

Мир, отделенный ступенькой

Фильм о Стивене Хокинге и жизнь больных боковым амиотрофическим склерозом в России.

Кадр из фильма
"Теория всего": Стивен
Хокинг на начальных
этапах БАС



На российские экраны вышел фильм "Теория всего" – драматичная биография знаменитого физика и популяризатора науки Стивена Хокинга. Актер Эдди Редмэйн, сыгравший роль ученого, заслуженно получил премию "Оскар", ведь ему пришлось изобразить жизнь человека, страдающего редкой болезнью, боковым амиотрофическим склерозом (БАС), и постепенно теряющего способность двигаться. Научный обозреватель Радио Свобода встретился с теми, кто помогает пациентам с БАС в России, и выяснил, чем их жизнь отличается от жизни Стивена Хокинга, был ли полезен Ice Bucket Challenge – массовое обливание холодной водой из ведерка летом прошлого года – и чего может касаться самое сложное решение в жизни человека.

ВИКТОРИЯ

Небольшая квартира в самой обычной многоэтажке в Бескудникове обставлена с необыкновенным изысканием. В комнате, забравшись с ногами на большую тахту, сидит элегантная хозяйка, **Виктория Петрова**, президент только что созданной Ассоциации больных боковым амиотрофическим склерозом.

Свою квартиру она оформляла сама:

– Я художник-оформитель по образованию, работала декоратором и флористом.

– А сейчас кисти держите в руках?

– Ну так, баловалась недавно.

Виктория показывает на стену, украшенную каллиграфической надписью Better late than never – "Лучше поздно, чем никогда".

– Так что – обращайтесь, смеется она. – Конечно, сейчас тяжело стало, потому что я как раз очень любила писать, делать каллиграфию.

Глядя на Викторию, сложно поверить, что она тоже больна. Долго не могли в это поверить и врачи: диагноз БАС ей поставили в 2012 году после трехлетних анализов и сомнений: "Мне не верили, что я больна БАС. Правильно, если человек улыбается, хорошо говорит, очень сложно себе такое представить".

Виктория легко рассказывает о себе и все время смеется: "Ой, у меня речь стала совсем плохая, я наверное ужасно гундошу!" Я спрашиваю о ее впечатлениях от фильма, который Виктория посмотрела накануне вместе с другими членами ассоциации, пациентами, врачами и волонтерами на специально организованном закрытом показе. "Как человек с этим заболеванием, я понимаю, как его сложно сыграть, нашу речь, походку – это все тяжело симитировать. Игра актера произвела на меня огромное впечатление. В фильме есть акценты, которые мне лично хорошо понятны. Вот в начале показывают его ноги. Ноги здорового человека. Это не случайно. А потом – падение... У меня тоже все начиналось с ног".



При всем сходстве симптомов болезни, жизнь Стивена Хокинга, во всяком случае в том виде, в котором она представлена в фильме, сильно отличается от того, с чем приходится сталкиваться больным БАС в России. "Обычно с нашим диагнозом живут не больше пяти лет. Как Хокингу удалось прожить с БАС уже больше чем полвека? Ну, это наверное помощь всех – семьи, государства. Для него, наверное, не было таких препятствий, с которыми связаны мы здесь".

Я вынуждена сама себе пробивать все это или покупать, а ведь время для нас очень быстро идет. Пока я буду пробивать себе коляску в разных инстанциях, мне она уже просто перестанет быть нужна

Боковой амиотрофический склероз – неизлечимая болезнь. Человека с этим диагнозом нельзя спасти, но это не значит, что ему нельзя помочь. "Представь, тебе говорят, что остается жить два года. Ты – всё. Начинается депрессия, – говорит Вика. – Не у всех, но у многих. Поэтому нужны психологи, нужны квалифицированные помощники. Ведь смотри, за границей тебя сразу окружают заботой. Раз такое заболевание, тебе положен ортез, коляска, специальное питание, дыхательный аппарат. Даже специальная ложка. А у нас – ничего. Я вынуждена сама себе пробивать все это или покупать, а ведь время для нас очень быстро идет. Пока я буду пробивать себе коляску в разных инстанциях, мне она уже просто перестанет быть нужна".

Государственная медицина мало чем может помочь людям с БАС после постановки диагноза. Несколько лет назад в Москве был создан общественный Центр помощи людям с БАС при Марфо-Мариинской обители. Этот проект благотворительной православной службы "Милосердие" объединил вокруг себя врачей-специалистов, волонтеров, пациентов и их родственников. Однако у центра недостаточно сил и средств, чтобы помочь всем – пусть и не таким уж многочисленным – больным с боковым амиотрофическим склерозом, особенно в регионах, где большинство врачей в принципе никогда не сталкивалось с этой редкой болезнью и многие люди просто не успевают дожить до постановки диагноза. Одна из главных задач только что созданной пациентской ассоциации – рассказать людям, что в России есть люди, болеющие БАС, и им нужна помощь.

"Я очень надеюсь, что благодаря фильму "Вселенная Стивена Хокинга" люди узнают об этом редком заболевании. В России оно, к сожалению, совершенно неизвестно, – рассказывает Виктория. – Даже когда в прошлом году все обливались холодной водой [речь о флешмобе Ice Bucket Challenge], мало кто в России связывал эту акцию с БАС. А ведь она была задумана, именно чтобы рассказать о нашей болезни – в Америке этому уделили большое внимание. А у нас все прошло как фишка, как веселье".

Пускай сегодня не найдут, пускай еще десять лет не найдут лекарства. Но потом найдут

Всемирный флешмоб с обливанием собирал деньги на исследование БАС и поиск путей его лечения. Я спрашиваю Викторию, не лучше ли было направить деньги на помощь пациентам, чем тратить их на научные изыскания, которые могут не принести никакого результата.

– Конечно, стоило! Они собрали 10 миллионов долларов, и разработки, которые должны были начаться через 3 года, стартовали уже осенью. Пускай сегодня не найдут, пускай еще десять лет не

найдут лекарства. Но потом найдут. А помощь пациентам в США и других странах есть и так.

На базе Ассоциации больных БАС сейчас создается благотворительный фонд, с помощью которого будут собираться средства на дыхательные аппараты (без них человек, страдающий боковым амиотрофическим

склерозом, не может обойтись, когда начинает отказывать дыхательная мускулатура), психологическую помощь, обучение врачей и родственников, оборудование для коммуникации с внешним миром – может быть, вроде того, каким пользуется Стивен Хокинг, у которого подвижной осталась одна-единственная мимическая мышца. И это непростая задача, ведь неохотнее всего помогают двум категориям нуждающихся – взрослым людям и неизлечимо больным, а пациенты с БАС попадают сразу в обе из них. А время для них течет очень быстро.

"Ведь понимаешь, что такое для меня один день – ты просыпаешься, выходишь, и ступенька, на которую ты вчера поднималась, сегодня – проблема. Всего одна ступенька. Так просто", – единственный раз за все время нашего разговора у Виктории в голосе были слышны слезы.

БОЛЕЗНЬ

– Представьте себе такую историю, – говорит врач-пульмонолог **Василий Штабницкий**, много лет помогающий пациентам с БАС в рамках Центра помощи при Марфо-Мариинской обители. – Мужчине около 50 лет или чуть больше, у него уже взрослые дети, определенный общественный статус. Он через какое-то время собирается на пенсию выходить, дом, может быть, хочет построить. И тут с ним что-то происходит: в походке появляется какая-то шаткость, он начинает спотыкаться, или изменяется почерк, а может быть, пропадает голос. Обычно, начинается как раз с одного из этих вариантов. Сначала он, конечно, не обращает внимания, но потом все же идет к врачу в поликлинику. Врач, как правило, подозревает какой-то местный неврит, воспаление нерва, особенно, если это связано с руками. Лечится это местными препаратами, но болезнь только прогрессирует. Мужчина идет к другому врачу, тот делает КТ или МРТ головного мозга, чтобы исключить инсульт – естественное предположение при таких симптомах. Анализ показывает какие-нибудь неспецифические изменения мозга, вполне естественные для такого возраста. Врач говорит – у вас был микроинсульт, назначает соответствующую терапию, которая тоже не приводит к улучшению, наоборот, симптомы усиливаются. И, если повезет, спустя долгое время все же находится специалист, который либо сам заподозрит БАС, либо направит пациента в неврологический центр, где проводят электронейромиографию – это исследование электрической проводимости нервов и мышц. И оно может показать специфический процесс, характерный для БАС. После этого исключаются близкие болезни вроде рассеянного склероза и выставляется окончательный диагноз. И он звучит так: у вас неизлечимая болезнь, лекарства не существует, ничем не можем вам помочь. До свидания.

Этот процесс занимает в лучшем случае от полугода до года, даже в Москве, где есть специализированный НИИ неврологии и врачи, сталкивавшиеся с БАС не только на страницах учебников. И что же дальше?

"Симптоматика болезни такая, – объясняет сотрудник службы "Милосердие" **Мария Ильченко**, – постепенно отказывают мышцы, отвечающие за движение. Обычный прогноз продолжительности жизни – 2–5 лет. При этом пищеварительная система, сердце продолжают работать практически нормально, а главное – пациент сохраняет совершенно нормальный интеллект, ясное сознание".

Стивен Хокинг

Боковой амиотрофический склероз относится к группе нейродегенеративных заболеваний, куда входят также такие болезни, как синдром Альцгеймера и синдром Паркинсона. Все они характеризуются постепенной гибелью нервной ткани, в случае БАС это клетки, отвечающие за движение, – мотонейроны. "Потеря нервной ткани необратима, поэтому болезнь постоянно прогрессирует, – объясняет Штабницкий. –



Последствия хорошо показаны в фильме, где герой, изображающий Стивена Хокинга, сначала ходит с одной тросточкой, потом с двумя, потом он уже на инвалидной коляске. Конечно, это не происходит в течение трех дней, обычно развитие болезни от постановки диагноза до момента, когда пациент оказывается в коляске и у

него начинают появляться проблемы с дыханием, занимает год-полтора".

Многие пациенты говорили мне, что и три месяца для них очень много. Хотя есть и те, кто предпочитает, чтобы болезнь проходила быстрее

Синдром Альцгеймера – очень распространенное заболевание, на исследование которого потрачены сотни миллионов долларов, но, несмотря на это, механизм его развития окончательно не установлен. БАС встречается очень редко – всего у 2–6 человек на 100 000, и об этой болезни человечеству известно еще меньше. Разработано всего одно лекарство, Рилузол (Рилутек), которое на сегодняшний день даже официально не зарегистрировано в России. "Стоимость месячного курса – около 1000 евро, – говорит Василий Штабницкий. – По сравнению с препаратами, выписываемыми при других редких заболеваниях, это не так дорого, но пить его нужно постоянно, и при этом он продлевает жизнь больных с БАС в среднем всего на 3

месяца. Многие пациенты говорили мне, что и три месяца для них очень много. Хотя есть и те, кто предпочитает, чтобы болезнь проходила быстрее".

Часть случаев БАС связаны с наследственностью, однако абсолютное большинство возникают без каких-либо внешних причин. Болезнь обычно поражает достаточно взрослых людей, после 30 лет, вне зависимости от пола, цвета кожи или наличия вредных привычек. Впрочем, в среде людей, помогающих больным БАС в России, есть одно наблюдение:

Очень хорошо помню женщину, она жила на Волге и ее работа была – швартовать корабли на пристани. И даже когда она уже долго болела БАС, было видно, какие сильные у нее были когда-то руки

– Я замечал, что БАС поражает активных и физически сильных людей, – делится Штабницкий. – Конечно, это не научная теория, а можно сказать, фантастическая. Но я не встречал такого, чтобы человек целый день лежал на диване, играл в компьютер и вдруг заболел. Это люди обычно с высшим образованием, инженеры, а иногда те, кто занимается физическим трудом, – очень хорошо помню женщину, она жила на Волге и ее работа была – швартовать корабли на пристани. И даже когда она уже долго болела БАС, было видно, какие сильные у нее были когда-то руки.

Врач паллиативной помощи **Анна Сонькина** предлагает объяснение:

"Болезнь начинает развиваться лет за 20 до проявления первых симптомов. Значительная часть мотонейронов должны погибнуть, чтобы это начало проявляться внешне, поэтому люди уже больны много лет прежде, чем они это заметили. Возможно, нервная система каким-то образом компенсирует гибель двигательных нейронов, вкладываясь либо в физические, либо в интеллектуальные способности".

Интересно, что к подобным выводам приходят и в других странах. За последние 35 лет 40 итальянских футболистов, выступавших на высшем уровне, умерли от БАС – необъяснимо высокий процент. В США, где боковой амиотрофический склероз часто называют болезнью Лу Герига по имени страдавшего от нее знаменитого бейсболиста, умершего в начале 40-х годов прошлого века, отмечают повышенную распространенность БАС среди спортсменов и военных. Впрочем, одна из гипотез ученых – множественные микротравмы головы, которые атлеты и солдаты переносят за время карьеры, могут привести к развитию симптомов, аналогичных симптомам БАС.

ПОМОЩЬ

По статистике, в Москве около 800 человек с БАС, рассказывает Мария Ильченко, а общее число больных в России, по грубым прикидкам, около 12 тысяч. Подсчитать точнее практически невозможно, полноценная статистика не ведется, кроме того, заметное число больных БАС попросту остаются без диагноза. Центр помощи при службе "Милосердие" помогает примерно 100 пациентам в Москве (пока что столько больных обратилось за поддержкой) и консультирует несколько десятков больных в регионах.

Нельзя сказать: "Вы неизлечимы, не мешайте мне работать". Нужно сказать: "Мы можем вам помочь, у нас есть такая

"Мы поставили себе цель воссоздать западную модель наблюдения, курации больных с целью улучшения качества их жизни и прогноза, – объясняет работающий в центре врач Василий Штабницкий. – И этот процесс должен начинаться с самого начала – с сообщения диагноза. Это не должно быть похоже на ice bucket challenge, когда пациенту выливается на голову ушат холодной воды. Нельзя сказать: "Вы неизлечимы, не мешайте мне работать". Нужно сказать: "Мы можем

служба, а есть – такая"

вам помочь, у нас есть такая служба, а есть – такая. У нас есть брошюра, у нас есть группа поддержки. Мы вас не бросим".

Идеальная модель, к которой стремятся в центре, подразумевает комплексную работу с каждым пациентом – от психологической подготовки больных до подбора специальных коммуникационных систем, которые помогут им общаться с внешним миром, когда двигательные способности сократятся до минимума. Самый сложный и дорогой элемент этой работы – поддержка дыхания: практически каждый больной БАС на определенном этапе развития болезни сталкивается с трудностями при дыхании, сначала слабеет, а потом полностью отказывает соответствующая мускулатура. Именно из-за проблем, связанных с дыханием и легкими (в частности, пневмонии), умирают большинство людей с БАС. Когда человек теряет способность к самостоятельному дыханию, ему необходим аппарат искусственной вентиляции легких.

"Респираторно-дыхательная поддержка – большая проблема, – говорит Мария Ильченко. – Нужны дорогостоящие аппараты. Когда наша служба начала работу и мы стали разбираться, с какими основными сложностями сталкивается человек, стало понятно, что это поддержка дыхательной системы. Многим людям врачи назначают аппараты искусственной вентиляции, а их мало кто из пациентов может себе позволить".

Так больным с БАС
постарался помочь
председатель
Центризбиркома
Владимир Чуров



Василий Штабницкий объясняет, что самый дорогой аппарат ИВЛ стоит порядка 10 тысяч евро. Кроме того, необходим откашливатель – это еще столько же, и инвалидная коляска. "Если говорить о самом качественном реабилитационном оборудовании – это единоразовая трата в размере максимум 50–60 тысяч евро, минимум 5–7 тысяч евро, – прикидывает Штабницкий. – Ежемесячные траты – от 60 до 90 тысяч рублей, если пациент пьет Рилутек, но минимум нужно 10–15 тысяч только на специальное жидкое питание и врачебную помощь".

Это совсем не огромные деньги, если сравнивать с расходами, требующимися, например, на лечение рака. Некоторое количество аппаратов ИВЛ Центру помощи удалось закупить на благотворительные пожертвования, но теперь наступил кризис, и вся надежда – на работу отдельного благотворительного фонда, который сейчас создают пациенты.

СМЕРТЬ

Выступление врача паллиативной помощи Анны Сонькиной на прошедшей в начале февраля первой пациентской конференции по БАС называлось "Сложные решения", а один из слайдов доклада был озаглавлен "Хорошая" смерть". Когда Анна, обладающая редким даром говорить на непростые темы, не теряя естественности, закончила говорить, в последнем ряду поднялся мужчина и с типичными для больных БАС речевыми затруднениями сказал: "Все доклады были интересными, но этот, о смерти, самый актуальный. Спасибо, что вы поговорили с нами об этом".

Для людей с диагнозом БАС смерть – не пугающая абстракция, а достаточно близкая и неизбежная перспектива. Болезнь нельзя вылечить, но ее развитие можно притормозить. Вот только какой ценой? Анна Сонькина объясняет, что вопрос, продлить жизнь или нет, для больных БАС решается совсем не однозначно:

Мы выключаем
естественный механизм
смерти, не останавливая

– Самый яркий пример – использование длительной искусственной вентиляции легких через трахеостому [трубку, которая устанавливается прямо в гортань, навсегда лишая пациента речи], многие врачи считают этот метод очень прогрессивным, ведь так мы можем поддерживать жизнь в человеке, который сам не способен

болезнь. Это продление жизни, но жизни очень низкого качества

дышать. Этим способом можно продлить жизнь очень надолго, на годы. С другой стороны, он одновременно и ухудшает качество жизни, и не останавливает развитие болезни. Человек все равно теряет все движение, глотание, речь, мимику, но продолжает жить. Мы выключаем естественный механизм смерти, не останавливая

болезнь. Это продление жизни, но жизни очень низкого качества. Больные могут от этого в какой-то момент устать. На Западе, когда такая усталость приходит, пациента отключают от аппарата ИВЛ – и дают спокойно умереть.

Во многих странах отключение человека от системы искусственного поддержания жизни не считает эвтаназией. Однако российский закон трактует такие действия вполне однозначно: если человеку проведена трехеостомия и он подключен к аппарату ИВЛ, врач не имеет права прекратить вентиляцию легких, вне зависимости от желания пациента. Это считается убийством.

"В России решение об использовании ИВЛ, можно сказать, бесповоротное, – говорит Сонькина. – Если уж эта терапия началась, она будет продолжаться, пока человек не умрет от других причин, которые могут быть быстрыми и безболезненными, как остановка сердца – ужасно, что приходится так говорить, но некоторым везет. А другим везет меньше: чтобы умереть с ИВЛ, нужно заработать пневмонию, а это интоксикация, тяжесть дыхания, ознобы, интоксикация. Тяжелая смерть, которая случится, когда случится, и парадокс в том, что чем лучше ухаживать за человеком и заботиться о нем, тем позже придет избавление".

Василий Штабцкий вспоминает, что один российский пациент, подключенный к ИВЛ, отказывался от питания, а другой, заболев пневмонией, не стал принимать антибиотики. Для них это было возможностью закончить жизнь – существование, в котором нет движения, нет возможности общаться с родными, но есть ясное сознание и трубка, торчащая из горла.

Принимать ли не принимать Рилузол, который отдалит конец всего на три месяца, но при этом дорого стоит и имеет множество побочных эффектов? Переходить ли на инвазивную ИВЛ? Это и есть сложные вопросы, которые приходится решать больным с БАС и их родным, причем сделать это нужно заранее, пока не ушла возможность общаться.

Если врачи следуют букве закона, они срочно везут больного в реанимацию, интубируют, начинается искусственная вентиляция легких. Иногда удается вернуть человека к самостоятельному дыханию, но может и не получиться. И дальше приходится в таком состоянии жить

Отдельный ужас ситуации в том, что у больного может просто не быть возможности отказаться от ИВЛ, говорит Анна Сонькина: "У пациента ослабло дыхание, появлялась одышка, потом – удушье или пневмония. Родные вызывают скорую помощь. Если врачи следуют букве закона, они срочно везут больного в реанимацию, интубируют, начинается искусственная вентиляция легких. Иногда удается вернуть человека к самостоятельному дыханию, но может и не получиться. И дальше приходится в таком состоянии жить".

Об этом Анне Сонькиной приходится рассказывать своим пациентам. У них есть моральное право решить, как прожить оставшуюся жизнь и какой смертью умереть. "Хотя в действительности полноценной альтернативы нет, – говорит Сонькина. – Были больные, которые просто решали: в кризисный момент мы не будем вызывать скорую помощь, мы будем к этому готовиться. Хотя это фактически означает отказ от помощи вообще. Человек начинает задыхаться, у него

удушье, и это нужно перетерпеть стиснув зубы, если он не хочет для себя той жизни, которая будет, попади он в руки медиков".

Людей предают не только умирающие по неведомой причине нервные клетки, но и проецируемое обществом понятие об этической норме, которое на поверку оказывается пустым, несущим бессмысленные страдания. И в этом может быть повод задуматься каждому из нас, считает Анна Сонькина:

Коляска пациента с
БАС на закрытом
показе фильма "Теория
всего"



— Люди часто считают, что они обязаны прожить как можно дольше, что желание не препятствовать естественному ходу болезни — грех. Но этого нет в христианстве. Если борьба приводит человека к отчаянию и злобе, то за то ли он борется? Это наше искаженное постсоветское православие — витализм. В нашей культуре не принято даже думать о смерти. А

ведь можно учиться говорить об этом прямо, без цинизма, но и без излишней сентиментальности — и для многих такой разговор становится глотком воздуха. Я думаю, наш витализм не случаен — мы, люди, вырвавшиеся из советской действительности и решившие: "Теперь мы будем жить!" Мы вырвались не для бедности, не для страданий и уж тем более не для смерти. Используем ли мы свою жизнь с пониманием, что смерть все равно неизбежна? Что жизнь и смерть не противоречат друг другу, а существуют одновременно?

Автор: Сергей Добрынин © Радио Свобода ОБЩЕСТВО, РОССИЯ 👁 5091 09.03.2015, 18:39 📌 1033

URL: <https://babr24.com/?ADE=133715> Bytes: 23195 / 22237 Версия для печати

👍 Порекомендовать текст

Поделиться в соцсетях:

Также читайте эксклюзивную информацию в соцсетях:

- [Телеграм](#)

- [ВКонтакте](#)

Связаться с редакцией Бабра:

newsbabr@gmail.com

Автор текста: **Сергей
Добрынин.**

НАПИСАТЬ ГЛАВРЕДУ:

Телеграм: [@babr24_link_bot](#)

Эл.почта: newsbabr@gmail.com

ЗАКАЗАТЬ РАССЛЕДОВАНИЕ:

эл.почта: bratska.net.net@gmail.com

КОНТАКТЫ

Бурятия и Монголия: Станислав Цырь

Телеграм: [@bur24_link_bot](#)

эл.почта: bur.babr@gmail.com

Иркутск: Анастасия Суворова

Телеграм: [@irk24_link_bot](#)

эл.почта: irkbabr24@gmail.com

Красноярск: Ирина Манская
Телеграм: @kras24_link_bot
эл.почта: krasyar.babr@gmail.com

Новосибирск: Алина Обская
Телеграм: @nsk24_link_bot
эл.почта: nsk.babr@gmail.com

Томск: Николай Ушайкин
Телеграм: @tomsk24_link_bot
эл.почта: tomsk.babr@gmail.com

[Прислать свою новость](#)

ЗАКАЗАТЬ РАЗМЕЩЕНИЕ:

Рекламная группа "Экватор"
Телеграм: @babrobot_bot
эл.почта: eqquatoria@gmail.com

СТРАТЕГИЧЕСКОЕ СОТРУДНИЧЕСТВО:

эл.почта: babrmarket@gmail.com

[Подробнее о размещении](#)

[Отказ от ответственности](#)

[Правила перепечаток](#)

[Соглашение о франчайзинге](#)

[Что такое Бабр24](#)

[Вакансии](#)

[Статистика сайта](#)

[Архив](#)

[Календарь](#)

[Зеркала сайта](#)