

Manejo Nutricional en Pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica

José Narrea¹ Consuelo Cervera²

¹Interno de Nutrición del Hospital Daniel Alcides Carrión
E-mail: misterio_224@hotmail.com

²Nutricionista del Hospital Daniel Alcides Carrión
E-mail: mccerverac1@yahoo.es

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

- Conocer los parámetros de evaluación nutricional en los pacientes con diagnóstico de ELA, IRA, Hipertiroidismo y Desnutrición Calórico Proteica.
- Indicar el tipo de Tratamiento nutricional en los pacientes con diagnóstico de ELA, IRA, Hipertiroidismo y Desnutrición Calórico Proteica.
- Indicar el tipo de Tratamiento dietoterapéutico en los pacientes con diagnóstico de ELA, IRA, Hipertiroidismo y Desnutrición Calórico Proteica.
- Sustentar la importancia de asegurar un buen estado de nutrición en los pacientes con diagnóstico de ELA, IRA, Hipertiroidismo y Desnutrición Calórico Proteica.

Palabras claves: *Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA), Insuficiencia Respiratoria Aguda (IRA)*

Presentación del Caso

Paciente mujer de 55 años que ingresa por emergencias 28/6/11 por movilización de secreciones, atragantamiento, disfagia de transición, dificultad respiratoria progresiva hospitalizándose en medicina con el dx Lupus mas neumonía adquirida en la comunidad; ingresa a UCI para manejo ventilatorio el día 10/07/11 en shock mixto obstructivo (tromboembolismo pulmonar masivo) con enfermedad de ELA, ingresa a UCIN el día 07/08/11 para seguir tratamiento

- **Sala:** Unidad de Cuidados Intensivos-Unidad de Cuidados Intermedios
- **Nº Cama:** 5023
- **Fecha de nacimiento:** 08 de mayo del 1956
- **Edad:** 55 años
- **Sexo:** Femenino
- **Lugar de Nacimiento:** Lima
- **Lugar de Procedencia:** Callao
- **Fecha de ingreso a emergencia:** 28/06/2011
- **Fecha de ingreso a servicio:** 10/07/2011

1. Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica es una enfermedad progresiva y de mal pronóstico que provoca debilidad de los músculos voluntarios. La ELA tiene una incidencia de 1 a 3 casos por cada 100000 personas. Ocurre con más frecuencia en hombres y la edad de inicio es en promedio a los 56 años, aunque el rango oscila entre los 20 a los 80 años (1). Usualmente es una enfermedad de aparición esporádica, pero el 10% de los casos puede ser de carácter familiar, con una herencia autosómica dominante (2).

La causa de ELA es aún desconocida, pero se ha logrado entender su patogénesis, principalmente en el área de la genética debido a mutaciones cromosómicas (3).

La mayoría de estas mutaciones son de fenotipo único, excepto por la ELA tipo 1 que es causada por una mutación en el superóxido dismutasa-1 (SOD-1) aunque su mecanismo de acción aún no se ha identificado por completo (4). La esclerosis lateral amiotrófica se caracteriza clínicamente por una combinación de hallazgos de neurona motora superior e inferior (5).

El inicio de la ELA puede ser tan sutil que a menudo se pasan por alto los síntomas. Los síntomas de neurona motora superior incluyen enlentecimiento del habla, espasticidad, hiperreflexia, signo de Hoffman o de Babinsky. Los signos de neurona motora inferior incluyen atrofia, fasciculaciones y debilidad. (6)

Para que los pacientes sean diagnosticados con ELA, deben tener señales y síntomas de daño de las neuronas motoras superiores e inferiores que no puedan ser atribuidos a otras causas (1). Aunque la secuencia de los síntomas y la tasa de progresión de la enfermedad varían de persona a persona, eventualmente los pacientes no podrán pararse o caminar, acostarse o levantarse de la cama solos, o usar sus manos y brazos (7). En las etapas posteriores de la enfermedad, los pacientes tienen dificultad para respirar porque los músculos del sistema respiratorio se debilitan. (6)

Eventualmente los pacientes pierden su capacidad de respirar solos y dependerán de un respirador artificial para sobrevivir. La mayoría de pacientes muere de fallo respiratorio en 3 a 5 años (1). Algunos pacientes muestran un síndrome puro de neurona motora superior, conocido como Esclerosis Lateral Primaria o se presentan como un síndrome de neurona motora inferior o Atrofia muscular Progresiva. Estas dos patologías con el tiempo progresan a una Esclerosis Lateral Amiotrófica (1).

Es fundamental saber que en ningún momento se afectan las facultades intelectuales, ni los órganos de los sentidos, tampoco existe afectación de los esfínteres, ni de la función sexual (8).

El diagnóstico de ELA está basado primordialmente en los síntomas y señales obtenidos en la historia clínica y en el examen neurológico, el cual debe realizarse a intervalos regulares para evaluar si los síntomas están empeorando progresivamente (1). El tratamiento debe enfocarse en disminuir la progresión de la enfermedad y tratar los síntomas. Solo existe un tratamiento aprobado por la FDA el cual se llama Riluzole (Rilutek). Este medicamento prolonga la sobrevida en un 10% y disminuye moderadamente la progresión de la enfermedad (1)

Otros tratamientos que pueden disminuir la progresión de la enfermedad son la coenzima Q-10, vitamina C y E, beta carotenos y ácido lipoico. Estos medicamentos aún se encuentran en etapa de estudios y sus efectos no han sido probados en humanos (9).

El tratamiento debe tener un enfoque multidisciplinario para mejorar la calidad de vida del paciente. Una adecuada nutrición es de vital importancia para evitar la pérdida de masa muscular y debe ser ajustada según las necesidades del paciente. Cuando hay compromiso respiratorio puede iniciarse la ventilación con presión positiva o ventilación mecánica asistida cuando así lo necesite el paciente (10).

2. Evaluación nutricional

Los resultados de la SCDN se describen en la tabla 1. Se destaca la persistencia de signos clínicos asociados con deficiencias de energía y proteicas.

2.1 Evaluación de signos clínicos de deficiencias y/o excesos nutricionales (SCDN)

| Área | Signos | Probable alteración nutricional |
|-------------------|---------------------|---------------------------------|
| Cabello | Escasez, quebradizo | Déficit de proteínas y zinc |
| Piel | Palidez permanente | Anemia |
| Labios | Secos | Deshidratación |
| Lengua | Palidez marcada | Anemia ferropénica |
| Tejido subcutáneo | Disminuido + + + | Déficit de calorías |

Tabla 1. Evaluación de los Signos clínicos de deficiencias nutricionales (SCDN)

2.2 Evaluación de la interacción entre fármacos y nutrientes (IFN)

más importantes podemos mencionar: unos afectan la digestibilidad de las proteínas y la absorción de micronutrientes; otros puede disminuir la absorción de calcio o hierro; y otros absorberse mejor si son consumidos con los alimentos (Tabla 2)

Cada uno de los medicamentos citados en la tabla 2 presenta algún tipo de interacción entre nutrientes y fármacos. Entre las interacciones

| Medicamento | Dosis | Vía adm. |
|---------------|--------------|----------|
| Pantoprazol | 40mg c/24h | SNG |
| Levofloxacina | 750 mg c/24h | SNG |
| Atorvastatina | 40 mg c/24h | SNG |

Tabla 2. Interacción Fármaco Nutriente (IFN)

2.3. Evaluación de la ingesta alimentaria

La evaluación de ingesta corresponde al periodo comprendido entre el 10/07/2011 y el 25/07/2011; la paciente consumía 1 litro (1000cc.) de formula polimérica-isotónica (Osmolite) recibiendo un aporte de 1000 calorías y 40 gr de proteínas

2.4. Evaluación de la actividad física

Paciente se encuentra en cama

2.5. Evaluación de la Composición Corporal

Paciente presenta un Diagnóstico Antropométrico: Desnutrición Calórica más desnutrición Proteica Severa (tabla.3)

| Evaluación | Valores |
|---------------------------------------|------------------------|
| Peso actual | 42kg. |
| Talla | 165cm. |
| IMC | 15.4 kg/m ² |
| Pliegue cutáneo tricipital -PCTC | 61% |
| ircunferencia Muscular del Brazo -CMB | 64% |

Tabla 3: Composición corporal

2.6. Evaluación de la bioquímica nutricional (23/07/2011) se listan en la tabla 4.

Los resultados de la bioquímica nutricional

| Elemento | Rango Normal | Valor en el paciente | Observaciones |
|-------------|----------------|----------------------|---------------|
| Hemoglobina | 12 - 14 g/dl | 10.8 g/dl | Anemia leve |
| Glucosa | 70 - 110 mg/dl | 103 mg/dl | Normal |

Tabla 4. Bioquímica nutricional en el paciente (BNUT)

2.7. Evaluación de las reservas viscerales viscerales (23/07/2011) se listan en la tabla 5

Los resultados de la evaluación de las reservas

| Elemento | Rango Normal | Valor en el paciente | Observaciones |
|----------|----------------|----------------------|-------------------|
| Albúmina | 3.5 - 5.5 g/dl | 3 g/dl | Desnutrición leve |

Tabla 5. Reservas viscerales en el paciente (RVIs)

2.8. Evaluación del componente inmunológico componente inmunológico (23/07/2011) se listan en la tabla 6.

Los resultados de la evaluación del

| Elemento | Rango Normal | Valor en el paciente | Observaciones |
|----------|--------------|----------------------|--------------------------|
| RTL pmm3 | 1800 - 2000 | 1200 | Inmunosupresión moderada |

Tabla 6. Componente inmunológico en el paciente (CINM)

2.9 Componente catabólico en la tabla 7.

Los resultados de la evaluación del componente catabólico (23/07/2011) se listan Se desarrolló la prueba de balance nitrogenado.

| Urea (24h) en 1L. | DIURESIS | Urea (24h) en diuresis | N. Ingerido | N. Excretado | Balance Nitrogenado | Observaciones |
|-------------------|----------|------------------------|-------------|--------------|---------------------|----------------------|
| 9.5 g. | 1520 ml | 4.25g. | 6.4 g. | 20.76 g. | -14.4 g. | Catabolismo Moderado |

Tabla 7. Componente catabólico en el paciente

3. Diagnóstico Nutricional

Paciente mujer de 55 años con Dx. médico, Esclerosis Lateral Amiotrófica, IRA, Úlcera Sacra, Hipertiroidismo. Presenta desnutrición severa, anemia leve, hiponatremia leve,

inmunosupresión moderada y deshidratación leve según se evidencia en índices antropométricos, pruebas de laboratorio y signos clínicos causados por condiciones patológicas e ingesta inadecuada.

4. Indicaciones nutricionales

4.1 Prescripción nutrioterapéutica inicial

➤ Energía: 1250 kcal/día
El requerimiento energético se calculó utilizando la fórmula de Harris Benedict para adultos: TMR (peso actual) = 1115 calorías

Al resultado se le añadieron los factores de lesión (1.5), Factor de Actividad (1.25) y Factor de Temperatura (1.0)

Con respecto al requerimiento de la paciente corresponde a 2006 Kcal pero teniendo en consideración su ingesta alimentaria y su relación de Kcal no proteicas/g Nitrógeno: 130:1 se vio conveniente plantear estos requerimientos en la prescripción inicial:

- Proteínas: 1.2 g/kg de peso < > 50.4 g
- Kcal no proteicas/g Nitrógeno: 130:1
- Grasa = 1.4 g/kg de peso
- CHO = 3.1 g/kg de peso

4.2 Prescripción dietoterapéutica inicial

Formula Polimérica -Isotónica (Osmolite)

- Volumen : 1000 cc
- Vía : SNG x Bomba de Infusión
- Consistencia : líquida
- Horario de Inicio: 7:00a.m
- Osmolaridad : 244 mOsm/l

Formula Polimérica (Enterex 18%)

- Volumen : 250 cc
- Vía : SNG x Bomba de Infusión
- Consistencia : líquida
- Horario de Inicio: 7:00p.m
- Osmolaridad : 320 mOsm/l

| Formula | Horario | Volumen | Calorías | Proteínas | Lípidos | Carbohidratos |
|-----------------------|----------|-------------|-------------|-------------|-------------|---------------|
| Polimérica -Isotónica | 70:00 am | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| Polimérica (18%) | 70:00 pm | 250 | 250 | 7.2 | 7.2 | 28 |
| Total | | 1250 | 1250 | 47.2 | 41.2 | 164 |

Tabla 8. Composición nutricional de la dietoterapéutica inicial.

Se planteó esta formulación para que la paciente teniendo en consideración Kcal no proteicas/g Nitrógeno y el aporte de proteínas y ver progresivamente su evolución y aceptabilidad hasta llegar al objetivo que era

cubrir sus requerimientos.

5. Evolución de indicaciones nutricionales

5.1 Evolución de la dieta

| Fecha | L.A. | Vía | Volumen | Kcal | Proteínas | Lípidos | Carbohidratos |
|-------------------------|-----------------------|-----|---------|------|-----------|---------|---------------|
| 26/07/11 hasta 30/07/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 250 | 202 | 7,2 | 7,2 | 28 |
| 30/07/11 hasta 06/08/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 500 | 403 | 14,4 | 14,4 | 56 |
| 07/08/11 hasta 10/08/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| 11/08/11 hasta 16/08/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 250 | 202 | 7,2 | 7,2 | 28 |
| 17/08/11 hasta 21/08/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 403 | 403 | 14,4 | 14,4 | 56 |
| 22/08/11 hasta 25/08/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 605 | 605 | 21,5 | 21,5 | 84 |
| 26/08/11 hasta 04/09/11 | Polimérica, Isotónica | SNG | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| | Polimérica (18%) | SNG | 403 | 403 | 14,4 | 14,4 | 56 |
| | Preparado (19%) | SNG | 515 | 515 | 8,7 | 27 | 57 |

Tabla 9. Composición nutricional de la evolución de la dieta.

5.2 Prescripción nutrioterapéutica final

- Energía: 2006 Kcal/día
El requerimiento energético se calculó utilizando la fórmula de Harris Benedict para adultos: TMB (peso actual) = 1115 calorías
Al resultado se le añadieron los factores de lesión (1.5), Factor de Actividad (1.25) y Factor de Temperatura (1.0)
- Proteínas: 1.5 g/kg de peso <> 63 g
- Kcal no proteicas/g Nitrógeno: 174:1
- Grasa = 2 g/kg de peso
- CHO = 5.9 g/kg de peso

- Vía : SNG x Bomba de Infusión
- Consistencia : líquida
- Horario de Inicio: 7:00a.m
- Osmolaridad : 244 mOsm/l

Formula Polimérica (Enterex 18%)

- Volumen : 500 cc
- Vía : SNG x Bomba de Infusión
- Consistencia : líquida
- Horario de Inicio: 5:00p.m
- Osmolaridad : 320 mOsm/l

Preparado (19%)

- Volumen : 500 cc
- Vía : SNG x Bomba de Infusión
- Consistencia : líquida
- Horario de Inicio: 10:00a.m
- Osmolaridad : 260 mOsm/l

5.3 Prescripción dietoterapéutica final

Formula Polimérica-Isotónica (Osmolite)

- Volumen : 1000 cc

| Fórmula | Horario | Volumen (cc.) | Kcal | Proteínas | Lípidos | Carbohidratos |
|-----------------------------|------------|---------------|-------------|-----------|-----------|---------------|
| Polimérica / Isotónica | 7:00 a.m. | 1000 | 1000 | 40 | 34 | 136 |
| Polimérica (18%) | 6:00 p.m. | 500 | 403 | 14.4 | 14.4 | 56 |
| Módulo Proteico | | | 10 | 40 | - | - |
| Módulo Calórico | 10:00 p.m. | 500 | 61 | 232 | - | 56.8 |
| Aceite Vegetal | | | 27 | 243 | 27 | - |
| Total | | 2000 | 1920 | 63 | 75 | 248 |
| Porcentajes de adecuación → | | | 96% | 100% | 90% | 100% |

Tabla 10. Composición nutricional de la dietoterapia final.

5.4 Evolución del peso

Con respecto al peso de la paciente, existían serias dificultades para poder obtenerlo. No obstante, clínicamente se pudo apreciar que se mantuvo estable y por el contrario, las mejillas de la paciente empezaron a incrementarse y adquirir un color rosado características lo cual nos indicaba indirectamente que el catabolismo severo se había detenido. Por otro lado, también pudimos apreciar ligeros incrementos en el CMB

6. Conclusiones

- Podemos apreciar que la dieta brindada en forma precoz vía enteral fue adecuada. Esto se puede apreciar tras el monitoreo del consumo día a día y la tolerancia presentada en ella, la cual no generó molestia gastrointestinal alguna producto de las modificaciones realizadas; esto permitió que evolucione favorablemente.
- Se le fue modificando la dieta brindada en un inicio tanto en cantidad como en calidad;

sin embargo, por motivos económicos se debía ajustar a lo que el hospital le podía brindar.

- El aporte proteico presente en las dietas prescritas en el paciente se vio reflejado en el resultado del CMB obtenido, el cual al principio fue igual y progresivamente iba incrementando.
- Los niveles de glucosa, de hemoglobina, electrolitos se estabilizaron.
En forma general podemos decir que en estos tipos de patologías es necesario la intervención del nutricionista.
- Es importante la comunicación y las relaciones con los demás profesionales.
Tener en cuenta la educación y sensibilización a las técnicas de nutrición con un buen trato y resaltando su trabajo en la mejoría del paciente
Siempre tener en cuenta la patología base principalmente y no descuidar las demás patologías concomitantes.

Referencias bibliográficas

1. Lomen C: Amyotrophic lateral sclerosis from bench to bedside. *Semin Neurol.* 2008; 28(2):205-211
2. Hand C, Khoris J, Salachas F: A novel locus for familial amyotrophic lateral sclerosis on chromosome 18q. *Am J Hum Genet.* 2002; 70(1):251-256.
3. Bruijn L, Miller T, Cleveland D: Unraveling the mechanism involved in motor neuron degeneration in ALS. *Annu Rev Neurosci.* 2004; 27: 723-749.
4. Boilee S, Vande V, Cleveland D: ALS: a disease of motor neurons and their nonneuronal neighbors. *Neuron.* 2006; 52 (1): 39-59.
5. Kwong L, Neumann M, Sampathu D et al: The neuropathology underlying major forms of sporadic and familial frontotemporal lobar degeneration motor neuron disease. *Acta Neuropathol.* 2007; 114:63-70.
6. Rowland P: Diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 1998; 160(1):s6-s24.
7. Brooks B, Miller R, Swash M et al: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Motor Neuron Disord.* 2000; 1(5): 293-299.
8. Kurt A, Nijboer F, Matuz T et al: Depression and anxiety in individual with amyotrophic lateral sclerosis: epidemiology and management. *CNS drugs.* 2007; 21(4):279-291.
9. Miller R, Rosenberg J, Gelinas D: Practice . Parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology.* 1999; 2(7) 1311-1323.
10. Houseman G. Symptom Management of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Hospice and Palliative Nursing.* 2008; 10(4):214-215.