

Instituto Universitario Fundación H.A. Barceló
FACULTAD DE MEDICINA. CARRERA DE NUTRICIÓN



Trabajo Final de Investigación: Trastornos Deglutorios en la Esclerosis Lateral
Amiotrófica (ELA)

Cardoso Leandro

Doña María José

Querzé Diego

Directora de Trabajo de Investigación: Lic. Adriana Gullerian

Asesora Metodológica: Lic. Cristina Venini

Año de realización: 2014

Índice:

Resumen:.....	4
Resumo:.....	5
Abstract:	6
Introducción:	7
Trastornos Deglutorios en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).....	9
Epidemiología:	10
Presentación Clínica y evolución:	11
ELA Familiar:	13
Manejo Clínico:	14
Patogenia:	22
Estado Nutricional:	23
Perspectiva:	25
Desafíos nutricionales en ELA:	26
Modificación de la dieta y estrategias para comer:	27
Problemas con la auto Alimentación:	27
Modificación de la dieta para aumentar las calorías:.....	28
JUSTIFICACIÓN:.....	30
OBJETIVOS:	31
Objetivo General:.....	31
Objetivos específicos:	31
VARIABLES:.....	32
OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES:	32
DISEÑO METODOLÓGICO:	35
Tipo de estudio y diseño general	35
Población y muestra.....	35
Técnica de muestreo.....	35

Criterios de inclusión.....	35
Criterios de exclusión.....	35
Tratamiento estadístico propuesto.	36
RESULTADOS:.....	37
DISCUSIÓN:.....	51
CONCLUSIÓN:	57
ANEXOS:	58
BIBLIOGRAFIA:	68

Resumen:

Introducción: La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular, degenerativa y progresiva que afecta a las motoneuronas de los músculos voluntarios. Los trastornos deglutorios junto a las complicaciones respiratorias son las principales causas de mortalidad.

Según los antecedentes es clasificada en ELA Familiar (10%) o Esporádica (90%). Según la zona afectada es ELA de tipo bulbar o no bulbar.

Objetivos: Analizar cómo los trastornos deglutorios en los distintos tipos de ELA afectan la pérdida de peso; identificar si existe riesgo nutricional a partir de la evaluación de pérdida de peso; analizar mediante la escala ALSFS-R cómo se ve afectada la calidad de vida de los pacientes con ELA.

Metodología: Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo. Muestreo no probabilístico - intencional. En un período de 6 meses, se analizaron las historias clínicas de la población que cumplía con los criterios de inclusión para la investigación. Para evaluar la calidad de vida se utilizó la escala ALSFRS-R, analizando los puntajes obtenidos.

Resultados: Se escogió una muestra de 49 pacientes, 39% eran mujeres y 61% varones. La edad media fue de 61 años (D.E: ± 13.21). El 35% presentó ELA tipo bulbar y el 65% ELA no bulbar. De los datos recolectados se observó que la totalidad de los pacientes con ELA tipo bulbar presentaron trastornos deglutorios.

En el primer control con la escala ALSFRS-R, el 48,97% presentó un nivel de calidad de vida bueno y 36,73% una calidad de vida regular. Durante el segundo control se observó una reducción en la muestra (n=34), donde el 50% presentó una calidad de vida regular y 29,41% una buena calidad de vida.

Un 75% de la población presentó pérdida de peso en un período de 6 meses, en el 21% esta pérdida fue significativa, siendo no significativa en el 79%.

Discusión: Nuestra investigación arroja resultados coincidentes respecto al predominio masculino de la enfermedad, sobre todo en los casos de inicio temprano. Según estudios, el inicio de tipo bulbar ocurre en el 20/30% de los casos, siendo en nuestro muestreo el 35% de los pacientes, de los cuáles un 100% presentó trastornos deglutorios.

Según otros estudios nutricionales, la frecuencia de malnutrición de pacientes con ELA varió entre el 15% y el 55%. Nuestra investigación muestra que el 21% de los pacientes presentó malnutrición relacionada con una pérdida de peso significativa.

Se observó que al mayor porcentaje de la población (32,65%) se le indicó una alimentación de consistencia blanda de masticación, hipercalórica e hiperproteica.

Conclusión: La ELA afecta la deglución tanto en estadios tempranos como avanzados de la enfermedad, ocasionando una pérdida de peso y un deterioro en la calidad de vida de los pacientes. Nuestra investigación reveló que los pacientes con ELA presentaron pérdida de peso asociada a la disfagia, al proceso catabólico de la enfermedad, a la atrofia muscular, a la reducción de la ingesta debido a la pérdida de los movimientos voluntarios y la motricidad.

Palabras Claves: Disfagia. Deglución. Pérdida de peso. Calidad de vida. Esclerosis lateral amiotrófica.

Resumo:

Introdução: A Esclerose Lateral Amiotrófica (doravante: ELA) é uma doença neuromuscular degenerativa e progressiva que afeta os motoneurônios motores dos músculos voluntários. Os distúrbios da deglutição com complicações respiratórias são as principais causas de mortalidade.

Em função dos antecedentes é classificada como ELA familiar (10%) ou esporádica (90%). De acordo com a área afetada é de tipo bulbar ou não bulbar.

Objetivos: Analisar como os transtornos na deglutição em diferentes tipos de ELA afetam a perda de peso; identificar se há risco nutricional a partir da avaliação de perda de peso; analisar mediante escala ALSFRS-R como é afetada a qualidade de vida dos pacientes com ELA.

Metodologia: Foi realizado um estudo observacional, descritivo e retrospectivo. Amostragem não probabilística - intencional. Em um período de seis meses, foram analisados históricos clínicos de casos de pessoas que preencheram os critérios de inclusão para a pesquisa. Para avaliar a qualidade de vida foi utilizada a escala ALSFRS-R, analisando-se as pontuações obtidas.

Resultados: A amostra foi de 49 pacientes, 39% eram do sexo feminino e 61% masculino. A média de idade foi de 61 anos (D.E: $\pm 13,21$). Um 35% apresentava ELA tipo bulbar e 65% ELA não-bulbar. Dos dados coletados observou-se que todos os pacientes com ELA tipo bulbar apresentaram transtornos na deglutição.

No primeiro controle com a escala ALSFRS-R, um 48,97% apresentou uma boa qualidade de vida e um 36,73% uma qualidade de vida regular. Durante o segundo controle observou-se uma redução da amostra ($n = 34$), onde 50% apresentaram qualidade de vida regular e um 29,41% uma boa qualidade de vida.

Um 75% da população mostrou perda de peso ao longo de um período de 6 meses, no 21% a perda foi significativa, sendo não significativa no 79%.

Discussão: Nossa pesquisa lança resultados coincidentes em relação a predominância do sexo masculino da doença, especialmente em casos de início precoce. De acordo com estudos, o início de tipo bulbar ocorre em 20/30% dos casos, sendo na nossa amostra o 35% dos pacientes, dos quais 100% apresentaram transtornos na deglutição.

De acordo com outros estudos nutricionais, a frequência de déficit nutricional de pacientes com ELA variou entre 15% e 55%. Nossa pesquisa mostra que 21% dos pacientes apresentavam déficit nutricional relacionada a uma perda de peso significativa.

Notou-se que à maior porcentagem da população (32,65%) lhe foi indicada uma alimentação de textura macia para mastigação, hipercalórica e de alto teor proteico.

Conclusão: A ELA afeta a deglutição tanto em estágios iniciais quanto avançados da doença, causando uma perda de peso e uma deterioração na qualidade de vida dos pacientes. Nossa pesquisa revelou que pacientes com ELA apresentaram perda de peso associada à disfagia, ao processo catabólico da doença, à atrofia muscular, à redução da ingestão de alimentos devido à perda dos movimentos voluntários e das habilidades motoras.

Palavras-chave: Disfagia. Deglutição. Perda de peso. Qualidade de vida. Esclerose lateral amiotrófica.

Abstract:

Introduction: The Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neuromuscular, degenerative and progressive disease which affects the motoneuron of the voluntary muscles. Deglutition swallowing disorders and respiratory complications are the main cause of mortality.

According to preceding facts it is classified in Family ALS (10%) or Sporadic ALS (90%). According to the affected area is bulbar or non-bulbar type.

Objective: Analyze how the deglutition swallowing disorders affects the loss of weight in different types of ALS; identify whether there is nutritional risk since evaluation of loss weight; analyze with the ALSFRS-R scale, how the quality of life is affected in patients with ALS.

Methodology: We counted an observational, descriptive and retrospective study, with non probabilistic – intentional sample. In a 6 months period, we analyze the medical history of the population that qualifies with the requirements for the investigation. ALSFRS-R scale was used to evaluate standard of life, analyzing the obtained score.

Results: A 49 patients sample was chosen, 39% were women and 61% were men. Average age was 61 years old (S.D: ± 13.21). 35% presented bulbar ALS and 65% non bulbar ALS. From collected data is recognized that entire patient sample with bulbar ALS type, present deglutition swallowing disorders.

In the first control with ALSFRS-R scale, 48,97% presented a good standard of living and 36,73% a regular standard of living. During the second control is observed a reduction in the sample (n=34), where 50% presented a regular standard of living and 29,41% a good standard of living.

A 75% of population presented loss of weight in a 6 month period, 21% of this sample was significant and non significant in a 79%.

Discussion: Our investigation yields matching results compared to male predominance of the disease particularly in cases of early onset. According to studies, bulbar type occurs in 20/30% of cases, being in our sample 35% of patients, who presented deglutition swallowing disorders in 100%.

According to other nutritional studies, the frequency of malnutrition in ALS patients ranged between 15% and 55%. Our research shows that 21% of patients had malnutrition related to a significant loss of weight.

We observed that the largest percentage of the population (32.65%) was indicated with a soft consistency chewing, calorie and high protein feeding.

Conclusion: ALS affects both deglutitions swallowing in early and advanced stages of the disease, causing loss of weight and deterioration in the quality of life of patients. Our research revealed that ALS patients presented loss of weight associated with dysphagia, the catabolic process of the disease, muscle atrophy, reduced intake due to loss of voluntary movement and motor skills.

Key Words: Dysphagia – Deglutition – Loss of weight – Quality of life - Amyotrophic Lateral Sclerosis

Introducción:

La Esclerosis Lateral Amiotrófica o ELA es una enfermedad neuromuscular, degenerativa y progresiva que afecta las motoneuronas.

Epidemiológicamente en promedio afecta 4 – 8 cada 100.000 personas por año. Menos de un 10% de los pacientes con ELA tiene un familiar de primer grado afectado y a ellos se los considera ELA familiar. El restante 90% no tiene antecedentes familiares de la misma enfermedad por lo que se las llama formas de ELA esporádicas.

La enfermedad afecta principalmente músculos voluntarios. Las motoneuronas que son las más largas de las células nerviosas, van del cerebro a la médula espinal (motoneurona superior) y de ésta a los músculos de todo el cuerpo (motoneurona inferior). Cuando estas no funcionan adecuadamente, el cerebro no puede iniciar y controlar el movimiento muscular. No afecta en forma primaria los músculos como el corazón, el aparato digestivo o la vejiga; ni los sentidos como la visión, la audición, el gusto y la olfacción. La ELA afecta a cada persona en forma diferente, y es difícil predecir el avance de cada paciente. Hay situaciones en que la enfermedad deja de progresar o progresa en forma muy lenta. Otras en las que puede progresar en forma rápida. El equipo multidisciplinario que trata y acompaña a cada paciente podrá asesorar y brindar información acerca de la evolución de cada enfermo en particular, ya que el avance depende de cada paciente y del tipo de ELA.

El inicio de esta enfermedad puede muchas veces pasar desapercibidos o confundirse con otras enfermedades, por esto generalmente, el diagnostico de la enfermedad demora entre 10 y 24 meses.

Los síntomas iniciales pueden ser:

- movimientos espontáneos
- calambres
- debilidad muscular
- rigidez muscular
- dificultad para masticar o tragar (disfagia a sólidos o líquidos).
- palabras arrastradas (disartria)
- voz nasal

La esperanza de vida de los pacientes con ELA desde el diagnóstico hasta se sitúa entre 2 a 5 años. El rápido avance de la enfermedad implica también un cambio constante en las necesidades de los pacientes. Por este motivo, es importante que estos pacientes reciban desde el comienzo de la enfermedad, asistencia a todas las necesidades, una contención en todos los espectros, del equipo de salud tratante, de los familiares que son el gran sostén y apoyo en este momento, garantizando una buena calidad de vida. ⁽¹⁾

En la presente investigación se evalúa la relación y cómo afectan los trastornos deglutorios en la ELA, en una muestra de pacientes de la Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), de la Ciudad de Buenos Aires, durante el año 2014.

Trastornos Deglutorios en la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular progresiva que afecta las motoneuronas y las vías de conexión entre el cerebro y la médula espinal.

Menos de un 10% de los pacientes con ELA tiene un familiar de primer grado afectado y a ellos se los considera ELA familiar. El restante 90% no tiene antecedentes familiares de la misma enfermedad por lo que se las llama formas de ELA esporádicas.

La enfermedad afecta principalmente músculos voluntarios, es decir los que uno puede dirigir mentalmente. Las motoneuronas que son las más largas de las células nerviosas, van del cerebro a la médula espinal (motoneurona superior) y de ésta a los músculos de todo el cuerpo (motoneurona inferior). Cuando las motoneuronas no funcionan adecuadamente, el cerebro no puede iniciar y controlar el movimiento muscular. No afecta en forma primaria los músculos de movimientos automáticos, como los del corazón, el aparato digestivo o la vejiga; ni los sentidos como la visión, la audición, el gusto y la olfacción. La ELA afecta a cada persona en forma diferente.

(2)

La ELA también denominada enfermedad de la neurona motora, enfermedad de Charcot y enfermedad de Lou Gehrig, es la más frecuente de las enfermedades degenerativas de la neurona motora.

Se distinguen dos tipos de ELA en función de su forma de inicio: una ELA espinal que se inicia con trastornos motores a nivel de extremidades y una ELA bulbar con trastornos motores a nivel de pares craneales. ⁽³⁾

Epidemiología:

Existe un predominio masculino inexplicable en la ELA, sobre todo en los casos de inicio temprano, con una relación global hombre-mujer de alrededor de 1,5-2:1. La incidencia de la ELA se estima en 1,5-2/100.000/año. Se comunicó una tendencia hacia una incidencia creciente de ELA. La tasa de prevalencia se estima en unas 4-8 por 100.000 personas. El límite superior para la prevalencia parece estar en el intervalo de 6-8 por 100.000. Si bien algunos casos raros pueden comenzar antes de los 20 años, la edad media al inicio es de alrededor de 58 años. La incidencia de ELA parece seguir aumentando con la edad creciente incluso más allá de los 70 años. No hay registros sobre diferencias geográficas para la ELA salvo una alta incidencia de focos en la península de Kii, en Japón, y en la isla de Guam, en el Pacífico. ⁽⁴⁾

Si bien la expectativa de vida de un paciente con ELA promedia aproximadamente de dos a cinco años a partir del momento del diagnóstico, esta enfermedad es variable y muchas personas llevan una vida de calidad durante cinco años o más. Más de la mitad de todos los pacientes viven más de tres años después del diagnóstico.

Aproximadamente el 20% de las personas con ELA viven cinco años o más y hasta el 10% sobrevive más de diez años y el 5% vive veinte años. Hay personas en las que la ELA ha dejado de avanzar y una cantidad pequeña de personas en las cuales

los síntomas de la ELA se han revertido. La ELA ocurre en todo el mundo, sin limitaciones raciales, étnicas o socioeconómicas, puede atacar a cualquiera. ⁽⁵⁾

Presentación Clínica y evolución:

El sello clínico de la ELA es la coexistencia de atrofia muscular, debilidad, fasciculaciones y calambres (debido a degeneración de la neurona motora inferior), en conjunto con reflejos osteotendinosos hiperactivos o inapropiadamente vivos, signos del tracto piramidal e hipertonía muscular (debido a afectación del tracto corticoespinal). Los calambres musculares a menudo ya están presentes antes de que se desarrollen los síntomas. La mayoría de los pacientes se presenta con debilidad distal asimétrica del brazo o la pierna. El inicio bulbar con la palabra arrastrada (disartria) y o dificultad en la deglución (disfagia) ocurre en el 20/30% de los casos, sobre todo en las mujeres de edad avanzada, de los cuales más del 50% presentan síntomas bulbares. Pocas veces los casos se presentan con insuficiencia respiratoria aislada y pueden plantear un problema diagnóstico. ⁽⁴⁾

Los síntomas iniciales de la ELA pueden variar bastante de una persona a otra. Una persona podría experimentar tropiezos en los bordes de alfombras, otra podría tener dificultad para levantar objetos y el síntoma inicial de una tercera persona podría ser tartamudear. El ritmo de avance de la ELA puede variar bastante de una persona a otra. En un número reducido de personas, se ha sabido que la ELA ha entrado en remisión o detenido su avance, aunque no se entiende científicamente cómo y por qué ocurre esto. Los síntomas pueden comenzar en los músculos del habla, de la función de tragar, o bien en manos, brazos, piernas o pies. No todas las personas con ELA experimentan los mismos síntomas o las mismas secuencias o modelos de

progresión. Sin embargo, todas experimentan una debilidad y una parálisis muscular progresiva. ⁽⁵⁾

Por lo general, los síntomas progresan, en el comienzo, en la extremidad afectada, luego se extienden de manera gradual a grupos musculares adyacentes. Durante mucho tiempo se la describió como la “parálisis reptante”. En la ELA existe una variabilidad notable en el ritmo de progresión de la enfermedad. No es infrecuente observar pacientes con fases largas de progresión muy lenta. Por lo general los pacientes tienen una pendiente constante lenta de declinación en la fuerza y función sin fluctuaciones. Los pacientes de origen bulbar tienen el peor pronóstico (supervivencia media 2-2.5 años), lo que quizá se explique por la edad de comienzo más avanzada.

Si bien la discapacidad suele ser limitada en los primeros estadios. La ELA progresa de manera incesante, la mayoría de los pacientes por último no podrá deambular, atender sus necesidades, hablar y tragar. Sin embargo no existe ninguna otra alteración del sistema nervioso central (SNC) fuera de las vías motoras. Las neuronas que inervan los músculos extraoculares, por lo general están respetadas, lo que permite mantener el control de los movimientos oculares. La sensibilidad y la función vesical e intestinal se mantienen intactas, lo que evita la incontinencia en la mayoría de los pacientes. Las úlceras por decúbito son infrecuentes aún en pacientes con ELA confinados al lecho, y se cree que ello está relacionado con cambios bioquímicos en el tejido conectivo de la piel. Por lo general la función cognoscitiva y la personalidad están preservadas y solo el 2-3% muestra una demencia asociada. El paciente con ELA suele estar plenamente consciente de sus

circunstancias, pero corre peligro de tornarse cada vez más aisladas debido a la incapacidad para comunicarse.

La risa y el llanto patológico (también denominado “afecto sudobulbar”) son un síntoma peculiar que consiste en crisis no provocadas y no controladas de risa o llanto, sobresaliente en pacientes con afectación del tracto corticobulbar; estos pacientes suelen tener bostezos.

La debilidad respiratoria debida a afectación de la médula cervical alta (nervio frénico C3-5) y torácica es la causa más frecuente de muerte en la ELA, a menudo por una neumonía aspirativa, con frecuencia se subestima la debilidad respiratoria, debido a una incapacidad del cuerpo para adaptarse a la hipoxia y la hipercapnia de lento desarrollo.

Debemos destacar los síntomas indirectos de la ELA, como secreciones mucosas espesas, síntomas de hipoventilación crónica o dolor músculo esquelético, que pueden tener impacto máximo sobre la calidad de vida del paciente, sobre todo en los últimos estadios.

Para su clasificación se establecieron criterios diagnósticos para la ELA, sobre la base de consensos internacionales, donde se destaca tanto la afectación de la neurona motora inferior como superior en diferentes niveles del eje del SNC, así como la progresión de la enfermedad.

ELA Familiar:

Entre el 5% y 10% de todos los casos de ELA son familiares. La mayoría muestra un patrón de herencia autosómica dominante con una relación equilibrada por sexo. En alrededor del 20% de los pacientes con ELA familiar, se demostró que el defecto

genético reside en el gen para la enzima súperoxido dismutasa (SOD1) sobre el cromosoma 21, lo que produce una edad de inicio un poco precoz (cuarta o quinta década). ⁽⁴⁾

Manejo Clínico:

Manejo Respiratorio

Junto con la disfagia las complicaciones respiratorias son las principales causas de morbilidad y mortalidad en la ELA. La Disminución de la función respiratoria se produce cuando la enfermedad progresa, debido a la fatiga y la debilidad diafragmática, atelectasia y broncoaspiración.

La malnutrición como consecuencia de la disfagia puede empeorar aún más la función respiratoria y acortar la supervivencia. ⁽⁶⁾

Cuando se inician síntomas de disnea, los síntomas de hipoventilación nocturna crónica o cuando la capacidad vital desciende por debajo del 50-60%, se debe ofrecer al paciente información acerca de la fase terminal de la enfermedad, dado que los pacientes a este punto temen asfixiarse hasta morir. La descripción del mecanismo del coma hipercápnico terminal y la muerte pacífica durante el sueño, produce alivio ante este temor en la mayoría de los pacientes.

Al mismo tiempo, se debe interrogar al paciente si desea ser intubado y ventilado en el caso de una insuficiencia respiratoria terminal. Los pacientes a los que se les informa que pueden terminar en un síndrome por enclaustramiento en una unidad de terapia intensiva, por lo común se niegan al permiso para este procedimiento.

Debilidad

La debilidad progresiva es el síntoma principal de la ELA, los pacientes encuentran que su energía sufre fluctuaciones diarias mayores que lo habitual. Se los debe tranquilizar, pues se trata de un fenómeno normal y no de un aumento en la progresión de la enfermedad. A medida que la enfermedad progresa, los pacientes necesitan dispositivos adicionales para mantener la movilidad y la independencia en la vida cotidiana (desde un bastón hasta una ortesis).

Fasciculaciones musculares, calambres y espasticidad

Las fasciculaciones a menudo constituyen los primeros síntomas de la enfermedad. Surgen por la degeneración de los axones motores intramusculares y pueden conducir a calambres musculares muy dolorosos. La espasticidad de las extremidades, la cual se debe a degeneración de las neuronas motoras superiores, a veces puede ser clínicamente grave.

Disartria

Una de las consecuencias más difíciles de la ELA es la pérdida de capacidad para comunicarse debido a disartria progresiva.

El entrenamiento en terapia del lenguaje es útil en los casos con progresión lenta. Cuando la palabra se vuelve ininteligible, se pueden emplear dispositivos electrónicos como auxiliares de comunicación. ⁽⁴⁾

Disfagia

La disfagia es uno de los hechos que condiciona el pronóstico porque acelera el deterioro nutricional y da lugar a complicaciones, como la neumonía por aspiración que pueden provocar la muerte prematura. Normalmente aparece tarde y de manera

muy variable en la ELA espinal, pero suele ser uno de los primeros síntomas en la ELA bulbar. ⁽³⁾

La disfagia en la ELA es el resultado de la alteración de la motilidad de la lengua, la faringe y el esófago. Puede conducir a asfixia y aspiración, sobre todo con líquidos y alimentos crujientes o desmenuzados. El primer paso es un cambio en la consistencia: el alimento debe ser fácil de masticar y rico en calorías. Es posible que terapeutas del lenguaje especializado enseñen técnicas de deglución, como la deglución supraglótica y la maniobra simple de mentón-comida y esto puede disminuir el riesgo de aspiración. Si, a pesar de estas acciones, el ingreso calórico es aún insuficiente, el paciente sigue perdiendo peso (más del 10% del peso corporal normal antes del diagnóstico) y el ingreso oral del alimento se torna intolerable debido a la asfixia frecuente, se debe considerar la posibilidad de una enterogastrostomía percutánea. Si se pospone la enterogastrostomía hasta un estadio en el cual el paciente se encuentra en dificultad respiratoria, el procedimiento se vuelve peligroso debido al posible surgimiento de atelectasias basales a través de la presión del estómago inflado con aire contra el diafragma debilitado. Por lo tanto se debe estimular al paciente y a su familia a tomar una decisión temprana relacionada con la colocación de una enterogastrostomía. ⁽⁴⁾

Dificultades para masticar y tragar

El debilitamiento de los músculos que intervienen en el control de movimiento de la mandíbula, labios, lengua y garganta puede afectar la capacidad de masticar bien y tragar. Los síntomas pueden incluir: dificultad para mantener los alimentos y especialmente de líquidos en la boca, dificultad para usar la lengua para mover la comida en la boca, tos frecuente u obstrucción al comer o beber, o sensación

alimentos atascados en la garganta. La presencia de cualquiera de estos problemas puede hacer que comer sea más difícil y requiere más esfuerzo y concentración por parte del paciente, por lo que las comidas toman más tiempo y son más agotadoras. Cambios en las consistencias de alimentos puede ayudar a que sean más fáciles de masticar y tragar. Alimentos húmedos suaves son más fáciles que secos y quebradizos, o alimentos masticables. Añadir salsas a la comida o probar guisos, cazuelas, soufflés y sopas sustanciosas. La tos frecuente con la bebida (líquidos) o alimentos sólidos puede ser un signo de aspiración y puede causar neumonía por aspiración. A menudo los líquidos delgados tales como agua, té, café, leche son un problema. Hay que tratar de elegir líquidos más espesos, como el néctar de fruta, jugo de tomate, batidos, licuados. Espesantes comerciales están también disponibles. Si los líquidos delgados son un problema, es necesario tener cuidado al comer con textura mezclada con un alto contenido de agua como por ejemplo la sandía o los cítricos, la gelatina. Los alimentos que son de una consistencia suave como budín o compota de manzana son generalmente más fáciles de manipular en la boca y de controlar.

Desde la fonoaudiología se puede llevar a cabo una evaluación de la deglución para identificar los problemas y recomendar consistencias adecuadas. Dependiendo del grado de debilidad, se puede recomendar una dieta blanda o dieta blanda mecánica. Cuando el déficit es más grave, puede ser necesario un puré o dieta licuada. Una dieta blanda consiste en trozos pequeños, tierna, y los alimentos húmedos que sean fáciles de masticar. Una dieta blanda mecánica incluye las carnes molidas, las verduras bien cocidas y frutas blandas. Con una dieta licuada o en puré, los alimentos se mezclan hasta obtener una consistencia líquida. Fonoaudiología

también recomendará técnicas de deglución y el posicionamiento correcto para ayudar a compensar las deficiencias detectadas. ⁽⁷⁾

Disnea

La insuficiencia respiratoria es el síntoma más temido de la ELA. Los pacientes a menudo reaccionan ante las primeras crisis de disnea con sentimientos de fuerte ansiedad. En todos los estadios de la insuficiencia respiratoria, es importante romper el ciclo vicioso de disnea-ansiedad-disnea. La presencia de calma y tranquilidad de los familiares, la elevación del tronco y la fisioterapia torácica pueden brindar alivio.

Con la insuficiencia respiratoria progresiva, se pueden desarrollar síntomas de hipoventilación nocturna. Estos síntomas pueden obstaculizar de manera grave la calidad de vida del paciente.

Risa / llanto patológico (afecto pseudobulbar)

Un síntoma típico es el surgimiento de crisis incontrolables de risa, llanto o ambos, que se denominan “afecto pseudobulbar” y se desarrolla hasta en el 50% de los pacientes con ELA. No se trata de un trastorno del humor, sino, en cambio, de una demostración anómala de afecto, que puede ser muy perturbadora en situaciones sociales del paciente.

Depresión

La mayoría de los pacientes con ELA sufren una fase de depresión reactiva después de recibir el diagnóstico. El asesoramiento es de fundamental importancia en este estadio. Es necesario investigar una depresión clínicamente importante, la cual debe

ser tratada en todos los estadios de la enfermedad, sobre todo cuando el estado psicológico del paciente se correlaciona de manera firme con la supervivencia.

Trastornos del sueño

Las dificultades del sueño son frecuentes en la ELA. Los síntomas incluyen ansiedad, depresión, pesadillas, inmovilidad durante el sueño debida a debilidad, fasciculaciones y calambres musculares, disfagia con aspiración de saliva, incapacidad para eliminar las secreciones espesas de fauces o vías aéreas superiores e insuficiencia respiratoria con hipoxia y disnea. El sueño óptimo debe ser una alta prioridad en el manejo de la ELA, lo que incluye el uso de una cama hospitalaria eléctrica, barandas y trapecio (para facilitar la movilidad del paciente), equipo de aspiración junto al lecho.

Sialorrea-Babeo

El babeo es un síntoma frecuente en la ELA. Se debe a una combinación de debilidad de los músculos faciales y pseudohipersalivación que surge de la capacidad deglutoria reducida. Son útiles las medicaciones que reducen la producción de saliva.

Secreciones orofaríngeas espesas

Es uno de los síntomas de la ELA de más difícil tratamiento. Los pacientes con ELA de larga data a menudo sufren mucho debido a secreciones mucosas espesas, las cuales bloquean la vías aéreas superiores, que son el resultado de una combinación de disminución del ingreso de líquidos y reducción de la presión de la tos.

Puede tornarse necesaria la aspiración, pero por lo general no es eficaz a menos que se realice a través de una traqueotomía. Tanto las técnicas de tos asistida en forma manual como la insuflación-exuflación mecánica pueden ser útiles para extraer el exceso de moco de las vías aéreas. ⁽⁴⁾

Constipación

La regularidad del intestino varía de un individuo a otro. Para algunos puede ser normal tener 2-3 evacuaciones al día, mientras que para otros cada dos días es normal. El estreñimiento se define como tener una evacuación intestinal menos de tres veces por semana generalmente con heces duras y secas, la dificultad con la eliminación y la hinchazón. El estreñimiento es una queja frecuente en pacientes con ELA. Esto puede atribuirse a varios factores, entre ellos: la ingesta de líquidos restringida; comer alimentos blandos bajos en fibra; disminución de la actividad física; ciertos medicamentos; y la debilidad de los músculos abdominales que ayudan en la eliminación. Estar estreñido no sólo es incómodo, sino que también puede disminuir secundariamente el apetito. Si esto se convierte en una condición crónica, que puede impactar negativamente en la ingesta de calorías y contribuir a la pérdida de peso. ⁽⁷⁾

Dolor

Esta enfermedad no suele afectar las fibras sensitivas, a menudo surge dolor músculo-esquelético en los últimos estadios de la enfermedad como resultado de la tensión excesiva de los huesos y articulaciones que perdieron su vaina muscular protectora debido a la atrofia. Además, las contracturas musculares y la rigidez muscular, pueden ser dolorosas. Otra causa de dolor se debe a la presión cutánea debido a la inmovilidad. ⁽⁴⁾

Hipermetabolismo

La desnutrición común entre los pacientes con ELA puede atribuirse en algunos casos a un aumento del gasto energético en reposo (GER). Sin embargo, los orígenes y la evolución de este hipermetabolismo aún tienen que ser plenamente dilucidados. El estado metabólico (un indicador clínicamente útil de la necesidad de apoyo nutricional) se puede determinar en la evolución temprana de la enfermedad. El origen de hipermetabolismo en este contexto sigue siendo desconocido, pero la creciente evidencia señala a la mitocondria tener un papel importante. El hipermetabolismo probablemente refleja la demanda de energía adicional debido al aumento del trabajo respiratorio. ⁽⁸⁾

La pérdida funcional de los músculos respiratorios causa un incremento de la carga de trabajo para mantener un adecuado intercambio gaseoso, que puede llevar al aumento del GER e incluso hipermetabolismo. ⁽⁹⁾

Otros síntomas

Puede desarrollarse reflujo gastroesofágico en la ELA debido a la debilidad diafragmática que afecta el esfínter esofágico inferior. Se necesita un cuidado especial cuando se inicia una enterogastrostomía en un paciente, debido a la posible hiperalimentación que puede conducir a reflujo gastroesofágico, e incluso la aspiración.

Los laringoespasmos (cierre reflejo súbito de las cuerdas vocales) pueden producir pánico debido a una sensación de asfixia. Varios tipos de estímulos (que incluyen emociones, sabores u olores intensos, aire frío, aspiración de líquidos, reflujo gastroesofágico) pueden provocar este síntoma.

La elevación del puente nasal con cinta adhesiva nasal y la aplicación de descongestivos tópicos pueden ayudar a la descongestión nasal.

Aspecto final de la vida

Una encuesta retrospectiva, mostró que el 90% de los pacientes con ELA fallece de manera pacífica, la mayoría durante el sueño, ninguno de los pacientes se asfixia durante el sueño y ninguno de los pacientes se asfixia hasta la muerte. Si los pacientes con ELA no reciben ventilación artificial, el proceso de la muerte suele comenzar con los que evolucionan desde el sueño al coma debido a la hipercapnia creciente. En esta fase de la enfermedad los esfuerzos están dirigidos solo a mantener la comodidad del paciente. Si se desarrolla inquietud o signo de disnea, se debe administrar morfina.

La mayoría de los pacientes con ELA desean morir en su hogar. Esto se puede lograr mejor a través de la participación del paciente en un programa donde se eduque al paciente y a los familiares. Si no es posible la muerte en su hogar, el médico se debe poner en contacto con centros paliativos u especializados para que acompañen al paciente y a sus familiares.

Patogenia:

La patogenia de la ELA no se conoce bien todavía. Gran parte de lo que se conoce proviene del estudio de la forma hereditaria de esta enfermedad. La ELA familiar representa alrededor del 10% de los casos y por lo general, siempre se transmite con un rasgo autosómico dominante. En 1 de 5 de estas familias (es decir, el 1 al 2% de todos los pacientes), esta enfermedad es causada por mutaciones en el gen SOD1. ⁽⁴⁾

Estado Nutricional:

La alteración del estado nutricional en los pacientes que sufren de ELA es multifactorial dado que las personas con ELA se enfrentan a una serie de problemas que pueden hacer que el mantenimiento del estado nutricional ideal sea difícil. La debilidad de las extremidades superiores puede afectar la capacidad de preparar comidas y para alimentarse. El inicio de la debilidad bulbar afecta negativamente la masticación y la deglución. Pérdida del apetito, fatiga, sialorrea (babeo), cambios en el gusto, estreñimiento y problemas respiratorios agravan aún más el problema. Cualquiera de estos problemas puede hacer difícil comer. ⁽⁷⁾

La desnutrición es un factor pronóstico independiente para la supervivencia durante el curso de la ELA. ⁽¹⁰⁾

La malnutrición es frecuente en este tipo de pacientes caracterizada por una pérdida de peso en relación con la disminución de la ingesta: por la disfagia, anorexia, trastornos gastrointestinales o por debilidad en la extremidad superior; y, por otra parte, aumento de los requerimientos energéticos por un hipercatabolismo paradójico. ^(3, 11)

Hay evidencia que apoya la idea de que los pacientes de ELA han aumentado el gasto de energía. Un estudio encontró que el gasto de energía medido en pacientes de ELA se incrementó en un promedio del 10% en comparación con la observada en individuos sanos. El aumento de las necesidades de energía, junto con la disminución de la ingesta, hacen aún más difícil que los pacientes consuman suficiente alimento por la boca para satisfacer las necesidades de calorías, lo que contribuye a la pérdida de peso, de deshidratación y desnutrición. ⁽⁷⁾

Este déficit nutricional incrementa la pérdida de masa magra y grasa acelerando la atrofia muscular, especialmente de la musculatura respiratoria, por otra parte ocasiona una disfunción del sistema inmune incrementando el riesgo de infecciones. Ambas situaciones desencadenan la muerte de manera más temprana. ⁽³⁾

Por lo general, la malnutrición está definida por uno de los dos siguientes criterios: la pérdida de peso superior al 10% o un IMC (índice de masa corporal) menor a 18.5 (kg/m²).

Hay trabajos de investigación que sugieren que el IMC no se puede utilizar para predecir el curso de la enfermedad debido a que no es tan buen indicador del estado nutricional en enfermedades neuromusculares como la pérdida de peso. Dado que los pacientes con enfermedad neuromuscular pueden tener bajo peso debido a la atrofia muscular a partir de los procesos de la enfermedad primaria y de la disminución de la ingesta de alimentos secundaria a la disfagia, cambios en la distribución compartimentada de los músculos y la grasa no se puede reflejar en el IMC. ⁽¹²⁾

Según diferentes estudios en población de pacientes con ELA la frecuencia de malnutrición varía entre el 15 y 55% ^(8, 12).

El porcentaje de la pérdida de peso se utiliza normalmente para traducir gráficamente cambios de peso en relación al porcentaje corporal premórbido. Estudios anteriores han informado que una pérdida de peso superior al 10% después de la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) o durante el curso de la enfermedad es un factor predictivo negativo en la ELA. Pacientes con ELA con la pérdida de peso superior al 10% en el momento del diagnóstico parecen tener una menor duración de la enfermedad. ⁽¹²⁾

La hora de comer abarca mucho más que la simple satisfacción de las demandas metabólicas básicas. Por lo general, es un tiempo para la socialización con los amigos y la familia. A medida que progresa la ELA, sin embargo, puede convertirse en un tiempo de intensa ansiedad por parte de la familia a causa de las luchas laboriosas del paciente a comer por vía oral. Las comidas toman tiempo excesivo, transformando lo que debería ser una experiencia placentera en una de hipervigilancia y de preocupación. Esto erosiona la calidad de vida para el paciente, la familia y los amigos. ⁽⁷⁾

Perspectiva:

Aunque por el momento no se entiende por completo qué es lo que causa la ELA, en los últimos años se ha obtenido un nuevo caudal de entendimiento científico respecto a la fisiología de esta enfermedad.

Si bien hoy en día no existe una cura o tratamiento que detenga o revierta la ELA, hay un medicamento aprobado por la FDA a fines de 1995, riluzole*, que modestamente frena el avance de la ELA, así como varios otros medicamentos en ensayos clínicos que brindan esperanza. *Fármaco antiglutamato ha demostrado científicamente prolongar la vida de las personas con ELA por lo menos unos meses. Estudios más recientes sugieren que Riluzole hace más lento el avance de la ELA, otorgándole al paciente más tiempo en las etapas de mayor funcionamiento, cuando sus funciones se ven menos afectadas por la ELA.

Es importante saber que hay dispositivos y terapias significativas que pueden controlar los síntomas de la ELA que ayudan a las personas a mantener tanta independencia como sea posible y prolongar la supervivencia. Es importante recordar que la ELA es una enfermedad bastante variable; no hay dos personas que

lleven la misma vida o tengan las mismas experiencias. Existen casos médicamente documentados de personas en las que la ELA 'se agota', deja de avanzar o avanza a un ritmo muy lento. ⁽⁵⁾

Desafíos nutricionales en ELA:

Los objetivos de la intervención nutricional son, en primer lugar, asegurar las necesidades de energía, líquidos, vitaminas y minerales. En segundo lugar, prevenir las complicaciones de la disfagia como la aspiración, para ello se utilizan las siguientes técnicas: a) Medidas higiénico-dietéticas, para aumentar la ingesta ante el hipercatabolismo existente y mejorar la deglución: consejo dietético; consistencia de la comida; medidas mecánicas. b) Medidas intervencionistas, en pacientes con desnutrición severa: GEP (requiere una capacidad vital mayor del 50% y un estado nutricional aceptable); gastrostomía radiológicamente insertada (GRI) (en aquellos pacientes con capacidad vital menos al 50% se ha demostrado más segura que la GEP y con beneficios en la supervivencia); sonda nasogástrica (en pacientes con mal estado general que no soportan una intervención más agresiva); nutrición parenteral (en el paciente en estado terminal, es una técnica segura y bien tolerada que estabiliza el peso y los parámetros nutricionales).

Se debería realizar la derivación al especialista en Nutrición al diagnóstico o en estadios iniciales de la enfermedad para evitar los efectos del hipercatabolismo, y sobre todo, antes de la aparición de la disfagia.

El soporte nutricional se asocia a un aumento de la supervivencia de los pacientes con ELA. Aunque se hace necesario un estudio prospectivo con un mayor número de casos en el que poder valorar de manera fehaciente que su intervención precoz y

la implantación de GEP son actuaciones que pueden mejorar la supervivencia y la calidad de vida de estos pacientes. ⁽³⁾

Modificación de la dieta y estrategias para comer:

Para evitar la pérdida de peso debido a la insuficiencia nutricional y para mantener el equilibrio nutricional, es importante encontrar maneras para aumentar la ingesta de calorías. Esto se aborda a través de: 1) modificación de la dieta, 2) equipos de adaptación y las estrategias, y 3) la búsqueda de una ruta alternativa para la ingesta de nutrientes a través de la sonda de gastrostomía para complementar, y eventualmente sustituir, la alimentación oral. ⁽⁷⁾

Problemas con la auto Alimentación:

Debilidad en cuello y hombro pueden hacer que sea difícil mantener la cabeza en alto y sentarse derecho durante las comidas. La debilidad de la mano y el brazo hace difícil sostener utensilios y levantar los brazos para llevar la comida del plato a la boca requiriendo más tiempo. El esfuerzo extra que se necesita para llevar a cabo estas tareas simples aumenta la fatiga, por lo que es más difícil para completar la comida y lo que resulta en la disminución de la ingesta de alimentos. Es importante buscar la manera de hacer más fácil el trabajo para alimentarse. Tener alimentos precortadas o la elección de "comer con los dedos" puede ayudar. La colocación de los alimentos en una mesa elevada para que se encuentre más cerca de la boca acorta la distancia para elevar el brazo. También son numerosos los dispositivos de adaptación disponibles para ayudar con la alimentación, por ejemplo, utensilios para comer modificados, ortesis de muñeca y soportes de los brazos móviles. Utensilios para comer especializados están disponibles con los apretones de la espuma, asas

extra largas, o la configuración modificada. Un terapeuta ocupacional puede recomendar el equipo y las técnicas adecuadas para facilitar la alimentación. Sin embargo, si los tiempos de comida se vuelven demasiado fatigantes o llevan más de 30 minutos, debe considerarse la posibilidad de contar con la ayuda de otra persona para la alimentación. ⁽⁷⁾

Modificación de la dieta para aumentar las calorías:

Una buena meta es agregar 500 calorías a la ingesta diaria actual para ayudar a promover la estabilización del peso. Comer comidas más pequeñas con refrigerios altos en calorías es a menudo más fácil que tratar de comer en el tradicional modelo de "tres comidas al día". Tener un horario programado para las comidas y meriendas en vez de depender de las señales de hambre puede ayudar a mantener un patrón de alimentación más consistente y evitar comidas omitidas y las calorías perdidas. Elija alimentos ricos en calorías, tales como guisos, puré o papas dobles rellenas, sopas, pastel de queso, y pastelería. Debido a que las grasas tienen el doble de calorías en comparación con los hidratos de carbono o proteínas, que pueden ayudar a aumentar las calorías. Las grasas no saturadas como el aceite de oliva o aceite de canola, margarinas líquidas, frutos secos y cremas de frutos secos no aumentan los niveles de colesterol en suero y por tanto son más opciones saludables para el corazón. Aunque a primera vista algunas de estas sugerencias podrían parecer estar en contradicción con las recomendaciones generales para una dieta saludable como se describió anteriormente, el objetivo es hacer todo lo necesario para satisfacer las necesidades energéticas del paciente con ELA en un contexto que promueve la salud como posible. El mayor bien para un paciente con

ELA es la preservación del equilibrio de energía en el corto plazo y no a la prevención de la aterosclerosis o la obesidad en el largo plazo.

Tomar bebidas con alto contenido calórico como la leche entera, jugo de fruta o néctares, batidos y licuados. Los suplementos nutricionales comerciales son una forma conveniente de añadir calorías. Están disponibles en forma de líquido en lata o botella, o en forma de polvo que se puede agregar al jugo, leche, batidos o licuados de leche o alimentos tales como cereales calientes, sopas, guisos, puré de papas, o pastel de carne.

Es más difícil que coman cuando se sienten cansados por lo que es importante buscar formas de ayudar a conservar la energía sin dejar de cumplir los requisitos nutricionales. La familia, los amigos pueden ayudar con la preparación de comidas. Es más eficiente cuando se cocina preparando una cantidad mayor a la que se consume en una comida y luego congelar porciones. Se recomienda tratar de comer la comida principal al principio del día, cuando los niveles de energía son generalmente mejores y hay menos fatiga. ⁽⁷⁾

JUSTIFICACIÓN:

La ELA presenta una serie de problemas, que hacen que mantener el estado nutricional sea muy difícil. Dificultad para la preparación de las comidas, la sialorrea, la falta de apetito, hasta la imposibilidad de una adecuada deglución, entre otros, ponen en riesgo la nutrición de los pacientes con ELA. Hay evidencias que muestran que estos pacientes tienen un elevado gasto de energía en comparación con individuos sanos. Este aumento de las necesidades energéticas, junto con la disminución de la ingesta, hacen aún más difícil que los pacientes consuman suficientes alimentos por la boca para satisfacer las necesidades de calorías, lo que contribuye a la pérdida de peso, deshidratación y desnutrición.

Todas estas dificultades nutricionales, la escasa información bibliográfica y la posibilidad de acceso a las historias clínicas para realizar esta investigación, nos resultó un gran desafío por delante.

A través de este trabajo se obtuvo información acerca de cómo enfrentar, junto a un equipo multidisciplinario, la gran tarea de mantener un estado nutricional saludable para estos pacientes y alentar futuras investigaciones, ya que deja abierta una puerta para desarrollar enfoques terapéuticos y diseñar herramientas de educación alimentaria.

Consideramos que el rol de la nutrición en esta patología es muy importante debido a que estos pacientes presentan un estado nutricional comprometido por el proceso hipercatabólico propio de la enfermedad; con lo cual pretendemos aportar datos de índole nutricional, que sirvan tanto para futuras investigaciones, como así también, para tener una base de conocimientos sobre estos pacientes a nivel nacional.

OBJETIVOS:

Objetivo General:

- Analizar cómo los trastornos deglutorios en los distintos tipos de ELA afectan la pérdida de peso de los pacientes con esta enfermedad en la población de la Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), de la Ciudad de Buenos Aires, durante el año 2014.
- Identificar si existe riesgo nutricional a partir de la evaluación de la pérdida de peso, según dos controles en un período de 6 meses (Mayo – Octubre) en la población con ELA de la Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), de la Ciudad de Buenos Aires, durante el año 2014.
- Analizar mediante la escala ALSFS-R cómo se ve afectada la calidad de vida de los pacientes con ELA en un lapso de 6 meses (Mayo – Octubre 2014) de la Fundación para la Lucha contra las Enfermedades Neurológicas de la Infancia (FLENI), de la Ciudad de Buenos Aires, durante el año 2014.

Objetivos específicos:

- Determinar la presencia de trastorno deglutorio en los pacientes.
- Evaluar la pérdida de peso, desde el inicio de la investigación en un período de 6 meses (Mayo – Octubre 2014)
- Determinar el porcentaje de los pacientes que presentan pérdida significativa de peso en un período de 6 meses (Mayo – Octubre 2014).

- Identificar la variación de la escala ALSFS-R en un período de 6 meses.
- Evaluar como se ve afectada la deglución mediante la variación en los puntajes obtenidos en la escala ALSFS-R.

VARIABLES:

V1 Edad

V2 Sexo

V3 Edad de inicio de la enfermedad

V4 Tipo de ELA

V5 Escala ALSFRS-R 1° control

V6 Escala ALSFRS-R 2° control

V7 Problemas de deglución

V8 Peso 1° control

V9 Peso 2° control

V10 Riesgo nutricional según pérdida de peso

V11 Deglución ALSRF –R 1° control

V12 Deglución ALSRF –R 2° control

OPERACIONALIZACIÓN DE VARIABLES:

V1 Edad: se registró la edad cronológica obtenida a través de la historia clínica de cada paciente.

V2 Sexo: se consignó el sexo que figura en la historia clínica.

00. Masculino

01. Femenino

V3 Edad de inicio de la enfermedad: A través de la historia clínica se obtuvo edad cronológica de inicio de la enfermedad de cada paciente.

V4 Tipo de ELA: Según la ubicación de las motoneuronas afectadas al inicio de la enfermedad, la ELA se clasifica en:

00. ELA no bulbar

01. ELA bulbar

V5 Escala ALSFRS-R 1° control: La escala ALSFRS-R es un cuestionario que se utiliza para medir la progresión de la enfermedad. Ofrece una visión objetiva del grado de invalidez a medida que avanza la enfermedad y como ésta influye en la calidad de vida del paciente, siendo 48 el puntaje óptimo.

Teniendo en cuenta los puntajes obtenidos se realiza la siguiente categorización de niveles de calidad de vida:

01. 01-10 → Muy malo

02. 11-20 → Malo

03. 21-30 → Regular

04. 31-40 → Bueno

05. > 40 → Muy bueno

El primer control se realizó en el mes de Mayo del año 2014

V6 Escala ALSFRS-R 2° control: Tomando la misma categorización de la variable V5, se realizó segundo control en Octubre del año 2014.

V7 Problemas de deglución: A través de la historia clínica se recabó si el paciente presentaba o no problemas de deglución.

00. No tiene problemas deglutorios.

01. Tiene problemas deglutorios.

V8 Peso 1° control: El mismo se midió expresado en Kg y gramos.

V9 Peso 2° control: Se midió el mismo expresado en Kg y gramos.

V10 Riesgo nutricional según pérdida de peso: Se evaluó el porcentaje de pérdida de peso del paciente en un período de 6 (seis) meses.

00. Pérdida de peso significativa $\geq 10\%$

01. Pérdida no significativa $< 10\%$

(13)

V11 Deglución ALSRF –R 1° control: Teniendo en cuenta los puntajes obtenidos para la categoría de deglución se realiza la siguiente categorización:

00. Alimentación exclusiva por sonda

01. Necesidad de alimentación suplementaria por sonda

02. Precisa cambios en la consistencia de la dieta

03. Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)

04. Hábitos de alimentación normales

V12 Deglución ALSRF –R 2° control: Tomando la misma categorización de la variable V11, se realizó segundo control entre Octubre del año 2014.

DISEÑO METODOLÓGICO:

Tipo de estudio y diseño general

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo.

Población y muestra

Población: personas que asisten al Instituto FLENI de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires con diagnóstico de ELA.

Muestra: 49 pacientes que asistieron al Instituto durante el segundo semestre del año 2014.

Técnica de muestreo

La técnica de muestreo seleccionada fue no probabilística, intencional.

Criterios de inclusión

- ✓ Mayores de 18 años
- ✓ Pacientes con diagnóstico definitivo de ELA
- ✓ Pacientes que asisten mensualmente a FLENI por el período de 6 meses

Criterios de exclusión

- ✓ Menores de 18 años
- ✓ Pacientes con diagnóstico incierto u otras patologías
- ✓ Pacientes que presentan gastrostomía o que se les indiquen la misma durante el estudio

Tratamiento estadístico propuesto.

Se realizó una matriz tripartita en Excel donde se ingresaron las unidades de análisis y los valores de las variables, obtenidos de los registros en las historias clínicas.

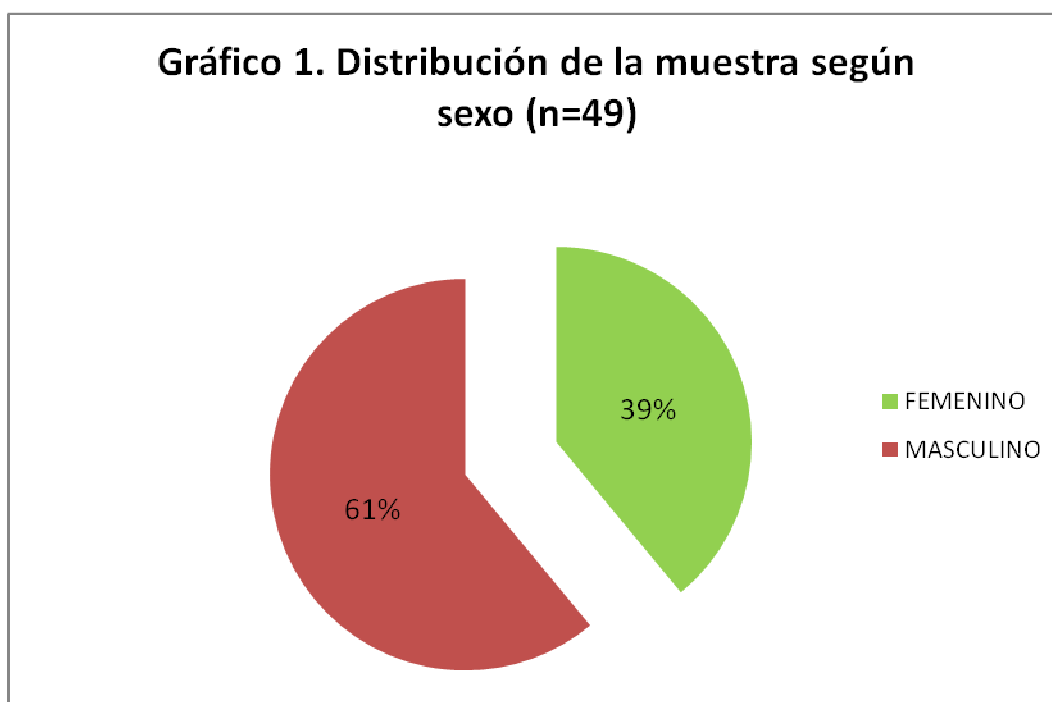
Materiales y métodos:

Escala ALSFRS-R: es un instrumento para medir la progresión de la enfermedad en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA). Consta de 12 ítems agrupados en cuatro campos que gradúan discapacidades en actividades de la vida diaria (AVD).

La Revised Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale (ALSFRS-R) es una de las más utilizadas para la evaluación neurológica y funcional de los pacientes con ELA. Esta escala evalúa la discapacidad del paciente por áreas. Su empleo es sencillo, rápido, fácilmente entendible por los pacientes y sus cuidadores, aplicándose tanto en el contexto clínico como de investigación. ⁽¹⁴⁾

RESULTADOS:

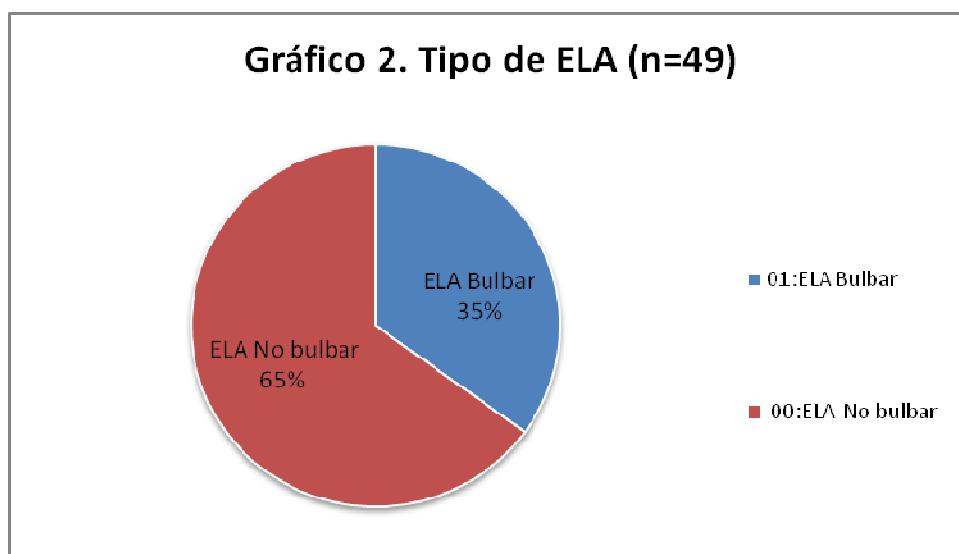
La muestra estuvo formada por 49 pacientes de la Fundación para la Lucha de las Enfermedades Neurológicas de la Infancia – FLENI -, de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires, de los cuales el 39 % eran mujeres (n=19) y el 61% eran varones (n=30) (Gráfico 1).



Las edades de los pacientes estaban comprendidas entre 20 y 77 años, con una edad media de 61 años (D.E.+/- 13,21).

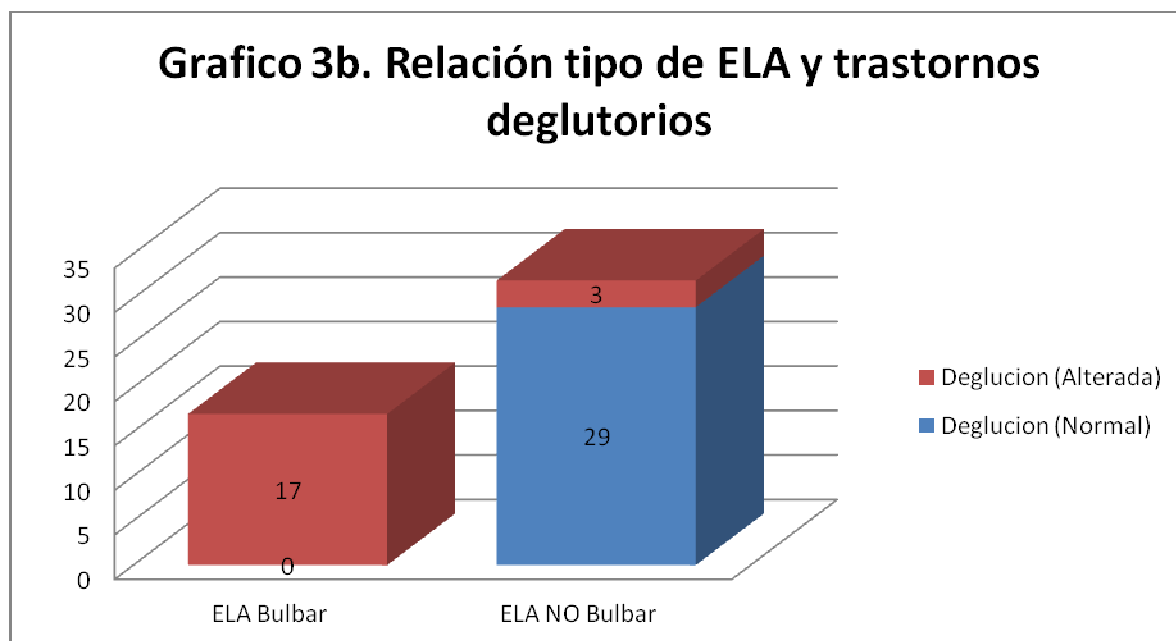
La edad de comienzo de la enfermedad tiene una media de 56 años (D.E +/- 13,55).

Del total de los pacientes (n=49), el 35% (17) presenta ELA de tipo bulbar, mientras que los pacientes con ELA de tipo No bulbar representan el 65% (32). (Gráfico 2)

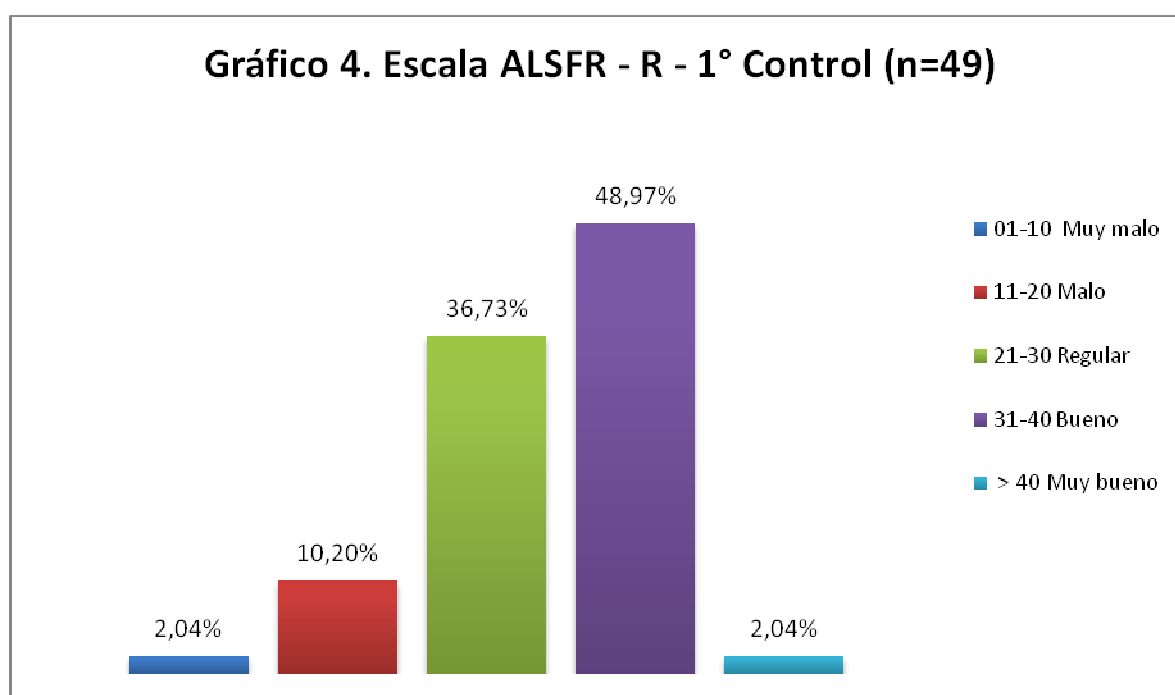


De los datos recolectados (n=49), se observó que la totalidad de los pacientes con ELA de tipo bulbar (n= 17) presentan trastornos deglutorios, y a ellos se adicionan 3 casos de pacientes con ELA de tipo no bulbar (n=32), siendo entonces el 41% del total de los pacientes con trastornos deglutorios y un 59% sin presencia de trastornos deglutorios. Gráfico 3a y 3b.

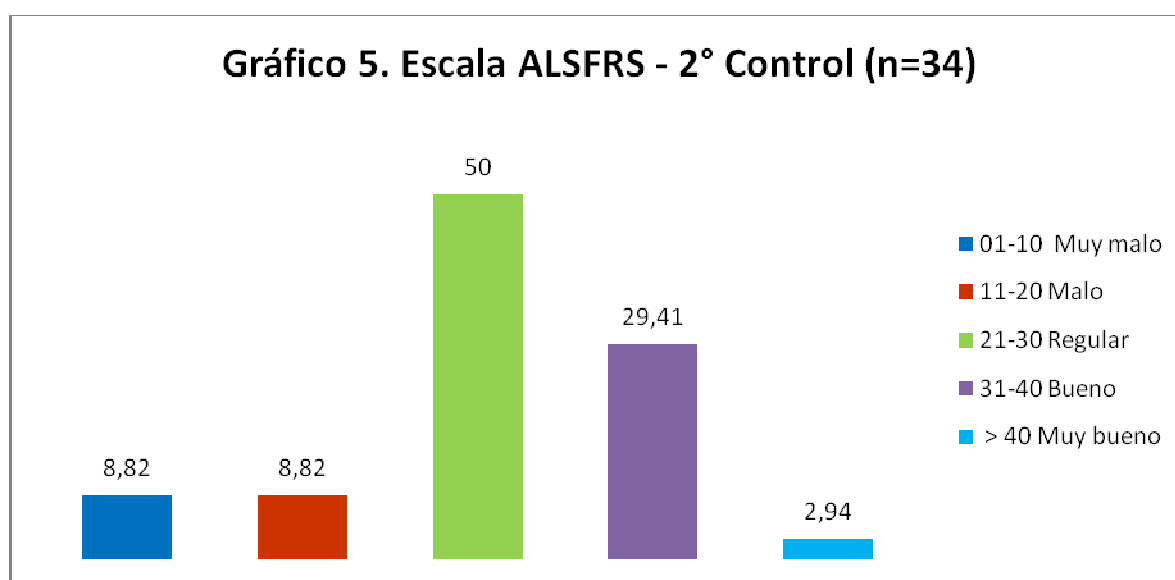




Según el primer control de toma de la escala ALSFRS-R (n=49), la mayoría de los pacientes 48,97% presentaron un nivel de calidad de vida bueno, un 36,73% presenta una calidad de vida regular, y en menores porcentajes, con un 10,20% se encuentran los pacientes con una mala calidad de vida, y un 2,04% tanto para los pacientes que presentan una calidad de vida muy buena como muy mala. **Gráfico 4.**

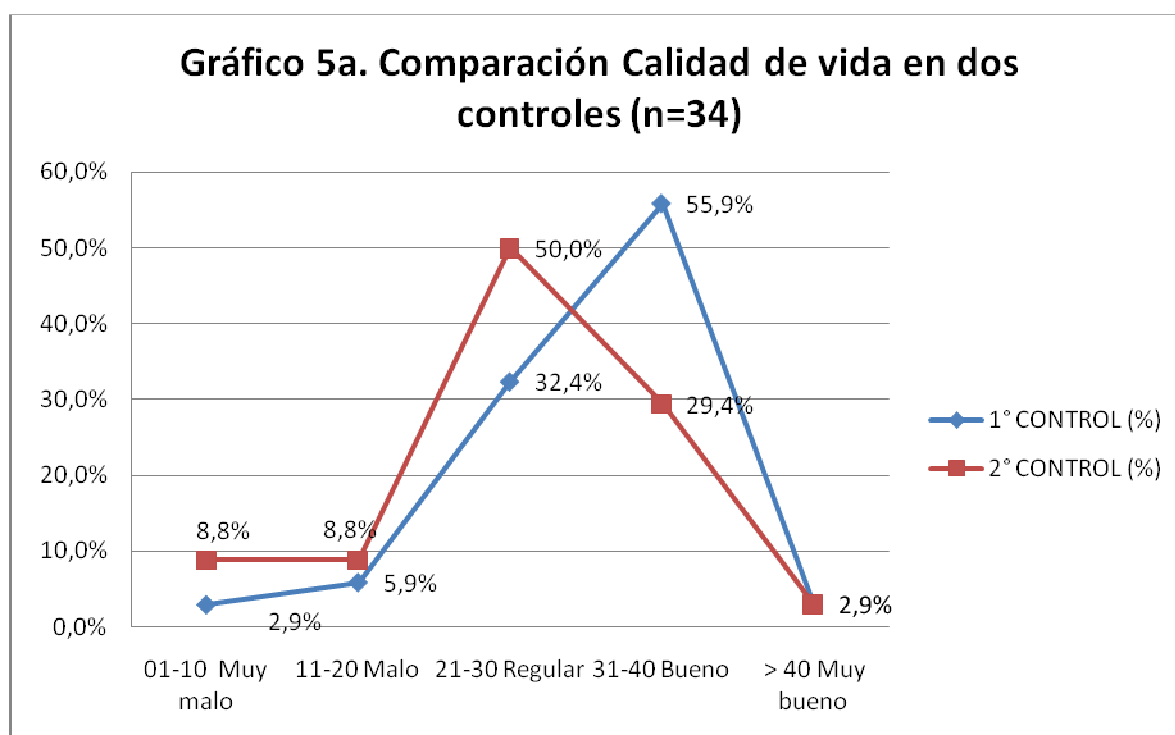


Al analizar el segundo control de la Escala ALSFRS –R, se observó una reducción en la muestra a un n=34, ya que algunos de los pacientes no asistieron al 2° control por diferentes motivos, como por ejemplo; solo interesaba una consulta, otros necesitaban una segunda opinión, dificultad para deambular, imposibilidad para trasladarse e incluso la muerte. La mitad de los pacientes presentaron un nivel de calidad de vida regular (50%). El 29,41% presenta un nivel de calidad de vida bueno, un 8,82% presenta una calidad de vida mala y el mismo porcentaje presenta un nivel de calidad de vida muy mala y el restante 2,94% presenta un nivel de calidad de vida muy bueno. Gráfico 5.



En una muestra de 34 pacientes se realizó una comparación de los niveles de calidad de vida según la Escala ALSFRS –R en dos controles sucesivos en un período de 6 meses (Mayo – Octubre 2014); observándose un incremento en los pacientes que presentaban una calidad de vida muy mala y mala pasando de un 2,9% a 8,8% y de 5,9% a 8,8% respectivamente. También se incrementó el porcentaje de pacientes que presentaban una calidad de vida regular pasando de un 32,4% a un 50%. Por último se registro una disminución en los pacientes con calidad

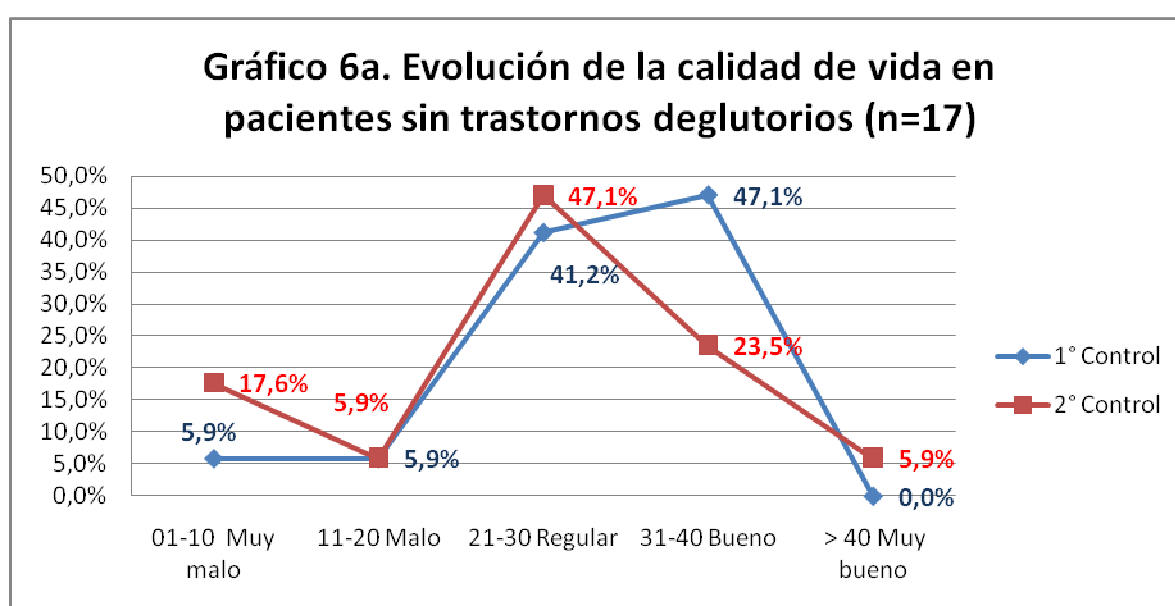
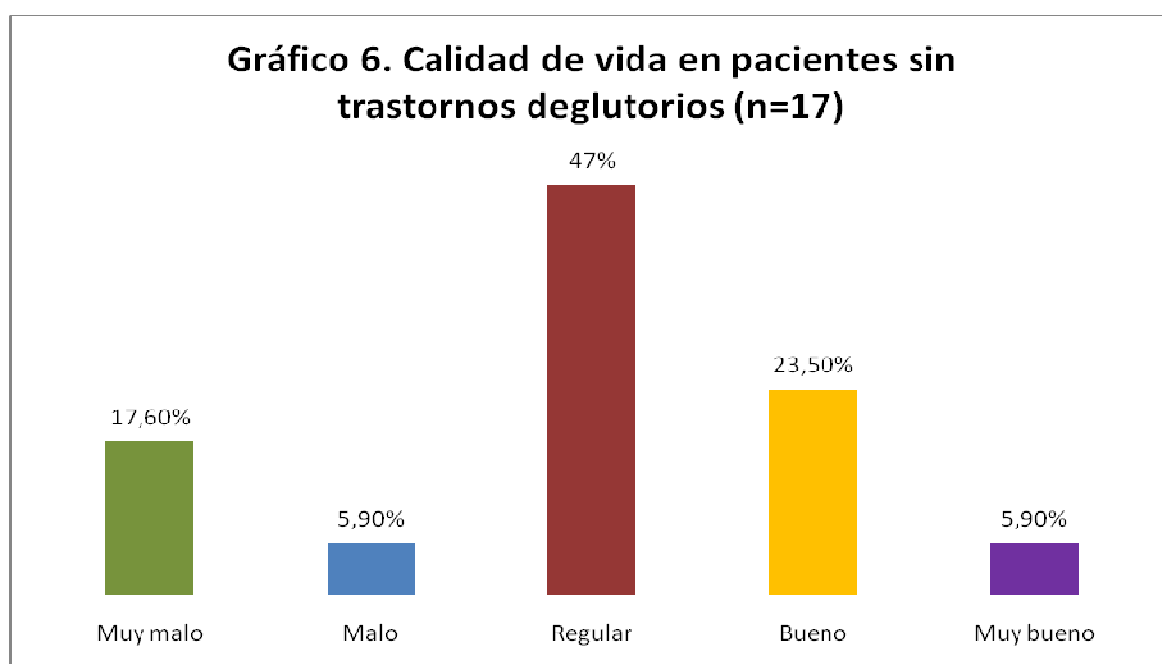
de vida bueno de 55,9% a 29,4% y no hubo variación en los pacientes con calidad de vida muy bueno 2,9%. (Gráfico 5a)



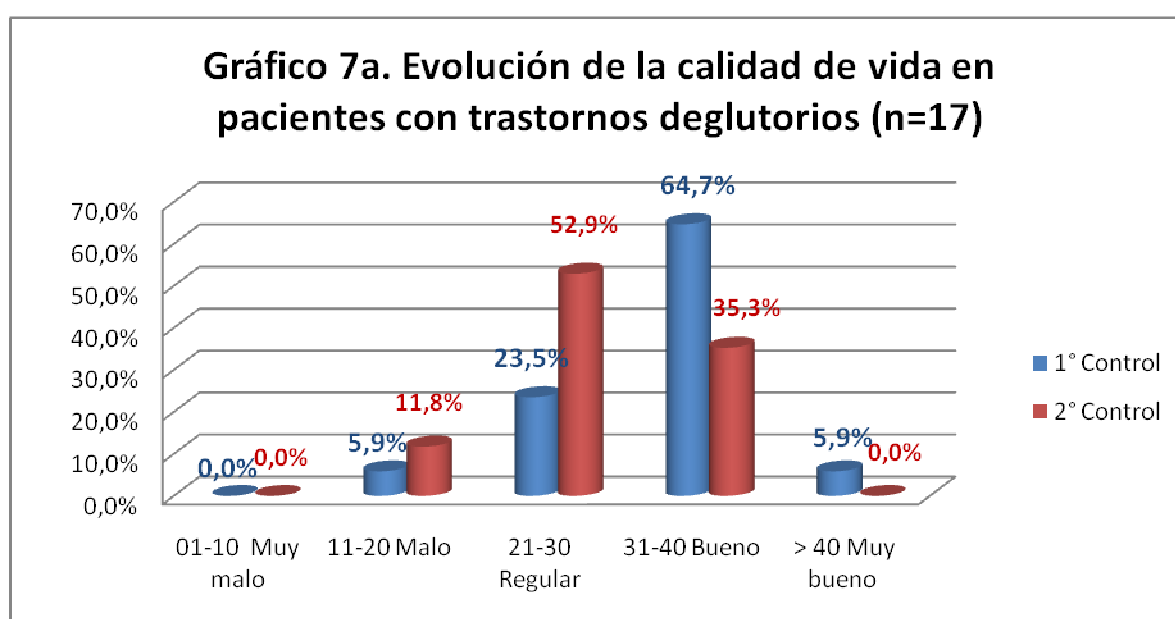
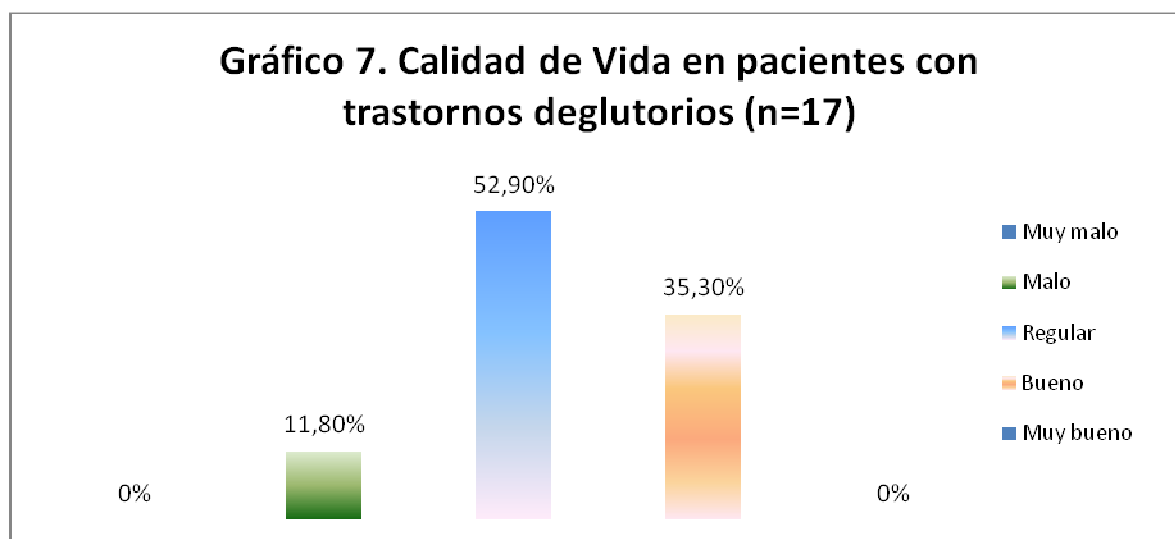
En el gráfico 4 y 5, se analizó la calidad de vida, según la escala ALSFR-R, con la totalidad de los pacientes en cada control (1° control n=49 / 2° control n= 34). En el gráfico 5a, se iguala la muestra a un n=34 para poder comparar la calidad de vida en los 2 controles.

En el gráfico 6, de los 34 pacientes que concurrieron al 2° control, 17 pacientes presentan trastornos deglutorios y 17 no los presentan, así comparamos la calidad de vida de los 2 grupos.

Analizamos la calidad de vida según el 2° control de la Escala ALSFRS –R en pacientes que no presentan trastornos deglutorios, con un n=17 y se observó que un 47% de los pacientes tienen una calidad de vida regular, un 23,5% una calidad de vida buena, un 5,90% una calidad de vida muy buena y por último se observa un 17,60% una calidad de vida muy mala, y un 5,9% con una calidad de vida mala según la Escala ALSFRS-R en el 2° control. **Gráfico 6.**

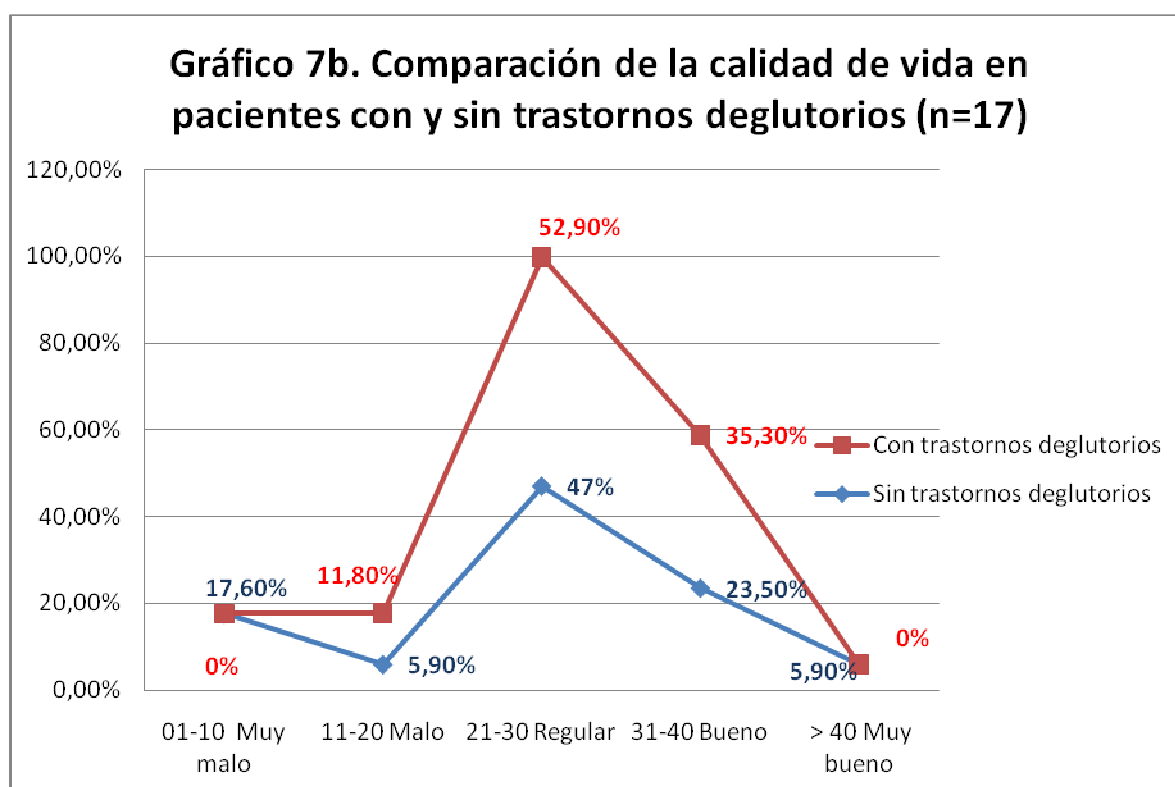


Analizamos la calidad de vida según el 2° control de la Escala ALSFRS –R en los pacientes que presentan trastornos deglutorios sobre un n=17, observándose que el 52,90% presentan una calidad de vida regular, un 35,3% una calidad de vida bueno, y un 11,8% una mala calidad de vida. Gráfico 7.



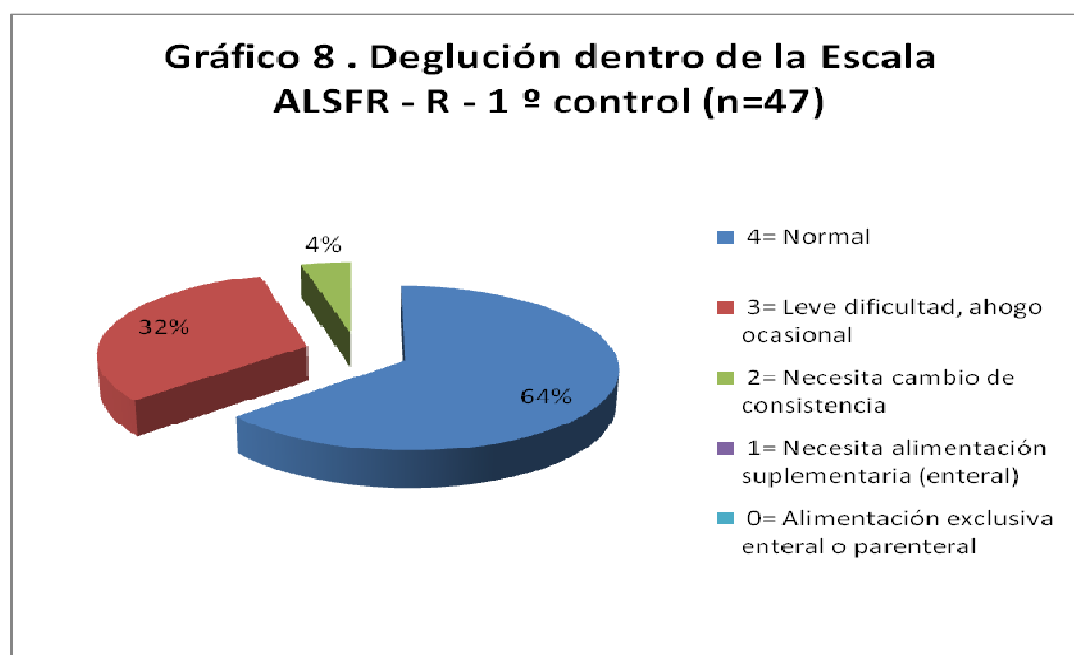
En una muestra de 17 pacientes, se realizó una comparación entre aquellos que presentaron trastornos deglutorios y los que no, evaluando los niveles de calidad de vida en el 2° control según la Escala ALSFRS –R; observándose que un 17,6% de

las personas que presentan trastornos deglutorios tienen una muy mala calidad de vida, no registrándose casos en quienes no manifiestan trastornos deglutorios. En cambio un 11,8% de los pacientes que presentan trastornos deglutorios tienen una calidad de vida mala en comparación con un 5,9% que no tiene trastornos deglutorios. Del resto de los pacientes con trastornos deglutorios un 52,9% presenta una calidad de vida regular y un 35,3% una calidad de vida buena, a diferencia de los pacientes que no tienen trastornos deglutorios presentan un nivel de calidad de vida regular (47%), calidad de vida bueno (23,5 %) y calidad de vida muy bueno (5,9%). Gráfico 7b.

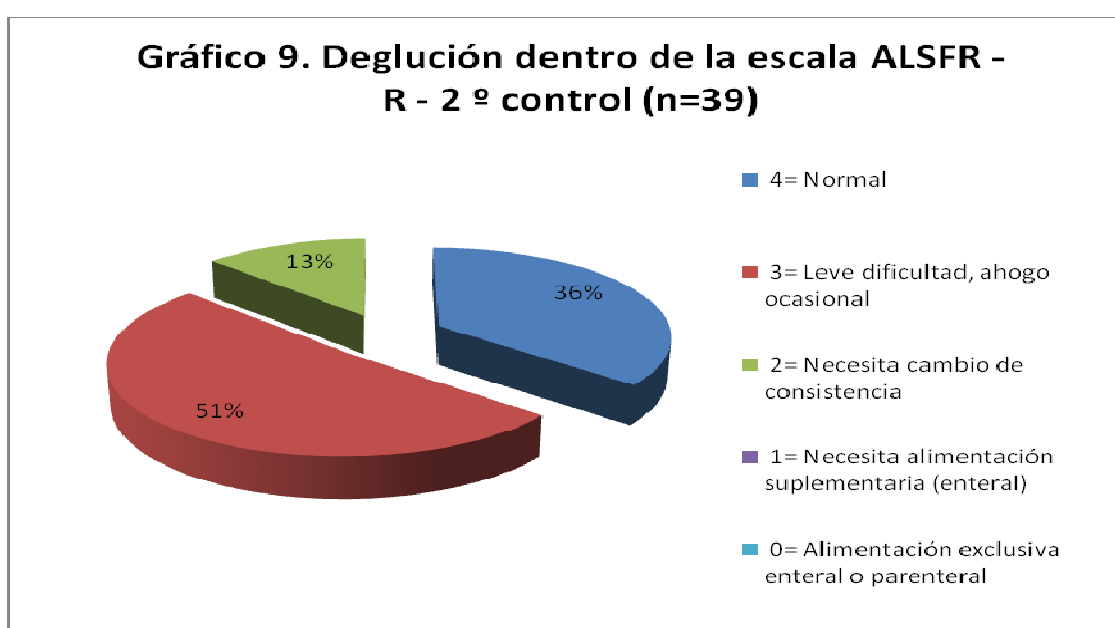


Al analizar la deglución dentro de la escala funcional ALSFR – R en el primer control, se observó que el 64% (n=47) de la muestra estudiada refiere una deglución normal, mientras que un 32% manifiesta una leve dificultad, ahogo ocasional y un 4%

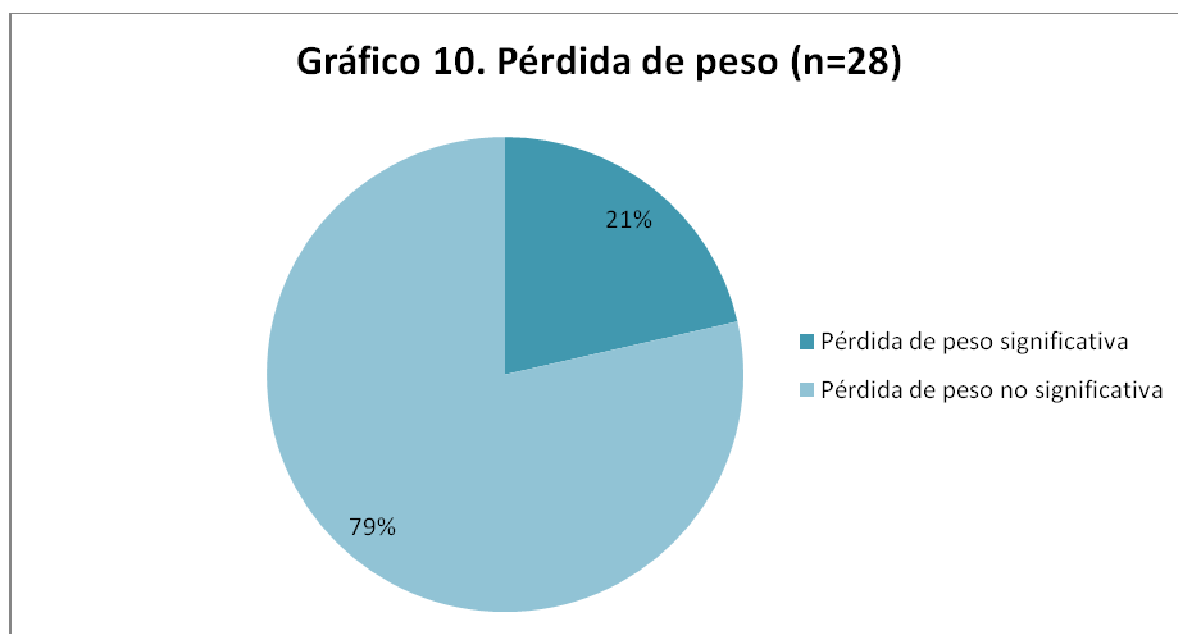
necesita un cambio en la consistencia de la alimentación y pautas de alimentación para la enfermedad. Gráfico 8.



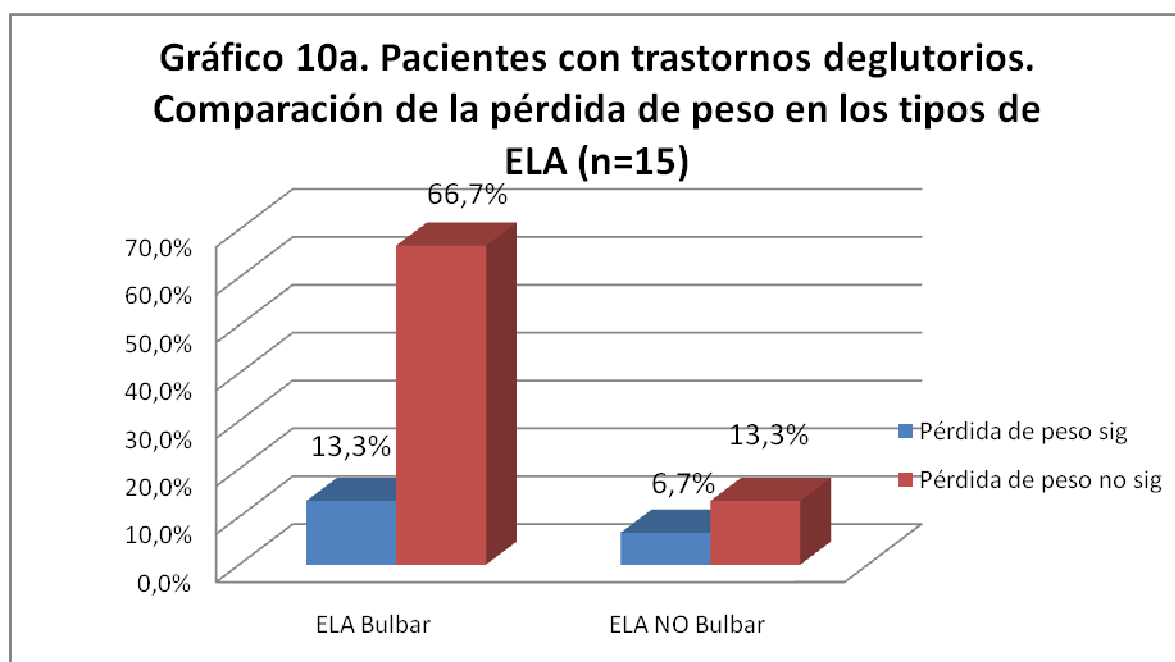
Durante el análisis de la deglución dentro de la escala ALSFR – R en el 2º control, un 51% de una muestra de 39 pacientes presenta leve dificultad, ahogo ocasional, un 13% necesita un cambio en la consistencia de la alimentación y un 36% refiere deglución normal . Gráfico 9.



En relación a la pérdida de peso que presentan estos pacientes, de una muestra de 28 pacientes el 75% presentó una pérdida de peso en un período de 6 meses. Teniendo en cuenta el porcentaje de pérdida de peso en el mismo período se observó que un 21% tuvo una pérdida significativa de peso y el 79% una pérdida de peso no significativa. (Gráfico 10)

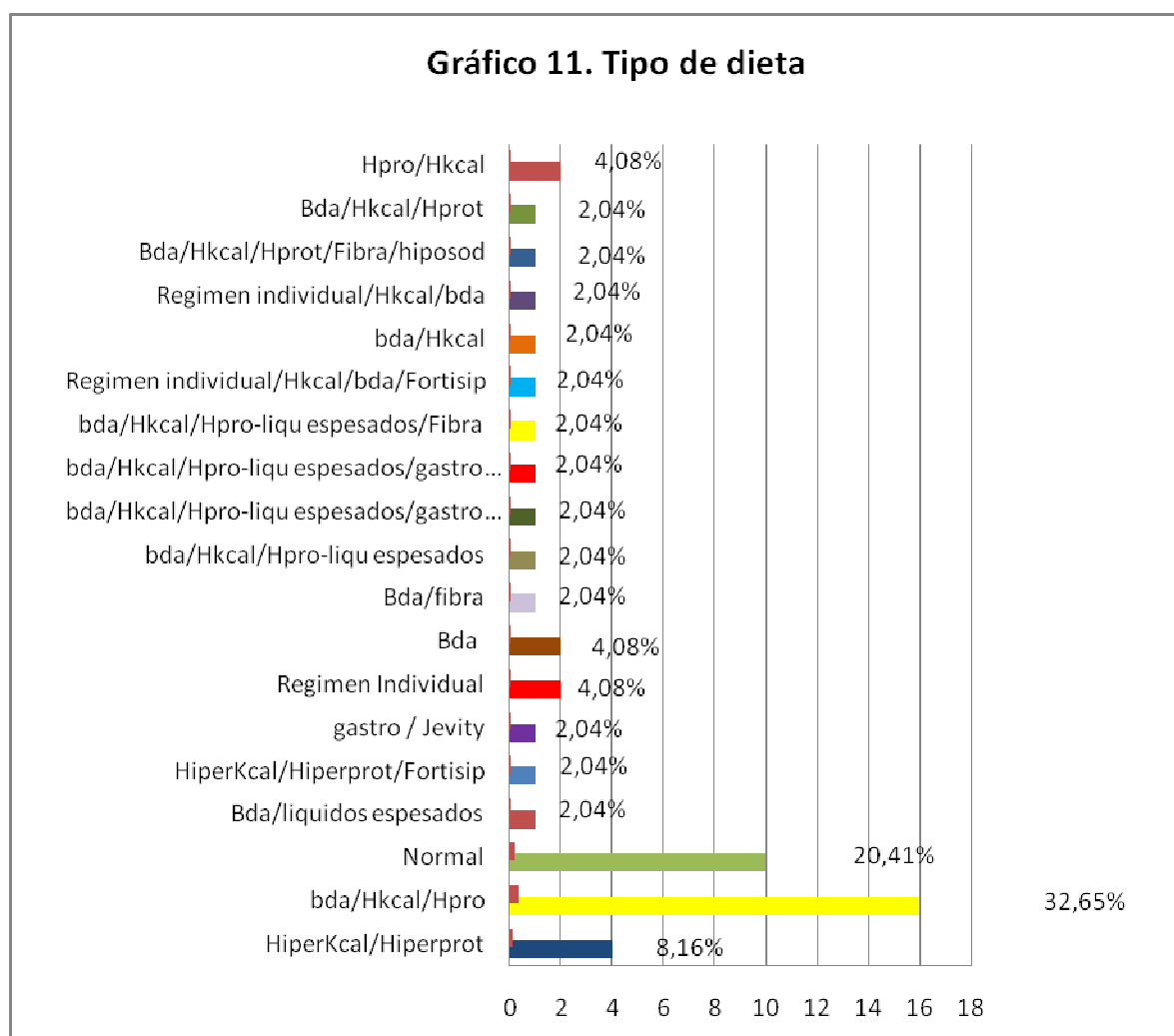


En la muestra de pacientes que presentó trastornos deglutorios se analizó la evolución del peso en Kg durante un período de 6 meses (Mayo – Octubre 2014), observándose que un 66,7% de los pacientes con ELA de tipo bulbar tuvo una pérdida de peso no significativa y un 13,3% una pérdida de peso significativa. Con respecto a los pacientes que presentan ELA tipo no bulbar, un 13,3% presentó una pérdida de peso no significativa y un 6,7% una pérdida de peso significativa. (Gráfico 10a)



Durante los controles se observa un deterioro en la deglución, aumentando así el porcentaje de pacientes con este trastorno, por esta razón el Gráfico 11, muestra que el mayor porcentaje, 32,65% (n=49), se le indica una alimentación blanda, hipercalórica e hiperproteica para disminuir el riesgo nutricional.

Un 2,04% tiene una alimentación rica en fibra, por una posible constipación, propia de la enfermedad y un 4,08% tiene un regimen individual, por prescripción medica, nutricional o por decisión del paciente. (Gráfico 11)



Referencias Gráfico 11. Tipo de Dieta

Dieta Normal: es aquella que cumple con las cuatro leyes e la alimentación. (Cantidad, calidad, armónica, adecuación)

Dieta con aporte calórico modificado: (No cumplen con la ley de la cantidad)

- Hipercalórico (**Hiperkcal**): es el plan que tiene calorías suficientes para que el individuo aumente de peso. Su valor calórico se halla por encima del 20% de los requerimientos calóricos normales.

- **Hipocalórica(HipoKcal):** debe tener una distribución porcentual de macronutrientes armónica, que sirva de base a la dieta con que se conservará el peso adecuado.

Dieta con modificaciones en sus caracteres físicos:

Según su consistencia: líquida, semilíquida, *blanda*, de consistencia firme o consistencia habitual o corriente.

- **Blanda de masticación (Bda):** es el plan en el cuál los alimentos tienen una consistencia blanda, por método de cocción o por el propio alimento, facilitando la masticación y deglución del bolo alimenticio.

Dieta carente o incompleta: NO cumple con la ley de la calidad, tiene modificado el aporte de nutrientes

- **Hiperproteica (Hiperprot):** es el plan en la que se ve incrementado el aporte de proteínas, según el grado de pérdida de peso.

Dieta Hiposódica: plan de alimentación con restricción del contenido sódico.

Según las recomendaciones internacionales una recomendación correcta de sodio no debe ser más de 6 g de ClNa por día.

Nuestro país la dieta habitual contiene un promedio de 6 a 8 g de ClNa por día.

Dieta rica en fibra (**fibra**): es el plan de alimentación que tiene alto contenido de fibra alimentaria.

Régimen Individual: plan de alimentación adecuado a cada paciente, según sus requerimientos nutricionales y el momento de la patología.

Líquidos Espesados (*liq espesados*): se le agrega espesante a los líquidos para facilitar la deglución de los mismos, por la disfagia.

Fórmulas alimentarias: proveen una alimentación completa y balanceada. Enriquecidas. ⁽¹⁵⁾

Gastrostomía: procedimiento endoscópico percutáneo (PEG) de alimentación por sonda a través del estómago.

DISCUSIÓN:

Una buena nutrición es importante para mantener una adecuada calidad de vida especialmente para pacientes con ELA. La ELA es una enfermedad neurodegenerativa de rápida progresión. Durante su curso puede presentarse malnutrición y pérdida de peso, principalmente debido a la pérdida de tejido muscular, y esto puede tener consecuencias directas sobre el transcurso de la enfermedad. Las causas de la desnutrición son múltiples e incluyen la reducción de calorías y de la ingesta de proteínas, debido a la disfagia o debilidad en miembros superiores e hipermetabolismo.

Según los datos obtenidos de Enfermedades de la neurona motora ⁽⁴⁾ existe un predominio masculino sin causa conocida en la ELA, sobre todo en los casos de inicio temprano, con una relación global hombre-mujer de alrededor de 1,5-2:1; en coincidencia con esta información nuestra investigación arrojó que la relación hombre-mujer es de 1,59:1. Según esta misma fuente ⁽⁴⁾ el inicio de tipo bulbar ocurre en el 20-30% de los casos, de los cuáles más del 50% presentan síntomas bulbares como trastornos deglutorios. Nuestro estudio arrojó datos muy similares presentando ELA de tipo bulbar un 35% de los pacientes pero de los cuáles el 100% presentó trastornos deglutorios, ocasionando dificultades a la hora de la ingesta de alimentos, hasta pudiendo provocar una aspiración por alimentos, empeorando gravemente la situación del paciente. Por esta razón es indispensable una intervención nutricional, favoreciendo e implementando técnicas para facilitar el paso del alimento, ayudando al estado nutricional del enfermo.

Según diferentes estudios en población de pacientes con ELA, la frecuencia de malnutrición varía entre el 15 y 55% ^(8, 12). Pacientes con ELA con la pérdida de peso

superior al 10% en el momento del diagnóstico parecen tener una menor duración de la enfermedad ⁽¹²⁾. Mediante esta investigación pudimos determinar que en los pacientes que asisten a FLENI con ELA el 21% de los mismos presentó malnutrición relacionada con una pérdida significativa de peso.

Es importante destacar en nuestro estudio, el análisis por separado que se realizó de los pacientes que presentan ELA bulbar (35%) de aquellas personas que presentan ELA de tipo No bulbar (65%), respecto a los trastornos deglutorios, descenso de peso y disminución de la calidad de vida que fueron desarrollando durante los dos controles sucesivos que se realizaron. En comparación con otros estudios ⁽¹²⁾ se observó que los mismos evaluaban y comparaban la relación entre la duración de la enfermedad y parámetros nutricionales como peso corporal, índice de masa corporal, porcentaje de pérdida de peso y la variación del IMC en los diferentes puntos de tiempo, asociado a una menor esperanza de vida, sin analizar los trastornos deglutorios en estos pacientes. Mediante este estudio pudimos analizar que del total de pacientes con trastornos deglutorios, un 13,3% con ELA de tipo bulbar presentó una pérdida de peso significativa y un 6,7% con ELA de tipo no bulbar presento una pérdida de peso significativa.

Nuestros resultados muestran que una pérdida de peso significativa, mayor al 10%, se relaciona con un avance progresivo en menor tiempo de la enfermedad y un deterioro sustancial en la calidad de vida según la Escala ALSFRS-R. Otros estudios afirman que evaluar varios factores nutricionales disponibles en el pronóstico de los pacientes con ELA, como por ejemplo una pérdida de peso superior al 10 % en el momento del diagnóstico se asocia a una menor esperanza de vida. Por lo general la

desnutrición se define por los siguientes criterios: la pérdida de peso superior al 10% o un IMC < al 18,5 Kg/m², utilizando los mismos criterios para la población general.

El IMC puede no ser un buen indicador del estado nutricional en enfermedades neuromusculares, como sí lo es la pérdida de peso, dado que los pacientes con enfermedad neuromuscular pueden tener bajo peso debido a la atrofia muscular de los procesos de la enfermedad primaria y a la disminución de la ingesta de alimentos secundarias a la disfagia, cambios en la distribución de los músculos y la grasa no se ven reflejadas en el IMC ⁽¹²⁾.

Hoy en día hay pocos estudios que avalen un plan alimentario para pacientes con ELA. Sin embargo, dentro de estas investigaciones hay una abundancia de evidencias que respaldan los beneficios de comer una dieta saludable y una serie de patrones de alimentación que han identificado que pueden ayudar a reducir el riesgo de enfermedades crónicas, diabetes y cáncer. Estos patrones recomiendan un mayor consumo de frutas, verduras y granos enteros, aportando un alto contenido de fibras para evitar posibles constipaciones relacionadas con la enfermedad ⁽⁷⁾.

No se han encontrado estudios que relacionen los trastornos deglutorios y la pérdida de peso en estos pacientes; según nuestro análisis durante los dos controles, se observó un deterioro en la deglución, aumentando así el porcentaje de pacientes con este trastorno. El mayor porcentaje de nuestra muestra, un 32,65% (n=49), se le indica una alimentación de consistencia blanda para facilitar la masticación, la formación del bolo alimenticio y evitar aspiración por alimentos, hipercalórica para proporcionar un mejor aporte energético e hiperproteica para evitar la depleción muscular y así disminuir la pérdida de peso y el riesgo nutricional. Un 2,04% tiene una alimentación rica en fibra, por una posible constipación, propia de la enfermedad

y un 4,08% tiene un régimen individual, por prescripción médica, nutricional o por decisión del paciente.

En nuestra muestra se pudo ver que los pacientes que manifestaron trastornos deglutorios, presentaron una evolución del peso durante un período de 6 meses, observándose que un 66,7% de los pacientes con ELA de tipo bulbar tuvo una pérdida de peso no significativa y un 13,3% una pérdida de peso significativa, poniendo en riesgo nutricional y ocasionando un progresivo avance de la enfermedad. Con respecto a los pacientes que presentaron ELA tipo no bulbar, un 13,3% presentó una pérdida de peso no significativa y un 6,7% una pérdida de peso significativa.

Nuestros resultado muestran que estos pacientes tienen un alto riesgo nutricional, emperorando así su calidad de vida y acortando el tiempo de la enfermedad, quedando más expuestos a contraer infecciones, adelantando la llegada a una internación, siendo este un período muy vulnerable para estos pacientes. Lo que pudimos observar, fue la pérdida de peso desde el comienzo del estudio, lo que nos permitió seguir el estado nutricional y evaluar cómo influyó la pérdida significativa y muy significativa de peso y observar el deterioro funcional de algunos pacientes. En comparación de otros estudios ⁽¹²⁾ que tomaron el peso al tiempo de comienzo de la enfermedad y durante el curso de la misma, pudimos apreciar que les permitió seguir más de cerca la evolución nutricional y clínica del paciente, pudiendo intervenir para prevenir complicaciones.

Según el análisis realizado de la Escala ALSFRS-R para medir la calidad de vida de los pacientes, se observó que evaluando los niveles de calidad de vida en el 2° control de las personas que presentaron transtornos deglutorios de los que no: un

17,6% de las personas que presentaron trastornos deglutorios tienen una muy mala calidad de vida, no registrándose casos en quienes no manifestaron trastornos deglutorios. En cambio un 11,8% de los pacientes que presentaron trastornos deglutorios tienen una calidad de vida mala en comparación con un 5,9% que no tiene trastornos deglutorios. Del resto de los pacientes con trastornos deglutorios un 52,9% presentó una calidad de vida regular y un 35,3% una calidad de vida buena, a diferencia de los pacientes que no tienen trastornos deglutorios presentaron un nivel de calidad de vida regular (47%), calidad de vida bueno (23,5 %) y calidad de vida muy bueno (5,9%). Esto significa que a medida que progresó la enfermedad se pudo ver como disminuyó progresivamente la calidad de vida en relación a los dos controles sucesivos, principalmente en la ELA de origen bulbar.

También se pudo evaluar a partir de esta escala cómo evolucionó la calidad de vida en los pacientes con trastornos deglutorios, observando un incremento en el porcentaje de pacientes con mala calidad de vida pasando de un 5,9% a un 11,8%, de igual manera se observó un incremento de los pacientes con calidad de vida regular aumentando de un 23,5% a 52,9%.

No se hallaron estudios que analicen la deglución dentro de la escala ALSFRS-R, nuestros resultados muestran cómo se deteriora la capacidad deglutoria, durante el curso de la enfermedad, a medida que concurren a los controles, pudimos observar como de un 64% de pacientes del primer control, presentaban una deglución normal, en el segundo control, disminuyó a un 51%. Estos pacientes necesitaron una intervención nutricional para realizar cambios en la consistencia de la alimentación.

Tanto en este estudio como en los trabajos encontrados, a través de los controles realizados durante un periodo de tiempo, se pudo observar el deterioro de los pacientes en relación a la pérdida de peso.

CONCLUSIÓN:

En nuestro estudio se observó que los pacientes con ELA, presentaron como característica particular, una pérdida de peso relacionado con la disfagia, el proceso hipercatabólico propio de la enfermedad, la atrofia muscular y la reducción de la ingesta debido a la pérdida de los movimientos voluntarios y la motricidad, poniendo en riesgo nutricional a los mismos. Durante los dos controles realizados, se observó un deterioro en la deglución, aumentando así el porcentaje de pacientes con este trastorno, con lo cual modificaron su dieta, siendo de suma importancia la consistencia de la misma para evitar complicaciones, y se aumentaron las calorías y proteínas, con el fin de disminuir el riesgo nutricional y mantener o mejorar la calidad de vida.

Como limitación en esta investigación, consideramos que hubiese sido conveniente contar con el registro y seguimiento sobre la ingesta de alimentos, y el peso de los pacientes antes del comienzo de la enfermedad, para poder determinar la pérdida de peso al momento de la confirmación del diagnóstico, en comparación con otros estudios que sí lo realizaron.

La ELA afecta la deglución en los pacientes tanto en estadios tempranos como avanzados de la enfermedad, ocasionando una pérdida de peso y un deterioro en la calidad de vida de los pacientes, y consideramos que es importante poder contar con más trabajos de investigación sobre estos parámetros para poder determinar a futuro recomendaciones nutricionales, aún ausentes.

ANEXOS:

**ESCALA REVISADA DE VALORACION FUNCIONAL DE ESCLEROSIS LATERAL
AMIOTROFICA**

I. Lenguaje

- 4 Habla normal
- 3 Alteraciones en el habla detectables
- 2 Habla inteligible con repeticiones
- 1 Usa lenguaje verbal combinado con comunicación no verbal
- 0 Pérdida del habla útil

II. Salivación

- 4 Normal
- 3 Exceso de saliva leve (pero claro) en boca; posible babeo nocturno
- 2 Exceso de saliva moderado; posible babeo mínimo
- 1 Exceso de saliva marcado con algo de babeo
- 0 Babeo marcado; que requiere uso de pañuelo constante

III. Tragar

- 4 Hábitos de alimentación normales
- 3 Problemas precoces para tragar (atragantamiento ocasional)
- 2 Precisa cambios en la consistencia de la dieta
- 1 Necesidad de alimentación suplementaria por sonda
- 0 Alimentación exclusiva por sonda.

IV. Escritura

- 4 Normal

- 3 Lenta; pero todas las palabras son legibles
- 2 No todas las palabras son legibles
- 1 Es capaz de sujetar el lápiz pero no es capaz de escribir
- 0 Incapaz de sujetar el lápiz

Va. Cortar alimentos y manejar cubiertos

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero no precisa ayuda
- 2 Capaz de cortar la mayoría de los alimentos, torpe y lento; necesita alguna ayuda
- 1 Otra persona tiene que cortarle la comida, luego puede alimentarse lentamente.
- 0 Precisa ser alimentado por otra persona

Vb. Cortar comida y manejo de utensilios (alternativo para pacientes con gastrostomía)

- 4 Normal
- 3 Lento y torpe pero capaz de realizar todas las manipulaciones de forma independiente.
- 2 Precisa alguna ayuda para los cierres y ajustes de la sonda
- 1 Proporciona mínima ayuda al cuidador.
- 0 Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea

VI. Vestido e higiene

- 4 Normal
- 3 Cuidado personal independiente y completo, pero con mayor esfuerzo
- 2 Precisa asistencia intermitente o el uso de métodos sustitutivos
- 1 Precisa ayuda para la mayor parte de las tareas.
- 0 Dependencia completa

VII. Girarse en la cama y ajustarse la ropa de la cama

- 4 Normal
- 3 Algo lento y torpe, pero no precisa ayuda
- 2 Puede girarse o ajustar sábanas solo, aunque con mucha dificultad
- 1 Puede iniciar el giro o el ajuste de las sábanas, pero no puede completarlo solo
- 0 Dependiente de otra persona

VIII. Andar

- 4 Normal
- 3 Dificultades incipientes para caminar
- 2 Camina con ayuda
- 1 Puede realizar movimientos con piernas pero no puede caminar
- 0 No puede realizar movimiento voluntario alguno con las piernas

IX. Subir escaleras 4 Normal

- 3 Lentamente
- 2 Leve inestabilidad o fatiga
- 1 Necesita ayuda
- 0 No puede hacerlo

X. Disnea (sensación de falta de aire)

- 4 No
- 3 Ocurre solo cuando camina
- 2 Ocurre en una o más de las siguientes actividades diarias: comer, asearse, vestirse
- 1 Ocurre en reposo, dificultad respiratoria sentado o tumbado

0 Dificultad importante, se ha considerado el uso de soporte respiratorio o ventilatorio mecánico

XI. Ortopnea (falta de aire estando acostado).

4 No

3 Alguna dificultad para dormir por la noche. No necesita más de 2 almohadas

2 Necesita más de 2 almohadas para poder dormir

1 Solo puede dormir sentado

0 Incapaz de dormir por sensación de falta de aire

XII. Insuficiencia respiratoria.

4 No

3 Uso intermitente de BiPAP

2 Uso continuo de BiPAP durante la noche

1 Uso continuo de BiPAP, noche y día

0 Precisa ventilación mecánica invasiva por intubación o traqueotomía

Puntuación:

I-III:

IV-VI:

VII-IX:

X-XII:

Total:

(14)

ANEXO: Matriz tripartita

Unidad de análisis	V 1	V 2	V 3	V 4	V 5	V 6	V 7	V 8	V9	V10	V11	V 12
000	75	01	75	00	27	-	00	69,0	69,0	00	-	-
001	70	01	65	00	21	21	00	68,0	64,0	00	04	04
002	58	00	52	00	21	21	00	-	-	-	04	04
003	71	00	69	00	20	-	00	70,0	70,0	00	04	-
004	74	00	69	00	32	-	00	67,0	66,0	00	04	-
005	71	01	68	00	36	30	00	-	-	-	04	03
006	65	00	63	01	48	31	01	75,0	67,0	01	04	04
007	59	00	55	01	33	34	01	57,9	54,9	00	04	03
008	46	01	42	00	31	26	01	56,0	56,0	00	04	04
009	53	00	51	00	36	35	00	62,0	55,0	01	04	04
010	63	01	54	01	12	11	01	59,0	59,0	00	04	03
011	52	00	55	00	31	30	00	-	-	-	04	04
012	48	00	44	00	29	28	00	64,0	59,0	00	04	04
013	77	00	74	00	22	9	00	-	-	-	04	03
014	54	00	51	00	37	41	00	59,0	57,0	00	04	04
015	24	00	20	00	29	30	00	-	-	-	04	03
016	74	01	71	01	31	-	01	57,0	52,0	00	04	-
017	54	00	60	00	36	34	00	81,0	81,0	00	04	04
018	71	01	68	01	37	29	01	68,0	58,0	01	04	03
019	42	00	36	00	22	-	00	-	-	-	04	-
020	41	01	28	00	9	9	00	52,0	49,0	00	03	03
021	51	01	48	00	33	32	00	54,0	54,0	00	04	04
022	70	00	67	01	32	29	01	-	-	-	04	03
023	46	00	43	00	34	31	01	69,0	66,0	00	03	02
024	50	00	43	00	33	-	01	58,0	48,0	01	03	-
025	57	01	53	00	27	24	00	46,7	36,7	01	03	02
026	56	01	53	01	28	24	01	84,0	84,0	00	04	03
027	79	00	77	00	27	28	00	-	-	-	03	03
028	74	00	71	00	25	-	00	-	-	-	03	-
029	62	01	59	01	31	23	01	56,7	51,7	00	03	03
030	58	00	53	00	22	-	00	-	-	-	02	02
031	32	00	30	01	24	15	01	63,0	59,0	00	02	00
032	64	00	62	01	30	28	01	-	-	-	03	03
033	60	01	58	00	20	-	00	-	-	-	-	-
034	47	00	43	00	37	37	00	-	-	-	04	04
035	53	00	39	00	11	-	00	58,0	53,0	00	03	-
036	81	00	78	00	24	-	00	-	-	-	04	03
037	61	00	59	00	20	14	00	-	-	-	03	03
038	74	00	72	00	35	-	00	-	-	-	04	-
039	65	01	62	00	33	6	00	-	-	-	03	02

040	41	01	39	00	27	-	00	60,0	50,0	01	03	-
041	79	01	75	00	23	-	00	-	-	-	03	-
042	52	00	50	01	36	-	01	65,0	60,0	00	03	-
043	66	00	62	01	34	35	01	-	-	-	04	02
044	80	00	66	01	29	29	01	69,0	67,0	00	02	02
045	65	01	57	01	39	38	01	58,0	53,0	00	04	03
046	73	00	70	01	35	32	01	68,0	65,0	00	03	03
047	61	01	59	01	33	21	01	-	-	-	04	04
048	72	01	70	01	34	26	01	-	-	-	04	04

ANEXO TABLAS

Tabla Grafico 1:

SEXO	%	N
FEMENINO	39	19
MASCULINO	61	30
TOTAL		49

Tabla Grafico 2:

Tipo de ELA	ELA Bulbar	ELA no bulbar	Total
Unidades	17	32	49
%	35	65	100

Tabla Grafico 3a:

DEGLUCIÓN	Unidades	%
Con trastornos deglutorios	20	41
Sin trastornos deglutorios	29	59
TOTAL	49	100

Tabla Grafico 3b:

	ELA Bulbar	ELA NO Bulbar	N
Deglución (Normal)	0	29	29
Deglución (Alterada)	17	3	20
Total	17	32	49

Tabla Grafico 4:

Valor Escala	%	N
01-10 Muy malo	2,04%	1
11-20 Malo	10,20%	5
21-30 Regular	36,73%	18
31-40 Bueno	48,98%	24
> 40 Muy bueno	2,04%	1
TOTAL	100,00%	49

Tabla Grafico 5:

Valor Escala	%	N
01-10 Muy malo	8,82	3
11-20 Malo	8,82	3
21-30 Regular	50	17
31-40 Bueno	29,41	10
> 40 Muy bueno	2,94	1
TOTAL	100	34

Tabla Grafico 5a:

Valor Escala	1° CONTROL (%)	2° CONTROL (%)	1° CONTROL	2° CONTROL
01-10 Muy malo	2,9%	8,8%	1	3
11-20 Malo	5,9%	8,8%	2	3
21-30 Regular	32,4%	50,0%	11	17
31-40 Bueno	55,9%	29,4%	19	10
> 40 Muy bueno	2,9%	2,9%	1	1
TOTAL	100,0%	100,0%	34	34

Tabla Grafico 6:

Sin trastorno deglutorio	%	N
01-10 Muy malo	17,60%	3
11-20 Malo	5,90%	1
21-30 Regular	47%	8
31-40 Bueno	23,50%	4
> 40 Muy bueno	5,90%	1

TOTAL	100	17
--------------	------------	-----------

Tabla Grafico 6a:

SIN TRASTORNOS DEGLUTORIOS (n=17)	1° Control	2° Control	1° Control	2° Control
01-10 Muy malo	5,9%	17,6%	1	3
11-20 Malo	5,9%	5,9%	1	1
21-30 Regular	41,2%	47,1%	7	8
31-40 Bueno	47,1%	23,5%	8	4
> 40 Muy bueno	0,0%	5,9%	0	1
TOTAL	100%	100%	17	17

Tabla Grafico 7:

Con trastorno deglutorio	Porcentaje	N
01-10 Muy malo	0%	0
11-20 Malo	11,80%	2
21-30 Regular	52,90%	9
31-40 Bueno	35,30%	6
> 40 Muy bueno	0%	0
TOTAL	100	17

Tabla Gráfico 7a:

CON TRASTORNOS DEGLUTORIOS (n=17)	1° Control	2° Control	1° Control	2° Control
01-10 Muy malo	0,0%	0,0%	0	0
11-20 Malo	5,9%	11,8%	1	2
21-30 Regular	23,5%	52,9%	4	9
31-40 Bueno	64,7%	35,3%	11	6
> 40 Muy bueno	5,9%	0,0%	1	0
TOTAL	100%	100%	17	17

Tabla Gráfico 7b:

Calidad de vida 2° control	Sin trastornos deglutorios	Con trastornos deglutorios	Sin trastornos deglutorios	Con trastornos deglutorios
01-10 Muy malo	17,60%	0%	3	0
11-20 Malo	5,90%	11,80%	1	2
21-30 Regular	47%	52,90%	8	9
31-40 Bueno	23,50%	35,30%	4	6

> 40 Muy bueno	5,90%	0%	1	0
----------------	-------	----	---	---

Tabla Grafico 8:

Deglución Dentro de la escala ALSFR - R. 1º Control	N
4= Normal	14
3= Leve dificultad, ahogo ocasional	20
2= Necesita cambio de consistencia	5
1= Necesita alimentación suplementaria (enteral)	0
0= Alimentación exclusiva enteral o parenteral	0
Total	39

Tabla Grafico 9:

Deglución Dentro de la escala ALSFR - R. 2º Control	N
4= Normal	14
3= Leve dificultad, ahogo ocasional	20
2= Necesita cambio de consistencia	5
1= Necesita alimentación suplementaria (enteral)	0
0= Alimentación exclusiva enteral o parenteral	0
Total	39

Tabla Gráfico 10:

PESO	%	CANT.
Pérdida de peso	75%	21
Pérdida de peso significativa	25%	7
Pérdida de peso no significativa	75%	21
TOTAL	100%	28

Tabla Gráfico 10a:

PACIENTES CON TRASTORNOS DEGLUTORIOS			
	ELA Bulbar	ELA NO Bulbar	Total
Pérdida de peso sig	13,3%	6,7%	20,0%
Pérdida de peso no sig	66,7%	13,3%	80,0%
Total	80,0%	20,0%	100,0%

Tabla Gráfico 11:

Tipo de Dieta	Nº	Porcentaje
HiperKcal/Hiperprot	4	8,16%
bda/Hkcal/Hpro	16	32,65%
Normal	10	20,41%
Bda/liquidos espesados	1	2,04%
HiperKcal/Hiperprot/Fortisip	1	2,04%
gastro / Jevity	1	2,04%
Regimen Individual	2	4,08%
Bda	2	4,08%
Bda/fibra	1	2,04%
bda/Hkcal/Hpro-liqu espesados	1	2,04%
bda/Hkcal/Hpro-liqu espesados/gastro Nutrision	1	2,04%
bda/Hkcal/Hpro-liqu espesados/gastro en polvo	1	2,04%
bda/Hkcal/Hpro-liqu espesados/Fibra	1	2,04%
Regimen individual/Hkcal/bda/Fortisip	1	2,04%
bda/Hkcal	1	2,04%
Regimen individual/Hkcal/bda	1	2,04%
Bda/Hkcal/Hprot/Fibra/hiposod	1	2,04%
Bda/Hkcal/Hprot	1	2,04%
Hpro/Hkcal	2	4,08%
TOTAL	49	100

BIBLIOGRAFIA:

1. www.mndassociation.org/mndcharter. (16/10/2014)
2. Asociación de Esclerosis Lateral Amiotrófica – ELA Argentina. Dra.: Gisella Gargiulo-Monachelli – www.asociacionela.org.ar (2014-08-20)
3. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. J. J. López Gómez¹, M.^a D. Ballesteros Pomar¹, F. Vázquez Sánchez², A. Vidal Casariego¹, A. Calleja Fernández¹ y I. Cano Rodríguez¹ 1Sección de Endocrinología y Nutrición. 2Sección de Neurología. Complejo Asistencial de León. España. Nutr Hosp. 2011;26(3):515-521
4. Enfermedades de la neurona motora (Sección XX) Capítulo 83 – Director: Robert M. Pascuzzi
5. <http://www.alsa.org/en-espanol/qu-es-la-ela.html> - This page has been independently created by The ALS Association. Sanofi-Aventis is proud to support the work of The ALS Association. (2014-08-20)
6. Do patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) have increased energy needs? - Journal of the Neurological Sciences 279 (2009) 26–29 - Nachum Vaisman a,□, Michal Lusaus a, Beatrice Nefussy b, Eva Niv a, Doron Comaneshter c, Ron Hallack d, Vivian E. Drory b
7. Nutrition and Nutrition Therapy – Edward j. Kasarskis, MD, PhD, and Margaret T. Hucks, MS, RD, LD – Capítulo 5
8. Hypermetabolism in ALS patients: an early and persistent Phenomenon - C. Bouteloup Æ J.-C. Desport Æ P. Clavelou Æ N. Guy Æ H. Derumeaux-Burel Æ A. Ferrier Æ P. Couratier - Received: 31 December 2008 / Accepted: 4 March 2009 / Published online: 22 March 2009 _ Springer-Verlag 2009
9. Hypermetabolism, Is It Real? The Example of Amyotrophic Lateral Sclerosis - PETER J. M. WEIJS, PhD – November 2011 • Journal of the AMERICAN DIETETIC ASSOCIATION
10. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients - B Marin, J C Desport, P Kajeu, et al. - J Neurol Neurosurg Psychiatry 2011 82: 628-634 originally published online November 19, 2010 - doi: 10.1136/jnnp.2010.211474

- 11.** Nutrition and Dietary Supplements in Motor Neuron Disease – Jeffrey Rosenfeld, PhD., MD, FAANA,* and Amy Ellis, MPH, RD, CNSDb - *Phys Med Rehabil Clin N Am.* 2008 August ; 19(3): 573–x. doi:10.1016/j.pmr.2008.03.001.
- 12.** Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS - Nadège Limousin a,□, Hélène Blasco b,c, Philippe Corcia a,b, Paul H. Gordon d, Bertrand De Toffol a, Christian Andres b,c, Julien Praline a,b
- 13.** Lineamientos para el cuidado Nutricional – María Elena Torresani, Ed Eudeba. Edición 3°, Agosto 2009. Capítulo 1, 2
- 14.** ADAPTACIÓN ESPAÑOLA DE LA ESCALA REVISADA DE VALORACIÓN FUNCIONAL DE LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ALSFRS-R) - Teresa Salas Campos¹, Francisco Rodríguez-Santos², Jesús Esteban³, Pilar Cordero Vázquez³, Jesús S., Mora Pardina¹ & Alejandra Cano Carmona¹ - Unidad de ELA, Hospital Carlos III. Madrid. España.²Facultad de Psicología. Universidad Autónoma de Madrid, España,³Unidad de ELA, Hospital 12 de octubre. Madrid, España.
- 15.** Técnica dietoterápica. Elsa N. Longo / Elizabeth T. Navarro. Editorial Ateneo