ЖИВИ СЕЙЧАС

ЧТО ТАКОЕ БАС И КАКУЮ ПОМОЩЬ Я МОГУ ПОЛУЧИТЬ?

СОДЕРЖАНИЕ:

3 Как эта брошюра мне поможет?

3 Что известно о БАС?
4 Какие у БАС симптомы?
5 Какие причины вызывают БАС? Передается ли БАС по наследству?

6 Что важно учесть после постановки диагноза?

9 Какая доступна помощь при БАС?
15 Какие существуют пациентские сообщества?

Как эта брошюра мне поможет?

Если вам или близкому человеку поставили диагноз БДН (болезнь двигательного нейрона) или БАС (боковой амиотрофический склероз, распространенная форма БДН), брошюра поможет вам узнать больше об этом редком нейромышечном заболевании. Здесь кратко описаны известные науке факты о болезни и виды поддержки, которые вы можете получить.

Вам, вашей семье и близким может потребоваться время, чтобы привыкнуть к новым обстоятельствам. Болезнь вынуждает считаться с собой, но это не значит, что при БАС нельзя планировать будущее. Как показывает опыт людей, живущих с БАС, именно правильное и своевременное планирование позволяет обеспечить достойное качество жизни, несмотря на возрастающие ограничения.

Что известно о БАС?

В головном и спинном мозге находятся клетки, которые контролируют работу ваших мышц, — двигательные нейроны. Когда человек заболевает БДН, двигательные нервные клетки постепенно перестают сообщать сигналы мышцам. Когда мышцы перестают двигаться, то ослабевают, что приводит к их скованности и потере мышечной массы (истощению).

По оценке экспертов фонда, в России живут 12–15 тысяч человек с боковым амиотрофическим склерозом

Заболеваемость БДН составляет два новых случая на 100 000 населения в год. Боковой амиотрофический склероз (БАС) — самая распространенная форма болезни двигательного нейрона. Она встречается у 85% людей, которым диагностирован БДН.

По оценке экспертов фонда, в России живут 12-15 тысяч человек с боковым амиотрофическим склерозом. Зачастую БАС диагностируют людям в возрасте 50–70 лет, но иногда он встречается у молодых взрослых и даже детей. К более редким формам БДН относят прогрессирующую мышечную атрофию, первичный боковой склероз.

Это трудно осознать и принять, но БАС в большинстве случаев существенно сокращает время жизни человека, хотя точный прогноз дать нельзя. Некоторые люди живут с диагнозом более 10, и даже 20 лет, но зачастую продолжительность жизни составляет 2-3 года. В первую очередь, следует подумать о том, как БАС повлияет на вашу способность дышать, есть, говорить. О решениях, которые необходимо принять в связи с этим, рассказано в следующих разделах брошюры.

В настоящее время лекарства, которое может полностью остановить БАС, не существует, но специалисты разного профиля (невролог, физический терапевт, нутрициолог и другие) помогут вам справляться с симптомами и оставаться самостоятельным как можно дольше.

БАС — это прогрессирующее заболевание, и его симптомы будут усиливаться. Человеку с БАС важно вовремя получить специальное оборудование и профессиональную помощь невролога, физического терапевта, пульмонолога, логопеда, психолога и других специалистов, чтобы поддерживать достойное качество жизни и оставаться самостоятельным как можно дольше.

Какие у БАС симптомы?

Болезнь двигательного нейрона (и его распространенная форма БАС) может вызывать слабость в руках и ногах, ощущения «подергивания» в теле, мышечное напряжение, проблемы с дыханием и усталость, трудности при глотании и разговоре. Затрудненное дыхание приводит к тому, что в организме человека повышается уровень углекислого газа (возникает гиперкапния) — сон может стать неглубоким и не принести облегчения,

Оборудование и специальные препараты способны купировать одышку, позволяют принимать пищу несмотря на трудности в глотании и помогают при других симптомах.

может появиться шум в ушах, зрительные или слуховые галлюцинации. Как правило, первыми слабеют мышцы рук или ног и (или) ротоглотки, но не обязательно все одновременно. У некоторых людей могут наблюдаться легкие стадии расстройства мышления и поведения. Редко, менее чем в 10% случаев, БДН сопровождается лобно-височной деменцией.

Человек с БДН может заметить за собой неожиданные эмоциональные реакции: плач при ровном настроении или приступы смеха. В этом случае врачи смогут оказать необходимую медикаментозную помощь.

Как правило, БДН не влияет на органы чувств: человек так же слышит, видит, чувствует вкус, запахи, прикосновения. Заболевание не мешает работе мочевого пузыря и кишечника, хотя малая подвижность может вызывать запоры, поскольку движение способствует работе кишечника. БДН не затрагивает и сексуальную функцию, однако человеку может быть трудно из-за общей усталости и эмоционального состояния.

Остальные формы БДН встречаются у 5–15% болеющих, и присущие им симптомы зачастую также характерны для БАС.

Какие причины вызывают БАС? Передается ли БАС по наследству?

Многие годы ученые во всем мире ищут причины заболевания: считается, что лишь 10% всех людей с БАС унаследовали этот диагноз. Так как причины неизвестны, пока невозможно изобрести лекарство и полностью вылечить человека.

Болезнь может быть вызвана сочетанием многих несвязанных факторов как наследственных, так и внешних (средовых).

Если болезнь проявляется у нескольких членов семьи или в нескольких поколениях, это может говорить о семейной форме БАС. Она развивается по причине мутаций гена, которые могут передаваться по наследству. Такие случаи составляют 5–10% от всех.

Чаще всего семейная форма БАС связана с «поломками» в четырех генах: C9orf72, SOD1, TARDBP и FUS. Гены, мутации в которых связаны с развитием БАС, активно изучаются — с каждым годом их список растет. Чтобы проверить наличие подобных мутаций, можно пройти генетическое исследование.

Что важно учесть после постановки диагноза?

Если вам или близкому человеку поставили диагноз БДН, желательно быть готовыми к последующим изменениям. По мнению людей с БДН, нижеперечисленные советы помогли бы им, если бы они знали о них в начале заболевания.

В первую очередь мы рекомендуем рассмотреть все возможные варианты дыхательной поддержки, питания, общения при БАС. Вы можете узнать об этом у различных специалистов: невролога, нутрициолога, врача по паллиативной помощи, физического терапевта, логопеда и других. Подробнее о помощи специалистов мы пишем в следующей главе брошюры.

Человек с БАС вправе получить необходимые услуги в государственных медицинских и социальных учреждениях. В Службе БАС фонда «Живи сейчас» можно получить дополнительные консультации специалистов.

Мы советуем подумать о юридических вопросах, нотариальной доверенности, финансовой стороне, ведь болезнь, к сожалению, накладывает ограничения. Эти действия помогут вам подстраховаться и быть более подготовленными к изменениям. Так, доверенность позволит

вашему родственнику действовать от вашего имени, если вы почувствуете, что вам сложно справиться собственными силами. Финансовая подушка может пригодиться, если вам понадобятся дополнительные обследования, переоборудование дома, медикаменты, специальное питание, средства гигиены, помощь сиделки.

Однако не спешите сразу покупать оборудование: прежде чем покупать любые вспомогательные средства, пусть ваши потребности оценят невролог, физический терапевт, эрготерапевт, логопед и другие специалисты. Определенные средства поддержки и медицинские изделия вы сможете получить в рамках паллиативной медицинской помощи в государственной системе здравоохранения России и в социальных учреждениях бесплатно. Фонд «Живи сейчас» может предоставить имеющееся оборудование во временное пользование, пока его не выдаст медицинская организация по программе

государственных гарантий бесплатного оказания паллиативной медицинской помощи.

Паллиативная помощь направлена на то, чтобы помочь вам и вашим близким добиться максимально возможного качества жизни при заболевании. Стоит поговорить со своим неврологом или врачом общей практики о том, когда вас могут направить на врачебную комиссию для ее получения. Такая помощь может быть доступна на дому, в хосписе, больнице или в дневном стационаре.

Механизм паллиативной медицинской помощи подробно описан в Положении об организации оказания паллиативной медицинской помощи (на текущий момент действует совместный приказ Минздрава РФ и Минтруда РФ № 345н/372н от 31.05.2019). Перечень медицинских изделий, необходимых при оказании паллиативной помощи, утвержден приказом Минздрава РФ от 31.05.2019 № 348н.

Необходимые технические средства реабилитации (ТСР) можно получить при установлении инвалидности по индивидуальной программе реабилитации и абилитации (ИПРА).

Эрготерапевт может дать советы, как адаптировать среду, в которой живет человек, под его потребности. Например, может быть необходимо сделать перестановку в доме или ремонт (расширить дверные проемы, чтобы могла пройти инвалидная коляска; установить душ без поддона и бортиков, чтобы было удобнее в него становиться). Мы рекомендуем изучить этот вопрос как можно быстрее, потому что подготовка дома может занять время.

Принятие диагноза может изменить ваши приоритеты и ценности. Многим людям с БАС становится важно чаще общаться с близкими, исполнить давние желания, заняться творчеством. Когда удается адаптировать к болезни бытовую жизнь, решить вопросы с дыханием, питанием, облегчением тягостных симптомов, то БАС не может вам помешать наполнять свою жизнь положительными эмоциями.

С опытом людей с БАС, прошедших определенные этапы заболевания, можно познакомиться на

уникальном портале фонда «Живи сейчас» о сложных решениях при БАС – **als-help.ru**. На нем мы собрали видеоинтервью семей, а также рекомендации специалистов о том, какие возможны варианты решений, чтобы улучшить качество жизни болеющего человека.

Вы можете также прочитать различные материалы о диагнозе на информационном портале о БАС **als-info.ru**.

Подробнее о диагнозе и видах помощи вы можете прочитать на сайте als-info.ru. Постарайтесь узнать больше информации, чтобы принять взвешенное решение.

Какая доступна помощь при БАС?

Вы, скорее всего, будете обсуждать с лечащим врачом, какие лекарственные препараты можно принимать при БАС. В настоящее время не существует лекарства, позволяющего вылечить или остановить развитие болезни. Препарат «Рилузол»

показывает умеренный результат в замедлении прогрессирования заболевания (на несколько месяцев). Его нужно принимать не менее 18 месяцев и как можно раньше после обнаружения диагноза, чтобы добиться максимального эффекта — увеличения продолжительности жизни на 2–4 месяца. Препарат может не вызывать явных изменений симптомов с момента начала приема, и, к сожалению, не восстанавливает утраченную функцию. Другой препарат, «Эдаравон», показал эффективность только на ранней стадии и при изначально медленном развитии болезни. У обоих лекарств возможны побочные эффекты. В 2022 году в США и Канаде был одобрен препарат AMX0035, который в ходе клинических исследований смог увеличить медиану выживаемости пациентов на 10,6 месяца. В России эти препараты пока не зарегистрированы.

Обсудите наличие показаний и противопоказаний к приему препаратов с неврологом.

Существуют также разнообразные лекарства, которые помогут вам справляться с отдельными симптомами. Их может рекомендовать невролог и другие специалисты. Если вы чувствуете, что трудно глотать таблетки, вы можете употреблять некоторые лекарства в порошкообразном, жидком виде или в форме специальных пластырей.

Несмотря на то, что заболевание пока нельзя вылечить, можно поддерживать максимально достойное качество жизни человека при нарастающих симптомах.

В мультидисциплинарную команду медико-социальной помощи входят невролог, психолог, эрготерапевт, логопед, нутрициолог, пульмонолог, врач по паллиативной помощи, специалист по патронажному уходу.

Человеку с БАС могут помочь специалисты в разных областях. Такой многопрофильный подход позволит оценить ваши потребности и оказать комплексную помощь.

Невролог отслеживает прогрессирование заболевания, назначает терапию неврологических симптомов и необходимые обследования. Это позволяет вовремя оказать пациенту аппаратную и медикаментозную

помощь по контролю подергивания мышц (фасцикуляций), болевых ощущений, спастики, одышки, слюнотечения и иных симптомов БАС.

Со временем у человека с БАС может появиться одышка и другие симптомы дыхательной недостаточности. При первом возможном случае следует обсудить с неврологом, пульмонологом, врачом по паллиативной помощи или вашим лечащим врачом виды респираторной поддержки.

Пульмонолог также поможет настроить респираторное оборудование — аппарат неинвазивной или инвазивной вентиляции легких, откашливатель (инсуффлятор-аспиратор), — и может рекомендовать морфин для облегчения одышки.

Если возникают трудности с глотанием, нутрициолог даст рекомендации по правильной консистенции, объему пищи и жидкости, которые нужны пациенту с БАС. Правильный уровень жидкости в организме может облегчить удаление мокроты, предотвратить

запоры, а хорошо подобранный рацион поможет человеку с БАС восполнить калории в организме. Нутрициолог может также посоветовать добавки и витамины, прошедшие клинические испытания.

Человеку со временем становится трудно есть привычным способом через рот, он может поперхиваться и чувствовать дискомфорт, когда проглатывает пищу. Существуют альтернативные способы питания, которые позволяют восполнить нехватку питательных веществ. Самым предпочтительным и комфортным является питание через гастростому (небольшое отверстие в передней брюшной стенке, через которое по специальной трубке вводятся необходимые питательные и лекарственные смеси). Если по медицинским основаниям гастростому установить нельзя, можно вводить специальное питание при помощи назогастрального зонда.

Физическая терапия помогает снизить дискомфорт, скованность и улучшить гибкость мышц. Физический терапевт подбирает комплекс упражнений, который поможет человеку с БАС как можно дольше сохранять подвижность суставов и эластичность связок; рекомендует дыхательные упражнения, чтобы пациенту было легче справиться с одышкой; помогает при проблемах со слюноотделением и отхождением мокроты. Но даже если вам помогают выполнять упражнения, постарайтесь не переусердствовать, поскольку это не приносит пользу при БАС и может утомить.

В паре с физическим терапевтом обычно работает эрготерапевт. Он помогает подобрать безопасное оборудование для дома, которое позволит человеку с БАС оставаться максимально независимым, обучает пациента и семью им пользоваться; дает рекомендации по организации ежедневных активностей, реабилитации.

При изменении голоса и появлении трудностей в речи логопед поможет сохранить способность говорить как можно дольше. Он посоветует упражнения, расскажет об альтернативной коммуникации (специальных разговорниках; приборах, которые крепятся к компьютеру и позволяют управлять устройством глазами), а также сможет дать рекомендации, чтобы уменьшить проблемы с глотанием, слюноотделением и отхождением мокроты.

В свою очередь специалист по патронажному уходу или медсестра выездной патронажной службы поможет человеку с БАС и его семье правильно организовать домашний уход. Специалист объясняет, как перемещать и позиционировать болеющего в кровати и кресле, помочь занять удобное положение с помощью подручных средств; как купать человека и соблюдать гигиену его рта и носа; как подобрать средства для ухода за кожей при появлении опрелостей, пролежней; что делать при болях в кишечнике или недостаточном питании; как использовать некоторую медицинскую технику.

Если вы чувствуете потребность в том, чтобы проговорить свои тревоги, поделиться своими эмоциями, вы можете прийти на консультацию к психологу. Он может помочь принять изменения в жизни человека и адаптироваться к ним; посоветует техники, как можно справиться со стрессом, не бояться и не стыдиться собственных эмоций, возникающих из-за болезни; поможет начать разговор о болезни, когда родственникам или пациентам сложно сделать это самим.

Вы можете также обратиться за поддержкой на горячую линию психологической помощи «Ясное утро», в государственные или частные учреждения, а также фонд «Живи сейчас». Психологи фонда регулярно повышают квалификацию и обучают других психотерапевтов и психологов особенностям работы с людьми с редким диагнозом БАС.

В фонде «Живи сейчас» человек с БАС и его родственники могут также получить консультацию специалиста по социальным вопросам. Он поможет прояснить: какие социальные услуги положены при получении инвалидности; как оформить индивидуальную программу реабилитации (ИПРА); как получить положенные технические средства реабилитации от государства; как добиться возмещения финансовых средств при самостоятельной покупке средств реабилитации; как обменять жилье на подходящее, доступное для человека с инвалидностью; как получить право на бесплатную парковку; что такое выплата по уходу за человеком с инвалидностью 1 группы и как ее оформить; и другие вопросы.

Если у вас есть вопрос к нашим специалистам и вы не состоите на учете фонда, вы можете перейти по кнопке «Получить помощь» на сайте alsfund.ru и отправить анкету. После этого наш координатор свяжется с вами.

Какие существуют пациентские сообщества?

В группах и чатах в соцсетях пациенты и их родственники могут делиться своим опытом, советами и полезной информацией, поддерживать друг друга. Существуют открытые и закрытые сообщества:

• Группа «Помощь людям с БАС» в Facebook;

• «БАС — закрытая группа для общения» в Facebook;

• Группа «БАС» в «Одноклассниках»;

• Группа «Болезнь двигательного нейрона» в «Одноклассниках»;

• Группа «БАС. Болезнь двигательного нейрона» Вконтакте.

После постановки на учет в фонд «Живи сейчас» вы можете обратиться к вашему координатору, чтобы он добавил вас в закрытые группы для людей с БАС в Telegram.

Где можно узнать больше информации?

Фонд «Живи сейчас» разработал сайт о трудных решениях при БАС – **als-help.ru**. На нем мы собрали информацию, с которой советуем ознакомиться в начале заболевания. Мы разбираем, какие вопросы могут встать перед человеком с БАС и какие возможны варианты решений.

Вы можете прочесть различные материалы о жизни с БАС на информационном портале **als-info.ru**.

Видеоролики, вебинары, записи конференций фонда доступны на YouTube-канале «Живи сейчас».

Вы можете узнать, как работает фонд и какие специалисты готовы оказать вам поддержку, на сайте **alsfund.ru** в разделе «Помощь при БАС». Чтобы встать на учет в фонд, перейдите по кнопке «Получить помощь».

дизайн
Полина Семкина
@polinasemma
2022

Контакты фонда «Живи сейчас»

Сайт: **alsfund.ru**
Адрес: г. Москва, ул. Нижегородская, д. 32, стр. 4
Телефон: +7 (495) 968-56-26
E-mail: info@alsfund.ru
Режим работы: в понедельник-четверг с 10:00 до 19:00; в пятницу с 10:00 до 18:00