



Diputación de Palencia



Universidad de Valladolid

Escuela de Enfermería de Palencia
"Dr. Dacio Crespo"

GRADO EN ENFERMERÍA

Curso académico 2017–2018

Trabajo Fin de Grado

**"La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) y
su abordaje nutricional"**

(Revisión Bibliográfica)

Alumna/o: Jessica Adriana Chucad Shucad.

Tutora: D^a. Noema Estébanez Villar.

Junio, 2018

*“La esclerosis lateral amiotrófica,
una enfermedad incurable pero tratable”.*

ÍNDICE

LISTADO DE ABREVIATURAS	4
RESUMEN/ ABSTRACT.....	5
1. INTRODUCCIÓN	7
1.1 Concepto de ELA	7
1.2 Marco teórico.....	7
1.3 Epidemiología.....	8
1.4 Etiopatogenia.....	9
1.5 Diagnóstico.....	10
1.6 Clínica	11
1.7 Tratamiento y calidad de vida	11
A. Tratamiento sintomático	12
B. Ventilación mecánica a domicilio	12
C. Nutrición.....	12
D. Cuidados nutricionales	13
1.8 Justificación	15
2. OBJETIVOS.....	16
3. MATERIAL Y MÉTODOS.....	17
4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN.....	19
5. CONCLUSIONES.....	24
6. BIBLIOGRAFÍA.....	25
ANEXOS.....	31

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **ADELA:** asociación española de esclerosis lateral amiotrófica.
- **ALSFRS-R:** escala de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica-revisada.
- **ARAELE:** asociación aragonesa de la esclerosis lateral amiotrófica.
- **BiPAP:** presión positiva intermitente binivel.
- **CASPe:** programa de habilidades en lectura crítica español.
- **DECS:** Descriptores en Ciencias de la Salud
- **ELA:** esclerosis lateral amiotrófica.
- **ELAF:** esclerosis lateral amiotrófica familiar.
- **ELAS:** esclerosis lateral amiotrófica esporádico.
- **EMG:** electromiografía.
- **EMN:** enfermedad de la motoneurona.
- **FDA:** administración de alimentos y medicamentos.
- **FUNDELA:** fundación española para el fomento de la investigación de la esclerosis lateral amiotrófica.
- **GRP:** gastrostomía radiológica percutánea.
- **IMC:** índice de masa corporal.
- **MESH:** Medical Subject Heading
- **MNI:** motoneurona inferior.
- **MNS:** motoneurona superior.
- **NIC:** clasificación de intervenciones de enfermería
- **NOC:** clasificación de resultados de enfermería
- **NRS:** cribado de riesgo nutricional
- **PICO:** paciente, intervención, comparación, resultados.
- **PEG:** gastrostomía endoscópica percutánea.
- **SN:** sonda nasogástrica.
- **VGS:** evaluación subjetiva global.
- **VMD:** ventilación mecánica a domicilio.
- **VMI:** ventilación mecánica invasiva.
- **VMNI:** ventilación mecánica no invasiva.

RESUMEN

Introducción: La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurodegenerativa y progresiva de las neuronas del cerebro y de la médula espinal que afecta en todos los aspectos biopsicosociales de la persona. Tiene mal pronóstico ya que tiene una esperanza de vida entre 2-5 años. La muerte se suele producir fundamentalmente por problemas respiratorios: insuficiencia respiratoria o neumonía por aspiración. Al carecer de cura, el tratamiento se centra en mejorar la calidad de vida y alargar la supervivencia a través de una atención multidisciplinar.

Objetivos: Describir los resultados encontrados en la literatura científica sobre la nutrición en pacientes diagnosticados de ELA.

Material y métodos: Búsqueda bibliográfica durante los meses de Enero y Abril de 2018 de artículos publicados en los últimos 10 años en las principales bases científicas de datos (Pubmed, Scielo, Google Académico, Cochrane Plus y Dialnet). Se plantea estrategias de búsqueda de acuerdo al modelo PICO, utilizando criterios de inclusión y un lenguaje controlado a través de los tesauros en términos MeSH (Medical Subject Headings) y DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud). Finalmente se seleccionan 9 artículos.

Resultados y discusión: Los estudios evidencian diferencias significativas entre el nivel de supervivencia respecto a la presencia/ausencia de la terapia nutricional, al de la sonda PEG y al de la atención multidisciplinar. Otros estudios refieren que estas terapias son útiles para ralentizar la sintomatología, pero no la supervivencia.

Conclusiones: Los resultados demuestran la eficacia de la dieta equilibrada en el abordaje del paciente con ELA. Se requiere de una mayor investigación sobre el efecto positivo que tiene la implantación de la sonda PEG en el paciente. El abordaje de este paciente desde una perspectiva multidisciplinar es fundamental para dar respuesta a las diferentes problemáticas que presenta esta patología.

Palabras clave: esclerosis lateral amiotrófica; equipo multidisciplinar, nutrición.

ABSTRACT

Introduction: Amyotrophic lateral sclerosis is a neurodegenerative and progressive disease of the neurons of the brain and spinal cord that affects all the biopsychosocial aspects of the person. It has a negative prognosis since it has a life expectancy between 2-5 years. Death usually occurs mainly due to respiratory problems: respiratory insufficiency or aspiration pneumonia. Lacking a cure, the treatment focuses on improving the quality of life and prolonging survival through multidisciplinary care.

Aim: Describe the results found in the scientific literature on nutrition in patients diagnosed with ALS.

Material and methods: Bibliographic search during the months of January and April 2018 of articles published in the last 10 years in the main scientific databases (Pubmed, Scielo, Google Scholar, Cochrane Plus and Dialnet). Search strategies are proposed according to the PICO model, using inclusion criteria and controlled language through thesauri in terms of MeSH (Medical Subject Headings) and CeCS (Descriptors in Health Sciences). Finally, 9 articles are selected.

Results and discussion: The studies show significant differences between the level of survival with respect to the presence/absence of nutritional therapy, that of the PEG and that of multidisciplinary care. Other studies report that these therapies are useful for slowing down symptomatology, but not survival.

Conclusions: The results demonstrate the efficacy of the balanced diet in the approach of the patient with ALS. More research is needed on the positive effect of the implantation of the tube PEG on the patient. The approach of this patient from a multidisciplinary perspective is fundamental to respond to the different problems presented by this pathology.

Key words: amyotrophic lateral sclerosis; multidisciplinary care unit; nutrition.

1. INTRODUCCIÓN

1.1 Concepto de ELA

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) se define como una enfermedad neurodegenerativa y progresiva que afecta a las motoneuronas superior (MNS) e inferior (MNS) del sistema nervioso central encargadas de controlar el movimiento de los músculos voluntarios^{1,2}.

El resultado es una atrofia muscular gradual, dificultades respiratorias, problemas en la comunicación oral y en la deglución de los alimentos. Al final la habilidad para controlar voluntariamente los movimientos se pierden por completo. Sin embargo, la función sensitiva (oído, tacto, vista, gusto y olfato), la capacidad intelectual, la capacidad fisiológica de controlar los esfínteres y la función sexual no se ven comprometidos³.

El término **esclerosis lateral** hace referencia a la pérdida de fibras nerviosas junto a un endurecimiento de las columnas laterales de la médula espinal, siendo palpable en la autopsia, **amiotrófica** significa atrofia muscular causadas por la afectación de las neuronas motoras inferiores, que generan debilidad y fasciculaciones⁴. La enfermedad se define como **progresiva** al suponer un empeoramiento de los síntomas a medida que pasa el tiempo⁵.

1.2 Marco teórico

La primera reseña de la existencia de una enfermedad desconocida que tiene una degeneración de la función motora independiente de la función sensitiva fue llevada a cabo en el año 1830 por Charles Bell en su trabajo "*The nervous system of the human body*"³.

Entre 1865 y 1869, Jean-Martin Charcot en sus estudios clínico-patológicos observó la correlación entre los signos clínicos piramidales y las lesiones de las órdenes laterales, con la amiotrofia y las alteraciones de las astas anteriores de la médula espinal, por lo que en 1874 se le dio el nombre de ELA. También se la conoce con otras denominaciones^{3,6}:

- en Estados Unidos: “enfermedad de Gehrig” o “Lou Gehrig” en honor del jugador de beisbol que murió en 1941.
- en Gran Bretaña: “Enfermedad de Stephen Hawking”
- “Enfermedad de Charcot”
- o “Esclerosis Lateral Amiotrófica con cuerpos de poliglucosano.

1.3 Epidemiología

Como consecuencia de la alta mortalidad y los pocos casos diagnosticados, la prevalencia es, a nivel mundial, baja. Según estudios⁷, existen de 2-5 casos por 100.000 habitantes, lo que corresponde a medio millón de personas que padecen la enfermedad en todo el mundo, pero no deja de considerarse como una de las enfermedades neurodegenerativas más frecuentes y más grave en el adulto. En España existen pocos estudios epidemiológicos y basándose en el último estudio⁷ existen más casos que el resto de los países: 5,4 casos por 100.000 habitantes. Se cree que es por una mayor esperanza de vida en España⁸.

Respecto a la incidencia, los valores a nivel mundial y en España son similares correspondiendo a 1,4 casos por 100.000 habitantes por año, es decir, se diagnostican 3 casos nuevos al día lo que supone unos 900 casos por año aproximadamente⁷.

La esperanza de vida para esta patología no supera los 2-5 años³. Aproximadamente la mitad de los pacientes diagnosticados mueren a los 18 meses, el 40% llegará a los 5 años y solo un 10% superará los 10 años⁹ (Gráfico 1). Los valores de mortalidad en España son de 1,49 por 100.000 habitantes⁷.

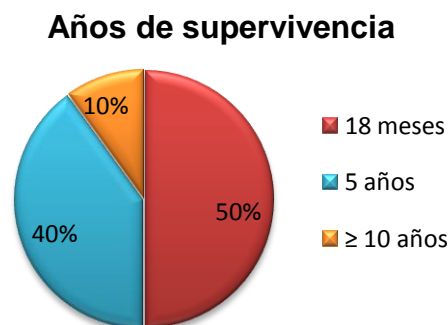


Figura 1. Esperanza de vida de ELA⁹

En lo que se refiere al sexo, en general la incidencia en hombres es ligeramente mayor que en la mujer; algunos estudios muestran que en las regiones afroamericanas esta incidencia se invierte³. A nivel mundial, la edad media de inicio se encuentra en el intervalo de 60-69 años de edad que a diferencia de otras enfermedades neurodegenerativas como el Parkinson o la demencia tipo Alzheimer, la incidencia de la ELA es menor a mayor edad. En España la edad de inicio es menor, entre 40-70 años y según estudios¹⁰ se aprecia el inicio de síntomas no específicos a los 48,8 años mientras que los síntomas específicos como signos de debilidad y atrofia fue a los 50,2 años. Por lo tanto, los pacientes recién diagnosticados son personas en edad laboral activa^{1,7}.

1.4 Etiopatogenia

Actualmente se conocen tres tipos de ELA^{11,12}:

1. **Esporádico (ELAS):** el más frecuente (85-90%). Se desconoce la causa y no existen antecedentes familiares de haber padecido de ELA.
2. **Familiar (ELAF):** (10-15%). Es de componente hereditario y está relacionado con una mutación en el cromosoma 21.
3. **Territorial o Guameña:** esta última modalidad se figura por una alta incidencia en la isla de Guam, en el Pacífico.

Tras 140 años del descubrimiento de esta patología, aún se desconoce la causa que la origina. Se plantean diferentes factores de riesgo que pueden desencadenar la ELA como: mecanismo genético, factores ambientales, alteraciones en el metabolismo (provocan un aumento del glutamato), radiaciones libres, hipótesis inmunológica. Entre los factores ambientales cabe destacar: el tabaco, uso de pesticidas o la actividad físicas de alto rendimiento. En un estudio realizado en los Países Bajos¹³ se comprobó que los fumadores mostraban una disminución de la supervivencia con respecto a los no fumadores, aunque el resultado de la asociación fue poco significativa. En otro estudio¹⁴, se planteó que la exposición a pesticidas podría ser otro factor de riesgo para la ELA aunque los autores concluyeron la necesidad de realizar estudios de mayor calidad metodológica para incluirlo como factor de riesgo. Chío et al ¹⁵, plantearon la posibilidad de que el fútbol profesional podría ser otro factor de riesgo aunque otro trabajo¹⁶ de los mismos autores no

encontraron casos de la ELA en otros deportes de alto rendimiento, por lo que parece ser que no existe una relación concluyente entre actividad física y ELA.

1.5 Diagnóstico

Existe una gran complejidad para el diagnóstico de la ELA como consecuencia de la enorme variabilidad clínica que engloba, pudiéndose confundir con otras patologías, principalmente la enfermedad de Kennedy, neuropatía por bloqueos motores y miastenia grave. El diagnóstico requiere la presencia de signos de primera y segunda motoneurona, es decir, es fundamentalmente clínico. Por esta razón, la Federación Mundial de Neurología formuló en 1994 (El Escorial, Madrid) una cadena de criterios conocidos como “Criterios de El Escorial”¹⁷, que fueron revisados en 1997. Sus principios se basan en la presencia de enfermedad de la NMS con evidencia clínica y de la NMI con demostración clínica o por electromiografía (EMG) y permite clasificar a los pacientes en ELA de tipo: bulbar, cervical, torácica y lumbar pero, al tener una baja sensibilidad, en 2008 se volvió a revisar e integraron el algoritmo de Awaji-Shima¹⁸ (Anexo 1) manteniendo los principios de los criterios de El Escorial pero con mayor sensibilidad (81% versus 62%) e igual especificidad (95%)¹⁹. Muestra la certeza diagnóstica en función de: clínicamente posible, clínicamente probable y clínicamente definida.

La enfermedad se diagnostica hasta con un año de retraso desde la aparición de los primeros síntomas. Es por ello que se debe hacer hincapié en lo que se refiere al diagnóstico precoz para dar comienzo a terapias neuroprotectoras que limiten el deterioro neuronal. Se ha comprobado que en adultos jóvenes, la supervivencia es mayor que en los de mayor edad²⁰. Además, un diagnóstico temprano facilitará la incorporación de tratamientos sintomáticos, lo que significa mejorar la calidad de vida del paciente. Cualquier intervención en los estadios tempranos de la enfermedad puede retrasar la dependencia alargando la autonomía del paciente. Actualmente, en los ensayos clínicos la escala más utilizada es la escala de valoración funcional de la esclerosis lateral amiotrófica revisada (ALSFRS-R)²¹ (Anexo 2) que evalúa las actividades de la vida diaria. Incluye 12 ítems separados en: función bulbar, respiratoria y función apendicular. Cada ítem cuenta con 5 puntos (0 es incapacidad y 4 es normal) y una puntuación total de 0-48; a menor puntuación mayor es la gravedad.

1.6 Clínica

Las manifestaciones clínicas de la ELA son una consecuencia del compromiso del sistema motor, preservando las demás funciones del sistema nervioso. Según sea su forma de inicio, se puede distinguir entre ELA espinal (trastornos motores en extremidades) y ELA bulbar (trastornos motores en pares craneales). En la actualidad se considera que esta degeneración es un proceso focal de la motoneurona superior e inferior²²:

- **Signos de afectación de primera motoneurona o de la MNS:** pérdida de destreza, debilidad muscular, hipertonía, hiperreflexia patológica, reflejos patológicos, exaltación de reflejos en una extremidad atrófica, parálisis pseudobulbar y labilidad emocional. El habla se vuelve lenta y esforzada.
- **Signos de afectación de segunda motoneurona o de la MNI:** debilidad muscular, hiporreflexia, atrofia muscular, hipotonía muscular, fasciculaciones, calambres musculares y síndrome bulbar (pérdida del habla y deglución). El habla se encuentra distorsionada con una lengua es débil y atrofiada.

En su mayor parte, se inicia con sintomatología espinal mientras que 1/3 de los casos manifiestan inicialmente sintomatología bulbar⁸. Suele ser de inicio rápido e impredecible desembocando en la insuficiencia respiratoria que es el responsable de provocar la muerte³. Se debe tener en cuenta que en todo momento son conscientes de la pérdida de estas habilidades, ya que al no verse afectada la capacidad intelectual y mental, órganos de los sentidos, control de esfínter y función sexual, pueden presentar estados de ansiedad o depresión⁵.

1.7 Tratamiento y calidad de vida

Aunque no existe tratamiento curativo para la ELA, se intenta mejorar la calidad de vida y prolongar el tiempo de supervivencia del paciente. La FDA (Food and Drug Administration) aprobó el Riluzotek® (Riluzole) como único medicamento que prolonga la vida en los pacientes con ELA al disminuir los niveles de glutamato en el cuerpo¹.

Las últimas investigaciones, han demostrado que el tratamiento nutricional y neumológico mejora la calidad y esperanza de vida. Como consecuencia es importante la coordinación de un equipo quienes centran su atención en el tratamiento individualizado e integral de los pacientes con el objetivo de mejorar la calidad de vida tanto al paciente como los familiares^{23,24}.

De gran importancia es la información que se aporta sobre el carácter progresivo y definitivo de los trastornos motores, la ausencia de un tratamiento curativo pero sobre todo incidiendo en los aspectos positivos como: la ausencia de dolor, de trastornos en el esfínter y la existencia de tratamientos sintomáticos y de soporte que ayudan a mejorar la calidad de vida²⁴.

Tratamiento sintomático: los Antidepresivos Tricíclicos son de gran utilidad para la sialorrea o síntomas emocionales; para la afeción pseudobulbar el Dextrometorfano combinado con Quinidina, la espasticidad con terapias físicas o relajantes musculares^{25,26,27}.

Ventilación mecánica a domicilio (VMD): la ventilación mecánica no invasiva (VMNI) es una terapia muy efectiva en la que se usan mascarillas nasales y el método más empleado es la ventilación con presión positiva intermitente binivel (BIPAP) adaptando la frecuencia de emisión al tiempo de inspiración/expiración del paciente. La ventilación mecánica invasiva (VMI) por traqueotomía se instaura cuando los resultados de la VMD no son satisfactorios²⁸.

Nutrición: los pacientes con ELA tienden a tener un balance negativo de calorías por como consecuencia de la debilidad muscular, pérdida de peso y alteraciones nutricionales y en el 80% de los casos presentan disfagia. Para evaluar el grado de disfagia se utiliza la escala de Karnell²⁹ (Tabla 1).

ESCALA DE KARNELL	
Clasificación	Observaciones
1. Deglución normal	Independiente en la alimentación por vía oral en todas las consistencias, deglución eficiente y sin riesgo
2. Limitación leve	El paciente mantiene una dieta normal
3. Disfagia leve	Precisa de dieta modificada que toma por vía oral

4. Disfagia leve-moderada	El paciente ingiere dieta modificada por vía oral pero precisa medidas terapéuticas para evitar aspiración
5. Disfagia moderada	Presenta aspiraciones traqueobronquial
6. Disfagia moderada/severa	Precisa de suplemento enteral y presenta aspiración
7. Disfagia severa	No puede tomar alimentación vía oral, precisando de alimentación enteral

Tabla 1. Escala de valoración de la disfagia de Karnell²⁹.

Hay que realizar un seguimiento detallado de la evolución del estado nutricional valorando el grado de disfagia y el estado en el que se encuentran las reservas magras y grasas del paciente. Se habla de déficit nutricional cuando el índice de masa corporal (IMC) es $< 18,5-20 \text{ Kg/m}^2$ y/o una pérdida de peso $\geq 10\%$ ³. Ante la presencia de los primeros signos de desnutrición y de disfagia, se puede valorar la colocación de la gastrostomía mediante gastrostomía percutánea (PEG) o gastrostomía radiológica percutánea (GRP) siendo ambas compatibles con la vía oral. Si el paciente no tolerara este mecanismo, se puede utilizar la sonda nasogástrica (SN) como otro método de alimentación alternativo^{30,31}.

Cuidados nutricionales

La disciplina enfermera, desempeña un papel fundamental en el apoyo asistencial y emocional del paciente y familiares. El profesional de enfermería determinará un modelo asistencial que trabaje en coordinación con el equipo multidisciplinar. El ingreso hospitalario va en función de la necesidad clínica del paciente, ya que la mayor parte de los cuidados de enfermería de este tipo de pacientes se realiza en su domicilio³².

Para la realización de un Plan de Cuidados Enfermero, siguiendo las recomendaciones de M^a Teresa Luis Rodrigo^{33,34}, en relación a la Nutrición, tras realizar la valoración lo que se obtienen son problemas de colaboración y no diagnósticos enfermeros porque su etiología deriva de la patología y no de la conducta del individuo, es decir, no es una respuesta humana. En este tipo de enfermos los problemas nutricionales más frecuentes podrían ser:

- Potencial de desnutrición secundaria a ELA
- Trastornos de la deglución secundarios a ELA

Tras haber identificado el problema se establecen los Criterios de Resultados (NOC) y la Intervención Enfermera (NIC), conducente al cumplimiento de los objetivos. En las Tablas 2 y 3 se pueden observar diferentes ejemplos de NOC y NIC.

Tabla 2. Potencial de desnutrición secundaria a ELA
NOC
[1008] Estado Nutricional: Ingestión alimentaria y de líquidos Indicadores: [100802] Ingestión alimentaria por sonda
NIC
[1056] Alimentación enteral por sonda <ul style="list-style-type: none"> - Insertar la sonda de acuerdo con el protocolo del centro. - Utilizar una técnica higiénica en la administración de este tipo de alimentación. - Observar si hay signos de edema o deshidratación. - Controlar la ingesta/excreción de líquidos. - Preparar al individuo y a la familia para la alimentación por sonda en casa, según corresponda.

Tabla 3. Trastornos de la deglución secundarios a ELA
NOC
[1918] Prevención de la aspiración Indicadores: [191802] Evita factores de riesgo.
NIC
[3200]Precauciones para evitar la aspiración. <ul style="list-style-type: none"> - Evaluar la presencia de disfagia, según proceda. - Proporcionar la alimentación en pequeñas cantidades - Romper o desmenuzar las pastillas antes de su administración - Evitar la alimentación si los residuos son voluminosos (más de 100 ml para sonda PEG) - Colocación erguida a más de 30°, 90° o lo más incorporado posible.

Tabla 2 y 3. Ejemplos de NIC y NOC en problemas de colaboración^{33,34}

Ante un paciente con ELA que aún no presente dificultades de deglución, se le recomienda mantener una alimentación equilibrada con un control de peso. Según

avanza la enfermedad se va adaptando la dieta a las circunstancias personales de cada paciente, pasando de una dieta de consistencia blanda a dietas especiales (néctar, gelatinas...) reforzada por espesantes naturales o comerciales para obtener texturas más suaves y homogéneas sin alterar el sabor de los alimentos. Es recomendable administrar cantidades pequeñas en 5-6 tomas diarias, asegurar el aporte de 2-2,5 L de líquidos diarios. Los alimentos fríos son más fáciles de ingerir. Es importante incidir que la posición del paciente es fundamental para evitar atragantamientos³⁵.

1.8 JUSTIFICACIÓN

La ELA es una enfermedad devastadora para el paciente y su familia. Es fundamental el apoyo biopsicosocial para hacer frente a la enfermedad. Los profesionales de la salud debe conocer los diferentes signos y síntomas característicos de la enfermedad para así ayudar a acortar el tiempo de diagnóstico evitando la instauración tardía de los tratamientos e incluso que a los pacientes se les adjudique tratamientos contraproducentes, equívocos e innecesarios.

A medida que avanza la enfermedad, son más los cuidados que necesita el paciente con ELA que exige una atención integral 24 horas. Por ello, la actuación de la disciplina enfermería es fundamental colaborando en la formación de los pacientes y cuidadores familiares, en el manejo de los cuidados básicos y especiales controlando el estado nutricional y anticipándose a los posibles cambios en la situación de la persona afectada. Y participando activamente junto a los demás a los profesionales que forman el equipo multidisciplinar

2. OBJETIVOS

Objetivo general

- Describir los resultados encontrados en la literatura científica sobre la nutrición en pacientes diagnosticados de ELA.

Objetivos específicos

- Analizar la repercusión de la terapia nutricional en la supervivencia en los pacientes con ELA.
- Examinar el uso de la sonda PEG como medida terapéutica en relación a la tasa de supervivencia.
- Analizar la atención interdisciplinar como factor pronóstico de supervivencia en los pacientes con ELA.

3. MATERIAL Y MÉTODOS

Para realizar la Revisión Bibliográfica se llevó a cabo una búsqueda sistemática de artículos científicos relacionados con la esclerosis lateral amiotrófica durante los meses de Enero y Abril de 2018 en las siguientes Bases Científicas de datos:

- Pubmed
- Scielo
- Google Académico
- Cochrane Plus
- Dialnet

Se utilizó la pregunta con el formato PICO para Paciente, Intervención, Comparación y Resultado: ¿El soporte nutricional equilibrado aumenta la calidad de vida en un paciente diagnosticado de ELA?

Durante la búsqueda se ha usado un lenguaje controlado utilizando los tesauros en términos MeSH (Medical Subject Headings) y DeCS (Descriptor en Ciencias de la Salud) (Tabla 4) combinados con los operadores booleanos AND y OR. Además se plantearon los siguientes criterios de inclusión con el fin de acotar las búsquedas realizadas:

- Artículos a texto completo.
- Paciente: adultos diagnosticados de ELA con soporte nutricional con/sin gastrostomía endoscópica percutánea
- Temporalidad: artículos publicados en los últimos 10 años.
- Idioma: artículos en español y/o inglés.

DeCS	MeSH
<ul style="list-style-type: none"> • Esclerosis lateral amiotrófica • Soporte nutricional • Terapia nutricional • Gastrostomía endoscópica percutánea • Enfermería 	<ul style="list-style-type: none"> • Amyotrophic lateral sclerosis • Nutritional support • Nutritional therapy • Percutaneous endoscopic gastrostomy • Nursing

Tabla 4: DeCS y MeSH utilizados en la búsqueda bibliográfica

Tras la búsqueda en las bases de datos utilizando las palabras clave y los criterios de inclusión, se escogen artículos después de leer los títulos y resúmenes, posteriormente se evalúa la calidad metodológica a través de la lectura crítica con la parrilla CASPe (Anexo 3), quedan como selección definitiva 9 documentos de los cuales: 1 estudio observacional, 3 estudios retrospectivos, 2 revisiones sistemáticas y 3 metaanálisis (Anexo 4).

En la Figura 2 se detalla el proceso de selección de los artículos.

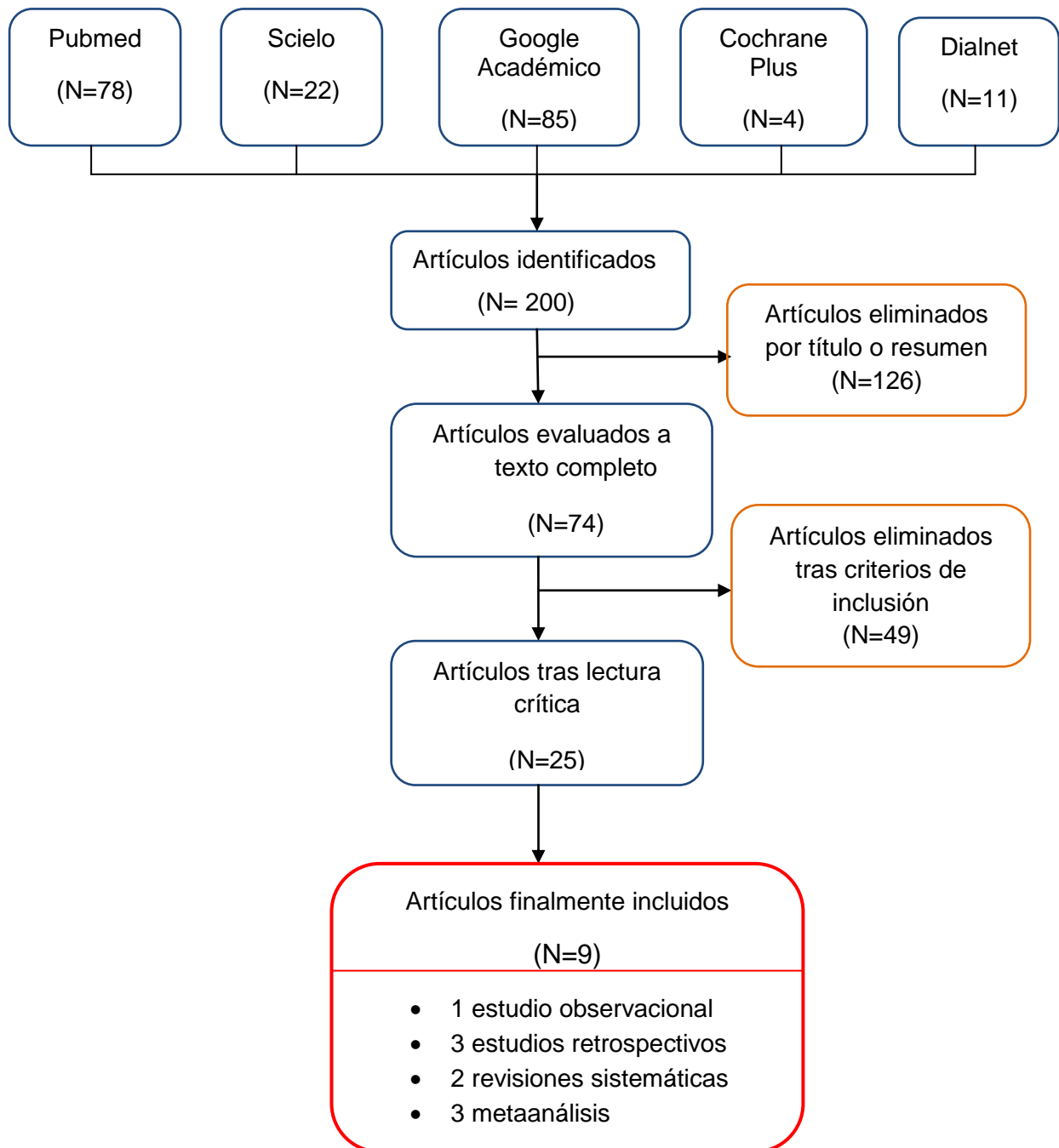


Figura 2: Diagrama de flujo del proceso de selección de artículos.

4. RESULTADOS Y DISCUSIÓN

Toda la información obtenida se ha sintetizado en los siguientes puntos que se exponen a continuación.

Relación de supervivencia y soporte nutricional

Tres de las nueve publicaciones seleccionadas, estudiaron la posible relación entre el soporte nutricional y la esperanza de vida de un paciente diagnosticado de ELA.

López JJ et al⁹ realizaron un estudio observacional de 46 pacientes diagnosticados de ELA en el Complejo Asistencial de León. Se observó la supervivencia de estos pacientes en función de: pacientes integrados en tratamiento nutricional (>30 días) frente a los que no tenían tratamiento nutricional; dentro de los integrados, se diferenció los que portaban sonda PEG (>30 días) frente a los que no tenían sonda. Además se valoró el tiempo que se invirtió en incorporarse a la terapia nutricional desde el momento del diagnóstico, diferenciándose cómo influyó en el caso de ELA bulbar y ELA espinal.

Según los resultados, los pacientes integrados en un tratamiento nutricional tuvieron una mediana de supervivencia de 873 días respecto a los 214 días de los pacientes que no entraron en el tratamiento, existiendo una diferencia estadística muy significativa ($p=0,004$). Al comparar los pacientes portadores de sonda PEG y los carecían de ella, los primeros presentan una mediana de supervivencia de 873 días respecto a 513 días de los pacientes sin sonda PEG, la diferencia no es estadísticamente significativa ($p=0,258$).

En lo que refiere al tiempo de integración al tratamiento, se obtuvo los siguientes resultados: en el caso de ELA bulbar, existió una diferencia de 230 días entre el inicio precoz y tardío al tratamiento y las medianas de supervivencia fueron 435 días y 177 días respectivamente ($p=0,36$). En el caso de ELA espinal, hubo un margen de integración de 557 días, correspondiendo una mediana de supervivencia de 325 días frente a los 181 días que entraron de forma más tardía ($p=0,09$). En ambos casos no hay diferencias estadísticamente significativas. Los autores exponen que el objetivo del soporte nutricional debería estar encaminado a garantizar la cobertura de las necesidades energéticas y nutricionales del paciente con ELA. Además, es

fundamental prevenir complicaciones como la disfagia o la aspiración empleando técnicas higiénico-dietéticas e intervencionistas.

Szajder J et al³⁶ realizaron un análisis retrospectivo en una Clínica Nutricional de Polonia, donde se seleccionaron a 48 pacientes diagnosticados de ELA que recibieron nutrición enteral domiciliaria durante 1 año y medio. Se valoró el estado nutricional, diferenciando varios grupos, utilizando el índice de masa corporal (IMC), cribado de riesgo nutricional 2002 (NRS 2002), valoración global subjetiva (VGS) y la concentración de albúmina en sangre. Los resultados obtenidos (Tabla 3) permitieron observar que los pacientes con mejores resultados de IMC, NRS y VGS tenían mayor tiempo de supervivencia, mientras que la concentración de albúmina en sangre no se asociaba a la esperanza de vida.

Valoración	Clasificación	Mediana de supervivencia
IMC	<17Kg/m ² → Grupo I	242 días
	17-18,4Kg/m ² → Grupo II	459 días
	18,5-25Kg/m ² → Grupo III	607 días
NRS 2002	3 puntos → Grupo I	728 días
	4 puntos → Grupo II	511 días
	≥5 puntos → Grupo III	242 días
VGS	A-B grado → Grupo I	702 días
	C grado → Grupo II	273 días
Albúmina	<35 g/L → Grupo I	392 días
	>35 g/L (normal) → Grupo II	573 días

Tabla 5. Resultados estudio Szajder J et al³⁶

En ambos estudios^{36,9} sostienen que un abordaje precoz de la nutrición enteral, bien sea por gastrostomía o sonda nasogástrica, se obtienen resultados positivos en el nivel y en la esperanza de vida, y que los pacientes estudiados presentaban bajos niveles de nutrición.

Miller RG et al³¹ realizaron un metaanálisis que determinaba la eficacia de las terapias en relación al tiempo de supervivencia. En lo que respecta a la nutrición, se encontró que en más del 79% diagnosticado con ELA utilizan grandes dosis de vitaminas y suplementos nutricionales, siendo seleccionada para este estudio la creatina y la vitamina E y así poder evaluar su eficacia con respecto al nivel de

supervivencia. Los resultados mostraron que el aporte de creatina en dosis diarias de 5-10 g no repercutía sobre la supervivencia. En lo que refiere a la vitamina E, se pudo observar que la administración en dosis altas de 5g no influía de ninguna manera y la administración de dosis de 1g/día mostró una ligera efectividad en disminuir la rápida progresión de la enfermedad, pero no suponía un aumento de la tasa de supervivencia. Los autores sugieren el uso de la videofluoroscopia de la deglución como técnica diagnóstica para identificar la consistencia de los alimentos y que sea más segura para el paciente y de esta manera mantener la alimentación por vía oral todo el tiempo que sea posible.

La eficacia de la gastrostomía endoscópica percutánea como medida terapéutica

En dos de los metaanálisis^{37,38} y una revisión bibliográfica³⁹ se valora la colocación de la sonda PEG con la supervivencia del paciente diagnosticado de ELA.

Burkhardt C et al³⁷ realizaron un estudio retrospectivo en la clínica Kantonsspital St. Gallen, Suiza, donde llevaron a cabo un análisis post-mortem en 80 pacientes diagnosticados de ELA. El objetivo era medir la eficacia del tratamiento con sonda PEG y respiración asistida en relación a la posibilidad de prolongar la supervivencia de los mismos. En lo que refiere a los portadores de sonda PEG (46 pacientes), se tuvo en cuenta el IMC durante la enfermedad y en el momento del fallecimiento y se descartó que la sonda PEG fuese la causa de muerte en estos pacientes. Al analizar los resultados no hubo diferencias significativas de IMC entre los portadores (IMC disminuyó un 16,8%) y los no portadores (IMC disminuyó un 17,4%). En lo que refiere a la tasa de supervivencia, los resultados demostraron que existían diferencias estadísticamente significativas entre pacientes portadores de sonda y pacientes que no lo portaban.

Prior I et al³⁸ realizaron un análisis retrospectivo en el Hospital Universitario Reina Sofía, de Córdoba. Se seleccionaron 37 pacientes diagnosticados de ELA portadores de sonda PEG. Se tuvo en cuenta las siguientes variables: niveles de albúmina, prealbúmina, proteínas totales e IMC. El 43% de esos pacientes recibieron suplementos nutricionales previos a la instauración de sonda PEG; de los cuales 32 pacientes necesitaron soporte respiratorio mediante ventilación mecánica no

invasiva (BIPAP). Refirieron complicaciones, principalmente estreñimiento y distensión abdominal un total de 14 pacientes, teniendo complicaciones mecánicas relacionadas con la sonda 4 de ellos. Se pudo apreciar una diferencia estadísticamente significativa ($p < 0,05$) de los niveles de albúmina, proteínas total e IMC desde antes de la instauración de la sonda PEG hasta un periodo de 3 a 6 meses en su colocación. Los diferencia de los niveles de prealbúmina no fueron estadísticamente significativos ($p = 0,08$). Apoyando la idea de que la instauración de la sonda PEG debería ser el dispositivo prioritario para la nutrición de estos pacientes. Aunque son conscientes de la necesidad de realizar más estudios DE investigación científica que den una mayor evidencia estadística de la efectividad

Cui F et al³⁹ realizaron un metaanálisis en el Servicio Neurológico del Hospital General de China donde seleccionaron a 996 pacientes con ELA para valorar el efecto terapéutico de pacientes que portan sonda PEG y su tasa de supervivencia. Dividieron el tiempo de permanencia con la sonda PEG en 30 días, 10 meses, 20 meses y 30 meses. Los resultados mostraron que no tuvo efecto en la supervivencia a los 30 días, 10 meses y 30 meses. No obstante, sí que hubo un aumento de la tasa de supervivencia a 20 meses ($p = 0,007$)

Ambas publicaciones^{38,39} establecen que las complicaciones que se puedan generar tras la colocación de una sonda PEG, como el estreñimiento, no deberían considerarse exclusivas del tratamiento nutricional ya que son características de la evolución de la propia enfermedad consecuencia del declive muscular

El abordaje multidisciplinar

Tres de los nueve artículos seleccionados^{9,23,31,36-41} valoran la efectividad de un modelo multidisciplinar para la atención de los pacientes diagnosticados de ELA, siendo uno de ellos un estudio observacional que analiza estadísticamente su efectividad en relación al nivel de supervivencia.

Güell M et al²³ defienden la existencia de un modelo multidisciplinar en el Hospital de Santa Cruz y San Pablo, Barcelona. Tras confirmarse el diagnóstico de la enfermedad mediante un examen de electromiografía y estudios etiológicos, se incluye al paciente en la consulta interdisciplinaria. Esta consulta se realiza en un mismo día, durante el segundo y cuarto jueves de cada mes, siendo una atención

simultánea por todo el equipo. Previamente, se reúne a todo el equipo multidisciplinar para comentar la situación clínica y decidir la necesidad de instaurar un tipo de tratamiento. Además cuenta con una atención domiciliaria a través de la atención comunitaria. Este modelo es similar en unidades específicas del ELA en Irlanda, Italia y Madrid.

Los autores defienden que los pacientes diagnósticos de esta enfermedad que afecta a todos los aspectos de la persona, requiere de atención integral hospitalaria y domiciliaria. De esta manera, permite la aplicación de tratamiento respiratorio y nutricional precoz y gracias al continuo seguimiento, se puede detectar la aparición de síntomas de la forma más rápida posible y permitiendo aumentar la supervivencia

Jiménez I et al⁴⁰ realizaron una revisión sistemática donde, además de defender la adopción de un modelo multidisciplinar como herramienta de atención a pacientes con ELA en el Hospital Universitario de Bellvitge, Barcelona, evaluaron estadísticamente su impacto sobre la supervivencia de la enfermedad. Se seleccionaron a 418 pacientes con ELA de los cuales 84 pacientes fueron atendidos en un la consulta de neurología general mientras que 334 con un modelo multidisciplinar. Los resultados mostraron una mediana de supervivencia de 1246 días en pacientes integrados en un modelo multidisciplinar frente a 1148 días en pacientes atendidos en un modelo convencional; es decir, 104 días de diferencia siendo estadísticamente significativa ($p=0,001$).

Rodríguez FJ et al⁴¹ realizaron un metaanálisis en la unidad multidisciplinar del Hospital Universitario La Paz, Madrid. En ella seleccionaron a 42 pacientes diagnosticados de ELA y evaluaron trimestralmente, durante 24 meses, la evolución de la enfermedad y la posible influencia de la atención multidisciplinar sobre el nivel de supervivencia. Los resultados muestran desde los 6 meses hasta los 24 meses que duro el estudio, hubo una disminución significativa ($p=0,0297$) de la capacidad funcional según la escala de ALSFRS-R: 42,54 puntos a los 6 meses y 18,07 al finalizar. Respecto al número total de fallecimientos, resultaron 10 pacientes muertos en los 2 años (23,80%) ($p>0,05$) lo que se traduce a una mejora de la supervivencia de los pacientes atendidos en esta unidad multidisciplinaria. El autor coincide con los autores anteriores respecto a la eficacia de la rápida instauración del tratamiento en

estas unidades, pero basándose en su estudio metaanálisis consideran que este tipo de atención multidisciplinar no influye en la evolución neurológica de la enfermedad, ya que su trabajo mostró un elevado número de depresión y deterioro cognitivo

5. CONCLUSIONES

- La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad neurológica progresiva cuya causa aún es desconocida. No se ha encontrado un tratamiento efectivo para su cura, pero gracias a los avances tecnológicos hay mejoría de la sintomatología y en la calidad de vida de los pacientes.
- La captación de los pacientes con ELA en un protocolo nutricional conlleva un aumento de la supervivencia. Existe una ventaja en la evolución en los pacientes que comienzan antes el tratamiento nutricional. Son necesarios más estudios para determinar si una colocación de la sonda PEG más precoz podría aumentar la supervivencia.
- El abordaje de este paciente desde una perspectiva multidisciplinar es fundamental para dar respuesta a las diferentes problemáticas que presenta esta patología.

6. BIBLIOGRAFÍA

1. FUNDELA: Fundación Española para el Fomento de la Investigación de la Esclerosis Lateral Amiotrófica [Internet]. Madrid. 2004 [citado 19 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.fundela.es/ela/informacion-general/>
2. ADELA:Asociación Española de ELA [Internet]. Madrid. 2004 [citado 15 de abril de 2018]. Disponible en: <https://adelaweb.org/la-ela/la-enfermedad/>
3. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2009.
4. Segovia de Arana JM, Mora Teruel F. Enfermedades Neurodegenerativas. Serie Cien. Madrid: Farmaindustria; 2002.
5. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [Internet]. Estados Unidos: NIH. 2017 [citado 17 de marzo de 2018]. Disponible en: https://espanol.ninds.nih.gov/trastornos/esclerosis_lateral_amiotrofica.htm
6. Arias Escobar BG, Chachapoya Quishpe MM. Identificación y análisis de los cuidados posturales de la enfermedad ELA (Esclerosis Lateral Amiotrófica) para el diseño de una solución ergonómica de un caso en estudio. [Tesis de grado]. Latacunga: Unidad Académica de Ciencias de la Ingeniería y Aplica. Universidad Técnica de Cotopaxi; 2016.
7. Camacho A, Esteban J, Paradas C. Informe de la Fundación Del Cerebro sobre el impacto social de la esclerosis lateral amiotrófica y las enfermedades neuromusculares. Neurología. 2018;33(1):35-46.
8. Sociedad Española de Neurología [Internet]. Barcelona: SEN. [citado 26 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.sen.es/>
9. López Gómez J, Ballesteros Pomar M. D, Vázquez Sánchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernández A, Cano Rodríguez I. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. Nutr Hosp. 2011;26(3):515-21.
10. Situación Asistencial Sanitaria y Social de Pacientes con ELA: Asistencia multidisciplinar. [Internet]. Madrid:FUNDELA. [citado 7 de marzo de 2018].

Disponible en:

<http://www.fundela.es/documentacion/publicaciones/general/situacion-asistencial-sanitaria-y-social-de-pacientes-con-ela-iii-asistencia-multidisciplinal/>

11. Andersen PM, Al-Chalabi A. Genética clínica de la esclerosis lateral amiotrófica: ¿qué sabemos realmente?. Nat Rev Neurol [Internet]. 11 de noviembre de 2011 [citado 26 de abril de 2018];7(11):603-15. Disponible en: <http://www.nature.com/articles/nrneurol.2011.150>
12. Madrigal Muñoz A. La esclerosis lateral amiotrófica [Internet]. Instituto de Migraciones y Servicios Sociales; [citado 7 de marzo de 2018]. Disponible en: <http://sid.usal.es/idocs/F8/FDO7213/ELA.pdf>
13. Jong S de, Huisman M, Sutedja N, van der Kooi A, de Visser M, Schelhaas HJ, et al. Fumar, el consumo de alcohol y el riesgo de esclerosis lateral amiotrófica: un estudio basado en la población. Am J Epidemiol [Internet]. 1 de agosto de 2012 [citado 26 de abril de 2018];176(3):233-9. Disponible en: <https://academic.oup.com/aje/article-lookup/doi/10.1093/aje/kws015>
14. Sutedja NA, Veldink JH, Fischer K, Kromhout H, Heederik D, Al E. Exposición a productos químicos y metales y riesgo de esclerosis lateral amiotrófica: una revisión sistemática. Taylor Fr Online [Internet]. 18 de enero de 2009 [citado 26 de abril de 2018];10(5-6):302-9. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/17482960802455416>
15. Chio A, Benzi G, Dossena M, Mutani R, Mora G. Riesgo muy elevado de esclerosis lateral amiotrófica entre los jugadores de fútbol profesional italiano. Brain a J Neurol [Internet]. 2007 [citado 26 de marzo de 2018];128(3):472-6. Disponible en: <https://academic.oup.com/brain/article-lookup/doi/10.1093/brain/awh373>
16. Chiò A, Calvo A, Dossena M, Ghiglione P, Mutani R, Mora G. ELA en

- jugadores de fútbol profesionales italianos: el riesgo sigue presente y podría ser específico para fútbol. Taylor Fr Online [Internet]. 2009 [citado 26 de marzo de 2018];10(4):205-9. Disponible en: <http://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/17482960902721634>
17. Brooks BR. Criterios de la Federación Mundial de Neurología de El Escorial para el diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica. J Neurol Sci [Internet]. 2007 [citado 26 de abril de 2018];124:96-107. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7807156>
 18. Carvalho M, Dengler R, Eisen A, England JD, Kaji R, Kimura J, et al. Criterios electrodiagnósticos para el diagnóstico de ELA. Clin Neurophysiol [Internet]. 2008 [citado 26 de abril de 2018];119(3):497-503. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18164242>
 19. Costa J, Swash M, de Carvalho M. Criterios de Awaji para el diagnóstico de la esclerosis lateral amiotrófica. Neurology [Internet]. 2012 [citado 26 de abril de 2018];69(11):1410. Disponible en: <http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archneurol.2012.254>
 20. Strong MJ. Simplificando el enfoque: ¿qué podemos hacer? Neurology [Internet]. 2007 [citado 27 de marzo de 2018];53(8):4-31. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10560635>
 21. Campos Salas T, Rodríguez Santos F, Esteban J, Cordero Vázquez P, Pardina Mora JS, Cano Carmona A. Adaptación española de la Escala Revisada de Valoración Funcional de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ALSFRS-R) [Internet]. [citado 29 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.fundela.es/FilesRepo/L/9/C/W/pQqocrYNZt-adaptacionalsfrsr.pdf>
 22. Consejería de Salud. Junta de Andalucía [Internet]. Sevilla. 2009 [citado 26 de abril de 2018]. Disponible en: <http://www.juntadeandalucia.es/salud/sites/csalud/portal/index.jsp>
 23. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a

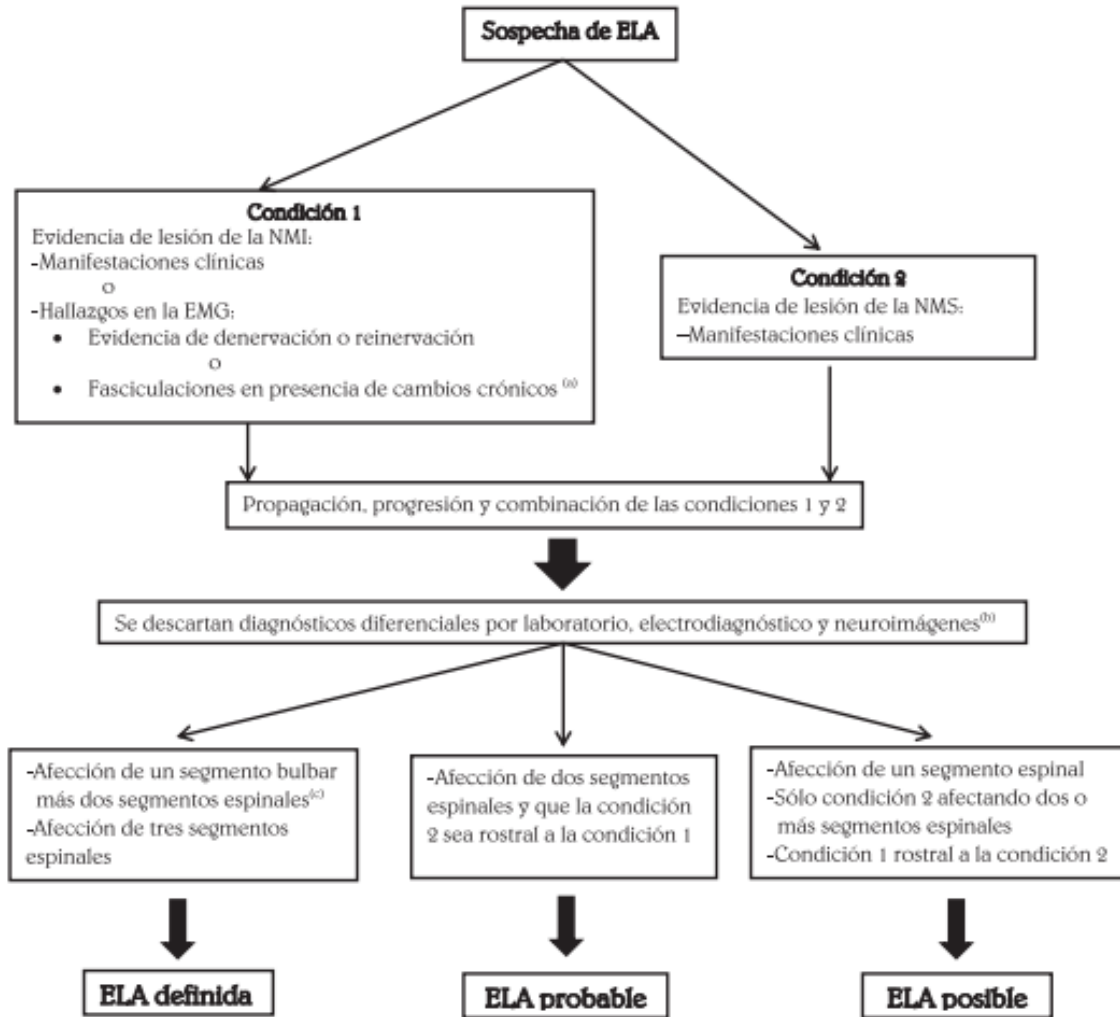
- pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. *Bronconeumología*. 2013;49(12):529-33.
24. Bak S, Bak L. Tratamiento sintomático de la esclerosis lateral amiotrófica. *Ugeskr Laeger [Internet]*. 1994 [citado 26 de abril de 2018];156(28):4138-40. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/7520644>
 25. Piro EP, Brooks BR, Cummings J, Schiffer R, Thisted RA, Wynn D, et al. Dextromethorphan Plus Ultra Low-Dose Quinidine reduce el efecto pseudobulbar. *Neurology [Internet]*. 2010 [citado 27 de abril de 2018];68(5):693-702. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/ana.22093>
 26. Szczudlik A, Słowik A, Tomik B. El efecto de la amitriptilina sobre el llanto patológico y otros signos pseudobulbares. *Neurol y Neurocir [Internet]*. 1995 [citado 27 de abril de 2018];29(5):663-74. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/8584093>
 27. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. El valor del ejercicio muscular en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *J Neurol Sci*. 2001;191(1-2):133-7.
 28. Miller RG, Mitchell JD, Moore DH. Riluzol para la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)/ enfermedad de la neurona motora. *Neuromuscul Gr [Internet]*. 14 de marzo de 2012 [citado 27 de abril de 2018];3. Disponible en: <http://doi.wiley.com/10.1002/14651858.CD001447.pub3>
 29. Talens Jiménez A, Bonito Gadella JC. Fisioterapia y calidad de vida. 2007 [citado 26 de mayo de 2018];61. Disponible en: https://issuu.com/fisioterapialdia/docs/vol_9_n2_fisioterapia
 30. Marin B, Desport JC, Kajeu P, Jesus P, Nicolaud B, Nicol M, et al. La alteración del estado nutricional en el momento del diagnóstico es un factor pronóstico para la supervivencia de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(6):628-34.
 31. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forsheew D, Johnston W,

- et al. Actualización del parámetro de práctica: el cuidado del paciente con esclerosis lateral amiotrófica: terapias farmacológicas, nutricionales y respiratorias (una revisión basada en la evidencia). *Neurology* [Internet]. 2009 [citado 22 de mayo de 2018];73(15):1218-26. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19822872>
32. Aldana Espinal JM, Álvarez Rueda JM, Arispón García C, Barrera Chacón J, Barrot Cortés E, Bravo Ultreta M, et al. Guía asistencial de esclerosis lateral amiotrófica Andalucía. Social SA de SC de S y B, editor. Andalucía; 2012. 200 p.
 33. NNNconsult. NANDA International Nursing Diagnoses: Definition and classifications 2015-2017 [Internet]. [citado 24 de abril de 2018]. Disponible en: <https://www.nnnconsult.com/>
 34. Luis Rodrigo M. Los diagnósticos enfermeros, revisión crítica y guía práctica. 9ª. Barcelona: Elsevier; 2013.
 35. Juárez Peláez E, Pardo Hernández A, Navarro Royo C, Gómez Candela C. Recomendaciones dietético nutricionales del Servicio Madrileño de Salud. 2013 [citado 8 de mayo de 2018]; Disponible en: <http://www.madrid.org/cs/Satellite?blobcol=urldata&blobheader=application%2Fpdf&blobheadername1=Content-disposition&blobheadername2=cadena&blobheadervalue1=filename%3DRecomendaciones+dietetico+nutricionales.pdf&blobheadervalue2=language%3Des%26site%3DHosp>
 36. Sznajder J, S´lefarska-Wasilewska M, Kłęk S. La influencia del estado inicial de la nutrición en la esperanza de vida de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ALS) durante la nutrición enteral en casa [Internet]. Vol. 33, *Nutrición Hospitalaria*. 2015 [citado 22 de mayo de 2018]. 3-7 p. Disponible en: <http://revista.nutricionhospitalaria.net/index.php/nh/article/view/7/6>
 37. Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A, Andersen PM, Weber M. ¿Se mejora la

- supervivencia mediante el uso de VNI y PEG en la esclerosis lateral amiotrófica (ELA)? Un estudio post-mortem de 80 pacientes con ELA. PLoS One [Internet]. 2017 [citado 23 de mayo de 2018];12(5):e0177555. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28542233>
38. Prior-Sánchez I, Herrera-Martínez AD, Jiménez CT, José M, Puerta M, Continente AC, et al. Gastrostomía endoscópica percutánea en esclerosis lateral amiotrófica; experiencia en un hospital de tercer nivel. Nutr Hosp [Internet]. 2014 [citado 23 de mayo de 2018];30(6):1289-94. Disponible en: <http://www.aulamedica.es/nh/pdf/7808.pdf>
 39. Cui F, Sun L, Xiong J, Li J, Zhao Y, Huang X. Efectos terapéuticos de la gastrostomía endoscópica percutánea sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un metanálisis. PLoS One [Internet]. 2018 [citado 23 de mayo de 2018];13(2):e0192243. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29408898>
 40. García Jiménez I, Moya NS, Munt MR, Rodríguez Herrera MV, Panadés Povedano M, Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA. Nutr Hosp. 2015;31:56-66.
 41. Rodríguez de Rivera FJ, Oreja Guevara C, Sanz Gallego I, San José Valiente B, Santiago Recuerda A, Gómez Mendieta MA, et al. Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. Neurología. 2011;26(8):455-60.

ANEXOS

Anexo 1: Algoritmo para el diagnóstico de ELA según los criterios de El Escorial revisado y con modificaciones del consenso Awaji-Shima.



Anexo 2

Escala funcional de la ELA revisada (ALSFRS-R)		
1. Lenguaje	4	Procesos del habla normales.
	3	Trastornos del habla detectables.
	2	Habla inteligible con repeticiones.
	1	Habla completamentada con comunicación no verbal.
	0	Pérdida del habla útil.
2. Salivación	4	Normal.
	3	Aunque leve, definitivo exceso de saliva en la boca, puede haber sialorrea nocturna mínima.
	2	Exceso de saliva moderado, puede haber sialorrea mínima
	1	Exceso marcado de saliva con algo de sialorrea.
	0	Sialorrea marcada, requiere pañuelo constante.
3. Deglución	4	Hábitos alimenticios normales.
	3	Problemas alimenticios tempranos, ahogamientos ocasionales.
	2	Requiere cambios en la consistencia de la dieta.
	1	Necesita alimentación a través de tubos suplementarios.
	0	NPO (Nil Per Os) Alimentación exclusivamente enteral o parenteral.
4. Escritura	4	Normal
	3	Un poco lenta y torpe, todas las palabras son legibles.
	2	No todas las palabras son legibles.
	1	Capaz de sostener una pluma, pero no de escribir.
	0	Incapaz de sostener una pluma.
5a. Cortado de comida y uso de utensilios (paciente sin gastrostomía)	4	Normal.
	3	Algo lento y torpe, no necesita ayuda.
	2	Puede cortar la mayoría de las comidas, lento y torpe, requiere algo de ayuda.
	1	La comida requiere ser cortada por alguien más, aún puede alimentarse lentamente.

	0	Necesita ser alimentado.
5b. Cortado de comida y uso de utensilios (pacientes con gastrostomía)	4	Normal.
	3	Torpe, puede manejar todos los utensilios.
	2	Requiere algo de ayuda con cierres y broches.
	1	Aporta poca ayuda para el cuidador.
	0	Incapaz de realizar ningún aspecto de la tarea.
6. Vestido e higiene	4	Normal
	3	Capaz de autocuidado con eficiencia disminuida.
	2	Requiere ayuda intermitente o métodos sustitutos.
	1	Requiere ayuda de cuidador para autocuidado.
	0	Dependencia total.
7. Voltearse en la cama y ajustar las cobijas	4	Normal.
	3	Algo lento y torpe, no necesita ayuda.
	2	Puede voltearse solo o ajustar las sabanas con dificultad.
	1	Puede comenzar a voltearse sin terminar, no puede ajustar sabanas.
	0	Dependencia total.
8. Caminar	4	Normal.
	3	Dificultad temprana para la deambulaci3n.
	2	Puede caminar con ayuda.
	1	S3lo movimiento funcional no ambulatorio.
	0	No hay movimiento voluntario de piernas.
9. Subir escaleras	4	Normal.
	3	Lento.
	2	Moderadamente inestable o fatiga.
	1	Requiere ayuda.
	0	No puede.
10. Disnea	4	Ninguna.
	3	Ocurre cuando camina.
	2	Ocurre con uno o m3s: comer, bañarse y vestirse.
	1	Ocurre en descanso ya sea sentado o acostado.
	0	Dificultad significativa, se considera soporte mec3nico.
11. Ortopnea	4	Ninguna.
	3	Un poco de dificultad al dormir, disnea diurna, no

		siempre requiere de almohadas.
	2	Requiere de almohadas extra para dormir (>2)
	1	Solo puede dormir sentado
	0	Incapaz de dormir.
12. Insuficiencia respiratoria	4	Ninguna.
	3	Uso intermitente de BiPAP.
	2	Uso continuo de BiPAP por las noches.
	1	Uso continuo de BiPAP dia y noche.
	0	Ventilación mecánica invasiva por medio de intubación/traqueostomía.

Anexo 3: Lectura crítica de artículos según CASPe

ARTÍCULOS	PREGUNTAS											PUNTUACIÓN TOTAL
	+: si - : no ? : no sé											
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	
López JJ et al ⁹	+	+	+	-	+	+	+	-	+	+	+	9/11
Szajder J et al ³⁶	+	+	-	+	?	+	+	-	+	+	+	8/11
Miller RG et al ³¹	+	+	+	-	+	-	+	-	+	+	+	8/11
Burkhardt C et al ³⁷	+	+	+	-	+	-	+	-	+	+	+	8/11
Prior I et al ³⁸	+	+	-	+	+	+	+	+	+	-	+	9/11
Cui F et al ³⁹	+	+	-	-	+	+	+	+	+	-	-	7/11
Güell M et al ²³	+	+	+	-	+	-	-	+	+	+	+	8/11
Jiménez I et al ⁴⁰	+	+	+	+	?	+	-	-	+	+	+	8/11
Rodríguez FJ et al ⁴¹	+	+	-	+	+	?	+	+	+	+	+	9/11

1. ¿Se orienta el ensayo a una pregunta claramente definida? 2. ¿Fue aleatoria la asignación de los pacientes a los tratamientos? 3. ¿Fueron adecuadamente considerados hasta el final del estudio todos los pacientes que entraron en él? 4. ¿Se mantuvieron ciegos al tratamiento los pacientes, los clínicos y el personal del estudio? 5. ¿Fueron similares los grupos al comienzo del ensayo? 6. ¿Al margen de la intervención en estudio los grupos fueron tratados de igual modo? 7. ¿Es muy grande el efecto del tratamiento? 8. ¿Cuál es la precisión de este efecto? 9. ¿Puede aplicarse estos resultados en tu medio o población local? 10. ¿Se tuvieron en cuenta todos los resultados de importancia clínica? 11. ¿Los beneficiarios a obtener justifican los riesgos y los costes?

Anexo 4: Selección de artículos en bases de datos

Base de datos	MeSH	DeCS	Artículos encontrados	Tras lectura de título y resumen	Tras criterios de inclusión	Artículos finalmente seleccionados
PubMed	"Amyotrophic lateral sclerosis" AND "nutritional support"	"Esclerosis lateral amiotrófica" Y "Soporte Nutricional"	56	10	4	2
	"Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND effect AND ("gastrostomía endoscópica percutánea" OR PEG)	"Esclerosis lateral amiotrófica" Y efecto Y ("gastrostomía endoscópica percutánea" O PEG)	18	16	5	3
	"Amyotrophic Lateral Sclerosis" AND "nutritional support" AND nursing	"Esclerosis lateral amiotrófica" Y "Soporte nutricional" Y enfermería	4	2	1	1
Scielo	"Amyotrophic lateral sclerosis" AND "nutritional support"	"Esclerosis lateral amiotrófica" Y "Soporte nutricional"	8	7	2	1
	"Amyotrophic Lateral	"Esclerosis lateral	14	11	2	0

	Sclerosis” AND effect AND (“gastrostomía endoscópica percutánea” OR PEG)	amiotrófica” Y efecto Y (“gastrostomía endoscópica percutánea” O PEG)				
	“Amyotrophic Lateral Sclerosis” AND “nutritional support” AND nursing	“Esclerosis lateral amiotrófica” Y “Soporte nutricional” Y enfermería	0	-	-	-
Google Academico	“Amyotrophic lateral sclerosis” AND (“Nutritional support” OR “Nutrition Therapy”	“Esclerosis lateral amiotrófica” Y (“soporte nutricional” O “terapia nutricional”)	85	22	9	2
Cochrane Plus	“Amyotrophic lateral sclerosis” AND nutrition	“Esclerosis lateral amiotrófica” Y nutrición	4	1	1	1
Dialnet		Esclerosis lateral amiotrófica Y Nutrición	11	5	1	1