

[ r e v i s i ó n ]

# Soporte nutricional en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica: una revisión sistemática

Juan J. López-Gómez y Daniel A. De Luis-Román

Servicio de Endocrinología y Nutrición. Hospital Clínico Universitario de Valladolid. Instituto de Endocrinología y Nutrición (IENVA). Universidad de Valladolid.

## Palabras clave

esclerosis lateral amiotrófica, soporte nutricional, gastrostomía endoscópica percutánea, disfagia, supervivencia

## >>RESUMEN

**Introducción:** La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neurodegenerativa cuyas características clínicas condicionan un alto riesgo nutricional asociado. El objetivo de esta revisión es la definición de las distintas vías de alimentación y la evaluación de la influencia de las estrategias terapéuticas nutricionales sobre la evolución de la enfermedad.

**Material y métodos:** Se realizó una revisión bibliográfica sistemática en MEDLINE de artículos sobre intervención nutricional publicados en los últimos diez años referidos a adultos mayores de 18 años con ELA. Se realizó la siguiente estrategia de búsqueda: (nutrition OR nutritional) AND (multidisciplinary OR oral OR dysphagia OR enteral OR gastrostomy OR parenteral OR survival) AND ("amyotrophic lateral sclerosis" OR als) NOT reviews.

**Resultados:** Se obtuvieron un total de 139 resultados iniciales. Tras una primera selección, se eliminaron 53 que no cumplían los criterios de tipo de artículo exigido; de los 86 restantes, se excluyeron un total de 43 artículos, dado que no coincidían con el objetivo de la revisión. Tras la selección permanecieron 43 artículos susceptibles de entrar en la revisión.

**Conclusiones:** El paciente diagnosticado de ELA que realiza un protocolo nutricional específico tiene una mejor evolución antropométrica y una mayor tasa de supervivencia. La implantación de gastrostomía es segura y tiene un impacto positivo sobre la supervivencia en los pacientes con ELA. No existe evidencia para plantear que la implantación temprana de gastrostomía o la selección de la técnica de implantación tengan un beneficio sobre la supervivencia. Es necesario generar mayor evidencia y de mayor calidad en el estudio del soporte nutricional especializado de la ELA.

*Nutr Clin Med 2019; XIII (1): 53-71*

**DOI: 10.7400/NCM.2019.13.1.5073**

## Correspondencia

Juan José López Gómez.  
Avenida Ramón y Cajal, n.º 3 47003 Valladolid.  
E-mail: jjlopez161282@hotmail.com

## Key words

amyotrophic lateral sclerosis, nutritional support, percutaneous endoscopic gastrostomy, dysphagia, survival

## >>ABSTRACT

**Background:** Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease whose clinical characteristics are related with a high nutritional risk. The aim of this review is the definition of the different feeding routes and the evaluation of the influence of nutritional therapeutic strategies on the evolution of the disease.

**Methods:** A systematic literature review of articles of nutritional intervention in the last ten years in adults over 18 years of age with ALS was made in MEDLINE. The following search strategy was performed: (nutrition OR nutritional) AND (multidisciplinary OR oral OR dysphagia OR enteral OR gastrostomy OR parenteral OR survival) AND (“amyotrophic lateral sclerosis” OR als) NOT reviews.

**Results:** A total of 139 initial results were obtained. After a first selection, 53 articles did not meet the required type of article criteria and they were eliminated. Of the remaining 86 articles, 43 papers were excluded since they did not coincide with the objective of the review. After the selection 43 articles were likely to enter the review.

**Conclusions:** The ALS patient who performs a specific nutritional protocol has a better anthropometric evolution and a higher survival rate. Gastrostomy implantation is safe and has a positive impact on survival in patients with ALS. There is no evidence to suggest neither early gastrostomy implantation; nor the selection of the implantation technique has a benefit on survival. It is necessary to generate more and higher quality evidence in the study of the specialized nutritional support of the ELA.

*Nutr Clin Med* 2019; XIII (1): 53-71  
DOI: 10.7400/NCM.2019.13.1.5073

## INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular degenerativa que se produce por la disminución gradual de funcionamiento de neuronas motoras de la corteza cerebral, bulbo raquídeo y médula espinal. Esta situación produce una parálisis muscular progresiva que conduce a un deterioro motor progresivo y que puede conducir a la muerte<sup>1</sup>.

La incidencia de ELA en Europa y Norteamérica se encuentra entre 1,5 y 2,5 personas por 100.000 habitantes/año, mientras que la prevalencia se mueve en valores entre 2,7 y 7,4 casos por 100.000 habitantes<sup>2-3</sup>. La incidencia es ligeramente superior en varones 1,3-1,5:1; e incrementa con la edad con un pico en torno a los 70 años. La supervivencia de esta enfermedad desde el diagnóstico es de tres a cinco años en países occidentales<sup>4</sup>.

Esta enfermedad se puede clasificar en formas esporádicas (95% de los casos) y formas familiares (5% de los casos)<sup>5</sup>. De la misma manera, en función de los síntomas de inicio, se pueden observar formas de ELA de inicio espinal, cuando

los síntomas motores de inicio se producen en las extremidades (paresia o parálisis de extremidades...); por otra parte, la ELA de inicio bulbar (25-35% de los pacientes) se caracteriza por el inicio de síntomas a nivel de alteraciones motoras en la musculatura inervada por los pares craneales (disfagia, disartria...)<sup>6</sup>.

La mayor parte de los pacientes diagnosticados de ELA desarrollan algún grado de desnutrición durante el transcurso de la enfermedad, pudiendo observarse en el 16-55 % de los pacientes al diagnóstico<sup>7</sup>. Este deterioro nutricional se debe a varias condiciones directamente relacionadas con la fisiopatología de la enfermedad: anorexia relacionada con la situación psicosocial del paciente y posibles efectos secundarios medicamentosos; debilidad abdominal y de músculos pélvicos que produce estreñimiento, que puede reducir ingesta de manera indirecta; la alteración de la masticación y en la deglución en relación con la alteración de las neuronas motoras bulbares; hipermetabolismo “paradójico”, sobre todo en primeras fases que condiciona un aumento del catabolismo a pesar de la disminución de la movilidad; y la disfunción cognitiva en forma de demencia frontotemporal (20-25% de los pacientes)<sup>8</sup>.

La situación nutricional puede condicionar el pronóstico de la enfermedad. La antropometría, medida habitualmente con el índice de masa corporal (IMC) y la pérdida de peso, se relacionan con la progresión de la enfermedad y la supervivencia. Así, un IMC bajo o una mayor pérdida de peso al diagnóstico se asocia a una peor evolución del paciente<sup>9-10</sup>. Por otra parte, la composición corporal medida con bioimpedanciometría ha mostrado que tanto una disminución de la masa libre de grasa como de la masa grasa condicionan un peor pronóstico de la enfermedad<sup>11-12</sup>.

Por esta razón, un soporte nutricional adecuado y la consecución del mantenimiento de peso y parámetros nutricionales pueden mejorar la evolución de la enfermedad. Se recomienda una ganancia de peso en pacientes con IMC menor de 25 kg/m<sup>2</sup>, estabilización del mismo en pacientes con IMC entre 25 y 35 kg/m<sup>2</sup> y descenso en pacientes con IMC mayor de 35 kg/m<sup>2</sup>, para facilitar la movilización activa y pasiva<sup>8</sup>.

El abordaje temprano y multidisciplinar es básico para conseguir una influencia positiva sobre la evolución de la enfermedad, obteniendo una mejoría en la supervivencia, calidad de vida y comorbilidades asociadas<sup>13</sup>. Dentro de este equipo multidisciplinar el papel del especialista en Endocrinología y Nutrición es básico, aunque todavía no existe una gran evidencia sobre qué medidas son más adecuadas y cuando se deben implementar las mismas<sup>14</sup>.

Los objetivos de la siguiente revisión fueron la definición de las distintas vías de alimentación en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica y la evaluación de la influencia de las estrategias terapéuticas nutricionales sobre la evolución de la enfermedad, calidad de vida de los pacientes, complicaciones y supervivencia en la ELA.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Con el fin de alcanzar los objetivos se realizó una revisión bibliográfica sistemática con los siguientes criterios: *Inclusión*: Pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA); edad mayor de 18 años; estudio de algún tipo de intervención nutricional (consejo dietético, suplementación artificial oral, nutrición artificial por vía de acceso enteral, nutrición artificial por vía de acceso parenteral). *Exclusión*: artículos de más de 10 años; enfermedad neurodegenerativa no ELA; estudios en animales,

estudios en los que no se haya realizado alguna intervención nutricional (estudios de valoración nutricional o estudios de técnicas de implantación de vías), revisiones de artículos (literarias o sistemáticas sin metaanálisis).

Se realizó una búsqueda bibliográfica de artículos en inglés y en español en MEDLINE, a través de la plataforma [www.pubmed.com](http://www.pubmed.com), el día 16 de febrero de 2019 con la siguiente estrategia de búsqueda: ((“nutritional status”[MeSH Terms] OR (“nutritional”[All Fields] AND “status”[All Fields]) OR “nutritional status”[All Fields] OR “nutrition”[All Fields] OR “nutritional sciences”[MeSH Terms] OR (“nutritional”[All Fields] AND “sciences”[All Fields]) OR “nutritional sciences”[All Fields] OR nutritional[All Fields]) AND (((“interdisciplinary studies”[MeSH Terms] OR (“interdisciplinary”[All Fields] AND “studies”[All Fields]) OR “interdisciplinary studies”[All Fields] OR “multidisciplinary”[All Fields] OR (“mouth”[MeSH Terms] OR “mouth”[All Fields] OR “oral”[All Fields]) OR (“deglutition disorders”[MeSH Terms] OR (“deglutition”[All Fields] AND “disorders”[All Fields]) OR “deglutition disorders”[All Fields] OR “dysphagia”[All Fields]) OR enteral[All Fields] OR (“gastrostomy”[MeSH Terms] OR “gastrostomy”[All Fields]) OR (“parenteral nutrition”[MeSH Terms] OR (“parenteral”[All Fields] AND “nutrition”[All Fields]) OR “parenteral nutrition”[All Fields] OR “parenteral”[All Fields]) OR (“mortality”[Subheading] OR “mortality”[All Fields] OR “survival”[All Fields] OR “survival”[MeSH Terms])) AND (“amyotrophic lateral sclerosis”[All Fields] OR als[All Fields]) NOT (“review”[Publication Type] OR “review literature as topic”[MeSH Terms] OR “reviews”[All Fields]) AND (“2009/02/19”[PDate] : “2019/02/16”[PDate]) AND (English[lang] OR Spanish[lang])).

Los artículos obtenidos de la búsqueda fueron revisados por dos investigadores valorando si se adecuaban a los criterios de inclusión y exclusión planteados.

## RESULTADOS

Se obtuvieron un total de 139 resultados iniciales, tras una primera selección se eliminaron 53 que no cumplían los criterios de tipo de artículo exigido; de los 86 restantes, se excluyeron un total de 43 artículos dado que no coincidían con el objetivo de la revisión. Tras la selección quedaron 43 artículos susceptibles de entrar en la revi-

sión. La estrategia de búsqueda y las causas de eliminación se muestran en la figura 1.

Con el objetivo de facilitar la lectura de los resultados los artículos se clasificaron en función de la intervención terapéutica realizada (soporte nutricional oral, soporte nutricional enteral, soporte nutricional parenteral, soporte nutricional en un entorno multidisciplinar):

- **Soporte nutricional oral:** Se seleccionaron un total de 8 artículos en los que se hablaba principalmente del inicio del tratamiento nutricional en la ELA, de la valoración de la disfagia y la orientación del consejo dietético adaptado y del efecto de la suplementación oral artificial durante la enfermedad. El resumen de los artículos seleccionados se muestra en la tabla I.
- **Soporte nutricional enteral:** La mayor parte de la bibliografía localizada estaba en relación con el soporte enteral en este tipo de pacientes, encontrando un total de 31 artículos. Los artículos se basaban en su mayoría en la de-

cisión de la indicación del tipo de gastrostomía, los factores pronósticos en relación con la implantación de gastrostomía, las complicaciones y supervivencias en relación con la gastrostomía; y la utilización de fórmulas de nutrición enteral en estos pacientes. Los resultados encontrados se muestran en la tabla II.

- **Soporte Nutricional Parenteral:** Se recogieron un total de 2 artículos en relación con la indicación de nutrición parenteral, la tasa de complicaciones y la supervivencia en pacientes con ELA, sobre todo en fases avanzadas. El resumen de dichos artículos se muestra en la tabla III.
- **Soporte Nutricional en el entorno de un equipo multidisciplinar:** Se revisaron 2 artículos en relación con la utilización del soporte nutricional dentro de equipos multidisciplinarios de atención en la ELA y su influencia en la evolución nutricional y supervivencia en la ELA. Los resultados obtenidos de la búsqueda se muestran en la tabla IV.

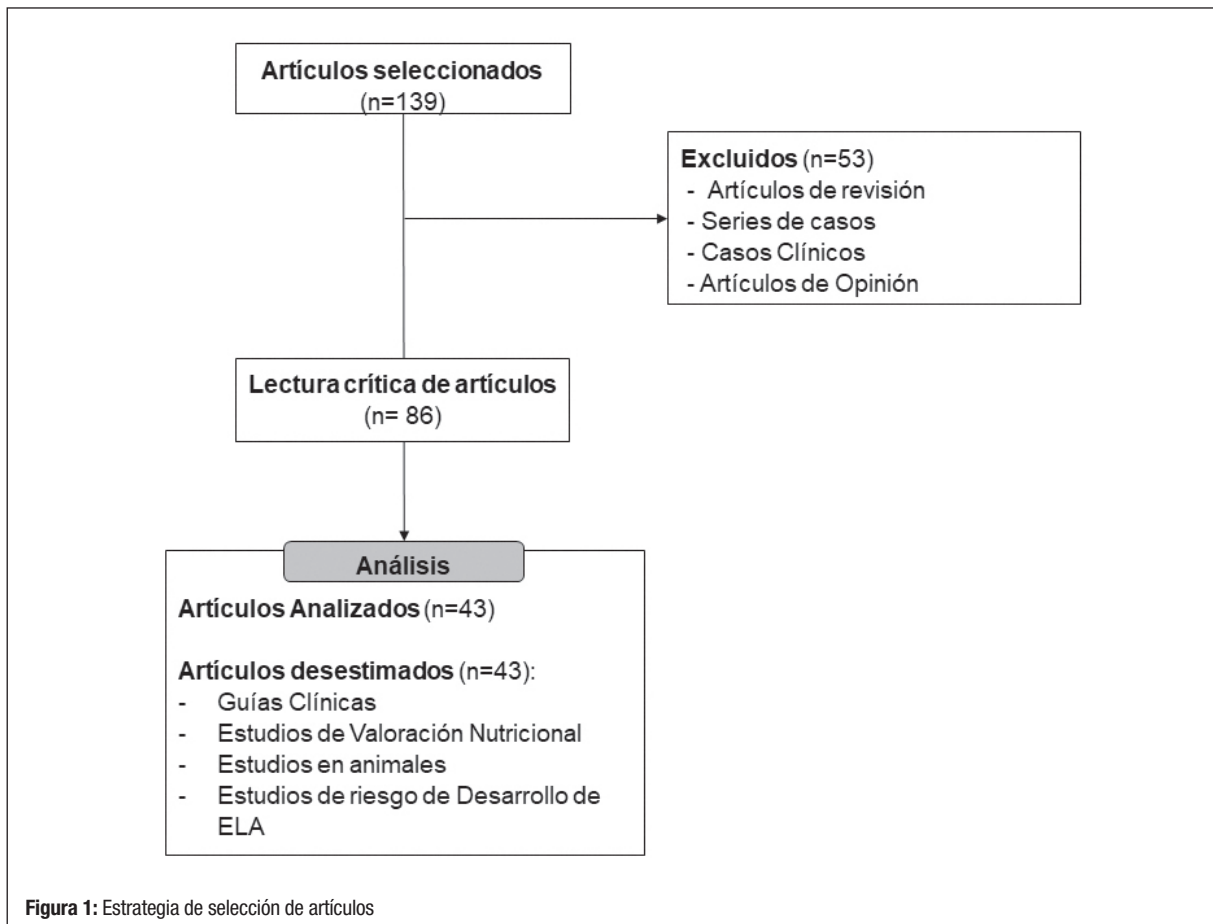


Figura 1: Estrategia de selección de artículos

**TABLA I. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN SOPORTE NUTRICIONAL ORAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Kim <i>et al.</i> 2018 <sup>18</sup>	Estudio longitudinal caso-control	435 reclutados (148 analizados / 287 excluidos)	Consumo de macronutrientes de la dieta: grasa, hidratos de carbono, proteínas.	Asociación del consumo de macronutrientes en etapas tempranas con supervivencia y tiempo hasta aparición de las complicaciones.	Consumo elevado de grasa y proteínas, procedentes sobre todo de la carne, en etapas tempranas aumenta la supervivencia de la enfermedad.
Luchesi <i>et al.</i> 2014 <sup>23</sup>	Estudio Longitudinal	33 pacientes	Relación de inicio de alimentación no oral con duración de la enfermedad.	Valorar la relación de la indicación de alimentación no oral a través de fibroscopia con la duración de la enfermedad.	La indicación de alimentación no-oral aumenta el riesgo de una corta duración de la enfermedad [HR 1,13 (1,034-1,240)].
Körner <i>et al.</i> 2013 <sup>20</sup>	Estudio longitudinal caso-control	121 pacientes	Suplementación oral hipercalórica Gastrostomía Endoscópica Percutánea (GEP).	Evaluar la influencia de la suplementación oral hipercalórica y gastrostomía endoscópica percutánea sobre la pérdida de peso.	El consumo de suplementación oral hipercalórica mejora la calidad de vida medida con test ALSFRS-R, BDI y SF-36. 60,8% de los pacientes con suplementos artificiales hipercalóricos mantuvieron o ganaron peso. 76,9% de los pacientes con GEP mantuvieron o ganaron peso.
Dorst <i>et al.</i> 2013 <sup>19</sup>	Estudio prospectivo longitudinal de cohortes	26 pacientes	Suplementación oral hipercalórica/rica en grasa vs. Suplementación oral hipercalórica rica en hidratos de carbono.	Evaluar el efecto de dos fórmulas de suplementación artificial oral hipercalórica sobre el peso, ALSFRS-R, CVE, BIA y eventos adversos.	Los resultados mostraron que el peso puede estabilizarse con ambas fórmulas hipercalóricas, con un mayor efecto en el grupo de dieta hipergrasa, aunque esta no fue significativa estadística.
Morassutti <i>et al.</i> 2012 <sup>17</sup>	Ensayo Clínico	21 pacientes	Protocolo Específico Nutricional (GRUPO PROTOCOLO) vs. Medidas habituales (GRUPO CONTROL).	Evaluar las consecuencias de una intervención nutricional sistemática en pacientes con ELA sobre la situación nutricional y supervivencia.	En el grupo en el que se aplicó el protocolo específico nutricional se observó una menor pérdida de peso al año 7,3 (7,1) % vs. 17,5 (11,1)%; una menor tasa de nutrición enteral a los seis meses 30% vs. 68%; y una tasa de mortalidad menor al año 17% vs. 33%.
Johnson <i>et al.</i> 2012 <sup>22</sup>	Estudio longitudinal de Cohortes	38 pacientes	Valoración del placer de ingesta con una escala analógica visual (Hillel scale).	Evaluar la influencia del placer relacionado con la ingesta oral sobre la recomendación de implantación de gastrostomía en pacientes con ELA avanzada.	La puntuación en la escala de placer de la ingesta es un fuerte predictor para decisión final de aceptar la implantación de gastrostomía. En las puntuaciones altas 37% de los pacientes aceptaron la implantación de gastrostomía mientras que en puntuaciones bajas 78% aceptaron la gastrostomía.

**TABLA I. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN SOPORTE NUTRICIONAL ORAL EN ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
López-Gómez <i>et al.</i> 2011 <sup>16</sup>	Estudio retrospectivo de cohortes	46 pacientes	Seguimiento por un equipo especialista en nutrición.	Valorar la influencia del seguimiento por un especialista en nutrición o no sobre la supervivencia en pacientes con ELA.	Se observó un aumento de la supervivencia en aquellos pacientes que siguieron terapia nutricional tanto en ELA bulbar (452 vs 55 días) como en ELA espinal (1.798 días vs. 357 días).
Silva <i>et al.</i> 2010 <sup>21</sup>	Ensayo Clínico Aleatorizado Doble Ciego	16 pacientes	Suplementación oral con proteínas de suero de leche y almidón modificado (70%/30%) frente a suplementación habitual con maltodextrinas.	Evaluar la eficacia de la suplementación artificial de suero de leche y almidón de suero de leche y almidón modificado.	Los pacientes en el grupo de tratamiento (proteína de suero/almidón) mostraron ganancia de peso, mejoría del índice de masa corporal, aumento del área muscular del brazo, aumento de albúmina, leucocitos y linfocitos y disminución de creatinquinasa y aspartato aminotransferasa y alanino aminotransferasa.

GEP: Gastrostomía Endoscópica Percutánea; ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rate Scale – Revised; BDI: Inventario de Depresión de Beck; SF-36: Test de calidad de vida SF-36; CVF: Capacidad Vital Forzada; BIA: Bioimpedanciometría; ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica.

**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Conde <i>et al.</i> 2018 <sup>41</sup>	Estudio Longitudinal Prospectivo	23 pacientes	Valoración fibroendoscópica de la disfagia en pacientes con GEP implantada y no implantada.	Buscar el mejor indicador funcional o endoscópico para la implantación temprana de GEP.	La valoración fibroendoscópica de la disfagia tiene una sensibilidad y especificidad de 83,3/65,1% respecto al ALFRS-R B; de 83,3/74,2% respecto a la capacidad vital forzada ; y de 83,3/83,3% respecto al pico de flujo de tos. El ALFRS-R B score <8 fue el mejor indicador no invasivo de implantación de PEG.
Carbó <i>et al.</i> 2018 <sup>42</sup>	Estudio observacional prospectivo	57 pacientes	Implantación de Gastrostomía Endoscópica Percutánea.	Analizar la mortalidad y complicaciones en una serie de pacientes diagnosticados de ELA a los que se realizó GEP.	La mortalidad del procedimiento a los 30 días fue de 2%. Se registraron complicaciones mayores en 12,2% de los pacientes y complicaciones menores en 34,7% de los pacientes. No hubo diferencias en función de la capacidad vital forzada entre los pacientes con o sin complicaciones mayores.

**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Kirstein <i>et al.</i> 2018 <sup>43</sup>	Estudio retrospectivo de cohortes	82 pacientes (43 pacientes con GEP / 39 pacientes con GEP-Y)	Implantación de GEP vs. Gastrostomía Endoscópica Percutánea con extensión yeyunal (GEP-Y).	Comparar los efectos adversos, supervivencia libre de complicaciones y supervivencia en pacientes con GEP vs GEP-Y.	La mediana de supervivencia libre de complicaciones fue menor en GEP-Y que en el grupo GEP (5 vs. 14 meses). Las complicaciones relacionadas con la intervención fueron mayores en el grupo GEP-Y (36 vs 4).
Yang <i>et al.</i> 2017 <sup>35</sup>	Metaanálisis	701 pacientes en 7 estudios	Implantación de GEP, GIR, GOG.	Comparar la implantación de GEP, la implantación de gastrostomía radiológicamente insertada (GIR), la Gastrostomía Oral Guiada por imagen (GOG).	No hubo diferencias en la mortalidad a 30 días ni en la supervivencia entre las 3 técnicas. Los pacientes con GEP tuvieron menos dolor periintervención que el resto. No hubo diferencias en el resto de las complicaciones.
Swetz <i>et al.</i> 2017 <sup>44</sup>	Estudio multicéntrico retrospectivo observacional	1974 pacientes	Uso de nutrición enteral por tubos de alimentación en ELA.	Evaluar las diferencias entre pacientes que recibieron nutrición enteral y aquellos que no.	Los pacientes con nutrición enteral tenían una mayor tasa de comorbilidades (Charlson >3) (47% vs 27%).
Striibos <i>et al.</i> 2017 <sup>45</sup>	Estudio retrospectivo de una rama	45 pacientes	GEP realizada por sedación consciente con ventilación con presión positiva no invasiva.	Revisar las complicaciones a los 30 días en pacientes con GEP realizada con sedación consciente.	Se observó una disfunción de la capacidad vital forzada leve-moderada en 42,2% de los pacientes, y una disfunción severa en el 8,8%. No se observaron complicaciones respiratorias. La media supervivencia tras la implantación de GEP fue de 13,4 (1-45) meses.
McDonnell <i>et al.</i> 2017 <sup>46</sup>	Estudio prospectivo anidado	481 pacientes	Implantación de tubos de gastrostomía.	Estimar el efecto de los tubos de gastrostomía en la supervivencia y en la calidad de vida.	La implantación de tubos de gastrostomía ajustados por la capacidad vital forzada y la escala funcional pueden tener un efecto negativo sobre la supervivencia (46%) y ningún efecto sobre la calidad de vida.
Nagashima <i>et al.</i> 2017 <sup>31</sup>	Estudio retrospectivo Caso-Control	102 pacientes	Pacientes con implantación de GEP y mal pronóstico (muerte a los 30 días o necesidad de ventilación mecánica permante postGEP) frente a pacientes con implantación de GEP y buen pronóstico.	Investigar los factores de riesgo para muerte temprana y supervivencia tras la implantación de GEP.	Altos niveles de presión de dióxido de carbono en la sangre (HR 1,210(1,030-1,420) y afagia (OR 24,85 (1,92-321,95) antes de implantación de GEP se asociaron con un mal pronóstico tras la implantación.

**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Thompson <i>et al.</i> 2017 <sup>47</sup>	Estudio observacional prospectivo	107 pacientes	Escala de estratificación del riesgo de implantación de GEP (alto/medio y bajo riesgo)	Valorar la introducción de una escala de estratificación del riesgo de implantación de GEP.	67% pacientes eran de alto riesgo. Los pacientes de alto riesgo recibieron menos dosis de sedantes. 9% pacientes de alto riesgo fallecieron tras intervención frente a 0% de los de medio-bajo riesgo. A los 6 meses de la inserción fallecieron 28 pacientes (38% pacientes de alto riesgo frente a 19% de riesgo medio/bajo).
Fasano <i>et al.</i> 2017 <sup>48</sup>	Estudio observacional retrospectivo	545 pacientes [210 pacientes con PEG (193 pacientes no traqueostomizados)]	Implantación de GEP	Estudiar el papel de la implantación de GEP y el momento de la misma en la supervivencia.	LA supervivencia sin traqueostomía desde el diagnóstico fue la misma en aquellos pacientes que se les implantó GEP frente a los que no (6 vs 2 meses). La supervivencia a los 30 días de implantación de la GEP fue de 89,6%. El riesgo de muerte o traqueostomía tras la implantación de GEP se vio influenciado por el IMC al diagnóstico y en el momento de implantación de la GEP. El momento de implantación de la GEP no se vio afectado por el momento de implantación de la misma.
Kak <i>et al.</i> 2017 <sup>49</sup>	Estudio observacional retrospectivo	41 pacientes	Implantación de GEP	Evaluar la seguridad y el efecto sobre la supervivencia de la inserción de GEP en pacientes con CVF <50%.	La supervivencia fue mayor en aquellos pacientes con una CVF >50% en todos los pacientes. La supervivencia en pacientes en los que se implantó GEP fue similar a la de aquellos en la que no se les implantó.
Nunes <i>et al.</i> 2016 <sup>27</sup>	Estudio observacional retrospectivo	37 pacientes	Implantación de GEP	Evaluar la eficacia y seguridad de la alimentación por GEP en la mejoría de los parámetros nutricionales y el pronóstico.	La media de demora en la implantación de GEP desde el diagnóstico fue de 11 meses. La tasa de mortalidad a los 3 meses fue de 21,6%. Los niveles de albúmina y transferrina más elevados en el momento de implantación de GEP se correlacionan positivamente con la supervivencia. Los valores de IMC más altos en el momento de implantación se asocian a un mejor pronóstico.
Mishra-Kalyani <i>et al.</i> 2016 (50)	Estudio observacional retrospectivo	580 pacientes (200 pacientes con GEP y 380 pacientes sin GEP)	Implantación de GEP	Utilizar un modelo Bayesiano para evaluar la media de supervivencia, el IMC y la calidad de vida en pacientes a los que se les implantó GEP.	La realización de un test de propensión demostró un efecto positivo de la implantación de GEP sobre la supervivencia, IMC y calidad de vida si se incluye el tiempo de tratamiento en el análisis.



**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Jackson-Tarlton <i>et al.</i> 2016 (26)	Estudio observacional retrospectivo	654 pacientes	Implantación de GEP	Valorar los parámetros clínicos de decisión de implantación de GEP se correlacionan con las recomendaciones de implantación de GEP.	Los pacientes con menor IMC tienen una mayor indicación de GEP que aquellos con un IMC mayor. Los síntomas de disfagia y situación respiratoria se asocian con una mayor tasa de recomendación de GEP.
Benstead <i>et al.</i> 2016 <sup>51</sup>	Estudio observacional transversal	10 centros hospitalarios	Protocolos de implantación de GEP	Entender como las clínicas de ELA canadienses toman decisiones en cuanto a la implantación de GEP.	La suplementación artificial es variable debido a la ausencia de guías clínicas. La mayor parte de las clínicas consideran una combinación de pérdida funcional respiratoria, pérdida de peso y disfagia al tomar una decisión.
Bokuda <i>et al.</i> 2016 <sup>30</sup>	Estudio observacional retrospectivo	97 pacientes	Implantación de GEP	Determinar los factores pronósticos predictores de supervivencia tras la implantación de GEP.	Se observó que la presión de dióxido de carbono <40 mmHg, (HR 2,14 (1,27-3,79)) capacidad vital forzada > 38% (HR: 2,51 (1,28-4,88)) se asociaron con una mejoría de la supervivencia postPEG.
Russ <i>et al.</i> 2015 <sup>52</sup>	Estudio observacional retrospectivo	21 pacientes	Implantación de GEP	Investigar la seguridad de la implantación de GEP en pacientes con ELA con distinto compromiso respiratorio.	La GEP se implantó con éxito en el 95,2% de los pacientes, hubo 1 complicación mayor y 3 complicaciones menores relacionadas con la PEG. La supervivencia tras la implantación de PEG fue 327 (180-687) días.
ProGas Study Group. 2015 <sup>53</sup>	Estudio prospectivo de cohortes	345 pacientes	Implantación de Gastrostomía (GEP, GIR, GOG)	Comparar la inserción de gastrostomía mediante tres métodos en términos de seguridad y complicaciones.	12 pacientes fallecieron en los primeros 30 días tras gastrostomía (3% GEP, 3% GIR, 7% GOG). No hubo diferencias en la supervivencia entre GEP y GIR, aunque hubo una peor supervivencia en la GOG. Hubo una peor supervivencia en pacientes que habían perdido más de 10% de peso antes de la GEP, independientemente de la técnica. Hubo un mayor distress respiratorio periprocedimiento en pacientes en los que se implantó GEP (16%). En cuanto a las complicaciones tras procedimiento hubo una mayor tasa de dolor en la GIR, una mayor ansiedad en la GEP y una mayor tendencia al estreñimiento y neumonía en la GIR.
Dorst <i>et al.</i> 2015 <sup>52</sup>	Estudio observacional prospectivo	89 pacientes	Implantación de GEP	Analizar de manera prospectiva factores asociados con las complicaciones tras la implantación de GEP.	Una alta ingesta calórica tras la GEP (>1500 kcal/día) se relacionó con un aumento de la supervivencia. La ingesta oral concomitante no se asoció a un peor pronóstico. No se observaron diferencias en la supervivencia en función de la CVF.

**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Prior-Sánchez <i>et al.</i> 2014 <sup>53</sup>	Estudio observacional retrospectivo.	37 pacientes	Implantación de GEP	Analizar las características de los pacientes con ELA en el momento de colocación de la GEP y su evolución.	El 43,2% de los pacientes recibió suplementación previa a la GEP. La duración de la nutrición enteral fue de 10,1 meses con una mortalidad del 50% en los primeros 6 meses tras la implantación de la GEP.
Stavroulakis <i>et al.</i> 2014 <sup>28</sup>	Estudio observacional prospectivo	27 pacientes	Implantación de GEP	Explorar el proceso de toma de decisión de implantación de GEP desde la perspectiva del paciente y los cuidadores.	Los factores que influyeron fueron la dificultad en la ingesta (comidas largas, prolongadas y con mucho esfuerzo); la preparación de la comida; la aspiración y atragantamiento); la pérdida de peso. Se observó una tendencia a la inserción tardía de la GEP.
Wils <i>et al.</i> 2014 <sup>54</sup>	Ensayo Clínico Aleatorizado Doble Ciego (Fase 2)	24 pacientes reclutados (20 pacientes completaron el estudio)	Nutrición enteral por GEP: NE (HC/HC) NE (HF/HC) NE Isocalórica (Control)	Valorar la seguridad y tolerancia de dos dietas hipercalóricas en pacientes con ELA que reciben nutrición enteral.	Hubo un beneficio en la supervivencia en el grupo HC/HC y HF/HC respecto al grupo Control. Se observó una mayor tasa de problemas de vía respiratoria superior en el grupo control (hipoxia, disnea, neumonía).
Ramírez-Puerta <i>et al.</i> 2013 <sup>36</sup>	Estudio observacional retrospectivo	73 pacientes	Nutrición enteral domiciliaria	Analizar las complicaciones relacionadas con el soporte nutricional enteral en pacientes con ELA.	87,2% de los pacientes tenían GEP, 7,7% de los pacientes mediante gastrostomía quirúrgica y 7,7% por GIR. Hubo complicaciones en el 89,7% de los pacientes (estreñimiento (76,9%); hinchazón abdominal (23,1%); dolor abdominal (152%); náuseas y vómitos (12,8%), y diarrea (7,7%).
Sarfaty <i>et al.</i> 2013 <sup>33</sup>	Estudio observacional retrospectivo	30 pacientes	Implantación GEP	Describir un grupo de pacientes en los que se implantó GEP	20 pacientes tuvieron una CVF mayor del 30% al inicio del procedimiento. No hubo diferencias entre los pacientes con CVF mayor o menor del 30% en cuanto a complicaciones ni en la supervivencia.
Zhang <i>et al.</i> 2013 <sup>37</sup>	Estudio observacional retrospectivo	148 dietistas, enfermeras y médicos	Prescripción de nutrición enteral	Evaluar la práctica clínica en la prescripción de nutrición enteral en la ELA	47% de los encuestados plantearon que sus pacientes eran completamente cumplidores. Los efectos secundarios más reseñados fueron plenitud, diarrea, estreñimiento y distensión abdominal. Más del 25% de los pacientes seguían perdiendo peso a pesar del inicio de nutrición enteral.

**TABLA II. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL ARTIFICIAL ENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Zhang <i>et al.</i> 2012 <sup>35</sup>	Estudio observacional retrospectivo	86 pacientes	Implantación de GEP	Determinar los factores de implantación de GEP y las complicaciones.	Las indicaciones de implantación de GEP fueron disfagia y pérdida de peso. Inicialmente la nutrición por GEP llegó al 73 (31) % de los requerimientos. Se observó una estabilización del peso de los pacientes (IMC: 3 meses 22,6(2,2) kg/m <sup>2</sup> ); 6 meses 22,5(2) kg/m <sup>2</sup> ). No hubo diferencia en la supervivencia entre pacientes con y sin GEP.
Czell <i>et al.</i> 2013 <sup>34</sup>	Estudio observacional retrospectivo	26 pacientes	Implantación GEP	Analizar las complicaciones peri y postintervención de la GEP y la supervivencia tras la implantación.	La media de supervivencia fue de 12(10) meses tras la GEP. No hubo diferencias en la supervivencia entre sujetos con CVF mayor y menor del 50%.
Pena <i>et al.</i> 2012 <sup>56</sup>	Estudio observacional retrospectivo	151 pacientes	Implantación GEP	Evaluar el valor pronóstico de varias categorías clínicas sobre la supervivencia tras la implantación de GEP.	La mediana de supervivencia fue de 32 meses (mayor en ELA espinal). La mediana de supervivencia tras GEP fue de 7,5 meses sin diferencias en función de la forma de inicio. 13% de los pacientes fallecieron en el primer mes postGEP. La edad y la menor CVF se relacionó con una mayor riesgo de fallecimiento tras la implantación de GEP.
Tsou <i>et al.</i> 2012 <sup>29</sup>	Estudio observacional retrospectivo	1748 pacientes	Implantación urgente de GEP	Valorar los factores que influyen sobre la implantación de GEP de manera urgente.	32% de pacientes se les implantó GEP de manera urgente. Las hospitalizaciones urgentes fueron más caras. La proximidad a un centro especialista en implantación GEP aumentó la tasa de implantaciones urgentes.
Atassi <i>et al.</i> 2011 <sup>57</sup>	Estudio observacional retrospectivo	331 pacientes	Implantación de gastrostomía	Evaluar los efectos de la gastrostomía sobre el deterioro funcional y la supervivencia.	La implantación de gastrostomía se asoció con una pérdida de 1,42 puntos/mes de la escala ALSFRS-R y un aumento del riesgo de mortalidad del 28%.
Park <i>et al.</i> 2009 <sup>9</sup>	Estudio observacional prospectivo de cohortes	25 pacientes con disfagia y ventilación no invasiva	Implantación de GIR	Determinar la seguridad y validez de GIR en pacientes con CVF muy baja en ventilación no invasiva.	La CVF media fue de 33,3%. GIR fue implantada de manera exitosa en el 100% de los pacientes. La media de supervivencia fue de 32,1 meses.

GEP: Gastrostomía Endoscópica Percutánea; ALSFRS-R B: Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rate Score Bulbar; GEP-Y: Gastrostomía Endoscópica Percutánea con extensión yeyunal; GOG: Gastrostomía Oral Guiada por Imagen; HIR: Hazard Ratio; GIR: Gastrostomía Insertada Radiológicamente; IMC: Índice de Masa Corporal; CVF: Capacidad Vital Forzada; NE: Nutrición Enteral; HC/HF: Nutrición enteral Hipercalórica Hipergrasa; HC/HC: Nutrición enteral Hipercalórica rica en hidratos de carbono.

**TABLA III. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN SOPORTE NUTRICIONAL PARENTERAL (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
Juntas-Morales <i>et al.</i> 2017 <sup>39</sup>	Estudio Longitudinal de un brazo	25 pacientes	Implantación de catéter central de inserción periférica (PICC)	Describir el uso de PICC en pacientes con ELA avanzada no subsidiario de gastrostomía.	La implantación de PICC se asoció a un aumento del 4,5% del peso a los 3 meses de la inserción. La supervivencia media fue de 4,5 meses. 6 pacientes sufrieron complicaciones, la más frecuente la sepsis.
Abdelnour-Mallet <i>et al.</i> 2011 <sup>40</sup>	Estudio longitudinal	73 pacientes	Uso de Nutrición Parenteral Domiciliaria	Describir la evolución de los pacientes con ELA avanzada en soporte nutricional parenteral.	Se objetivaron 3,11 complicaciones del catéter venoso central por cada 1000 días de catéter (1,93 complicaciones sépticas/1000 días catéter; 1,09 complicaciones mecánicas/1000 días de catéter). Las complicaciones metabólicas fueron las más frecuentes.

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica; PICC: Catéter Central de Inserción Periférica.

**TABLA IV. ESTUDIOS DE INTERVENCIÓN EN RELACIÓN CON SOPORTE NUTRICIONAL EN EL CONTEXTO DE PROTOCOLOS MULTIDISCIPLINARES (cont.)**

Autor	Estudio	Población	Intervención	Objetivo	Resultados
López-Gómez <i>et al.</i> 2018 (15)	Estudio de Cohortes	43 pacientes	Implantación de un protocolo de atención multidisciplinar con soporte nutricional temprano integrado.	Conocer la influencia de un protocolo de cuidado multidisciplinar sobre el retraso de la derivación del paciente a nutrición y la situación nutricional al inicio del seguimiento nutricional.	Los pacientes que comenzaron el protocolo tuvieron una menor demora en el inicio del soporte nutricional (2 vs 12 meses). La entrada en el protocolo fue un factor protector respecto a la presencia de desnutrición severa en el paciente con ELA [HR: 0,20 (0,03-0,73)].
Fini <i>et al.</i> 2014 (58)	Estudio longitudinal	193 pacientes	Implantación vs No implantación de Ventilación Invasiva.	Valorar la influencia de la ventilación invasiva sobre distintos parámetros entre los que se valora el soporte nutricional enteral.	Los factores que influyen sobre la supervivencia tras el inicio de la nutrición enteral fueron el tratamiento con riluzole y la ventilación invasiva.

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica; HR: Hazard Ratio.

## DISCUSIÓN

El principal propósito de esta revisión fue la evaluación, basada en la evidencia disponible, de las distintas técnicas de soporte nutricional en la ELA. El punto común observado en la mayor parte de los artículos revisados es la alta tasa de desnutrición o situaciones que condicionan el riesgo nutricional en estos pacientes. De esta manera, la evidencia demuestra la importancia, en un momento más o menos temprano de la evolución de la enfermedad, de algún tipo de soporte nutricional especializado. Este soporte nutricional supone, en la mayor parte de los artículos revisados, una mejoría en la supervivencia y en la calidad de vida de estos pacientes.

## SOPORTE NUTRICIONAL ORAL

Desde el punto de vista nutricional el deterioro progresivo de la ELA se relaciona principalmente con dos procesos: un aumento del metabolismo de manera paradójica asociado al deterioro muscular; por otra parte, este deterioro dificulta la alimentación a través de una disminución en la movilidad y, sobre todo, de la disfagia que puede aparecer en fases iniciales o en fases más avanzadas en función de la forma de inicio.

Habitualmente, el paciente con ELA presenta algún grado de desnutrición al diagnóstico de la enfermedad, de manera predominante en la forma bulbar. Por tanto, es muy importante el cribado sistemático de la desnutrición en estos pacientes tanto en el diagnóstico como en el seguimiento y la derivación a un servicio de nutrición especializado<sup>8</sup>. Este cribado debe realizarse al menos con una antropometría básica con peso, talla e índice de masa corporal; además de con una medición del porcentaje de pérdida de peso. También sería interesante la realización seriada de bioimpedanciometría para valorar la composición corporal y el cambio de la misma<sup>8</sup>.

El inicio del soporte nutricional debe ser lo más temprano posible independientemente del grado de desnutrición. De hecho, en el contexto de equipos multidisciplinares, la remisión más temprana a un servicio de nutrición se asocia con una menor tasa de desnutrición<sup>15</sup>.

La realización de un soporte nutricional especializado desde el diagnóstico se asocia a mejoría en parámetros de la evolución de la enfermedad.

En el estudio de López-Gómez *et al.* de 2011 se muestra que aquellos pacientes que comenzaron seguimiento con un equipo especializado de nutrición tenían una supervivencia mayor que aquellos que no<sup>16</sup>. De la misma manera Morassutti *et al.* demostraron que el inicio de un protocolo específico nutricional conducía a una menor pérdida de peso y una mayor supervivencia al año<sup>17</sup>.

En el momento actual no hay evidencia suficiente que muestre que un patrón dietético específico determinado pueda influir sobre la evolución de la enfermedad. Kim *et al.* mostraron que una dieta con un incremento de grasa y proteína, sobre todo a expensas de productos cárnicos podría aumentar la supervivencia en la enfermedad, respecto a dietas más ricas en hidratos de carbono<sup>18</sup>. Este efecto no sabemos si puede deberse al componente hiperproteico de dicha dieta, al componente hipercalórico, o algún cambio cualitativo de la misma.

En esta misma línea, si existe algún grado de desnutrición y/o pérdida de peso, podría plantearse añadir un suplemento oral artificial. Existen escasos estudios que valoren su uso sobre la supervivencia<sup>8</sup>. En este caso también la bibliografía es escasa, Dorst *et al.* compararon dos tipos de suplementos nutricionales hipercalóricos, uno de ellos con alto contenido en grasa y otro con alto contenido en hidrato de carbono, mostrando ambos una mejoría en peso, escalas de calidad funcional, cavidad vital forzada y análisis de bioimpedancia<sup>19</sup>. Otro estudio de Körner *et al.* demostró también que una suplementación oral hipercalórica puede mejorar los test de calidad de vida y consiguiendo estabilizar o, incluso, aumentar el peso<sup>20</sup>. En cuanto al tipo de macronutrientes usados, un estudio de Silva *et al.* comparaba la calidad del tipo de suplementación oral con dos dietas: una con proteínas de suero de leche y almidón y otra con maltodextrinas, observando una mayor supervivencia en el grupo de pacientes con la dieta hiperproteica basada en proteínas de suero de leche<sup>21</sup>. En resumen, en las situaciones en que está indicado utilizar suplementación oral artificial podría ser recomendable la utilización de productos hipercalóricos e hiperproteicos.

Otro factor limitante de este tipo de pacientes es el diagnóstico de la disfagia y la adaptación de la dieta al mismo mediante un consejo dietético adaptado. En el paciente con ELA se recomien-

da la realización de un test específico de disfagia periódicamente, independientemente de la clínica del paciente para poder ajustar la dieta a la situación del paciente, o bien, indicar el inicio de nutrición por gastrostomía<sup>8</sup>.

En cualquier caso, es básico el consejo dietético basado en la capacidad de ingesta de oral del paciente. De hecho, el mantenimiento del placer en la ingesta influye en la decisión de implantación de gastrostomía, esto se debe a que si se consigue una buena adaptación de la dieta oral el paciente conseguirá aportar un cantidad de nutrientes ajustadas a su situación patológica y podremos optimizar su situación nutricional<sup>22</sup>. Además, el estudio de Luchesi et al de 2014 demostró que la indicación de alimentación no-oral se relaciona con una menor duración de la enfermedad<sup>23</sup>.

Esta adaptación de la dieta se realiza a través de la modificación de la textura de los alimentos y la utilización de suplementación oral artificial adaptada a las condiciones del paciente. La adaptación de la dieta puede realizarse a través de cambios físicos del propio alimento (triturado, eliminando dobles texturas, y temperaturas extremas...) además del añadido de espesantes artificiales para cambiar la consistencia de líquidos o la utilización de productos artificiales ya espesados.

## SOPORTE NUTRICIONAL ENTERAL

La progresión de la enfermedad conduce en mayor o menor medida a distintos grados de disfagia y a una dificultad para la alimentación que condiciona que el paciente no pueda alcanzar sus requerimientos energéticos con la dieta oral. Por tanto, será preciso buscar vías alternativas de alimentación para poder obtener los requerimientos nutricionales adecuados y evitar complicaciones asociadas a la disfagia como la broncoaspiración.

La vía de alimentación más utilizada en estos pacientes es la sonda de gastrostomía, teniendo en cuenta las dificultades de compatibilización con otros tratamientos (como la ventilación no invasiva) de las sondas nasointerólicas. La indicación de implantación de gastrostomía viene dada por la disfagia (imposibilidad para la hidratación, o el consumo de medicación) o la pérdida de peso (más del 5% en 3 meses; o más del 10% en 6 meses)<sup>24</sup>.

El primer planteamiento que tener en cuenta en estos pacientes es el momento adecuado de implantación de la gastrostomía. No existe una clara evidencia sobre el beneficio en la supervivencia de la implantación temprana. Aunque se ha observado que una mejor situación nutricional con una menor pérdida de peso desde el diagnóstico antes de la implantación de la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP), técnica usada habitualmente, se asocia a un aumento en la supervivencia. Así en el estudio ProGas se objetivó que aquellos pacientes que habían perdido menos del 10% del peso antes de la implantación de la gastrostomía tenían una mayor supervivencia<sup>25</sup>. Aunque en general, la indicación de GEP se realiza en la mayoría de los casos cuando existe una pérdida de peso mayor al 10% o una disfagia importante<sup>26</sup>. La demora desde el diagnóstico hasta la implantación de GEP varía en función del centro pero tiene una media de unos 12 meses<sup>27</sup>.

Por esta razón en las diferentes guías clínicas se recomienda el planteamiento al paciente y la familia de la implantación temprana de la gastrostomía, sobre todo si existen datos de desnutrición o imposibilidad de ingesta. Y teniendo en cuenta los posibles beneficios sobre la calidad de vida y los cuidados del paciente<sup>8,13</sup>. El estudio de Stavroulakis et al mostró que los factores que más influían tanto en la familia como en el paciente en la implantación de la gastrostomía era la dificultad de la ingesta (comidas largas y con esfuerzo), los atragantamientos y la pérdida de peso<sup>28</sup>; aunque estos ya son síntomas tardíos en la recomendación de GEP. En el caso de implantación de la GEP de manera urgente se observa una mayor tasa de complicaciones y un mayor coste de las hospitalizaciones asociadas<sup>29</sup>.

Por otra parte, sería recomendable la implantación de la gastrostomía con una capacidad pulmonar adecuada para disminuir la complejidad de la técnica<sup>30</sup>; y evitar que el paciente presente retención de carbónico previa que puede influir negativamente sobre el pronóstico<sup>31</sup>. Aunque no se ha observado claramente que una capacidad funcional pulmonar inferior en el momento de implantación de la gastrostomía pudiera influir negativamente sobre la supervivencia, siempre que se realice por un equipo experimentado<sup>32-34</sup>.

Un aspecto muy debatido en el uso de gastrostomías en la ELA es el tipo de técnica a utilizar. Las

más utilizadas son la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP); la gastrostomía insertada radiológicamente (GIR); y la gastrostomía quirúrgica. La técnica de elección es la GEP, aunque, si existe un deterioro en la capacidad vital forzada se recomienda la utilización de una técnica más sencilla como la GIR. Aunque todo dependerá de la experiencia del equipo profesional que la implante<sup>8</sup>.

Al comparar las dos técnicas de gastrostomía más frecuentemente realizadas (GEP y GIR) en distintos estudios no se objetivaron diferencias significativas entre ambas técnicas ni en la supervivencia ni en tasa de complicaciones. El metaanálisis de Yang *et al.* en 2017 no mostró diferencias en las complicaciones periintervención<sup>35</sup>. Por otra parte, el estudio ProGas únicamente mostró una mayor tasa de distrés respiratorio periprocedimiento en la GEP y una mayor tasa de dolor de gastrostomía en la GIR<sup>25</sup>. Las series de gastrostomía quirúrgica en estos pacientes son limitadas, y por otra parte, se valora en los estudios una tercera técnica que es la gastrostomía guiada de manera oral con una ligera mayor tasa de complicaciones y menor supervivencia en el estudio ProGas<sup>25</sup>.

La selección de la fórmula de nutrición enteral a utilizar puede influir sobre la evolución de la enfermedad. El estudio de Wills *et al.* es el único ensayo clínico que existe en soporte nutricional enteral en ELA; este es un estudio fase II que compara dos fórmulas hipercalóricas (una rica en hidratos de carbono y otra rica en grasas) con una fórmula control isocalórica; se observó una tendencia a la mejoría en la supervivencia en las fórmulas hipercalóricas respecto a la isocalórica, y una mayor tasa de problemas de vía respiratoria superior en el grupo control. Este estudio tiene sus limitaciones ya que es un estudio fase II para establecer dosis y tolerancia de nutrición, serían precisos otros ensayos para afianzar las conclusiones. Aunque existe una tendencia en los distintos estudios a la mejoría en los pacientes en los que se utilizan fórmulas hipercalóricas como Dorst *et al.* mostró un aumento de la supervivencia en pacientes con ingestas calóricas elevadas, aunque en este estudio no se evalúa una fórmula en especial<sup>32</sup>.

Las complicaciones de la nutrición enteral por gastrostomía se han estudiado en múltiples estudios retrospectivos. Estas complicaciones son predominantemente digestivas en relación con

intolerancia a la fórmula (diarrea, estreñimiento...); seguidas de complicaciones respiratorias; y, en menor medida, mecánicas y metabólicas<sup>25,36-37</sup>.

## SOPORTE NUTRICIONAL PARENTERAL

La utilización de la nutrición parenteral domiciliaria, en general, no se encuentra recomendada en este tipo de pacientes, por la alta tasa de complicaciones asociadas y por las distintas consideraciones éticas debido a la propia progresión de la enfermedad. En cualquier caso, es una opción para plantear en caso de negativa o imposibilidad de utilización de la vía enteral<sup>8</sup>. Siempre habrá que tener en cuenta las cuestiones éticas y debe ser una decisión meditada y bien negociada con el paciente y los familiares<sup>38</sup>.

Existe muy poca evidencia al respecto de esta vía nutricional, pero la mayor parte se centra en la seguridad de la misma y sobre su uso como posibilidad terapéutica en situaciones paliativas. En este sentido, Dorst *et al.* describieron el uso de catéteres venosos de inserción periférica en pacientes con ELA, demostrando un aumento del peso a los 3 meses y un ligero aumento de la supervivencia con una tasa de complicaciones similar a la de la gastrostomía<sup>39</sup>.

En cuanto a las complicaciones, Abdelnour *et al.* describieron una serie de 73 pacientes con nutrición parenteral domiciliaria en la que se objetivaron una tasa de 3,11 complicaciones por 1.000 días, siendo las más frecuentes las complicaciones metabólicas<sup>40</sup>.

En resumen, la nutrición parenteral puede ser una alternativa segura en aquellos pacientes la que haya alguna contraindicación para la gastrostomía, o bien, exista una petición expresa por el paciente. Siempre habrá que tener en cuenta las cuestiones éticas y debe ser una decisión meditada y bien negociada con el paciente y los familiares.

## LIMITACIONES Y FUTURAS ÁREAS DE ESTUDIO

La principal limitación de esta revisión es la ausencia de suficientes estudios de intervención aleatorizados en el ámbito de la nutrición. Esto

se debe a la baja incidencia de la enfermedad y las consideraciones éticas y psicosociales que condiciona. Por otra parte, el diseño de estudios de nutrición de este tipo es muy difícil en esta patología debido a la gran variabilidad clínica en sus presentaciones.

Además, la gran mayoría de estudios existentes son series de casos sobre terapéutica de intervención quirúrgica como la gastrostomía y sus complicaciones. No existen grandes series sobre terapia nutricional oral o consejo dietético en la disfagia en estos pacientes.

Por último, no es posible conocer si determinadas asociaciones están relacionadas con factores de confusión. Es decir, si determinadas intervenciones realizadas en fases avanzadas de la enfermedad pueden influir sobre una menor supervivencia en esos grupos de pacientes estudiados.

Es necesaria una mayor evidencia con diseños de estudio prospectivo sobre todo en áreas como el consejo dietético, la suplementación artificial oral y los tipos de productos nutricionales enterales más adecuados. También sería interesante el desarrollo de estudios con productos nutricionales específicos para valorar como determinados macronutrientes pueden influir sobre la evolución de la enfermedad.

Dada la baja incidencia de la enfermedad este tipo de estudios deberían realizarse de manera

multicéntrica con un diseño que tuviese en cuenta la variabilidad clínica de la enfermedad.

## CONCLUSIONES

El paciente diagnosticado de ELA que es remitido de manera temprana a un servicio de nutrición y sobre el que se realiza un protocolo nutricional específico tiene una mejor evolución antropométrica y una mayor tasa de supervivencia.

En el caso de precisar suplementación oral artificial, es recomendable la utilización de suplementación oral hipercalórica.

La implantación de gastrostomía es segura y tiene un impacto positivo sobre la supervivencia en los pacientes con ELA. No existe evidencia para plantear que la implantación temprana de gastrostomía; o la selección de la técnica de implantación tenga un beneficio sobre la supervivencia. Aunque se recomienda una implantación temprana consensuada con el paciente y familiares, y la técnica de elección sería la GEP.

La nutrición parenteral en casos seleccionados, por contraindicación de otra técnica o voluntad expresa del paciente, es segura.

Es necesario generar mayor evidencia y de mayor calidad en el estudio del soporte nutricional especializado de la ELA.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Turner MR, Swash M. The expanding syndrome of amyotrophic lateral sclerosis: a clinical and molecular odyssey. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2015;86(6):667-73.
2. Logroscino G, Traynor BJ, Hardiman O, Chiò A, Mitchell D, Swingler RJ, et al. Incidence of amyotrophic lateral sclerosis in Europe. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81(4):385-90.
3. Mehta P, Kaye W, Raymond J, Punjani R, Larson T, Cohen J, et al. Prevalence of Amyotrophic Lateral Sclerosis - United States, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2018;67(46):1285-9.
4. Worms PM. The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies. *J Neurol Sci*. 2001;191(1-2):3-9.
5. Byrne S, Walsh C, Lynch C, Bede P, Elamin M, Kenna K, et al. Rate of familial amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2011;82(6):623-7.
6. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. 2009;10(5-6):310-23.
7. Genton L, Viatte V, Janssens J-P, Héritier A-C, Pichard C. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clin Nutr Edinb Scotl*. 2011;30(5):553-9.
8. Burgos R, Breton I, Cereda E, Desport JC, Dziewias R, Genton L, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology. *Clin Nutr Edinb Scotl*. 2018;37(1):354-96.



9. Park Y, Park J, Kim Y, Baek H, Kim SH. Association between nutritional status and disease severity using the amyotrophic lateral sclerosis (ALS) functional rating scale in ALS patients. *Nutr Burbank Los Angel Cty Calif*. 2015;31(11-12):1362-7.
10. 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(6):628-34.
11. Gallo V, Wark PA, Jenab M, Pearce N, Brayne C, Vermeulen R, *et al*. Prediagnostic body fat and risk of death from amyotrophic lateral sclerosis: the EPIC cohort. *Neurology*. 2013;80(9):829-38.
12. Roubeau V, Blasco H, Maillot F, Corcia P, Praline J. Nutritional assessment of amyotrophic lateral sclerosis in routine practice: value of weighing and bioelectrical impedance analysis. *Muscle Nerve*. 2015;51(4):479-84.
13. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de 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(3):360-75.
14. Kellogg J, Bottman L, Arra EJ, Selkirk SM, Kozlowski F. Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: a systematic review. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. 2018;19(1-2):7-11.
15. Lopez-Gomez JJ, Torres-Torres B, Gomez-Hoyos E, Fernandez-Buey N, Ortola-Buigues A, Castro-Lozano A, *et al*. Influence of a multidisciplinary protocol on nutritional status at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Burbank Los Angel Cty Calif*. 2018;48:67-72.
16. Lopez Gomez JJ, Ballesteros Pomar MD, Vazquez Sanchez F, Vidal Casariego A, Calleja Fernandez A, Cano Rodriguez I. [Effect of nutritional support on survival in patients with amyotrophic lateral sclerosis]. *Nutr Hosp*. 2011;26(3):515-21.
17. Morassutti I, Giometto M, Baruffi C, Marcon ML, Michieletto S, Giometto B, *et al*. Nutritional intervention for amyotrophic lateral sclerosis. *Minerva Gastroenterol Dietol*. 2012;58(3):253-60.
18. Kim B, Jin Y, Kim SH, Park Y. Association between macronutrient intake and amyotrophic lateral sclerosis prognosis. *Nutr Neurosci*. 2018;1-8.
19. Dorst J, Cypionka J, Ludolph AC. High-caloric food supplements in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: A prospective interventional study. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. 2013;14(7-8):533-6.
20. Korner S, Hendricks M, Kollewe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, *et al*. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurol*. 2013;13:84.
21. Silva LB de C, Mourao LF, Silva AA, Lima NMFV, Almeida SR, Franca MCJ, *et al*. Effect of nutritional supplementation with milk whey proteins in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Arq Neuropsiquiatr*. 2010;68(2):263-8.
22. Johnson J, Leigh PN, Shaw CE, Ellis C, Burman R, Al-Chalabi A. Eating-derived pleasure in amyotrophic lateral sclerosis as a predictor of non-oral feeding. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. 2012;13(6):555-9.
23. Luchesi KF, Kitamura S, Mourao LF. Amyotrophic Lateral Sclerosis survival analysis: Swallowing and non-oral feeding. *NeuroRehabilitation*. 2014;35(3):535-42.
24. Virgili Casas MN. La opinión del paciente cuenta: experiencia en la atención nutricional en un equipo multidisciplinar. *Nutr Hosp*. 2015;(5):56–66.
25. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *Lancet Neurol*. 2015;14(7):702-9.
26. Jackson-Tarlton CS, Benstead TJ, Doucette S. Correlating factors in the recommendation of feeding tubes in the nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener*. 2016;17(7-8):515-21.
27. Nunes G, Santos CA, Grunho M, Fonseca J. Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Nutr Hosp*. 2016;33(5):561.
28. Stavroulakis T, Baird WO, Baxter SK, Walsh T, Shaw PJ, McDermott CJ. Factors influencing decision-making in relation to timing of gastrostomy insertion in patients with motor neurone disease. *BMJ Support Palliat Care*. 2014;4(1):57-63.
29. Tsou AY, Karlawish J, McCluskey L, Xie SX, Long JA. Predictors of emergent feeding tubes and tracheostomies in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis*. 2012;13(3):318-25.
30. Bokuda K, Shimizu T, Imamura K, Kawata A, Watabe K, Hayashi M, *et al*. Predictive factors for prognosis following unsedated percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS patients. *Muscle Nerve*. 2016;54(2):277-83.
31. Nagashima K, Furuta N, Makioka K, Fujita Y, Ikeda M, Ikeda Y. An analysis of prognostic factors after percutaneous endoscopic gastrostomy placement in Japanese patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci*. 2017;376:202-5.

32. Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kollwe K, Abdulla S, Wolf J, *et al.* Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *J Neurol.* 2015;262(4):849-58.
33. Sarfaty M, Nefussy B, Gross D, Shapira Y, Vaisman N, Drory VE. Outcome of percutaneous endoscopic gastrostomy insertion in patients with amyotrophic lateral sclerosis in relation to respiratory dysfunction. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2013;14(7-8):528-32.
34. Czell D, Bauer M, Binek J, Schoch OD, Weber M. Outcomes of percutaneous endoscopic gastrostomy tube insertion in respiratory impaired amyotrophic lateral sclerosis patients under noninvasive ventilation. *Respir Care.* 2013;58(5):838-44.
35. Yang R, Huang R, Chen D, Song W, Zeng Y, Zhao B, *et al.* Causes and places of death of patients with amyotrophic lateral sclerosis in south-west China. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* 2011;12(3):206-9.
36. Ramirez Puerta R, Yuste Ossorio E, Narbona Galdo S, Perez Izquierdo N, Penas Maldonado L. [Amyotrophic lateral sclerosis; gastrointestinal complications in home enteral nutrition]. *Nutr Hosp.* 2013;28(6):2014-20.
37. Zhang M, Hubbard J, Rudnicki SA, Johansen CS, Dalton K, Heiman-Patterson T, *et al.* Survey of current enteral nutrition practices in treatment of amyotrophic lateral sclerosis. *E-SPEN J.* 2013;8(1):e25-8.
38. Druml C, Ballmer PE, Druml W, Oehmichen F, Shenkin A, Singer P, *et al.* ESPEN guideline on ethical aspects of artificial nutrition and hydration. *Clin Nutr.* 2016;35(3):545-56.
39. Juntas-Morales R, Pageot N, Alphantery S, Camu W. The Use of Peripherally Inserted Central Catheter in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients at a Later Stage. *Eur Neurol.* 2017;77(1-2):87-90.
40. Abdelnour-Mallet M, Verschuere A, Guy N, Soriani M-H, Chalbi M, Gordon P, *et al.* Safety of home parenteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a French national survey. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* 2011;12(3):178-84.
41. Conde B, Martins N, Rodrigues I, Pimenta AC, Winck JC. Functional and Endoscopic Indicators for Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients. *J Clin Med.* 2018;7(10).
42. Carbo Perseguer J, Madejon Seiz A, Romero Portales M, Martinez Hernandez J, Mora Pardina JS, Garcia-Samaniego J. Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Mortality and complications. *Neurol Barc Spain.* 2018;
43. Kirstein MM, Korner S, Schneider A, Manns MP, Petri S, Voigtlander T. Percutaneous endoscopic gastrostomy with and without jejunal extension in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2018;30(3):257-62.
44. Swetz KM, Peterson SM, Sangaralingham LR, Hurt RT, Dunlay SM, Shah ND, *et al.* Feeding Tubes and Health Care Service Utilization in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Benefits and Limits to a Retrospective, Multicenter Study Using Big Data. *Inq J Med Care Organ Provis Financ.* 2017;54:46958017732424.
45. Strijbos D, Hofstede J, Keszthelyi D, Masclee AAM, Gilissen LPL. Percutaneous endoscopic gastrostomy under conscious sedation in patients with amyotrophic lateral sclerosis is safe: an observational study. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2017;29(11):1303-8.
46. McDonnell E, Schoenfeld D, Paganoni S, Atassi N. Causal inference methods to study gastric tube use in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology.* 2017;89(14):1483-9.
47. Thompson AG, Blackwell V, Marsden R, Millard E, Lawson C, Nickol AH, *et al.* A risk stratifying tool to facilitate safe late-stage percutaneous endoscopic gastrostomy in ALS. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2017;18(3-4):243-8.
48. Fasano A, Fini N, Ferraro D, Ferri L, Vinceti M, Mandrioli J. Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based registry study. *Amyotroph Lateral Scler Front Degener.* 2017;18(3-4):233-42.
49. Kak M, Issa NP, Roos RP, Sweitzer BJ, Gottlieb O, Guralnick A, *et al.* Gastrostomy tube placement is safe in advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Res.* 2017;39(1):16-22.
50. Mishra-Kalyani PS, Johnson BA, Glass JD, Long Q. Estimating the palliative effect of percutaneous endoscopic gastrostomy in an observational registry using principal stratification and generalized propensity scores. *Sci Rep.* 2016;6:33431.
51. Benstead T, Jackson-Tarlton C, Leddin D. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. *Can J Neurol Sci J Can Sci Neurol.* 2016;43(6):796-800.
52. Russ KB, Phillips MC, Wilcox CM, Peter S. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Med Sci.* 2015;350(2):95-7.

53. Prior-Sanchez I, Herrera-Martinez AD, Tenorio Jimenez C, Molina Puerta MJ, Calanas Continente AJ, Manzano Garcia G, *et al.* [Percutaneous endoscopic gastrostomy in a myotrophic lateral sclerosis. Experience in a district general hospital]. *Nutr Hosp.* 2014;30(6):1289-94.
54. Wills A-M, Hubbard J, Macklin EA, Glass J, Tandan R, Simpson EP, *et al.* Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *Lancet Lond Engl.* 2014;383(9934):2065-72.
55. Zhang L, Sanders L, Fraser RJL. Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease. *World J Gastroenterol.* 2012;18(44):6461-7; discussion p.6466.
56. Pena MJ, Ravasco P, Machado M, Pinto A, Pinto S, Rocha L, *et al.* What is the relevance of percutaneous endoscopic gastrostomy on the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis? *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* 2012;13(6):550-4.
57. Atassi N, Cudkowicz ME, Schoenfeld DA. Advanced statistical methods to study the effects of gastric tube and non-invasive ventilation on functional decline and survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Off Publ World Fed Neurol Res Group Mot Neuron Dis.* 2011;12(4):272-7.
58. Fini N, Georgouloupoulou E, Vinceti M, Monelli M, Pinelli G, Vacondio P, *et al.* Noninvasive and invasive ventilation and enteral nutrition for ALS in Italy. *Muscle Nerve.* 2014;50(4):508-16.