



# La opinión del paciente cuenta: Experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar de ELA

Inmaculada Jiménez García<sup>1</sup>, Núria Sala Moya<sup>2</sup>, Mariona Riera Munt<sup>2</sup>, M<sup>a</sup> Verónica Herrera Rodríguez<sup>1</sup>, Mónica Povedano Panadés<sup>3</sup> y M<sup>a</sup> Núria Virgili Casas<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Nutrición y Dietética, Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari de Bellvitge (HUB). <sup>2</sup>Fundación Catalana de Esclerosis Lateral Amiotrófica Miquel Valls. <sup>3</sup>Coordinadora Unidad Multidisciplinar. Servicio Neurología. Hospital Universitari de Bellvitge (HUB). Unidad Multidisciplinar de ELA. Hospital Universitari de Bellvitge.

## Resumen

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que carece de tratamiento curativo por lo que el tratamiento será sintomático en Unidades Multidisciplinares. Éstas estarán compuestas por los profesionales expertos necesarios para la atención del enfermo con una visión interdisciplinar que actúe de una forma coordinada ante las diferentes situaciones que puedan surgir a lo largo de la evolución de la enfermedad. En este sentido existen diferentes estudios que demuestran una mayor supervivencia en los pacientes tratados en el marco de un equipo multidisciplinar comparado con el tratamiento por especialidades aisladas.

En el Hospital Universitario de Bellvitge desde 2004 se ha creado una Unidad Multidisciplinar de ELA que integra neurólogo, neumólogo, nutricionista, endocrinólogo, rehabilitador, fisioterapeuta, psicólogo, trabajador social, enfermera gestora, logopeda, administrativo. Para evaluar el impacto de la atención multidisciplinar de nuestro programa se evaluaron 418 pacientes diagnosticados de ELA, 84 pacientes habían recibido atención por consultas de neurología general y 334 tratados bajo un modelo de atención multidisciplinar. Los pacientes que fueron tratados en la unidad de atención multidisciplinar tuvieron una mediana de supervivencia de 1246 días (IC 1109 – 1382), 104 días superior a la mediana de 1148 días de aquellos seguidos en la consulta de neurología general (IC 998 – 1297). Esta diferencia fue estadísticamente significativa (log-rank 10,8, p 0,008). Este beneficio fue independiente del hecho de haber recibido tratamiento con riluzole, ventilación mecánica no invasiva o gastrostomía percutánea.

La valoración nutricional se realizará desde la primera visita y en todos los controles posteriores. Es importante realizar las medidas antropométricas y detectar la pérdida de peso involuntaria y las posibles causas desencadenantes para establecer el tratamiento nutricional adecuado. La exploración de la disfagia permite establecer el consejo dietético adecuado, la introducción de espesantes para adecuar la textura de los alimentos o la suplementación nutricional con fórmulas hipercalóricas

## THE PATIENT'S OPINION MATTERS: EXPERIENCE IN THE NUTRITIONAL CARE IN AN ALS MULTIDISCIPLINARY TEAM

### Abstract

Amiotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease which has no cure, so the treatment will be symptomatic in a Multidisciplinary Unit. It is composed of professionals, experts in patient care, with an interdisciplinary vision in order to act in a coordinated manner depending on the different situations which may arise over the course of the disease. There are several studies showing improved survival in patients treated within the framework of a multidisciplinary team compared to treatment by isolated specialties.

An ALS Multidisciplinary Unit was created in 2004 in the University Hospital of Bellvitge (HUB). It is composed of a neurologist, pulmonologist, nutritionist, endocrinologist, rehabilitation, physical therapist, psychologist, social worker, nurse manager, speech therapist and an administrative worker. To assess the impact of the multidisciplinary care of our program 418 patients diagnosed with ALS were evaluated, 84 patients who had been treated by general neurology and 334 who had been treated under a model of multidisciplinary care. Patients who were treated in the unit of multidisciplinary care had a median survival of 1246 days (IC 1109-1382), 104 days above the median 1148 days of those followed by a general neurology consultation (CI 998-1297). This difference was statistically significant (log-rank 10,8; p= 0.008). This benefit was independent of having received treatment with riluzole, non-invasive mechanical ventilation or percutaneous gastrostomy.

Nutritional assessment was performed on the first visit and all subsequent controls. It is important to do anthropometric measurements and detect unintentional weight loss and its possible precipitating causes in order to establish the appropriate nutritional treatment. The exploration of dysphagia allows a determination of the appro-

**Correspondencia:** M. Nuria Virgili Casas.

Unidad de Nutrición y Dietética. Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitari de Bellvitge.  
C/ Feixa Llarga s/n. 08907 L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.  
E-mail: mvirgili@bellvitgehospital.cat

Recibido: 19-I-2015.

Aceptado: 3-III-2015.

para evitar o corregir la pérdida de peso. En el caso que estas medidas no sean suficientes o bien existe el riesgo de fracaso de la función respiratoria se indicará la colocación precoz de gastrostomía. El análisis de 140 pacientes con ELA (92 controles y 48 con gastrostomía radiológica percutánea), no mostró diferencias en el tiempo de supervivencia media entre los grupos (32 vs 33,9 meses, log Rank 1,86 p= 0,39). Ningún paciente presentó complicaciones mayores. A pesar de no evidenciar cambios en la supervivencia, el uso de la gastrostomía debe ser entendido como un tratamiento destinado a mejorar la calidad de vida y el bienestar del paciente.

El apoyo psicosocial a la persona y al entorno familiar es fundamental para poder integrar todos los cambios y situaciones que surgirán en la evolución de la enfermedad. Debe iniciarse desde el diagnóstico ya que la atención temprana contribuye a su mejor formación, prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia.

Además existe la posibilidad de utilizar la tecnología y las redes sociales para complementar el modelo asistencial clásico. En el caso concreto de la Unidad Funcional de ELA del HUB, las personas afectadas y sus familias cuentan con los recursos del Aula Paciente y el blog ELA, creados con el objetivo de ofrecer espacios de diálogo entre pacientes, familiares y cuidadores.

El grado de satisfacción del paciente con la atención recibida por la Unidad Multidisciplinar de ELA sobre la accesibilidad al servicio, la información recibida y la calidad de la atención, globalmente fue valorada como buena en el 52,8% o muy buena en el 29,2 % de los pacientes.

**Conclusión:** La atención a la persona afectada de ELA debe ser contemplada en el marco de un equipo multidisciplinar integrado por todos los profesionales que vayan a intervenir a lo largo del proceso de su enfermedad para ofrecer una mayor supervivencia con la mejor atención y calidad de vida.

(*Nutr Hosp* 2015;31(Supl. 5):56-66)

DOI:10.3305/nh.2015.31.sup5.9132

Palabras clave: *Esclerosis lateral amiotrófica. Ela. Equipo multidisciplinar. Soporte nutricional. Gastrostomía.*

La Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa que se caracteriza por la pérdida progresiva y selectiva de las neuronas motoras de la corteza y tronco cerebral así como de la médula espinal. La consecuencia es una debilidad muscular que avanza hasta la parálisis, extendiéndose de unas regiones corporales a otras. Puede afectar la comunicación oral, la deglución, la autonomía motora y la respiración quedando preservados la sensibilidad y el control de esfínteres. Las alteraciones cognitivas pueden ocurrir en el 20-50% de los casos y el 5-15% pueden desarrollar demencia generalmente de tipo frontotemporal.

Fue descrita como una entidad independiente por Charcot en 1874 a partir de sus observaciones clínico-patológicas como la entidad que conocemos hoy en día, caracterizada por debilidad progresiva acompañada de un aumento en el tono muscular que conduce a una espasticidad, sin afectación del intelecto ni de las funciones sensoriales, preservando el control de esfín-

terres, con el hallazgo en la necropsia de una degeneración aislada del cordón lateral en la médula espinal dándole el nombre de esclerosis lateral amiotrófica y desde esta fecha la ELA también se conoce universalmente como enfermedad de Charcot. En EEUU la enfermedad también fue nombrada como enfermedad de Lou Gehrig por la afectación y muerte por esta dolencia del famoso jugador de béisbol en 1941<sup>1,2</sup>.

La incidencia general es de 1,5 a 2,5 casos por 100.000 habitantes/año y una prevalencia de 6 casos por 100.000 habitantes/año, tratándose pues de una enfermedad dentro de la categoría de enfermedades raras. En España la incidencia y la prevalencia de la enfermedad no se diferencian de la casuística del resto del mundo<sup>1-3</sup>.

La forma de inicio y la progresión de la ELA frecuentemente son insidiosas, los síntomas muchas veces no son reconocidos y por tanto puede haber una demora en el diagnóstico que va a depender del grado de sospecha

adecuada, la introducción de espesantes para ajustar la textura de los alimentos o la suplementación con fórmulas de alta calorías para prevenir o corregir la pérdida de peso. Si estas medidas no son suficientes o existe el riesgo de fallo de la función respiratoria, se indicará la colocación precoz de gastrostomía. El análisis de 140 pacientes con ELA (92 controles y 48 con gastrostomía radiológica percutánea) no mostró diferencias en el tiempo de supervivencia media entre los grupos (32 vs 33,9 meses, log Rank 1,86 p=0,39). Ningún paciente presentó complicaciones mayores. A pesar de no evidenciar cambios en la supervivencia, el uso de la gastrostomía debe ser entendido como un tratamiento destinado a mejorar la calidad de vida y el bienestar del paciente.

El apoyo psicosocial a la persona y al entorno familiar es esencial para poder integrar todos los cambios y situaciones que surgirán en el curso de la enfermedad. Esto debe comenzar desde el diagnóstico ya que la intervención temprana contribuye a una mejor formación, prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia.

(*Nutr Hosp* 2015;31(Supl. 3):56-66)

DOI:10.3305/nh.2015.31.sup5.9132

Keywords: *Amyotrophic lateral sclerosis. Als. Multidisciplinary team. Nutritional support. Gastrostomy.*

diagnóstica, que acostumbra a ser bajo, y de la forma de inicio. Así la media de demora es de un año para las formas espinales y de 4-6 meses para las bulbares. Durante el período diagnóstico un paciente habitualmente visita a diversos especialistas por lo que pese a ser una enfermedad infrecuente, los profesionales sanitarios, especialmente los médicos de familia, deben tenerla en cuenta ante diversos signos y síntomas que pueden presentar los pacientes que acuden a las consultas de atención primaria para poder facilitar su detección precoz. La ELA es una enfermedad difícil de tratar porque se desconocen muchos aspectos de la misma. El tratamiento de la patología se inicia con la sospecha clínica y el correcto diagnóstico, con corta demora de tiempo.

Se han probado múltiples tratamientos en la ELA intentando actuar sobre las diversas teorías etiopatogénicas, sin llegar a conseguir un efecto beneficioso. En el momento actual el único fármaco aceptado es el riluzol, con efecto antiglutaminérgico, que muestra un mínimo efecto sobre la supervivencia, alargándola de 12 a 15 meses<sup>2,4</sup>.

Así pues al tratarse de una enfermedad sin un tratamiento curativo, es el tratamiento sintomático en Unidades Multidisciplinares formado por profesionales expertos que integren al enfermo y la enfermedad como una globalidad de factores médicos y sociales a tratar, con los objetivos de aumentar la supervivencia, ofrecer calidad de vida y disminuir los costes. El que sea una enfermedad no curable no hace que no sea tratable.

Las consecuencias de la enfermedad determinan graves problemas de adaptación para el paciente y sus familiares pues causan un aumento de la dependencia y de costes económicos que se reflejan en la economía familiar y en el sistema sociosanitario. Este tratamiento de soporte era casi inexistente hasta la década de 1970, produciéndose la situación de llegar al diagnóstico de la enfermedad sin ofrecer a los pacientes ninguna opción terapéutica.

Actualmente el enfoque terapéutico irá dirigido a prolongar la vida y su calidad, por lo que se plantearan conflictos éticos, culturales, alrededor de las decisiones que el enfermo y familiares/cuidadores deberán adoptar en referencia a la aplicación de medidas terapéuticas cómo la ventilación mecánica no invasiva, la colocación de sonda de gastrostomía, rehabilitación, o cuidados paliativos. Es imprescindible abordar la atención del paciente mediante el control de síntomas, manejo de los síntomas respiratorios, de los problemas para la alimentación, apoyo psicológico y social. También será importante tratar con el paciente y familiares/cuidadores las decisiones a tomar en las fases finales de la enfermedad para mantener su bienestar y dignidad, lo que implica tener una actitud clara y consensuada con el paciente y su familia sobre las medidas terapéuticas a adoptar<sup>5</sup>.

En este sentido diversos estudios con pacientes afectados de ELA llevados a cabo en Irlanda e Italia han demostrado una mayor supervivencia en los pacientes atendidos por equipos multidisciplinares de forma más

relevante en pacientes con afectación bulbar además de una reducción de complicaciones médicas con estancias hospitalarias más cortas<sup>6-11</sup>. Este aumento de la supervivencia en los pacientes atendidos por equipos multidisciplinares podría ser debido a una mayor indicación de tratamiento con riluzol, utilización de las medidas de soporte ventilatorio, mayor atención al estado nutricional con instauración de soporte nutricional e indicación de gastrostomía para evitar el deterioro nutritivo y una derivación más temprana a los servicios de cuidados paliativos<sup>6-12</sup>. También se ha observado un incremento en la calidad de vida que podría estar relacionada con la mayor disponibilidad en los centros de referencia (terciarios) de ayudas e intervenciones en fases más precoces de la enfermedad.

Asimismo las guías de las Sociedades Americana y Europea de Neurología han elaborado unas recomendaciones basadas en la evidencia para el diagnóstico y tratamiento de la ELA indicando que la asistencia en clínicas multidisciplinares puede mejorar la atención, reducir las complicaciones y aumentar la supervivencia (nivel de evidencia B) así como mejorar la calidad de vida (nivel de evidencia C)<sup>2,4</sup>. En España el Ministerio de Sanidad editó en el año 2009 una Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica, que recoge pautas sobre el diagnóstico, tratamiento de la enfermedad y sus repercusiones, con el objetivo de difundirla entre los profesionales sanitarios y dotarles de más información sobre el abordaje de la problemática de los afectados por la ELA<sup>3</sup>.

Por este motivo es clave el manejo multidisciplinar por parte de un equipo integrado por los diferentes profesionales necesarios para la atención del enfermo que actúe de forma coordinada desde el diagnóstico y ante las diferentes situaciones que puedan surgir a lo largo de la evolución de la enfermedad con el apoyo de los equipos de atención primaria, asociaciones de pacientes y familias. Los profesionales que deberían integrar este equipo multidisciplinar son neurólogo, neumólogo, nutricionista, rehabilitador, fisioterapeuta, logopeda, terapeuta ocupacional, profesional de enfermería gestor, trabajador social, psicólogo y se podrá ampliar a otros profesionales según los recursos de cada centro<sup>10</sup>. Los objetivos fundamentales de estos equipos son: a) optimizar el tratamiento y el seguimiento; b) reducir los desplazamientos; c) mejorar y coordinar la comunicación entre los diferentes profesionales del equipo facilitando la toma de decisiones d) mejorar la supervivencia y calidad de vida de los pacientes.

### **Experiencia en la atención multidisciplinar**

Desde el año 2004 en el HUB se instauró la atención a las personas afectadas de ELA como Unidad Multidisciplinar que se ha convertido en uno de los centros de referencia de la comunidad autónoma de Cataluña en la atención en la ELA. El equipo tal como está integrado en el momento actual se estableció desde 2009.

Los profesionales que constituyen el equipo son: neurólogo, neumólogo, endocrinólogo, nutricionista, médico rehabilitador; fisioterapeuta, logopeda, psicólogo, trabajador social, enfermera gestora, administrativo cuyas funciones se describen en la figura 1. También se dispone de un espacio llamado Aula-paciente<sup>13</sup> que consiste en sesiones periódicas sobre temas específicos de interés para facilitar la interacción entre profesionales, afectados, familiares y cuidadores.

Para evaluar el impacto de la atención multidisciplinar de nuestro programa se evaluaron 418 pacientes diagnosticados de ELA, 84 pacientes habían recibido atención por consultas de neurología general y 334 pacientes visitados desde el año 2004 bajo un modelo de atención multidisciplinar. Se observó que un mayor porcentaje de pacientes recibía tratamiento con riluzole (88% vs 50%), se le colocaba sonda de gastrostomía (32%vs 10%), así como un mayor número eran tratados con ventilación mecánica no invasiva (VNI) (47,9% vs 33,3%). Los pacientes que fueron tratados en la unidad de atención multidisciplinar tuvieron una mediana de supervivencia de 1246 días; 41,5 meses (IC 1109 – 1382), 104 días más que la mediana de 1148 días; 38 meses (IC 998 – 1297), de aquellos seguidos en la consulta de neurología general. Esta diferencia fué estadísticamente significativa (log-rank10,8, p= 0,001)<sup>14</sup> (Fig. 2) lo que demuestra el impacto posi-

vo de la atención multidisciplinar tal como habían demostrado otros estudios. Este beneficio fue mayor en las formas bulbares (HR 0,43 IC 0,23 – 0,83) aunque también se mantuvo en las formas espinales (HR 0,69 IC 0,49 – 0,98) de forma independiente del hecho de haber recibido tratamiento con riluzole, ventilación mecánica no invasiva o gastrostomía percutánea.

### Experiencia en la atención nutricional

La enfermedad tiene una repercusión notoria en el estado nutricional de la persona afectada, comprometiéndolo e influyendo de forma negativa en su evolución y pronóstico<sup>15-17</sup>.

Los factores de riesgo de deterioro nutricional implicados como el hipermetabolismo, reducción de la ingesta por disfagia o limitación de la misma por paresia o atrofia muscular determinarán el desarrollo de desnutrición<sup>18, 19</sup> y el plan de actuación<sup>20</sup> (Fig. 3).

### Valoración nutricional

La valoración nutricional se lleva a cabo desde la primera visita a todos los pacientes, y se irá repitiendo en cada control posterior.

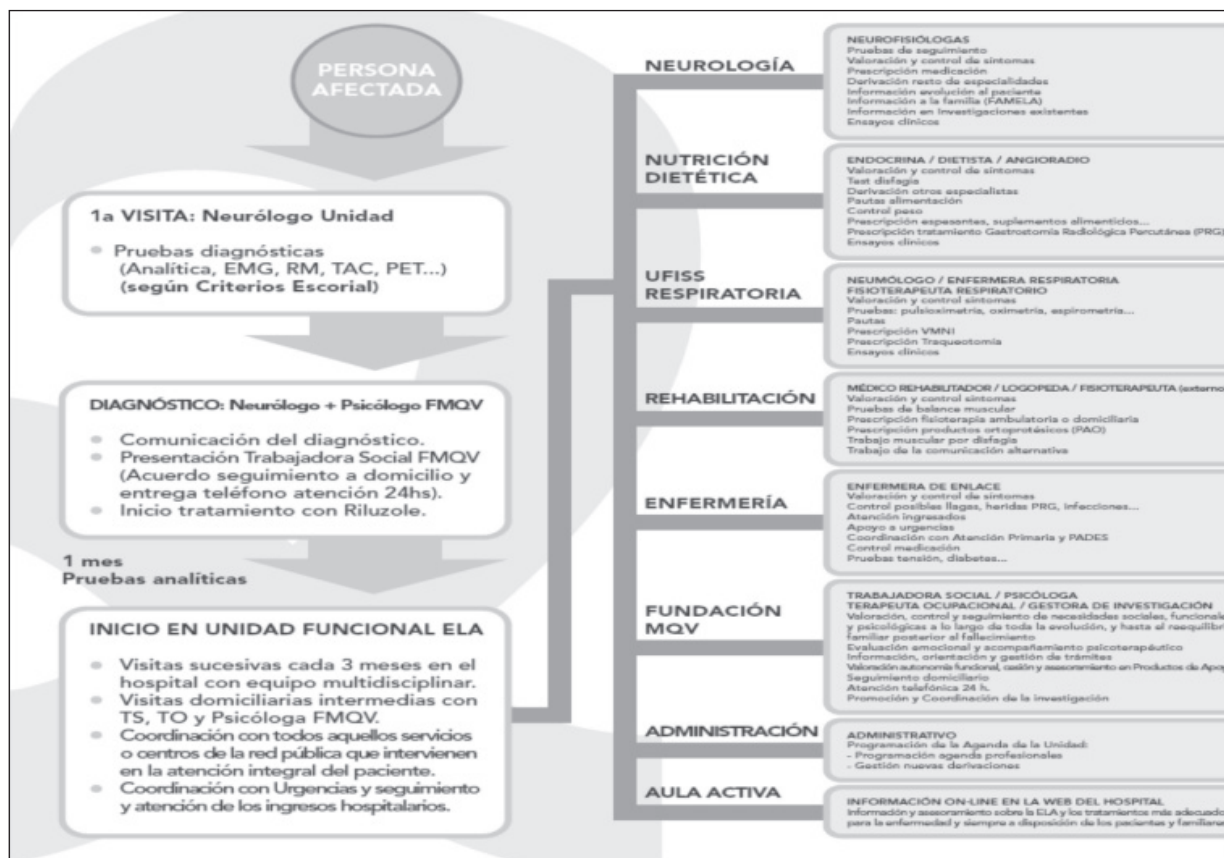


Fig. 1.—Esquema del equipo multidisciplinar y funciones de sus integrantes.

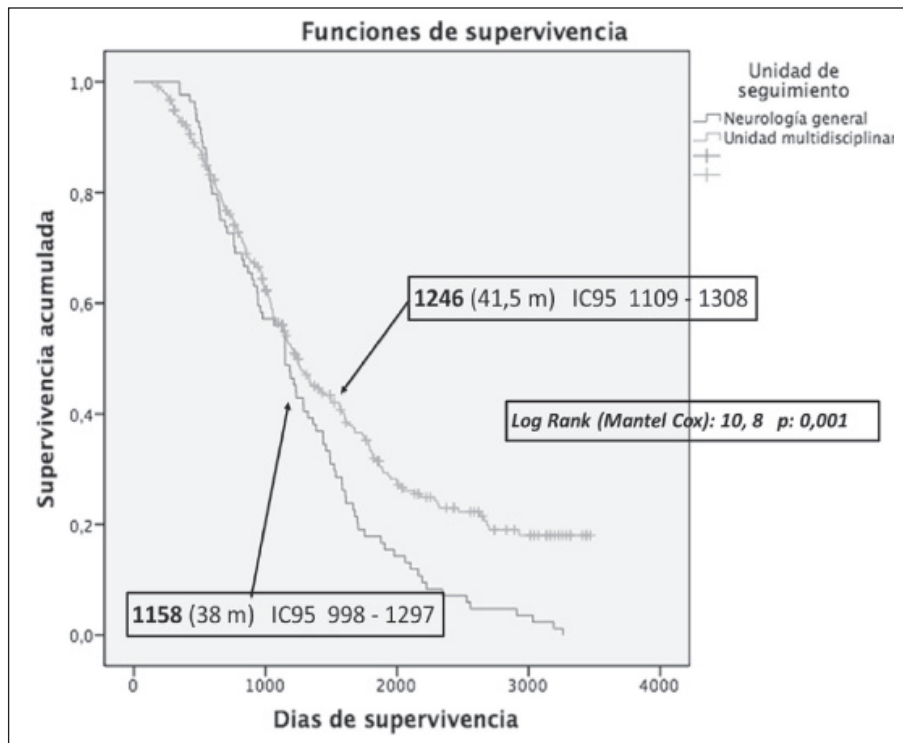


Fig. 2.—Análisis de la supervivencia en los pacientes tratados en la Unidad Multidisciplinar de ELA (HUB) respecto al tratamiento en servicio de Neurología general<sup>14</sup>.

Para evaluar al paciente, haremos uso de métodos sencillos y reproducibles en cada consulta, que nos faciliten datos que objetiven la evolución.

Es de especial importancia resaltar que para poder hacer la historia clínica es imprescindible la comunicación con el paciente. En los casos en que esté limitada por afectaciones de predominio bulbar, suele ser la familia, cuidador principal quien nos aportara la información necesaria o el apoyo con herramientas telemáticas.

**Valoración antropométrica:** Registramos peso habitual, peso actual, talla, IMC. Valoraremos el porcentaje

de pérdida de peso en cada visita. En la primera visita, especial atención a este dato, ya que será un factor pronóstico importante a tener en cuenta en la evolución de la enfermedad<sup>15-17</sup>. Es importante disponer de básculas de silla o plataforma para poder registrar el peso en los pacientes con afectación motora que no pueden mantener la bipedestación. Haremos estimación de requerimientos teniendo en cuenta el peso habitual del paciente.

**Valoración clínica de la disfagia:** Utilizamos el método de cribado de disfagia EAT-10 como despistaje inicial<sup>21</sup>. Será importante dirigir bien el interrogatorio alimentario para detectar el problema, clasificarlo y

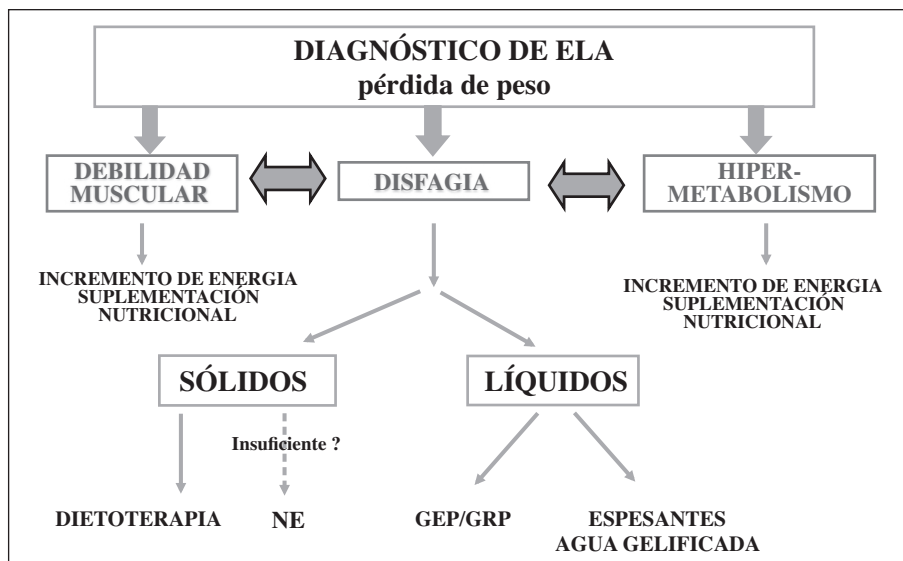


Fig. 3.—Interrelación entre las diferentes causas de desnutrición en ELA y el plan de soporte nutricional según sus manifestaciones clínicas.

poder tratarlo adecuadamente mediante las indicaciones dietéticas óptimas. Valoraremos la textura adecuada para la tolerancia oral en el afectado. Instruiremos en el uso correcto del módulo espesante, cuando el uso sea únicamente para hidratación para optimizar la adherencia a la pauta y ofreciendo otros recursos en caso de necesidad de adaptación de la textura de toda la dieta oral.

*Recordatorio alimentario:* En la primera visita haremos registro alimentario de 24h, así como de frecuencia de consumo, distribución de las ingestas alimentarias habituales, creencias religiosas o adherencia a otro tipo de dieta más o menos restrictiva o limitante en cuanto a alimentos. También tendremos en cuenta posibles intolerancias o alergias. El paciente con ELA es una población que frecuentemente sigue dietas alternativas con dudosa o ninguna evidencia científica que también puede contribuir a deteriorar su estado nutricional.

*Valoración analítica:* En la primera visita se registran parámetros bioquímicos generales como albúmina y perfil lipídico.

*Periodicidad:* Habitualmente el seguimiento se realiza cada 3 meses. En caso de modificaciones significativas en la evolución, se adelantará la visita, a petición del paciente, familiares/cuidador vía contacto telefónico o a través del equipo de soporte psicosocial (Fundació Miquel Valls)<sup>22</sup>.

### *Soporte nutricional*

#### Consejo dietético

Desde el momento del diagnóstico, el consejo dietético será una parte fundamental en el tratamiento nutricional. Podremos distinguir entre diferentes fases por las que irá pasando el paciente durante la evolución de la enfermedad en las que aportaremos la información, complementaria y progresiva en función de la valoración nutricional que se llevará a cabo en cada visita de seguimiento.

En pacientes asintomáticos, sin pérdida de peso y en ausencia de síntomas bulbares, las recomendaciones serán de dieta básica cardiosaludable, variada y equilibrada. En la visita explicaremos grupos y funciones de los alimentos en el organismo, así como la proporción de cada uno de ellos que es adecuado tomar. Fomentaremos el consumo de alimentos ricos en omega-3. Explicaremos técnicas para enriquecimiento dietético en los casos en que sea necesario, con el objetivo de cubrir requerimientos y teniendo en cuenta el hipermetabolismo propio de la enfermedad. Cuando el enriquecimiento dietético resulta insuficiente, se iniciará soporte con suplementos nutricionales de forma complementaria para asegurar las necesidades nutricionales que pueden estar aumentadas. Resolveremos dudas y mitos sobre alimentación y nuestra opinión profesional respecto a dietas alternativas en caso en que se planteen dudas.

#### Uso de espesantes

Ante la detección de disfagia será primordial iniciar el uso de espesantes y adaptar la textura de la dieta oral a los síntomas que pueden manifestar los pacientes. El tipo de disfagia habitual es la disfagia orofaríngea con limitación de la ingesta de líquidos y alimentos de doble textura. Exploraremos e indicaremos cual es la textura más segura para el paciente (néctar, miel o pudín), así como técnicas y maniobras básicas para compensar la deglución y que serán reforzadas por parte del logopeda.

#### Suplementos nutricionales

Las fórmulas nutricionales de elección serán habitualmente energéticas y con mayor viscosidad para reducir el uso de espesantes para su toma. Aportaran beneficio al paciente para complementar su dieta y puede ser un paso previo a la toma de decisión de la colocación de una gastrostomía, preservando el estado nutricional de la forma más óptima posible. En tales casos, se nos plantea una discrepancia con la orden ministerial que regula la dispensación de nutrición enteral domiciliaria, en la cual se incluye la patología, pero ésta solo se contempla en caso de nutrición enteral por sonda lo que en algunas ocasiones plantea dificultad para conseguir el acceso al soporte nutricional<sup>23</sup>.

#### Nutrición Enteral: Indicación de gastrostomía

Cuando el consejo dietético y la suplementación oral son insuficientes para mantener un correcto estado de hidratación y nutrición, se valora plantear de forma consensuada entre los diferentes profesionales, habitualmente neurólogo, neumólogo, nutricionista y endocrinólogo y equipo de atención psicosocial (sobre todo ante la posible existencia de un Documento de Voluntades Anticipadas) una vía alternativa de alimentación que permita garantizarlo y asegurar el tratamiento farmacológico (Fig. 4). Se valora la colocación precoz de gastrostomía antes que se presente un importante deterioro del estado nutricional. También en algunas ocasiones no se plantea la gastrostomía por la presencia de disfagia sino por el compromiso de la función respiratoria. Los criterios de indicación de gastrostomía se describen en la Tabla I. La información que transmite el profesional sobre la indicación de gastrostomía al paciente, deberá ser reforzada por el resto del equipo. Para la colocación de la gastrostomía pueden utilizarse la técnica de gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) y la gastrostomía radiológica percutánea (GRP)<sup>24</sup>. La decisión se tomará en base a la función respiratoria y la disponibilidad en el centro. En nuestra experiencia la vía más utilizada es la GRP.

En el momento de la indicación se le explicará el beneficio que le puede suponer la colocación de la gas-

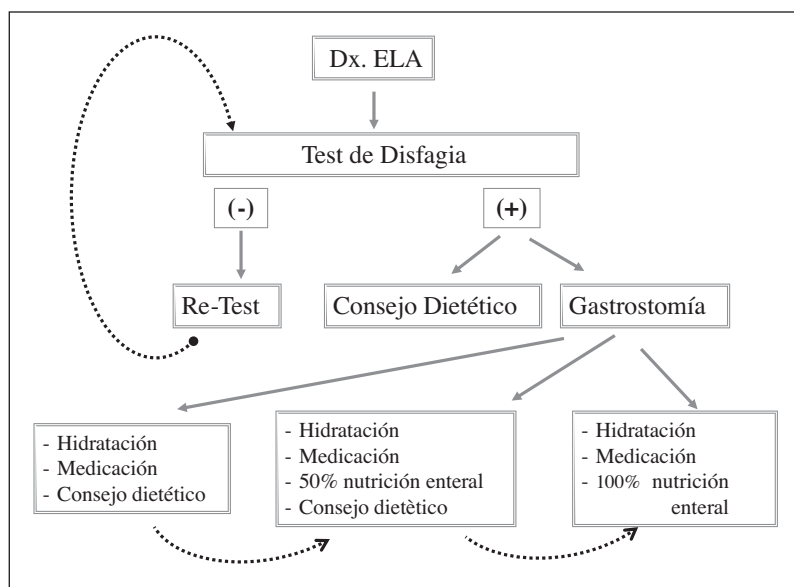


Fig. 4.—Algoritmo de actuación al diagnóstico de disfagia en los pacientes con ELA.

trostomía, la compatibilidad con la vía oral (mientras se pueda mantener), la técnica del procedimiento, así como los riesgos que comporta, la necesidad de sedación e ingreso durante 24h que conlleva el proceso. Se le facilitará la información por escrito y se resolverán todas las dudas que puedan plantearse. Una vez acepte firmará los consentimientos para el procedimiento y la sedación. No siempre el paciente lo acepta sin más. Muchas veces necesitara un tiempo para la toma de decisiones. Habitualmente es algo que se prevé y la información se va administrando de manera gradual en las diversas visitas de seguimiento. Una vez instaurada la GRP también les resulta difícil mantener la indicación de nutrición enteral exclusiva, ya que la imposibilidad de mantener la alimentación vía oral le supone un sentimiento de pérdida importante.

El análisis de 140 pacientes con ELA atendidos en la Unidad Multidisciplinar (92 controles y 48 con gastrostomía percutánea guiada por fluoroscopia), no mostró diferencias en el tiempo de supervivencia media entre

los grupos (32 vs 33,9 meses, log Rank 1,86 p= 0,39) (Fig. 5). Ningún paciente presentó complicaciones mayores. A pesar de no evidenciar cambios en la supervivencia en este grupo, el uso de la gastrostomía debe ser entendido como un tratamiento destinado a mejorar la calidad de vida y el bienestar del paciente<sup>25</sup>.

#### Apoyo a la persona afectada y su familia: La Fundació Miquel Valls

La **Fundació Miquel Valls** es una entidad sin ánimo de lucro creada en el año 2005 en Calella (Barcelona). Actualmente es la única entidad que atiende a las personas afectadas de ELA y a sus familias en Cataluña<sup>22</sup>.

El principal objetivo de la entidad es mejorar la calidad de vida de las personas afectadas de ELA y de sus familias y luchar contra la enfermedad, potenciando la investigación de la misma.

La entidad se coordina en todas sus actividades con el resto de recursos y profesionales de la red pública y privada que atienden a las personas afectadas de ELA. Se potencia el trabajo transversal y en red, fomentando la cooperación mutua y evitando duplicidades y el malgaste de recursos.

Las principales actividades desarrolladas desde la entidad son:

- **Atención domiciliar multidisciplinar a las personas afectadas de ELA y a sus familias**, con el objetivo de ofrecerles apoyo y acompañarles durante todo el proceso de la enfermedad, sirviendo de punto de referencia, mediante los programas de atención en Trabajo Social, Psicología y Terapia Ocupacional. Relacionado con éste último programa, la Fundación pone a disposición de las familias un Banco de Productos de Apoyo,

**Tabla I**  
*Indicaciones para la colocación de una sonda de gastrostomía en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica*

Pérdida de peso >5-10% del peso habitual
Índice de masa corporal < 20 Kg/m <sup>2</sup>
Incapacidad de tomar las medicaciones vía oral
Descenso de la CVF alrededor del 50%
Incapacidad para una alimentación e hidratación oral adecuada
Atragantamientos y malestar con las comidas
Ansiedad en relación a las comidas

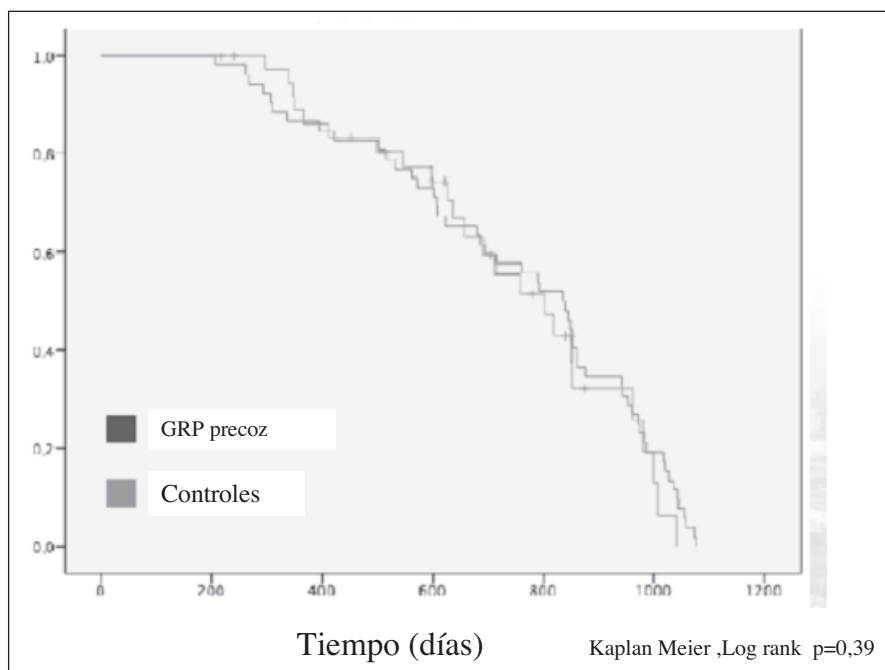


Fig. 5.—Análisis de supervivencia en pacientes con ELA tratados con gastrostomía radiológica percutánea<sup>25</sup>.

además de disponer de una ortopedia especializada solidaria. Esta actividad se ve complementada con el proyecto de Grupos de Apoyo y el de voluntariado.

- **Fomento y apoyo a la investigación de la enfermedad**, con el objetivo de encontrar un tratamiento efectivo.
- **Defensa de los derechos y transmisión de las necesidades** colectivas de las personas afectadas de ELA a las Instituciones Públicas y Privadas, con el objetivo de obtener ayudas y mejoras en la atención, así como evidenciar la necesidad de realizar estudios e investigar sobre la enfermedad.
- **Difusión de la enfermedad a la sociedad en general**, con la finalidad de dar a conocer la ELA y sensibilizar a la sociedad sobre la problemática de las personas afectadas y de sus familias.
- **Coparticipación de la Unidad Funcional de ELA del Hospital Universitario de Bellvitge**, con el objetivo de ofrecer una atención de calidad, integral y especializada, que incluya tanto la atención médica como la psicosocial. La atención desde la Unidad se coordina con la atención domiciliar que ofrece la entidad y con el resto de recursos de la red pública y privada. Para dicha actividad se ha firmado un convenio entre las dos entidades (el hospital, de la red pública de salud – *Institut Català de la Salut* (ICS), y la Fundación, entidad privada).

#### *La persona afectada de ELA. Consideraciones*

“Cuando hablamos de un cuadro clínico no nos referimos a la fotografía de un hombre enfermo

en cama, sino a la pintura impresionista de un paciente en el entorno de su casa, con su trabajo, las relaciones con sus amigos, sus alegrías, sus preocupaciones, esperanzas y miedos” *Francis Peabody, JAMA 1927.*

“Un hombre enfermo es un hombre amenazado por la invalidez, el malestar, la succión por el cuerpo, la soledad y el miedo a la muerte” *Pedro Lain Entralgo (1964).*

Una persona afectada de ELA se enfrenta a numerosas preocupaciones físicas y psicológicas. Siente la pérdida progresiva de fuerza y aumenta su cansancio y fatiga. Sus extremidades se van atrofiando, de manera que debe empezar a depender de los demás para el desarrollo de sus actividades de la vida diaria. A menudo el lenguaje verbal se hace cada vez más ininteligible. A esta pérdida de control de su cuerpo, se suma la pérdida de su papel o rol familiar y laboral; sus amigos empiezan a desaparecer, su familia se aleja, y la persona no puede realizar sus hobbies ni sus actividades cotidianas. Por todo ello es imprescindible introducir toda una serie de ayudas técnicas que le permitan mantener cierta autonomía, desde una visión totalmente distinta a la adoptada hasta el momento en su historia de vida. La incertidumbre del futuro le bloquea, y todo esto en periodos de tiempo siempre cortos en relación al efecto causado.

Una persona afectada de ELA sufre con su enfermedad, y nos pide, sobre todo, que se le trate como una persona, lo que le supone sentirse escuchado, respetado y valorado, a su vez que disponer de información objetiva adecuada.

Por ello es indispensable abordar la atención de la persona de manera global, mediante el control de sín-



tomas, el manejo de los síntomas respiratorios y de los problemas para la alimentación, y además, es muy importante ofrecer atención psicológica y social a la persona afectada y su familia, debido a la dureza de la enfermedad, su rápida evolución y pronóstico fatal. De esta manera se cubren los distintos aspectos de la vida de la persona.

Ayudar al paciente y a su familia requiere integrar esta atención psicosocial en el abordaje multidisciplinar de la enfermedad, para aumentar la percepción de control, favorecer el proceso de adaptación a la situación del paciente y su familia, y asimismo, disminuir la sensación de indefensión.

Por otro lado, la persona afectada de ELA tendrá que afrontar diferentes decisiones que le van a generar una profunda reflexión sobre la evolución de la enfermedad y su visión respecto a lo que constituye su calidad de vida. La propuesta de colocación de una gastrostomía puede ser una de ellas.

Es imprescindible deliberar con el paciente y los familiares/cuidadores las decisiones a tomar en momentos vitales y en las fases finales de la enfermedad para mantener su bienestar y dignidad, lo que implica tener una actitud clara y consensuada con el paciente y su familia sobre las medidas terapéuticas a adoptar.

Consideramos importante, pues, trabajar este momento dentro del marco del Documento de Voluntades Anticipadas (DVA).

La base del DVA es el respeto a la autonomía de la persona, pudiendo decidir sobre lo que considera oportuno para uno mismo (entre ellos, demanda, aceptación o rechazo de determinados procedimientos). Una buena práctica médica no existe sin el respeto a la voluntad del paciente, que adquiere el derecho de participar en la propia planificación de las atenciones sanitarias. El personal médico tiene la responsabilidad profesional, legal y ética de asegurar y favorecer esta participación.

El personal médico puede encontrar en el marco del DVA un apoyo para la comunicación de tratamientos tales como la ventilación mecánica no invasiva, la colocación de sonda de gastrostomía, rehabilitación, o cuidados paliativos, así como asegurar el cumplimiento de la voluntad del paciente.

Asimismo, la coordinación entre los profesionales de las diferentes estrategias terapéuticas puede ayudar a la aceptación de las mismas por las personas afectadas. Estrategias como asegurar una correcta nutrición, realizar cambios de textura en las comidas, adición de suplementos y/o espesantes, suelen ser vistas como medidas positivas y de fácil aceptación.

#### *La visión de la persona afectada de ELA en relación con una Unidad de Atención Multidisciplinar*

Es aceptado que el tratamiento de las personas afectadas de ELA debe ser integral, multidisciplinar y comenzar desde el momento mismo de la comunica-

ción del diagnóstico al paciente y a sus familiares o potenciales cuidadores. La atención temprana a estos pacientes contribuye a su mejor formación y a la de sus familiares para prevenir situaciones de deterioro y afrontar el proceso de dependencia<sup>2-4, 6-11</sup>.

Esta atención precoz de síntomas suele tener una doble visión en el paciente; por un lado, se siente por fin reconfortado, con respuestas objetivas a lo que le está pasando, y la incertidumbre que reinaba hasta entonces desaparece, pudiendo adoptar cierto control y conformar sus primeras expectativas, aunque vayan acompañadas de una evolución y final de mal pronóstico. Sin embargo, por otro lado, muchas veces las preguntas del equipo médico para detectar posibles síntomas futuros como por ejemplo *¿te atragantas?* causan en la persona el cuestionamiento de *¿voy a llegar a ello?* Por esto es importante que el neurólogo, al comunicar el diagnóstico, y en la siguiente visita de introducción a la unidad de atención, explique ampliamente la intervención multidisciplinar que se va a llevar a cabo, así como los beneficios de tener datos precoces de cara a la implantación temprana de tratamientos.

Para la persona, una vez comunicado el diagnóstico, se abre todo un mundo de desconocimiento; ahora conoce el nombre de su enfermedad, pero tiene poca idea de lo que significa. Por ello es importante advertir al paciente de la periodicidad del seguimiento médico, marcado normalmente cada 3 meses, con la posibilidad de contactar con sus médicos especialistas de referencia si surge cualquier duda, e incluso, poder avanzar la visita si el paciente lo requiere y hay síntomas nuevos a tratar.

Una vez marcada la pauta de periodicidad en el seguimiento, para el paciente se crea un lazo de confianza entre él y su equipo médico, importante de tener en cuenta; cada ELA es diferente, según su forma de inicio y su forma de evolución, y también cada persona afronta la situación de manera distinta. En algunos casos, los pacientes vienen a la unidad de atención desmotivados, verbalizando *“cuando vengo aquí me doy cuenta que estoy enfermo”*; o *“tantas visitas en un mismo día me abruman demasiado”*, o *“tampoco me han dado ninguna respuesta”*. Se trata de pacientes que están reaccionando ante el diagnóstico y la situación que les ha tocado vivir; es imprescindible poner atención a estos marcadores, y poder dar apoyo psicoemocional, para intentar encontrar aquellas fortalezas que le van ayudar a afrontar el día a día. Frases como *“yo estoy segura de que me curaré”*, o *“para qué, si el final será el mismo”*, pueden denotarnos sufrimiento y posible claudicación emocional con el posterior rechazo de tratamientos.

En el caso de la práctica clínica para el tratamiento nutricional, la persona afectada y su familia suelen recibir positivamente las estrategias para asegurar una correcta nutrición. Para el familiar/cuidador tener esta pauta nutricional o contar con otras medidas o maniobras es tranquilizador. Sin embargo, para la persona

afectada, los cambios de texturas, la adición de suplementos y/o espesantes, u otras medidas suelen ser en primera instancia un reconocimiento de su empeoramiento a nivel de la evolución de la enfermedad. La persona afectada valorará que el especialista tome su tiempo en explicar los beneficios que van a aportar estos cambios, y más si añade un teléfono de contacto para resolver cualquier duda, de manera que acabará aceptando fácilmente estos cambios.

Ante el planteamiento de medidas más invasivas, como es la sonda GRP, y más todavía, si la propuesta no viene asociada a la disfagia o a la pérdida ponderal, sino que viene planteada desde la consideración de otros aspectos, como es la situación respiratoria, con el fin de anticiparse al avance de la propia enfermedad, este sentimiento de pérdida y empeoramiento se agrava.

En este momento, las familias valoran muy positivamente que la información les sea transmitida de manera clara y abierta, con tiempo para resolver las dudas. Es importante contar con el apoyo psicosocial en este momento, en la misma visita médica, para poder sostener la respuesta de la persona, que puede encontrarse en un momento de especial vulnerabilidad.

A la mayoría de pacientes les surgen dudas respecto a una nueva propuesta de tratamiento invasivo tiempo más tarde, normalmente ya en sus domicilios. Por ello es primordial mantener el seguimiento, para ampliar información y resolver dudas. A la persona afectada de ELA y la familia les ayuda mucho saber que hay otras personas afectadas en su misma situación, que han aceptado dicho tratamiento y que actualmente están contentos y lo valoran positivamente. En dicho caso, los grupos de apoyo a personas afectadas y familiares también juegan un papel importante.

Posteriormente a la colocación de la sonda enteral y a la explicación de su funcionamiento en el hospital, por parte del equipo de nutrición, así como por parte de la enfermera, la familia valora muy positivamente la intervención del equipo de Atención Primaria los días siguientes al retorno al domicilio. Esta derivación al equipo de Atención Primaria viene dada desde la enfermera gestora del equipo de atención a la ELA del hospital, quien incluye la información necesaria de la familia en concreto. Este contacto primario servirá para dar confianza a la familia, instaurar el manejo correcto de la sonda y prevenir consultas a urgencias por posibles complicaciones.

En el caso de la problemática por pérdida de la sonda, es importante que la familia sepa que hay que actuar rápidamente; algunas veces, algunos equipos PADES (Programa de Atención Domiciliaria y Equipos de Soporte) pueden recolocar la sonda en el mismo domicilio del paciente; pero en la mayoría de casos el paciente acaba ingresando por urgencias al hospital. En este caso, las familias valoran positivamente contar con los datos de contacto de sus equipos de referencia, y el apoyo de la entidad, para que el equipo receptor de territorio pueda ponerse en contacto ante cualquier

duda, o ante un posible traslado al hospital de referencia en la ELA.

Añadido a lo que podríamos considerar el día a día del tratamiento nutricional, se suma para la persona afectada y la familia todos los trámites de gestión que deben realizar para obtener el tratamiento. Nos referimos a la derivación a los servicios de Farmacia para obtener los productos de nutrición enteral, suplementos o el espesante. La familia valora positivamente que se le facilite el contacto con farmacia, y que exista un circuito de dispensación, a través del cual puedan recibir el producto periódicamente en su domicilio. Asimismo, la variedad en los sabores del producto facilita que el paciente pueda sentir más agrado en la toma de los mismos.

Finalmente, debemos tener en cuenta las oportunidades que ofrecen la tecnología y las redes sociales para complementar el modelo asistencial clásico. En el caso concreto de la Unidad Funcional de ELA del HUB, las personas afectadas y sus familias cuentan con los recursos del Aula Paciente y el blog ELA<sup>13</sup>, creados con el objetivo de ofrecer espacios de diálogo entre pacientes, familiares y cuidadores. Para ello se realizan jornadas en el hospital, que se gravan y se cuelgan en el blog, además de poner un correo de contacto a disposición. En estos espacios, los pacientes reciben información actualizada, a través de un canal de comunicación directa, fiable y de calidad, teniendo la oportunidad de resolver sus dudas, compartir experiencias y mantener una comunicación directa con los profesionales de referencia. Las personas afectadas y sus familias agradecen poder contar con espacios más distendidos y cercanos a sus médicos, donde sienten que disponen del especialista el tiempo necesario para resolver sus dudas e inquietudes. Asimismo y más teniendo en cuenta la discapacidad funcional que causa la enfermedad, valoran muy positivamente poder acceder a la información y las jornadas gravadas virtualmente desde su propio domicilio.

Se evaluó el grado de satisfacción del paciente con la atención recibida en la Unidad Multidisciplinar de ELA mediante una encuesta de valoración de la Asistencia Percibida en la Unidad, sobre la accesibilidad al servicio, la información recibida y la calidad de la atención<sup>26</sup>. Contestaron la encuesta 72 pacientes que consideraron el tiempo para ser atendidos en la unidad como corto el 52,8% y moderado el 30,6%. La atención telefónica fue valorada como buena o muy buena en el 65% de pacientes y el horario de atención telefónico fue el adecuado en el 76,7%. La información recibida fue apreciada como suficiente y de calidad en el 80% de los casos así como el 82% valoraron positivamente la información sobre recursos sociales disponibles y la participación en la toma de decisiones. La totalidad de los pacientes estimaron la capacidad de escucha y comprensión del personal médico y de enfermería como buena o muy buena. Globalmente los pacientes valoraron la atención recibida como buena en el 52,8% o muy buena en el 29,2 % de los casos.

## Conclusión

La ELA es una enfermedad con un importante impacto en los aspectos físicos y psicosociales de la persona afectada. No dispone de un tratamiento específico curativo por lo que el tratamiento sintomático en centros terciarios por profesionales expertos y en el marco de unidades multidisciplinarias ha demostrado mejorar su supervivencia.

La atención nutricional en el marco del equipo multidisciplinar desde el diagnóstico intenta prevenir el deterioro nutricional y aumenta la aceptación de las medidas dietéticas y de soporte nutricional planteadas.

El apoyo psicosocial a la persona y al entorno familiar es fundamental para poder integrar y afrontar todos los cambios y situaciones que surjan en la evolución de la enfermedad.

El grado de satisfacción percibida por el paciente en la atención por una Unidad Multidisciplinar es muy elevado de forma global.

## Bibliografía

1. Bulle Oliveira AS, Dias Batista Pereira R. Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Three letters that change the people's life. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67 (3-A): 750-782.
2. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, Carvalho M, Chio A, Van Damme P, et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19:360-375.
3. Guía para la atención de la Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA) en España. Ministerio de Sanidad y Política Social. Madrid 2009. Accessible: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/esclerosisLA.pdf>.
4. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshey D, Johnston W, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary care, symptom management and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). *Neurology* 2009; 73: 1227-1233.
5. Hogden A, Greenfiels D, Nugus P, Kiernan MC. What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Preference and Adherence* 2012;6 829-838.
6. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 73: 1258-1261.
7. Chiò A, Bottachi E, Buffa C, Mutani R, Mora . Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77:948-950.
8. Rodríguez de Rivera FJ., Oreja Guevara C., Sanz Gallego I., San José Valiente B., Santiago Recuerda A., Gómez Mendieta M. A., et al. Evolución de pacientes de esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *Neurología* 2011; 26: 455-460.
9. Sathasivam S. Managing patients with amyotrophic lateral sclerosis. *European Journal of Internal Medicine* 2009; 20: 355-358.
10. Hardiman O. Multidisciplinary care in ALS: Expanding the team. *Amyotrophic Lateral Sclerosis* 2012; 13:165.
11. Rooney J, Byrne S, Heverin M, Tobin K, Dick A, Donaghy C, et al. A multidisciplinary clinic approach improves survival in ALS: a comparative study of ALS in Ireland and Northern Ireland. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014; doi: 10.1136/jnnp-2014-309601
12. López Gómez J.J., Ballesteros Pomar M<sup>o</sup>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: 515-521.
13. Aula-Pacient ELA. Accessible en: <http://blogs.bellvitgehospital.cat/aula/ela/>
14. Paipa Merchan A, Turon J, Albertí MA, Lazo Latorre C, Casasnovas Pons C, Olivé Plana M, et al. The effect of a multidisciplinary care program on ALS patients survival. 24<sup>th</sup> International Symposium on ALS/MND. 6-8 December 2013 Milan, Italy.
15. Marin B, Desport JC, Kajeu P, Jesus P, Nicolaud B, Nicol M, et al. Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011; 82: 628-34.
16. Limousin N, Blasco H, Corcia P, Gordon PH, De Toffol B, Andres C et al. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. *J Neurol Sci* 2010; 297: 36-39.
17. Reich-Slotky R, Andrews J, Cheng B, Buchsbaum R, Levy D, Kaufmann P, et al. Body mass index (BMI) as predictor of ALSFRS-R score decline in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013; 14:212-16.
18. Genton L, Viatte V, Janssens J-P, Héritier A-C, Pichard C. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Nutr* 2011; 30: 553-559.
19. Desport JC, Tomy F, Lacoste M, Preux PM, Couratier P. Hypermetabolism in ALS : correlations with clinical and para-clinical parameters. *Neurodegener Dis* 2005; 2:202-7.
20. Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013; 28:392-399.
21. Burgos R, Sarto B, Seguro H, Romagosa A, Puiggró C, Vázquez C et al. Traducción y validación de la versión en español de la escala EAT-10 (Eating Assessment Tool-10) para el despistaje de la disfagia. *Nutr Hosp* 2012; 27:2048-54.
22. Fundació Miquel Valls. Accessible en: <http://fundaciomiquelvalls.org/>.
23. Guía de nutrición enteral domiciliaria en el Sistema Nacional de Salud. Ministerio de Sanidad y Consumo. Madrid 2008. Accessible en: <http://www.msssi.gob.es/profesionales/prestacionesSanitarias/publicaciones/docs/guiaNED.pdf>.
24. Stavroulakis T, Walsh T, Shaw PJ, McDermott CJ & (on behalf of the PROGAS Study). Gastrostomy use in motor neuron disease (MND): A review, meta-analysis and survey of current practice. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener* 2013; 14: 96-104.
25. Paipa A, Gómez R, Lazo C, Turon J, Povedano M, Montero J, et al. Experience of an early-implantation percutaneous radiologic gastrostomy protocol on ALS patients in a multidisciplinary ALS clinic. 25<sup>th</sup> International Symposium on ALS/MND. 5-7 December 2014 Brussels.
26. Moreno JL; Redón P, Paipa A., ; Povedano M.; Tejado A.,Andrés B., Machado R. Valoracio de qualitat assistencial a la Unitat Funcional d'ELA a Hospital Universitari de Bellvitge. IV Jornada del Pla de Salut 2011-2015. 28 novembre 2014. Sitges.