

**UNIVERSIDAD HISPANOAMERICANA**

**CARRERA DE NUTRICIÓN**

*Tesis para optar por el grado académico de*

*Licenciatura en Nutrición*

**IMPORTANCIA DEL MANEJO Y SOPORTE  
NUTRICIONAL EN LOS PACIENTES CON  
ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA:  
UNA REVISION SISTEMÁTICA, MAYO-  
ENERO DEL 2022.**

**VALERIA CASTRO GONZALEZ**

Septiembre, 2021

# TABLA DE CONTENIDOS

DEDICATORIA.....	6
AGRADECIMIENTO.....	7
RESUMEN.....	8
CAPITULO I.....	10
EL PROBLEMA DE LA INVESTIGACIÓN.....	10
1.1PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN.....	11
1.1.1 Antecedentes internacionales del problema.....	11
1.1.2 Antecedentes nacionales del problema.....	16
1.1.3 Delimitación del problema.....	17
1.1.4 Justificación.....	18
1.2 REDACCIÓN DEL PROBLEMA CENTRAL: PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	19
1.3.1Objetivo general.....	20
1.3.2 Objetivos específicos.....	20
1.4 ALCANCES Y LIMITACIONES.....	20
1.4.1 Alcances de la investigación.....	20
1.4.2 Limitaciones de la investigación.....	21
CAPITULO II.....	23
MARCO TEORICO.....	23
2.1 CONTEXTO TEORICO-CONCEPTUAL.....	24
2.1.1 Esclerosis lateral amiotrófica.....	24
2.1.1.1 ELA esporádica.....	25
2.1.1.2 ELA familiar.....	25
2.1.2. ELA bulbar.....	26
2.1.2.1 ELA espinal.....	26
2.1.3 Pronóstico del ELA.....	27
2.1.4 Casualidades clínicas del ELA.....	28
2.1.4.1 Disfagia.....	28
2.1.4.2 Desnutrición.....	29

2.1.4.3 Xerostomía .....	30
2.1.4.4 Sarcopenia .....	31
2.1.5 Relación de la nutrición y el ELA .....	31
2.1.6 Manejo nutricional .....	34
2.1.6.1 Estado nutricional.....	35
2.1.6.1.1 Dietas hipercalóricas .....	35
2.1.6.3 Macronutrientes en el ELA .....	36
2.1.6.4 Suplementación .....	38
2.1.7 Soporte nutricional.....	39
2.1.7.1 Nutrición enteral.....	40
2.1.7.2 Nutrición parenteral.....	43
2.1.8 Sobrevida en pacientes con ELA .....	44
CAPITULO III .....	46
MARCO METODOLOGICO .....	46
3.1 ENFOQUE DE INVESTIGACION .....	47
3.2 TIPO DE INVESTIGACION .....	47
3.3 UNIDADES DE ANALISIS U OBJETOS DE ESTUDIO .....	48
3.3.1 Área de estudio.....	48
3.3.2 Fuentes de información .....	48
3.3.3 Población.....	49
3.3.4 Muestra.....	49
3.3.5 Criterios de inclusión y exclusión .....	51
3.4 INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCION DE LA INFORMACION.....	51
3.4.1 Instrumentos .....	52
3.5 DISEÑO DE LA INVESTIGACION .....	53
3.5.1 Terminología, descriptores y palabras claves .....	54
3.6 OPERACIONALIZACION DE LAS VARIABLES .....	55
3.6 PLAN PILOTO.....	58
3.7 REVISION SISTEMÁTICA .....	60
3.8 PROCEDIMIENTOS DE RECOLECCION DE DATOS.....	65
3.8.1 Revisión bibliográfica .....	65
3.8.2 Datos de la revisión sistemática .....	66

3.9 ORGANIZACIÓN DE LOS DATOS.....	67
3.10 ANALISIS DE LOS DATOS .....	68
CAPITULO IV .....	69
PRESENTACION DE RESULTADOS.....	69
4.1 RESULTADOS DE LA INVESTIGACIÓN.....	70
4.1.1 Características de los estudios escogidos .....	70
4.1.2 Estudios incluidos en la investigación .....	71
CAPITULO V .....	84
DISCUSION E INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS .....	84
5.1 DISCUSION E INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS.....	85
5.1.1 Factores sociodemográficos .....	85
5.1.3 Casualidades clínicas.....	87
5.1.4 Manejo nutricional .....	91
5.1.5 Macronutrientes y suplementos .....	94
5.1.6 Soporte nutricional .....	97
5.1.7 Sobrevida en pacientes con ELA.....	100
CAPITULO VI.....	103
CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES .....	103
6.1 CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES .....	104
6.1.1 Conclusiones .....	104
6.1.2 Recomendaciones.....	106
REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS .....	107
ANEXOS .....	123
ANEXO 1. SOFTWARE ENDNOTE X9 .....	124
ANEXO 2. BASE DE DATOS DE EXCEL PARA EL FILTRADO DE ARTICULOS CIENTIFICOS .....	125
ANEXO 3. BASE DE DATOS DE EXCEL PARA EL ÚLTIMO FILTRADO DE ARTICULOS CIENTIFICOS.....	125
ANEXO 4. TABLA DE RESULTADOS.....	126
ANEXO 5. GLOSARIO Y ABREVIATURAS UTILIZADAS.....	127
ANEXO 6. DECLARACIÓN JURADA .....	128
ANEXO 7. CARTAS DE APROBACIÓN .....	129

## **INDICE DE TABLAS**

Tabla N°1. Resumen de recomendaciones en el manejo nutricional del paciente con ELA....	38
Tabla N°2. Resumen de recomendaciones en el manejo nutricional del paciente con ELA....	41
Tabla N°3. Criterios de inclusión y exclusión de artículos para la investigación. ....	51
Tabla N°4. Terminología, descriptores y palabras claves utilizadas para la búsqueda. ....	54
Tabla N°5. Operacionalización de las variables de la investigación.....	55
Tabla N°6. Resultados de la búsqueda bibliográfica por palabra clave en cada base de datos	64
Tabla N°7. Resultados incluidos en la revisión sistemática por base de datos y terminología	65
Tabla N°8. Estudios seleccionados para la revisión sistémica .....	72

## **INDICE DE FIGURAS**

Figura N°1. Diagrama de flujo PRISMA de los resultados encontrados en la búsqueda bibliográfica.....	50
Figura N°2. Resultados de la búsqueda bibliográfica por bases de datos. ....	63

## **DEDICATORIA**

Este trabajo se lo dedico a mi mamá por ser la persona más importante y fuerte que conozco, por apoyarme en todos estos años de carrera y nunca permitirme desistir, a mi bis abuela que partió este año, pero sé que me ve desde el cielo, este logro va dedicado a ellas.

## **AGRADECIMIENTO**

Primeramente, quiero agradecer a mi familia, a mis abuelos, mi tía y principalmente a mi mamá por ser parte de este proceso que no fue fácil, gracias por todas esas veces que me alentaron a seguir adelante.

A Roy Campos por toda la ayuda que recibí de parte de él durante este proceso y por ser un sostén en momentos difíciles.

Y a mi tutora Andrea Calvo por ser la mejor guía que pude haber imaginado, por darme su tiempo y ayuda para salir delante de la mejor forma posible.

## RESUMEN

**Introducción:** El ELA es una enfermedad de carácter neurodegenerativo, pueden llegar a aparecer de 1 a 3 casos por cada 100.000 habitantes. El manejo y soporte nutricional para pacientes con ELA es uno de los beneficios a largo plazo ya que evita el deterioro progresivo de la enfermedad. **Objetivo general:** Determinar la importancia del manejo y soporte nutricional en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. **Metodología:** Se realiza una revisión sistemática de carácter cualitativa, explicativa, la unidad de estudio se basa en artículos seleccionados para realizar un análisis de los mismos. De un total de 4395 artículos consultados en cuatro bases de datos se obtuvo un total de 22 artículos seleccionados de acuerdo a los criterios de inclusión y exclusión establecidos para realizar el análisis. **Resultados y discusión:** Se demuestra que el ELA es una enfermedad que afecta más a la población masculina con edades mayores a los 60 años, el tipo más representativa es el ELA bulbar la cual se asocia principalmente con problemas de tipo nutricional al tener como casualidad clínica la disfagia que afecta la alimentación por lo cual compromete el estado nutricional del paciente, por lo cual queda demostrado que la ayuda tanto del manejo nutricional como lo son dietas hipercalóricas, modificadas en textura, suplementos altos en grasa y proteína al igual que soportes de tipo enteral y parenteral logran evitar el progreso rápido de la enfermedad y logran una mejor calidad de vida y supervivencia aproximadamente mayor a un año en el paciente, debido al mantenimiento o aumento de peso que se puede lograr al proporcionar las calorías necesarias que la persona necesite diariamente evitando un hipermetabolismo. **Conclusiones:** El manejo nutricional y el soporte nutricional impactan en el estado nutricional del paciente con ELA mejorando su calidad de vida y supervivencia.

**Palabras clave:** Calidad de vida, supervivencia, estado nutricional, ELA bulbar, casualidades clínicas.

## **SUMMARY**

**Introduction:** ALS is a neurodegenerative disease; it appears in 1 to 3 cases per 100,000 inhabitants. The management and nutritional support for patients with ALS is one of the long-term benefits since it prevents the progressive deterioration of the disease. **General Objective:** Determine the importance of nutritional management and support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. **Methodology:** A qualitative, explanatory systematic review is carried out. The study unit is based on selected articles to perform an analysis of them. From a total of 4395 articles consulted in four databases, a total of 22 articles were selected according to the inclusion and exclusion of criteria established to perform the analysis. **Results and discussion:** ALS is a disease that affects more the male population of 60 years of age, the most representative type is bulbar ALS which is mainly associated with nutritional problems as its main clinical coincidence dysphagias that affect oral feeding, which compromises the nutritional status of the patient, nutritional management such as hypercaloric diets, modified in texture, supplements high in fat and protein as well as supports of the Enteral and parenteral manage to avoid the fast progress of the disease and achieve a better quality of life and survival of approximately greater than one year in the patient, due to the maintenance or weight gain that can be achieved by providing the necessary calories that the person needs daily avoiding hypermetabolism. **Conclusions:** Nutritional management and nutritional supports impact on the nutritional status of patients with ALS, improving their quality of life and survival. **Key words:** Quality of life, survival, nutritional status, bulbar ALS, clinical coincidences.

**CAPITULO I**  
**EL PROBLEMA DE LA INVESTIGACIÓN**

## **1.1PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN**

A continuación, se plantean tanto antecedentes nacionales como internacionales los cuales son obtenidos de estudios relacionados al tema, posteriormente una delimitación del problema y la justificación del mismo.

### **1.1.1 Antecedentes internacionales del problema**

De acuerdo a López et al. (2021) se buscaba analizar el ELA y el desarrollo de la patología desde un ámbito nutricional por medio de una investigación que incluyera 93 pacientes diagnosticados con ELA mayores a los 57 años, con un IMC entre 21,7 y 25,9 kg/ m<sup>2</sup> y con una pérdida de peso entre 2 a 17,6%, para llevar a cabo esta investigación se utilizaron anamnesis, impedancia eléctrica y dos herramientas indispensables, The Subjective Global Assessment (SGA) y los criterios de la Global Leadership Initiative for Malnutrition (GLIM ), López logró demostrar que según la GLIM, 45 pacientes se encontraban en un estado nutricional de desnutrición y 18 se encontraban en una desnutrición severa, que como consecuencia se pudo observar que esto era causa de una baja tasa de supervivencia en aquellos que a futuro necesitaron una gastrostomía endoscópica percutánea (PEG).

Por otra parte Serra y Serra (2019) realizaron una investigación llamada “Sobrevida en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica”, con el objetivo de entender a fondo el comportamiento de esta patología en los pacientes, el estudio fue realizado en Cuba y fue una investigación descriptiva en la cual se siguieron 147 casos de ELA en un periodo del 2005 al 2015, durante esos años se pudo observar que 110 personas habían fallecido para el año 2015,

durante los primeros 40 meses murieron 80 de las personas dando como resultado el grupo más significativo y siendo estos en su mayoría hombres con edades avanzadas a los 50 años.

En otra investigación realizada por Traynor (2003) expuso un estudio basándose en los expedientes de pacientes de Irlanda entre los años 1996 al 2000 los cuales eran diagnosticados con ELA y se mostró que 82 de esos pacientes realizaron un seguimiento multidisciplinario a nivel neurológico, nutricional, psicológico, farmacéutico y con terapia física mientras que 262 pacientes solo acudían a una clínica de neurología general, esto logro exponer que aquellos pacientes que decidieron mantener un seguimiento más completo mantuvieron un 29,7% menos de probabilidad de fallecer en los primeros dos años de diagnóstico, tomando en cuenta la importancia de este tipo de disciplinas en conjunto se observa los beneficios que pueden obtenerse en la sobrevida del paciente a futuro.

Cabe destacar que existen distintos tipos de pacientes y se debe tomar en cuenta aquellos que padecen otro tipo de patologías en conjunto con el ELA como lo diabetes, hipertensión, asma bronquial, hepatitis C, entre otras, esto se sabe podría llegar a alterar la sobrevida del paciente. Al igual que se debe mencionar que pacientes que padezcan de ELA bulbar podrían llegar a tener una menor supervivencia si no se diagnostica tempranamente ya que se afecta primeramente las neuronas localizadas en el tronco cefálico por lo cual el paciente comenzara a padecer dificultades para deglutir los alimentos lo cual puede conllevar a una pérdida de peso la cual no será beneficiosa en este tipo de patologías (Serra y Serra, 2019).

Una investigación tuvo el objetivo de explicar cómo los niveles de IMC y colesterol son coayudantes a la supervivencia en pacientes con ELA, 47 pacientes diagnosticados los cuales tenían PEG fueron escogidos y se controlarían hasta el día de la muerte del paciente o hasta la fecha límite del estudio, un subgrupo de 22 participantes otorgo al mismo tiempo un

consentimiento para evaluar composición corporal. Se otorga una ingesta calórica de 25 a 30 kcal/ kg de peso y una ingesta de 0,8 a 1,2 g de proteína / peso corporal Este estudio mostro que aquellos pacientes que mantenían un IMC bajo al igual que aquellos de edades avanzadas tenían una menor predisposición de supervivencia, sin embargo factores como el sobrepeso u obesidad e incluso factores como la hipercolesterolemia no influían en la supervivencia (Barone et al., 2019).

Un estudio cuantitativo tenía como objetivo comparar el nivel de supervivencia de un paciente con ELA relacionado a su estado nutricional, a partir de esto se realizó un diagnóstico hasta el día de la muerte del paciente. Para ello 92 pacientes diagnosticados con ELA fueron evaluados cada 3 meses, utilizando la escala del ELA, el IMC, bioimpedancia, el estado de hidratación y el modelo de Cox. Los resultados evidenciaron que el perder un 5% del peso habitual puede acompañarse con elevar las probabilidades de acelerar la muerte de los pacientes, como consecuencia el paciente puede llegar a padecer un estado de desnutrición en los cuales aumenta la masa grasa y disminuya la masa magra lo cual también puede ser la introducción a una sarcopenia, es por esta razón se busca obtener intervenciones nutricionales terapéuticas tempranas al paciente con ELA (Marin et al., 2011).

Chełstowska y Kuźma-Kozakiewicz (2020) realizaron una investigación para evaluar el estado nutricional de pacientes con ELA mediante estudios de laboratorio ya que se sabe que este tipo de pacientes tiene una alta probabilidad de padecer algún tipo de desnutrición, 203 pacientes con ELA se realizaron una serie de exámenes como proteína C reactiva, también se realizaron exámenes que indicaban de forma más clara parámetros nutricionales como la albumina, la prealbúmina, la transferrina y creatinina al igual que el índice de masa corporal (IMC). Un 20% de los 203 pacientes mantenían parámetros inflamatorios como los antes

mencionados, cabe mencionar que uno de los parámetros nutricionales más utilizados fue la prealbúmina la cual se menciona que se encontraba disminuida en aquellos pacientes con ELA que iban progresando en la enfermedad y mantenían un soporte nutricional enteral, esto acompañado de un bajo IMC.

Por otro lado en Corea se realizó un estudio con el objetivo de demostrar cómo puede influir el estado nutricional de un paciente en la gravedad de la enfermedad, esto utilizando la escala de calificación funcional ELA, 193 pacientes fueron distribuidos dependiendo la calificación encontrada en la escala, se midieron aspectos como el estado nutricional por medio del índice de riesgo nutricional geriátrico y el índice de masa corporal y la ingesta dietética por medio de un recordatorio de 24 horas. Esto demostró que aquellos pacientes con puntajes bajos y con un IMC bajo con una adecuada ingesta de alimentos otorgando todos los macronutrientes necesarios en conjunto con vitaminas podría llegar a disminuir el progreso de la patología y al otorgar más energía al organismo se podría mantener el IMC en un estado óptimo para el progreso (Park et al., 2015).

Se debe de tener en cuenta que el ELA es una enfermedad neurodegenerativa, la cual va de la mano, en la mayoría de los casos, con un soporte nutricional. Carbo et al. (2019) realizaron una investigación en la cual se observa cómo se comportaban los pacientes de ELA ante un procedimiento de PEG y si esta mostraba complicaciones de alto riesgo después del procedimiento y evaluar la supervivencia. 49 pacientes fueron sometidos al PEG, 42 de los pacientes abarcaron un procedimiento que se caracterizó por complicaciones de baja gravedad como taquicardias, pérdidas dentales o hemorragias leves a nivel del estoma. De esta forma se evidenció que los métodos de soporte nutricional como el PEG son beneficiosos para los pacientes con ELA, ya que a pesar de que no interfieren con la mortalidad, basándose en el

desarrollo de la patología, pueden ser un método beneficioso para la nutrición del paciente a lo largo del tiempo.

Otro de los métodos que podrían llegar a favorecer el estado nutricional de los pacientes son las fórmulas comerciales por esta razón Sánchez (2019) realizó un estudio para entender el comportamiento de fórmulas hipercalóricas e hiperproteicas en estos pacientes, 10 pacientes que se encontraban con PEG empezaron a consumir estas fórmulas previamente mencionadas mientras que otros 20 pacientes siguieron con fórmulas normoproteicas, como resultado se observó una mínima mejora en el estado nutricional de los pacientes ya que mientras el grupo control disminuía 0,54 kg a los 6 meses, el grupo experimental aumentaba aproximadamente 1,07 kg, lo cual se verá reflejado en el porcentaje de pérdida de peso de los pacientes.

Ludolph et al. (2020) mediante “Effect of high caloric nutrition on survival in amyotrophic lateral sclerosis,” buscaron crear una hipótesis sobre el comportamiento de dietas altas en calorías y grasas y como pueden beneficiar la supervivencia de un paciente que padezca de ELA. Para esto utilizaron un grupo de 201 pacientes con IMC “bajo” (menos de 21,75 kg/m<sup>2</sup>) durante 3 años a 102 pacientes se les realizó una intervención con una ingesta de 45 g de grasa y 405 kcal adicionales por día. No se observaron variaciones con respecto a la supervivencia de ambos grupos sin embargo se necesitan más estudios ya que basándose en la evidencia científica al aumentar calorías y mantener el IMC del paciente bajo un estado normal sin caer en desnutrición puede ser beneficioso para el mantenimiento del ELA.

Una investigación tenía como objetivo explicar el estado de hipermetabolismo por el que pasan aquellos pacientes con ELA para ello se realizó una investigación con 287 pacientes diagnosticados con ELA aquellos que iban iniciando la patología como aquellos que ya se encontraban más avanzados, por otro lado, se encontraba un grupo control de 75 personas las

cuales no padecían de ELA ni alguna otra patología, a ambos grupos se les realizó una serie de pruebas como el gasto de energía en reposo y el análisis de impedancia bioeléctrica. Como resultados se observó el impacto que se genera a nivel de hipermetabolismo en pacientes con ELA ya que el nivel metabólico fue de 1500 kcal / 24 horas, mientras que en el grupo de personas sanas fue de 1230 kcal / 24 horas. Por otro lado, se observa el cambio en la energía en reposo la cual fue 33,5 kcal/ kg / 24 horas contra 28,3 kcal / kg / 24 horas (Fayemendy et al. 2021).

### **1.1.2 Antecedentes nacionales del problema**

El ELA es un tema el cual, a manera de revisión, no se ha actualizado con respecto a cifras recientes a nivel nacional, sin embargo, Cartín et al. (2007) realizaron una investigación a la que nombraron “Incidencia de la esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica”, esto con la finalidad de observar cómo se ha ido comportando esta patología a nivel nacional durante varios años. Para esto se calculó cuantos habitantes padecían de ELA entre los años 1998 a 2001, tomando en cuenta tanto el sexo, la edad, grupo étnico y el tratamiento de los costarricenses. Como resultado a esta investigación se pudo observar que Costa Rica mantenía 102 casos de pacientes con ELA, más de 0,97 por cada 100.000 habitantes.

Al mismo tiempo Abadía (2015) realizó una investigación basándose en los expedientes del 2009 al 2014 de pacientes diagnosticados con ELA que asistían al Centro Nacional de Control del Dolor y Cuidados Paliativos, esto para analizar la sobrevida con respecto al consumo de fármacos como lo es el Riluzol. De 235 pacientes se identificó que 142 se encontraban con este medicamento lo cual al mismo tiempo se define como un aumento en la sobrevida de 25 meses a comparación de 18 meses de aquellos pacientes que no se encontraban consumiendo este medicamento.

### **1.1.3 Delimitación del problema**

Para la formulación del PRISMA se utilizan bases de datos como EBSCO, Scielo, PubMed y Dialnet, como parte de los boléanos para la recolección de información se utiliza el “AND”, esto para realizar la investigación de todos aquellos artículos que hayan realizado investigaciones referentes al ELA en personas adultas diagnosticadas con esta patología sea de inicio bulbar o espinal y que incluyan el manejo del desarrollo de esta patología desde el ámbito nutricional.

Se toma en cuenta artículos científicos que respalden los tratamientos nutricionales utilizados para el ELA, desde dietas, suplementos o soportes nutricionales como nutrición enteral o parenteral siempre y cuando cumplan con los requisitos.

Se toma en cuenta artículos científicos de carácter nacional o internacional en idioma inglés o español que hagan alusión a lo antes mencionado.

Por otro lado, se excluye todo aquel artículo que haya sido probado solo en animales, libros físicos y electrónicos, resúmenes de congresos, info-conferencias, discusiones, mini reseñas, guías o manuales de práctica, comunicaciones cortas, publicaciones académicas de tipo tesis teórica doctoral resúmenes y noticias

La investigación se lleva a cabo desde el 2 de Junio hasta el 19 de Octubre del año 2021 y la cantidad total de artículos incluidos como elegibles en la presente investigación es de 22 artículos científicos.

#### **1.1.4 Justificación**

La prevalencia mundial del ELA varía entre 2 y 11 casos por cada 100.000 habitantes, a pesar de esto esta patología neurodegenerativa no tiene con claridad el porqué de su etiología sin embargo un 10% de los caso ocurren por medio del patrón hereditario, con una predicción en sexo masculino y edades avanzadas a los 50 años (Zapata et al., 2016).

Lo que ocurre en este tipo de patologías a nivel clínico es que las neuronas motoras superior e inferior tanto en las extremidades como en la musculatura bulbar y problemas a nivel nutricional en las que se puede mencionar disfagias, hiporexia y prevalencia de sarcopenia y malnutrición, cabe destacar que de igual forma existen otros tipos de ELA como la espinal, sin embargo, la bulbar es la más común y la que con más rapidez necesitara ayuda nutricional (Zapata et al., 2016).

Los pacientes que sufren de ELA, tienden a padecer varios problemas a nivel nutricional, estas afecciones serán a nivel degenerativo por lo cual se debe trabajar de la mano con un equipo interdisciplinario en el cual se incluya un abordaje nutricional, ya que es importante conocer los requerimientos energéticos y el soporte sea a nivel parenteral o enteral, por ello también es de suma importancia que el nutricionista decida cuál es la mejor alternativa (García et al., 2018).

Un estudio realizado en el 2015 por la Universidad Nacional de Costa Rica (UNA) y el Instituto de Estudio Sociales en Población (IDESPO) 0,97 por cada 100.000 habitantes costarricenses padecen esclerosis lateral amiotrófica, a nivel nacional este tipo de población solo es atendida por el Centro Nacional de control del Dolor y Cuidados Paliativos, por esta razón esto en 2019 se llevó a cabo el primer congreso relacionado al ELA, el cual incluyo 120

profesionales en medicina, nutrición, psicología, enfermería y trabajo social, esto con el fin de crear una apuesta para mejorar el diagnóstico de esta patología (Ramírez, 2019).

Una investigación realizada por la Universidad de Costa Rica (UCR) durante el periodo del 2015 al 2016 se estimó que un 96% los pacientes atendidos por primera vez en el Centro Nacional para el Dolor y Cuidados Paliativos requirió atención nutricional (Delgado, 2020).

El fin de esta investigación se busca fundamentar la importancia del profesional en nutrición en pacientes con ELA, por lo cual se requiere indagar cómo se maneja dicho abordaje desde el inicio hasta el punto en que el paciente llegue a necesitar de algún tipo de soporte para mejorar su calidad de vida y como se puede reducir las afecciones negativas como lo son la malnutrición.

## **1.2 REDACCIÓN DEL PROBLEMA CENTRAL: PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

Como se menciona en varios estudios, patologías como el ELA son de carácter neurodegenerativo en el cual se llegará a necesitar algún tipo de intervención nutricional a largo plazo, se debe recordar que al ser una enfermedad neuro degenerativa no tendrá cura en sí, sin embargo, distintos métodos nutricionales que cumplan con metas establecidas para el paciente, podrían llegar a mejorar la calidad de vida y alargar la supervivencia del paciente, por ello se plantea la pregunta

¿Cuál es la importancia del tratamiento y el soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica?

## **1.3 OBJETIVOS DE LA INVESTIGACION**

### **1.3.1 Objetivo general**

Determinar la importancia del manejo y soporte nutricional en los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica.

### **1.3.2 Objetivos específicos**

1. Identificar los aspectos sociodemográficos de pacientes diagnosticados con ELA a través de la evidencia científica a consultar.
2. Determinar las distintas casualidades clínicas del ELA en relación a la nutrición.
3. Definir las características del manejo nutricional sobre el estado nutricional para la calidad de vida y sobrevida del paciente con ELA.
4. Mencionar los resultados de la sobrevida en pacientes con ELA con respecto al tipo de soporte nutricional.

## **1.4 ALCANCES Y LIMITACIONES**

### **1.4.1 Alcances de la investigación**

Esta investigación no tiene alcances más allá de los objetivos planteados, sin embargo, en ella se encontró información referente al tema de suplementos, calorías, dietas, soportes nutricionales y supervivencia de vida con respecto a al ELA la cual es una enfermedad neurodegenerativa que, a pesar de no tener gran impacto en el país a comparación de otras enfermedades, sigue siendo de gran importancia para conocer el manejo que se debe de dar a los pacientes que llegan a desarrollarla.

A sí mismo, como parte de un alcance se conoce que a nivel de investigaciones nacionales el ELA no es un tema tratado con gran importancia, razón por la cual esta investigación podría dar inicio a desarrollar nueva información con respecto a los datos nacionales de esta enfermedad por parte de la CCSS, la clínica del dolor y cuidados paliativos o investigaciones futuras por parte de estudiantes que se puedan referirse al tema del ELA.

#### **1.4.2 Limitaciones de la investigación**

Como parte de las limitaciones que se encuentran dentro de la investigación se toma en cuenta que existen artículos los cuales se enfocan más en una terapia física o médica para el ELA, a pesar de que la nutrición es importante para el mejor desarrollo de esta patología, sin embargo al mismo tiempo no se encontró información específica acerca de esta patología Costa Rica ya que la población que la padecen es atendida solamente el Centro Nacional del dolor y cuidados paliativos, por esto desde el 2007 no hay actualizaciones de la población que lo padece.

A pesar de esto en Costa Rica se han visto varias noticias acerca del manejo de parte de la Caja Costarricense de Seguro Social y el Centro nacional del dolor y cuidados paliativos como informe al ELA, sin embargo, no se toma en cuenta esta información ya que carece de sustento bibliográfico al ser noticias de medios de comunicación costarricenses.

Al mismo tiempo como parte de una limitación se toma en cuenta todos aquellos artículos que contenían información valiosa para la investigación pero que sin embargo no se encontraban en texto completo por lo cual no se pudieron agregar a la investigación.

Por último, se toma en cuenta la constante actualización de las páginas con respecto a la terminología utilizada para la recolección de datos ya que con el pasar del tiempo esta numeración podría variar.

**CAPITULO II**  
**MARCO TEORICO**

## **2.1 CONTEXTO TEORICO-CONCEPTUAL**

A continuación, se muestran todos aquellos resultados de definiciones e información de las variables relacionada al tema del ELA, cada uno de estos conceptos respaldado por estudios y/o referencias bibliográficas de confiabilidad.

### **2.1.1 Esclerosis lateral amiotrófica**

Como se ha mencionado en varias fuentes de información el ELA es una enfermedad de carácter neurodegenerativo, sin embargo si esta es comparada con otras patologías más comunes podemos observar que su repercusión es más baja, se dice que pueden llegar a aparecer de 1 a 3 casos de ELA por cada 100.000 habitantes y uno de los factores más representativos de esta patología es que se da en adultos dando como referencia una edad mayor a los 50 años, otro de los factores que más representan a esta patología es el hecho de que al día de hoy no se conoce como surge sin embargo hay casos de herencia familiar y por otro lado lo que se conoce como el ELA esporádica (Riancho et al., 2019).

Por otra parte se debe mencionar que como parte de los factores sociodemográficos más representativos en el ELA se dice que este tipo de patología puede llegar a afectar más a personas con edades mayores a los 40 años e incluso en la mayoría de los casos se ha logrado observar que su incidencia aumenta en hombres, por otra parte como se mencionó anteriormente el ámbito familiar podría ser uno de los factores en aumento de prevalencia de esta patología (Muñoz y Labari, 2017).

Se menciona que en varias ocasiones los primeros síntomas del ELA no son muy bien identificados ya que se podrían confundir con otros malestares musculares leves, los primeros

síntomas por lo general llegan a ser el hablar lento, debilidad en ciertas extremidades e incluso las atrofas (Fallas, 2010).

#### **2.1.1.1 ELA esporádica**

En la mayoría de los casos el ELA más representativa será el ELA esporádica está llega a presentarse de un 90 a un 95% de los casos, en esta patología se mencionan mutaciones de otro tipo de genes como la SETX y C9ORF72 sin embargo se debe recordar que esto es una aproximación ya que como se menciona en varios estudios esta patología no se ha desarrollado lo suficiente (Cervantes et al., 2019).

Algunas de las características de esta enfermedad son las atrofas musculares, las fasciculaciones y la debilidad a nivel de extremidades, esto a causa del efecto que tiene el ELA sobre las motoneuronas inferiores y superiores. Pueden aparecer ácidos tóxicos o aberrantes como consecuencia de la alteración de los ácidos ribonucleicos (ARN), existen al mismo tiempo otras teorías que mencionan la relación que existe entre el estrés oxidativo, la dificultad para la eliminación de radicales libres y el ELA (Riancho et al., 2019).

#### **2.1.1.2 ELA familiar**

Se dice que un 15% de las personas que llegan a padecer de ELA podrían llegar a tener más de un pariente con la misma, por esta razón se ha tomado en cuenta el factor familiar en el cual al mismo tiempo se ha observado que se podrían comprometer al menos unos 15 genes (Muñoz y Labari, 2017).

El ELA de tipo familiar solamente se presenta en un 5 a 10% de los casos, a pesar de que no se ha desarrollado una explicación concreta para la patología se menciona el gen SOD1 como primer responsable del ELA esto debido a la codificación que este realiza sobre la enzima

superóxido dismutasa causante de la alteración y daños a los radicales libres. (Cervantes et al., 2019).

### **2.1.2. ELA bulbar**

Los principales síntomas del ELA bulbar aparecen como signos de disfagias y afectaciones en la respiración a su vez puede existir dificultad para controlar la lengua y la realización del bolo alimenticio en conjunto con el reflejo deglutorio esto debido a que el ELA bulbar inicia en el tronco encefálico. Es común que todos estos signos aparezcan en conjunto razón por la cual tiende a tener una tasa de mortalidad mayor ya que estos síntomas inician afectando toda la parte alimenticia de los pacientes que tienden a depletarse y llevar al paciente de la necesidad de mantenerse conectado mediante maquinas que le faciliten las funciones afectadas (Sánchez y Planells, 2018).

Se dice que este tipo de ELA puede aparecer en un 25% de los casos de diagnóstico y como se mencionó en los síntomas podría llegar a provocar al mismo tiempo lentitud y dificultad a la hora de formular palabras, al padecer al mismo tiempo de atrofas a nivel de la musculatura bucal las aspiraciones por alimentos son muy comunes en este tipo de pacientes, al mismo tiempo se conoce que aproximadamente de un 20 a 50% de los pacientes que padecen ELA bulbar presentan diferentes alteraciones cognitivas como lentitud del pensamiento, incapacidad para realizar varias tareas a la vez, alteraciones en la personalidad y el lenguaje los cuales son criterios de una demencia frontotemporal (Muñoz y Labari, 2017).

#### **2.1.2.1 ELA espinal**

Aproximadamente un 65% de los casos es diagnosticado como ELA espinal por lo que tiende a ser el tipo de ELA que predomina, este se caracteriza por la parálisis que presentan los

pacientes inicialmente a nivel de extremidades y atrofas que continúan de forma progresiva debido a la degeneración de neuronas que afectan el tronco encefálico y a su vez la medula espinal (Flores, 2017).

Cabe destacar que el ELA espinal llega a tener una mejor tasa de supervivencia a comparación del ELA bulbar ya que como se sabe sus diferencias se basan en las principales atrofas que sufrirá el paciente, en el caso del ELA bulbar al participar la musculatura facial se puede ver afectado el consumo de alimentos como primer efecto negativo por lo cual el estado nutricional del paciente se podría afectar en la baja de peso lo cual conlleva a una baja en la supervivencia, por esta razón en la mayoría de los casos las personas con ELA espinal tienden a tener una ventaja en la sobrevida (Ruiz, 2019).

### **2.1.3 Pronóstico del ELA**

El pronóstico de vida de los pacientes con ELA va a aproximadamente desde los 2 hasta los 4 años, se estima que solo un 25% tiene la posibilidad de llegar a los 5 años y solamente un 5% sobrepasa los 10 años, esto puede diferir según la edad del paciente e incluso comorbilidades adicionales a la patología principal en este caso el ELA, usualmente este tipo de pacientes fallece por insuficiencias respiratorias y bronconeumonías (Muñoz y Labari, 2017).

Con respecto al factor de la edad los pacientes de 40 años o menores tienden a tener una mayor probabilidad de supervivencia (10 años), contrario a pacientes mayores de 60 años que llegan a tener una supervivencia aproximadamente de 19 meses. A esto se debe agregar la diferencia entre diagnósticos ya que los pacientes con ELA de inicio bulbar tienden a tener una tasa menor a 17 meses a comparación de aquellos con inicio no bulbar que tienden a tener una mayor probabilidad de supervivencia, existen algunos factores externos que pueden

modificar las probabilidades de supervivencia como por ejemplo la ventilación mecánica que puede extender la supervivencia hasta un año aproximadamente (Granda, 2018).

#### **2.1.4 Casualidades clínicas del ELA**

El ELA puede afectar de distintas formas de casualidades clínicas como la disfagia que se da como dificultad a la hora de alimentarse, desnutrición, xerostomía, sarcopenia e hiporexia (Parodi, 2017).

##### **2.1.4.1 Disfagia**

Según Biero (2019) “la disfagia es la dificultad para poder transportar sea alimentos, saliva o líquidos de forma segura de la boca hasta el estómago”.

Como parte de las primeras casualidades clínicas que se pueden encontrar en el ELA está la disfagia ya que como se mencionó anteriormente al estar involucrados los músculos faciales al paciente se le llega a dificultar la parte deglutoria tanto de alimentos como de líquidos, al mismo tiempo este tipo de casualidad podría ser un indicador para ir analizando la progresión de la patología ya que al alterarse cada vez más la parte deglutoria se definen las siguientes etapas de procesos como el soporte e incluso la sobrevida basándose en el estado nutricional (Rodríguez et al., 2018).

Por otro lado, la disfagia orofaríngea es definida como la dificultad para preparar el bolo en la boca y llevarlo hasta el esfínter esofágico superior, este tipo de signos puede conllevar a regurgitaciones, asfixia ya que no se está controlando los alimentos, sialorreas y tos (Rodríguez et al., 2018).

Al mismo tiempo se debe mencionar que la tos y el atragantarse con comidas es la principal característica para iniciar el diagnóstico de disfagia en un paciente, una vez diagnosticado se debe iniciar un cambio en su alimentación esto se realiza otorgando distintas texturas en la dieta e incluso prestando atención a ciertos alimentos que podrían facilitar el atragantamiento, esto se realiza con el objetivo de evitar todos los factores negativos previamente mencionados. (Méndez et al., 2017).

#### **2.1.4.2 Desnutrición**

El IMC menor a  $20 \text{ kg/mts}^2$  es una de las características principales en personas que están iniciando un estado nutricional de desnutrición y en el caso de patologías como el ELA esta es común en pacientes, puede darse por varios cambios a nivel psicológico, sociales, digestivos como la alteración en la absorción de los nutrientes consumidos y cambios sensoriales ya que en varias ocasiones los pacientes sea por fármacos o por el desarrollo de la patología pueden llegar a presentar cambios en la percepción (Alvarado, 2019).

Según se ha visto a lo largo de los años la desnutrición y lo que conocemos como anorexia puede ir relacionada a distintos factores sin embargo uno de los más importantes son las lesiones o patologías que se asocian a alteraciones en el metabolismo (Jensen et al., 2013).

Es vital para el paciente lograr una terapia nutricional adecuada en el progreso de la enfermedad ya que esto puede prevenir el padecimiento de una desnutrición grave, esto es más común en adultos mayores ya que tienen una mayor tendencia a mantener una desnutrición con el pasar de los años, a su vez se da una disminución en la masa muscular y se puede presentar una comorbilidad con trastornos mentales como la depresión o la ansiedad

patológica los cuales pueden aparecer por el diagnóstico y el cambio de estilo de vida que irán experimentando (Alvarado, 2019).

Por otra parte en los cambios físicos y sociales este tipo de pacientes con el pasar del tiempo irán perdiendo la movilidad en diferentes extremidades por lo cual esto provocara que sean incapaces de caminar o hablar, a nivel digestivo se entienden que el ELA puede ser una de las patologías en varios pacientes sin embargo no la única ya que en ocasiones los pacientes pueden padecer de diabetes, hipertensión e incluso alguna insuficiencia por lo cual puede llegar a presentarse malabsorción de nutrientes (Alvarado, 2019).

#### **2.1.4.3 Xerostomía**

La glositis, el ardor en la cavidad bucal y la dificultad para tragar son síntomas que se pueden observar en la xerostomía la cual es común en adultos mayores y se define como la sequedad en la cavidad bucal por carencia en la salivación, aproximadamente de un 5,5 a un 46% de la población padece de estos síntomas y en el caso del ELA bulbar se puede ver reflejado como parte de la sintomatología (Millsop et al., 2017).

A pesar de que la xerostomía es común tanto en personas que padecen de patologías como aquellas que no pueden afectar necesidades cotidianas como comer o hablar esto debido a que la saliva es de suma importancia para estas funciones en el ser humano. Esto no se relaciona con las tasas de salivación bajas por lo contrario se pueden encontrar normales y no suelen relacionarse en varios casos con la hipofunción de las glándulas salivales (Nicklander et al., 2017).

#### **2.1.4.4 Sarcopenia**

La sarcopenia es un trastorno a nivel de musculo esquelético en el cual de forma acelerada se ira debilitando y perdiendo el musculo, como consecuencias de la sarcopenia la persona podría llegar a ser más propenso a la hora de caídas e incluso es un indicador para muerte. Este tipo de trastornos está muy relacionado a adultos mayores ya que como se sabe con el pasar de los años el ser humano va disminuyendo su cantidad de musculo y eleva su cantidad de grasa corporal, sin embargo la sarcopenia también puede encontrarse representada en varias patologías, en este caso en el ELA, ya que los pacientes al no consumir la proteína necesaria, al estar alterado su metabolismo e incluso tiempo después al estar encamados favorecen al padecimiento de esta (Cruz y Sayer, 2019).

Según Fogarty et al. (2020) el ELA se encuentra relacionado con la sarcopenia ya que con el desarrollo de esta patología se presentan atroñas musculares y debilidad muscular, esto sumado a la edad avanzada de la mayoría de los pacientes que padecen de ELA se resumen en un agravamiento de la supervivencia del paciente.

#### **2.1.5 Relación de la nutrición y el ELA**

El manejo nutricional para pacientes con ELA es uno de los beneficios a largo plazo ya que como se menciona en varios estudios este tipo de pacientes tienden a disminuir el consumo de alimentos por alteraciones a nivel de la musculatura bucal, entre otros lo cual puede llegar a afectar el estado nutricional llegando así a provocar desnutriciones e incluso pérdida de masa muscular, se dice por otra parte que la síntesis de proteínas es de suma importancia para el requerimiento energético de las personas, el aumento de proteínas mal plegadas podría por el contrario llegar a provocar un estrés del requerimiento energético (Riancho et al., 2019).

Otro de los factores que podrían llegar a alterar el estado nutricional del paciente lo cual lo puede dirigir a una malnutrición son factores psicológicos como los de la depresión ya que se conoce que en varias ocasiones los pacientes pueden presentar síntomas de depresión por el diagnóstico de su patología disminuyen el consumo de alimentos y esto llega a afectar su peso, por otra parte se debe recordar que este tipo de pacientes tendrán un gasto energético superior al de una persona sana por lo cual se debe tomar en cuenta las necesidades que vayan a necesitar durante este proceso (García et al., 2018).

Uno de los factores negativos relacionados a la nutrición que puede afectar la supervivencia de la persona diagnosticada con ELA es la predisposición a la pérdida de peso (IMC menos a 18 kg/ mts<sup>2</sup>), esto va a requerir el monitoreo de un profesional en nutrición ya que es necesario llevar el control de la pérdida de peso y entender las afectaciones clínicas que pueden surgir durante el progreso de la patología (Muñoz y Labari, 2017).

En varias ocasiones los pacientes con ELA deberán llevar un manejo multidisciplinario ya que esto es una forma para mejorar la calidad de vida del paciente, lo que se busca es poder preparar al cuerpo para los siguientes procesos de desarrollo de la patología, esto se realiza desde un ámbito terapéutico, psicológico y nutricional, en la parte nutricional se realiza mejorando los patrones de alimentación y otorgando los nutrientes necesarios que el paciente necesita lo cual al mismo tiempo podría ser de ayuda para mantener un peso adecuado en el paciente lo que conlleva a una probabilidad de aumentar la supervivencia, también se debe recordar que en la mayoría de los casos los pacientes con ELA tendrán tratamientos farmacológicos lo cual podría llegar a alterar la absorción de los alimentos, por ello también es indispensable el conocimiento nutricional (Parodi, 2017).

Se debe tomar en cuenta que en patologías como el ELA el gasto energético (GE) es una de las variables más representativas, está según Vargas (2011) se define como “la energía que gasta el organismo diariamente y está conformado por la tasa metabólica basal (TMB), la actividad física y la termogénesis endógena”.

El gasto de energía que se da sin realizar algún tipo de actividad diario o movimientos diarios es posible medirla por diferentes métodos como la calorimetría indirecta y la bioimpedancia eléctrica esto se define como el gasto energético en reposo (GER) el cual se debe diferenciar del GE (Blasco, 2015).

Al mismo tiempo este tipo de gastos energéticos son comunes en patologías neurodegenerativas, en pacientes con ELA conforme progresa la patología el movimiento de extremidades se verá afectado hasta que se llegue a estar inmóvil por lo cual se debe tener presente este tipo de factores a la hora de prescribir los requerimientos necesarios para el día a día, esto también tomando en cuenta que en el ELA el GER también se da debido a la alteración que sufre el metabolismo (Pierre et al., 2020).

Las pruebas electro físicas, neuroimágenes o estudios del líquido cefalorraquídeo son algunas de las distintas formas en las cuales se puede formular un diagnóstico de ELA (Muñoz y Labari, 2017), sin embargo a esto se le debe agregar la posibilidad de que sea una respuesta a la herencia de genes y por lo tanto tener una aparición esporádica, a partir de esto se pueden delimitar los subtipos de ELA considerando el progreso que tenga el paciente en el desarrollo de la patología (Ruiz, 2019).

### **2.1.6 Manejo nutricional**

El manejo nutricional es definido como la asimilación y el entendimiento del estado nutricional de una persona, esto puede ir en conjunto con alguna patología que padezca la persona a tratar o incluso se toma en cuenta ciertas deficiencias a nivel de nutrientes, esto con el objetivo de poder suministrarle a la persona todos los alimentos y métodos necesarios para su mejor desarrollo a nivel nutricional, tomando en cuenta los factores previamente mencionados como lo son las patologías y las necesidades individuales (Instituto Nacional Del Cáncer, s. f.).

Por otro lado, la terapia nutricional en la mayoría de los casos es utilizada de manera intrahospitalaria, esto se debe a que los pacientes que se encuentren hospitalizados tienen una mayor proyección de desnutrición que el resto de los pacientes, en el caso del ELA se espera que los pacientes se trabajen a manera de visita domiciliar sin embargo no se debe dejar por fuera este tipo de terapias, del mismo modo se sabe que este tipo de terapias son efectivas para introducir a una nutrición temprana y poder evitar cualquier tipo de factores negativos incluido dentro del estado nutricional del paciente (Márquez, 2020).

El manejo nutricional busca aumentar la ingesta de calorías al igual que brindarle al paciente y a sus familiares educación nutricional y estrategias que puedan ser de ayuda en la comorbilidad de otros trastornos (depresión, ansiedad) como técnicas para tragar, tiempo después dependiendo como vaya progresando la patología se puede definir si el paciente necesitara un soporte nutricional como un PEG sin embargo para llegar a este punto se debe presentar una pérdida de peso del 50% y que el paciente no logre cumplir sus necesidades diarias debido inconvenientes como la disfagia (Norris et al., 2020).

Existen distintos estudios en los que se ha aplicado un conteo de calorías en pacientes con ELA basándose en calorías/kg, que sería aproximadamente 35 kcal/kg (Piquet, 2006), este método se basa en conocer cuántas calorías debería consumir un paciente al día basándose en su peso, en el ELA se busca que este tipo de requerimientos sean hipercalóricos para poder mantener al paciente en un estado nutricional continuo o mejorarlo.

#### **2.1.6.1 Estado nutricional**

Se podría definir al estado nutricional como la relación entre las necesidades que una persona debe tener día a día con el gasto de energía por alimentos consumidos, en varias ocasiones el estado nutricional no es sinónimo de bienestar ya que por distintos factores se puede ver alterado, desde consumo de alimentos de manera inadecuada, hasta sedentarismo, e incluso patologías podrían ser partícipe de que una persona sufra de un estado nutricional inadecuado el cual se resumen tanto en obesidad, sobrepeso hasta desnutriciones (Figuroa, 2004)

Cabe destacar que problemas como pérdidas de músculo, problemas a nivel cardiovascular y problemas de tipo óseo pueden ser una respuesta a un estado nutricional inadecuado ya que esto aparece cuando a una persona no se le están proporcionando los nutrientes necesarios o en un caso diferente que su organismo no esté logrando absorberlos de maneras adecuadas (Farré, 2007).

##### **2.1.6.1.1 Dietas hipercalóricas**

Las dietas hipercalóricas podrían llegar a mejorar el estado nutricional y la calidad de vida de un paciente estas van a depender de la composición del paciente siempre se debe tomar en consideración el aumento de carbohidratos ya que estos tienen como función la mejora en la digestión y a su vez se mantienen los niveles de grasas bajos debido a su efecto saciante para

poder cumplir con los requerimientos de estas dietas la persona debe mantener meriendas entre los principales tiempos de comida sin saltarse ninguno de ellos. Estas dietas se definen como hipercalóricas debido a que llegan a rondar entre las 3000 a 3500 calorías (Rebaza, 2018).

En el desarrollo de esta enfermedad los pacientes irán disminuyendo su posibilidad de movimiento sin embargo esto no significa la existencia de un impedimento para continuar con el gasto energético por lo contrario los pacientes con ELA tienden a representar un gasto energético mayor al de una persona que se encuentre sana ya que suelen padecer anomalías metabólicas en las cuales aparecen los fenotipos hipermetabólicos esto se refleja hasta en un 68% de los casos incluso cuando estos se encuentran en reposo (Pape y Grose, 2020).

Con relación a lo anterior cabe destacar que aquellas personas que mantienen un IMC en sobrepeso u obesidad tienden a tener una mejor proyección con respecto a la supervivencia ya que en estos no facilitan una aceleración en el estado nutricional como lo es la desnutrición esto gracias a las dietas hipercalóricas que consumen en su vida cotidiana (Wills et al., 2014).

Por lo anteriormente mencionado antes de realizar una intervención nutricional con un soporte sea de tipo enteral o parenteral y en casos de que el paciente no padezca de una disfagia progresiva, se buscar poder proporcionar dietas hipercalóricas a los pacientes con ELA para evitar el deterioro del estado nutricional.

### **2.1.6.3 Macronutrientes en el ELA**

Como se mencionó anteriormente durante el progreso de esta enfermedad sucede un aumento en el gasto energético es por esto que se destaca la importancia de recibir una mayor cantidad de energía en este caso por parte de los carbohidratos esto podría mejorar la pérdida de a-

cetoglutarato, que interviene en la patología y a su vez mejorando todos los sustratos de energía en el paciente esto para contradecir la reducción en la captación de glucosa que se evidencia en el proceso del ELA (Vandoorne et al., 2018).

El peso del paciente se puede ayudar a mantener gracias a una dieta alta en carbohidratos que a su vez contenga algún tipo de suplementación esto a su vez ayuda a disminuir el puntaje de la escala de progresión del ELA de acuerdo a los requerimientos totales del paciente los valores de carbohidratos pueden variar entre un 50 a un 80% (Kellogg et al., 2018).

Con respecto a las proteínas se conoce que aproximadamente el paciente debería de consumir de 1 a 1,5 g por kilogramo de peso corporal esto debido al hipercatabolismo que mantiene este tipo de patologías en las cuales conforme continua el desarrollo el paciente seguirá perdiendo musculo y probablemente llegando a padecer de sarcopenia (Piquet, 2006).

Se ha evidenciado por medio de diferentes estudios que aquellas personas diagnosticadas con ELA que mantenían dietas elevadas en grasas tienen una mejor progresión en el desarrollo de la patología esto incluso con algunos de los alimentos fuentes en grasa como la mantequilla debido a esto es importante tomar en cuenta que se pueden agregar grasa como parte del tratamiento nutricional, considerando el gasto energético que tenga el paciente, las deficiencias en el metabolismo (Tefera y Borges, 2017).

Al mantener un estado nutricional inadecuado se sabe que varias vitaminas y minerales pueden necesitar de suplementación sin embargo en el ELA la vitamina D es una de las más importantes, al encontrarse anomalías a nivel neurodegenerativo se puede llegar a producir una hipocalcemia, por lo cual los pacientes tendrán una mala absorción, alteración en la neurona motora y ovillos neurofibrilares, acompañados de la deficiencia de vitamina D que se

da como parte del progreso del ELA, por esta razón desde el principio del diagnóstico se intenta manejar a estos pacientes con suplementación ya que es segura y puede retrasar la progresión del ELA (García, 2019).

A continuación, se muestra una tabla en la cual se discuten los requerimientos energéticos que debería mantener un paciente con ELA y bajo cuales condiciones.

Tabla N°1. Resumen de recomendaciones en el manejo nutricional del paciente con ELA.

<b>Requerimientos energéticos</b>	<b>Sociedad científica</b>
Si no se puede realizar una calorimetría, pueden estimarse los requerimientos calóricos utilizando 30 kcal/ Kg/ día, adaptando el aporte según actividad física, evolución ponderal y cambios en la composición corporal (GPP-100% de acuerdo).	ESPEN 2017
Los requerimientos calóricos para pacientes con ventilación mecánica, en ausencia de calorimetría, deben estimarse con 25-30 kcal/kg/día o mediante la ecuación de Harris-Benedict, adaptando el aporte a la evolución clínica y ponderal (GPP 0-95% de acuerdo)	ESPEN 2017
Los pacientes con dificultad en su alimentación, representada por fatiga al comer o prolongación del tiempo de las comidas, se debe recomendar dieta fraccionada de alta densidad calórica. Si el paciente pierde peso deben indicarse suplementos orales (GPP – 95% de acuerdo).	ESPEN 2017

Fuente: (Del Olmo García et al., 2018)

#### **2.1.6.4 Suplementación**

En el ELA se debe tomar en cuenta que varios de los suplementos a utilizar pueden ser beneficiosos para el manejo nutricional de la persona e incluso esto en varias ocasiones podría

ser el responsable de que el paciente no siga con la pérdida de peso, en este caso se toma en cuenta aquellos suplementos altos en proteínas, calorías y grasas ya que esto puede contribuir a que la persona aumente al mismo tiempo su masa muscular, también se toma en cuenta los omega 3, todo esto es necesario para ayudar al paciente a cumplir con sus necesidades diarias de nutrientes y en algunos casos para favorecer que al paciente no se le dificulte la deglución de alimentos (García et al., 2018)

Se recomienda que aquellos pacientes con ELA que aun puedan consumir alimentos por vía oral deberán consumir alimentos altos en proteínas como legumbres, leche y distintos cortes de carne en su mayoría de tipo magros o semi magros, de lo contrario si no es posible cubrir con estas necesidades o si se maneja un soporte nutricional se podría otorgar la posibilidad de fórmulas comerciales altas en proteínas como el Prossure o el Proteinex los cuales son suficiente para cumplir con los requerimientos energéticos (Tanenbaum et al., 2013).

### **2.1.7 Soporte nutricional**

El soporte nutricional es definido como un conjunto de procedimientos en los cuales un equipo interdisciplinario escogerán cual será la forma más adaptada para suministrar alimentos o nutrientes al paciente (Fallas, 2012).

Este tipo de soportes han sido beneficiosos para esta patología ya que, según estudios, aquellos pacientes en especial que padezcan de ELA bulbar podrían llegar a observar una mejoría con respecto a la supervivencia al ser suministrado el soporte nutricional el cual en la mayoría de los casos será de tipo enteral, se sabe que la supervivencia en comparación de aquellos pacientes que no cuenten con soporte nutricional es aproximadamente de un año (López et al., 2011)

Según De Luis et al. (2015) el soporte nutricional es una alternativa indispensable para aquellos pacientes que padezcan algún tipo de patología neurodegenerativa, en el caso del ELA son pacientes que irán desarrollando malnutriciones y disfagias por lo cual el soporte nutricional puede mejorar la calidad de vida e impedir complicaciones a futuro.

### **2.1.7.1 Nutrición enteral**

La nutrición enteral se puede definir como aquel soporte utilizado cuando un paciente no puede ingerir alimentos por medio de vía oral (Prado et al., 2012).

Para Stuaní Franzosi et al (2017) la nutrición enteral se describe como “la primera línea a utilizar en aquellos pacientes críticamente enfermo”. Por otra parte, según el Manual de procedimientos unidad soporte nutricional de la CCSS la nutrición enteral será “la administración de los nutrientes requeridos por el paciente sea por vía oral o por sonda, esto dependiendo de la patología que padezca el paciente”. Siempre con el objetivo de proporcionar seguridad y calidad al paciente que necesite este tipo de soportes (Fallas, 2012).

Como se ha mencionado anteriormente la nutrición enteral será la primera opción ante alguna patología en la que el paciente no se encuentre en condiciones de consumir alimentos por vía oral y esto esté afectando su estado nutricional. Al mismo tiempo la nutrición enteral cuenta con varios beneficios a comparación de la nutrición parenteral ya que es un método de alimentación seguro, económico y lo más importante es un medio en el cual se garantiza que el estómago y la parte intestinal seguirán cumpliendo con sus funciones de movimiento por lo cual no se llega a padecer de atrofas digestivas, al mismo tiempo este método de nutrición evitara las aspiraciones por alimentos lo cual se toma como un factor de beneficio en los pacientes con ELA (Prado et al., 2012).

En pacientes con ELA distintos tipos de nutrición enteral son utilizados ya que el ELA bulbar puede llegar a presentar como primeros signos aspiraciones y disfagia, se debe tomar en cuenta que el soporte enteral será utilizado bajo ciertos criterios como lo son, una pérdida mayor al 10% del peso usual del paciente esto en un periodo de 6 meses, o que su estado nutricional este complicando su calidad de vida. (López y Román, 2019).

A continuación, se muestra una tabla en la cual se indican distintas opiniones de sociedades científicas acerca de la integración de soportes nutricionales en pacientes con ELA.

Tabla N°2. Resumen de recomendaciones en el manejo nutricional del paciente con ELA.

<b>Indicaciones de los suplementos orales nutricionales y la Nutrición Enteral</b>	<b>Sociedad científica</b>
Se deben indicar suplementos orales a los pacientes que no puedan cubrir sus requerimientos con una dieta enriquecida, a pesar de que no exista evidencia suficiente que esta medida mejore la supervivencia (GPP-100% de acuerdo).	ESPEN 2017
Se debe plantear la NE a todos los pacientes con ELA que no puedan cubrir sus requerimientos por vía oral, a pesar de que no está demostrado que la NE mejore la supervivencia ni la calidad de vida.	ESPEN 2017
La NE por gastrostomía prolonga la supervivencia (B) pero no ha podido demostrarse que influya en la calidad de vida.	AAN 2009/2014
La PEG y la GR son igual de efectivas y tienen una tasa similar de complicaciones.	Cochrane 2017
Se recomienda preferentemente la vía endoscópica para la realización de la	ESPEN 2017

gastrostomía (0-97% de acuerdo).

La SNG puede utilizarse como vía de acceso a corto plazo cuando otra vía NE no sea posible (GCPP).

EFNS 2012

---

**Indicaciones y el momento para realizar una gastrostomía.**

---

**Sociedad científica**

---

La gastrostomía de alimentación está indicada para pacientes con ELA que presenten problemas en la ingesta oral (B).

AAN 2009/2014

La decisión sobre la colocación de una gastrostomía está justificada en base a estudios no aleatorizados.

Cochrane 2017

La decisión sobre la indicación y el momento de colocar una gastrostomía debe tomarse con el paciente mediante un proceso continuo, en el que se tenga en cuenta sus expectativas y deseos y se informe sobre los beneficios y riesgos de la técnica (GPP- 100% de acuerdo).

ESPEN 2017

El momento en el que se debe colocar una gastrostomía depende del paciente, su estado nutricional (perdida del 10% de su peso), afectación bulbar, y función respiratoria (GCPP).

EFNS 2012

Se recomienda la colocación precoz de la PEG (GCPP).

EFNS 2012

No existe un momento preciso en el que se debe recomendar la colocación de la gastrostomía (B).

AAN 2009/ 2014

No existe suficiente evidencia para determinar el mejor momento para colocar una gastrostomía.

Cochrane 2017

---

Fuente: (Del Olmo García et al., 2018)

### **2.1.7.2 Nutrición parenteral**

El soporte de nutrición parenteral se define como la administración de una fórmula que cubrirá todos los nutrientes necesarios para el paciente por medio de vía intravenosa, este tipo de soporte se va a dividir en nutrición parenteral periférica y central, el tipo de sonda que ira unida a alguna vena del brazo o de la mano se define como periférica mientras que aquella que ira dirigida a la vena cava superior se define como central (del Olmo García et al., 2018). Como se mencionó anteriormente en los distintos tipos de soporte nutricional se toma en cuenta el gasto energético con respecto a la TMB y la actividad física del paciente, sin embargo factores como la termogénesis no se toman en consideración ya que no se suministran alimentos por medio de este soporte (Aldana et al.,2009).

Este tipo de soportes puede llegar a provocar desventajas a nivel de salud en los pacientes ya que pueden presentar atrofias digestivas, mala absorción de los nutrientes, caquexia, entre otros, es por esta razón que este soporte no es recomendado a largo plazo ya que como se menciona tiene más efectos negativos a largo plazo en la salud del paciente y por lo tanto debe considerarse como última alternativa para pacientes que tengan afectaciones en su estado nutricional. (Prado et al., 2012).

Se dice que este tipo de soportes no está bien recomendado para pacientes que padezcan de ELA ya que como se mencionó este otorga varias complicaciones de salud, sin embargo no se elimina del todo esta opción, ya que habrán ocasiones en las cuales algunos pacientes no podrán mantener una nutrición enteral o vía oral por lo tanto para evitar inconvenientes graves asociados a la salud se tomara en cuenta este soporte (López y Román, 2019).

La nutrición parenteral es de utilidad en aquellos pacientes que no puedan utilizar el tracto gastrointestinal o que por medio de vía oral o nutrición enteral no están cubriendo con las necesidades nutricionales diarias, sin embargo para este tipo de soporte pueden llegar a haber inestabilidad de mezclas a utilizar por lo que es necesario considerar la posibilidad de complicaciones infecciosas y diarreas las cuales hay que mantener vigiladas para evitar una deshidratación, otras complicaciones que se pueden presentar son neumotórax, laceración del vaso, presión cardiaca y arritmias (Pérez-Cruz et al., 2017).

### **2.1.8 Sobrevida en pacientes con ELA**

Según Serra y Serra (2019) la sobrevida en pacientes con ELA no es un dato específico sin embargo el intervalo varía entre 12 a 43 meses, cabe mencionar que este dato puede variar dependiendo los factores de la patología en los cuales se incluye factores sociodemográficos como el sexo y la edad, el tipo de ELA y factores nutricionales, estos factores son los que decretan el desarrollo de la enfermedad y la sobrevida que llega a tener el paciente que la padece.

Al mismo tiempo Prior et al. (2014) indican que está demostrado que suministrar soportes nutricionales a los pacientes con ELA mejora no solo la supervivencia sino también la calidad de vida, esto se basa en que al suministrar las calorías necesarias para sobrellevar la enfermedad se evita que el paciente siga desarrollando una desnutrición, al igual que se mantiene hidratado y se evita un catabolismo proteico. Esto demuestra una supervivencia aproximada a los 3 años al integrar tanto soportes nutricionales como asistencia general en los pacientes sin embargo también se menciona que estos factores en conjunto en la mayoría de

los casos no podrán evitar una insuficiencia respiratoria y en un momento determinado la muerte.

**CAPITULO III**  
**MARCO METODOLOGICO**

### **3.1 ENFOQUE DE INVESTIGACION**

La investigación descrita en este trabajo es de carácter cualitativo a través de la metodología prisma, el cual busca obtener la información necesaria tanto de manera nacional como internacional del manejo y soporte nutricional en la patología del ELA. Para esto se busca, lee y analizan artículos relacionados al tema para posteriormente realizar una discusión de la información obtenida sin la necesidad de realizar resultados con bases numéricas.

Las investigación cualitativa es una de las investigaciones más comunes y utilizadas en el área de las ciencias sociales y de la salud, se basa en principios teóricos que utiliza como herramientas textos, material teórico, entre otros para poder explicar y definir de que trata el fenómeno determinado a estudiar (Guerrero, 2016).

Según Herrera (2017) una investigación cualitativa se puede definir como el diseño de investigaciones que extraen descripciones de un tema específico por medio de entrevistas, grabaciones, transcripciones de audio y video, o por otra parte todo tipo de registros escritos.

### **3.2 TIPO DE INVESTIGACION**

La investigación es de tipo explicativo ya que este tipo de investigaciones tienen como objetivo principal ampliar el conocimiento hacia temas de los cuales se tiene poca información. Al mismo tiempo se parte de una idea general para poder desarrollar el tema de investigación a profundidad (Arias, 2020).

En el caso de esta investigación se toman en cuenta distintas variables como lo son el ELA, los tipos de casualidades clínicas pueden llegar a presentarse en esta patología de carácter nutricional, y al mismo tiempo el manejo nutricional tomando en cuenta distintos tipos de

dietas y suplementaciones al igual que los distintos tipos de soportes nutricionales que podrían llegar a beneficiar a largo la calidad de vida y la sobrevida del paciente diagnosticado con ELA.

### **3.3 UNIDADES DE ANALISIS U OBJETOS DE ESTUDIO**

A continuación, se muestra la población de la investigación, los criterios de inclusión y exclusión, además de que tipo de fuentes de información se utilizan para el desarrollo de la misma. Al mismo tiempo se muestra el método por el cual se escogen los artículos necesarios para el desarrollo de la investigación para posteriormente realizar un análisis y conclusión de estos.

#### **3.3.1 Área de estudio**

Por la naturaleza de la siguiente investigación este apartado no se ejecuta. Sin embargo, se menciona que los artículos escogidos para la recolección de datos fueron de distintos países como, Estado Unidos, Inglaterra, Alemania, España, Brasil, Francia, Canadá, Corea, Italia y Polonia.

#### **3.3.2 Fuentes de información**

Para realizar la investigación se toma en cuenta información de fuentes primarias como artículos científicos, investigaciones científicas, noticias y tesis realizadas por otros profesionales, esto para obtener información de distintos apartados como los antecedentes, los resultados y partes del marco teórico, esto tomando en cuenta que todas las fuentes primarias previamente mencionadas son obtenidas de distintos sitios web como PubMed, Scielo, Dialnet y EBSCO.

Al mismo tiempo se utilizan distintas fuentes secundarias como revisiones sistemáticas, sitios web, manuales, reportes y guías para tener un mejor entendimiento de la información en apartados como lo es el marco teórico.

### **3.3.3 Población**

Para esta investigación se toma en cuenta toda aquella información obtenida mediante artículos que se base en aquellas personas que hayan sido diagnosticadas con ELA, que sean mayores de edad y que se encuentren en un manejo nutricional o por otra parte que ya se encuentren bajo algún tipo de soporte nutricional, sea enteral o parenteral. Para esto se seleccionan 22 artículos para la investigación que evaluaron un total de 2726 sujetos.

### **3.3.4 Muestra**

La muestra de esta investigación consta del total de artículos científico que son clasificados como elegibles para formar parte de esta investigación, en este caso se obtuvo un total de 22 artículos elegibles, el proceso de selección se representa en la figura 1

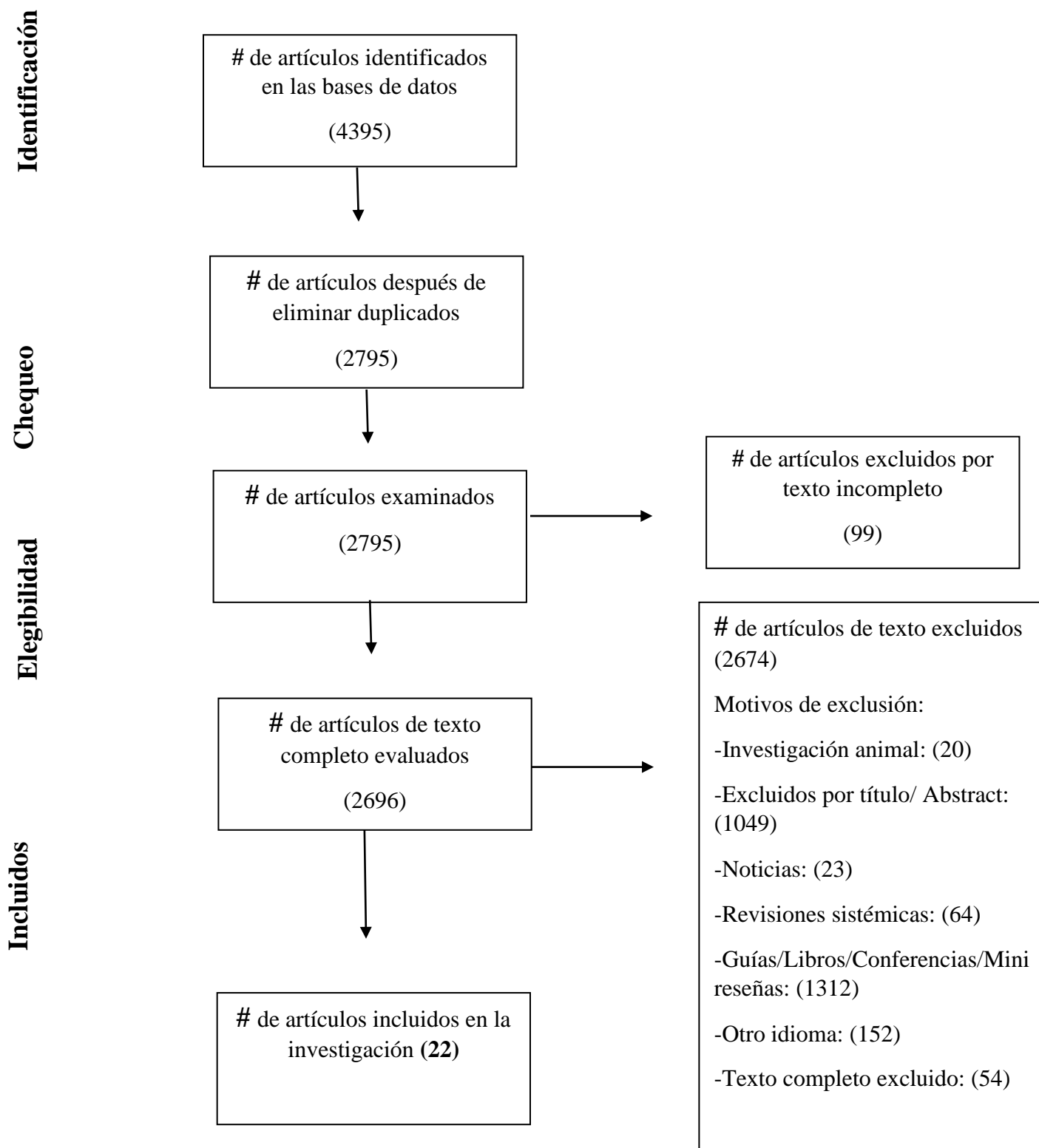


Figura N°1. Diagrama de flujo PRISMA de los resultados encontrados en la búsqueda bibliográfica.

Fuente: Elaboración propia, 2021.

### 3.3.5 Criterios de inclusión y exclusión

A continuación, se muestra la tabla en la cual se incluyen los criterios de inclusión y exclusión que son utilizados para realizar los resultados de la investigación.

Tabla N°3. Criterios de inclusión y exclusión de artículos para la investigación.

CRITERIOS DE INCLUSION	CRITERIOS DE EXCLUSION
Estudios científicos en pacientes femeninas y masculinos diagnosticados con ELA	Evidencia científica en animales.
Evidencia científica publicada y de texto completo entre los años 2009 al 2021.	Evidencia científica con metodología de metaanálisis y revisión sistemática
Información en idioma español e inglés.	Investigaciones en las que haya que efectuar pago.
Información de bases de datos EBSCO, PubMed, Scielo y Dialnet. Información de investigaciones obtenida de artículos científicos, proyectos de investigación o tesis que hayan sido controlados en seres humanos.	Noticias o artículos sin sustento científico.
Investigaciones de pacientes con ELA que mantengan algún tipo de soporte nutricional de tipo enteral o parenteral con o sin el uso de fórmulas comerciales.	Información que no incluya las variables previamente establecidas.
Investigaciones de pacientes con ELA que tenga un manejo nutricional dietas hipercalóricas o hiperproteicas, modificaciones nutricionales dentro de las dietas o suplementación para el mejor pronóstico de vida.	Libros físicos y electrónicos, resúmenes de congresos, info-conferencias, discusiones, mini reseñas, guías o manuales de práctica, comunicaciones cortas, publicaciones académicas de tipo tesis teórica doctoral resúmenes y noticias
	Guías clínicas.
	Artículos que contengan información duplicada.

Fuente: Elaboración propia, 2021.

### 3.4 INSTRUMENTOS PARA LA RECOLECCION DE LA INFORMACION

En el siguiente apartado se explica de forma completa los instrumentos que se utilizaran para la recolección de datos al mismo tiempo que la explicación de cómo utilizarlos.

### 3.4.1 Instrumentos

Para realizar la investigación se escoge un software llamado EndNote x9 (Anexo 1) en el cual se almacenan aquellos artículos de distintas plataformas que se escogen a base de un buscador de palabras claves y terminología previamente escogida, este software ordena todos los artículos según su autor, fecha de publicación y abstract, además se indica que este tipo de software es utilizado para realizar una lectura fácil y rápida lo cual es necesario para ir decidiendo cuales artículos podrán o no ser parte de la investigación (Clarivate, s.f)

En el EndNote x9 se realiza un proceso de filtrado para eliminar todos aquellos artículos que sean duplicados, estos serán contabilizados para determinar la razón de exclusión, luego esta información se añade a una página de Excel la cual contiene un cuadro que indica cuantos artículos serán utilizados de distintas plataformas, después de eliminar y contabilizar los duplicados.

Los artículos descargados son colocados según el orden alfabético de los autores, seguidamente en la misma hoja de Excel se logra leer el abstract de cada uno de los artículos obtenidos en la búsqueda, esto para realizar un proceso de filtrado que permita eliminar aquellos artículos que cumplan con los primeros criterios de exclusión, en este caso que sean guías clínicas, revisiones sistémica, manuales, noticias, entre otros ya que, se debe recordar que para la sección de resultados solamente se tomara en cuenta aquellos artículos científicos y proyectos de investigación que cumplan con los criterios de inclusión.

Al mismo tiempo en el cuadro de la hoja de Excel (Anexo 2) se muestra el filtrado realizado el cual es dividido según base de datos y terminologías utilizadas, para finalmente decidir cuales artículos por nombre y texto completo son elegidos al final y cuales fueron eliminados

después de realizar una lectura que indique que a pesar de que el artículo cuenta con información acerca del ELA no es necesariamente lo que se busca investigar en este trabajo.

Por último, se utiliza otra página de Excel (Anexo 3) la cual contiene una hoja de filtrado que indica los artículos que sí cumplen con los criterios para la ejecución de los resultados y la cual adapta la información encontrada en cada una de ellos por variable según la operacionalización, esto siguiendo los lineamientos de la guía prisma (BMJ, 2021).

### **3.5 DISEÑO DE LA INVESTIGACION**

En este caso la investigación es de tipo no experimental ya que no se busca manipular ninguna de las variables establecidas sino por el contrario informar a base de ellas.

Por otro lado, la investigación también es de carácter transversal ya que la información se obtendrá en un momento único.

Para ello como se ha mencionado se realiza una búsqueda acerca de información relacionada al ELA y su manejo y soporte nutricional por medio de distintas plataformas como EBSCO, PubMed, Dialnet y Scielo, en la cual se utiliza booleanos como el “AND” para obtener artículos científicos que respalde las variables establecidas y que pueda brindar información de investigaciones realizadas a pacientes y que se relacionen con el manejo y soporte nutricional de esta patología, al mismo tiempo se utiliza como parte del filtrado dentro de las plataformas el uso de los años en los cuales se basa la búsqueda de artículos la cual será entre los años 2009 al 2021.

Al mismo tiempo se toma en cuenta los criterios de exclusión e inclusión previamente mencionados, los cuales definen que artículos podrán participar dentro del prisma a realizar y entender cuáles serán los resultados encontrados en distintas investigaciones que puedan dar sustento a esta investigación y posteriormente discutirse.

### 3.5.1 Terminología, descriptores y palabras claves

A continuación, se muestra la tabla 4, en la cual se definen las palabras claves y la terminología a utilizar para realizar la búsqueda de información en las distintas plataformas previamente mencionadas.

Tabla N°4. Terminología, descriptores y palabras claves utilizadas para la búsqueda.

<b>Terminología en español</b>	<b>Terminología en inglés</b>
Manejo nutricional y el ELA	Nutritional management and ALS
Manejo nutricional y supervivencia de pacientes con ELA	Nutritional management and ALS patients survival
Manejo nutricional y calidad de vida en de pacientes con ELA	Nutritional management and ALS patients quality of life
ELA y dietas hipercalóricas	ALS and hypercaloric diets
Dietas hiperproteicas y pacientes con ELA	High-protein and ALS patients
Pacientes con ELA y suplementos dietéticos	ALS patients and Dietary supplements
Pacientes con ELA y alimentación enteral	ALS patients and Enteral feeding
GEP y la supervivencia en pacientes con ELA	PEG and survival in ALS patients
ELA y Nutrición parenteral	ALS and Parenteral nutrition

Fuente: Elaboración propia, 2021



			en personas diagnosticadas con ELA y que son participe de la progresión de la patología.			No indica ninguna	
Definir las características del manejo nutricional sobre el estado nutricional para la calidad de vida y sobrevida del paciente con ELA.	Manejo nutricional	Varios métodos a nivel nutricional desde soportes hasta distintos tipos de dietas que mejoren la calidad y la supervivencia en el paciente (Hernández Fernández et al., 2008)	Evidencia a medio de artículos científicos que expliquen cómo se puede mejorar la calidad de vida del paciente por medio de tratamientos nutricionales.	Estado nutricional	Tipos de dietas	Bajo peso Sobrepeso Obesidad Normal No indica Dieta hipercalórica Dieta hiperproteica Dietas blandas Dietas suaves Otra No indica	Software EndNote x9 Y base de datos en Excel
					Macronutriente	% de Carbohidratos % de Grasas Gramos de Proteínas No indica	
					Suplementa	Proteinex Prossure Ácidos	

				ción	grasos Otro No indica	
Mencionar los resultados de la sobrevida en pacientes con ELA con respecto al tipo de soporte nutricional.	Soporte nutrición al	Conjunto de procedimientos multidisciplinares para lograr escoger la mejor opción nutricional con respecto a la alimentación del paciente y así garantizar una calidad de vida (Pineda, 2003).	Evidencia por artículos científicos o teoría que indique cuando se necesita en pacientes con ELA un soporte nutricional y como se escoge en distintos casos el más acertado al caso.	Soporte nutricional  Tipo de nutrición enteral  Tipo de nutrición parenteral	Nutrición enteral Nutrición parenteral  Nutrición enteral PEG Gastrostomía Yeyunostomía Duodenostomía No indica  Nutrición parenteral Nutrición parenteral central Nutrición parenteral periférica No indica	Software EndNote x9 Y base de datos en Excel
				Probabilidad de supervivencia	Menos de un año Un año Más de un año No indica	

---

Fuente: Elaboración propia, 2021.

### 3.6 PLAN PILOTO

Como parte de la investigación se realiza un plan piloto destinado a entender y validar el uso de los instrumentos que se utilizan para la recolección de datos, al igual que la terminología a utilizar, para ello se escogen 10 artículos científicos utilizando la terminología previamente descrita en conjunto de los boléanos, esto para comenzar la búsqueda de información de plataformas como EBSCO, Dialnet, Scielo y PubMed para luego utilizar el Software EndNote X9 el cual analiza los abstracts de los artículos científicos encontrados para luego llevar un filtrado de los artículos escogidos por medio de una hoja de Excel.

Este plan piloto también se realiza para analizar si se necesita realizar cambios en la hoja de Excel para mejorar el filtrado de los artículos y para definir las variables a estudiar.

Al momento de realizar el plan piloto se detalla que la terminología a utilizar se planteó de forma generalizada, por consecuencia arrojaba búsquedas amplias no relevantes al tema a estudiar, lo cual podía ralentizar el proceso, por lo cual se modificó utilizando sinónimos de algunos términos para especificar la búsqueda. Se sustituyen palabras generales como “soporte enteral” por palabras técnicas relacionadas a la terminología como lo es “alimentación enteral” esto disminuye la cantidad de resultados y facilita la búsqueda de artículos relevantes.

Al mismo tiempo se realiza un cambio en la terminología de “relación entre el soporte enteral y la sobrevida en pacientes con ELA”, esto debido a que la terminología era generalizada y al realizar lectura de varios artículos se observa que el principal soporte enteral es el PEG el cual será utilizado como termino específico para la búsqueda

Otro aspecto de mejora observado dentro del plan piloto fue el replantear la gramática de la terminología ya que esta se planteaba de manera extensa haciendo uso de términos generales poco o no relacionados con los términos principales.

Por otra parte, se toma la decisión de cambiar una de las plataformas de recolección de datos ya que al inicio se tenía previsto trabajar con Ovid, sin embargo, esta plataforma a pesar de utilizar la terminología de la manera más específica solamente otorga datos no relacionados al ELA, por lo cual se toma en cuenta una plataforma nueva que incluya textos sin paga como lo es Dialnet.

Dentro del instrumento se mejora el apartado el cual indica que ciertos artículos son excluidos debido a su título o abstract ya que, al momento de investigar los artículos con la terminología de la manera más específica posible a encontrar, se continuaban filtrando artículos de diferentes temas al estudiado por lo cual se especifica que estos no serán parte de la investigación ya que no son relevantes con ninguna de las variables descritas.

Se realizan cambios en el instrumento del primer filtrado, ya que se observa que uno de los criterios de exclusión el cual es la experimentación en animales no se encontraba en la estructura del instrumento, este fue añadido ya que al realizar el plan piloto con los 10 artículos a revisar se encuentra que uno de estos trata sobre experimentación animal por lo que dio apertura a la probabilidad de que se encuentren más de estos artículos durante el filtrado y se toma la decisión de agregarlo al instrumento. Al mismo tiempo se agregó la casilla que excluía a todo aquel artículo en idioma diferente al español o inglés ya que estos criterios de exclusión no se mencionaban dentro del instrumento y se observa que hay artículos en idiomas distintos a los impuestos.

Por último, se agrega el filtrado de artículos de texto incompleto que si son relevantes para la investigación ya que se encontró en diferentes plataformas textos de utilidad que fueron descartados al encontrarse incompletos.

Cabe destacar que las anteriores mejoras en la terminología facilitaron el uso de la búsqueda avanzada y de las herramientas de búsqueda de cada una de las plataformas consultadas.

Una vez terminada la primera parte del plan piloto en la cual se modifica lo anteriormente mencionado, se toma en cuenta cinco artículos seleccionados de acuerdo a los criterios para ser utilizados en el segundo filtrado, el cual se utiliza para comprobar la validez de las variables y su relación con el tema de investigación.

Se realiza una tabla en Word (Ver anexo 4), en el cual se incluyen los resultados de los artículos seleccionados los cuales se integran en el desarrollo de la investigación los cuales incluyen el nombre del artículo, el nombre del autor, año y los resultados principales basados en las variables impuestas.

### **3.7 REVISION SISTEMÁTICA**

La siguiente investigación se realiza mediante el formato PRISMA, en el cual por medio de distintas variables y sustento científico se estudia y se analiza la importancia del manejo y el soporte nutricional en personas diagnosticadas con ELA.

Para ello primeramente se escoge el tema, seguido de los objetivos para la elaboración de la investigación y la pregunta principal del tema, esto para luego poder definir las variables correspondientes al tema a estudiar y poder definir cuáles serán los criterios de inclusión y exclusión y cuales instrumentos serían los adecuados para llevar a cabo la recolección y el análisis de datos.

Las revisiones sistémicas o PRISMA por sus iniciales Preferred Reporting of Items for Systemic Reviews and Meta-Analysis son definidas como aquellas investigaciones en las cuales se analizan estudios ya realizados de un tema específico en el cual se busca explicar la eficacia o por el contrario la deficiencia de intervenciones en distintos rangos de la salud entre otros (Díaz et al., 2015)

Al mismo tiempo como se menciona este tipo de investigaciones pueden llegar a beneficiar futuros estudios al identificar problemas descritos que podrían ser partícipe de futuras investigaciones al igual que originar teorías acerca de un tema a estudiar basándose en toda la información recolectada durante el proceso, de igual forma en el 2020 se realiza una lista con 27 ítems de recomendaciones para la realización de este tipo de investigaciones (Page et al., 2020)

Se debe tomar en cuenta que para la realización de esta investigación se identifican las principales variables escogidas las cuales son el manejo y el soporte nutricional en pacientes con ELA, para ello se escogen distintos artículos científicos de nutrición y medicina por medio de distintas plataformas que indiquen la importancia de estas dos variables en la patología descrita.

Para ello se escogen artículos publicados entre los años 2009 al 2021 los cuales cuentan con información actualizada acerca de cómo se ha manejado la parte nutricional en una patología como lo es el ELA, al mismo tiempo se tomará en cuenta solamente aquel artículo científico que se encuentre en español o inglés.

Para lograr un mejor filtrado sobre los artículos a estudiar y que cumplan con las variables descritas primeramente se descargarán todos aquellos artículos que contengan aquellas

palabras o frases descritas en la tabla de terminología (Ver Tabla 4), esto para realizar un primer filtrado eliminando todos aquellos artículos que se encuentren duplicados.

Seguidamente por medio del abstract se toma la decisión si se continua con la revisión del artículo o si por el contrario este es rechazado por cumplir con alguno de los criterios de exclusión como lo es que no sean investigaciones relacionados al tema. Esto para luego seguir realizando el filtrado en el cual se decide si el artículo podrá ser parte de los resultados de la investigación a realizar tomando en cuenta los criterios de inclusión descritos anteriormente.

Se realiza el filtrado (Ver Figura 3), incluyendo todos aquellos artículos escogidos para la investigación en el cual se incluyen todas las variables descritas en la tabla de operacionalización (Tabla 5).

Basándose en esto se escogieron 22 artículos descritos para la continuación de los resultados.

A continuación, se muestra la figura 2 en la cual se indica por base de datos cuantos artículos fueron seleccionados para realizar el apartado de resultados.

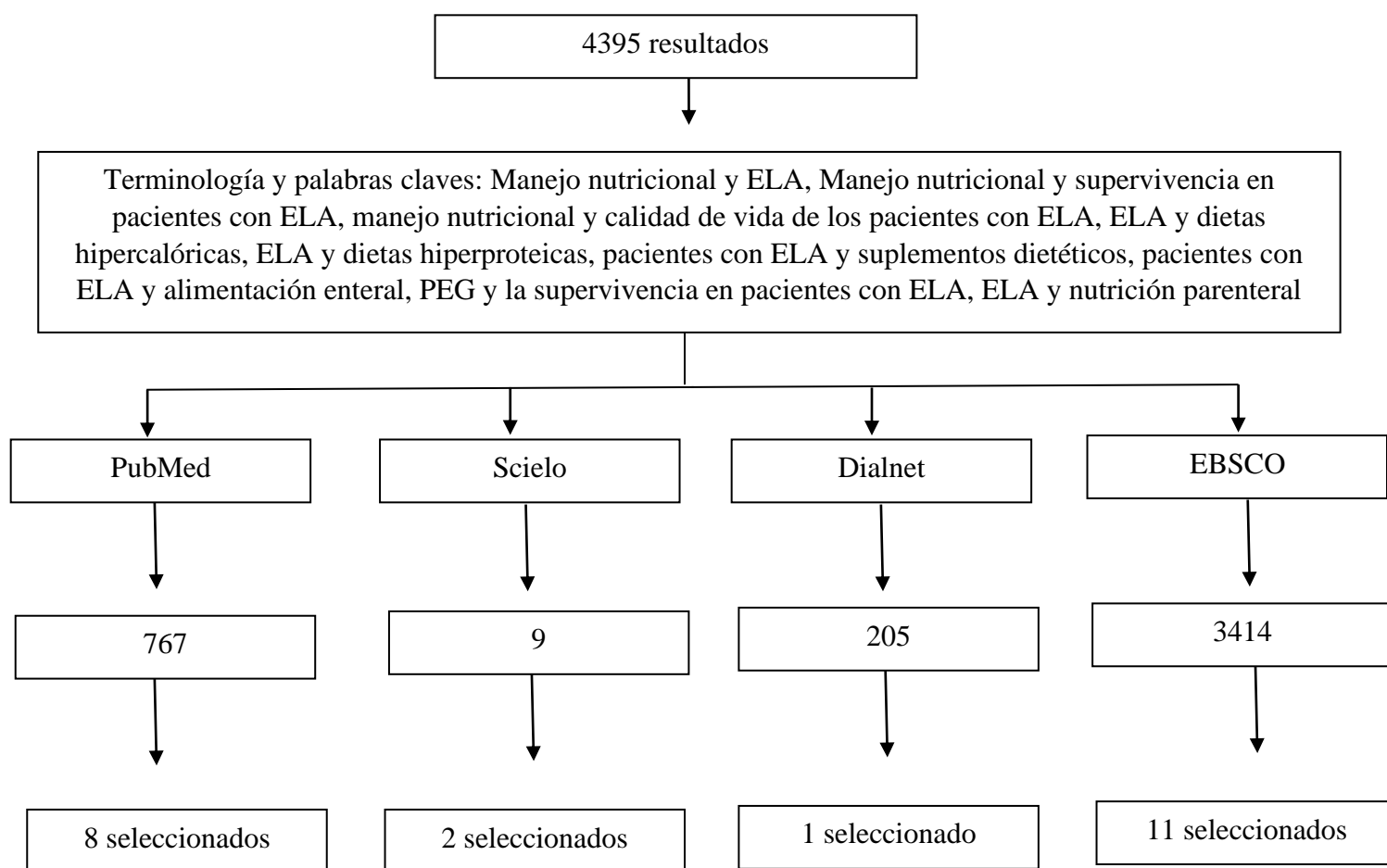


Figura N°2. Resultados de la búsqueda bibliográfica por bases de datos.  
Fuente: Elaboración propia, 2021.

A continuación, se muestra la tabla con los resultados obtenidos basándose en la terminología previamente mencionada y las bases de datos de las cuales se obtuvo.

Tabla N°6. Resultados de la búsqueda bibliográfica por palabra clave en cada base de datos

<b>Palabras clave</b>	<b>PUBMED</b>	<b>Dialnet</b>	<b>Scielo</b>	<b>EBSCO</b>
Manejo nutricional y ELA	132	6	1	947
Manejo nutricional y supervivencia de pacientes con ELA	49	1	-	298
Manejo nutricional y calidad de vida de los pacientes con ELA	37	2	1	234
ELA y dietas hipercalóricas	9	1	-	40
ELA y dietas hiperproteicas	69	189	-	293
Pacientes con ELA y suplementos dietéticos	107	-	-	465
Pacientes con ELA y alimentación enteral	61	3	3	455
PEG y la supervivencia en pacientes con ELA	62	2	4	358
ELA y nutrición parenteral	241	1	-	324
Total de resultados Por base de datos	767	205	9	3414

Fuente: Elaboración propia, 2021.

A continuación, se presenta la tabla que incluye los resultados por terminología que se incluyen dentro de la revisión sistémica

Tabla N° 7. Resultados incluidos en la revisión sistemática por base de datos y terminología

Base de datos	Palabras claves	Total de estudios obtenidos
PubMed	Manejo nutricional y ELA, Manejo nutricional y supervivencia de pacientes con ELA, ELA y dietas hipercalóricas, Pacientes con ELA y alimentación enteral.	8
Dialnet	Manejo nutricional y ELA.	1
Scielo	Pacientes con ELA y alimentación enteral, PEG y la supervivencia en pacientes con ELA	2
EBSCO	Manejo nutricional y ELA, Pacientes con ELA y suplementos dietéticos, Pacientes con ELA y alimentación enteral, PEG y la supervivencia en pacientes con ELA	11
		Total de estudios: 22

Fuente: Elaboración propia, 2021.

### 3.8 PROCEDIMIENTOS DE RECOLECCION DE DATOS

#### 3.8.1 Revisión bibliográfica

La búsqueda bibliográfica en la que se centra dicha investigación se basa en artículos científicos, tesis realizadas por distintos profesionales y artículos escritos referentes al tema del ELA y su relación en el ámbito de la nutrición, esto para construir las diferentes partes de la investigación como lo son el marco teórico, los antecedentes y los resultados.

Para la recolección de datos primeramente se realiza una búsqueda por medio de distintas plataformas en las cuales se incluyen artículos científicos, investigaciones experimentales, libros y noticias referentes al tema del ELA para poder tener un mejor sustento teórico de la

patología y entender cómo se compone, que causa y cómo influye la parte nutricional en ella y así poder adjuntar toda la información y distribuirla en los distintos apartados de la investigación como la justificación, los antecedentes y el marco teórico

### **3.8.2 Datos de la revisión sistemática**

En el caso de los artículos científicos que se utilizan para los resultados de la investigación primeramente se realiza una búsqueda segura de un software que permita filtrar todos aquellos artículos que puedan ser partícipes de la investigación basándose en la terminología previamente escogida (Tabla 2) y en las bases de datos escogidas, esto para eliminar aquellos duplicados y favorecer a la lectura de estos artículos y poder realizar un filtrado que indica cuales artículos podrán ser parte de la investigación y cuales definitivamente no podrán ser partícipes ya que no son artículos científicos o investigaciones en sí, sino que son guías, manuales o información de la patología sin investigación en personas.

Luego se escogen aquellos que sean más representativos para esta investigación y que cumplan con el objetivo de dar fundamentación a la importancia el manejo y soporte nutricional en pacientes con ELA, esto recolectando la información en una hoja de Excel la cual indica distintos apartados como número de artículos duplicados, cuales se encontraban en texto completo, cuales tenían texto incompleto, basándose en las variables escogidas en la investigación con el propósito de realizar un mejor filtrado de estos artículos y poder definir cuáles serán escogidos al final de la investigación basándose en los criterios de inclusión y cuales fueron removidos bajo qué criterio de exclusión.

Posteriormente se realiza un filtrado que indique cuales artículos son seleccionados para participar de la revisión sistémica basándose en las variables previamente descritas y si estos cumplen con ellas, una vez encasillada cada variable se parte a la elaboración de los resultados.

### **3.9 ORGANIZACIÓN DE LOS DATOS**

En base a los instrumentos utilizados para la recolección de datos se logra un número de 22 artículos elegibles para realizar la presentación de los resultados, esto después de dos filtrados en los cuales primeramente se escoge cuales artículos pueden ser parte de la investigación basándose en los criterios de inclusión y exclusión y posteriormente mediante el segundo filtrado que indica si los artículos escogidos si cumplen con las variables dictadas para esta investigación.

Seguidamente se realizan las tablas con la presentación de los resultados elegibles con el objetivo de indicar cuales variables se cumplen en los artículos elegidos, estas tablas constan del nombre del artículo, la plataforma de donde es extraído, el idioma en el que se presenta, el autor, el año en que se realizó, el número de sujetos que son partícipes de la investigación, los factores sociodemográficos, las casualidades clínicas, el manejo nutricional, el soporte nutricional y la probabilidad de sobrevida.

El software que se utiliza para esta investigación en conjunto con la base de datos se presenta en los anexos 1,2 y 3.

### **3.10 ANALISIS DE LOS DATOS**

Para poder llevar a cabo la investigación en conjunto con los instrumentos previamente mencionados se toma en cuenta distintas plataformas en las cuales se encuentran artículos científicos, tesis previamente realizadas y publicadas en las cuales se obtiene información del tema a estudiar. El cuál es la importancia del manejo nutricional y el soporte nutricional en pacientes que padezcan de esclerosis lateral amiotrófica, una vez escogidos los 22 artículos que cumplen con los criterios de inclusión y las variables establecidas se inicia el análisis cualitativo de estos mediante tablas explicativas en el capítulo 4.

**CAPITULO IV**  
**PRESENTACION DE RESULTADOS**

## **4.1 RESULTADOS DE LA INVESTIGACIÓN**

En el siguiente apartado se muestran los artículos finales escogidos para la realización de la investigación planteada, para ello se toma un lapso del mes de septiembre del año 2021.

Se examina un total de 4395 artículos, sin embargo, por motivos de la investigación se escogen solamente 22 artículos para analizar ya que estos eran los que más se asemejan a las variables descritas anteriormente.

### **4.1.1 Características de los estudios escogidos**

Los artículos dentro de la investigación son seleccionados en un rango de tiempo entre los años 2009 y 2021, esto con el objetivo de obtener la información más actualizada posible acerca del manejo y soporte nutricional en pacientes con ELA.

Dentro de los artículos se da a conocer que la investigación se realiza en 2726 participantes con una edad media de 63,3 años.

Estos artículos varían respecto a los países de los cuales son seleccionados, Inglaterra (1), Canadá (2), Polonia (1), Estados Unidos (5), Alemania (3), Italia (3), Francia (1), Corea (1), Brasil (1) y España (4).

Al mismo tiempo con respecto al tipo de investigación se demuestra que los artículos tienden a variar ya que se encuentra que, carácter cuantitativo (7), observacionales (6), descriptivos (2), análisis retrospectivos (5), cualitativo (1) y registro poblacional (1).

De los 22 artículos basándose en las variables descritas se conoce que evaluaban factores sociodemográficos (21), distintos tipos de ELA (20), casualidades clínicas (15), estado nutricional (20), diferentes tipos de dietas (8), macronutrientes presentes en el ELA (2),

suplementación utilizada en pacientes (3), soporte enteral (17), soporte parenteral (1) y probabilidades de sobrevida en estos pacientes (10).

#### **4.1.2 Estudios incluidos en la investigación**

A continuación, se muestra la tabla en la cual se resumen los artículos relacionados al tema de investigación el cual será la importancia del manejo y soporte nutricional en pacientes con ELA y que tipo de características mantienen estos artículos para ser relacionados con los objetivos y las variables descritas dentro de la investigación.

Tabla N°8. Estudios seleccionados para la revisión sistémica

Número Artículo	Título	Plataforma/ Idioma	Autor y Año	Sujetos	Resultados
1	Hypercaloric enteral nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a randomized double-blind placebo-controlled trial	PubMed Ingles	Wills et al., (2014)	24 pacientes 13 hombres y 11 mujeres Edad: 57-64 años Edad media: 60,5	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 24 pacientes ,12 hombres y 12 mujeres, con una edad media de 60,5 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagia.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA bulbar (15).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> IMC normal y con sobrepeso. 7 participantes una dieta control, 9 una dieta hipercalórica y alta en carbohidratos y los 8 restantes una dieta hipercalórica y alta en grasas. Los pacientes con dieta control aumentaron solamente 0,11 kg al mes, mientras que aquellos con dietas hipercalóricas 0,39 kg/mes y por último aquellos con dietas altas en grasas 0,46 kg/mes.</p> <p><b>Soporte nutricional</b> PEG sin embargo también consumían alimentos por vía oral.</p>
2	Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on	PubMed Ingles	Korner, et al. (2013)	121 pacientes 81 hombres y 40 mujeres edad media de: 59,74 años	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 121 pacientes 81 hombres y 40 mujeres, edad promedio de 59,74 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagia, demencia fronto-temporal y depresión severa.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA bulbar.</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Se dividieron en aquellos que padecían de disfagia y los que no, al mismo tiempo de quienes consumían algún tipo de suplemento como lo eran Vitamina E, B, C, folato, Magnesio, Calcio y Carnitina.</p>

	quality of life and therapeutic options				23 pacientes que tuvieron pérdida de peso iniciaron a consumir suplementos altos en calorías y 14 de ellos indicaron que lograron observar cambios en su peso. Dos años después 30 de los pacientes continuaban consumiendo suplementos vitamínicos y altos en calorías y esto demostró que los pacientes se encontraban menos deteriorados a comparación de aquellos con poca o sin suplementación.
					<b>Soporte nutricional</b>
					PEG (13).
3	Nutritional counseling with or without mobile health technology: a randomized open-label standard-of-care-controlled trial in ALS	PubMed Ingles	Wills, et al., (2019)	80 pacientes 47 hombres 33 mujeres con una edad media de 56 años.	<p style="text-align: center;"><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>80 participantes, 47 hombres y 33 mujeres, edad media de 56 años.</p> <p style="text-align: center;"><b>Casualidades clínicas</b></p> <p>Pérdida de peso.</p> <p style="text-align: center;"><b>Tipo de ELA</b></p> <p>ELA bulbar (9).</p> <p style="text-align: center;"><b>Manejo nutricional</b></p> <p>Sobrepeso (78). Se suministra entre 117 a 235 kcal/peso esto con el objetivo de que los pacientes aumentaran de 0,5 a 1 kg al mes. Luego se dividieron en 3 grupos, el primer grupo (27) recibieron ejemplos de alimentos altos en calorías, objetivos nutricionales personalizados y consejos para casa. El segundo grupo (27) también recibieron capacitaciones acerca de una nutrición equilibrada pero no objetivos específicos a ellos. El último grupo se les otorgo la tarea solamente de realizar un registro de 4 días a la semana por medio de una aplicación llamada mhealth y realizar actividad física por medio de pesas cada 2 semanas. Esto demostró que aquellos pacientes que se mantenían solamente con una aplicación ganaron 0,3 kg a los 3 meses antes de perder un promedio de -0,2 kg a los 6 meses, aquellos con un asesoramiento el cual incluída metas específicas y dietas hipercalóricas perdieron solamente -0,1 kg a los 6 meses y aquellos con recomendaciones estándar perdieron 1 kg en 6 meses.</p>
4	Severe Loss of Appetite	PubMed Ingles	Holm, et al.	51 pacientes	<p style="text-align: center;"><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>34 hombres y 17 mujeres, edad promedio de 56 años.</p>

in  
Lateral  
Sclerosis  
Patients:  
Online Self-  
Assessment  
Study

(2013)

34  
Hombres  
y 17  
mujeres  
  
con una  
edad media  
de 56 años

**Casualidades clínicas**

Pérdida de peso, disfagias, disnea, ortopnea y evidente insuficiencia respiratoria.

**Tipo de ELA**

ELA espinal (36), ELA bulbar (13), otro (2)

**Manejo nutricional**

IMC normal. Para el estudio se utilizó una evaluación llamada CNAQ en la cual se mide el apetito de las personas con ELA basándose en los síntomas relacionados a la patología, Esto demostró que aquellos pacientes que padecían de ELA bulbar y que con el tiempo han llegado a desarrollar disneas y disfagias son aquellos que según la evaluación mantienen niveles más elevados en la pérdida de apetito esto tuvo como resultado una pérdida en el IMC de 23 a 21.

**Soporte nutricional**

PEG (8).

---

5	Impact of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS)	PubMed Ingles	Gomez, et al. (2021)	93 pacientes 57 hombres 36 mujeres con una edad media de 63,95 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 93 pacientes, 57 eran hombres y 36 mujeres, edad media de 63,95 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagia (73).</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA espinal (49) y ELA bulbar (44).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> IMC normal (16) y bajo peso.</p> <p><b>Soporte nutricional</b> PEG (38) y gastrostomía (16). aquellos sin PEG tenían una pérdida de peso mayor a aquellos con PEG.</p> <p><b>Probabilidad de supervivencia</b> Más de un año (23 meses).</p>
---	--	---------------	----------------------	---	---

---

6	Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study	PubMed Ingles	ProGas (2015)	330 pacientes 150 mujeres y 180 hombres con una edad media de 64,4 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 330 pacientes, 150 mujeres y 180 hombres, edad media de 64,4 años.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> Espinal (152), bulbar (165), ambos (6)</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Normal (271), bajo peso (59)</p> <p><b>Soporte nutricional</b> PEG (163), gastrostomía insertada radiológicamente (121), otro (46)</p> <p><b>Probabilidad de supervivencia</b> Menos de un año (307 días).</p>
7	Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease	PubMed Ingles	Zhang , et al., (2012)	86 participantes 49 hombres y 37 mujeres con una edad media de 65 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 86 pacientes, 49 hombres y 37 mujeres, edad media de 65 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagias, demencia y problemas respiratorios.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> Bulbar (38) y espinal (48).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> IMC en estado normal sin embargo al final de la enfermedad habían disminuido de peso.</p> <p><b>Soporte nutricional</b> PEG (31). Se demostró que aquellos pacientes con PEG pudieron mantener su peso dentro de los primeros 6 meses mientras que los que no siguieron con una pérdida de peso progresiva al igual que una mayor progresión de la enfermedad.</p> <p><b>Probabilidad de supervivencia</b> Los pacientes con PEG tuvieron una supervivencia de más de un año (21 meses).</p>

8	Reduction of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) as an Early Indicator of the Need of Enteral Nutrition in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis	PubMed Ingles	Zocco lella et al., (2021)	179 pacientes 102 hombres y 77 mujeres Con una edad media de 67,78 años.	102 hombres y 77 mujeres, edad media de 66,87 años.  ELA espinal (128) y bulbar (51).  IMC normal y en sobrepeso.	<b>Factores sociodemográficos</b>	<b>Tipo de ELA</b>	<b>Manejo nutricional</b>	<b>Soporte nutricional</b>	PEG (75), comenzaron a padecer de una reducción en la presión respiratoria, para esto se realizó un estudio aparte ya que se comenta que la falta de respiración es uno de los mejores predictores del progreso del ELA, además también como parte del estudio se menciona la ayuda de un soporte enteral en pacientes con ELA debido a que con el progreso de la enfermedad ocurre una debilidad en los músculos lo cual evita que la persona pueda comer y respirar además el esfuerzo al momento de respirar se verá reflejado en el gasto energético en reposo lo cual puede ser balanceado con un soporte enteral.	
9	Nutrición enteral por gastrostomía endoscópica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica	SciELO Español	Nuñez , et al. (2016)	37 pacientes 18 hombres y 19 mujeres con una edad media de 65,5 años.	18 hombres y 19 mujeres, edad media de 65,5 años.  Disfagia y el bajo peso.  Bulbar (22) y espinal (15).  Bajo peso (15) y normal (22)  PEG.	<b>Factores sociodemográficos</b>	<b>Casualidades clínicas</b>	<b>Tipo de ELA</b>	<b>Manejo nutricional</b>	<b>Soporte nutricional</b>	<b>Probabilidad de supervivencia</b>
					Más de un año.						

10	Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica	SciELO Español	López . Et al. (2011)	45 sujetos 26 hombres y 19 mujeres con una edad media de 65,4	45 pacientes, 26 eran hombres y 19 mujeres, edad media de 65,4 años.	<b>Factores sociodemográficos</b>
						<b>Tipo de ELA</b>
						ELA espinal (29) y bulbar (16).
						<b>Manejo nutricional</b>
						Protocolo nutricional en el cual se explicaban funciones básicas de la nutrición en la patología.
						<b>Soporte nutricional</b>
						PEG (5).
						<b>Probabilidad de supervivencia</b>
						Más de un año (873 días a comparación de 513 días de aquellos pacientes que no fueron sometidos al PEG). Cabe mencionar que aquellos que fueron parte de un protocolo de nutrición tuvieron una sobrevida de mediana de 214 días.
11	Atención clínica, toma de decisiones y soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica	Dialnet Español	Espin oza, et al (2015)	28 pacientes	28 pacientes.	<b>Factores sociodemográficos</b>
						<b>Casualidades clínicas</b>
						Disfagia, disnea, debilidad muscular y distartria.
						<b>Soporte nutricional</b>
						17 pacientes decidieron utilizar algún tipo de soporte enteral, dentro del primer grupo 6 optaron por PEG y 2 por SNG mientras que en el segundo grupo todos optaron por el PEG. La colocación de soportes paso de un 40% a un 70% de manera precoz y esto dio como resultado una mejora en la calidad de vida de los pacientes.

12	Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS: An observational study	EBSCO Inglés	Versc huree n et al., 2009	65 pacientes 40 mujeres 25 hombres Con una edad media de 66 años	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 65 pacientes, 40 eran mujeres y 25 hombres, edad media de 66 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagias, disnea, insuficiencia respiratoria, hipoventilación, hipercapnia</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA bulbar (36), ELA espinal (28).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> IMC normal sin embargo este fue diferendo en algunos casos ya que el peso de algunos pacientes iba reduciendo con el pronóstico de la enfermedad.</p> <p><b>Soporte nutricional</b> PEG (35), soporte parenteral de tipo central (30). El NP logró en 18 pacientes peso estable y en 5 pacientes un aumento de peso.</p> <p><b>Probabilidad de supervivencia</b> Se observó que el tiempo de supervivencia después de realizar la NP fue menos de un año (de 1 a 10 meses). El PEG se logró un promedio de supervivencia aproximado de un año (de 3 meses a 1 año).</p>
13	Nutritional prognostic factors for survival in amyotrophic lateral sclerosis patients undergone percutaneous endoscopic gastrostomy placement	EBSCO Inglés	Barone et al., (2019)	47 pacientes 26 mujeres y 21 hombres con una edad media de 65 años	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 26 mujeres y 21 hombres, edad promedio de 65 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Disfagia.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA de tipo espinal (22) y ELA bulbar (25).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Bajo peso (13), peso normal (26), sobre peso (8), dieta hipercalórica e hiperproteica, al momento de la colocación del PEG se tomó la decisión de 25-30 kcal por kg de peso y 0,8 a 1,2 g de proteína.</p>

**Soporte nutricional**

PEG.

**Probabilidad de supervivencia**

Aquellos pacientes con bajo peso tienen una mayor probabilidad de muerte, mientras que aquellos con un sobrepeso tienen una mayor probabilidad de supervivencia de más de un año (de 24 a 36 meses).

14	Correlating factors in the recommendation of feeding tubes in the nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis	EBSCO Ingles	Jackson et al., (2016)	635 388 hombres 247 mujeres Edad media de 63,3 años	<p><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>388 hombres y 247 mujeres, edad media de 63.3 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b></p> <p>Disfagias y disneas.</p> <p><b>Manejo nutricional</b></p> <p>Bajo peso (28), normal (243) sobrepeso (177) y obesidad (98).</p> <p><b>Soporte nutricional</b></p> <p>PEG. Para ello se realizó un puntaje el cual demostró que aquellos pacientes con un IMC bajo son más propensos a recibir un PEG que aquellas personas con obesidad o sobrepeso esto debido a que se es más fácil la pérdida de peso lo cual podría afectar aún más la patología, también se menciona por medio de una puntuación que la disena no es una de las razones para iniciar una recomendación de soporte enteral sin embargo la disfagia si lo es.</p>
15	The influence of the initial state of nutrition on the lifespan of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) during	EBSCO Ingles	Sznajder et al., (2016)	48 pacientes 22 mujeres y 26 hombres Edad media de	<p><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>48 pacientes 22 mujeres y 26 hombres, edad media de 66,2 años</p> <p><b>Tipo de ELA</b></p> <p>ELA bulbar (48).</p> <p><b>Manejo nutricional</b></p> <p>IMC bajo peso, dietas bajas en carbohidratos, dietas industriales y dietas de soja, esto ya que</p>

	home enteral nutrition			66,2 años	algunos pacientes presentaban necesidades especiales debido a patologías en conjunto como diabetes.
					<b>Soporte nutricional</b>
					PEG (40), gastrostomía (6) y SNG (2).
					<b>Probabilidad de supervivencia</b>
					Más de un año (2,5 a 3 años).
16	Body mass index (BMI) as predictor of ALSFRS-R score decline in ALS patients	EBSCO Ingles	Reich et al., (2013)	150 pacientes 86 hombres y 64 mujeres con una edad media de 63,5 años	<p style="text-align: center;"><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>150 pacientes, 86 eran hombres y 64 mujeres, edad media de 63,5 años.</p> <p style="text-align: center;"><b>Tipo de ELA</b></p> <p>ELA bulbar (24), ELA familiar y ELA esporádica.</p> <p style="text-align: center;"><b>Manejo nutricional</b></p> <p>IMC bajo peso (126) obesidad (24), el estudio observo que no habían cambios significativos entre un grupo y otro sin embargo se entiende que es debido a la gran diferencia de personas, aun así se logró mostrar que una progresión lineal rápida de la enfermedad en aquellos pacientes con IMC bajo lo cual demuestra que un IMC mayor es co ayudante para una progresión lenta de la enfermedad lo cual se traduce al mismo tiempo con el cuidado de una buena alimentación y manejo nutricional para lograr el menor declive en pacientes.</p>
17	First assessment at home of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients by a nutrition network in the French region of Limousin	EBSCO Ingles	Pierre et al., (2012)	40 participan tes 25 hombres y 15 mujeres con una edad media de 68,4 años.	<p style="text-align: center;"><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>40 pacientes, 25 hombres y 15 mujeres, edad media de 68,4 años.</p> <p style="text-align: center;"><b>Casualidades clínicas</b></p> <p>Disfagia y una anorexia.</p> <p style="text-align: center;"><b>Tipo de ELA</b></p> <p>ELA bulbar (18) ELA espinal (22).</p> <p style="text-align: center;"><b>Manejo nutricional</b></p> <p>Bajo peso (3), normal (22), sobrepeso (12) y obesidad (3), dietas bajas en proteínas, carbohidratos y calorías, comenzaron a consumir alimentos con texturas modificadas, sin embargo, a base de lo anteriormente mencionado se observa que los pacientes de diagnóstico temprano no saben cómo mantener su enfermedad desde el hogar sin una red de ayuda a nivel</p>

nutricional que pueda explicar a lo que conlleva la disfagia como a falta de apetito, disminución del peso y en algunos casos hipermetabolismo.

18	High-caloric food supplements in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: A prospective interventional study	EBSCO Ingles	Dorst et al., (2013)	26 pacientes 15 hombres 11 mujeres Con una edad media de 62 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 26 pacientes, 15 hombres y 11 mujeres, edad media de 62 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Otro (Pérdida de peso significativa).</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA espinal (16) y bulbar (10).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Peso normal (12) y sobrepeso (14) sin embargo se comenta que antes de iniciar el estudio estos pacientes ya habían tenido una pérdida de peso media de 0,58 kg. 50% cho, 15% chon y 35% grasas, suplementos 3 veces al día, (900 kcal extra) el primer grupo consumió un suplemento alto en grasas y el segundo uno alto en carbohidratos y libre de grasas, esto demostró que los pacientes que consumían el suplemento de grasas tuvieron un mejor desarrollo en la ganancia de peso de aproximadamente un 0,52 kg a comparación de 0,28 kg del segundo grupo.</p>
19	Assessing and predicting successful tube placement outcomes in ALS patients	EBSCO Ingles	Beggs et al., (2010)	69 participantes 37 hombres 32 mujeres con una edad media de 63 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 69 pacientes, 37 hombres y 32 mujeres, edad media de 63 años.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> ELA bulbar (39) y ELA espinal (30).</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Bajo peso y normal.</p> <p><b>Soporte nutricional</b> Gastrostomías y gastro yeyunostomías.</p>

					<b>Probabilidad de supervivencia</b>
					El estudio muestra que aquellos pacientes con un peso mayor al 74% sobrevivieron luego de la implantación del soporte, sin embargo, solo el 58% sobrevivió una vez colocado el soporte debido a que su peso se encontraba en una desnutrición (menor al 74%). Se menciona que aquellas personas con una desnutrición visible son más propensas a no soportar más de un mes el soporte nutricional por lo cual se menciona que este tipo de procesos deberían realizarse de forma precoz
20	What is the relevance of percutaneous endoscopic gastrostomy on the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis?	EBSCO Ingles	Peña et al., (2012)	151participantes 65 hombres y 86 mujeres con una edad media de 65,9 años	<b>Factores sociodemográficos</b>  <b>Casualidades clínicas</b>  <b>Tipo de ELA</b>  <b>Manejo nutricional</b>  <b>Soporte nutricional</b>
					65 hombres y 86 mujeres, edad media de 65,9  Disfagias  ELA bulbar (106) y espinal (45).  Bajo peso (20) y normal (131).  PEG.
					<b>Probabilidad de supervivencia</b>
					El estudio indica primeramente que la supervivencia en pacientes con ELA de tipo espinal es más alta que aquellos pacientes de tipo bulbar (42 meses frente 29), una vez implantado el PEG se descubrió que aquellos pacientes con ELA bulbar tienden a aumentar las posibilidades de supervivencia de una manera insignificante menos de un año (7,9 frente a 7,1 meses), cabe destacar que solo 20 pacientes diagnosticados fallecieron 30 días después de la implantación del PEG.
21	Association between macronutrient intake and amyotrophic	EBSCO Ingles	Boeun et al., (2020)	148 participantes 94 hombres	<b>Factores sociodemográficos</b>  <b>Tipo de ELA</b>
					94 hombres y 54 mujeres, edad media de 55.52 años.  ELA esporádica (148).

	lateral sclerosis prognosis			54 mujeres con una edad media de 55,52 años.	<p><b>Manejo nutricional</b></p> <p>IMC normal Dentro del grupo de corto plazo (n: 79) se obtuvo una dieta alta en carbohidratos, pero baja en grasas y proteínas, mientras que el grupo de largo plazo (n: 69) obtuvo una dieta alta en grasas y alta en proteínas de tipo animal.</p> <p><b>Probabilidad de sobrevida</b></p> <p>Largo plazo más de un año (33 meses, a comparación del menor de los 33 meses en el primer grupo). Esto tomando en cuenta que ambos grupos tenían un aporte de calorías diarias parecido que no interfería, dando como resultado que las grasas y productos altos en calorías podrían llegar a mejorar el estado de una persona con ELA.</p>
22	Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: a population-based registry study	EBSCO Ingles	Fasano et al., (2017)	193 participantes 101 mujeres 92 hombres Con una edad media de 68,98 años.	<p><b>Factores sociodemográficos</b></p> <p>193 pacientes. 101 mujeres y 92 hombres edad media de 68,98.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b></p> <p>Disfagia y problemas respiratorios.</p> <p><b>Tipo de ELA</b></p> <p>ELA bulbar (101).</p> <p><b>Manejo nutricional</b></p> <p>IMC normal y en sobrepeso.</p> <p><b>Soporte nutricional</b></p> <p>PEG, y traqueotomía en caso de ser necesario, los pacientes con PEG y traqueostomía podrían mejorar la calidad y supervivencia debido a que se cumple con una alimentación correcta y al mismo tiempo se da la respiración necesaria para el paciente ya que se sabe que la falla en la acción respiratoria es común en el ELA. Además, se menciona que se obtuvo un IMC de 140 pacientes después de 6 meses del PEG y se descubrió que 30 de ellos no habían bajado ni un kilo luego del PEG.</p>

Fuente: Elaboración propia, 2020.

## **CAPITULO V**

### **DISCUSION E INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS**

## **5.1 DISCUSION E INTERPRETACION DE LOS RESULTADOS**

La siguiente investigación se basa en una revisión sistémica dedicada al tema de la importancia del manejo y soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica y como esto podría afectar en su vida o por el contrario como se podría mejorar desde el ámbito nutricional la calidad y supervivencia de vida en estos pacientes. Para ello se utiliza un total de 22 artículos que se respaldan con un total de 2726 personas involucradas en los artículos seleccionados para la formulación de los resultados.

Para realizar el siguiente análisis se divide las categorías basándose en la tabla 5 la cual indica las variables escogidas para esta investigación.

### **5.1.1 Factores sociodemográficos**

Como se muestra en la tabla de resultados primeramente se debe mencionar que a pesar de que en los 22 estudios se describe que se utilizan ambos géneros masculino y femenino, el masculino siempre va a predominar al tratarse de una enfermedad neurodegenerativa como lo es el ELA, esto se observa ya que de 2726 participantes dentro de los estudios un total de 1480 eran hombres. Se sabe que a pesar de que no se entiende él porque es más común en hombres que en mujeres varios autores como Jankovska y Matej (2021) indican que como parte de la incidencia en esta patología el hombre tendrá más probabilidad de adquirirla.

Esto fue demostrado en un estudio realizado por McCombe y Henderon, (2010), en el cual se realizó una revisión sistémica de artículos realizados con pacientes alrededor del mundo que explica la prevalencia en distintos factores sociodemográficos, en países tanto latinos, como europeos, asiáticos y estadounidense el hombre tiene una mayor representación en el

diagnóstico del ELA, esto se demuestra dando un dato general de proporción en el cual anualmente por cada 100.00 habitantes los hombres representan un 15,7 mientras que las mujeres 11,43.

Al mismo tiempo basándose en la tabla de resultados, al momento de incluir las edades recolectadas en los 22 artículos estudiados, como resultado final se demuestra una edad media de 63,3 años en los participantes, sin embargo se debe tomar en cuenta que estos resultados varían dependiendo el país de los participantes, un ejemplo es un estudio realizado por Liu et al., (2013) el cual explica que en países como China el ELA aparece en edades tempranas con un máximo de 45 años en mujeres y 55 años en hombres lo cual no es común en otros países del mundo en los cuales, el ELA por el contrario podría aparecer en edades superiores a los 65 años.

Por otro lado, un estudio realizado por Zapata et al., (2016) indica que en países europeos la edad de inicio del ELA podría iniciar entre los 58 a 63 años, dando respaldo a que países orientales tienen una mayor prevalencia de iniciar ELA a edades tempranas. Cabe mencionar que este estudio evidencia datos de distintos países entre ellos Costa Rica, no obstante, este no demuestra datos actualizados correspondientes al ELA.

El ALS Association (s.f) indica que según la teoría se debe tomar en cuenta que las edades para adquirir ELA varían entre los 40 y 70 años, también menciona que el ELA se da un 20% más en hombres, sin embargo, no hay razón por el cual esto sea de esta manera, es necesario mencionar que entre más elevada sea la edad de la persona la incidencia con respecto al género llega a ser equitativa.

### 5.1.3 Casualidades clínicas

Con respecto al tipo de ELA se observa en los resultados que el ELA de tipo bulbar es el más representativo, esto ya que en un 87% de los artículos fue mencionado como diagnóstico principal en participantes, sin embargo, el ELA espinal también fue mencionada en un 59% de los casos, también se menciona el tipo de ELA esporádica y familiar, sin embargo, estas no fueron representativas dentro del diagnóstico de los participantes de los estudios.

Según Marín (2009) se menciona que en un 5% de los casos el ELA es de tipo familiar ya que hay una patrón de herencia que involucra a este tipo de ELA, en otras palabras indica que a pesar de que no es en todos los casos que sucede podría haber una alta probabilidad que aquellas personas que tengan algún familiar con ELA podrían padecerla en un futuro esto debido a la alteración de los genes.

En el caso del ELA bulbar se dice que aparece en un 25% a un 30% de los casos y que en un 30% de los casos las personas que sean diagnosticadas con este tipo de ELA llegan a presentar problemas bulbares que llegan a afectar la calidad de vida. Esto se basa en que las personas con ELA bulbar tienen sus primeras afectaciones a nivel de musculatura bucal, lo cual no solo complica el habla sino también las posibilidades de alimentarse por vía oral, esto debido a que llegan a presentar distintas casualidades clínicas (Green et al., 2013). En el caso del ámbito nutricional el ELA bulbar al ser el más relacionado con complicaciones de alimentación es aquella que se debe vigilar más en pacientes.

Según la teoría esto se debe a que el ELA de tipo bulbar da inicio a que la enfermedad progrese de manera apresurada, debido al aumento en las mucosidades, al igual de la aparición

de problemas deglutorios que dan como resultado asfixias por saliva o alimentos (Muñoz, 2006)

Por otro lado, un estudio realizado por Chio et al., (2020) observa que los fenotipos del ELA podrían al mismo tiempo relacionarse con la edad de la persona que lo padezca. El ELA bulbar se encuentra relacionada con el avance de la edad, lo que muestra que en caso del ELA bulbar e incluso se menciona otros tipos de ELA la edad podría variar la progresión de la enfermedad.

De igual forma esto se menciona en uno de los artículos impuestos para la investigación (6) en la cual se mencionaba que algunos pacientes fallecen debido a que se encontraban en edades avanzadas por lo cual la enfermedad progresaba de maneras aceleradas.

Al mismo tiempo así lo menciona Díaz et al., (2003) “la evolución del tipo bulbar es el tipo más maligno” esto podría deberse a distintas razones pero entre ellas lo anteriormente mencionado. El ELA de tipo bulbar afecta primeramente las acciones del habla y la alimentación a comparación del ELA espinal que afecta primeramente los miembros inferiores y superiores, por lo cual se debe mejorar y buscar opciones precoces para mejorar la calidad de vida del paciente en el ámbito nutricional.

Durante la investigación se da a conocer distintas casualidades clínicas que pueden presentar las personas que padecen de ELA, entre ellas existen los problemas respiratorios y la pérdida de peso, sin embargo, las más representativas son la demencia, la disnea y sobre todo las disfagias, las cuales se muestran en un 56% de los casos estudiados y que se originan al progreso de la enfermedad o en el diagnóstico del ELA bulbar.

Específicamente en el estudio (8) se demuestra como los problemas respiratorios son una casualidad común en el ELA ya que 179 personas llegaron a padecerla, esto se asocia con un desarrollo rápido de la enfermedad y al mismo tiempo con un mayor gasto energético debido al esfuerzo que estas personas terminan realizando al respirar.

Un estudio realizado por Rodríguez et al., (2011) informo acerca de la evolución de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica dando alusión a la sintomatología que los pacientes irán desarrollando. Dentro de la investigación se mencionaba que a los 24 meses iniciada la investigación la situación funcional estaba peor, más de la mitad de los pacientes presentaron disfagias e incluso se observa que en un 69,04% desarrollaron insuficiencias respiratorias.

Se sabe que el ELA de tipo bulbar tiene como principal casualidad clínica la disfagia y esto se muestra en los resultados obtenidos ya que, en un 45% de los casos se muestra que estos dos factores se encuentran relacionados, incluso se muestra que aquellas personas con ELA bulbar son mayoritarias a comparación del ELA espinal cuando se presenta la disfagia.

Según (Muñoz, 2006) se indica que las casualidades clínicas que se presentan en el ELA varían dependiendo de la persona que lo padezca sin embargo factores como la disfagia se presenta en la mayoría de los casos en pacientes en progreso. Al mismo tiempo indica otras complicaciones que estas personas podrían tener al principio de la enfermedad como lo son calambres musculares, cansancios, tambaleos, e incluso se menciona los problemas respiratorios como una etapa avanzada de la enfermedad. Se debe mencionar que incluso en la mayoría de los casos los pacientes con ELA al final de sus días precisan de la ayuda de un respirador artificial ya que se pierde la capacidad de respirar de manera voluntaria.

Por otro lado, a pesar de no haber sido un síntoma de impacto, dentro de la investigación en dos de los estudios se menciona la demencia frontotemporal y la depresión como parte de algunos síntomas que presentaron las personas en los artículos revisados.

Lillo et al., (2014) mencionan que el deterioro cognitivo de una persona podría variar, esto quiere decir que no todas las personas que padezcan de ELA llegaran a presentar algún deterioro, sin embargo, en caso de presentarse, está relacionado con la pérdida de materia gris en regiones frontales. En el caso de las demencias fronto temporales podrían aparecer en un 50% de los casos debido a una reducción en los lóbulos frontales con respecto al flujo sanguíneo, sin embargo, también se menciona que podría estar relacionado con el hipermetabolismo que padecen los pacientes de esta enfermedad.

En uno de los estudios de los resultados se muestra la depresión como un factor de importancia en pacientes con ELA y esto se relaciona al hecho de que la depresión se asocia al bajo peso de algunas personas que llegan a padecer de esta enfermedad, ya que al presentarse el diagnóstico y entender que es una enfermedad neurodegenerativa sin cura muchos pacientes se comienzan con síntomas de depresión lo cual altera el apetito e incrementa el hipermetabolismo.

Lo anterior mencionado se asocia al estudio realizado por Roos et al., (2016) el cual demostró que las personas que padecen de ELA tienden a tener una mayor probabilidad de presentar depresión a comparación de un grupo control, incluso este dato se dio tanto antes del diagnóstico del ELA, como un año después del diagnóstico, al mismo tiempo observaron que la depresión puede estar aferrada a la malnutrición.

#### **5.1.4 Manejo nutricional**

Como parte del manejo nutricional primeramente se observa la relación entre los pacientes con ELA y el IMC ya que en un 68% de los artículos consultados se muestra que estos pacientes mantenían un bajo peso. Según Del Olmo García et al., (2018) aquellos pacientes que se encuentren en un bajo peso son aquellos con menor probabilidad de supervivencia y calidad de vida.

Aproximadamente de un 16 a un 55% de las personas que padecen de ELA llegan a presentar desnutrición, esto se explica por factores degenerativos que tiene la enfermedad como lo antes mencionado la disfagia u otros problemas relacionados a la alimentación que logran desnutrir al paciente o no proporcionarle el requerimiento energético que necesita para mantener su peso (Del Olmo et al., 2018)

El IMC también se ve reflejado en los estudios de resultados (4) y (12) ya que este explica como la falta de apetito provocada por distintas casualidades como las disfagias y las disneas se relacionan con una tendencia de disminución del IMC en los pacientes con ELA y al mismo tiempo se explica la razón por la cual los pacientes con ELA por lo general inician la enfermedad con un peso que se encuentra en los rangos normales (18 a 24 kg/mts<sup>2</sup>) sin embargo, esto varía con el pasar del tiempo ya que se sabe que estos pacientes al finalizar la enfermedad se encuentran con un IMC bajo debido a la progresión.

Un estudio realizado por Sznajder et al., (2016) muestra la sobrevida con respecto al estado de nutrición, ya que la pérdida de peso tiene relación con el deterioro del músculo esquelético, lo cual se relaciona con lo anteriormente mencionado que son problemas de disfagias o requerimiento energético bajo. Esto podría interferir con la sobrevida del paciente ya que al

encontrarse desnutrido no tendrá la energía necesaria para sobrellevar la enfermedad por lo cual se disminuye su probabilidad de sobrevivir.

Sin embargo, por otro lado, según los resultados en el estudio (13) se muestra como aquellas personas con obesidad tienden a tener una mejor progresión con respecto a la enfermedad, al igual que una mayor supervivencia, esto se da a que mantienen niveles elevados de energía en su cuerpo lo cual ayuda al mantenimiento por algunos meses, a comparación de las personas con bajo peso los cuales como se menciona anteriormente no manejan la energía necesaria.

Como parte de las dietas impuestas para los pacientes con ELA se conoce de las dietas hipercalóricas, las cuales se presentan en un 22% de los artículos de la revisión, se dice que estas dietas mejoran la capacidad de mantenimiento con respecto al peso del paciente, Pflumm (2014) indica que 2 de cada 3 pacientes con ELA tienden a tener un hipermetabolismo el cual no permite que los pacientes puedan llegar a cumplir con las cantidades de calorías necesaria para cumplir con su requerimiento energético, por lo cual dietas altas en calorías siempre serán una opción para estas personas.

En el artículo (1) se explica la diferencia entre mantener dietas control y dietas hipercalóricas ya que se sabe que al mantener una dieta alta en calorías se promueve la ganancia de peso, en este caso 0,39 kg al mes, lo cual evita problemas gastrointestinales a futuro e intenta mantener un peso adecuado en los pacientes con ELA para evitar el progreso de la enfermedad, de igual forma en el artículo (2) también se explica que los pacientes que mantuvieron una dieta hipercalórica en conjunto con PEG mejoraron su calidad y probabilidad de vida.

A sí mismo, un estudio realizado por Sánchez (2019) demuestra que el aporte de fórmulas que manejan una dieta hipercalórica tiene impacto sobre la ganancia y mantenimiento del peso, al

mismo tiempo se observa que este tipo de ayudas nutricionales mejoran el puntaje del ALSFRS-R el cual es un test que mide la progresión de la enfermedad en el paciente con ELA.

Con respecto a las calorías específicas solamente un 9% el cual representa 2 artículos incluían datos de estos, el artículo (3) el cual comenta que para mantener un buen aporte de calorías se debe dar una regla del pulgar entre los 25 a 30 kcal/ kg lo cual se resume a una dieta hipercalórica en pacientes con ELA lo cual ayuda a mantener el peso de los pacientes y se observaba que esto mejora la progresión de la enfermedad. Ya que como se menciona anteriormente aquellos pacientes sin bajo peso tienen una mayor probabilidad de una progresión lenta de la enfermedad en conjunto con una mejora en la probabilidad de vida.

Según Romero y Bonet (2009) basándose en el gasto energético de las personas con ELA las calorías diarias deberían mantenerse en 35 kcal por kilogramo de peso, lo cual es más elevado que el dato proporcionado en los artículos a consultar, sin embargo se debe recordar que esto a pesar de ser un valor menor igualmente generó una mejoría en la calidad de vida y en la ganancia de peso en los pacientes del estudio, por lo cual se debe tomar en cuenta las necesidades de cada persona e incluso el proceso de la enfermedad, al mismo tiempo otros autores indican que la mejor manera para proporcionar las calorías necesarias es mediante las fórmulas de Harris y Benedict.

Al mismo tiempo en el artículo (3) se toma en cuenta un valor de 117 a 235 kcal por kg de peso esto demuestra que en 6 meses hay una pérdida de peso de -0,1 kg a comparación de dos grupos controles los cuales no mantienen dietas hipercalóricas y tenían pérdidas de -0,6 kg y 1 kg cada 6 meses lo cual ayuda al progreso lento y mejora de la enfermedad.

Por otro lado, se toma en cuenta las dietas altas en grasas ya que en 9% de artículos fueron mencionados para la ganancia de peso en pacientes con ELA, como se menciona en el apartado anterior, estas dietas aumentan el peso y evitan una pérdida de peso desproporcionada. Incluso se logra observar al mismo tiempo que estas no interfieren con los valores bioquímicos de las personas ya que se piensa que al agregar un nivel elevado de grasas a la dieta estas podrían interferir en el colesterol total o en el HDL sin embargo al mantener un estado hipermetabólico las grasas son de ayuda para mantener los niveles altos de calorías que los pacientes deben de consumir al día e incluso esto se hace en menor proporción que el resto de alimentos a suministrar. Según Pflumm (2014) una dieta indicada para pacientes con ELA debe de mantener niveles altos en grasa para cubrir sus necesidades diarias.

Al mismo tiempo el artículo (17) se comenta la utilización de las dietas con textura modificada para pacientes con ELA, esto se toma en cuenta ya que estos pacientes iniciaron un proceso en el cual las disfagias alteraron su forma de consumir alimentos por medio de vía oral.

Es importante ya que se sabe que cuando aparecen los primeros síntomas de disfagias los cuales en algún momento determinado todo paciente llegara a presentar, se debe integrar este tipo de dietas al igual que modificaciones en los líquidos a consumir y también consejos acerca de posiciones y métodos de consumir por vía oral para evitar que la persona llegue a presentar alguna asfixia por alimentos (Del Olmo García et al., 2018)

### **5.1.5 Macronutrientes y suplementos**

Con respecto a los macronutrientes solamente 2 artículos (13 y 18) incluían los datos de estos. Se comparte la idea que los valores de macronutrientes deben ser 50% de carbohidratos, 35% de grasas y entre 0,8 a 1,3 g de proteína por kilogramo de peso.

Lo anterior mencionado puede ir de la mano con la teoría ya que según Parodi, (2017) los valores de proteína diarios deben ir en un rango de 1 a 2 g por kilogramo, esto debido a que la enfermedad provoca un catabolismo en el músculo por lo cual se busca cubrir la masa muscular de la mejor manera posible, por otro lado con respecto a los valores de grasa se mantiene un rango de 25 a 35% debido a que no se dificulta a la hora de la deglución y son un buen aporte para elevar las calorías diarias que se deberían consumir.

Romero y Bonet (2009) indican que con respecto a las proteínas valores mayores a 1,5 g deberían ser utilizados en casos de hipercatabolismo y por el contrario valores menores a 1 g podrían llegar a provocar que la persona con ELA decaiga a nivel de masa muscular.

Se observa en los resultados que en ambos estudios se utilizaron los valores de 0,8, 1,2 y 1,3 g de proteína por kg de peso, ya que no se explica que los pacientes se encuentren en un hipercatabolismo para aumentar los niveles de proteína, sin embargo, se explica que estos se encontraban en IMC normales o bajos por lo cual el aporte de proteínas mayores a 0,8 g era necesario para ayudar al mantenimiento del peso al igual que para evitar una pérdida rápida y progresiva del músculo.

Con respecto a los carbohidratos se debe mencionar un estudio realizado en estados unidos el cual muestra que una dieta alta en carbohidratos mejora la calidad de vida del paciente con ELA, ya que proporciona niveles de energía necesarios para sobrellevar el gasto energético (ABC, 2014). Esto sin olvidar que según Kellogg et al., (2018) los valores en porcentaje podrían variar entre 50 y máximo 80%.

Esto se acopla a los valores encontrados en los resultados ya que los pacientes mantenían una dieta inicial con 50% de carbohidratos, lo cual se encuentra en los valores normales impuestos

por la teoría, en uno de los casos se expone que este valor no debe aumentar cuando el paciente padece de otras enfermedades como diabetes, sin embargo, al mantener los niveles adecuados ayuda al mantenimiento del paciente para sobrellevar la enfermedad.

Se toma en cuenta los suplementos, solamente en un 14% de artículos a consultar se encontraron resultados respecto esto, 1 de ellos se enfocaba en aquellos suplementos que fueran altos en carbohidratos y grasas, por el contrario, los 2 restantes hacían constar de la importancia de las vitaminas en personas con ELA.

Según Parodi (2017) al encontrarse el gen SOD1 mutado dentro de la patología se debe tomar en cuenta el aporte de vitaminas como C,E,D, del complejo B, creatinina entre otras, para los pacientes con ELA, ya que estos son partícipes de una mejor progresión con respecto a la patología.

Esto se demuestra en el artículo (2) en el cual se observa que los pacientes que iniciaron a consumir suplementos y vitaminas como E, B6, B12, entre otras lograron estabilizar y mejorar su peso, en un lapso de dos años los pacientes que aun mantenían el consumo diario de vitaminas se mostraban menos deteriorados que aquellos que decidieron eliminarlas de su consumo diario.

Un estudio realizado por Freedman et al., (2013) demuestra por medio de un grupo de participantes que el a-tocoferol está relacionado a la disminución del riesgo del ELA, por otra parte en pacientes que ya lo padecen se demuestra que este tiene un efecto regulador de células antioxidantes y que la suplementación con este mejora la función neurológica, es por esta razón que se toma en cuenta cualquier alimentos fuente de vitamina E desde aceites vegetales, verduras de hoja verde hasta granos integrales.

Por otro lado, el artículo (18) demuestra que además de mantener una dieta con los valores normales dentro del rango de macronutrientes era necesario la integración de suplementos, en este caso que agregaban 900 kcal extra, uno de ellos era alto en grasas y el otro alto en carbohidratos, ambos demostraron ser efectivos para una mejora en la ganancia de peso, sin embargo, los suplementos altos en grasas aumentaron 0,52 kg mientras que aquellos altos en carbohidratos solamente 0,28 kg.

Del Olmo García et al., (2018) indica que los suplementos orales, hiperproteicos, altos en carbohidratos o en grasas son co ayudantes para los pacientes con ELA ya que, mejoran la calidad de vida con respecto al estado nutricional, como ya se ha mencionado estos pacientes disminuyen su peso de forma rápida y progresiva por lo cual los suplementos orales son maneras fáciles y rápidas de obtener las calorías necesarias, sin dejar de lado que son fáciles de deglutir en caso de mantener una vía oral pero que se presente algún tipo de disfagia.

### **5.1.6 Soporte nutricional**

Con respecto al soporte nutricional ya se ha mencionado en varios artículos que este procedimiento es de suma importancia en pacientes con ELA, a pesar de que existen dos tipos de soporte, el enteral es el soporte que más utilizado en el caso de los artículos revisados, se puede observar que un 77% de ellos indican utilizar soporte enteral en sus pacientes, a pesar de que se mencionan tipos como la sonda naso gástrica, el PEG será el método más utilizado para estos pacientes ya que se menciona de igual forma en el 77% de los casos.

Un estudio realizado por Prior et al., (2014) indica que un 56,8% de pacientes a los cuales se les suministro un apoyo enteral de tipo PEG mejoraron su calidad y supervivencia de vida, cabe mencionar que estos pacientes sufrieron algunas complicaciones como estreñimientos y

neumonías sin embargo esto no fue un factor grave en su salud, por el contrario el uso de un soporte nutricional mejoro su calidad y demostró ser segura su implantación.

Las complicaciones impuestas dentro de la aplicación del soporte enteral podrían variar ya que según los resultados en el estudio (5) se muestra que los pacientes que decidieron optar por un soporte enteral de forma tardía sufrieron complicaciones, sin embargo, se explica que fueron fáciles de manejar, por el contrario, aquellas personas que decidieron realizar un soporte de manera temprana no tuvieron complicaciones. Al mismo tiempo se indica en los estudios (9) y (19) que algunos pacientes fallecen, sin embargo, esto no va dirigido a una inserción de algún método de soporte nutricional.

También se debe tomar en cuenta que en ocasiones como en el estudio (6) hay pacientes que fallecen luego de someterse a un soporte enteral, pero eso no es causa del soporte, por el contrario, se debe a la edad avanzada de los pacientes e incluso del bajo peso que mantenían el cual ya era grave antes de la inserción.

En varias ocasiones los primeros meses de diagnóstico del ELA se manejan por medio de recomendaciones, suplementos entre otros, sin embargo según las guías canadienses de recomendaciones para pacientes con ELA una de las primeras fases es informar acerca de los beneficios que se obtienen por medio de un soporte nutricional, esto debido a que en ocasiones los pacientes podrían tener miedo de someterse a estos procedimiento sin embargo se debe informar que son seguros y que traen con si beneficiosos a nivel de estado nutricional (Shoesmith et al., 2020)

En el estudio (14) se indica la importancia de ello ya que se demuestra que las disfagias tienden a ser uno de los primeros factores que indican la progresión de la enfermedad y que

con el pasar del tiempo se ira dificultando la alimentación debido a la aparición de asfixias y atragantamientos por comida, por lo cual se recomienda el explicarles a los pacientes la importancia de realizar un soporte nutricional de manera precoz para evitar las perdidas rápidas de peso. En el artículo (3) también se indica la importancia de explicar este tipo de conceptos y procedimientos a los pacientes con ELA ya que se demuestra que aquel grupo que mantenía recomendaciones específicas en conjunto con una buena alimentación pierde menos peso a comparación de un grupo el cual obtuvo recomendaciones de forma general e incluso no recibió capacitaciones del tema.

Un estudio realizado por Mitsumoto et al., (2003) muestra que un 79% de los pacientes que fueron sometidos a un soporte enteral de manera precoz tuvieron un efecto positivo basándose en el test ALSFRS el cual ya se había mencionado indica la progresión de la enfermedad, así mismo aquellos pacientes que fueron sometidos a un PEG de forma tardía se observa que el ELA había progresado de manera rápida e incluso era tarde para poder realizar un estudio con relación a la supervivencia de los pacientes.

Cabe mencionar que esto también se demuestra en los estudios (7) y (11) en los cuales se explica que los pacientes que son sometidos a un soporte de tipo enteral específicamente PEG tienen una mejora en la calidad de vida a comparación de aquellos pacientes que deciden no someterse a este, incluso al observarse una mejora en la calidad de vida se muestra que aumento de un 40% a un 70% las personas que querían someterse a iniciar una alimentación enteral.

Al mismo tiempo se toma en cuenta los soportes de tipo parenteral, dentro de la investigación solo se logra encontrar un resultado que indicara algún procedimiento de este tipo en pacientes con ELA, esto se debe a que el soporte enteral es el más utilizado y según Shoosmith et al.,

(2020) este tipo de soportes son utilizados solamente en caso de que la persona no cubra sus requerimientos energéticos con el soporte enteral o por el contrario que su cuerpo no lo resistiera este tipo de procedimientos, cabe recordar que a pesar de que el soporte de tipo parenteral es de gran ayuda en pacientes con desnutriciones importantes, al mismo tiempo contrae factores negativos como atrofas estomacales.

De igual forma dentro del estudio en el cual se indica que se utiliza soporte de tipo parenteral ninguno de los involucrados padece de complicaciones, solamente una persona sufre de una infección bacteriana la cual fue controlada, de igual forma queda demostrado, este soporte nutricional logro estabilizar el peso en los pacientes y mejorar la supervivencia.

#### **5.1.7 Sobrevida en pacientes con ELA**

Con respecto a la probabilidad de supervivencia en pacientes con ELA primeramente cabe destacar que dentro de la investigación se toma en cuenta dos factores, 45% de los artículos mantenían información de supervivencia, en 13% de ellos se relacionaban a la supervivencia después de suministrar un soporte nutricional, por otra parte 32% de ellos si mantenían información de la sobrevida con respecto al pronóstico de la enfermedad.

De igual forma que esta información podría variar ya que según la teoría son escasos los años que podría sobrevivir una persona con ELA, sin embargo, existen casos como lo fue el del físico Stephen Hawking quien padeció un diagnóstico de ELA sin embargo logro una sobrevida de 55 años.

En el caso de los artículos consultados para los resultados 2 de ellos demuestran una sobrevida menor a un año, 1 igual a un año y 7 de ellos mayores a un año, esto se acopla a la teoría ya que según Díaz et al., (2003) el dato de pronóstico es muy variable sin embargo se tiene de

referencia un lapso de 1 a 3 años máximo, sin embargo se menciona que la persona no sobrevivirá más de 6 años.

Un estudio realizado por Marín et al., (2011) demuestra que la sobrevida de los pacientes con ELA está relacionada a la nutrición como parte de los factores ya que se observa que aquellos pacientes que mantienen una pérdida del 5% del peso habitual tienen un mayor riesgo de muerte es por esto que este estudio plantea la posibilidad de introducir un manejo nutricional para mejorar la progresión de la enfermedad.

Cómo se menciona anteriormente con respecto al IMC y el estado nutricional de los pacientes esto podría verse influenciado con la probabilidad de sobrevida ya que en el estudio (13) se demuestra que los pacientes con sobrepeso u obesidad tienen una probabilidad de vida de 2 años a comparación de aquellos con un bajo peso

Por otro lado, un estudio realizado por Paganoni et al., (2011) indica la importancia de la pérdida de peso en personas con bajo peso o peso normal debido a que se menciona son pacientes hipermetabólicos, lo cual no sucede con aquellos pacientes con sobrepeso u obesidad lo cual se podría definir como una posibilidad para mantener una mejor supervivencia debido a que su estado nutricional se encuentra en un carácter menos hipermetabólico por lo cual no se estará realizando una pérdida de energía de manera rápida.

De igual forma esto se ve reflejado en el estudio (6) en el cual se indica que la sobrevida de los pacientes se vio decaída debido a que presentaban un bajo peso desde antes de la inserción de un soporte nutricional por lo cual ya se encontraban debilitados.

Spataro et al., (2011) realizaron un estudio en el que se demuestra que aquellos pacientes con soportes nutricionales tienden a sobrevivir aproximadamente 4 meses más que aquellos que

decidieron no realizarlo, este dato es de importancia para pacientes que padecen de disfagias ya que también se menciona que estos pacientes tienen una mayor probabilidad de fallecer de manera apresurada a comparación de aquellos pacientes con ELA espinal.

Esto queda demostrado en el artículo (20) en el cual se explica como aquellos pacientes con ELA de tipo bulbar tienen una menor supervivencia que aquellos pacientes con ELA espinal (29 meses contra 42 meses) debido a las afectaciones previamente mencionadas como las disfagias y en algunos casos disneas, este estudio demostró que aquellos pacientes con disfagias sometidos a un soporte enteral mejoraban su calidad de vida e incluso mejoraban la sobrevida al suministrar la energía necesaria.

Al mismo tiempo esto se asocia a lo encontrado en resultados ya que en el estudio (5) se demuestra que aquellos pacientes con PEG llegan a sobrevivir casi dos años más (23 meses) que aquellos pacientes sin soporte enteral o con gastrostomías, esto ocurre al mismo tiempo en los estudios (9) (10), (15) y (21) en el cual se da el mismo resultado de una sobrevida entre 1 a 58 meses en pacientes sometidos a un soporte enteral

**CAPITULO VI**  
**CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES**

## **6.1 CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES**

### **6.1.1 Conclusiones**

Tanto el manejo como el soporte nutricional en pacientes con ELA es de suma importancia ya que queda demostrado que este tipo de ayudas genera una mejor resistencia para sobrellevar la enfermedad, mejorando tanto el estado nutricional como la calidad de vida y al mismo tiempo mejorando la sobrevida evitando una rápida progresión.

Se observa que el ELA es una enfermedad neurodegenerativa que afecta en mayor proporción a los hombres, a pesar de que las mujeres llegan a sufrir de esta enfermedad se da a conocer que es menor a comparación de los hombres, sin embargo, no existe razón por la cual esto sea de esta manera. Al mismo tiempo se concluye que el ELA se presenta en edades mayores a los 40 años, se muestra una edad media de 63 años, demostrando que esta enfermedad afecta edades mayores, incluso a personas consideradas adulto mayor, dando como registro casos en pacientes con edades superiores a los 80 años.

Se concluye que la casualidad clínica mayormente relacionada al ELA es la disfagia, esta es asociada con el ELA de tipo bulbar ya que es una de los primeros eventos relacionados a las primeras fases del ELA, sin embargo, se conoce que este tipo de casualidades se presentara en el ELA de tipo espinal de igual forma, solamente que en ocasiones se manifiesta de manera tardía.

El manejo nutricional en los pacientes con ELA conlleva a varias características desde la importancia del estado nutricional en la que deben de estar los pacientes, hasta la integración

de dietas hipercalóricas, hiperproteicas, suplementos y las cantidades adecuadas de macronutrientes los cuales en conjunto, ayudan a mantener un peso estable para mejorar la energía diaria debido a que estos pacientes sufren hipermetabolismos y al mismo tiempo regular el sistema inmunitario para sobrellevar la enfermedad y así mejorar la calidad de vida de los pacientes.

El soporte nutricional más representativo a usar en pacientes con ELA será de tipo enteral, especialmente el PEG, a pesar de que existen otros métodos e incluso soportes de tipo parenteral, el PEG es el método más seguro que se puede utilizar, debido a la mejora en la calidad de vida y supervivencia del paciente especialmente aquellos que padecen de disfagias y que por complicaciones como asfixias tienen que desistir de una alimentación vía oral.

La sobrevida en pacientes que mantienen un buen manejo nutricional o que por otra parte son participes de un soporte nutricional es mayor a un año, ya que esto se asocia al estado nutricional en el que se encuentran los pacientes, por lo cual entre menor sea la pérdida de peso, la sobrevida aumenta, incluso en aquellos pacientes que por el contrario ya han perdido peso el soporte nutricional ayuda a mantener las necesidades diarias y así aumentar la sobrevida y evitar el progreso acelerado de la enfermedad.

### **6.1.2 Recomendaciones**

Realizar investigaciones futuras que sigan incluyendo las variables de manejo y soporte nutricional con sus respectivos resultados para dar un seguimiento a los beneficios que se demostraron en esta investigación.

Incitar a realizar investigaciones que puedan indagar en el fenómeno de incidencia con respecto al diagnóstico del ELA que se presenta de mayor cantidad en hombres que en mujeres.

Incentivar las investigaciones acerca del ELA correspondientes a la incidencia de personas que lo padecen en Costa Rica debido a que los datos se encuentran desactualizados o del todo no se han investigado.

Incluir en futuras investigaciones asociadas a pacientes con ELA la interacción, el aporte y datos relacionados con los resultados del uso de suplementos, dietas hipercalóricas, hiperproteicas para obtener información acerca del comportamiento y la interacción de estos factores con respecto a la calidad y la sobrevida desde el abordaje nutricional.

Ampliar investigaciones acerca de los primeros síntomas que se pueden presentar en los distintos tipos de ELA y que pueden significar señales distintivas para un diagnóstico temprano.

Abarcar todos aquellos datos relacionados a los beneficios y a los resultados de incluir un soporte enteral de tipo PEG en pacientes con ELA para mantener un seguimiento acerca del beneficio a nivel de calidad y sobrevida.

Ampliar los resultados y consecuencias del soporte parenteral para comprender su efecto en la sobrevida y el mantenimiento de los pacientes con ELA.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- Abadía, K., Díaz, C., Granados, C., Castro, J., y Salas, I. (2015). Efectos del riluzol en la evolución clínica y sobrevida de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica en Costa Rica. *Scielo* [https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0001-60022015000400172](https://www.scielo.sa.cr/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0001-60022015000400172)
- ABC. (2014). Una dieta rica en carbohidratos mejora la expectativa de vida en pacientes con ELA. *ABC salud*. <https://www.abc.es/salud/noticias/20140228/abci-esclerosis-lateral-caloras-201402271855.html>
- Aldana, M. S. C., y Hernández, M. M. (2009). Actualidades en nutrición parenteral. *Revista de especialidades Médico-Quirúrgicas* 11. <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=30229>
- ALS Association. (s.f). Who gets ALS? *ALS ORG*. <https://www.als.org/understanding-als/who-gets-als>
- Alvarado, M. (2019). Hábitos alimentarios y estado nutricional en adultos mayores Centro de Salud Pachacutec Cajamarca 2018. *Universidad Nacional de Cajamarca*. <https://repositorio.unc.edu.pe/handle/UNC/2973>
- Barone, M., Viggiani, M. T., Introna, A., D'errico, E., Scarafino, A., Iannone, A., Di Leo, A., y Simone, I. L. (2019). Nutritional prognostic factors for survival in amyotrophic lateral sclerosis patients undergone percutaneous endoscopic gastrostomy placement. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 20(7-8), 490-496. <https://doi.org/10.1080/21678421.2019.1643374>

- Beggs, K., Choi, M., y Travlos, A. (2010). Assessing and predicting successful tube placement outcomes in ALS patients. *EBSCO*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>
- Beiro, Y. S. (2019). Experiencias y necesidades percibidas del cuidador familiar y pacientes con disfagia post-ictus: Proyecto de investigación. *Repositorio universidad de Coruña*. 79. <https://ruc.udc.es/dspace/handle/2183/26316>
- BMJ. (2021). PRISMA 2020 explanation and elaboration: Updated guidance and exemplars for reporting systematic reviews. *thebmj*. <https://www.bmj.com/content/372/bmj.n160>
- Cauas, D. (2015). Variables, enfoque y tipo de investigación. *Academia*. 11. [https://www.academia.edu/11162820/variables\\_de\\_Daniel\\_Cauas](https://www.academia.edu/11162820/variables_de_Daniel_Cauas)
- Cervantes-Aragón, I., Ramírez-García, S. A., Baltazar-Rodríguez, L. M., García-Cruz, D., y Castañeda-Cisneros, G. (2019). Aproximación genética en la esclerosis lateral amiotrófica. *Gaceta de México*, 155(5), 1916. <https://doi.org/10.24875/GMM.19004927>
- Chio, A., Moglia, C., Canosa, A., Manera, U., D'Ovidio, F., Vasta, R., Grassano, M., Brunetti, M., Barberis, M., Corrado, L., D Alfonso, S., Lazzolino, B., Peotta, L., Sarnelli, M., Solara, V., Zucchetti, J., De Marchi, F., Mazzini, L., Mora, G., y Calvo, A. (2020). ALS phenotype is influenced by age, sex, and genetics *Neurology*. <https://n.neurology.org/content/94/8/e802>
- Cruz-Jentoft, A. J., y Sayer, A. A. (2019). Sarcopenia. *The Lancet*, 393(10191), 2636-2646. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)31138-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)31138-9)
- Díaz, N. G., Barrios, E. E., y Chávez, C. E. (2003). Esclerosis lateral amiotrófica. Monografía. 12.

- De Luis, D., Izaola, O., De la Fuente, B., Muñoz, P., y Franco, A. (2015). Enfermedades neurodegenerativas: Aspectos nutricionales. *Scielo*  
[https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112015000800060](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112015000800060)
- del Olmo García, M. D., Ocón Bretón, J., Álvarez Hernández, J., Ballesteros Pomar, M. D., Botella Romero, F., Bretón Lesmes, I., de Luis Román, D., Luengo Pérez, L. M., Martínez Olmos, M. Á., y Olveira Fuster, G. (2018). Términos, conceptos y definiciones en nutrición clínica artificial. Proyecto ConT-SEEN. *Endocrinología, Diabetes y Nutrición*, 65(1), 5-16. <https://doi.org/10.1016/j.endinu.2017.10.008>
- Dorst, J., Cypionka, J., y Ludolph, A. C. (2013). High-caloric food supplements in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis: A prospective interventional study. *EBSCO*.  
<https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>
- Fallas, L. M. L. (2012). MANUAL DE PROCEDIMIENTOS UNIDAD SOPORTE NUTRICIONAL. *Binass CCSS* 39.
- Fallas, M. (2010). Esclerosis lateral amiotrófica. *Revista médica de Costa Rica y Centroamérica*. 89-92.  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/revmedcoscen/rmc-2010/rmc10591r.pdf>
- Farré Rovira, R. (2007). Evaluación del estado nutricional (dieta, composición corporal, bioquímica y clínica). *Kelloggs*.2, 10.
- Fasano, A., Fini, N., Ferraro, D., Ferri, L., Vinceti, M., y Mandrioli, J. (2017). Percutaneous endoscopic gastrostomy, body weight loss and survival in amyotrophic lateral sclerosis: A population-based registry study. *EBSCO*.  
<https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

Fayemendy, P., Marin, B., Labrunie, A., Boirie, Y., Walrand, S., Achamrah, N., Coëffier, M.,

Preux, P.-M., Lautrette, G., Desport, J.-C., Couratier, P., y Jesús, P. (2021).

Hypermetabolism is a reality in amyotrophic lateral sclerosis compared to healthy subjects. *Journal of the Neurological Sciences*, 420, 117257.

<https://doi.org/10.1016/j.jns.2020.117257>

Fernando, C., Huertas, I., Alarcon, M., Garcia, C., Moya, M. A., y Gonzalez, F. (2016).

Atención clínica, toma de decisiones y soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Dialnet*. <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=5590879>

Figueroa, D. (2004). Estado nutricional como factor y resultado de la seguridad alimentaria y nutricional y sus representaciones en Brasil. *Scielo*.

[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0124-00642004000200002](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0124-00642004000200002)

Flores, M. (2017). Dipòsit Digital de la Universitat de Barcelona: Descripción de las

alteraciones podológicas en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. *DIPÓSIT DIGITAL*. <http://diposit.ub.edu/dspace/handle/2445/114207>

Fogarty, M. J., Brown, A. D., y Sieck, G. C. (2020). MOTOR NEURON LOSS IN AGING AND AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS: DIFFERENT FUSE LENGTHS, SAME EXPLOSION.

*ResearchGate*. [https://www.researchgate.net/publication/345256705\\_MOTOR\\_NEURON\\_LOSS\\_IN\\_AGING\\_AND\\_AMYOTROPHIC\\_LATERAL\\_SCLEROSIS\\_DIFFERENT\\_FUSE\\_LENGTHS\\_SAME\\_EXPLOSION](https://www.researchgate.net/publication/345256705_MOTOR_NEURON_LOSS_IN_AGING_AND_AMYOTROPHIC_LATERAL_SCLEROSIS_DIFFERENT_FUSE_LENGTHS_SAME_EXPLOSION) 13, 11.

Freedman, M., Kuncl, R., Weinstein, S., Malila, N., Virtamo, J., y Albanes, D. (2013).

Vitamin E serum levels and controlled supplementation and risk of amyotrophic lateral sclerosis. Informa *Health Care*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

García, M. D., Casas, N., Canton, A., Lozano, F., Wandenberghe, C., Avilés, V., Ashbaugh,

R., Ferrero, I., Molina, J. B., Montejo, J. C., Bretón, I., Álvarez, J., y Moreno, J. M.

(2018). Manejo nutricional de la esclerosis lateral amiotrófica: Resumen de

recomendaciones. *Scielo*.

[https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112018000900033](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112018000900033)

García, N. (2019). Relación de los niveles de vitamina D y su posible estrategia terapéutica en la enfermedad del ELA. *Universidad Católica de Valencia*.

<https://riucv.ucv.es/handle/20.500.12466/1150>

Gómez, J., Ballesteros, M., Torres-Torres, B., Pintor, B., Penacho-Lázaro, M. Á., Palacio-

Mures, J. M., Abreu-Padín, C., Sanz, I., y Roman, D. (2021). Impact of Percutaneous

Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *PubMed*.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8401888/>

Green, J., Yunusova, Y., Kuruvilla, M., Wang, J., Patte, G., y Synhorst, L. (2013). Bulbar and

speech motor assessment in ALS: Challenges and future directions. *Taylor & Francis*

*Online*. <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2013.817585>

Guerrero Bejarano, M. A. (2016). La Investigación Cualitativa. *INNOVA Research Journal*,

*1*(2), 1-9. <https://doi.org/10.33890/innova.v1.n2.2016.7>

Hernández Fernández, M., Martín González, I., y Plasencia Concepción, D. (2008).

*Dietoterapia*. Editorial Ciencias Médicas.

Holm, T., Maier, A., Wicks, P., Lang, D., Linke, P., Munch, C., Steinfurth, L., Meyer, R., y Meyer, T. (2013). Severe Loss of Appetite in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: Online Self-Assessment Study. *PubMed*.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3632382/>

Instituto Nacional Del Cáncer. (s. f.). Definición terapia nutricional. *Instituto Nacional del Cancer*. <https://www.cancer.gov/espanol/publicaciones/diccionarios/diccionario-cancer/def/terapia-nutricional-medica>

Jackson, C., Benstead, T., & Doucette, S. (2016). Correlating factors in the recommendation of feeding tubes in the nutritional management of amyotrophic lateral sclerosis.

*EBSCO*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

Jankovska, N., y Matej, R. (2021). Molecular Pathology of ALS: What We Currently Know and What Important Information Is Still Missing. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

Jensen, G., Compher, C., D, R., CNSC, LDN, FADA, Sullivan, D., y Mullin, G. (2013).

Recognizing Malnutrition in Adults. Definitions and Characteristics, Screening, Assessment, and Team Approach. *PubMed* 37, 1-6.

<https://doi.org/10.1177/0148607113492338>

Jesus, P., Massoulard, A., Marin, B., Nicol, M., Laplagne, O., Baptise, A., Gindre, L., Couratier, P., Fraysse, J. L., y Desport, J.-C. (2012). First assessment at home of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients by a nutrition network in the French region of Limousin. *EBSCO*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

- Kellogg, J., Bottman, L., Arra, E. J., Selkirk, S. M., y Kozlowski, F. (2018). Nutrition management methods effective in increasing weight, survival time and functional status in ALS patients: A systematic review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(1-2), 7-11.  
<https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1360355>
- Korner, S., Hendricks, M., Kollewe, K., Zapf, A., Dengler, R., Silani, V., y Petri, S. (2013). Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): Impact on quality of life and therapeutic options. *PubMed*.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3717067/>
- Lillo, P., Matamala, J. M., Valenzuela, D., Verdugo, R., Castillo, J. L., Ibañez, A., y Slachevsky, A. (2014). Manifestaciones neuropsiquiátricas y cognitivas en demencia frontotemporal y esclerosis lateral amiotrófica: Dos polos de una entidad común. *Scielo* [https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0034-98872014000700007&script=sci\\_arttext&tlng=p](https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?pid=S0034-98872014000700007&script=sci_arttext&tlng=p)
- Liu, M. S., Cui, L. Y., y Fan, D. S. (2013). Age at onset of amyotrophic lateral sclerosis in China. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/ane.12157>
- López, J. J., Ballesteros, M. D., Vázquez, F., Vidal, A., Calleja, A., y Cano, I. (2011). Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Scielo*. [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112011000300013](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112011000300013)
- López-Gómez, J. J., Ballesteros-Pomar, M. D., Torres-Torres, B., De la Maza, B. P., Penacho-Lázaro, M. Á., Palacio-Mures, J. M., Abreu-Padín, C., López-Guzmán, A., y De Luis-

- Román, D. A. (2021). Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (als) and its influence on survival: Using glim criteria. *Clinical Nutrition*, 40(1), 237-244. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2020.05.014>
- López-Gómez, J. J., y De Luis-Román, D. A. (2019). Soporte nutricional en el paciente con esclerosis lateral amiotrófica: Una revisión sistemática. *NUTRICION CLINICA EN MEDICINA*, 1, 53-71. <https://doi.org/10.7400/NCM.2019.13.1.5073>
- Marin, B., Desport, J. C., Kajeu, P., Jesus, P., Nicolaud, B., Nicol, M., Preux, P. M., y Couratier, P. (2011). Alteration of nutritional status at diagnosis is a prognostic factor for survival of amyotrophic lateral sclerosis patients. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 82(6), 628-634. <https://doi.org/10.1136/jnnp.2010.211474>
- McCombe, P. A., y Henderson, R. D. (2010). Effects of gender in amyotrophic lateral sclerosis. *Gender Medicine, PubMed* 7(6), 557–570. doi:10.1016/j.genm.2010.11.010
- Méndez-Sánchez, I. M., López-Vega, M. C., y Pérez-Aisa, Á. (2017). DISFAGIA OROFARÍNGEA. ALGORITMO Y TÉCNICAS DIAGNÓSTICAS. *Revista andaluza de patología digestiva*, 40(3), 132-140.
- Millsop, J. W., Wang, E. A., y Fazel, N. (2017). Etiology, evaluation, and management of xerostomia. *Clinics in Dermatology*, 35(5), 468-476. <https://doi.org/10.1016/j.clindermatol.2017.06.010>
- Mitsumoto, H., Davidson, M., Moore, D., Gad, M., Brandis, M., y Ringel, S. (2003). Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) in patients with ALS and bulbar dysfunction: Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders: Vol 4, No 3. *Taylor & Francis Online*. <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/14660820310011728>
- Muñoz, A. M. (2006). LA ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA. 70.

- Muñoz, S. A., y Labari, E. P. (2017). ¿Qué sabemos de la esclerosis lateral amiotrófica? *FMC - Formación Médica Continuada en Atención Primaria*, 24(4), 180-188.  
<https://doi.org/10.1016/j.fmc.2016.11.005>
- Nicklander, S., Veas, L., Barrera, C., Fuentes, F., Chiappini, G., y Marshall, M. (2017). Risk factors, hyposalivation and impact of xerostomia on oral health-related quality of life. *Scielo*. <https://www.scielo.br/j/bor/a/Cp3VxfRyYBhVM87DszZ7QFL/?lang=en>
- Norris, S. P., Likanje, M.-F. N., y Andrews, J. A. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: Update on clinical management. *Current Opinion in Neurology*, 33(5), 641-648.  
<https://doi.org/10.1097/WCO.0000000000000864>
- Nunez, G., Santos, C., Grunho, M., y Fonseca, J. (2016). Nutrición enteral por gastrostomía endoscópica en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Scielo*.  
[https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112016000500002](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112016000500002)
- Oramas Díaz, J., Radamés, C., y Vidal Ledo, M. (2015). Revisiones sistemáticas. *Scielo*.  
[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=s0864-21412015000100019](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=s0864-21412015000100019)
- Page, M., McKenzie, J., Bossuyt, P., Boutron, I., Hoffmann, T., Mulrow, C., Shamseer, L., Tetzlaff, J., Akl, E., Brennan, S., Chou, R., Glanville, J., Grimshaw, J., Hróbjartsson, A., Lalu, M., Li, T., Loder, E., Mayo, E., McDonal, S., ... Moher, D. (2020). The PRISMA 2020 statement: An updated guideline for reporting systematic reviews. *PlosMedicine*.  
<https://journals.plos.org/plosmedicine/article?id=10.1371/journal.pmed.1003583>

- Paganoni, S., Deng, J., Jaffa, M., Cudkowicz, M., y Wills, A. (2011). Body mass index, not dyslipidemia, is an independent predictor of survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Scielo* <https://sci-hub.se/https://doi.org/10.1002/mus.22114>
- Pape, J. A., y Grose, J. H. (2020). The effects of diet and sex in amyotrophic lateral sclerosis. *ScienceDirect*. <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0035378720303970>
- Park, Y., Park, J., Kim, Y., Baek, H., y Kim, S. H. (2015). Association between nutritional status and disease severity using the amyotrophic lateral sclerosis (ALS) functional rating scale in ALS patients. *Nutrition*, 31(11-12), 1362-1367.  
<https://doi.org/10.1016/j.nut.2015.05.025>
- Parodi, R. M. (2017). Esclerosis Lateral Amiotrónica-ELA Manejo nutricional. *Revista Especializada de Nutrición (ReNut)*.  
<https://revistarenut.org/index.php/revista/article/view/171/235>
- Pérez-Cruz, E., Barrientos-Jiménez, M., Camacho-Guerra, C. D., Tapia-Gómez, Y., Torres-González, K. O., y Uribe-Quiroz, G. (2017). Problemas nutricionales en pacientes con enfermedades neurológicas. *Rev Hosp Juan Mex.* 11.  
<https://www.medigraphic.com/pdfs/juarez/ju-2017/ju171f.pdf>
- Pena, M., Ravasco, P., Machado, M., Pinto, A., Pinto, S., Rocha, L., Carvalho, M., y Cortez, H. (2012). What is the relevance of percutaneous endoscopic gastrostomy on the survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis? *EBSCO*.  
<https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

- Pflumm, M. (2014). Story: Weighing in on the high fat diet in ALS. ALS therapy development institute. <https://www.als.net/news/Weighing-in-on-the-high-fat-diet-in-ALS/>
- Pierre, J., Fayemendy, P., Marin, B., Nicol, M., Sourisseau, H., Boirie, Y., Walrand, S., Achamrah, N., Coëffier, M., Preux, P.-M., Lautrette, G., Couratier, P., y Desport, J.-C. (2020). Increased resting energy expenditure compared with predictive theoretical equations in amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition*, 77, 110805. <https://doi.org/10.1016/j.nut.2020.110805>
- Piquet, M. A. (2006). [Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis]—PubMed. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17128108/>
- Prado, R. A., Arenas, H., y Arenas, D. (2012). *Nutricion enteral y parenteral* (McGRAW-HILL INTERAMERICANA EDITORES S,A, Vol. 2). Subsidiary of the Mcgrwan-hill Companies, Inc.
- Prior, I., Herrera, A., Tenorio, C., Molina, M. J., Calañas, A., Manzano, G., y Galvez, M. A. (2014). Gastrostomía endoscópica percutánea en esclerosis lateral amiotrófica: Experiencia en un hospital de tercer nivel. *Scielo*. [https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0212-16112014001300013](https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-16112014001300013)
- ProGas. (2015). Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): A prospective cohort study. *PubMed*. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4578147/>

- Ramirez, D. (2019). CCSS apuesta a mejorar diagnóstico de ELA en Costa Rica| Noticias. *CCSS NOTICIAS*. [https://www.ccss.sa.cr/noticias/servicios\\_noticia?ccss-apuesta-a-mejorar-diagnostico-de-ela-en-costa-rica](https://www.ccss.sa.cr/noticias/servicios_noticia?ccss-apuesta-a-mejorar-diagnostico-de-ela-en-costa-rica)
- Riancho, J., Ruiz, M., Gonzalo, I., y Berciano, J. (2019). ¿Por qué degeneran las motoneuronas? Actualización en la patogenia de la esclerosis lateral amiotrófica. *ScienceDirect*.  
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485316000025>
- Rodriguez, F. J., Oreja, C., Sanz, I., San Jose, B., Recuerda, A., Gomez, M., Arpa, J., y Diez, E. (2011). Evolución de pacientes con esclerosis lateral amiotrófica atendidos en una unidad multidisciplinar. *ScienceDirect*.  
<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213485311000491>
- Rodriguez, M. N., Vaamonde, P., González, T., Quintana, A., y González, M. J. (2018). Disfagia orofaríngea: Actualización y manejo en poblaciones específicas. *ResearchGate*.288.  
[https://www.researchgate.net/publication/329197843\\_Disfagia\\_orofaringea\\_Actualizacion\\_y\\_manejo\\_en\\_poblaciones\\_especificas](https://www.researchgate.net/publication/329197843_Disfagia_orofaringea_Actualizacion_y_manejo_en_poblaciones_especificas)
- Romero, A., y Bonet, R. (2009). Revisión del manejo dietético y nutricional de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Revista Española de Nutrición Humana y Dietética*.  
<https://www.elsevier.es/es-revista-revista-espanola-nutricion-humana-dietetica-283-articulo-revision-del-manejo-dietetico-nutricional-13138221>
- Roos, E., Mariosa, D., Ingre, C., Lundholm, C., Wirdefeldt, K., Roos, P., y Fang, F. (2016). Depression in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*.  
<https://n.neurology.org/content/86/24/2271.short>

- Ruiz, S. (2019). EL TRABAJO SOCIAL EN LA INTERVENCIÓN DE LA ELA. *Universidad de Jaén*. <http://tauja.ujaen.es/handle/10953.1/12888>
- Sánchez, H. (2019). Diferencias en el estudio de dos fórmulas enterales hipercalóricas en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica (ELA) portadores de gastrostomía endoscópica percutánea (PEG). *Universidad de Valladolid*. <https://uvadoc.uva.es/handle/10324/36457>
- Sánchez Sánchez, A. B., y Planells del Pozo, E. M. (2018). Necesidad de una evaluación e intervención en esclerosis lateral amiotrófica. *Revista de Logopedia, Foniatría y Audiología*, 38(4), 174-183. <https://doi.org/10.1016/j.rlfa.2018.06.007>
- Serra, M., y Serra, M. A. (2019). Sobrevida en pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica. *Scielo*. [http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1729-519X2019000400607&script=sci\\_arttext&tlng=en](http://scielo.sld.cu/scielo.php?pid=S1729-519X2019000400607&script=sci_arttext&tlng=en)
- Shoesmith, C., Abrahao, A., Benstead, T., Chum, M., Dupre, N., Izenberg, A., Johnston, W., Kalra, S., Leddin, D., O Connell, C., Schellenberg, K., Tandon, A., y Zinman, L. (2020). Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis. *EBSCO*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>
- Spataro, R., Ficano, L., Piccoli, F., y La Bella, V. (2011). Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: Effect on survival. *ScienceDirect*. <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022510X11000712>
- Stuani Franzosi, O., Delfino von Frankenberg, A., Loss, S. H., Silva Leite Nunes, D., y Rios Vieira, S. R. (2017). Underfeeding versus full enteral feeding in critically ill patients

- with acute respiratory failure: A systematic review with meta-analysis of randomized controlled trials. *Nutrición Hospitalaria*, 34(1), 19. <https://doi.org/10.20960/nh.443>
- Sznajder, J., Ślefarska-Wasilęwska, M., y Klek, S. (2016). The influence of the initial state of nutrition on the lifespan of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) during home enteral nutrition. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>
- Tanenbaum, B., Taft, J., Forsheew, D., Hucks, M., Larson, M., Pattinson, A., Danowski, L., McCloskey, K., y Lehle, J. (2013). *A guide for people with ALS, families and friends*. 20.
- Tefera, T., y Borges, K. (2017). *Frontiers | Metabolic Dysfunctions in Amyotrophic Lateral Sclerosis Pathogenesis and Potential Metabolic Treatments. Neuroscience*. <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnins.2016.00611/full>
- Traynor, B., Alexander, M., Corr, B., Frost, E., y Hardiman, O. (2003). Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: A population based study, 1996-2000. *PubMed*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12933930/>
- Vandoorne, T., De Bock, K., y Van Den Bosch, L. (2018). Energy metabolism in ALS: an underappreciated opportunity? *SpringerLink*. <https://link.springer.com/article/10.1007/s00401-018-1835-x>
- Verschueren, A., Monnier, A., Attarian, S., Lardillier, D., y Pouget, J. (2009). Enteral and parenteral nutrition in the later stages of ALS: An observational study. *EBSCO*. <https://uh.remotexs.xyz/es/user/login>

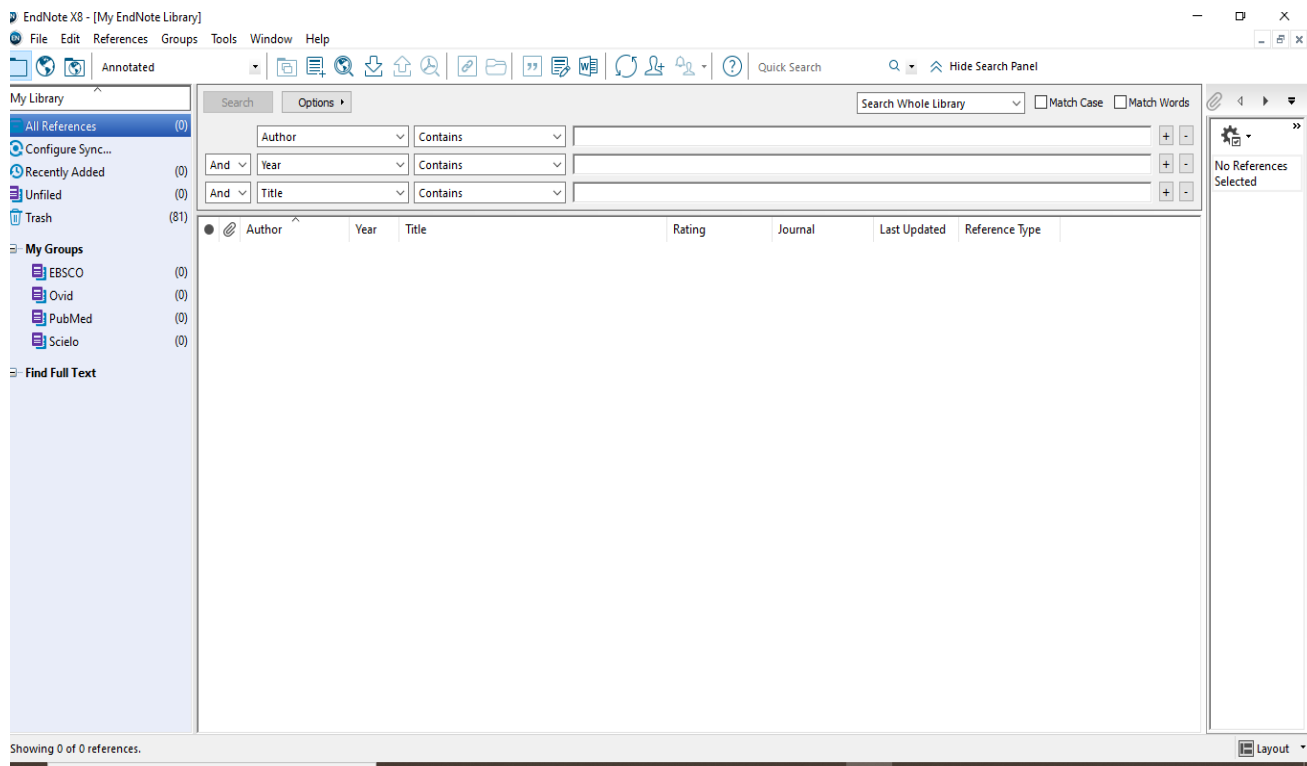
- Wills, A.-M., Hubbard, J., Macklin, E. A., Glass, J., Tandan, R., Simpson, E. P., Brooks, B., Gelinias, D., Mitsumoto, H., Mozaffar, T., Hanes, G. P., Ladha, S. S., Heiman-Patterson, T., Katz, J., Lou, J.-S., Mahoney, K., Grasso, D., Lawson, R., Yu, H., y Cudkowicz, M. (2014). Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *The Lancet*, 383(9934), 2065-2072. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(14\)60222-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(14)60222-1)
- Wills, A.-M., Garry, J., Hubbard, J., Mezoian, T., Breen, C., Ortiz, C., Nalipinski, P., Sullivan, S., Berry, J., Cudkowicz, M., Paganoni, S., Chan, J., y Macklin, E. A. (2019). Nutritional counseling with or without mobile health technology: A randomized open-label standard-of-care-controlled trial in ALS. *PubMed*.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6540456/>
- Zapata, C. H., Dáger, E. F., Solano, J. M., y Ahunca, L. F. (2016). Esclerosis lateral amiotrófica: Actualización. *Scielo*.  
[http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0121-07932016000200008](http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-07932016000200008)
- Zhang, L., Sanders, L., y Fraser, R. (2012). Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease. *PubMed*.  
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3508641/>
- Zoccolella, S., Capozzo, R., Quaranta, V., Castellana, G., Marra, L., Liotino, V., Giorgio, V., Simone, I., Resta, O., Piccinnini, M., Tortelli, R., y Logroscino, G. (2021). Reduction of Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP) as an Early Indicator of the Need of Enteral

Nutrition in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *PubMed*.

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8392198/>

## **ANEXOS**

## ANEXO 1. SOFTWARE ENDNOTE X9





## ANEXO 4. TABLA DE RESULTADOS

N Artículo	Título	Plataforma	Autor y Año	Sujetos	Resultados
1	Hypercaloric enteral nutrition in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a randomized double-blind placebo-controlled trial	PubMed	Wills et al., 2014	20 pacientes	<p><b>Factores sociodemográficos</b> 20 pacientes de los cuales 13 eran hombres y 11 eran mujeres con un promedio de edad entre los 57 a los 64 años.</p> <p><b>Casualidades clínicas</b> Dentro del estudio se observó que todos los pacientes presentaban disfagia adquirida por la enfermedad del ELA.</p> <p><b>Tipo de ELA</b> No se tienen números exactos sin embargo se sabe que 3 pacientes padecían de ELA bulbar.</p> <p><b>Manejo nutricional</b> Los pacientes presentaban un IMC entre 18,99 a 26 kg/mts<sup>2</sup> lo cual se traduce a un estado nutricional Normal y con sobrepeso.</p> <p>Ninguno de ellos se encontraba bajo suplementación.</p> <p>Dentro del tipo de dietas es necesario indicar que las calorías impuestas a los pacientes fueron obtenidas mediante calorimetría indirecta tomando en cuenta actividad física en la que se encontraban los pacientes en el momento del ELA. Para ellos decidieron que 7 de los participantes mantendrían una dieta control, 9 una dieta hipercalórica y una dieta</p>

como problemas gastrointestinales a comparación de aquellos que mantenían una dieta hipercalórica alta en carbohidratos que durante el proceso no tuvieron ningún inconveniente a nivel nutricional, al igual que se demuestra que este tipo de dietas a como se creía no inducen a que los pacientes padezcan de diabetes según los niveles de glucosa en sangre.

Al mismo tiempo cabe destacar que aquellos pacientes con dieta control aumentaron solamente 0,11 kg al mes, mientras que aquellos con dietas hipercalóricas 0,39 kg/mes y por último aquellos con dietas altas en grasas 0,45 kg/mes lo cual indica una ventaja ya que se sabe que los pacientes con ELA tienden a disminuir de peso durante el progreso de la enfermedad por lo cual se es necesario un respaldo nutricional.

**Soporte nutricional**

Los pacientes mantenían nutrición enteral por medio de PEG sin embargo también consumían alimentos por vía oral.

**ANEXO 5. GLOSARIO Y ABREVIATURAS UTILIZADAS**

ELA: Esclerosis lateral amiotrófica

IMC: Índice de masa corporal

SGA: Subjective global assessment (Evaluación global subjetiva)

GLIM: Iniciativa liderazgo global en desnutrición

PEG: Gastrostomía endoscópica percutánea

SNG: Sonda naso gástrica

UCR: Universidad de Costa Rica

UNA: Universidad nacional

IDESPO: Instituto de estudio sociales en población

CCSS: Caja costarricense de seguro social

ARN: Ácido ribonucleico

ESPEN: European Society for Parenteral and Enteral Nutrition

TMB: Tasa metabólica basal

GEP: Gasto energético en reposo

ALSFRS-R: Amyotrophic Lateral Sclerosis Rating Scale

## ANEXO 6. DECLARACIÓN JURADA

## DECLARACIÓN JURADA

Yo Valeria María Castro González, mayor de edad, portador de la cédula de identidad número 4-0289-0064 egresado de la carrera de Nutrición de la Universidad Hispanoamericana, hago constar por medio de éste acto y debidamente apercibido y entendido de las penas y consecuencias con las que se castiga en el Código Penal el delito de perjurio, ante quienes se constituyen en el Tribunal Examinador de mi trabajo de tesis para optar por el título de Licenciatura en nutrición, juro solemnemente que mi trabajo de investigación titulado: Importancia del manejo y soporte nutricional en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica: una revisión sistemática Mayo - Enero del 2022 es una obra original que ha respetado todo lo preceptuado por las Leyes Penales, así como la Ley de Derecho de Autor y Derecho Conexos número 6683 del 14 de octubre de 1982 y sus reformas, publicada en la Gaceta número 226 del 25 de noviembre de 1982; incluyendo el numeral 70 de dicha ley que advierte; artículo 70. Es permitido citar a un autor, transcribiendo los pasajes pertinentes siempre que éstos no sean tantos y seguidos, que puedan considerarse como una producción simulada y sustancial, que redunde en perjuicio del autor de la obra original. Asimismo, quedo advertido que la Universidad se reserva el derecho de protocolizar este documento ante Notario Público.

En fe de lo anterior, firmo en la ciudad de San José, a los 2 días del mes de Noviembre del año dos mil 21.

Valeria

Firma del estudiante

Cédula: 4-0289-0064

## ANEXO 7. CARTAS DE APROBACIÓN

Heredia 2 de noviembre, 2021

**Departamento de registro**

**Carrera de Nutrición**

**Universidad Hispanoamericana**

Estimados señores:

La estudiante Valeria Castro González, cédula de identidad número 402890064, me ha presentado, para efectos de revisión y aprobación, el trabajo de investigación denominado **IMPORTANCIA DEL MANEJO Y SOPORTE NUTRICIONAL EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: UNA REVISIÓN SISTEMICA, MAYO-ENERO DEL 2022**, el cual ha elaborado para optar por el grado académico de Licenciatura en Nutrición.

He verificado que se han incluido las observaciones y hecho las correcciones indicadas, durante el proceso de tutoría y he evaluado los aspectos relativos a la elaboración del problema, objetivos, justificación: antecedentes, marco teórico, marco metodológico, tabulación, análisis de datos, conclusiones y recomendaciones

Los resultados obtenidos por el postulante implican la siguiente calificación

a)	Originalidad del tema	10	<b>10</b>
b)	Cumplimiento de entrega de avances	20	<b>20</b>
c)	Coherencia entre los objetivos, los instrumentos aplicados y los resultados de la investigación	30	<b>30</b>
d)	Relevancia de las conclusiones y recomendaciones	20	<b>20</b>
e)	Calidad, detalle del marco teórico	20	<b>20</b>
	<b>TOTAL</b>		<b>100</b>

Por consiguiente, se avala el traslado de la tesis al proceso de lectura

Atentamente,

**Lic. Andrea Calvo Castillo.**

**1-1532-0053**

**CNP: 2906-20.**



Cartago 12 de noviembre, 2021

**Departamento de registro**

**Carrera de Nutrición**

**Universidad Hispanoamericana**

Estimados señores:

La estudiante Valeria María Castro González, cédula de identidad número 4-0289-0064, me ha presentado, para efectos de revisión y aprobación, el trabajo de investigación denominado "IIMPORTANCIA DEL MANEJO Y SOPORTE NUTRICIONAL EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA: UNA REVISIÓN SISTÉMICA MAYO – ENERO 2022" el cual ha elaborado para optar por el grado de licenciatura en nutrición humana.

He revisado y he hecho las observaciones relativas al contenido analizado, particularmente, lo relativo a la coherencia entre el marco teórico y el análisis de datos; la consistencia de los datos recopilados y, la coherencia entre estos y las conclusiones; asimismo, la aplicabilidad y originalidad de las recomendaciones, en términos de aporte de la investigación. He verificado que se han hecho las modificaciones correspondientes a las observaciones indicadas.

Por consiguiente, este trabajo tiene una nota 100 por lo que cuenta con mi aval para ser presentado en defensa pública. Atentamente



**Licda. Patricia Salazar Chinchilla, cédula 1-1239-0145**

**CPN: 442-10**

**UNIVERSIDAD HISPANOAMERICANA  
CENTRO DE INFORMACION TECNOLOGICO (CENIT)  
CARTA DE AUTORIZACIÓN DE LOS AUTORES PARA LA CONSULTA, LA  
REPRODUCCION PARCIAL O TOTAL Y PUBLICACIÓN ELECTRÓNICA  
DE LOS TRABAJOS FINALES DE GRADUACION**

San José, 2021

Señores:  
Universidad Hispanoamericana  
Centro de Información Tecnológico (CENIT)

Estimados Señores:

El suscrito (a) Valeria María Castro Gonzalez con número de identificación 402890064 autor (a) del trabajo de graduación titulado IMPORTANCIA DEL MANEJO Y SOPORTE NUTRICIONAL EN LOS PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTROFICA: UNA REVISION SISTEMÁTICA, MAYOENERO DEL 2022 presentado y aprobado en el año 2021 como requisito para optar por el título de Licenciatura en nutrición; SI autorizo al Centro de Información Tecnológico (CENIT) para que con fines académicos, muestre a la comunidad universitaria la producción intelectual contenida en este documento.

De conformidad con lo establecido en la Ley sobre Derechos de Autor y Derechos Conexos N° 6683, Asamblea Legislativa de la República de Costa Rica.

Cordialmente,

Valeria G. Castro Gonzalez 402890064

Firma y Documento de Identidad