

DOI: 10.32364/2587-6821-2023-7-8-4

Вопросы ранней диагностики и своевременной коррекции дыхательных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе (обзор литературы)

Е.А. Ермилов¹, Н.В. Исаева^{1,2}¹ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России, Красноярск, Россия²КГБУЗ ККБ, Красноярск, Россия

РЕЗЮМЕ

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — редкое тяжелое прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с избирательным поражением верхних и нижних мотонейронов, проявляющееся слабостью соматической мышечной ткани с нарушением жизненно важных функций и приводящее к ранней инвалидизации и смерти пациентов. Вне зависимости от формы заболевания пациенты с БАС сталкиваются с нарушением функции дыхания и глотания. У пациентов чаще всего развивается гиперкапническая дыхательная недостаточность (ДН) как следствие слабости дыхательной мускулатуры. Наряду с оценкой клинической картины ДН при БАС в настоящее время используют инструментальные методы диагностики. Пульсоксиметрия и спирометрия — базовые средства оценки функции дыхательной системы. Вспомогательную роль в диагностике играют кардио-респираторный мониторинг и анализ газов крови. Для коррекции дыхательных нарушений используют респираторную поддержку с помощью аппаратов искусственной вентиляции легких, подключаемых через различные маски (неинвазивную) либо через трахеостому (инвазивную). В последние годы доказано, что ранняя диагностика и коррекция дыхательных нарушений способствуют продлению жизни пациентов с БАС и улучшению ее качества. В обзоре представлены основные механизмы развития дыхательных нарушений при БАС, клинические и инструментальные методы их диагностики, способы коррекции, а также критерии для старта респираторной поддержки.

КЛЮЧЕВЫЕ СЛОВА: боковой амиотрофический склероз, дыхательные нарушения, вентиляция легких, респираторная поддержка, нейродегенерация, НИВЛ, ИВЛ.

ДЛЯ ЦИТИРОВАНИЯ: Ермилов Е.А., Исаева Н.В. Вопросы ранней диагностики и своевременной коррекции дыхательных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе (обзор литературы). РМЖ. Медицинское обозрение. 2023;7(8):488–492. DOI: 10.32364/2587-6821-2023-7-8-4.

Issues concerning early diagnosis and timely correction of respiratory disorders in amyotrophic lateral sclerosis (literature review)

E.A. Ermilov¹, N.V. Isaeva^{1,2}¹Prof. V.F. Voino-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University, Krasnoyarsk, Russian Federation²Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital, Krasnoyarsk, Russian Federation

ABSTRACT

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a rare severe progressive neurodegenerative disease with upper and lower motor neuron lesions, manifested by weakness of somatic muscle tissue with disorder of vital functions and leading to early disability and fatal outcome of patients. Regardless of the disease form, patients with ALS experience breathing and swallowing disorders. Hypercapnic respiratory failure (HRF) most commonly develop in patients as a consequence of respiratory muscle weakness. Instrumental diagnostic methods are currently used along with the assessment of the HRF clinical picture in ALS. Pulse oximetry and spirometry are the basic means of assessing the respiratory system function. Cardio-respiratory monitoring and arterial blood gas test play an auxiliary role in the diagnosis. To correct respiratory disorders, respiratory support is used with the help of artificial ventilation devices connected through various masks (non-invasive) or through a tracheostomy (invasive). In recent years, it has been proven that early diagnosis and correction of respiratory disorders contribute to prolonging the life of patients with ALS and improving its quality. The review presents the main development mechanisms of respiratory disorders in ALS, clinical and instrumental methods of their diagnosis, methods of correction, as well as criteria for the start of respiratory support.

KEYWORDS: amyotrophic lateral sclerosis, respiratory disorders, lung ventilation, pulmonary support, neurodegeneration, NIV, ALV.

FOR CITATION: Ermilov E.A., Isaeva N.V. Issues concerning early diagnosis and timely correction of respiratory disorders in amyotrophic lateral sclerosis (literature review). Russian Medical Inquiry. 2023;7(8):488–492 (in Russ.). DOI: 10.32364/2587-6821-2023-7-8-4.

ВВЕДЕНИЕ

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — прогрессирующее нейродегенеративное заболевание, характеризующееся избирательным поражением верхних и ниж-

них мотонейронов, проявляющееся слабостью соматической мышечной ткани с нарушением жизненно важных функций [1]. R.H. Brown определяет БАС как гетерогенный нейродегенеративный синдром вследствие большого ко-

личества различных форм заболевания и приводит данные о том, что подавляющее большинство пациентов с БАС умирают от дыхательной недостаточности (ДН) [2].

Клиническую форму БАС определяет анатомическая область дебюта заболевания. Различают бульбарную, шейно-грудную, поясничную формы заболевания, а также форму с респираторным дебютом.

Эпидемиологические исследования показывают, что заболеваемость БАС в мире варьирует от 0,6 до 3,8 случая на 100 тыс. населения. Самая высокая заболеваемость зарегистрирована в Швеции (Стокгольме) и Шотландии и составляет 3,8 случая на 100 тыс. населения, наиболее низкая — в Южной Корее и Китае (соответственно 1,2 и 0,8 случая на 100 тыс. населения) [3].

В России масштабные эпидемиологические исследования не проводили. Существуют разрозненные данные по заболеваемости БАС в различных регионах. Например, в Санкт-Петербурге заболеваемость составила от 0,3 до 0,6 на 100 тыс. населения [4]. По данным исследования Т.К. Давыдовой [5], в Республике Саха (Якутия) заболеваемость составила 0,5 на 100 тыс. населения.

В исследовании E. Longinetti et al. [6] показано, что БАС чаще дебютирует в возрасте 51–66 лет. Вместе с тем имеются данные о существенных клинико-эпидемиологических отличиях в определенных этнических группах. Так, С.М. Sánchez-Martínez et al. [7] в своем исследовании пациентов латиноамериканского происхождения показали, что средний возраст дебюта заболевания в северной части Мексики составил 47 лет, тогда как по всей стране — 58 лет. Также был продемонстрирован разброс частоты разных форм заболевания в зависимости от региона страны, что можно было бы объяснить генетическими факторами развития БАС.

Несмотря на разнообразие клинических проявлений, у подавляющего большинства пациентов с БАС возникают трудности с речью, откашливанием мокроты, возможна аспирация с присоединением вторичной инфекции. Дисфункция дыхательной системы становится терминальным событием для большинства пациентов [8]. Именно поэтому анализ методов ранней диагностики и способов коррекции ДН у пациентов с БАС столь актуален.

ПАТОГЕНЕЗ ДЫХАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ БАС

Дыхательная недостаточность — синдром, при котором в дыхательной системе нарушена одна или обе функции газообмена: оксигенация и элиминация диоксида углерода (CO_2). Различают две группы пациентов с ДН. У пациентов первой группы газообмен нарушен преимущественно вследствие непосредственного поражения легочной ткани и/или дыхательных путей, приводящего к гипоксемической (легочной) ДН. У пациентов второй группы нарушен «вентиляционный насос», что приводит к задержке CO_2 и гиперкапнической ДН. У пациентов с неврологическими заболеваниями, особенно с БАС, чаще всего развивается гиперкапническая ДН как следствие слабости дыхательной мускулатуры.

Боковой амиотрофический склероз поражает как инспираторные, так и экспираторные мышцы, а также мышцы верхних дыхательных путей. В активном вдохе наиболее важная роль принадлежит диафрагме, другие же инспираторные мышцы, такие как грудино-ключично-сосцевидная, лестничная, трапециевидная, внешние межреберные,

грудные паравerteбральные, являются вспомогательными и включаются в процесс дыхания во время физических нагрузок или при слабости диафрагмы. Морфологические изменения в нейронах моторных ядер диафрагмального нерва, которые расположены в шейном отделе спинного мозга, свидетельствуют о том, что поражение при БАС возникает в этом отделе раньше других. Выраженная слабость диафрагмы приводит к гипоксемии и гиперкапнии, поскольку функции вспомогательной дыхательной мускулатуры недостаточно для компенсации ДН. Кроме того, эти мышцы также постепенно вовлекаются в патологический процесс и перестают функционировать.

Выдох в основном происходит пассивно — за счет опускания ребер под действием силы тяжести, при расслабленных инспираторных мышцах и диафрагме. В глубоком выдохе или кашле принимают участие также мышцы передней брюшной стенки и внутренние межреберные мышцы.

Кашель — важный рефлекс для защиты и клиренса дыхательных путей. Эффективность кашля зависит от правильного закрытия голосовой щели и силы сокращения экспираторных мышц. Дисфункция бульбарных нервов ухудшает замыкание голосовой щели, что может снизить эффективность кашля еще до наступления слабости дыхательной мускулатуры. Дефицит кашля приводит к присоединению вторичной легочной инфекции, усиливающей ДН [9].

МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ДЫХАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ ПРИ БАС

По данным исследований [10–13], среднее время с момента установления диагноза БАС до наступления смерти составляет от 9 до 24 мес., при этом разброс данных о средней продолжительности жизни варьирует от 24 до 50 мес.

В исследовании D. Berlowitz et al. [14] показано, что применение респираторной поддержки достоверно увеличивает продолжительность жизни пациентов в среднем на 13 мес. N. Lechtzin et al. [15] в ретроспективном исследовании продемонстрировали, что продолжительность жизни пациентов в случае раннего (при форсированной жизненной емкости легких (ФЖЕЛ) $\geq 65\%$) назначения неинвазивной искусственной вентиляции легких (НИВЛ) на 9–11 мес. больше, чем в случае позднего (при ФЖЕЛ $< 65\%$) начала респираторной поддержки. Таким образом, врачам, оказывающим помощь пациентам с БАС, необходимо своевременно заподозрить начало дыхательных нарушений и диагностировать их.

Согласно международным клиническим рекомендациям решение о начале НИВЛ при БАС принимают на основе тщательного анализа клинической картины, уделяя особое внимание одышке и объективным методам оценки респираторной недостаточности [16].

По мнению ряда авторов, одышка в покое служит важным критерием для начала НИВЛ [14, 15, 17]. В то же время другие авторы в своих работах акцентируют внимание на выявлении более ранних симптомов недостаточности функции дыхания. К таким симптомам авторы относят: одышку при незначительном напряжении или разговоре; частые ночные пробуждения; чрезмерную дневную сонливость и усталость; утреннюю головную боль; галлюцинации; плохой аппетит; плохую концентрацию и снижение внимания, ухудшение памяти; сухость во рту. Сочетание хотя бы одного из перечисленных симптомов с лабораторными данными, подтверждающими гипоксию, служит основанием для начала НИВЛ. При этом оговаривается, что четких алгоритмов перевода пациента на респи-

Таблица. Классификация ДН по степени тяжести
Table. Classification of respiratory disorders (RD) by severity

Степень тяжести ДН RD severity level	pO_2 , мм рт. ст. pO_2 , mmHg	SpO_2 , %
Норма / Standard	≥ 80	≥ 95
I	60–79	90–94
II	40–59	75–89
III	< 40	< 75

раторную поддержку не разработано. К объективным симптомам респираторной дисфункции исследователи относят тахипноэ, ортопноэ, использование вспомогательных респираторных мышц при дыхании, парадоксальное движение мышц передней брюшной стенки, уменьшение движения грудной клетки, слабый кашель, потение, затруднение отделения мокроты, снижение массы тела [8, 18].

Наряду с оценкой клинической картины ДН при БАС в настоящее время используют инструментальные методы диагностики. Наиболее универсальным и доступным способом определения степени ДН служит пульсоксиметрия. Значение сатурации кислородом (SpO_2) менее 89% соответствует I степени ДН и обуславливает необходимость применения респираторной поддержки у пациентов с нервно-мышечными заболеваниями. Важно помнить, что кислородотерапия у таких пациентов недопустима, поскольку приводит к задержке CO_2 [19]. В таблице приведена классификация ДН в зависимости от уровня SpO_2 и парциального давления кислорода (pO_2).

Стойкое снижение SpO_2 ниже 95% в состоянии бодрствования у пациента с БАС свидетельствует о нарушении функции дыхания. Вместе с тем, при нормальных показателях пульсоксиметрии в сочетании с жалобами на утреннюю головную боль, дневную сонливость, снижение когнитивных функций следует предположить, что эпизоды десатурации случаются во сне, когда отсутствует осознанный контроль дыхания. Подтвердить ночные эпизоды гиповентиляции можно также с помощью пульсоксиметрии. У большинства пациентов с БАС нарушения дыхания начинаются в фазе быстрого сна, когда тонус скелетной мускулатуры снижается и основная роль в процессе дыхания принадлежит диафрагме. Выявление длительных эпизодов десатурации либо кратковременного снижения сатурации ниже 88% служит показанием для старта респираторной поддержки [20].

В Кокрейновском обзоре, посвященном респираторной поддержке при БАС, отмечено, что ночную десатурацию кислородом $< 88\%$ в течение как минимум 5 мин подряд либо $< 90\%$ в течение $\geq 5\%$ времени сна считают достаточной для начала НИВЛ [21].

Следующим инструментальным методом оценки функции дыхания служит спирометрия. Существует несколько основных параметров спирографического исследования, особенно ценных при диагностике нарушений функции дыхания у пациентов с БАС [22]:

- ♦ жизненная емкость легких (ЖЕЛ) — объем воздуха, который можно выдохнуть после максимального вдоха (в норме 3–7 тыс. мл в зависимости от конституции пациента);
- ♦ ФЖЕЛ — отношение ЖЕЛ к количеству воздуха при форсированном выдохе после максимального вдоха (в норме у мужчин 92%, у женщин 89,9%);

- ♦ объем форсированного выдоха за 1-ю секунду ($ОФВ_1$) — количество воздуха, выдыхаемого в течение 1-й секунды форсированного выдоха после максимального вдоха;
- ♦ индекс Тиффно (ИТ) — отношение $ОФВ_1$ к ЖЕЛ (в норме 70–85%).

На эти четыре показателя следует обращать внимание при диагностике нарушений дыхания рестриктивного типа, что характерно для пациентов с нервно-мышечной патологией. Рестрикция сопровождается значительным снижением ЖЕЛ и ФЖЕЛ при нормальных или повышенных значениях ИТ.

В исследовании Ю.Н. Рушкевич и соавт. [23] приведены данные о значительных изменениях показателей спирометрии у пациентов с БАС даже на ранних стадиях болезни. Авторами показано значительное снижение основных параметров спирографического исследования, несмотря на то, что средний балл по функциональной шкале оценки БАС (ALS-FRS-R) был достаточно высок и составил 40,5. У каждого второго пациента ЖЕЛ оказалась $< 85\%$. $ОФВ_1$ был значительно снижен ($< 75\%$) у 35% обследованных. Четких статистически значимых различий между пациентами с шейно-грудной, пояснично-крестцовой, бульбарной и высокой формами не выявлено. Исследователи предполагают, что спирографическое исследование функции внешнего дыхания необходимо проводить не реже 1 раза в 3 мес. для наиболее эффективного предотвращения дыхательных осложнений.

В настоящий момент спирометрическое исследование обязательно при планировании установки гастростомы, поскольку риск развития осложнений во время операции увеличивается при низких показателях ЖЕЛ и ФЖЕЛ. В своей работе T. Benstead et al. [24] показали, что наиболее благоприятна ситуация, когда гастростоме устанавливают при ЖЕЛ $> 50\%$, тогда как при ЖЕЛ $< 30\%$ операция сопряжена с высоким риском интраоперационной интубации пациента и перевода его на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ).

Пульсоксиметрия и спирометрия — базовые средства оценки функции дыхательной системы. Вспомогательную роль в диагностике играют кардиореспираторный мониторинг и анализ газов крови. Эти методы не распространены в амбулаторной практике, так как требуют пребывания пациента в стационаре. Анализ газов крови применяют в случаях, когда обсуждается недостаточность масочной вентиляции и необходимость ИВЛ.

КОРРЕКЦИЯ ДЫХАТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ

Следующий вопрос после диагностики дыхательных нарушений — способ их коррекции. На первый план выходят методы респираторной поддержки с помощью аппаратов ИВЛ, подключаемых через различные маски (неинвазивные) либо через трахеостому (инвазивные).

НЕИНВАЗИВНАЯ ВЕНТИЛЯЦИЯ ЛЕГКИХ

В 2017 г. A. Radunovic с группой ученых из Кокрейновской библиотеки опубликовали обзор, в котором подтверждаются данные о том, что НИВЛ значительно продлевает жизнь пациентам с БАС [21]. Исследования показывают, что средняя продолжительность жизни пациентов, для лечения которых использовали НИВЛ, составила 316 дней против 226 дней у пациентов, которым НИВЛ не назначали [2]. НИВЛ предпочтительна для сим-



Рисунок. Типы масок для НИВЛ

Figure. Types of masks for NIV

птоматического лечения ДН, поскольку не только увеличивает продолжительность жизни, но и улучшает ее качество.

Принято считать, что НИВЛ позволяет купировать симптомы ДН, при этом не ухудшая качество жизни пациента. Пациент способен самостоятельно выбирать комфортный ему режим работы НИВЛ, регулировать величину инспираторного давления, экспираторного давления, а также определять частоту дыхательных движений через механизмы триггирования вдоха.

Следует учитывать, что длительное ношение маски для НИВЛ сопряжено с рядом побочных явлений. Самое частое — образование пролежней и дискомфорт в местах прилегания маски к коже. Эта проблема решается индивидуальным подбором маски по размеру и материалу, а также попеременным использованием масок различного типа (можно чередовать полнолицевые, ороназальные и назальные маски (см. рисунок)).

Инвазивная вентиляция легких

Инвазивная ИВЛ в отличие от НИВЛ значительно снижает качество жизни пациента и требует значительных финансовых и трудовых затрат. Именно поэтому немаловажно обсудить с пациентом и его родственниками перспективы трахеостомии и инвазивной ИВЛ. Это важно сделать заблаговременно, до того, как пациент утратит возможность принимать решения самостоятельно и извлекать свою волю в устной или письменной форме.

Критерии перехода с НИВЛ на инвазивную ИВЛ:

- ♦ отсутствие самостоятельного дыхания;
- ♦ рефрактерная гипоксемия на НИВЛ ($pO_2 < 60$ мм рт. ст.);
- ♦ нарушение сознания, неспособность понимать и выполнять команды медицинского персонала;
- ♦ невозможность ношения маски (аномалии лицевого скелета, травмы, пролежни);
- ♦ необходимость использования НИВЛ > 20 ч в сутки;
- ♦ усугубление бульбарных нарушений, препятствующих НИВЛ.

Также важно получить согласие пациента и его родственников, поскольку пациенту на ИВЛ требуется особый уход.

К. Takei et al. [25] в своем исследовании сравнили пациентов с БАС из нескольких регионов мира. Оказалось, что в США доля пациентов, находящихся на НИВЛ, доходила до 87%, однако на инвазивную ИВЛ переходили лишь 4%. В то же время в Японии НИВЛ использовали 46% пациентов, а инвазивную ИВЛ — 38%.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Таким образом, при оказании помощи пациенту с БАС следует обращать пристальное внимание на критические точки, такие как масса тела, глотание, дыхательная функция. Также важно оценивать психологический и когнитивный статус пациента, потому что это значительно влияет на течение заболевания и комплаентность. Вместе с тем, перед научным сообществом стоит много нерешенных задач, и требуется дальнейшее изучение вопросов диагностики и коррекции дыхательных нарушений у пациентов с БАС. Большое внимание исследователей в последнее время направлено в сторону реабилитации пациентов и на поиск методов продления периода самостоятельного дыхания, что позволило бы отложить использование респираторной поддержки на более поздний срок.

Литература / References

1. Grad L.I., Rouleau G.A., Ravits J., Cashman N.R. Clinical Spectrum of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). Cold Spring Harb Perspect Med. 2017;7(8):a024117. DOI: 10.1101/cshperspect.a024117.
2. Brown R.H., Al-Chalabi A. Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med. 2017;377(2):162–172. DOI: 10.1056/NEJMr1603471.
3. Longinetti E., Fang F. Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: an update of recent literature. Curr Opin Neurol. 2019;32(5):771–776. DOI: 10.1097/WCO.0000000000000730.
4. Самошкина О.И. Клинико-эпидемиологические особенности бокового амиотрофического склероза в Санкт-Петербурге и Ленинградской области: автореф. дис. ... канд. мед. наук. СПб., 2007. [Samoshkina O.I. Clinical and epidemiological features of amyotrophic lateral sclerosis in St. Petersburg and the Leningrad region: thesis. SPb., 2007 (in Russ.).]
5. Давыдова Т.К. Спорадический боковой амиотрофический склероз в Республике Саха (Якутия). Вестник Северо-Восточного федерального университета им. М.К. Аммосова. 2015;12(2):119–123. [Davydova T.K. Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis in Republic of Sakha (Yakutia). Vestnik of the M.K. Ammosov North-Eastern Federal University. 2015;12(2):119–123 (in Russ.).]
6. Longinetti E., Regodon Wallin A., Samuelsson K. et al. The Swedish motor neuron disease quality registry. Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener. 2018;19(7–8):528–537. DOI: 10.1080/21678421.2018.1497065.
7. Sanchez-Martinez C.M., Chorenno-Parra J.A., Nunez-Orozco L. et al. A retrospective study of the clinical phenotype and predictors of survival in non-Caucasian Hispanic patients with amyotrophic lateral sclerosis. BMC Neurol. 2019;19(1):261. DOI: 10.1186/s12883-019-1459-3.
8. Niedermeyer S., Murn M., Choi P.J. Respiratory failure in amyotrophic lateral sclerosis. Chest. 2019;155(2):401–408. DOI: 10.1016/j.chest.2018.06.035.
9. An S.K., Shin W.S. Effect of air stacking training on pulmonary function, respiratory strength and peak cough flow in persons with cervical spinal cord injury. Physical Therapy Rehabilitation Science. 2018;7(4):147–153. DOI: 10.1447/ptrs.2018.7.4.147.
10. Jun K.Y., Park J., Oh K.W. et al. Epidemiology of ALS in Korea using nationwide big data. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2019;90(4):395–403. DOI: 10.1136/jnnp-2018-318974.
11. Leighton D.J., Newton J., Stephenson L.J. et al. Changing epidemiology of motor neuron disease in Scotland. J Neurol. 2019;266(4):817–825. DOI: 10.1007/s00415-019-09190-7.
12. Goutman S.A., Boss J., Patterson A. et al. High plasma concentrations of organic pollutants negatively impact survival in amyotrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2019;90(8):907–912. DOI: 10.1136/jnnp-2018-319785.
13. Luna J., Diagana M., Ait Aissa L. et al. Clinical features and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis in Africa: the TROPALS study. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2019;90(1):20–29. DOI: 10.1136/jnnp-2018-318469.
14. Berlowitz D.J., Howard M.E., Fiore Jr J.F. et al. Identifying who will benefit from non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease in a clinical cohort. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2016;87(3):280–286. DOI: 10.1136/jnnp-2014-310055.
15. Lechtzin N., Scott Y., Busse A.M. et al. Early use of noninvasive ventilation prolongs survival in subjects with ALS. Amyotrophic Lateral Scler. 2007;8(3):185–188. DOI: 10.1080/17482960701262392.
16. Baxter S. K., Johnson M., Clowes M. et al. Optimizing the noninvasive ventilation pathway for patients with amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: a systematic review. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degener. 2019;20(7–8):461–472. DOI: 10.1080/21678421.2019.1627372.

17. Vitacca M., Montini A., Lunetta C. et al. Impact of an early respiratory care programme with non-invasive ventilation adaptation in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol.* 2018;25(3):556–e33. DOI: 10.1111/ene.13547.
18. Georges M., Perez T., Rabec C. et al. Proposals from a French expert panel for respiratory care in ALS patients. *Respir Med Res.* 2022;81:100901. DOI: 10.1016/j.resmer.2022.100901.
19. Ekstrom M., Albrecht D., Andersson S. et al. Validation of the Swedexox registry of continuous positive airway pressure, long-term mechanical ventilator and long-term oxygen therapy. *ERJ Open Res.* 2021;7(1):00340–2020. DOI: 10.1183/23120541.00340-2020.
20. Васильев А.В., Елисеева Д.Д., Иванова М.В. и др. Методы диагностики и коррекции респираторных нарушений при боковом амиотрофическом склерозе. *Анналы клинической и экспериментальной неврологии.* 2018;12(4):76–85. DOI: 10.25692/ACEN.2018.4. [Vasil'yev A.V., Eliseyeva D.D., Ivanova M.V. et al. Diagnostics and management techniques in respiratory disorders in amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of clinical and experimental neurology.* 2018;12(4):76–85 (in Russ.). DOI: 10.25692/ACEN.2018.4.11.]
21. Radunovic A., Annane D., Rafiq M.K. et al. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 2017;10:CD004427. DOI: 10.1002/14651858.CD004427.pub4.
22. Langan R.C., Goodbred A.J. Office Spirometry: Indications and Interpretation. *Am Fam Physician.* 2020;101(6):362–368. PMID: 32163256.
23. Рушкевич Ю.Н., Ващилин В.В., Лихачев С.А. Особенности дыхательных нарушений у пациентов с болезнью моторного нейрона в динамике наблюдения по данным спирометрического исследования. *Неврология и нейрохирургия. Восточная Европа.* 2017;7(4):583–589.
24. Benstead T., Jackson-Tarlton C., Leddin D. Nutrition with Gastrostomy Feeding Tubes for Amyotrophic Lateral Sclerosis in Canada. *Can J Neurol Sci.* 2016;43(6):796–800. DOI: 10.1017/cjn.2016.28.
25. Takei K., Tsuda K., Takahashi F. et al. An assessment of treatment guidelines, clinical practices, demographics, and progression of disease among patients with amyotrophic lateral sclerosis in Japan, the United States, and Europe. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2017;18(sup1):88–97. DOI: 10.1080/21678421.2017.1361445.

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ:

Ермилов Евгений Александрович — аспирант кафедры нервных болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России; 660022, Россия, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; ORCID iD 0000-0003-4266-7199.

Исаева Наталья Викторовна — д.м.н., профессор кафедры нервных болезней с курсом ПО ФГБОУ ВО КрасГМУ им. проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого Минздрава России; 660022, Россия, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 1; врач-невролог, заведующая отделением неврологии КГБУЗ ККБ; 660022, Россия, г. Красноярск, ул. Партизана Железняка, д. 3А; ORCID iD 0000-0002-8323-7411.

Контактная информация: Ермилов Евгений Александрович, e-mail: Ermilovzhenya@gmail.com.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Конфликт интересов: отсутствует.

Статья поступила: 03.03.2023.

Поступила после рецензирования: 29.03.2023.

Принята в печать: 21.04.2023.

ABOUT THE AUTHORS:

Evgeny A. Ermilov — post-graduate student of the Department of Nervous Diseases with a course of Professional Education, Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University; 1, Partisana Zheleznyaka str., Krasnoyarsk, 660022, Russian Federation; ORCID iD 0000-0003-4266-7199.

Natalya V. Isaeva — Dr. Sc. (Med.), Professor of the Department of Nervous Diseases with a course of Professional Education, Prof. V.F. Voyno-Yasenetsky Krasnoyarsk State Medical University; 1, Partisana Zheleznyaka str., Krasnoyarsk, 660022, Russian Federation; neurologist, Head of the Department of Neurology, Krasnoyarsk Regional Clinical Hospital; 3A, Partisana Zheleznyaka str., Krasnoyarsk, 660022, Russian Federation; ORCID iD 0000-0002-8323-7411.

Contact information: Evgeny A. Ermilov, e-mail: Ermilovzhenya@gmail.com.

Financial Disclosure: no authors have a financial or property interest in any material or method mentioned.

There is no conflict of interests.

Received 03.03.2023.

Revised 29.03.2023.

Accepted 21.04.2023.