

Caso Clínico Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA)¹

Antonia, de 52 años, con diagnóstico reciente de ELA (o ENM: Enfermedad de la Neurona Motora). Presenta sintomatología bulbar desde hace aproximadamente 9 meses.

Acude a la Unidad de Funcional de Neurona Motora (UFNM) para valoración y seguimiento

Antecedentes patológicos:

- HTA y dislipemia, con tratamiento dietético;
- Padre fallecido a los 73 años por demencia avanzada;

Actividad: Trabajo sedentario en oficina. Los fines de semana realizaba senderismo en grupo.

Sintomatología:

- Disartria leve y fasciculaciones en brazos desde hace 9 meses.
- Relata sialorrea y síntomas compatibles con disfagia a líquidos y con algunos otros alimentos, desde hace 4 meses
- Debilidad en los brazos desde hace 4 meses
- Intolerancia al decúbito (declara que duerme semisentada)
- Deambula sola, pero necesita ayuda por debilidad

Analítica: Nada a destacar. Parámetros normalizados

Tratamiento farmacológico: Enalapril 20mg/día; Amitriptilina 25mg/día; Riluzol 50mg/12h

Valoración nutricional:

Durante la entrevista dietética: explica cierta dificultad para la ingesta oral por la falta de fuerza del brazo y difícil manejo de cubiertos. La tienen que ayudar. También sufre atragantamientos cuando bebe agua y cuando come algunos alimentos como la fruta o la sopa. Así que los evita y bebe menos por miedo a ahogarse.

Se realiza **test de cribado de la disfagia EAT-10**, obteniéndose un resultado de 29

¹ Caso Clínico elaborado por: Jiménez-García, I; Izquierdo-Pulido, M; Urpi-Sarda, M; Hidalgo, N. PDI del Departament de Nutrició, Ciències de l'Alimentació i Gastronomia. Universitat de Barcelona. Por favor, use este identificador para citar o enlazar este documento: <http://hdl.handle.net/2445/158902>.

Recordatorio de 24 horas:

DE	Yogur liquido 0% + 1 tostada pan molde y mantequilla/ mermelada
MM	Nada
Co	Brócoli y patata hervida chafado todo+ tortilla 1 huevo (no se lo termina, come aproximadamente un 75%)
Me	Nada
CE	1 yogur o ½ vaso de leche + melindros mojados (espeso)

Entrevista Dietética:

- No usa sal de adición, e intenta controlar las grasas que come.
- Dice haber reducido cantidad de lo que come.
- Evita: alimentos crudos con fibra (ensalada), alimentos secos y fraccionables y algunas frutas jugosas como la naranja.
- Solo toma 2 vasos de agua/día + algún zumo de tomate o melocotón (éstos no le provocan tos).

Historia ponderal:

- Peso habitual: 62kg (hace un año)
- Peso actual 53kg (talla 1,58m), con un IMC de 21,28kg/m²
- Porcentaje de pérdida de peso en un año: 14,5%

Presenta estreñimiento importante (componente multifactorial: hipotonía musculatura abdominal + escaso aporte de fibra dietética y de agua).

La paciente explica aislamiento social, condicionado por los síntomas descritos. Se contacta con psicología para inicio de tratamiento

Valoración global final: Paciente que presenta sintomatología bulbar severa, con desnutrición calórica y disfagia

Tratamiento dietético-nutricional propuesto:

1. Tratamiento dietético de la disfagia
 - a. Se realiza MECV-V, comprobando que la deglución es segura a textura néctar con 10 cc
 - b. Se prescribe modulo espesante para adaptar la textura de los líquidos de hidratación
 - c. Se explican estrategias para favorecer hidratación de forma segura y también evitando alimentos de riesgo.
2. Dieta oral enriquecida
 - a. La dieta indicada mantiene la base de recomendaciones de una dieta cardiosaludable.

- b. Se le explican recomendaciones para enriquecerla con alimentos naturales, fomentando “plato único completo” con textura adaptada tipo puding (triturado homogéneo).
 - c. Se priorizará frenar la pérdida de peso y la seguridad en la deglución.
3. Soporte nutricional oral
- a. Se decide iniciar soporte nutricional con formula energética con fibra y textura modificada, 400 cc/día, fraccionados en 4 tomas de 100cc
 - b. La finalidad será complementar la ingesta sin sustituirla
 - c. Se le explican posibles formas de tomarlos o modificarles el sabor para asegurar adherencia a la pauta
4. Revaloración de la estrategia
- En 1 mes la citamos nuevamente para comprobar la incorporación de la nuevas recomendaciones dietéticas / modificaciones de textura: Indica que hace uso del espesante, pero no le gusta mucho.
 - Respecto a la alimentación no aumenta la cantidad, pero modifica la textura y come un poco mejor.
 - Realizamos control ponderal: 52,7 kg (-0, 3 kg)
 - Valoramos aceptación de la pauta de suplementación: toma 300cc. Los 400cc pautados le suponen mucho esfuerzo y sensación de plenitud.
 - Se plantea gastrostomía.

TRABAJO PREVIO A DESARROLLAR POR EL/LA ALUMNO/A:

Antes de resolver el caso, es interesante que os leáis los siguientes puntos de la guía clínica publicada por la ESPEN “ESPEN guideline clinical nutrition in neurology” (se adjunta link a la publicación²):

3. Amyotrophic lateral sclerosis (ALS)

- 3.1. Clinical Question 1: Is nutritional status a prognostic factor for survival in ALS patients?
- 3.2. Clinical Question 2: What are nutritional requirements in ALS patients?
- 3.3. Clinical Question 3: Should ALS patients gain weight or not?
- 3.5. Clinical Question 5: At what stage of the disease do we need to screen for dysphagia in ALS patients?
- 3.9. Clinical Question 9: Do early oral protein-energy supplements improve survival in ALS patients?
- 3.12. Clinical Question 12: What is the best timing for gastrostomy tube in ALS patients? Is there a relationship between survival and respiratory function at the time of gastrostomy?

² [https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614\(17\)30318-7/pdf](https://www.clinicalnutritionjournal.com/article/S0261-5614(17)30318-7/pdf)

CUESTIONES A RESOLVER

1. Define: Disartria, fasciculaciones, disfagia, sialorrea
2. ¿Cuáles son las indicaciones de la medicación que toma: enalapril, amitriptilina y riluzol?
3. Explica qué tipo de cuestionario para el cribado de malnutrición aplicarías. Razona tu respuesta. Si no aplicarías ninguno, también razona tu respuesta.
4. Calcula los requerimientos nutricionales estimados de la paciente para asegurar cubrirlos. Justifícalo.
5. Plantea un menú “tipo” (no es necesario gramajes) para un día. Deberás tener en cuenta los síntomas que presenta la afectada y las características planteadas que debe de reunir dicho menú. Explica tus decisiones.
6. Se ha planteado una gastrostomía como otra posible vía de alimentación. ¿Lo consideras adecuado?