

Esclerosis Lateral Amiotrófica – ELA.

Manejo nutricional

Rosa María Parodi¹

¹Nutricionista. Invitada del Instituto de Investigación para el desarrollo de la Nutriología - IIDENUT.
Email: maritaparodinutricion@hotmail.com

Capacidades adquiridas: Al finalizar el artículo, los lectores podrán:

- Conocer las principales dificultades que se presentan en la ELA y entender la importancia de un buen manejo nutricional
- Entender las razones de la marcada variabilidad que existe en el tratamiento nutricional de los pacientes con ELA.
- Planificar el tratamiento de un paciente con ELA.

Palabras claves: *Nutrición Esclerosis Lateral Amiotrofia (ELA), motoneurona, Disfagia*

Resumen

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es de etiología no definida y de variadas características. Afecta seriamente la capacidad del paciente para alimentarse, por lo que el manejo nutricional será de vital importancia. El mayor reto que debe enfrentar el Nutricionista a cargo de la terapia nutricional es saber identificar oportunamente los cambios que se producen en el paciente a consecuencia del progreso de la enfermedad y conservar su peso a toda costa, pues estudios demuestran que la pérdida de peso debilita al paciente y acelera el proceso de la enfermedad. La presentación y la evolución de la ELA es variable de un paciente a otro. El papel de la nutrición es fundamental, no sólo para mejorar la calidad de vida de estos pacientes sino para contribuir de alguna manera a que el cuerpo pueda enfrentar los efectos deletéreos propios de los ELA y permitir extender la vida del paciente.

1. Introducción

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) pertenece a una familia de desórdenes adquiridos y heredados que conforman la enfermedad de la neurona motora. La motoneurona o neurona motora son el tipo de neuronas presentes en el cerebro, en el tronco cerebral y en la médula espinal encargadas de controlar los movimientos voluntarios de los músculos. En las enfermedades de neurona motora, el daño a estas células causa debilidad y en situaciones como ELA, parálisis total y muerte. La familia de las enfermedades de motoneurona incluye diversos desórdenes tales como: el botulismo, el tétano, la poliomielitis, la atrofia muscular espinal y ELA (1).

Hay diferentes tipos de neuronas, más de 80 tipos y algunas muy especializadas; las enfermedades que causan pérdida de neuronas o alteración de la función neuronal, tales como la enfermedad de Alzheimer, la enfermedad de Parkinson, así como la ELA, son un grupo de desórdenes que causan la degeneración de un tipo específico de neuronas, por lo tanto el término "neurodegenerativas" se usa para describir estas enfermedades. (1)

La mayor parte de los casos de ELA son del tipo "ELA esporádica," que se adquiere en algún momento de la vida y donde las motoneuronas degeneran y mueren de forma prematura por causa desconocida. Sin embargo, en el 10% de los casos de ELA, la enfermedad es heredada y

se conoce como “ELA Familiar”; en la mayoría de estos pacientes con ELA Familiar, la mutación genética que la causa puede ser identificada (1)

La ELA en el Perú es considerada dentro del grupo de enfermedades raras y huérfanas. En el Perú se estima que hay 400 casos de ELA aproximadamente; a nivel mundial se habla de 2 casos por cada 100,000 habitantes. La ELA tiene un pronóstico de vida que va entre los 2 a 5 años desde el inicio de los síntomas, aunque hay excepciones de casos que duran menos de un año, y muy pocos más de 20 años. Pero se puede decir que en la ELA, en un rango del 9% al 40% tienen una supervivencia de 5 años, es decir un 25% en promedio; y, en un rango que va del 8% al 16% una supervivencia de 10 años.

Según la presentación inicial se definen 2 formas más comunes: La ELA bulbar y la ELA de disfunción de motoneurona inferior; ambas pueden tener diferente signos y síntomas de presentación, variados grados de progresión, pero todas son devastadoras, es decir, van minimizando en forma progresiva las funciones corporales, incluyendo todos los músculos voluntarios, afectando de forma progresiva, la movilidad, la deglución, el habla y la respiración.

El tipo de presentación está relacionada con la supervivencia, teniendo peor pronóstico el tipo de presentación bulbar. Está es la que compromete desde sus inicios los músculos que controlan el habla, la masticación y la deglución y es la que desde un inicio está más relacionada con el manejo nutricional. Los casos de ELA con presentación inicial distinta a la descrita, a medida que progresan también terminan comprometiendo seriamente estas funciones.

Actualmente no hay droga ni terapia efectiva conocida que haga más lenta o detenga la progresión de la ELA aunque se sabe que la desnutrición y el bajo peso la agravan (1). La razón principal por la que no existe tratamiento efectivo ni cura hasta el momento, es porque no se conocen todavía las causas de la ELA. Se manejan distintas hipótesis, como que el

detonante de la enfermedad sería la neurotoxicidad del glutamato, o la disfunción mitocondrial, o la toxicidad por radicales libres; se habla también de apoptosis, o de bacterias, o virus y hasta de priones (2).

En términos nutricionales, algunas de estas posibles causas podrían ser paleadas con manejo nutricional. No obstante, más allá de la causa original es necesario enfatizar que la ELA afecta la capacidad de alimentarse debido a la disfagia, lo que incluye de forma progresiva la incapacidad de localizar y de controlar el alimento en la boca, dificultad para abrir y cerrar la boca, descoordinación en la masticación, en la deglución, en la respiración; y sialorrea, además la pérdida de la función motora de manos y brazos, la pérdida de fuerza y la progresión hasta la parálisis total (3).

Los problemas descritos representan una serie de dificultades y exigencias para el profesional a cargo del tratamiento nutricional. Un aspecto común en el manejo nutricional en estos pacientes es que la intervención dietoterapéutica deberá ir ajustándose a la pérdida de la habilidad para alimentarse, debido a que las alteraciones presentes pueden variar considerablemente según vaya progresando la enfermedad. La progresión de la enfermedad y la afectación de las capacidades del paciente para alimentarse a causa de la disfagia puede ser muy rápida, es decir, que las características de la dieta pueden cambiar cada 15 días y podría suceder que en menos de un año no sea posible continuar con la vía oral y se deba iniciar la alimentación vía sonda; por lo general se opta por una gastrostomía, se recomienda la gastrostomía percutánea endoscópica (PEG por sus siglas en inglés, percutaneous endoscopic Gastrostomy)

Es evidente que el papel del Nutricionista es fundamental, como parte del equipo multidisciplinario encargado del cuidado del paciente con ELA, no sólo para procurar mejorar la calidad de vida de estos pacientes sino para contribuir de alguna manera a que el cuerpo pueda enfrentar mejor los efectos devastadores propios de la enfermedad y de un modo u otro extender la vida del afectado.

Recuperar el peso del paciente o en muchos casos procurar conservar su peso constituye un reto que de alcanzarse representa una herramienta primordial para la supervivencia (Figura 1).

Por esta razón, el objetivo del presente artículo es describir, en términos nutricionales, algunas de las principales complicaciones asociadas con el progreso de la ELA en el paciente y la forma como el Nutricionista puede hacer para afrontarlas.

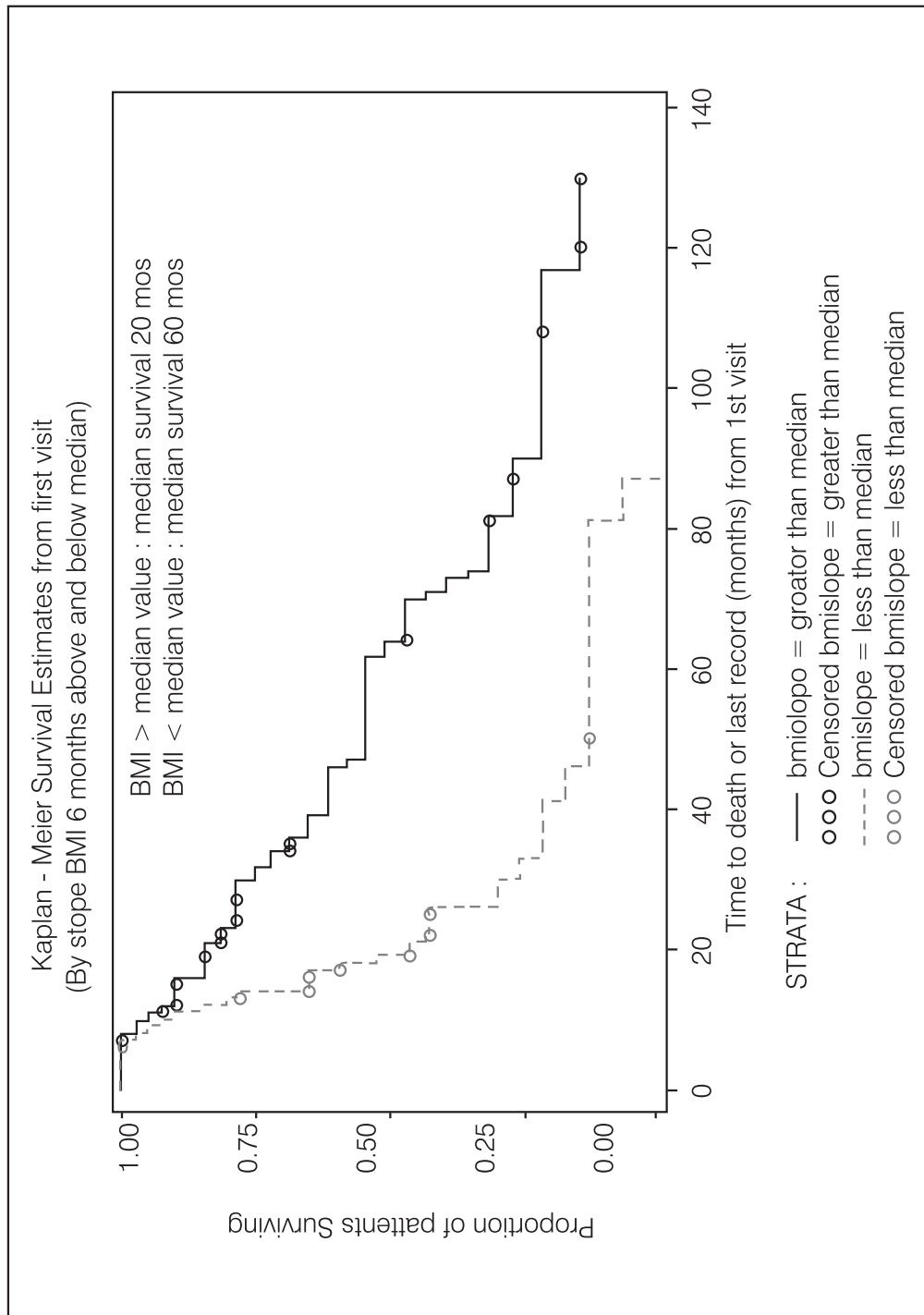


Figura 1: Disminuye la supervivencia en pacientes de ELA con deficiente estado nutricional. Fuente: referencia 4

2. Evaluación del Estado Nutricional

2.1 Evaluación de signos clínicos de deficiencias nutricionales

marasmático (4) acompañada de múltiples deficiencias específicas. Estas se pueden evaluar en ojos, cabello, uñas, mucosas de lengua y boca (tabla 1)

La desnutrición en la ELA suele ser de tipo

Área	Signo	Alteración nutricional
Cabello	Escasez, sequedad, despigmentación	Déficit de proteínas y zinc
Ojos	Exoftalmia (leve).	Deshidratación
Piel	Palidez permanente	Anemia
Piel (cara)	Cara de "viejito"; no presenta edemas	Déficit de proteínas
Piel (mano)	falta de turgencia	Deshidratación
Piel	Tensa	Edema por déficit de proteína visceral
Uñas	No presenta signos de deficiencia	-
Boca	Xerostomia	Deshidratación
Labios	Resecos	Deshidratación
Lengua	Rojo intenso	Déficit de vit complejo B
Tejido subcutáneo	Disminuido	Déficit de calorías

Tabla 1. Signos clínicos de deficiencias nutricionales

2.2 Evaluación de la Interacción entre fármaco y nutrientes

muchos fármacos. En la tabla 2 se incluyen algunos de los grupos terapéuticos más utilizados.

Es común que los pacientes con ELA tomen

Grupo terapéutico	Tipo de interacción
Fármacos antiglutamato	Aminoácidos no esenciales
Antidepresivos	Consumen los almacenes de Q10
Anticonvulsivantes	Interfieren con la absorción de B9
Antihipertensivos	Interfieren con Q10 y complejo B
AINES	Interfieren con complejo B
Antiácidos	Disminuyen la digestibilidad de proteínas y disminuyen la absorción de hierro, calcio, magnesio, zinc y B12

Tabla 2. Algunas interacciones entre fármacos y nutrientes (6)

La Coenzima CQ10, llamada Ubiquinona, es un acarreador de electrones en la mitocondria que tiene una función esencial en el metabolismo energético y cumple un rol antioxidante en la membrana (5). Para el caso de la ELA sería

perjudicial que se afecte su disponibilidad, puesto que hay estudios que refieren que hay una disfunción mitocondrial como característica de la enfermedad.

2.3 Evaluación de la ingesta de alimentos y factores que la afectan

La evaluación del consumo de alimentos se debe hacer en dos partes: i) empleando un cuestionario de frecuencia cuali-cuantitativa de alimentos en la primera consulta; y ii) empleando un registro de alimentos de por lo menos 5 días entre la primera y la segunda consulta. Más adelante, para evaluar si se está cumpliendo con la prescripción, en algunos casos será necesario el uso de la técnica de pesado directo. La evaluación deberá ser constante y la frecuencia en que se haga

(quincenal o mensual) estará de acuerdo a la velocidad en que progrese la enfermedad; en todos los casos es aconsejable implementar un registro de alimentos como rutina. En todo momento deberán evaluarse las facultades del paciente para ingerir alimentos y si la calidad y la cantidad de la dieta se ajustan a esas facultades.

En los pacientes con ELA se presenta disfagia (figura 2). Esta conduce a la reducción en el consumo de alimentos y por ende a dificultades para cubrir los requerimientos energéticos diarios del enfermo.

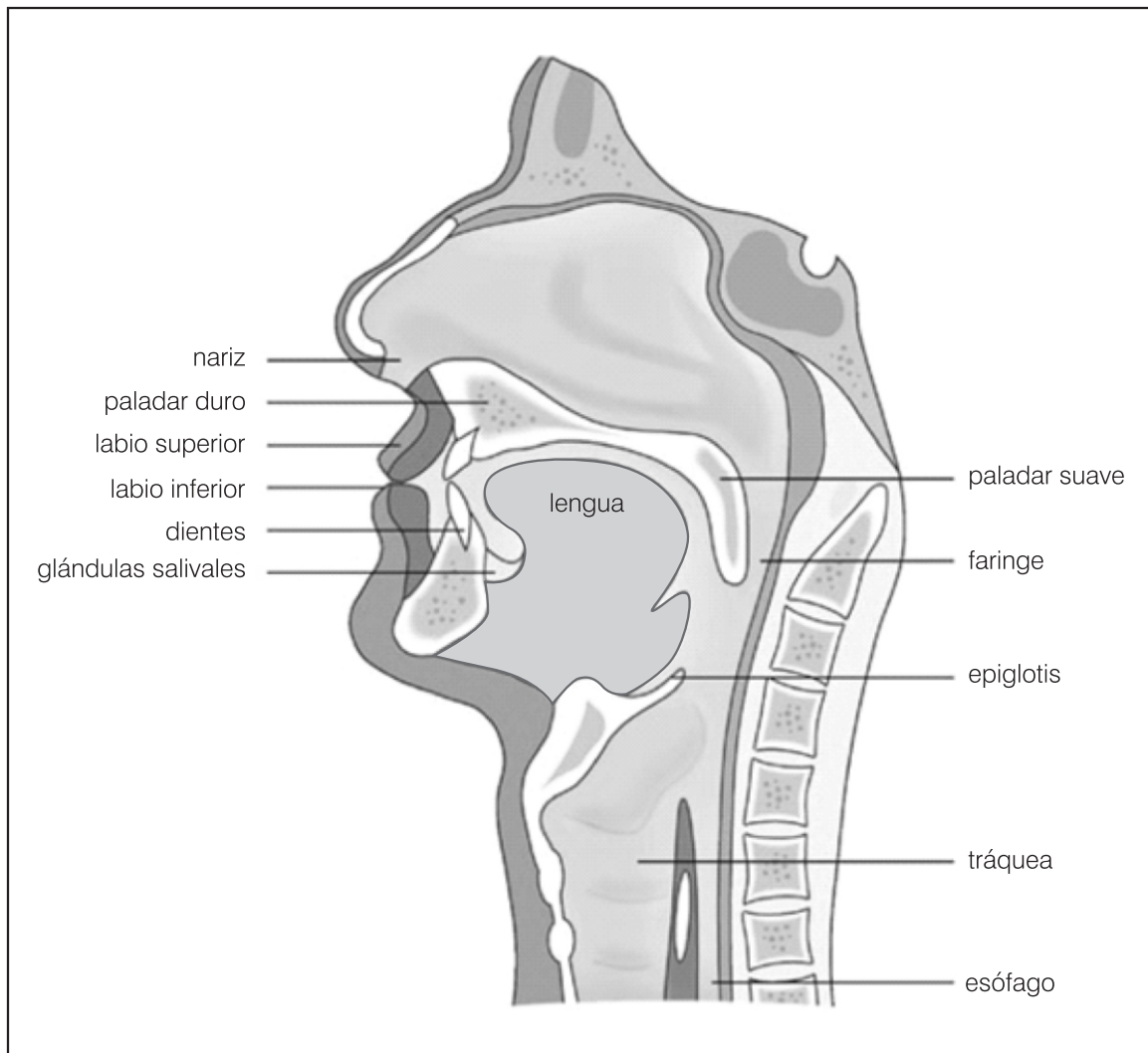


Figura 2. Elementos que se ven involucrados en la deglución y se afectan en la ELA. Nariz, paladar duro, labio superior, labio inferior, dientes, glándulas salivales, paladar blando, faringe, epiglotis, tráquea y esófago.

Los pacientes con ELA suelen padecer de fatiga muscular, que se incrementa por la tarde y la noche. Si a esto añadimos, que por esta condición, estas personas casi siempre comen con mucha lentitud tenemos que el suministro de alimentos por la tarde o la noche corre el riesgo de no ser consumido en su totalidad. Sin embargo, si la mayor parte de los alimentos se suministra en la primera parte del día, estaremos favoreciendo la ingesta de los mismos

También puede presentarse pérdida de saliva, dificultad al comienzo y luego imposibilidad

para tomar líquidos; reflujo gastro-esofágico; y alteración del patrón respiratorio. Todo esto debido a la afección de los músculos del complejo orofacial y de la deglución

La atrofia muscular del complejo orofacial afecta la posibilidad de alimentarse apropiadamente, lo mismo que la disfunción de miembros superiores, lo que lleva al paciente a la infranutrición, bajo peso y en muchos casos caquexia (lectura complementaria).

Lectura complementaria: Desórdenes de la deglución

La pérdida del movimiento motor que resulta en un deterioro progresivo del lenguaje, es típico que resulte también en un deterioro progresivo de la deglución. El proceso normal de la deglución es interrumpido por cambios en la fuerza y en el rango de movimiento de los labios, lengua, mandíbula, paladar blando y cuerdas vocales como se ve en la figura 2. La disfunción en la función de deglución se conoce como disfagia. La habilidad de deglución de un paciente con ELA cambia gradualmente. El debilitamiento progresivo de cada una de estas estructuras motoras representa un problema de por sí. La pérdida de fuerza de los labios hace difícil contener el alimento, especialmente los líquidos en la boca. La pérdida de fuerza en la lengua altera los movimientos normales de la lengua que se requieren para deglutir de forma segura, esto incluye además los movimientos de lado a lado que hacen posible llevar el alimento a los molares para la masticación, si este movimiento no se da, entonces el alimento permanece sin haber sido masticado, esta también el movimiento superior que debe hacer la lengua para permitir que el bolo vaya hacia atrás; los pacientes con ELA, no logran la propulsión para llevar el bolo hacia atrás, por lo que buscan hacerlo con varios intentos de deglución. Si la lengua es débil, no logra hacer un bolo cohesivo, una masa, lo que resulta en partículas de alimento pequeñas sueltas que se depositan tras los labios, en las encías o quedan sueltas sobre la lengua luego de haber deglutido.

Cuando el alimento deja la boca el paladar blando se cierra para impedir que los alimentos pasen a la cavidad nasal y pasen por la nariz (en los pacientes con ELA, ocurre que mientras comen se atoren y la comida salga por la nariz). Luego viene el tramo de la laringe donde esta se cierra para permitir una deglución segura y no se vayan a pasar los alimentos hacia los pulmones, estos eventos deben producirse en forma precisa y ordenada para permitir una deglución segura; sin embargo, en los pacientes con ELA, a medida que la enfermedad progresa, todos los músculos involucrados en la deglución se debilitan, pierden precisión en su función y se puede dar la aspiración, donde el alimento en vez de bajar por el esófago hacia el estómago se escapa y entra a los pulmones. Y se produce la aspiración (1)

2.4 Evaluación de la actividad física

En cada estadio de la ELA se presentarán factores que pueden contribuir a incrementar o disminuir el gasto energético por actividad física. Muchos pacientes con ELA en fase inicial pueden continuar con su actividad física habitual. Es posible que sigan practicando deportes en cuyo caso los cálculos de gasto energético por actividad física deben hacerse como si se tratase de una persona sana.

Las elementos que pueden contribuir a incrementar el gasto energético por actividad física incluyen los cambios en el tono muscular - la hipertonicidad incrementa el gasto, la hipotonicidad lo disminuye - o la aparición de fasciculaciones, el esfuerzo y gasto energético que representa hacer movimientos con músculos débiles e ineficientes. Por el contrario, la pérdida de movilidad en los estadios avanzados puede contribuir a disminuir el gasto; y las alteraciones en la respiración, aumentarlo (6)

Las terapias físicas -de rehabilitación, de lenguaje, orofaciales y ocupacionales - son habituales en estos pacientes. En las etapas iniciales del tratamiento, éstas suelen ser más intensas, lo cual explica un gasto energético adicional.

La temporalidad es un factor fundamental en la ELA, es por ello que el ajuste de la valoración del gasto energético por actividad física debe hacerse de forma muy personalizada, quizá mensual o bimensual en la etapa inicial de la ELA y en los estadios mas avanzados hasta quincenal.

El cálculo del factor de injuria y del factor de actividad no esta establecido, por lo que responderá al criterio del nutricionista, y a la evaluación constante.

2.5 Evaluación del componente somático

Los parámetros antropométricos más recomendados son:

- Peso actual
- Peso usual
- % de pérdida de peso (muy importante)
- Índice de Masa Corporal (IMC). *

* El IMC, tanto bajo (<18 kg/m²) como demasiado alto (>40 kg/m²), parece ser predictor de menor sobrevida en los pacientes con ELA encontraron los investigadores entre pacientes de la base de datos de 3 diferentes estudios clínicos, donde se estableció una relación entre el IMC y la mortalidad de los pacientes, mostrando el menor riesgo de muerte durante el seguimiento, para los pacientes medianamente obesos (IMC 30 a 34.99 kg/m²). De acuerdo con Anne-Marie Willis, MD, MPH, de la unidad de estudios clínicos neurológicos del Massachusetts General Hospital se encontró en el seguimiento de los pacientes participantes de estos estudios, que los medianamente obesos, sólo fallecieron el 6% en el tiempo que duraron los estudios clínicos; dentro de los pacientes con ELA con IMC de 18.5 kg/m² o menos hubo la mayor mortalidad, 44%. Dentro de los participantes con ELA, con IMC mayor a 40 kg/m² la mortalidad fue del 37%. (7)

La asimetría corporal presente en la ELA hace que los pliegues cutáneos cuando se usan para evaluar el contenido de grasa corporal no sean representativos del resto del cuerpo. Un método interesante podría ser la Bioimpedancia de tipo multifrecuencia y tetrapolar para poder evaluar con mayor precisión la composición corporal y la distribución del agua corporal.

A medida que la enfermedad progresa, el paciente va perdiendo la movilidad, lo que le dificulta luego la visita al consultorio del nutricionista. El nutricionista luego es quien va a visitarlo, se hace muy difícil pesarlo, por lo que una forma interesante de evaluación sería medir circunferencias utilizando al paciente como su propio control. Entre las circunferencias que se podrían tomar en cuenta podemos citar brazo y antebrazo, muslo superior, muslo medio, muslo inferior y pierna, circunferencia de cuello, y perímetro toraxico Podríamos tomar como referencia los cambios que se presentasen de medición a medición.

2.6 Evaluación del componente bioquímico

Es conveniente monitorizar los niveles séricos de hemoglobina, glucosa, perfil lipídico, DHA, úrea, creatinina, homocisteína, B12. Sería

interesante dosar glutamato libre, glutatión peroxidasa y superoxidodismutasas (SOD), colecalciferol, perfil tiroideo (T3, T4, TSH). El objetivo de este dosaje es asegurarse un estado nutricional saludable y una capacidad antioxidante eficiente, para hacer más lento el progreso de la ELA.

2.7 Evaluación de la reserva visceral

Evaluar: Albúmina y Prealbúmina (en los casos que se requiera), para apoyar el diagnóstico obtenido por antropometría y clínica. En etapas avanzadas, en pacientes que pasaron periodos relativamente largos sin poder cubrir sus requerimientos energéticos, antes de tomar la decisión de hacer la gastrostomía, se ve cuadros de anasarca, producto de hipoalbuminemia.

2.8 Evaluación del componente inmunológico

En la ELA como tal, no se encuentra comprometida la inmunidad. Podría llegar a comprometerse cuando el estado nutricional está muy afectado por la pérdida de peso severa y se da una desnutrición asociada, en cuyo caso podemos encontrar valores de linfocitos alterados.

No obstante, existe una enfermedad que por su sintomatología puede ser confundida con la ELA, la Neuropatía motora multifocal. En esta diferencia con la ELA hay compromiso inmunológico debido alteraciones en ciertas inmunoglobulinas y anticuerpos (anti-GM1).

2.9 Evaluación el componente catabólico

En la ELA no hay duda que se presenta un catabolismo muscular. Sería muy recomendable evaluar su intensidad con un balance nitrogenado periódico. Ajustar periódicamente el requerimiento energético y el balance apropiado en la dieta, considerando la relación de las calorías totales con las calorías no proteicas,(CN)

3. Prescripción Nutrioterapéutica y Dietoterapéutica

3.1 Prescripción Nutrioterapéutica

Dentro de los objetivos principales de la Nutrioterapia podemos citar:

- Conservar el peso del paciente y procurarle un buen estado nutricional
- Si fuera el caso, recuperar el peso, buscando llegar a un IMC de mas de 25kg.m²
- Considerar en todo momento que el gasto energético es variable de modo que los requerimientos deben ajustarse constantemente.
- Optar por una dieta compuesta por alimentos de alta densidad nutricional, alta densidad energética e inocua.
- Suplementar cuando sea necesario.
- Recomendar oportunamente la nutrición enteral,(PEG) cuando ya no sea posible cubrir los requerimientos por la vía oral,

a. Energía. El requerimiento Inicialmente se calculara con la fórmula de Harris y Benedict (1); pero se recomienda una evaluación semanal para ir ajustando el requerimiento. Es importante recordar que en la ELA es común que se presenten periodos hipermetabólicos . Se reportó hipermetabolismo en el 52% de pacientes con ELA esporádica y en el 100% de pacientes con ELA familiar. Los pacientes se vuelven más hipermetabólicos a medida que la enfermedad progresa. En los estadios finales de la enfermedad, con ventilación mecánica y alimentación por gastrostomía, ya el gasto metabólico en reposo es bajo y se aproxima al gasto energético total. Entre los factores que pueden incrementar el gasto de energía podemos citar la hipertonicidad, la presencia de tics, de temblores, de fasciculaciones, de convulsiones, el aumento de la frecuencia respiratoria, entre otros (4).

Los pacientes con ELA están en riesgo de una nutrición sub-óptima debido a que la ingesta calórica esta disminuida, esto se da principalmente por los cambios en las habilidades para deglutir, y por los cambios en las habilidades con las manos. Además por el lado de la demanda, el gasto energético esta aumentado, esto se produce principalmente por los cambios en la masa muscular y en la fuerza, y en lo que se conoce como el "alto costo de la ELA", que se refiere al NEAT (non-exercise activity termogenesis, por sus siglas en

ingles), lo que incluye actividades que gastan mucha energía, como las fasciculaciones, la respiración alterada, la espasticidad y calambres, la labilidad emocional y el trabajo desarrollado por músculos débiles e ineficientes (4).

Por todos los componentes del gasto calórico expuestos, además de su variación según el

estadio de la enfermedad, se hace muy difícil estimar un gasto energético total, sin embargo, sí se ha establecido un gasto metabólico en reposo (GMR), donde se ha descrito un incremento del 10% del GMR en los pacientes con ELA esporádico y en los pacientes con ELA familiar en estadios tempranos.

Ingesta calórica adecuada	Ingesta calórica inadecuada
Almacenes de glucógeno repletos	Almacenes de glucógeno depletados
Exceso de calorías almacenado como grasa	Ruptura y utilización de grasa para energía
Balanceado recambio de proteínas musculares	Ruptura y utilización de músculos para producir energía

Tabla 3. Consecuencias metabólicas de una ingesta calórica adecuada e inadecuada

b. Proteínas. Es una consecuencia común en la ELA la pérdida de masa muscular, debido a la atrofia generada por la enfermedad misma, así como por el catabolismo muscular que se da producto de una ingesta calórica inadecuada (tabla 3), por lo cual es necesario dar un aporte adecuado de proteínas que además va a depender del estadio y de las condiciones del paciente. En líneas generales el requerimiento proteico puede fluctuar entre 1 g – 2.g de proteína por kilo por día.

En la ELA el neurotransmisor glutamato está elevado, se recomienda evitar el consumo de fuentes de glutamato dietario, tanto del aditivo alimentario Glutamato Monosódico, así como alimentos que son fuente de glutamato libre, como el sillao, los champiñones, quesos añejados o el queso parmesano así como los cubitos de concentrados de carne, proteínas hidrolizadas, etc.

c. Lípidos. Dado que en la ELA se dan procesos inflamatorios, recientemente la familia de ácidos grasos esenciales omega 3 ha concitado gran interés por su poder antiinflamatorio a través de la regulación de la producción de los mediadores inflamatorios prostaglandinas y leucotrienos (8).

Puesto que en los desórdenes neurológicos

podría estar alterada la acción de las enzimas desaturasas y elongasas, sería importante mantener un balance en el aporte de omegas, lo que podría contribuir a la reducción de la intensidad de los síntomas inflamatorios que acompañan a la ELA, pero esto aún no ha sido ampliamente investigado (9). Si bien no existe un consenso con respecto a la relación de omegas 3 y 6 para enfermedades como la ELA debemos recordar que: la relación entre ácido graso linoleico y ácido graso linolénico que sugiere la OMS es de 5-10 a 1 para personas sanas. Otros autores sugieren que sea de 2.5-5 a 1 (8)

Además de las razones expuestas, el contenido de grasa en la dieta cobra especial interés en la ELA, por varias razones; la principal por el alto contenido energético que representan las grasas, seguido de la palatabilidad y la facilidad para ser deglutidas también por la capacidad que tienen de emulsionar a los alimentos, lo que facilita también la deglución. Otra razón importante para aumentar la proporción de grasas es que disminuyen la producción de CO₂, esto en la ELA es muy importante porque la alteración en la capacidad respiratoria suele presentarse cuando progresa la enfermedad. Se a propuesto un 25% a 35% del valor calórico total. Estudios en animales y reportes anecdóticos de pacientes indicarían que una

dieta Cetogénica podría modificar e inclusive revertir algunas manifestaciones del Parkinson y de la ELA, pero aún no hay resultados de estudios en humanos que confirmen estos reportes. Actualmente se están llevando a cabo estudios de Dieta Cetogénica en ELA, en la universidad de John Hopkins y en Cornell (10)

Sería más conveniente un aporte de grasa de alrededor del 40% del valor calórico total, propiciando el uso de alimentos que representen grasas de calidad, como parte de la dieta diaria, (figura 3) por ejemplo :palta, salmón, atún fresco, linaza recién molida, aceite

de sacha inchi, aceite de coco, lecitina de soya, aceitunas, aceite de oliva, nueces, almendras, pecanas (si hay problemas de deglución pueden molerse, o hacerse salsas que las incluyan licuadas) y semillas como de ajonjolí, de girasol. Actualmente se lleva a cabo un estudio para pacientes de ELA avanzada, con alimentación con sonda, donde se usa un suplemento nutricional alto en grasas, con 55% del VCT, y con un aporte calórico del 1.25 del Requerimiento Calórico, por el Northeast Amyotrophic Lateral sclerosis Consortium. www.nealsconsortium.org.

DIETA MODELO ELA
(dificultad moderada, paciente 75kilos)

<p>Desayuno 1 vaso de jugo de piña y papaya 2 huevos pasados orgánicos 1 bol avena con 15 gr linaza recién molida 30 gr de lecitina de soya 5 gr de germen de trigo 5 gr de ajonjolí molido 150 gr Yogurt Natural c/1 gr de Stevia 5 gr de Cod Liver</p> <p>Refrigerio Batido 350ml de leche de soya c/ 1 plátano y ½ taza de granada 1 cda de lecitina y stevia</p>	<p>Almuerzo Ensalada: 1/2palta,rellena con vainita, papa blanca y beterraga cocida picadita, mezclado con 1 cda de queso cabaña para ligar 1 taza de fréjol red kidney c/ ½ taza arroz integral y pollo (100 gr) c/salsa de culantro 200 ml de extracto de zanahoria, manzana, betarraga, alfalfa ,perejil Postre : 1 pera</p> <p>Tarde Mango en trocitos con yogurt y nueces molidas</p> <p>Cena 90 gr de trucha 1/2 palta ½ taza arroz integral (mezclar con palta) 230 ml extracto ,beterraga, zanahoria,alfalfa,manzana 5 ml de sacha inchi Plato frutas:1 taza de piña ½ taza de mango 15 Uvas red glove ½ manzana 300 ml batido de leche de soya con 1 platano y gotas de vainilla y lecitina</p>
--	--




Figura 3. Dieta Modelo para Paciente con ELA, con aporte de grasa importante.

d. Fibra. La fibra es muy importante en la ELA porque es común que se presente constipación, a medida que la enfermedad progresa, la falta de movilidad del paciente influye en esta condición. Además producto de la disfagia, suele dificultarse la deglución de agua, propiciándose deshidratación, afectando esto la consistencia de las heces, por lo que la fibra es muy importante en la dieta, se debe indicar un consumo de alrededor de 30 g de fibra al día en sus inicios, lo que podría variar de acuerdo al comportamiento intestinal,

e. Hidratación. Es muy importante evitar la deshidratación. Es frecuente la deshidratación en los pacientes con ELA. Se estima que es porque hay un 10% menos de ingesta de agua, y un 6% menos del componente de agua corporal. Los pacientes con ELA bulbar, los de

sexo femenino, los que presentan valores de IMC bajos, los pacientes con capacidad vital disminuida y aquellos con dificultades respiratorias presentan mayor riesgo de ingesta inadecuada de agua y de deshidratación. (4). Se recomienda entre 1.5 y 3 litros de agua por día, tomando en cuenta si el paciente transpira mucho, si pierde mucha saliva o si además presenta riesgo de ingesta inadecuada.

f. Suplementos. Dentro de las posibles causas de la ELA, se menciona al exceso de radicales libres y una disminuida capacidad antioxidante. De hecho en la ELA Familiar, el gen superóxido dismutasa 1 (SOD1) se encuentra mutado. Los suplementos que más frecuentemente se utilizan se encuentran listados en la tabla 4.

Suplemento	Dosis
Vitamina C	500 mg 3/vdía
Vitamina E	400 IU, 2/v día
Vitamina D	400 IU
Complejo B	50 mg 1 v/día
Vitamina B6	400 mcg. 1 v/ día
Acido Fólico B12	500 mcg 1 v/
DHA	300 mg. 2 v/ día
Alpha lipoic acid	100 mg 2 v/día
Glutati6n	IV
Cq10	100 mg 2 v/día
Manteca de Coco	Según sea necesario
Lecitina de soya	Según sea necesario
Citrato de Magnesio	400 mg 2 v/día
Creatina	5 gr. 1 v/día

TABLA 4. Algunos suplementos recomendados (1)(2)(5)

El Glutati6n, que es un tripéptido, con gran capacidad antioxidante, con acci6n a nivel mitocondrial y componente de la enzima Glutati6n Peroxidasa, parecería ser una buena opci6n en la ELA. Al ser un tripéptido, su uso por vía oral no tendría mayor sentido, pues se rompería antes de ser absorbido, por lo que su aplicaci6n por vía endovenosa es la más conveniente. El glutati6n es quizá el más efectivo y beneficioso antioxidante en el sistema nervioso y tiene el beneficio adicional de

mejorar la producci6n de energí a nivel mitocondrial. Proteger las neuronas con un potente antioxidante y mejorar la producci6n de energí para reducir la formaci6n de radicales libres es el objetivo en el tratamiento para ELA (5).

Actualmente se desarrollan estudios clínicos con el objetivo de demostrar que el uso de suplementos, vitaminas y antioxidantes, favorecerían la condici6n del paciente con ELA (Tabla 5)

High Fat/High Calorie Trial in Amyotrophic Lateral Sclerosis
 Clinicaltrials.gov Identifier: NCT00983983
<http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00983983?term=Amyotrophic+Lateral+Sclerosis&recr=Open&rank=2>

Safety and Tolerability of the Ketogenic Diet in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)
 John Hopkins University
 Clinicaltrials.gov Identifier: NCT01016522
<http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01016522?term=Amyotrophic+Lateral+Sclerosis&recr=Open&rank=40>

Safety Study of High Doses of Zinc in ALS Patients
 Phoenix Neurological Associates, LTD
 Clinicaltrials.gov Identifier: NCT01259050
<http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT01259050?term=Amyotrophic+Lateral+Sclerosis&recr=Open&rank=53>

Clinical trials of ultra-high-dose methylcobalamin in ALS
 Department of Clinical Neuroscience, Institute of Health Bioscience, The University of Tokushima, Graduate School, 50-1 Kuramoto-cho, Tokushima 770-8503, Japan.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Clinical%20trials%20of%20ultra-high-dose%20methylcobalamin%20in%20ALS>

The role of creatine in the management of amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative disorders. Carolinas Neuromuscular/ALS Center, Charlotte, North Carolina 28203, USA. amy.ellis@carolinahealthcare.org <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15584767>

A double-blind, placebo-controlled randomized clinical trial of alpha-tocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. ALS riluzole-tocopherol Study Group.
 Desnuelle C, Dib M, Garrel C Service Medicine Physique et de Réadaptation, Maladies Neuromusculaires, CHU de Nice Hospital, France. desnuelle.c@chu-nice.fr
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11465936>

Reduced glutathione in amyotrophic lateral sclerosis: an open, crossover, randomized trial.
 Chiò A, Cucatto A, Terreni AA, Schiffer D.
 Department of Neurosciences, University of Torino, Italy.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10935831>

The natural history and the effects of gabapentin in amyotrophic lateral sclerosis.
 Mazzini L, Mora G, Balzarini C, Brigatti M, Piralì I, Comazzi F, Pastore E.
 Fondazione Salvatore Maugeri, Institute of Care and Research (IRCCS), Medical Centre of Rehabilitation, Veruno (No), Italy. 1998 Oct;160 Suppl 1:S57-63.
<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9851651>

Nutrition and dietary supplements in motor neuron disease.
 Rosenfeld J, Ellis A.
 Division of Neurology, University of California San Francisco-Fresno, Fresno, CA, USA.
 jrosenfeld@carolina.rr.com <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18625417>

Nutritional issues and supplements in amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative disorders.
 Cameron A, Rosenfeld J. 2002 Nov; 5(6)631-43
 Carolinas Neuromuscular/ALS Center, Carolinas Medical Center, Charlotte, North Carolina 28203, USA. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1239463>

Tabla 5. Relación de estudios clínicos en pacientes con ELA vinculados a la nutrición

3.2 Dietoterapéutica

Dentro de los objetivos principales de la dietoterapia podemos citar:

- Procurar y dar las facilidades al paciente para que siga alimentándose por sí solo el mayor tiempo posible.
- Variar la consistencia de los alimentos para permitir que se cubran los requerimientos de macro y micronutrientes buscando una alta densidad nutricional e inocuidad en la dieta.
- Evitar la aspiración.
- Hacer uso de la tecnología y de la terapia ocupacional, para permitir que el paciente tenga las facilidades para seguir alimentándose por la vía oral.

En la tabla 6 se describen las características generales de la dieta para los pacientes con ELA. Además, se debe eliminar de la dieta elementos potencialmente tóxicos. Es común en esta patología que los mecanismos antioxidantes orgánicos estén disminuidos, como es el caso de la enzima superoxidodismutasa (SOD) en la ELA familiar. Es recomendable el consumo de alimentos fuentes de antioxidantes naturales como verduras y frutas y sobretodo libres de aditivos alimentarios tales, como : preservantes, colorantes, saborizantes artificiales, edulcorantes ,pesticidas y alcohol (depleta Gluthathion) (5); potenciadores del sabor como glutamato monosódico (GMS) - estudios demuestran cualitativamente y cuantitativamente el efecto estimulante y limitante del glutamato en el ser humano (9)

En un estudio realizado por el Dr. Jeffrey Rothstein de la Universidad de John Hopkins en Baltimore, parece ser que la ELA es una

enfermedad en la cual las proteínas transportadoras de glutamato se han perdido (por alguna razón que se desconoce) llevando a una elevación crónica de glutamato en la médula espinal. Estas altas concentraciones de glutamato pueden eventualmente destruir la gran moto neurona de la médula espinal. Hasta ahora no se sabe que es lo que causa que estos transportadores de glutamato de pronto desaparezcan (12).

En la ELA familiar, se sabe que hay un defecto en la enzima antioxidante superóxido dismutasa (SOD), en la neurona motora de la medula espinal. Cuando en laboratorio se bajan los niveles de SOD en la neurona motora y se expone luego a glutamato, se ve una destrucción masiva de estas células motoras. Esto demostraría la relación que existe entre los radicales libres y la toxicidad del glutamato.

Parece ser que la ELA es una enfermedad causada primeramente por una elevación del glutamato intrínseco o endógeno más que por el glutamato ingerido. Pero debemos considerar que no sería prudente que se exponga a un paciente con ELA a más de estas exitotoxinas. No se sabe bien cuál es papel que juegan los aditivos alimentarios exitotoxicos en el progreso de la enfermedad pero se recomienda tener un cuidado extremo. Es totalmente factible que el glutamato y el aspartato que vienen en las comidas puedan acelerar el proceso de la ELA (12).

Los alimentos orgánicos representan una ventaja, pues conservan mejor sus características nutricionales, flavonoides, vitaminas y minerales, y no contienen residuos de pesticidas ni de fertilizantes, que pueden resultar tóxicos

Parámetro	Descripción
Tipo de dieta	En los estadios iniciales, suele ser hipercalórica, hipergrasa (<8% grasas saturadas y el resto grasas mono y poliinsaturadas) Libre de tóxicos*
Tiempos de alimentación	De 5 a 6 veces, dependerá del estadio.
Densidad energética	Es fundamental procurar cubrir requerimientos en poco volumen
Consistencia	Por lo general progresa negativamente de Normal, a triturada, hasta llegar a líquida espesada, y finalmente a sonda PEG

Tabla 6. Características generales de la dieta para pacientes con ELA.

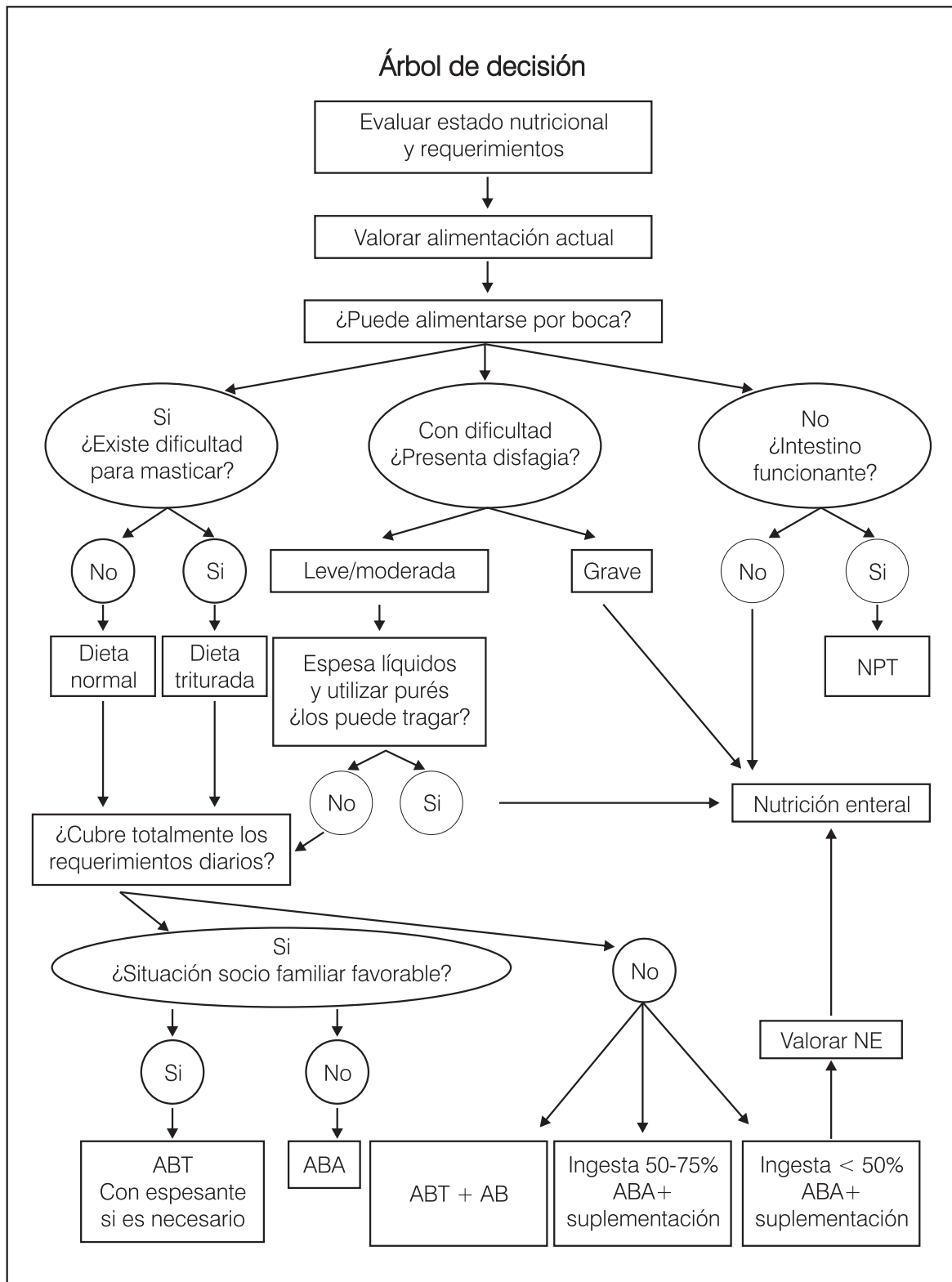


Figura 4. Árbol de decisión

Fuente: Manual de Alimentación del Paciente Neurológico. NOVARTIS Sociedad Española de Enfermería Neurológica

La Nutrición juega un rol muy importante en el tratamiento y en la sobrevida del paciente con ELA. Es fundamental incluir al Nutricionista en el equipo multidisciplinario, pues la desnutrición suele asociarse a la enfermedad, lo que acorta la vida del paciente.

- Las principales preocupaciones del Nutricionista frente a la ELA son la pérdida de peso, la dificultad para masticar y deglutir, la deshidratación, los cambios en el movimiento intestinal, la dificultad para alimentarse, el inicio de la alimentación con sonda. Con cada uno de estos aspectos es fundamental el manejo por un profesional de nutrición bien entrenado (figura 4)
- La evaluación y la intervención nutricional deben ser constantes, pues al ser progresiva, las condiciones del paciente cambian sobretodo a causa de la disfagia y la dieta debe ir adecuándose a los

cambios. Por esta razón, es fundamental ajustar el requerimiento energético constantemente, las calorías como la inocuidad en la dieta se vuelven muy importantes, el Nutricionista debe informar a tiempo, en los casos que ya no sea posible cubrir los requerimientos nutricionales por la vía oral para que el neurólogo o el gastroenterólogo dispongan una PEG.

- Una intervención Nutricional temprana, puede impedir la pérdida de peso y retardar la aparición de fatiga. Cuando se instala la fatiga, ya no es posible que el paciente realice apropiadamente las terapias físicas de rehabilitación, las que juegan un rol muy importante para hacer mas lento su deterioro.
- La nutrición es sin duda uno de los pilares más sólidos donde se apoya el tratamiento de la ELA.

Referencias bibliográficas

1. Hiroshi Mitsumoto , MD Amyotrophic Lateral Sclerosis, Third Edition Demos Medical Publishing 2009.
2. Jesus S. Mora Pardina, Esclerosis Lateral Amiotrofica, Una Enfermedad Tratable. Rhone Poulenc Rorer S.A. 1999
3. Zeman J. Frances, Ph.D., R.D. Clinical Nutrition and Dietetics Segunda edición. USA: Macmillan Publishing Company. 1991
4. Rup Tandan, M.D. F.R.C.P. (University of Vermont College of Medicine) Anne Marie Wills MD., M.P.H. (Harvard Medical School) Nutrition in ALS NEALS (Northeast Amyotrophic Lateral Sclerosis Consortium) Informational Webinar Mayo 2011
5. Perlmutter David M.D FACN & Carol Coldman. The Better Brain Book. USA: Riverhead. 2005.
6. Escott-Stump Sylvia. MA, RD, LDN. Nutrition and Diagnosis-Related Care. Sexta Edición USA: Williams & Williams. 2008
7. Zalman S. Agus, MD; Emeritus Professor University of Pennsylvania School of Medicine and Dorothy Caputo, MA, RN, BC-ADM, CDE, Nurse Planner BMI Tied to Survival in ALS Patients May 13, 2011 <http://www.medpagetoday.com/Neurology/GeneralNeurology/26468>.
8. Gibney Michael J, Lanham-New Susan A, Cassidy Aedin, Vorster Hester. The Nutrition Society textbook Introduction to Human Nutrition. Second Edition. USA: Wiley-Blackwell 2009.
9. Schmidt Micheal A. Ph. D. Brain building Nutrition North Atlantic Books. Tercera edición. USA 2007.
10. Kossoff Eric MD, Freeman John M. MD, Turner Zahara RD, Rubenstein James E. MD Ketogenic Diets Treatment for Epilepsy and other disorders 5th edition Demos Health 2011,
11. <http://www.pucp.edu.pe/invest/grupos/e-bio/>
12. Russell L Blaylock M.D. Excitotoxins The taste that Kills. Health Press NA Inc. 1997