

ПЕРСПЕКТИВЫ ПАЛЛИАТИВНОЙ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С БОКОВЫМ АМИОТРОФИЧЕСКИМ СКЛЕРОЗОМ

Ю.Н.РУШКЕВИЧ, С.А.ЛИХАЧЕВ

Республиканский научно-практический центр неврологии и нейрохирургии, г. Минск

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – дегенеративное заболевание ЦНС, которое характеризуется прогрессирующей гибелью мотонейронов головного и спинного мозга и приводит к неуклонно нарастающей мышечной слабости, развитию параличей и парезов, дыхательной недостаточности или постоянной зависимости от вспомогательных средств дыхания. Этиопатогенетические механизмы БАС продолжают активно изучаться. На сегодняшний день в мире отсутствует эффективный способ лечения БАС. Создание системы паллиативной помощи пациентам с БАС позволит продлить жизнь и повысить ее качество, как самим пациентам так и их семьям.

Боковой амиотрофический склероз (БАС) относится к нейродегенеративным заболеваниям и характеризуется неуклонно прогрессирующим течением с избирательным поражением центрального и периферического мотонейронов, что приводит к развитию амиотрофий, параличей и спастичности. До настоящего времени вопросы этиологии и патогенеза остаются невыясненными, в связи с чем не разработаны специфические методы диагностики и лечения этого заболевания.

По распространенности среди нейродегенеративных заболеваний БАС занимает 3-е место после болезни Альцгеймера и болезни Паркинсона. Согласно данным эпидемиологических исследований распространенность БАС составляет от 0,8 до 7,3 /100 000 случаев в год. Отмечена тенденция к росту заболеваемости и смертности при БАС во всех возрастных группах. Средняя продолжительность жизни при БАС составляет 32 месяца, при этом 7% пациентов живут дольше 60 месяцев. Рядом авторов отмечено повышение частоты встречаемости заболевания среди лиц молодого возраста (до 40 лет) [1-3, 5].

Большинство людей заболевают между 40 и 60 годами. Так, возраст начала болезни приходится на лиц зрелого и трудоспособного возраста, с высоким интеллектуальным и профессиональным потенциалом.

В клинической картине ведущими симптомами являются нарастающие параличи и парезы, мышечные атрофии, которые появляются чаще в дистальных отделах рук или ног, асимметрично, с последующей генерализацией процесса. По мере прогрессирования заболевания у пациентов нарастают изменения звучности голоса, затруднение речи, глотания, поперхивания. Бульбарные нарушения ведут к затруднению приема пищи, риску развития аспирационных осложнений, пациенты начинают недоедать вследствие трудностей при глотании, удержании головы, что нередко является причиной развития БАС-ассоциированной кахексии.

До настоящего времени отсутствует эффективное лечение БМН. Известно, что более 80% мотонейронов погибает до возникновения клинических проявлений болезни [4, 6]. В настоящее время единственным препаратом, который достоверно продлевает жизнь пациентам с БАС, является рилузол – пресинаптический ингибитор высвобождения глутамата, исходно предложенный как противосудорожный препарат. Клиническими исследованиями было показана эффективность 100мг/сут рилузола, прием которого удлинял выживаемость на 2-4 месяца, особенно при бульбарном дебюте БАС [4]. Однако ввиду относительной эффективности и высокой стоимости препарата, необходимости постоянного приема рилузол не зарегистрирован в Республике Беларусь. Одним из потенциальных методов лечения БАС может стать клеточная терапия с применением стволовых клеток, которая в настоящее время рассматривается как перспективный и многообещающий метод лечения тяжелых заболеваний нервной системы.

Несмотря на прогрессирующее и часто быстрое течение болезни основной задачей невролога, наблюдающего пациента с БАС, является коррекция отдельных симптомов болезни, с целью сохранения социальной активности и поддержания стабильности качества жизни пациента.

Согласно протоколам, принятым в Республике Беларусь, пациенты с БАС получают ограниченное симптоматическое лечение, в то время как необходимо применение более широкого мультидисциплинарного подхода с разработкой системы медицинской этапной помощи для этой категории пациентов, начиная с ранних этапов болезни до ведения пациентов в терминальной стадии и оказания паллиативной помощи.

Комплекс двигательных нарушений у пациентов с БАС требует применения ортопедических методов коррекции (например, ортопедическая обувь при развитии парезов в перонеальной группе мышц стоп или

же мягкий головодержатель при развитии парезов разгибателей шеи).

На фоне развивающихся бульбарных расстройств отмечается синдром оральной гиперсекреции, который включает в себя нарушение эвакуации трахеобронхиального секрета и секрета носоглотки из-за слабости мышц, принимающих участие в рефлекторном кашле, сморкании, снижении кашлевого рефлекса. По мере развития дисфагии у пациентов развивается слюнотечение из-за невозможности сглатывать и выплевывать избыток слюны.

Нарушения глотания приводят к развитию БАС-ассоциированной кахексии – прогрессирующему снижению массы тела. «Золотым стандартом» в мире лечения нарушений питания при БАС стала чрескожная эндоскопическая гастростомия (ЧЭГ). При отсутствии технических возможностей проведения ЧЭГ показано наложение постоянной гастростомы. Реже используется периодическое зондовое кормление. Оно проводится с помощью установки назогастрального зонда. К осложнениям этого метода относят воспаление легких из-за аспирации, гастроэзофагеальный рефлюкс (изжогу), раздражение слизистой ротоглотки и пищевода, кровотечение или стеноз ротоглотки и нижнего пищеводного сфинктера [1,4]. В нашей стране наложение гастростомы при БАС не применяется из-за отсутствия разработанной системы взаимодействия хирурга-невролога, что указывает на необходимость разработки этого направления.

Основным фатальным симптомом БАС является дыхательная недостаточность. Дыхательные нарушения возникают в результате пареза и атрофии диафрагмы и вспомогательной дыхательной мускулатуры либо дегенерации дыхательного центра продолговатого мозга. Применение аппаратной неинвазивной поддержки функции дыхания в нашей стране практически не используется вследствие значительной стоимости аппаратов периодической вентиляции (сiPAP, BiPAP), возможно применение инвазивной вентиляции через трахеостому, однако долговременное использование аппаратов ИВЛ резко ограничивает использование этого метода. ИВЛ в условиях стационаров, как правило, не проводится, но возможно применение портативных приборов ИВЛ и проведение ИВЛ в домашних условиях.

По мере развития заболевания перед пациентом, его родственниками и врачами встает ряд сложных и в настоящее время нерешенных вопросов относительно тактики ведения таких пациентов, сроков и показаний по применению вспомогательных пособий (ор-

топедические приспособления, применение слюноотсосов, определение трофологического статуса и наложение гастростомы при риске развития БАС-ассоциированной кахексии, использование кислородотерапии, возможности неинвазивной и инвазивной поддержки дыхания) и т.д. [1, 4].

Несмотря на фатальность заболевания ряд симптомов при БАС хорошо поддаются лечению, что в ряде случаев может продлить жизнь пациентам, улучшить ее качество. БАС является прогрессирующим заболеванием, при котором задачи комплексной реабилитации постоянно меняются и носят полностью паллиативный характер.

В РНПЦ неврологии и нейрохирургии собран значительный клинический материал по пациентам с БАС – в базе данных собрана информация по 260 пациентам. Современное лабораторно-диагностическое оборудование позволяет проводить дифференциальную диагностику и динамическое наблюдение за данными пациентами, проводятся различные лечебные вмешательства, в том числе по применению стволовых клеток при БАС. В Центре планируется разработка системы паллиативной помощи пациентам с БАС с последующим внедрением по лечебным учреждениям страны.

Литература

1. Завалишин И.А. Боковой амиотрофический склероз. – М., 2009. – 272 с.
2. Скворцова В.И., Левицкий Г.Н. // Consilium medicum. – 2004. – №8. – С.592–597.
3. Miller R.G. [et al.] // Continuum. – 2002. – P.1–227.
4. Groenveld G.J. // Thesis Utrecht University. – 2004. – P.1–271.
5. Logroscino G. [et al.] // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 2010. – Vol.81. – P.385–439.
6. Andersen E.M. [et al.] // Eur. J. of Neurol. – 2005. – No.12. – P.921–938.

PERSPECTIVES OF PALLIATIVE CARE TO PATIENTS WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS

Yu.N. Rushkevich, S.A.Likhachev

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a neurodegenerative disease where motor neurons within the brain and spinal cord are lost, leading to paralysis and death. Although the aetiology of sporadic ALS is largely unknown, familial and epidemiological data indicate that genetic factors contribute to its pathogenesis. Creating a system of palliative care for ALS patients will prolong life and improve its quality, to both patients and their families.