

بیماری ALS چیست؟

در این بیماری دستگاه عصبی مرکزی و ماهیچه‌ها بویژه ماهیچه‌های دست، پا، ساعد، سر و گردن به شدت صدمه می‌بینند.



در این بیماری دستگاه عصبی مرکزی و ماهیچه‌ها بویژه ماهیچه‌های دست، پا، ساعد، سر و گردن به شدت صدمه می‌بینند. بیماری اسکلروز جانبی آمیوتروفیک (به انگلیسی: Amyotrophic lateral sclerosis) (به صورت مخفف: ALS) یا بیماری لو گهریگ (به انگلیسی: Lou Gehrig's Disease) یک بیماری نوروپاتی حرکتی یا MND یا Motor Neuron Disease است که موجب تخریب پیشرونده و غیرقابل ترمیم در دستگاه عصبی مرکزی (مغز و نخاع) و دستگاه عصبی محیطی می‌شود. به علاوه، این بیماری مسری نیست و جزو سرطان‌ها نیز به شمار نمی‌رود. ALS به اقتباس از نام بازیکن معروف بیسبال آمریکایی که به این بیماری مبتلا شده بود به «بیماری لو گهریگ» (Lou Gehrig) نیز معروف است. گریگ، بر اساس اطلاعات مندرج در وب سایت شخصی اش، نخستین علائم بیماری را سال 1938، یعنی حدود 35 سالگی، نشان داد و البته پزشکان به مدت یک سال نتوانستند بیماریش را تشخیص دهند. او سرانجام سال 1941 در 37 سالگی به دلیل همین بیماری درگذشت.

ALS یک بیماری عصبی پیشرونده است که سبب زوال تدریجی سلول‌های عصبی ای می‌شود که وظیفه کنترل حرکت ماهیچه‌ها را به عهده دارند. با پیشرفت بیماری، افراد مبتلا رفته رفته توانایی کنترل حرکت ماهیچه‌هایشان را از دست می‌دهند. به عبارت دیگر، با مرور زمان فرد مبتلا آرام آرام توانایی‌های حرکتی خود را از دست می‌دهد. البته توانایی تفکر و حافظه این افراد معمولاً تحت تأثیر این بیماری قرار نمی‌گیرد. اسکلروز جانبی آمیوتروفیک شایعترین بیماری نوروپاتی حرکتی (MND) می‌باشد؛ بنابراین این بیماری هم‌علائم نوروپاتی محرکه فوقانی و هم‌نشانه‌های نوروپاتی محرکه تحتانی را ایجاد می‌کند. در حقیقت در ALS نشانه‌های فلج مرکزی و محیطی توأم ایجاد می‌شود.

این بیماری منجر به از دست رفتن تدریجی عملکرد عضلات (به ویژه عضلات مخطط) می‌گردد و با تضعیف ماهیچه‌ها بتدریج فرد به فلج عمومی مبتلا می‌شود. به طوری که توانایی هرگونه حرکتی از شخص سلب خواهد شد. معمولاً مبتلایان به این بیماری مدت زمان زیادی زنده نمی‌مانند. اگرچه این مدت برای استیون هاوکینگ بین ۲ تا ۳ سال پیش بینی شده بود، اما او علی‌رغم همه مشکلات و ناراحتی‌ها همچنان به زندگی خود ادامه می‌دهد و برای فرارسیدن مرگ لحظه شماری نمی‌کند. بیماران مبتلا به این بیماری معمولاً دچار ناتوانی‌های حرکتی شده و ۳ تا ۵ سال پس از ابتلا به این بیماری جان خود را از دست می‌دهند. اگرچه ۲۰ درصد این بیماران تا ۵ سال و ۱۰ درصد آن‌ها تا ۱۰ سال زنده خواهند ماند.

در این بیماری دستگاه عصبی مرکزی و ماهیچه‌ها بویژه ماهیچه‌های دست، پا، ساعد، سر و گردن به شدت صدمه می‌بینند. علت این بیماری نامشخص است (برخی بیماران زمینه ارثی دارند) اما به نظر می‌رسد فرایندهای التهابی که در این موتور نوروپاتی اتفاق می‌افتد، دلیل بروز آن باشد. این بیماری در اثر معیوب بودن ژن SOD1 ممکن است بوجود آمده باشد. اما تاکنون علت دقیق ابتلا به ALS شناخته نشده است. ناتوانی حرکتی در این افراد سبب ایجاد زخم‌هایی ناشی از فشارهای طولانی مدت روی نقاط خاصی از بدن می‌شود. ابتلا به ذات‌الریه در اثر مشکلات موجود در بلع این افراد و همچنین تجمع ترشحات در مسیرهای هوایی از دیگر عوارض جانبی احتمالی در افراد مبتلا به ALS است. این در حالی است که تحلیل نیروی جسمانی فرد می‌تواند جنبه‌های مختلف زندگی او مانند کار، روابط اجتماعی و... را تحت تأثیر پیامدهای نامطلوب خود قرار دهد.

پژوهشگران برای بررسی منشأ ایجاد این بیماری نظریه‌های گوناگونی مانند عوامل عفونی، اختلال در دستگاه ایمنی بدن، علل وراثتی، مواد سمی، عدم تعادل مواد شیمیایی در بدن و همچنین سوءتغذیه را بررسی کرده‌اند. اگرچه پژوهشگران تاکنون به عامل ایجادکننده این بیماری در بیماران مختلف پی نبرده‌اند، اما در سال ۱۹۹۳ با شناسایی عامل ژنتیکی موثر در انتقال بیماری ALS براساس عوامل وراثتی توسط گروهی از کارشناسان علوم ژنتیک و روان‌پزشکان بالینی یک قدم به شناسایی عامل ایجاد بیماری نزدیک‌تر شدند. این عامل ژنتیکی در به رمز درآوردن آنزیمی که از سلول‌ها در برابر آسیب‌های ایجاد شده توسط رادیکال‌های آزاد محافظت می‌کند، نقش دارد.

علائم بالینی

از جمله نشانه‌های شایع این بیماری دشواری در گفتار و گرفتگی ماهیچه، پرش و ضعف ماهیچه‌ها که اغلب از اندام

ها (دست، بازوها و پاها) آغاز شده و گسترش می یابد و سرانجام ماهیچه های تنفسی و بلع را نیز درگیر می کند. ضعف و ناتوانی ناشی از این بیماری، راه رفتن و استفاده از دست ها برای انجام فعالیت های روزانه مانند شستن دست و صورت و لباس پوشیدن را غیرممکن می سازد. با گسترش ناتوانی حرکتی و ضعف ماهیچه ها در بدن فرد، بیمار در بلع، جویدن و تنفس نیز با مشکل روبه رو می شود.

هنگامی که ماهیچه های تنفسی مورد حمله قرار می گیرند فرد برای ادامه زندگی خود به ناچار باید از دستگاه های تنفس مصنوعی استفاده کند. بروز بیماری دونفر در هر صد هزار نفر می باشد و اغلب افراد بین چهل تا شصت سال را درگیر می سازد. بیماری ماهیت پیشرونده دارد و اغلب بیماران بعد از دو تا پنج سال فوت می کنند ولی گاه دوره های توقف بیماری وجود دارد؛ که باعث می شود ۱۰ درصد از بیماران تا ۱۰ سال زنده بمانند.

از آنجایی که این بیماری تنها به اعصاب حرکتی آسیب می رساند، بنابراین هیچ اختلالی در بینایی، بساوی، شنوایی، چشایی و بویایی فرد به وجود نخواهد آمد و جالب این که اعصاب حرکتی موثر در حرکت چشم ها و مثانه برای مدت های طولانی از حمله عامل بیماری مصون خواهند ماند. بررسی یک نوع امضا یا اثر انگشت مولکولی مشترک با استفاده از فناوری نانو، تشخیص بیماری ALS را در دو حالت ارثی و غیرارثی امکان پذیر می سازد. بررسی های انجام شده توسط پژوهشگران نشان می دهد که نوعی پپتید در مایع نخاعی همه بیماران مبتلا وجود دارد.

هیچ آزمایش درست و درمانی وجود ندارد که علائم ALS را تایید کند. پزشک شما این بیماری را بر اساس آزمایش در یک فرآیند حذف گزینه های احتمالی تشخیص خواهد داد؛ زیرا بخشی از علائم این بیماری با برخی بیماری های دیگر عصبی مشترک است. برای انجام این کار و رسیدن به نتیجه نهایی در تشخیص بیماری، گاهی لازم است برخی روش های معاینه و نیز آزمایش هایی دیگر به کار گرفته شود.

تشخیص بیماری ALS

رایج ترین این روش ها عبارتند از:

- آزمایش خون

- آزمایش و تجزیه و تحلیل مایع نخاع

- اسکن MRI

متخصصی که در نهایت باید ALS را تشخیص دهد عصب شناس، یا همان متخصص دستگاه عصبی است.

دوره بیماری ALS

افراد مبتلا به ALS به طور میانگین سه تا پنج سال پس از بروز علائم بیماری زنده می مانند، اما این قانون کلی درباره همه مبتلایان صادق نیست. شواهد نشان می دهد برخی مبتلایان بیش از 5 سال و حتی به مدت 10 سال پس از بروز نخستین علائم نیز زنده مانده اند و سپس جان خود را از دست داده اند. علت مرگ بیشتر مبتلایان به ALS ناتوانی در تنفس یا عفونت ریه هاست.

شاید جالب باشد بدانید یک استثنای عجیب بر قاعده سال های زندگی پس از ابتلا به ALS وجود دارد و در حال حاضر هم زنده است و اتفاقاً جزو نوابغ نادر در تاریخ علم بشر نیز به شمار می رود. استفن هاوکنینگ، فیزیکدان و کیهان شناس برجسته بریتانیایی، از سال 1963، یعنی از 21 سالگی که نخستین علائم بیماری اش بروز کرده تا الان (چیزی حدود 51 سال) با این بیماری زندگی می کند و هر چند تقریباً به لحاظ جسمانی کاملاً ناتوان است، قوای ذهنی اش همچنان نبوغ آمیز به فعالیت ادامه می دهند.

درمان این بیماری

بیماری ALS درمان خاصی به جز درمان علائم ندارد ولی به تازگی نیز استفاده از سلولهای بنیادی پیشنهاد شده است. دانشمندان هم اکنون در تلاش هستند با انجام آزمایش های بالینی تأثیر این روش های درمانی در بیماران مبتلا به ALS را مورد بررسی قرار دهند. آنها امیدوارند با استفاده از نتایج این تحقیقات بتوانند به روشی برای درمان دیگر بیماری های دستگاه عصبی مانند پارکینسون، آلزایمر و زوال عقل دست یابند.

برخی از پروتئین ها مانند عوامل رشد به آسانی جذب بافت عصبی می شوند و به نظر می رسد می توانند از اعصاب حرکتی بدن نیز محافظت کنند. از آنجا که نمی توان مولکول های بزرگ را به آسانی از طریق جریان خونی به دستگاه عصبی بدن منتقل کرد، برای استفاده از این مولکول ها در فرایندهای درمانی باید آنها را به طور مستقیم به عضلات تزریق کرد. علاوه بر این برخی از مولکول های کوچک نیز نقش مهمی در تحریک دستگاه عصبی بدن دارند که می توان آنها را براحتی به رگ های خونی منتهی به مغز منتقل کرد. استفاده از سلول های بنیادی نیز روش دیگری است که مانع از پیشرفت بیماری خواهد شد.

سلول های بنیادی همانند پمپ های زیستی عمل کرده و عوامل حیاتی مؤثر در رشد را به سلول های عصبی آسیب دیده انتقال می دهند. آزمایش های انجام شده در افراد مبتلا به این بیماری نشان می دهد که سلول های بنیادی می توانند به طور دقیق خود را به محل سلول های عصبی آسیب دیده انتقال دهند.

همچنین ایجاد رشته های RNA مصنوعی نیز می تواند نقش موثری در توقف تولید پروتئین های سمی داشته باشد. این

نوع RNA خود را به RNA پیک که انتقال اطلاعات ژنتیکی را به عهده دارد متصل کرده و از ساخت پروتئین هایی که به سلول های عصبی آسیب می رساند جلوگیری می کند. گروهی دیگر از پژوهندگان نیز در تلاش برای دستیابی به روش درمانی مؤثر برای این بیماری دریافته اند که انجام فعالیت های ورزشی مانع از گسترش بیماری های اعصاب حرکتی بدن خواهد شد. در موش های تحت بررسی آزمایش های انجام شده، حرکت روی چرخ های گردان مانع از روند پیشرفت سریع بیماری شده است.

براین اساس درمان های ترکیبی می تواند تأثیر درمان انتخاب شده در بهبود وضعیت بیمار را به نحو چشمگیری تحت تأثیر خود قرار دهد. اگر چه بهترین روش این است که در مراحل اولیه بیماری از توسعه بیماری جلوگیری کنیم. دستیابی به این هدف نیز بیش از این که تحت تأثیر عوامل ژنتیکی باشد مستلزم دستیابی به راهکارهایی برای ایجاد تغییرات مناسب در زندگی افراد است که با انجام تمرینات ورزشی و انتخاب برنامه غذایی مناسب می توان به اصلاح شیوه زندگی بیماران و ایجاد شرایط مناسب برای زندگی آنها امیدوار بود. اخیراً استفاده از دارویی به نام ریلوزول یا ریلوتک با بلوک گیرنده های گلوتامات می تواند روند بیماری را کند نماید و طول عمر بیماران را افزایش دهد.

نگهداری و مراقبت

به علت شرایط فیزیکی بیمار و عدم تحرک او نگه داری از این بیماران بسیار دشوار است و خانواده و پرستار بایستی نسبت به موارد پیش رو کاملاً توجه باشند و با پزشک و انجمن های محلی و خانواده سایر بیماران مشورت نمایند. به عنوان مثال حمام رفتن که کاری ساده و روزمره برای بیشتر انسان هاست در این بیماران بایستی به دقت انجام گیرد تا مانع از آسیب دیدن پرستار یا بیمار شود. همچنین مهمترین مانع پیش رو بیماران عدم توانایی تکلم یا برقراری ارتباط با محیط بیرون است. ساده ترین روش استفاده از یک جدول حروف جلو تخت بیمار و گرفتن علامت چشم از او هنگام اشاره به حرف مورد نظر است. (مثلاً آیا در این ستون است؟ آیا در این سطر است؟) سپس باتوجه تجربه، پرستار باید حدس بزند که بیمار چه می خواهد. البته این روش بیشتر برای کارهای ابتدایی پاسخ گو می باشد. سالهاست دستگاه هایی برای حل این مشکل به بازار آمده که می توانند با ردیابی حرکت چشم آنرا تبدیل به مختصات نموده و به کاربر اجازه تعامل ساده با رایانه را فراهم کنند. این گونه دستگاه ها فعلاً قیمتی بین ۶ تا ۱۰ هزار دلار دارند و در ایران با توجه به موانع مالی و زبانی کاربردی نیافته اند. البته چند پروژه برای کمک به بیماران ایرانی در دست اجرا است که از آن جمله پروژه دستگاه ارتباط با بیمار Ziggurat است.

حمایت معنوی

حمایت ها و پشتیبانی های روحیه بخش و انگیزاننده در نبرد بی وقفه بیمار بسیار مهم و حیاتی است. مطمئناً بخش عمده چنین حمایت هایی از جانب خانواده و دوستان بیمار خواهد بود، اما مشاوران یا روان درمانگران خبره هم می توانند کمک های شایانی به بیمار بکنند یا حتی راهنمایی های سودمندی به نزدیکان و اطرافیان او ارائه دهند.

زمان مراجعه به متخصص

هرگاه ضعف ماهیچه ای سراغ فردی بیاید یا در حرکت دادن و کنترل حرکتی ماهیچه هایش به مشکل برخورد کند و هیچ دلیل قانع کننده ای برایش نداشته باشد، باید در اسرع وقت به پزشک مراجعه کند. بخصوص این مسأله زمانی اهمیت ویژه ای خواهد داشت که در سخن گفتن، تنفس یا بلع مشکل پیدا کرده باشد.

نهایت کار

ALS در نهایت بر ماهیچه هایی که مسئولیت تنفس، بلع و سایر فعالیت های حیاتی بدن را به عهده دارند تاثیر می گذارد و در نتیجه، سرانجام به مرگ منجر خواهد شد، اما فراموش نکنیم که پژوهش های بسیاری برای یافتن علت و درمان این بیماری همچنان در جریان است و نیز این را هم فراموش نکنیم که استثناً ممکن است برای هر فرد دیگری غیر از هاوکینگ هم رخ دهد.

یک متخصص مغز و اعصاب گفت: بیماری ALS علائم شناخته شده ای ندارد.

دکتر مهیار معتقد در گفت وگو با ایسنا، بیماری ALS را بیماری سیستم حرکتی دانست و اظهار کرد: ALS یک بیماری ضعف پیش رونده بوده که اعصاب حرکتی مرکزی و محیطی از جمله اندام ها و عضلات حرکتی را تحت تاثیر قرار می دهد.

وی تصریح کرد: بیماری ALS بر روی هوشیاری، کنترل ادرار و مدفوع و سیستم حسی افراد تأثیری ندارد و مشکلات تنفسی برای فرد ایجاد نمی کند.

معتقد با بیان اینکه بیماران مبتلا به ALS با هوشیاری کامل و آگاهانه مسیر مرگ را طی می کنند، گفت: ابتلا به این بیماری در سنین 50 سال به بالا شایع تر است.

وی با اشاره به درمان این بیماری اظهار کرد: هیچ درمان و داروی خاصی برای این بیماری وجود نداشته و بین جنس مذکر و مونث تفاوتی در میزان ابتلا نیست.

جام جم آنلاین