

Atención clínica, toma de decisiones y soporte nutricional en pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Clinical care, decision making and nutritional support in patients with amyotrophic lateral sclerosis

Carmona Espinazo, Fernando; Perteguer Huertas, Inmaculada; Alarcón Manoja, María; García Polo, Cayo; Ángel Moya Molina, Miguel; González Moreno, Félix

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

Recibido: 4/agosto/2015. Aceptado: 27/noviembre/2015.

RESUMEN

Introducción: En los pacientes afectados de Esclerosis Lateral Amiotrófica, es indispensable ofertar una adecuada información, que conlleve una acertada toma de decisiones, debido a las situaciones de alta complejidad que presentan durante su enfermedad. Con esta idea de fondo, se creó en nuestro Hospital Universitario Puerta del Mar de Cádiz un equipo interdisciplinar e interniveles para la atención de pacientes con esta entidad.

Objetivos: Comparar variables relacionadas con la evolución clínica y la de toma de decisiones antes y después de la creación del equipo.

Material y Método: Estudio descriptivo, observacional. Se comparan variables, pre y post intervención, destacando: sintomatología que motiva la consulta o el ingreso, episodios de atención en el hospital, interconsultas a profesionales, registro en la historia clínica de

haber proporcionado información sobre la posibilidad de expresar la Voluntad Vital Anticipada y/o la existencia de la misma, soporte nutricional recibido.

Resultados: Se obtuvieron 15 pacientes en el primer grupo y 13 en el segundo. Existe mejora en los porcentajes obtenidos en todas las variables, destacando el registro de voluntades vitales, toma de decisiones y soporte nutricional.

Discusión-Conclusiones: La creación de un equipo interdisciplinar que hace partícipe al paciente de todo su proceso, además de asegurar una adecuada toma de decisiones por parte del paciente, conlleva la mejora de los resultados de indicadores clínicos.

PALABRAS CLAVE

Esclerosis Lateral Amiotrófica, Voluntades Vitales, Equipo Multidisciplinar, Nutrición.

ABSTRACT

Background: In cases of ALS, due to the highly complex situations arising during the disease, it is essential to provide adequate information to the patient, so they can make suitable decisions concerning quality

Correspondencia:
Fernando Carmona Espinazo
fercares@ono.com

of life and symptom management over the course of their disease. To this end, an interdisciplinary and inter-level team has been created in the Hospital Universitario Puerta del Mar of Cádiz to provide the best care for people living with ALS.

Objectives: Compare variables related to the clinical outcome and decision-making before and after the creation of the team.

Methods: Descriptive and observational study. Variables under evaluation were compared pre- and post- intervention, including: symptoms at the admission or consultation stages, care taking episodes in the hospital, interdepartmental clinical issues, entries in the medical record of existence or prospect of completing the advance health care directive, decision-making and nutritional support.

Result: For sake of comparison, two groups were formed, the first one was made of 15, whereas the second one composed of 13 patients. There was a significant improvement in all the variables under study. It is especially remarkable the advance in the living will records, decision-making and nutritional support.

Discussion-Conclusion: The creation of an interdisciplinary team capable of engaging the patient of ALS in the clinical issues and symptom management over the course of the disease, not only ensures an adequate decision-making by the patient, but improves the results of the corresponding clinical indicators.

KEYWORDS

Amyotrophic Lateral Sclerosis, Vital Registration Wills, Multidisciplinary team, Nutrition.

LISTADO ABREVIATURAS

ELA: Esclerosis Lateral Amiotrófica.

HUPM: Hospital Universitario Puerta del Mar.

SV: Soporte Ventilatorio.

PEG: Gastrostomía Percutánea Endoscópica.

SNG: Sonda Nasogástrica.

PAVV: Planificación anticipada voluntades vitales.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA), es una enfermedad neurológica progresiva, invariablemente fatal

que ocasiona debilidad con un rango amplio de discapacidades. La mayoría de las personas con ELA mueren de fallo respiratorio en un plazo aproximado de 2 a 5 años, sin deterioro de la mente, personalidad, inteligencia o memoria de la persona¹. Tampoco afecta a los sentidos ni al control de esfínteres, ni a la musculatura ocular. En esta enfermedad, como sabemos, existe una afectación de las neuronas motoras, produciendo debilidad y posteriormente parálisis del músculo estriado. Para su adecuado manejo, la Federación Mundial de Neurología elaboró un documento de consenso; el Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of ALS. Según este documento, para llegar al diagnóstico de ELA debe existir: signos de degeneración de motoneurona inferior por clínica, electromiograma o neuropatología, signos de degeneración de motoneurona superior por clínica y desarrollo progresivo de los síntomas dentro de la misma región o extensión a otras². Aunque en la variante de ELA bulbar es más frecuente, hasta en el 80% de los pacientes, desarrollarán con el tiempo signos y síntomas de afectación bulbar, fundamentalmente disfagia y disartria³. Existen pocas posibilidades de terapias específicas, por lo que las medidas destinadas a aliviar los síntomas y a mejorar la calidad de la vida de los pacientes deben ser prioritarias. Estas medidas además deben ser impartidas por equipos de profesionales de la salud de diversas disciplinas tanto en domicilio como en el hospital⁴. En este sentido, la Asociación de pacientes ELA Andalucía demanda "una asistencia integral desde el modelo bio-psico-social, desarrollada por equipos funcionales multidisciplinares y con un coordinador que actúe como gestor del caso".

Por tanto, la ELA constituye evidentemente una población compleja en su atención, tanto por la historia natural de la enfermedad, como por la multitud de agentes que se movilizan para su abordaje y la variabilidad de escenarios en los que este se lleva a cabo.

Además en situaciones finales de la enfermedad, el cuidado de estos pacientes plantea problemas éticos importantes y complejos, de ahí que siempre se deba insistir en la necesidad de incidir en la propia voluntad del paciente y su familia en la toma de decisiones⁵, destacando en este punto si cabe el soporte respiratorio y nutricional⁶.

Centrándonos en el aspecto nutricional, son numerosos los estudios que aportan evidencia y consejos sobre los planteamientos a seguir en la nutrición de pacientes diagnosticados de ELA, destacando entre ellos, asegurar un adecuado aporte nutricional, con la complemen-

tación en caso de ser necesario de ayuda externa. Es el caso de de la colocación de sondas PEG. Incluso existen propuestas de dietas hipercalóricas que conlleven un ligero sobrepeso⁷. Hoy día parece claro y no sujeto a discusión que un adecuado soporte nutricional aporta un mejor pronóstico y calidad de vida a nuestros pacientes^{8,9}, aún teniendo en cuenta las posibles complicaciones que pudieran existir en los posibles procedimientos a realizar¹⁰.

Con este planteamiento de fondo, en nuestro hospital universitario Puerta del Mar (HUPM) de Cádiz, se decidió evaluar las necesidades de mejora y la calidad de atención percibida por pacientes y familiares. Para ello, y entre otras acciones, en una primera etapa, procedimos a conocer la situación de estos pacientes en nuestra área sanitaria en los tres últimos años, en una segunda, diseñar una un Plan de Atención específico que incluía la creación de un equipo Interdisciplinar e Interniveles (iniciado en enero de 2009) que garantizará la calidad de la atención prestada durante todo el proceso de atención de su enfermedad. Este equipo estaría formado por un neurólogo, un neumólogo, un internista, un rehabilitador, una enfermera gestora de casos y un psicólogo. En una tercera etapa, identificar los cambios producidos en los pacientes atendidos bajo este nuevo modelo, fundamental.

OBJETIVOS

Conocer en los pacientes diagnosticados de ELA, previamente y tras la creación del equipo, las siguientes variables: sintomatología clínica que motiva el ingreso, frecuentación hospitalaria, número y tipo de profesionales que intervinieron en el proceso de atención hospitalaria, registro en Historia Clínica de haber proporcionado información sobre la posibilidad de expresar la Voluntad Vital Anticipada y/o la existencia de la misma y soporte nutricional que habían requerido. Finalmente, comparar dichas variables antes y después de la creación del equipo.

MÉTODOS

Se trata de un retrospectivo y observacional ya que haremos referencia a las historias clínica de los pacientes diagnosticados (habitualmente por neurología) de ELA, con la peculiaridad de tratarse de una observación en dos grupos (antes y después) en los que se ha creado un nuevo modelo de intervención. Se incluyen por tanto todos los pacientes atendidos con ese diagnós-

tico, sin existir criterios de exclusión. El primer grupo habría recibido la atención habitual hasta la creación del equipo y el segundo la atención y el seguimiento por parte de un equipo interdisciplinar e interniveles. El periodo de tiempo de estudio se inicia en enero de 2006 y concluye en diciembre de 2011. Se obtiene un primer grupo desde el uno de enero de 2006 hasta el 31 de diciembre de 2008 y un segundo grupo desde el uno de enero de 2009 hasta el 31 de diciembre de 2011. Entre los datos recogidos destacamos: a) sintomatología que motiva la consulta o el ingreso; b) episodios de atención en el hospital; c) interconsultas a profesionales; d) registro en la historia clínica de haber proporcionado información sobre la posibilidad de expresar la Voluntad Vital Anticipada y/o la existencia de la misma; e) soporte nutricional recibido.

Revisaremos las historias clínicas de estos pacientes, con realización de hoja de base de datos en formato Word, incluyendo los datos obtenidos en hoja de datos tipo Excel y el tratamiento de estos datos en SPSS 15. Para el análisis estadístico el test utilizado es la prueba de Wilcoxon para datos apareados.

RESULTADOS

En el primer grupo (antes de la creación del equipo), se obtuvieron datos clínicos de 15 pacientes de una edad media de 69,46 años (39-86). Los síntomas motivo de consulta más frecuentes fueron: disartria 14 (93,33%), disfagia 14 (93,33%), todos tenían debilidad muscular (100%) y 7 disnea (46,66%).

El total de episodios o intervenciones que en un año generan en el hospital estos 15 pacientes ha sido de 124, con una media de 8,27 por paciente y con una elevada variabilidad (entre 1 y 19 asistencias en un año), la frecuentación a Urgencias ha sido de 23 visitas, que supone una media de 1,92 por paciente. Total de ingresos en el hospital 23. El total de asistencias en las consultas ha sido de 75 visitas por año, lo que supone una media de cinco consultas por paciente, que en ningún caso se han gestionado como acto único ya que muchas de esta consultas son al servicio de radiodiagnóstico, con diferentes pruebas diagnósticas y no coincide el día de la prueba con los días de consulta. La consulta más visitada es la de Neurología (31), seguida de la de Digestivo (9), Cardiología (9) y Endocrino-Nutrición (6). Solo tres pacientes acudieron a la consulta de Neumología y otros tres pacientes fueron valorados en la consulta de Rehabilitación.

En caso de necesitar ingreso hospitalario, la estancia media fue de 19,14 días, eliminando extremos (1-139) 10,66 días. Durante los ingresos fueron atendidos por una media de 3,8 especialistas médicos diferentes, destacando neurólogos, internistas, nutricionistas, digestivos y neumólogos. De los 15 pacientes solo tres fueron derivados a la Enfermera Gestora de Casos (20%) y la derivación se produce siempre en la fase terminal de la enfermedad.

Fallecieron seis pacientes (40%), todos de insuficiencia respiratoria (100%), requiriendo soporte ventilatorio (SV) con ventilación mecánica no invasiva (VMNI) solo tres casos (20%).

Tuvieron soporte nutricional ocho pacientes (53,33%) de ellos seis PEG y dos sonda nasogástrica (SNG) y como indicábamos anteriormente en seis casos se solicitó la interconsulta con nutricionista para valoración de necesidades. En todos los casos, la colocación de sonda PEG o SNG fue en situaciones avanzadas en las que existía importante incapacidad para la nutrición oral.

Hay datos en la historia clínica de la existencia de registro en la base de datos de Voluntades Vitales anticipadas y/o planificación anticipada (PAVV) en dos pacientes, en tres ocasiones aparecen anotaciones sobre deseos del paciente expresados por su familia, en el resto no hay constancia.

En el segundo grupo (tras el inicio del equipo de atención interdisciplinar) se obtuvieron un total de 13 pacientes con una edad media de 63 años (38-82).

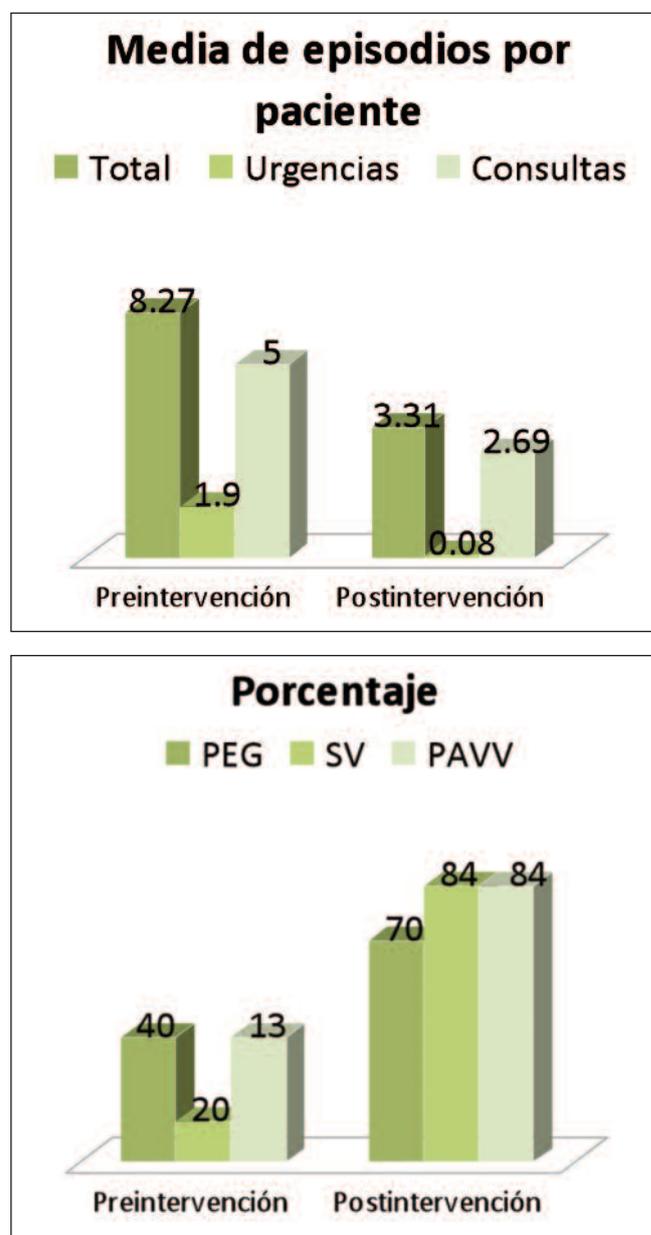
El total de intervenciones hospitalarias fue de 43 con una media de 3,31 por paciente, requiriendo tan sólo en una ocasión la asistencia en urgencias no programada. El número de consultas fue de 35 (media de 2,69), siendo en la mayoría de ocasiones atendidas por el equipo interdisciplinar y en acto único. En caso de necesitar ingreso hospitalario, la estancia media fue de 14 días, eliminando extremos (1-139) 8,55 días. Siendo los síntomas motivo de consulta más frecuentes: disfagia 12 (92,40%) y disnea 8 (60,21%). De igual forma, todos tenían debilidad muscular (100%). En todos los casos de ingreso hospitalario, el paciente fue atendido por los miembros del equipo interdisciplinar, solicitando de forma puntual la colaboración de algún otro facultativo. Soporte ventilatorio con VMNI en 11 casos (84%).

Referente al aspecto nutricional, destacar que el número de pacientes que decidieron soporte nutricional fue de nueve (70%) todos con colocación de PEG. Destacando que fue el motivo más frecuente de ingreso

hospitalario, y todos ellos de forma programada. A la espera de colocación de sonda PEG, en ningún caso se procedió a sondaje nasogástrico, y sí a nutrición parenteral cuando existió demora en colocación de sonda PEG y/o imposibilidad para tolerancia oral.

Igualmente en 11 casos (84%), hay datos en la historia clínica de la existencia de registro en la base de datos de Voluntades Vitales anticipadas o existen indicaciones expresas sobre los deseos del paciente ante la evolución de la enfermedad (Figura 1).

Figura 1. Comparativa de variables clínicas entre los grupos antes y después de la creación del Equipo Interdisciplinar para pacientes con ELA.



DISCUSIÓN

Como indicábamos en la introducción, la Esclerosis Lateral Amiotrófica es una enfermedad crónica, progresiva e incurable, que se presenta con múltiples síntomas cambiantes en el tiempo y que conlleva un pronóstico fatal al cabo de meses o años del diagnóstico. En nuestro estudio hemos observado las importantes diferencias obtenidas en los resultados al comparar un grupo y otro, al analizar la atención de nuestros pacientes en aspectos fundamentales como son la necesidad de atención hospitalaria y colocación de procedimientos que aseguren una adecuada nutrición y ventilación, todo ello, teniendo en cuenta los deseos expresos del paciente.

Al igual que ocurre en otros estudios consultados donde existe una atención especial a pacientes con ELA¹¹, en nuestro programa, el número de episodios hospitalarios se ha reducido considerablemente, pero en nuestro caso destacamos que estos episodios se han realizado en forma de acto único y coordinados por la Enfermera Gestora de Casos¹². De igual forma, queremos reseñar que la atención en consulta se realiza por el equipo interdisciplinar al completo (cinco miembros), lo que implica una mejora en la accesibilidad por parte del paciente, sin que ello conlleve una merma en la calidad de la atención prestada desde un punto de vista de la confidencialidad. Las necesidades del paciente y su familia son el eje sobre el que pivota toda la atención, siempre con una intervención proactiva, anticipándonos a los problemas y necesidades, y adaptando nuestras intervenciones a las fases de la enfermedad.

Siguiendo las últimas recomendaciones en el abordaje diagnóstico y terapéutico de estos pacientes, hemos asegurado y de forma precoz, un adecuado soporte en temas fundamentales como el respiratorio¹³, con utilización de ventilación mecánica no invasiva de forma precoz en aquellos pacientes que lo requerían, pasando de un 12% previo a un 84% tras la creación del equipo.

Pero queremos destacar especialmente el aspecto nutricional, tan importante en esta enfermedad¹⁴. Tras la creación del equipo interdisciplinar, la colocación de sonda PEG ha pasado de un 40% a un 70%, y lo que es más importante, en todos los casos de forma precoz, ante los primeros datos que aconsejaban su colocación. Este aspecto implica que haya sido el motivo de ingreso más frecuente y siempre de forma programada. Hemos conseguido de esta forma, evitar episodios molestos

para el paciente, como colocación de sonda nasogástrica de forma urgente. Estos datos además, se sustentan por ser una decisión tomada por parte del paciente tras un adecuado proceso en la toma de decisiones.

Relacionado con este aspecto de la toma de decisiones, sabemos que existe un registro oficial de voluntades vitales anticipadas¹⁵, donde el paciente, puede indicar su deseo de realizar o no determinados procedimientos diagnósticos y terapéuticos ante diferentes entidades clínicas. En nuestro caso, la toma de decisiones del paciente y su familia, se ha dejado por escrito (ya sea a través del registro de voluntades vitales o de forma explícita en la historia clínica) en el 84% de los casos, cuando previamente a la creación del equipo era del 12%.

CONCLUSIONES

Para finalizar, con nuestro estudio podemos concluir que los pacientes diagnosticados de ELA, generaban una alta frecuentación en el hospital con un importante número de profesionales implicados en probable relación con una atención a demanda, más que una planificación de la misma. La sintomatología clínica que ocasionaba la consulta o el ingreso ha sido similar, pero tras la creación del equipo, cuando ha requerido ingreso hospitalario, ha sido de forma programada, habitualmente para colocación de procedimientos de soporte nutricional. La creación de un equipo interdisciplinar que hace partícipe al paciente de todo su proceso, el empoderarlo en la toma de decisiones y darle seguridad, ha contribuido a la mejora de los resultados de otros indicadores clínicos. En este aspecto, destacamos especialmente haber conseguido un adecuado soporte nutricional, que se correlaciona con un mejor pronóstico a medio-largo plazo, pero sobre todo con una mejora en la calidad de vida percibida por nuestros pacientes.

REFERENCIAS

1. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica en España. Ministerio de Sanidad y política social 2009. www.msssi.gob.es.
2. Brooks BR. El Escorial World Federation of Neurology criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Subcommittee on neuron diseases/amyotrophic lateral sclerosis of the World Federation of Neurology Research Group on neuromuscular diseases and the El Escorial "clinical limits of amyotrophic lateral sclerosis" workshop contributors. *J Neurol Sci* 1994;124:96-107.
3. Rocha JA, Reis C, Simoes F, Fonseca J, Mendes-Ribeiro J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motor neuron disease. *J Neurol* 2005;252(12): 1435-47.

4. Van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, Van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; 65(8):1264-7.
5. Mitsumoto H, Rabkin JG. Palliative care for patients with amyotrophic lateral sclerosis: "prepare for the worst and hope for the best". *JAMA* 2007; 298(2):207-16.
6. Bali T, Miller TM. Management of amyotrophic lateral sclerosis. *Mo Med* 2013;110(5):417-21.
7. Wills AM, Hubbard J, Macklin EA, Glass J, Tandan R, Simpson EP, et al. Hypercaloric enteral nutrition in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled phase 2 trial. *Lancet* 2014;338(9934): 2065-72.
8. Körner S, Hendricks M, Kollewe K, Zapf A, Dengler R, Silani V, et al. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS: impact on quality of life and therapeutic options). *BMC Neurol* 2013;13:84.
9. Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013; 28(3): 392-9.
10. Ramírez-Puerta R, Yuste-Osorio E, Carbona-Galdó S, Pérez-Izquierdo N, Peñas Maldonado I. Esclerosis lateral amiotrófica; complicaciones gastrointestinales en nutrición enteral domiciliaria. *Nutr Hosp*. 2013; 28(6):2014-20.
11. Guell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Comprehensive Care of Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Care Model. *Arch Bronconeumol*. 2013;49(12):529-33.
12. Aured de Torres L, López Pardo-Martínez M, Domínguez Maeso A, De Torres Olson C. La enfermera de nutrición como educadora y formadora asistencial en atención primaria y en el ámbito hospitalario: teoría y práctica. *Nutr Clin Diet Hosp* 2008;28(3):9-19.
13. Vitacca M, Vianello A, Scientific Group on Respiratory Intensive Care of the Italian Association of Hospital Pulmonologists. Respiratory outcomes of patients with amyotrophic lateral sclerosis: an Italian nationwide survey. *Respire Care* 2013;58(9): 1433-41.
14. Zhang L, Sanders L, Fraser RJ. Nutritional support teams increase percutaneous endoscopic gastrostomy uptake in motor neuron disease. *World J Gastroenterol* 2012;18(44):6461-7.
15. Declaración de voluntad vital anticipada. Ley 5/2003. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Igualdad, Salud y Políticas Sociales. www.csalud.juntadeandalucia.es.