



· 指南与共识 ·

肌萎缩侧索硬化患者营养管理专家共识

■ 国家神经系统疾病医疗质量控制中心运动神经元病工作组, 国家神经系统疾病医疗质量控制中心

通信作者单位

北京 100191
北京大学第三医院神经
内科

通信作者

何及
h27j@hotmail.com
樊东升
dsfan2010@aliyun.com

【摘要】 肌萎缩侧索硬化 (amyotrophic lateral sclerosis, ALS) 是一种致死性的神经退行性疾病。恰当的营养管理对延缓ALS的疾病进展、提高患者的生活质量意义重大。国家神经系统疾病医疗质量控制中心运动神经元病工作组基于现有的临床指南、研究文献, 通过德尔菲法组织形成了针对ALS患者营养管理的专家共识。本专家共识针对ALS患者营养管理的重要问题, 如多学科协作、营养干预目标、吞咽困难评估、营养支持方式及社会支持等, 进行了深入探讨, 并提出了7项具体建议和实施策略。专家共识强调ALS患者营养管理的个体化, 以及根据患者病程进展进行动态调整的营养策略。通过科学的临床评估和干预, 改善患者的营养状态, 从而提高患者的生存质量, 延缓疾病进展。

【关键词】 肌萎缩侧索硬化; 运动神经元病; 营养管理; 营养不良; 吞咽困难

【中图分类号】 R74

【DOI】 10.3969/j.issn.1673-5765.2025.02.012

Expert Consensus on Nutritional Management for Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis
Working Group of Motor Neuron Disease of National Center for Medical Quality Control of Nervous System Diseases, National Center for Medical Quality Control of Nervous System Diseases, Department of Neurology, Peking University Third Hospital, Beijing 100191, China
Corresponding Author: HE Ji, E-mail: h27j@hotmail.com
FAN Dongsheng, E-mail: dsfan2010@aliyun.com

【Abstract】 Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a fatal neurodegenerative disease. Proper nutritional management is of great significance in delaying disease progression and improving the quality of life for ALS patients. Based on existing clinical guidelines and research literature, the Working Group of Motor Neuron Disease of National Center for Medical Quality Control of Nervous System Diseases formed an expert consensus on the nutritional management of ALS patients using the Delphi method. This consensus deeply discusses the important issues in the nutritional management of ALS patients, such as multidisciplinary collaboration, nutritional intervention goals, dysphagia assessment, methods of nutritional support, and social support, and proposes seven specific recommendations and implementation strategies. The consensus emphasizes the individualization of nutritional management for ALS patients and dynamic adjustment of nutritional strategy according to the progression of the disease. Through scientific clinical assessment and intervention, the nutritional status of patients can be improved, thereby improving the quality of life and delaying disease progression.

【Key Words】 Amyotrophic lateral sclerosis; Motor neuron disease; Nutritional management; Malnutrition; Dysphagia

运动神经元病 (motor neuron disease, MND) 是一类病因不明, 选择性损害上、下运动神经元的慢性进行性神经变性疾病。肌萎缩侧索硬化 (amyotrophic lateral sclerosis, ALS) 是MND的主要类型, 占有MND病例的90%以上^[1]。ALS的年发病率为(0.4~2.6) / 10万人^[2], 病程呈进行性, 患者预后较差, 中位生存期为3~5年, 且目前缺乏有效的治疗手段。我国人口基数庞大, 尽管ALS的发病率低, 但患者总数不容忽视, 且ALS是

致死性疾病,患者相对年轻,生存期短,生存期内生活质量下降明显,因此给患者、家庭以及社会带来了巨大的医疗、经济负担^[3]。作为一种罕见病,ALS已成为政府、医学界及社会广泛关注的焦点。

尽管ALS最常见的表现为运动功能受损,但在疾病进展过程中,患者常出现营养不良、体重下降及代谢异常等问题。有研究显示,15%~55%的ALS患者会出现营养不良,同时还伴有食欲减退、吞咽困难、体重丧失等问题^[4]。这些问题不仅显著影响患者的生活质量,还可能加速ALS的进展,缩短患者的生存期^[5]。营养干预在ALS患者的综合治疗中具有重要作用^[6]。中华医学会神经病学分会发布的《肌萎缩侧索硬化诊断和治疗中国专家共识2022》强调了对ALS患者进行营养管理[如根据病情选择合适的饮食结构、食物性状以及经皮内镜胃造瘘术(percutaneous endoscopic gastrostomy, PEG)等]的重要性^[7]。《肌萎缩侧索硬化医疗质量控制指标》也对ALS住院患者的营养评估和干预率进行了规定^[8]。目前,在ALS患者的营养摄入、特殊饮食指导、营养评估措施等细节方面,相关循证医学证据尚不充分^[9]。ALS临床诊疗中缺乏细化、统一的关于患者营养管理的共识意见。

国家神经系统疾病医疗质量控制中心于2022年设立了运动神经元病工作组(后简称工作组),启动了MND/ALS临床质量控制体系建设。工作组通过系统调研循证医学证据、国内外相关指南,通过德尔菲法制定了本部针对ALS患者营养管理的专家共识。本共识从营养管理模式、评估规范、治疗方案等不同方面系统完善了ALS的营养管理流程,是一部经深入讨论形成的可行性共识,有助于推动ALS疾病管理从被动治疗向预防、监测和个体化干预转型。本共识将为我国ALS患者的营养干预提供方向性的指导意见,提高医护人员对ALS的认识,规范临床医疗行为,并推动中国MND医疗质量的改进。

1 临床多学科团队协作模式共同参与ALS患者的营养管理

由于ALS具有高度异质性,ALS患者的营养管理需要综合性、个体化的干预措施。此外,ALS呈进行性发展,患者的营养需求和生理状态会随病程发生改变^[10]。随着疾病的不断进展,患者的身体机能逐渐下降,对营养的摄取、吸收和利用能力也会受到不同程度的影响,因此需要根据病情的变化及时调整营养管理方案,以满足患者在疾病不同阶段的营养需求,维持良好的生理状态。ALS患者的营养管理不能局限于单纯的饮食干预和营养剂的补充,而是需要临床多学科共同努力,确保患者能够得到全方位的评估与治疗。

临床多学科团队协作模式在ALS患者的营养管理中有重要意义^[11]。临床多学科团队协作强调相关专业人员紧密合作,为患者提供个体化的治疗方案:神经科医师负责评估患者的临床表现和病程,并根据评估调整治疗方案,如确定是否使用管饲等替代性营养方式;营养科医师负责评估患者的营养状态,制订个体化的饮食方案,确保患者能够获取充分的热量和营养素;康复科医师负责评估患者的吞咽功能并提供相应的训练;精神科医师负责提供精神心理评估和心理支持,辅助改善患者的食欲和治疗效果;消化科、普通外科医师负责评估不同方式胃造瘘术的必要性;护理人员协助执行营养干预方案,定期监测患者的体重和营养状况,同时,还应充分注意到传统医学诊疗在我国临床营养管理中的重要作用。另外,应该根据患者的具体情况,联合相应临床科室协同诊疗。ALS患者的病情进展和营养需求各不相同,因此营养干预必须个体化,并且要基于病情变化调整。通过临床多学科团队协作,确保患者在疾病的不同阶段均能得到全面、精准的营养管理,避免单一视角的局限性。

随着医学领域对ALS等MND认识的深化,临床多学科团队协作模式有望在未来发挥更



大的作用。在多学科诊疗意见的协同及执行过程中,应充分注意到患者家属的作用以及社区医师的潜力。建议建立定期多学科会诊制度,并开展针对性培训、继续教育,不断提升团队成员的专业知识和技能水平,以更好地应对ALS患者营养管理的复杂情况,为患者带来更多的生存希望与生活质量的改善。

2 ALS患者营养管理总体原则

ALS的营养管理总体原则包括:①保持患者的理想体重;②预防或延缓营养不良的发生;③注意患者的吞咽功能恶化及误吸风险。明确营养管理的总体原则,有助于临床医师根据患者的个体需求制订科学、个体化的治疗方案。ALS患者营养管理的总体原则为治疗提供整体指导,临床医师应基于总体原则,根据患者病情的进展和变化调整营养管理目标,从而确保营养管理始终符合患者的实际需求。

2.1 保持患者的理想体重

维持合理体重和预防体重下降是ALS营养管理的重要原则之一。ALS患者常因早期食欲减退、吞咽困难、肌肉消耗和代谢率增加而导致体重下降^[12]。体重下降(如BMI<18.5 kg/m²)与疾病进展加快、功能衰退和生存期缩短相关^[13],但超重和肥胖对ALS患者是否有保护作用仍有争议^[14-16]。目前通常认为理想的BMI为25~30 kg/m²。因此,营养管理的主要目标之一是通过营养支持防止患者体重过度下降,将BMI维持在理想范围。

2.2 预防或延缓营养不良的发生

应为ALS患者提供充足的热量摄入,以预防营养不良、防止脱水和维持电解质平衡。ALS患者发生营养不良的风险较高^[4]。因此,患者需要接受个体化的营养评估,并制订营养干预计划,以确保每日摄入足够的蛋白质、维生素和矿物质,补充足够的热量^[9]。对ALS患者可能有益的营养补充包括高热量、高蛋白的液体或固体食物,必要时可使用肠内营养补充剂^[6, 17]。吞

咽功能下降和进食困难可导致ALS患者液体摄入不足,从而增加脱水和电解质紊乱的风险^[18]。维持足够的液体摄入对保证患者的肾脏功能、维持血容量和减少便秘等并发症至关重要。可通过口服增稠剂、适当的肠内营养方案或经鼻胃管辅助补液,确保患者获得足够的水分^[19]。

2.3 注意患者的吞咽功能恶化及误吸风险

延髓受累的ALS患者普遍存在吞咽困难。随着疾病的进展,肢体受累的患者也可出现吞咽障碍^[20]。因此,ALS患者常面临误吸和吸入性肺炎的风险。在ALS的营养管理中,需要对患者进行详细的吞咽功能评估,并根据吞咽能力调整食物的质地和形状,例如,采用增稠剂或流质饮食。同时,要定期监测患者的吞咽功能变化,以判断是否需要进一步的干预,如经皮胃造瘘术。

3 ALS患者营养状况的评估和监测

对ALS患者进行营养状况评估和定期监测具有重要的临床意义。早期识别和治疗营养不良、及时调整治疗方案、监测代谢变化和吞咽困难,以及对患者的心理状态进行干预,均能显著提高ALS患者的生活质量^[21]。除此以外,ALS为进展性疾病,明确的营养评估标准和定期监测有助于医师及时识别患者的营养问题和病情变化。

总体而言,ALS患者的营养状况评估是多维度的,需要综合分析患者的临床体征、实验室检查结果、饮食情况以及吞咽功能、代谢和心理状态等多方面情况。虽然目前缺乏大规模临床研究明确优化的评估策略,但是及时、长期、全面的评估能够帮助医师识别患者的营养问题,为制订个体化的营养干预方案提供数据支持。建议临床营养评估包括体重及一般营养状态的评估、实验室检查以及相关量表评估等内容。

3.1 体重及一般营养状态评估

建议每日监测患者的体重和BMI,尽早发现体重变化,目标是维持正常体重或避免过度

的体重下降,建议BMI保持在 $25\sim 30\text{ kg/m}^2$ 。其他的营养评价方法,如皮下脂肪厚度测量(上臂围、小腿围)、腰臀比等,对ALS患者的营养状态评估和预后预测也具有一定的价值^[22-23],但结合研究现状和临床可行性,体重监测仍是最简便易行且有效的评估方式。在具备临床场景下,可通过经验证的方法进行身体成分分析,以识别潜在的肌肉萎缩及水肿等情况^[7]。

3.2 实验室检查

实验室检查结果可以为ALS患者的营养管理提供更为客观的数据,帮助医师更准确、全面地了解患者的营养状态。常见的实验室检查包括:血红蛋白、白蛋白、前白蛋白、葡萄糖、尿素氮/肌酐、电解质、维生素和微量元素(如钙、铁、锌等)水平等^[24]。另外,还应定期进行血脂水平的检测。

3.3 量表评估

可利用量表对ALS患者的营养状态、食欲、心理状态等进行评估。①营养状态评估量表:ALS患者常面临严重的营养不良问题,医师需要评估患者是否需要营养补充剂,以及评估补充效果。常用的营养状态评估量表包括营养风险筛查2002(nutritional risk screening 2002, NRS2002),微型营养评定简表(mini-nutritional assessment-short form, MNA-SF)和营养不良通用筛查工具(malnutrition universal screening tool, MUST)等,均能有效明确ALS患者的营养状态和预后风险^[25]。②食欲评估:ALS患者在发病后常出现独立于吞咽困难的食欲减退^[26-27],并且随着疾病的进展而加重。可采用中国营养食欲调查问卷(Chinese nutritional appetite questionnaire, CNAQ)、简化营养食欲调查问卷(simplified nutritional appetite questionnaire, SNAQ)、视觉模拟评分(visual analogue scale, VAS)评估患者的食欲。③心理状态评估:ALS患者常伴有抑郁、焦虑等心理问题,这些情绪障碍会直接影

响患者的食欲和饮食习惯^[28]。评估患者的心理状态有助于及时发现情绪问题,并提供相应的心理干预,从而改善患者的食欲,促进其营养状态的恢复。推荐使用的心理状态评估量表有HAMA和HAMD,或采用自评量表,如焦虑自评量表(self-rating anxiety scale, SAS)和抑郁自评量表(self-rating depression scale, SDS)^[29],此外,还可使用匹兹堡睡眠质量指数(Pittsburgh sleep quality index, PSQI)量表进行评估。

评估和监测的时机选择:ALS早期[如伦敦国王学院临床分期量表(King's clinical staging scale, KCSS) I期]即可出现营养代谢障碍^[30-31],故应在患者首次诊断ALS及每3个月的随访中积极开展相关评估及监测。

4 ALS患者营养需求的估算

ALS患者的热量和营养需求与健康个体不同,热量摄入及消耗的平衡紊乱是ALS能量代谢障碍的一个重要特点。此外,随着疾病进展,ALS患者的代谢水平出现先高后低的变化趋势^[30-31]。ALS患者的基础代谢率通常会增加,导致能量需求增加。目前对ALS患者推荐的热量摄入缺乏循证医学证据,需要更多的研究进一步明确。

有研究表明,糖尿病等代谢性疾病可能对ALS具有一定的保护作用^[32],但目前尚无明确证据显示,严格管理糖尿病、高脂血症、高尿酸血症、动脉硬化等代谢性疾病会对ALS患者产生不利影响^[33],此外,ALS的诊疗也不应干扰患者原有的针对上述代谢性疾病的常规药物治疗方案^[34]。在保证原发病稳定的情况下,原则上不限制每日热量摄入,鼓励患者保证体重和营养^[7]。建议病情平稳的ALS患者每日摄入基础热量为 $25\sim 30\text{ kcal/kg}$ ($1\text{ kcal}=4.1868\text{ kJ}$)^[35-36],但这一热量摄入标准需要根据患者个体的具体情况,如伴随疾病、疾病进展程度、体重变化以及日常活动水平等,



进行灵活、动态地调整,以满足患者在不同疾病阶段的营养需求。

尽管已有研究提示调整ALS患者的饮食与预后可能有关,例如,高热量、高蛋白饮食等饮食方案与患者的生存期呈正相关,但目前仍缺乏关于ALS最佳食物摄入量和摄入类型的充分临床经验、证据,也缺少明确的机制研究^[6]。由于ALS是一种以运动神经元退行性变为主的疾病,患者往往会经历肌肉萎缩和力量减退。蛋白质作为肌肉的重要成分,其摄入对延缓肌肉萎缩、维持身体机能具有重要意义。因此,ALS患者的日常饮食应确保足够的蛋白质摄入,以满足身体对肌肉修复和维持的需求^[37]。ALS患者的饮食摄入应根据热量需求合理分配营养物质的比例,确保热量摄入充足:蛋白质可占总热量的15%~18%,脂肪占30%,碳水化合物占50%左右^[37-39]。

ALS患者在疾病过程中常伴有微量营养素缺乏,如维生素D、B族维生素缺乏等^[40]。合理补充微量营养素可以改善患者的营养状况,并可能对ALS的病程产生积极影响。目前虽然没有足够的临床证据显示补充特殊营养素(如姜黄素、肌酸、辅酶Q10、维生素E、维生素C、类胡萝卜素等)可以延缓或逆转疾病进展^[41-42],但可根据患者实际临床需求和检测结果,对症补充。

5 ALS患者吞咽困难评估与干预

吞咽困难是ALS的常见并发症,吞咽功能的评估是营养管理的重要环节。随着ALS病程进展,吞咽肌肉功能下降,患者易出现误吸、窒息、脱水及营养不良。所有考虑诊断为ALS的患者都应进行吞咽困难的评估,尤其是症状较轻和症状隐匿的患者。吞咽困难的评估应随病情进展持续开展,如每3个月或根据病情进展、发病特征调整监测频率。常用的吞咽功能筛查工具包括反复唾液吞咽试验、洼田饮水试验、改良饮水试验或进食评估工具-10 (eating

assessment tool-10, EAT-10)等,可根据上述量表的评估结果确定是否需要进一步的检查^[43]。在ALS的临床评估中,洼田饮水试验和EAT-10被广泛应用,这两种评估工具具有较好的实用性,能够为临床医师提供可靠的吞咽功能评估结果^[44]。此外,患者的口腔健康、呼吸道症状、误吸或窒息风险、进食情况及心理状态等因素也对吞咽功能有重要影响,因此也应在评估范围内。

需要注意的是,虽然临床评估通常能很好地对吞咽的口腔期进行量化检查,但不能准确地推断吞咽的咽期状态,因此对患者进行吞咽的可视化影像评估是非常必要的。吞咽障碍的诊断金标准是视频透视吞咽造影(video-fluoroscopic swallowing study, VFSS)和纤维内镜吞咽评估(fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing, FEES)^[45]。其中VFSS操作相对简便,能够有效评估ALS患者的吞咽风险,并能够发现患者潜在的咳嗽反射减低等异常情况,从而指导适合的食物形态和摄入量选择^[46]。

对于存在吞咽困难的ALS患者,规范化的膳食管理十分重要。这一管理策略涵盖多个方面,例如,在饮食安排上,建议采用少食多餐的方式,即每日安排5~6次定时定量的进食,避免一次性摄入过多食物,以减轻吞咽负担,降低误吸风险。同时,要根据患者吞咽能力的不同,对食物的性状进行合理调整。在吞咽障碍食品分级中,液体食物可分为低、中、高稠度三个等级,固体食物可分为细泥、细馅、软食三个等级^[47]。为患者提供与其吞咽能力相匹配的等级食物,有助于减少吞咽困难,提高进食安全性。

适当的吞咽训练和管理也是ALS患者营养管理中必不可少的。专业的吞咽训练可以帮助患者增强吞咽肌肉的力量和协调性,改善吞咽功能。同时,医护人员应根据患者的具体情况,制订个体化的管理方案,以确保患者在进

食过程中能够安全、有效地摄取营养。在进食过程中,应使用辅助工具和采取合适的操作姿势。例如,使用勺子等辅助工具可以帮助患者更顺利地进食;调整为坐姿进食,以及在进食时适当抬高头部,有助于保护气道,防止食物误吸入气管,从而降低吸入性肺炎等并发症的风险。此外,家庭成员在患者吞咽困难管理中扮演着关键角色。医护人员应为患者的家庭成员提供相关的培训和教育,使他们掌握正确的照护方法和技巧。这样,患者在家庭环境中也能得到科学、有效的照护,这对于提高患者的生活质量和营养状况至关重要。

6 ALS患者营养支持方式的管理

随着病程的进展,ALS患者的营养不良、吞咽困难、呼吸功能下降等情况相互影响并逐渐加重,营养管理常面临复杂的临床情况。对于存在营养风险的ALS患者,应及时评估机体的营养状况,为制订合理的营养支持计划提供依据。对于无吞咽困难或吞咽困难程度较轻、经安全性测试无明显误吸风险的ALS患者,仍推荐经口饮食^[4, 47]。当食物摄入不能满足营养需求时,可选择调整食物性状的肠内营养制剂或特殊医学用途配方食品。当ALS患者由各种原因导致经口饮食无法满足身体营养需求时,若其肠道功能正常,建议采用口服营养补充(oral nutritional supplement, ONS)作为额外的营养支持方式。ONS通常应在两餐之间进行,其主要目的是为患者提供额外的热量,以确保患者能够获得足够的热量来维持身体的正常功能和促进康复。根据相关研究和临床实践,建议额外热量补充量为每日400~600 kcal^[48],具体的热量补充量和持续时间还应根据患者的具体情况和营养评估结果进行个体化调整。

当ALS患者每日经口摄入的热量低于目标热量的60%时,或由于意识障碍、认知功能障碍或吞咽障碍而无法进食时,应考虑采用持续管饲或间歇性经口管饲的方式进行喂

养^[35-37]。然而,鉴于ALS患者的病情会持续进展,吞咽困难等问题往往难以逆转,因此,建议在患者出现吞咽困难、体重下降、脱水或存在呛咳或误吸风险时,尽早考虑进行经皮胃造瘘术,而不是长期留置鼻胃管^[7]。经皮胃造瘘术主要有PEG、放射性胃造口术(radioactive gastrostomy, RG)、放射线下插入式胃造瘘术(radiographic interposition gastrostomy, RIG)等。虽然目前对于PEG的具体指征尚无明确共识,但建议ALS患者在以下情况下考虑进行PEG:体重降低达到5%~10%;BMI<18.5 kg/m²;存在脱水或呛咳、误吸风险,并且应在患者的用力肺活量降至预计值50%之前进行^[7, 49-50]。

对于拒绝或因其他原因无法进行胃造瘘术的患者,可以考虑采用鼻胃管进食。但如果患者存在严重的胃肠功能障碍,无法通过胃肠途径进行有效的喂养,或者单独依靠肠内营养在短期内无法达到预期的营养目标(如无法满足至少60%的营养需求),则应考虑添加部分肠外营养以满足患者的营养需求^[51]。

7 ALS患者营养管理的家庭实践和社会支持

在ALS患者的营养管理中,家庭实践和社会支持不可或缺。ALS是一种进行性加重的神经系统疾病,随着病情的发展,患者常面临营养障碍、行动不便甚至生活不能自理等一系列挑战。这些问题不仅影响患者的生活质量,还可加重家属、社区支持的困难与负担。因此,强调家庭实践和社会支持在营养管理中的作用非常重要^[52]。家属能够更好地理解患者的营养需求,掌握正确的护理方法,从而为患者提供更精准的照护。这不仅能改善患者的营养状况,还能有效降低因营养管理不当引发的医疗风险,减轻家庭的经济负担。同时,社会支持体系,如社区资源和专业医疗机构,能为患者及其家属提供必要的帮助和指导,进一步提升营养管理的效果。



家庭成员在ALS患者的日常照护中扮演着核心角色^[53]。通过健康宣教,家属可以学习如何识别早期的营养不良迹象,同时根据家庭特点,制订适合执行的饮食计划。家庭健康宣教的内容通常包括:定期监测患者的体重变化和一般营养情况,以便及时调整饮食方案,避免过度的体重减轻或营养失衡;理解正确饮食的重要性,尤其是在吞咽困难的情况下,选择合理的方式和食物帮助患者安全进食;合理使用高热量的营养补充剂,以及必要时对鼻胃管或造瘘进行正确的家庭护理。通过一系列有效的宣教和对照护者的心理支持,可以提升照护者和患者的自信心,减少他们在营养管理上的困惑,从而提高患者的生活质量和整体健康状态。

对于ALS患者而言,社会支持在营养管理中具有极为重要的作用,而且其作用随着病情的加重愈发凸显。社会支持主要有医疗资源、社区资源以及社交网络^[54]。尽管ALS的营养管理离不开临床多学科团队的协作,但要实现长期的治疗方案执行、获得积极的反馈以及确保患者遵循治疗计划,家庭和社区的支持不可或缺。例如,社会组织可以为ALS患者提供专业的护理服务,安排特殊食品的配送,或发放营养补助等保障,这些举措都有助于减轻患者的家庭负担,保障患者能够获得充足的营养供应。

ALS患者的营养管理是一项相对复杂且高度个体化的工作,涵盖营养需求评估、吞咽困难评估以及营养素补充等多个方面。鉴于ALS患者在疾病不同阶段的营养需求存在显著差异,定期进行全面的营养状态评估并据此制订精准的个体化营养干预方案尤为重要。这种个体化的营养管理策略不仅能有效改善患者的营养状况,还能显著提升其生活质量,延缓疾病进展。因此,建议ALS患者在确诊后尽早启动营养干预工作,特别要重视吞咽功能的定期评估与科学管理,以确保患者能够安全、有效地摄取所需营养,维持良好的身体机能和健康状态。

作者贡献 确定指南工作思路、计划、执行的管理和协调,起草、撰写、修改论文,对重要的知识内容进行审查、修订,对研究工作全面负责,确保论文的准确性和诚信(樊东升、何及);获取、分析数据(何及);确定指南工作思路、计划、执行的管理和协调,对重要的知识内容进行审查、修订(国家神经系统疾病医疗质量控制中心运动神经元病工作组专家)。

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突。

国家神经系统疾病医疗质量控制中心运动神经元病工作组专家(按姓名拼音排序):

陈 熾	复旦大学附属华山医院
陈万金	福建医科大学附属第一医院
丁 里	云南省第一人民医院
樊东升	北京大学第三医院
郭军红	山西医科大学第一医院
何 及	北京大学第三医院
洪道俊	南昌大学第一附属医院
胡 晓	贵州省人民医院
吉维忠	青海省人民医院
李国忠	哈尔滨医科大学附属第一医院
李红燕	新疆维吾尔自治区人民医院
李子孝	首都医科大学附属北京天坛医院
梁战华	大连医科大学附属第一医院
刘明生	北京协和医院
刘亚玲	河北医科大学第二医院
牛 琦	江苏省人民医院
屈秋民	西安交通大学第一附属医院
商慧芳	四川大学华西医院
王宝军	包头市中心医院
王国平	中国科学技术大学附属第一医院 (安徽省立医院)
王俊岭	中南大学湘雅医院
王满侠	兰州大学第二医院
文国强	海南省人民医院
吴 原	广西医科大学第一附属医院
吴志英	浙江大学医学院附属第二医院
姚晓黎	中山大学附属第一医院
于雪凡	吉林大学第一医院
张 旻	华中科技大学同济医学院附属 同济医院
张 庆	宁夏医科大学总医院
张杰文	河南省人民医院
张在强	首都医科大学附属北京天坛医院
张哲成	天津市第三中心医院
周振华	陆军军医大学西南医院

参与讨论专家(按姓名拼音排序):

陈璐 北京大学第三医院
李刚 河南省人民医院
刘旭 中国医科大学附属第一医院
王琛 北京大学第三医院

参考文献

- [1] BROWN R H, AL-CHALABI A. Amyotrophic lateral sclerosis[J]. *N Engl J Med*, 2017, 377 (2) : 162-172.
- [2] WOLFSON C, GAUVIN D E, ISHOLA F, et al. Global prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review[J/OL]. *Neurology*, 2023, 101 (6) : e613-e623[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000207474>.
- [3] XU L, LIU T X, LIU L L, et al. Global variation in prevalence and incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis[J]. *J Neurol*, 2020, 267 (4) : 944-953.
- [4] ZARCO-MARTÍN M T, FREIRE C, ANDREO-LÓPEZ M C, et al. Malnutrition in amyotrophic lateral sclerosis: insights from morphofunctional assessment and global leadership initiative on malnutrition criteria[J/OL]. *Nutrients*, 2024, 16 (16) : 2625[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/nu16162625>.
- [5] LÓPEZ-GÓMEZ J J, BALLESTEROS-POMAR M D, TORRES-TORRES B, et al. Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and its influence on survival: using glim criteria[J]. *Clin Nutr*, 2021, 40 (1) : 237-244.
- [6] LUDOLPH A, DUPUIS L, KASARSKIS E, et al. Nutritional and metabolic factors in amyotrophic lateral sclerosis[J]. *Nat Rev Neurol*, 2023, 19 (9) : 511-524.
- [7] 中华医学会神经病学分会肌萎缩侧索硬化协作组. 肌萎缩侧索硬化诊断和治疗中国专家共识2022[J]. *中华神经科杂志*, 2022, 55 (6) : 581-588.
Amyotrophic Lateral Sclerosis Collaboration Group of Chinese Society of Neurology. Consensus for diagnosis and treatment of amyotrophic lateral sclerosis 2022[J]. *Chin J Neurol*, 2022, 55 (6) : 581-588.
- [8] 何及, 樊东升. 建立中国运动神经元病医疗规范和持续质量改进体系[J]. *中国卒中杂志*, 2024, 19 (1) : 66-68.
HE J, FAN D S. Establish a medical standard and continuous quality improvement system for motor neuron disease in China[J]. *Chin J Stroke*, 2024, 19 (1) : 66-68.
- [9] VAN DAMME P, AL-CHALABI A, ANDERSEN P M, et al. European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD) [J/OL]. *Eur J Neurol*, 2024, 31 (6) : e16264[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1111/ene.16264>.
- [10] BARROS A N A B, FELIPE M L D N, BARBOSA I R, et al. Dietary intake of micronutrients and disease severity in patients with amyotrophic lateral sclerosis [J/OL]. *Metabolites*, 2023, 13 (6) : 696[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/metabo13060696>.
- [11] HOGDEN A, FOLEY G, HENDERSON R D, et al. Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach[J/OL]. *J Multidiscip Healthc*, 2017, 10: 205-215[2024-12-20]. <https://doi.org/10.2147/JMDH.S134992>.
- [12] KÖRNER S, HENDRICKS M, KOLLEWE K, et al. Weight loss, dysphagia and supplement intake in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) : impact on quality of life and therapeutic options[J/OL]. *BMC Neurol*, 2013, 13: 84[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1186/1471-2377-13-84>.
- [13] WEI Q Q, OU R W, CAO B, et al. Early weight instability is associated with cognitive decline and poor survival in amyotrophic lateral sclerosis[J/OL]. *Brain Res Bull*, 2021, 171: 10-15[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1016/j.brainresbull.2021.02.022>.
- [14] JANSE VAN MANTGEM M R, VAN EIJK R P A, VAN DER BURGH H K, et al. Prognostic value of weight loss in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a population-based study[J]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 2020, 91 (8) : 867-875.
- [15] HÉRITIER A C, JANSSENS J P, ADLER D, et al. Should patients with ALS gain weight during their follow-up? [J]. *Nutrition*, 2015, 31 (11/12) : 1368-1371.
- [16] YANG L P, FAN D S. Diets for patients with amyotrophic lateral sclerosis: pay attention to nutritional intervention[J]. *Chin Med J (Engl)*, 2017, 130 (15) : 1765-1767.
- [17] MUSCARITOLI M, KUSHTA I, MOLFINO A, et al. Nutritional and metabolic support in patients with amyotrophic lateral sclerosis[J]. *Nutrition*, 2012, 28 (10) : 959-966.
- [18] WAHEED W, KHAN F, NAUD S, et al. Urine specific gravity to identify and predict hydration need in ALS[J]. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 2022, 23 (5/6) : 407-414.
- [19] REBER E, GOMES F, DÄHN I A, et al. Management of dehydration in patients suffering swallowing

- difficulties[J/OL]. *J Clin Med*, 2019, 8 (11) : 1923[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/jcm8111923>.
- [20] LEE J, MADHAVAN A, KRAJEWSKI E, et al. Assessment of dysarthria and dysphagia in patients with amyotrophic lateral sclerosis: review of the current evidence[J]. *Muscle Nerve*, 2021, 64 (5) : 520-531.
- [21] REBER E, GOMES F, VASILOGLOU M F, et al. Nutritional risk screening and assessment[J/OL]. *J Clin Med*, 2019, 8 (7) : 1065[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/jcm8071065>.
- [22] STÖRCHLE P, MÜLLER W, SENGEIS M, et al. Measurement of mean subcutaneous fat thickness: eight standardised ultrasound sites compared to 216 randomly selected sites[J/OL]. *Sci Rep*, 2018, 8 (1) : 16268[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1038/s41598-018-34213-0>.
- [23] GALLO V, WARK P A, JENAB M, et al. Prediagnostic body fat and risk of death from amyotrophic lateral sclerosis: the EPIC cohort[J]. *Neurology*, 2013, 80 (9) : 829-838.
- [24] PICÓ C, SERRA F, RODRÍGUEZ A M, et al. Biomarkers of nutrition and health: new tools for new approaches[J/OL]. *Nutrients*, 2019, 11 (5) : 1092[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/nu11051092>.
- [25] PENG H, CHEN B B, TANG L L, et al. Prognostic value of nutritional risk screening 2002 scale in nasopharyngeal carcinoma: a large-scale cohort study[J]. *Cancer Sci*, 2018, 109 (6) : 1909-1919.
- [26] WANG Y J, YE S, CHEN L, et al. Loss of appetite in patients with amyotrophic lateral sclerosis is associated with weight loss and anxiety/depression [J/OL]. *Sci Rep*, 2021, 11 (1) : 9119[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1038/s41598-021-88755-x>.
- [27] HOLM T, MAIER A, WICKS P, et al. Severe loss of appetite in amyotrophic lateral sclerosis patients: online self-assessment study[J/OL]. *Interact J Med Res*, 2013, 2 (1) : e8[2024-12-20]. <https://doi.org/10.2196/ijmr.2463>.
- [28] CARVALHO T L, DE ALMEIDA L M, LOREGA C M, et al. Depression and anxiety in individuals with amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review [J/OL]. *Trends Psychiatry Psychother*, 2016, 38 (1) : 1-5[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1590/2237-6089-2015-0030>.
- [29] 国家神经系统疾病医疗质量控制中心运动神经元病质控专病组. 肌萎缩侧索硬化医疗质量控制指标[J]. *中国卒中杂志*, 2024, 19 (1) : 69-75.
The Motor Neuron Disease Working Group of National Center for Healthcare Quality Management in Neurological Diseases. Medical quality control indicators for amyotrophic lateral sclerosis[J]. *Chin J Stroke*, 2024, 19 (1) : 69-75.
- [30] MARINO C, GRIMALDI M, SOMMELLA E M, et al. The metabolomic profile in amyotrophic lateral sclerosis changes according to the progression of the disease: an exploratory study[J/OL]. *Metabolites*, 2022, 12 (9) : 837[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/metabol2090837>.
- [31] HOLDOM C J, JANSE VAN MANTGEM M R, HE J, et al. Variation in resting metabolic rate affects identification of metabolic change in geographically distinct cohorts of patients with ALS[J/OL]. *Neurology*, 2024, 102 (5) : e208117[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1212/WNL.000000000208117>.
- [32] 林隽羽, 欧汝威, 商慧芳. 肌萎缩侧索硬化和糖尿病相关性研究进展[J]. *中国神经精神疾病杂志*, 2020, 46 (3) : 175-178.
LIN J Y, OU R W, SHANG H F. Research progress on the correlation between amyotrophic lateral sclerosis and diabetes[J]. *Chinese Journal of Nervous and Mental Diseases*, 2020, 46 (3) : 175-178.
- [33] MARIOSIA D, KAMEL F, BELLOCCO R, et al. Antidiabetics, statins and the risk of amyotrophic lateral sclerosis[J]. *Eur J Neurol*, 2020, 27 (6) : 1010-1016.
- [34] HU N, JI H Y. Medications on hypertension, hyperlipidemia, diabetes, and risk of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review and meta-analysis[J]. *Neurol Sci*, 2022, 43 (9) : 5189-5199.
- [35] BURGOS R, BRETÓN I, CEREDA E, et al. ESPEN guideline clinical nutrition in neurology[J]. *Clin Nutr*, 2018, 37 (1) : 354-396.
- [36] NAKAMURA R, KURIHARA M, KOBASHI S, et al. Ideal body weight-based determination of minimum oral calories beneficial to function and survival in ALS[J/OL]. *Front Neurol*, 2023, 14: 1286153[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3389/fneur.2023.1286153>.
- [37] ESSAT M, COATES E, CLOWES M, et al. Understanding the current nutritional management for people with amyotrophic lateral sclerosis—a mapping review[J/OL]. *Clin Nutr ESPEN*, 2022, 49: 328-340 [2024-12-20]. <https://doi.org/10.1016/j.clnesp.2022.03.026>.
- [38] D'AMICO E, GROSSO G, NIEVES J W, et al. Metabolic abnormalities, dietary risk factors and nutritional management in amyotrophic lateral sclerosis[J/OL]. *Nutrients*, 2021, 13 (7) : 2273[2024-12-20]. <https://doi.org/10.3390/nu13072273>.
- [39] MARTENS E A, LEMMENS S G, WESTERTERPLANTENGA M S. Protein leverage affects energy intake of high-protein diets in humans[J]. *Am J Clin Nutr*, 2013, 97 (1) : 86-93.

- [40] SUN J, ZHANG Y G. Microbiome and micronutrient in ALS; from novel mechanisms to new treatments[J/OL]. *Neurotherapeutics*, 2024, 21 (6) : e00441[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1016/j.neurot.2024.e00441>.
- [41] PRELL T, GROSSKREUTZ J. Pooled Resource Open-Access ALS Clinical Trials Consortium. Use of vitamins by participants in amyotrophic lateral sclerosis clinical trials[J/OL]. *PLoS One*, 2020, 15 (8) : e0237175 [2024-12-20]. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0237175>.
- [42] ICER M A, ARSLAN N, GEZMEN-KARADAG M. Effects of vitamin E on neurodegenerative diseases: an update[J]. *Acta Neurobiol Exp (Wars)*, 2021, 81 (1) : 21-33.
- [43] 中国吞咽障碍康复评估与治疗专家共识组. 中国吞咽障碍评估与治疗专家共识(2017年版)第二部分 治疗与康复管理篇[J]. *中华物理医学与康复杂志*, 2018, 40 (1) : 1-10.
Expert Consensus Group on Rehabilitation Assessment and Treatment of Dysphagia in China. Expert consensus on the assessment and treatment of dysphagia in China (2017 edition). Part II treatment and rehabilitation management[J]. *Chin J Phys Med Rehabil*, 2018, 40 (1) : 1-10.
- [44] XIA X Q, ZHANG W, GUO J H, et al. Diagnostic utility of different dysphagia screening tools to detect dysphagia in individuals with amyotrophic lateral sclerosis[J]. *Neurol Sci*, 2023, 44 (11) : 3919-3927.
- [45] HELLIWELL K, HUGHES V J, BENNION C M, et al. The use of videofluoroscopy (VFS) and fiberoptic endoscopic evaluation of swallowing (FEES) in the investigation of oropharyngeal dysphagia in stroke patients; a narrative review[J]. *Radiography (Lond)*, 2023, 29 (2) : 284-290.
- [46] RUOPPOLO G, SCHETTINO I, FRASCA V, et al. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: prevalence and clinical findings[J]. *Acta Neurol Scand*, 2013, 128 (6) : 397-401.
- [47] 中国吞咽障碍膳食营养管理专家共识组. 吞咽障碍膳食营养管理中国专家共识(2019版)[J]. *中华物理医学与康复杂志*, 2019, 41 (12) : 881-888.
Expert Consensus Group on Dietary Nutritional Management of Dysphagia in China. Chinese expert consensus on dietary nutritional management of dysphagia in China (2019 edition) [J]. *Chin J Phys Med Rehabil*, 2019, 41 (12) : 881-888.
- [48] 中华医学会肠外肠内营养学分会. 成人口服营养补充专家共识[J]. *中华胃肠外科杂志*, 2017, 20 (4) : 361-365.
Chinese Society of Parenteral and Enteral Nutrition. Expert consensus on oral nutritional supplement for adults[J]. *Chin J Gastrointest Surg*, 2017, 20 (4) : 361-365.
- [49] SHOESMITH C, ABRAHAO A, BENSTEAD T, et al. Canadian best practice recommendations for the management of amyotrophic lateral sclerosis[J/OL]. *CMAJ*, 2020, 192 (46) : E1453-E1468[2024-12-20]. <https://doi.org/10.1503/cmaj.191721>.
- [50] 中华医学会消化内镜学分会老年内镜协作组, 北京医学会消化内镜学分会. 老年人经皮内镜下胃造瘘术中国专家共识(2022版)[J]. *中华消化内镜杂志*, 2023, 40 (2) : 85-93.
Geriatric Endoscopy Cooperative Group of Chinese Society of Digestive Endoscopy, Digestive Endoscopy Branch of Beijing Medical Association. Consensus of Chinese experts on percutaneous endoscopic gastrostomy in geriatric populations (2022) [J]. *Chin J Dig Endosc*, 2023, 40 (2) : 85-93.
- [51] SCHÖRGHUBER M, FRUHWALD S. Effects of enteral nutrition on gastrointestinal function in patients who are critically ill[J]. *Lancet Gastroenterol Hepatol*, 2018, 3 (4) : 281-287.
- [52] OH J, KIM J A. Supportive care needs of patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease and their caregivers: a scoping review[J]. *J Clin Nurs*, 2017, 26 (23/24) : 4129-4152.
- [53] FOLEY G, HYNES G. Decision-making among patients and their family in ALS care: a review[J]. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 2018, 19 (3/4) : 173-193.
- [54] HALLIDAY V, ZAROTTI N, COATES E, et al. Delivery of nutritional management services to people with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) [J]. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 2021, 22 (5/6) : 350-359.

收稿日期: 2024-12-23

修回日期: 2025-01-23

本文编辑: 栾璟煜