, y el 10 % en 6 (o más) meses.

Tabla 1. Correspondencia entre la gravedad de la pérdida de peso y el tiempo transcurrido. Las relaciones de correspondencia se basan en el patrón del ayuno simple, no complicado.

Tiempo transcurrido	Pérdida significativa	Pérdida grave
1 semana	< 2.0 %	> 2.0 %
1 mes	< 5.0 %	> 5.0 %
3 meses	< 7.5 %	> 7.5 %
≥ 6 meses	< 10.0 %	> 10.0 %

Fuente: *Keys A, Brozek J, Henschel A, Mickelsen O, Taylor HL*. The biology of human starvation. University of Minnesota Press. Minneapolis [MN]: 1950.

El Índice de Masa Corporal (IMC:  $\text{kg}\cdot\text{m}^{-2}$ ) es otro metámetro útil en la evaluación del estado nutricional. El IMC establece una relación de proporcionalidad entre el peso corporal del sujeto y el cuadrado de la talla, y esta relación de proporcionalidad se traslada a estados de salud a largo plazo. La Tabla 2 muestra los puntos de corte que se emplean para calificar el IMC en el enfermo. El rango de valores entre 18.5 – 24.9  $\text{kg}\cdot\text{m}^{-2}$  ha sido seleccionado como la meta saludable para los adultos de uno u otro sexo al coincidir con una probabilidad reducida de padecer enfermedades crónicas en estudios epidemiológicos de cohortes.

$$\text{IMC, kg}\cdot\text{m}^{-2} = \frac{\text{Peso actual, kg}}{\text{Talla, metros}^2} \quad [8]$$

<sup>‡</sup> El peso habitual se define como el peso pre-mórbido del paciente, el tenido 6 meses antes de la evaluación antropométrica actual, o aquel como el paciente reconoce como “su peso” propio del estado de salud.

Tabla 2. Clasificación del estado nutricional según el Índice de Masa Corporal para adultos cubanos.

Puntos de corte ( $\text{kg.m}^{-2}$ )	Clasificación del estado nutricional
< 16	Delgadez (Léase Emaciación Grado III)
16 – 16.9	Delgadez (Léase Emaciación Grado II)
17 – 18.5	Delgadez (Léase Emaciación Grado I)
18.5 – 24.9	Peso preservado
25 – 29.9	Sobrepeso
30 – 34.9	Obesidad Grado I
35 – 39.9	Obesidad Grado II
$\geq 40$	Obesidad Grado III

Fuente: *Shetty PS, Soares M, James WPT*. Body mass index: Its relationship to basal metabolic rates and energy requirements. Eur J Clin Nutr 1994;48(Suppl):S28-S37.

No obstante, se hace la salvedad que los puntos de corte expuestos en la Tabla 2 no son universales para cualquier edad. En los sujetos con edades  $\geq 60$  años se han propuesto otros puntos de corte ante la labilidad de los mismos a la pérdida involuntaria de peso. La Tabla 3 muestra tales puntos de corte para este subgrupo etario.

Las circunferencias de los segmentos corporales son un indicador útil del tamaño de la masa muscular esquelética, habida cuenta de que, en un corte transversal, la mayor parte del área de corte corresponde al tejido muscular.<sup>4-5</sup> En consecuencia, la masa muscular esquelética se puede reconstruir de la integración de las circunferencias de los segmentos corporales. Así, la reducción de la circunferencia del segmento corporal puede apuntar hacia la pérdida de masa magra corporal debido a ingresos dietéticos insuficientes y/o aumento de los requerimientos metabólicos debido a la instalación de procesos mórbidos agudos.

Tabla 3. Clasificación del estado nutricional según el Índice de Masa Corporal (IMC) para cubanos de la tercera edad.

Puntos de corte ( $\text{kg.m}^{-2}$ )	Clasificación del estado nutricional
< 23	Peso disminuido para la talla
23 – 28	Peso adecuado para la talla
> 28	Peso excesivo para la talla
28 – 30	Sobrepeso
> 30	Obesidad

Fuente: *Organización Mundial de la Salud*. Tratamiento de la malnutrición grave. Manual para médicos y otros profesionales sanitarios superiores. Ginebra: 1999.

La circunferencia del brazo no dominante ha sido utilizada durante muchos años como un indicador nutricional importante y fácilmente accesible para su medición e interpretación.<sup>4-5</sup> La Tabla 4 muestra los estándares de referencia para la evaluación de la circunferencia del brazo no dominante. La reducción de la circunferencia del brazo no dominante se ha correlacionado con la disfuncionalidad del diafragma y la incidencia de insuficiencia ventilatoria. Por otro lado, la circunferencia de la pantorrilla puede brindar información útil sobre la sarcopenia en el adulto mayor y el anciano, y el impacto de los eventos caquetizantes sobre el estado nutricional del enfermo, como bien pudiera ser el caso de la ELA.

Tabla 4. Estándares de referencia de la circunferencia del brazo no dominante para la evaluación del estado nutricional de sujetos adultos.

Clasificación del estado nutricional	Circunferencia del brazo
Disminuido	$\leq 21$ cm
Esperado	21 a $\leq 22$ cm
Aumentado	$> 22$ cm

Fuente: **Organización Mundial de la Salud**. El estado físico: Uso e interpretación de la antropometría. Serie de Informes Técnicos de un Comité de Expertos. Reporte número 854. Ginebra [Suiza]: 1993.

Los pliegues adiposos subcutáneos indican el tamaño y la conservación de la energía metabólica. El tamaño de la grasa corporal total puede reconstruirse del grosor de los pliegues cutáneos en un sujeto con un peso corporal esperado para la talla<sup>§</sup>. La disminución de los pliegues adiposos apuntaría entonces hacia estados de inanición | semiinanición que se han cronificado en el tiempo.<sup>6</sup>

Los métodos antropométricos deben complementarse con otros para la reconstrucción de la composición corporal del paciente ELA, y una mejor comprensión del impacto de la enfermedad sobre el estado nutricional de aquel. Los métodos de bioimpedancia eléctrica (BIE) están disponibles para estudios al lado de la cama del paciente, y proveen información útil sobre el tamaño de la masa libre de grasa.<sup>7</sup> El ángulo de fase (PA del inglés *phase angle*) es un indicador bioeléctrico que puede funcionar como predictor de la evolución y la supervivencia del paciente ELA.<sup>8</sup>

### ***El lugar de la evaluación bioquímica***

La evaluación bioquímica del estado nutricional complementa y expande la información brindada por el examen del dominio antropométrico, en particular, en lo referente a la utilización de la energía metabólica, la inmunocompetencia, y el *status* actual del *pool* corporal de nitrógeno y la capacidad sintética hepática.<sup>9</sup> Mediante la evaluación bioquímica del estado nutricional se pueden detectar carencias de nutrientes especificados aun cuando son marginales o subclínicas, y seguir evolutivamente los cambios metabólicos y corporales que ocurren durante la respuesta a las intervenciones nutricionales.<sup>10</sup>

Los métodos de la evaluación bioquímica nutricional también permiten identificar la presencia de estados de insulinoresistencia, estrés oxidativo e hipercatabolia; factores todos éstos que acentúan la progresión de la ELA.

<sup>§</sup> La reconstrucción de la grasa corporal total a partir de la suma de los pliegues cutáneos fue desarrollada en los 1960s y los 1970s, cuando el exceso de peso y la obesidad no habían alcanzado las proporciones epidémicas de hoy. En un sujeto con un peso adecuado para la talla, y con un índice cintura-talla  $< 0.5$ , se espera que gran parte de la grasa corporal se encuentre localizada en los planos subcutáneos. De hecho, se estima que en el sujeto de referencia de Guyton, el 60 % de la grasa corporal se concentra en el tejido adiposo subcutáneo.

Tabla 5. Características y propiedades de los indicadores hematobioquímicos del estado nutricional.

Indicador	Características y propiedades	Valores de referencia
Hemoglobina	Proteína globular presente en los hematíes especializada en el transporte de gases sanguíneos Se utiliza en el diagnóstico de la anemia La determinación de hemoglobina por sí sola no puede establecer el diagnóstico de los estados carenciales de hierro	110 – 140 g.L <sup>-1</sup>
Albúmina	Proteína de vida media larga (20 días) Las cantidades almacenadas en el cuerpo corresponden a 4.0 g/kg de peso corporal Los niveles séricos de albúmina disminuyen en casos de privación crónica de aminoácidos esenciales También ocurre hipoalbuminemia en el transcurso de estados proinflamatorios	38 – 64 g.L <sup>-1</sup>
Colesterol sérico	Suma de 5 fracciones lipídicas Cumple importantes funciones celulares La hipocolesterolemia constituye un factor de riesgo de mortalidad Se observa hipocolesterolemia también en el transcurso de la respuesta inflamatoria	2.9 – 5.2 mmol.L <sup>-1</sup>
Conteo Total de Linfocitos	El conteo total de linfocitos** es un indicador de la función inmune: La linfopenia apunta hacia estados de inmunocompromiso, inmunodepresión e inmunosupresión En los estados de desnutrición el timo se altera marcadamente en cuanto a tamaño, peso, arquitectura y componentes celulares	CTL > 1500 células.mm <sup>-3</sup>
Excreción urinaria de creatinina	Correlato de la masa muscular esquelética Una excreción urinaria de creatinina disminuida indica reducción significativa de la masa muscular esquelética	Hombres: Entre 21 – 23 mg/kg/24 horas Mujeres: Entre 18 – 21 mg/kg/24 horas
Nitrógeno ureico urinario	Indicador de la utilización celular de la energía metabólica y la presencia de hipercatabolia	NUU < 5 g.24 horas <sup>-1</sup>

Fuente: Construcción propia de los autores.

### ***Sobre la evaluación dietética***

La evaluación dietética proporciona estimados de la cantidad y la calidad de los ingresos dietéticos del paciente ELA, estimados que pueden reflejar la totalidad de los ingresos diarios, o la referida solo a un alimento | nutriente especificado, o grupos de alimentos y/o nutrientes; todo ello a partir de la historia dietética pasada | reciente del enfermo.<sup>11</sup> Durante los ejercicios de evaluación dietética se pueden documentar también los hábitos alimentarios, gustos y preferencias del paciente ELA con vistas al diseño de la prescripción dietoterapéutica.

\*\* El conteo total de linfocitos (células.mm<sup>-3</sup>) se calcula del producto CTL = Conteo Total de Leucocitos (10<sup>9</sup>.L<sup>-1</sup>) \* Fracción diferencial de Linfocitos.

### ***Sobre la evaluación funcional***

La progresión de la ELA implica la afectación de las funciones motoras del paciente, y con ello, el peligro potencial del abandono de actividades autónomas que componen el autocuidado, como serían la deambulación y la estación bípeda, el habla, la deglución, la ventilación pulmonar, y la preparación, servido y consumo de alimentos.<sup>12-13</sup> Por consiguiente, el equipo médico de asistencia debe estar alerta ante la incidencia y el avance de síntomas como la fatiga, la debilidad muscular, y el cansancio rápido que puedan reflejar la incapacidad creciente del paciente ELA para sostener una actividad contráctil adecuada que le permita el validismo y el autocuidado.

El estado funcional del paciente ELA podría ser explorado mediante varias pruebas diagnósticas, entre ellas, el examen de la calidad de la marcha, la dinamometría y la espirometría; y que indicarían la capacidad del paciente ELA para sostener la función muscular y una buena ventilación pulmonar.<sup>14</sup> La auscultación de los campos pulmonares puede servir también para explorar la capacidad contráctil del diafragma según se perciba la fuerza de la ventilación de los pulmones.

### ***Sobre el seguimiento del estado nutricional del paciente***

En cada encuentro asistencial con el paciente y sus familiares se debe registrar (y actualizar) la historia clínica nutricional. Así, se obtendrán los valores corrientes del peso corporal y de otros indicadores antropométricos como los que describen el tamaño de la masa muscular esquelética; y se revisarán los cambios recientes ocurridos en los mismos desde el último encuentro. La historia clínica nutricional será actualizada también con las determinaciones hematobioquímicas que se realicen para evaluar la utilización periférica de la energía metabólica, el nitrógeno dietético, y otros nutrientes imprescindibles en la homeostasis.

Las acciones se enfocarán en la capacidad que muestra el paciente para alimentarse por sí mismo, sin ayuda de terceros, y sostener el estado nutricional mediante la ingestión de alimentos; junto con la autonomía y el validismo corrientes.

Es importante la evaluación regular de la función masticatoria y deglutoria del paciente ELA, y anticipar la incidencia de la disfagia.<sup>15</sup> A tal efecto, se adoptarán *tests* validados de la función deglutoria (como el *test* volumen-consistencia) para calificar correctamente la presencia (o no) de disfagia en el paciente ELA, y adoptar en consecuencia las medidas pertinentes. También se examinará la movilidad de la orofaringe y el velo del paladar. En este punto, se hace notar que en muchas ocasiones ni el paciente ni los familiares relatan voluntariamente la afectación de la función deglutoria solo hasta cuando se está frente a una disfagia importante | avanzada.

El encuentro asistencial será también una oportunidad para actualizar el estado corriente del apetito y los ingresos dietéticos de los pacientes ELA. Se hace esencial investigar las razones por las que el paciente ha ingerido cantidades menores de alimentos que las esperadas, y recoger también datos sobre sus sentimientos llegado el momento de comer. El miedo a atragantarse y la angustia sustituyen frecuentemente al placer de comer, y deben tenerse en cuenta cuando se prescribe el tratamiento dietético-nutricional.



## **EI PROCESO DE LOS CUIDADOS ALIMENTARIOS Y NUTRICIONALES EN LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

La instauración de un programa adecuado de tratamiento alimentario y nutricional en la ELA tiene como objetivo primario retrasar | minimizar la aparición de la desnutrición y con ello, el riesgo incrementado de muerte que le acompaña. Existe consenso en que la desnutrición, cuando se presenta, empeora el pronóstico vital y la calidad de vida de los pacientes con ELA. Sin embargo, no se puede afirmar de forma conclusiva, por el momento, que la instauración de un programa especificado de tratamiento nutricional conlleve la mejoría de los indicadores que describen el estado nutricional del enfermo, ni que tampoco modifiquen el curso de la enfermedad. La situación pudiera hacerse más confusa todavía de la existencia de publicaciones que relatan una menor supervivencia en los pacientes sujetos a intervención con esquemas de nutrición artificial (enteral | parenteral).<sup>16</sup>

### ***Sobre el lugar de la consejería alimentaria***

En el momento del diagnóstico de la enfermedad, aun cuando el paciente ELA pueda presentarse sin trastornos nutricionales evidentes, es conveniente que reciba consejería alimentaria y dietética para lograr un aporte adecuado de nutrientes, a la vez que lo concientiza sobre la importancia del mantenimiento (en lo posible) de un correcto estado nutricional a lo largo de la evolución de la enfermedad.<sup>17</sup>

Tanto el paciente ELA como los familiares y/o los cuidadores deben conocer los posibles trastornos asociados con la ingestión de alimentos que pueden aparecer durante el transcurso de la enfermedad. Para ello, se conducirán actividades educativas en los formatos y horarios convenientes. Las actividades educativas podrían prever la entrega de plegables informativos sobre el afrontamiento de estas dificultades cuando se presenten, e incluirían, entre otros tópicos, consejos sobre la forma de preparación de los alimentos, el momento para realizar cambios de textura y consistencia de los alimentos, las técnicas para mejorar la masticación y la deglución, las medidas posturales para la mejor ingestión de los alimentos (como la flexión cervical); y las maniobras deglutorias compensatorias para evitar la broncoaspiración. Toda esta información puede ayudar en la minimización | paliación de los trastornos de la función deglutoria y masticatoria durante las etapas iniciales de la enfermedad.

La consejería alimentaria también puede servir para preparar al paciente ELA y sus familiares y/o cuidadores sobre la posibilidad de una gastrostomía con fines alimentarios llegado el momento de que la afectación de la deglución y la masticación impida satisfacer los requerimientos nutricionales diarios mediante la ingestión oral de las cantidades prescritas de alimentos y/o exista riesgo inminente de broncoaspiraciones.

### ***Sobre la estimación de los requerimientos nutrimentales***

El diagnóstico de la condición nutricional actual del paciente ELA debe servir para la estimación de los requerimientos nutrimentales diarios como el primer paso en el diseño e implementación de un programa de cuidados alimentarios y nutricionales.<sup>18</sup>

Tabla 6. Pautas para la estimación de los requerimientos de energía y proteínas de los pacientes ELA a partir de la excreción urinaria de nitrógeno ureico. Leyenda: NUU: nitrógeno ureico urinario.

NUU, g.24 horas <sup>-1</sup>	Energía, kcal/kg/día	Proteínas, g/kg/día
0 – 5	25 – 30	0.6 – 0.8
+5 – 10	+30 – 35	+0.8 – 1.0
+10 – 15	+35 – 40	+1.0 – 1.5
+15	+40 – 50	+1.5 – 2.0

Fuente: Construcción propia de los autores.

Los requerimientos nutrimentales del paciente ELA se podrían estimar mediante técnicas de calorimetría indirecta (CI) y el cálculo acompañante del cociente respiratorio (CR), pero es poco probable que tales equipos estén disponibles para los equipos de salud en las condiciones cotidianas de la asistencia médica.<sup>19</sup> Se hace notar, sin embargo, que las generaciones recientes de ventiladores mecánicos incorporan módulos de CI que proveen estos cálculos.

Los requerimientos nutrimentales del paciente ELA también se pueden estimar mediante ecuaciones predictivas desarrolladas indistintamente para poblaciones sanas o subgrupos de sujetos enfermos en diferentes situaciones clínico-quirúrgicas.<sup>20</sup> La “regla del pulgar”<sup>††</sup> brindaría un método rápido y práctico de estimación de los requerimientos nutrimentales en ausencia de otras estrategias confiables de estimación.

Shimizu *et al.* (2017)<sup>21</sup> desarrollaron una ecuación predictiva para la estimación del gasto energético en pacientes ELA japoneses. Con esta ecuación se comprobó que el gasto energético promedio del paciente ELA era de 31.5 kcal/kg de peso corporal/día. Por lo tanto, se puede avanzar que, en una primera aproximación al problema, las cantidades de energía que se le prescriban al paciente ELA sean de entre 30 – 35 kcal/kg de peso corporal/día. Estas cantidades de energía servirían para cubrir el hipermetabolismo presente en los pacientes ELA que se ha descrito en varias publicaciones especializadas.

Los requerimientos energéticos de los pacientes ELA deben ajustarse según el cambio en el peso corporal, la progresión de la enfermedad, la intensidad de los programas de neurorrehabilitación, y el empleo de ventilación mecánica si el caso fuera de insuficiencia ventilatoria. Los requerimientos energéticos de los pacientes ELA también deben ajustarse periódicamente ante la ocurrencia de eventos intercurrentes como las infecciones respiratorias. En pacientes ELA ventilados los requerimientos de energía se ajustarían a 25 – 30 kcal/kg de peso corporal/día.<sup>21</sup>

<sup>††</sup> Mediante la “regla del pulgar” se aportarían 20 – 35 kcal/kg peso corporal/día en ausencia de otros eventos clínicos y metabólicos.

Tabla 7. Medidas de compensación deglutoria durante la alimentación del paciente ELA.

- Llegado el momento de alimentarse: Adoptar la posición de sentado con la espalda erguida. Se puede colocar un collarín cervical para sujetar mejor la cabeza.
- En caso de que el paciente ELA esté encamado: Se colocará en posición Fowler (esto es: sentado con la cabecera de la cama elevada en ángulo de 45°). Esta posición se mantendrá al menos durante una hora después de la comida.
- Evitar hiperextensión de la cabeza, ya que facilita la apertura de la vía aérea y favorece la broncoaspiración.
- En caso de sialorrea: Aspirar la boca antes de comer.
- Introducir el alimento en la boca del paciente ELA en pequeñas porciones.
- No mezclar alimentos con diferentes texturas. Una consistencia homogénea favorece la deglución.
- Masticar despacio.
- No introducir cantidades adicionales de los alimentos hasta no deglutir las administradas previamente.
- Para ingerir líquidos: Utilizar un absorbente o una cuchara para evitar el atragantamiento. También se puede utilizar un vaso con tetina que facilita la succión.
- Añadir espesantes a los alimentos de consistencia líquida como los zumos y las sopas para incrementar la consistencia y favorecer la deglución.
- Acompañar al paciente ELA durante las comidas.
- Mantener cerca el aspirador para actuar rápidamente en casos de broncoaspiración.
- Si el paciente tiene colocada una cánula de traqueotomía con balón: Asegurarse del correcto inflado del balón antes de iniciar la alimentación.
- Enseñar a los familiares del paciente ELA la maniobra de Heimlich y el uso del aspirador.

Fuente: Construcción propia de los autores.

Los equipos de salud deben conducir estudios de balance energético para verificar de forma continua en el tiempo las cantidades ingeridas de energía nutrimental. El balance energético debería ser de entre 90 – 110 % de los requerimientos estimados de energía. Si los ingresos energéticos son excesivos, se corre el peligro de sobrealimentación, infiltración grasa y resistencia a la insulina<sup>\*\*</sup>; mientras que los ingresos disminuidos de energía implicarían riesgo de desnutrición e hipercatabolia. Es inmediato que ambas situaciones metabólicas causarían un daño mayor a la masa muscular esquelética aún no dañada por la enfermedad primaria.

No existen recomendaciones específicas sobre el aporte de nitrógeno proteico y proteínas en la ELA. Si no concurren otros factores | eventos, se pueden prescribir aportes de proteínas de entre 0.8 – 1.5 g/kg de peso corporal/día. Ajustes adicionales de esta prescripción dependerán de la evolución del paciente ELA y la respuesta al tratamiento.

La Tabla 6 muestra en forma resumida algunas pautas para la estimación de los requerimientos diarios de nutrientes (energía incluida) de acuerdo con el grado de hipercatabolia presente en el paciente ELA. La hipercatabolia se establecería independientemente de la cuantificación de la excreción diaria de nitrógeno ureico urinario (NUU). El conocimiento de la hipercatabolia presente en el paciente ELA también serviría para ajustar los requerimientos

<sup>\*\*</sup> En la experiencia de los autores del presente protocolo de actuación alimentario y nutricional, es poco probable que ocurra un aumento excesivo de peso en los pacientes ELA en respuesta a las intervenciones prescritas por el GAN como para que se observe en ellos sobrealimentación y resistencia a la insulina. Lo contrario sí es cierto: Los pacientes suelen mostrar signos de depleción nutricional aún sujetos a esquemas de apoyo nutricional.

diarios de energía y nitrógeno proteico de la relación Energía no Proteica/Nitrógeno.<sup>22</sup> Así, para lograr la deposición de 1 gramo de nitrógeno proteico, se deberían aportar diariamente entre 100 – 150 kcal. Si la meta de nitrógeno proteico fuera de 11 gramos (equivalentes a 70 gramos de proteínas), entonces el aporte de energía sería de 1,100 – 1,500 kcal/día. Cantidades adicionales de energía tendrían entonces como propósito compensar el hipermetabolismo presente en el paciente ELA.

### ***Sobre la prescripción dietoterapéutica***

Los requerimientos nutrimentales estimados se deben convertir en un menú alimentario variado, equilibrado, balanceado, coloreado y palatable.<sup>23</sup> El menú alimentario debe prever al menos 6 comidas diarias. En ocasiones sería más conveniente ofrecer 8 comidas diarias para una mejor satisfacción de las metas nutrimentales.

La textura y consistencia de los alimentos se ajustarán según la capacidad corriente del paciente ELA de masticar y deglutir.<sup>24</sup> En este punto se ha de decir que la fatiga es un síntoma común en la ELA. Por lo tanto, es probable que el paciente ELA refiera en ocasiones que se siente muy cansado como para comer. En situaciones como éstas, se recomienda que el paciente ELA tome una siesta antes de las comidas, ingiera alimentos fáciles de masticar y deglutir, consuma pequeñas cantidades de alimentos en varias frecuencias a lo largo del día, aumente la densidad energética y nutrimental de los alimentos y/o modifique la textura y/o consistencia de los alimentos para facilitar la masticación y la deglución de los mismos. La Tabla 7 muestra varias medidas de compensación deglutoria recomendadas durante la alimentación del paciente ELA.

### ***Sobre la suplementación vitamino-mineral***

La prescripción dietoterapéutica en la ELA debe extenderse a (e incorporar) la suplementación vitamino-mineral (SVM).<sup>25</sup> La SVM ayudará al paciente ELA a satisfacer las metas de ingestión de micronutrientes importantes para la constancia del medio interno y el sostén del estado nutricional como las vitaminas del complejo B y el ácido fólico; y el hierro, el calcio y el magnesio.

La SVM también serviría para mejorar el estado proinflamatorio y la capacidad antioxidante total del paciente ELA mediante el aporte de nutrientes con propiedades antiinflamatorias y antioxidantes como las vitaminas liposolubles A y E, y el ácido ascórbico (vitamina C); y los minerales zinc y cobre.<sup>26</sup> La familia de los ácidos grasos esenciales (poliinsaturados) de la familia  $\omega 3$  ha incitado gran interés por la capacidad que tienen para regular la producción de mediadores proinflamatorios como las prostaglandinas y los leucotrienos. Por su parte, la coenzima Q10 (CoQ<sub>10</sub>) actúa tanto como un transportador de electrones a nivel de la mitocondria como un antioxidante. La carnitina: molécula que participa en la  $\beta$ -oxidación de los ácidos grasos a nivel de la membrana mitocondrial, también podría incluirse en los protocolos de SVM en la ELA.

Tabla 8. Dosis y frecuencia de consumo recomendados de diferentes micronutrientes y otras sustancias empleados en los protocolos de suplementación vitamino-mineral de la Esclerosis Lateral Amiotrófica.

Nutriente	Dosis recomendada	Consumo recomendado
Vitaminas del complejo B, mg	50	1 vez/día
Vitamina B <sub>6</sub> , µg	400	1 vez/día
Ácido fólico, µg	500	1 vez/día
Vitamina C, mg	500	3 veces/día
Vitamina D, IU	400	1 vez/día
Vitamina E, IU	400	2 veces/día
CoQ <sub>10</sub> , mg	100	2 veces/día
Creatina, g	5	1 vez/día
Ácidos grasos poliinsaturados ω3, mg	800	1 vez/día

Fuente: Construcción propia de los autores.

En años recientes ha cobrado interés el uso de creatina como suplemento para lograr una musculación superior en los sujetos involucrados en programas de acondicionamiento físico y entrenamiento. Dada la participación de la creatina en la arquitectura muscular, la contracción muscular, y el metabolismo energético del miocito, se podría anticipar que la suplementación con creatinina se traslade a un enlentecimiento de la pérdida de la función motora en el paciente ELA. Sin embargo, tal presupuesto no se ha logrado en varios ensayos clínicos.<sup>27-28</sup>

### ***Sobre la nutrición enteral***

El seguimiento nutricional del paciente ELA debe asegurar el cumplimiento de los objetivos establecidos con la prescripción dietoterapéutica + SVM. Sin embargo, las intervenciones nutricionales se escalarán si se comprueba en sucesivos encuentros pérdida de peso, fatiga general y debilidad muscular aumentadas, y abandono de funciones a pesar de tasas de cumplimiento  $\geq 90 - 95$  % de las intervenciones.

La suplementación nutricional oral (SNO) sería una opción de intervención en situaciones como éstas, y prescribiría el consumo por vía oral de productos nutricionales químicamente definidos, nutricionalmente completos (o no) que servirían para satisfacer las metas nutricionales fijadas por el equipo de salud.<sup>29</sup> Los esquemas SNO pueden administrarse como complemento de la prescripción dietoterapéutica, o en sustitución de los alimentos prescritos, según sea el estado clínico-nutricional del paciente ELA, la etapa de progresión de la enfermedad, y el tratamiento médico-rehabilitador corriente. No obstante, se hace la salvedad de que la organización de un esquema nutricional alrededor solamente de suplementos nutricionales suele traerle al paciente ELA agotamiento y hastío, y con ello, fracasos terapéuticos.

Tabla 9. Criterios para la colocación de una gastrostomía percutánea endoscópica.

Escala de clasificación	Indicadores a evaluar	Intervenciones recomendadas
1	Ausencia de disfagia No pérdida de peso	No gastrostomía Prescripción dietoterapéutica Reevaluación según la evolución del paciente
2	Presencia de disfagia No pérdida de peso	Indicación de gastrostomía endoscópica percutánea Aplicación de protocolo correspondiente
3	Presencia de disfagia acompañada de pérdida de peso	Realización inmediata de la gastrostomía Instalación de una sonda nasogástrica hasta el momento del cumplimiento del proceder

Fuente: Construcción propia de los autores con elementos tomados de la literatura consultada.

El agravamiento de la disfagia suele introducir un punto de inflexión en la intervención nutricional en la ELA. Llegado este punto en la evolución de la ELA, se impone la colocación de accesos enterales permanentes para el aporte de alimentos | nutrientes y el sostén consiguiente del estado nutricional<sup>§§</sup>. La gastrostomía es el acceso enteral recomendado de elección, y se coloca fácil- y rápida-mente mediante técnicas percutáneas y de forma ambulatoria<sup>\*\*\* 30</sup>.

La Tabla 9 muestra los criterios para la colocación de gastrostomías endoscópicas percutáneas (GEP) con fines alimentarios | nutricionales. La gravedad de la disfagia y su repercusión en el peso corporal del paciente ELA son los criterios empleados en la decisión de la colocación de la GEP. La GEP debe ser colocada prontamente en aquellos enfermos ELA con una disfagia tal que ya causa afectación del peso corporal. Si el caso fuera de que las condiciones no están creadas para la colocación inmediata de la GEP, el equipo de salud instalará una sonda nasogástrica, e implementará de inmediato y conducirá un esquema NE no volitiva hasta la realización del proceder endoscópico. Así, se minimizará la pérdida de peso mientras se hacen los reajustes necesarios en el programa nutricional, y se evitarán accidentes de broncoaspiración.

Una vez colocada la GEP, el equipo de salud implementará y conducirá el correspondiente esquema NE no volitiva. Los requerimientos nutrimentales del paciente ELA se pueden satisfacer mediante una fórmula enteral nutricionalmente completa y de uso general. Las fórmulas enterales poliméricas con fibra dietética incorporada serían una opción natural. Existen además disponibles en el mercado otras formulaciones energéticamente densas que aportarían 1.5 kcal por mL del producto, pero debe explorarse la tolerancia del paciente ELA a las mismas antes de su introducción en el esquema NE<sup>†††</sup>. También están disponibles formulaciones especializadas que incorporan inmunonutrientes como la glutamina y ácidos grasos poliinsaturados  $\omega 3$ , pero tienen un costo superior, suelen presentarle al paciente ELA problemas de tolerancia, y su efectividad en la ELA no se ha justificado plenamente.

<sup>§§</sup> La colocación de accesos enterales temporales del tipo sondas nasogástricas podría ser considerada en casos selectos, pero haría más engorroso el sostén del estado nutricional del paciente ELA, cuando, en definitiva, solo se espera que la disfagia se agrave en el tiempo.

<sup>\*\*\*</sup> Es inmediato que la colocación de una GEP dependerá en última instancia del consentimiento y aprobación del propio paciente ELA o, en su defecto, de los familiares designados para este acto.

<sup>†††</sup> La colocación de una sonda GEP de calibre medio ampliaría las prestaciones del esquema NE mediante el uso indistintivamente de productos nutricionales químicamente definidos o fórmulas artesanales preparadas en el propio domicilio del paciente ELA.

Tabla 10. Preparación de una fórmula artesanal licuada para uso en la alimentación asistida por sonda | gastrostomía del paciente aquejado de esclerosis lateral amiotrófica. La fórmula aporta 1,217 kcal en 1 litro de preparación (= 1.2 kcal/mL). La distribución del contenido energético de la fórmula es como sigue: *Carbohidratos*: 52 % (= 158 g); *Grasas*: 32 % (= 43 g); *Proteínas*: 17 % (= 50 g); respectivamente. Las proteínas de origen vegetal representan el 52 % del contenido proteico de la fórmula. Por su parte, las grasas de origen vegetal representan el 72 % del aporte de grasas.

Alimento	Peso, crudo (gramos)	Peso, cocido (gramos)	Energía (kcal)	Proteínas (gramos)	Grasas (gramos)	Carbohidratos (gramos)
Arroz	75	160	198	5	1	41
Frijoles	108	240	274	18	2	48
Pollo	Con hueso: 230	Sin hueso: 60	122	14	6	0
Carnes, rojas	38	30	82	7	6	0
Vegetales						
• De hojas <sup>¶</sup>	160					
• De bulbos <sup>¥</sup>	140	100	24	1.2	0	4.0
Viandas	402	298	265.2	5.1	0	64.6
Aceites vegetales <sup>β</sup>	28 (= 2 cdas)	28 (= 2 cdas)	252	0	28	0
Agua	1 ½ litro		0	0	0	0

<sup>¶</sup> Acelgas, espinacas. <sup>¥</sup> Zanahoria, calabaza, chayote, cebolla.

<sup>β</sup> De preferencia aceite de oliva o aceite de soja.

Fuente: Construcción propia de los autores.

Si se dispusiera de un acceso enteral de calibre grueso – mediano (= 20 – 24 French), el esquema de apoyo nutricional podría combinar técnicas de NE no volitiva con un producto seleccionado y de alimentación asistida por sonda con fórmulas artesanales. La Tabla 10 muestra la pauta para la preparación de una fórmula artesanal licuada que ofrece 1.2 kcal por cada mL de la preparación final. Ciertamente, los esquemas mixtos de alimentación por sonda + NE no volitiva podrían ser más costo-efectivos y mejor tolerados por el paciente ELA.

Los pacientes ELA y sus familiares | cuidadores serán educados y entrenados en la manipulación y cuidado del acceso enteral, y las técnicas correctas de alimentación | nutrición e hidratación del enfermo, a fin de conducir los esquemas de NA en el propio domicilio. La Tabla 11 relaciona las técnicas adecuadas para la infusión de alimentos | nutrientes por el acceso enteral colocado en el paciente ELA. Los familiares | cuidadores del paciente ELA serán también entrenados en la supervisión y seguimiento del esquema NA, y en el registro e interpretación de los indicadores de calidad del esquema, como la cuantía de los volúmenes infundidos, la tolerancia del paciente, la sintomatología gastrointestinal, el hábito defecatorio, y los cambios subsiguientes en el peso corporal del enfermo y su bienestar. Se establecerán las previsiones correspondientes para la intervención y corrección oportunas de cualquier desviación que ocurra en el esquema NA, entre ellas, la dislocación del acceso enteral.

Tabla 11. Técnicas para la infusión de alimentos y/o nutrientes mediante un acceso enteral temporal | permanente como parte de los esquemas de nutrición artificial.

- Según la condición del paciente ELA: Coloque al enfermo correctamente sentado, o en posición Fowler (a 45° respecto de la normal), antes de alimentarlo.
  - aspire el contenido gástrico con una jeringuilla apropiada. Si el contenido aspirado supera los 100 mL, reinfúndalo, y aguarde 30 minutos. Un contenido gástrico elevado indica digestión incompleta del alimento infundido en la toma precedente. Asegure la correcta posición del paciente y de la sonda nasogástrica.
- Nota de los autores:** Obvie este paso si el paciente tiene colocada una sonda de gastrostomía percutánea.
- Antes de alimentar al paciente: Infunda 50 mL de agua potable tibia.
  - Compruebe que el alimento a administrar esté a temperatura corporal (37°C).
  - Infunda el alimento presionando lentamente el émbolo de la jeringa. Demore para ello unos 5 minutos. Una administración rápida del alimento puede provocar intolerancia, espasmos o vómito por reflujo.
  - Si se administran medicamentos: Se deben infundir en horarios diferentes de los de alimentación, y triturarlos (o diluirlos) convenientemente para evitar que la sonda se obstruya.
  - Si el caso fuera de una infusión asistida mediante una bomba peristáltica: Programe el tiempo de infusión de acuerdo con los requerimientos del esquema. Una pauta general de actuación sugiere infundir 250 mL del producto en 30 – 45 minutos (a razón de 5 – 8 mL/minuto).
  - Durante las maniobras de conexión-desconexión de la guía de infusión: Se pinzará la sonda para evitar la entrada de aire en el estómago y/o vertimiento | derrame del contenido gástrico.
  - Administre 50 mL de agua potable tibia después de concluida la alimentación.
  - Mantenga las medidas de higiene de la mucosa oral y nasal: Realice la higiene bucodental después de cada comida. Limpie la lengua. Aspire las secreciones para evitar las molestias causadas por el babeo. Realice enjuagues bucales frecuentes.
  - Si el paciente tiene colocada una mascarilla de ventilación mecánica: Evite la presión continua de la mascarilla mediante el uso de apósitos protectores.
  - Si el paciente tiene colocada una sonda nasogástrica: Sujete la sonda con esparadrapo antialérgico. Rote el punto de sujeción para evitar lesiones por presión de la nasofaringe.

Fuente: Construcción propia de los autores con elementos tomados de la literatura especializada.

La capacidad vital forzada (del inglés FVC por *Forced Vital Capacity*) es un indicador de la suficiencia ventilatoria del paciente ELA que se emplea para calificar la progresión de la enfermedad. Para muchos la GEP se debería colocar antes de que la FVC caiga por debajo del 50 % del estándar poblacional de referencia, independientemente de la presencia y gravedad de la disfagia.<sup>31</sup> Se ha demostrado que una indicación precoz de la GEP mejora no sólo la calidad de vida del paciente ELA, sino también la supervivencia de los pacientes aquejados de las formas bulbares de la ELA.

### ***Sobre la nutrición parenteral***

Muchos textos especializados denotan a la nutrición parenteral (NP) como una práctica de uso infrecuente en los pacientes ELA.<sup>32</sup> Esta circunstancia no debe oscurecer, sin embargo, que la NP sería una opción a considerar cuando los esquemas NE fallan en cumplir sus objetivos nutrimentales, en casos de mala tolerancia a los esquemas NE y/o ante el rechazo del enfermo a la colocación de la GEP. La NP también estaría indicada cuando la insuficiencia ventilatoria, y las soluciones de la misma como la ventilación mecánica en sus diversas modalidades, impiden la



correcta conducción de los esquemas NE; y/o cuando los requerimientos nutrimentales se han incrementado debido a eventos intercurrentes como las infecciones respiratorias.

Siempre se ha de tener en cuenta que la NP es una intervención nutricional tecnológicamente demandante y engorrosa, y que está asociada a una cuota significativa de complicaciones, muchas de ellas potencialmente fatales. La instalación y cuidado permanente del acceso venoso central es esencial para la decisión sobre la conducción de un esquema NP. En tal sentido, la colocación de catéteres centrales de inserción periférica (PICC del inglés *peripherally inserted central catheters*) podría ser una opción a considerar para hacer más asequible el esquema NP.<sup>33</sup>

Instalado el esquema NP, los requerimientos nutrimentales se satisfarán con preparaciones farmacéuticas estándares o personalizadas (léase también individualizadas) según sea la condición clínico-nutricional del enfermo ELA. En este sentido, el uso de soluciones de lípidos permite incrementar la cantidad de energía que se aporta con el esquema NP mientras disminuye el esfuerzo respiratorio del enfermo. La existencia en el mercado de soluciones avanzadas de lípidos que incorporan triglicéridos de cadena media (TCM) y ácidos grasos  $\omega 3$  puede ser otra opción costo-efectiva para sostener el estado nutricional del enfermo, mejorar la función ventilatoria, y sinergizar con los protocolos de ventilación mecánica.

Hoy los esquemas NP se administran en el hogar del enfermo ELA de la mano de los familiares | cuidadores, y bajo la supervisión y acompañamiento constantes de los equipos de salud: una ventaja adicional para la implementación y conducción de los mismos,<sup>34</sup> lo que sin duda puede llevar a una revalorización de la NP en la ELA.

### ***Sobre la construcción de una red domiciliaria de contención del paciente y sus familiares | cuidadores***

Las características de la ELA (donde se destaca la progresión irreversible de los síntomas hasta la dependencia total del paciente de terceros para la alimentación y el cuidado), obligan a considerar los escenarios donde deberían atenderse los enfermos junto con sus familiares | cuidadores. El domicilio del enfermo debe convertirse en el mejor escenario para la atención y la contención del paciente ELA. La hospitalización solo se justificaría en casos de eventos agudos como las neumonías por broncoaspiración y/o para la realización de procedimientos demandantes como la colocación de una GEP. En tal sentido, cobra especial importancia la actividad y el involucramiento de la Atención Primaria de la Salud (APS) en el tratamiento y la contención del paciente ELA y de sus familiares | cuidadores. Los grupos básicos de trabajo (GBT) que actúan en la comunidad de domicilio del paciente ELA deben conocer de su existencia, del estado corriente de la enfermedad y los tratamientos indicados, las expectativas, y las formas en que se han de involucrar para brindarle a los afectados el mejor cuidado de salud posible.

## **CONSIDERACIONES ÉTICAS**

El pronóstico ominoso de la ELA obliga al equipo de salud a realizar las consideraciones pertinentes sobre la extensión, intención y momento de las acciones nutricionales que se conduzcan en el enfermo, de cara a la evolución de la enfermedad.<sup>35-36</sup> En todo momento el paciente ELA y sus familiares | cuidadores deben ser apercibidos y consultados sobre las opciones de tratamiento nutricional en cada etapa de la enfermedad, los beneficios que cada una de ellas proporciona; y también las complicaciones que pueden traer consigo. Las elaboraciones del paciente ELA, así como las de los familiares | cuidadores, deben quedar convenientemente

registradas en la historia clínica mediante la firma de las correspondientes actas de consentimiento informado, y ser de conocimiento público.

Las intervenciones nutricionales más demandantes como la NE no volitiva (vía SNG | GEP) y la NP se ajustarán a los objetivos terapéuticos, y nunca se tendrán como un fin en sí mismo. Se tratará siempre de evitar excesos terapéuticos. En su lugar, y llegada la etapa final de la enfermedad, se implementarán cuidados paliativos. En este punto, se hace notar de la existencia de un número nada despreciable de pacientes ELA sujetos a esquemas NP domiciliarios como medio de sostén vital aun cuando el pronóstico es muy reservado en el corto plazo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. del Olmo García MD, Virgili Casas N, Cantón Blanco A, Lozano Fuster FM, Wanden-Berghe C, Avilés V; para el Grupo de Trabajo de Ética de la Sociedad Española de Nutrición Clínica y Metabolismo (SENPE). Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: Resumen de recomendaciones. *Nutrición Hospitalaria [España]* 2018;35(5):1243-1251. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.20960/nh.2162>. Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
2. Nau KL, Dick AR, Peters K, Schloerb PR. Relative validity of clinical techniques for measuring the body composition of persons with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 1997;152(Suppl 1):S36-S42.
3. Kasarskis EJ, Berryman S, English T, Nyland J, Vanderleest JG, Schneider A; *et al.* The use of upper extremity anthropometrics in the clinical assessment of patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 1997;20:330-5.
4. Salvioni CCDS, Stanich P, Oliveira ASB, Orsini M. Anthropometry of arm: Nutritional risk indicator in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Int* 2015;7:48-53.
5. de Carvalho-Silva LB. Anthropometric wrist and arm circumference and their derivations: Application to Amyotrophic Lateral Sclerosis. En: *Handbook of Anthropometry* [Editor: Preedy V]. Springer [New York NY]: 2012. Disponible en: [https://doi.org/10.1007/978-1-4419-1788-1\\_39](https://doi.org/10.1007/978-1-4419-1788-1_39). Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
6. Ioannides ZA, Steyn FJ, Henderson RD, McCombe PA, Ngo ST. Anthropometric measures are not accurate predictors of fat mass in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Frontotemporal Degeneration* 2017;18:486-91.
7. Desport JC, Preux PM, Bouteloup-Demange C, Clavelou P, Beaufrère B, Bonnet C, Couratier PP. Validation of bioelectrical impedance analysis in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2003;77:1179-85.
8. Desport JC, Marin B, Funalot B, Preux PM, Couratier P. Phase angle is a prognostic factor for survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2008;9:273-8.
9. Chelstowska B, Kuźma-Kozakiewicz M. Biochemical parameters in determination of nutritional status in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Sci* 2020;41:1115-24.
10. Cheng Y, Chen Y, Shang H. Aberrations of biochemical indicators in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *Transl Neurodegener* 2021;10:3. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s40035-020-00228-9>. Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
11. Leite LD, Castro JL, Dourado Jr MET, Brandão-Neto J. Food intake as a parameter of nutritional assessment in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Rev Bras Nutr Clin* 2012;27: 87-92.

12. Silva LBDC, Mourão LF, Silva AA, Lima NMFV, Almeida SR, Franca Jr MC; *et al.* Amyotrophic lateral sclerosis: Combined nutritional, respiratory and functional assessment. *Arq Neuro-psiquiatria* 2008;66(2B):354-9.
13. Mattsson P, Lönnstedt I, Nygren I, Askmark H. Physical fitness, but not muscle strength, is a risk factor for death in amyotrophic lateral sclerosis at an early age. *J Neurol Neurosurg Psych* 2012;83:390-4.
14. Singh D, Verma R, Garg RK, Singh MK, Shukla R, Verma SK. Assessment of respiratory functions by spirometry and phrenic nerve studies in patients of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2011;306:76-81.
15. Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotrophic Lateral Sclerosis Other Motor Neuron Dis* 2004;5:150-3.
16. Gordon PH, Corcia P, Lacomblez L, Pochigava K, Abitbol JL, Cudkovicz M; *et al.* Defining survival as an outcome measure in amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 2009;66:758-61.
17. Halliday V, Zarotti N, Coates E, McGeachan A, Williams I, White S; *et al.* Delivery of nutritional management services to people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Amyotrophic Lateral Sclerosis Frontotemporal Degeneration* 2021;22:350-9.
18. Kasarskis EJ, Mendiondo MS, Matthews DE, Mitsumoto H, Tandan R, Simmons Z; *et al.*; for the ALS Nutrition/NIPPV Study Group. Estimating daily energy expenditure in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Clin Nutr* 2014;99:792-803.
19. Jesús P, Marin B, Fayemendy P, Nicol M, Lautrette G, Sourisseau H; *et al.* Resting energy expenditure equations in amyotrophic lateral sclerosis, creation of an ALS-specific equation. *Clin Nutr* 2019;38:1657-65.
20. Ellis AC, Rosenfeld J. Which equation best predicts energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis? *J Am Diet Assoc* 2011;111:1680-7.
21. Shimizu T, Ishikawa-Takata K, Sakata A, Nagaoka U, Ichihara N, Ishida C; *et al.* The measurement and estimation of total energy expenditure in Japanese patients with ALS: A doubly labelled water method study. *Amiotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2017;18(1-2):37-45. Disponible en: <http://doi:10.1080/21678421.2016.1245756>. Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
22. Dupuis L, Pradat PF, Ludolph AC, Loeffler JP. Energy metabolism in amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet Neurology* 2011;10:75-82.
23. Hobson EV, McDermott CJ. Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Rev Neurol* 2016;12:526-38.
24. Lisiecka D, Kelly H, Jackson J. 'This is your golden time. You enjoy it and you've plenty time for crying after': How dysphagia impacts family caregivers of people with amyotrophic lateral sclerosis- A qualitative study. *Palliative Medicine* 2020;34:1097-107.
25. Cameron A, Rosenfeld J. Nutritional issues and supplements in amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative disorders. *Curr Op Clin Nutr Metab Care* 2002;5:631-43.
26. Carrera-Juliá S, Moreno ML, Barrios C, de la Rubia Ortí JE, Drehmer E. Antioxidant alternatives in the treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A comprehensive review. *Front Physiol* 2020;11:63. Disponible en: <http://doi:10.3389/fphys.2020.00063>. Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
27. Groeneveld JG, Veldink JH, van der Tweel I, Kalmijn S, Beijer C, de Visser M; *et al.* A randomized sequential trial of creatine in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 2003;53:437-45.

28. Shefner JM, Cudkowicz ME, Schoenfeld D, Conrad T, Taft J, Chilton M; *et al.*; for the Neals Consortium. A clinical trial of creatine in ALS. *Neurology* 2004;63:1656-61.
29. Silva LBDC, Mourão LF, Silva AA, Lima NMFV, Almeida SR, Franca Jr MC; *et al.* Effect of nutritional supplementation with milk whey proteins in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Arq Neuro-psiquiatria* 2010;68:263-8.
30. Bond L, Ganguly P, Khamankar N, Mallet N, Bowen G, Green B, Mitchell CS. A comprehensive examination of percutaneous endoscopic gastrostomy and its association with amyotrophic lateral sclerosis patient outcomes. *Brain Sci* 2019;9(9):223. Disponible en: <http://doi:10.3390/brainsci9090223>. Fecha de última visita: 17 de Octubre del 2021.
31. Gregory S, Siderowf A, Golaszewski AL, McCluskey L. Gastrostomy insertion in ALS patients with low vital capacity: Respiratory support and survival. *Neurology* 2002;58:485-7.
32. Verschueren A, Monnier A, Attarian S, Lardillier D, Pouget J. Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS: An observational study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2009;10:42-6.
33. 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;77:87-90.
34. 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. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2011;12:178-84.
35. Danel-Brunaud V, Touzet L, Chevalier L, Moreau C, Devos D, Vandoolaeghe S, Defebvre L. Ethical considerations and palliative care in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Revue Neurol* 2017;173:300-7.
36. McCluskey L. Amyotrophic lateral sclerosis: Ethical issues from diagnosis to end of life. *Neurorehabilitation* 2007;22:463-72.