

Titolo articolo / Article title:

Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA): valutazione della disfagia e gestione degli aspetti nutrizionali

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): dysphagia assessment and nutritional aspects management

Autori / Authors: A. Bua, L. U. Collovà, A. Lombino, A. Petronaci, D. Sprini

Pagine / Pages: 36-55, N.1, Vol.4 - 2020

Submitted: 18 March 2020 – *Revised:* 4 May 2020 – *Accepted:* 6 June 2020 – *Published:* 30 June 2020

Contatto autori / Corresponding author:

Alberto BUA, albertobua1@gmail.com

Periodico per le professioni biomediche a carattere tecnico - scientifico - professionale

Direttore responsabile/Editor in chief: Francesco Paolo SELLITTI

Direttore di redazione/Editorial manager: Antonio ALEMANNI, Luca CAMONI

Comitato di redazione/Editorial team:

Editors: Antonio ALEMANNI, Mario CORIASCO,
Simone URIETTI, Annamaria VERNONE, Sergio
RABELLINO, Francesco SCIACCA, Luciana GENNARI,
Patrizia GNAGNARELLA, Alessandro PIEDIMONTE,
Luca CAMONI, Manuela GIACOMELLI, Andrea
MASINO

Journal manager e ICT Admin: Simone URIETTI, Annamaria VERNONE

Book manager: Francesco P. SELLITTI

Graphic Design Editor Francesco P. SELLITTI, Mario CORIASCO, Sergio
RABELLINO, Andrea MASINO

Comitato scientifico/Scientific board:

Prof. Roberto ALBERA	Prof. Federico D'AGATA	Prof. Daniela MESSINEO
Dott. Massimo BACCEGA	Dott. Laura DE MARCO	Dott. Sergio MODONI
Dott. Alberto BALDO	Dott. Patrizio DI DENIA	Dott. Alfredo MUNI
Prof. Nello BALOSSINO	Dott. Chiara FERRARI	Dott. Grazia Anna NARDELLA
Prof. Paolo BENNA	Prof. Diego GARBOSSA	Dott. Salvatore PIAZZA
Prof. Mauro BERGUI	Dott. Luciana GENNARI	Prof. Lorenzo PRIANO
Dott. Salvatore BONANNO	Dott. Ramon GIMENEZ	Ing. Sergio RABELLINO
Prof. Ezio BOTTARELLI	Dott. Gianfranco GRIPPI	Dott. Fabio ROCCIA
Prof. Gianni Boris BRADAC	Prof. Caterina GUIOT	Dott. Saverio STANZIALE
Dott. Gianfranco BRUSADIN	Prof. Leonardo LOPIANO	Dott. Lorenzo TACCHINI
Dott. Luca CAMONI	Prof. Alessandro MAURO	Prof. Silvia TAVAZZI
Prof. Alessandro CICOLIN	Dott. Cristian MAZZEO	Dott. Ersilia TROIANO
Dott. Mario Gino CORIASCO	Prof. Aristide MEROLA	Dott. Irene VERNERO

Periodico per le professioni biomediche a carattere tecnico - scientifico - professionale

SOMMARIO / TABLE OF CONTENTS Numero 1, Volume 4 - 2020

1	<i>Dolore cervicale in pazienti con disordini temporomandibolari</i> <i>Cervical pain in patients with temporomandibular disorders</i>	M. Ragonesi
12	<i>Utilizzo dell'olio extravergine d'oliva (EVOO) nel trattamento di un'ulcera traumatica nel cavo orale. Un case report</i>	
19	<i>Use of Extra Virgin Olive Oil (EVOO) in the treatment of traumatic ulcers. A case report</i>	A. Sinesi, C. Casu, S. Cefola, R. Damato, G. Orrù
26	<i>Analisi epidemiologica sull'immunità da SARS-CoV-2 in un campione di soggetti residenti nella capitale romana</i> <i>Epidemiological analysis on immunity from SARS-CoV-2 virus in subjects from Rome, Italy</i>	M. Cupellaro, K. Margiotti, S. Emili, A. Mesoraca, C. Giorlandino
36	<i>Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA): valutazione della disfagia e gestione degli aspetti nutrizionali</i> <i>Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): dysphagia assessment and nutritional aspects management</i>	A. Bua, L. U. Collovà, A. Lombino, A. Petronaci, D. Sprini

56	<p><i>Implementazione e ottimizzazione di un protocollo per l'imaging ibrido a bassa dose con tomografia ad emissione di fotone singolo, studio preliminare</i></p> <p><i>Preliminary low-dose hybrid imaging protocol scan optimization in single photon emission computed tomography</i></p>	R. Rinaldi, L. Camoni
71	<p><i>Terapia non farmacologica dell'insonnia: igiene del sonno e restrizione a confronto</i></p> <p><i>Non pharmacological therapy for insomnia: a comparison between sleep hygiene and sleep restriction</i></p>	A. Cicolin, A. Giordano
87	<p><i>Utilità clinica dei fattori di crescita nel plasma ricco di piastrine (PRP). Analisi dell'efficacia di differenti metodi di preparazione</i></p> <p><i>Clinical utility of growth factors in platelet rich plasma (PRP). Analysis of the effectiveness of different preparation methods</i></p>	V. Cunsolo, V. Luti, F. Fossi, C. Grossini, V. Fulgido, I. Cipollini, A. Marzo, R. Saccardi

Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA): valutazione della disfagia e gestione degli aspetti nutrizionali

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS): dysphagia assessment and nutritional aspects management

Alberto Bua¹, Luigi Umberto Collovà¹, Alessandra Lombino², Antonino Petronaci³, Delia Sprini⁴

¹ Logopedista Azienda Medigas Italia S.r.l.

² Biologa Nutrizionista Azienda Medigas Italia S.r.l.

³ Coordinatore Infermieristico e Case Manager Azienda Medigas Italia S.r.l.

⁴ Geriatra e Coordinatore Clinico Azienda Medigas Italia S.r.l.

Contatto autori: Alberto BUA – albertobua1@gmail.com

N. 1, Vol. 4 (2020) – 36:55

Submitted: 18th March 2020

Revised: 4th May 2020

Accepted: 6th June 2020

Published: 30th June 2020

Think **green** before you print



Riassunto

Contesto

Questo lavoro di ricerca prende in esame pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), valutando l'impatto di protocolli dietetici specifici nella gestione della malnutrizione.

Lo studio intende verificare come la corretta gestione degli aspetti nutrizionali, mediante protocolli dietetici e scale di valutazione della disfagia, possa migliorare l'alimentazione e lo stato nutrizionale dei pazienti affetti da tale patologia, riducendo le complicanze ad essa associate e migliorando la loro qualità di vita.

Materiali e Metodi

Sono stati presi in esame n.11 pazienti con diagnosi di SLA, ai quali sono stati somministrati due distinti test di screening della deglutizione (Eating Attitude Test 10; Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet), ripetuti a distanza di sei mesi.

Risultati

Dalle valutazioni effettuate si è rilevato un miglioramento (36% dei casi) nella storia di polmoniti ricorrenti e nella frequenza dei picchi febbrili.

Per quanto concerne le variabili comportamentali è stato possibile osservare miglioramenti (36% dei casi) nella consapevolezza della disfagia e nella gestione delle secrezioni salivari.

Nel 91% dei casi si è evidenziato un netto miglioramento riguardo il ritardo del riflesso faringeo della deglutizione.

Discussione

I risultati della ricerca, in linea alle evidenze scientifiche di settore, sottolineano quanto sia importante prendersi cura dello stato nutrizionale dei pazienti in relazione alla loro aspettativa e qualità di vita ed evidenziano l'importanza di un monitoraggio costante delle capacità deglutorie per prevenire le complicanze ad essa associate (e.g. malnutrizione e/o disidratazione).

Conclusioni

Una corretta presa in carico multidisciplinare, che includa una valutazione continua della deglutizione e l'utilizzo di protocolli dietetici specifici, migliora la nutrizione di pazienti affetti dalla SLA, riducendo il rischio di sviluppare complicanze (e.g. malnutrizione, aspirazione durante il pasto), migliorando la qualità di vita del paziente.

Parole chiave

Disfagia, Logopedia, Malnutrizione, SLA.

Abstract

Background

This research examines a number of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS), by evaluating the impact of specific dietary protocols in the malnutrition management.

The study aims at verifying how the correct nutritional aspects management- through diet protocols and dysphagia assessment scales - can improve the nutrition and nutritional status of patients affected by this pathology, reducing the related complications and improving their life quality.

Materials and Methods

11 patients diagnosed with ALS were examined and subjected to two different eating attitude screening tests (Eating Attitude Test 10; Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet), which were repeated six months apart.

Results

The carried out evaluations showed an improvement (36% of the cases) in the history of recurrent pneumonia and in the frequency of feverish peaks.

As regards the behavioural variables, improvements (36% of cases) in the awareness of dysphagia and in the management of salivary secretions have been observed.

In 91% of cases there was a marked improvement in the delay of the pharyngeal reflex of swallowing.

Discussion

The results of the research, according to the scientific evidence of the sector, point out the importance of taking care of the nutritional status of patients in relation to their life expectancy and quality and highlight the value of constant monitoring of swallowing abilities to prevent associated complications (e.g. malnutrition and / or dehydration).

Conclusion

A correct mutlidisciplinary management, which includes a constant assessment of swallowing and the use of specific dietary protocols, improves the nutrition of patients with ALS, reducing the risk of complications development (e.g. malnutrition, aspiration during the meal) and improving the life quality of the patient.

Key – words

Dysphagia, Speech Therapy, Malnutrition, ALS.

INTRODUZIONE

Questo lavoro di ricerca prende in esame pazienti affetti da Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA), una delle malattie neurodegenerative più complesse a causa della sua patogenesi non chiara¹.

La SLA è una malattia caratterizzata dalla progressiva degenerazione del I e II motoneurone, cellule nervose responsabili del movimento volontario². La patologia è caratterizzata da una paralisi muscolare progressiva che limita la capacità di muoversi, parlare, deglutire e respirare.

Numerose ricerche epidemiologiche³ identificano vari fenotipi clinici. La sopravvivenza dei soggetti affetti da SLA è dipendente da vari fattori, quali: fenotipo clinico all'insorgenza, velocità di progressione della malattia, presenza precoce d'insufficienza respiratoria e ripercussioni negative sullo stato nutrizionale dei pazienti². Il prolungamento dell'aspettativa di vita nella SLA sembra dipendere dalla comprensione della patogenesi e dalla corretta gestione della sintomatologia ingravescente. La disfagia costituisce uno dei sintomi di esordio nel 30% dei casi. Man mano che la patologia progredisce, circa l'87% delle persone affette da SLA può manifestare disturbi della deglutizione, a causa della debolezza dei muscoli faciali, faringei ed esofagei⁴.

Oltre alla disfagia, nei soggetti affetti da SLA, la malnutrizione è determinata dai seguenti fattori: depressione, difficoltà a comunicare le proprie necessità, mancanza di appetito, fatica durante l'assunzione del cibo e pasti prolungati, scialorrea, difficoltà respiratorie durante i pasti, difficoltà ad alimentarsi autonomamente, ipermetabolismo, stitichezza, decadimento cognitivo e/o demenza⁵. Fattori come mancanza di appetito, disturbi di salivazione, disturbi di deglutizione, contribuiscono alla malnutrizione che è presente nel 15-30% dei casi⁶.

In questo lavoro di ricerca si è focalizzata l'attenzione sulla gestione domiciliare degli aspetti nutrizionali anche legati alla disfagia, al fine di migliorare qualità di vita e sopravvivenza dei pazienti. Al riguardo è importante considerare che l'aggravarsi dei sintomi bulbari come la disfagia e la disartria diminuiscono sostanzialmente la qualità di vita dei pazienti⁷, peraltro incidendo negativamente sulla loro sopravvivenza nel lungo termine^{8,9}.

Il trattamento iniziale della disfagia, in pazienti con SLA, si basa su misure dietetiche quali: modifica della consistenza dei cibi, modifica delle caratteristiche fisiche del cibo (e.g. volume, densità, omogeneità, viscosità, temperatura), utilizzo di addensanti e acque gelificate in caso di difficoltà con i liquidi, prescrizione di integratori ad alto contenuto proteico e calorico¹⁰. Il paziente disfagico con SLA riscontra maggiori difficoltà a gestire cibi tipicamente non omogenei (e.g. doppie consistenze). In termini di volume va regolata la dimensione del bolo in base alle capacità di gestione e deglutizione dello stesso; così come in termini di scivolosità (e.g. cibi scivolosi agevolano il transito nelle fasi buccale, orale e faringea)¹¹.

Numerosi studi^{6, 12, 13, 2, 14} dimostrano che la malnutrizione sia un fattore prognostico significativo ed indipendente di sopravvivenza nella SLA. Sathasivam et al.¹⁴, mostrano che il rischio di mortalità nei pazienti malnutriti affetti da SLA aumenta di otto volte rispetto ai pazienti ben nutriti.

Inoltre, Holm et al.¹⁵ rilevano che nel corso della malattia il 15-55% dei pazienti sviluppa un severo calo ponderale. Secondo questi autori lo stato nutrizionale è un fattore prognostico importante per la sopravvivenza nella SLA. Una corretta presa in carico multidisciplinare, che includa una valutazione continua della deglutizione e l'utilizzo di protocolli dietetici specifici rispetto alle problematiche presentate dal paziente, dovrebbe essere intrapresa nel momento stesso in cui viene diagnosticata la Sclerosi Laterale Amiotrofica, come parte integrante della cura continua del paziente.

MATERIALI E METODI

Si è provveduto ad effettuare un lavoro di ricerca delle evidenze scientifiche di settore usufruendo del portale di ricerca PubMed e del sistema bibliotecario NILDE. Sono stati selezionati articoli scientifici in lingua inglese, francese ed italiano. Sono state individuate diverse evidenze scientifiche che hanno indirizzato il progetto di ricerca verso i protocolli di gestione della malnutrizione nei pazienti con SLA.

La ricerca è stata svolta dagli autori "sul campo", attraverso la presa in carico multidisciplinare di persone affette da SLA, effettuata in regime di Assistenza Domiciliare Integrata (ADI). Per conto dell'Azienda Medigas Italia s.r.l., con la quale gli autori del presente collaborano professionalmente, è stata attivata una presa in carico domiciliare nell'ambito territoriale della città di Palermo e provincia.

L'acquisizione dei dati di valutazione clinico-logopedica e nutrizionale è stata effettuata a partire dal mese di aprile 2018 fino al febbraio 2020. Il tempo medio di presa in carico, per i pazienti oggetto dello studio, è stato pari a 10 mesi, per un minimo di 8 mesi (n. 2 soggetti) ed un massimo di 12 mesi di presa in carico (n. 6 soggetti).

I pazienti presentavano all'interno del proprio Piano Assistenziale Individualizzato (PAI) un programma coordinato di interventi da parte di differenti figure professionali tra cui il logopedista e il biologo nutrizionista. Il paziente viene preso in carico dal punto di vista nutrizionale, mediante counseling svolto dalla biologa nutrizionista e previa valutazione logopedica, contenente l'indicazione del tipo di nutrizione e, in caso di indicazione alla nutrizione orale, alla consistenza dei liquidi e degli alimenti.

Le valutazioni condotte dal gruppo di lavoro hanno analizzato i seguenti aspetti:

- Peso del paziente;
- Circonferenza brachiale e poplitea;
- Abitudini alimentari precedenti al periodo di presa in carico;
- Cause di ridotta assunzione orale di cibo (e.g. disfagia, debolezza degli arti superiori, depressione dell'umore e perdita di appetito);
- Rischio di aspirazione e/o soffocamento¹⁷;
- Ansia connessa alla deglutizione¹⁶.

Criteri di inclusione

Sono state incluse nello studio persone con SLA rispondenti ai seguenti criteri:

- Pazienti con disfagia che alla valutazione clinica della deglutizione presentavano i presupposti per condurre un'alimentazione per os con eventuali adattamenti rimediativi (e.g. modifica di caratteristiche reologiche del cibo, posture facilitanti e modifiche comportamentali durante il pasto).
- Con assenza di patologie concomitanti alla Sclerosi Laterale Amiotrofica.
- Con assenza di disturbi cognitivi manifesti e livelli di coscienza, vigilanza e collaborazione nella norma.

Descrizione del campione

Lo studio ha preso in esame n. 11 persone con diagnosi di SLA, accertata dal Neurologo mediante lo strumento diagnostico di classificazione sanitaria ICD9-CM (codice 335.20) con esordio come di seguito indicato: n. 1 soggetto nell'anno 2013 (M); n. 1 soggetto nell'anno 2015 (M); n. 3 soggetti nell'anno 2016 (2F/1M); n. 2 soggetti nell'anno 2017 (1M/1F); n. 4 soggetti nell'anno 2018 (3M/1F). Il campione ha compreso n. 7 soggetti di sesso maschile (64% del totale) e n. 4 soggetti di sesso femminile (36%). Di seguito una rappresentazione grafica della distribuzione del campione per genere, età, anno di esordio, tempo di presa in carico.

N.	GENERE	ETA'	ANNO DI ESORDIO	TEMPO DI PRESA IN CARICO
1	M	54	2018	9 mesi
2	M	56	2016	12 mesi
3	M	63	2015	12 mesi
4	F	65	2018	8 mesi
5	M	67	2018	8 mesi
6	F	68	2016	12 mesi
7	F	71	2016	12 mesi
8	M	73	2018	9 mesi
9	M	73	2013	8 mesi
10	F	76	2017	12 mesi
11	M	79	2017	12 mesi

Tabella 1: Il campione dello studio. Si osserva un Range di età piuttosto ampio, pari a 25 aa. compreso tra 54 e 79 aa (media 67.7 aa.; Deviazione Standard 7.86 aa.; mediana 68 aa.).

Strumenti utilizzati per la raccolta dei dati

Il monitoraggio dei dati è stato condotto attraverso due distinti test di screening della deglutizione: il Test EAT-10 (Eating Attitude Test 10) ed il Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet.

Il Test EAT-10 è un test di screening soggettivo validato¹⁶, composto da dieci domande a cui il paziente deve attribuire un punteggio da 0 (nessun problema) a 4 (problema serio), che consente di valutare la capacità di deglutizione e individuare il rischio di disfagia (per punteggi totali maggiori od uguali a 3).

Si è scelto di utilizzare tale test di screening per la sua semplice e pratica somministrazione, essendo peraltro un questionario di determinata validità e affidabilità clinica.¹⁶

Il Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet¹⁷ è indicato tra i test di screening della disfagia dalle Linee Guida sulla gestione del paziente disfagico adulto in foniatría e logopedia del 2007¹⁸.

Esso è in grado di identificare, oltre ai sintomi generali di disfagia, anche il piano maggiormente deficitario, cioè se i pazienti presentano difficoltà solo a livello orale, solo a livello faringeo o se sono interessati entrambi.

L'applicazione di questo test di screening prevede lo svolgimento di prove di deglutizione valutate dal logopedista. Il test è costituito da 28 items, suddivisi in 5 categorie, e vi sono inoltre tre variabili costituite dalla somma degli item precedenti variamente accorpati.

Tali variabili sono state create ed esaminate per la loro capacità di individuare la presenza di aspirazione, del disturbo a livello orale, del ritardo faringeo e del disordine a livello faringeo.

È stato inoltre somministrato il questionario Mini Nutritional Assessment (MNA), per valutare pazienti a rischio di malnutrizione¹⁹.

Una volta integrati i dati acquisiti dalle valutazioni multidisciplinari sono stati strutturati tre distinti format di protocolli dietetici, ciascuno specifico e indicativo del grado di disfagia presentata dal paziente, forniti dalla biologa nutrizionista a seguito delle valutazioni condotte.

I protocolli dietetici, sotto riportati, sono stati adattati alle esigenze nutrizionali di ciascun paziente, in base alla valutazione antropometrica e all'anamnesi alimentare effettuate sul singolo soggetto.

Il fabbisogno calorico è stato calcolato tramite formula di Harris-Benedict, corretto in base a coefficienti di attività e di patologia, calcolando le quantità dei macronutrienti secondo le seguenti percentuali: carboidrati 50-60%, lipidi 25-30%, proteine 15-20%, con una quantità di fibra giornaliera assunta tra i 15 e i 30 grammi.

Durante il percorso, qualora ritenuto necessario, è stato integrato al protocollo dietetico consigliato un integratore alimentare, in modo da aumentare l'introito calorico giornaliero.

I protocolli dietetici trovano indicazione nel trattamento della disfagia in pazienti affetti da SLA, conforme a quanto riportato sulle Linee Guida sulla gestione clinica della Sclerosi Laterale Amiotrofica, pubblicata dalla Federazione Europea delle Società di Neurologia (EFNS)²⁰ e sulle

Linee Guida sulla gestione del paziente disfagico adulto in foniatría e logopedia del 200718 e sono finalizzati al raggiungimento dei seguenti obiettivi:

- Predisporre piani alimentari per pazienti con disfagia che rispettino gli adeguati apporti nutrizionali giornalieri;
- Valutare l'efficacia dei protocolli dietetici strutturati per favorire la nutrizione di pazienti affetti dalla SLA;
- Migliorare la qualità di vita del paziente;
- Ridurre il rischio di aspirazione e/o soffocamento durante il pasto;
- Ridurre il rischio di malnutrizione e/o di disidratazione.

Per quanto concerne la gestione dei liquidi si precisa quanto segue¹¹:

1) Dieta a consistenza solido-morbida con liquidi: l'assunzione di liquidi è permessa solo nei pazienti che abbiano avuto normale deglutizione al test del bolo d'acqua. I liquidi vanno somministrati a cavo orale deterso; vanno assunti dal bicchiere, a piccoli sorsi o con il cucchiaino, senza flettere il capo all'indietro ma tenendolo in posizione neutra o leggermente flessa in avanti. Sconsigliata la somministrazione dalla bottiglia, con cannuccia o siringa.

2) Dieta a consistenza solido-morbida senza liquidi: nei pazienti in cui il test del bolo d'acqua è risultato alterato, non sono concessi i liquidi, ma vanno utilizzati liquidi addensati.

Sono stati forniti ai pazienti e ai loro familiari consigli generali per la preparazione dei cibi come indicato in tabella 5¹¹.

Per l'analisi dei dati statistici di cui al paragrafo successivo, è stato utilizzato il programma di calcolo Microsoft Excel.

La media e la Deviazione Standard dei punteggi delle scale utilizzate, somministrate ai tempi T1 e T2, sono state calcolate in base alla frequenza dei pazienti con migliore/peggiore esito al tempo T2 rispetto alla prima valutazione.

Per confrontare i valori di media è stato impiegato il test "t" di Student "paired" considerando come significativo un valore $p = 0,05$.

RISULTATI

Lo studio ha interessato un campione di n. 11 pazienti, presi in carico secondo il modello assistenziale domiciliare integrato, di età compresa tra i 54 e i 79 anni (M 64% - F 36%) e diagnosi principale di SLA.

Una sintesi con i dati antropometrici e clinici del singolo paziente (iniziali nome e cognome) è visibile in Tabella 6.

LUNEDI	MARTEDI	MERCOLEDI	GIOVEDI	VENERDI	SABATO	DOMENICA
COLAZIONE						
Mela cotta frullata	Semolino cotto alla cannella	Frullato di banana e frutta mista (togliere buccia)	Purea di mela	Frullato di frutta mista	Gelatina di frutta	Frullato di frutta mista
PRANZO						
Pasta con funghi frullata	Capellini frullati al pomodoro	Crema di legumi	Pasta frullata al pomodoro	Pasta Frullata allo zafferano	Pasta frullata con crema di piselli	Capellini Frullati al pomodoro
Pollo frullato	Medaglioni di lonza o bocconcini di vitello frullati	Tacchino o pollo frullato	Merluzzo, orata o spada frullati	Tacchino o pollo frullato	Mousse di nasello o salmone	Carne frullata
Purea di patate	Zucchine frullate	Spinaci frullati	Verza frullata	Purea di patate	Melanzane frullate	Purea di patate
Frutta fresca frullata	Mela cotta frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata	Mela e pera frullate	Gelatina di frutta
CENA						
Crema di verdure	Semolino	Crema di riso con scarola	Crema di verdure	Crema di ortaggi	Crema di zucca	Crema di fagioli
Formaggio cremoso	Carne frullata	Uova frullate	Prosciutto cotto frullato	Formaggio cremoso	Carne frullata	Prosciutto cotto frullato
Carote al burro frullate	Cavolfiore frullato	Purea di patate	Carote al vapore frullate	Zucchine frullate	Funghi frullati	Carote al vapore frullate
Frutta fresca frullata	Pera frullata	Frutta fresca frullata	Mela e banana frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata

Tabella 2: Protocollo dietetico n.1: dieta cremosa omogenea. Indicata per pazienti che presentano una ridotta masticazione, deficit delle fasi orale e faringea della deglutizione. Gli alimenti devono essere di consistenza cremosa. L'acqua va somministrata solo se gelificata o addensata.

LUNEDI	MARTEDI	MERCOLEDI	GIOVEDI	VENERDI	SABATO	DOMENICA
COLAZIONE						
Crema pasticceria al caffè	Yogurt greco bianco (senza frutta in pezzi)	Crema pasticceria al cacao	Yogurt greco bianco (senza frutta in pezzi)	Frullato di banane	Budino alla vaniglia	Purea di mela o altra frutta
PRANZO						
Capellini con crema di funghi	Pasta ben cotta al pomodoro	Capellini allo zafferano	Pasta ben cotta con crema di carciofi	Pasta ben cotta con crema di piselli	Capellini al pomodoro	Pasta ben cotta con crema di asparagi
Tacchino frullato	Mousse di nasello, tonno o salmone	Maiale frullato	Merluzzo, orata o spada frullati	Uova strapazzate frullate	Pollo frullato	Carne frullata
Purea di patate	Zucchine frullate	Melanzane frullate	Verza frullata	Spinaci frullati	Zucchine frullate	Verdure frullate
Frutta Fresca frullata	Mela Cotta frullata	Frutta fresca frullata	Frutta Fresca frullata	Frutta Fresca frullata	Mela e pera frullate	Gelatina di frutta
CENA						
Crema di verdure	Semolino	Crema di legumi/purea di fave	Capellini al burro	Crema di zucca	Vellutata al pomodoro	Semolino
Formaggio cremoso	Carne frullata o polpette di carne	Uova frullate	Filetti di merluzzo	Mousse di prosciutto cotto e/o mousse di bresaola	Formaggio cremoso	Filetti di merluzzo, spada
Carote al burro frullate	Cavolfiore frullato	Verdura frullata	Carote al vapore frullate	Zucchine frullate	Funghi frullati	Cavolfiore frullato
Frutta fresca frullata	Pera frullata	Frutta mista frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata	Frutta fresca frullata

Tabella 3: Protocollo dietetico n. 2: primi piatti solido-morbidi e secondi piatti cremosi. Indicata per pazienti con diminuita capacità di masticazione e deficit nel transito faringeo. I liquidi possono essere somministrati attuando delle adeguate strategie di compenso valutate con l'aiuto del logopedista.

LUNEDI	MARTEDI	MERCOLEDI	GIOVEDI	VENERDI	SABATO	DOMENICA
COLAZIONE						
Frutta mista frullata	A scelta, evitando alimenti a rischio e doppie consistenze	Crema Caramel (evitare caramello liquido)	Semifreddo allo yogurt	A scelta, evitando alimenti a rischio e doppie consistenze	A scelta, evitando alimenti a rischio e doppie consistenze	A scelta, evitando alimenti a rischio e doppie consistenze
PRANZO						
Pasta ben cotta con crema di funghi	Pasta ben cotta al pomodoro	Capellini allo zafferano	Pasta ben cotta con crema di carciofi	Pasta ben cotta con crema di piselli	Capellini al pomodoro	Pasta ben cotta con crema di asparagi
Carne bianca in umido	Nasello, tonno o salmone preferibilmente in umido	Tacchino e/o maiale (in alternativa anche polpette di carne)	Merluzzo, orata, spada (in umido o al vapore)	Uova strapazzate	Pollo in umido	Carne bianca o rossa in umido
Purea di patate	Zucchine ben cotte	Melanzane ben cotte	Verdura ben cotta	Spinaci	Zucchine ben cotte	Verdure ben cotte
Frutta Fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca
CENA						
Crema di verdure	Pasta ben cotta con crema di piselli	Vellutata di patate e funghi	Pasta ben cotta al pomodoro	Crema di zucca	Vellutata al pomodoro	Mozzarella
Formaggio cremoso	Carne rossa e/o bianca in umido	Merluzzo, orata, spada (in umido o al vapore)	Uova strapazzate	Prosciutto cotto	Formaggio cremoso	Tacchino in umido
Carote al burro	Cavolfiore ben cotto	Verdura ben cotta	Carote al vapore	Zucchine ben cotte	Funghi ben cotti	Verdura ben cotta
Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca	Frutta fresca

Tabella 4: Protocollo dietetico n. 3; dieta solido-morbida senza alimenti a rischio. Indicata per pazienti che presentano un lieve deficit nel transito faringeo. I liquidi possono essere assunti purché vengano evitate doppie-consistenze.

FRULLATURA
1) È necessario filtrare tutti gli alimenti frullati per rimuovere i frustoli; 2) La carne deve essere ben cotta e tagliata in piccoli pezzi, prima di essere frullata o omogenizzata; 3) L'utilizzo del latte intero migliora la consistenza dei cibi frullati.
COTTURA
1) È consigliabile la cottura di verdure, carne, pesci e derivati al vapore in modo da evitare la dispersione di minerali e vitamine.
MODIFICATORI DI CONSISTENZA
1) È possibile utilizzare additivi allo scopo di modificare gli alimenti proposti nello schema dietetico. Essi sono: lubrificanti (quali: olio, burro, salse, etc.), diluenti (quali: brodi, latte, etc.).
INTEGRAZIONE NUTRIZIONALE
Per aumentare la quota giornaliera di calorie è consigliabile:
1) Aumentare le porzioni e/o frazionare l'alimentazione in più pasti (specialmente laddove il paziente presenta condizioni cliniche aggravate tanto da non riuscire a soddisfare il proprio fabbisogno nutrizionale con tre pasti giornalieri); 2) Arricchire le preparazioni utilizzando condimenti (olio, burro), zucchero, miele, etc.;
Per aumentare la quota giornaliera di proteine è consigliabile:
1) Arricchire le preparazioni con formaggi, uova, latte e derivati, etc.

Tabella 5: Consigli generali per la preparazione dei cibi

PAZIENTE	SESSO	ETA'	ANNO DI ESORDIO	BMI T1	BMI T2	TEMPO DI PRESA IN CARICO
G.D.	M	54	2018	17,3	18,3	9 mesi
G.P.	M	56	2016	23,4	24,3	12 mesi
R.L.	M	63	2015	21	21,6	12 mesi
G.A.	F	65	2018	20,8	20,1	8 mesi
D.S.	M	67	2018	18,7	19,8	8 mesi
D.E.	F	68	2016	20,8	21,5	12 mesi
A.A.	F	71	2016	26	26,7	12 mesi
O.G.	M	73	2018	18,9	19,6	9 mesi
D.V.	M	73	2013	23	24,3	8 mesi
D.G.	F	76	2017	24,5	21,9	12 mesi
Q.S.	M	79	2017	24,4	25,6	12 mesi

Tabella 6: Dati sul campione di pazienti partecipanti allo studio

Valutazioni ottenute dalla somministrazione Test EAT-10

Dall'analisi delle valutazioni ottenute alla somministrazione del Test Eat-10 sono state rilevate la capacità di deglutizione e il rischio di disfagia, come illustrato nel Grafico 2.

Le lettere in stampatello riportano le iniziali del nome e cognome dei pazienti che hanno partecipato allo studio. I numeri sono i valori corrispondenti ai punteggi ottenuti alla somministrazione dei test.

Nel Grafico 1 si possono osservare i punteggi ottenuti al momento della prima valutazione (barre blu) e i risultati ottenuti al momento della seconda valutazione.

Nella maggior parte dei casi i valori relativi ai punteggi ottenuti si sono dimezzati.

Di seguito un approfondimento che prende in esame i differenti item considerati:

- "La difficoltà a deglutire mi ha causato una perdita di peso": risultati migliori per il 45% dei casi;
- "La difficoltà a deglutire mi rende difficile pranzare fuori casa": risultati migliori per il 27% dei casi;
- "Deglutire i liquidi mi risulta difficoltoso": risultati migliori per il 27% dei casi;
- "Deglutire i cibi solidi mi risulta difficoltoso": risultati migliori per il 55% dei casi;
- "Ho difficoltà a deglutire i medicinali": risultati migliori per il 64% dei casi;
- "Deglutire mi causa dolore": stabile;
- "La difficoltà a deglutire mi riduce il piacere del pasto": risultati migliori per il 9% dei casi;
- "Quando deglutisco, il cibo mi si ferma in gola": risultati migliori per il 64% dei casi;
- "Quando mangio tossisco": risultati migliori per il 64% dei casi;
- "Deglutire mi genera ansia": risultati migliori per il 18% dei casi.

Si è proceduto a verificare la significatività statistica dei punteggi T1 e T2 utilizzando lo strumento del Test "t" di Student "paired". La differenza tra le medie T1 e T2 è pari a 5,18.

Calcolate le deviazioni standard al T1 (7,93) e al T2 (7,86) il valore "t" è stato pari a 1,5416, inferiore di quasi un punto al valore critico della Tabella di Student (Liv. 95% = 2,086), attestando che la differenza osservata non è statisticamente significativa, dato il campione dei pazienti presi in esame.

Valutazioni ottenute dalla somministrazione del Test Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet.

Dall'analisi delle valutazioni ottenute dalla somministrazione del Test Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet, sono stati rilevati i sintomi generali di disfagia e il piano maggiormente deficitario, come descritto nel Grafico 2.

In esso sono rappresentati i punteggi ottenuti al momento della prima e della seconda valutazione (rispettivamente barre blu e barre rosse).

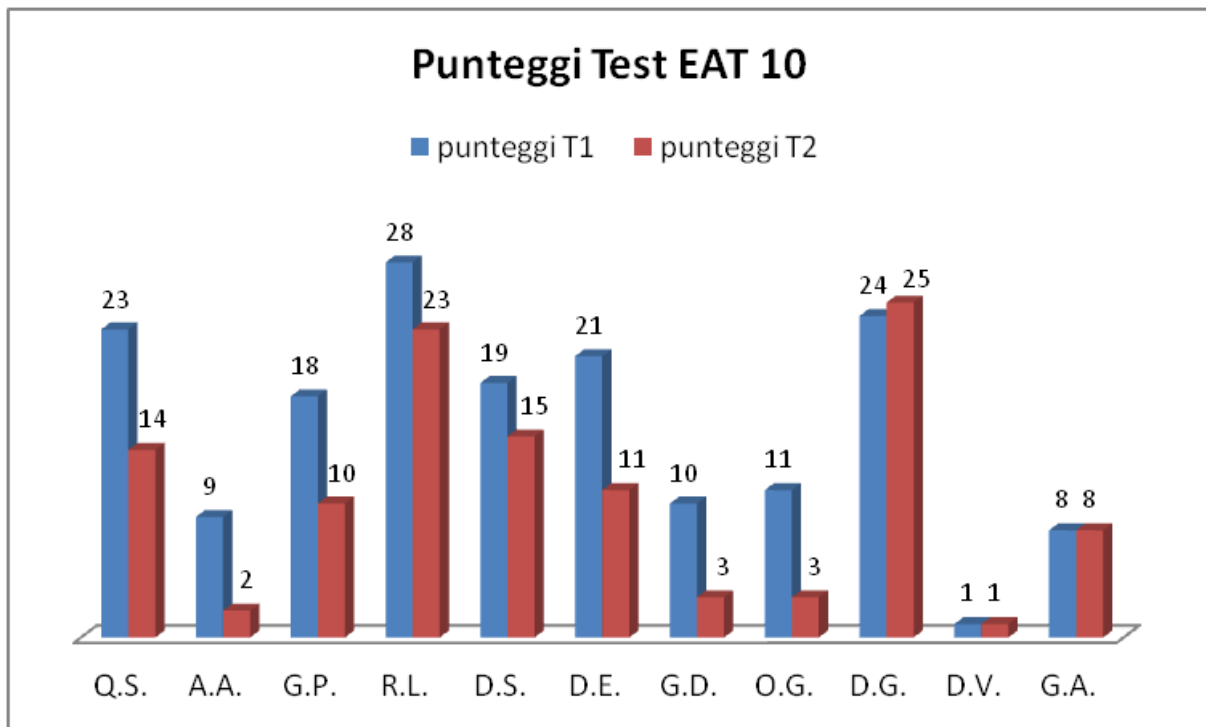


Grafico 1

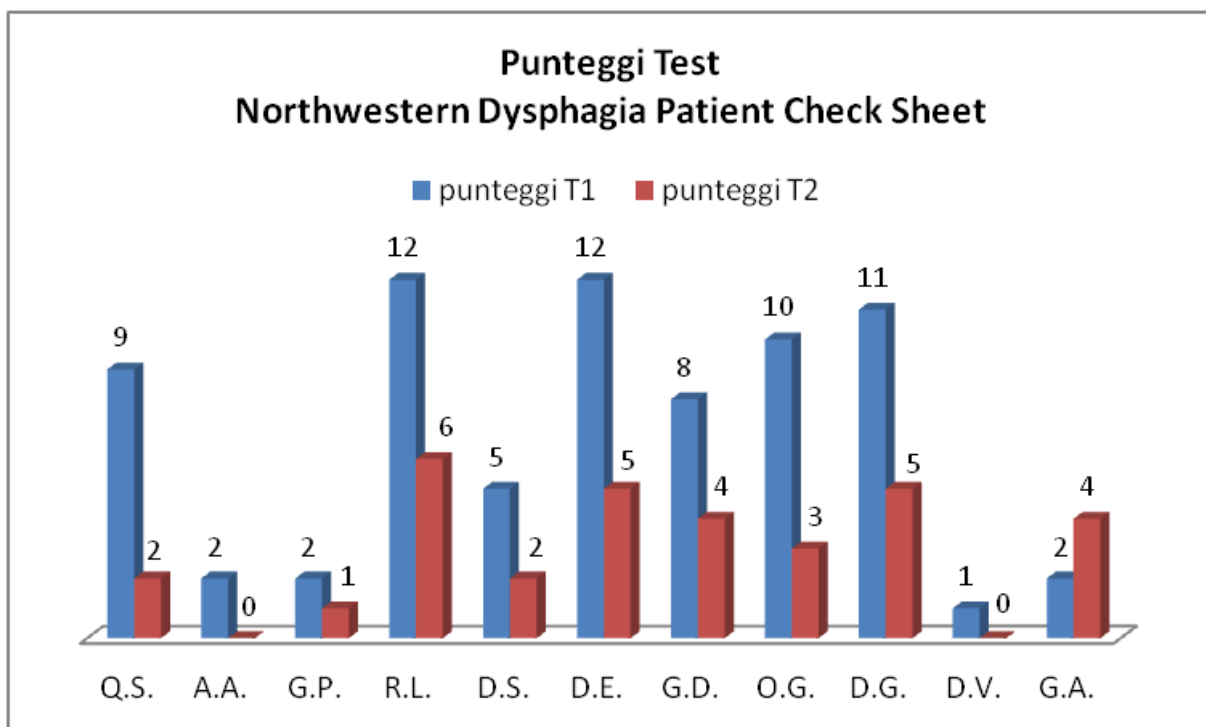


Grafico 2

Dalle valutazioni effettuate utilizzando il Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet si rileva quanto segue:

a) Variabili dell'anamnesi:

- Storie di polmoniti ricorrenti: risultati migliori per il 36% dei casi;
- Frequenti picchi febbrili: risultati migliori per il 36% dei casi;
- Dubbio di aspirazione polmonare: risultati migliori per il 46% dei casi e peggiori nel 9% dei casi;
- Intubazione a lungo-termine (>1 settimana) o tracheostomia (>6 mesi): stabile;

b) Variabili comportamentali:

- Vigilanza: stabile;
- Cooperatività: stabile;
- Attenzione e capacità di interazione: stabile;
- Consapevolezza del problema di deglutizione: risultati migliori per il 36% dei casi;
- Consapevolezza delle secrezioni: risultati migliori per il 36% dei casi;
- Capacità di gestire le secrezioni: risultati migliori per il 18% dei casi;

c) Funzioni motorie generali:

- Controllo posturale: risultati migliori per il 18% dei casi;
- Faticabilità: risultati migliori per il 9% dei casi;

d) Risultati al test della motricità orale:

- Anatomia e fisiologia orale, faringea e laringea: stabile;
- Capacità di seguire le istruzioni: stabile;
- Disartria: risultati peggiori per il 9% dei casi;
- Debolezza facciale: risultati peggiori per il 9% dei casi;
- Aprassia orale: stabile;
- Sensibilità orale: stabile;
- Contrazione della parete faringea nel morso: stabile;
- Deglutizione della saliva: risultati migliori per il 36% dei casi;
- Tosse volontaria e possibilità di schiarirsi la gola: risultati migliori per il 9% dei casi;

e) Osservazioni durante lo studio deglutitorio:

- Aprassia della deglutizione: stabile;
- Residuo orale: risultati migliori per il 9% dei casi;
- Tosse e/o schiarimento di gola: stabile;
- Ritardo faringeo nella deglutizione: risultati migliori per il 91% dei casi e peggiori per il 9% dei casi;
- Ridotta elevazione laringea: risultati migliori per il 9% dei casi;
- Voce gorgogliante: risultati migliori per il 18% dei casi;
- Deglutizioni multiple per ogni bolo: risultati migliori per il 9% dei casi.

Così come per il test EAT- 10, anche per il test Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet si è accertata la significatività dei punteggi T1 e T2 attraverso il Test "t" di Student "pareid".

Calcolate le deviazioni standard al T1 (4,20) e al T2 (1,97) il valore "t" è stato pari a 2,748, che confrontato con i valori critici della Tabella di Student (Liv. 95%= 2,086/Liv.99%=2,84), attesta che la differenza osservata è statisticamente significativa.

Valutazioni ottenute dalla somministrazione del Mini Nutritional Assessment (MNA)

Dai Test MNA (al tempo T1), è emerso che: n. 3 pazienti erano già in stato di malnutrizione (con BMI \leq 19), mentre n. 8 pazienti erano a rischio di malnutrizione (7 con BMI $>$ 19 e \leq 24.9; 1 con BMI $>$ 25). Dalle valutazioni effettuate utilizzando il Mini Nutritional Assessment¹⁸ (MNA), effettuate a distanza di 6 mesi (tempo T2), si rileva che:

- Otto pazienti a Rischio Malnutrizione hanno mantenuto il BMI tra 19 - 24.9, di cui due hanno perso lievemente peso.
- Due pazienti in stato di Malnutrizione hanno aumentato il BMI $>$ 19.
- Un solo paziente in stato di Malnutrizione ha mantenuto il BMI $<$ 19.

DISCUSSIONE

Il presente studio pone attenzione sull'importanza di una corretta gestione degli aspetti nutrizionali nel paziente con diagnosi di SLA, con l'obiettivo di migliorarne la qualità di vita.

In letteratura vengono illustrate varie strategie per affrontare tale aspetto:

- Utilizzo di supporti alimentari ipercalorici (e.g. brick o bottigliette da 125 o 200 cc che apportano fino a 20 g di proteine e fino a 300 kcal/dose) per affrontare la malnutrizione²²;
- Scelta di una dieta adeguata che soddisfi il fabbisogno calorico, le problematiche connesse alla disfagia e l'aspetto edonistico dell'alimentazione;
- Orientamento per le ricerche future verso la programmazione di protocolli nutrizionali specifici per pazienti con SLA²⁰;
- Attuazione di misure efficaci per il trattamento della disfagia, quali: corretto apporto idrico, corretta igiene orale, modifica delle caratteristiche reologiche del bolo^{22, 14, 23};
- Educazione del paziente nell'applicazione di metodiche rimediatriche e posture che facilitano l'assunzione e il transito del bolo alimentare^{20, 23};

I risultati della ricerca sottolineano quanto sia importante aver cura dello stato nutrizionale dei pazienti in rapporto alla loro aspettativa e qualità di vita⁷ ed evidenziano l'importanza di un monitoraggio costante delle capacità deglutitorie per prevenire le complicanze ad essa associate (e.g. malnutrizione e/o disidratazione)².

Una presa in carico multidisciplinare gioca un ruolo fondamentale nella diagnosi della disfagia e messa in atto di un progetto riabilitativo volto a gestire la malnutrizione e relative complicanze connesse alla SLA^{22, 20}.

Altro aspetto fondamentale, trattandosi di pazienti seguiti secondo il modello dell'assistenza domiciliare integrata, è la formazione del care-giver.

Il logopedista ha il compito di informare e addestrare i familiari, care-givers sulle corrette modalità di preparazione e di somministrazione del cibo.

Come già esplicitato, con il presente studio si è voluta focalizzare l'attenzione sulla specifica presa in carico logopedica e nutrizionale.

Conducendo delle valutazioni sistematiche e periodiche gli autori hanno rilevato un discreto miglioramento (36% dei casi) nella storia di polmoniti ricorrenti e frequenti picchi febbrili.

Peraltro, il dubbio di aspirazione polmonare, registrato attraverso osservazione di segni e sintomi indiretti, è migliorato nel 46% dei casi. Ciò supporta l'ipotesi che una tempestiva e sistematica presa in carico dei pazienti con SLA potrebbe migliorarne la qualità di vita grazie ad una cogitata gestione della sintomatologia bulbare ingravescente²⁰.

Per quanto riguarda le variabili comportamentali analizzate dal Northwestern è stato possibile osservare discreti miglioramenti (36% dei casi) nella consapevolezza della disfagia e problematiche di salivazione da parte dei pazienti presi in carico.

Questi risultati sottolineano come la rieducazione della disfagia e presa in carico nutrizionale possono migliorare la consapevolezza di queste problematiche nei pazienti riguardo il proprio stato di salute, incidendo fortemente sulla qualità di vita percepita.

Pertanto, risulta di non secondaria importanza considerare come talvolta la disfagia non venga percepita immediatamente dai pazienti come un problema⁷.

Per tale motivo un trattamento mirato e patient-centered può coadiuvare nell'acquisizione di una maggiore consapevolezza per questi aspetti.

In merito alle funzioni motorie generali durante il pasto è stato possibile osservare dei minimi miglioramenti nel controllo posturale (18%) e faticabilità (9%), grazie all'educazione del paziente alla messa in atto di metodiche rimediale durante il pasto (e.g. capo in anti-flessione, deglutizione sovra-glottica)^{20, 23}.

Nel 36% dei casi è stato invece possibile riscontrare un netto miglioramento della gestione delle secrezioni salivari. La valutazione clinico-deglutologica ha previsto la messa in atto di esami obiettivi durante conduzione del pasto.

Per quanto riguarda questo aspetto è importante notare un netto miglioramento del 91% dei casi riguardo il ritardo del riflesso faringeo della deglutizione.

Ciò supporta l'ipotesi secondo cui la presa in carico logopedica della Persona con SLA (PSLA) può apportare miglioramenti concreti per quanto riguarda la conduzione del pasto²⁰, perché la

selezione di un protocollo alimentare specifico migliora il transito oro-faringeo grazie alla modificazione delle reologie alimentari¹⁰.

In termini di significatività statistica i risultati ottenuti mostrano come il Test Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet attesta una piena significatività.

Per il Test Eat 10 si rileva che la differenza osservata non è statisticamente significativa, data la scarsa numerosità del campione e dalla sua alta variabilità.

È fondamentale riflettere su tali risultati dal momento che il vissuto del sintomo disfagia è soggettivo per ogni paziente⁷ ed è da analizzarsi in un'ottica idiografica.

Nonostante la progressione attualmente inarrestabile della malattia, è possibile migliorare alcuni aspetti clinici, anche grazie all'attività di counseling rivolta alla PSLA, ai suoi familiari e care-givers.

Il ridotto numero di pazienti presi in esame in questo studio, può essere correlato alla patologia stessa, poiché la SLA è malattia rara che presenta un tasso di incidenza standardizzato di 3,22/100.000 per la popolazione compresa nel gruppo di età tra i 45 ed i 74 anni²⁴.

CONCLUSIONI

Alla luce di quanto emerso dai risultati del presente studio, abbiamo constatato quanto lo stato nutrizionale sia importante nei pazienti con SLA.

Una non corretta gestione degli aspetti nutrizionali e delle relative complicanze (e.g. malnutrizione e/o disidratazione) può determinare, infatti, perdita di peso corporeo con riduzione della massa grassa e muscolare corporea e altri sintomi che impediscono una nutrizione adeguata.

Può di conseguenza svilupparsi uno stato di malnutrizione, condizione che influenza fortemente la progressione e i tassi di sopravvivenza della malattia e che determina, peraltro, un peggioramento della qualità di vita.

Dalla somministrazione dei test di screening della deglutizione, Eating Attitude Test 10 ed il Northwestern Dysphagia Patient Check Sheet, si rileva, dai risultati ottenuti in periodi temporali differenti, un ridotto rischio di aspirazione e/o soffocamento durante il pasto e un ridotto rischio di malnutrizione e/o di disidratazione.

Tutto ciò correlato ad una migliore qualità di vita, come riferito dagli stessi pazienti.

Allo stesso modo, aspetto che rimane invariato o che risulta migliorato (45% dei casi in esame) è la riduzione del calo ponderale; questo dato giustifica l'utilizzo di protocolli dietetici strutturati che rispettino gli adeguati apporti nutrizionali giornalieri di pazienti affetti da SLA.

Il lavoro di ricerca effettuato, conferma e sottolinea l'importanza di una corretta presa in carico del paziente dal punto di vista della gestione nutrizionale, con particolare riferimento all'identificazione precoce della disfagia ed al suo monitoraggio.

I risultati ottenuti attraverso la valutazione continua della deglutizione e l'utilizzo di protocolli dietetici specifici rispetto alle problematiche presentate del paziente, soddisfano gli obiettivi che stanno alla base del seguente lavoro.

Il raggiungimento degli obiettivi posti nel seguente studio trae forza argomentativa dalla considerazione del fatto che la pratica clinica ed i dati da essa desunti pongono le loro basi su una presa in carico multidisciplinare svolta in regime di Assistenza Domiciliare Integrata.

Riferimenti bibliografici

- [1] Mitchell JD, Borasio GD. Amyotrophic lateral sclerosis. *The lancet*. 2007 Jun 16;369(9578):2031-41.
- [2] Goutman SA. Diagnosis and clinical management of amyotrophic lateral sclerosis and other motorneuron disorders. *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*. 2017 Oct 1;23(5):1332-59.
- [3] Couratier P, Corcia P, Lautrette G, Nicol M, Preux PM, Marin B. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a review of literature. *Revue neurologique*. 2016 Jan 1;172(1):37-45.
- [4] Watts CR, Vanryckeghem M. Laryngeal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: a review and case report. *BMC Ear, Nose and Throat Disorders*. 2001 Dec;1(1):1.
- [5] Greenwood DI. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition in clinical practice*. 2013 Jun;28(3):392-9.
- [6] Desport JC, Maillot F. Nutrition et sclérose latérale amyotrophique (SLA). *Nutrition clinique et métabolisme*. 2002 Jun 1;16(2):91-6.
- [7] Lisiecka D, Kelly H, Jackson J. How do people with Motor Neurone Disease experience dysphagia? A qualitative investigation of personal experiences. *Disability and rehabilitation*. 2019 Sep 24:1-0.
- [8] Kidney D, Alexander M, Corr B, O'Toole O, Hardiman O. Oropharyngeal dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: neurological and dysphagia specific rating scales. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*. 2004 Sep 1;5(3):150-3.
- [9] Allison KM, Yunusova Y, Campbell TF, Wang J, Berry JD, Green JR. The diagnostic utility of patient-report and speech-language pathologists' ratings for detecting the early onset of bulbar symptoms due to ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. 2017 Jul 3;18(5-6):358-66.
- [10] Brown RH, Swash M, Pasinelli P, editors. *Amyotrophic lateral sclerosis*. Taylor & Francis; 1999 Oct 29.
- [11] Agenzia Regionale per i Servizi Sanitari - Regione Piemonte "Percorso Diagnostico Terapeutico Assistenziale della Disfagia, 2013".
- [12] Limousin N, Blasco H, Corcia P, Gordon PH, De Toffol B, Andres C, Praline J. Malnutrition at the time of diagnosis is associated with a shorter disease duration in ALS. *Journal of the neurological sciences*. 2010 Oct 15;297(1-2):36-9.
- [13] Genton L, Viatte V, Janssens JP, Héritier AC, Pichard C. Nutritional state, energy intakes and energy expenditure of amyotrophic lateral sclerosis (ALS) patients. *Clinical nutrition*. 2011 Oct 1;30(5):553-9.
- [14] Sathasivam S. Managing patients with amyotrophic lateral sclerosis. *European journal of internal medicine*. 2009 Jul 1;20(4):355-8.

- [15] Holm T, Maier A, Wicks P, Lang D, Linke P, Münch C, Steinfurth L, Meyer R, Meyer T. Severe loss of appetite in amyotrophic lateral sclerosis patients: online self-assessment study. *Interactive journal of medical research*. 2013;2(1):e8.
- [16] Belafsky PC, Mouadeb DA, Rees CJ, Pryor JC, Postma GN, Allen J, Leonard RJ. Validity and reliability of the Eating Assessment Tool (EAT-10). *Annals Otology Rhinology & Laryngology* 2008; 117(12): 919-924.
- [17] Logemann JA, Veis S, Colangelo L. A screening procedure for oropharyngeal dysphagia. *Dysphagia*. 1999 Jan 1;14(1):44-51.
- [18] Schindler O. Raimondo S. Linee guida sulla gestione del paziente disfagico adulto in foniatría e logopedia. Torino: Consensus Conference, 29 gennaio 2007. *Acta Phoniátrica Latina*. 2007; 29:5-31.
- [19] Guigoz Y, Vellas J, Garry P (1994)., Mini Nutritional Assessment: A practical assessment tool for grading the nutritional state of elderly patients., *Facts Res Gerontol* 4 (supp. 2):15-59
- [20] Andersen PM, Borasio GD, Dengler R, Hardiman O, Kollewe K, Leigh PN, Pradat PF, Silani V, Tomik B. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives: An evidence-based review with good practice points. *European Journal of Neurology*. 2005 Dec;12(12):921-38.
- [21] Madeddu A., Sciacca S., *Epidemiologia facile tra scuola e territorio – Elementi di Metodologia Epidemiologica e Biostatistica per studenti universitari e operatori delle aziende sanitarie – Esse Editrice, Cecchina (Roma) 2006.*
- [22] Muscaritoli M, Kushta I, Molino A, Inghilleri M, Sabatelli M, Fanelli FR. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Nutrition*. 2012; Oct 1; 28(10):959-66.
- [23] Schindler O, Ruoppolo G, Schindler A. *Deglutologia*. Omega; 2001.
- [24] Decreto Assessoriale n. 1177/2015 Dipartimento Regionale per la Pianificazione Strategica – Servizio 8 - Assessorato della Salute – Regione Sicilia “Linee guida per la presa in carico delle persone affette da Sclerosi Laterale Amiotrofica”.