

## ГРИЖАТА ЗА ПАЦИЕНТИ С ЛАТЕРАЛНА АМИОТРОФИЧНА СКЛЕРОЗА – УТВЪРДЕНЕТЕ ПРАКТИКИ НА ПОСЛЕДНОТО ДЕСЕТИЛЕНИЕ

### Определение и кратка информация

Латералната амиотрофична склероза (ЛАС) е невродегенеративно заболяване, характеризиращо се със загуба на моторни неврони в гръбначния мозък, мозъчния ствол и моторната кора. Причината за него все още е неразгадана, но до момента има редица успешни начини за поддържане на състоянието и подобряване на качеството на живот на пациентите.

### Медикаментозно лечение

До момента не са известни медикаменти, които да водят до излекуване, но от направените многобройни двойно-слепи и плацебо-контролирани проучвания най-добри резултати е дал медикамента рилузон независимо от дозовия режим. Възлаганите надежди за подобряване на преживяемостта от литиев карбонат не се оправдават, както и добавянето в диетата на антиоксиданти, витамин Е, ацетилцистеин, селен, л-метионин и креатин.

Според авторите на няколко статии има ясно изразени данни за по-добра преживяемост и качество на живот, когато лечението на пациентите е проведено в специализирани лечебни заведения с участието на мултидисциплинарен екип. В него задължително трябва да се включи невролог, рехабилитатор, пулмолог, специалист по физикална и рехабилитационна медицина, логопед, психолог, диетолог и социален работник. В случаите, когато е невъзможно да се сформира такъв екип, може да се използва телемедицината, за да се направят необходимите за пациента консултации.

### Клинични прояви и най-ефективни методи за справяне с тях

- Едно от главните затруднения при болните е настъпващата дисфагия, която води до дехидратация и спадане на тегло. Макар че още не са формирани точните показания за поставянето ѝ – перкутаната ендоскопска ендостомия се разглежда като надежден начин за коригиране на този проблем, както и добавяне в диетата на хранителни добавки като например карнитин – 5-10 г дневно, витамин Е – 5 000 мг дневно, но не са установени ефекти на тези добавки, ако те не се комбинират с рилузон;
- Дихателната недостатъчност е водеща причина за влошаване на преживяемостта при болните с ЛАС, затова неинвазивната вентилаторна терапия (НВТ) се коментира като фактор за подобряване на качеството на живот на болните. Основен критерий за включване на НВТ е нощната оксиметрия, както и булбарното засягане. Слабостта на експираторната мускулатура води до неефективна кашлица, задържане на секретите в горните дихателни пътища и белодробна инфекция. Подходящи методи за подпомагане на експекторацията са механично подпомогнатия инспириум и експириум, както и високочестотните вибрации върху гръдната стена;
- Сиалореа – амитриптилин, ботулинов токсин тип Б, инжектиран в слюнчените жлези, радиотерапия, приложена еднократно;
- Псевдобулбарен афект – фиксирана по доза комбинация от dextromethorphan/quinidine;
- Умора – понякога може да бъде и страничен ефект на рилузон, затова се обсъжда намаляване или спиране на препарата за известно време, но най-значими резултати в борбата с нея дава редовната гимнастика при подходящо за статуса на пациента натоварване;
- Крампи – досега няма лекарство с утвърден ефект по отношение на този симптом, но се прилагат габапентин, витамин Е и рилузон, както и леветирацетам, витамини от групата Б и блокатори на калциевите канали;
- Спастицитет – все още без убедителни резултати са ефектите на баклофен, дантролен, тизанидин, но се прилагат при тежки случаи в комбинация с физикални средства и специализирана кинезитерапия за намаляване на спастичитета;
- Депресия – според повечето автори включването на лечение за депресивния синдром е необходимо при всички пациенти;

- Тревожност – няма достатъчно проучвания по този проблем. С добри прогнози са различни методи от психологията и физикалната терапия;
- Безсъние – досегашните проучвания сочат, че специфика в лечението няма и могат да се прилагат схеми, валидни за безсънието изобщо;
- Когнитивни и поведенчески нарушения – множество екипи работят за подобряване на състоянието на пациентите чрез специализирани методи от психологията и педагогиката;
- Дизартрия и други затруднения в комуникацията – обсъждат се варианти за подобряване на говорните затруднения. Има устройства за усилване на гласа, аугментативна алтернативна комуникация, протези и лифтинг за небцето и др.

### **Приложение на физикалната рехабилитация**

При повечето пациенти единствено поддържащата рехабилитация се явява метод за подобряване на качеството на живот и периодична оценка на състоянието с оглед адекватно включване или изключване на различни медикаментозни и други подпомагащи терапията средства. Провеждането ѝ в специализирани заведения гарантира качеството на положените грижи и е отправна точка за по-задълбочено проследяване на ефективността на различните терапевтични методи при тази патология. Комбинирането на преформирани и естествени физикални фактори предполага по-дълготрайни резултати, но програмата за лечение трябва да се адаптира индивидуално към нуждите на всеки един пациент. Съвременните подходи включват прилагането на електролечебни процедури, термотерапия и кинезитерапия, като се акцентира върху наличните за момента дефицити. Стремешт е всеки следващ курс на терапия да включва различни фактори с допълващ се ефект и прецизиране на повторението им според индивидуалната поносимост. Средногодишно в амбулаторни условия е препоръчително да се проведат 4-5 курса и един да бъде посветен на климатолечение и водолечение в санаториални условия.

### **Литература**

1. McCluskey L, Casarett D, Siderowf A. Breaking the news: a survey of ALS patients and their caregivers. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord* 2004; 5:131–135.
2. Numico G, Anfossi M, Bertelli G, et al. The process of truth disclosure: an assessment of the results of information during the diagnostic phase in patients with cancer. *Ann Oncol* 2009; 20:941–945
3. Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77:948–950.
4. Sorenson EJ, Mandrekar J, Crum B, Stevens JC. Effect of referral bias on assessing survival in ALS. *Neurology* 2007; 68:600–602.
5. Jackson CE, Gronseth G, Rosenfeld J, et al. Randomized double-blind study of botulinum toxin type B for sialorrhea in ALS patients. *Muscle Nerve* 2008; 39:137–143.
6. Robinson KM, Lacey SC, Grugan P, Glosser G, Grossman M, McCluskey LF. Cognitive functioning in sporadic amyotrophic lateral sclerosis: a six month longitudinal study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006; 77:668–670.

***За да получите повече информация за ЛАС, както и за възможностите за специализирана рехабилитация и обучение на пациенти, моля свържете се с Медицински център „РАРЕДИС“.***

Електронна поща: [medical@raredis.org](mailto:medical@raredis.org)

Адрес за кореспонденция: ул. Ландос 24, ет.1,  
Пловдив 4000

Телефон: 032 – 577 447

Интернет сайт: [www.medical.raredis.org](http://www.medical.raredis.org)

