



*"Как вы себя чувствуете с
амиотрофическим боковым склерозом?
Ответ простой – не очень-то"*

Стивен Хокинг

Боковой амиотрофический склероз: взгляд на проблему

Волошина НП, Егоркина ОВ

ГУ "Институт неврологии, психиатрии и наркологии НАМН Украины"

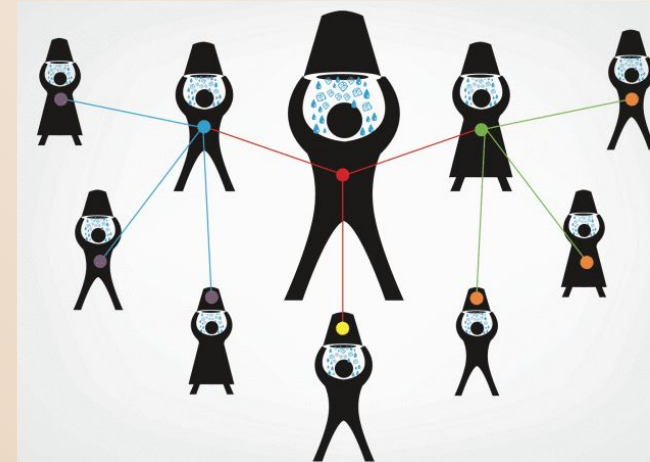
Ice Bucket Challenge

(«Испытание ведром ледяной воды»)

- ✓ привлечение внимания к проблеме изучения и лечения заболевания БАС
- ✓ содействие повышению осведомленности о заболевании
- ✓ сбор пожертвований на исследования БАС



В рамках данного флешмоба человек кратко информирует перед видеокамерой о целях акции, выливает себе на голову ведро ледяной воды и бросает вызов еще 3-м людям. Получивший вызов, но не выполнивший условия в течение 24 часов, должен пожертвовать 100\$ в фонд исследования БАС



НДЗ и БДН

- Поражение определенных групп нейронов
- Часто связаны с возрастом, увеличение частоты с возрастом
- Болезнь двигательных нейронов (БДН), является самым распространенным НДЗ молодого и среднего возраста
- В отличие от болезни Паркинсона и болезни Альцгеймера, боковой амиотрофический склероз (БАС) – не болезнь старения, но это заболевание, для которого возраст является одним из факторов риска
- Возникновение без четких причин; могут быть либо наследственными, либо приобретенными
- Хроническое клиническое течение, неуклонно прогрессирующее вплоть до смерти
- Неизлечимо, хотя медикаментозное лечение может дать незначительное и временное улучшение

Соединенные Штаты, Канада

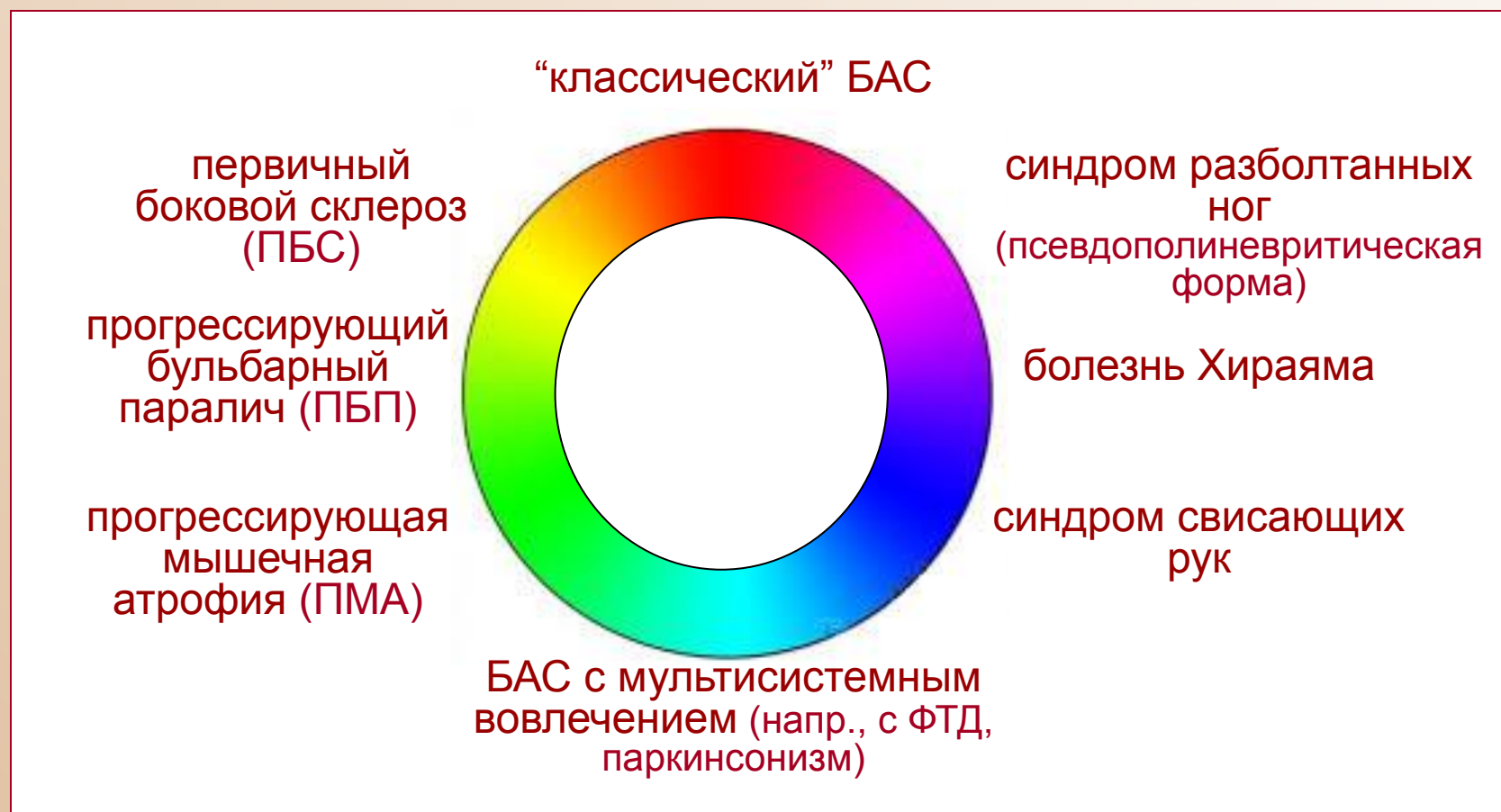
Великобритания, некоторые европейские страны

БДН относится к более широкому спектру нарушений, подразумевающих дегенерацию мотонейронов

термины БДН и БАС - синонимы

Спектр заболеваний мотонейронов

- БДН – категория болезней, охватывающая большое разнообразие клинических фенотипов



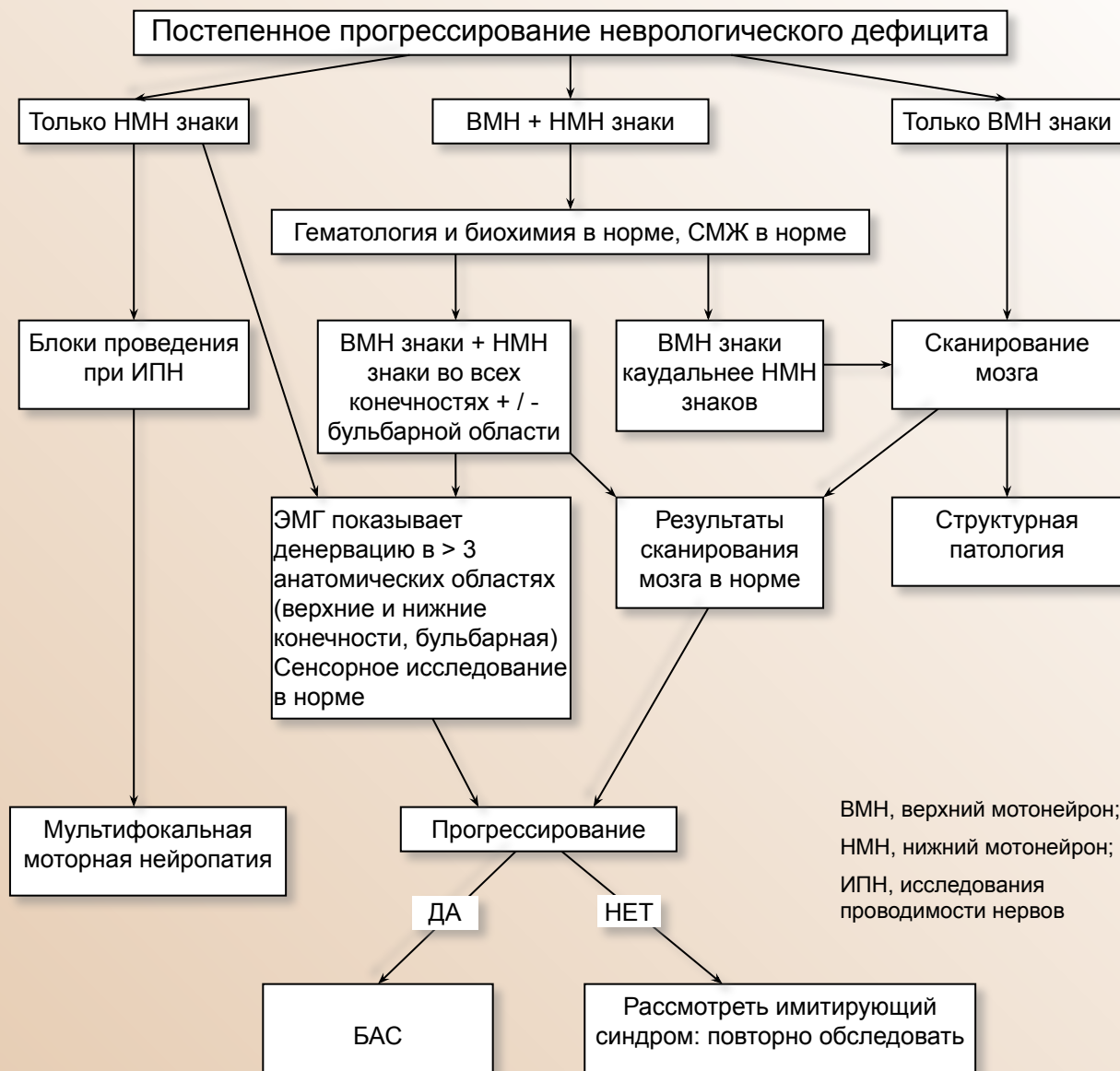
Алгоритм диагностирования БАС

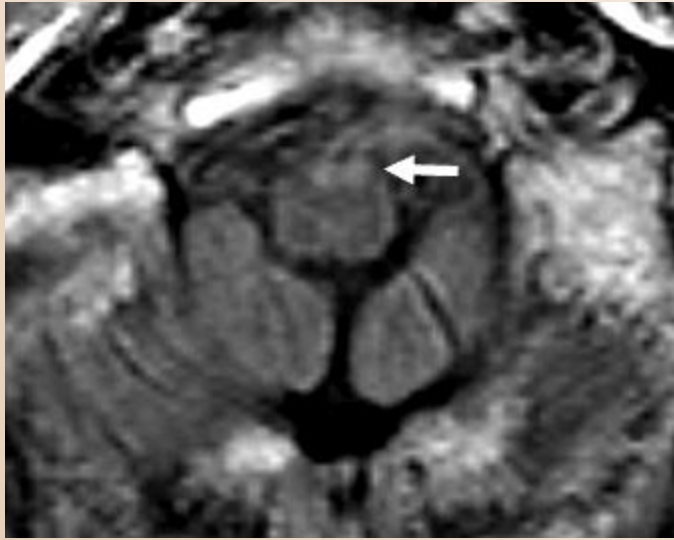
Нет теста для диагностики БАС

Сочетание клинических признаков с отрицательными лабораторными и МРТ исследованиями подтверждает диагноз

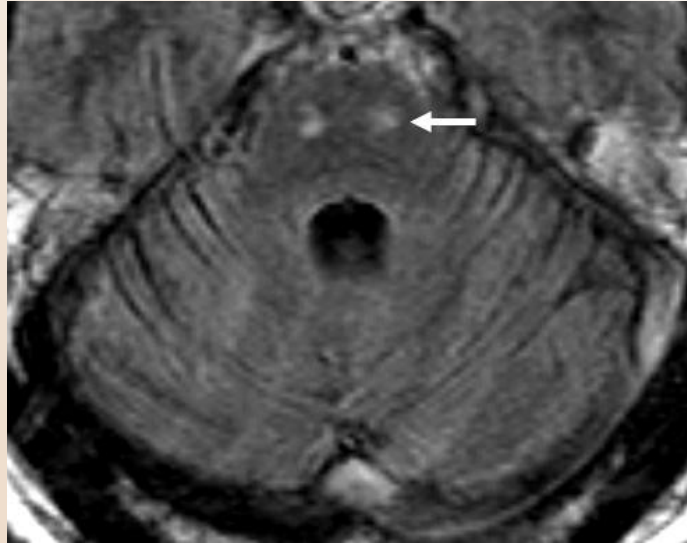
Прогрессирование – необходимое условие для диагностирования БАС

DS: Болезнь двигательного нейрона, БАС, бульбарный дебют, сегментоядерный вариант, с последующей генерализацией, быстрое прогрессирование. ALSFRS-R, ЖЕЛ (динамика массы тела за последние 6 месяцев)





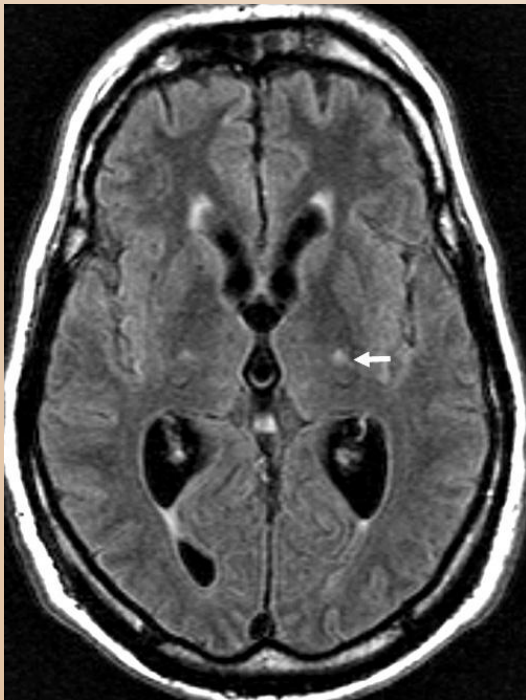
Medulla



Pons



Midbrain

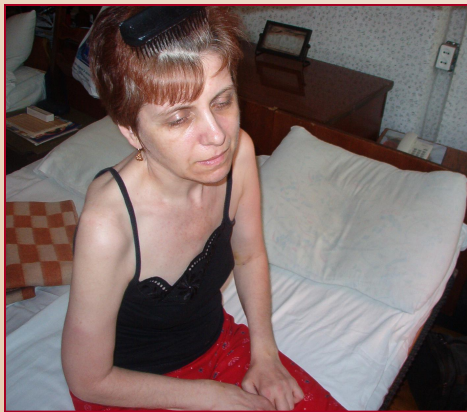


Internal capsule

У некоторых, но не у всех, больных БАС происходят изменения МРТ

Эпидемиология БАС

- ✓ Средний возраст дебюта составляет 55-65 лет
 - в последнее время отмечается тенденция к омоложению



- ✓ Заболеваемость БАС в Европе – 2-3 случая на 100 тыс. населения

- ✓ Распространенность БАС:

- в Европе – 4-8 случаев на 100 тыс. населения;
- в США – 3-4 на 100 тыс. населения;
- в Израиле, Японии – 11 случаев на 100 тыс. населения.

Эпидемиологическая ситуация в Украине

Население в Украине – на 1 августа 2014 года 42,8 млн. человек

Теоретически

средняя заболеваемость – 2,5 случая на 100 тыс. населения

ежегодно

✓ в Украине – до 1070 новых случаев БАС

✓ в Харькове – до 36 новых случаев БАС

при распространенности – 6 случаев на 100 тыс. населения

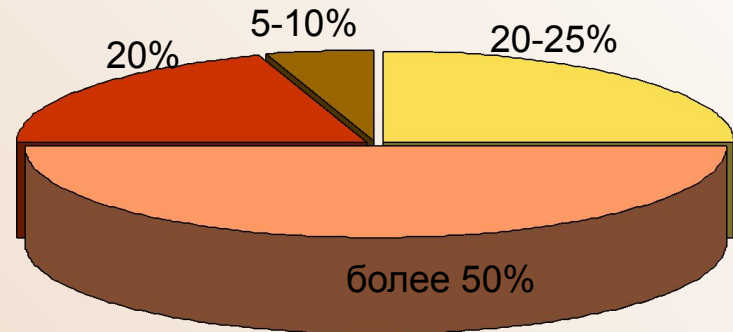
одномоментно можно выявить

✓ в Украине – примерно 2568 больных БАС

✓ в Харькове – примерно 87 больных БАС

1 января 2014 года численность населения Харькова составила 1 млн 451,1 тыс. человек

Продолжительность жизни с БАС



■ 0-3 лет ■ 3-5 лет ■ 5+ лет ■ 10+ лет

Что может сделать медицина для человека, которого нельзя вылечить?

Аппараты неинвазивной вентиляции легких могут продлить жизнь больного на год и облегчить его состояние. Год – много это или мало? Попробуйте примерить этот год к себе и ответить на этот вопрос...

Паллиативная помощь команды специалистов помогает сохранить качество жизни не только для больного, но и для всей его семьи.

Конвенция по биоэтике (Хельсинки, 1988)

Соккрытие от больного диагноза БАС является грубым нарушением его права знать о сокращении продолжительности его жизни и может привести к ошибкам в проведении медико-социальной экспертизы, сокращению периода, когда патогенетическая терапия целесообразна, или способствовать обращению больного к альтернативным и заведомо неэффективным методам лечения.

✓ **Гипердиагностика** БАС и последующая переоценка диагноза



«отмена смертного приговора»

✓ **Гиподиагностика** БАС и ее пересмотр



«вынесение смертного приговора после оправдания»

Эмоциональная реакция на диагноз

Наблюдая за реакцией больных после оглашения им смертельного диагноза, Элизабет Кюблер-Росс – американский психолог, создательница концепции психологической помощи умирающим больным – выделила **пять эмоциональных стадий**:

□ Отрицание

Больной не может поверить, что это действительно с ним случилось

□ Гнев

Возмущение работой врачей, ненависть к здоровым людям

□ Ведение переговоров

Попытка заключить сделку с судьбой. Больные загадывают, допустим, что они поправятся, если монетка упадет орлом

□ Депрессия

Отчаяние и ужас, потеря интереса к жизни

□ Примирение с мыслью о неизбежности

«Я прожил интересную и насыщенную жизнь. Теперь я могу умереть». Не более 2% людей переживают эту стадию

Стадии могут видоизменяться или частично отсутствовать, протекать с разной скоростью, однако схема в целом позволяет понять, что переживает умирающий, и правильно спланировать общение

Трудные решения при БАС/БДН

- ✓ Жизненный опыт и состояние каждого человека **индивидуальны**, а значит не существует какой-то единой, стандартной модели поведения, одинаковых реакций и универсальных для всех рекомендаций
- ✓ Наиболее **актуальные вопросы**, которые нужно решить:
 - Использование зонда, гастростомы
 - Использование вспомогательной вентиляции
 - Лекарственное и нелекарственное снятие симптомов
 - Планирование смерти
- ✓ Процесс принятия таких решений *никогда не бывает легким* и требует *участия всех сторон*: самого пациента, его семьи и врачей
- ✓ На ранних стадиях затруднительно сделать окончательный выбор, поскольку *будущее течение болезни неизвестно*
- ✓ Важнейшее условие – **вовлечение в процесс самого больного**. При этом важно, чтобы:
 - ✓ пациент был хорошо осведомлен обо всех сложных моментах и деталях, которые нужны ему для принятия решения,
 - ✓ информация была доступна в письменной форме (листочки, сайты),
 - ✓ пациент был уверен в том, что в любом решении его поддержат семья и друзья
- ✓ Принятие решений – процесс, продолжающийся какое-то время, и всегда можно *внести поправки* перед окончательным решением

Доживать или "хорошо" умереть?

БАС – болезнь прогрессирующая и, по мере своего развития, ставит пациента перед *сложным выбором*:



- ✓ использовать все возможные методы лечения и **максимально продлить жизнь**, став при этом
 - полностью обездвиженным,
 - без возможности говорить и как-то общаться с близкими,
 - испытывая сильный физический дискомфорт и страдание

ИЛИ

- ✓ позволить **естественное течение болезни** и умереть, возможно, в течение нескольких месяцев

Право на жизнь и на смерть: этические проблемы БАС



BiPAP



ИВЛ



http://xn--80aaai3atxakv.xn--p1ai/ivl_eto_rezhiy.htm
<http://www.vesti.ru/doc.html?id=931988>
<http://www.miloserdie.ru/articles/god-programme-dyhanie-apparaty-dlyaby-dyshan-i-zhit>
<http://reancenter.ru/node/427>

Есть ли у меня время
изгорючить все свои
бумаги?

Господин "господин"


Господин, как вы?

Я поплачу и успокоюсь!
Мне надо говорить все
как есть у меня младень
Книг больше, но он меня
кормит, и мне надо
сделать документы заранее
а потом будем жить
сколько все не справляем
с этим. Я деловик
и если надо будем бороться.
Това!





Улыбка Судьбы!

УКР РУС ENG мобильная версия версия для слабовидящих [t](#) [f](#) [v](#) НАЙТИ




ХАРЬКОВ

ОФИЦИАЛЬНЫЙ САЙТ ХАРЬКОВСКОГО ГОРОДСКОГО СОВЕТА,
ГОРОДСКОГО ГОЛОВЫ, ИСПОЛНИТЕЛЬНОГО КОМИТЕТА




О ХАРЬКОВЕ
НАГРАДЫ СОВЕТА
ЕВРОПЫ




Геннадий КЕРНЕС
Харьковский городской голова

ПУБЛИКАЦИИ
ВЫСТУПЛЕНИЯ

АНОНСЫ
НОВОСТИ
ПРЕСС-ЦЕНТР
ГОРОДСКАЯ ВЛАСТЬ
КОММУНАЛЬНЫЕ ПРЕДПРИЯТИЯ
ДОКУМЕНТЫ
ОБРАТНАЯ СВЯЗЬ

27/07/2012
Теги: болезнь, роды, перинатальный центр,
[AA](#) [AA](#)
Поделиться: [v](#) [f](#) [t](#) [g+](#) [@](#) [p](#) [+](#) [t](#)
Печатать 

В Харькове прошли уникальные роды



В Харьковском городском перинатальном центре приняли уникальные роды.



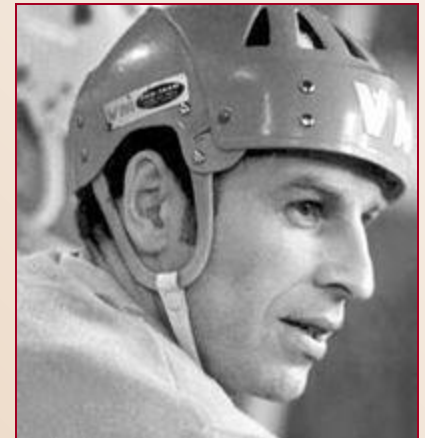
Известные люди, которые болели БАС

Спортсмены



Лу Гериг (1903-1941) – легендарный американский бейсболист, игрок команды «Нью-Йорк Янкиз». После диагностирования в 1939 г. БАС прожил всего два года.

Евгений Майоров (1938-1997) – известный советский хоккеист, нападающий. Заслуженный мастер спорта СССР. Спортивный комментатор ЦТ.



Известные люди, которые болели БАС

Спортсмены



Гленн Монтгомери (1967-1998) – профессиональный игрок в американский футбол Национальной футбольной лиги. Диагноз БАС был поставлен в июле 1997 года. Основал фонд помощи пациентам с БАС. Умер от болезни 28 июня 1998 года. Ему был 31 год.

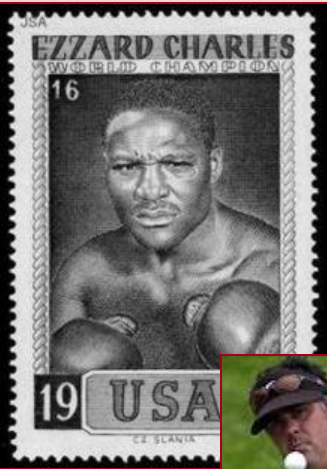
Стефано Боргоново (1964-2013) – итальянский футболист, бывший нападающий "Милана", "Фиорентины" и сборной Италии.

В 42 года диагностировали БАС. В 2008 году учредил фонд специальный фонд, призванный помочь тысячам больных БАС по всему миру. Ушел из жизни в 49 лет.




Известные люди, которые болели БАС


Спортсмены




Эззард Чарльз (1921-1975) – американский профессиональный боксер в супертяжелом весе. Назван величайшим тяжеловесом всех времен.
Диагноз БАС был поставлен в 1967 году.



Джеффри Джулиан (1961-2004) – американский профессиональный игрок в гольф.
Диагноз БАС был поставлен в 2001 г. В 2002 г. с женой учредил фонд помощи больным БАС. Умер почти через три года в возрасте 42 лет.



Брэд Дрюитт (1958-2013) – австралийский профессиональный теннисист и спортивный функционер.
Прожил менее полугода после диагностирования у него БАС.



Эрик Скоггинс (1959-2009) – профессиональный американский футболист.
Умер через 2 года после диагностирования БАС.
Основал проект "Eric's Vision" для сбора средств на поиск лекарства от БАС.

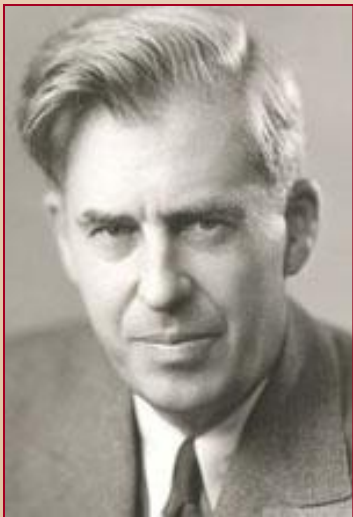


Известные люди, которые болели БАС

Политические деятели

Мао Цзэдун (1893-1976) – китайский военный и политический деятель, лидер Китайской Народной Республики (КНР) с момента его создания в 1949 г. до своей смерти в 1976 г. Является одним из самых важных фигур в современной мировой истории.

Летом 1974 г. врачи выявляют симптомы БАС. В сентябре 1976 г. Мао Цзэдун умирает после третьего инфаркта.



Генри Эгард Уоллес (1888-1965) – политический деятель США. Министр сельского хозяйства (1933-1940), 33-й вице-президент США (1941-1945), министр торговли (1945-1946). Номинант на президентских выборах США 1948 г.

Симптомы БАС появились в конце 1964 г. Вызвался стать участником экспериментальных испытаний лечения в Национальном Институте Здоровья. Вел подробный дневник о своем ухудшающемся состоянии в надежде, что это поможет ученым понять болезнь. Умер в ноябре 1965 года.

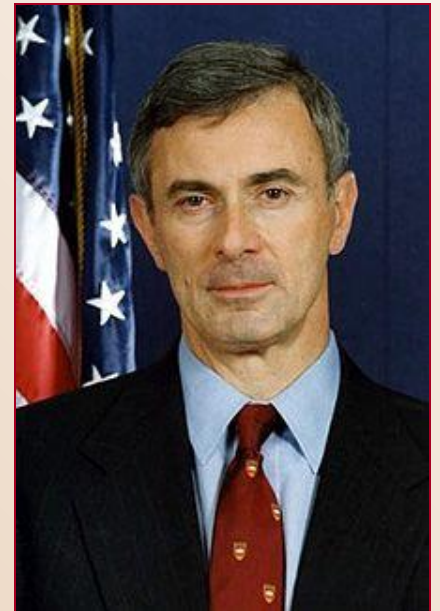
Известные люди, которые болели БАС

Политические деятели



Джейкоб Джавиц (1904-1986) – политик, сенатор США от Нью-Йорка с 1957 по 1981 г. В 1983 награжден Президентской медалью Свободы
Активный сторонник поддержки исследований расстройств головного мозга и нервной системы.

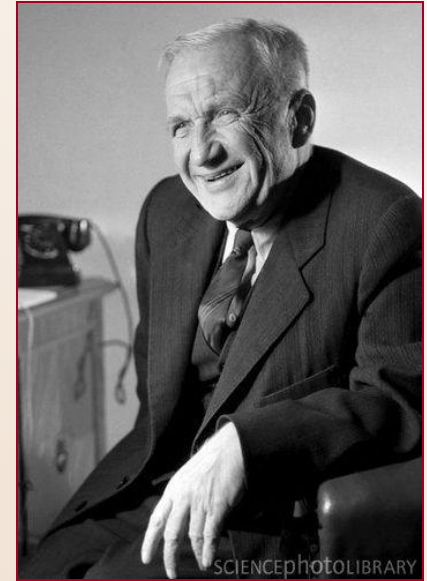
Аджио Пол Сальючей (1948-2013) – политик и дипломат из Массачусетса. Член государственной Палаты представителей (1976-1985) и Сената (1985-1991) Массачусетса. Вице-губернатор (1991-1997), губернатор (1998-2001) штата Массачусетс. Посол США в Канаде (2001-2005).
Умер в 2013 г. после пятилетней борьбы с болезнью. Возглавлял фонд по сбору средств для исследования БАС.



Известные люди, которые болели БАС

Деятели науки

Игорь Евгеньевич Тамм (1895-1971) – советский физик-теоретик, лауреат Нобелевской премии по физике (1958, совместно с Черенковым П.А. и Франком И.М.). Заболел в 1967 г. Через год – ИВЛ и... продолжает работать – пишет. Только за полгода до смерти прекратил научную работу.



Известные люди, которые болели БАС

Деятели искусства

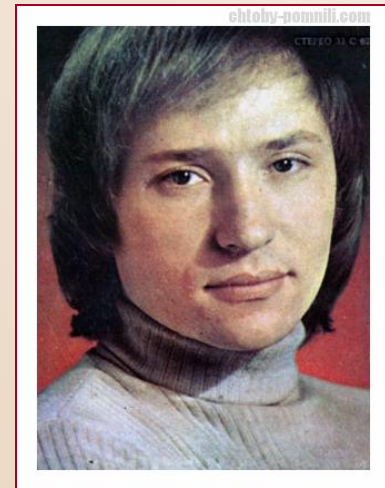


Дмитрий Дмитриевич Шостакович (1906-1975) – советский композитор, пианист, педагог и общественный деятель. Один из крупнейших музыкальных деятелей XX века.

В 1962 г. уже страдал страшной болезнью – боковым амиотрофическим склерозом («полиомиелит взрослых»), в результате чего у него оказалась поражена вся правая сторона тела.

Два инфаркта, странная болезнь мышц, рак легких...

Владимир Мигуля (1945-1996) – советский композитор и певец. Автор многих популярных в 1970-е – 1990-е годы песен. В 1994 году Владимир начал себя плохо чувствовать...



Известные люди, которые болели БАС

Деятели искусства



Чарльз Мингус (1922-1979) – один из величайших новаторов музыки Америки, джазовый контрабасист, композитор и правозащитник.

В конце 1977 г. был поставлен диагноз БАС.

Прикованный к инвалидной коляске, не в состоянии писать музыку на бумаге или сочинять на фортепиано, он свои последние произведения спел в магнитофон.

Умер в январе 1979 г. в возрасте 56 лет.



Дэвид Нивен (1910-1983) – британский киноактёр.

Премия "Оскар" в 1959 г.

В 1980 г. появились симптомы и в феврале 1982 г. поставлен диагноз БАС. Умер в возрасте 73 лет.



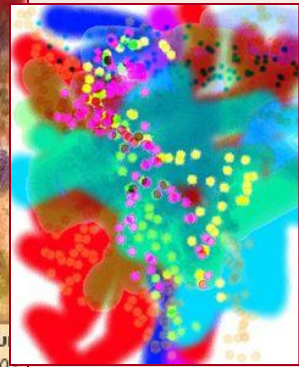
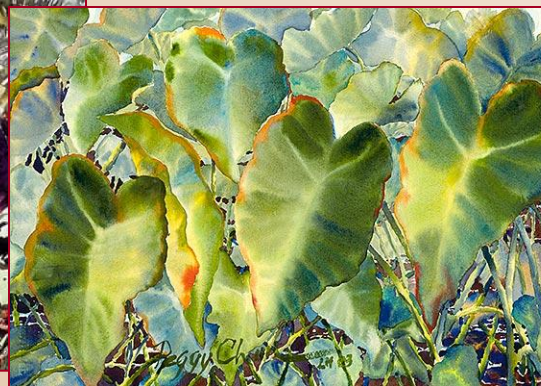
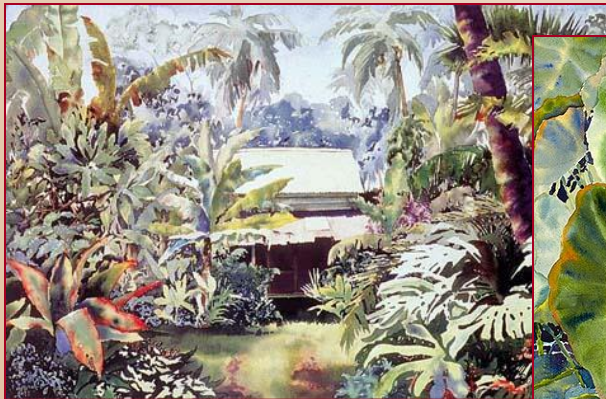
Известные люди, которые болели БАС

Деятели искусства



Пегги Чун (1946-2008) – известная на Гавайях художница

Когда весной 2002 года Чун был поставлен диагноз БАС, она знала, что ждет ее впереди. Она видела это много раз... БАС забрал ее деда, мать и ее сестру-близнеца. В 2003 году – ИВЛ. В том же году она потеряла возможность рисовать правой рукой и взяла кисть в левую. В 2004 году кисть держала уже зубами. В 2005 году она использовала компьютер для рисования с помощью движения глаз.



Artwork by Peggy Chun
Diagnosed with ALS in 2002

Чун, по ее желанию, была снята с ИВЛ, который дышал за нее в течение последних пяти лет.

Известные люди, которые болели БАС

Общественные деятели



Эдди Адамс (1933-2004) – американский журналист, фотокорреспондент. Лауреат Пулитцеровской премии (1969) за фотографию "Казнь в Сайгоне"

В мае 2003 г. поставлен диагноз БАС. Умер в сентябре 2004 г. Ему был 71 год.



Дов Лаутман (1936-2013) – израильский промышленник и общественный деятель. Лауреат Премии Израиля (2007). БАС диагностирован в 2003 году. Умер в 2013 году через десять лет после постановки диагноза.



Люди с БАС, которые вдохновляют



Стивен Хокинг (родился 8 января 1942) — английский физик-теоретик и космолог, создатель и руководитель Центра теоретической космологии в Кембриджском университете, популяризатор науки. Имеет 12 почётных степеней, является членом Британского научного Королевского общества и Академии наук США. Его научные заслуги отмечены множеством премий, медалей и наград.

Единственный в мире человек, живущий с этим ужасным диагнозом вот уже 50 лет (диагноз поставлен, когда ему был 21 год). И не просто живущий! Он полностью парализован. самостоятельно не дышит с 1985 года. Говорит через модулятор речи. У него работают глаза и 2 фаланги пальца. ВСЁ. Этим он управляет компьютером, на котором и работает. Полуофициальный титул: "Ньютон 21 века".

Правила жизни

ТАМ ГДЕ ЕСТЬ ЖИЗНЬ, есть надежда.

МЕНЯ ЧАСТО СПРАШИВАЮТ, как вы себя чувствуете с амиотрофическим боковым склерозом. Ответ простой — не очень-то.

ОЧЕНЬ ВАЖНО просто не сдаваться.

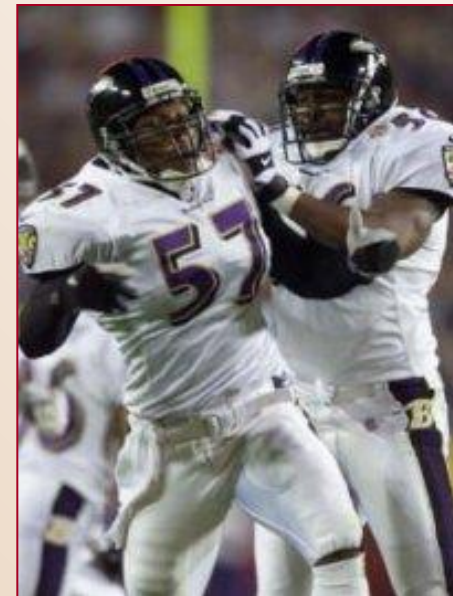
Люди с БАС, которые вдохновляют



Джейсон Бекер (родился 22 июля 1969 г.) – американский неоклассический гитарист и композитор. В двадцатилетнем возрасте заболел БАС, потерял возможность двигаться и говорить, но до сих пор, болея 25 лет, продолжает сочинять музыку с помощью компьютера.



Онтел Джеймс Бригенс (родился 29 сентября 1969 г.) – бывший футболист Канадской футбольной лиги (CFL) и Национальной футбольной лиги (NFL). В мае 2007 г. поставлен диагноз БАС. Вместе с женой организовал Фонд "Brigance Brigade", целью которого является улучшение качества жизни пациентов с БАС и их семей, делая доступными жизненно необходимые лекарства и оборудование, а также сбор средств для исследования БАС.



Люди с БАС, которые вдохновляют



Стив Глисон (родился 19 марта 1977) – бывший профессиональный игрок в американский футбол НФЛ. БАС диагностирован в январе 2011 г. Стив и его друзья и семья организовали фонд Team Gleason с целью привлечения внимания общественности к БАС, оказанию помощи людям с БАС и, в конечном счете, найти лекарство и положить конец этой болезни.



Доминик Кимо. Десять лет. Диагноз БАС поставлен от рождения. Живет в Апп-Валли, Калифорния с приемными родителями

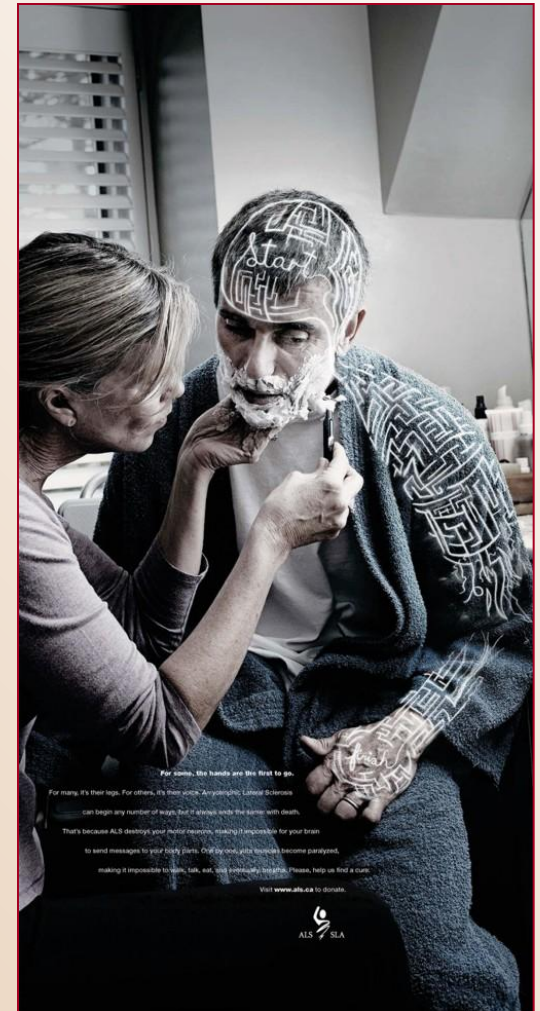


Проблемы организации медико-социальной помощи при БАС

Отсутствие

- ✓ эпидемиологической информации о БАС в Украине
- ✓ охвата медико-социальными льготами Боризола, энтерального питания и НВЛ ViPAP
- ✓ внеочередного получения льгот больными БАС, в частности на методы ортопедической коррекции двигательных нарушений, которые могут утратить свою актуальность по мере «ожидания в очереди»
- ✓ производства ряда адаптивно-бытовых приспособлений, как малоценных (для облегчения деталей быта), так и дорогостоящих (устройства для облегчения общения)
- ✓ официально зарегистрированного специализированного центра(ов) по оказанию помощи больным БАС и стандарта ведения больных БАС
- ✓ общества больных и профессиональной ассоциации помощи больным БАС
- ✓ благотворительных фондов помощи больным БАС
- ✓ хосписов для больных БАС

Люди, страдающие этим неизлечимым недугом, нуждаются в поддержке, как в воздухе. Эта серия принтов, подготовленная рекламным агентством Lowe Roche по заказу канадской организации ALS Society of Canada, призывает всех остальных людей также не отворачиваться от нуждающихся в помощи.



Весь ужас этой болезни заключается в том, что человек находится в сознании и рассудке – он видит и понимает, что слабеет, его мышцы немеют и он постепенно угасает. Его мозг, слух, зрение отлично работают, но при этом тело умирает. Поэтому очень часто такие больные впадают в депрессию. К сожалению, их будущее оптимизма не вызывает.



Болезнь приводит к тяжёлой депрессии в ожидании медленной смерти

Спасибо за внимание!

