



Т. І. Негрич, М. Я. Папіш, М. С. Шоробура

Львівський національний медичний університет
імені Данила Галицького

Евтаназія та самогубство за допомогою лікаря у хворих на бічний аміотрофічний склероз (огляд літератури та опис клінічного випадку)

Вступ. Бічний аміотрофічний склероз (БАС) [хвороба мотонейрона, хвороба Шарко, хвороба Лу Геріга] – повільне за перебігом поліетиологічне невиліковне дегенеративне захворювання центральної нервової системи (ЦНС) із ураженням верхніх (моторна кора головного мозку) та нижніх (передні роги спинного мозку і ядра черепно-мозкових нервів) рухових нейронів, що призводить до паралічу й атрофії м'язів. Воно може бути зумовлене впливом екзотоксинів на нервову систему, генетичними мутаціями, вірусним ураженням ЦНС. Виникає у віці 40–70 років, чоловіки хворіють частіше ніж жінки.

До симптомів ушкодження верхнього мотонейрона належать гіперрефлексія, спастичність м'язів, наявність патологічних рефлексів, а за ураження нижнього мотонейрона виникають атрофія м'язів, фасцикуляції. Бульбарні розлади – дисфагія, дизартрія, гугнявість голосу. Чутливі розлади та розлади функцій органів малого таза відсутні.

Початкові прояви включають слабкість у кінцівках, а за наростання важкості захворювання порушується мова і з'являються труднощі під час ковтання. Настає параліч і приблизно 50,0 % хворих помирають упродовж трьох років після появи симптомів, зазвичай через дихальну недостатність [1].

Оскільки хвороба переважно не впливає на когнітивні здібності, то пацієнти розуміють важкість свого стану і можуть ставати дратівливими та впадати в депресію. Залежність від інших є психосоціальною причиною нестерпних страждань, що змушує пацієнтів звертатися до лікаря, щоб прискорити смерть за допомогою евтаназії чи самогубства.

Евтаназія (EAS) – уведення препаратів із наміром покласти край життю пацієнта на його наполегливе прохання. Самогубство за допомогою лікаря (PAS) – це вживання призначених лікарських засобів у дозах, що вкорочують життя або, навпаки, відмова від лікування, що його продовжує [1].

У більшості країн офіційно не дозволяється надавати такі послуги [1]. Евтаназія узаконена лише в Люксембурзі, Бельгії, Нідерландах, Швейцарії й у трьох штатах США – Орегоні, Вашингтоні та Монтані.

Можливим поясненням великої частки EAS серед пацієнтів із БАС може бути відсутність паліативної альтернативи. Тому необхідні проспективні дослідження для вивчення можливих зв'язків між паліативною допомогою, роллю лікаря, якістю життя, мотивацією хворого та медичними висновками про кінець життя у пацієнтів із БАС [1].

Мета дослідження. Проаналізувати праці, присвячені проблемі евтаназії та самогубства за допомогою лікаря у хворих на бічний аміотрофічний склероз та описати клінічний випадок з альтернативною тактикою курації таких хворих.

Матеріали і методи дослідження. Опрацювання результатів клінічних досліджень попередніх років, аналіз захворювання конкретного пацієнта, який перебував під нашим спостереженням.

Результати дослідження та їх обговорення. На трансгенній мишачій моделі з БАС, у якій симптоми захворювання з'явилися у 3-місячному віці та призвели до смерті у 5-місячному, вивчали вплив циклоспорину А (CsA) [2]. CsA добре відомий екстрацеребральним ефектом, як імунодепресант, застосовуваний після трансплантації органів. За доступу до мозку CSA є ефективним нейропротектором, головним чином завдяки захисту мітохондрій, інгібуванням мітохондріальної проникності. CsA не проникає крізь гематоенцефалічний бар'єр, тому в цьому дослідженні його вливали у бічний шлуночок мозку. Виявили, що лікування CsA подовжує виживання трансгенних мишей із БАС, порівняно з контрольною групою. Це відкриття має на меті з'ясувати вплив CsA на функцію мітохондрій у хворих на БАС та може бути важливим для подовження життя людей [2].

У 1994–1998 рр. у Нідерландах проводили дослідження, в якому з 203 пацієнтів, хворих на БАС, 112 (55,0 %) вирішили померти. 35 (17,0 %) з них обрали EAS, ще 6 (3,0 %) померли від PAS, у двох випадках (1,0 %) – за допомогою лікаря, без явного прохання пацієнта, оскільки пацієнти були в непритомному стані на час смерті. У 48 випадках (24,0 %) симптоми лікували дозами ліків, які, ймовірно, вкоротили тривалість життя пацієнта. У 21 випадку (10,0 %) прийнято рішення відмовитись від лікування пневмонії антибіотиками (11 пацієнтів), ентерального харчування (9 пацієнтів) та серцево-легеневої реанімації (1 пацієнта) [1].

Вибір EAS чи PAS не мали зв'язку з якимись конкретними особливостями захворювання, доглядом за пацієнтами, матеріальним становищем чи рівнем освіти [1].

Оцінювали також стадію захворювання і ступінь втрати працездатності (функція рук, ніг і мови) на момент смерті за допомогою лікаря, порівняно з пацієнтами, які померли від EAS. Втрата функції рук була вагомішою причиною в пацієнтів, що померли від EAS. Функція ніг і здатність говорити, як причина, була однаковою у всіх пацієнтів. Таким чином, важча стадія захворювання істотніше впливає на вибір EAS пацієнтами, самогубство за допомогою лікаря відбувається на більш ранніх стадіях [1].

Аналогічне дослідження в Нідерландах проводили у 2000–2005 рр., результати порівнювали з попередніми. 16,8 % пацієнтів обрали EAS або PAS порівняно з 20,0 % в 1994–1998 рр. 31 (14,8 %) пацієнт помер під час безперервної глибокої седації (CDS) в 2000–2005 рр. Неофіційні піклувальники повідомили про наявність страху задихнутися ($p = 0,003$), відсутність шансів поліпшення ($p = 0,001$), втрату гідності ($p = 0,02$), залежність від інших ($p = 0,002$) і втому ($p = 0,018$) як причини, що вкорочують життя. Отже, CDS відносно поширена серед хворих на БАС і з'являється як альтернатива EAS і PAS [6].

У США 56,0 % пацієнтів із БАС у штаті Орегон заявили, що вони розглядають PAS, а 44,0 % сказали, що вони проситимуть смертельну дозу ліків, якщо це буде узаконено [1].

У Німеччині в структурованому інтерв'ю 29 піклувальникам хворих на БАС запропонували відповіді на запитання про ставлення пацієнта до PAS, EAS та застосування паліативного лікування. Про EAS думали 5 пацієнтів, про PAS – 3 пацієнти. 17 пацієнтів померли «мирно» вдома, тоді як задишка виникла у 6 пацієнтів із парабутьбарними розладами. На завершальній стадії захворювання як паліативне лікування вводили седативні та снодійні препарати у восьми випадках. На відміну від Нідерландів, де 20,0 % пацієнтів із БАС помирають від PAS або EAS, лише незначна кількість пацієнтів у Німеччині думають про PAS, натомість надаючи перевагу неінвазивній вентиляції (NIV). У Німеччині не дозволяє еутаназію правова ситуація, є великий відсоток релігійних пацієнтів, досить високий рівень соціальної підтримки сім'ї та друзів. У цій країні

радіять оптимізувати паліативну допомогу, зокрема, використання опіатів, транквілізаторів і седативних препаратів [4].

У Нідерландах обстежували пацієнтів із серцево-судинними, онкологічними захворюваннями та БАС, які приймають рішення про EAS [5]. Більшу кількість пацієнтів (20,0 %) становлять хворі на БАС порівняно з онкологічними пацієнтами (5,0 %) та з серцевою недостатністю (0,5 %). Оцінювали також причини прийняття такого рішення, серед цих груп пацієнтів. Найвагомими були страх задихнутися (45,0 %) і залежність від інших (29,0 %) у пацієнтів із БАС, біль (46,0 %) і втома (28,0 %) у хворих на рак, страх задихнутися (52,0 %) та залежність від інших (37,0 %) у пацієнтів із серцевою недостатністю (табл. 1).

Таблиця 1

Найвагоміші причини нестерпних страждань, %

Пацієнти із БАС (n = 51)	Онкологічні хворі (n = 73)	Хворі з серцевою недостатністю (n = 61)
Страх задихнутися – 45,0	Біль – 46,0	Страх задихнутися – 52,0
Залежність від інших – 29,0	Утома – 28,0	Залежність від інших – 37,0
Втрата гідності – 20,0	Втрата гідності – 24,0	Усвідомлення, що страждання погіршаться – 30,0
Страх задихнутися/утруднення мови – 16,0	Залежність від інших – 18,0	Прикутість до ліжка – 25,0
Залежність від інших – 14,0	Страх задихнутися – 17,0	Біль – 23,0

На час прохання про еутаназію у пацієнтів досліджуваних груп найчастіше наявні такі симптоми: неактивність, слабкість, втома, зниження апетиту, задишка (табл. 2).

Страждання від болю в онкологічних хворих або задишка у хворих із серцевою недостатністю можуть бути ліквідовані за допомогою опіатів, паліативної седації. Для хворим на БАС це не є прийнятним варіантом. Окрім цього, надання паліативної седації передбачає, що тривалість життя за умов безперервної глибокої седації має становити два тижні або менше. Тому це не може бути розв'язанням медичних і психологічних проблем пацієнтів, які перебувають на термінальній стадії захворювання. Оскільки психосоціальних симптомів не завжди можна уникнути, пацієнти потребують допомоги, щоб упоратися з ними на ранніх стадіях. Належне інформування пацієнтів із БАС щодо зменшення ймовірності смерті через ядуху, про способи запобігти цьому може зменшити їхній страх, полегшити страждання і знизити частку еутаназії [5].

Таблиця 2

Симптоми у пацієнтів на час прохання про евтаназію чи самогубство за допомогою лікаря

Симптоми	Пацієнти із БАС, % (n = 51)	Онкологічні хворі, % (n = 73)	Хворі з серцевою недостатністю, % (n = 61)
Неактивність	92,0	96,0	98,0
Слабкість	92,0	97,0	98,0
Утома	80,0	96,0	97,0
Зниження апетиту	76,0	89,0	87,0
Задишка	57,0	47,0	85,0
Біль	33,0	63,0	43,0
Частий кашель	28,0	30,0	30,0
Тривога	28,0	34,0	28,0
Депресія	26,0	27,0	31,0
Нудота	16,0	62,0	44,0
Блювання	8,0	42,0	18,0
Пролежні	8,0	13,0	12,0
Зниження свідомості	8,0	10,0	8,0
Збентеженість	6,0	13,0	8,0

Якщо бажання померти спричинене відчаєм, можна послабити його за допомогою релігії. З наближенням смерті відчай більше зумовлений безнадією, ніж депресією, та втратою сенсу й мети в житті. Пацієнтам із БАС релігія може допомогти зберегти задовільну якість життя за умов наростання важкості захворювання [3].

Під нашим спостереженням перебував хворий Ч., 67 років. Уперше прояви захворювання з'явилися у 65-річному віці у вигляді слабкості в лівій кисті, чому він не надавав значення. З наростанням важкості захворювання виникла слабкість у двох кистях, більше виражена в лівій, з атрофією м'язів лівої кисті, мова стала утрудненою, порушилось ковтання, знизився слух на ліве вухо. Виявили субкортикальні та кистьові патологічні рефлекси, гіпертонус верхніх кінцівок,

підвищені рефлекси на верхніх та нижніх кінцівках, більше зліва, фасцикуляції м'язів лівої верхньої кінцівки, обмежені рухи верхніх кінцівок, більш виражені у лівій кінцівці та поворот голови убік і назад. Магніто-резонансне дослідження шийного відділу хребта показало дегенеративно-дистрофічні зміни, протрузію диска С4–С5, С5–С6, С6–С7, стеноз правих міжхребцевих отворів на рівні С5, С5–С6. Під час проведення електроміографії виявлено ознаки генералізованого нейрогенного ураження в усіх досліджуваних групах м'язів.

Поставлено діагноз: «Бічний аміотрофічний склероз: шийно-грудна форма; важкий перебіг». Призначено церебралізін – 10,0 мг в/в крапельно 1 р/д, вітаксон – 2,0 мл в/м 1 р/д, нейромідін 0,5% – 1,0 мл в/м 1 р/д. Лікування не дало позитивного ефекту, стан хворого не поліпшився. Це спричинило появу у хворого страху задихнутися та залежності від інших у міру подальшого наростання важкості захворювання, депресивного настрою, відчаю через відсутність шансів до поліпшення. Він відмовлявся від подальшого лікування та просив дати препарат, від якого настане смерть. Ми своєю чергою відмовили йому, пояснивши, що страхам можна запобігти, що не слід втрачати надію, попросили рідних, щоб вони всіляко підтримували хворого. Як підтримувальне лікування рекомендовано інгібітор глутамату – рилузол по 50 мг двічі на добу, консультацію психолога. Динамічне спостереження за пацієнтом впродовж шести місяців, показало поліпшення психологічного стану хворого, зменшення тривоги та депресивного настрою, проте відсутні істотні зміни в перебігу захворювання.

Висновки. Згідно з інформацією, отриманою за допомогою ретроспективного аналізу праць, опублікованих до 2015 р., частка пацієнтів, що обирають евтаназію та самогубство за допомогою лікаря, становить 20,0 %, із них 17,0 % припадає на евтаназію, 3,0 % – на самогубство за допомогою лікаря. Проте наш клінічний досвід свідчить, що завдяки застосуванню рилузолу, зменшенню відчаю та поверненню надії до життя за допомогою релігії і психологічної підтримки рідних, лікарів, вдається уникнути вибору пацієнтами евтаназії та самогубства за допомогою лікаря.

Список літератури

1. Euthanasia and physician-assisted suicide among patients with amyotrophic lateral sclerosis in The Netherlands / J. H. Veldink, J. H. J. Wokke, G. van der Wal [et al.] // *N. Engl. J. Med.* – 2002. – Vol. 346, N 21. – P. 1638–1644.
2. Intrathecal cyclosporin prolongs survival of late-stage ALS mice / M. Keep, E. Elmer, K. S. K. Fong, K. Csiszar // *Brain Research.* – 2001. – Vol. 894, N 2. – P. 327–331.
3. Olney R. K. Exit strategies in ALS. An influence of depression or despair? / R. K. Olney, C. Lomen-Hoerth // *Neurology.* – 2005. – Vol. 65. – P. 9–10.
4. Palliative care and circumstances of dying in German ALS patients using non-invasive ventilation / P. Kühnlein, A. Kübler, S. Raubold [et al.] // *Amyotrophic Lateral Sclerosis.* – 2008. – Vol. 9, N 2. – P. 91–98.
5. Requests for euthanasia: origin of suffering in ALS, heart failure, and cancer patients / M. Maessen, J. H. Veldink, L. H. van den Berg [et al.] // *J. Neurol.* – 2010. – Vol. 257. – P. 1192–1198.
6. Trends and determinants of end-of-life practices in ALS in the Netherlands / M. Maessen, J. H. Veldink, D. Onwuteaka-Philipsen [et al.] // *Neurology.* – 2009. – Vol. 73, N 12. – P. 954–961.

Стаття надійшла до редакції журналу 10 березня 2015 р.

Евтаназія та самогубство за допомогою лікаря у хворих на бічний аміотрофічний склероз (огляд літератури та опис клінічного випадку)

Т. І. Негрич, М. Я. Папіш, М. С. Шоробура

Частка пацієнтів із БАС, що обирають EAS та PAS, становить 20,0 %. Із них 17,0 % обирають EAS та 3,0 % – PAS. На основі опрацьованих результатів клінічних досліджень попередніх років вивчено причини, що спонукали пацієнтів до прийняття рішення про евтаназію, оцінено стадію захворювання і ступінь втрати працездатності на момент смерті за допомогою лікаря, порівняно з пацієнтами, які померли в результаті евтаназії. Аналізували також захворювання пацієнта, який перебував під нашим спостереженням. На основі дослідження продемонстровано перспективні напрями ведення таких пацієнтів, варіанти лікування з акцентом на поліпшення надання паліативної допомоги.

Ключові слова: бічний аміотрофічний склероз, евтаназія, самогубство за допомогою лікаря, паліативна допомога, рилузол, безперервна глибока седация, неінвазивна вентиляція, циклоспорин А.

Euthanasia and Physician-assisted Suicide in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (Review of the Literature and Description of a Clinical Case)

T. Nehrych, M. Papish, M. Shorobura

Introduction. Amyotrophic lateral sclerosis is a slowly progressive degenerative polyetiological incurable disease of the central nervous system which causes muscle paralysis and atrophy due to the degeneration of the upper and lower motor neurons. As the disease doesn't usually affect cognitive abilities, the patients are aware of the progressive loss of function and may become irritable and fall into depression. Dependence on other people is a psycho social reason of unbearable suffering, forcing patients to ask a doctor to hasten their death by means of euthanasia or physician-assisted suicide. A possible explanation for the high proportion of euthanasia in patients with amyotrophic lateral sclerosis may be the lack of palliative alternatives. That is why the prospective studies are needed to explore possible links between palliative care, the role of a doctor, quality of life, patient's motivation and end-of-life medical decisions of these patients.

Purpose of the study. To analyze the studies published until now on euthanasia and physician-assisted suicide in patients with amyotrophic lateral sclerosis and to describe the clinical case of those patients alternative supervision tactics.

Materials and research methods. We have worked on previous years clinical research data and analyzed a case of the disease of a particular patient who was under our observation.

Results of the investigation and their discussion. The percentage of patients who choose euthanasia and physician-assisted suicide is 20.0 %, 17.0 % of them choose euthanasia, 3.0 % - physician-assisted suicide. The most important reasons for requesting euthanasia were: fear of suffocation (45.0 %), dependence (29.0 %), loss of dignity (20.0 %), shortness of breath / difficulty of speech (16.0 %), fear of dependence (14.0 %), (45.0 %), dependence (29.0 %), loss of dignity (20.0 %). The stage of disease and a degree of disablement (arm and leg movements and a language function) at the moment of physician-assisted dying comparing with euthanasia were evaluated. In the late stages of the disease patients tend to choose euthanasia more often while physician-assisted suicide occurs in the early stages. Proper information for the patients about the decrease of possible dying due to suffocation and the ways to prevent that can lessen their fear, ease their suffering and have impact on the high euthanasia rate. If the desire for death is caused by despair, religion can help to lessen it. Continuous deep sedation is relatively common among patients with amyotrophic lateral sclerosis and appears to become an alternative to euthanasia and physician-assisted suicide. The countries where euthanasia is not legal prefer noninvasive ventilation. Research on influence of cyclosporine A on transgenic mouse model with amyotrophic lateral sclerosis discovered that it extends life of mice with this disease comparing with the control group. That discovery aims to influence the function of mitochondria in patients with amyotrophic lateral sclerosis and may be important for extending human life. According to our experience, treatment with riluzole, psychological help, family support help to improve psychological state of patients, reduce anxiety, depression and prevent choosing euthanasia.

Conclusions. According to the information obtained by retrospective analysis of the studies, published by 2015, the proportion of the patients who choose euthanasia and physician-assisted suicide is high and amounts to 20.0 % . But our clinical experience shows that by applying riluzole, lessening despair and having back hope for life with the help of religion and psychological support of relatives and doctors, patients can avoid choosing euthanasia and physician-assisted suicide.

Keywords: amyotrophic lateral sclerosis, euthanasia, physician-assisted suicide, palliative care, riluzole, continuous deep sedation, noninvasive ventilation, cyclosporine A.