



Revisiones

Revisión del manejo dietético y nutricional de los pacientes con esclerosis lateral amiotrófica

Amelia Romero Merlos ^{a,*} y Rita Bonet Bolós ^b

^aSección de Nutrición Artificial y Mezclas Endovenosas, Servicio de Farmacia, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

^bServicio de Dietética Clínica, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 11 de diciembre de 2008

Aceptado el 23 de febrero de 2009

Palabras clave:

Esclerosis lateral amiotrófica

Disfagia

Tratamiento dietético

Soporte nutricional

Dietista-nutricionista

RESUMEN

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva que afecta al sistema nervioso central, lo que conlleva la pérdida gradual de la autonomía motriz, la capacidad de comunicación oral, la respiración y la deglución. El paciente afectado de ELA pasa por diferentes fases durante el curso de la enfermedad, en cada una de las cuales necesita ser orientado y guiado para optimizar la ingesta alimentaria mediante el consejo dietético, la suplementación nutricional y la nutrición enteral por sonda, preferentemente por medio de una gastrostomía, siempre considerando la importancia de realizar todo el esfuerzo posible para mantener la autonomía y la capacidad de elección del paciente.

La finalidad de esta revisión es contribuir al conocimiento actualizado sobre el manejo dietético y nutricional del paciente afectado de ELA, destacando la importancia de la figura del dietista-nutricionista como profesional especializado en el tema e integrante de cualquier equipo de tratamiento multidisciplinario o interdisciplinario centrado en el enfermo con ELA para lograr el óptimo tratamiento sintomático de los problemas relacionados con el déficit nutricional y la disfagia.

© 2008 Asociación Española de Dietistas - Nutricionistas. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Review of the dietetic and nutritional management of patients with amyotrophic lateral sclerosis

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a progressive degenerative disease that affects the central nervous system, which entails the gradual loss of the motor independence, the capacity to communicate orally, breathing (respiration) and swallowing (deglutition). The patient affected by ALS goes through different phases throughout the course of the disease, in each one of which he needs to be directed and guided to optimize the food intake through dietetic advice, nutritional supplementation and enteral tube feeding, preferably by gastrostomy, always taking into consideration the importance of making every possible effort to maintain the patient's independence and capacity to choose.

The objective of this review is to contribute to the updated knowledge on the dietetic and nutritional management of the patient affected by ALS, highlighting the importance of the dietician-nutritionist figure as a professional specialized in the subject and a member of any multi-disciplinary or inter-disciplinary treatment team focused on the patient with ALS to obtain an ideal treatment symptomatic of the problems related with nutritional deficits and dysphagia.

© 2008 Asociación Española de Dietistas - Nutricionistas. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Keywords:

Amyotrophic lateral sclerosis

Dysphagia

Diet therapy

Nutritional support

Dietician-nutritionist

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aromerom@santpau.cat

Introducción

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad degenerativa progresiva que afecta al sistema nervioso central y se caracteriza por síntomas y signos de degeneración de las motoneuronas superiores (corteza cerebral) e inferiores (tronco del encéfalo y médula espinal)^{1,2}, lo que lleva al enfermo a un estado de progresiva debilidad de los músculos bulbares, torácicos, abdominales y de las extremidades², con la consecuente pérdida de la autonomía motriz, y compromete la comunicación oral, la deglución y la respiración¹. Las demás funciones cerebrales, incluidas las que afectan al control de los esfínteres² y los músculos oculomotores, se conservan en la mayoría de los casos, así como los sentidos y el intelecto¹. Un 20-50% de los enfermos con ELA muestran alteraciones cognitivas y un 3-5% desarrolla demencia, generalmente de tipo frontotemporal². El paciente se vuelve cada vez más dependiente para las actividades de la vida diaria y la muerte suele acontecer por parada respiratoria, un promedio de 2-5 años tras iniciarse la enfermedad, aunque un 10% de los enfermos puede sobrevivir más tiempo¹, incluso durante una década o más². La media de edad al inicio oscila sobre los 47 y los 52 años en los casos de ELA familiar² (un 5-10% de los casos)¹ y entre los 58 y los 63 años en las formas esporádicas². La incidencia universal es de 1/100.000 hab./año y los principales factores de riesgo son ser varón, el aumento de la edad y la predisposición genética. En España, la incidencia es de 1/100.000 hab./año y la prevalencia, 3,5/100.000 hab.

El conocimiento de la ELA como una entidad independiente se remonta al siglo XIX¹. La evidencia para el diagnóstico y el manejo de la ELA todavía es débil y la terapia curativa, inexistente. Sin embargo, el diagnóstico precoz y el tratamiento sintomático pueden influir profundamente en el cuidado y la calidad de vida del paciente y sus familiares, e incluso prolongar su esperanza de supervivencia. De este modo y tras el diagnóstico de la enfermedad, un equipo de atención integral multidisciplinario o interdisciplinario debe respaldar al paciente y su familia, programando visitas clínicas cada 2-3 meses y asegurando la disponibilidad del contacto regular entre las visitas de seguimiento cuando sea apropiado. Se trata de un grupo de profesionales de la salud con experiencia en la enfermedad, que idealmente proporcionan tanto servicios de diagnóstico como de manejo durante la evolución de la enfermedad y facilitan la continuidad del cuidado del paciente mediante el contacto cercano con el médico de asistencia primaria y los servicios sociales²: neurólogo, neumólogo, logopeda, dietista-nutricionista, rehabilitador, enfermero¹⁻³ (incluido el gestor de casos³), digestólogo, fisioterapeuta, trabajador social, terapeuta ocupacional, psicólogo¹⁻³ y médico de cuidados paliativos^{1,2} e incluso odontólogo². Estos especialistas deben estar integrados en el equipo o estar fácilmente disponibles^{2,3}. Los pacientes tratados por estos equipos parecen sobrevivir 7,5 meses más que el resto (nivel de evidencia II)⁴ y, de forma conjunta o aislada con el uso de dispositivos adaptados a sus capacidades funcionales, puede conllevar una mejora media superior al 60% en la puntuación de la Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised (ALSF-RS-R)⁵.

Los dietistas-nutricionistas, como profesionales de la salud que participan en la atención integral de estos enfermos^{1,6}, deben conocer las pautas más adecuadas para su valoración y tratamiento nutricional desde la primera entrevista, considerando las repercusiones sanitarias, familiares, sociales y laborales de esta enfermedad¹. Para favorecer esta necesidad real, con este artículo se pretende reflejar la revisión de la literatura en lo referente al manejo dietético y nutricional del paciente afectado de ELA.

Valoración del estado nutricional

El estado nutricional y el peso corporal son importantes factores predictores de la supervivencia. El déficit nutricional es frecuente en el paciente con ELA¹, con una prevalencia entre el 16 y el 53%, y de

causa multifactorial. Puede ser secundario a pérdida ponderal, debilidad muscular y alteraciones nutricionales, que además pueden relacionarse con disfagia o manifestarse incluso en ausencia de ésta. A su vez, la pérdida de peso y la desnutrición contribuyen a inducir estados de inmunodeficiencia⁴ y agravar la fatiga derivada de la atrofia muscular y del empeoramiento de la función respiratoria¹. Este deterioro respiratorio se deriva del impacto negativo de la desnutrición en los músculos respiratorios y por la inducción de alteraciones anatómico-funcionales en los pulmones⁸.

Para mantener un estado nutricional óptimo, es imprescindible hacer una valoración de éste, incluyendo como mínimo la determinación del peso que, junto con la disfunción bulbar, se deberá revisar en cada visita² para evaluar si hay o no síntomas compatibles¹. Como parámetros indicativos de situaciones de desnutrición de sencilla medición, se aceptan el índice de masa corporal (IMC) < 18,5^{7,9} o < 18,5-20⁹ y la pérdida ponderal ≥ 10%, dado que son factores predictores de la supervivencia⁷, aunque la pérdida de peso mensual resultó ser el mejor predictor de desnutrición y supervivencia para Chiò¹⁰. La circunferencia muscular del brazo (aunque es difícil de interpretar en el contexto de atrofia y depleción muscular asociada a la ELA) y la impedancia bioeléctrica permiten valorar la composición corporal, pero su repercusión en la progresión de la enfermedad no ha sido evaluada según Piquet⁷. No obstante, Ludolph⁸, en su informe sobre el 135.º Taller Internacional del European Neuromuscular Centre (ENMC), hace referencia a la validación (transversal y longitudinal) reciente de una fórmula para la valoración de la masa libre de grasa mediante el análisis de bioimpedancia, y señala que el ángulo de fase < 4º obtenido en una población de 114 enfermos de ELA se asoció con una reducción significativa de la supervivencia (resultados no publicados), por lo que esta medida podría convertirse en un índice nutricional nuevo y sencillo. Asimismo, también es importante revisar el estado de la piel y las mucosas para evaluar el grado de hidratación¹.

El paciente debe ser derivado al dietista-nutricionista tan pronto como se sospeche el diagnóstico de ELA¹¹ y su seguimiento periódico es imprescindible para, además de realizar el seguimiento del estado nutricional, orientar y educar al paciente en las medidas dietéticas y nutricionales específicas durante las diferentes fases de la enfermedad¹.

Requerimientos energéticos y proteicos de los pacientes con ELA

Los factores principales que influyen en las necesidades energéticas y nutricionales de los pacientes con ELA son el aumento del trabajo muscular, secundario a una hipoventilación pulmonar, el enlentecimiento de la motilidad gastrointestinal, la disfagia, las infecciones pulmonares que cursan con hipertermia, el catabolismo muscular y, según datos recientes en humanos y animales de experimentación, el hipermetabolismo de causa desconocida en como mínimo un porcentaje de los enfermos. Una hipótesis que explicaría este hipermetabolismo hace referencia al aumento intrínseco del gasto energético debido a la estimulación de la secreción de catecolaminas o a una anomalía en el funcionamiento mitocondrial⁸. Asimismo, Couratier encontró que el gasto energético en reposo es superior en los casos de ELA familiar¹².

Considerando que el gasto energético está aumentado en una proporción del 10-20% en la mayoría de los enfermos, los requerimientos energéticos pueden estimarse aproximadamente aplicando la fórmula de 35 kcal/kg/día⁷. En estudios realizados en animales (ratones)^{13,14}, en uno de los cuales se asumió que los resultados eran extrapolables a los humanos¹³, se concluyó que la restricción energética incluso a corto plazo debería evitarse en pacientes con ELA^{13,14}, especialmente en varones¹³. Además, estudios longitudinales han demostrado que la depleción tisular progresiva, relacionada con la pérdida de peso secundaria a una ingesta energética insuficiente, se asocia con disfunción respiratoria y menor supervivencia¹¹.

Respecto a los requerimientos en proteínas y ante la falta de datos disponibles, Piquet indica proporcionar una ingesta de 1-1,5 g/kg/día, dado que ingestas < 1 g/kg/día suponen riesgo de deficiencia e ingestas > 1,5 g/kg/día, sin ser perjudiciales para la salud, se reservan para situaciones de hipercatabolismo⁷.

Tratamiento dietético

La historia dietética realizada a los pacientes con ELA debe recoger, además de sus hábitos alimentarios (p. ej., registro dietético con el tipo y la cantidad de los alimentos sólidos y líquidos ingeridos habitualmente y las técnicas culinarias utilizadas), aspectos tan importantes como el apetito, sus preferencias, la capacidad para deglutir y otros síntomas de repercusión alimentaria (sialorrea, náuseas, vómitos, etc.), dificultades motrices para el manejo de utensilios de alimentación (p. ej., vasos y cubiertos adaptados), las características de su entorno (p. ej., la capacidad de autocuidado del paciente y su familia para garantizar el adecuado aporte nutricional) y su nivel de conocimiento sobre la alimentación y/o la nutrición enteral (NE)^{1,15}.

Una ingesta calórica insuficiente puede estar relacionada con fatiga respiratoria durante las comidas, miedo a los atragantamientos, dificultad para manipular el bolo alimenticio en la boca⁴ y pérdida de destreza para cortar los alimentos⁸ y para transferir la comida hasta la boca, ambas secundarias a la debilidad de la musculatura de las extremidades superiores⁴.

Es importante considerar que determinados síntomas, como la disfagia en sus formas leves, no suelen ser relatados espontáneamente por el paciente o sus familiares¹. La disfagia es la dificultad para la deglución ocasionada por alteraciones estructurales o funcionales que genera un debilitamiento de la musculatura oral, faríngea o laríngea y producen una disfunción en los procesos que la conforman¹⁶. Principalmente existen dos tipos de alteraciones de la deglución orofaríngea, que pueden manifestarse de forma simultánea o independiente en cada paciente¹⁷: por un lado, la falta de eficacia¹ (deglución ineficiente), que ocasiona la permanencia en la cavidad oral, la faringe o el esófago de residuos que no pueden ser deglutidos¹⁷, lo que conlleva desnutrición y deshidratación, y por otro, la falta de seguridad¹, en la que se produce la entrada de alimentos o líquidos en la vía aérea por debajo de los pliegues vocales verdaderos¹⁷, con riesgo de aspiración, infección respiratoria, neumonía y asfixia. La disfagia en los pacientes con ELA, ocasionada por la debilidad y la falta de coordinación de la musculatura que participa en la deglución (tipo funcional)¹, junto con la sialorrea^{1,18}, la anorexia¹⁸ potencialmente secundaria a un estado depresivo de origen vegetativo o efectos adversos farmacológicos (aunque en determinadas ocasiones sea difícil de explicar) y/o la saciedad precoz en parte atribuida al enlentecimiento del vaciamiento gástrico¹⁹, repercute negativamente en la correcta alimentación y el estado nutricional de los enfermos¹. El tiempo necesario para realizar cada comida consumiendo la energía imprescindible para evitar la pérdida de peso se alarga progresivamente por el hecho de comer más lentamente, especialmente si las degluciones se acompañan de tos, atragantamientos y sialorrea¹⁹. Ante la evidencia de los primeros problemas relacionados con la disfagia y considerando que este trastorno requiere de la profesionalidad de un equipo multidisciplinario^{17,20-24} que puede incluir un médico, una enfermera, un logopeda, un dietista-nutricionista, un fisioterapeuta y un terapeuta ocupacional (grado de recomendación B)²², el dietista-nutricionista debe facilitar recomendaciones para asegurar una ingesta alimentaria adecuada, saludable, con el aporte energético suficiente y lo más apetecible posible:

- Evitar alimentos que puedan causar atragantamientos^{1,25}: grumos, pieles, huesecillos o espinas que puedan quedar en los purés o alimentos de textura no homogénea (*muesli*, frutas con semillas y piel, verduras con semillas o pepitas, quesos secos, carnes fibrosas, legumbres enteras –útese harinas derivadas–, frutos secos enteros

- óptese por las harinas derivadas–), alimentos pegajosos (p. ej., purés de patata sin lubricar), alimentos resbaladizos (p. ej., caramelos, que además estimulan la sialorrea), alimentos que desprenden agua o zumo al morderlos o aplastarlos (p. ej., naranjas, mandarinas, piñas, sandías) y dobles consistencias (p. ej., sopas de pasta)²⁵.

- Realizar un mayor número de comidas diarias, de alimentos tanto sólidos como líquidos, para disminuir el volumen, facilitar la digestión^{1,25} y la hidratación²⁵ y minimizar la fatiga¹ y el riesgo de broncoaspiración²⁵.
- Modificar la consistencia de los alimentos y los líquidos: optar por una dieta triturada de textura blanda y homogénea que forme una masa suave y uniforme, evitar alimentos que se disgreguen en la boca¹, informar sobre combinaciones de alimentos² y enriquecimientos que aporten una mayor densidad energética y nutricional a estas preparaciones¹⁹ y educar sobre el uso de espesantes para los líquidos para favorecer el aporte de aproximadamente 2 l diarios, a no ser que haya alguna contraindicación médica.
- Optar por alimentos de fácil masticación y movilización con la lengua.
- Cambiar la temperatura natural de los alimentos¹ a fría o caliente para estimular los músculos al tragar²⁶.
- Emplear técnicas compensatorias para mejorar la masticación y la deglución con el fin de evitar broncoaspiraciones¹. En este campo, cabe destacar que el logopeda puede educar proporcionando al paciente y los cuidadores consejos valiosos sobre técnicas de alimentación y deglución como la deglución supraglótica y los cambios posturales. La flexión anterior de la cabeza durante la deglución para proteger la vía aérea puede ser útil.

Determinados pacientes que muestran dificultades para tragar agua corriente, empíricamente aquellos con disfagia predominantemente espástica, pueden tomar bebidas gasificadas o heladas. Cabe destacar que el hecho de asegurar una ingesta hídrica adecuada es importante también para mejorar la articulación de la palabra, mantener una higiene bucal correcta, reducir el riesgo de constipación² y fluidificar la mucosidad²⁷.

Además del consejo dietético indicado anteriormente, los pacientes que sufren anorexia y saciedad precoz se pueden beneficiar del tratamiento farmacológico con orexígenos (p. ej., medrohidroxiprogesterona) y agentes procinéticos (p. ej., metoclopramida o eritromicina), respectivamente¹⁹, prescritos por un facultativo del equipo multidisciplinario.

Otros síntomas habituales que pueden manifestar los pacientes con ELA y de repercusión dietética son:

- Reflujo gastroesofágico: puede derivarse de la afección diafragmática a nivel del cardias y puede ocasionar disnea nocturna y broncoaspiraciones, además de su clínica habitual. El consejo dietético específico, además de las medidas posturales y la indicación de procinéticos e inhibidores de la bomba de protones, incluirá su tratamiento.
- Estreñimiento: a pesar de que la enfermedad no afecta a la innervación intestinal, pueden causar estreñimiento la inmovilidad¹, una posible reducción de la motilidad gastrointestinal¹⁹, determinados fármacos prescritos para el tratamiento sintomático (p. ej., opiáceos, escopolamina), una dieta pobre en residuos en el contexto de disfagia a sólidos, con horarios irregulares y con escaso aporte de líquidos, e incluso factores psicológicos¹. Si el paciente tiene limitada la deambulación, puede reducir el consumo de líquidos intencionalmente o inconscientemente para minimizar el volumen diurético y los viajes al baño. Todos estos factores también contribuyen a la progresiva pérdida de peso y apetito e incluso a la desnutrición¹⁹. Como parte de su tratamiento y tras descartar la existencia de un fecaloma rectal, especialmente en las manifestaciones recientes, debe aconsejarse una dieta rica en residuos acompañada

del aumento de la ingesta de líquidos, así como establecer un horario regular de defecación. En cualquier caso, en fases avanzadas de la enfermedad es muy probable que resulte necesaria la indicación facultativa de laxantes estimulantes del peristaltismo (senósidos, bisacodilo, etc.), osmóticos (lactulosa, lactitol, etc.) o de acción local (supositorios de glicerina, enemas, etc.)¹.

- Disnea relacionada con la ingestión: en los enfermos a menudo se desarrolla debilidad de la musculatura respiratoria que afecta al diafragma, y cuando es severa, manifiestan disnea durante las comidas y posprandial como consecuencia del aumento de la presión intraabdominal y el incremento de la demanda aeróbica durante el propio acto de la alimentación y la digestión, lo que favorece la desnutrición. En este caso, se pueden beneficiar de una dieta fraccionada, con preparaciones de elevada densidad energética¹⁹.

Es menos frecuente observar a pacientes con ELA que refieran episodios de diarrea sin ser alimentados mediante NE. En estos casos se revisará la alimentación espontánea o la dieta pautada para identificar alimentos o costumbres inadecuadas que favorezcan un peristaltismo aumentado (p. ej., alimentos especiados, ricos en fibra, a temperaturas frías, etc.) y se indicará una dieta astringente y un aporte suficiente de líquidos para evitar la deshidratación¹.

Algunos pacientes con ELA se automedican con una variedad de vitaminas, hierbas y otros suplementos dietéticos²⁸. Ni la suplementación oral con creatina⁷, a pesar de haberse demostrado pocos efectos adversos incluso durante largos periodos de tratamiento²⁹, con antioxidantes⁷ (p. ej., vitaminas C y E¹¹, selenio³⁰) o con aminoácidos han probado su efectividad clínica hasta la actualidad. Si la ingesta de estos nutrientes se obtiene a través de una dieta equilibrada, la suplementación específica no ha mostrado utilidad, dado que el paciente recibe suficiente aporte de proteínas y energía⁷. Igualmente, al menos en las fases iniciales de la enfermedad, no hay evidencia de déficit de ninguna de las siguientes vitaminas: B₁₂, B₆, B₁, E y C⁸. Ermilova et al³¹, basándose en que las mutaciones del gen que codifica la superóxido dismutasa con cobre y cinc (*SOD-Cu-Zn* o *SOD-1*) causan un 2-3% de los casos de ELA, encontraron que la suplementación moderada de cinc o la suplementación a dosis algo más elevadas junto con la de cobre desempeñaban un papel protector contra la toxicidad de la ELA asociada a la SOD en los ratones de experimentación y sin deplecionar los niveles de cobre. Sin embargo, una revisión Cochrane publicada el mismo año concluía que la evidencia disponible no respaldaba el uso de antioxidantes (nivel de evidencia I)⁴. No obstante, la suplementación sistemática con vitamina D sí estaría justificada como profilaxis de la osteoporosis⁷, debido al riesgo relacionado con un estado común de deficiencia^{7,32} derivada de una ingesta por debajo del nivel recomendado y una escasa exposición a la luz solar³².

Para concluir con este amplio apartado dedicado al tratamiento dietético, cabe comentar los resultados de dos estudios. Por un lado, el caso de un ensayo clínico en animales transgénicos con ELA (ratones), a los que se alimentó con una dieta cetogénica para valorar su posible efecto terapéutico en la progresión de la enfermedad. Fue el primer estudio que demostró que la dieta, específicamente de este tipo, alteraba beneficiosamente la evolución de las manifestaciones clínicas y biológicas de la ELA en los animales tratados (ratones transgénicos G93A SOD1), lo que podría deberse a la capacidad de los cuerpos cetónicos para promover la síntesis de ATP y eludir la inhibición del complejo I de la cadena respiratoria mitocondrial³³. Por otro lado, un estudio reciente de Dupuis et al³⁴ demuestra una asociación post mórtem significativa entre valores elevados del cociente LDL/HDL y el aumento de la supervivencia en más de 12 meses en pacientes con ELA, con lo que concluyen que la hiperlipemia es un factor pronóstico de supervivencia y llaman la atención sobre la indicación del tratamiento farmacológico hipolipemiente en estos pacientes³⁴.

Soporte nutricional

Suplementación nutricional oral

Además del consejo dietético como herramienta fundamental en el manejo inicial de la disfagia y dado que rápidamente resulta insuficiente, especialmente en los pacientes de inicio bulbar⁹ (en quienes se inician las manifestaciones clínicas de la enfermedad con disartria, disfonía y/o disfagia principalmente¹), es importante valorar la indicación de la prescripción de suplementos hipercalóricos e hiperproteínicos² a partir de la valoración del seguimiento del peso¹ y otros parámetros antropométricos, bioquímicos, etc.⁸. Si a pesar de las medidas indicadas resulta insuficiente cubrir las necesidades energéticas y proteicas hay riesgo de desnutrición, deshidratación y aspiración debido a la progresión de la severidad de la disfagia³⁵, se objetiva una pérdida de peso > 5-10%, se evidencia el deterioro de la función respiratoria y/o se prolonga el tiempo de las comidas⁸, es el momento para plantear el inicio del soporte nutricional artificial mediante la colocación de una sonda de gastrostomía^{8,35}.

Los objetivos del soporte nutricional artificial son suplementar notablemente la ingesta espontánea, reducir el riesgo de aspiración, poder actuar como la única vía de nutrición, favorecer el manejo de los síntomas y tratar la desnutrición para prevenir una mayor pérdida de peso e intentar estabilizar al paciente en una ingesta energético-nutricional adecuada, considerando que la ganancia ponderal a menudo es pequeña y de unos pocos kilos⁸.

Consenso de la comunidad científica sobre la colocación de la gastrostomía

Las últimas guías clínicas sobre el manejo de la ELA² en las que, ante la falta de evidencia científica disponible en el campo específico de la NE y ante la existencia clara de consenso entre el European ALS Consortium (EALSC) Working Group, se establece su opinión a modo de indicativos o puntos de buenas prácticas, concluyen los siguientes puntos:

- El momento de la inserción de la gastrostomía endoscópica percutánea (GEP) o de la gastrostomía radiológica percutánea (GRP) se basa en una aproximación individual que considere los síntomas bulbares, la desnutrición (pérdida de peso > 10%), la función respiratoria y el estado general del paciente. Por lo tanto, la intervención precoz es altamente recomendable.
- En los casos en que la GEP esté indicada, los pacientes y los cuidadores deben ser informados sobre: a) los beneficios y los riesgos del procedimiento; b) la posibilidad de continuar ingiriendo alimentos vía oral mientras sea posible, y c) el probable aumento del riesgo en el procedimiento si la colocación de la GEP se aplaza a estadios más avanzados de la enfermedad.
- La GRP es una alternativa apropiada a la GEP y puede ser utilizada como técnica de elección o cuando se considere que la GEP pudiera estimarse como un procedimiento arriesgado.
- Se recomienda la colocación de sondas de gran diámetro (p. ej., 18-22 Fr) para prevenir problemas de obstrucción.
- El tratamiento profiláctico con antibióticos el mismo día de la intervención puede reducir el riesgo de infecciones.
- La SNG puede ser empleada para nutrición durante cortos periodos y cuando la GEP o la GRP no se adecuan a las circunstancias del paciente.

La alteración en la deglución debe ser detectada anticipadamente para proporcionar al paciente y su familia información apropiada sobre la NE y la posibilidad de colocar una gastrostomía precozmente, así como para ayudarles a facilitar la elección³⁵. Inicialmente, muchos pacientes y sus cuidadores se resisten a la colocación de una gastrostomía aunque haya pérdida ponderal, disfagia severa o des-

nutrición. Las preocupaciones más habituales son el miedo a la ingesta alimentaria nula y el estrés añadido que implica para el cuidador¹⁹, además de las percepciones preconcebidas sobre las sondas de alimentación y los cambios en la imagen corporal¹¹. Sin embargo, tras su colocación el tiempo destinado a la nutrición es menor que el dedicado previamente a las ingestas y los pacientes pueden disfrutar de los alimentos tomados *per os* por placer y con menos temor a los atragantamientos. Consecuentemente, durante las comidas disminuye el estrés del paciente y el cuidador¹⁹ siempre y cuando se proporcione el soporte asistencial adicional más allá de las necesidades clínicas existentes para evitar la desatención y el impacto negativo en la calidad de vida del enfermo y su entorno por la colocación de GEP/GRP¹¹. A pesar de todo, hay que asumir que la última decisión debe incorporar el concepto de "calidad de vida" de cada paciente y sus cuidadores¹⁹, considerando las principales diferencias transculturales³⁶, y si la sonda individualmente se desea o se rechaza¹⁹. Es comprensible que algunos pacientes rechacen un procedimiento invasivo que puede prolongar su sufrimiento¹¹. La severidad de la disfagia parece determinar la aceptación y la conformidad con el procedimiento de la GEP³⁷. Asimismo, la actitud inicial de los pacientes respecto a la colocación de la GEP es un factor predictor de su elección final *a posteriori*: menos de un 10% de los pacientes que rechazan la sonda cambian de opinión a medida que la enfermedad progresa. Heffernan C et al³⁸ indican que en Italia la renuncia a la GEP se expresa principalmente en los enfermos a los que su neurólogo o su médico de familia no había proporcionado la adecuada información. Para los pacientes que no opten por la sonda de alimentación, el dietista-nutricionista de ELA puede ofrecer alternativas para maximizar la ingesta oral¹⁹, como las recomendaciones para asegurar una ingesta alimentaria adecuada, saludable y con el aporte nutricional suficiente ya detalladas en el apartado de tratamiento dietético.

A pesar de estos beneficios, no sería deseable realizar la indicación de la NE en los pacientes afectos de demencia, en fases terminales de la enfermedad³⁵ o con escaso apoyo social⁸, aunque determinados estudios señalan un posible papel paliativo de la hidratación y la nutrición artificiales³⁹.

Como se ha mencionado, la colocación de la gastrostomía no supone el abandono total de la ingesta por vía oral, ya que la alimentación, la NE y la hidratación pueden complementarse por ambos accesos (oral y enteral)¹ y la medicación puede administrarse por la nueva vía alternativa⁸. Sin embargo, su inserción implica la educación del paciente y sus cuidadores sobre el manejo y los cuidados de la NE¹. En este sentido, la figura del personal de enfermería es fundamental, tanto en el hospital en los días próximos a la colocación de la sonda como en el seguimiento presencial domiciliario, en concreto la educación sobre el manejo del material fungible y las conexiones para administrar la NE, los líquidos y los fármacos por la sonda y en los cuidados de ésta y el estoma^{1,3}.

La pauta nutricional de inicio en un paciente al que se acaba de colocar la gastrostomía debe ser gradual para favorecer la adaptación del aparato digestivo y minimizar posibles episodios de diarrea. Ante un cuadro de diarrea, siempre se debe descartar una posible impactación fecal a la altura del recto, que tendría que tratarse con laxantes o mediante extracción manual en última instancia¹.

Las complicaciones más frecuentes derivadas de la colocación de una sonda de gastrostomía son la infección local, la aspiración durante el procedimiento⁴ (particularmente durante la endoscopia porque la faringe transitoriamente está anestesiada⁴⁰), la hemorragia gástrica y la salida y la obstrucción de la sonda⁴. Menos habituales son otras complicaciones como la perforación gástrica o colónica o el vertido del contenido gástrico a la cavidad abdominal o la piel⁴⁰. Con respecto a la GRP, Rio et al⁴¹ compararon retrospectivamente las complicaciones atribuidas a la sonda de tipo *pigtail* respecto a la de botón, y ésta resultó estar asociada a un menor número de infecciones periestomales, recambios y obstrucciones. Shaw et al⁴² previamente habían señalado que la GRP de botón consistía en un procedi-

miento seguro que permite crear una gastrostomía de alimentación permanente sin necesidad de sedación o endoscopia. Finalmente, hay que destacar que las sondas de GRP tienen una tasa de recambio más frecuente, aunque requieren la mínima dosis de sedación.

En determinadas ocasiones es imposible realizar la GEP por debilidad diafragmática con migración del estómago a la cavidad torácica o por obstrucción de la transluminación ante un mayor grosor de tejido adiposo o por la transposición del colon transversal, lo que aumenta el riesgo del procedimiento. La insuflación gástrica con aire generalmente desplaza el colon transversal hacia abajo, pero en los pacientes intervenidos previamente de cirugía abdominal, esto puede no ocurrir⁴⁰. Thornton et al⁴³ señalan que, en el caso de pacientes en que no se consigue efectuar la transluminación de la pared abdominal durante el procedimiento de colocación de la GEP, ello implica la imposibilidad de efectuar definitivamente su inserción⁴³.

En cuanto a la gastrostomía quirúrgica, como su procedimiento de colocación requiere anestesia general¹⁹ y comporta una elevada morbilidad⁴⁰, la mayoría de los especialistas la consideran un "último recurso" en los pacientes con ELA¹⁹.

Cuestiones controvertidas respecto a la realización y los beneficios de la gastrostomía para instaurar la NE

Si se profundiza más detalladamente en los estudios y las publicaciones sobre el soporte nutricional artificial mediante la vía enteral al paciente con ELA, y sin perder de vista las recomendaciones de la guía citada, se vislumbran temas controvertidos dignos de comentar:

1. Respecto al momento idóneo de colocación de la gastrostomía: la European Society of Parenteral and Enteral Nutrition (ESPEN), en sus guías sobre la GEP, resalta que la indicación de su colocación en los pacientes con ELA debe efectuarse precozmente dado que la restricción de la función pulmonar reduce las oportunidades para llevarla a término con éxito: recomendando asegurar una capacidad vital forzada (CVF) > 50% respecto al nivel predicho⁴⁴ (especialmente en las formas bulbares¹), aunque realizada por un especialista experto es factible incluso con una CVF de 1 l y una PCO₂ < 45 mmHg (6,5 kPa), y desuflar la cavidad gástrica tras el procedimiento, ya que los enfermos con ELA no pueden bajar el diafragma *per se* tras elevarlo⁴⁴. La existencia simultánea de una CVF < 50% y una pérdida de peso > 5-10% en el momento de realizar la GEP se correlaciona con mayor mortalidad en los primeros 30 días tras GEP¹, que se ha medido como del 10% y mayormente se debe a una parada respiratoria⁷. Otros autores destacan que los pacientes con una presión inspiratoria nasal (SNIP) < 40 cmH₂O tienen un peor pronóstico tras la inserción de la GEP⁸. Para instaurar unos criterios útiles que indiquen el momento óptimo de colocación de la GEP, deben realizarse estudios controlados y aleatorizados⁷. Van der Graaff está dirigiendo un ensayo clínico multicéntrico aleatorizado, que inició la inclusión de pacientes a principios de 2005, para determinar el momento óptimo para la colocación de la GEP: la variable principal es la supervivencia, y las variables secundarias, la CVF, el estado nutricional, la ALSFRS y el Short Form 36 Health Survey (SF-36)⁸.
2. Respecto a la efectividad del tratamiento nutricional tras la colocación de la gastrostomía:
 - Estado nutricional: no se dispone de pruebas que demuestren una mejoría sobre la nutrición todavía¹ (p. ej., efectos en parámetros bioquímicos, antropométricos y de actividad celular⁸), pero hasta ahora son favorables¹ y una apropiada NE junto con la consiguiente evaluación nutricional periódica del paciente puede mejorar su estado nutricional³⁵. En la revisión basada en la evidencia de Haffernan et al en 2004, señalaban que la GEP ayuda a estabilizar el peso y combatir la desnutrición y destacaban que es una vía apropiada para mantener la nutrición a largo

plazo (nivel II de evidencia)³⁸. En una revisión de Desport et al, ya en 2000, acentuaban que la NE podía mejorar el estado respiratorio de los pacientes con ELA⁹. De acuerdo con algunos autores, el objetivo primordial de la GEP debería ser la mejora del estado nutricional, más que la prolongación de la vida⁸.

- Calidad de vida: la repercusión en la calidad de vida del paciente tan sólo ha sido tratada por unos pocos investigadores y requiere evaluaciones más cautelosas⁴⁵. Sin embargo, la disfagia y la neumonía por aspiración son problemas muy serios que afectan a la calidad de vida, además de a la supervivencia⁵.
- Supervivencia: partiendo de la inexistencia de ensayos clínicos aleatorizados y con base en estudios de cohorte prospectivos controlados, parece haber cierta ventaja para la supervivencia de los pacientes alimentados por sonda respecto a los alimentados por vía oral⁴⁵. Forbes et al⁴⁶, en su revisión del registro escocés sobre enfermedades de las motoneuronas, reconocen la posibilidad de que los cambios realizados en la práctica de la colocación de las gastrostomías desde 1998 podrían repercutir en mejores resultados y resaltan la necesidad de realizar estudios prospectivos. Mitsumoto et al⁴⁷ señalaron en 2003 que la colocación de la GEP podría estar efectuando en estadios de la enfermedad demasiado avanzados para demostrar beneficios sobre la supervivencia, e indicaron que el manejo nutricional proactivo y agresivo con la colocación de la GEP en fases más tempranas de la enfermedad parecía esencial (nivel de evidencia II)⁴, recalando que debía ser evaluado mediante estudios prospectivos⁴⁷. Virgili et al⁴⁸, en su análisis retrospectivo sobre los factores (sexo, edad, tipo de inicio, tratamiento con riluzol, momento de inicio de la ventilación no invasiva y de la colocación de la GEP tras la aparición de los respectivos síntomas) relacionados con la supervivencia en una muestra de 29 enfermos de ELA con disfagia a los que se había colocado una GEP, hallaron que el tiempo de supervivencia sólo se relacionaba significativamente y en sentido positivo con la colocación precoz y expeditiva de la sonda tras la aparición de los síntomas bulbares, e independientemente del sexo y la edad. En esta línea, Haffernan et al³⁸ recomiendan que se informe al paciente de que la GEP puede no ser aplicable en fases tardías de la enfermedad (nivel II de evidencia). No hay diferencia significativa respecto a una posible ventaja comparativa en cuanto a una menor incidencia de complicaciones¹ en el momento de colocación de la sonda ni durante el siguiente mes¹⁸, ni una mayor supervivencia en los pacientes portadores de GRP en comparación con los que llevaban una GEP^{18,49} (nivel de evidencia II)⁴, aunque en un estudio previo la técnica radiológica había demostrado ser más segura que la endoscópica en casos de afección respiratoria moderada-severa y ambas aportaron beneficios en la supervivencia¹. El debate sobre el momento óptimo de la colocación de la GEP/GRP entre los profesionales del equipo de ELA parece que puede reducir la mortalidad asociada a los 30 días de la inserción¹¹. Ante la elección de la técnica de colocación por endoscopia, por un lado se han identificado determinados factores que influyen en la supervivencia tras la GEP (tipo de ELA y CVF y edad en el momento del diagnóstico)⁸ y por otro se ha señalado que la instauración de soporte ventilatorio no invasivo antes y durante el procedimiento^{1,7,12}, la monitorización cuidadosa de la función respiratoria⁵⁰ y la realización en un centro experimentado permiten llevarla a cabo sin complicaciones significativas⁷. Shaw et al⁴⁹ observaron que la oximetría previa a GRP/GEP es un indicador significativo de la supervivencia ulterior.

Necesidad de realizar estudios de calidad

Hay una necesidad comprobada de realizar estudios de alta calidad en el campo de la nutrición en pacientes con ELA, con el objetivo de convencer a la comunidad sanitaria y científica de la indicación de

productos nutricionales actuales y/o los que hayan sido evaluados para, de este modo, finalmente establecer terapias nutricionales protocolizadas. Para el grupo de trabajo del ENMC, son estudios preferentes los que se exponen a continuación.

- Describir cómo introducir la nutrición de modo cualitativo y cuantitativo en los pacientes con ELA catabólicos, desnutridos y deshidratados, que podrían desarrollar el síndrome de renutrición.
- Determinar el gasto energético de los pacientes en fase terminal o de inicio bulbar y, por ejemplo, analizar la relación entre la función respiratoria y el metabolismo en los diferentes estadios de la enfermedad, la ingesta calórica óptima (evitando los efectos negativos de la infranutrición y sobrenutrición en la respiración) y el impacto en el metabolismo de la ventilación no invasiva y de ésta junto con la GEP. Aunque el Dr. Kasarskis está guiando un proyecto multicéntrico para resolver esta cuestión en Estados Unidos, también habría lugar para una aproximación liderada por el Grupo Europeo. En esta línea europea, se ha propuesto evaluar el impacto nutricional (variables: IMC, ALSFRS, bioimpedancia, calidad de vida y supervivencia) de diferentes regímenes calóricos de una pauta enteral estándar mediante un ensayo prospectivo aleatorizado con tres grupos de intervención⁸. Rio et al¹¹ también insisten en la importancia de determinar los requerimientos energéticos y proteicos durante las diferentes fases de la enfermedad.
- Evaluar el impacto de las intervenciones nutricionales mediante la suplementación nutricional específica que incluya antioxidantes y otras aproximaciones novedosas.
- Desarrollar la colaboración en materia de nutrición entre los expertos en nutrición humana y dietética y la industria para establecer el intercambio científico entre el campo de las enfermedades neuromusculares y neurodegenerativas y el de la nutrición⁸.

Asimismo, la colaboración y la comunicación nacional e internacional entre dietistas-nutricionistas es muy recomendable para reducir el aislamiento profesional y superar las limitaciones del tratamiento nutricional basado en la evidencia. Igualmente, la investigación dietética es importante para estimular la asistencia y el cuidado nutricional¹¹.

Conclusiones

Durante la evolución de la ELA, la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes están relacionadas con su estado respiratorio y nutricional. Tras el diagnóstico, el seguimiento por un equipo multidisciplinario o interdisciplinario debe estar organizado y coordinado por el neurólogo de referencia⁵¹. Se puede afirmar que, dentro de este equipo de asistencia integral, el dietista-nutricionista es imprescindible, dado que los pacientes antes o después contraen algún grado de alteración en la eficacia y/o la seguridad de la deglución durante el curso de la enfermedad. Como muestra reiterada de la importancia de la nutrición en el enfermo con ELA, es importante recordar que la publicación de los AAN (American Academy of Neurology) ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis) Practice Parameter en 1999 se asoció a la mejora de los estándares de asistencia en la ELA, incluido el tratamiento de la disfagia⁵², campo en el que se habían evidenciado deficiencias asistenciales en gastrostomía⁵³. Por tanto, las técnicas de valoración del estado nutricional y el consejo dietético deben estandarizarse partiendo del uso habitual en la práctica clínica de las guías nutricionales basadas en la evidencia existentes para este grupo de pacientes, lo que requiere recursos y dedicación¹¹.

Si no se realiza un estrecho seguimiento del estado nutricional del paciente con ELA, la desnutrición y la deshidratación pueden aparecer en un lapso relativamente corto¹⁹. Así pues, todos los miembros del equipo clínico deben estar sensibilizados sobre la importancia de la intervención nutricional desde la primera entrevista al paciente y durante toda la evolución de la enfermedad.

Bibliografía

- Prieto I, García T, De Martín MT, et al. Guía para la atención de la esclerosis lateral amiotrófica (ELA) en España. Madrid: Ministerio de Sanidad y Consumo; 2007.
- Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, et al. Good practice in the management of amyotrophic lateral sclerosis: clinical guidelines. An evidence-based review with good practice points. EALSC Working Group. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;8:195-213.
- Mayadev AS, Weiss MD, Jane Distad B, Krivickas LS, Carter GT. The amyotrophic lateral sclerosis center: a model of multidisciplinary management. *Phys Med Rehabil Clin North Am*. 2008;19:619-31.
- Shoesmith CL, Strong MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: update for family physicians. *Can Fam Physician*. 2006;52:1563-9.
- Bendotti C, Silani V. Scientific and clinic highlights from the 15th International Symposium on MND. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2005;6:187-91.
- Stitzel KF, American Dietetic Association. Position of the American Dietetic Association: the roles of registered dietitians and dietetic technicians, registered in health promotion and disease prevention. *J Am Diet Assoc*. 2006;106:1875-84.
- Piquet MA. Nutritional approach for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Spec 2:4S177-87.
- Ludolph AC. 135th ENMC International Workshop: nutrition in amyotrophic lateral sclerosis 18-20 of March 2005, Naarden, The Netherlands. *Neuromuscul Disord*. 2006;16:530-8.
- Desport JC, Preux PM, Truong CT, Courat L, Vallat JM, Couratier P. Nutritional assessment and survival in ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2000;1:91-6.
- Borasio GD, Symposium on ALS/MND. Clinical highlights. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006;7:249-51.
- Rio A, Cawadías E. Nutritional advice and treatment by dietitians to patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease: a survey of current practice in England, Wales, Northern Ireland and Canada. *J Hum Nutr Diet*. 2007;20:3-13.
- Petri S, Dengler R. Meeting report: highlights of the Fifth European ALS Congress. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;11:1-3.
- Hamadeh MJ, Tarnopolsky MA. Transient caloric restriction in early adulthood hastens disease endpoint in male, but not female, Cu/Zn-SOD mutant G93A mice. *Muscle Nerve*. 2006;34:709-19.
- Pedersen WA, Mattson MP. No benefit of dietary restriction on disease onset or progression in amyotrophic lateral sclerosis Cu/Zn-superoxide dismutase mutant mice. *Brain Res*. 1999;833:117-20.
- Jain M, Howe GR, Rohan T. Dietary assessment in epidemiology: comparison on food frequency and a diet history questionnaire with a 7-day food record. *Am J Epidemiol*. 1996;143:953-60.
- Garmendia G, Gómez C, Ferrero I. Definición y prevalencia de la disfagia orofaríngea. En: *Diagnóstico e intervención nutricional en la disfagia orofaríngea: aspectos prácticos*. Barcelona: Glosa; 2007. p. 7-8.
- Logemann JA. Oropharyngeal dysphagia and nutritional management. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2007;10:611-4.
- Desport JC, Mabrouk T, Bouillet P, Perna A, Preux PM, Couratier P. Complications and survival following radiologically and endoscopically-guided gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2005;6:88-93.
- Golaszewski A. Nutrition throughout the course of ALS. *NeuroRehabilitation*. 2007;22:431-4.
- Smith Hammond C. Cough and aspiration of food and liquids due to oral pharyngeal dysphagia. *Lung*. 2008;186 Suppl 1:S35-40.
- Lister R. Oropharyngeal dysphagia and nutritional management. *Curr Opin Gastroenterol*. 2006;22:341-6.
- Smith Hammond CA, Goldstein LB. Cough and aspiration of food and liquids due to oral-pharyngeal dysphagia: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129 Suppl:S154-68.
- Garó S, Montorfani C, Pichard C. Dysphagia and nutritional treatment: decision tree. *Rev Med Suisse Romande*. 2004;124:625-8.
- O'Gara JA. Dietary adjustments and nutritional therapy during treatment for oral-pharyngeal dysphagia. *Dysphagia*. 1990;4:209-12.
- Garmendia G, Gómez C, Ferrero I. Intervención nutricional en el paciente con disfagia orofaríngea. En: *Diagnóstico e intervención nutricional en la disfagia orofaríngea: aspectos prácticos*. Barcelona: Glosa; 2007. p. 55-75.
- Bailey L, Gurrister M. Notas de neurología. Utah: University of Utah Health Sciences Center; 2000.
- García Real T, García Real A, Díaz Román T, Cañizo Fernández Roldán A. The outcome of hydration in functional dysphonia. *An Otorrinolaringol Ibero Am*. 2002;29:377-91.
- Cameron A, Rosenfeld J. Nutritional issues and supplements in amyotrophic lateral sclerosis and other neurodegenerative disorders. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2002;5:631-43.
- Groeneveld GJ, Beijer C, Veldink JH, Kalmijn S, Wokke JH, Van den Berg LH. Few adverse effects of long-term creatine supplementation in a placebo-controlled trial. *Int J Sports Med*. 2005;26:307-13.
- Apostolski S, Marinkovic Z, Nikolic A, Blagojevic D, Spasic MB, Michelson AM. Glutathione peroxidase in amyotrophic lateral sclerosis: the effects of selenium supplementation. *J Environ Pathol Toxicol Oncol*. 1998;17:325-9.
- Ermilova IP, Ermilov VB, Levy M, Ho E, Pereira C, Beckman JS. Protection by dietary zinc in ALS mutant G93A SOD transgenic mice. *Neurosci Lett*. 2005;379:42-6.
- Sato Y, Honda Y, Asoh T, Kikuyama M, Oizumi K. Hypovitaminosis D and decreased bone mineral density in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur Neurol*. 1997;37:225-9.
- Zhao Z, Lange DJ, Voustianouk A, MacGrogan D, Ho L, Suh J, et al. A ketogenic diet as a potential novel therapeutic intervention in amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Neurosci*. 2006;7:29.
- Dupuis L, Corcia P, Fergani A, González De Aguilar JL, Bonnefont-Rousselot D, Bittar R, et al. Dyslipidemia is a protective factor in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*. 2008;70:1004-9.
- Bouteloup C. What are the means of alimentary function supply and their indications in amyotrophic lateral sclerosis? *Rev Neurol (Paris)*. 2006;162 Spec 2:4S309-19.
- Silani V, Kasarskis EJ, Yanagisawa N. Nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis: a worldwide perspective. *J Neurol*. 1998;245 Suppl 2:S13.
- Mitsumoto H. Clinical highlights. 17th International Symposium on ALS/MND Yokohama, Japan, November 30, 2006 through December 2, 2006. *Amyotroph Lateral Scler*. 2007;8:119-20.
- Heffernan C, Jenkinson C, Holmes T, Feder G, Kupfer R, Leigh PN, et al. Nutritional management in MND/ALS patients: an evidence based review. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004;5:72-83.
- Ganzini L. Artificial nutrition and hydration at the end of life: ethics and evidence. *Palliat Support Care*. 2006;4:135-43.
- Hardiman O. Symptomatic treatment of respiratory and nutritional failure in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol*. 2000;247:245-51.
- Rio A, Ampong MA, Turner MR, Shaw AS, Al-Chalabi A, Shaw CE, et al. Comparison of two percutaneous radiological gastrostomy tubes in the nutritional management of ALS patients. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2005;6:177-81.
- Shaw AS, Ampong MA, Rio A, McClure J, Leigh PN, Sidhu PS. Entristar skin-level gastrostomy tube: primary placement with radiologic guidance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Radiology*. 2004;233:392-9.
- Thornton FJ, Fotheringham T, Alexander M, Hardiman O, McGrath FP, Lee MJ. Amyotrophic lateral sclerosis: enteral nutrition provision -endoscopic or radiologic gastrostomy? *Radiology*. 2002;224:713-7.
- Loser C, Aschl G, Hebuterne X, Mathus-Vliegen EM, Muscaritoli M, Niv Y, et al. ESPEN guidelines on artificial enteral nutrition -percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG). *Clin Nutr*. 2005;24:848-61.
- Langmore SE, Kasarskis EJ, Manca ML, Olney RK. Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2006;(4):CD004030.
- Forbes RB, Colville S, Swingler RJ, Scottish Motor Neurone Disease Research Group. Frequency, timing and outcome of gastrostomy tubes for amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease--a record linkage study from the Scottish Motor Neurone Disease Register. *J Neurol*. 2004;251:813-7.
- Mitsumoto H, Davidson M, Moore D, Gad N, Brandis M, Ringel S, et al. Percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) in patients with ALS and bulbar dysfunction. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2003;4:177-85.
- Virgili N, Creus G, Vilarasau C, Burgos R, Fernández A, Povedano M. Time to gastrostomy on survival in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Nutr Clin Pract*. 2008;23:197-243.
- Shaw AS, Ampong MA, Rio A, Al-Chalabi A, Sellars ME, Ellis C, et al. Survival of patients with ALS following institution of enteral feeding is related to pre-procedure oximetry: a retrospective review of 98 patients in a single centre. *Amyotroph Lateral Scler*. 2006;7:16-21.
- Shimizu T, Hanaoka T, Hayashi H, Inoue H, Imamura K, Oyanagi K. [Percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with intractable neurological diseases-retrospective study of the indication, complication and prognosis]. *Rinsho Shinkeigaku*. 2007;47:565-70.
- Couratier P, Desport JC, Antonini MT, Mabrouk T, Perna A, Vincent F, et al. Review of nutritional and respiratory support in ALS. *Rev Neurol (Paris)*. 2004;160:243-50.
- Bradley WG, Anderson F, Gowda N, Miller RG, ALS CARE Study Group. Changes in the management of ALS since the publication of the AAN ALS Practice Parameter 1999. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord*. 2004;5:240-4.
- Bradley WG, Anderson F, Bromberg M, Gutmann L, Harati Y, Ross M, et al. Current management of ALS: comparison of the ALS CARE Database and the AAN Practice Parameter. *The American Academy of Neurology*. 2001;57:500-4.