

## Деонтологические аспекты бокового амиотрофического склероза

Т.М. Алексеева<sup>1</sup>, В.С. Демешонок<sup>2</sup>, С.Н. Жулев<sup>2</sup>

<sup>1</sup>ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова» Минздрава России;  
Россия, 197341 Санкт-Петербург, ул. Акkuratова, 2;

<sup>2</sup>ФГБОУ ВО «Северо-Западный государственный медицинский университет им. И.И. Мечникова» Минздрава России;  
Россия, 195067 Санкт-Петербург, Пискаревский проспект, 47

**Контакты:** Вера Сергеевна Демешонок vera3009.85@mail.ru

Одна из значимых проблем в деонтологии — степень осведомленности неизлечимых больных о своем диагнозе. Данная тема сложна и актуальна, она затрагивает вопросы этики, психологии, правовые и медицинские аспекты.

В статье обсуждаются положительные и отрицательные стороны полного информирования пациентов о заболевании боковым амиотрофическим склерозом и его фатальном исходе. Приведены 2 клинических случая, отражающие разные подходы к этому сложному вопросу: полная информированность в отношении болезни и утаивание диагноза, которые демонстрируют преимущества принципа открытости между врачом и пациентом.

**Ключевые слова:** боковой амиотрофический склероз, болезнь двигательного нейрона, неизлечимое заболевание, информированность больных

DOI: 10.17650/2222-8721-2017-7-4-56-60

### Deontological aspects of the amyotrophic lateral sclerosis

T.M. Alekseeva<sup>1</sup>, V.S. Demeshonok<sup>2</sup>, S.N. Zhulev<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Federal Almazov North-Western Medical Research Center; 2 Akkuratova St., Saint Petersburg 197341, Russia;

<sup>2</sup>I.I. Mechnikov North-Western State Medical University, Ministry of Health of Russia;  
47 Piskarevskiy Prospekt, Saint Petersburg 195067, Russia

One of the significant problems in deontology is the degree of awareness of terminally ill patients regarding the diagnosis and prognosis of their disease. This topic is complex and relevant, it touches ethical and psychological, legal and medical aspects. The article discusses the positive and negative aspects of fully informing patients with amyotrophic lateral sclerosis about the fatal diagnosis. There are 2 clinical cases reflecting different approaches of this complex issue: full awareness and concealment of the diagnosis.

**Key words:** amyotrophic lateral sclerosis, motor neuron disease, incurable disease, awareness of patients

#### Введение

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — фатальное нейродегенеративное заболевание, развивающееся в результате гибели двигательных нейронов центральной нервной системы. Основными клиническими признаками являются парезы мышц конечностей, туловища, глотки, гортани и дыхательной мускулатуры. Одна из основных причин смерти больных БАС — прогрессирующая дыхательная недостаточность. Средняя продолжительность болезни составляет 2 года 8 мес [1].

Точные данные о заболеваемости БАС в России пока неизвестны. Согласно мировой статистике средняя заболеваемость БАС составляет 1–3 новых случая на 100 тыс. населения в год [2–4], в России с численностью населения около 147 млн человек этот пока-

затель может достигать 1470–4410 новых случаев в год.

Болезнь развивается преимущественно в зрелом и трудоспособном возрасте, что является не только значимой медицинской, но и социальной проблемой. Современные рекомендации по ведению пациентов с БАС — это исключительно паллиативные мероприятия [5, 6], что, несомненно, определяет медицинскую и социальную значимость проблемы.

#### Деонтологические аспекты информирования больных

Медицинская деонтология — комплекс морально-этических и правовых норм, которыми должны руководствоваться медицинские работники.

Среди российских практикующих неврологов нет единого мнения о необходимости полного информирования

рования пациентов с БАС о диагнозе, несмотря на важность и актуальность проблемы как для больных и их родственников, так и для врачей.

Если в Европе и США принято подробно излагать пациенту сведения о его состоянии здоровья, то в России нет четких алгоритмов, как следует поступать врачу в подобных случаях. Как правило, врач действует по своему личному усмотрению или в соответствии с общепринятой тактикой конкретного медицинского учреждения.

В некоторых стационарах, руководствуясь патерналистской моделью взаимоотношений врача и пациента, диагноз сразу сообщается членам семьи. Родственники, действуя из личных представлений о гуманности, часто не раскрывают полную картину болезни пациенту. Тем самым они отдаляются от него, опасаясь прямых вопросов о болезни. Нередко пациент знает о своем заболевании гораздо больше, чем догадывается о степени его информированности семья. Молчание родных может усугубить положение больного, привести к ощущению одиночества и невозможности обсуждения существующих проблем. Многие семьи в дальнейшем высказывают сожаление о безвозвратной потере времени в результате недосказанности.

К сожалению, до сих пор действует стереотип о том, что сообщать об истинном диагнозе пациенту не следует. Так было принято в 50–80-е годы XX века и касалось в основном онкологии, поскольку в то время онкологические заболевания считались неизлечимыми [7]. По причине такого подхода никто не мог быть уверен, что знает свой истинный диагноз. Пациентам, например, говорили о наличии язвенной болезни желудка вместо рака желудка и о туберкулезе вместо рака легких.

Как следствие практики прошлых лет, пациенты и сейчас опасаются, что от них скрывают наличие фатального заболевания [8]. В нашей практике встречались больные спинальной амиотрофией, вертеброгенной миелопатией, с доброкачественными фасцикуляциями и другими синдромами, которые считали, что от них скрывают диагноз БАС.

#### Правовые аспекты

Согласно Федеральному закону № 323 от 21.11.2011 (ред. от 03.07.2016) «Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации», статья 22, пункт 1 (с изменениями и дополнениями, вступившими в силу с 03.10.2016) «Каждый имеет право получить в доступной для него форме имеющуюся в медицинской организации информацию о состоянии своего здоровья, в том числе сведения о результатах медицинского обследования, наличии заболевания, об установленном диагнозе и о прогнозе развития заболевания...».

Руководствуясь пунктом 1 статьи 22, врач должен сообщить информацию, ничего не скрывая. Однако в пункте 3 статьи 22 сказано: «Информация

о состоянии здоровья не может быть предоставлена пациенту против его воли. В случае неблагоприятного прогноза сообщать о характере болезни следует в деликатной форме гражданину или его супругу (супруге), одному из близких родственников, если пациент не запретил сообщать им об этом и (или) не определил иное лицо, которому должна быть передана такая информация». Из этого следует, что врач не несет ответственности за неисполнение предыдущего.

#### Полная информированность пациента: преимущества и недостатки

Утаивание диагноза от больного, безусловно, ущемляет права человека. Индивидуум лишается права прожить оставшиеся месяцы и годы так, как он хотел бы, завершить свои дела и воплотить идеи, возможно, сделать самое важное в своей жизни.

В пользу полного информирования пациента о таком смертельном диагнозе, как БАС, имеются следующие существенные доводы.

1. Управление собственной жизнью:
  - спланировать период жизни с максимально возможной двигательной активностью, использовать время, если состояние здоровья позволяет, для реализации намеченных планов;
  - решить финансовые и юридические вопросы;
  - иметь возможность выбрать, где человек хотел бы умереть.
2. Медицинские аспекты:
  - возможность получать психологическую и специализированную медицинскую помощь в целях улучшения качества жизни (симптоматическая медикаментозная и физическая терапия, плановая гастростомия, использование аппаратов неинвазивной/инвазивной вентиляции легких) или отказаться от паллиативной помощи. Пациент, не обладающий полной информацией о прогнозе заболевания, не может самостоятельно принимать решения о медицинских вмешательствах;
  - возможность участвовать в клинических исследованиях новых препаратов;
  - уменьшается число необоснованных госпитализаций и медицинских манипуляций (обследований, приема медикаментов в конце жизни) [9];
  - уходит страх от приема симптоматических препаратов, способных вызвать побочные эффекты в отсроченный период (антидепрессанты, нейролептики).
3. Отношения в семье:
  - появляется возможность принятия совместных решений на семейном совете;
  - улучшается общение с больным, возникает больше доверия в отношениях с родными, которым больше не нужно скрывать правду;

- увеличивается подготовленность к событиям, с которыми может встретиться семья в процессе прогрессирования заболевания, и к смерти [9, 10].

Однако также есть доводы в пользу утаивания диагноза — возможные последствия психологического стресса (депрессия, ухудшение физического состояния больного на фоне депрессии и самовнушения, суицид).

В клинической практике мы сталкиваемся как с примерами полной информированности пациента о диагнозе БАС, так и с сокрытием от него диагноза и фатального прогноза. Приводим примеры 2 клинических случаев, отражающих разные подходы к этому сложному вопросу и демонстрирующих преимущества принципа открытости между врачом и пациентом.

### Клинический случай 1

*Пациентка Д., 68 лет, заболела в возрасте 65 лет, когда без видимых причин появилась слабость в левой стопе. Спустя 6 мес в результате падения возник перелом костей левой стопы. После снятия гипсовой повязки слабость в левой стопе сохранялась. Неврологом в поликлинике был поставлен диагноз компрессионно-ишемической нейропатии левого малоберцового нерва. Пациентка получала витамины группы В, ей были назначены лечебная физическая культура и физиотерапия, однако улучшений не отмечалось. Через 9 мес от начала первых симптомов присоединилась слабость в правой стопе.*

*При обследовании в стационаре в неврологическом статусе выявлены дизартрия, снижение глоточных рефлексов, симптомы орального автоматизма. Сухожильные рефлексы с рук и ног высокие, с расширенными зонами, патологические кистевые рефлексы и рефлекс Бабинского с 2 сторон. Мышечный тонус в руках не изменен, в ногах — повышен по пирамидному типу. Снижена сила двуглавых мышц плеча, разгибателей пальцев рук, ягодичных мышц, сгибателей бедер до 3 баллов; сила разгибателей стоп справа — 2 балла, слева — 0; сила разгибателей пальцев стоп — 0—1 балл; отмечены атрофии мелких мышц кистей и бедер, выраженные фасцикуляции мышц плечевого пояса и рук. Походка спастико-паретическая. По данным стимуляционной электромиографии выявлено снижение амплитуды М-ответов при тестировании нервов ног. При исследовании игольчатыми электродами обнаружены генерализованные денервационные изменения в мышцах рук и ног, увеличение амплитуды и длительности потенциалов двигательных единиц. По данным магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга — смешанная заместительная гидроцефалия; МРТ шейного и пояснично-крестцового отделов позвоночника — дегенеративные изменения (остеохондроз, спондилез, спондилоартроз, протрузии межпозвонковых дисков C5—C6, L3—L4, L5—S1).*

*На основании анамнеза, клиники и данных исследований был поставлен диагноз БАС. Лечащий врач информировал больную о диагнозе и неблагоприятном прогнозе. Пациентка прошла повторное обследование в Израиле, где диагноз был подтвержден. В течение последующих 2 лет неоднократно выезжала за границу (Испания, Китай, Венгрия) в целях туризма и посещения реабилитационных центров, сначала передвигаясь с тростью, затем в кресле-коляске.*

*В течение 2 лет от момента констатации БАС симптоматика продолжала нарастать: появились слабость в руках, нарушение речи и глотания. Была проведена плановая чрескожная эндоскопическая гастростомия. Сегодня пациентка получает дыхательную поддержку (неинвазивную вентиляцию легких) 6 ч ночью и 2 ч днем. Психолог периодически консультирует пациентку на дому, ее муж получает психологическую помощь в группе поддержки для родственников в Службе помощи людям с БАС Ассоциации ГАООРДИ.*

*Составлено завещание, муж больной имеет нотариально заверенную доверенность на право подписи. Больная намерена юридически оформить отказ от реанимационных мероприятий и трахеотомии в случае острой дыхательной недостаточности.*

### Клинический случай 2

*Пациентка К., заболела в возрасте 58 лет, когда появились «чувство кома в горле» и ощущение «опускания нёба». Через 5 мес стало трудно выговаривать некоторые слова, речь стала тише. В связи с быстрым прогрессированием симптомов госпитализирована в неврологическое отделение одного из стационаров города для исключения острого нарушения мозгового кровообращения.*

*При поступлении в неврологическом статусе: дизартрия, афония, снижение глоточного рефлекса, рефлексы орального автоматизма, фибрилляции и грубые атрофии языка; высокие сухожильные рефлексы с рук и ног. Мышечный тонус диффузно снижен, сила щечных мышц — 3 балла, разгибателей кисти — 4 балла; патологические кистевые рефлексы. По данным МРТ головного мозга — смешанная заместительная гидроцефалия; по результатам МРТ шейного отдела позвоночника — дегенеративно-дистрофические изменения, протрузии межпозвонковых дисков C3—Th1. При электромиографии отмечены потенциалы фасцикуляций и признаки текущего нейрогенного процесса в мышцах, иннервируемых мотонейронами на уровне ствола головного мозга, шейного и поясничного утолщений спинного мозга. Нарушения проведения по моторным и сенсорным периферическим нервам и корешкам не выявлено. Диагноз: БАС. По настоянию мужа диагноз и прогноз болезни от пациентки были скрыты.*

*После выписки из стационара муж изолировал больную от контактов с врачами, отказался от информирования о ее состоянии по телефону. Впоследствии стало известно, что симптомы быстро прогрессировали*

с развитием нарушения дыхания и глотания, больная не могла принимать пищу через рот, стремительно уменьшалась масса тела. В связи с поздним обращением к врачу ей было отказано в проведении чрескожной эндоскопической гастростомии из-за риска дыхательных расстройств во время оперативного вмешательства [6]. Позже пациентка была доставлена бригадой скорой помощи в отделение реанимации и интенсивной терапии с острой дыхательной недостаточностью, где была проведена интубация трахеи и наложена гастростома. Через 2 мес после госпитализации пациентка скончалась в отделении реанимации и интенсивной терапии от внутрибольничной пневмонии.

### Обсуждение

Как видно из 1-го представленного наблюдения, раннее информирование больной о прогнозе течения болезни позволило ей принять взвешенное решение об объеме медицинской помощи, урегулировать все юридические вопросы. Во 2-м случае супруг взял на себя ответственность в отношении здоровья пациентки. Конечно, и в случае полного информирования пациент может сам отказаться от паллиативной помощи, и тогда дальнейшее развитие событий может напоминать 2-й случай.

Открытое обсуждение прогноза болезни врачом и пациентом позволяет дать время для размышлений, планирования объема медицинской помощи, способов улучшения качества жизни больного при прогрессировании заболевания. Этот подход способствует снижению страха и тревоги перед грядущими событиями и неизбежным фатальным исходом, позволяет улучшить психологическую обстановку и повысить доверие в семье [11, 12].

### Заключение

Проблема информирования пациента о смертельной болезни крайне сложна и актуальна, так как затрагивает вопросы этики и психологии, правовые и медицинские аспекты. Тема информирования больных о фатальном диагнозе остается дискуссионной, что отчасти определяется российским менталитетом и опытом прошлых лет, а также отсутствием консенсуса среди специалистов.

Сегодня в России нет единого стандарта, которым врач мог бы руководствоваться при сообщении пациенту о неизлечимой болезни. Более того, эта проблема практически не обсуждается в программах обучения медицинских работников.

Для большинства врачей привычной практикой является достижение выздоровления или ремиссии при хронических болезнях. Когда специалисты сталкиваются с неуклонно прогрессирующим фатальным заболеванием, по вполне понятным причинам возникают психологические трудности, связанные с ощущением беспомощности врача перед тяжелой болезнью. Последнее обстоятельство создает ситуацию, когда врач считает более приемлемым окрылить больного надеждой на выздоровление, чем информировать его о несостоятельности медицины в данном случае. Следует отметить, что никто не вправе решать за больного, какой объем информации он должен получать о своей болезни, любой человек должен иметь выбор — знать или не знать свой диагноз и прогноз заболевания.

Важно учитывать, что мнения специалистов и пациентов в отношении использования медицинских технологий перед фатальным исходом могут различаться. Приоритетным остается признание и уважение мнения пациента.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Conflict of interests.** Authors declare no conflict of interest.

**Финансирование.** Исследование проводилось без спонсорской поддержки.

**Financing.** The study was performed without external funding.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

- Vedlink J.H., Van den Berg L.H., Wokke J.H. The future of motor neuron: the challenge is in the genes. *J Neurol* 2004;251(4):491–500. DOI: 10.1007/s00415-004-0322-6. PMID: 15083302.
- Couratier P., Corcia P., Lautrette G. et al. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: a review of literature. *Rev Neurol (Paris)* 2016;172(1):37–45. DOI: 10.1016/j.neurol.2015.11.002. PMID: 26727307.
- Marin B., Boumédiène F., Logroscino G. et al. Variation in worldwide incidence of amyotrophic lateral sclerosis: a meta-analysis. *Int J Epidemiol* 2017;46(1): 57–74. DOI: 10.1093/ije/dyw061. PMID: 27185810.
- Logroscino G., Traynor B.J., Hardiman O. et al. Descriptive epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: new evidence and unsolved issues. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2008;79(1):6–11. DOI: 10.1136/jnnp.2006.104828. PMID: 18079297.
- Захарова М.Н., Иллариошкин С.Н., Лысогорская Е.В. и др. Боковой амиотрофический склероз. В кн.: Неврология. Национальное руководство. Краткое издание. Под ред. Е.И. Гусева,

- А.Н. Коновалова, А.Б. Гехт. М.: ГЭОТАР-Медиа, 2014. 688 с. [Zakharova M.N., Illarioshkin S.N., Lysogorskaya E.V. et al. Amyotrophic lateral sclerosis. In book: Neurology. National Guidelines. Abridged edition. Eds.: E.I. Gusev, A.N. Konovalov, A.B. Gekht. Moscow: GEOTAR-Media, 2014. 688 p. (In Russ.)].
6. Andersen P.M., Abrahams S., Borasio G.D. et al. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS) – revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2012;19(3):360–75. DOI: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. PMID: 21914052.
7. Чулкова В.А. Информирование онкологического больного. Учебное пособие. Издание 2-е, дополненное. СПб.: Ладoga, 2013. 68 с. [Chulkova V.A. Informing an oncological patient. Textbook. 2<sup>nd</sup> edn, updated. Saint Petersburg: Ladoga, 2013. 68 p. (In Russ.)].
8. Левицкий Г.Н., Гилод В.М., Левин О.С. Специфическая фобия бокового амиотрофического склероза: алсфобия. *Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова* 2012;112 (8):4–6. [Levitskiy G.N., Gilod V.M., Levin O.S. A specific phobia of amyotrophic lateral sclerosis (ALS phobia). *Zhurnal nevrologii i psikhiiatrii im. S.S. Korsakova = S.S. Korsakov Journal of Neurology and Psychiatry* 2012;112 (8):4–6. (In Russ.)].
9. Teno J.M., Gruneir A., Schwartz Z. et al. Association between advance directives and quality of end-of-life care: a national study. *Am Geriatr Soc* 2007;55(2):189–94. DOI: 10.1111/j.1532-5415.2007.01045.x. PMID: 17302654.
10. Detering K.M., Hancock A.D., Reade M.C., Silvester W. The impact of advance care planning on end of life care in elderly patients: randomised controlled trial. *BMJ* 2010;340:1345. DOI: 10.1136/bmj.c1345. PMID: 20332506.
11. Hogden A., Greenfield D., Nugus P. et al. What influences patient decision-making in amyotrophic lateral sclerosis multidisciplinary care? A study of patient perspectives. *Patient Prefer Adherence* 2012;6:829–38. DOI: 10.2147/PPA.S37851. PMID: 23226006.
12. Connolly S., Galvin M., Hardiman O. End-of-life management in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2015;14(4):435–42. DOI: 10.1016/S1474-4422(14)70221-2. PMID: 25728958.