



**ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

Νόσος του Κινητικού Νευρώνα – Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση

Σπουδαστής: Παναγιωτόπουλος Κωνσταντίνος

ΑΜ: 2205

Επιβλέπων καθηγητής: κα. Θεοφανή Μπανιά

Αίγιο-2021

Amyotrophic Lateral Sclerosis – Motor Neuron Disease

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η νόσος του κινητικού νευρώνα η αλλιώς Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση είναι μία εκφυλιστική πάθηση που κατατάσσεται στις παθήσεις του νευρικού περιφερικού συστήματος. Είναι μία εξελισσόμενη ασθένεια ,η οποία οδηγεί στον θάνατο των πασχόντων σε μικρό χρονικό διάστημα από την ώρα εμφάνισης των πρώτων συμπτωμάτων. Ερευνάται πάρα πολλά χρόνια και θεωρείται μία από τις πιο σπάνιες νόσους. Μέχρι και σήμερα δεν έχει βρεθεί κάποια οριστική θεραπεία παρά κάποιοι τρόποι αντιμετώπισης για την βελτίωσης της ποιότητας ζωής καθώς η νόσος είναι μη αναστρέψιμη. Μέσω της φυσιοθεραπείας και των σύγχρονων μηχανημάτων που κατέχει στην σήμερον ημέρα μπορεί να βοηθήσει στη καθυστέρηση της εξάπλωσης των συμπτωμάτων σε πιο βαριές μορφές και να συμβάλλει στην ανακούφιση των ασθενών στα τελευταία στάδια της ασθένειας.

Περίληψη

Μέσα από την παρούσα πτυχιακή εργασία θα πραγματοποιηθεί μία ολοκληρωμένη μελέτη σχετικά με την έναρξη και εξέλιξη της νόσου με την πάροδο των χρόνων και με την εφαρμογή των πιο σύγχρονων μεθόδων της φυσιοθεραπείας στην καταπολέμηση της.

Εισαγωγή: Στο κλάδο της φυσικοθεραπείας η εμφάνιση μίας πάθησης και πιο στοχευόμενα της νόσου τους κινητικού νευρώνα η οποία μπορεί να παραπέμψει σε πλάγια μυατροφική σκλήρυνση, θα πρέπει να ερευνηθεί, να μελετηθεί η σοβαρότητα της συγκεκριμένης νόσου και να παρθούν τα κατάλληλα μέτρα ώστε να μην επιδεινωθεί η κατάσταση του ασθενή. Υπάρχουν στην αρθρογραφία μελέτες που αφορούν την περιγραφή, την εκδήλωση, τη κλινική εικόνα, αλλά και τις μεθόδους αποκατάστασης εάν αυτές υπάρχουν. Οι μελέτες αυτές συνεχίζονται μέχρι σήμερα διότι η επιστήμη εξελίσσεται και με το πέρασμα του χρόνου μπορεί να βρεθούν καινούργιες πληροφορίες σχετικά με την νόσο ώστε να βοηθήσουν στην αντιμετώπιση της.

Σκοπός: Σκοπός της εργασίας είναι να μελετηθεί η συγκεκριμένη πάθηση, το ποσοστό θνησιμότητας, η χρονική περίοδος εμφάνισης συμπτωμάτων και στα δύο φύλα. Θα δοθεί περισσότερη βάση και μελέτη πάνω στους τρόπους αξιολόγησης της και στις φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις.

Μεθοδολογία: Για να επιτευχθεί όλη αυτή η εργασία θα πραγματοποιηθεί αρθρογραφική ανασκόπηση της νόσου και συγκεκριμένα για την αξιολόγηση και τη φυσικοθεραπεία που χρησιμοποιείται για την συγκεκριμένη πάθηση. Θα πραγματοποιηθεί ένας διαχωρισμός δύο μέρη, το γενικό μέρος στο οποίο θα αναφέρεται λεπτομερώς η έναρξη της νόσου, τα επιδημιολογικά της στοιχεία, η παθογένεια της, η διάγνωση και κάποιες περαιτέρω πληροφορίες σχετικά με την νόσο του κινητικού νευρώνα, δίνοντας περισσότερη έμφαση στην μορφή της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης(ALS). Το δεύτερο μέρος της εργασίας αποτελείτε από το ειδικό κομμάτι όπου αναφέρεται η συνολική προσέγγιση της αποκατάστασης με έμφαση στο κομμάτι της φυσιοθεραπείας. Αναφέρονται οι μέθοδοι εφαρμογής σε όλα τα στάδια της νόσου με στόχο την αντιμετώπιση των δυσλειτουργιών, ενώ παράλληλα θα συνοδεύονται από βιβλιογραφικές επισημάνσεις. Στα πλαίσια της ανασκόπησης θα ερευνηθούν αρθρογραφίες από έγκυρες βάσεις δεδομένων όπως Pub Med, Google Scholar και Medline.

Συμπέρασμα: Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση χαρακτηρίζεται σαν μία πολύ σπάνια ασθένεια που την καθιστά μη ιάσιμη μέχρι και σήμερα. Το πιο επικίνδυνο με την συγκεκριμένη νόσο έπεται από την πρώτη εμφάνιση των συμπτωμάτων είναι

η ταχεία ανάπτυξη τους. Με την φυσιοθεραπεία μπορούμε να ανακτήσουμε την κινητικότητα, το εύρος, τη λειτουργικότητα των αρθρώσεων και να επανεκπαιδεύσουμε τις κινήσεις.

Λέξεις κλειδιά: Για την καταγραφή και επισήμανση πληροφοριών θα αναζητηθούν άρθρα με συγκεκριμένες λέξεις: Amyotrophic Lateral Sclerosis and Physiotherapy, Motor Neuron Disease and Physiotherapy, ALS and Physiotherapy, Amyotrophic Lateral Sclerosis and Exercise, Motor Neuron Disease and Exercise, ALS and Exercise, ALS Care, Amyotrophic Lateral Sclerosis Cost

Ευχαριστίες

Θα ήθελα να ευχαριστήσω την κα. Θεοφανή Μπανιά για την πλήρη υποστήριξη της στην εκπόνηση της πτυχιακής.

Περιεχόμενα

Πρόλογος.....	3
Περίληψη.....	4
Ευχαριστίες.....	6
Περιεχόμενα.....	7

Γενικό μέρος

Εισαγωγή.....	10
Κεφάλαιο 1: Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ALS).....	10
1.1 Γενικά στοιχεία.....	11
1.2 Μορφές της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης.....	11
1.3 Επιδημιολογικά στοιχεία της νόσου.....	12
1.4 Μηχανισμοί παθογένειας.....	13
1.5 Συμπτώματα της νόσου.....	14
1.6 Διάγνωση.....	15
1.6.1 Κριτήρια Διάγνωσης El Escorial.....	15
1.6.2 Κριτήρια Διάγνωσης Awaji.....	16
1.6.3 Λανθασμένη Διάγνωση πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης.....	16
1.7 Πρόγνωση.....	17
1.8 Επιπλοκές της νόσου σε μοριακό και κυτταρικό επίπεδο.....	18
1.9 Επιπλοκές της νόσου σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο.....	18
Κεφάλαιο 2: Η εξέλιξη και η κατάληξη της νόσου.....	20
2.1 Επιπτώσεις της πάθησης στο νευρικό και κινητικό σύστημα.....	20
2.2 Συμπτώματα.....	20
2.3 Κινητικά.....	21
Μυϊκή Αδυναμία.....	21
Σπαστικότητα.....	21
Αναπνευστική Δυσλειτουργία.....	21
Δυσφαγία και Δυσαρθρία.....	22
2.4 Δευτερεύον.....	22
Πόνος.....	22
Νευροψυχιατρικές Διαταραχές.....	22
Φλεβική Θρόμβωση.....	22
Σιελόρροια.....	23
Γνωστική Εξασθένηση.....	23
2.5 Συνύπαρξη ALS με άλλες ασθένειες.....	23

Ειδικό μέρος

Κεφάλαιο 3:Φυσιοθεραπευτική παρέμβαση στην ALS.....	25
3.1 Η πλήρης αντιμετώπιση της νόσου.....	25
3.2 Φυσιοθεραπευτική εκτίμηση της ALS.....	26
3.3 Αξιολόγηση των διαταραχών.....	26
Γνωστική λειτουργία.....	26
Νευροψυχολογική εκτίμηση.....	26
Πόνος.....	27
Μυϊκή αδυναμία.....	28
Λειτουργικότητα άνω άκρου.....	28
Αντανακλαστικά.....	29
Αναπνευστική ανεπάρκεια.....	29
Σπαστικότητα.....	30
3.4 Αξιολόγηση των δραστηριοτήτων.....	30
Στάση του σώματος.....	30
Ισορροπία και Βάδιση.....	31
Καθημερινές δραστηριότητες.....	31
Κεφάλαιο 4:Φυσιοθεραπευτική αντιμετώπισης της ALS.....	32
4.1 Πρόγραμμα Ασκήσεων.....	34
4.2 Ασκήσεις.....	35
Κεφάλαιο 5:Καθημερινότητα ατόμων με ALS.....	40
5.1 Εξοπλισμός.....	40
5.2 Ορθωτικά μέσα.....	40
5.3 Αναπηρικά αμαξίδια.....	41
5.4 Κόστος φροντίδας.....	43
Συμπέρασμα.....	44
Βιβλιογραφία.....	45



Στήβεν Γουίλιαμ Χόκινγκ: Ένας από τους πιο διάσημους επιστήμονες που έπασχε από τη πλάγια μυατροφική σκλήρυνση.

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Εισαγωγή

Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση η οποία είναι γνωστή και ως νόσος του κινητικού νευρώνα η και πιο παλαιότερα ως Νόσος Σαρκό είναι μία εκφυλιστική ασθένεια που προκαλεί διαταραχή του νευρικού συστήματος. Εμφανίζει μεγάλη ποικιλία δυσλειτουργιών στο ανθρώπινο σώμα οι οποίες έχουν ως αποτέλεσμα την δυσκολία πραγματοποίησης απλών κινήσεων σε καθημερινή βάση. Η φυσική αποκατάσταση έχει τον σημαντικότερο ρόλο καθώς είναι υπεύθυνη για την ενεργοποίηση όλων των δραστηριοτήτων του ασθενούς ώστε να αποφθεχθεί η εμφάνιση αναπηρίας.

Η συγκεκριμένη εργασία έχει σκοπό να παρουσιάσει όλες τις θεραπευτικές μεθόδους που υπάρχουν μέχρι σήμερα για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων της νόσου οι οποίες εστιάζουν στην διατήρηση και στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών. Για να επιτευχθεί αυτό πραγματοποιήθηκε μία έρευνα που παραπέμπει σε βιβλιογραφικές αναφορές και ανακαλύψεις που σχετίζονται με τη νόσο.

Κεφάλαιο 1: Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ALS)

1.1 Γενικά στοιχεία

Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση κατατάσσεται στις νόσους του κινητικού νευρώνα και προσδιορίζεται ως εκφυλιστική νόσος όπου εμφανίζεται ως αποτέλεσμα διαταραχές των κινητικών νευρώνων στο νωτιαίο μυελό, στο στέλεχος εγκεφάλου και στον κινητικό φλοιό. Εκδηλώνεται κλινικά με μυϊκή αδυναμία, ατροφία και πυραμιδικά σημεία, τα οποία εμφανίζονται με διάφορους συνδυασμούς. Δυστυχώς η συγκεκριμένη πάθηση είναι προοδευτική, έχοντας σαν κατάληξη απεβίωση του ασθενούς. Ο μέσος όρος ζωής είναι από 2 έως 6 χρόνια εκ των οποίων υπάρχουν και κάποιες εξαιρέσεις που μπορεί να έχουν μεγαλύτερο όριο ζωής (Adam's and Victor's et al 2003 Principles Of Neurology, σελ 1338-1340)

Η νόσος του κινητικού νευρώνα υποδιαιρείται σε τύπους με βάση τα σημεία και τα συμπτώματα της. Η πιο συνηθισμένη μορφή της ονομάζεται Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ALS) με την οποία εμφανίζεται ως μυϊκή ατροφία συνοδευόμενη με αυξημένα αντανεκλαστικά. Υπάρχουν και κάποιες περιπτώσεις όπου η αδυναμία και η ατροφία παρουσιάζονται μόνες του χωρίς κάποια δυσλειτουργία (Adam's and Victor's et al 2003 Principles Of Neurology σελ 1338-1340)

Η πρώτη περιγραφή της μυατροφικής σκλήρυνσης έγινε το 1869 από έναν Γάλλο νευρολόγο, τον J.M Charchot. Η νόσος έγινε πιο γνωστή παγκοσμίως το 1939 καθώς διαγνώστηκε σε γνωστό αθλητή του μπέιζμπολ τον Lou Gehrig, ο οποίος απεβίωσε το 1941. Σύμφωνα με τις μελέτες κάποιων ερευνητών όπως των Hardiman, Al Halabi, Van Den Berg, Shaw P(2017) η νόσος προκαλεί εκφυλισμό των ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων που οδηγούν σε ατροφία των μυών και παράλυση.

1.2 Μορφές της Πλάγιας Μυατροφικής Σκλήρυνσης

Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση κατηγοριοποιείται σε δύο μορφές. Η πρώτη ονομάζεται σποραδική η οποία εμφανίζεται και πιο συχνά (90 με 95% των περιπτώσεων). Παρουσιάζεται σε άτομα μεταξύ της ηλικίας των 50 ετών έως τα 65. Δεν υπάρχουν στοιχεία ότι η συγκεκριμένη μορφή έχει σχέση με τη κληρονομικότητα. Η δεύτερη μορφή της νόσου είναι η οικογενής η οποία είναι σχετικά σπάνια. Οι πιθανότητες εμφάνισης της συγκεκριμένης μορφής είναι ελάχιστες (5 με 10%) και οφείλεται σε γενετικό παράγοντα. Και οι δύο μορφές εμφανίζουν μυϊκή αδυναμία, συσπάσεις και κράμπες έχοντας ως αποτέλεσμα προβλήματα στους μύες. Σε πιο προχωρημένο στάδιο οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν άλλα προβλήματα πιο σοβαρά όπως δύσπνοια και δυσφαγία (Zarei S, Carr K, Reiley L, Diaz K, Guerra O, Altamirano PF, Pagani W, Lodin D, Orozco G, China A et al 2015 A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis)

Πέραν από τη πλάγια μυατροφική σκλήρυνση που εμφανίζεται στο μεγαλύτερο ποσοστό υπάρχουν και κάποιες άλλες κατηγορίες παθήσεων της νόσου του κινητικού νευρώνα που συναντάμε και αντιμετωπίζουμε σε κάποιον οργανισμό. Οι μορφές της νόσου είναι τέσσερις και χωρίζονται ως εξής:

- **Προοδευτική μυϊκή ατροφία(PMA):**Επηρεάζει ένα μικρό μέρος των ανθρώπων και εξ ολοκλήρου τον κάτω κινητικό νευρώνα και τα πρώιμα συμπτώματα του περιλαμβάνουν αδυναμία και ατροφία ενώ στα όψιμα στάδια τους αναπνευστικούς μύες.
- **Προϊούσα μυϊκή παράλυση(PBP):** Εμφανίζεται σε μικρό μέρος ατόμων και οφείλεται σε παράλυση των κινητικών νευρώνων των κρανιακών νεύρων IX, X και XII. Είναι συχνότερη στο γυναικείο φύλο με πρώιμα συμπτώματα τη δυσφαγία και την δυσαρθρία
- **Πρωτογενής Πλευρική Σκλήρυνση(PLS):**Σπάνια μορφή και βραδέως εξελισσόμενη που επηρεάζει τον άνω κινητικό νευρώνα έχοντας σαν αντίκτυπο τη δυσλειτουργία στα άνω άκρα ενώ μπορεί να εμφανιστεί πρόβλημα στην ομιλία.
- **Ψευδοπρομηκική παράλυση:** Προσβάλλει το φλοιοπρομηκικό δεμάτιο προκαλώντας διαταραχή στους μύες της γλώσσας και του προσώπου, δυσφαγία, δυσαρθρία και συναισθηματική αστάθεια. Είναι γνωστή και ως σπαστική προμηκική παράλυση (Larsen D, Kegelmeier D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 436)

1.3 Επιδημιολογικά στοιχεία της νόσου

Τα τελευταία 30 χρόνια έχει σημειωθεί μεγάλη αύξηση της επιδημιολογίας της νόσου και αυτό οφείλεται στη δημιουργία ενός νέου συστήματος για την ταξινόμηση των ασθενειών των κινητικών νευρώνων. Σύμφωνα με πολλές μελέτες η επιδημιολογική κατάσταση αλλάζει σε κάθε ήπειρο. Τα περισσότερα στοιχεία δείχνουν ότι η εμφάνιση της νόσου είναι πιο αυξημένη στην Ευρώπη σε σχέση με την Ασία, την Αφρική και τη Λατινική Αμερική λόγω του πληθυσμού και της ποιότητας ζωής. Όμως ένα μεγάλο μέρος των ηπείρων δεν έχει μελετηθεί ακόμα. Στην Ευρώπη έχουμε μέσο όρο 2.2 ανά 100.000 άτομα, ενώ στις υπόλοιπες ηπείρους οι έρευνες έδειξαν μέσο όρο 0.89 ανά 100.000 άτομα (Logroscino G ,Piccininni M. Neuroepidemiology Of Age 2019).

Στην Ελλάδα πραγματοποιήθηκε επιδημιολογική έρευνα σε ασθενείς που έπασχαν από τη νόσο από το 1990 έως το 2003στο Πανεπιστημιακό Γενικό Νοσοκομείο Πατρών. Το αποτέλεσμα έδειξαν ότι η εμφάνιση της νόσου είναι μεγαλύτερη στους ασθενείς του ανδρικού φύλου απ' ότι στο γυναικείο. Τα συμπτώματα της νόσου ήταν πιο εμφανή στα κάτω άκρα, ενώ ένα μικρό ποσοστό την εμφάνιζαν στα άνω. Το συμπέρασμα που προέκυψε από την έρευνα τεκμηριώνει ότι η πλάγια

μυατροφική σκλήρυνση είναι η πιο συνήθης μορφή της νόσου του κινητικού νευρώνα (Argyriou A, Paparetropoulos S, Andriopoulos L, Chroni E. Clinical and Epidemiological features of motor neuron disease in south Western Greece 2005)

Οι παράγοντες κινδύνου που θεωρούνται ως βασικοί είναι το φύλο, η ηλικία και το ιστορικό του ασθενούς. Πιο συγκεκριμένα οι άνδρες έχουν μεγαλύτερη πιθανότητα να εμφανίσουν την νόσο σε σχέση με τις γυναίκες με αναλογία 1,2 – 1,3 τις τελευταίες δεκαετίες. Η οικογενής μορφή της νόσου μπορεί να εμφανιστεί στην ηλικία μεταξύ των 40 με 63 χρόνια, ενώ η σποραδική μορφή από 58 έως 63 χρόνια.

Ένας άλλος παράγοντας σχετίζεται με την κληρονομικότητα. Μέχρι σήμερα υπάρχουν κάποιοι βασικοί γενετικοί συντελεστές που οφείλονται στη μετάλλαξη των γονιδίων από τη νόσο. Ορισμένα από αυτά είναι το SOD1, το TARDBP και το C9ORF72 το οποίο ονομάζεται και ως χρωμόσωμα 9. Σαφώς μπορεί και να περιπλέκονται και άλλα γονίδια στη πλάγια μυατροφική σκλήρυνση αλλά όχι σε τόσο μεγάλο βαθμό.

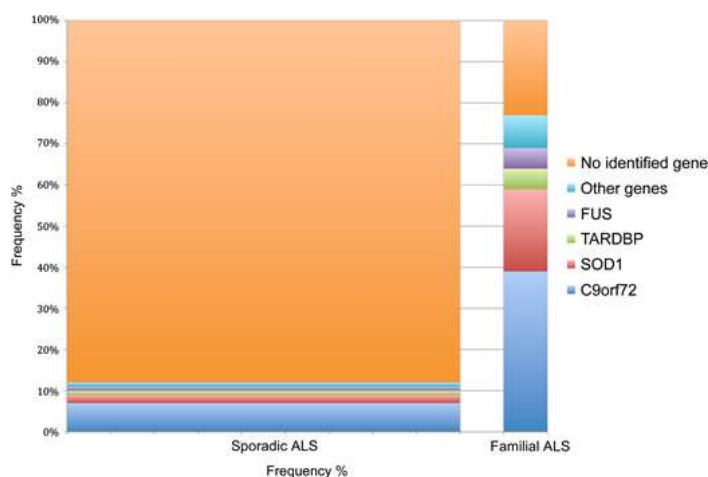
Άλλοι παράγοντες λιγότερο επικίνδυνοι έχουν να κάνουν με τον τρόπο ζωής. Το κάπνισμα αποτελεί έναν από αυτούς και οι πιθανότητες είναι μεγαλύτερες για τις γυναίκες παρά για τους άνδρες. Επίσης η έντονη αερόβια άσκηση, οι τραυματισμοί, το ηλεκτροσόκ μαζί με τα ηλεκτρομαγνητικά πεδία, τα μέταλλα, οι ιοί και οι διαταραχές στον μεταβολισμό αποτελούν άλλους παράγοντες.

Εν κατακλείδι, οι γενετικοί παράγοντες αλληλεπιδρούν με τους περιβαντολογικούς. Για παράδειγμα, σημειώθηκε ένα περιστατικό μεταξύ δύο διδύμων, οι οποίοι είχαν παρουσιάσει μια δυσλειτουργία που σχετίζεται με έναν βασικό γενετικό συντελεστή, το C9ORF72. Ο ένας από τους δύο παρουσίασε συμπτώματα της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης διότι είχε έντονο ιστορικό καπνίσματος και τραυματισμών στο κεφάλι (Ingre C, Roos P, Kamel F et al 2015 Risk Factors of Amyotrophic Lateral Sclerosis)

1.4 Μηχανισμοί Παθογένειας

Τεκμηριωμένα στοιχεία που έχουν συλλεχθεί από διάφορες πηγές και σχετίζονται με τους μηχανισμούς παθογένειας, όπως τον αυξημένο αριθμό των γονιδίων που σχετίζονται με FALS και SALS να παρουσιάζονται σε μερικές περιπτώσεις. Τα πιο συνηθισμένα είναι το C9ORF72, το TARDBP, το SOD1 και το FUS (Εικόνα 1.1). Σύμφωνα με τους Rahul A, Yusuf K (2021) η βλάβη του κινητικού νευρώνα προέρχεται από γενετικές μεταλλάξεις που επηρεάζουν τις ενδοκυττάρειες διεργασίες προκαλώντας δυσλειτουργία των μιτοχονδρίων επηρεάζοντας τον μεταβολισμό.

Για περισσότερο από δύο δεκαετίες υποστηρίζεται ότι η εκφύλιση μπορεί να οφείλεται συγκεκριμένα στην μετάλλαξη του γονίδιου SOD1 με την συνέχεια να παραμένει ασαφής. Σύμφωνα με την παραπάνω αναφορά έχουν προκύψει υποθέσεις που αναφέρουν συνδυασμό μηχανισμών που συμβάλλουν στη νευροεκφύλιση στην ALS. Ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός της νόσου είναι πολυπαραγοντικός και χρειάζεται περισσότερη συμμετοχή μηχανισμών για την εκφύλιση. Η αρχή γίνεται με την αύξηση του γλουταμικού στην συναπτική σχισμή λόγω εξασθένησης των αστρογλοϊακών κυττάρων. Το αποτέλεσμα αυτής της ενέργειας οδηγεί στην εισροή περισσότερων ιόντων στους νευρώνες. Η εισροή δεν μπορεί να μειωθεί λόγω της δυσλειτουργίας των μιτοχονδρίων, τα οποία υπό κανονικές συνθήκες μπορούν να τα αφαιρέσουν. Λόγω της δυσλειτουργίας από τα μεταλλαγμένα γονίδια προκαλείται συσσώρευση νευροφίλων. Επίσης τα αστροκύτταρα απελευθερώνουν τοξικούς παράγοντες συμβάλλοντας και αυτά στην νευροτοξικότητα (Bonafede R. Mariotti R et al 2017 ALS Pathogenesis and Therapeutic Approaches: The Role of Mesenchymal Stem Cells and Extracellular Vesicles).



Εικόνα 1.1: Το ποσοστό των γονιδίων που εμφανίζονται και στις δύο μορφές της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης.

1.5 Κλινική εικόνα της νόσου

Η έναρξη της νόσου παρατηρείται αρχικά με ήπια συμπτώματα τα οποία στη συνέχεια αναπτύσσονται σταδιακά προκαλώντας αδυναμία και ατροφία των μυών. Συνήθως τα πρώτα συμπτώματα εμφανίζονται στα άνω άκρα με ποσοστό 60% με 80% και περίπου το 1/3 των πασχόντων να εμφανίσουν δυσφαγία και δυσαρθρία ενώ έχει καταγραφεί σε μικρότερο ποσοστό η επιπλοκή της αναπνευστικής λοίμωξης. Έπειτα ακολουθεί η έξαρση των συμπτωμάτων στα κάτω άκρα εμφανίζοντας σημάδια μυϊκής αδυναμίας και απώλειας ισχύος των μυών. Τα αρχικά συμπτώματα παραπέμπουν σε μυϊκή αδυναμία και ατροφία των άνω άκρων. Είναι εμφανής η επιρροή της στη λεπτή κινητικότητα. Συνεπώς υπάρχει μεγάλη

δυσκολία στη γραφή, στη παραλαβή και περιστροφή διάφορων καθημερινών αντικειμένων καθιστώντας τα άνω άκρα λιγότερο λειτουργικά. Μετά από ένα μικρό χρονικό διάστημα υπάρχει αυξημένη πιθανότητα δημιουργίας αναπνευστικής ανεπάρκειας. Σε κάποιες περιπτώσεις αποτελεί την κύρια αιτία θανάτου. Οφείλεται στη δυσλειτουργία του πνεύμονα και στη κατακράτηση του διοξειδίου του άνθρακα. Στη συνέχεια προσβάλλονται τα κάτω άκρα εμφανίζοντας αναπηρία, οπότε αυξάνονται οι πιθανότητες πτώσεων και δυσκολίας της βάδισης. Εν κατακλείδι επηρεάζεται η ποιότητα ζωής του πάσχοντος η οποία καθίσταται λιγότερο λειτουργική.

Πέραν την επιρροή της λειτουργικότητας των ασθενών, τα συμπτώματα παίζουν μεγάλο ρόλο και στην ψυχολογία. Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση χαρακτηρίζεται ως μη αναστρέψιμη ασθένεια, οδηγώντας σε αλλαγή της συμπεριφοράς και της προσωπικότητας των πασχόντων. Ως αποτέλεσμα γίνονται πιο απαθείς χωρίς να προσπαθούν για ένα καλύτερο τρόπο ζωής και μειώνεται σε μεγάλο βαθμό η διάθεση τους (Rahul D , Yusuif S. etc. 2021).

Ένα άλλο σημαντικό κομμάτι από την δράση της νόσου είναι η επιπλοκές. Μπορούν να οδηγήσουν μεγάλο ποσοστό ασθενών με ALS στην κατάρρευση από αναπνευστική ανεπάρκεια εντός τριών ετών από την εκδήλωση της νόσου. Προοδευτικά ξεκινά η μυϊκή αδυναμία των άνω άκρων και των αναπνευστικών μυών. Έπειτα η δυσφαγία μπορεί να οδηγήσει σε απώλεια βάρους και αναρρόφηση. Στην περίθαλψη του ασθενούς εμφανίζεται και βήχας, πράγμα που την καθιστά πιο δύσκολη.

Σε αυτούς τους ασθενείς παρατηρείται μεγάλη επιδείνωση των δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής όπως αδυναμία άσκησης και πραγματοποίησης απλών κινήσεων, λοιμώξεις, έλκη και φλεβική θρόμβωση (Arora R, Khuan Y et al 2020 Motor Neuron Disease).

1.6 Διάγνωση

Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση είναι μίας εκφυλιστική νόσος με κακή προδιάθεση. Χωρίς την υποβολή των διαγνωστικών τεστ η κύρια υποψία απευθύνεται στον εντοπισμό συμπτωμάτων στους δύο κινητικού νευρώνες. Ο ασθενής υποβάλλεται σε ηλεκτροδιαγνωστικές δοκιμές για τον εντοπισμό της εμπλοκής. Για την διαφορική διάγνωση απαιτείται πολύ μεγάλη και προσεκτική κλινική και νευρολογική εξέταση (Marcu L, Patru S, Bighea A. et al 2018, Diagnosis Particularities of Amyotrophic Lateral Sclerosis in an Elderly Patient σελ 92 - 96).

1.6.1 Κριτήρια Διάγνωσης El Escorial

Υπάρχουν κάποια συγκεκριμένα κριτήρια για την διάγνωση της νόσου εν ονόματι El Escorial τα οποία αναπτύχθηκαν το 1994 από την Παγκόσμια Ομοσπονδία

Νευρολογίας. Σύμφωνα με τα κριτήρια, επίσης γνωστά και ως Airle House η διάγνωση της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης απαιτεί τα ακόλουθα:

A. Την παρουσία:

- Κλινικής και νευρολογικής εξέτασης η νευροπαθολογικά ευρήματα για την παρουσία συμπτωμάτων στον κατώτερο κινητικό νευρώνα.
- Κλινικής εξέτασης του άνω κινητικού νευρώνα.
- Προοδευτική εξάπλωση των συμπτωμάτων σε μία περιοχή η σε περισσότερες όπως καθορίζεται από την ιστορία η την εξέταση μαζί με

B. Την απουσία

- Ηλεκτροφυσιολογικής η παθολογικής έρευνας από κάποια άλλη ασθένεια που μπορεί να εξηγεί τον εκφυλισμό του ανώτερου και κατώτερου κινητικού νευρώνα.
- Νευροαπεικονιστικών στοιχείων κάποιας άλλης ασθένειας που εξηγεί την εμφάνιση κάποιων κλινικών και ηλεκτροφυσιολογικών σημάδιων (Brooks B , Miller R, Swash M & Munsat T et al 2009 El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis)

1.6.2 Κριτήρια Διάγνωσης Awaji

Στα αναθεωρημένα κριτήρια El Escorial έγινε μία νέα και παρόμοια προσθήκη, τα ηλεκτροφυσιολογικά κριτήρια Awaji. Σκοπός τους είναι να ανιχνεύουν το πρώιμο στάδιο της ALS.

Σύμφωνα με μία έρευνα των Okita T, Nodera H , Asanuma K (2011) που πραγματοποιήθηκε σε 51 ασθενείς με συμπτώματα πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης, έδειξε ότι τα κριτήρια Awaji εμφανίζουν πιο γρήγορα αποτελέσματα σε άτομα με πρόβλημα στην ομιλία και την κατάποση πέραν από τα κοινά συμπτώματα που εμφανίζονται με τη νόσο.

1.6.3 Λανθασμένη Διάγνωση Πλάγιας Μυατροφικής Σκλήρυνσης

Υπάρχουν καταστάσεις όπου η διάγνωση μπορεί να είναι δύσκολη η να διαφοροποιείται από την ALS. Συνήθως αυτές σχετίζονται με την πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια, την αυχενική σπονδυλωτική μυελοπάθεια, τη νόσο Kennedy (KD) και τον σύνδρομο Post – Polio (PPS). Τα συμπτώματα της πολυεστιακής κινητικής νευροπάθειας μπορεί να είναι όμοια με αυτά της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης. Η διαφορά τους είναι στην θεραπεία όπου οι ασθενείς με την προαναφερομένη νόσο μπορούν να επωφεληθούν με ενδοφλέβια θεραπεία ανοσοσφαιρίνης ενώ οι πάσχοντες με ALS όχι. Αδυναμία και ατροφία μπορεί να

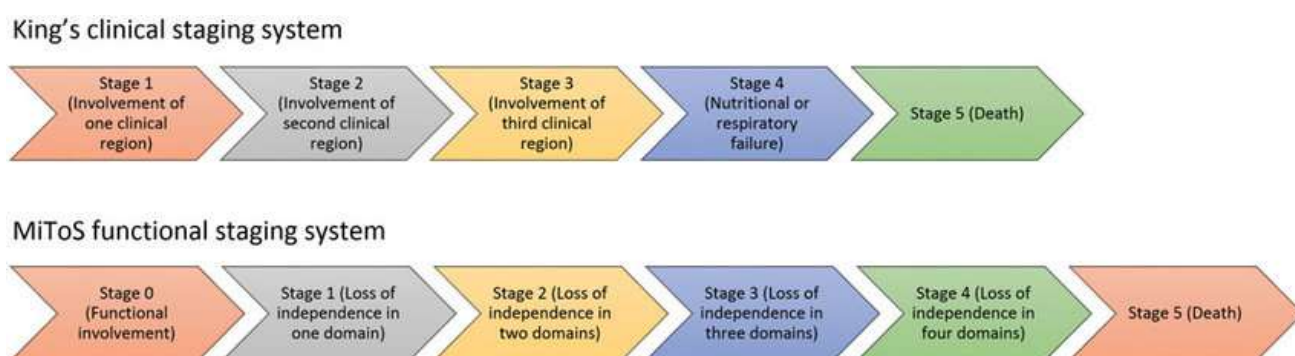
προκαλέσει και η νόσος του Kennedy με τη διαφορά ότι η εξέλιξη της νόσου είναι πιο αργή σε σχέση με την ALS.

Ο σύνδρομος Post – Polio μπορεί να παρουσιάσει αναπνευστικά προβλήματα και μυϊκή αδυναμία αλλά στη προκειμένη περίπτωση η αδυναμία ξεκινά από μία εστία και εξαπλώνεται στη συνέχεια αργά. Η διαφορά της διάγνωσης από την ALS είναι ότι οι ασθενείς με τον σύνδρομο έχουν χρόνια αναπνευστική ανεπάρκεια ενώ στην πλάγια μυατροφική σκλήρυνση μόνο το 3% μπορεί να εμφανίσει αναπνευστική δυσλειτουργία από την αρχή (Zarei S, Diaz K, Orozco G, Karr K et al 2015 A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis).

1.7 Πρόγνωση

Πολλά συμπτώματα όπως προβλήματα ομιλίας, κατάποσης, απώλειας βάρους αλλά και αναπνευστική ανεπάρκεια σε μεγαλύτερη ηλικία αναγνωρίστηκαν ως εξελισσόμενα σε βάθος χρόνου από τη στιγμή διάγνωσης του και δηλώνουν κακή πρόγνωση.

Έχουν καταγραφεί πολλά συστήματα σχετικά με την κατάταξη των σταδίων της ALS συμπεριλαμβανομένου του King's (King's staging) το οποίο σχετίζεται με τον αριθμό των πληγμένων περιοχών του σώματος και το σύστημα Milano – Torino (MITOS) το οποίο βασίζεται σε κλινική κλίμακα. Το σύστημα King παρουσιάζει τον αριθμό των πληγμένων περιοχών από την ALS και την ύπαρξη αναπνευστικής ανεπάρκειας, ενώ το σύστημα Milano–Torino σχετίζεται με τη λειτουργικότητα των πληγμένων περιοχών από την ALS (Εικόνα 1.2).



Εικόνα 1.2:Στάδια του συστήματος King's (King's Staging) και Milano – Torino (MITOS) (Πηγή: https://www.researchgate.net/figure/Flowchart-of-ALS-staging-systems-and-their-definitions-Kings-staging-and-MiToS-staging_fig3_312106761)

Το σύστημα King είναι ευαίσθητο στα πρώιμα στάδια της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης ενώ το MITOS παρουσιάζει ευαισθησία στα τελικά στάδια της νόσου (Fang et al 2017 Comparison of the King's and MiToS staging systems for ALS).

Σύμφωνα με τον Hardiman (2017) η καταγραφή της προόδου της νόσου εφαρμόζεται με την αναθεωρημένη κλίμακα λειτουργικής αξιολόγησης ALS (ALSFRS-R). Οι ασθενείς εξετάζονται και βαθμολογούνται από το 0 που δηλώνει μέγιστη αναπηρία μέχρι το 48 που δηλώνει καθόλου αναπηρία. Όσο μικρότερο είναι το αποτέλεσμα της κλίμακας τόσο λιγότερο είναι και το προσδόκιμο ζωής του πάσχοντος.

1.8 Αίτια και επιπλοκές της νόσου σε μοριακό και κυτταρικό επίπεδο

Η νόσος του κινητικού νευρώνα χαρακτηρίζεται από την εκφύλιση των προσθίων κεράτων και των κινητικών πυρήνων των κρανιακών νεύρων. Το κυρίως μέρος που προσβάλλεται είναι το κινητικό σύστημα ενώ σε ορισμένες περιπτώσεις μπορεί να προκληθεί από πολυσυστηματικές διαταραχές. Η έκθεση ενός ατόμου σε κάποιο ανεπιθύμητο περιβάλλον με γενετική προδιάθεση μπορεί να συνεισφέρει στην εκδήλωση της νόσου. Η κληρονομικότητα και η παθοφυσιολογία έχουν αυξηθεί στην σύγχρονη ημέρα λόγω των μεταλλάξεων του γονιδίου (SOD 1) στην οικογενή μορφή της νόσου. Άλλοι παράγοντες που χαρακτηρίζονται ως δυνητικοί όπως η διαταραχή και η λειτουργία των νευρονηματιών του κινητικού νευρώνα, η καταστροφή των μιτοχονδρίων, η τοξική δράση του γλουταμικού και η διαταραχή της αναγέννησης των νευρώνων συμβάλλουν στην εκδήλωση της. Τα αίτια θανάτου του κινητικού νευρώνα μπορεί να διαφέρουν ενώ κάποια να επεκτείνουν την εκφύλιση της νόσου από τη μία κυτταρική μονάδα στη άλλη (Netter F Παθολογία Νευρικό Σύστημα σελ 843 – 846).

1.9 Επιπλοκές της νόσου σε ψυχοκοινωνικό επίπεδο

Η ζωή ενός ατόμου πριν την ασθένεια περιείχε καθορισμένες αντιλήψεις, επιθυμίες, σχέδια για το μέλλον και ένα σταθερό κοινωνικό δίκτυο τα οποία μετά την διάγνωση με την νόσο άλλαξαν δραστικά. Ο αντίκτυπος που προκαλεί η σωματική βλάβη από την σταδιακή ατροφία και την απώλεια των κινητικών λειτουργιών απαιτούν άλλους είδους προσέγγιση για την θεραπεία του ασθενούς σε όλους τους τομείς. Οι Tamara M, Birbaumer N, Hauntzinger M (2015) μέσα από μία έρευνα που πραγματοποίησαν για τις ψυχολογικές επιδράσεις της νόσου στους πάσχοντες κατέληξαν σε συμπέρασμα που δείχνει χαμηλά ποσοστά κατάθλιψης τις τελευταίες δύο δεκαετίες, καθώς τα άτομα έχουν καλή και σταθερή ποιότητα ζωής. Στις περιπτώσεις ατόμων που άφησαν την νόσο να τους καταβάλλει στο ψυχολογικό

κομμάτι, το άγχος, η κατάθλιψη και η έλλειψη θέλησης για την βελτίωση της ποιότητας ζωής ήταν εμφανείς και δύσκολα μεταβάλλονται. Η ψυχολογική τους υγεία εξεταζόταν συνεχώς διότι οι ασθενείς αντιμετωπίζονταν συνεχώς με διαφορετικούς τρόπους ανάλογα την εξέλιξη της.

Οι ψυχολογικοί παράγοντες παίζουν σημαντικό ρόλο στην εξέλιξη της νόσου. Μία ακόμη έρευνα των Chio A, Hardiman O, Logroscino G (2009) διαπιστώθηκε ότι οι ασθενείς με ψυχολογική δυσφορία έχουν περισσότερες πιθανότητες θανάτου από αυτούς που έχουν καλύτερη συναισθηματική αντιμετώπιση για τη νόσο. Μέσα στην έρευνα συμπεριλήφθηκαν διάφορες κλίμακες ψυχολογικής αξιολόγησης που αξιολογούσαν το άγχος, τη κατάθλιψη, το θυμό και τον μετέπειτα σκοπό της ζωής τους. Η χαμηλή διάθεση και η προοδευτικότητα της νόσου αλληλεπιδρούσαν μεταξύ τους. Όσο λιγότερο ευδιάθετος ήταν ο ασθενής τόσο πιο γρήγορα εξελισσόταν η νόσος. Λόγο του ότι η συγκεκριμένη είναι προοδευτική και μη ιάσιμη επηρεαζόταν αντίστοιχα η διάθεση του. Επίσης η οικογενειακή κατάσταση σχετίζεται με την ALS διότι ασθενείς που είναι παντρεμένοι έχουν καλύτερη πρόγνωση και επίδραση στο περιβάλλον σε σχέση με άτομα που είναι μόνα τους.

Κεφάλαιο 2: Η εξέλιξη και η κατάληξη της πάθησης

2.1 Επιπτώσεις της πάθησης στο νευρικό και κινητικό σύστημα

Ο ανθρώπινος οργανισμός για να μπορέσει να ανταπεξέλθει σε καθημερινή βάση στα αναγκαία συνεχή ερεθίσματα που δέχεται αλλά και να εκτελέσει την οποιαδήποτε δραστηριότητα πρέπει να πραγματοποιήσει τις απαραίτητες κινήσεις με σωστή αλληλουχία κινήσεων. Η επίτευξη των κινήσεων αυτών οφείλεται σε πολλές διεργασίες που πραγματοποιούνται συγχρόνως. Μία σημαντική λειτουργία είναι και η μεταφορά σημάτων από τον εγκέφαλο στους μύες. Αυτή η μεταφορά μπορεί να επηρεαστεί από πολλές εκφυλιστικές παθήσεις εκ των οποίων συμπεριλαμβάνεται η νόσος του κινητικού νευρώνα με την μορφή της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης.

Η ALS που είναι και γνωστή ως νόσος του Lou Gehrig μπορεί να προκαλέσει εκφύλιση του άνω και κάτω κινητικού νευρώνα. Η κύρια επιρροή της βασίζεται στον άνω κινητικό νευρώνα σε νευρώνες που προεξέχουν από το εγκεφαλικό στέλεχος και τον νωτιαίο μυελό. Συνεπώς αρχίζει η δυσλειτουργία σε ένα από τα δύο άνω άκρα και μετά από ένα χρονικό διάστημα προσβάλλεται το αντίθετο άκρο. Μετά από καιρό η εκφύλιση θα επηρεάσει τους γειτονικούς μύες συνεχίζοντας τη πορεία της προς τους μύες του κορμού και του κάτω άκρου (Adam's and Victor's et al 2003 Principles Of Neurology σελ 1338-1340).

2.2 Συμπτώματα

Στις περισσότερες περιπτώσεις ο αριθμός των συμπτωμάτων είναι όμοιος και στις δύο μορφές που προ-αναφέρθηκαν. Σε οικογενείς περιπτώσεις η έναρξη των συμπτωμάτων παρατηρείται στα κάτω άκρα. Στο μεγαλύτερο ποσοστό πασχόντων από ALS η αρχή της εκφύλισης εμφανίζεται σε ένα από τα δύο άκρα δημιουργώντας ανικανότητα, αδεξιότητα, αδυναμία και ατροφία των μυών της άκρας χείρας. Παρουσιάζονται μη φυσιολογικές κράμπες και δεσμιδώσεις έχοντας ως αποτέλεσμα την ήπια σπαστικότητα και την αύξηση των αισθητικών διαταραχών. Οι απαγωγοί, οι εκτείνοντες των δακτύλων και του αντίχειρα εξασθενούν πιο γρήγορα σε σχέση μακρούς καμπτήρες επηρεάζοντας το κλείσιμο της παλάμης. Σε δεύτερη μοίρα επηρεάζονται οι μύες του βραχιονίου και της ωμικής ζώνης. Η πορεία της εκφύλισης συνεχίζεται προς το αντίθετο άκρο. Καθώς συμβαίνουν όλα αυτά οι μύες του μηρού και της κνήμης διατηρούνται και συσπώνται σε φυσιολογικούς ρυθμούς, το άτομο μπορεί να βαδίζει κανονικά στις αρχές ενώ τα χέρια του να κρέμονται. Αργότερα επεκτείνεται στους μύες του αυχένα, της γλώσσας εμφανίζοντας πρόβλημα στην ομιλία, στον φάρυγγα και τον λάρυγγα, ενώ τέλος στους μύες του κορμού και στα κάτω άκρα. Κατά την επέκταση της δημιουργείται αναπνευστική ανεπάρκεια από

τους προσβεβλημένους πνεύμονες που κατακρατάνε το διοξείδιο του άνθρακα. Αξίζει να σημειωθεί ότι στα αρχικά συμπτώματα δεν είναι υποχρεωτικό να υπάρχει εμφάνιση των σημείων Babinski (Adam's and Victor's et al 2003 Principles Of Neurology σελ 1338-1340).

Παρακάτω παρατίθενται αναλυτικά τα συμπτώματα:

2.3 Κινητικά

Μυϊκή Αδυναμία

Ένα ακόμα σημάδι της δυσλειτουργίας του ανώτερου κινητικού νευρώνα είναι η απώλεια της μυϊκής ισχύος. Στις περισσότερες περιπτώσεις η έναρξη της εκφύλισης εκδηλώνεται στους άνω κινητικούς νευρώνες και η επίδραση της αφορά τις μυϊκές ομάδες που νευρώνονται από αυτούς του νευρώνες. Μειώνεται ο ρυθμός πυροδότησης των μυών και η μυϊκή σύσπαση οδηγώντας τους μύες συνήθως σε ήπια δυσλειτουργία η οποία με τη σειρά της οδηγεί σε ατροφία (Pietro L, Baranzini M, Berardinelli M et al 2017 Potential therapeutic targets for ALS: *MIR206*, *MIR208b* and *MIR499* are modulated during disease progression in the skeletal muscle of patients)

Σπαστικότητα

Το 40% των ασθενών με ALS που παρουσιάζουν εκφυλισμό του άνω κινητικού νευρώνα, έχουν αύξηση του μυϊκού τόνου ως απόκριση κατά τη διάρκεια μιας απλής κίνησης. Πέρα από την επιρροή της στη κινητικότητα, η αύξηση του μυϊκού τόνου στις σπαστικές μυϊκές ομάδες θεωρείται εξουθενωτική. Έπειτα από μεγάλο χρονικό διάστημα μπορεί να προκαλέσει μυϊκή ίνωση, πόνο, κράμπες και συσπάσεις στις αρθρώσεις.

Αναπνευστική Δυσλειτουργία

Η αδυναμία των αναπνευστικών μυών μπορεί να εμφανίσει απώλεια της ικανότητας του βήχα και αναπνευστική ανεπάρκεια. Η ελάχιστη λειτουργία των μυών της αναπνοής συνδέεται με την παρουσία των συμπτωμάτων στους πνεύμονες. Η αδυναμία του διαφράγματος, η επίμονη αναπνευστική ανεπάρκεια και το φράξιμο των αεραγωγών αποτελούν τις πιο συχνές αποτυχίες του μη επεμβατικού αερισμού (NIV) και οδηγούν σε τραχειοστομία (Wild M., Lahrmann H. Et al 2009 Expiratory muscle weakness and assisted cough in ALS)

Σύμφωνα με την AgoraR. και KhanY. (2021) έχει μελετηθεί η χρήση βηματοδότησης του μυϊκού διαφράγματος με σκοπό την ενίσχυση της συστολής του και να οδηγήσει στην αποκοπή της εξάρτησης του ασθενή από τον μηχανικό αερισμό.

Δυσφαγία και Δυσαρθρία

Το 25-40% των ασθενών με κάποια νόσο του κινητικού νευρώνα ή με τη μορφή της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης μπορεί να εμφανίσει αυτά τα συμπτώματα και από τις πρώτες μέρες. Στο πρωταρχικό στάδιο η παρουσία της δυσαρθρίας είναι πιο συχνή. Ξεκινά ως περιστασιακή με ήπια συρρίκνωση των λέξεων και στη συνέχεια γίνεται πιο σοβαρή. Οφείλεται στην ατροφία και στις δεσμιδώσεις που εμφανίζονται στη γλώσσα προκαλώντας διαταραχές στην ομιλία και στη μάσηση. Έπειτα ακολουθεί η δυσφαγία με μπλοκάροντας την κατάποση και τον κίνδυνο εισχώρησης υγρού στον πνεύμονα. Συγκεκριμένα οι δυσκολίες υπάρχουν στη χαλάρωση και σύσφιξη των ανοιγμάτων του φάρυγγα κάνοντας πιο δύσκολη τη μεταφορά της τροφής προς τον οισοφάγο (Netter FΠαθολογία, Νευρικό σύστημα σελ 869 - 870)

2.4 Δευτερεύον

Πόνος

Τα μεταγενέστερα στάδια της ασθένειας παρατηρείται μυοσκελετικός πόνος που προκαλείται από σύσπαση ή δυσκαμψία των μυών. Τα έλκη μπορεί να αποτελέσουν μία πηγή πόνου στο 16% των περιπτώσεων. Στα τελευταία στάδια της νόσου υπάρχει αυξημένη ένταση του πόνου που στις περισσότερες περιπτώσεις χαρακτηρίζεται ως νευροπαθητικός.

Νευροψυχιατρικές Διαταραχές

Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση έχει μεγάλο αντίκτυπο και στο ψυχολογικό κομμάτι του ασθενούς με εμφάνιση κάποιων διαταραχών όπως η ψευτοβουλία και η κατάθλιψη. Κύριοι παράγοντες της διαταραχής είναι ο εξασθενημένος εκούσιος έλεγχος και η αποδιοργάνωση της παρεγκεφαλίδας. Η κατάθλιψη είναι μία πρώιμη εκδήλωση στην οποία μπορεί να εμπλέκονται και άλλα τμήματα του εγκεφάλου. Σύμφωνα με έρευνες η κατάθλιψη οφείλεται στην δυσλειτουργία του μετωπιαίου λοβού όπου μπορεί να υποδηλώνει μία εμπλοκή του φλοιού (Rahul A, Khan Y. Et al 2020 Motor Neuron Disease)

Φλεβική Θρόμβωση

Οι ασθενείς με αδυναμία στα κάτω άκρα και μειωμένη κινητικότητα έχουν πολλές πιθανότητες να εκδηλώσουν θρόμβους στις φλέβες. Η πιθανότητα θρόμβωσης σε ασθενείς με πλάγια μυατροφική σκλήρυνση ανέρχεται από 2,7% έως 11,2%. Υπάρχει έλλειψη γνώσεων στο κομμάτι της πρόληψης και της θεραπείας, με αποτέλεσμα να εφαρμόζονται συνηθισμένοι τρόποι αντιμετώπισης συμπεριλαμβανομένων των αντιθρομβωτικών καλτσών και τη χορήγηση

αντιπηκτικών φαρμάκων(Hardiman O ,Al-Chalabi A , ChioA. Et al 2017 Amyotrophic Lateral Sclerosis).

Σιελόρροια

Μετά από την πρώτη έναρξη των συμπτωμάτων η εκφύλιση θα προσβάλλει και την στοματική κοιλότητα επηρεάζοντας του μύες της άνω και κάτω γνάθου. Οι σιελογόνοι αδένες δεν θα επηρεαστούν με αποτέλεσμα η παραγωγή σιέλου να βρίσκεται σε φυσιολογικά επίπεδα, αντιθέτως θα επηρεαστεί ο νευρομυϊκός έλεγχος κατακράτησης του σιέλου λόγω χαλάρωσης. Σε ασθενείς με ALS παρατηρείται στα τελευταία στάδια της νόσου και αντιμετωπίζεται με αντιχολινεργικά φάρμακα. Η χορήγηση όμως των συγκεκριμένων φαρμάκων μπορεί να προκαλέσει προβλήματα όρασης, ξηρότητα της στοματικής κοιλότητας και δυσκοιλιότητα(Hardiman O ,Al-Chalabi A ,Chio A. et al 2017 Amyotrophic Lateral Sclerosis).

Γνωστική Εξασθένιση

Πέρα από την εκφύλιση των νευρώνων η επιρροή της νόσου θα περάσει και στον μετωπιαίο λοβό σε δεύτερη μοίρα προκαλώντας αλλαγές στην συμπεριφορά οδηγώντας σε εμφάνιση άνοιας. Μπορεί να αλληλεπιδράσει με την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση δημιουργώντας αλλαγές στη προσωπικότητα με αδυναμία μνήμης, εμμονές και κακή διορατικότητα(Hardiman O, Niall P,Phukan J et al 2007 Cognitive impairment in Amyotrophic Lateral sclerosis)

Η απώλεια των λειτουργιών μπορεί να ολοκληρωθεί σε βδομάδες ή μήνες ανάλογα την κατάσταση. Δυστυχώς μόνο το 1% των περιπτώσεων αποτελούνται από ασθενείς που εμφανίζουν σημαντικές βελτιώσεις όπως η μερική ανάκτηση κάποιας χαμένης λειτουργίας(Hulisz D. Etal 2018 Amyotrophic Lateral Sclerosis: Disease state over view)

2.5 Συνύπαρξη ALS με άλλες ασθένειες

Αναδρομικές μελέτες έδειξαν ότι η συνοσηρότητα, δηλαδή η ταυτόχρονη συνύπαρξη άλλων ασθενειών είναι διαφορετική σε ασθενείς με πλάγια μυατροφική σκλήρυνση σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό. Σύμφωνα με μελέτες με θέμα την εξέταση της νοσηρότητας πριν την διάγνωση έδειξαν ότι οι πιθανότητες εμφάνισης καρδιαγγειακού επεισοδίου ήταν μεγαλύτερες στον γενικό πληθυσμό απ' ότι σε ασθενείς με ALS με ποσοστό 31,5 % έναντι σε 40%.Επίσης στους πάσχοντες της νόσου παρατηρήθηκε χαμηλότερη συχνότητα αρτηριακής υπέρτασης ,εμφράγματος του μυοκαρδίου και του σακχαρώδη διαβήτη. Επισημαίνεται ότι για την επαλήθευση των αποτελεσμάτων της έρευνας επαναλήφθηκαν οι εξετάσεις σε διάφορες ηλικιακές μονάδες.

Οι ασθενείς με ALS έχουν υψηλότερη εμφάνιση νευρολογικών διαταραχών. Η αύξηση νευρολογικών ασθενειών μπορεί να οφείλεται σε γενετικούς παράγοντες όπως στη πλάγια μυατροφική σκλήρυνση ή άλλες διαταραχές του νευρικού συστήματος. Πολύ πιθανό οι ασθενείς πριν τη νόσο να έχουν ιστορικό με άλλες νευρολογικές παθήσεις όπως άνοια με ποσοστό 5,8% έναντι 1,3% του γενικού πληθυσμού, Parkinson με 1,8% έναντι 0,1% και επιληψία με 1,6% έναντι 0,45%, αντίστοιχα.

Η κατάθλιψη δημιουργείται κατά την εξέλιξη της πάθησης και αποτελεί ένα από τα κύρια δευτερεύοντα συμπτώματα. Επηρεάζει την ποιότητα ζωής και την ψυχολογία των ασθενών, συνοδευόμενη με άλλα συμπτώματα όπως σιελόρροια, ψευδοβούληση και αϋπνία. Τα πρώιμα συμπτώματα όπως αδυναμία, ατροφία, δυσκαμψία, κράμπες δεν συσχετίζονται με την κατάθλιψη παρά μόνο το άγχος (Zarei S., Carr K, Diaz K, Guerra O. Et al 2015 A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis)

Σύμφωνα με τους Körner S, Kollwe K, Ilsemann J(2013) οι ασθενείς που πάσχουν από Parkinson και ALS είχαν πιο αργή εξέλιξη της νόσου και περισσότερο χρόνο επιβίωσης λόγω της μεταβολής του νευρικού εκφυλισμού.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Κεφάλαιο 3: Φυσιοθεραπευτική παρέμβαση στην ALS

3.1 Η πλήρης αντιμετώπιση μιας νευρολογικής πάθησης

Σύμφωνα με τον Kessler (2007) η εκδήλωση κάποιας νόσου απαιτεί την κατάλληλη και πλήρες διαχείριση από εξειδικευμένα άτομα ώστε να αποφθεχθεί η χειρότερη επίδραση της. Τα άτομα αυτά αποτελούν μία ομάδα αποκατάστασης, η οποία αποτελείται από ιατρό ,λογοθεραπευτή, εργοθεραπευτή, νοσηλεύτη ,ψυχολόγο ,κοινωνικό λειτουργό και φυσικά τον φυσικοθεραπευτή όπου αποτελεί ένα από τα πολύτιμα μέλη της.

Όσoσο στα πλαίσια της αποκατάστασης σημαντικό ρόλο θα παίξει ο ασθενής με την οικογένεια του. Ο φυσικοθεραπευτής θα παρέμβει θεραπευτικά για την βελτίωση της λειτουργικότητας του ασθενή παρέχοντας κινητοποιήσεις και εκ νέου εκμάθηση των κινητικών δραστηριοτήτων. Σκοπός δηλαδή της φυσικοθεραπείας είναι η βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενή μέσα από τις προσεγγίσεις της για την διατήρηση και αποκατάσταση της κινητικότητας και λειτουργικότητας του ασθενή, αλλά και της ψυχολογικής και κοινωνικής ευεξίας του λαμβάνοντας πάντα υπόψη την κατάσταση του ασθενούς.

Παράλληλα ο φυσικοθεραπευτής θα συμμετέχει και στην εκπαίδευση της οικογένειας του ασθενούς παρέχοντας πληροφορίες για το πλάνο αποκατάστασης και φροντίδας του στο σπίτι. Μεγάλη σημασία έχει η επικοινωνία και η εμπιστοσύνη μεταξύ των μελών της ομάδας ,δηλαδή της οικογένειας και του φυσικοθεραπευτή για την επίτευξη του μέγιστου λειτουργικού αποτελέσματος του ασθενούς.

Σε ασθενείς με νευρολογικά ελλείμματα ο φυσικοθεραπευτής αξιολογεί τον ασθενή με βάση την σταθερότητα του και την πολυπλοκότητα βάση της πάθησης του ώστε να καταλήξει στον τύπο παρέμβασης που θα εφαρμόσει για επιτύχει τον σκοπό του(Kessler M. Φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις σε ασθενείς με νευρολογικές παθήσεις σελ 6).

3.2 Φυσικοθεραπευτική εκτίμηση της ALS

Λόγω των διάφορων και πολλαπλών περιοχών που προσβάλλονται από την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση οι φυσικοθεραπευτές πρέπει να εφαρμόζουν μία τακτική αξιολόγηση για να καθορίσουν το εύρος των πρωτοπαθών ,δευτεροπαθών και σύνθετων διαταραχών. Το χρονικό διάστημα διαμορφώνεται ανάλογα με την βαρύτητα της νόσου και με την ένταξη του φυσιοθεραπευτή, εάν βρίσκεται σε κάποια ειδική ομάδα αξιολόγησης ALS η εάν εργάζεται σε κάποια κλινική.

Αρχικά ο φυσιοθεραπευτής πρέπει να ελέγξει τον ιατρικό φάκελο του ασθενούς εξετάζοντας την έναρξη της νόσου, την εξέλιξη των συμπτωμάτων της και το αν υπάρχει εμπλοκή άλλων προβλημάτων υγείας που θα μπορούσαν να επηρεάσουν την εξέλιξη της . Έπειτα θα προχωρήσει σε τυπική αξιολόγηση εκτιμώντας τα ζωτικά σημεία του ασθενή ,την δυνατότητα εκτέλεσης κινήσεων ,την επικοινωνία ,την αισθητικότητα ,την μυϊκή κατάσταση και ισχύ ,το εύρος κίνησης των αρθρώσεων και την στάση μεμονωμένα ή παράλληλα με βάρδια, και ίσως και άλλες λειτουργικές καθημερινές δραστηριότητες (Larsen D ,Kegelmeyer D ,Buford J ,Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 440).

3.3 Αξιολόγηση των διαταραχών

Ο φυσιοθεραπευτής πριν καταλήξει στα τελικά αποτελέσματα ώστε να αποφασίσει την κατάλληλη θεραπεία πρέπει να προβεί σε εξετάσεις των διαταραχών των δομών και των λειτουργιών του ασθενούς.

Γνωστική Λειτουργία

Οι ασθενείς με ALS βρίσκονται σε μία κατάσταση όπου υπάρχει εξασθένηση των νοητικών λειτουργιών σε μεγάλο βαθμό. Το μεγαλύτερο μέρος παρουσιάζει δυσκολία στον προφορικό λόγο όπου στις περισσότερες περιπτώσεις συνοδεύεται με απώλεια μνήμης. Σήμερα τα εργαλεία όπως η κλίμακα γνωστικής και συμπεριφορικής αλλαγής ECAS (Edinburgh Cognitive and Behavioral ALS Screen) που χρησιμοποιούνται έχουν αναπτυχθεί σε τέτοιο βαθμό όπου αναγνωρίζουν αμέσως την ύπαρξη κάποια παθολογίας που να επηρεάζει την γνωστική λειτουργία.

Νευροψυχολογική Εκτίμηση

Η κατάθλιψη και το άγχος καταλαμβάνει ένα σημαντικό κομμάτι στους ασθενείς και στους φροντιστές τους .Το 44 με 75% παρουσιάζει συμπτώματα κατάθλιψης ενώ το 10% παρουσιάζει μία πιο σπάνια μορφή ,την μείζων κατάθλιψη. Για την αξιολόγηση της κατάθλιψης και του άγχους χρησιμοποιούνται κάποιες κλίμακες όπως:

- Το ευρετήριο κατάθλιψης Beck(BID ,Beck Depression Inventory)

- Η Νοσοκομειακή κλίμακα άγχους και κατάθλιψης(HADS ,Hospital Anxiety and Depression Scale)
- Η κλίμακα βαθμολόγησης κατάθλιψης Hamilton(HARS ,Hamilton Depression Rating Scale)
- Το ευρετήριο κατάθλιψης 12 στοιχείων της ALS (ADI-12)

Συγκριμένα ,το ευρετήριο κατάθλιψης 12 στοιχείων της ALSαποτελεί ένα από τα ειδικά τεστ αξιολόγησης και δεν περιλαμβάνει δραστηριότητες που να εκτελούνται από το κινητικό σύστημα(Larsen D ,Kegelmeyer D ,Buford J ,Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 441).

Επιπλέον οι Benbrika S, Desgranges B,Eustache F και Viader F (2019) μέσα από την έρευνα τους ταξινομούν την ALS σύμφωνα με τα αναθεωρημένα κριτήρια του Strong,που αφορούν τον τύπο και τη σοβαρότητα των ψυχολογικών διαταραχών. Οι κατηγορίες είναι οι εξής:

- ALSClear (Χωρίς κάποια εξασθένηση)
- ALSsi(Γνωστική εξασθένηση)
- ALSbi (Διαταραχή συμπεριφοράς)
- ALSsibi (Γνωστική και διαταραχή συμπεριφοράς).

Πόνος

Ο πόνος αποτελεί ένα από τα πρώιμα συμπτώματα της ALSκαθώς συνοδεύεται από μυϊκούς σπασμούς και κράμπες τα οποία σχετίζονται με παθολογία του άνω κινητικού νευρώνα. Στο 75% των ασθενών που βρίσκονται σε πιο προχωρημένο στάδιο ο πόνος εκδηλώνεται περισσότερο και πιο έντονα. Μία άλλη μορφή πόνου παρατηρείται λόγω του παθολογικού μυϊκού τόνου που οδηγεί σε δυσκαμψία και ακινησία και ονομάζεται μυοσκελετικός πόνος και ίσως έχει να κάνει και με πόνο των αρθρώσεων.

Συνήθως η αξιολόγησης της έντασης του πόνου πραγματοποιείται με τη χρήση μιας απλής κλίμακας όπου το 0 παρουσιάζει την απουσία πόνου και το 10 την μεγαλύτερη ένταση του η με την Οπτική Αναλογική Κλίμακα (VAS, Visual Analog Scale).

Η εξέταση χρειάζεται προσοχή και ακριβή εκτίμηση ώστε να καθοριστεί η μορφή διαταραχής της ALS.(Larsen D ,Kegelmeyer D ,Buford J ,Kloos AΝευρολογική Αποκατάσταση Σελ 441).

Επίσης οι κύριες αιτίες μπορεί να περιλαμβάνουν την εμφάνιση πόνου με νευροπαθητικά χαρακτηριστικά όπως κάψιμο η μυρμήγκιασμα προκαλώντας υπεραλγία η αλλοδυνία στους ασθενείς. Η αξιολόγηση της έντασης του πόνου

μετρήθηκε από το ερωτηματολόγιο διάγνωσης νευροπαθητικού πόνου (NPQ)σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε από τους Chio A ,Gabriele M,Lauria G (2016).

Μυϊκή Αδυναμία

Η μειωμένη μυϊκή απόδοση αποτελεί ένα από τα σημαντικότερα συμπτώματα κατά την εμφάνιση της νόσου κυρίως στα άνω άκρα και οδηγεί σε δυσλειτουργία των μυών για την επίτευξη της εκτέλεσης των λειτουργικών δραστηριοτήτων με τα χέρια. Με την επιρροή της νόσου προς τα κάτω σε δεύτερη φάση παρουσιάζονται μεταβολές στην ισχύ των μυών των κάτω άκρων με αποτέλεσμα την δυσκολία της στάσης του ατόμου στην όρθια θέση και στην πραγματοποίηση της βάρδισης. Οι μέθοδοι αξιολόγησης της μυϊκής απόδοσης μπορούν να εκτελεστούν με τα χέρια από τον εξεταστή ή με ηλεκτρονικό δυναμόμετρο χειρός. Επιπλέον στις μέρες μας υπάρχει μία πιο άμεση τεχνική για την μέτρηση της ισομετρικής σύσπασης ,η χρήση ενός συστήματος τασιμέτρου που θεωρείται πιο άμεση, πιο ακριβής, παρέχει μεγαλύτερη αξιοπιστία και δεν προκαλεί καθόλου κούραση στον ασθενή. Το μοναδικό αρνητικό της είναι ότι θέλει ειδικό εξοπλισμό και συγκεκριμένη εκπαίδευση ώστε να εφαρμοστεί σωστά από τον φυσιοθεραπευτή(Larsen D ,Kegelmeyer D ,Buford J ,Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 442)

Επίσης στο πρώιμο στάδιο αδυναμίας αξιολογείται λεπτομερώς η βάρδιση ,η ισορροπία ,η δύναμη ,το εύρος τροχιάς και του μυϊκού τόνου ώστε να καταγραφεί το ποσοστό κινδύνου της πτώσης. Οι καθημερινές λειτουργίες επανεξετάζονται συνεχώς ώστε να προσδιορισθεί ο τύπος παρέμβασης (Majmudar S ,Wu J, Paganoni S. Etal 2014 Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Why it matters).

Λειτουργικότητα άνω άκρου

Η έναρξη της εκφύλισης παρατηρείται συνήθως στα άνω άκρα. Η καταγραφή της εξέλιξης της νόσου και των μεταβολών της μετριέται με την ειδική κλίμακα Purdueχρησιμοποιώντας μία σανίδα ενσφηνωμάτων για την αξιολόγηση των δεξιοτήτων της άκρας χείρας σε δύο τύπους δραστηριότητας:

- Συνδυασμένες κινήσεις άνω άκρου και άκρας χείρας
- Εργασίες συναρμολόγησης με την συνεργεία των δακτύλων

(Larsen D, Kegelmeyer D ,Buford J ,Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 442).

Αντανακλαστικά

Πιθανή είναι η εμφάνιση παθολογικών και τενόντιων αντανακλαστικών όπως Babinski και Hoffman μαζί με τα συμπτώματα λόγω του παθολογικού μυϊκού τόνου. Η ακεραιότητα των αντανακλαστικών εκτιμάται μέσω της τροποποιημένης κλίμακας Ashworth για την ακριβή προσβολή του άνω κινητικού νευρώνα από τον κάτω (Larsen D, Kegelmeyer D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 442).

Grade	Description
0	No increase in muscle tone
1	Slight increase in muscle tone, manifested by a catch and release or by minimal resistance at the end of the range of motion when the affected part/s is/are moved in flexion or extension.
1+	Slight increase in muscle tone, manifested by a catch, followed by minimal resistance throughout the remainder (less than half) of the ROM.
2	More marked increase in muscle tone through most of the ROM, but affected part(s) easily moved.
3	Considerable increase in muscle tone, passive movement difficult.
4	Affected part(s) rigid in flexion or extension.

ROM, range of motion.

Εικόνα 3.2: Τροποποιημένη κλίμακα Ashworth. (Πηγή:

https://www.researchgate.net/figure/Modified-Ashworth-Scale-for-grading-spasticity_tbl1_11874478)

Αναπνευστική Ανεπάρκεια

Αποτελεί την σοβαρότερη επιπλοκή που μπορεί να προκαλέσει η ALS επηρεάζοντας του αναπνευστικούς μύες οδηγώντας στον θάνατο. Η κατάσταση της αναπνοής πρέπει να παρατηρείται συνεχώς. Η εξέταση της πρέπει να περιλαμβάνει:

- Τα αναπνευστικά συμπτώματα
- Την συχνότητα, τον ρυθμό και το βάθος της αναπνοής
- Ακρόαση των αναπνευστικών ήχων
- Έλεγχο βήχα
- Μέτρηση ζωτικής χωρητικότητας

Ο φυσιοθεραπευτής μπορεί να αξιολογήσει την αναπνοή στα πρώιμα στάδια εφαρμόζοντας κάποιες αερόβιες ασκήσεις για να παρακολουθήσει την αναπνευστική λειτουργία και την φυσική κατάσταση του ασθενούς (Larsen D, Kegelmeyer D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 442)

Σε ασθενείς με μειωμένη ζωτική ικανότητα (FCV) αξιολογείται η αναπνευστική λειτουργία μέσω της ειδικής αναπνευστικής κλίμακας λειτουργίας ALS (ALSFRS – R) ,της σύντομης έρευνας υγείας που περιλαμβάνει 36 στοιχεία (SF – 36) ,μετρώντας τη μέγιστη πίεση εισπνοής (MIP) ,τη μέγιστη πίεση εκπνοής (MEP) και τη νυχτερινή οξυδέρκεια(Jackson C ,Rosenfeld J ,Moore D ,Bryan W et al 2001 A preliminary evaluation of prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patients).

Σπαστικότητα

Χαρακτηρίζεται ως κινητική διαταραχή και προκαλείται από βλάβη στον άνω κινητικό νευρώνα. Αυξάνει τη ταχύτητα του μυϊκού τόνου και των τενόντιων αντανακλαστικών προκαλώντας υπερτονία. Μπορεί να προκαλέσει σοβαρές επιπλοκές επηρεάζοντας την καθημερινότητα του ατόμου ,την υγιεινή του και την φροντίδα του ,αυξάνοντας τις πιθανότητες εμφάνισης κάποιας λοίμωξης.

Μπορεί να αξιολογηθεί από τις εξής κλίμακες:

- Τη κλίμακα Ashworth
- Τη κλίμακα Tardieu

Στη συγκεκριμένη κλίμακα η ταχύτητα ως προς το εύρος τροχιάς μετριέται ως V1 όπου θεωρείται η πιο αργή κίνηση μέχρι το V3 όπου θεωρείται όσο το δυνατόν γρηγορότερα. Η αντίσταση των μυών βαθμολογείται μέχρι το 5 όπου το 0 σημαίνει μηδενική αντίσταση σε παθητική κίνηση , ενώ το 5 ότι η άρθρωση είναι πολύ δύσκαμπτη.

- Τη κλίμακα συχνότητας Penn Spasm

Η συγκεκριμένη κλίμακα έχει τιμές από το 0 έως στο 4 ,όπου το 0 δείχνει ότι δεν υπάρχει καθόλου σύσπαση ενώ 4 δείχνει ότι υπάρχουν πάνω από 10 σπασμοί ανά ώρα (Spasticity etal 2020 RivelisY ,ZafarN ,MoriceK)

3.4 Αξιολόγηση των δραστηριοτήτων

Πέρα από την γνωμάτευση του ιατρού, ο φυσιοθεραπευτής μπορεί να αξιολογήσει με απλές μεθόδους τον βαθμό επίτευξης των κινήσεων του ασθενούς. Η εξέταση θα περιλαμβάνει απλές δοκιμασίες όπου θα έχουν σχέση με:

Στάση του σώματος

Τα άτομα με ALSλόγο μυϊκής ατροφίας και αδυναμίας στους μύες του κορμού και των κάτω άκρων παρουσιάζουν διαταραχές στην διατήρηση της όρθιας θέσης με αποτέλεσμα να αλλάζει η ευθυγράμμιση της στάσης και η εργονομία τους κατά την διάρκεια καθημερινών δραστηριοτήτων. Για την αξιολόγηση χρησιμοποιείτε η

κλίμακα ALSFRS (ALS Function Rating Scale), ενώ στη σήμερον ημέρα αξιολογείτε και η αναπνοή με μία αναθεωρημένη εκδοχή της ίδιας κλίμακας (ALSFRS-R). Ζητείται από τον ασθενή να πραγματοποιήσει κάποιες δραστηριότητες και να τις χαρακτηρίσει ανάλογα με τις δυνατότητες του. Η κλίμακα περιέχει 4 επίπεδα όπου το μεγαλύτερο δηλώνει τη φυσιολογική λειτουργία ενώ το κατώτερο (0) δηλώνει τη πλήρη αδυναμία πραγματοποίησης της άσκησης. Υπάρχουν και άλλων ειδών κλίμακες που σχετίζονται με την βαρύτητα της νόσου όπως η κλίμακα ALS Appel (AALS), η κλίμακα βαρύτητας ALS (ALS Several Scale ALSSS) και η κλίμακα Norris (Larsen D, Kegelmeyer D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 444).

Ισορροπία και Βάδιση

Η μυϊκή αδυναμία και η σπαστικότητα επηρεάζουν σε μεγάλο βαθμό την ισορροπία στη βάδιση στα άτομα με πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Ειδικές εξετάσεις δεν υπάρχουν παρά μόνο γενικές δοκιμασίες για την αξιολόγηση της κατάστασης της ισορροπίας. Σύμφωνα με την Wendy E, Caroly P (2019) σε άτομα με επιβεβαιωμένη διάγνωση της ALS συμμετείχαν στις ακόλουθες κλινικές δοκιμασίες οι οποίες ήταν:

- Χρονομετρημένη ταχύτητα βάδισης
- Δοκιμασία ισορροπίας Berg (Berg Balance Scale, BBS)
- Χειροκίνητη δοκιμασία μυϊκής δύναμης (MMT) και συγκεκριμένα για το κάτω άκρο
- Η αναθεωρημένη κλίμακα Ashworth (Modified Ashworth Scale, MAS) για σπαστικότητα μαζί με
- Την ALSFRS (ALS Functional Rating Scale – Revised) καθώς η συγκεκριμένη μπορεί να χαρακτηριστεί και σαν όργανο αναφοράς για τον προσδιορισμό της εξέλιξης της νόσου στο άτομο.

Για την εκτίμηση της βάδισης πρέπει να ελέγχεται η σταθερότητα, η αντοχή και η ασφάλεια με ή χωρίς τη χρήση ορθοτικών μέσων. Για την εκτίμηση της χρησιμοποιούνται χρονομετρημένες δοκιμασίες κάποιας απόστασης.

Καθημερινές δραστηριότητες

Για την αξιολόγηση των δραστηριοτήτων σε καθημερινό επίπεδο σε άτομα με ALS χρησιμοποιείται η κλίμακα Schwab and England, η οποία ξεκίνησε να χρησιμοποιείται σε ασθενείς με την νόσο Parkinson. Η κλίμακα χωρίζεται σε ποσοστά με διαβάθμιση από το 0% όπου το μέλος θεωρείται πλήρως εξαρτημένο ενώ μπορεί να βρίσκεται και σε κατάσταση κόμματος έως το 100% όπου θεωρείται ο ασθενής εντελώς ανεξάρτητος και είναι ικανός για όλες τις δραστηριότητες χωρίς κάποια βλάβη ή δυσλειτουργία (Larsen D, Kegelmeyer D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 444).

Κεφάλαιο 4: Φυσιοθεραπευτική Αντιμετώπιση της ALS

Το κομμάτι της φυσιοθεραπευτικής αντιμετώπισης στα άτομα που νοσούν από την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση αποτελεί ένα από τα πιο δύσκολα της φυσιοθεραπείας. Αυτό οφείλεται στην προοδευτική φύση της νόσου, που την καθιστά ανίατη με αποτέλεσμα να δυσκολεύει το έργο των φυσιοθεραπευτών. Σύμφωνα με την βιβλιογραφία όλων των νευρολογικών παθήσεων, συμπεριλαμβανομένης και της ALS, οι πάσχοντες μπορούν να βελτιώσουν ένα προσβεβλημένο τμήμα του σώματος τους, αλλά και τη ποιότητα ζωής τους μέσω θεραπευτικών προγραμμάτων και ασκήσεων καθ' όλη την διάρκεια των σταδίων της νόσου (Larsen D, Kegelmeyer D, Buford J, Kloos A Νευρολογική Αποκατάσταση Σελ 445).

Οι Pozza A, Delamura M, Ramirez C. (2006) αναφέρουν στο άρθρο τους την ταξινόμηση της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης σε στάδια εξάρτησης που είχαν δημιουργηθεί από την Bello – HassD. με σκοπό την παρακολούθηση, τη διατήρηση της λειτουργικής κινητικότητας για τους ασθενείς και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής. Αυτά τα στάδια είναι:

- Στάδιο 1: Διατήρηση λειτουργικής ανεξαρτησίας και μυϊκής ισχύος με αλλαγές στην ένταση της αντίστασης. Συνιστάται η φυσιολογική υποστήριξη και η συνέχεια των φυσιολογικών σωματικών δραστηριοτήτων.
- Στάδιο 2: Συμμετοχή των μυών με τη χρήση ορθωτικών μέσων που θεωρούνται απαραίτητα για κάποιες περιπτώσεις. Η αντιμετώπιση θα είναι όμοια με αυτήν του πρώτου σταδίου αλλά θα προστεθεί η καρδιοπνευμονική και νευρομυϊκή ρύθμιση μαζί με την λειτουργική εξάσκηση.
- Στάδιο 3: Μέτριοι περιορισμοί και μεγαλύτερη ευαισθησία στην κόπωση. Οι ασθενείς χρειάζονται ορθώσεις.
- Στάδιο 4: Χαρακτηρίζει την έναρξη της σοβαρής κατάστασης του ασθενούς, με αλλαγές στα κάτω άκρα. Η συνέχιση των ασκήσεων κρίνεται απαραίτητη όπως στο δεύτερο στάδιο, με την προσθήκη ασκήσεων που προτρέπουν την συστολή των μυών.
- Στάδιο 5: Εξάρτηση του ατόμου από την οικογένεια και εφαρμογή διατάσεων και δια χειρός θεραπεία για τη μείωση των πόνων των μυών και σπαστικότητας και αύξηση του εύρους των αρθρώσεων. Η ηλεκτρική διέγερση και η υδροθεραπεία μπορούν να βοηθήσουν στην αστάθεια των μυών.
- Στάδιο 6: Είναι η μέγιστη κατάσταση εξάρτησης. Οι ασθενείς είναι ακίνητοι, και δυσκολεύονται να αναπνεύσουν. Η καρδιοπνευμονική φυσιοθεραπεία έχει μεγάλη σημασία σε αυτό το στάδιο, όπως και οι αλλαγές στη στάση του σώματος και ένα πρόγραμμα κατ' οίκον φροντίδας. Οι φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις των δύο πρώτων σταδίων πρέπει να συνεχιστούν.

Με μία άλλη οπτική είχαν προσεγγίσει παλαιότερα την αντιμετώπιση της ALS οι Piemonte και Ramirez (2001) ταξινομώντας την επίδραση της νόσου σε τρία στάδια

συμπεριλαμβάνοντας και την φυσιοθεραπευτική παρέμβαση στο καθένα. Τα στάδια είναι τα εξής:

- Ανεξάρτητο στάδιο: Ο ασθενής κινείται φυσιολογικά εκτελώντας όλες τις καθημερινές του δραστηριότητες. Όμως υπάρχει μία ελαφρώς μείωση της μυϊκής δύναμης που οδηγεί σε πιο πρόωρη κούραση. Η εφαρμογή ενεργητικών ασκήσεων θα βοηθήσει στην διατήρηση της κινητικότητας και της στάσης του σώματος του, με σκοπό να αποφευχθούν οι παραμορφώσεις.
- Ημι – ανεξάρτητο στάδιο: Δυσκολία εκτέλεσης καθημερινών δραστηριοτήτων και παρουσίαση επιπλοκών στο αναπνευστικό. Σκοπός είναι η αύξηση της μυϊκής ισχύος και της ευεξίας με την διατήρηση της σωστής στάσης παράλληλα. Στο στάδιο αυτό η φυσιοθεραπευτική παρέμβαση θα περιλαμβάνει ασκήσεις για ενδυνάμωση, βελτίωση στάσης και καρδιοαναπνευστικές ασκήσεις.
- Εξαρτώμενο στάδιο: Οι ασθενείς χρειάζονται πλήρη βοήθεια για την επίτευξη δραστηριοτήτων λόγω της επιδείνωσης της νόσου. (Poza A., Delamura M. et al 2006 Physiotherapeutic Conduct in Amyotrophic Lateral Sclerosis)

Μία άλλη αναφορά από τους Deborah S, Buford A, Kloos A (2016) περιγράφει ένα μοντέλο τριών σταδίων για την εξέλιξη της νόσου που προτάθηκε από την Bello – Haas στα πλαίσια της αποκατάστασης. Τα στάδια χωρίζονται ως εξής:

- Πρώιμο: Χαρακτηρίζεται από μικρή αδυναμία σε κάποιες μυϊκές ομάδες και από δυσκολία στη πραγματοποίηση μερικών καθημερινών δραστηριοτήτων. Οι παρεμβάσεις περιλαμβάνουν ασκήσεις ενδυνάμωσης, αντοχής, κινησιοθεραπεία και διατάσεις.
- Ενδιάμεσο: Στο συγκεκριμένο στάδιο ο ασθενής έχει βαριά μυϊκή αδυναμία με αποτέλεσμα την προοδευτική έκπτωση της κινητικότητας του και της εκτέλεσης καθημερινών δραστηριοτήτων. Παρατηρείται πόνος και μεγάλη αύξηση της κόπωσης καθ' όλη τη διάρκεια του σταδίου. Η υποστήριξη των μυών είναι σίγουρη και γίνεται με ορθώσεις, στηρικτικές συσκευές, αναρτήσεις, ειδικό εξοπλισμό και αμαξίδια. Ο χώρος της οικίας τροποποιείται και ενημερώνονται οι συγγενείς του ατόμου ώστε να τον φροντίζουν καταλλήλως ως προς τη λειτουργική εξάσκηση. Προληπτικά εφαρμόζονται ασκήσεις ενδυνάμωσης και αντοχής, κινησιοθεραπεία, ενώ εκτιμάται η ανάγκη για ανακούφιση από οποιαδήποτε πίεση(π.χ. αερόστρωμα).
- Όψιμο: Ο ασθενής έχει βαριά μυϊκή αδυναμία, δυσφαγία, δυσαρθρία, αναπνευστικές διαταραχές και είναι πλήρως εξαρτώμενος από τους συγγενείς του. Η πλήρης ενημέρωση και εκπαίδευση των φροντιστών είναι απαραίτητη καθώς αφορά τις μεταφορές, τις τοποθετήσεις, τις στροφές στο κρεβάτι, την φροντίδα του δέρματος και την πρόληψη δευτεροπαθών επιπλοκών. Η κινησιοθεραπεία και οι συσκευές ανακούφισης συμβάλλουν στην ανακούφιση του ατόμου από τους πόνους.

Όσον αφορά στη σπαστικότητα ,οι θεραπείες διαφοροποιούνται αναλόγως την κατάσταση του ασθενή. Σύμφωνα με τους Rivelis Y ,Zafar N ,Morice K (2020) υπάρχουν κάποιες συγκεκριμένες μυϊκές ομάδες που έχουν αυξημένο μυϊκό τόνο όπως οι καμπτήρες του αγκώνα ,του καρπού και των δακτύλων στο άνω άκρο ,ενώ στο κάτω στους καμπτήρες του ισχίου ,του γόνατος μαζί με τους εκτείνοντες και στους πελματιαίους καμπτήρες. Οι φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις περιλαμβάνουν θεραπευτικές ασκήσεις συμπεριλαμβανομένων διατάσεων και τοποθετήσεις σε διάφορες θέσεις με σωστή ευθυγράμμιση για αποφυγή/μείωση των παραμορφώσεων όταν ο ασθενής κάθεται ή ξαπλώνει. Ακόμα μπορούν να συμπεριληφθούν και άλλοι μέθοδοι όπως θερμά η κρύα επιθέματα ή ηλεκτρική διέγερση των μυών. Οι τεχνικές αυτές θα διαφέρουν ενώ μπορούν να εφαρμοστούν μόνες τους ή συνδυαστικά συνοδευόμενες από μυοχαλαρωτικά εφόσον έχουν γίνει παρεμβάσεις και στους ανταγωνιστικούς μύες .Το συμπέρασμα των Louisa Ng, Khan F και Galea M(2017)ήταν ότι τα αποτελέσματα της θεραπευτικής άσκησης σε άτομα που πάσχουν από κάποια νόσο του κινητικού νευρώνα μπορούν να βελτιώσουν την αναπηρία και να διατηρήσουν σε λίγο μεγαλύτερο βαθμό την κινητικότητα τους στους τρεις μήνες χωρίς όμως να έχουν την δυνατότητα να επανέλθουν πλήρως στην αρχική τους κατάσταση.

4.1 Πρόγραμμα Ασκήσεων

Τα άτομα με ALS πρέπει να εφαρμόσουν το αντίστοιχο πρόγραμμα ασκήσεων ανάλογα με την κατάσταση της νόσου, δηλαδή ανάλογα το επίπεδο αναπηρίας του ασθενή. Η έγκριση του ιατρού είναι απαραίτητη ώστε να ξεκινήσει το αντίστοιχο πρόγραμμα από τον φυσιοθεραπευτή. Το πιο σημαντικό είναι ότι δεν πρέπει να επιβαρυνθούν οι προσβεβλημένοι μύες διότι αν υποστούν πιο αυξημένη πίεση απ' ότι πρέπει θα πάθουν μεγαλύτερη ζημιά. Η υπερβολική άσκηση μπορεί να οδηγήσει σε κόπωση ή σε μυϊκή αδυναμία μακροπρόθεσμα. Για την μείωση των πιθανοτήτων εμφάνισης κάποιας βλάβης καλό είναι να αποφεύγονται τα εξής:

- Ασκήσεις με μεγάλο βάρος
- Ασκήσεις σε ακραίες θερμοκρασίες
- Ασκήσεις που προκαλούν πόνο
- Όταν υπάρχει κούραση η αδιαθεσία του ασθενούς

Το πρόγραμμα θα πρέπει να περιλαμβάνει ασκήσεις για την αύξηση του εύρους τροχιάς, για λειτουργικότητα και για ενδυνάμωση(εφόσον το έχει εγκρίνει ο ιατρός)(MDA ALS Division et al 2010 Everyday Life with ALS: A Practical Guide).

4.2 Ενδεικτικό πρόγραμμα με Ασκήσεις

Οι ασκήσεις αρχικά θα πρέπει να είναι υπό την καθοδήγηση του φυσιοθεραπευτή για την σωστή πραγματοποίηση τους αλλά και για καλύτερα αποτελέσματα. Οι ασκήσεις είναι απλές χωρίς να προκαλούν καταπόνηση του ασθενούς και απευθύνονται σε όλα τα μέλη του σώματος.

Σημαντικό μέρος της αποκατάστασης είναι η σωστή εφαρμογή των διατάσεων πριν από κάθε συνεδρία. Είναι σημαντικές διότι γίνεται η σωστή προετοιμασία των μυών για την άσκηση, ειδικά αυτών που έχουν αυξημένο τόνο. Συγκεκριμένα ενδείκνυται η βραδεία στατική διάταση λόγω μειωμένης κινητικότητας. Μία κατηγορία είναι η αυτοδιάταση όπου ο ασθενής και η οικογένεια του πρέπει να είναι σωστά ενημερωμένοι και εκπαιδευμένοι ώστε να τις εφαρμόζουν και στο σπίτι. Η αυτοδιάταση σε συνδιασμό με διάφορες τεχνικές όπως συνδυασμοί αρθρικών κινήσεων που ονομάζονται πρότυπα (INΔ) μπορούν να συμβάλλουν στην αύξηση του εύρους τροχιάς. Φυσικά η σπαστικότητα διαφέρει από ασθενή σε ασθενή καθώς μπορεί να εμφανίζεται σε άλλες μυϊκές ομάδες (Martin S, Kessler M et al 2007 Φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις σε ασθενείς με νευρολογικές παθήσεις Σελ 552).

Υπάρχουν πολλών ειδών ασκήσεις και ένα είδος από αυτές περιλαμβάνει τις ασκήσεις για αύξηση του εύρους τροχιάς. Μπορούν να εφαρμοστούν σε όλες τις θέσεις (ύπτια, πρηνή, καθιστή) και διαμορφώνονται αναλόγως την προσβεβλημένη μυϊκή ομάδα. Ο υπέρτατος χρόνος διατάσεων σύμφωνα με αναφορές από το MDA ALS Division (2010) δεν πρέπει να υπερβαίνει τα 20 λεπτά ενώ η διάρκεια της άσκησης πρέπει να είναι 5 δευτερόλεπτα και να πραγματοποιείται αργά και σταθερά. Σε περίπτωση πόνου κατά τη διάταση η την άσκηση η συνεδρία διακόπτεται αμέσως.

Παρακάτω παρουσιάζονται ασκήσεις που εφαρμόζονται σε όλα τα στάδια της νόσου ανάλογα και με την κατάσταση τους ασθενούς. Στο πρώιμο μπορούν να εφαρμοστούν ενεργητικά και με αντίσταση ενώ στα μετέπειτα λόγω της εξάπλωσης της εκφύλισης των μυών, οι παρακάτω ασκήσεις εκτελούνται παθητικά.. Ταξινομούνται αναλόγως την θέση εκτέλεσης τους και αναλύονται παρακάτω:

Ασκήσεις

Υπτια θέση

- Απαγωγή ώμου

- Έσω – Έξω στροφή αγκώνα
- Κάμψη αγκώνα (Ταυτόχρονα μπορεί να πραγματοποιηθεί και υπτιασμός – πρηνισμός αντιβραχίου)
- Απαγωγή – προσαγωγή ισχίου
- Διπλή κάμψη κάτω άκρου (γόνατος και ισχίου) με τη δυνατότητα να πιάσει το γόνατο στις τελικές μοίρες.
- Πελματιαία- ραχιαία κάμψη (Μπορεί να εφαρμοστεί η ραχιαία κάμψη και με τη χρήση λάστιχου)

Προνή θέση

- Έκταση κεφαλής
- Έκταση οσφυϊκής μοίρας
- Κάμψη γόνατος

Καθιστή θέση

- Κάμψη- έκταση κεφαλής
- Στροφές κεφαλής
- Πλάγια κάμψη κεφαλής
- Κάμψη άνω άκρου
- Απαγωγή άνω άκρων
- Κάμψη αγκώνα
- Στροφές σπονδυλικής στήλης
- Έκταση γόνατος

(MDA ALS Division et al 2010

Everyday Life with ALS: A Practical Guide Σελ 109-125).

Ένα άλλο είδος ασκήσεων είναι οι ασκήσεις συντονισμού Frenkel όπου πραγματοποιούνται σε τέσσερις θέσεις: Κατακεκλιμένη, καθιστή, όρθια και κατά τη βάδιση. Περιγράφονται περισσότερο για τα κάτω άκρα αλλά μπορούν κάποιες από αυτές να εφαρμοστούν και στα άνω. Για την σωστή επίτευξη τους πρέπει να γίνονται αργά και με σταθερή ταχύτητα. Ξεκινάνε πάντα με υποβοηθούμενες ασκήσεις με σκοπό την ανεξαρτησία του ασθενή. Παρακάτω αναλύονται οι ασκήσεις στις αντίστοιχες θέσεις:

Υπτια

- Κάμψη και έκταση του ενός σκέλος με ολίσθηση πτέρνας προς τα κάτω σε ευθεία γραμμή.
- Απαγωγή και προσαγωγή ισχίου με κάμψη γόνατος και την πτέρνα πάνω στο κρεβάτι.

- Κάμψη και έκταση του ισχίου και του γόνατος με την πτέρνα να μην ακουμπάει το κρεβάτι.
- Ταυτόχρονη κάμψη και των δύο σκελών με τις πτέρνες να ακουμπούν το κρεβάτι.
- Κάμψη του ενός άκρου με έκταση του αντίθετου.
- Κάμψη και έκταση του ενός σκέλους με απαγωγή και προσαγωγή του αντίθετου.

Καθιστή

- Τοποθέτηση του ενός σκέλους στο χέρι του φυσιοθεραπευτή και αλλαγή θέσης κάθε φορά.
- Διατήρηση της σταθερότητας σε καθιστή θέση για ένα μικρό χρονικό διάστημα.
- Έγερση και επιστροφή στη καθιστή θέση με τα γόνατα σε επαφή.

Όρθια

- Τοποθέτηση του ενός άκρου εμπρός και πίσω πάνω σε ευθεία γραμμή.
- Βάδιση πάνω σε γραμμή.
- Βάδιση ανάμεσα σε δύο παράλληλες γραμμές.
- Βάδιση με τοποθετήσεις του κάθε ποδιού πάνω σε συγκεκριμένα σημεία στο πάτωμα.

(Kessler M. Et al 2007 Φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις σε ασθενείς με νευρολογικές παθήσεις Σελ 558)

Αερόβιες ασκήσεις

Εκτός από τις ασκήσεις για την αύξηση του εύρους τροχιάς ,τις διατάσεις και τις ασκήσεις αντοχής μπορούν να μπουν στο πλάνο του θεραπευτή και αερόβιες δραστηριότητες όπως η κολύμβηση ,η εφαρμογή ασκήσεων στο νερό ,το περπάτημα και το στατικό ποδήλατο. Η προϋπόθεση είναι η εκτέλεση τους με μέτρια ένταση ώστε να μην αυξηθεί πολύ ο καρδιακός παλμός. Οι συγκεκριμένες αφορούν άτομα με αργή προοδευτικότητα της νόσου και συνήθως γίνονται στα πρώιμο η μεσαίο στάδιο, ενώ μπορούν να ξεκινήσουν αμέσως μετά τη διάγνωση εφόσον το εγκρίνει ο ιατρός. Στο πρώιμο οι ασκήσεις είναι πιο ενεργητικές και δύσκολες με περισσότερη διάρκεια ,ενώ στα μετέπειτα λόγω της μειωμένης ικανότητας του ασθενούς οι θεραπευτές διαμορφώνουν ένα καινούργιο και πιο εύκολο πρόγραμμα ασκήσεων. (Bello – HasV. Etal 2018 Physical Therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights)

Κατά καιρούς έχουν αποδειχθεί ότι οι αερόβιες ασκήσεις αυξάνουν την αερόβια ικανότητα των μυών σε όλες τις νευρολογικές παθήσεις. Στην αρχή υπήρχαν ανησυχίες λόγω της προοδευτικής εκφύλισης των μυών ,όμως με κάποιες ελεγχόμενες δοκιμές που εφαρμόστηκαν σε άτομα με ALS,τα αποτελέσματα έδειξαν μικρή και σταδιακή ανάπτυξη βελτίωση μέσω της κλίμακας λειτουργιών ALS(ALSFRS). Οι Groenestijn A, Schroder C ,Eijk R (2019) ερεύνησαν τα πλεονεκτήματα της άσκησης μέσω ενός προγράμματος που περιείχε δύο ξεχωριστές θεραπείες. Το πρόγραμμα περιλάμβανε ασθενείς με ALS οι οποίοι πραγματοποιούσαν ένα πρόγραμμα ασκήσεων δύο φορές την εβδομάδα στο σπίτι τους και μία ατομική προπόνηση σε κέντρο αποκατάστασης. Η διάρκεια του κράτησε 16 εβδομάδες. Η προπόνηση στο σπίτι πραγματοποιούταν με στατικό ποδήλατο και με το πέρασμα του χρόνου αυξανόταν και ο χρόνος προπόνησης καθώς ο καρδιακός ρυθμός διατηρούταν σταθερός για περισσότερη ώρα. Σημειώνεται πως όλοι οι ασθενείς είχαν τον ίδιο εξοπλισμό.

Οι ατομικές προπονήσεις στο κέντρο αποκατάστασης διαρκούσαν μία ώρα και χωρίζονταν σε 5 λεπτά προθέρμανσης,30 λεπτά αερόβιες ασκήσεις με ποδήλατο ,20 λεπτά ασκήσεις ενδυνάμωσης για όλες τις μυϊκές ομάδες και έπειτα 5 λεπτά χαλάρωσης με ψυχρά επιθέματα. Ο αριθμός επαναλήψεων της κάθε άσκησης ήταν 10 με 15 φορές. Σύμφωνα με τα αποτελέσματα αυξήθηκε η ένταση των αερόβιων ασκήσεων και οι επαναλήψεις στις ασκήσεις ενδυνάμωσης καθώς μεγάλωνε και η μέγιστη μυϊκή ισχύ κατά 1 επανάληψη.

Ασκήσεις Ισορροπίας

Οι ασκήσεις ισορροπίας μπορούν να διαφέρουν ανάλογα την κατάσταση του ασθενούς και χωρίζονται στις στατικές και τις δυναμικές .Εφαρμόζονται στο πρώιμο στάδιο της νόσου και τα δύο είδη μπορούν να δεχθούν πολλές παραλλαγές οι οποίες θα αναλυθούν παρακάτω.

Στις στατικές ο ασθενής παραμένει στην ίδια θέση. Ο θεραπευτής τοποθετεί στον ασθενή για αρχή σε μία σκληρή επιφάνεια και του ζητάει να διατηρήσει τη θέση του για κάποιο συγκεκριμένο χρονικό διάστημα. Εάν επιτευχτεί με επιτυχία η άσκηση ο ασθενής τοποθετείται σε πιο μαλακή και ασταθής επιφάνεια μικρότερου μήκους εφαρμόζοντας το ίδιο . Άλλες παραλλαγές της στατικής αφορούν την πλάγια μετατόπιση του ασθενούς ,την διατήρηση της ισορροπίας με κλειστά μάτια η τη στήριξη του ασθενούς μονοποδικά.

Στις δυναμικές ασκήσεις ο ασθενής κινείται σε συγκεκριμένες διαδρομές που του δίνει ο θεραπευτής. Εμπεριέχουν κανονικό βάδισμα ,στενό (πάνω σε μία λεπτή γραμμή) και βάδισμα με εμπόδια. Στις παραλλαγές περιλαμβάνονται η αλλαγή της επιφάνειας ,αλλαγή στο τρόπο βάδισης (με τις μύτες των ποδιών εάν είναι εφικτό) και η χρήση υποδημάτων και μη. Ο θεραπευτής μπορεί να δώσει βάρη στον ασθενή

να μεταφέρει η να εκτελέσει τη διαδρομή με αλλαγές στη ταχύτητα του βηματισμού του.

Η συνεχόμενη παρακολούθηση από τον φυσικοθεραπευτή είναι υποχρεωτική και στο μέρος εκτέλεσης των ασκήσεων να μην υπάρχουν κοντά αντικείμενα σε περίπτωση πτώσης του ασθενούς (Gschwind Y ,Kressig R ,Lacroix A et al 2013A best practice fall prevention exercise program to improve balance, strength / power, and psychosocial health in older adults: study protocol for a randomized controlled trial)

Υπάρχουν και ειδικές ασκήσεις για την διατήρηση της ισορροπίας ,όπως η άσκηση κατάρτησης T- Bow.Η συγκεκριμένη άσκηση αποτελείται από μία κοίλη σανίδα η οποία μπορεί να τοποθετηθεί στο πάτωμα είτε σαν κοίλη είτε σαν κυρτή. Στη περίπτωση τοποθέτησης σε κυρτή η σανίδα είναι πολύ ασταθής και ο ασθενής πρέπει να ανέβει και να διατηρήσει τη σταθερότητα του. Κυρίως βοηθάει στην μυϊκή ενδυνάμωση και στην αντίσταση των κάτω άκρων(Thomas E ,Battaglia G ,Patti A et al 2019 Physical activity programs for balance and fall prevention in elderly people).

Αναπνευστικές ασκήσεις

Στα μετέπειτα στάδια της νόσου οι αναπνευστικές ασκήσεις συμβάλλουν στη διατήρηση και βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας .Ο μη επεμβατικός αερισμός θετικής πίεσης θεωρείται μία από τις τεχνικές που μπορούν να μειώσουν τη δύσπνοια και να επεκτείνει τη ζωή των ασθενών .Χορηγείτε από το μέσο η αλλιώς ημι – ανεξάρτητο στάδιο της νόσου σε ασθενείς που έχουν ζωτική λειτουργία λιγότερη από το 50% Benditt J ,Boitano L et al 2008 Respiratory Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis).

Σε όλα τα στάδια της νόσου μπορούν να εφαρμοστούν από τους θεραπευτές στατικές εκπνευστικές πιέσεις στο θώρακα. Στα μετέπειτα στάδια χορηγείται στους ασθενείς εξασκητής αναπνοής (TRI BALL) ,ώστε να λειτουργήσουν και να δυναμώσουν οι αναπνευστικοί μύες και να μειωθεί η δύσπνοια. Στο τελικό στάδιο ο κορεσμός του οξυγόνου πρέπει να μετριέται συνεχώς και ανάλογα την τιμή του να χορηγείται και η αντίστοιχη ποσότητα. Αυτό παρακολουθείται ακριβώς με τη μέθοδο της παλμικής οξυμετρίας (Papa G ,Pellegrino G ,Shaikh H ,Lax A et al 2018 Respiratory muscle testing in amyotrophic lateral sclerosis: a practical approach).

Κεφάλαιο 5: Προσαρμογές στο σπίτι, ορθώσεις και βοηθήματα μετακίνησης

Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση είναι μία ιδιαίτερη νόσος καθώς πέρα από την μεγάλη επιρροή της στο πάσχοντα ,δημιουργεί δυσκολίες και για τα άτομα που αποφασίζουν να φροντίσουν τον ασθενή. Η πορεία της νόσου προς χειροτέρευση είναι σίγουρη ,αλλά παραμένει άγνωστος ο ρυθμός επιρροής της καθώς μεταβάλλεται ανάλογα με την κατάσταση του ασθενή.

5.1 Εξοπλισμός

Η εξέλιξη της νόσου είναι ραγδαία με την έναρξη της από τα άνω άκρα. Η αδυναμία οδηγεί σε δυσκολία ορισμένων λειτουργιών όπως το γράψιμο, το κράτημα ενός αντικειμένου και πολλά άλλα. Όταν η επιρροή περάσει στα κάτω άκρα, το βασικό έλλειμμα θα είναι η ισορροπία και η βάδιση καθώς θα απαιτείται μεγαλύτερη προσοχή και συγκέντρωση για να πραγματοποιηθούν. Με την πάροδο του χρόνου η επιβάρυνση της νόσου θα επηρεάσει με μεγαλύτερο βαθμό δημιουργώντας προβλήματα στην μετακίνηση του ασθενή, το φαγητό, το ντύσιμο, την επικοινωνία. Για αυτό η τροποποίηση της οικείας είναι υποχρεωτική ξεκινώντας με την εξοικονόμηση χώρων ώστε να είναι βατοί για την μετακίνηση. Η χρήση καθισμάτων και ανυψωτικών μαξιλαριών θα είναι ιδανική για την ανακούφιση του πάσχοντα σε διάφορες θέσεις. Στον οικιακό χώρο η προσθήκη ράμπας ,υπερυψωμένων καθισμάτων και καμπίνα ντους αντί για μπανιέρα θα προσφέρουν μεγάλες διευκολύνσεις στον ασθενή και στον φροντιστή του. Δραστηριότητα(MDA ALS Division et al 2010 Everyday Life With ALS: A Practical Guide).

5.2 Ορθωτικά μέσα

Σημαντικό κομμάτι μετά την αξιολόγηση του ασθενούς αποτελεί και η χρήση των κατάλληλων ορθωτικών μέσων. Υπάρχουν πολλών ειδών ορθώσεις που παίζουν σημαντικό ρόλο για την ποιότητα του ασθενούς σε βάθος χρόνου. Σκοπός τους είναι η μείωση της μυϊκής αδυναμίας, η σταθεροποίηση των επηρεασμένων μελών, η υποβοήθηση για την πραγματοποίηση καθημερινών λειτουργιών καθώς και η μείωση του πόνου. Ο φυσιοθεραπευτής ανάλογα με την προοδευτικότητα της νόσου επιλέγει τα κατάλληλα μέσα.(Ivy C, Smith S et al 2014 Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports)

Επίσης οι νάρθηκες σε διάφορα μέρη του σώματος, όπως οι νάρθηκες του αυχένα που θα αποτρέψουν την πτώσης της κεφαλής. Άλλες συσκευές στηρίγματος όπως τα υποστηρίγματα θα βοηθήσουν αρκετά τον πάσχοντα να πραγματοποιεί απλές κινήσεις.

5.3 Αναπηρικό αμαξίδιο

Τα αναπηρικά αμαξίδια παίζουν σημαντικό ρόλο για την μετακίνηση και είναι υποχρεωτικά για κάθε σοβαρή νευρολογική ασθένεια και προσδιορίζονται ανάλογα με το στάδιο της νόσου. Παίζουν μεγάλο ρόλο καθώς βοηθάνε στις αλληλεπιδράσεις των ατόμων με ALS με τους γύρω τους καθώς δίνουν μία μεγαλύτερη αίσθηση ανεξαρτησίας και ευεξίας (Trail M ,Nelson N ,Van Ba ,Eugene C et al 2001 Wheelchair use by patients with amyotrophic lateral sclerosis: A survey of user characteristics and selection preferences)

Η τεχνολογία στις μέρες μας είναι τόσο εξελιγμένη όπου τα συγκεκριμένα μέσα διαθέτουν πολλές λειτουργίες που βοηθούν και υποστηρίζουν κινήσεις των χεριών, των κάτω άκρων, του κεφαλιού και εμπεριέχουν και αυτόματη πλοήγηση που επιτρέπει την αποφυγή εμποδίων. Η ύπαρξη αμαξιδίων που ελέγχονται με την οφθαλμολογική κίνηση είναι μία καινούργια τεχνολογία. Αυτά τα συστήματα παρέχουν μία διαισθητική μέθοδο σε άτομα με σοβαρά προβλήματα αναπηρίας στα οποία περιλαμβάνεται η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση(Elliot M ,Malvar H, Maassel L ,Cambel J et al 2019 Eye-controlled, power wheel chair performs well for ALS patients)

Υπάρχουν πολλών ειδών αναπηρικά αμαξίδια από τα οποία κάποια έχουν περισσότερες δυνατότητες σε σχέση με άλλα ανάλογα και το στάδιο της νόσου.

Τα αναπηρικά καροτσάκια ελαφρού τύπου (Εικόνα 5.4) είναι κατασκευασμένα από αλουμίνιο και προσφέρουν εύκολη μετακίνηση. Χρησιμοποιούνται κυρίως σε άτομα με ελαφριά δυσλειτουργία και αθλητές.



Εικόνα 5.4: Αναπηρικό αμαξίδιο ελαφρού τύπου (Πηγή :

<https://www.ahealthcare.gr/anapiriko-amaksidio-elafrou-tipou-nano-me-kathisma-44-ek/>)

Μία άλλη κατηγορία αποτελούν τα αμαξίδια με χειροκίνητη λειτουργία (Εικόνα 5.5). Απευθύνεται σε άτομα με μυϊκή αδυναμία καθώς παρέχει πλήρη στήριξη του ασθενούς παρέχοντας υποβραχιόνια για τα άνω άκρα. Η κατασκευή του αποτελείται από μέταλλο.



Εικόνα 5.5: Αμαξίδιο με χειροκίνητη λειτουργία (Πηγή: <http://gr.linkang-wheelchair.com/wheelchair/manual-black-wheelchair-classic-mate-801c2.html>)

Η τελευταία κατηγορία περιλαμβάνει πιο εξελιγμένα αμαξίδια που περιλαμβάνουν οδηγούς στις ρόδες. Η κατασκευή τους αποτελείται από ατσάλι και παρέχει πλήρη ανάπαυση και εύκολη μετακίνηση του πάσχοντα. Οι οδηγοί στις ρόδες μπορούν να διαφέρουν καθώς περιέχονται σε τρία σημεία ανάλογα στο αμαξίδιο. Η προβολή τους είναι στους πίσω τροχούς (Εικόνα 5.6), στους μεσαίους όπου σε αυτή τη κατηγορία περιέχονται τροχοί μικρότερου μεγέθους εμπρός και πίσω (Εικόνα 5.7). Είναι πλήρως ρυθμιζόμενα σε όλα τα σημεία ,καθώς απευθύνονται σε άτομα με μεγαλύτερη παράλυση. Το μειονέκτημα τους είναι το υψηλό κόστος αγοράς τους.



Εικόνα 5.6: Αμαξίδιο με οδηγούς στους πίσω τροχούς(Πηγή: <https://www.abmedicalortopedia.it>)



Εικόνα 5.7: Αμαξίδιο με οδηγούς στους μεσαίους τροχούς (Πηγή: <https://www.roimedicals.gr/shop/anaphriko-amajidio-hlektrokinhto-avidi-00114/>)

5.4 Κόστος Φροντίδας

Το κόστος της φροντίδας ατόμων με ALS τόσο δαπανηρό που υπάρχουν πιθανότητες αδυναμίας διαχείρισης του από διάφορους οργανισμούς υγείας. Στο χώρο του νοσοκομείου το κόστος της υγειονομικής περίθαλψης περιλαμβάνει νοσηλεία, μακροχρόνια περίθαλψη, διατροφή και χορήγηση φαρμάκων. Με την πάροδο του χρόνου παρόλη την διαρκή φροντίδα η εξέλιξη της νόσου είναι αναπόφευκτη. Ο ασθενής να παρουσιάσει σημάδια αδυναμίας, ατροφίας, αναπνευστικές διαταραχές και προβλήματα κατάποσης για αυτό και ο στόχος είναι η καθυστέρηση της επιδείνωσης της νόσου. Το κόστος φροντίδας αυξάνεται στη περίπτωση εμφάνισης νέων επιπλοκών κατά την εξέλιξη της θεραπείας. Το φαινόμενο Bulbar, όπου θεωρείται χαρακτηριστικό γνώρισμα της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης, έχοντας σημαντική επιρροή στην επιβίωση και στη ποιότητα ζωής προκαλώντας δυσλειτουργία στην ομιλία και στη κατάποση, περιλαμβάνεται σε αυτή τη περίπτωση καθώς απαιτείται μία δεύτερη θεραπεία από χορήγηση συγκεκριμένων φαρμάκων. Στις δαπάνες καταλογίζονται προϊόντα που δεν σχετίζονται άμεσα με την ιατρική φροντίδα όπως κρεβάτια, αναπηρικά αμαξίδια και αναπνευστικές συσκευές.

Η επιρροή της νόσου καταβάλλει και το οικονομικό κομμάτι της οικογένειας και των φροντιστών του ασθενούς. Το αυξημένο κόστος σε κατ' οίκων νοσηλεία ειδικά σε άτομα με αναπνευστικές δυσλειτουργίες, οι τροποποιήσεις στον οικιακό χώρο όπως οι μεγαλύτερες εισόδους, τα προσβάσιμα μπάνια, η τοποθέτηση ραμπών, η αγορά κρεβατιών νοσοκομειακού τύπου και αμαξιδίου για μετακίνηση έχουν σοβαρό

αντίκτυπο στο οικονομικό κομμάτι της οικογένειας(Wong W et al 2020 The role of managed care professional simproving care for patients with ALS).

Συμπέρασμα

Το επάγγελμα της φυσιοθεραπείας απαιτεί συνεχή ενημέρωση και εξέλιξη των δυνατοτήτων του ασκούμενου σε όλους τους τομείς πέρα από την αποκατάσταση. Στο κυρίως θέμα της παρούσας εργασίας, στη νόσου του κινητικού νευρώνα με τη μορφή της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης η επίγνωση της σοβαρότητας του θέματος και τα μέτρα αποκατάστασης αποτελούν σημαντικό ρόλο για την εξέλιξη της νόσου και τον τρόπο ζωής του ασθενούς. Είναι μία ταχέως σπάνια εξελισσόμενη νόσος όπου ακόμα και σήμερα δεν καθιστάτε ιάσιμη. Η παρέμβαση του φυσιοθεραπευτή στοχεύει στην επιβράδυνση των συμπτωμάτων και των μεταλλάξεων διατηρώντας όσο το δυνατόν πιο λειτουργικά τα μέλη του σώματος. Μέσα από τις έρευνες που πραγματοποιήθηκαν ,το τελικό συμπέρασμα καθιστά τους ασθενείς πιο κοινωνικούς με την δυνατότητα περισσότερων αλληλεπιδράσεων με το περιβάλλον και τους γύρω τους λόγο των εξελιγμένων μέσων που συνέβαλαν κυρίως στην αποκατάσταση τους και στο μετέπειτα, ενώ παράλληλα τους διευκολύνουν στις απλές καθημερινές τους δραστηριότητες σε σχέση με παλαιότερα χρόνια.

Βιβλιογραφία

- Shaw P ,Eggett C.
Molecular factors underlying selective vulnerability of motor neurons to neurodegeneration in amyotrophic lateral sclerosis. *Review: J Neurol* 2000.
Διαθέσιμο από: file:///C:/Users/Warri/Downloads/Shaw-Eggett2000_Article_MolecularFactorsUnderlyingSele.pdf
- Jackson C ,Rosenfeld J ,Moore D ,Bryan W.
A preliminary evaluation of prospective study of pulmonary function studies and symptoms of hypoventilation in ALS/MND patiens. *Clinical Trial: J Neurol Sci* 2001 Oct. Διαθέσιμο από:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022510X01006177>
- Poza A ,Delamura M ,Ramirez C ,Marino L ,Valerio N.
Physiotherapeutic conduct in amyotrophic lateral sclerosis. *Review: Sao Paulo Med J.* 2006 Nov. Διαθέσιμο από:
http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-31802006000600011&lng=en&tlng=en
- Benditt J ,Boitano L
Respiratory Treatment of Amyotrophic Lateral Sclerosis .*Review: Phys Med Rehabil Clin N Am* 2008 Aug. Διαθέσιμο από:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1047965108000120?via%3Dihub>
- Leigh N ,Wijeseska W.
Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Review: Orphanet journal of rare diseases* 2009 Feb. Διαθέσιμο από:
<https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/1750-1172-4-3>
- MDA ALS Division
Everyday Life with ALS: A Practical Guide. *Muscular Dystrophy Association* 2010. Διαθέσιμο από:
https://www.mda.org/sites/default/files/publications/Everyday_Life_with_ALS_P-532.pdf
- Okita T ,Nodera H , Shibuta Y , Nodera A.
Can Awaji ALS criteria provide earlier diagnosis than the revised El Escorial criteria?. *Review: Journal of Neurological Sciences* 2011 March. Διαθέσιμο από:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0022510X10006088>
- Bello-Haas VD, M Florence J:
Therapeutic Exercise for People with Amyotrophic Lateral Sclerosis or Motor Neuron Disease. *Review: Cochrane Database Syst Rev.* 2013 May. Διαθέσιμο

από:<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD005229.pub3/full>

- Gschwind Y ,Kressig R ,Lacroix A A best practice fall prevention exercise program to improve balance, strength / power, and psychosocial health in older adults: study protocol for a randomized controlled trial. *Review: BMC Geriatr* 2013 Oct. Διαθέσιμο από:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3852637/>
- Majmudar S ,Wu J ,Paganoni S.
Rehabilitation in Amyotrophic Lateral Sclerosis:Why it matters. *Review : Muscle Nerve* 2014 Jul. Διαθέσιμο από:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4433000/>
- Ivy S ,Smith S.
Upper extremity orthoses use in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: three case reports. *Review:Hand (N Y)* 2014 Dec. Διαθέσιμο από:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4235924/>
- Argyriou A ,Polychronopoulos P ,Papapetropoulos S.
Clinical and Epidemiological features of motor neuron disease in south western Greece. *First published 10 January 2015*. Διαθέσιμο από:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1600-0404.2004.00362.x>
- Ingre C ,Roos P ,Piehl F ,Fang F ,Kamel F.
Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Clinic Epidemiol* 2015 Feb 12. Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4334292/>
- Jackson C ,McVey A ,Rudnicki S.
Symptom Management and End – Of – Life Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Review: Neuron Clin* 2015 Nov. Διαθέσιμο από:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0733861915000675?via%3Dihub>
- Zarei S ,Carr K ,Reiley L ,Guerra O.
A Comprehensive review of lateral sclerosis *Surg Neurol Int.* 2015 Nov 16. Διαθέσιμο από: <https://surgicalneurologyint.com/surgicalint-articles/a-comprehensive-review-of-amyotrophic-lateral-sclerosis/>
- Ng L ,Khan F ,Young C ,Galea M.
Symptomatic treatment for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Review: Cochrane Database Syst Rev.* 2017 Jan. Διαθέσιμο από:
<https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD011776.pub2/full>
- Karam C, Panagoni S ,Joyce N ,Carter G.
Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An evidence based

- review. *Review: Am j Hosp Palliant Care 2017 Feb.* Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4439378/>
- Chio A ,Mora G ,Lauria G
Pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Review: Lancet Neurol 2017 Feb.*
Διαθέσιμο από:
<https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S1474442216303581>
 - Bonafede R ,Mariotti R.
ALS Pathogenesis and Therapeutic Approaches: The role of Mesenchymal Stem Cells and Extracellular Vesicles. *Front Cell Neurosci 2017 Mar 21.* Διαθέσιμο από:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5359305/>
 - Fang T ,Stahl D ,Torre C ,Murphy C ,Shaw P.
Comparison of King's and Mitos staging systems for ALS. *Review: Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener 2017 April.* Διαθέσιμο από:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5425622/>
 - Hardiman O ,Al – Chalabi A ,Chio A ,Corr E ,Simmons C.:
Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Review: Nat Rev Dis. 2017 Oct.* Διαθέσιμο από:
<https://www.nature.com/articles/nrdp201771>
 - Walhout R ,Heuvel M ,Berg L.
Patterns of symptoms development in patients with motor neuron disease. *Review :Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration 2017 Oct.* Διαθέσιμο από:
<https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/21678421.2017.1386688>
 - Bello – Hass V.
Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. *Review: Degener Neurol Neuromuscul Dis. 2018 Jul.* Διαθέσιμο από:
<https://www.dovepress.com/physical-therapy-for-individuals-with-amyotrophic-lateral-sclerosis-cu-peer-reviewed-article-DNND>
 - Hulisz D.
Amyotrophic Lateral Sclerosis: Disease state overview. *Review: A Managed Care Perspective on Scientific Advances in Amyotrophic Lateral Sclerosis Vol 24. 2018 Aug.* Διαθέσιμο από: <https://www.ajmc.com/view/amyotrophic-lateral-sclerosis-disease-state-overview>
 - Papa G ,Pellegrino G ,Shaikh H ,Lax A
Respiratory muscle testing in amyotrophic lateral sclerosis: a practical approach. *Review: Minerva Med 2018 Dec.* Διαθέσιμο από:
<https://www.minervamedica.it/en/journals/minervamedica/article.php?cod=R10Y2018S01A0011>

- Groenestijn A ,Schroder C ,Eijk R.
Aerobic Exercise Therapy in Ambulatory Patients With ALS: A Randomized Controlled Trial *Randomized Control Trial:Neurorehabil Neural Repair Fed* 2019. Διαθέσιμο από:https://journals.sagepub.com/doi/10.1177/1545968319826051?url_ver=Z39.88-2003&rfr_id=ori:rid:crossref.org&rfr_dat=cr_pub%20%20pubmed
- Thomas E ,Battaglia G ,Patti A
Physical activity programs for balance and fall prevention in elderly people. *Review: Medicine (Baltimore)* 2019 Jul. Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6635278/#R31>
- Schell W ,Mar V ,Silva C
Correlation of falls in patients with amyotrophic lateral sclerosis with objective measures of balance, strength and spasticity. *Review: NeuroRehabilitation* 2019. Διαθέσιμο από: <https://content.iospress.com/articles/neurorehabilitation/nre182531>
- Benbrika S ,Desgranges B ,Eustache F ,Viader F.
Cognitive, Emotional and Psychological Manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis at Baseline and Overtime: A Review. *Review:FrontNeurosci* 2019 Sep. Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6746914/>
- Wong W.
The Role of Managed Care Professionals in Improving Care for Patients With ALS. *Review:Slowing Disease Progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Review of Guidelines and Current and Emerging Therapies, Vol 26.* 2020 Aug. Διαθέσιμο από: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32840333/>
- Rivelis Y ,Zafar N ,Morice K.
Spasticity. *Author Information: Stat Pearls* 2020 Dec. Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK507869/>
- Arora R., Khan Y.
Motor Neuron Disease. *Review: Stat Pearls* 2021 Dec. Διαθέσιμο από: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560774/#article-25287.s4>
- Victor M., Ropper A.
Adam's and Victor's Principles Of Neurology 7th Edition (Σελ 1338 – 1340)
- Larsen D ,Buford J ,Kloos A ,Basso M ,Kegelmeyer D.
Νευρολογική Αποκατάσταση: Νευροεπιστήμη και Νευροπλαστικότητα στην Εφαρμοσμένη Φυσιοθεραπεία (Σελ 430 – 449)

- Kessler M ,Martin S.
Φυσιοθεραπευτικές παρεμβάσεις σε ασθενείς με νευρολογικές παθήσεις
(Σελ 547 – 559)
 - Netter F ,Jones H.
Netter’s Neurology (Σελ 842 – 848)
-