

用眼睛写下书 把稿费资助贫困儿童

在福建,这群人在硬刚渐冻症

□本报记者 陈坤

躺在床上,厦门的胡先生把生平经历逐字打下,3万多字集结成书,取名《人生万里铿锵行》。他还向报纸投稿,得到的稿费用来资助失学的贫困儿童。

这一系列操作,对正常人来说,可能不算十分困难,但胡先生完成这一切,凭借的是浑身上下唯一能动的眼球,以及一台眼动仪。

胡先生患上的是渐冻症,学名叫肌萎缩侧索硬化(ALS)。这是一种持续进展、不可逆的神经系统退行性疾病,患者大脑和脊髓的运动神经细胞不明原因地逐渐减少,运动能力逐渐丧失,肌肉也因此失去营养支持,逐渐萎缩。

2018年5月22日,国家卫生健康委员会等五部门联合发布了《第一批罕见病目录》,肌萎缩侧索硬化被收录其中。

每年的6月21日是世界渐冻症日。专家估计,在福建,渐冻症患者大约有1200人。面对渐冻症,福建有一群医护和患者没有坐以待毙,他们用经历告诉更多患者和家属,在胜利还未到来之前,首先要好好活着。

患病前,胡先生曾游历过十几个国家。他当过公务员、老师,也曾下海经商。患病后,他的活动范围只剩下30平方米的房间,准确地说,是2米2长的一张床。原本轻简的房间被呼吸机、眼动仪、监护仪、咳痰机、轮椅、护工睡的小床挤满。

这是一名渐冻症患者被“冻”

住的过程,也是患者逐渐社会性死亡的过程:随着行动越来越不便,身上的“装备”越来越多,患者不能动、不能吃喝、不能说话,失去了交流能力。渐冻症也被称为“比癌症还要残酷的绝症”。

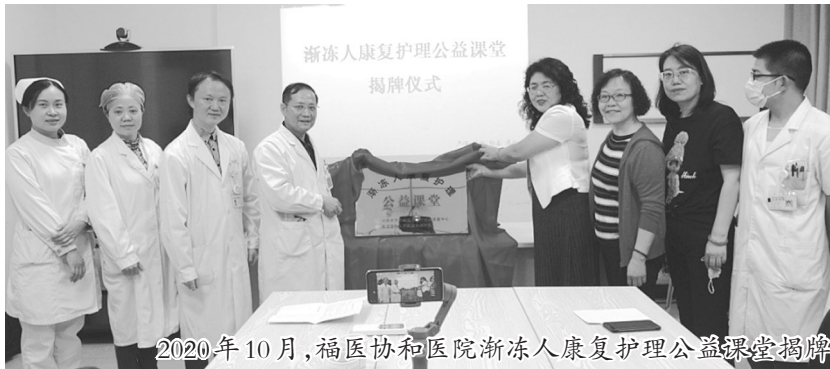
胡先生一度十分消沉,儿子也很无措,脑子里第一次闪现放弃的念头。

这种消极情绪也徘徊在很多渐冻症患者的家庭中。福州的林阿姨告诉记者,女儿患上渐冻症后,一位护士朋友告诉她,这种病好不了,不用浪费时间。他们走了很多弯路,后来才知道,渐冻症的照护相对专业,非专科的医护也未必了解。



福建医科大学附属协和医院(以下简称福医协和医院)神经内科主任医师邹漳钰告诉记者,根据流行病学资料估算,福建约有1200位渐冻症患者。

确诊后,随着病情的进展,病人的症状越来越多、越来越重,能够延缓病情发展的药物却有限,一



2020年10月,福医协和医院渐冻人康复护理公益课堂揭牌

系列具体的问题摆在病人和家属面前:肢体疼痛该怎么办?吞咽困难吃不下饭怎么办?什么时候需要胃造瘘?呼吸困难该怎么办?气切后如何护理病人?

因此,对渐冻症患者及家属来说,专业的护理与治疗同样重要。

2014年,福医协和医院神经内科建立了“福建解冻家园”微信群,入群的都是福建地区的渐冻症患者及家属,胡先生是第一批群友之一。在群里,医护会不定期科普渐冻症的医学和护理知识。

随后,线上的科普逐渐扩展到线下。2020年,福医协和医院联合北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心成立国内首个渐冻人康复护理公益课堂,授课的嘉宾有神经内科、康复科、营养科等多学科专家,听课的除了患者和家属,还有医护人员、康复工作者和残联工作人员。公益课堂至今已开班4期,获益的患者和家属达300余人次,还有不少人跨省来听课。

福医协和医院神经内科护师陈丽霞即是公益课堂的授课者,她

告诉记者,不少家属不断学习,从最初对护理一窍不通,到后来吸痰、造瘘管护理、气管切开护理样样精通。

也正是在公益课堂,胡先生的儿子学会了胃造瘘护理、吸痰护理、气切护理、呼吸机使用护理,努力赶上父亲病情发展的速度。如今,胡先生的眼球也“冻”住了,但在这之前,他争分夺秒地用眼动仪记录下生平经历,将3万多字集结成书,取名《人生万里铿锵行》。儿子说,那一刻,父亲仿佛又站在了世界的中央。



生病前的胡先生

国内首家ALS康复护理站落户福州

在邹漳钰看来,渐冻症的治疗有两个关键期,一是初诊后,病人需要用药和康复锻炼方面的指导,二是渐冻症中晚期,由于口咽部肌肉和呼吸肌无力萎缩,患者容易吞咽困难导致营养不良,进食频繁呛咳导致吸入性肺炎,加上呼吸困难,一口痰、一场小感冒都足以引发肺部感染、呼吸衰竭。

渐冻症晚期患者面临无处兜底的困境:在救治重症患者方面,虽然综合性医院的优势明显,但护理和呼吸机等设备资源有限,无法让病人长期住院;一般的养老机构不具备抢救能力,无法承担照顾这类患者的责任;在家照顾,家属又担心应付

不了病情变化。

好消息是,福州在这方面迈出了探索的第一步。2022年10月,在中国残疾人联合会康复部的指导和支持下,由北京东方丝雨渐冻人罕见病关爱中心创建的国内首家ALS康复护理站在福州市国德医院落地,至今已有10多位渐冻症患者入住。

医院为每位病人配备了呼吸机、监护仪、咳痰机等仪器,必要时还能进行气管切开和纤支镜手术,并聘省级三甲医院的专家担任护理站的特约医疗专家,定期提供指导。

一项研究显示,多数渐冻症照护者期望得到政府、专业人员的支持,在医保制度、社区服务等方面获得帮助。

更好地活着

福医协和医院、附一医院等医院均已开展ALS的临床、影像和基础研究,探索疾病早期诊断的生物标志物和治疗靶点,参与国内、国际药物临床研究,使符合条件的患者能参加新药临床研究。

不久前,广州的渐冻症患者王先生(化名)被邹漳钰推荐参加一项全球性、多中心的针对FUS基因突变渐冻症患者的新型基因药物试验。

在福医协和医院完善肌电图等检查后,王先生符合初筛条件,已于6月初启程前往设在韩国的分中心,进行临床研究入组的正式筛查。

“尽管目前还没有特效的治疗药,但包括药物治疗在内的综合治疗对改善患者的生活质量和延长生存期有重要的作

用,而且也有越来越多国内、国际药企加入到渐冻症的药物研发中来。”邹漳钰说。



▲渐冻症患者老杨(化名)做了胃造瘘手术后,营养状况大为改观,过生日时,他在孙女的帮助下,完成了切蛋糕的动作