



**Методические
рекомендации
по питанию
при БАС**

alsfund.ru

als-info.ru

als-help.ru

ОГЛАВЛЕНИЕ

Для кого эта методичка?.....	4
Почему проблема питания так важна для людей с БАС и их семей?.....	6
Нарушение глотания (дисфагия) при БАС.....	9
Частота дисфагии при БАС.....	11
Патофизиология.....	12
Оценка дисфагии.....	14
Симптомы дисфагии и нарушения питания.....	16
Дегидратация.....	19
Нарушение стула (запор).....	20
Повышенная утомляемость.....	21
Способы помочь пациенту с нарушением глотания.....	23
Позиционирование.....	23
Компенсаторные техники.....	24
Что можно сделать, если слабеют руки?.....	34
Вспомогательные техники для помощи пациентам с нарушением глотания:.....	36
Назогастральный зонд.....	36
Гастростома.....	38
Что такое ЖЕЛ.....	40
Преимущества установки гастростомы.....	43
Уход за гастростомой.....	45
Оценка эффективности лечения дисфагии.....	47
Примеры меню для пациентов с нарушением глотания.....	47
Заключение.....	50
Словарь терминов.....	51
Ссылки на исследования.....	53

ДЛЯ КОГО ЭТА МЕТОДИЧКА?

Мы разработали это руководство для всех, кто так или иначе связан с болезнью БАС или с помощью пациентам с БАС. Эта методичка может быть полезна в первую очередь людям с БАС и их семьям, чтобы лучше понять, что происходит, как меняется жизнь, как течет заболевание и – главное – как можно помочь, когда у человека начинаются проблемы с глотанием. Также много полезной информации могут найти врачи, медсестры, специалисты по питанию, логопеды, физические терапевты и эрготерапевты, патронажные специалисты, которые создают вокруг пациента мультидисциплинарную команду и оказывают ему всестороннюю помощь.

Мы понимаем, что одно руководство для столь разных групп людей, вовлеченных и включенных в жизнь семьи, где есть человек с БАС, не может быть однородным. Мы старались сделать его как можно более удобным и понятным для всех.

В этой методичке мы собрали максимально полную, современную и клинически доказанную информацию о нарушении глотания при БАС и помощи пациентам, которые чувствуют, что прием пищи или жидкости становится тяжелее.

Создавая это руководство, мы опирались на опыт наших западных коллег из Ассоциации помощи больным БАС в Великобритании и США (MND Association <https://www.mndassociation.org/>, ALS Association <https://www.als.org/>), Питтсбургского университета, на литературу о помощи пациентам с БАС (Palliative care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: from Diagnosis to Bereavement: David Oliver, Gian Dominico Borasio, Declan Walsh), а также на результаты клинических исследований, которые проводятся в мире в области нарушения глотания при БАС.

Мы очень надеемся, что информация, которую вы найдете здесь, будет вам полезна и даст представление о том, как справляться с возникающими трудностями при БАС, к каким специалистам обращаться, если вы сами болеете или болен ваш близкий, и какие рекомендации вы можете дать, если вы специалист, который ведет пациента.

Возможно, не вся информация и не одновременно будет вам нужна. Возможно, вы будете

откладывать это руководство и возвращаться к чтению позже. Мы надеемся, что эта методичка будет вам помогать на всем пути жизни с БАС.

Если у вас есть свой опыт, свои наработки и секреты, вы хотели бы прокомментировать или дополнить что-то в этом руководстве, дайте нам, пожалуйста, знать – сообщите своему координатору в фонде или пришлите по почте data@alsfund.ru. Мы будем вам очень благодарны.

**Методические рекомендации составлены при поддержке
Фонда президентских грантов**

ПОЧЕМУ ПРОБЛЕМА ПИТАНИЯ ТАК ВАЖНА ДЛЯ ЛЮДЕЙ С БАС И ИХ СЕМЕЙ?

Боковой амиотрофический склероз (БАС) – тяжелейшее нейродегенеративное заболевание, при котором погибают двигательные нейроны, что в свою очередь приводит к ослаблению мышц (нейрон погиб, по нерву не идет сигнал, мышцы не получают сигнал к движению и атрофируются). Это заболевание неизлечимо и неминуемо приводит к смерти.

На сегодняшний момент в мире существует четыре зарегистрированных препарата, которые доказанно тормозят, но, увы, не останавливают БАС. Это:

- **Рилузол** (торговые названия Rilutek®, Tiglutik®, Exservan®),
- **Эдаравон** (Radicava®),
- **Калсоиди** (Tofersen®),
- **Комбинация фенилбутирата натрия и тауроурсодиола** (Relivrio®).

Рилузол доказанно замедляет БАС в среднем на 2–4 месяца.

Результаты использования **эдаравона** довольно проти-

воречивы. Вначале эдаравон показал эффективность у пациентов на ранней стадии БАС (японское исследование 2017 года по оценке эффективности и безопасности эдаравона у строго определенной группы пациентов), однако последующая работа итальянцев² показала, что принципиальной разницы ни в прогрессировании заболевания, ни в темпах ухудшения дыхательной функции у двух групп пациентов (получавших и не получавших эдаравон) нет.

Калсоиди (Tofersen®) исследовался на пациентах с подтвержденной мутацией в гене, кодирующем белок SOD1³.

В настоящий момент проводится расширенное исследование (III фаза исследования ATLAS⁴). Говорить о результатах рано, но по промежуточным показателям можно сказать, что калсоди эффективно стабилизирует болезнь после 28 недель приема препарата.

В исследовании 2020 года комбинация **фенилбутирата натрия и тауроурсодиола** показала замедление развития болезни у пациентов с быстро прогрессирующим БАС⁵. В настоящий момент исследова-

ния продолжаются.

В ситуации, когда у человечества пока нет эффективного лечения БАС, нам приходится искать альтернативные пути помощи пациентам.

Известно, что БАС поражает только произвольную мускулатуру, то есть те мышцы, активность которых человек может контролировать усилием воли. Это мышцы, отвечающие за движение тела, дыхание, речь, глотание.

«Возможно, у вас никогда не начнутся проблемы с глотанием. Но не бывает двух одинаковых пациентов с БАС. И нам так тяжело предсказать, какие симптомы и когда могут появиться»

Нина Сквайерс, логопед, Великобритания

Ученые показали, что недостаточное питание является независимым фактором риска снижения продолжительности жизни пациентов с БАС⁶. Что это значит? **Это значит, что, если человек**

получает достаточное количество жидкости, калорий и питательных веществ, необходимых организму, он дольше сопротивляется болезни, продолжительность его жизни увеличивается.

«Когда вы живете с БАС, вы постоянно задаетесь вопросом: „Что дальше?“. Эта болезнь влияет на всю семью. Она отбирает у вас столько контроля. Но питание – эта та область жизни, где вы можете взять реванш».

Димпл Такрар, нутрициолог, Великобритания

При БАС, и мы об этом будем много говорить дальше, человек начинает немотивированно худеть. Это похудение часто остается не очень заметным для самого человека и членов его семьи, потому что человек худеет постепенно. Более того: часто сам болеющий и его близкие, видя, что снижается подвижность, становится сложнее есть или говорить, думают, что похудение – нормальный и естественный процесс течения болезни. В каком-то смысле – да, при БАС происходит закономерное похудение. Уменьшается объем мышц из-за гибели нейронов, а из-за снижения мышечной массы падает вес. Кроме того, этой болезни свойственен гиперметаболизм (более интенсивный обмен веществ), что

тоже приводит к похудению.

Однако важно понимать, что такое похудение очень сильно вредит пациенту, ухудшает качество и, как мы уже выяснили, продолжительность жизни.

Фактически у нас нет эффективного лекарства от БАС, но адекватное питание может помочь продлить жизнь и улучшить ее качество.



Поэтому очень важно, чтобы и пациент, и его окружение (семья, ухаживающие специалисты) с особым вниманием относились к тому, что и как ест человек, живущий с БАС. Внимание к приемам пищи должно стать новой нормой, важной ежедневной рутинной и привычкой.

НАРУШЕНИЕ ГЛОТАНИЯ (ДИСФАГИЯ) ПРИ БАС

Дисфагия – это нарушение глотания, при котором:

- сложно измельчать пищу зубами во рту, удерживая губы сомкнутыми;
- нарушена работа языка (сложно выполнять сосательные движения через трубочку, формировать из твердой пищи комочек – болюс – и проталкивать его к горлу для начала процесса глотания);
- сложно сделать глоток;
- человек кашляет или давится во время глотка;
- еда «возвращается» и вытекает через нос;
- у человека возникает чувство, что еда застряла в горле или где-то ниже в области груди;
- есть избыточное количество слюны (сиалорея)

Оценка дисфагии у пациента с БАС происходит во время осмотра и, если требуется, врач может направить

пациента на дополнительные исследования: видеофлюороскопию и (или) эндоскопическую оценку глотания.

Помощь пациенту с БАС при дисфагии включает несколько техник, в том числе правильное позиционирование во время приема пищи, компенсаторные техники, изменение рациона питания, а также техники безопасного глотания. Если такие меры не помогают, то пациенту могут потребоваться дополнительные способы помощи: установка **назогастрального зонда** или **чрескожной гастростомы**.

С некоторыми симптомами дисфагии, например, избыточным количеством слюны, густым секретом в горле (ощущением «пленки» или комка в горле), рефлюксом (забросом пищи из желудка в пищевод) можно бороться с помощью лекарственных препаратов.

Помощь пациенту с дисфагией – огромная работа большого числа людей. Это и сам пациент, и его семья, и ухаживающий. Это и специалисты мультидисциплинарной команды: терапевт или невролог, врач паллиативной помощи, нутрициолог, логопед, медсестра, физический терапевт

и эрготерапевт.

Прием пищи и жидкости – одна из базовых и главнейших функций в жизни человека. Прогрессирующая потеря этой способности очень сильно влияет на самого пациента и его семью. Оценка проблем с глотанием и тактика их решения жизненно важны для помощи пациенту и, конечно, требуют мультидисциплинарного подхода.



Недоедание и потеря веса у пациентов с БАС имеют функциональные последствия, то есть они вносят свой вклад в ускорение болезни, приводят к тяжелому как физическому, так и психологическому состоянию пациента, значительно и ощутимо ухудшают качество жизни. Еще в исследованиях почти

30-летней давности было доказано, что фактическое голодание и потеря веса очень часто встречаются у пациентов с БАС⁷, а у более чем 21% пациентов наблюдались среднетяжелые и тяжелые признаки нарушения питания, включая даже тех, у кого на момент исследования не было

ЧАСТОТА ДИСФАГИИ ПРИ БАС

Длительность течения и тяжесть болезни в связи с тем, что гибнет все большее число двигательных нейронов, играет очень большую роль в развитии дисфагии. Как мы уже отмечали, БАС течет очень разнообразно, однако есть данные, что у 48–100% пациентов рано или поздно разовьется дисфагия⁹.

В среднем дисфагия появляется примерно через 4 месяца после появления первых симптомов. Опять же, все очень индивидуально, и, например, у пациентов с пояснично-крестцовой формой (когда первыми поражаются мышцы ног и спины) дисфагия может присоединиться позже. На поздних стадиях болезни дисфагия

становится уже частым симптомом, и аспирационная пневмония (пневмония, возникшая из-за попадания микроскопических кусочков пищи в дыхательные пути) сама по себе или вместе с присоединившимися дыхательными нарушениями могут привести к смерти.

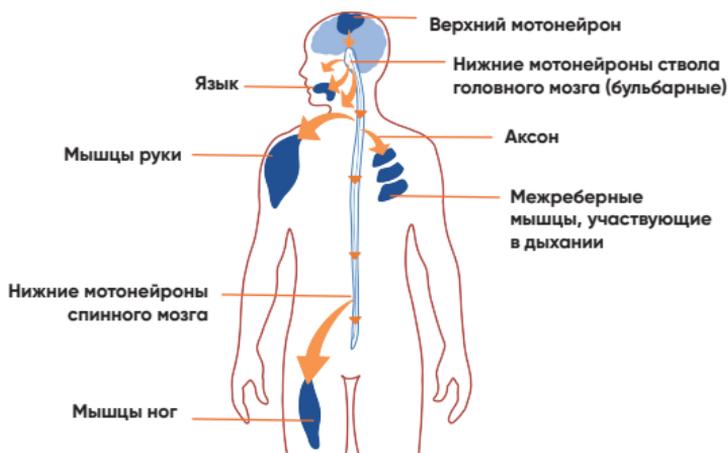
ПАТОФИЗИОЛОГИЯ

Есть три анатомических уровня, которые поражаются при БАС и связаны с развитием дисфагии:

1. **Повреждение верхнего мотонейрона** приводит к появлению симптомов псевдобульбарного (надъядерного) паралича: повышению рефлексов, спастичности мышц, смазанности речи.

2. **Повреждение нижнего мотонейрона** ядра черепных нервов, которые снабжают мышцы челюсти, лица, языка, глотки и гортани нервными волокнами, приводит к нарушению жевания, глотания, речи и звукоизвлечения (голоса) с последующими бульбарными симптомами.

3. Могут быть повреждены **мотонейроны спинного мозга**. И тогда дисфагия развивается на фоне прогрессирующей дыхательной недостаточности. Вне зависимости от того, с какого уровня началась дисфагия – с бульбарного или не бульбарного – она значительно ухудшается на фоне усугубляющихся проблем с дыханием.



Верхний мотонейрон передает импульс нижнему мотонейрону, а от него сигнал идет к мышцам.

Симптомы дисфагии могут развиваться в результате гибели нейронов на одном из трех уровней – надъядерном, бульбарном или спинальном, – и часто нейроны поражаются на всех трех одновременно.

Глотание тесно связано с двумя важными компонентами – продукцией слюны и питанием. И пациенты вынуждены их учитывать. В начале заболевания возможны трудности со слюной и приемом жидкости. **Многие пациенты жалуются, что у них во рту образуется чрезмерное количество слюны, но есть данные, что слюны не вырабатывается больше обычного, ее становится тяжело удержать во рту и проглотить, и от этого появляется ощущение, что ее производится слишком много.** Поэтому грамотнее использовать термин «**сиалорея**», нежели «**гиперсаливация**».

По мере снижения мышечного тонуса и мышечной силы, необходимой для сжатия губ, у пациентов может начать вытекать слюна изо рта. Если человеку сложно удерживать губы закрытыми, он начинает дышать ртом, из-за этого секреты желез горла и глотки становятся вязкими и густыми, их

сложно проглотить. Многие пациенты жалуются на ощущение «пленки» в горле или комка, который невозможно ни проглотить, ни откашлять.

По мере прогрессирования болезни снижается подвижность и сила мышц лица, ротовой полости и языка. Из-за этого появляется усталость и утомляемость во время еды. В результате слабости мышц подготовка пищи к глотку – продвижение пищи в глотку – все действия, которые осуществляются с пищей в ротовой полости, – усложняются. Из-за слабеющих мышц тяжело пить неплотные жидкости (вода, чай и т.д.) и есть сухую, рассыпчатую пищу (например, печенье, крекеры). Глотательный рефлекс снижается, что чревато тем, что пища проскальзывает дальше вниз до того, как произойдет подъем надгортанника и закроется вход в трахею. Это называется **аспирацией** – попадание фрагментов пищи в дыхательные пути.

Важно, чтобы у пациента был сильный и эффективный кашель. Потому что чем слабее кашель, тем опаснее принимать пищу через рот.

ОЦЕНКА ДИСФАГИИ

В идеале оценкой дисфагии у пациента должна заниматься мультидисциплинарная команда. В работе участвуют невролог, нутрициолог и логопед. Клиническая оценка включает сбор истории пациента, определение индекса массы тела, дыхательной функции (жизненной емкости легких – ЖЕЛ, форсированной жизненной емкости легких – ФЖЕЛ, пиковой скорости кашля), а также оценка возможностей глотания. Логопед и нутрицио-

лог должны оценить вовлеченность разных структур, ответственных за глотание, как пациент ест и пьет жидкости, определить риски аспирации, определить, как помочь пациенту безопасно и эффективно есть и модифицировать диету таким образом, чтобы пациенту было комфортно ее поддерживать.

Оценку дисфагии нужно проводить на всем протяжении болезни.

ЧТО МОЖЕТ УВИДЕТЬ СПЕЦИАЛИСТ?

- 1. Как работают губы:** может ли пациент закрыть рот. От этого напрямую зависит, сможет ли он удерживать во рту еду и жидкость. Плотно сомкнутые губы создают положительное давление внутри ротовой полости, и это запускает акт глотания и активизирует подъем надгортанника. Важно также оценить, как человек пользуется приборами и трубочкой для питья.
- 2. Как работает язык:** специалист может оценить его силу, координированность, частоту и объем движений. По тому, как работает язык, специалист может понять, насколько эффективно формируется болюс (частично пережеванная пища со слюной), может ли язык протолкнуть его в глотку.

Также можно оценить нарушения работы мышц языка по остаткам пищи в ротовой полости после глотка.

- 3. Как работает глотка:** невозможно непосредственно оценить, что происходит в глотке, но косвенно можно сделать некоторые выводы, наблюдая за тем, как человек глотает. Кашель до, во время или после глотания говорит о том, что происходит аспирация. **Очень важно помнить, что у пациента может быть ослабленный кашель или отсутствовать кашель вообще из-за слабости дыхательных мышц и недостаточного закрытия гортани.** Самый действенный способ определить, насколько эффективно аспирированная пища удаляется кашлем – выполнить видеофлюорографию или эндоскопическую фибро-оптическую оценку глотания.

Любую оценку необходимо проводить, надев пациенту на палец пульсоксиметр (если после приема пищи сатурация значительно падает, можно предполагать аспирацию) или контролируя частоту дыхания (если пациент чаще дышит после приема пищи, также можно заподозрить аспирацию).

Пульсоксиметр – медицинский прибор, который помогает определить уровень кислорода в артериальной крови.



СИМПТОМЫ ДИСФАГИИ И НАРУШЕНИЯ ПИТАНИЯ

Мы уже коснулись некоторых симптомов в предыдущих главах. Здесь мы постарались

максимально собрать все те тревожные сигналы, которые говорят о нарушении глотания.

- Немотивированное похудение (человек не предпринимает усилий, чтобы похудеть): одежда начинает висеть, зубные протезы становятся слишком свободными и т.д.

Исследования показывают, что индекс массы тела (ИМТ) имеет большое влияние на продолжительность жизни пациентов с БАС. В 2018 году был проведен большой мета-анализ (анализ большой базы данных исследований), который показал, что повышенный индекс массы тела (если у пациента начальное или серьезное

ожирение) является своего рода «защитным» фактором и предполагает большую продолжительность жизни. В то время, как у пациентов со сниженной массой тела риск смерти повышался в два раза по сравнению с пациентами с нормальным и высоким ИМТ⁷.

- Прием пищи перестает быть чем-то привычным и будничным, требует усилий и времени.
- Вам приходится изменять рутинные привычки, связанные с едой (например, чтобы сделать глоток, нужна концентрация, тишина, вы вынуждены выключить телевизор или радио, просите других членов семьи выйти и т.д.).



- Прием пищи удлиняется.
- Вы быстро наедаетесь, не доев обычную свою порцию до конца.
- Пища успевает остыть до того, как вы доедите до конца.
- Вы замечаете, что определенную пищу или жидкость стало тяжелее принимать (сложнее жевать, ворочать во рту языком, проталкивать дальше в горло для глотка).
- У вас избыточное количество слюны во рту (сиалорея), слюна стекает из уголка рта.
- Вам сложно сомкнуть губы (рот всегда приоткрыт).
- Из-за того, что рот всегда приоткрыт, у вас есть ощущение «пленки» в горле (из-за вязкого, высушенного секрета на стенках), которую вы не можете ни откашлять, ни проглотить.
- Из-за того, что губы не смыкаются, вы чувствуете сухость во рту.
- Интуитивно вы сами или ваш близкий меняет для вас консистенцию пищи (делают ее мягче, однороднее), чтобы было легче глотать.
- У вас ослаблен или совсем отсутствует кашель.
- Вам тяжело дышать, вы испытываете одышку.
- Вы заметили, что вы пьете меньше жидкости, потому что ее сложно проглотить.
- Из-за меньшего приема жидкости кожа становится сухой, нарушается ее целостность, кожа легко травмируется. **Если вы мало двигаетесь, много лежите в кровати или сидите в кресле, такое состояние кожи может привести к появлению пролежней.**



- Вы отмечаете появление или усиление запоров (также на фоне меньшего приема жидкости).
- Если вы долгое время недополучаете жидкость, возможны так называемые электролитные нарушения (изменение баланса важных веществ, таких как натрий, хлор, калий и т.д. в крови), которые могут ухудшать работу внутренних органов.

Важно отметить: пациенты с БАС часто находятся в депрессии и очень подавленном состоянии, при котором снижается аппетит. Это тоже приводит к похудению. Очень важно

проконсультироваться с неврологом или психиатром и подобрать адекватную терапию, которая поможет справиться с депрессией.

«Да, из-за БАС вам придется адаптировать еду, но то, что вы едите и пьете, все равно остается вашим выбором. Готовые рецепты в этом случае могут очень помочь»

Димпл Такрар, нутрициолог, Великобритания

Мы очень советуем пациентам и родственникам общаться с другими семьями, которые живут с БАС. Таким образом вы можете получить поддержку тех, кто прямо сейчас борется с болезнью и проходит тот же путь, что и вы. Это поможет не чувствовать себя столь одинокими в этой беде. Также вы можете обмени-

ваться своим опытом, в том числе в проблемах с глотанием, узнавать что-то новое от других и применять в своей ситуации. После постановки на учет в фонд «Живи сейчас» ваш координатор добавит вас в чаты в Telegram. Также фонд собрал истории об опыте людей с БАС на портале als-help.ru.

ДЕГИДРАТАЦИЯ (НЕДОСТАТОК ЖИДКОСТИ В ОРГАНИЗМЕ)

Довольно часто пациенты с симптомами дисфагии в первую очередь с трудом могут проглотить жидкость. На фоне

депрессии пациенты тоже начинают меньше пить. И это очень тревожное и подчас опасное состояние.

КАК ПОНЯТЬ, ЧТО В ОРГАНИЗМЕ НЕДОСТАТОЧНО ЖИДКОСТИ?

- Вы стали меньше ходить в туалет (объем выделяемой мочи меньше и вы реже хотите в туалет).
- Вы знаете, что с глотанием жидкости есть трудности.
- Вы чувствуете постоянную сухость во рту.
- Вы страдаете от запоров.
- Вы чувствуете повышенную утомляемость.
- Возможна небольшая температура на фоне общего здоровья.
- Вы чувствуете, что слюна и другие секреты густые.

Важно стараться пить примерно 1500-1700 мл жидкости в день. Это может быть что угодно: вода, сок, компот, нектар, бульон и т.д. Кофе и чай не включаются в этот объем,

потому что они обладают выраженным мочегонным эффектом. Но это не означает, что вам стоит отказываться от любимых напитков.

КАК ПИТЬ БОЛЬШЕ ЖИДКОСТИ?



Старайтесь брать с собой бутылку с водой везде, куда вы направляетесь.

Старайтесь есть ту пищу, в которой процент содержания жидкости очень высокий (консервированные фрукты, йогурты, пудинги и т.д.).



Попробуйте заморозить сок, а потом есть его, как мороженое. Можно так же есть щербет или фруктовый лед.

НАРУШЕНИЕ СТУЛА (ЗАПОР)

Это отдельная, большая и очень часто встречающаяся проблема у людей с БАС. Запор возникает по нескольким причинам. Во-первых, при снижении подвижности. Уменьшается сила мышц брюшного пресса, а именно их напряже-

ние помогает нам сходить в туалет. Во-вторых, влияет недостаточное количество жидкости и клетчатки в организме.

Запор может вызывать дискомфорт и снижение аппетита.

КАКАЯ ПРОФИЛАКТИКА ЗАПОРОВ?



Старайтесь как можно больше двигаться.

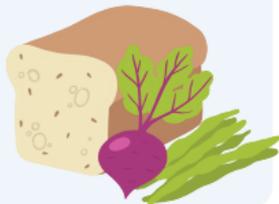
Пейте не меньше восьми стаканов жидкости в день.





Старайтесь начинать свой день со стакана компота из сухофруктов или теплой воды с лимоном.

Добавляйте в свой рацион продукты, богатые клетчаткой: бобовые (стручковую фасоль), цельнозерновой хлеб, бурый рис, свеклу и т.д.



ПОВЫШЕННАЯ УТОМЛЯЕМОСТЬ

Пациенты с БАС довольно часто отмечают усталость, повышенную утомляемость. Если вы чувствуете эти симптомы, постарайтесь:

- Поспать перед приемом пищи.
- Есть более мягкую по консистенции пищу, которая не требует активного жевания (йогурты, пудинги, мороженое, супы, салат из тунца с яйцом, картофельное пюре, отруби и т.д.).
- Добавить в рацион питательные добавки (например, порошковое лечебное питание).
- Создать такой распорядок дня, чтобы у вас было шесть маленьких приемов пищи, а не три больших.
- Иметь под рукой еду, перекусы, которые легко приготовить.

Если вы чувствуете, что слюна стала слишком густой, попробуйте следующее:

- Воздержитесь от использования молока и молочных продуктов: молоко сгущает слюну.

- Старайтесь пить адекватное количество жидкости (1500–1700 мл в сутки).
- Горячий чай с лимоном поможет слюне стать более жидкой.

ВИТАМИНЫ, МИНЕРАЛЫ, БИОДОБАВКИ

В настоящий момент нет научно обоснованных данных, показавших, что прием тех или иных групп витаминов или минералов каким-то образом замедляют БАС. Есть работы, указывающие на то, что недостаток в организме тех или иных витаминов ведет к повышению оксидативного стресса (одной из возможных причин БАС), однако пока такие результаты получены только на моделях мышей.

Руководствуясь опытом и знаниями западных коллег, мы не советуем пациентам принимать биодобавки и белковое питание для людей, занимающихся бодибилдингом (наращиванием большой мышечной

массы). Нет никаких данных о том, что такое питание работает. Кроме того, оно рассчитано на людей, занимающихся тяжелейшими, порой изматывающими тренировками. При БАС такие тренировки противопоказаны. Помимо этого нет данных о том, как реагирует организм пациента на такие добавки.



СПОСОБЫ ПОМОЧЬ ПАЦИЕНТУ С НАРУШЕНИЕМ ГЛОТАНИЯ

Есть несколько способов помочь человеку с нарушением глотания есть самостоятельно, привычным способом. Часто люди, живущие с БАС, и их близкие сами интуитивно находят какие-то удобные техники, которые помогают человеку максимально долго есть через рот.

Прежде всего очень важно создать безопасную и комфортную обстановку для приема пищи: выключить телевизор или радио, постараться убрать другие отвлекающие моменты.

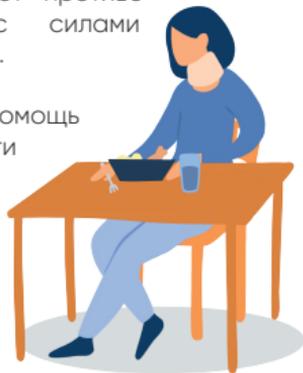
ПОЗИЦИОНИРОВАНИЕ

Во время приема пищи вам стоит занять удобное положение максимально сидя. Возможно, вам понадобится дополнительная поддержка спины, потому что во время долгого сидения в одном положении и без того ослабевающие мышцы могут утомляться.

Прогрессирующая слабость может также коснуться мышц шеи. Это проявляется в том, что после долгого сидения

и долгого удерживания головы ровно голова начинает «падать» на грудь, мышцы не выдерживают противостояния с силами гравитации.

На помощь могут прийти ортопедические воротники разной плотности.



Изменение положения головы может помочь вам сделать глоток. Некоторым пациентам помогает при глотке максимально опускать подбородок к груди. Так поднимается надгортанник и закрывает вход в трахею, снижая риск аспирации. Другим людям помогает, наоборот, откинуть голову назад при глотке, но эта техника противоречива и не очень безопасна. Если вам трудно удерживать губы

сомкнутыми, постарайтесь помочь себе руками.

После приема пищи оставайтесь в положении сидя еще не менее 30 минут.

Очень важно, чтобы у вас была возможность проконсультироваться со специалистом (логопедом, неврологом) о том, как правильно сидеть при приеме пищи.

КОМПЕНСАТОРНЫЕ ТЕХНИКИ

Когда у пациента начинаются нарушения глотания, прием пищи удлиняется. И это чревато многими проблемами: если человек медленно ест, он быстрее наедается, не доев порцию до конца. Психологически пациенту с БАС очень тяжело, что близкие едят быстрее его, его как будто все ждут. И многие «урезают» трапезу из-за этого. Большой трудностью также становится то, сколько внимания и усилий сопряжено с приемом

пищи, ранее таким простым, бытовым действием. Поэтому многие люди с БАС перестают есть в компаниях или отказываются от тех блюд, которые могут вызвать затруднения.

Есть несколько компенсаторных техник, которые помогают пациентам с БАС поддерживать адекватное питание, избежать слишком длительного приема пищи, усталости и тревоги, связанных с приемом пищи:

1. БАС очень часто приводит к депрессии и ухудшению настроения пациентов. Старайтесь есть, когда вы чувствуете эмоциональный подъем.

2. Старайтесь есть меньше, но чаще. Избегайте больших перерывов между приемами пищи.

3. Старайтесь есть более богатую питательными веществами пищу. Не стоит гнаться за диетами или легкими блюдами.



4. Сначала ешьте, потом пейте. Это поможет наполнить желудок в первую очередь едой, а не жидкостью.

5. Употребляя жидкость, пейте то, что дает калории: соки, другие питательные напитки. **Будьте осторожны с молоком: некоторые пациенты отмечают, что молоко и другие молочные продукты сгущают секреты, вырабатываемые в горле.**



6. Пусть ваша любимая еда будет в близкой доступности для вас по всему дому, чтобы вы в любой момент, находясь в любом месте квартиры или дома, могли ее взять.

7. Как бы тяжело ни было, постарайтесь сделать так, чтобы прием пищи был в первую очередь в удовольствие. Создайте вокруг себя приятную, красивую атмосферу и пространство.

8. Постарайтесь красиво сервировать еду, чтобы есть ее было приятно, какой бы консистенции она ни была.

9. Сделайте расписание приемов пищи и следуйте ему, как вы следуете точному времени приема лекарств.

10. Несмотря на все трудности старайтесь есть вместе с другими членами семьи и друзьями. Это очень тяжело психологически – так отличаться в приеме пищи, – но это позволяет нормализовать вашу жизнь и ваше состояние, сделать их обычными для других.



11. Постарайтесь всегда иметь под рукой вкусные, питательные и безопасные для глотания перекусы.

Что касается непосредственно еды, то постарайтесь следовать следующим рекомендациям:

1. Старайтесь брать в рот меньшее количество еды и меньший объем жидкости.
2. Попробуйте делать 2–3 глотка вместо одного, когда во рту есть пища. Так больше вероятность, что фрагменты пищи не останутся в горле.
3. Если вы едите сухую пищу, постарайтесь ее увлажнить и уплотнить: добавьте сметану, мясную подливу, соус. Это может предотвратить застревание кусочков пищи в горле.
4. Делайте глоток жидкости между каждой порцией еды.
5. Пациентам с БАС может быть сложно проглотить пищу, состоящую из твердого и жидкого компонента (например, суп, состоящий из бульона и овощей или мяса; хлопья с молоком). Постарайтесь заменить такую пищу чем-нибудь однородным: овсянкой или супом-пюре.



6. Если вам становится сложно глотать твердую пищу, изменяйте ее консистенцию, делайте пюре.

7. Если вам сложно глотать жидкость, постарайтесь сначала перейти на какие-то альтернативы. Например, вместо молока пейте молочный коктейль, вместо сока – нектар.



Также жидкость можно загустить до удобной для вас консистенции.

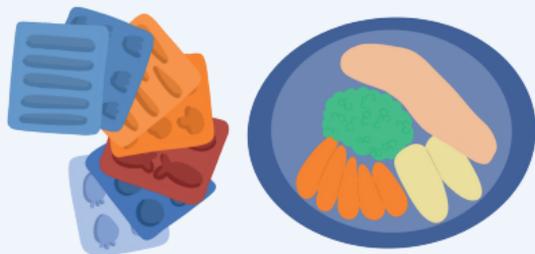
Для этого подходят специально разработанные загустители (например, Nestle Resource Thicken Up Clear® или природные загустители (пектин, агар-агар, гуаровая камедь). **Не используйте в качестве загустителя крахмал, он вызывает запор!**

В ЧЕМ БОЛЬШАЯ ВЫГОДА ЗАГУСТИТЕЛЯ?

- Он не обладает вкусом, запахом. Поэтому вы будете чувствовать только вкус пищи.
- Он сохраняет гигроскопические свойства воды, т.е. вода всосется в кишечнике.
- Вы сами можете определять нужное количество загустителя для вашего удобства.
- Загуститель никак не влияет на уровень глюкозы в крови (если, например, у пациента диабет).
- Вы можете выбрать любой удобный и доступный вам загуститель.

8. Если вы изменяете консистенцию пищи и делаете пюре, можно добавить дополнительно жидкость и загуститель.

А потом поместить пюре в специальную силиконовую форму, которая вернет еде практически ее первоначальный вид. Так, например, можно изменить консистенцию и подать к столу мясо, овощи и т.д. **Это поможет сохранить очень важный визуальный аспект приема пищи (нам аппетитно есть то, что хорошо выглядит) – удовольствие.**



«Совет: когда вы разминаете вилкой или делаете пюре из овощей, добавьте немного загустителя. Если этого не делать, из овощей выделяется сок, который остается на тарелке. И если у вашего близкого или у вас самого проблемы с глотанием, то попадание этой жидкости вместе с пюре может вызвать кашель»

Нина Сквайерс, логопед, Великобритания

Опыт показывает, что при таком способе приготовления пищи, когда она имеет полутвердую форму, пациенты едят с большим удовольствием, чем какое-то непонятное, однородное пюре, напоминающее детское питание.

Если суммировать и обозначить основные этапы

изменения консистенции пищи, то можно выделить следующее:

1. Для начала старайтесь готовить пищу так, чтобы она была максимально проваренной или протушенной.
2. Вы можете разминать пищу вилкой.
3. Измельчайте пищу.

«Если вы разомнете еду вилкой, вам останется выполнить меньше работы во рту»

Мария, ухаживает за пациентом с БАС

4. Пюрируйте пищу (используя блендер).

Исследования показывают, что модификация диеты оказывается эффективной у более чем 90% пациентов с незначительной и выраженной дисфагией⁸.

Исследования также говорят о том, что пациентам с БАС важно есть более калорийную пищу. Однозначного ответа на вопрос, сколько же калорий должен получать человек, живущий с БАС, в день, нет, однако очень важно учитывать следующее:

- Потребности в энергии у пациента с БАС примерно на 15% выше, чем у здорового человека.
- Недостаточное питание скорее приводит к ослаблению мышц рук и ног, а также дыхательной мускулатуры.
- Большое количество больных БАС сильно недополучают необходимое им количество калорий.
- Потеря массы тела и недостаточное получение энергии может ускорить прогрессирование заболевания.

Очень важно следить за своим весом. Не стоит делать это фанатично, но помните, что **ваша задача не худеть, а максимально поддерживать массу тела.**

- Заведите блокнот, куда вы будете записывать свой вес.
- Взвешивайтесь раз в неделю, желательно в один и тот же день и время каждую неделю.

● Погрешность измерения в 1-2 кг допускается, но если вы видите, что намечается тенденция и очевидно, что вы худеете, обязательно сообщите вашему доктору и примите меры.

Если вы все же отмечаете снижение веса, но, например, нарушения глотания у вас еще нет, необходимо обогатить вашу пищу калориями. Это достигается добавлением углеводов и жиров.

ЧТО ВЫ МОЖЕТЕ ИСПОЛЬЗОВАТЬ ДЛЯ ПОВЫШЕНИЯ ПИТАТЕЛЬНОСТИ ПИЩИ?



Масло/Маргарин



Мясная подлива



Майонез/Сметана



Оливковое масло



Заправка для салатов



Сырная намазка



Арахисовая паста
(только если нет проблем
с глотанием)



Орехи
(только если нет проблем
с глотанием)

«Человеку, живущему с БАС, очень важно поддерживать богатую питательными веществами диету. Мы используем густую сметану, греческий йогурт, добавляем в еду и блендерим».

Хелена, ухаживает за пациентом с БАС

Существует также так называемое **лечебное питание**. Это специально сбалансированные по жирам, белкам и углеводам напитки или порошок, которые обогащают пищу и насыщают ее необходимыми калориями. Есть питание, в которое добавлена клетчатка

для улучшения стула (особенно подходит пациентам с запорами).

Основными производителями лечебного питания в России являются компании Nestle®, Nutricia®, Fresenius® и другие.

Лечебное питание может быть нескольких видов:

1. **СИПИНГОВОЕ** (от англ. слова to sip – пить маленькими глотками) – питьевой коктейль, который можно пить из трубочки. Его делают разные производители, оно бывает разных вкусов (в том числе нейтрального). Примерно пять баночек в день могут полностью заменить прием пищи.

Примеры лечебного сипингового питания:



2. **ЖИДКОЕ** питание в пакетах – для пациентов с гастростомой или зондом. Оно не имеет дополнительных вкусовых добавок, потому что дается через гастростому или зонд (о них будет сказано ниже) и минуя вкусовые рецепторы во рту.

Примеры энтерального питания для гастростомы:



3. **ПОРОШКОВОЕ** питание. Его можно добавлять в любое блюдо (суп, второе), чтобы повысить его калораж.



КАКИЕ ПЛЮСЫ И МИНУСЫ ЛЕЧЕБНОГО ПИТАНИЯ?

ПЛЮСЫ:

1. Очень облегчает прием пищи, не нужно готовить сложное блюдо.
2. Можно взять с собой в качестве перекуса (хотя по факту одна бутылочка может заменить один прием пищи).
3. Не нужно высчитывать калории, потому что и сипинговое, и сухое питание значительно увеличивает калораж пищи.

МИНУСЫ:

1. Высокая цена.
2. Не решает вопрос с глотанием (если пациенту сложно глотать, то и жидкое питание будет сложно проглотить).

По мере того, как становится тяжелее глотать, вы можете отметить, что те или иные продукты при глотании вызывают трудности. Как мы уже говорили, БАС течет очень индивидуально, и только вы сами

можете решить, какие именно продукты вам подходят больше всего в вашей ситуации. И все же обратите внимание, что **перечисленные ниже продукты и блюда могут вызывать дисфагию:**

- ✘ Блюда не однородной консистенции: например, есть бульон и овощи в нем.
- ✘ Продукты, которые нужно много и долго жевать, например, свежий хлеб или мясо.
- ✘ Пища, которая может прилипнуть к нёбу и стенкам ротовой полости (тот же хлеб).
- ✘ Волокнистые продукты (хурма, сельдерей).
- ✘ Грубая, твердая пища (орехи или сильно прожаренный тост).
- ✘ Рассыпчатая пища (печенья, хлопья).
- ✘ Блюда, части которых могут «отшелушиваться», например, круассаны или другая выпечка.
- ✘ Фрукты, в которых много выделяющегося сока выделяется (арбуз, дыня).
- ✘ Кожура на некоторых продуктах (например, сосиски, сардельки и т.д.).
- ✘ Кожура на фруктах или овощах, например, на помидорах, фасоли.
- ✘ Фрукты, овощи и ягоды, содержащие семечки (клубника и т.д.).

Похудение может возникнуть не только из-за дисфагии. При шейной форме БАС, когда заболевание начинается с поражения мышц рук и дыхания, человеку может быть сложно захватить столовый прибор руками, набрать нужное

количество еды из тарелки и донести до рта. Все эти действия могут в какой-то момент становиться столь утомительными, что человек устает, не наевшись. А, как мы уже говорили, это ведет к похудению.

«Люди с БАС часто отмечают усталость, особенно ближе к концу дня. Утомляемость может повлиять на вашу способность есть и пить. Попробуйте основной, самый питательный прием пищи оставить на обед, на середу дня, а легкие перекусы, не требующие больших усилий, – на вечер»

Нина Сквайерс, логопед, Великобритания

ЧТО МОЖНО СДЕЛАТЬ, ЕСЛИ СЛАБЕЮТ РУКИ?

На первых этапах можно пользоваться теми же столовыми приборами, но слегка их усовершенствовать. Если есть проблемы с захватом, например, вилки, попробуйте надеть на ручку поролоновый валик, например, для бигуди или для изоляции труб. Более толстую ручку проще удерживать.

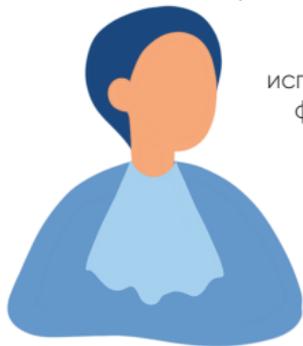
Вы также можете попробовать заменить обычную тарелку на тарелку с



бортиками типа пиалы. В таком случае вам легче будет «поднимать» пищу по краям глубокой миски и «ловить» ее в вилку или ложку.

Существуют и специализированные столовые приборы с усиленной, тяжелой ручкой. Она так же более удобна для захвата, однако добавляет вилке или ложке значительный вес. И, возможно, ее не удастся использовать долго.

Для питья можно попробовать адаптированную трубочку, в которой есть клапан, обеспечивающий односторонний ток воды. Это может быть удобно, однако нужно быть аккуратным, чтобы жидкость не попала «не в то горло».



Вы можете использовать фартук или плотную салфетку (такие часто подают в ресторанах), которую

можно закрепить за ворот рубашки или футболки

на случай, если какие-то кусочки еды могут выпасть изо рта.

Можно приобрести тарелку, сохраняющую тепло. Как мы уже говорили выше, если прием пищи занимает много времени, пища может успеть остыть.

Иногда может показаться, что все эти приспособления – поражение в борьбе с болезнью. Но стоит попробовать посмотреть на эту ситуацию иначе: **МОЖНО попытаться взять все от той ситуации, в которой вы оказались, использовать все свои возможности по максимуму.**

ВСПОМОГАТЕЛЬНЫЕ ТЕХНИКИ ДЛЯ ПОМОЩИ ПАЦИЕНТАМ С НАРУШЕНИЕМ ГЛОТАНИЯ

Как мы уже говорили, БАС всегда течет очень индивидуально, нет двух одинаковых пациентов. Однако у очень многих больных рано или поздно дисфагия будет прогрессировать, похудание может стать плохо контролируемым, и даже модификация диеты и загущение жидкости в какой-то момент уже могут не быть эффективными.

В этом случае с пациентом и его семьей необходимо обсудить принятие важного решения — об использовании

дополнительных способов, чтобы решить вопрос с дисфагией. Это **установка чрескожной эндоскопической гастростомы** или **назогастрального зонда**, когда гастростому установить не представляется возможным.

Для кого-то такое решение может быть сложно принять психологически. Поэтому очень важно, чтобы с пациентом и семьей была проведена встреча, объяснена вся информация и составлен индивидуальный план действий.

НАЗОГАСТРАЛЬНЫЙ ЗОНД

Это тонкая, длинная трубочка, которую через ноздрю проводят в горло и далее в пищевод и желудок. Обычно зонд не ставят надолго, только на ограниченный период

времени (до нескольких месяцев).

Установка зонда — это метод, когда пациенту уже нельзя установить гастростому.

Относительным плюсом зонда может быть то, что его довольно быстро поставить. В России зонд можно поставить и на дому, хотя во всем мире такое не практикуется. При, казалось бы, относительно легкой процедуре установки зонда, на деле это оказывается очень непростая история. Довольно часто бывает, что у пациентов искривленная носовая перегородка, которая мешает плавному прохождению зонда.

Поскольку зонд установлен в ноздре, это всегда вызывает дискомфорт у пациента. Одна ноздря фактически исключена из дыхания.

Зонд необходимо менять каждый месяц, чтобы избежать пролежней слизистой в полости носа. Это не самая приятная процедура.

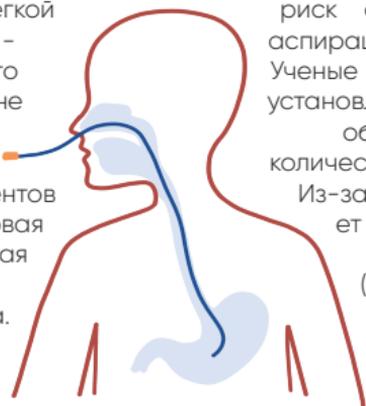
Зонды бывают разной толщины. В тонкий зонд сложно вводить обычную еду, измельченную в блендере, потому что она получается слишком густой для зонда. Приходится ограничи-

вать выбор продуктов и блюд, подходящих для зонда.

Кроме того, есть исследования, доказавшие, что при зондовом питании возрастает риск образования язв и аспирационной пневмонии¹⁵. Ученые показали, что при установленном зонде может образовываться большое количество секрета в горле¹⁶. Из-за этого чаще возникает пневмония, требующая госпитализации (что особенно опасно для больных БАС)¹⁷.

Назогастральный зонд сильно ухудшает качество жизни пациентов. Он виден на лице постоянно, это часто мешает пациентам встречаться с другими людьми, потому что это напоминает о болезни. Зонд вызывает большой дискомфорт: многие пациенты жалуются на головные боли, боли в ушах, снижение слуха.

Отдельно нужно отметить, что если пациент пользуется аппаратом НИВЛ (неинвазивной вентиляции легких) с ротоносовой маской и при этом установлен зонд, то оказывать



дыхательную поддержку становится тяжело. Маска должна прилегать герметично к лицу, зонд это не позволяет. Сворачивать зонд внутри маски неудобно. Пожалуй, самое тяжелое, что может быть – иногда пациенты из-за дисфагии и вовремя не предпринятых шагов, чтобы с ней справиться, находятся в такой степени истощения, что зонд ставить опасно, и такая процедура может значительно сократить жизнь человека.

Бывают ситуации, когда человеку потенциально можно поставить гастростому, но в настоящий момент он слишком слаб, например, или в больнице по месту жительства нет возможности поставить гастростому. Тогда можно установить зонд, давать обильное, богатое энергией питание, чтобы помочь пациенту скорее восстановиться – и как можно быстрее поставить гастростому.

ГАСТРОСТОМА

Гастростома – это отверстие в передней брюшной стенке, куда через трубку вводится питание.

С помощью гастростомы человек может есть и пить. При необходимости, открывая клапан трубки, можно выводить лишний воздух из желудка. Установка гастростомы показана людям, у которых выраженный бульбарный синдром (выраженное нарушение глотания пищи или жидкости, чрезмерное количество секрета в горле, которое препятствует нормальному глотку).

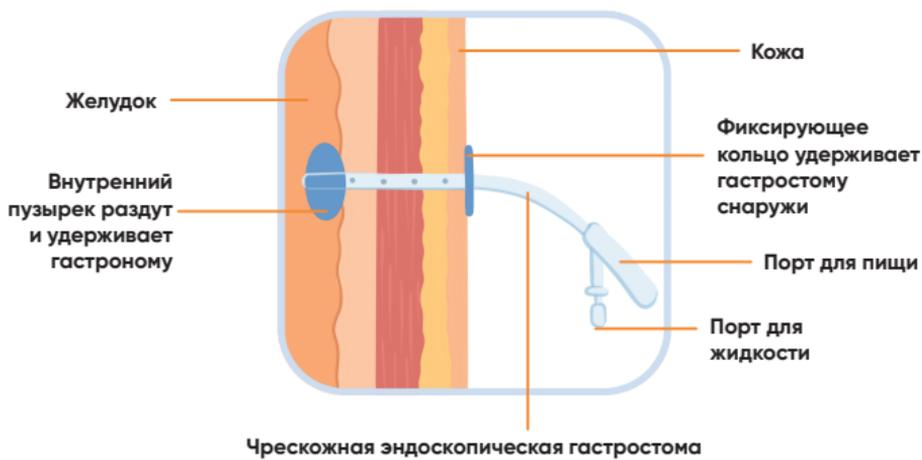
В ходе небольшой

операции делается надрез на передней брюшной стенке, который соединяет желудок со внешней средой. Через это отверстие (гастростому) вводится трубка (гастростомическая трубка), с помощью которой пациент может есть обычную пищу, но хорошо измельченную и проблендеренную. Гастростомическая трубка изнутри, внутри желудка, фиксируется либо шариком, раздуваемым физраствором, либо «грибком» – площадкой.

Эти приспособления позволяют трубке не вываливаться из желудка. Снаружи трубку удерживает фиксатор, не давая трубке, наоборот, провалиться внутрь.

По данным исследований, вовремя установленная гастростома продлевает жизнь

пациентам минимум на год. Если вы специалист, который работает с пациентами с БАС, помните об этом. Старайтесь несмотря ни на что проводить с пациентами беседы и объяснять им значимость вовремя установленной гастростомы.



Самым главным, критическим, параметром для установки гастростомы является показатель жизненной емкости легких (ЖЕЛ) НЕ НИЖЕ 50% от должного¹⁸. ЖЕЛ измеряется, когда проводят исследование функции внешнего дыхания (ФВД). Такое исследование проводится в поликлинике или в частной клинике, где есть оборудование.

ЖЕЛ необходимо измерять примерно 3-4 раза в год (один раз в 3-4 месяца). Если вы заметили, что ЖЕЛ начал падать, пора задуматься о гастростоме (установить ее и даже не пользоваться, только промывать водой). Обсудите это решение с семьей, вашими близкими, врачами, сотрудниками фонда.

ЧТО ТАКОЕ ЖЕЛ?

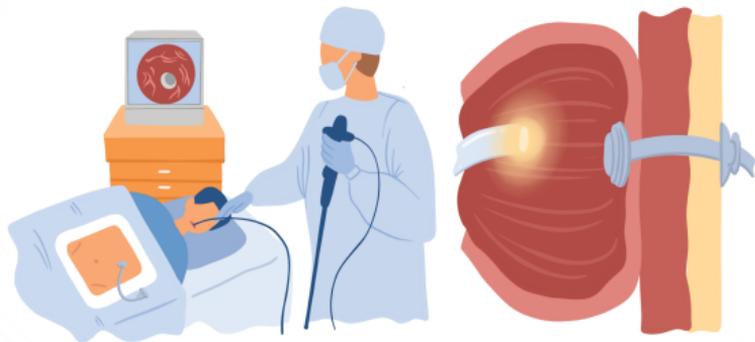
ЖЕЛ – жизненная емкость легких. Представьте себе, что легкие – это шарик, который мы надуваем. У шарика есть свой максимальный объем. Это и есть ЖЕЛ. У каждого человека он максимально составляет 100%. Но по объему это всегда разный показатель, потому что все люди разного роста, веса, комплекции. Кто-то курит всю жизнь, кто-то играет на духовых инструментах, кто-то занимается спортом. Все это влияет на показатель ЖЕЛ. И поэтому 50% определяются именно от индивидуальной нормы конкретного человека.

Почему для установки гастростомы важно, чтобы ЖЕЛ был не ниже 50%?

Во время операции пациенту делают гастроскопию

(врач вводит эндоскоп в желудок). Желудок пациента раздувают воздухом, чтобы рассмотреть все стенки, убедиться, что нет язв, «притянуть» желудок к передней брюшной стенке, найти лучшее место для постановки трубки. Раздутый желудок подпирает диафрагму и легкие. И если у пациента и так есть проблемы с дыханием (одышка, сниженный ЖЕЛ), то во время операции они могут усугубиться и может потребоваться вентиляция легких. Также момент прохождения эндоскопа в горле может спровоцировать нарушения дыхания.

Исследования показали, что критическим показателем ЖЕЛ является 50% от должного. Ниже этого показателя риск дыхательных осложнений очень высок.



Бывает такая ситуация, когда признаков дисфагии у пациента нет, но ЖЕЛ составляет, например, 65%. Это очень тревожная ситуация. Потому что к тому моменту, когда проявятся нарушения глотания, ЖЕЛ может уже упасть критически ниже 50%, и установка гастростомы будет или невозможна совсем, или сопряжена с большими рисками.

Все мировые клинические руководства по помощи пациентам с дисфагией рекомендуют заранее ставить гастростому, не дожидаясь выраженных проявлений дисфагии или значительного снижения ЖЕЛ. Лучше пусть гастростома будет установлена заранее и пациент не будет ею пользоваться (а будет только промывать ее водой ежедневно), чем подвергать риску и стрессу человека тогда, когда дисфагия разовьется.

Если у пациента все-таки ЖЕЛ ниже 50%, то гастростома может быть установлена рентгенологически. При этом через рот эндоскоп не вводится.

С одной стороны, исследования показывают, что рентгенологическая гастростомия безопаснее с точки зрения

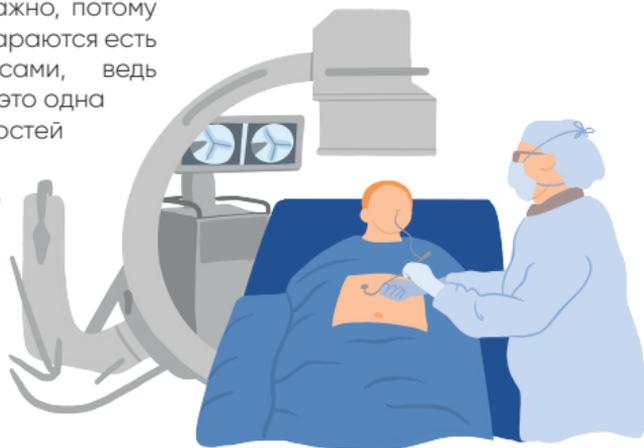
нарушений дыхания¹³. При этом разницы в продолжительности жизни пациентов (после установки гастростомы эндоскопическим или рентгенологическим способом) нет.

Установка рентгенологическим путем требует совпадения очень много факторов: наличие оборудования, хирурга, умеющего ставить такие гастростомы, наличие самой гастростомической трубки, готовности больницы оплачивать такую дорогостоящую операцию.

Поэтому на сегодняшний день **чрескожная эндоскопическая гастростомия является золотым стандартом помощи при дисфагии больным БАС.** При необходимости установку гастростомы (как эндоскопическим, так и рентгенологическим способом) проводят при поддержке аппарата НИВЛ. Это очень актуально пациентам с выраженными дыхательными проблемами.

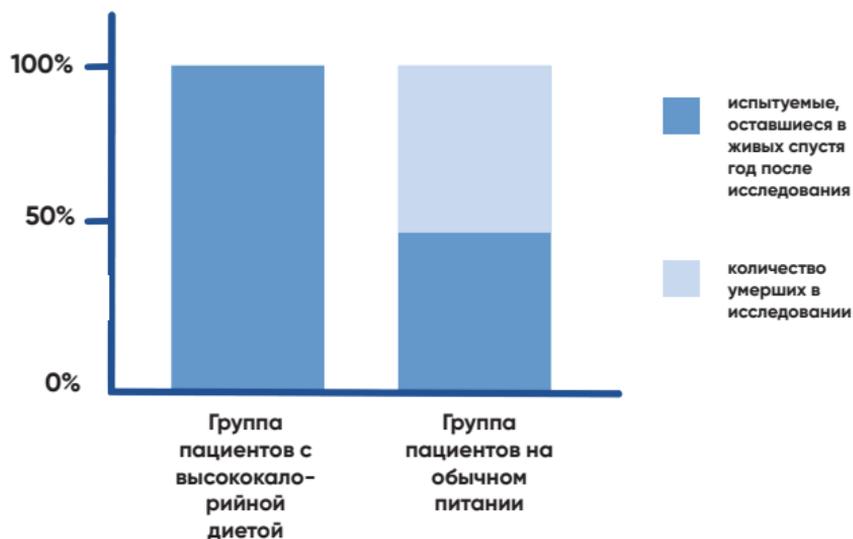
Во многих странах врач или логопед беседует с пациентами о возможной установке гастростомы буквально при первых встречах, как только поставлен диагноз БАС.

Это очень важно, потому что очень многие стараются есть до последнего сами, ведь возможность есть – это одна из базовых потребностей человека, чувство самостоятельности, независимости от окружающих, чувство контроля над своей жизнью. При этом очень часто пациенты упускают момент, когда гастростоме ставить безопасно (когда ЖЕЛ не ниже 50% от должного).



Многим пациентам установка гастростомы требуется только для приема жидкости, когда есть пищу еще можно, а вот с приемом жидкости есть проблемы. В таком случае человек ест сам через рот, пока это безопасно (нет риска аспирации), а воду вводит через специальный шприц в гастростому. Благодаря этому человек получает достаточное количество жидкости, снижаются все возможные риски осложнений (запор, густые секреты в горле, нарушения целостности кожи).

Недавнее исследование¹⁴ показывает, что раннее начало высококалорийной диеты при установленной гастростоме значительно продлевает жизнь пациентам с БАС. Оно выявило, что спустя год после установки гастростомы и начала высококалорийной диеты все 100% пациентов (20 пациентов из 40, участвовавших в исследовании) были живы, в то время, как в контрольной группе у пациентов тоже была установлена гастростома, но они получали обычное питание, и через год в этой группе контроля были живы только 10 человек.



ПРЕИМУЩЕСТВА УСТАНОВКИ ГАСТРОСТОМЫ:

- Гастростома – это золотой стандарт помощи пациентам с БАС при выраженной дисфагии.
- В гастростому удобно вводить еду, хорошо измельченную в блендере. Нет необходимости переходить на питание более жидкой консистенции (как в случае с тонким зондом).
- Часто пациенты с бульбарной формой, у которых еще долгое время остается сила в руках, сами вводят питание в гастростому.
- Если пациент хорошо глотает пищу, но возникают трудности с жидкостью, можно вводить в гастростому только воду. Также можно измельчать и вводить таблетки.

- Гастростома – это безопасный способ накормить пациента: нет рисков аспирации.
- Гастростома легка в уходе.
- Гастростома незаметна под одеждой, в отличие от зонда, который находится на лице и вызывает массу дискомфорта и стеснения.
- С гастростомой можно принимать ванну, душ, плавать в море и в бассейне, она не сковывает движений.
- Гастростома редко требует замены, ее устанавливают на всю жизнь или на несколько лет (однако баллонные гастростомы рекомендуется менять примерно раз в полгода, ее можно поменять в домашних условиях). Посоветуйтесь с вашим врачом, какая именно гастростома подойдет именно вам.
- Если пациенту установлена гастростома заранее (например, известно, что в регионе, где живет пациент, есть проблемы с эндоскопией), гастростоме можно просто промывать 50–70 мл воды и обеспечивать ежедневный обычный уход.
- Исследования показывают, что установка гастростомы сопряжена со значительно меньшим риском смертельного исхода, чем установка зонда¹⁵. Установка гастростомы гораздо безопаснее.

Конечно, установка гастростомы – это психологически тяжелый шаг для пациентов. Понятно, что люди, живущие с БАС, стараются максимально долго держать свою жизнь под контролем и не сдаваться болезни. А установка гастростомы или зонда (как и использование аппарата

НИВЛ) часто ассоциируется с поражением¹⁹. Пациенты скорее готовы до последнего придумывать свои способы, как глотать (вплоть до заталкивания пищи в горло, что чревато ужасающими рисками аспирации), лишь бы не обращаться за помощью.

На решение пациента влияет очень много факторов: тяжесть болезни, усталость от нее, отношение к болезни и ее прогнозу, значение качества жизни, желание пациента самому участвовать в своей жизни и принимать решения за себя и многие другие.

Это очень понятно. И это действительно тяжелейший выбор, перед которым встают

очень многие пациенты с БАС. Именно поэтому в помощи в принятии этого решения должна участвовать мультидисциплинарная команда специалистов. Нам кажется очень важным: **когда болезнь неизлечима, возможность продлить жизнь, быть с близкими, сделать (или завершить) важные дела, встретиться с дорогими людьми – это невероятный шанс и радость.**

УХОД ЗА ГАСТРОСТОМОЙ

- Всегда тщательно мойте руки перед обработкой гастростомы.

● После установки гастростомы нельзя будет пользоваться 4–6 часов. Вас также попросят ничего не есть через рот это время.



● Вам будут внутривенно вводить растворы, чтобы избежать обезвоживания.

● Через 4–6 часов трубку можно промыть 50 мл стерильной воды. Делайте это с помощью шприца медленно и без чрезмерного нажима. Если гастростома установлена для ввода питания и лекарств, то рекомендуется начинать рутинное введение на следующее утро.



● После операции повязка вокруг гастростомы должна сохраняться в течение суток. Дальше можно ее снять, обработать область стомы стерильной водой и стерильной салфеткой.

Дайте стоме некоторое время остаться на открытом воздухе. Если есть кровотечение в послеоперационной области, можно наложить повязку.

- Первые сутки фиксирующее кольцо гастростомы должно быть прижато (но не очень сильно), чтобы максимально эффективно стенка желудка «приклеилась» к брюшной стенке.

- Спустя 24 часа можно ослабить крепление. Расстояние от кожи до кольца должно быть 0,5–1 см. Старайтесь не придавливать кольцо слишком сильно к коже, иначе могут появиться пролежни.

- Первые десять дней обрабатывайте кожу и стому стерильной салфеткой и стерильной водой (водным антисептиком). Затем можно обрабатывать мыльным раствором (не очень концентрированным) и тщательно вытирать насухо.

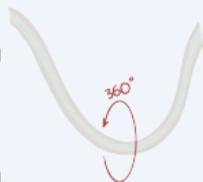
- Вращайте трубку на 360 градусов, чтобы она не «прилипла» к стенкам.

- Если место, откуда выходит трубка, болит или покраснело, то, возможно, там развивается инфекция. Обратитесь к врачу.

- Промывайте трубку 30 мл воды до и после введения еды или лекарств. Так трубка не будет забиваться.

- Если трубка забилась, возьмите большой шприц, наполните его теплой водой и постарайтесь «пробить» пробку. Попробуйте давить на поршень, а потом, наоборот, вытягивать на себя. Это может занять время, но все должно получиться.

- Если трубка выпала из отверстия, немедленно обратитесь ко врачу.



ОЦЕНКА ЭФФЕКТИВНОСТИ ЛЕЧЕНИЯ ДИСФАГИИ

Оценка питания пациента играет чрезвычайно важную роль. Необходимо учитывать меню блюд, которые пациент ест, измерять индекс массы тела (например, ИМТ не должен быть ниже 18,5 кг/м²). Пациентам можно порекомендовать регулярно взвешиваться (но без фанатизма, одного раза в неделю достаточно).

ПРИМЕР МЕНЮ НА ДЕНЬ ДЛЯ ПАЦИЕНТОВ С НАРУШЕНИЕМ ГЛОТАНИЯ

Ниже предлагаем примерный рацион на один день для человека с БАС. Но важно помнить: объем порций и количество приемов пищи подбирается индивидуально.

ЗАВТРАК:

3 ст. ложки овсянки отварить в 100–150 мл воды в течение 3–5 минут.

За 2 минуты до выключения добавить 1 ч. ложку отрубей*.

Снять с плиты. Добавить половину яблока кусочками без кожуры и сердцевины (вкусовые наполнители чередуем, можно добавлять грушу, банан, курагу, чернослив и др.).

Влить 100–150 мл молока.

Все взбить в блендере.
Добавить по вкусу 2 ст. ложки творога, сахар, мед, сливочное масло.

УЖИН:

Картофельное пюре с мясом или овощное рагу с мясом.

ВТОРОЙ ЗАВТРАК:

В свежесжатый сок (фруктовый или овощной) добавить сливки, кефир или йогурт, так как некоторые витамины жирорастворимые.

Можно заменить на салат (фруктовый со сливками или овощной). Добавить в салат 1 ч. ложку отрубей.

ОБЕД:

250–450 г горячего блюда с говядиной, мясом птицы или рыбой.

Добавить 1 ч. ложку отрубей, 1 ст. ложку растительного масла и 1–2 ст. ложки сметаны.

Все хорошо взбить в блендере.

Запивать компотом или чаем.

ПОЛДНИК:

250–300 гр биокефира (1 чашка).

Добавить 1 ч. ложку отрубей.

По желанию и вкусу добавить варенье или мед.

Все хорошо взбить в блендере.

Запивать компотом или чаем.

* Отруби: овсяные, пшеничные, ржаные. Покупайте порошкообразные. Отруби богаты витаминами группы В, способствуют естественному опорожнению кишечника.

Обязательно пейте воду. В день необходимо пить по 30 мл воды на 1 кг массы тела человека.

Вы можете не повторять в точности предложенное нами меню и обсудить рацион с нутрициологом.

Рекомендуется добавлять в порцию человека с БАС по 1 столовой ложке раститель-

ного масла, 1 чайной ложке отрубей, 1-2 ложки сметаны (майонеза) и тем самым повышать калорийность.

Также полезно есть овощные салаты. В овощах содержится большое количество клетчатки и волокон, которые необходимы для мягкой, хорошей работы кишечника и опорожнения.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Внимание к тому, что пациент ест и пьет, и в каком объеме, является невероятно важным. Фактически наряду с дыхательной поддержкой и физической терапией (НИВЛ/ИВЛ) питание – это единственный способ влиять на течение болезни, максимально долго сохранять активность и подвижность.

Адекватное питание – это попытка затормозить болезнь, отвоевать у нее время (пусть даже небольшое).

«Мужество не всегда громко заявляет о себе. Иногда мужество – это тихий голос, который в конце дня говорит: „Я попробую завтра снова“»

Мэри Энн Эм Редмахер, писательница

СЛОВАРЬ ТЕРМИНОВ

Аспирационная пневмония – воспаление легких, которое развивается при попадании в дыхательные пути инородных предметов и жидкостей (чаще всего еды, желудочного сока, рвотных масс). Требуется незамедлительного лечения и госпитализации.

Болюс – небольшой объем (количество) пережеванной пищи со слюной.

Гастростома – отверстие, которое в ходе операции делают в желудке для соединения его с внешней средой. Надрез снаружи делается по передней брюшной стенке. Врачи рекомендуют устанавливать гастростому до того, как ЖЕЛ станет меньше 50%: при меньших показателях есть высокие риски дыхательных осложнений во время операции.

Дегидратация – это слишком малое количество жидкости в организме. Дегидратация возникает, когда организм теряет больше жидкости, чем потребляет.

Дисфагия – нарушения функции глотания, при которых возникают трудности проглатывания пищи и жидкости или дискомфорт при продвижении пищевого комка (болюса) от ротовой полости до желудка.

ЖЕЛ (жизненная емкость легких) – максимальное количество воздуха, выдыхаемое после самого глубокого вдоха. Тест проводят при помощи специального прибора – спирометра.

ИВЛ (инвазивная вентиляция легких) – это метод поддержки дыхания человека с помощью аппарата вентиляции легких через трахеостому.

Лечебное питание – это специально сбалансированные по жирам, белкам и углеводам напитки или порошок, которые обогащают пищу и насыщают ее необходимыми калориями.

Назогастральный зонд – это трубка из имплантационно-нетоксичного поливинилхлорида (ПВХ), полиуретана или силикона, которая вводится через носовой ход в пищевод и далее погружается в желудок. Используется, когда пациенты не могут самостоятельно принимать пищу и лекарственные средства.

НИВЛ (неинвазивная вентиляция легких) – это способ дыхательной поддержки, при которой воздух под давлением подается через маску в легкие пациента.

Чрескожная эндоскопическая гастростомия – это небольшая хирургическая операция под местным наркозом по установке специальной системы для питания через гастростому под контролем эндоскопа. Чрескожная эндоскопическая гастростомия является золотым стандартом помощи при дисфагии больным БАС.

ССЫЛКИ НА ИССЛЕДОВАНИЯ

¹ Writing Group; Edaravone (MCI-186) ALS 19 Study Group. Safety and efficacy of edaravone in well defined patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet Neurol.* 2017;16(7):505–512.

² Lunetta C, Moglia C, Lizio A, et al. The Italian multicenter experience with edaravone in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2020;267:3258–3267

³ Trial of Antisense Oligonucleotide Tofersen for SOD1 ALS, Timothy M. Miller et al., *the NEJM*, 2022

⁴ <https://www.alsatlasstudy.com/en-us/home/about-the-atlas-study.html> López-Gómez JJ, Ballesteros-Pomar MD, Torres-Torres B, et al.

⁵ Trial of Sodium Phenylbutyrate–Taurursodiol for Amyotrophic Lateral Sclerosis, Sabrina Paganoni et al., *the NEJM* 2020.

⁶ Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) and its influence on survival: Using GLIM criteria. *Clin Nutr.* 2021;40(1):237–244.

⁷ Kasarskis E. J., Beryman S., Vanderleest J. G., Shneider A. R., McClain C. J (1996) Nutritional status of patients with amyotrophic lateral sclerosis: relation to the proximity of death. *Am J Clin Nutr* 63:130–7.

⁸ Worwood A.M., Leigh P.N. (1998). Indicators and prevalence of malnutrition in motor neuron disease. *Eur Neurol* 40: 159–63.

⁹ Kuhlemeier K.V. (1994). Epidemiology and dysphagia. *Dysphagia* 9: 209-17.

¹⁰ Body mass index and survival from amyotrophic lateral sclerosis, A meta-analysis, *Neurol Clin Pract.* 2018 Oct; 8(5): 437-444.

¹¹ Kuhlemeier K.V., Palmer J.B., Rosenberg D (2001). Effects of liquid bolus consistency and delivery method on aspiration and pharyngeal retention in dysphagia patients. *Dysphagia* 16; 119-22.

¹² Norton B., Holmer-Ward M., Donnelly M. T., Long R.G., Holmes G.K.T. (1996) A randomized prospective comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy and nasogastric tube feeding after acute dysphagic stroke. *BMJ* 312: 13-16

¹³ Scott A.G., Austin H.E. (1994) Nasogastric feeding in the management of severe dysphagia in motor neuron disease. *Palliat Med* 8: 45-9

¹⁴ Percutaneous Endoscopic Gastrostomy versus Nasogastric Tube Feeding: Oropharyngeal Dysphagia Increases Risk for Pneumonia Requiring Hospital Admission. Wei-Kuo Chang et al., 2019

¹⁵ Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology Miller RG, et al *Neurology* 2009;13:73(15):1218-1226.

¹⁶ Radiologic versus Endoscopic Placement of Percutaneous Gastrostomy in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Multivariate Analysis of Tolerance, Efficacy, and Survival; Alexandre Blondet et al., 2010

¹⁷ Effect of complete high-caloric nutrition on the nutritional status and survival rate of amyotrophic lateral sclerosis patients after gastrostomy, Saibo Wang et al., *Am J Transl Res.* 2022; 14(11): 7842-7851.

¹⁸ Percutaneous endoscopic gastrostomy versus nasogastric tube feeding for adults with swallowing disturbances, Claudio AR Gomes Jr et al., systematic review, 2015.

¹⁹ What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives, 2012 New South Wales, Australia

Контакты благотворительного фонда «Живи сейчас»:

Адрес офиса: Москва, ул. Нижегородская,
д. 32, стр. 4, офис 117

Телефон: +7(495) 968-56-26

E-mail: info@alsfund.ru

Для СМИ: pr@alsfund.ru

alsfund.ru

Наши соцсети:



t.me/alsfund



www.youtube.com/@als.russia



ok.ru/als.russia



vk.com/als.russia