

# Рекомендации по оказанию паллиативной помощи при боковом амиотрофическом склерозе

М.Н. Захарова, И.А. Авдюнина, Е.В. Лысогорская, А.А. Воробьева,  
М.В. Иванова, А.В. Червяков, А.В. Васильев

ФГБНУ «Научный центр неврологии»; Россия, 125367 Москва, Волоколамское шоссе, 80

Контакты: Лысогорская Елена Владимировна [kutakovaev@gmail.com](mailto:kutakovaev@gmail.com)

*В настоящей статье представлен критический взгляд на проблему оказания паллиативной помощи пациентам с боковым амиотрофическим склерозом (БАС) в России. Авторы обобщили основные Европейские рекомендации, проанализировали нормативные документы, регламентирующие оказание паллиативной помощи, представили свой опыт работы с больными БАС, основанный на деятельности мультидисциплинарной службы помощи больным БАС в рамках проекта Православной службы «Милосердие». Также описаны основные подходы к коррекции симптомов БАС, включая нарушения глотания, одышку, боль, сложности в коммуникации.*

**Ключевые слова:** боковой амиотрофический склероз, болезнь мотонейрона, паллиативная помощь, дыхательная недостаточность, неинвазивная вентиляция легких, дисфагия, чрескожная эндоскопическая гастростомия, слюнотечение, мультидисциплинарный подход, хоспис, средства коммуникации, качество жизни

## Palliative health care for amyotrophic lateral sclerosis patients

M.N. Zakharova, I.A. Avdunina, E.V. Lysogorskaia, A.A. Vorobyeva,  
M.V. Ivanova, A.V. Chervyakov, A.V. Vasiliev

Research center of neurology Russian Academy of Medical Sciences, 125367 Moscow, Volokolamskoe shosse, 80.

*This article is a critical review of palliative care for ALS patients in Russia. The authors summarize the principal European guidelines, analyze local practice guidelines regarding palliative care, present their experience in ALS patients care in a multidisciplinary team (project of the Orthodox service "Miloserdie"). Authors describe the main approaches for ALS symptom management available in Russia (including swallowing difficulties, breathlessness, pain, difficulties in communication).*

**Key words:** amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, palliative care, respiratory insufficiency, non-invasive ventilation, dysphagia, percutaneous endoscopic gastrostomy, salivation, multidisciplinary approach, hospice, communication, quality of life

### Понятие о паллиативной помощи

Согласно определению ВОЗ 2002 г. под паллиативной помощью подразумевается «подход, позволяющий улучшить качество жизни пациентов и членов их семей, столкнувшихся с проблемой смертельного заболевания, путем предотвращения и облегчения страданий благодаря раннему выявлению и точной оценке возникающих проблем и проведению адекватных лечебных вмешательств (при болевом синдроме и других расстройствах жизнедеятельности), а также оказанию психосоциальной и моральной поддержки» [1]. Таким образом, несправедливо считать, что паллиативная помощь предназначена только для пациентов, которым радикальное лечение уже не показано. Паллиативная помощь является активным направлением медицинской и социальной деятельности, которую следует начинать в момент диагностирования заболевания и продолжать независимо от того, получает ли пациент радикальное лечение, направленное против болезни, или нет [2]. Паллиативная помощь включает

симптоматическую терапию, в первую очередь эффективное обезболивание, психологическую и духовную помощь, решение социальных, юридических, этических вопросов.

Паллиативная помощь имеет большое значение при неблагоприятном течении фатального заболевания и занимает основную позицию при переходе болезни в терминальную стадию. Именно к таким заболеваниям можно отнести боковой амиотрофический склероз (БАС) – хроническое невроно-мышечное заболевание, связанное с прогрессирующей гибелью двигательных нейронов, развитием атрофических параличей, дыхательных расстройств и нарушения глотания.

Основной целью паллиативной помощи является улучшение качества жизни пациента, что достигается оказанием помощи семье больного в период его болезни и после ухода из жизни, смягчением всех беспокоящих симптомов болезни, обеспечением больного средствами, позволяющими длительно поддерживать его социальную и физическую активность [3].

### Особенности оказания паллиативной помощи при БАС

Методы и принципы паллиативной помощи могут и должны быть реализованы как в больницах и хосписах, так и в амбулаторных условиях и на дому больного. В РФ хосписная помощь доступна в основном пациентам с онкологическими заболеваниями, в то время как во всем мире в хосписах находятся пациенты, страдающие любыми смертельными недугами, в том числе БАС. Крайне низкая доступность в РФ хосписной помощи больным БАС — одна из значительных проблем, с которой сталкиваются и пациенты, и их родственники, и специалисты, работающие с больными БАС. Этот вопрос особенно актуален, если учитывать, что паллиативная помощь согласно ст. 80 ФЗ № 323 входит в программу государственных гарантий бесплатного оказания гражданам медицинской помощи [4].

Организация паллиативной помощи больным БАС имеет свои особенности, что отражено в международных рекомендациях. Так, в настоящее время оптимальным решением для оказания помощи пациентам с БАС считается создание мультидисциплинарной команды, так называемой ALS team (Amyotrophic lateral sclerosis team), включающей различных медицинских специалистов, в том числе врача паллиативной помощи и специалистов смежных областей (психологов, социальных работников и др.) [5]. Эта рекомендация подтверждается результатами проспективного исследования, показавшего значительное улучшение качества жизни больных БАС, наблюдавшихся мультидисциплинарной командой врачей, по сравнению с больными, получавшими стандартную помощь от участковых специалистов [6].

Оказание помощи больному БАС не должно ущемлять его чувство собственного достоинства, оно должно быть основано на представлении об автономности пациента как личности, что очень важно для повышения качества жизни пациента. Это значит, что на всех этапах болезни, включая терминальную стадию, ключевым моментом является отношение больного к течению своей болезни. Все вопросы по контролю симптомов БАС, а также социально-бытовые проблемы должны разрешаться с учетом мнения пациента. Данная рекомендация не противоречит утверждению ВОЗ о значительных различиях в том, «насколько охотно пациенты готовы обсуждать свое заболевание или его прогноз, насколько они в состоянии осознавать и высказывать свои потребности, какой уровень контроля симптоматики и проведение каких медицинских вмешательств они считают допустимым, а также кого они хотели бы видеть в качестве лиц, осуществляющих уход» [3].

БАС — неуклонно прогрессирующее заболевание; на определенном этапе его развития необратимо страдает не только двигательная функция, но и речь, что значительно осложняет коммуникацию с больным.

В связи с этим для обеспечения качественной паллиативной помощи необходимо раннее информирование пациента о природе болезни, особенностях ее течения и прогнозе. Только в случае раннего информирования пациент сможет своевременно высказать свое мнение относительно объема и качества оказываемой ему и его семье помощи. Следует помнить о том, что в соответствии с мировыми рекомендациями и законами РФ информирование должно быть осуществлено только при согласии пациента и может быть проведено вопреки нежеланию родственников больного [7, 8].

Таким образом, важнейшими принципами оказания паллиативной помощи при БАС являются независимость пациента, имеющая первостепенную значимость, и его информированность.

В мире не существует единой модели организации помощи пациентам с БАС. Однако можно отметить, что основной объем помощи приходится на амбулаторное звено, включающее работу участковых врачей, специалистов из «ALS team» или мультидисциплинарных центров помощи пациентам с БАС, врачей паллиативной помощи, респираторные центры и хосписы [9].

Во многих странах алгоритм диагностики, объем и последовательность оказываемой при БАС помощи закреплены в опубликованных протоколах и руководствах [10–13]. В РФ в 2014 г. вышло «Национальное руководство для врачей», в котором отражены ключевые рекомендации по диагностике и лечению БАС [14].

### Клинические рекомендации по оказанию паллиативной помощи при БАС

Основными целями клинициста при оказании помощи больному БАС должны быть эффективный контроль за выраженностью отдельных симптомов болезни и улучшение качества жизни пациента.

БАС сопровождается разнообразными, порой мучительными симптомами. К числу таковых относятся фасцикуляции и крампи, спастичность, болевой синдром, депрессия и эмоциональная лабильность, парезы (в том числе перонеальные парезы и эквиноварусная деформация стоп, а также парез разгибателей шеи), нарушение ходьбы, слюнотечение, мокрота, дисфагия, дыхательные нарушения (одышка, синдром обструктивного апноэ во сне), сложности в коммуникации [15].

Эпидемиологические исследования показали, что многие из этих симптомов развиваются и на терминальной стадии других заболеваний [16]. Большинство исследований, описывающих способы коррекции данных симптомов, касаются больных со злокачественными новообразованиями. Крупных исследований по симптоматической терапии БАС до настоящего времени практически не проводилось, поэтому клинические рекомендации преимущественно основаны на мнениях экспертов и доказательствах эффективно-

Таблица 1. Симптоматическая терапия при БАС с позиции доказательной медицины

Симптом/показание	Методы коррекции
Фасцикуляции, крампи	Карбамазепин, 100 мг 2 раза в день [17] Баклофен, 10–20 мг/сут [18] Леветирацетам, 1000–3000 мг/сут в 2 приема [19] Физиотерапия (массаж, магнитотерапия, водолечение) [7]
Спастичность	Баклофен, 10–80 мг/сут в 2–4 приема [20] Тизанидин, до 24 мг/сут [21] Диазепам, 2,5–5 мг 3 раза в день [20] Габапентин, 900–2400 мг/сут (в 3 приема) [7] Мемантин, 10–60 мг/сут [22] Физиотерапия (массаж, магнитотерапия, лечебная физкультура, водолечение, криолечение) [23] Расслабляющие лонгеты [17]
Болевой синдром	Парацетамол, по 1 г 4 раза в день [24] Трамадол, 50 мг (не более 400 мг/сут) [24] Морфин, в начальной дозе 2,5 мг, перорально, каждые 4–6 ч [25, 26]
Депрессия, эмоциональная лабильность	Амитриптилин, до 100 мг/сут на ночь [27] Эсциталопрам, до 20 мг утром и другие СИОЗС [7] Миртазапин, 15–45 мг/сут [7]
Перонеальные парезы, эквиноварусная деформация стоп	Ортопедическая обувь
Парез разгибателей шеи	Полужесткий или жесткий головодержатель
Нарушения ходьбы	Трости, ходунки, коляски
Слюнотечение	Механическая или медикаментозная санация полости рта (частые полоскания антисептическими растворами, чистить зубы 3 раза в день) Амитриптилин, имипрамин, до 100 мг/сут на ночь [7] Атропин 0,1 %, 1 мл по 2 капли в каждый угол рта за 10–20 мин до еды и на ночь [7] NB! Системное применение атропина чревато побочными эффектами (тахикардия, запор) Скоподерм ТТС [28] Портативные отсосы
Мокрота	Бронхолитики и муколитики (ацетилцистеин, до 600 мг внутрь в день) — только при удовлетворительном кашлевом толчке [29] Антагонисты бета-адренергических рецепторов (метопролол, пропранолол) [29] Антихолинергические средства (ипратропий) [7] Механические откашливатели [30] Портативные отсосы
Дисфагия	См. «Нутриционная поддержка»
Дыхательные нарушения	См. «Коррекция симптомов дыхательной недостаточности»
Одышка	Лоразепам, 1 мг, сублингвально (до 10 мг/сут) [18] Морфин, 2,5 мг, 4–6 раз в сутки, перорально или подкожно либо внутривенные инфузии со скоростью 0,5 мг/ч [18, 31]
Затруднение в коммуникации	См. «Способы социальной адаптации и коммуникации пациентов с БАС»

сти/безопасности тех или иных подходов, описанных при других заболеваниях (табл. 1).

Поиски эффективной нейропротективной терапии при БАС продолжаются, они основаны на представлениях о ее возможной эффективности на латентной и ранней стадиях заболевания [32].

### Нутриционная поддержка

Для начала нутриционной поддержки у пациента с БАС существует 2 основных показания:

- снижение массы тела на 10 %;
- появление аспирации, которая развивается в результате дисфагии.

Для подтверждения аспирации используют контрастную видеорентгеноскопию, либо гибкую носовую ларингоскопию. Однако при недоступности специфич-

еских методов дополнительной диагностики нарушений глотания в случае указаний даже на редкое поперхивание целесообразно принять меры по коррекции нарушения глотания, так как у такого больного не исключена «немая аспирация» [7].

Для оценки нутриционного статуса пациента можно использовать дневник питания, определение индекса массы тела и антропометрические измерения (кожная складка плеча, средняя окружность плеча). Также могут быть исследованы уровень глюкозы, холестерина, альбумина. Объем нутриционной поддержки рекомендуется проводить из расчета потребляемой энергии в покое у здорового человека на единицу массы тела: для мужчин – 25 ккал/кг, для женщин – 20 ккал/кг. Жидкость следует употреблять в объеме 30 мл/кг массы тела. Рекомендуется следующее коли-

ественное соотношение субстратов, обеспечивающих эту энергию: белки 15–20 %, но не более 2–2,5 г/кг/сут; жиры – 30–35 %, но не более 2 г/кг/сут; углеводы – 45–55 % [7].

Среди методов, используемых для коррекции нарушения глотания у пациентов с БАС, можно выделить диетический, компенсаторный и заместительный. Последний включает зондовое питание и установку чрескожной гастростомы.

Диетический метод заключается в изменении состава и консистенции пищи. Рекомендуется избегать сухих, волокнистых, твердых продуктов; продуктов, меняющих консистенцию во время глотания (все варианты желе, мед); растительных продуктов, у которых есть пленчатые или твердые части (кукуруза, клубника, семечки и др.). Оптимальная консистенция – пюре, получаемое путем измельчения, температурной обработки (варка, приготовление на пару). В случае затруднения при глотании жидкости можно рекомендовать жидкости в виде киселей, но лучше использовать специальные загустители.

Компенсаторный метод заключается в коррекции положения головы и индивидуализации объема, темпа и способа приема пищи и жидкости. Для пациентов с дисфагией во время приема пищи крайне нежелательно положение лежа на спине и переразгибание шеи. Если пациент не может находиться в вертикальном положении, его следует положить на бок. Эффективны также маневры наклона головы с приведением подбородка к груди или поворот головы во время глотания. Прием пищи может быть изнурительным для пациента, в связи с чем рекомендуется дробный прием пищи маленькими порциями 5–6 и более раз в день. Пациентам с высоким рвотным рефлексом состояние может облегчить охлаждение мягкого неба прохладным напитком перед и во время еды.

При нарастании дисфагии для обеспечения поступления достаточного количества питания и жидкости необходима установка назогастрального зонда или гастростомы, т. е. применение заместительного метода.

Выбор искусственного доступа для нутриционной поддержки следует делать самому пациенту, так как реализация заместительного подхода может выраженно улучшить качество его жизни. Для этого он должен быть своевременно информирован о способах и основаниях необходимости коррекции питания. При информировании пациента важно подчеркнуть, что применение заместительного метода коррекции нарушений глотания не ограничивает пациента в возможностях, а скорее напротив, дает некоторую степень свободы, избавляет от неприятных эмоций, связанных с приемом пищи и не исключает приема безопасных для глотания продуктов и жидкостей через рот. Следует предупредить пациента и о рисках наложения чрескожной гастростомы на продвинутых стадиях болезни при жизненной емкости легких (ЖЕЛ) < 50 %.

Назогастральный зонд устанавливается врачом по обычной методике. Имеется опыт использования назогастрального зонда у больных БАС в течение нескольких лет: больные находились под наблюдением врачей, зонд периодически удалялся на ночь, чередовалась его установка через разные половины носа [33, 36]. Смена положения зонда должна проводиться медицинским работником, а кормить через зонд может родственник или ухаживающий. Для профилактики аспирации желудочного содержимого очень важно перед каждым кормлением проверять остаточный объем, чтобы не пропустить застой пищи в желудке. Установка назогастрального зонда возможна даже при наличии выраженных дыхательных нарушений. Недостатками зондового питания являются увеличение ротоглоточной секреции в ответ на механическое раздражение слизистой, появление болевых ощущений в носоглотке, синуситы, формирование язв и пролежней.

Показаниями к установке чрескожной эндоскопической гастростомы при БАС (Percutaneous endoscopic gastrostomy, PEG) служат дисфагия и потеря массы тела > 10 %. Противопоказания для установки чрескожной эндоскопической гастростомы при БАС следующие:

- ЖЕЛ < 50 %;
- обострение хронического заболевания;
- острое инфекционное заболевание [33].

В случаях, когда гастростомия невозможна, применяется зондовое кормление. Преимуществами использования чрескожной эндоскопической гастростомы являются возможность комбинировать методы питания (через гастростому и обычным путем) и отсутствие недостатков, связанных с зондовым кормлением. Возможные осложнения включают переходящий ларингоспазм (7,2 %), инфицирование в области гастростомы (6,6 %), желудочное кровотечение (1–4 %), технические сложности проведения процедуры (1–9 %) [9].

Питание через зонд или гастростому осуществляется специальными смесями (Нутризон, Фрезубин, Ресурс Оптимум, Нутрикомп и др.). В случае недоступности специальных смесей возможно приготовление смесей в домашних условиях, однако вероятность обтурации зонда фрагментами пищи в этом случае повышается. Питание через зонд целесообразно проводить гравитационным методом или медленно болюсно со скоростью не более 30 мл/мин или периодически в течение нескольких часов с помощью специальной гравитационной системы/насоса, что позволяет избежать чувства переполнения желудка и тошноты. Зонд должен промываться небольшим количеством воды до и после введения смеси.

После установки зонда или гастростомы у пациента сохраняется возможность глотать самостоятельно, если это безопасно и не приводит к аспирации. Прекращение самостоятельного питания не отменяет необходимость проведения гигиенической обработки полости рта.



### Коррекция симптомов дыхательной недостаточности

БАС приводит к развитию слабости всех мышц, участвующих в акте дыхания: диафрагмы, мышц верхних дыхательных путей, межреберных мышц, мышц передней брюшной стенки, вспомогательной дыхательной мускулатуры. В результате у пациента постепенно нарастает дыхательная недостаточность, которая проявляется одышкой, утомляемостью, ортопноэ, нарушениями сна, дневной сонливостью, головной болью. Данные симптомы можно эффективно контролировать, используя медикаментозные и немедикаментозные методы. Согласно рекомендациям Европейской федерации неврологических обществ (EFNS) при появлении первых признаков дыхательной недостаточности следует обсудить с пациентом возможные варианты медицинской помощи (неинвазивная вентиляция легких — НИВЛ, инвазивная вентиляция легких — ИВЛ, медикаментозная терапия одышки), которые будут использованы как при начальных признаках дыхательной недостаточности, так и на терминальной стадии болезни [7]. Объем проводимой симптоматической терапии при диспноэ определяется характером и длительностью эпизодов дыхательных нарушений.

Для коррекции симптомов дыхательной недостаточности у пациентов с БАС может использоваться НИВЛ, которая также позволяет улучшить качество и увеличить продолжительность жизни больного [34]. Достаточным основанием для начала НИВЛ является наличие хотя бы одного клинического признака в сочетании с одним из лабораторных [7]. К клиническим признакам относятся:

- жалобы на диспноэ, ортопноэ, тахипноэ;
- нарушения сна вследствие появления ночной одышки;
- утренние головные боли;
- участие в акте дыхания вспомогательной дыхательной мускулатуры в покое;
- наличие парадоксального дыхания;
- появление дневной утомляемости и сонливости (по шкале ESS > 9 баллов).

Лабораторные признаки включают:

- форсированная ЖЕЛ < 80 % от должного объема;
- SNP (Sniff nasal pressure) < 40 см водного столба;
- $pO_2$  < 60 мм водного столба;
- выраженная ночная десатурация, выявленная при ночной оксиметрии, в том числе продолжительная пиковая десатурация < 88 % в течение 5 мин; – более 5 в течение часа ночных эпизодов десатурации по данным ночной пульсоксиметрии (индекс десатурации > 5/ч);
- $pCO_2$  > 45 мм рт.ст.

К настоящему времени еще не разработан универсальный алгоритм определения времени начала НИВЛ у пациентов с БАС. Представленные критерии отражают собственный опыт [34] и опыт зарубежных европейских

исследователей и считаются нами наиболее демонстративными. Несмотря на проведение НИВЛ, заболевание будет неуклонно прогрессировать, но своевременное ее начало позволяет увеличить продолжительность жизни пациентов от 6 до 12 мес, улучшает качество жизни пациентов и является наиболее предпочтительным методом терапии для уменьшения степени выраженности симптомов дыхательной недостаточности, в первую очередь одышки и нарушений сна [34].

Противопоказания к НИВЛ: тяжелая дыхательная недостаточность без самостоятельного дыхания, жизнеопасная рефрактерная гипоксемия ( $PaO_2$  < 60 мм рт.ст. при  $FiO_2 = 1$ ), угрожающие жизни нарушения ритма сердца, коматозное состояние пациента, невозможность установки носовой или носоротовой маски из-за повреждений лица, отказ или неспособность пациента понимать команды медперсонала, острый синусит или отит, избыточная продукция мокроты (относительное противопоказание).

При увеличении длительности НИВЛ могут развиваться такие осложнения, как пролежни от маски, конъюнктивит и ринит. Критериями для прекращения НИВЛ являются увеличение длительности вентиляции до 18–20 ч в сутки, развитие некупируемых осложнений, причиняющих страдание больному, а также усугубление бульбарных нарушений, не позволяющих продолжать проведение НИВЛ, и переход на ИВЛ.

Таким образом, метод НИВЛ может быть рекомендован как в качестве способа купирования симптомов одышки, так и в качестве подхода, улучшающего исход заболевания, но при этом целесообразно своевременно информировать пациента о возможных осложнениях, противопоказаниях и последствиях применения НИВЛ, в том числе о потенциально возможном увеличении необходимого времени вентиляции и сложностях в случаях необходимости отказа от проведения НИВЛ, например, вследствие развития осложнений. Важную роль в этих случаях играет доступность медикаментозных способов коррекции дыхательных нарушений (см. ниже).

Следующий шаг к контролю за развитием дыхательной недостаточности у больного БАС на терминальной стадии заболевания – переход на ИВЛ. ИВЛ при БАС проводят только по желанию пациента и при согласии родственников в связи со значительными расходами по уходу. Несмотря на бесспорное увеличение продолжительности жизни [35–37], ИВЛ имеет недостатки и побочные эффекты, которые могут ухудшить качество жизни больного:

- увеличение слюноотделения;
- повышенный риск аспирации;
- развитие инфекций в нижних отделах дыхательных путей;
- формирование трахеоезофагогастральной фистулы;

- стеноз трахеи или трахеомалация;
- высокая стоимость;
- необходимость круглосуточного дежурства медицинского персонала.

Альтернативой механическим методам контроля дыхательных нарушений при БАС является медикаментозная поддержка, позволяющая в ряде случаев эффективно контролировать одышку [18]. Согласно международным рекомендациям при периодически возникающих диспноэ с длительностью < 30 с рекомендуется применение лоразепама сублингвально (с титрованием дозы от 0,25 мг до 2,5 мг за прием в зависимости от чувствительности пациента и степени выраженности приступа одышки), при длительности > 30 с показано применение морфина. При постоянном диспноэ используется морфин (2,5 мг, 4–6 раз в сутки перорально или подкожно), также допустимы внутривенные инфузии препарата со скоростью 0,5 мг/ч [31]. Назначение медикаментозных препаратов для коррекции симптомов одышки редко проводится российскими неврологами в силу ряда сложностей:

- несоответствие русскоязычной и иностранной аннотаций к препаратам лоразепама – отсутствие указаний на ограничение в применении препарата при дыхательной недостаточности только при внутривенном и внутримышечном введении;
- юридические правила назначения сильнодействующих и наркотических препаратов;
- низкая информированность участковых врачей о необходимости, показаниях и эффективности назначения лоразепама и морфина для контроля одышки у пациентов с БАС;
- сложившийся в медицинском сообществе стереотип об исключительном назначении сильнодействующих и наркотических препаратов только для купирования болевого синдрома у онкологических пациентов.

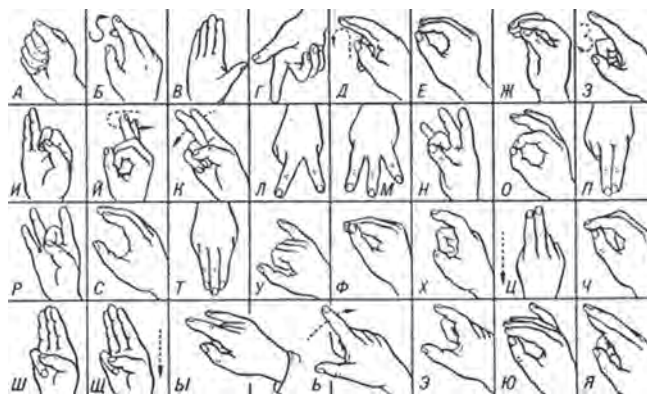
В настоящее время механизм назначения подобных препаратов для всех категорий пациентов, нуждающихся в них, законодательно упрощен [8].

### Способы социальной адаптации и коммуникации пациентов с БАС

Важным аспектом эффективности паллиативной помощи при БАС является максимально длительное поддержание способности пациента к коммуникации. Именно снижение социальной активности и неспособность общаться – самая частая причина снижения качества жизни больных [38, 39].

Социально дезадаптирующие симптомы при БАС включают:

- нарушение функции нижних конечностей при сохранности речи и функции верхних конечностей;
- нарушение функции верхних конечностей;
- нарушение речи;
- одновременное нарушение функций верхних, нижних конечностей и речи.



Язык жестов

Современные компьютерные технологии связи (Интернет, телефон) и инженерные решения (видеокамеры, беспроводные устройства, сенсорные клавиатуры) позволяют пациентам с БАС максимально продлить социальную и профессиональную активность на фоне прогрессирования моторных симптомов.

В случае нарушения функции нижних конечностей при сохранности речи и функции верхних конечностей основная проблема для больного заключается в невозможности свободного передвижения из-за слабости в ногах. Данная проблема может быть решена применением широкого спектра специальных средств передвижения (тростей, колясок) и пандусов, необходимых для их использования.

При преимущественном поражении верхних конечностей все необходимые команды могут быть отданы компьютеру с помощью голоса. Для этого разработаны специальные программы, способные распознавать русскую речь (например, «Горыныч» и Turtle).

При выраженной дизартрии или анартрии функцию речи могут взять на себя руки. Самый простой способ – разучивание языка жестов, который доступен на русском языке (см. рисунок).

Другим подходом является использование синтезаторов голоса или речи – специальных программ, позволяющих переводить загружаемый текст в человеческую речь. Известны следующие голосовые программы для воспроизведения русской речи: Realspeak, Digalo и Sakrament, Asapela и Sakrament. Современные синтезаторы речи могут быть использованы и для общения пациентов с нарушениями речи по телефону.

Таблица 2. Таблица потребностей пациента

№	1	2	3
1	«Все хорошо»	«Хочу пить»	«Хочу есть»
2	«Неудобно лежать»	«Затекли ноги»	«Боль»
3	«Туалет»	«Включить телевизор»	«Включить музыку»

По мере прогрессирования БАС возникает слабость во всех группах мышц, при этом чаще всего не затрагиваются мышцы глазных яблок, что позволяет использовать движения глаз для связи с внешним миром. Самым простым способом является применение русского алфавита, систематизированного в виде таблицы. В некоторых случаях удобно использование таблиц, отражающих конкретные потребности больного (табл. 2).

Существуют также специальные, полностью автоматизированные устройства, управляющие компьютером за счет движения глаз, — Eye Tracker. Большинство таких приспособлений основано на слежении специальной камерой за зрачком и реакцией на моргание. При этом программа переводит движение зрачка в движение курсора на экране компьютера, а моргание приводит к имитации нажатия на кнопку мыши и соответственно к запуску определенных программ на компьютере.

### Заключение

К настоящему времени наряду с обострением ряда проблем в организации медицинской помощи пациентам с БАС имеются и определенные успехи. В первую очередь положительную динамику можно отметить в информированности врачей и пациентов об этом заболевании и появлении возможности для ряда боль-

ных получить мультидисциплинарную помощь. Мультидисциплинарный подход оказания помощи больным БАС в течение последних 3 лет успешно реализует медицинский центр «Милосердие», где организована служба «Помощи людям с болезнью двигательного нейрона и боковым амиотрофическим склерозом» [40]. В работе этой службы последовательно воплощаются ключевые принципы паллиативной помощи при БАС: плановое наблюдение; участие хорошо информированного больного в принятии решений на всех этапах болезни; медицинское, психологическое и духовное сопровождение по мере прогрессирования заболевания; комплексный подход к компенсации всех проявлений заболевания, включая витальные нарушения дыхания, глотания, питания. Благодаря работе данной службы удалось выявить ключевые проблемы в организации качественной паллиативной помощи больным БАС в РФ — это несвоевременная диагностика заболевания, трудности в обеспечении пациентов аппаратами НИВЛ, сложность адекватной коррекции дисфагии и ее осложнений, невозможность эффективного обезболивания в условиях действующих юридических правил и сложившихся стереотипов.

Центральное место в обеспечении качественной медицинской помощи больным БАС должно занимать информирование врачей различных специальностей об особенностях развития данного заболевания.

## ЛИТЕРАТУРА

1. National cancer control programmes: policies and managerial guidelines, 2nd ed. Geneva, World Health Organization, 2002.
2. <http://www.who.int/cancer/palliative/ru/>
3. Миллионщикова В.В., Полишкин С.А., Калетова Е.А. и др. Хосписы. Сборник материалов. М.: Фонд помощи хосписам Вера. 2011. 523 с.
4. Федеральный закон Российской Федерации от 21 ноября 2011 г. № 323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации».
5. Chio A., Mora G., Balzarino C., Mutani R. Interdisciplinary ALS Centres: effect on survival and use of health services in a population-based survey. *Neurology* 2004; 62 (Suppl. 5):A268.
6. Van den Berg J.P., Kalmijn S., Lindeman E. et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology* 2005; p.1264–1267.
7. Andersen P.M., Borasio G.D., Dengler R. et al. 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. *Eur J Neurol* 2005; 921–38.
8. Приказ Минздрава РФ от 21 декабря 2012 г. № 1343н «Об утверждении Порядка оказания паллиативной медицинской помощи взрослому населению».
9. Bede P., Oliver D., Stodart J. et al. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2011;1–6.
10. Hardiman O., Traynor V.J., Corr B. et al. Models of care in motor neurone disease: setting standards. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2002;182–218.
11. Anon. Guideline on ALS by the German Neurological Society. 2008; (in German): [http://www.dgn.org/images/stories/dgn/leitlinien/LL2008/ll08kap\\_019.pdf](http://www.dgn.org/images/stories/dgn/leitlinien/LL2008/ll08kap_019.pdf) (accessed 7 January 2011).
12. National Hospice and Palliative Care Organisation (NHPCO). Facts and Figures: Hospice Care in America. National Hospice and Palliative Care Organisation (NHPCO), 2009. <http://www.nhpc.org/files/public>
13. End of life care in neurological conditions: a framework for implementation. National End of Life Programme 2010. MND, Association Year of Care Pathway. 2008. <http://www.endoflifecareforadults.nhs.uk/assets/downloads>
14. Захарова М.Н., Иллариошкин С.Н., Лысогорская Е.В. и др. Боковой амиотрофический склероз. В кн.: Неврология. Национальное руководство. Краткое издание. Под ред. Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, А.Б. Гехт. М.: ГЭОТАР Медиа. 2014. 688 с.
15. Завалишин И.А., Захарова М.Н. Боковой амиотрофический склероз. *Неврол журн* 1998;4:4–7.
16. Давье Е., Хиггинсон И. Убедительные факты. Паллиативная помощь. Всемирная организация здравоохранения. 2005. 36 с.
17. Mitchell J.D., Borasio G.D. Amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet* 2007;16:2031–41.
18. Miller R.G., Rosenberg J.A., Gelinas D.F. et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. *Neurology* 1999;52:1311–23.
19. Bedlack R.S., Pastula D.M., Hawes J., Heydt D. Open-label pilot trial of levetiracetam for cramps and spasticity in patients with motor neuron disease. *Amyotroph Lateral Scler* 2009;10:210–5.
20. Corcia P., Meininger V. Management of amyotrophic lateral sclerosis. *Drugs* 2008;68:1037–48.
21. Borasio G.D., Voltz R. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol* 1997;244 (Suppl 4):11–7.

22. Leigh P.N., Abrahams S., Al-Chalabi A. et al. MND Care and Research Team. The management of motor neurone disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003;74 (Suppl 4):iv32–iv47.
23. Drory V.E., Goltsman E., Reznik J.G. et al. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2000;191:133–7.
24. Handy C.R., Krudy C., Boulis N., Federici T. Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a neglected aspect of disease. *Neurol Res Int* 2011;2011:803–8.
25. O'Brien T., Kelly M., Saunders C. Motor neurone disease: a hospice perspective. *BMJ* 1992;304:471–3.
26. Ganzini L., Johnston W.S., Silveira M.J. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002;59:428–31.
27. Szcudlik A., Słowik A., Tomik B. The effect of amitriptyline on the pathological crying and other pseudobulbar signs. *Neurol Neurochir Pol* 1995;29:663–764.
28. Newall A.R., Orser R., Hunt M. The control of oral secretions in bulbar ALS/MND. *J Neurol Sci* 1996;139 (Suppl):43–4.
29. Sancho J., Servera E., Marín J. et al. Effect of lung mechanics on mechanically assisted flows and volumes. *Am J Phys Med Rehabil* 2004;83:698–703.
30. Clemens K.E., Klaschik E. Morphine in the management of dyspnoea in ALS. A pilot study. *Eur J Neurol* 2008;445–50.
31. Иллариошкин С.Н., Власенко А.Г., Федотова Е.Ю. Современные возможности идентификации латентной стадии нейродегенеративного процесса. *Анн клин экспериментальной неврологии* 2013;2:39–50.
32. Daniel I. Greenwood. Nutrition management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nutr Clin Pract* 2013;28:392–9.
33. Sheers N., Berlowitz D.J., Smith C. et al. An ambulatory model of non-invasive ventilation implementation improves survival in motor neurone disease. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal degeneration* 2013;14:62.
34. Завалишин И.А., Захарова М.Н. Боковой амиотрофический склероз. *Журн неврол и психиатр им. С.С. Корсакова* 1999;4:60–4.
35. Попова Л.М. Боковой амиотрофический склероз в условиях продленной жизни. М.: Медицина, 1998. 144 с.
36. LeBon V., Fisher S. Case report: Maintaining and withdrawing long-term invasive ventilation in a patient with MND/ALS in a home setting. *Palliat Med* 2011;25(3): 262–5.
37. <http://www.patientslikeme.com/>
38. Черникова Л.А. Роботизированные системы в нейрореабилитации. *Анн клин и экспериментальной неврологии* 2009;3:30–6.
39. <http://www.mndfund.ru/>