

**REGISTRO DE PACIENTES CON ESCLEROSIS LATERAL AMIOTRÓFICA (ELA) Y  
OTRAS ENFERMEDADES DE MOTONEURONA PARA VALORAR EL EFECTO,  
CALIDAD Y UTILIDAD DEL SOPORTE NUTRICIONAL EN HOSPITALES DE LA  
SANIDAD DE CASTILLA Y LEÓN (SACYL).**

**RESUMEN**

*Justificación:* La ELA es una enfermedad neurológica degenerativa que se produce por una alteración de las neuronas de la vía piramidal. En nuestro entorno la incidencia es 1/100.000 habitantes/año y la prevalencia de 3,5/100.000 habitantes. La malnutrición es un factor pronóstico independiente de supervivencia. Su prevalencia se sitúa entre el 10-55%. Por tanto, es muy importante la evaluación nutricional temprana y la elección de la vía de alimentación.

*Objetivos:* El objetivo principal del estudio es realizar un registro del estado nutricional de los pacientes con ELA; así como la influencia del soporte nutricional en los distintos hospitales del SACYL (Sistema Sanidad Pública Castilla y León).

*Metodología:* Se realizará una anamnesis exhaustiva de los datos de filiación, antecedentes personales, evolución de la enfermedad e historia nutricional. Se realizará una antropometría, bioimpedanciometría y dos test de calidad de vida específicos (ALSFRS-R y ALSAQ-40). Se solicitará analítica con parámetros nutricionales. Se registrará el tratamiento médico y nutricional que se prescriba en la consulta. Se irán tomando registros de la evolución de los parámetros medidos cada seis meses. Los datos se registrarán desde cada Centro en una plataforma web creada a tal efecto en la página del Centro de Investigación en Endocrinología y Nutrición de la Facultad de Medicina de Valladolid ([www.ienva.org](http://www.ienva.org)), según LOPD 3/2018. Con los datos obtenidos se realizará un análisis estadístico descriptivo de prevalencia y situación nutricional de los pacientes. Se realizará un análisis estadístico inferencial, para evaluar la evolución de la enfermedad, así como el efecto del soporte nutricional sobre las variables de desenlace propuestas (peso, composición corporal, calidad de vida, complicaciones de la enfermedad y supervivencia).

## INTRODUCCIÓN Y JUSTIFICACIÓN

En Europa la mediana de incidencia de ELA entre los distintos estudios es 2,08 (1,47-2,43) por 100.000 habitantes/año y la mediana de prevalencia es 5,4 (4,06-7,80) por 100.000 habitantes. En nuestro entorno la incidencia es 1 caso por 100.000 habitantes/año y la prevalencia de 3,5 casos por 100.000 habitantes. La media de edad de inicio de los síntomas es 61,8 (DE 3,8 años) y la media de edad de diagnóstico es 64,4 (DE 2,9) años.

La malnutrición es un factor pronóstico independiente de supervivencia en la ELA. Su prevalencia se sitúa entre el 10-55%. Se caracteriza por una pérdida de peso en relación con la disminución de la ingesta: por la disfagia, anorexia, trastornos gastrointestinales o por debilidad en la extremidad superior; y, por otra parte, un aumento de los requerimientos energéticos por un hipercatabolismo paradójico.

La valoración nutricional en este tipo de pacientes es importante para: a) categorizar la situación nutricional del paciente y el riesgo de padecer complicaciones en relación con la misma; b) monitorizar la evolución del paciente en relación con la intervención nutricional y la propia progresión de la enfermedad; c) detectar la aparición de disfagia lo más tempranamente posible; d) conocer la calidad de vida del paciente y la influencia de la nutrición sobre la misma.

Se ha observado que la inclusión de los pacientes con ELA en un protocolo de soporte nutricional conlleva un aumento de la supervivencia con cierta ventaja en aquellos que lo inician precozmente.

En un estudio previo realizado en tres centros de nuestra comunidad se observó que la mediana de retraso entre el diagnóstico y la derivación a la Consultas de Nutrición fue de 10,5 (1-25.2) meses; siendo mayor en la ELA de inicio espinal (12 (2,5.42,5) meses). Estos pacientes con inicio espinal tenían un peor estado nutricional, probablemente en relación con esta demora en la atención.

El inicio del registro de pacientes con este tipo de enfermedades es muy importante porque:

- a) Es una enfermedad con un componente nutricional muy importante por lo que en uno u otro estadio de la enfermedad deberíamos valorar y tratar a todos los pacientes. La implantación en los hospitales de este protocolo actuará como una búsqueda activa de este tipo de pacientes.
- b) No existe una estimación adecuada del impacto de esta enfermedad en nuestra Comunidad Autónoma, esto serviría para poder conocerla.
- c) Tienen una baja incidencia y prevalencia, además de mucha heterogeneidad en su inicio y evolución. En un único hospital no se pueden obtener suficientes casos para

valorar la evolución de los pacientes de una manera significativa. Es necesario reunir casos en áreas más grandes para poder crear evidencia que nos pueda ayudar a avanzar en un futuro hacia el conocimiento de la misma y que podamos influir en su evolución.

Este estudio es la extensión de un estudio en desarrollo iniciado en julio de 2016 a través de una beca de investigación de la Gerencia Regional de Salud de Castilla y León.

## HIPÓTESIS Y OBJETIVOS

**HIPÓTESIS:** La detección precoz de desnutrición y la intervención nutricional temprana sobre ella puede mejorar el pronóstico y la calidad de vida en los pacientes con Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).

### **OBJETIVOS PRIMARIOS**

- Valorar el estado nutricional al inicio del seguimiento en la consulta de nutrición de los pacientes con enfermedad de motoneurona en Castilla y León.
- Valorar la evolución de la situación nutricional en los pacientes con enfermedad de motoneurona en Castilla y León.
- Evaluar la influencia de las distintas medidas terapéuticas nutricionales en la evolución de la enfermedad y sus complicaciones.

### **OBJETIVOS SECUNDARIOS**

- Conocer los tiempos de demora entre el inicio de los síntomas, diagnóstico y valoración por parte de los servicios que controlan las complicaciones (rehabilitación, neumología, endocrinología y nutrición...).
- Caracterizar las distintas complicaciones relacionadas con la enfermedad y con las distintas medidas terapéuticas.

## MATERIAL Y MÉTODOS

### **METODOLOGÍA**

Se ha diseñado como un estudio observacional longitudinal en distintos cortes: inicial y evolutivo anual.

Tras la firma del consentimiento informado y la inclusión de paciente en el estudio se realizará una anamnesis exhaustiva sobre datos de filiación, antecedentes personales, evolución de la enfermedad e historia nutricional. Se realizará una antropometría, bioimpedanciometría y un test de calidad de vida específico (ALSFRS-R). Se solicitará analítica con parámetros nutricionales. Se registrará el tratamiento médico y nutricional que se prescriba en la consulta. Se irán tomando registros de la evolución de los parámetros medidos cada año. Los datos se registrarán desde cada centro en una plataforma web creada a tal efecto en la página del Centro de Investigación en Endocrinología y Nutrición ([www.ienva.org](http://www.ienva.org)), cumpliendo la Ley de Protección de datos LOPD 3/2018.

Se incluirán en el estudio aquellos pacientes remitidos a consulta de Nutrición clínica con diagnóstico de enfermedad de motoneurona y se registren en la base de datos realizada a tal efecto.

Con los datos obtenidos se realizará un análisis estadístico descriptivo de prevalencia y situación nutricional de los pacientes. Posteriormente se realizará un análisis estadístico inferencial univariante y multivariante, para evaluar la evolución de la enfermedad así como el efecto del soporte nutricional sobre las variables de desenlace propuestas (peso, composición corporal, puntuación tests de calidad de vida, complicaciones de la enfermedad y supervivencia).

Las principales limitaciones de este estudio son:

- La baja prevalencia de la enfermedad hace que se necesite una gran población de referencia para tener un tamaño muestral adecuado.
- La sensibilidad hacia el soporte nutricional en este tipo de pacientes no es el mismo en todos los centros por lo tanto la recepción de pacientes es diferente en los distintos hospitales.
- Los pacientes con esta enfermedad tienen distintos tipos de evolución por tanto la progresión y la influencia de la nutrición en la misma será heterogénea.
- Algunas de las variables no podrán ser medidas en los pacientes dependiendo de la situación del paciente y de la fase de la enfermedad.

## PLANIFICACIÓN

### **ENERO-MAYO 2020:**

- 1) Revisión bibliográfica, diseño de bases de datos.
- 2) Puesta a punto de la base de datos.

### **JUNIO 2020-JUNIO 2025:**

- 1) Inicio de inclusión de pacientes.
- 2) Calibración de encuesta nutricional y valoración antropométrica en tiempo basal y anualmente.
- 3) Tabulación de los datos.

### **JULIO 2025-DICIEMBRE 2025:**

- 1) Verificación de bases de datos.
- 2) Nueva búsqueda bibliográfica de actualización (MEDLINE, EMBASE).
- 3) Realización de estadística.
- 4) Elaboración de conclusiones y discusión de resultados.
- 5) Redacción de memoria y presentación de resultados en comunicaciones orales de diferentes congresos nacionales e internacionales.

## BIBLIOGRAFÍA

1. ProGas Study Group. Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective study. *Lancet Neurol* 2015; 14:702-9
2. Andrews J. Amyotrophic lateral sclerosis: clinical management and research update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2009; 9 (1): 59-68.
3. Gallo V, Wark PA, Jenab M. Prediagnostic body fat and risk of death from amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology* 2013; 80: 829-838
4. Czell D, Bauer M, Biniek J. Outcomes of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy Tube Insertion in Respiratory Impaired Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients Under Noninvasive Ventilation. *Resp Care* 2013; 58: 838-844.
5. Korner S, Hendricks M, Kolleve K- Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): impact on quality of life and therapeutic options. *BMC Neurol* 2013; 13: 84
6. Cleide C, Stanich P, Almeida C. Nutritional care in motor neurone disease/ amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neuropsiquiatr* 2014; 72(2): 157-163
7. Chiò A, Logroscino G, Traynor BJ. Global Epidemiology of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review of the Published Literature. *Neuroepidemiology* 2013; 41:118-130.
8. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD. EFSN guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012; 19:360-375
9. Kasarskis E, Mendiondo MS, Matthews DE. Estimating daily expenditure in individuals with lateral sclerosis
10. Lopez-Gomez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Vázquez-Sánchez F. Efecto del soporte nutricional sobre la supervivencia en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica. *Nutr Hosp* 2011; 26(3): 515-521
11. Katzberg HD, Benatar M. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2011; 19
12. Dorst J, Dupuis L, Petri S, Kolleve K, Abdulla S, Wolf J et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *J Neurol* 2015; 262(4): 849-58.