



МОДУЛЬ ШАРКО

**Боковой
амиотрофический склероз
БАС**

**или
Болезнь Шарко**

Модуль Шарко

Входит ли БАС в программу медицинского и парамедицинского образования? На сегодняшний день очевиден тот факт, что многие врачи-терапевты и младший медицинский персонал ничего не знают об этой болезни.

Настоящий модуль не носит научный характер. В нем представлена информация, необходимая для понимания бокового амиотрофического склероза (БАС), болезни Шарко, не в форме лекции, а сквозь призму пережитой семилетней борьбы с дегенерацией мышц и полной потерей жизненных функций.

Первые симптомы появились в 45 лет (июль 2005 года). В это время я вел очень активный образ жизни: инструктор по обслуживанию производства, преподаватель стратегии обслуживания производства и морской биолог. В одночасье моя жизнь остановилась, и на смену пришла постоянная борьба с прогрессирующей потерей жизненных функций. В такой ситуации понимаешь весь смысл закона природы «адаптироваться или умереть». Пройдя все этапы спинальной и бульбарной форм болезни, постараюсь описать, как я пережил протекание этой болезни.



Жан-Мартен Шарко

(1825-1893 гг.)

Французский врач-невролог, профессор патологической анатомии в 1860 году, один из основателей современной неврологии. В 1868 году дал подробное описание рассеянного склероза совместно с коллегой и другом Альфредом Вульпианом, а в 1869 году – бокового амиотрофического склероза, дегенеративной болезни, которая стала носить его имя.

В 1882 году возглавил первую кафедру нервных болезней и создал невропатологический институт в Сальпетриер. Доказал взаимосвязь между поражениями некоторых участков мозга и двигательными расстройствами.

В этом же году Шарко реабилитировал гипноз в своих работах по истерическим параличам: летаргия, каталепсия, лунатизм и амнезия. Зигмунд Фрейд был одним из его учеников. Сын, Жан-Батист Шарко (1867-1936 гг.) – врач, полярный исследователь и океанограф.

Содержание

1. Что такое БАС?
2. Пример протекания болезни
3. Взгляд на БАС изнутри
4. Болезнь и психологическая помощь
5. Физиологические последствия
6. Искусственное поддержание жизненных функций
7. Трахеотомия



то такое БАС?

БАС – это дегенерация мотонейронов, которая характеризуется прогрессивной потерей двигательных функций конечностей (спинальное поражение), вплоть до полного паралича. Дегенеративные изменения могут также касаться дыхательных и глотательных мышц (бульбарное поражение). В этом случае требуется подключение больного к аппаратам искусственного жизнеобеспечения.

Чаще всего болезнь начинается со спинального поражения с последующим бульбарным поражением, которое наступает через несколько месяцев или лет.

Спорадические формы:

Это самые распространенные формы, которые касаются 90-95% случаев БАС. Возрастная группа больных со спорадическими формами: 40-70 лет.

Типы спорадической формы БАС:

- Начальная спинальная форма: 80% случаев со спорадическими формами. Начинается с поражения конечности, например, руки, с прогрессивной потерей хватательной функции (хватание большой – указательный палец), но может начинаться и с поражения нижних конечностей, вплоть до невозможности ходить.
- Начальная бульбарная форма: 20% случаев со спорадическими формами. Нарушение речи и глотания.

Семейная форма:

- Очень редкая наследственная форма. Считается таковой, если в семье было 2 случая заболевания. 5-10% больных БАС. Очень часто больные данной формой – это молодые люди в возрасте 20 лет.

Механизм БАС:

БСА – это неврологическое прогрессирующее заболевание, которое характеризуется селективным поражением двигательных систем. Потеря двигательной функции является следствием дегенерации, т.е. гибели двигательных клеток (мотонейронов) и нервных клеток (нейронов), которые передают сигналы мышцам.

Поражение затрагивает два типа мотонейронов, расположенных в разных зонах нервной системы: «центральные» мотонейроны и «периферические» мотонейроны.

Центральные мотонейроны расположены в моторной коре головного мозга. Мотонейроны получают команду выполнения движения и передают сигнал в мозговой ствол и спинной мозг.

Периферические мотонейроны расположены в мозговом стволе и спинном мозге и напрямую связаны с мышцами, которым передают команду выполнения движения.

Пример протекания болезни

БАС не имеет единой схемы протекания болезни. Болезнь может протекать в медленной или очень быстрой форме, в респираторной форме, при которой у пациента быстро проявляется дыхательная недостаточность, или в спинальной форме, при которой нарушается двигательная функция конечностей. Это один из самых распространенных случаев, о котором я хочу рассказать. Со мной это происходит уже на протяжении 7 лет.

Июль 2005 года. Все началось с недомогания в правой руке и слабости хватательного рефлекса большой – указательный палец при пробуждении. Проходили недели, а за ними месяцы, и все труднее давались игры на ловкость, письмо, работа по дому. Мышечная атрофия поразила сначала кисть руки, затем всю руку и левую сторону тела, и постепенно ноги. Ходить было все труднее, походка становилась неуверенной. Спустя год и после нескольких неудачных падений я вынужден был признать потерю своей самостоятельности и необходимость чьего-либо постоянного присутствия рядом со мной. В это время я не мог больше водить машину, меня возили на работу. Количество дней, проведенных на работе, постоянно сокращалось.

Декабрь 2006 года. Двигательная функция нижних конечностей стала очень слабой. Я вынужден был сесть в электрическое инвалидное кресло, чтобы сначала выходить на улицу, а затем и передвигаться по дому. Работать в офисе,

сидя в инвалидном кресле, было пока еще относительно удобно. Небольшое кресло (GoChair) немного под углом, но прекрасно вписывалось перед компьютером, который я контролировал движениями головы. Я не мог больше пользоваться мышкой правой рукой. В своем кресле я сидел и за семейным столом, где меня кормили с ложечки, как маленького ребенка. О, как важно еще быть в состоянии разделять эти моменты близости! Бульбарная форма болезни, которая сменяет или дополняет спинальную форму, делает принятие пищи все труднее. Сначала трудности с принятием перемолотой пищи, а потом и с жидкой пищей, как, впрочем, и потягивание жидкостей через соломинку, что требует мышечного усилия, о котором здоровый человек даже не подозревает.

Конец 2008 года. Практически постоянный постельный режим. Мне приходится использовать вертикальный подъемник, чтобы какое-то время еще передвигаться до кресла в гостиной, а потом только ходить в туалет.

2009 год. Полный паралич. В ноябре мне поставили диагноз недостаточность питания с риском большой потери веса и недостатком белков, витаминов и т.д. Установка желудочного зонда (гастростомия) стала неизбежной и жизненно необходимой для борьбы с болезнью. Установка пуговки проходит в два этапа: временный зонд, а через два месяца установка пуговки после заживления стомии (хирургическое отклонение естественного канала).

Спустя два месяца из-за атрофии дыхательных мышц я не мог больше правильно отхаркивать бронхиальные секреты. Респираторный кризис был неизбежен. В воскресенье вечером 17 января 2010 года со мной случился респираторный приступ. На протяжении 3-4 минут Валери спокойно держала меня за руку, и только за несколько секунд до потери сознания я согласился вызвать скорую помощь. Очнулся три дня спустя в больнице г.Мартигес с трахеотомической трубкой.

Взгляд на БАС изнутри

Диагноз БАС ставится после проведения ряда исследований, среди которых электромиограмма (ЭМГ). Это основное исследование, которое подтверждает поражение мотонейронов внутреннего рога спинного мозга и позволяет определить степень поражения.

При наиболее распространенной форме, которая длится у меня уже 7 лет, все начинается с потери двигательной функции. Хватание становится все труднее, но пока не поставлен диагноз, надежда излечить это «недомогание» не умирает. С момента получения первых результатов ЭМГ и до заключения невролога проходит какое-то время, но это не мешает, учитывая серьезность ситуации, ознакомиться с результатами обследования и узнать из интернета, что тебя

ожидает. Самая ужасная фраза: «Продолжительность жизни от 3 до 5 лет». В состоянии шока вам кажется, что небо падает на голову!

Протекание болезни бывает очень разное. Некоторые больные ходят, разговаривают, дышат и едят более или менее самостоятельно в течение многих лет. Но бывает и мгновенная форма болезни, когда потеря жизненных функций происходит за несколько месяцев. Постепенно приходится отказываться от работы и досуга, затем от простых вещей повседневной жизни, которые мы никогда по-настоящему не ценили: ходить, дышать, пить, есть... Это происходит постепенно, оставляя нам какое-то время, чтобы привыкнуть к искусственному поддержанию жизненных функций: перемалывание пищи, помощь при передвижении, выражении мыслей... Но все это только временно, и наше тело становится неподвижным, для многих настоящей «тюрьмой».

Существует много способов, чтобы «замедлить» деградацию мышечных функций: сеансы кинезитерапии, бальнеотерапии или ортофонии... Однако, рекомендуется только пассивная гимнастика (массаж). Любая нагрузка на мышцы запрещена, так как ведет к усилению стресса и разрушению мышечных волокон.

Факт, что больной не в состоянии ни предупредить, ни сказать о боли или сильном зуде, требует особого внимания от окружающих, родственников и медицинского персонала. Общение происходит только через взгляд, который силой

обстоятельств приобретает все большую выразительность. В нашем случае, когда потерю речи ничем нельзя заменить, не считая нескольких мимических жестов, на помощь приходят замещающие технологии, начиная от панелей с картинками и буквами, и заканчивая системами слежения за взглядом, которые позволяют пользоваться компьютером, двигая и мигая глазами. Подобные технологии дорогостоящие, но их использование жизненно необходимо, чтобы позвать на помощь или просто сообщить о боли или затруднении дыхания.

Лица, ухаживающие за больным БАС, должны быть крайне внимательны при обращении с пациентом и его перемещении в кресле или кровати. Из-за атрофии мышц любое нажатие на тело может быть болезненным, вплоть до появления пролежней при длительном нахождении в лежачем положении. Простое поднятие конечности и ее сжатие в руке может вызвать боль. Самое сложное – движения головой. Ослабленные мышцы шеи плохо держат голову, которая качается из стороны в сторону. Это создает у пациента ощущение неустойчивости, которое исчезает только при полном доверии своему окружению.

Болезнь и психологическая помощь

Медицинский персонал рекомендует регулярные сеансы у психолога для пациента и его близкого окружения. У каждого своя реакция на болезнь. Одни впадают в полную депрессию, отказываясь от инвалидного кресла или замещающих систем, необходимых для поддержания жизненных функций. Другие смиряются с болезнью и готовы бороться с судьбой. Помощь психолога может оказать положительное воздействие на пациента и сопровождаться иногда назначением антидепрессантов. Но только любовь и участие окружения играет решающую роль в поддержании душевного равновесия больного. Главный стимул держаться за жизнь – это найти занятие. Современные технологии позволяют, даже на самых тяжелых стадиях болезни, пользоваться компьютером (ноутбуком для лежащих больных) благодаря использованию систем слежения за взглядом, а также других более простых приспособлений для тех, кто не очень силен в информатике. Одни пишут книги, другие открывают блоги или создают веб-сайты, чтобы разделить свои увлечения с другими или рассказать о своей болезни...

«Чувствовать себя полезным – это продолжать жить»

Найти умственное занятие, просыпаться по утрам с мыслью, что надо что-то сделать, бороться за идею...

Физиологические последствия

Потеря жизненных функций, помимо атрофии мышц, ставит пациента перед выбором. Предстоит преодолеть два новых этапа. Первый – установка желудочного зонда, как единственного средства для поступления в организм питательных веществ вследствие недостаточности питания, вызванной дегенерацией глотательных мышц. Второй, более сложный – подключение к искусственному дыханию с помощью маски или трахеотомической трубки. Это единственный способ продлить жизнь при недостаточности дыхательного объема легких, которая может вызвать у пациента респираторный кризис.

Пациент, который отказывается от первого или второго решения, знает, что жить ему осталось недолго. Смерть наступит либо от дефицита питательных веществ, либо от дыхательной недостаточности, вызванной невозможностью отхаркивания бронхиальных секретов.

При подключении пациента к системам искусственного жизнеобеспечения продолжительность жизни не ограничена при условии безупречного контроля со стороны медицинского персонала. Для каждого типа используемых аппаратов предусмотрены специальные обучающие курсы. Побочные явления болезни: повышенное слюноотделение, локальный зуд, трахейные инфекции, отеки, фликтены, пролежни...

Повышенное слюноотделение вызвано, главным образом, бульбарным параличем, при котором нарушается процесс естественного глотания. В случае, когда количество вырабатываемой слюны превышает 1 литр в сутки, назначаются специальные лекарственные препараты, но не без побочных эффектов, как например, инъекции скополамина. Когда побочное действие становится просто невыносимым, пациент готов на все, чтобы состояние стало более терпимым.

Сильный зуд, особенно сразу в нескольких местах, становится настоящей пыткой для пациента, у которого нет никакой возможности его устранить. Локальный зуд может продолжаться несколько недель и даже месяцев, но зачастую меняет место. У больных БАС зуд возникает в местах контакта с опорами рук, ног и шеи. Это ни экзема, ни крапивница, ни аллергическая реакция, а еще одна загадка БАС, связанная, скорее всего, с атрофией мышц или неподвижностью. Пока не найдено ни одного эффективного средства для лечения.

Заражение бактериальными инфекциями (стафилококк, синегнойная палочка...) происходит, в основном, в больнице при установке трахеотомической трубки. Вылечиться от инфекций практически невозможно или очень трудно. Необходимо делать анализы каждый раз при замене трахеотомической трубки (ежемесячно) и проводить лечение по результатам антибиограммы. Симптомы заражения

инфекциями: усталость, горький и неприятный вкус во рту, особенно при пробуждении.

Во избежание кожных заболеваний следует менять как можно чаще положение тела и конечностей, а при проведении туалета внимательно осматривать кожу для выявления возможных отеков или подкожных водянистых пузырей (фликтена) и их своевременного лечения.

Искусственное поддержание жизненных функций

Для поддержания жизненных функций я подключен к аппаратам искусственного жизнеобеспечения. Моя жизнь полностью зависит от их надежности и способности вовремя предупредить о малейшем изменении моего состояния.

Функции систем искусственного жизнеобеспечения:

- Питание выполняется объемным насосом, который регулирует количество вводимой смеси. Насос должен быть настроен из расчета 200-300 мл/ч. В организм больного вводится специальная смесь, содержащая калории, белки, витамины и другие питательные вещества, которые поступают напрямую в желудок через желудочный зонд.
- Респиратор обеспечивает вдох и выдох. Специалист настраивает аппарат (продолжительность цикла, объем...) и следит, чтобы пациенту был обеспечен

максимальный комфорт. Иногда может произойти сбой в работе аппарата из-за длительной перегрузки или по любой другой причине. В этом случае у пациента может случиться неконтролируемое ускорение ритма дыхания. Поэтому всегда необходимо иметь два аппарата искусственного дыхания.

- Увлажнитель предназначен для введения в канал респиратора регулируемого количества воды. При этом, не обязательно подключать резистор подогрева воздуха, так как это может вызвать некоторое неудобство. Необходимо постоянно контролировать уровень воды.

- Аппарат искусственного кашля применяется при сильной обструкции трохеи и недостаточной эффективности простого вдоха. Аппарат имитирует кашлевой толчок для отхаркивания мокроты.

- Трахеальный аспиратор – аппарат для отсоса слюны или мокроты, а для пациентов с трахеотомической трубкой бронхиальных секретов, которые появляются при бульбарной форме болезни и увеличиваются по мере развития болезни. При очень вязких или клейких выделениях рекомендуется использовать сначала аппарат искусственного кашля, а затем аспиратор.

- Ручной инсуфлятор всегда должен быть под рукой на случай неисправности респираторов (и такое может случиться!) и длительного отключения электроэнергии. Аппарат очень прост в использовании и

никогда не ломается. Нужно просто нажимать на грушу в такт ритма дыхания пациента, т.е. каждые 4 секунды (16/17 циклов в минуту).

- Передвижная электростанция – надежная защита от длительного отключения электроэнергии, даже при том, что аппараты искусственного жизнеобеспечения могут работать в автономном режиме не менее 3 часов. Во Франции в электроэнергетической компании существует специальная служба, которая в первую очередь устраняет неисправности системы электроснабжения для лиц, подключенных к автоматической системе жизнеобеспечения, но в плане эффективности работа службы оставляет желать лучшего...!

Знание болезни

Многие врачи и медицинские сестры имеют о БАС, как, впрочем, и о других редких болезнях, очень смутное представление до тех пор, пока не столкнутся с больным пациентом. Структуры, занимающиеся БАС, проводят специальную подготовку медицинского персонала по обучению работы с аппаратами жизнеобеспечения (аппарат искусственного кашля...) и проведению инвазивных операций (трахеальная аспирация...). Желательно, чтобы близкие родственники также прошли обучение и смогли оказать помощь в неотложной ситуации, когда посторонняя профессиональная помощь заставляет себя долго ждать.

Трахеотомия

Трахеотомия заключается в замене внутренней оболочки и трубки. В моем случае трахеотомия проводится с 2010 года, и я знаком с несколькими способами замены трубки. Следует отметить, что существует несколько типов трубок, но для больных БАС с полной потерей речи и возможности самостоятельно дышать используются только сплошные (неокончатые) трубки с внутренней оболочкой или без нее. Замена трубки и внутренней оболочки проводится ежемесячно. Преимущество использования внутренней оболочки в том, что при ее ежедневной замене значительно снижается риск засорения и образования микробного очага.

Замена внутренней оболочки выполняется при обычном ежедневном уходе. Для большей безопасности рекомендуется дезинфицировать новую оболочку раствором Дакена и принимать необходимые меры предосторожности. При этом, совсем необязательно использовать оборудование операционного блока! (См. инструкции и лекции по данной теме).

Замену трубки можно проводить как в больнице, так и в домашних условиях для больных, «госпитализированных на дому». Необходимый минимум – кислородная маска, ручной инсуфлятор и стерильная салфетка. Из безопасности трубка должна быть меньшего диаметра. Как и при замене внутренней оболочки, необходимо соблюдать меры

предосторожности (но не преувеличивать) во избежание инфекции и попадания новых микробов.

При трахеотомии и установке постоянной трубки с баллоном пациент окончательно лишается возможности говорить и принимать пищу, даже в перемолотом или жидком виде. Согласиться на такое очень трудно, и часто пациент сначала просто отказывается. Я сам дал согласие только за несколько секунд, прежде чем потерять сознание в результате респираторного кризиса. Я очнулся через 3 дня, чтобы начать новый этап. И это при том, что моя речь уже была еле слышной, и последние два месяца я питался через желудочный зонд. Адаптация не из легких, но аппараты искусственного дыхания значительно увеличивают продолжительность жизни пациента.



Ассоциация

БАС: помощь и поддержка

Узнав из социальных сетей всю степень изоляции и отчаяния многих больных БАС, ко мне само собой пришло решение о создании ассоциации, чтобы оказать помощь тем, кто в ней нуждается, и рассказать о болезни.

Сведения об Ассоциации по состоянию на 1 сентября 2012 года

Дата создания: 18 апреля 2012 г.

Идентификационный номер: 751 470 808 00013

Количество волонтеров: 18

Количество членов: 220

Программа Ассоциации

- Оказание моральной поддержки, преодоление отчаяния и изоляции
- Организация или участие в благотворительных мероприятиях, освещаемых средствами массовой информации, в поддержку научно-исследовательской работы
- Оказание материальной помощи больным БАС (коммуникационные системы, оборудование для обеспечения подвижности...)
- Издание научно-популярного буклета о БАС для медицинского и парамедицинского персонала

<http://sla-aideetsoutien.fr>

christian.coudre@sla-aideetsoutien.fr