



МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ

Клинические рекомендации

Боковой амиотрофический склероз и другие болезни двигательного нейрона (БАС/БДН)

МКБ 10: G12.2

Год утверждения (частота пересмотра): 2020 (пересмотр каждые 3 года)

Профессиональные ассоциации:

- Всероссийское общество неврологов
- Ассоциация профессионалов хосписной помощи

Оглавление

Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение	6
1.2 Этиология и патогенез	6
1.3 Эпидемиология	8
1.4 Кодирование по МКБ-10:	9
1.5 Классификация	9
1.6 Клиническая картина	11
2. Диагностика	11
2.1 Диагностические критерии	11
2.2 Жалобы и анамнез	12
2.3 Физикальное обследование	13
2.4 Лабораторная диагностика	14
2.5 Инструментальная диагностика	16
2.6 Дифференциальная диагностика	17
2.7 Стадирование заболевания	19
2.8 Прогноз течения заболевания	19
2.8 Сообщение о диагнозе	20
3. Лечение	21
3.1 Консервативное лечение	23
3.2 Нутриционная поддержка	33
3.3 Симптоматическая терапия	38
3.4 Вакцинация	48
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации	48
4.1 Физическая реабилитация	48
4.2 Музыкальная терапия	50
4.3 Коммуникации	51
5. Санаторно-курортное лечение	52
6. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики	52
7. Организация медицинской помощи	52
Критерии оценки качества медицинской помощи	54

Список литературы	55
Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	57
Приложение Б: Алгоритм дыхательной поддержки	62
Алгоритм нутриционной поддержки	63
Алгоритм курации пациента	64
Приложение В: Информация для пациента о БАС	64
Информация для пациента о питании при БАС	73
Информация для пациента о гастростоме	77
Информация для пациента о дыхании при БАС	82
Приложение Г1. Шкала ALSFRS-R	86
Приложение Г2. Шкала EAT10	88
Приложение Г3. Шкала одышки Борга	89
Приложение Г4. Шкала оценки боли	89
Приложение Г5. Шкала стадирования заболевания Королевского Колледжа в Лондоне.	

Список сокращений

АД — аутосомно-доминантный тип наследования

АР — аутосомно-рецессивный тип наследования

БАС — боковой амиотрофический склероз

БДН — болезнь двигательного нейрона

ЖЕЛ — жизненная емкость легких

ИВЛ — инвазивная вентиляция легких

КЩС — кислотно-щелочное состояние

МРТ — магнитно-резонансная томография

НИВЛ — неинвазивная вентиляция легких

ОФВ1 — объем форсированного выдоха за 1 секунду

раСО₂ — парциальное давление кислорода в артериальной крови

ПМН — периферический мотонейрон

ЦМН — центральный мотонейрон

ЭНМГ — электронейромиография

Термины и определения

- **Боковой амиотрофический склероз (БАС)** — нейродегенеративное заболевание с неуклонно прогрессирующим течением и неизбежным летальным исходом, в результате которого происходит гибель преимущественно центральных и периферических мотонейронов, ответственных за произвольные движения.
- **Болезни двигательного нейрона (БДН)** — группа болезней двигательного нейрона, объединяющая боковой амиотрофический склероз, первичный латеральный склероз, прогрессирующий бульбарный паралич, прогрессирующую мышечную атрофию и другие редкие варианты патологии мотонейронов.
- **Инвазивная вентиляция легких (ИВЛ)** — методика проведения респираторной поддержки созданием искусственных дыхательных путей.
- **Инструментальная диагностика** — диагностика с использованием для обследования больного различных приборов, аппаратов и инструментов.
- **Неинвазивная вентиляция легких (НИВЛ)** — методика проведения респираторной поддержки при помощи вспомогательного дыхательного аппарата через естественные дыхательные пути.
- **Рабочая группа** — двое или более людей одинаковых или различных профессий, работающих совместно и согласованно в целях создания клинических рекомендаций и несущих общую ответственность за результаты данной работы.
- **Уровень достоверности доказательств** — отражает степень уверенности в том, что найденный эффект от применения медицинского вмешательства является истинным.
- **Уровень убедительности рекомендаций** — отражает не только степень уверенности в достоверности эффекта вмешательства, но и степень уверенности в том, что следование рекомендациям принесет больше пользы, чем вреда в конкретной ситуации.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение

Болезни двигательного нейрона согласно Международной классификации болезней 10 пересмотра — это группа заболеваний мотонейронов, объединяющая боковой амиотрофический склероз (БАС), первичный латеральный склероз (ПЛС), прогрессирующий бульбарный паралич (ПБП), прогрессирующую мышечную атрофию (ПМА) и другие редкие варианты патологии мотонейронов.

Несмотря на относительную клиническую гетерогенность, тактика лечения данных патологий аналогична ведению пациента с БАС, наиболее частым (около 80 %) из БДН.

БАС — нейродегенеративное заболевание с неуклонно прогрессирующим течением и неизбежным летальным исходом, в результате которого происходит гибель преимущественно центральных и периферических мотонейронов, ответственных за произвольные движения.

1.2 Этиология и патогенез

В настоящее время доказано, что БАС является мультифакториальным заболеванием, в развитии которого играют роль как экзогенные воздействия, так и генетическая предрасположенность (таблица 1).

Таблица 1. Факторы риска БАС [3]

Фактор риска	Уровень риска
Металлы (например, свинец, ртуть)	Повышение риска
Служба в армии с участием в военных действиях	Повышение риска
Генетические факторы	Повышение риска
Пестициды и инсектициды	Повышение риска
Электромагнитные поля	Недостаточно данных для оценки риска
Физическая активность, отдельные виды спорта (например, футбол)	Возможное повышение риска
Черепно-мозговая и другие виды травм	Противоречивые данные
Курение	Повышение риска
Контакт с органическими растворителями	Недостаточно данных для оценки риска
Семейный анамнез других нейродегенеративных заболеваний	Недостаточно данных для оценки риска
Нейротропные вирусы	Противоречивые данные

Согласно одному из исследований, для запуска необратимого патологического процесса при БАС необходимо прохождение до шести ступеней, каждая из которых может соответствовать воздействию внешнего или генетического фактора риска. Такая мультиступенчатая модель патогенеза сближает БАС с онкологическими заболеваниями и объясняет трудности в поиске отдельных факторов риска, так как заболевание, по-видимому, обусловлено последовательным воздействием многих факторов [4].

Эпидемиологические исследования демонстрируют значение различных внешних факторов. Например, среди офицеров и солдат армии США – участников активных боевых действий в войне в Ираке заболеваемость в 2,5 раза выше, чем в общей популяции. На роль повторных травм и высоких физических нагрузок указывает высокая заболеваемость среди спортсменов, особенно футболистов, лётчиков. Кроме того, обсуждается роль курения, воздействия электромагнитных полей, а также участие нейротропных вирусов (энтеровирусов, ретровирусов) в этиологии БАС (таблица 1).

Генетическая предрасположенность, по мнению многих экспертов, является обязательным условием развития заболевания, однако не все гены, повреждение которых повышает риск БАС, на сегодняшний день известны. В семейных случаях болезни генетическую причину удастся выявить в 68 % случаев, а при спорадических случаях — в 11 % (таблица 2).

Таблица 2. Основные гены, ответственные за предрасположенность к БАС [5]

Ген	Тип наследования	Клинические особенности	Частота (%)	
			Семейная форма	Спорадическая форма
C9orf72	АД	Более ранний возраст начала, переменная пенетрантность, высокая доля лобно-височной деменции, меньше выживаемость	40	7
SOD1	АД	Типичный БАС, лобно-височная деменция не описана	20	2
TDP-43	АД	Типичный БАС, редкие случаи сочетания с деменцией	5	<1
FUS	АД и АР	Ранний возраст дебюта БАС при мутации P525L	5	<1

Valosin containing protein (<i>VCP</i>)	АД	Сочетание с миозитом с включениями, болезнью Педжета и лобно-височной деменцией	1–2	<1
Optineurin (<i>OPTN</i>)	АР и АД	Медленно прогрессирует, лобно-височная деменция не описана	4	<1
Ubiquilin2	X-сцепленное	Деменция у 25 % носителей мутации	<1	<1
Angiogenin	АД	Преобладание бульбарных нарушений	<1	<1
Profilin 1 (<i>PFN1</i>)	АД	Типичный БАС, лобно-височная деменция не описана	<1	<1
Sequestosome 1 (<i>SQSTM1</i>)	АД	Типичный БАС	1	<1
Атипичные формы БАС				
Alsin (<i>ALS2</i>)	АР	Ювенильный БАС	<1	<1
Senataxin (<i>ALS4</i>)	АД	Медленно прогрессирующая дистальная слабость с гипотрофиями и пирамидными знаками. Ювенильное начало.	<1	<1
VAPB (<i>ALS8</i>)	АД	Начало во взрослом возрасте, преимущественно в форме спинальной мышечной атрофии	<1	<1

Мультифакториальная природа заболевания объясняет отсутствие в настоящее время специфической этиотропной терапии при БАС. Экзогенный или эндогенный фактор инициирует развитие целого каскада патологических реакций, приводящих к гибели мотонейрона. К ним относятся: эксайтотоксичность, окислительный стресс, нарушение процессинга РНК, митохондриальная дисфункция и нарушение кальциевого гомеостаза, конформационные изменения белков и их агрегирование, дисбаланс протеолитической системы, нарушение функции белков цитоскелета и аксонального транспорта, дефицит нейротрофических факторов, активация микроглии и др.

1.3 Эпидемиология

БАС — самый частый вариант болезни двигательного нейрона и составляет 80 % от всех пациентов с БДН. Прогрессирующую мышечную атрофию (ПМА) выявляют в 5 %–15 %; первичный латеральный склероз (ПЛС) — в 2 %–3 % случаев всех БДН. БАС является редким (орфанным) заболеванием. Заболеваемость БАС в мире в среднем составляет около 2 (0,2–2,4) случаев на 100000 населения в год, распространенность — около 5 (0,8–7,3) на 100000 населения. Соотношение мужчин и женщин при классической форме БАС составляет 1,5:1, однако может отличаться при разных клинических вариантах заболевания. Возраст начала болезни — 20–80 лет (чаще всего — 50–65 лет). Длительность заболевания в среднем составляет 30 месяцев, но может варьировать и достигать более 10 лет при наиболее доброкачественном течении [6,7].

В 10 % БАС является семейным заболеванием, то есть у пациента в семье были подтвержденные случаи БАС или лобно-височной деменции [8,9].

Данные о заболеваемости и распространенности БАС в Российской Федерации отсутствуют. Согласно отдельным эпидемиологическим исследованиям в РФ заболеваемость БАС составляет 2,5–2,9 на 100000 населения в год. По оценкам экспертов в РФ насчитывается до 8000 больных БАС.

1.4 Кодирование по МКБ-10:

G12.2. Болезнь двигательного нейрона: семейная болезнь двигательного нейрона, боковой амиотрофический склероз; первичный латеральный склероз; прогрессирующий бульбарный паралич; прогрессирующая мышечная атрофия и другие редкие формы болезни мотонейрона.

1.5 Классификация

Классификацию болезней двигательного нейрона следует рассматривать с точки зрения континуума прогрессирующих нейродегенеративных заболеваний, объединенных схожим патогенезом, на одном полюсе которого находится прогрессирующая мышечная атрофия с исключительным поражением периферических мотонейронов, на другом — первичный латеральный склероз с поражением исключительно центральных мотонейронов, но большую часть спектра занимает БАС с поражением, вовлекающем в той или иной степени как центральные, так и периферические мотонейроны. Следует отметить, что в большинстве случаев у пациентов с установленным в начале заболевания

диагнозом ПМА или ПБС по мере течения заболевания развивается БАС, то есть патологический процесс распространяется как на верхний, так и на нижний мотонейрон [10,11].

Классификация, таким образом, может быть основана на одном из следующих принципов:

- **Локализация дебюта БАС**
 - бульбарная форма — 30 % случаев;
 - шейно-грудная форма — 35 % случаев;
 - пояснично-крестцовая форма — 30 %–35 % случаев.
- **Степень вовлечения центрального и периферического мотонейрона**
 - классический вариант БАС — 80 % случаев;
 - пирамидный вариант и его крайнее проявление ПБС (окончательный диагноз ПБС устанавливается при отсутствии признаков вовлечения нижнего мотонейрона через 4 года от начала заболевания) — 2–3 % случаев;
 - сегментарно-ядерный вариант и его крайнее проявление ПМА — 5-15% случаев.
- **Скорость прогрессирования**
 - быстрое прогрессирование (длительность жизни менее 2 лет от начала симптомов);
 - медленное прогрессирование (длительность жизни более 10 лет от начала симптомов).
- **Возраст начала**
 - Ранний дебют (моложе 45 лет), в том числе и ювенильные наследственные формы (ALS2).
- **Степень когнитивных нарушений**
 - легкие или умеренные когнитивные нарушения – 30 %–40 % пациентов;
 - лобно-височная деменция — 5 %–10 % пациентов.
- **Семейные и спорадические случаи**
 - спорадический — 90 %;
 - семейный — 10 %.

Рекомендуется формулировать диагноз БАС следующим образом:

- Диагноз;
- Локализация дебюта и имеющийся неврологический дефицит;

- При необходимости, может быть охарактеризована степень вовлеченности верхнего и нижнего мотонейронов, возраст начала заболевания, степень когнитивных нарушений, указано наличие семейной формы;

- Стадия заболевания (см. главу 2.6 Стадирование заболевания).

Пример формулировки диагноза:

«Боковой амиотрофический склероз, бульбарная форма с формированием тетрапареза, дисфагии, дыхательных нарушений, стадия 4б»

«Боковой амиотрофический склероз, шейно-грудная форма с формированием смешанного тетрапареза, дыхательных нарушений, деменции, семейная вариант, стадия 4б»

1.6 Клиническая картина

Клиническая картина определяется поражением верхнего и нижнего мотонейрона на всех уровнях пирамидного тракта, при этом на пораженных уровнях сочетаются признаки поражения центральных мотонейронов — спастичность, оживление рефлексов, клонусы — и периферических мотонейронов — гипотрофии и фасцикуляции. У пациента развивается смешанный парез мышц конечностей, туловища и дыхательных мышц, а также бульбарный или псевдобульбарный синдром. Заболевание дебютирует асимметрично и затем постепенно распространяется на все отделы пирамидного тракта, что в сочетании с данными патологоанатомических исследований указывает на радиальное распространение патологического процесса из первичного фокуса [1]. При прогрессировании заболевания в процесс вовлекаются преимущественно мотонейроны, однако у многих пациентов (до 50%) может наблюдаться нарушение когнитивных функций, в первую очередь исполнительных функций, а также нарушения поведения и эмоций [1]. Смерть наступает от вторичных осложнений (пневмония, в том числе аспирационная, тромбоэмболия), а также в ряде случаев в результате вегетативных нарушений (внезапная сердечная смерть) [2].

2. Диагностика

2.1 Диагностические критерии

Согласно модифицированной версии международных критериев El Escorial, диагноз БАС базируется на клиническом и электромиографическом подтверждении сочетанного поражения ПМН и ЦМН на основных уровнях двигательной оси: бульбарном, шейном, грудном и поясничном. Если поражен один из этих уровней, то устанавливается диагноз возможного БАС, два уровня — вероятный БАС, три уровня — достоверный БАС. Следует, однако, отметить, что существенная часть пациентов за все время болезни, несмотря на очевидность диагноза, по данным критериям попадают лишь в категорию вероятного БАС, что затрудняет использование данных критериев в повседневной практике. Диагноз, таким образом, основан на клинической и миографической картине поражения ПМН и ЦМН при прогрессирующем течении заболевания и исключении других возможных причин данного состояния с использованием инструментальных и лабораторных методик.

2.2 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на наличие слабости в руках, ногах, туловище, на нарушение глотания и голоса [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется выяснять локализацию дебюта заболевания [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: В зависимости от формы заболевания симптомы начинаются со слабости в разных группах мышц. В 35 % случаев пациенты жалуются на появление первых симптомов в виде слабости в руках, в 30 % — в ногах, в 30 % — бульбарной мускулатуре, в 2 % случаев болезнь дебютирует со слабости в мышцах туловища и шеи, в 1 %–2% — с изолированного нарушения дыхания. Пациенты обращают внимание на прогрессирующую слабость, неловкость, похудание мышц и в некоторых случаях на скованность, при этом отсутствуют жалобы на чувствительные и тазовые нарушения. При шейно-грудном дебюте в первую очередь появляется слабость мышц кисти и гипотрофия тенара, при

пояснично-крестцовом — слабость в тыльных сгибателях стопы с одной стороны. При вовлечении бульбарной мускулатуры пациенты жалуются на нарушение речи и глотания, причем в подавляющем большинстве случаев речь нарушается прежде глотания. Речь становится невнятной, растянутой, с гнусавым оттенком, при приеме пищи пациенту сложно жевать и проглатывать, пища и жидкость попадают в дыхательные пути, вызывая кашель. Бульбарные нарушения развиваются за все время течения болезни у 80 % больных БАС.

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на аффективные и когнитивные расстройства [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Псевдобульбарный аффект (эмоциональная лабильность, насильственный плач и смех) является следствием вовлечения кортикобульбарных путей. Эти симптомы более характерны для пациентов с когнитивным снижением, но часто встречаются у когнитивно-сохранных больных. Нарушения когнитивных функций за все время болезни в легкой степени выявляется у 40 % больных, а у 5 %–10 % достигает степени деменции, в большинстве случаев речь идет о поведенческом варианте лобно-височной деменции. Поведенческие нарушения могут проявляться в диапазоне от апатии до дезингибиции. В отдельных случаях когнитивные нарушения предшествуют развитию двигательных симптомов.

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на характер прогрессирования заболевания [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Заболевание проявляется неуклонно нарастающей мышечной слабостью, которая по мере течения БАС неизбежно распространяется на всю поперечно-полосатую мускулатуру за исключением глазодвигательных мышц.

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на семейный анамнез: наличие в семье случаев прогрессирующей мышечной слабости и/или деменции [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: В 10 % БАС является семейным заболеванием, то есть у пациента в семье были подтвержденные случаи БАС или лобно-височной деменции [6,7].

- Рекомендуется при опросе пациента обращать внимание на наличие в анамнезе указаний на известные экзогенные факторы риска БАС [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Факторы риска БАС указаны в Таблице 1.

2.3 Физикальное обследование

- Рекомендуется при первичном осмотре пациента оценить наличие «красных флагов», которые ставят под сомнение диагноз БАС [12, 33, 34].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Наличие следующих признаков ставит диагноз БАС под сомнение

- Все симптомы могут быть обусловлены единственным очагом поражения нервной системы;
 - Отсутствие прогрессирования;
 - Стойкие чувствительные нарушения;
 - Стойкий болевой синдром;
 - Отсутствие мышечной слабости;
 - Симметричное начало заболевания;
 - Мышечная слабость без развития гипотрофий.
- Рекомендуется при осмотре пациента оценить вовлеченность центральных и периферических мотонейронов на основных уровнях двигательной оси: бульбарном, шейном, грудном и поясничном [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Основным клиническим проявлением БАС является прогрессирующая мышечная слабость с признаками поражения центрального и периферического мотонейронов без чувствительных и тазовых расстройств. В дебюте заболевания мышечная слабость асимметрична, при осмотре выявляется сочетание фасцикуляций и гипотрофий с повышенными и патологическими рефлексами. Симметричная атрофия языка с фибрилляциями на любой стадии

заболевания является практически патогномоничной, хотя встречается крайне редко при полинейропатиях. Изолированные фасцикуляции, на которые пациент жалуется, более характерны для синдрома доброкачественных фасцикуляций, так как при БАС пациенты в большинстве случаев не выделяют фасцикуляции в качестве основной жалобы, и фасцикуляции сочетаются с гипотрофиями и мышечной слабостью.

- Рекомендуется при осмотре пациента оценить глотание (в том числе при физикальном осмотре обратить внимание на вес и потерю веса), дыхание [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется при осмотре пациента оценить когнитивные, в первую очередь лобные, функции [12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется при осмотре пациента оценить функциональное состояние по международной шкале ALSFRS-R (Приложение Г1, 12).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

2.4 Лабораторная диагностика

- Рекомендуется проведение следующих обязательных лабораторных исследований при постановке диагноза БАС [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Общий анализ крови с определением СОЭ;
- Анализ крови на С-реактивный белок;
- Развернутый биохимический анализ (глюкоза, общий белок, АЛТ, АСТ, ЛДГ, креатинин, мочевины);
- Креатининфосфокиназа (может быть отмечено повышение уровня КФК при БАС, однако повышение КФК выше 1000 МЕ/л требует исключения миопатии);
- гормоны щитовидной железы (свТ3, свТ4, ТТГ);
- Электрофорез белков сыворотки;
- Электролиты сыворотки крови (натрий, калий, хлориды, кальций);

- исследование на ВИЧ, гепатиты В и С, сифилис.

Следующие лабораторные исследования могут потребоваться на основании клинической картины (дополнительные анализы):

- Уровень витамина В12, фолиевой кислоты;
- Антитела к ганглиозидам GM1;
- Маркеры заболеваний соединительной ткани: ревматоидный фактор, антинуклеарные антитела, антитела к двуспиральной ДНК;
- Гексозаминидаза А и В;
- Антинейрональные антитела при подозрении на паранеопластический процесс;
- Антитела к рецептору ацетилхолина;
- Серологическое исследование при подозрении на боррелиоз, бруцеллез, HTLV-1
- Люмбальная пункция с выполнением общего и биохимического анализа цереброспинальной жидкости (может быть отмечено умеренное повышение белка — менее 1 г/л);
- Анализ насыщенных жирных кислот с очень длинными цепями (VLCFA);
- Анализ на антитела к глутаматдекарбоксилазе (анти-GAD);
- Анализ на гормоны паращитовидных желез;
- Генетические исследования (например, для исключения бульбо-спинальной амиотрофии Кеннеди);
- Онкопоиск;
- Биопсия мышцы.

Комментарий: *В рамках дифференциальной диагностики избирательно с учетом клинической картины необходимо провести ряд лабораторных исследований, которые делятся на обязательные и факультативные [41].*

- Рекомендуется проведение генетического тестирования при семейной форме БАС [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Единственный лабораторный метод, позволяющий подтвердить диагноз БАС, — молекулярно-генетический анализ. Наличие каузативных мутаций (таблица 2) у больного с клинической картиной БАС позволяет отнести его в*

категорию «лабораторно подтвержденного БАС». Других специфических лабораторных показателей, поддерживающих диагноз БАС, не существует. Генетическое исследование показано пациентам с семейной формой, исследование гена *C9orf*, позволяет выявить причину в 40 % случаев, при отрицательном результате в семейном случае заболевания спектр исследования целесообразно расширить. При спорадической форме ценность данного исследования существенно ниже в связи с относительно низкой вероятностью (11 %) выявления мутации и неполной пенетрантности генов, ответственных за развитие БАС.

2.5 Инструментальная диагностика

- Рекомендуется проведение электронейромиографического обследования пациента [12].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарий: Игольчатую ЭМГ при БАС проводят для того, чтобы: (1) выявить электрофизиологические признаки поражения периферических мотонейронов в клинически менее поражённых или незаинтересованных мышцах и нервах и (2) исключить другой патологический процесс; стимуляционную ЭМГ — для исключения другого патологического процесса. Результаты миографии следует интерпретировать строго в контексте клинической картины. Даже в исполнении экспертов ЭНМГ в отрыве от клинических проявлений обладает лишь 60 % чувствительностью при диагностике БАС [1].

- Рекомендуется проведение магнитно-резонансной томографии головного и спинного мозга [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: МРТ головного и спинного мозга необходимы для дифференциальной диагностики БАС, в том числе для исключения миелопатии, сирингомиелии, инсульта, рассеянного склероза, объемных образований. Область исследования определяется клинической картиной. БАС может сочетаться с клинически незначимыми нейровизуализационными признаками остеохондроза и спондилеза, которые принимают за причину прогрессирующей слабости. В результате часть больных БАС (до 5 %) подвергается неоправданным операциям

на позвоночнике. При МРТ головного и спинного мозга у больных БАС в 17 %–67 % случаев выявляют признаки дегенерации пирамидных трактов, что более характерно для классического и пирамидного вариантов БАС [1]. Чувствительность этих изменений составляет около 50 %, а специфичность – 70 %. Таким образом, МРТ позволяет исключить другие заболевания, но результаты должны трактоваться строго в контексте клинической картины, так как в противном случае повышается риск ошибки в диагностике и выборе тактики лечения.

- Рекомендуется проведение рентгена грудной клетки [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

2.6 Дифференциальная диагностика

На основании исследований по ошибочной диагностике БАС, можно заключить, что основные заболевания, с которыми следует проводить дифференциальный диагноз, — это шейная миелопатия, очаговые поражения ствола головного мозга (сосудистые заболевания, опухоли, рассеянный склероз, сирингобульбия), миастения, инфекционные заболевания (ВИЧ, HTLV-1, боррелиоз), миозит с включениями, моторные полинейропатии и спинальные мышечные атрофии [35].

В таблице 3 представлен алгоритм дифференциальной диагностики в зависимости от предполагаемой формы и варианта течения БАС.

Таблица 3. Дифференциальная диагностика БАС [1]

Клинический паттерн	Дифференциальный диагноз	Основные диагностические методы	Соотношение мужчины: женщины	Средняя выживаемость, годы от первых симптомов
Типичный БАС 80 % случаев	Компрессионная миелорадикулопатия	МРТ спинного мозга, ЭНМГ	1.65:1	2,6
Изолированный бульбарный синдром (прогрессирующий бульбарный паралич) 5 % случаев	Цереброваскулярные заболевания, опухоли, рассеянный склероз, миастения	МРТ головного мозга, ЭНМГ	1:1	2
Пирамидный вариант БАС 2 %–3 % случаев	Дефицит В12, рассеянный склероз (прогредиентное)	В12, анализ насыщенных жирных кислот	1:1	13,1

	течение), адреномиелоневропатия, наследственная спастическая параплегия, синдром ригидного человека, паранеопластический синдром, бруцеллез	с очень длинными цепями (VLCFA), анти GAD антитела, избирательное генетическое тестирование, онкопоиск, бруцелла		
Сегменто-ядерный вариант 5 %–15 % случаев	Воспалительные демиелинизирующие полинейропатии, миозит с включениями, дистальные моторные нейропатии	ЭНМГ, биопсия мышцы, люмбальная пункция, избирательное генетическое тестирование	2:1	7,3
Вариант «свисающих рук»	Компрессионная миелорадикулопатия, нейропатия с блоками проведения, плексит плечевого сплетения	МРТ, ЭНМГ	4:1	4
Преимущественное поражение ног	Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, нейропатия с блоками проведения, поясничная плексопатия	МРТ, люмбальная пункция	1:1	3
Респираторный дебют 2% случаев	Невропатия диафрагмального нерва	ЭНМГ	6:1	1,4

2.7 Стадирование заболевания

- Рекомендуется использовать систему стадирования Королевского Колледжа в Лондоне (Приложение Г5, 36]:

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

2.8 Прогноз течения заболевания

БАС — неуклонно прогрессирующее заболевание с неизбежным летальным исходом. Средняя продолжительность жизни варьирует в зависимости от формы и варианта течения болезни. Около 10 % людей живет дольше 10 лет. Основными факторами неблагоприятного прогноза являются следующие: бульбарная форма заболевания, быстрая потеря веса, нарушение дыхания, более старший возраст, низкая оценка по шкале ALSFRS-R на момент постановки диагноза, а также небольшой временной срок от появления первых симптомов до постановки диагноза.

Основные причины смерти при БАС — вторичные осложнения в виде пневмонии и тромбоэмболии легочной артерии, кроме того у части больных возникает внезапная сердечная смерть, что связывают с поражением интермедиолатерального ядра спинного мозга, которое участвует в симпатической иннервации сердца. [2, 37]. Исследования показали, что при должной симптоматической терапии с использованием бензодиазепинов и опиоидов практически никто из пациентов с БАС не умирает, испытывая мучительное удушье [38].

При других вариантах БДН прогноз может быть благоприятнее и наблюдаться медленное прогрессирование заболевания, однако в каждом конкретном случае прогноз должен оцениваться индивидуально с учетом клинического варианта заболевания и данными медицинской литературы.

2.8 Сообщение о диагнозе

- Рекомендуется сообщить пациенту о диагнозе, если это не противоречит его воле [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Согласно Хельсинкской конвенции по биоэтике (1997) и ФЗ РФ от 21.10.2011 №323-ФЗ «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», врач обязан извещать больного о диагнозе с неблагоприятным прогнозом в том случае, если это не противоречит воле больного. Учитывая специфичность исследований, необходимых для подтверждения диагноза, бывает необходимым сообщить пациенту даже о подозрении на БАС. Желание пациента получить информацию должно быть главным фактором, которым руководствуется врач.*

При желании пациента обсуждать течение и прогноз при БАС пациенту можно сообщить о неотвратимом прогрессирующем течении болезни, различных проявлениях заболевания и динамике симптомов, неминуемости смерти и описанных в литературе предполагаемых сроках жизни. Кроме того, озвучена необходимость принятия важных решений о способах дыхательной и нутритивной поддержки, важности выражения воли самого пациента до наступления поздних стадий, когда решения принимаются близкими или медицинскими работниками [13]. Необходимо спросить пациента, какой объем информации будет комфортным, и выяснить перечень людей, которым можно передавать эту информацию, о чем в медицинской карте пациента необходимо сделать соответствующие записи. Сроки предоставления информации могут варьироваться. Количество бесед с пациентом и его семьей не должно иметь ограничений и определяется врачом индивидуально, исходя из потребностей пациента и его близких.

Необходимо придерживаться следующих рекомендаций:

- Подготовьтесь к разговору: обеспечьте достаточное количество времени и найдите уединенное место;*
- Дайте пациенту понять, что этот разговор — важный для вас обоих. Например, выключите на его глазах мобильный телефон, обозначьте, сколько есть времени, обязательно сядьте;*
- Предупредите, что вы вынуждены сообщить нечто важное и трудное для пациента. Сделайте паузу и не торопитесь продолжать, пока не убедитесь, что пациент хочет этого и готов слушать вас;*
- Назвав диагноз, спросите, знает ли пациент о нем и что именно знает;*
- Обозначьте темы, которые вам нужно обсудить (суть заболевания, лечение), затем спросите, что пациенту хотелось бы знать. Часто люди в момент сообщения им тяжелого диагноза хотят знать о причинах и прогнозе и не станут внимательно слушать о лечении.*
- Объясняя, не торопитесь. Делайте паузы, позволяя пациенту отреагировать, задать вопрос или подумать. Будьте терпеливы: невозможно эффективно рассказать пациенту все, что врач считает необходимым, одновременно.*
- Проявляйте сочувствие простыми репликами («мне жаль», «я не представляю, каково вам это слышать»)*
- Будьте готовы не закончить одним разговором. Обязательно договоритесь с пациентом о следующих шагах, будь то встреча с вами для продолжения разговора или*

направление к другим специалистам. В последнем случае сообщите тому, кому направяете пациента, о чем вы успели рассказать и к чему прийти.

3. Лечение

3.1 Консервативное лечение

При БАС используются препараты и методы, позволяющие контролировать основные симптомы, корректировать дыхательные нарушения и нутриционную недостаточность. К наиболее распространенным симптомам БАС, на которые жалуются пациенты, относятся мышечная слабость (94 %), дисфагия (80 %–90 %), одышка (85 %), боль (73 %), потеря массы тела (71 %), нарушения речи (71 %), запоры (54 %), кашель (48 %), нарушения сна (29 %), эмоциональная лабильность (27 %), слюнотечение (25 %).

3.1.2 Терапия дыхательных нарушений

3.1.2.1 Мониторинг клинической ситуации

- Рекомендуется проведение оценки функции дыхательной мускулатуры у пациентов с БАС сразу после постановки диагноза и далее в ходе наблюдения 1 раз в 3 месяца [13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется оценка функции дыхательной мускулатуры путем проведения опроса и физикального обследования:
 - 1) осмотр больного с оценкой частоты дыхания и признаков дисфункции дыхательной мускулатуры (амплитуда дыхания, участие вспомогательной дыхательной мускулатуры, парадоксальное дыхание, наличие ортопноэ, ослабление кашлевого толчка), а также возможность разговаривать полными предложениями на одном вдохе. Желательно проводить оценку одышки в положении лежа и сидя;
 - 2) оценка одышки согласно визуально-аналоговой шкале (ВАШ) Борга (приложение Г3).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется проведение оценки функции внешнего дыхания путем спирометрии и измерения ЖЕЛ.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Спирометрия позволяет получить данные о снижении объема легких, что выражается в виде падения жизненной емкости легких (ЖЕЛ) в % от должных величин в двух положениях: сидя и лежа (оценивается разница в % между абсолютным показателем ЖЕЛ сидя и лежа, разница более 25% указывает на слабость диафрагмы). Стандарт проведения исследования подразумевает не менее трех попыток каждого маневра, чтобы последние две попытки были сопоставимы по минимум трем параметрам спирометрии. Для правильного выполнения маневра необходимо, чтобы длина выдоха была не менее 6 секунд, что не всегда возможно у больных с выраженной слабостью дыхательной мускулатуры. Для проведения исследования необходим плотный обхват губами зазубника или мундштука. Если у пациента преобладают бульбарные расстройства, выполнение маневра не всегда возможно, в такой ситуации вместо зазубника допустимо использовать маску. Нормальным показателем для спирометрии является ЖЕЛ от 80 % и выше.*

- Рекомендуется проведение неинвазивной пульсоксиметрии с оценкой сатурации

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Неинвазивное измерение сатурации является простым методом диагностики дыхательной недостаточности у больных БАС. Сатурация менее 92 % у пациентов с дополнительным сопутствующим заболеванием легких и менее 94 % у пациентов без сопутствующих заболеваний легких указывает на наличие дыхательной недостаточности и является показанием к исследованию кислотно-щелочного равновесия крови (КЩС), дополнительному обследованию и обсуждению вопроса о дыхательной поддержке.*

Применение этого метода оправдано для рутинного обследования больных, так как позволяет провести скрининг и выявить имеющиеся дыхательные нарушения, связанные как с БАС, так и с возможными сопутствующими заболеваниями. Особенно важен данный метод для пациентов, которые получают респираторную поддержку или имеют другие факторы риска формирования дыхательной недостаточности.

Однако метод не обладает достаточной чувствительностью (нормальные показатели пульсоксиметрии не исключают изменений со стороны дыхательных мышц)

и специфичностью (снижение сатурации гемоглобина кислородом) не всегда говорит о наличии гиперкапнии

- Рекомендуется использование дополнительных методов: измерение эффективности кашля, оценка КЩС, проведение ночной пульсоксиметрии при необходимости более точной оценки дыхательных нарушений (например, перед установкой гастростомы или определения показаний к НИВЛ).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

1) Измерение эффективности кашля (измерение пиковой скорости кашля)

Комментарий: Для объективной оценки эффективности кашля необходимо измерить пиковую скорость кашля. Данное исследование можно провести в процессе спирометрии, либо используя портативный пикфлоуметр. Для выполнения исследования после максимального вдоха необходимо выполнить кашлевой маневр, обхватив мундштук спирометра или пикфлоуметра. Нормальный показатель пиковой скорости кашля составляет более 270 л/мин. При измерении пиковой скорости кашля с помощью спирометрии, полученный показатель пиковой скорости выдоха в л/сек нужно умножить на 60.

2) Оценка КЩС артериальной или капиллярной крови

Комментарий: Анализ КЩС крови — это простой способ оценки газообмена у больных БАС. Уровень парциального давления CO_2 в артерии ($PaCO_2$) >45 мм рт. ст. указывает на дневную дыхательную недостаточность, при которой, скорее всего, уже будут наблюдаться и другие функциональные и клинические признаки поражения дыхательных мышц. Однако нормальные показатели КЩС артериальной крови не исключают поражение органов дыхания — уровень углекислого газа обладает низкой чувствительностью, и не может быть использован в качестве скринингового метода для больных БАС. Косвенным признаком дыхательных расстройств во сне является рост показателей HCO_3^- и VE , при повышении которых можно судить о наличии гиперкапнии ранее и о компенсации респираторного ацидоза.

3) Ночная пульсоксиметрия

Комментарий: Ночная гипоксемия может быть ранним признаком дыхательной недостаточности и может предшествовать появлению дневной дыхательной недостаточности. Ночная пульсоксиметрия позволяет оценить сатурацию во сне и определить степень нарушений.

Для проведения ночной пульсоксиметрии используется прибор, сертифицированный для данного исследования и обладающий необходимым программным обеспечением для работы с результатами исследования. Желательно использовать прибор с дискретностью записи не реже чем один показатель в две секунды.

Оценивается показатель средней сатурации ($SpO2_{mean}$), минимальной сатурации ($SpO2_{min}$) и индекса десатурации ($SpO2_{ind}$, ODI). Выделяют два патологических варианта падения сатурации — множественные десатурации и гиповентиляция. Десатурацией считается падение показателя $SpO2$ на 3% и более в течение не менее трех секунд. Индекс десатурации и средний показатель сатурации рассчитывается автоматически как количество десатураций к общему времени записи и как средний показатель сатурации, соответственно. Чаще всего индекс десатурации соответствует количеству эпизодов апноэ, а снижение среднего показателя десатурации соответствует выраженности гиповентиляции. Снижение сатурации менее 88 % в течение более 5 минут подряд ночью, а также уровень $SpO2_{min}$ менее 90 % может считаться признаком гиповентиляции.

Частые десатурации изолированно без снижения ЖЕЛ не являются основанием для начала респираторной поддержки, но такие пациенты требуют более активного наблюдения и дополнительных обследований.

3.1.2.2 Коррекция дыхательных нарушений у больных БАС

Нарушение дыхания является обязательным следствием прогрессирования БАС и с этим состоянием сталкивается каждый пациент по мере развития заболевания.

- Рекомендуется обсуждать с больным возможные способы коррекции дыхательных нарушений и тактику ведения, определить цель проводимой терапии: продление жизни с использованием НИВЛ (предпочтительнее) или инвазивной вентиляции легких (ИВЛ), купирование симптомов одышки, сочетание методик [12,] NICE).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

- Рекомендуется согласовывать тактику ведения с пациентом или законным представителем и отражать это в медицинской документации в обязательном порядке. Тактика ведения может быть изменена в любое время по инициативе пациента или его законного представителя [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарий Помощь больному разделяется на паллиативную (направленную на облегчение симптомов и улучшение качества жизни) и куративную (направленную на улучшение прогноза и качества жизни). В куративном подходе акцент делается на раннее начало вентиляции и максимально возможное поддержание показателей газообмена в пределах нормальных значений, паллиативный подход опирается в первую очередь на контроль тягостных симптомов. Данные подходы можно применять как изолированно, так и в сочетании. Соотношение куративной и паллиативной помощи для больного БАС очень индивидуально и зависит, прежде всего, от решения пациента, его семьи и близких, а также от клинической ситуации. Любое решение или его изменение фиксируется в медицинской документации больного в обязательном порядке.

Пациент вправе выбрать различные тактики ведения с учётом наличия показаний и противопоказаний:

- Нутритивная поддержка:
- Через гастростому;
- Через назогастральный зонд;
- Питание через рот, пока это возможно без инвазивных процедур;
- Респираторная поддержка:
- Отсутствие респираторной поддержки. Использование морфина и/или седации бензодиазепинами при возникновении одышки или дискомфорта;
- Неинвазивная респираторная поддержка (рекомендуется не превышать 16 часов в сутки). Использование морфина и/или седации при возникновении одышки или дискомфорта;
- Неинвазивная респираторная поддержка (рекомендуется не превышать 16 часов в сутки) с последующей плановой трахеостомией и постоянной искусственной вентиляцией лёгких. Использование морфина и/или седации при возникновении одышки или дискомфорта. Данный путь считается наименее благоприятным, так как существует высокий риск развития синдрома «запертого человека».

Решение вопроса о проведении дыхательной поддержки и/или коррекции дыхательных нарушений принимается с учетом выбранных вместе с пациентом целей терапии и тактики ведения.

- Рекомендуется оценивать показания к дыхательной поддержке на регулярной основе (1 раз в три месяца) с целью определения дальнейшей тактики ведения совместно с пациентом [13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –4).

- Не рекомендуется назначать ингаляцию кислорода при БАС с целью купирования дыхательных нарушений, а также использование гипербарической оксигенации [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Частой медицинской ошибкой является назначение кислорода. Кислородотерапия у больных БАС приводит к задержке углекислого газа и усугубления дыхательной недостаточности.*

- Рекомендуется начало респираторной поддержки при согласии пациента, так как НИВЛ увеличивает продолжительность жизни и при грамотном использовании может улучшать качество жизни [12].

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств – 1) для продолжительности жизни.

Время начала НИВЛ может быть определено по следующим симптомам/показателям:[13]

- наличие дневных симптомов ночной гиповентиляции (дневная сонливость, головные боли, одышка в положении лежа на спине, усталость, частые ночные пробуждения) и клинических проявлений одышки;
- превышение уровня $\text{PaCO}_2 \geq 45$ мм рт. ст.. Анализ должен быть проведен у пациента вне физической нагрузки, вне инфекционного обострения;
- падение ЖЕЛ < 50 % или 80 % при наличии клинической симптоматики, или быстрое и значительное падение ЖЕЛ, связанное с быстрым прогрессированием основного заболевания;
- при доказанной гиповентиляции по данным ночной пульсоксиметрии: снижение $\text{SpO}_2 \leq 88$ % в течение более 5 минут подряд;
- при резком нарастании дыхательных нарушений, если ранее не использовалась НИВЛ, в ходе диагностики причины ухудшения;

Относительные противопоказания к НИВЛ:

- бульбарная форма БАС с выраженным слюнотечением;
- непереносимость НИВЛ;

- наличие когнитивных нарушений. Необходимо учитывать способность пациента дать согласие на проведение НИВЛ, оценить переносимость и приверженность терапии, желание и возможности родственников;

Время начала НИВЛ и длительность дыхательной поддержки зависит от решения пациента. С целью купирования симптомов НИВЛ может использоваться по потребности и в ночное время.

- Рекомендуется с целью увеличения продолжительности жизни начинать НИВЛ при первых симптомах дыхательных нарушений и проводить не менее 4–6 часов в ночное время [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –3).

Комментарий: *Настройку аппарата НИВЛ следует проводить согласно современным позициям интенсивной терапии. В зависимости от принятого решения, врач должен рассказать пациенту о необходимой длительности НИВЛ в течение суток. Если пациент принял решение о преобладании паллиативной помощи, НИВЛ должна использоваться только при одышке и для улучшения качества сна. Если пациент принимает решение о преобладании куративной помощи, то обязательно использовать аппарат не менее 6–8 часов ночью. Кроме того, пациент должен быть информирован о риске привыкания к аппарату НИВЛ, которое может быть тягостным для пациента. Если пациент принимает решение об использовании аппарата ночью, но не хочет формировать зависимость от аппарата днем, следует предложить ему терапию опиоидами и/или бензодиазепинами для коррекции одышки.*

Однако, в первую очередь надо учитывать, что в случае такого неизлечимого заболевания как БАС, наличие показаний к респираторной поддержке не является обязательным основанием для её проведения. Основным условием проведения любых видов респираторной поддержки, при наличии показаний, является документированное согласие (решение) пациента, полностью информированного о прогнозах, побочных эффектах и рисках терапии.

- Рекомендуется использование дополнительных маневров и механического инсуфлятора-эксуфлятора (откашливателя):
 - 1) при падении пиковой скорости кашля ниже 270 л/мин дополнительная поддержка кашля в виде маневров глубокого вдоха с помощью мешка Амбу или

мануальных техник откашливания. При неэффективности показано использование механического инсуфлятора-эксуфлятора;

2) при падении пиковой скорости кашля ниже 180 л/мин пациенту, как правило, требуется механическое замещение функции кашля в виде использования механического инсуфлятора-эксуфлятора.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

- Рекомендуется рассмотреть возможность плановой трахеостомии и проведения ИВЛ, однако подобное решение должно приниматься совместно пациентом и его семьей при наличии возможностей, мотивации семьи и пациента, а так же, желательно, при медленном прогрессировании БАС и сохранной возможности к общению [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *ИВЛ — методика проведения респираторной поддержки через искусственные дыхательные пути. При БАС характеризуется значительным улучшением прогноза, по сравнению с НИВЛ или консервативной терапией, однако в связи с продлением жизни и прогрессированием заболевания такие пациенты часто попадают в ситуацию синдрома «запертого человека» (locked-in syndrome). Поэтому при принятии решения о переходе на ИВЛ следует учесть высокую психологическую и материальную нагрузку на всю семью пациента. В среднем на ИВЛ соглашаются около 3 % пациентов.*

Лучшие результаты длительной ИВЛ можно ожидать у пациентов с медленным прогрессированием БАС и сильной внутренней мотивацией к проведению ИВЛ, а также с сохранной возможностью общаться и наличием ресурсов у семьи для обеспечения качественного ухода. У пациентов же с выраженным когнитивным дефицитом нужно с большой осторожностью относиться к принятию решения об ИВЛ и считать когнитивные нарушения противопоказанием, так как оценить волю пациента в данном случае не представляется возможным. К осложнениям трахеостомии относят образование фистулы, инфекцию, стеноз трахеи, пневмоторакс, подкожную эмфизему. При плановом переводе пациента на ИВЛ необходимо предусмотреть обучение семьи уходу за пациентом, а также обеспечить пациента всеми расходными материалами.

- Рекомендуется использовать морфин парентерально в дозе от 10 мг в сутки с последующей титрацией доз для купирования постоянной одышки согласно имеющимся рекомендациям по паллиативной помощи [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *Морфин — это препарат первой линии медикаментозной коррекции постоянной одышки. Системное введение опиоидов является наиболее устоявшейся стратегией медикаментозного лечения для симптоматического управления одышкой у пациентов с терминальными или неизлечимыми заболеваниями.*

Для контроля одышки следует начать с дозы морфина 10 мг в сутки парентерально, и увеличивать дозу на 10 мг в сутки до достижения приемлемого для пациента контроля одышки или до 30 мг в сутки. Если одышка уменьшилась менее чем на 3 балла по шкале Борга от первоначального уровня, то увеличение дозы более 30 мг в сутки следует рассмотреть отдельно, взвесив возможный риск респираторных осложнений.

Назначение пероральных форм морфина допустимо, однако у пациентов с БАС использование пероральных форм осложняется тем, что таблетки морфина в виде пролонгированной формы нельзя дробить и вводить через гастростому или зонд.

- Рекомендуется тщательно контролировать титрацию доз и побочные симптомы на фоне применения опиоидов для предотвращения осложнений [14].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарий: *Учитывая возможность угнетения дыхания, следует обращать внимание на безопасность опиоидов. Исследования не подтверждают увеличение смертности у пациентов, принимавших морфин с целью купирования одышки, однако жизненно важно подбирать дозу индивидуально и контролировать титрование доз, чтобы избежать угнетения дыхания и других побочных эффектов. Как и при использовании опиоидов для облегчения боли, к частым побочным эффектам относятся тошнота, запоры и сонливость, которые снижают комплаентность пациентов, принимающих морфин [14]. С целью нормализации стула рекомендуется одномоментное назначение слабительных препаратов при отсутствии противопоказаний.*

- Рекомендуется использовать лоразепам для лечения ларингоспазма и купирования приступов удушья. При частых ларингоспазмах лоразепам можно использовать на

регулярной основе для профилактики. Терапию лоразепамом следует начинать с дозы 0,25–0,5 мг однократно, при наличии показаний постепенно увеличивая дозу до 1–2,5 мг до максимальной суточной дозы 10 мг [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарий: *Ларингоспазм — это частая причина приступов удушья и одышки у больных БАС. Эти ощущения снижают качество жизни пациентов. Основным препаратом для лечения ларингоспазма является лоразепам. Последний используется для купирования удушья, а при частых ларингоспазмах с целью профилактики рекомендуется регулярный прием.*

- Рекомендуется добавление бензодиазепинов (лоразепам, мидазолам) к морфину при необходимости с целью купирования тревоги, беспокойства, уменьшения выраженности одышки [15, 16, 17].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: *В ходе систематического анализа небольшого числа исследований установлено, что применение бензодиазепинов (лоразепам, диазепам, клоназепам) в качестве обычной стратегии управления одышкой в отсутствие тревожности или ларингоспазма не оправдано [15,16]. Однако бензодиазепины являются важным дополнением к терапии тревожных расстройств, сопровождающихся одышкой.*

Проводилась оценка морфина и мидазолама в монотерапии и сочетания этих препаратов для лечения одышки при неизлечимых онкологических заболеваниях [17]. Степень выраженности одышки во всех группах была сопоставима, но пациенты, получавшие мидазолам в сочетании с морфином, чаще отмечали облегчение симптомов одышки, чем пациенты в группе монотерапии морфином. Возможно, что этот положительный эффект связан с анксиолитическим эффектом бензодиазепинов.

- Рекомендуется использовать немедикаментозные методы облегчения одышки, а именно:
 - 1) методы релаксации и психологической помощи [18];
 - 2) использование бытового вентилятора с потоком прохладного воздуха [19–21];
 - 3) вибрационный массаж грудной клетки;

4) ингаляция физиологического раствора через небулайзер может быть полезной для пациентов, испытывающих трудности с отхождением бронхиального секрета [22].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

3.1.2.3 Инфекционные осложнения у больных БАС

- Рекомендуется лечение пневмонии согласно соответствующим современным международным рекомендациям [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: БАС является одним из основных факторов риска развития пневмонии, к сожалению, практически каждый больной БАС перенесет одну или несколько пневмоний.

Очень важна профилактика пневмонии: ежегодная вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции, санация ротовой полости, ежедневный туалет верхних и нижних дыхательных путей, в том числе, с помощью механического инсуфлятора-эксуфлятора.

При резком ухудшении и прогрессировании дыхательной недостаточности важно исключить наличие пневмонии, в том числе с использованием рентгенографии легких и, при необходимости, компьютерной томографии легких.

3.3 Нутриционная поддержка

- Рекомендуется проведение скрининга нутриционного статуса в рамках физикального осмотра, оценка нарушения глотания по шкале EAT10 пациенту не реже 1 раза в 3 месяца.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Шкалу EAT10 пациент заполняет самостоятельно (приложение Г2). Оценка 3 и более свидетельствует о наличии проблем с глотанием, более 8 баллов указывает на наличие аспирации при глотании (чувствительность 86 %, специфичность 72 %) [23].

Нутриционный статус пациента оценивается по следующим показателям:

- вес и его динамика за время болезни;

- средняя окружность плеча;
- энергетическая ценность потребляемой пищи и количество жидкости;
- наличие чувства голода и жажды;
- возможность поддержания позы;
- функционирование бульбарной и лицевой мускулатуры: сила и объем движений языка и губ, подвижность мягкого неба, подбородочный рефлекс и т.д.;
- оценка глотания: наличие поперхивания или изменения голоса после глотка, потребность в повторных глотках для очищения полости рта, чувство нехватки воздуха во время еды, наличие остатков пищи в полости рта после глотка;
- состояние полости рта;
- наличие слюнотечения;
- наличие тошноты и нарушений стула.
- Рекомендуется использовать дополнительные методы для оценки бессимптомной аспирации, если при скрининге выявлены нарушения глотания:

1) пульсоксиметрия во время глотания;

2) оценка глотания с продуктами различной плотности и объема.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Пульсоксиметрию можно использовать как косвенный метод для исключения бессимптомной аспирации. При этом фиксируется пульс и оксигенация в покое, затем проводится проба с глотанием жидкости, режес пищи, или наблюдение за пациентом во время еды. Если в течение 2 минут после пробы уровень кислорода опускается на 3 %, то это может свидетельствовать о возможной аспирации или дискоординации дыхания во время глотка. При отсутствии других симптомов аспирации уровень оксигенации является показателем возможной бессимптомной аспирации.

При проведении оценки глотания с продуктами различной плотности и объема пациенту предлагают последовательно проглатывать разные объемы жидкости разной консистенции (таблица 4).

Таблица 4. Оценка глотания с продуктами различной плотности и объема

1. Нектар (густой кисель, мед, густая сметана) 5–10–20 мл. Если глотание на этом этапе нарушено, переходят к тесту с пудингом.
2. Жидкость (вода, сок, чай, кофе) 5–10–20 мл. Если глотание на этом этапе нарушено, переходят к тесту с пудингом.
3. Пудинг (густой йогурт) 5–10–20 мл.

Критерии нарушения глотания (достаточно одного):

кашель;
падение SpO₂ на 3 %;
изменение голоса.

- Рекомендуется направить пациента к логопеду или нутрициологу при выявлении признаков дисфагии или бессимптомной аспирации, при этом должен быть выдан печатный материал (приложение В) о нарушениях глотания, объяснена основная тактика коррекции нарушений глотания [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется использовать следующие методы для коррекции нутриционного статуса при БАС:

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

1) гиперкалорийная диета [12];

Комментарий: Рекомендуется повышение калорийности пищи до 30-40 ккал/кг массы тела, но не менее 25 ккал/кг для мужчин и 20 ккал/кг для женщин без существенного увеличения объема принимаемой пищи. Около 50 %–60 % от общего калоража должны составлять углеводы, 50 %–60 % — жиры, остальное — белок (до 2 г/кг массы тела). Важно вводить в рацион достаточное количество клетчатки (25–38 г в сутки), витаминов и минералов. Жидкость следует употреблять в объеме ≈1 мл/на ккал поглощенной пищи (≈ 30 мл/кг массы тела).

2) контроль слюнотечения (глава 3.6.1.2.);

3) коррекция позы пациента при приеме пищи (положение тела, положение головы и шеи) [24];

Комментарий: При существующем риске аспирации и/или носовой и пищеводной регургитации во время приема пищи не менее 20 минут после пациент должен находиться в положении сидя (в идеале 90 градусов, но не менее 120 градусов) [24]. При нарушении формирования пищевого комка для эффективной очистки ротовой полости используется отклонение головы назад. Наоборот, при ограниченных движениях корня языка следует опускать подбородок вниз. Эффективным является поворот головы в слабую сторону, который может сочетаться с приведением подбородка к груди.

4) изменение объема и консистенции пищи [25];

Комментарий: Рекомендуется дробный приём пищи маленькими порциями 5–6 и более раз в день с употреблением наиболее калорийных продуктов утром. Уменьшение объема и сокращение темпа приема пищи могут уменьшить риск аспирации.

Если риск аспирации сохраняется, несмотря на правильное позиционирование больного, следует рекомендовать изменение консистенции пищи и жидкости. Рекомендуется исключать следующие продукты: сухие, волокнистые и жёсткие; меняющие консистенцию во время глотания (все варианты желе); растительные, содержащие плёнчатые или твёрдые части (кукуруза, клубника, семечки и пр.). Оптимальной считается консистенция, которую можно придавать продуктам путем измельчения, температурной обработки (варка, приготовление на пару). При наличии проблем при глотании жидкостей следует перейти на их потребление в виде киселей, но лучше использовать специальные загустители, которые позволяют создавать безопасные для глотания консистенции. «Жидкие» жидкости (вода, чай и т.п.) создают наибольший риск аспирации из-за их быстрого попадания из ротовой полости в глотку. Загущение жидкостей, сокращая риск небезопасного глотка и обеспечивая эффективную доставку жидкости, может привести к улучшению самочувствия. Критерием безопасности выбранной консистенции являются отсутствие признаков аспирации, отсутствие остатков пищи во рту и глотке после совершения акта глотания, отсутствие утомляемости при приеме пищи в необходимом объеме [25].

5) изменение температуры и вкуса пищи [12, 24, 26, 27, 28];

Комментарий: Пациентам с высоким рвотным рефлексом состояние может облегчить охлаждение мягкого нёба прохладным напитком перед и во время еды [24].

Изменение вкуса на солёный, сладкий, кислый, острый, а также охлаждение напитков и пищи, проглатывание небольшого кусочка льда до приема пищи – все это способствует стимуляции инициации процесса глотания, улучшает координацию и сокращение мышц, а также помогает снизить аспирацию [12,26,27]. Для пациентов, питающихся через зонд или гастростому, а также для пациентов, у которых затруднено глотание жидкости, можно сохранять возможность глотания незагущенных жидкостей для улучшения самочувствия. В этом помогает использование протокола неограниченного потребления воды, который предусматривает прием жидкость через 30 мин после приема пищи после тщательной гигиены полости рта, что минимизирует риск аспирационной пневмонии [28].

б) использование специальной посуды и помощь при приеме пищи .

Комментарий: Расположение пищи глубоко в ротовой полости нивелирует плохое формирование болюса; сосание через соломинку (*sipping*), если нет выраженного пареза лицевых мышц, компенсирует слабость мягкого нёба; выбор подходящего сосуда для питья предупредит аспирацию, поскольку пользование стаканом заставляет больного запрокидывать голову, открывая дыхательные пути. Кроме того, существует специализированная посуда для пациентов с нарушением глотания.

- Рекомендуется пациенту с БАС регулярно (2 раза в день) проводить гигиену полости рта, вне зависимости от пути доставки пищи, поскольку это снижает риск инфекционных осложнений.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется установка чрескожной эндоскопической гастростомы (ЧЭГ) после оценки показаний и противопоказаний, если все вышеназванные приемы не помогают справиться с нарушениями глотания [12,13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Основные показания для ЧЭГ:

- дисфагия и невозможность адекватного и безопасного кормления через рот;
- потеря веса >10 %;
- приближение величины ЖЕЛ к 50 %.

Противопоказания для ЧЭГ:

- Выраженные дыхательные нарушения (относительное противопоказание ЖЕЛ <30 %, при ЖЕЛ <15 % установка может быть уже нецелесообразной);
- Соматическая, инфекционная патология в стадии обострения;
- Технические сложности, возникшие при проведении процедуры.
- Рекомендуется выдать пациенту печатный материал по уходу за гастростомой (приложение В).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: Врачу следует проинформировать больного о причинах и необходимости коррекции питания, назвать все возможные осложнения нарастающей дисфагии, указать, какие именно проблемы можно решить и как это отразится на качестве жизни. Необходимо простыми словами объяснить

суть разных способов доставки питательных веществ и жидкости в организм (зонд и гастростома), их недостатки и преимущества, можно нарисовать простые рисунки. Важно подчеркнуть, что данные вмешательства не ограничивают пациента в возможностях, а, напротив, дают некоторую степень свободы, избавляя от неприятных эмоций, связанных с приемом пищи. Следует предупредить пациента и о рисках наложения гастростомы при снижении ЖЁЛ ниже 50 %, в связи с чем установку гастростомы следует планировать заблаговременно с учетом степени нарушения дыхания. Особое внимание следует уделить контролю нутриционного статуса у пациента с лобно-височной деменцией. При работе с этими пациентами нужно убедиться, что родственники и пациент поняли угрозу, которую несет нарушения глотания.

Методом выбора обеспечения искусственного доступа является ЧЭГ. Во время этой процедуры гастростома устанавливается в желудок под контролем эндоскопа без использования общего наркоза. Гастростома может потребовать замены через 1–1,5 года, размер гастростомы должен быть 18–22 Fr для того, чтобы трубка не забивалась.

- Рекомендуется установка назогастрального зонда при наличии дисфагии и противопоказаний к установке гастростомы, однако этот путь введения пищи менее предпочтителен [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарий: К основным недостаткам длительного зондового питания относятся: увеличение ротоглоточной секреции в ответ на механическое раздражение слизистой, появление болевых ощущений в носоглотке, формирование язв и пролежней, синуситы, создание технических сложностей для проведения НИВЛ, а также необходимость замены назогастрального зонда 1 раз в месяц.

Питание через гастростому или зонд осуществляется специальными энтеральными смесями, возможно приготовление питательных смесей в домашних условиях, однако вероятность обтурации зонда фрагментами пищи в этом случае остаётся высокой и труднее достигнуть компенсации нутриционной недостаточности.

- Рекомендуется использование антибиотикопрофилактики в предоперационный период с целью уменьшения риска постоперационных инфекционных осложнений согласно существующим протоколам антибиотикотерапии [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

3.4 Симптоматическая терапия

3.4.1. Боль и мышечные спазмы

- Рекомендуется для оценки интенсивности боли и эффективности лечения применять визуально-аналоговую шкалу (ВАШ), оценивать характер болевых ощущений (локализация, время появления боли, характер и тип боли, длительность болевого синдрома при движении и в покое) [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарий: *При БАС в связи с выраженными нарушениями движения и зачастую полной неподвижностью часто отмечается выраженный болевой синдром, что может сильно ухудшать качество жизни. Значимость болевого синдрома при БАС ранее была недооценена, так как болезнь связывалась с нарушением только моторных функций. До сих пор доказательная база по выявлению и лечению болевого синдрома крайне мала из-за отсутствия стандартизированного подхода к оценке боли и относительно небольшого количества пациентов. Однако известно, что боль оказывает огромный отрицательный эффект на качество жизни больного.*

Оценка боли проводится врачом или медицинской сестрой при каждом визите и осмотре больного отдельно при движении и в состоянии покоя, что должно быть зафиксировано в медицинской документации.

Интенсивность боли должна быть оценена по шкале ВАШ, которая не содержит градуировки. Больному предлагается отметить свое восприятие боли на шкале (от минимальной до нестерпимой), что позволяет количественно выразить оценку в процентах от 0 до 100%. Сопоставив полученные сведения с клинической картиной и данными инструментальных методов обследования, определяется степень интенсивности боли (слабая — от 0 до 40 %, умеренная — от 40 до 70 %, сильная — от 70 до 100 %).

Оценка боли у лиц с когнитивными нарушениями проводится на основе поведенческих реакций и возможности отвлечь или утешить, причем степень выраженности проявлений оценивается в динамике.

В связи с недостатком доказательной базы по обезболиванию при БАС, на сегодняшний день целесообразно использование основных рекомендаций по обезболиванию в паллиативной медицинской помощи.

- Рекомендуется неинвазивное введение обезболивающего препарата (следует исключить инъекции), однако при невозможности введения пролонгированных форм препаратов через гастростому рекомендуется использование инъекций.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

- Рекомендуется вводить обезболивающий препарат регулярно через определенные интервалы времени с учетом периода полувыведения или «по часам».

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Комментарии: *анальгетики следует назначать регулярно по схеме, не дожидаясь усиления боли, с учетом длительности действия препарата и индивидуальных особенностей пациента.*

- Рекомендуется применять обезболивающий препарат, увеличивая дозировку «по восходящей».

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

- Рекомендуется обезболивающий препарат применять «индивидуально» – с учетом индивидуальных реакций организма конкретного пациента и с учетом особенностей его физического состояния.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

- Рекомендуется медикаментозная терапия боли у пациентов с БАС [12]:

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 2)

Препараты первого ряда для купирования нейропатической боли:

- Габапентин 900–2400 мг в сутки;
- Прегабалин 150–600 мг в сутки;

- Амитриптилин (трициклические антидепрессанты) 50–100 мг в сутки.

Препарат первого ряда для купирования спастической боли:

- Леветирацетам – 1500–3000 мг в сутки

Препараты второго ряда для купирования спастической боли:

- Баклофен 25–50 мг в сутки интратекально;
- Тизанидин до 8 мг/сут;
- Диазепам 2,5–5 мг 3 раза в день;
- Габапентин 900–2400 мг/сут.

Препараты первого ряда для купирования ноцицептивной боли, связанной со снижением или полным отсутствием подвижности:

- НПВС и парацетамол (доза подбирается индивидуально), трамадол.

Препараты второго ряда:

- Наркотические анальгетики, начальная доза 30 мг морфина перорально или другая эквивалентная доза.
- Нефармакологические методы лечения в связи с недостатком доказательной базы могут быть рекомендованы в отсутствии противопоказаний.

Спастичность:

- ежедневная растяжка в сочетании с ассистируемым увеличением объёмов движения;
- умеренные физические нагрузки под контролем специалиста;
- массаж.

Боль, связанная с парезами (боль в плече, суставная боль):

- физиотерапия;
- массаж.

Контрактуры суставов

- позиционная терапия для облегчения боли.

3.4.2 Слюнотечение и сухость во рту

- Рекомендуется назначение трициклических антидепрессантов (амитриптилин, доксепин, имипрамин в дозе 25–100 мг в сутки) для купирования слюнотечения. [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарий: *Трициклические антидепрессанты (амитриптилин, доксерин, имипрамин в дозе 25–100 мг в сутки) угнетают нейрональный захват серотонина и норадреналина, а также обладают холиноблокирующим действием, которое и вызывает сухость во рту, уменьшая слюноотечение. У большинства пациентов, особенно пожилого возраста, рекомендуется начинать с небольших доз (10–25 мг) на ночь с постепенным увеличением в течение нескольких дней. Однако необходимо учитывать также побочное седативное, гипотензивное и аритмогенное действие препаратов.*

- Рекомендуется использование атропина сульфата (1 мл 0,5% раствора атропина на 200 мл воды в виде полоскания полости рта) или других антихолинергических препаратов (ипратропия бромид, скополамин) при наличии противопоказаний к трициклическим антидепрессантам [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).

Комментарий: *Применение данных препаратов требует осторожности с учетом побочных эффектов (тахикардия, запор, затруднение мочеотделения, мириаза, фотофобия, паралич аккомодации).*

- Рекомендуется при неэффективности консервативных методов введение ботулотоксина типа А в область слюнных желез [12].

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств - 1)

Комментарий: *Эта процедура значительно снижает слюноотечение в течение нескольких месяцев. Введение ботулинотоксина проводит сертифицированный специалист под контролем УЗИ при неэффективности консервативной терапии. В редких случаях инъекции ботулотоксина в область слюнных желез могут осложниться дисфагией, в связи с этим процедуру рекомендуется проводить пациентам с установленной гастростомой.*

Кроме того, всегда могут быть использованы вспомогательные методы. При скоплении слюны в ротовой полости показано использование механического отсоса. Для уменьшения сухости необходимо скорректировать воздействие факторов, которые спровоцировали сухость (например, малое потребление жидкости, передозировка антихолинергических средств, использование НИВЛ), кроме того для смачивания полости рта можно использовать кусочки льда и искусственную слюну.

3.4.3 Псевдобульбарный аффект

- Рекомендуется использовать амитриптилин (50–150 мг в сутки) и другие трициклические антидепрессанты, ингибиторы обратного захвата серотонина (циталопрам, флувоксамин) в стандартных дозах [12] для уменьшения эмоциональной лабильности.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

3.4.4. Спастичность

- Рекомендуется использование упражнений и методов физической терапии для уменьшения проявлений спастичности [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3).

Комментарий: *Повышение мышечного тонуса по спастическому типу — результат поражения кортикоспинального тракта. Наиболее ярко спастичность выражена при первичном латеральном склерозе. Пациенты могут жаловаться на скованность, сложность при инициации движений, болезненные спазмы, непроизвольные движения, обусловленные повышением тонуса. Спастичность также приводит к нарушению походки, сложностям в самообслуживании и на поздних стадиях может вызывать формирование контрактур.*

Основной задачей при лечении спастичности является сохранение длины мышц и объема движений, чтобы предотвратить нарушение функции. К лечению спастичности необходимо привлекать физиотерапевта, который даст рекомендации по упражнениям на растяжение, а также по позиционированию и использованию ортезов. При лекарственной терапии следует принять во внимание, что снижение тонуса может ухудшить ходьбу в тех случаях, когда спастический тонус определяет опорную функцию ног.

- Рекомендуется использование медикаментозной терапии: баклофен и тизанидин, а также бензодиазепины (чаще всего диазепам) и толперизон для уменьшения спастичности в сочетании с болью [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарий:

1) *Баклофен*. Лечение начинается с 5–10 мг вечером с постепенным повышением дозы до 30–75 мг в сутки. Возможно также назначение комбинации баклофена и диазепама, что обеспечивает больший терапевтический эффект при меньших дозах препаратов. У пациентов с высоким тонусом, которые не могут самостоятельно ходить, можно рассмотреть вариант установки баклофеновой помпы для уменьшения тонуса и облегчения гигиенических процедур.

2) *Диазепам*. При назначении данного препарата рекомендуется постепенное увеличение дозы, начиная с 2 мг 3 раза в день. Диазепам рекомендуется при острых приступах высокого тонуса, а также при неэффективности баклофена или в составе комбинированной терапии. Наиболее частыми побочными эффектами диазепама являются сонливость, головокружение, неустойчивость при ходьбе, кроме этого при наличии дыхательной недостаточности или сопутствующей легочной патологии применение диазепама требует осторожности в связи с возможным усилением гиповентиляции.

3) *Тизанидин* воздействует на спинальную и церебральную спастичность, снижает рефлексы на растяжение и болезненные мышечные спазмы. Препарат назначается в начальной дозе 2 мг на ночь, с дальнейшим повышением при хорошей переносимости каждые 3–4 дня до максимальной суточной дозы 12 мг 3 раза в день.

4) *Толперизон* — миорелаксант центрального действия, применяется в дозе 150–450 мг 3 раза в день.

3.4.5 Страх, тревога, депрессия

- Рекомендуется использовать антидепрессанты из группы обратного захвата серотонина (эсциталопрам, флуоксетин), мirtазапин, трициклические антидепрессанты при отсутствии противопоказаний, бензодиазепины в стандартных терапевтических дозах при наличии тревожности и депрессии [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарий: Непосредственно при БАС исследования не проводились, однако могут быть использованы исследования с более высоким классом доказательности, в которых оценивались лечение депрессивных состояний и необходимость их купирования.

Постановка диагноза БАС — это стрессовая ситуация для пациентов, которая приводит к развитию таких симптомов, как страх, тревога, депрессия. В первую очередь, пациенту требуется психологическая поддержка со стороны медицинского

персонала и родственников. Из фармакотерапевтических средств чаще всего назначаются бензодиазепины, так как у них меньше риск развития лекарственной зависимости и последующего синдрома отмены. Для пациентов с доминирующим депрессивным синдромом рекомендуются антидепрессанты. Препаратами выбора, особенно у лиц пожилого возраста, являются селективные ингибиторы захвата серотонина в связи с отсутствием антихолинергического, антигистаминергического, анти-альфа-адренергического и кардиотоксического действия. Однако при назначении этих препаратов (например, флуоксетин в дозе 20 мг в сутки) терапевтический эффект достигается только через 2–4 недели. Если наряду с депрессивным состоянием отмечаются раздражительность и бессонница, рекомендуется назначение трициклических антидепрессантов (амитриптилина или имипрамина). С целью избежания побочных эффектов трициклических антидепрессантов можно применять комбинацию селективных ингибиторов захвата серотонина с бензодиазепинами.

3.4.6 Нарушения сна.

- Рекомендуется использовать амитриптилин, мirtазапин и золпидем, а также бензодиазепины (лоразепам, диазепам) в стандартных терапевтических дозах при нарушениях сна [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарий: Непосредственно при БАС исследования не проводились, однако могут быть использованы исследования с более высоким классом доказательности, которых оценивались лечение бессонницы и необходимость купирования ее симптомов.

3.4.7 Запор

- Рекомендуется применение немедикаментозных и медикаментозных методов коррекции запоров у пациентов с БАС, учитывая обездвиженность пациентов и дополнительные факторы риска запоров.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

Комментарий: Запор — это редкое и трудное прохождение стула. Оценивается субъективно пациентом. Как правило, если опорожнение кишечника не происходит в течение трех дней, кишечное содержимое может затвердеть, и дефекация может сопровождаться болью и быть крайне затруднена. Стул может затвердеть и быть

болезненным даже при коротких интервалах между дефекациями. Необходимость напрягаться во время дефекации или ощущение неполного опорожнения также можно трактовать как запор. Нарушение акта дефекации помимо неблагоприятных эффектов (ишемия кишки, транслокация микроорганизмов, кишечная непроходимость) отрицательно влияет на качество жизни и требует пристального внимания со стороны медицинского персонала. У 46 % пациентов с БАС наблюдаются запоры [29].

Причины запоров у пациентов с БАС:

- недостаточное содержание пищевых волокон в рационе;
- дегидратация;
- слабость;
- дыхательная недостаточность;
- депрессия;
- снижение или отсутствие двигательной активности;
- непривычные условия (новая обстановка, несоответствие привычной среде, необходимость использования судна);
- применение лекарственных средств:
 - опиаты;
 - трициклические антидепрессанты;
 - средства, подавляющие секрецию;
 - противоэпилептические препараты;
 - антациды;
 - диуретики;
 - препараты железа.

Профилактика запоров

Основа профилактики запоров — это соблюдение питьевого режима и повышение содержания клетчатки в рационе.

При назначении опиатов следует принять дополнительные меры по профилактике запоров:

- препараты сенны;
- увеличение объёма потребляемой жидкости (при отсутствии противопоказаний);
- увеличение физической активности (при наличии возможности);
- при увеличении дозы опиатов следует также увеличивать дозу слабительных.

Лечение запоров:

- *устранение причины запора (при наличии возможности);*
- *лактитол;*
- *препараты сенны;*
- *при недостаточной эффективности можно добавить размягчители стула (докузат натрия);*
 - *при наличии колик к терапии можно добавить осмотические слабительные (лактолоза, макрогол);*

При назначении слабительных следует ориентироваться на субъективную оценку комфорта дефекации пациентом, а не на частоту или консистенцию стула). Следует избегать слабительных вызывающих увеличение объёма стула.

Если эффект от слабительных недостаточен, к терапии могут быть добавлены прокинетики:

- *метоклопрамид;*
- *домперидон*
- *эритромицин 250–500 мг 4 раза в сутки (использование «off-label»).*

Не рекомендуется использование прокинетиков при коликах. Не рекомендуется использование клизм. Возможно использование микроклизм для размягчения стула. При неэффективности терапии рекомендуется консультация гастроэнтеролога

3.4.8 Фасцикуляции, крампи

- *Рекомендуется использовать антиэпилептические препараты (леветирацетам, карбамазепин), миорелаксанты (tizанидин, баклофен), физиотерапевтические методы, ЛФК для устранения симптомов крампи и фасцикуляций [12, 13].*

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

3.4.9 Избыточная мокрота

- *Рекомендуется использование бронхолитиков и муколитиков (однако данные препараты должны крайне осторожно применяться при ослабленном кашлевом толчке и отсутствии откашливателя), антагонисты бета-адренергических рецепторов (метопролол, пропранолол), антихолинергические средства (ипратропий), а так же механические откашливатели и портативные отсосы при возникновении избыточной мокроты [12].*

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4).

3.4.10 Когнитивные нарушения

- Рекомендуется проводить оценку когнитивных нарушений при БАС, так как у 5 %–15 % пациентов с БАС отмечаются признаки фронтотемпоральной деменции (преимущественно поведенческие нарушения и нарушения исполнительных функций), так как, согласно результатам исследований, наличие когнитивных нарушений может влиять на принятие решений пациентом и ухудшает прогноз [13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

В таблице 5 обобщены частые симптомы, беспокоящие пациентов с БАС, и рекомендованные методы их коррекции.

Таблица 5. Симптоматическая терапия

Симптом/ показание	Методы коррекции	Уровни убедительности рекомендаций и достоверности доказательств
Фасцикуляции, крампи	Карбамазепин 100 мг 2 раза в день Баклофен до 75 мг/сут Тизанидин до 36 мг/сут, Леветирацетам 1000–3000 мг/сут в 2 приёма Физиотерапия (массаж, магнитотерапия, водолечение) ЛФК	С4
Спастичность	Баклофен до 75 мг/сут Тизанидин до 36 мг/сут Диазепам 2,5–5 мг 3 раза в день Габапентин 900–2400 мг/сут (в 3 приёма) Мемантин 10–60 мг/сут Физиотерапия (массаж, ЛФК)	С3
Болевой синдром	Парацетамол 1 г 4 раза в день НПВС Трамадол 50 мг (не более 400 мг/сут.) Морфин в начальной дозе 30 мг в сутки перорально ЛФК	В2
Депрессия, эмоциональная лабильность	Амитриптилин до 100 мг/сут на ночь Флуоксетин по 20 мг/сут на ночь Эсциталопрам до 20 мг утром Миртазапин 15–45 мг/сут	С3

Перонеальные парезы, эквиноварусная деформация стоп	Ортопедическая обувь, ортезы ЛФК	С3
Парез разгибателей шеи	Полужёсткий или жёсткий головодержатель	С3
Нарушения ходьбы	Трости, ходунки, коляски ЛФК	С3
Тромбозы глубоких вен нижних конечностей	Антикоагулянты Физиотерапия – Только для профилактики! Компрессионный трикотаж	С4
Спастическая контрактура кисти	Расслабляющие лонгеты	С3
Слюнотечение	Механическая или медикаментозная санация полости рта (частые полоскания антисептическими растворами, чистить зубы три раза в день) Амитриптилин, имипрамин до 100 мг/сут на ночь. Атропин 0,1 % по две капли в каждый угол рта за 10–20 мин до еды и на ночь (системное применение атропина несет риск побочных эффектов, например, тахикардии, запора) Скоподерм Портативные отсосы Ботулинотерапия	С4 В1
Мокрота	Бронхолитики и муколитики (ацетилцистеин до 600 мг внутрь в день) – только при удовлетворительном кашлевом толчке Антагонисты бета-адренергических рецепторов (метопролол, пропранолол) Антихолинергические средства (ипратропий) Механические откашливатели Портативные отсосы	С4
Дисфагия	См. раздел «Нутриционная поддержка»	
Дыхательные нарушения	См. раздел «Коррекция дыхательных нарушений»	
Одышка	Морфин 10–30 мг в сутки парентерально	С4
Ларингоспазм	Лоразепам 1 мг сублингвально (до 10 мг в сутки)	С4

3.5 Вакцинация

- Рекомендуется проводить вакцинацию согласно приказу Минздрава России от 21.03.2014 N 125н (ред. от 16.06.2016), где лицам с хроническими заболеваниями показана вакцинация от гриппа, а взрослым из групп риска, а также лицам старше 60 лет, страдающих хроническими заболеваниями легких, показана вакцинация от

пневмококковой инфекции. Таким образом, больным БАС показана вакцинация от гриппа и пневмококковой инфекции.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

4.1 Физическая реабилитация

- Рекомендуется использование упражнений и методов физической реабилитации для уменьшения проявлений таких симптомов заболевания, как боль, скованность мышц, мышечная слабость, высокая утомляемость, ограниченность движений, дыхательная недостаточность, трудности выполнения бытовых навыков и самообслуживания.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 3)

Комментарий: *В реабилитацию входят физические упражнения, технические средства и тренажеры, помогающие поддержать физическое состояние мышц, суставов, связок, сухожилий; обучение правильной технике положения, перемещения пациента в кровати; присаживание, пересаживание, предупреждение падений и других осложнений, подбор трости или ходунков, использование механического или электрического кресла-коляски.*

При обездвиженности нарастает скованность мышц, что в дальнейшем приводит к боли, контрактурам (ограничению движений в суставах) и дальнейшей потере способности к движению.

Рекомендуемые группы упражнений при БАС:

- Упражнения на растягивание — для улучшения гибкости и поддержания длины мышц (снижение спастичности), подвижности суставов, профилактики контрактур;
- Упражнения с сопротивлением низкой (не утомляющей человека) интенсивности. Степень сопротивления подбирается индивидуально с учетом силы мышц;

- Аэробные упражнения (другое название — упражнения на выносливость) могут улучшить т.н. «кардио-респираторный индекс» (согласованность работы дыхательной и сердечно-сосудистой систем);

- Возможна тренировка ходьбы с помощью беговой дорожки, эллиптического тренажера на низких скоростях, с поддержкой (для предупреждения падений);

- Дыхательные упражнения.

Цели физической терапии на ранних стадиях заболевания:

- Оценить безопасность домашней обстановки и обучить техникам сохранения энергии;

- Продлить период самостоятельности человека в движениях и активностях повседневной жизни;

- Предотвратить опасные осложнения — падения, контрактуры и мышечно-скелетную боль;

- Поддержать силу мышц, объем движений и общее состояние человека с помощью индивидуальной программы физических упражнений;

- Обучить человека и его семью, информировать их о разных аспектах заболевания;

- Оптимизировать технику ходьбы и тренировать ходьбу с техническими средствами (тростями, ходунками), ортезами (например, с голеностопным ортезом для облегчения переноса стопы при ходьбе и стабилизации колена).

Цели физической терапии на поздних стадиях заболевания:

- Обучить человека и семью техникам правильного положения в кровати, безопасного перемещения (например, из кровати в кресло и обратно, в машину и из машины);

- Подобрать к использованию специальные захваты для надевания одежды и носков, поручней, насадки на унитаз, сиденья для ванной, кресла-туалета и других средств;

- В дальнейшем, при нарастании у человека слабости рекомендовать механическое кресло-коляску;

- Оценить необходимость приобретения электрической кровати и подъемника.

Основные принципы физической реабилитации при БАС:

- умеренная интенсивность физических нагрузок, недопустимо выполнять упражнения до состояния выраженного утомления;
- ограничение времени выполнения одного упражнения (либо упражнений на одну группу мышц);
- плавность и низкий темп движений при выполнении упражнений во избежание провоцирования мышечных спазмов.
- Рекомендуется прохождение МСЭ с присвоением соответствующей постоянной группы инвалидности с учетом неуклонного характера прогрессирования заболевания с момента установления диагноза.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 4)

- Рекомендуется оценка двигательной функции и повседневной активности, в том числе с привлечением МСЭ и социальных работников, с целью определения индивидуальной программы реабилитации и необходимых вспомогательных средств (кресло-каталка с типом привода и управления согласно нуждам пациента и его функциональному статусу, ходунки, трость, ходунки-ролляторы, функциональная кровать, противопролежневый матрас и т.п.).

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

4.2 Музыкальная терапия

- Рекомендуется использование музыкальной терапии в качестве поддерживающей терапии с целью уменьшения выраженности симптомов [30, 31, 32].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -3)

Комментарий: *Музыкальная терапия — клиническое использование музыки для работы над физическими, эмоциональными, когнитивными, коммуникативными и социальными потребностями пациента — может рекомендоваться в качестве поддерживающей терапии для больных БАС и их семей. Исследования показывают, что музыкальная терапия способствует снижению тревожности, снижению усталости и сонливости, снижению боли, физическому комфорту и релаксации среди паллиативных пациентов [30,31]; активная музыкальная терапия оказывает положительный эффект*

на качество жизни пациентов с БАС, в том числе снижая восприятие физических симптомов болезни [32].

4.3 Коммуникации

- Рекомендуется регулярная (каждые 3–6 месяцев) оценка речевой функции пациентов, занятия с логопедом [12].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Нарушение способности общаться с другими людьми резко снижает качество жизни пациентов.

- Рекомендуется оценка когнитивных способностей при нарушении речевой функции на ранних стадиях заболевания [12];

- Рекомендуется использовать вспомогательные приспособления (таблицы, схемы) и приборы (ай-трекер, специальные программы на телефонах и компьютерах) с целью облегчения коммуникации [12, 13].

Комментарий: *Существуют простые решения для облегчения общения. Обычная бумага или специальные доски, на которых можно писать маркером, а потом стирать – это то, что используется чаще всего, когда пропадает голос, но еще работают руки. По мере нарастания слабости в руках, можно использовать таблицы. Таблицы для общения включают наиболее часто используемые слова, темы и фразы. Все запросы в них классифицированы по темам и подразделам. Пациент рукой (либо глазами при выраженной слабости в руках) указывает сначала на общий раздел, а затем на конкретные фразы и слова внутри каждого тематического раздела.*

Для подачи сигналов можно использовать звонок или колокольчик. Обычно их используют, чтобы привлечь внимание того, кто ухаживает, если срочно что-то понадобилось, а никого нет рядом.

Для общения можно использовать оборудование с заранее записанными сообщениями. Такой прибор представляет собой пластмассовый планшет с ячейками, в каждой из которых записан аудио-текст, который человек хочет донести до окружающих. При легком нажатии на соответствующую ячейку воспроизводится записанный звук.

Существуют также высокотехнологичные и многофункциональные средства для общения, которые можно установить, например, на смартфон. Некоторые программы

помогают напечатать текст и преобразуют его в голосовое сообщение, что можно использовать для общения по телефону. В других программах, наоборот, можно набрать текст с помощью голоса.

При утрате способности говорить и двигать руками можно воспользоваться приспособлением, работа которого основана на слежении специальной камерой за зрачком и реакцией на моргание (ай-трекер).

5. Санаторно-курортное лечение

В соответствии с Приказом Министерства здравоохранения РФ от 28 сентября 2020 г. N 1029н "Об утверждении перечней медицинских показаний и противопоказаний для санаторно-курортного лечения", при боковом амиотрофическом склерозе санаторно-курортное лечение не показано.

В перечень противопоказаний для санаторно-курортного лечения относят - неизлечимые прогрессирующие заболевания и состояния, требующие оказания паллиативной медицинской помощи.

6. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики

Не существует методов профилактики БАС

7. Организация медицинской помощи

- Рекомендуется проинформировать терапевта и врача паллиативной помощи по месту жительства, врача ЛФК при постановке диагноза БАС, так как наблюдение мультидисциплинарной командой уменьшает количество осложнений, увеличивает продолжительность жизни и улучшает качество жизни [13]. В течение трех недель от постановки диагноза должна быть проведена ВК по постановке пациента на учет

у врача паллиативной помощи, однако пациент должен иметь доступ ко всем остальным видам специализированной медицинской помощи по показаниям.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2).

Комментарий: После постановки диагноза БАС пациент должен находиться под наблюдением врача-невролога, врача-терапевта и врача паллиативной помощи, которые прошли обучение по ведению пациентов с БАС. У пациента должен быть доступ к медицинской сестре, врачу ЛФК, врачу, обученному оценке респираторных функций и использованию вспомогательной вентиляции легких, логопеду, психологу, социальному работнику. Эти специалисты должны иметь возможность обмена информацией между собой для совместного с пациентом и его семьей принятия решений о проводимой терапии.

- Рекомендуется длительное наблюдение лечащим врачом (неврологом) при участии вышеперечисленных специалистов за состоянием пациента каждые 3 месяца. На 3 стадии болезни пациент должен быть поставлен на учет в выездную паллиативную службу в составе: врач паллиативной помощи, невролог, терапевт, реаниматолог, психолог, пульмонолог, социальный работник (приложение Б) и может быть передан под ее наблюдение на 4 стадии заболевания. Рекомендуется наблюдение паллиативной бригадой не реже 1 раза в месяц [13].

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Пациент с БАС должен иметь доступ к плановой госпитализации в отделение многопрофильного стационара, в паллиативное отделение, а также в хоспис.

- Рекомендуется плановая госпитализация в отделение многопрофильного стационара в следующих ситуациях:
 - диагностический поиск;
 - установка эндоскопической гастростомы;
 - подбор параметров вентиляции легких;
 - плановая установка трахеостомы;
 - подбор симптоматической терапии при неэффективности терапии возможен в амбулаторных условиях.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

- Рекомендуется плановая госпитализация в паллиативное отделение и в хоспис в следующих ситуациях [40]:
 - слабость дыхательной мускулатуры (ЖЕЛ <50 %, использование вспомогательной вентиляции, клинические проявления одышки);
 - выраженное нарушение глотания;
 - быстрое прогрессирование заболевания;
 - неэффективность контроля симптомов на любой стадии заболевания;
 - социальные показания;
 - терминальная стадия заболевания, в том числе, при отказе от вентиляции, рефрактерных симптомах одышки и дыхательных нарушений решение вопроса о паллиативной седации.

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Критерии оценки качества медицинской помощи

Основой качественной помощи больным БАС является регулярное наблюдение со всесторонней оценкой состояния пациента и совместное с пациентом и его семьей планирование предстоящих вмешательств, назначений и процедур. Для оценки качества оказания помощи проводится анализ медицинской документации с фиксированием кратности основных показателей и сопоставлением этой кратности с целевыми значениями (таблица 6).

Таблица 6. Критерии оценки качества медицинской помощи

	Показатель	Кратность	Уровни убедительности рекомендаций и достоверности доказательств
1	Обсуждение диагноза и отражение в медицинской документации	При постановке диагноза	С4
2	Выполнена электронейромиография (стимуляционная и игольчатая)	При постановке диагноза	С3
3	Выполнено МРТ головного мозга и спинного мозга с целью проведения дифференциального диагноза	При постановке диагноза	С4
4	Проведены обследования, указанные в разделе «обязательная лабораторная диагностика»	При постановке диагноза	С4
4	Проведение ВК по постановке пациента на учет у врача паллиативной	Однократно при постановке диагноза	В2

	помощи в течение 3х недель после постановки диагноза		
5	Консилиум с участием невролога, терапевта, врача паллиативной помощи, врача ЛФК по определению тактики ведения пациента. На 3–4-й стадии заболевания и при нарушении двигательной функции проведение выездной врачебной комиссии	1 раз в 6 месяцев	C4
6	Назначение комплекса упражнений ЛФК	1 раз в 6 месяцев	C3
7	Назначены бензодиазепины (препарат первой линии – лоразепам) при ларингоспазмах и приступах удушья, в том числе, при необходимости, профилактически,	При возникновении симптоматики	C3
8	Назначен морфин парентерально с дозы 10 мг в сутки с последующей титрацией доз согласно имеющимся рекомендациям по паллиативной помощи при наличии симптомов постоянной одышки с целью купирования.	При возникновении симптоматики	C4
9	Назначение нутриционной поддержки и оценка нарушений глотания	1 раз в 3 месяца	C4
10	Установка эндоскопической гастростомы при наличии показаний:	Однократно	C4
11	Оценка выраженности болевого синдрома по ВАШ, назначения по коррекции болевого синдрома	1 раз в 3 месяца	C3
12	Оценка и коррекция симптомов: спастичность, слюнотечение, депрессия и тревога, запоры	1 раз в 3 месяца	C3
13	Предоставление печатных материалов о диагнозе и прогнозе, возможных способах коррекции дыхательных нарушений, нутриционной поддержке, уходу за гастростомой	Однократно при постановке диагноза и возникновении патологии данной системы	C4

Список литературы

1. Talbot K., Turner M.R. Amyotrophic lateral sclerosis. In: Hilton-Jones D., Turner M.R. Oxford text book of neuromuscular disorders. Oxford: Oxford University Press, 2014; с.8-25
2. Asai H., Hirano M., Udaka F. Et al. Sympathetic disturbances increase risk of sudden cardiac arrest in sporadic ALS. Journal of the neurological sciences 2007; № 254 p.78

3. Talbott E.O., Malek A.M., Lacomis D. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology. In: Aminoff M.J., Boller F., Swaab D.F. Handbook of Clinical Neurology. Elsevier, 2016; №138 c. 225-238
4. Al-Chalabi A., Calvo A., Chio A. Analysis of amyotrophic lateral sclerosis as a multistep process: a population-based modelling study. The lancet 2014; №13 (11): c.1108–1113
5. Renton A.E., Chio A., Traynor B. State of play in amyotrophic lateral sclerosis genetics. Nature neuroscience 2014; №17 (1): c. 18-20
6. Beghi E., Millul A., Micheli A., Vitelli E., Logroscino G. Incidence of ALS in Lombardy. Italy Neurology, 2007; №68, c.141–145
7. Forbes R.B., Colville S., Cran G.W., Swingler R.J.. Scottish Motor Neurone Disease Register. Unexpected decline in survival from amyotrophic lateral sclerosis/motor neurone disease. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry, 2004; №75, c.1753–5
8. Haverkamp L.J., Appel V., Appel S.H. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Brain,1995; № 118, c.707–719.
9. Logroscino G., Traynor B.J., Hardiman O. et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry,1995; № 79, p. 6–11
10. Wijesekera L.C., Mathers S., et al. Natural history and clinical features of the flail arm and flail leg ALS variants. Neurology, 2009; №72, p.1087–1094.
11. Shoesmith C.L., Findlater K., Rowe A., Strong M.J. Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis with respiratory onset. Journal of Neurology Neurosurgery Psychiatry,2007; № 78, p.629–31
12. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force // Eur J Neurol.- 2012.- V.19(3):360-75
13. Nice Guideline: motor neuron disease assessment and management// Feb2016. <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>
14. Ferreira D.H., Silva J.P., Quinn S., et al. Blinded Patient Preference for Morphine Compared to Placebo in the Setting of Chronic Refractory Breathlessness--An Exploratory Study. Journal of Pain Symptom Manage 2016; № 51, p.247
15. Viola R., Kiteley C., Lloyd N.S. et al. The management of dyspnea in cancer patients: a systematic review. Journal of Support Care Cancer 2008; №16 p.329.

16. Simon S. T. et al. Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults //Cochrane Database Syst Rev. – 2010. – T. 1.
17. Navigante A.H., Cerchiatti L.C., Castro M.A. et al. Midazolam as adjunct therapy to morphine in the alleviation of severe dyspnea perception in patients with advanced cancer. *Journal of Pain Symptom Manage* 2006; № 31, p.38
18. Bredin M., Corner J., Krishnasamy M. et al. Multicentre randomised controlled trial of nursing intervention for breathlessness in patients with lung cancer. *BMJ* 1999; №318 p.901
19. Bausewein C., Booth S., Gysels M. et al. Effectiveness of a hand-held fan for breathlessness: a randomised phase II trial. *BMC Palliative Care* 2010; №9 p.22.
20. Galbraith S., Fagan P., Perkins P., et al. Does the use of a handheld fan improve chronic dyspnea? A randomized, controlled, crossover trial. *Journal of Pain Symptom Manage* 2010; № 39 p.831.
21. Wong S.L., Leong S.M., Chan C.M., et al. The Effect of Using an Electric Fan on Dyspnea in Chinese Patients With Terminal Cancer. *The American journal of hospice and palliative care* 2017; № 34 p.42
22. McCarthy B. et al. Pulmonary rehabilitation for chronic obstructive pulmonary disease //The Cochrane Library. – 2015.
23. Plowman E. K. et al. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis //Neurogastroenterology & Motility. – 2016. – T. 28. – №. 1. – C. 85-90.
24. Swigert N.B. *The Source of Dysphagia: Third Edition.* East Moline 2007
25. Ertekin C., Keskin A., Kiylioglu N., et al. The Effect of Head and Neck Positions on Oropharyngeal Swallow: a Clinical and Electrophysiologic Study. *Archives Physical Medicine Rehabilitation* 2001; № 82(9): p.1255-1260
26. Logemann J.A., Pauoski B.R., Colangelo L., Lazarus C., Fujii M., Kahrialis P.J. Effects of a Sour Bolus on Oropharyngeal Swallowing Measures in Patients with Neurogenic Dysphagia. *Journal of Speech Language and Hearing Research* 1995; №38 p.556-563.
27. Bülow M., Olsson R., Ekberg O. Videoradiographic analysis of how carbonated thin liquids and thickened liquids affect the physiology of swallowing in subjects with aspiration on thin liquids //Acta Radiologica. – 2003. – T. 44. – №. 4. – C. 366-372.
28. Panther K. *The Frazier free water protocol //Perspectives on Swallowing and Swallowing Disorders (Dysphagia).* – 2005. – T. 14. – №. 1. – C. 4-9.

29. Nübling G.S. et al. Increased prevalence of bladder and intestinal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration* 2014; №15(3-4): p.174-179
30. Krout R. E. The effects of single-session music therapy interventions on the observed and self-reported levels of pain control, physical comfort, and relaxation of hospice patients // *American Journal of Hospice and Palliative Medicine®*. – 2001. – T. 18. – №. 6. – C. 383-390.
31. Horne-Thompson A., Grocke D. The effect of music therapy on anxiety in patients who are terminally ill // *Journal of palliative medicine*. – 2008. – T. 11. – №. 4. – C. 582-590.
32. Raglio A. et al. Active music therapy approach in amyotrophic lateral sclerosis: a randomized-controlled trial // *International Journal of Rehabilitation Research*. – 2016. – T. 39. – №. 4. – C. 365-367.
33. Traynor B. J. et al. Amyotrophic lateral sclerosis mimic syndromes: a population-based study // *Archives of neurology*. – 2000. – T. 57. – №. 1. – C. 109-113.
34. Evangelista T. et al. Motor neuropathies mimicking amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease // *Journal of the neurological sciences*. – 1996. – T. 139. – C. 95-98.
35. Logroscino G. et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues // *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. – 2008. – T. 79. – №. 1. – C. 6-11.
36. Roche J. C. et al. A proposed staging system for amyotrophic lateral sclerosis // *Brain*. – 2012. – T. 135. – №. 3. – C. 847-852.
37. Tanaka Y. et al. Cardiac sympathetic function in the patients with amyotrophic lateral sclerosis: analysis using cardiac [123 I] MIBG scintigraphy // *Journal of neurology*. – 2013. – T. 260. – №. 9. – C. 2380-2386.
38. Neudert C. et al. The course of the terminal phase in patients with amyotrophic lateral sclerosis // *Journal of neurology*. – 2001. – T. 248. – №. 7. – C. 612-616.
39. Bylev L. et al. The epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis in Moscow (Russia) // *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*. – 2020. – C. 1-6.
40. Mitsumoto H. et al. Promoting excellence in end-of-life care in ALS // *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. – 2005. – T. 6. – №. 3. – C. 145-154.
41. Talbot K, Turner MR, Marsden R, Botell R. 2009. Talbot K. et al. *Motor neuron disease: a practical manual*. – Oxford University Press, 2010

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

Руководитель:

Гусев Евгений Иванович — академик РАМН, профессор, доктор медицинских наук, заведующий кафедрой неврологии и нейрохирургии лечебного факультета РНИМУ им. Н.И. Пирогова.

Исполнители:

- Захарова Мария Николаевна — доктор медицинских наук, руководитель 6 неврологического отделения Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научный центр неврологии»;
- Брылев Лев Вадимович — кандидат медицинских наук, заведующий 1 неврологическим отделением ГБУЗ ГКБ им В.М. Буянова ДЗМ;
- Невзорова Диана Владимировна - директор Федерального научно-практического центра паллиативной медицинской помощи ФГАОУ ВО «Первый МГМУ им. Сеченова Минздрава России» (Сеченовский Университет), главный внештатный специалист по паллиативной помощи Минздрава России; председатель профильной комиссии Минздрава России по паллиативной медицинской помощи, к.м.н.
- Авдюнина Ирина Александровна — кандидат медицинских наук, зам. директора по научной работе, ФГБНУ «Федеральный научно-клинический центр реаниматологии и реабилитологии»;
- Штабницкий Василий Андреевич — кандидат медицинских наук, ассистент кафедры госпитальной терапии педиатрического факультета ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова;
- Ларин Егор Сергеевич — руководитель Организационно-методического отдела по паллиативной помощи Департамента здравоохранения Москвы;

- Воробьева Анна Александровна — кандидат медицинских наук, научный сотрудник Федерального государственного бюджетного научного учреждения «Научный центр неврологии»;

- Сонькина Анна Александровна — тренер навыков общения, Центр непрерывного профессионального образования ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им Сеченова».

- Фесюн Анатолий Дмитриевич – и.о. директора ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

- Рачин Андрей Петрович - д.м.н., профессор, заместитель директора по научной работе, зав. отделом нейрореабилитации и клинической психологии ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр реабилитации и курортологии» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

-

Медицинский редактор:

Фоминых Вера Владимировна — кандидат медицинских наук, врач-невролог ГКБ им В.М. Буянова ДЗМ.

- Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

- Врач-невролог 31.08.42;
- Врач-терапевт 31.08.49;
- Врач-пульмонолог 31.08.45;
- Врач -анестезиолог-реаниматолог 31.08.02;
- Врач по паллиативной медицинской помощи;
- Врач по медицинской реабилитации 31.08.50;
- Врач- физиотерапевт 31.08.50.

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств:

поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств:

доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрановскую библиотеку, базы данных EMBASE и MEDLINE. Глубина поиска составляла 5 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств:

- консенсус экспертов;
- оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Таблица П1. Уровни достоверности доказательств

Уровень достоверности	Источник доказательств
I (1)	Проспективные рандомизированные контролируемые исследования Достаточное количество исследований с достаточной мощностью, с участием большого количества пациентов и получением большого количества данных Крупные мета-анализы Как минимум одно хорошо организованное рандомизированное контролируемое исследование Репрезентативная выборка пациентов
II (2)	Проспективные с рандомизацией или без исследования с ограниченным количеством данных Несколько исследований с небольшим количеством пациентов Хорошо организованное проспективное исследование когорты Мета-анализы ограничены, но проведены на хорошем уровне Результаты не презентативны в отношении целевой популяции Хорошо организованные исследования «случай-контроль»
III (3)	Нерандомизированные контролируемые исследования Исследования с недостаточным контролем Рандомизированные клинические исследования с как минимум 1 значительной или как минимум 3 незначительными методологическими ошибками Ретроспективные или наблюдательные исследования Серия клинических наблюдений Противоречивые данные, не позволяющие сформировать окончательную рекомендацию
IV (4)	Мнение эксперта/данные из отчета экспертной комиссии, экспериментально подтвержденные и теоретически обоснованные

Таблица П2. Уровни убедительности рекомендаций

Уровень убедительности	Описание	Расшифровка
A	Рекомендация основана на высоком уровне доказательности (как минимум 1 убедительная публикация I уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	Метод/терапия первой линии; либо в сочетании со стандартной методикой/терапией
B	Рекомендация основана на среднем уровне доказательности (как минимум 1 убедительная	Метод/терапия второй линии; либо при отказе, противопоказании, или

	публикация II уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском)	неэффективности стандартной методики/терапии. Рекомендуется мониторинг побочных явлений
C	Рекомендация основана на слабом уровне доказательности (но как минимум 1 убедительная публикация III уровня доказательности, показывающая значительное превосходство пользы над риском) <i>или</i> нет убедительных данных ни о пользе, ни о риске)	Нет возражений против данного метода/терапии или нет возражений против продолжения данного метода/терапии Рекомендуется при отказе, противопоказании, или неэффективности стандартной методики/терапии, при условии отсутствия побочных эффектов
D	Отсутствие убедительных публикаций I, II или III уровня доказательности, показывающих значительное превосходство пользы над риском, либо убедительные публикации I, II или III уровня доказательности, показывающие значительное превосходство риска над пользой	Не рекомендуется

Методы, использованные для анализа доказательств:

- Обзоры опубликованных мета-анализов;
- Систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств:

Построение клинических рекомендаций основано на анализе доступных научных публикаций, посвященных диагностике и лечению болезни двигательного нейрона.

При отборе публикаций как потенциальных источников доказательств, изучалась методология каждого исследования и оценивалась ее валидность. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, что в свою очередь влияет на силу вытекающих из нее рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов. Эти ключевые вопросы могут варьировать в зависимости от типов исследований, и применяемых вопросников, используемых для стандартизации процесса оценки публикаций.

Для минимизации потенциальных ошибок вследствие субъективного фактора каждое исследование оценивалось независимо, т.е., по меньшей мере, двумя

независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств:

таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций:

консенсус экспертов.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Points — GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикации по фармакоэкономике не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать прежде всего то, насколько интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций доступна для понимания.

Получены комментарии со стороны врачей первичного звена и участковых неврологов в отношении доходчивости изложения рекомендаций и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался, и вносимые в результате этого изменения в рекомендации регистрировались. Если же изменения не вносились, то регистрировались причин отказа от внесения изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Проект рекомендаций был рецензирован независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

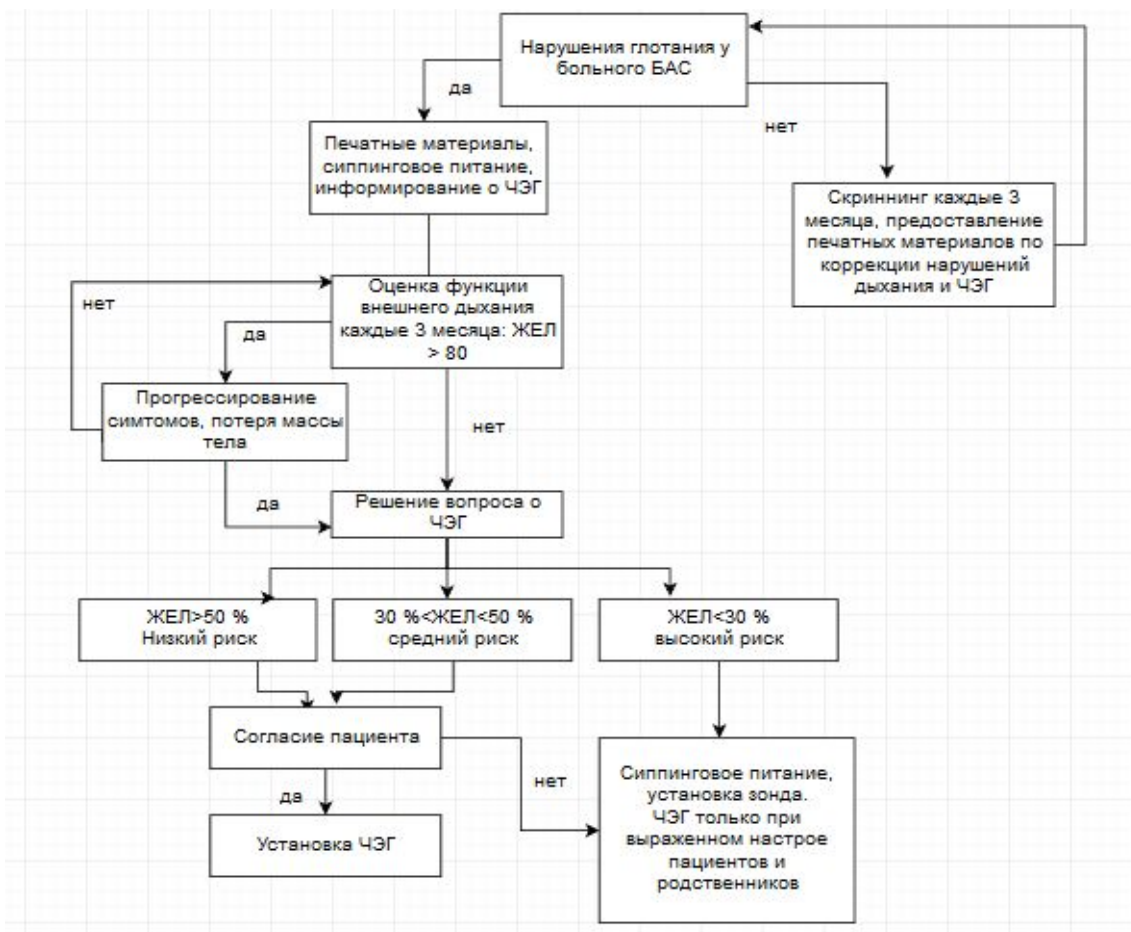
Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендации были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

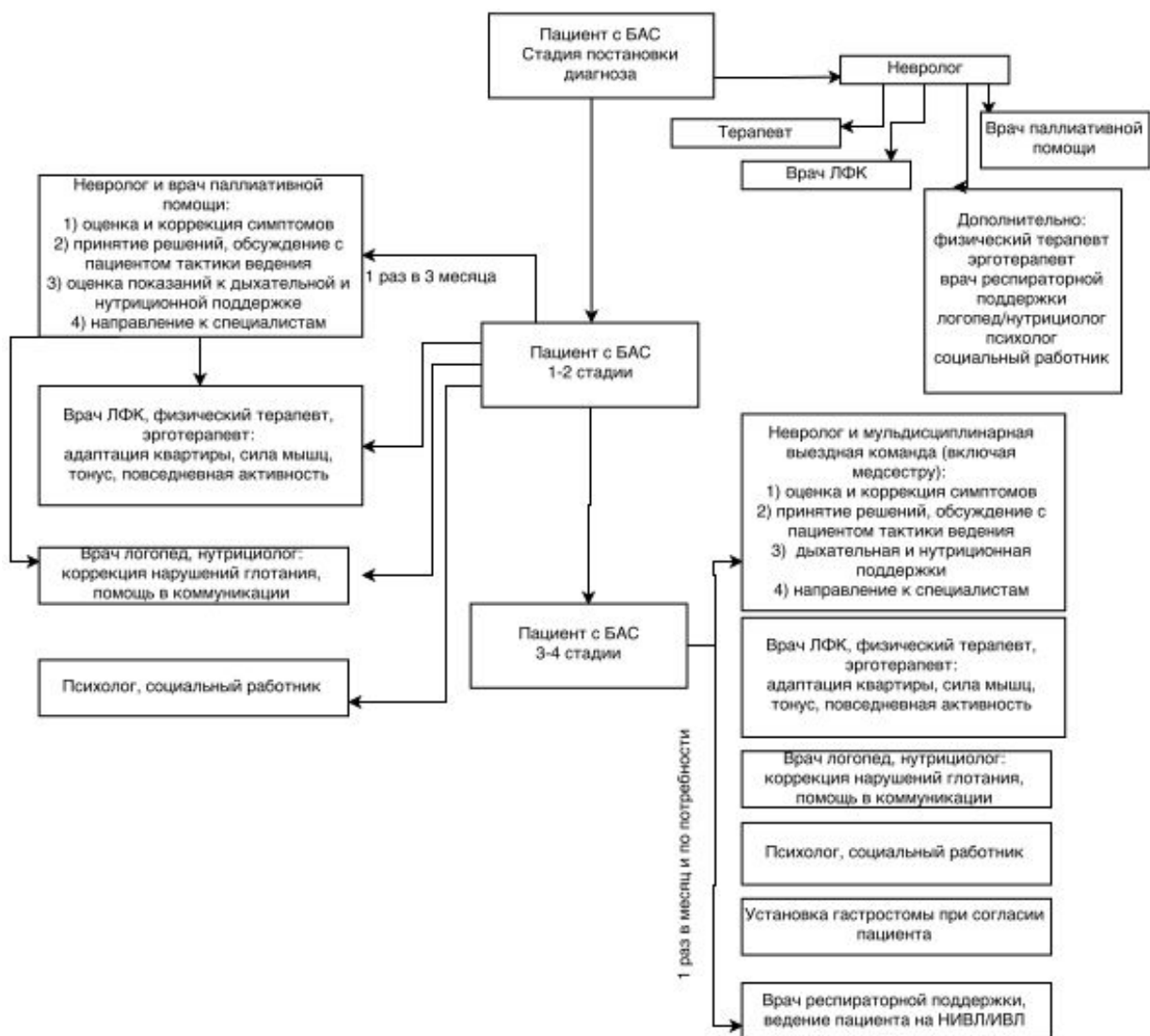
Приложение Б.

Алгоритм дыхательной поддержки

Алгоритм нутриционной поддержки



Алгоритм курации пациента



Приложение В.

Информация для пациента о БАС

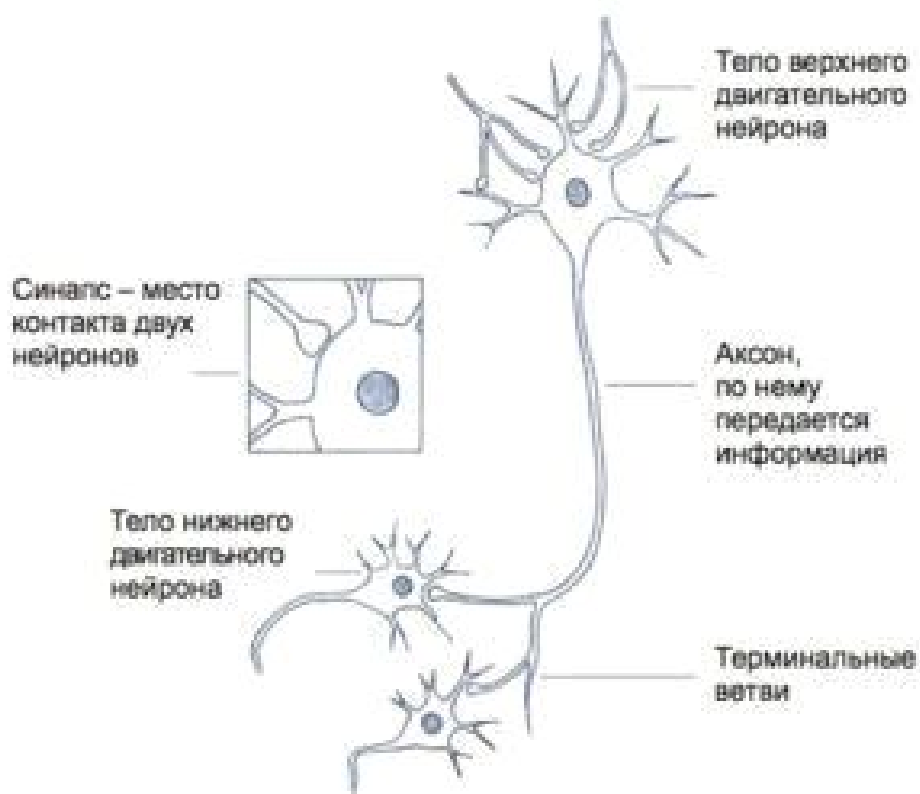
Что такое болезнь двигательного нейрона?

Болезнь двигательного нейрона (БДН) — это общее название для группы прогрессирующих нейродегенеративных заболеваний, которые поражают двигательные нейроны в головном и спинном мозге. Постепенная гибель клеток нервной системы приводит к неуклонно нарастающей мышечной слабости, охватывающей все группы мышц.

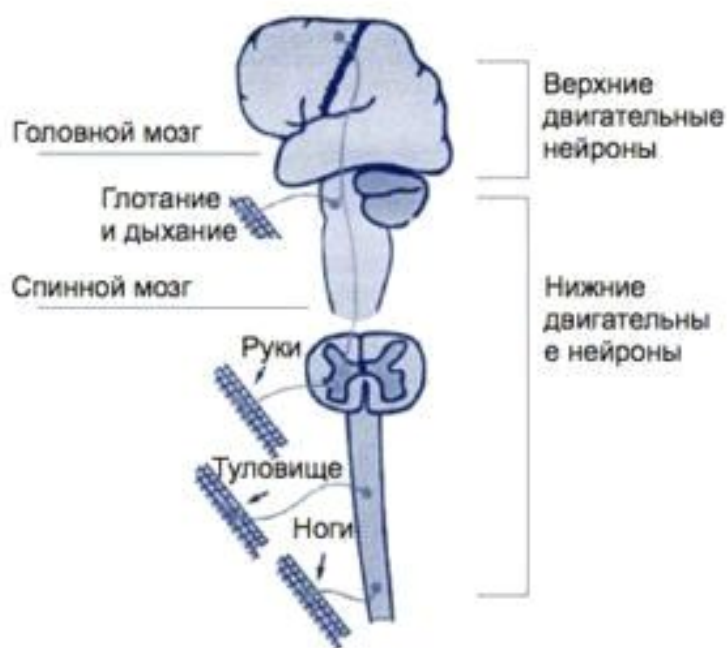
Боковой амиотрофический склероз (БАС) — самая распространенная форма БДН. В мире заболевание также известно как болезнь Лу Герига, болезнь моторных нейронов, мотонейронная болезнь или болезнь Шарко.

Нейроны головного мозга, которые отвечают за движения (верхние двигательные нейроны), находятся в коре полушарий. Их отростки (аксоны) спускаются к нижним двигательным нейронам, которые находятся в спинном мозге и в нижних отделах головного мозга (бульбарный отдел), и передают сигнал через нижние двигательные нейроны к мышцам, вызывая их сокращение.

Нейроны бульбарного отдела отвечают за сокращение мышц, связанных с речью, жеванием и глотанием; шейного отдела – за сокращение диафрагмы, движения рук; грудного отдела – за движения туловища; поясничного отдела — за движения ног.



Проявления поражения двигательных нейронов



- При поражении нейронов спинного мозга нарастает мышечная слабость, мышцы худеют (атрофия), в них появляются непроизвольные подергивания (фасцикуляции). Фасцикуляции не просто ощущаются как подергивания, их также можно увидеть под кожей.
- Если затронуты нейроны головного мозга, мышцы становятся слабыми, но при этом появляется скованность (спастичность), то есть повышается тонус мышц, их становится трудно расслабить.

- При поражении одновременно нейронов головного и спинного мозга эти признаки могут встречаться в разных сочетаниях. То есть мышечная слабость может сопровождаться как подергиванием в мышцах и их похудением мышц, так и скованностью.

- В зависимости от того, какие отделы головного и спинного мозга оказываются пораженными, данные признаки могут появляться в мышцах, ответственных за движения рук, ног, дыхание или глотание.

Виды болезни двигательного нейрона

В зависимости от выраженности повреждения нейронов головного и спинного мозга выделяют несколько вариантов БДН.

!!!Далее мы будем говорить об ожидаемой продолжительности жизни при разных формах БДН, поэтому, возможно, вы не захотите читать дальше. Вы сможете вернуться к этому материалу позже.

Боковой амиотрофический склероз (БАС)

Это самая распространенная форма заболевания, когда в патологический процесс вовлечены двигательные нейроны и головного, и спинного мозга.

БАС характеризуется слабостью и чувством сильной усталости в конечностях. Некоторые люди отмечают слабость в ногах при ходьбе и настолько сильную слабость в руках, что не могут удерживать вещи и роняют их. Средняя продолжительность жизни – от двух до пяти лет с момента появления симптомов.

Прогрессирующий бульбарный паралич

Термин используется в основном в зарубежной литературе. Основное его отличие от других видов болезни двигательного нейрона — быстро нарастающие нарушения речи и глотания. Продолжительность жизни колеблется между шестью месяцами и тремя годами с начала появления симптомов.

Первичный латеральный склероз

Редкая форма БДН, затрагивающая исключительно двигательные нейроны головного мозга, что приводит к слабости в ногах, хотя также может отмечаться неловкость в руках или проблемы с речью. Данное заболевание не сокращает продолжительность жизни, однако есть вероятность, что на определенном этапе болезни

присоединится поражение двигательных нейронов спинного мозга и пациенту будет поставлен диагноз БАС.

Прогрессирующая мышечная атрофия

Это редкий вид БДН, при котором в основном повреждаются двигательные нейроны спинного мозга. Заболевание в большинстве случаев начинается со слабости или неловкости в руках. Большинство людей живут с этим видом БДН более пяти лет.

Мы привели здесь наиболее часто встречающиеся симптомы и характеристики разных видов БДН. Однако необходимо помнить, что при одном и том же виде болезни двигательного нейрона симптомы у разных людей могут проявляться по-разному, прогноз также может отличаться.

В случае с болезнью двигательного нейрона вообще очень сложно говорить о прогнозе. Редко, но бывают случаи, когда люди живут десятки лет. Самый известный в мире человек, который живет с БАС больше 50 лет – профессор Стивен Хокинг. В то же время случается, что кто-то уходит уже через несколько месяцев после начала заболевания. Тем не менее, можно сказать, что средняя продолжительность жизни составляет от двух до пяти лет с момента появления симптомов. Примерно 10% людей с БДН будет жить около 10 лет.

Кто может заболеть и почему?

До настоящего времени у науки нет ответов на многие вопросы относительно причины этого заболевания. Вот что можно точно сказать о БДН:

- Болезнь двигательного нейрона не является инфекционной и не заразна.
- БДН может поразить любого взрослого человека, но большинство людей, которым диагностировали эту болезнь, старше 40 лет, а чаще всего заболевание встречается в возрасте между 50 и 70 годами.
- Мужчины подвергаются данному заболеванию чаще, чем женщины.
- Заболеваемость БДН составляет 2 новых случая болезни на 100 000 населения в год, в популяции Российской Федерации - 1.25 новых случаев в год [39].
- Распространенность БДН составляет приблизительно 5-7 человек на 100 000 населения.

Один из самых частых вопросов, который задают люди, живущие с БАС, – «Почему болезнь развивается именно у меня? Причина в моем образе жизни, роде моих занятий или во мне есть врожденный дефект?» К сожалению, ответа у современной науки пока нет.

Пусковые механизмы в основе каждого случая БАС могут быть разными. Существуют наследственные формы, при которых заболевание передается от предыдущих поколений, и тогда основная причина – поломка в определенном гене. Однако в большинстве случаев у больного нет родственников, страдающих данным заболеванием. Ученые полагают, что болезнь вызывается множеством факторов, как наследственных, так и средовых, которые по отдельности незначительно увеличивают риск болезни, но вместе могут склонить чашу весов в ее пользу.

Диагностика БАС

БАС чрезвычайно трудно диагностировать по нескольким причинам:

- это редкое заболевание;
- ранние симптомы бывают довольно легкими, например, неуклюжесть, неловкость в руках или слегка тягучая речь, при этом все эти симптомы могут иметь и другую причину
- болезнь поражает каждого человека по-разному, не существует определенного симптома, который четко определяет именно БАС.

Если у терапевта появится подозрение, что у пациента БАС, он должен направить его к неврологу. Затем человеку, возможно, предстоит серия диагностических обследований, которые могут проводиться как амбулаторно, так и в стационаре.

Анализ крови

Как правило, стандартные анализы крови бывают в норме. Иногда может отмечаться повышение уровня креатинфосфокиназы (фермента, который появляется в крови, когда разрушается мышечная ткань). Но данный показатель не является специфическим признаком БАС, поскольку может и при других заболеваниях.

Электронейромиография (ЭНМГ)

При ЭНМГ для регистрации нервных импульсов в отдельных мышцах используются тонкие иглы. Мышцы, которые потеряли иннервацию, обнаруживаются, потому что их электрическая активность отличается от активности здоровых мышц. Результаты ЭНМГ могут отличаться от нормы, даже если конкретная мышца еще не затронута болезнью.

При ЭНМГ проверяют также скорость проведения импульса по нервным волокнам. Для этого через маленькую прокладку, контактирующую с кожей, пропускается электрический импульс. Это очень важный для диагностики метод исследования.

Транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС)

Данный метод, при котором проводится неинвазивная стимуляция коры головного мозга при помощи коротких магнитных импульсов, что позволяет оценить состояние двигательных нейронов головного мозга. Результаты ТМС могут помочь в постановке диагноза.

Магнитно-резонансная томография (МРТ)

МРТ способна выявить повреждения в нервной системе, вызванные инсультом, рассеянным склерозом, опухолями, травмами спинного и головного мозга. При БАС МРТ не выявляет специфических изменений: повреждения, нанесенные этой болезнью, не отражаются на снимках, однако МРТ позволяет исключить другие заболевания, которые могут проявляться схожими симптомами.

Другие методы

Невролог, возможно, решит провести дополнительные обследования — люмбальную пункцию, биопсию мышц, если что-то указывает на их необходимость. Но эти обследования не всегда используются в диагностике БАС.

На основании всех фактов, которые будут у врача после беседы с Вами, осмотра, проведения дообследования может быть установлен диагноз БАС. Тогда первым и самым важным вопросом для пациента становятся вопросы «что будет дальше, что можно сделать и как лечить заболевание?»

!!! Далее Вам предстоит прочитать важную информацию о заболевании, которая может Вас расстроить. Возможно, сейчас вы не захотите знакомиться с этой информацией, но сможете вернуться к этому материалу позже.

К сожалению, на сегодняшний день не разработано метода лечения, который позволил бы победить БАС.

С течением времени у людей, больных БАС, постепенно появляются и усугубляются сложности с передвижением, глотанием, дыханием, а также в общении с окружающими. При поражении определенных областей могут возникать следующие трудности:

Ноги: ходить становится труднее, поскольку ноги слабеют;

Руки и кисти: ежедневные дела такие, как поворот крана, мытье головы, передевание, нажатие кнопок могут становиться все сложнее по мере нарастания слабости в руках и кистях;

Шея и плечи: через определенное время больным БАС нередко становится трудно держать голову прямо, так как мышцы шеи слабеют;

Эмоции: У некоторых людей, страдающих БАС, бывают приступы неконтролируемого смеха или плача, которые трудно сдержать. Эти реакции произвольны и относятся к симптомам БАС;

Речь и глотание: возможны трудности во время еды, питья или разговора, которые постепенно нарастают;

Дыхание: у подавляющего большинства людей болезнь затрагивает дыхательные мышцы, поэтому со временем возникают проблемы с дыханием – одышка, постоянное чувство нехватки воздуха, слабость даже при небольшой физической нагрузке;

Некоторые больные, страдающие БАС, будут испытывать проблемы с памятью, вниманием, общением с близкими людьми. Это явление известно как нарушение высших психических функций. Многие изменения в этой сфере могут быть скрытыми, лишь у единиц они крайне выражены.

Что не затрагивается при БАС

- У большинства людей с БАС не страдает интеллект: они полностью осознают все, что с ними происходит.
- У подавляющего большинства людей с БАС не поражены чувства осязания, вкуса, зрения, обоняния или слуха.
- БАС не влияет напрямую на функции кишечника и мочевого пузыря, хотя снижение подвижности и изменения в диете на поздних стадиях приводят к уменьшению подвижности кишечника.
- В большинстве случаев сексуальная функция не затрагивается до наступления поздних стадий болезни.
- Мышцы глаз в целом не страдают.
- Сердечная мышца работает нормально.

Так как на сегодняшний день не разработано способов победить само заболевание, то существующее лечение преследует другие цели: продление жизни и улучшение ее качества.

К первому направлению относятся применение препарата рилузол, дыхательная поддержка и обеспечение питания. Цели второго — как можно дольше сохранить независимость пациента и повседневную активность, а также уменьшить тяжелые проявления болезни: чувство нехватки воздуха, избыточное слюнотечение, судороги, спастичность мышц, эмоциональную нестабильность, боль.

Рилузол

Рилузол — это единственное зарегистрированное в США и Европе лекарственное средство для замедления течения БАС. В Российской Федерации препарат не зарегистрирован и поэтому официально недоступен больным БАС.

Рилузол помогает снизить количество глутамата (химического медиатора в центральной нервной системе), который высвобождается при передаче нервного импульса. Избыток глутамата, как показывают наблюдения, способен повредить нейроны головного и спинного мозга. Результаты клинических испытаний говорят, что у тех, кто принимал рилузол, длительность жизни увеличилась на два-три месяца по сравнению с теми, кто принимал плацебо.

Данные об эффективности препарата получены во время исследований, которые длились 18 месяцев. Достоверной информации об эффективности препарата на более отдаленных сроках болезни, к сожалению, нет. Кроме того, нужно помнить, что у препарата есть противопоказания к применению и ряд побочных эффектов.

Рилузол выпускается в виде таблеток и принимается дважды в день.

Дыхательная поддержка

В связи с этим по мере снижения жизненной емкости легких может потребоваться неинвазивная вентиляция легких (при отсутствии противопоказаний). Если своевременно начать дыхательную поддержку, то продолжительность жизни увеличивается на несколько месяцев, а в некоторых случаях больше. Кроме того, улучшается сон, уменьшается одышка и утомляемость.

При отказе от вспомогательной вентиляции или ее неэффективности для снятия ощущения нехватки воздуха устранить или уменьшить ощущение одышки помогают некоторые лекарственные препараты. Решение о целях и методах дыхательной поддержки – одно из самых трудных при БАС. Следует заранее обсудить возможные и желаемые методы дыхательной поддержки с врачом и семьей пациента, чтобы взвесить все «за» и «против» и выбрать вариант, оптимальный для конкретного пациента.

По мере прогрессирования заболевания у человека слабеют и атрофируются все мышцы, в том числе и мышцы диафрагмы. Дыхание становится поверхностным. В результате в легкие попадает меньше воздуха, затрудняется вывод углекислого газа из организма, в кровь поступает меньше кислорода. Все это приводит к беспокойному сну, усталости, дневной сонливости и нарастающей одышке.

Существует два метода борьбы с дыхательными нарушениями. Первый метод — это использование неинвазивной вентиляции легких, при котором через специальную

маску подсоединяется аппарат и помогает дышать. При начальной стадии дыхательных нарушений аппарат преимущественно используется во время сна и помогает улучшить его качество, уменьшить одышку и утомляемость в течение дня, так как позволяет мышцам отдохнуть в ночное время. Второй метод — это использование таких лекарственных препаратов, как лоразепам, морфин, которые позволяют справиться с одышкой и улучшить самочувствие. Часто применяется сочетание этих двух методов.

Решение о целях и методах дыхательной поддержки — одно из самых трудных при БАС. Следует заранее обсудить возможные и желаемые методы коррекции дыхательных нарушений с врачом и семьей пациента, чтобы взвесить все «за» и «против» и выбрать вариант, оптимальный для конкретного пациента.

Нутриционная поддержка (обеспечение полноценного питания)

По мере развития заболевания мышцы человека, отвечающие за жевание и глотание, становятся медлительными, вялыми и слабыми. В результате процесс приема пищи может сильно растягиваться, человек начинает поперхиваться. Если глотание затруднено, то для уменьшения собственного дискомфорта больной пациент часто начинает сокращать рацион. В свою очередь недостаток воды и пищи приводит к обезвоживанию, потере веса, снижению иммунитета. При сокращении рациона, появлении поперхивания (закашливания при еде), изменении голоса после приема пищи, похудении следует обратиться к врачу-неврологу или логопеду.

Врач может посоветовать изменить положение тела при приеме пищи, изменить консистенцию пищи, назначить специальное лечебное питание или порекомендовать установку гастростомы, которая позволяет кормить и поить человека, который теряет способность самостоятельно глотать по мере развития заболевания.

Избыточное слюноотечение

Избыточное количество слюны — это частый симптом БАС. Мышцы ротовой полости, глотки и языка при этом заболевании ослаблены, что затрудняет глотание и, как следствие, способствует накоплению слюны. Слюна может быть водянистой или наоборот, плотной и вязкой. С проблемой слюноотечения можно справиться несколькими способами: прием определенных препаратов, слюноотсос, ингаляции, ботулотоксин. По поводу лекарств необходимо проконсультироваться с врачом-неврологом, поскольку существуют противопоказания для приема препаратов, уменьшающих слюноотделение.

Спастичность мышц, судороги и мышечные подергивания

Препараты для снятия этих симптомов выписывает невролог после того, как оценит степень выраженности проблемы, мышечную силу, сопутствующие симптомы, а также наличие противопоказаний. Кроме того, существенную роль в уменьшении спазмов и спастичности может сыграть лечебная физкультура, для консультации следует обратиться к врачу ЛФК или физическому терапевту.

Эмоциональная нестабильность

Следует иметь в виду, что эмоциональная лабильность, то есть неуместный смех или плач, могут быть одним из проявлений БАС. При крайне выраженной эмоциональной нестабильности можно прибегнуть к приему лекарств. В таких случаях врач назначает антидепрессант, который приобретается только при наличии рецепта.

Если Вы хотите узнать больше информации о заболевании, то можете найти ее на сайте Службы помощи больным БАС <http://als-info.ru>

Информация для пациента о питании при БАС

При БАС/БДН рано или поздно развиваются нарушения глотания. Мышцы, отвечающие за жевание и глотание, становятся медлительными, вялыми, нарушается их координация. В результате прием пищи сильно растягивается, пациент может поперхнуться или закашляться.

Если глотание затруднено, приходится есть меньше, чем нужно организму, а это неизбежно приводит к потере веса. Организм становится слабее, увеличивается восприимчивость к инфекциям. Кроме того, при нарушении глотания пища или жидкость иногда попадает в дыхательные пути, что может привести к развитию пневмонии.

Близкие больных должны понимать, что у пациентов из-за затрудненного глотания может совершенно исчезнуть аппетит, возникает стеснение и прием пищи рассматривается как ненужное испытание. Нужно стараться помогать больному — создать наиболее комфортную обстановку для приема пищи и следить за тем, чтобы человек ел достаточно, даже если из-за плохого настроения и сниженного аппетита сам пациент не чувствует голода.

Общие подходы и важные моменты

- Рацион больного БАС/БДН должен быть более калорийным, чем рацион здорового человека.

- Пища должна быть приготовлена так, чтобы максимально облегчить глотание: еду нужно перетирать и использовать загустители (желатин, крахмал и т.п.).
- Желательно добавлять в рацион специальное лечебное питание.
- Объем жидкости в сутки должен составлять 1,5-2 л (включая супы, компоты), нужно следить за этим.
- Гастростома — лучший способ обеспечить достаточное питание при БАС, важно не упустить момент, когда ее еще возможно наложить.
- Близкие должны помнить, что из-за проблем с глотанием люди могут недоедать в течение долгого времени, что недопустимо при БАС/БДН.

Почему при БАС/БДН важно правильно и калорийно питаться?

Во-первых, в ряде исследований выявлено, что если человек болен БАС/БДН, то у него потребность в энергии выше, чем у здоровых людей. Причина подобных изменений не ясна, но совершенно точно известно, что больным БАС/БДН для поддержания прежнего веса требуется более калорийное питание, чем обычно.

Во-вторых, многие исследования показывают увеличение продолжительности жизни у тех больных БАС/БДН, которые не худеют и дольше сохраняют свой вес прежним. Важно понимать, что при выраженных нарушениях глотания полноценное питание можно обеспечить только через гастростому.

Питание непосредственно не влияет на течение болезни, но организм, который получает достаточное количество питательных веществ, дольше может бороться с болезнью, чем истощенный и измученный длительными и неудобными приемами пищи.

При начальных нарушениях глотания облегчить прием пищи и уменьшить риск поперхивания можно с помощью следующих правил:

- Пищу всегда следует принимать сидя, немного наклоняя голову вперед, а подбородок — вниз при проглатывании пищи, и, если получится, в момент глотка задерживая дыхание. Если у вас уже есть слабость разгибателей шеи (голова свисает вперед) и слабость в руках, ни в коем случае не стоит усердствовать и наклонять голову к руке с вилок. Голова должна быть лишь слегка наклонена вперед, а при выраженной слабости даже зафиксирована при помощи полужесткого или жесткого фиксатора. Для того чтобы поднести пищу ко рту, можно воспользоваться вилками и ложками с длинными гибкими ручками или помощью других людей (сиделки или близких).

- Есть нужно медленно и тщательно пережевывать пищу.
- Необходимо концентрироваться на глотании, не отвлекаясь на радио и телевизор.
- Прежде чем начать говорить, следует проглотить все, что находится в ротовой полости.
- При необходимости, нужно кашлять, чтобы не дать пище спуститься в дыхательные пути, а после этого – глотать немедленно прежде, чем будет вдох.
- Старайтесь не есть в одиночестве. Очень важно, чтобы люди, которые ухаживают за больным, были обучены приему Геймлиха — специальной технике, с помощью которой можно удалить еду из дыхательных путей.
- Обязательно очищать рот после еды.
- После еды посидеть в вертикальном положении 20 минут.
- Разделить весь объем пищи, съедаемый за сутки, на несколько (6-7) приемов. Лучше есть понемногу, но часто.
- Для полноценной работы организма в сутки нужно потреблять не менее 1,5-2 л жидкости. Недостаточное количество жидкости способствует образованию вязкой слюны и развитию запоров.
- Если при глотании жидкости больной поперхивается, попробуйте использовать более густые напитки (кисели, нектары, простоквашу, йогурты). Нужной густоты можно добиться, добавляя загустители: желатин, крахмал, специальные порошки.
- Продукты должны быть приготовлены так, чтобы они легко глотались:
 - если каша, то жидкая («размазня», лучше овсянка, гречка);
 - если мясо, рыба или птица, то суфле или котлеты на пару;
 - если овощи, то отварные, тушёные, либо мелко протертые, либо пропущенные через блендер;
 - если картофель, то пюре;
- нужно избегать приема сладких, кислых, острых блюд, так как это вызывает повышенное образование слюны и увеличивает слюнотечение, которое приносит неудобство больным БАС;
- вместо хлеба и макарон можно использовать каши: овсяную, гречку в виде размазни, изредка манную. Лучше не есть орехи, сырые овощи и фрукты, гренки, баранки, сухари, жареное мясо, так как их крайне трудно проглотить.
- Нужно увеличить калорийность рациона: употреблять сливочное или растительное масла, сметану, творог, сливки с повышенной жирностью.

- Существуют специальные лечебные смеси, которые можно использовать как отдельно, так и вместе с обычным питанием. О лечебных смесях будет рассказано позже

Однако при нарастании мышечной слабости процесс глотания может быть крайне затруднен или вообще невозможен. В этом случае накормить человека можно через назогастральный зонд или гастростому. Конечно, на короткое время в условиях стационара можно «накормить» человека внутривенно через капельницу, но это оправдано крайне редко и только при угрозе жизни из-за сильного истощения. В домашних условиях данный метод нерационален и не используется.

Назогастральный зонд — это тонкая трубочка, которая вставляется через одну из ноздрей и проводится в желудок. В медицинской практике зонд считается временным методом, когда предполагаемая длительность зондового питания не превышает нескольких месяцев. При длительном стоянии зонда могут образоваться пролежни и изъязвления носовой полости. Зонд нужно регулярно менять (зонды из ПВХ — раз в 3–5 дней, из силикона или полиуретана — раз в 4–6 недель). Устанавливать и менять положение зонда должен медицинский работник, кормить через зонд может родственник или ухаживающий. Процедура установки зонда достаточно некомфортна для пациента. Учитывая эти факторы, больным БАС/БДН предпочтительнее наложение гастростомы.

Гастростома — это трубка, которая с помощью небольшой операции вводится в желудок через переднюю брюшную стенку. Трубка компактная, размером с шариковую ручку и очень гибкая, ее не видно под одеждой. Гастростоме можно использовать сколько угодно долго, ее наличие не препятствует питанию через рот. Этот метод обеспечивает питание в нужном количестве и без выраженного дискомфорта.

Важно отметить, что операция наложения гастростомы имеет минимальные риски при отсутствии дыхательных нарушений. При низкой жизненной емкости легких (<50%) решение об установке гастростомы принимается индивидуально, врачи могут отказаться проводить эту процедуру при выраженных дыхательных нарушениях.

Важно! Необходимо помнить, что зонд может быть установлен на любой стадии БАС/БДН, даже при выраженных дыхательных нарушениях, тогда как гастростома — только при сохранной функции дыхания, поэтому необходимо успеть наложить гастростому до того, как дыхательные нарушения станут выраженными.

Ниже показано, как долго можно питаться тем или иным способом при БАС/БДН и какие могут быть ограничения.

Способ питания	Как долго можно питаться	Какие ограничения/сложности
Через рот	До тех пор, пока больной может глотать	Рано или поздно наступит ситуация, когда глотать станет невозможно
Назогастральный зонд	Несколько месяцев	Непроходимость носовых ходов (бывает редко) Требуется регулярная замена Дискомфорт при постановке/смене зонда
Гастростома	НЕТ ОГРАНИЧЕНИЙ	Чтобы наложить гастростому, ЖЕЛ должна быть выше 50%
Внутривенно	Несколько недель	Только в стационаре

Энтеральное питание

Лечебные смеси для питания, которые вводятся через рот, зонд или гастростому, имеют общее название – энтеральное питание. Энтеральное питание бывает двух видов – сипинговое и зондовое. Сипинговое питание выпускается в небольших упаковках (250 мл), имеет разные вкусы (банановый, ванильный, шоколадный). Его пьют через трубочку, медленно, рекомендуется выпивать одну порцию маленькими глотками в течение 15-20 минут. Важно: такое питание нельзя вводить через зонд! Зондовое питание предназначено для введения через назогастральный зонд или гастростому, кроме того, его можно принимать через рот.

Энтеральное питание желательно добавлять в рацион больного человека, и чем раньше, тем лучше. Жидкая пища быстрее и эффективнее усваивается и является хорошей заменой твердой пище. Пациент может получать гораздо больше калорий и питательных веществ за один раз, не перегружая при этом органы пищеварения. Такие смеси содержат сбалансированный состав и все необходимые вещества. Питательные смеси с пищевыми волокнами помогают избежать запоров.

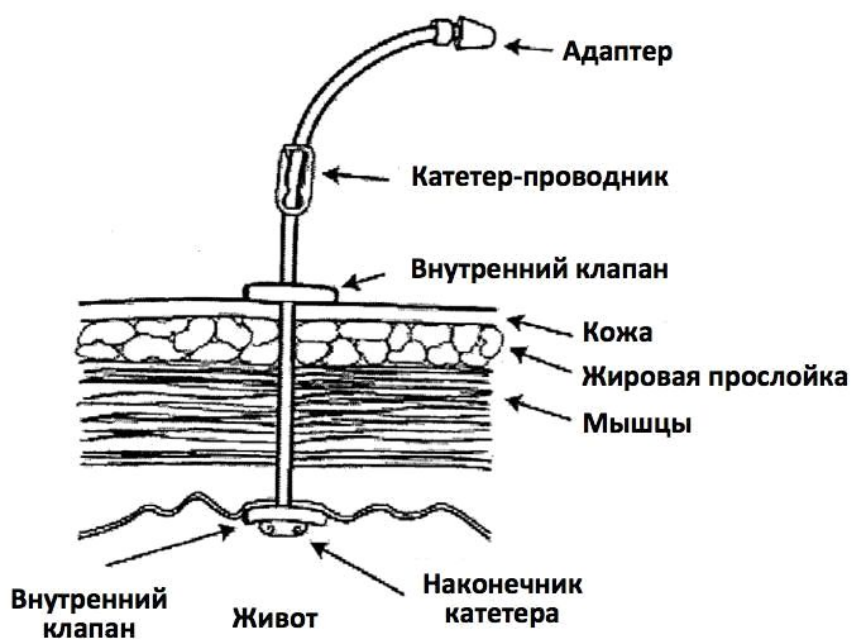
Информация для пациента о гастростоме

Питание через гастростому. Уход за гастростомой.

Питание через гастростому является самым предпочтительным методом для больных БАС/БДН. то единственный способ кормить людей сколько угодно долго по времени, в нужном количестве и без дискомфорта для самого человека. При проведении гастростомии в желудок через переднюю брюшную стенку вводят трубку для

питания. Трубка компактная, толщиной с шариковую ручку и очень гибкая. Ее не видно под одеждой.

Структура всей гастростомы выглядит так:



Способы наложения гастростомы

Есть два способа наложения гастростомической трубки: чрескожная эндоскопическая гастростомия и рентгенологическая гастростомия.

В нашей стране накоплен опыт установки гастростом чрескожным методом.

Чрескожная эндоскопическая гастростомия

Процедура представляет собой небольшое хирургическое вмешательство под местным или легким общим наркозом.

- При помощи эндоскопа производится осмотр желудка, после чего под анестезией делается отверстие в передней брюшной стенке.
- Через это отверстие снаружи вводят проволочный направитель.
- Проволочный направитель прикрепляется внутри желудка к эндоскопу, а на другом конце проволоки закрепляется трубка. Таким образом, трубка вводится в желудок при помощи эндоскопа и проволочного направителя.
- Вся процедура проводится под местной анестезией и занимает примерно 10–15 минут, после чего пациент возвращается в палату. В случае дискомфорта врач может назначить легкие обезболивающие средства.

Чтобы избежать чрезмерной подвижности трубки, она прикреплена к пластмассовому диску, а на конце трубки есть специальный колпачок, закрывающий внешнее отверстие.

При жизненной емкости легких менее 50% решение о проведении ЧЭГ принимается индивидуально, врачи могут отказаться проводить эту процедуру при выраженных дыхательных нарушениях.

Как осуществляется питание через гастростому?

Пищу можно вводить двумя способами: через шприц и через капельницу/дозатор.

Введение через шприц — болюсно (то есть отдельными порциями), но со скоростью не больше, чем 30 мл в минуту и с обязательным разделением общего объема смеси, вводимой за сутки, на несколько частей.

Например, если общий объем зондового питания составляет 1800 мл в сутки, то правильной будет следующая схема введения: 300 мл, введенные за 5-10 минут, и так шесть раз в день.

При плохой переносимости болюсного введения (тяжесть в желудке, запоры или диарея, затруднение дыхания после приема пищи, тошнота) необходимо либо увеличить кратность введения, либо уменьшить скорость введения и перейти к медленному введению смесей длительно при помощи капельниц или специальных приборов-дозаторов.

Правила ухода за гастростомой

Место установки всегда нужно содержать в чистоте, руки нужно мыть до и после приема пищи!

В первые две недели после установки:

- Первые несколько дней следует меньше двигаться, так как физическая активность замедляет заживление послеоперационной раны.
- Первые три дня следует воздержаться от приема душа, далее в течение первых двух недель во время приема душа следует избегать намочения послеоперационной раны.
- Кожу вокруг гастростомы нужно обрабатывать цинковой пастой один раз в сутки в течение двух недель.
- Смена стерильных салфеток проводится ежедневно в течение двух недель.
- При возникновении покраснения и отека обратиться к врачу.
- Первые две недели не следует за один раз вводить в гастростому более 200 мл (суммарный объем жидкости и пищи).

Общие правила ухода за гастростомой

- Перед и после приема пищи или введением лекарств трубку промывают водой (25-50 мл); если трубка не использовалась в течение дня, промывку проводят каждые 8 часов.
- Для очистки трубки можно использовать теплую воду.
- Не вводите в стому трудно промываемые или очень жирные, липкие продукты (например, сливочное масло, геркулесовую кашу и пр.). Это крайне затруднит или сделает невозможным ее промывание.
- Очищайте участок кожи вокруг отверстия (стомы) и под фиксирующим устройством с помощью антисептика — мирамистина или хлоргексидина — и марли. Затем просушите кожу и фиксирующее кольцо. Повторяйте эту процедуру как минимум один раз в день.
- Каждый день поворачивайте зонд на 180° вокруг своей оси и двигайте его вверх и вниз (минимум на 1,5 см), чтобы он не прилипал к стенкам стомы. Следите, чтобы синий предохранительный зажим оставался на своем месте.
- Следите за тем, чтобы внешний диск находился на расстоянии около 3–5 мм от поверхности кожи (если ваш вес изменится, то возникнет необходимость ослабить или затянуть потуже фиксирующее устройство).
- Старайтесь не перегибать стому и удерживать ее вертикально во время питания.

- Вводите пищу в стому шприцем Жане или капельно. Пища вводится медленно, порциями по 150–160 мл. При введении через шприц на каждую порцию должно уходить не менее 4–5 минут. При капельном введении с помощью специальных систем или пакетов с зондовым питанием на введение каждой порции объемом 150–160 мл требуется 30 минут и больше.

- После каждого приема пищи убедитесь, что кожа вокруг стомы сухая и чистая. Если есть загрязнение или влага, необходимо очистить участок кожи и просушить марлевой салфеткой. Важно! Необходимо сохранять кожу вокруг стомы и под фиксирующим устройством сухой, так как постоянное намокание приведет к повреждению кожи.

- При возникновении покраснения вокруг стомы необходимо сразу обработать кожу вокруг отверстия Мирамистином или Хлоргексидином и нанести на зону покраснения мазь Левомеколь или мазь Банеацин. Повторять 2–3 раза в день до исчезновения покраснения.

Частые вопросы про использование гастростомы

Поможет ли это вылечить БАС/БДН?

БАС/БДН будет продолжать прогрессировать независимо от типа питания, однако достаточное количество пищи может поддержать или увеличить вес, уменьшить общую слабость и чувство голода.

Смогу ли я что-либо принимать через рот при установленной гастростоме?

Некоторые люди с БАС/БДН продолжают принимать/пробовать пищу обычным способом, несмотря на то, что питаются с помощью гастростомы. Врач-диетолог или логопед сможет порекомендовать вам различные виды пищи и выбрать наиболее подходящие именно вам.

Буду ли я набирать вес?

Если вы сильно потеряли вес, вы можете попросить диетолога помочь вам выбрать наиболее калорийные виды продуктов для восстановления. После выбора вида пищи, нужно подобрать ее количество и пропорции специально для поддержания веса на определенном уровне.

Если я не ем, необходимо ли мне следить за гигиеной рта?

О гигиене ротовой полости необходимо заботиться, даже если вы не употребляете пищу через рот. Нужно чистить зубы минимум два раза в день. Остатки пищи можно удалить с языка мягкой зубной щеткой и полоскать рот при сухости ротовой полости.

Повлияет ли энтеральное питание на состояние моего кишечника?

Многие люди с БАС/БДН испытывают проблемы с кишечником. Существует несколько причин, например, ослабление мышц тазового дна, снижение потребления волокнистой пищи и/или жидкости. После установки начала энтерального питания пройдет какое-то время, прежде, чем кишечник придет в норму. Однако консистенция стула при энтеральном питании будет отличаться от той, которая бывает при нормальном питании. У некоторых людей начинается диарея, которую можно скорректировать, повысив уровень волокнистой пищи. Но нельзя злоупотреблять волокнистой пищей, потому что при слишком частом ее употреблении возможен запор.

Если у меня есть аллергия на некоторые виды продуктов, можно ли мне использовать энтеральное питание?

Можно. Подобрать вам необходимые и неаллергенные для вас продукты может помочь диетолог. В стандартный набор питания через гастростому или зонд не входят орехи, глютен и лактоза.

Как мне принимать лекарства?

По возможности нужно принимать лекарства в жидкой форме. Если какое-либо лекарство недоступно в такой форме, вы можете растолочь таблетки, смешать с теплой водой и ввести в трубку шприцом.

Некоторые лекарства нельзя принимать через трубку, например, медленно рассасывающиеся таблетки или таблетки со специальной оболочкой. Уточните это у лечащего врача.

Смогу ли я принимать душ при наличии гастростомы?

Лучше воздержаться от душа первые пять дней. Вы можете принимать ванну так, чтобы уровень воды не доходил до уровня выхода трубки в течение первых трех-четырех недель. По истечении этого времени вы сможете принимать душ и погружать трубку в воду, однако убедитесь, что отверстие трубки закрыто, а после контакта с водой высушите ее тщательно.

Когда можно устанавливать гастростому или зонд?

Перед использованием данного метода рекомендуем вам посоветоваться с семьей, диетологом и лечащим врачом. Подумайте о том, какие изменения вам придется внести в свой стиль жизни с таким видом питания. Однако не стоит слишком затягивать: лучше установить гастростому до того момента, как вы начнете сильно терять вес и тем более

перед тем, как у вас начнутся инфекционные осложнения в связи с попаданием пищи в дыхательные пути.

Информация для пациента о дыхании при БАС

Важно! *Далее Вы можете прочитать информацию о проблеме дыхания при БАС/БДН, которая может быть неприятной для Вас*

Информация, приведенная ниже, не является универсальной, может не соответствовать Вашей текущей ситуации и будет лучше, если Вы обсудите все вопросы, возникшие после прочтения, с врачом.

Слабость дыхательной мускулатуры при БАС/БДН

Слабость дыхательных мышц встречается в большинстве случаев БАС/БДН по мере прогрессирования болезни, так как поражаются нервные клетки, которые управляют дыханием. Всем пациентам с БАС/БДН, необходимо знать, как можно уменьшить последствия дыхательных нарушений.

Что происходит с дыханием при БАС/БДН?

Мышцы, отвечающие за дыхание, слабеют, дыхание становится поверхностным, что приводит к следующему:

- Меньше воздуха поступает в легкие, поэтому меньше кислорода попадает в кровь;
- Затрудняется выведение углекислого газа;
- Появляется одышка (ощущение нехватки воздуха), усталость и беспокойный сон;
- Мышцы шеи и плечевого пояса (вспомогательные дыхательные мышцы) начинают постоянно участвовать в дыхании;
- Во время сна вспомогательный механизм «выключается», работают только основные дыхательные мышцы. Если они не могут обеспечить потребности в кислороде, человек часто просыпается, плохо спит. В результате пациент не высыпается, у него появляются дневная усталость и сонливость. Впоследствии к ним присоединяются общая слабость и разбитость.

Слабость дыхательных мышц развивается постепенно, а не внезапно. Первым симптомом БАС/БДН это бывает редко.

Симптомы и признаки, на наличие которых стоит обратить внимание:

- Тревожный сон/бессонница;
- Дневная сонливость;
- Ощущение нехватки воздуха, одышка даже во время отдыха;
- Учащенное дыхание;
- Поверхностное (неглубокое) дыхание;
- Чрезмерная работа вспомогательных мышц груди, плечевого пояса и шеи;
- Сниженная подвижность грудной клетки или передней брюшной стенки;
- Ухудшение дыхания в положении лежа, потребность сесть в кровати, чтобы облегчить дыхание;
- Головные боли по утрам;
- Ослабление кашля, снижение громкости голоса;
- Снижение аппетита;
- Нарушение концентрации внимания/памяти;
- Спутанность сознания, ночные кошмары, галлюцинации.

По мере нарастания слабости дыхательных мышц у больных БАС возникает чувство нехватки воздуха (диспноэ) — самый частый и тревожащий больных и их близких симптом БАС.

Это переживание дискомфорта при дыхании складывается из различных ощущений, описываемых как скованность грудной клетки, потребность в глубоком вдохе, появление учащенного и/или поверхностного дыхания.

Диспноэ может возникать в виде приступов, начинающихся спонтанно или провоцируемых нагрузкой, поперхиванием, сильными эмоциями, и может быть постоянным симптомом. Чувство нехватки воздуха существенно влияет на самочувствие: больные обычно сильно страдают как от самого ощущения нехватки воздуха, так и от страха, что они задохнутся – особенно, если в опыте больного был эпизод удушья.

Почему возникает чувство нехватки воздуха?

Механизм возникновения диспноэ до конца не ясен. Согласно одной из теорий, диспноэ возникает при несоответствии между тем, какую информацию получает головной мозг о газовом составе крови, работе дыхательных мышц и движениях грудной клетки, и тем, что он «ожидает» получить. С другой стороны, в ряде исследований показано, что диспноэ не всегда напрямую связано с механизмами дыхательной недостаточности: оно может возникать при нормальных значениях кислорода и углекислого газа и, наоборот, его может не быть при крайне сниженных показателях газообмена.

Кроме того, в развитии и усугублении диспноэ важную роль играют эмоции. Даже здоровые люди, когда испытывают панику, ощущают чувство нехватки воздуха. У больных с дыхательной недостаточностью диспноэ и паника (или тревога) очень взаимосвязаны: диспноэ, особенно острое, провоцирует панику, паника в свою очередь усиливает диспноэ. Диспноэ выражено сильнее, когда возникает неожиданно, развивается быстро, в неподходящей ситуации, или воспринимается больным как опасное для его жизни. Также диспноэ более выражено у больных, уже испытывавших его ранее.

Что можно сделать, если у Вас появились подобные симптомы?

Во-первых, нужно пройти несколько обследований, чтобы оценить состояние дыхательной мускулатуры на текущий момент. Наиболее простые и распространенные обследования — это измерение жизненной емкости легких (спирометрия), ночная пульсоксиметрия и анализ газов крови.

Во-вторых, можно использовать ряд простых правил, чтобы уменьшить неприятные симптомы дыхательных нарушений.

- Избегайте контактов с людьми с симптомами простуды и гриппа, вакцинируйтесь от гриппа.
- При приступах одышки и нехватки воздуха необходимо открыть окно, включить вентилятор, стараться сохранять спокойствие.
- Врачи могут обучить вас, как беречь силы, показать положения тела для облегчения дыхания, технику расслабления и способы повышения эффективности дыхания.
- Ночью не лежите горизонтально, приподнимите головной конец кровати. Возможно, вам потребуются специальные кресла, специальная кровать (с разными матрасами, подставками).
- Старайтесь поддерживать сбалансированную диету. Если вы не обеспечиваете мышцы, в том числе и дыхательные, достаточным количеством питательных веществ, они будут слабеть.
- Глубокие вдохи способствуют расширению легких. Делайте по пять-десять глубоких вдохов с короткими перерывами между ними, повторяйте это упражнение несколько раз в день.
- При кашле можно использовать разные виды перкуSSIONного массажа. Эту технику, а так же вспомогательные приборы, помогающие откашлять мокроту, лучше обсудить с вашим врачом.

Если простые советы и методы не помогают справиться с возникшими дыхательными нарушениями, то можно использовать дополнительные методы: аппаратные (инвазивная и неинвазивная вентиляция легких) и медикаментозные.

При БАС/БДН существует три принципиальных подхода к устранению дыхательных нарушений:

- Респираторная поддержка;
- Лекарственная поддержка;
- Нелекарственные методы, которые были обсуждены ранее.

Респираторная поддержка в виде неинвазивной вентиляции легких (НИВЛ) является эффективным способом смягчения симптомов дыхательной недостаточности, в том числе диспноэ. Кроме того, при прогрессировании дыхательных расстройств или непереносимости НИВЛ возможно использование инвазивной вентиляции легких. Однако универсального метода дыхательной поддержки, подходящего всем пациентам, не существует, и решение о степени такой поддержки, одно из самых трудных при БАС, необходимо принимать совместно с врачом и родственниками пациента.

Более подробную информацию об этих двух методах можно найти на сайте <http://als-info.ru>

Лекарственная поддержка направлена на то, чтобы устранить или уменьшить субъективные переживания при чувстве нехватки воздуха.

Опиоиды. Самым эффективным препаратом для смягчения диспноэ является морфин — лекарство, в основном используемое при сильной боли. Многие исследования показали, что морфин эффективно снимает диспноэ в более низких дозах, чем обычно для обезболивания, может применяться длительно и при правильном использовании под наблюдением врача никогда не приводит к угнетению дыхания и более ранней смерти.

Бензодиазепины. Во многих странах для устранения или предупреждения диспноэ с успехом используют препараты из группы бензодиазепинов — лоразепам, диазепам. Механизм их действия при чувстве нехватки воздуха до конца не ясен, но большая часть этого действия обусловлена противотревожным эффектом — тем же самым, благодаря которому они способны снимать панические атаки и приступы тревоги. Между тем их влияние на диспноэ было показано и в отсутствие паники или тревоги.

Лоразепам и морфин рекомендованы Европейской федерацией неврологов для устранения симптомов одышки при БАС, а также используются для лечения диспноэ при других заболеваниях, сопровождающихся дыхательной недостаточностью.

Кислород. Часто больным при жалобах на одышку рекомендуют использовать кислород, но **при БАС его использование опасно.** При «классической» дыхательной недостаточности, с которой привыкли иметь дело врачи, страдает легочная ткань и процесс газообмена, тогда как при БАС/БДН легкие здоровы, а нехватка кислорода возникает из-за слабости мышц. Развивающаяся дыхательная недостаточность при БАС имеет свои особенности, и поэтому использование кислорода может привести к коме и остановке дыхания.

Что выбрать или как сочетать?

Все описанные подходы ни в коей мере не противоречат друг другу, а могут использоваться одновременно в соотношении, которое зависит от предпочтений больного и принятых им решений. Распространенной схемой является использование НИВЛ в ночное время, а лекарственной терапии и других методов — в течение дня. Комплексный контроль диспноэ придает больным и их близким уверенность и спокойствие, уменьшает страх удушья, за счет чего снижается и реальный риск удушья. В странах, где широко применяются лекарственные и нелекарственные методы лечения диспноэ, было показано, что 90% больных БАС уходят из жизни спокойно и без страданий, на фоне глубокого сна и затем комы. Многие из этих больных не получают препараты в последние часы жизни, или получают в низких дозах, но за счет отсутствия тревоги, уверенности в том, что помощь доступна, а также развившегося привыкания к низкому уровню кислорода в крови они не испытывают удушья, столь пугающего всех больных БАС.

***Важно!** Все решения и действия, касающиеся проблем с дыханием, необходимо заранее тщательно продумать вместе с семьей и обсудить со специалистами. Это позволит избежать неожиданных проблем и нежелательных ситуаций.*

Если Вы хотите узнать больше информации о заболевании, то можете найти ее на сайте <http://als-info.ru>

Приложение Г1. Шкала функционального состояния ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale – Revised).

Источник: Cedarbaum J. M. et al. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function //Journal of the neurological sciences. – 1999. – Т. 169. – №. 1-2. – С. 13-21.

Пациент (ФИО)	
Дата заполнения	

1. РЕЧЬ

4	Нормальная
3	Отчётливо замедлена
2	Внятна при повторении
1	Речь сочетается с невербальным общением
0	Утрата приемлемой функции

2. СЛЮНОТЕЧЕНИЕ

4	Нормальное
3	Небольшой, но ощутимый избыток слюны во рту, ночное слюнотечение
2	Умеренный избыток слюны, минимальное слюнотечение
1	Выраженный избыток слюны, умеренное слюнотечение
0	Выраженное слюнотечение, требует постоянное пользоваться платком

3. ГЛОТАНИЕ

4	Нормальное
3	Ранние нарушения – редкое поперхивание
2	Потребность в изменении консистенции пищи
1	Нуждается в периодическом зондовом питании, гастростомии
0	Питание только через гастростому

4. ПОЧЕРК

4	Нормальный
3	Медленный или сбивчивый, но все слова читаемы
2	Не все слова читаемы
1	Может удерживать ручку, но не может писать
0	Не может держать ручку

Гастростома	Да	Нет
-------------	----	-----

5. СПОСОБНОСТЬ РЕЗАТЬ ПИЩУ И ПОЛЬЗОВАТЬСЯ ПОСУДОЙ

4	Нормальная
3	Выполняет медленно и неловко, но самостоятельно
2	Может разрезать большинство видов пищи медленно и неловко, иногда требуется помощь
1	Пищу режет постороннее лицо, больной медленно есть сам
0	Больного кормит постороннее лицо

6. ОДЕВАНИЕ И ГИГИЕНА

4	Норма
3	Выполняет самостоятельно, но с усилием или недостаточно качественно

2	Периодически пользуется посторонней помощью или изменяет вид одежды
1	Нуждается в посторонней помощи
0	Полная зависимость

7. ПОВОРОТЫ В ПОСТЕЛИ

4	Норма
3	Выполняет медленно и неловко, но самостоятельно
2	Может поворачиваться самостоятельно, но с большим усилием
1	Начинает действие, но не может завершить
0	Полностью зависим

8. ХОДЬБА

4	Норма
3	Замедленная
2	Ходит с поддержкой
1	Движения в ногах есть, но ходьба невозможна
0	Отсутствуют целенаправленные движения ног

9. ПОДЪЕМ ПО ЛЕСТНИЦЕ

4	Норма
3	Замедленное
2	Легкие шаткость или утомление
1	Нуждается в посторонней помощи
0	Не может подниматься

10. ДЫХАНИЕ

4	Нормальное
3	Одышка при ходьбе
2	Одышка при еде, одевании, гигиенических процедурах
1	Одышка в покое, в положении лежа или сидя
0	Постоянная одышка, требующая механической вентиляции

11. ОРТОПНОЭ

4	Нет
3	Есть из-за одышки во время сна, но регулярно не подкладывает две подушки
2	Подкладывает более двух подушек во время сна
1	Может спать только сидя
0	Не может спать

12. ДЫХАТЕЛЬНАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ

4	Нет
3	Время от времени пользуется ВІРАР
2	Постоянно пользуется ВІРАР во время сна
1	Постоянно пользуется ВІРАР во время сна и днем
0	Инвазивная искусственная вентиляция (интубация или трахеостома)

Сумма _____

Интерпретация:

Вероятность 9-месячной выживаемости с последующей оценкой необходимости осуществления дыхательной или нутритивной поддержки, планирования окончания жизни:

Баллы	Вероятность 9-месячной выживаемости
≤ менее 15 баллов	≤25%
16-20 баллов	~25-40%
21-25	~40-60%
26-30	~60-70%
31-35	~70-80%
36-40	~80-90%
≥41	>90%

Приложение Г2. Шкала EAT10

Пациент (ФИО)	
Дата заполнения	

Оцените от 0 до 4, в какой степени вы испытываете следующие проблемы

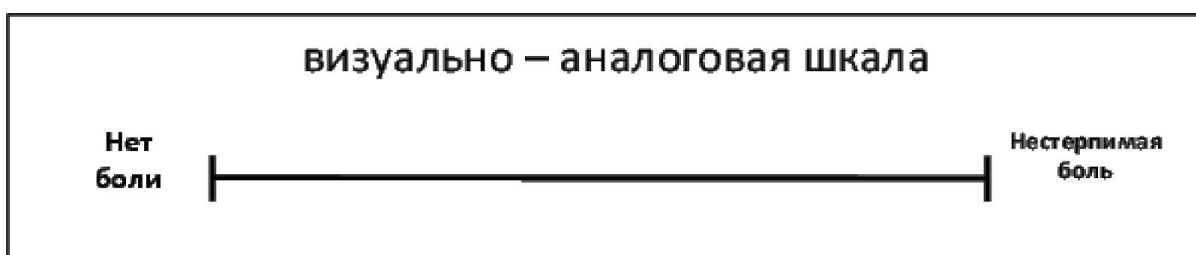
	0 проблемы нет	1	2	3	4 серьезная проблема
Нарушение глотание привело к потере веса					
Затруднения при глотании мешают мне принимать пищу в общественных местах					
Проглатывание жидкости требует дополнительных усилий					
Проглатывание твердой пищи требует дополнительных усилий					
Проглатывание таблеток требует дополнительных усилий					
Глотание причиняет боль					
Я не получаю прежнего удовольствия от еды в связи с нарушением глотания					
При глотании пища застревает в горле					
Я кашляю во время еды					
Глотание вызывает стресс					

Приложение Г3. Шкала одышки Борга

10	Максимальная
9	Очень, очень тяжелая
8	Очень тяжелая
7	
6	
5	Тяжелая
4	Несколько тяжелая
3	Умеренная
2	Легкая
1	Очень легкая

0	Нет одышки
---	------------

Приложение Г4. Шкала оценки боли





Приложение Г5. Шкала стадирования заболевания Королевского Колледжа в Лондоне.

Стадия 1 – вовлечение одного уровня пирамидного тракта;

Стадия 2 – вовлечение двух уровней пирамидного тракта;

Стадия 3 – вовлечение трех уровней пирамидного тракта;

Стадия 4а – Наличие показаний к гастростоме (вне зависимости от наличия гастростомы);

Стадия 4б – наличие показаний к неинвазивной вентиляции (вне зависимости от наличия вентиляции).

Для подсчета количества вовлеченных уровней следует оценить симптомы поражения трех регионов (наличие как минимум одного из симптомов указывает на вовлечение соответствующего уровня)

Руки — слабость, гипотрофии, изменение тонуса, повышение или снижение рефлексов

Ноги — слабость, гипотрофии, изменение тонуса, повышение или снижение рефлексов

Бульбарные нарушения — дизартрия, слюнотечение, гипотрофия языка, фасцикуляции мышц языка, повышение подбородочного рефлекса

Таким образом, пациент, у которого на любой стадии заболевания появляются показания для установки гастростомы (снижение массы тела на 10 % и/или невозможность полноценно накормить через рот) или показания к вспомогательной вентиляции легких (ЖЕЛ ниже 50 % или ЖЕЛ ниже 80 % в сочетании с симптомами гиповентиляции: ортопноэ, одышка при нагрузке, избыточная дневная сонливость), переходит на 4 стадию заболевания.