



**ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ**

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ & ΠΡΟΝΟΙΑΣ**

**ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**

**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΑΙΓΙΟΥ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ:

**Φυσικοθεραπεία αυτοάνοσων νοσημάτων - Η περίπτωση της**

**Βαρίας Μυασθένειας**

*Ευαγγελοπούλου Αικατερίνη*

**&**

*Κοτσώνη Μαρία*

*Επιβλέπων Καθηγητής: Δρ. Λαγουμιντζής Γεώργιος*

Αίγιο, Σεπτέμβριος 2010

## **ΠΡΟΛΟΓΟΣ-ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Η παρούσα πτυχιακή εργασία εκπονήθηκε κάτω από αρκετά αντίξοες συναισθηματικά και επαγγελματικά συνθήκες. Θεωρούμε, λοιπόν, επιτακτική την ανάγκη να ευχαριστήσουμε ένα σύνολο ανθρώπων, οι οποίοι βοήθησαν στην εκπόνηση της παρούσας εργασίας.

Πρώτιστα, ευχαριστούμε τον εισηγητή μας κ. Λαγουμιντζή Γεώργιο για την καθοδήγηση, την υπομονή, τον χρόνο που αφιέρωσε, καθώς και την πολύτιμη βοήθεια που μας προσέφερε καθ' όλη τη διάρκεια της συνεργασίας μας. Θα θέλαμε επίσης να ευχαριστήσουμε τους κ. Παππά Άγγελο (φυσικοθεραπευτής-γυμναστής) και τον κ. Κακοταρίτη Κώστα (φυσικοθεραπευτής) των οποίων η προσφορά ήταν σημαντική καθώς μας βοήθησαν δίνοντάς μας έντυπο υλικό, χρήσιμο για την εργασία.

Τέλος, ένα μεγάλο ευχαριστώ στις οικογένειές μας για την ηθική και οικονομική υποστήριξη που μας προσέφεραν, όχι μόνο κατά τη διάρκεια της εκπόνησης της πτυχιακής μας εργασίας, αλλά καθ' όλη τη διάρκεια των σπουδών μας.

Ευαγγελοπούλου Κατερίνα & Κοτσώνη Μαρία

Αίγιο, Ιούλιος 2010

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ-ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ -----	2
ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ -----	3
ΠΕΡΙΛΗΨΗ -----	8
ΕΙΣΑΓΩΓΗ -----	9
ΘΕΩΡΗΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ-----	11
1. ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ -----	11
1.1. Γενικά -----	11
1.2. Μη ειδική (φυσική) ανοσία -----	11
1.3. Ειδική (επίκτητη) ανοσία-----	12
1.4. T και B λεμφοκύτταρα-----	13
1.5. Μακροφάγα-ουδετερόφυλλα -----	13
1.6. Αντιγόνα ιστοσυμβατότητας-Συνδιεγερτικά μόρια-----	13
1.7. Κυτταροκίνες-Χημειοκίνες -----	14
1.8. Αντισώματα-Αυτοαντισώματα -----	15
1.9. Γενετικοί προδιαθεσικοί παράγοντες -----	16
2.1. Γενικά -----	17
2.2. Παθογένεια -----	17
2.3. Αυτοάνοσα νοσήματα-----	19
2.3.1. Σακχαρώδης Διαβήτης τύπου I-----	19

2.3.2. Θυρεοειδίτιδα Hashimoto (Χρόνια λεμφοκυτταρική θυρεοειδίτιδα) -----	20
2.3.3. Νόσος του Crohn -----	22
2.3.4. Ψωρίαση -----	23
2.3.5. Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα -----	25
2.3.6. Ρευματοειδής αρθρίτιδα -----	27
2.3.7. Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος -----	30
2.3.8. Σύνδρομο Sjogren -----	32
2.3.9. Σκλήρυνση κατά πλάκας -----	35
2.3.10. Σύνδρομο Guillain-Barre -----	37
2.3.11. Βαριά μυασθένεια (Myasthenia gravis) -----	39
3. ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΥΤΟΑΝΟΣΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ -----	50
3.1. Γενικά -----	50
3.2. Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα -----	50
3.3. Ρευματοειδής αρθρίτιδα -----	52
3.3.1. Βασικές αρχές αντιμετώπισης & μέθοδοι θεραπείας της ΡΑ -----	52
3.4. Σκλήρυνση κατά πλάκας -----	54
3.5. Σύνδρομο Guillain-Barre -----	56
3.6. Φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση βαριάς μυασθένειας -----	57
3.6.1. Αναπνευστική θεραπεία -----	57
3.6.2. Μυϊκή αδυναμία -----	58
3.6.3. Χειρονακτική μέτρηση δύναμης -----	59
3.6.4. Κλινική εφαρμογή του δυναμόμετρου χειρός -----	59

3.6.5. Εκτίμηση της λειτουργικής αντοχής-----	60
3.6.6. Περιγραφή της άσκησης -----	62
3.6.7. Εκτίμηση των ασκήσεων του ασθενούς -----	63
3.6.8. Είδη ασκήσεων και συσκευές -----	64
3.6.9. Υδροθεραπεία-----	64
3.6.10. Εκτίμηση της λειτουργικής θεραπείας-----	71
3.6.11. Παρεμβολές της λειτουργικής θεραπείας -----	72
3.6.12. Εκπαίδευση του ασθενή -----	73
3.6.13. Προτάσεις για τη διατήρηση της ενέργειας-----	73
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ -----</b>	<b>77</b>

## Κατάλογος εικόνων

<i>Εικόνα 1:</i> Αντισώματα .....	16
<i>Εικόνα 2:</i> Ψωρίαση.....	25
<i>Εικόνα 3:</i> Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα .....	26
<i>Εικόνα 4:</i> Ρευματοειδής αρθρίτιδα.....	29
<i>Εικόνα 5:</i> Συστηματικός ερυθηματώδης λύκος.....	32
<i>Εικόνα 6:</i> Σύνδρομο Sjogren .....	35
<i>Εικόνα 7:</i> Η δράση των αυτοαντισωμάτων του AChR .....	42
<i>Εικόνα 8:</i> Βαριά μυασθένεια .....	45
<i>Εικόνα 9:</i> Υπερέκταση ώμων .....	65
<i>Εικόνα 10:</i> Απαγωγή και προσαγωγή ώμων .....	66
<i>Εικόνα 11:</i> Κάμψη και έκταση αγκώνων .....	66
<i>Εικόνα 12:</i> Πρηνισμός και υπτιασμός αντιβραχίων .....	67
<i>Εικόνα 13:</i> Οριζόντια προσαγωγή ώμου .....	67
<i>Εικόνα 14:</i> Έξω στροφή ώμου .....	68
<i>Εικόνα 15:</i> Σύσπαση κοιλιακών μυών.....	68
<i>Εικόνα 16:</i> Κάμψη και έκταση κορμού.....	69
<i>Εικόνα 17:</i> Πλάγια κάμψη κορμού.....	69
<i>Εικόνα 18:</i> Κάμψη και έκταση ισχίων .....	70
<i>Εικόνα 19:</i> Υπερέκταση ισχίου .....	70
<i>Εικόνα 20:</i> Απαγωγή και προσαγωγή ισχίων .....	70
<i>Εικόνα 21:</i> Κάμψη και έκταση γονάτων .....	71
<i>Εικόνα 22:</i> Πελματιαία και ραχιαία κάμψη.....	71



## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Το ανοσοποιητικό σύστημα είναι ένα πολύπλοκο σύστημα ιστών και οργάνων του οργανισμού, όπου τον προστατεύει από επιθέσεις εισβολέων του οποίους αναγνωρίζει ως ξένους. Ο φυσιολογικός ρόλος του ανοσοποιητικού συστήματος είναι να προστατεύει τον οργανισμό και να αντιμετωπίζει τις λοιμώξεις που προκαλούνται από βακτήρια, ιούς και άλλα μικρόβια που εισβάλλουν στο σώμα. Το ανοσοποιητικό σύστημα όμως μπορεί να επιτεθεί λανθασμένα εναντίον του ίδιου του οργανισμού του, στοχεύοντας τα κύτταρα, τους ιστούς και τα όργανά του. Έτσι προκύπτουν τα αυτοάνοσα νοσήματα, τα οποία κατατάσσονται: α) του αίματος, β) των ενδοκρινών αδένων, γ) του γαστρεντερικού συστήματος, δ) του δέρματος, ε) των οργάνων- περιλαμβανομένου και του μυοσκελετικού συστήματος, ζ) του ματιού, η) του κολλαγόνου και θ) του νευρικού συστήματος. Η βαριά μυασθένεια αφορά μια αυτοάνοση νόσο που προκαλεί μυϊκή αδυναμία και κόπωση των σκελετικών μυών και οφείλεται σε μείωση των υποδοχέων ακετυλοχολίνης στις νευρομυϊκές συνάψεις. Πέρα από τα κύρια κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου, που είναι η μυϊκή αδυναμία και η κόπωση των σκελετικών μυών, η πιο συχνά πρωτοεμφανιζόμενη εκδήλωση της νόσου είναι η προσβολή των οφθαλμικών μυών. Στη συνέχεια, προσβάλλονται προσωπικοί μύες, παρουσιάζονται δυσαρθρία, δυσκαταποσία, εισρόφηση και σε επόμενα στάδια προσβάλλονται και μύες του κορμού και των άκρων. Η νόσος εμφανίζει εξάρσεις (χαρακτηριστικές μυασθενικές κρίσεις) που χρειάζονται άμεση υποστήριξη και υφέσεις. Ασθενείς με τη νόσο χρήζουν φυσικοθεραπεία για την αντιμετώπιση αναπνευστικών, μυοσκελετικών και νευρολογικών προβλημάτων.

**Λέξεις κλειδιά:** αυτοάνοσα νοσήματα, βαριά μυασθένεια, φυσικοθεραπεία.



## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Το ανοσολογικό σύστημα έχει σκοπό την προστασία του οργανισμού από ξένους εισβολείς, όπως είναι τα μικρόβια, οι ιοί, τα παράσιτα κ.α. Δρα (ή χωρίζεται) σε δύο επίπεδα: το πρώτο αφορά τη μη ειδική ανοσολογική απόκριση (φυσική ανοσία) και το δεύτερο την ειδική (επίκτητη ανοσία). Και οι δύο αυτές φάσεις στοχεύουν στη συγχρονισμένη και κατευθυνόμενη αντίδραση κατά των ξένων «εισβολέων». Όταν για οποιοδήποτε λόγο το ανοσοποιητικό σύστημα «κάνει λάθος» και στραφεί κατά εαυτού, τότε έχουμε αυτοανοσία. Δηλαδή το ίδιο το ανοσοποιητικό σύστημα αναγνωρίζει από λάθος ως «ξένο» τον ίδιο τον οργανισμό. Σήμερα οι ειδικοί κατανοούν καλύτερα την παθογένεια των νοσημάτων αυτών και γνωρίζουν ότι τέσσερις είναι οι παράγοντες που σε συνδυασμό θέτουν σε κίνηση το αμυντικό σύστημα των ασθενών εναντίον του εαυτού του: α) το γενετικό υπόστρωμα, β) οι ορμόνες, γ) το στρες και δ) το περιβάλλον.

Για να εκδηλώσει κάποιος αυτοάνοσο νόσημα, πρέπει να έχει γενετική προδιάθεση. Συνήθως οι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα έχουν στην οικογένειά τους κι άλλον ή άλλα άτομα με αυτοάνοσο νόσημα. Επιπρόσθετα τη γενετική προδιάθεση για τα νοσήματα αυτά τονίζει η συσχέτισή τους με τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας. Τα μόρια αυτά είναι διαφορετικά σε κάθε άνθρωπο και παίζουν σημαντικό ρόλο για την απάντηση του ανοσολογικού συστήματος σε ξένους εισβολείς. Πρέπει να τονίσουμε ότι τα νοσήματα αυτά δεν κληρονομούνται, αντίθετα κληρονομείται η προδιάθεση για νόσηση. Ανάλογα με το σύστημα ή το όργανο που προσβάλλουν θα αναφέρουμε χαρακτηριστικά το σακχαρώδη διαβήτη-τύπου I, τη θυρεοειδίτιδα Hashimoto, τη νόσο του Crohn, την ψωρίαση, την αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα (ΑΣ), τη ρευματοειδή αρθρίτιδα (ΡΑ), το συστηματικό ερυθματώδη λύκο (ΣΕΛ), το σύνδρομο Sjögren, τη σκλήρυνση κατά πλάκας (ΣΚ), το σύνδρομο Guillain-Barre (GB) και τέλος τη βαριά μυασθένεια (ΒΜ). Η κλινική εικόνα του ασθενή διαφέρει από άτομο

σε άτομο. Παρ' όλα αυτά κάποια συμπτώματα κάθε αυτοάνοσου νοσήματος εμφανίζονται σε όλους τους ασθενείς.

Η βαριά μυασθένεια είναι ένα αυτοάνοσο νόσημα, όπου οι μυς δεν ανταποκρίνεται ικανοποιητικά στο ερέθισμα του νεύρου, λόγω μειωμένου αριθμού των λειτουργικών υποδοχέων της ακετυλοχολίνης (AChR) από ειδικά αντί-υποδοχέα αντισώματα. Τα κύρια συμπτώματα της βαριάς μυασθένειας είναι η αδυναμία και ο κόπιατος των σκελετικών μυών. Η πιο συχνά πρωτοεμφανιζόμενη εκδήλωση της νόσου είναι η προσβολή των οφθαλμικών μυών, που οδηγεί σε πτώση βλεφάρων και παροδική διπλωπία. Επίσης προσβάλλει και προσωπικούς μυς. Η προσβολή των μυών του φάρυγγα και λάρυγγα προκαλεί δυσχέρεια στην κατάποση και την ομιλία. Σε επόμενα στάδια προσβάλλονται οι μύες του κορμού και των άκρων. Σε προχωρημένες καταστάσεις προσβάλλονται και οι αναπνευστικοί μύες. Ο ασθενής παρουσιάζει κινητικά ευρήματα, ενώ δεν εμφανίζει αλλαγές στο αισθητικό σύστημα ή στα αντανακλαστικά.

Η φυσικοθεραπεία αποτελείται αναπόσπαστο κομμάτι της θεραπείας των αυτοάνοσων νοσημάτων – όσο μπορούν να θεραπευτούν, σε συνδυασμό με την ιατρική και τη φαρμακευτική αντιμετώπιση. Στόχος των φυσικοθεραπευτών είναι η λειτουργική αποκατάσταση και επανεκπαίδευση των ασθενών σε καθημερινές δραστηριότητες, η αυτοσυντήρηση, η ευεξία και η ψυχολογική υποστήριξη των ίδιων αλλά και των συγγενικών προσώπων.

## **ΘΕΩΡΗΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ**

### **1. ΑΝΟΣΟΠΟΙΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ**

#### **1.1. Γενικά**

Το ανοσοποιητικό σύστημα είναι ένα σύστημα ιστών και οργάνων του οργανισμού που μπορούν να αναγνωρίζουν τα ίδια συστατικά και να αντιδρούν προς τα ξένα. Είναι ένα εξαιρετικά πολύπλοκο σύστημα που βασίζεται σε ένα πολυσύνθετο και δυναμικό επικοινωνιακό δίκτυο μεταξύ διαφόρων ειδών κυττάρων, τα οποία "περιπολούν" στο σώμα. Το σύνολο των μορίων και/ή των κυττάρων που παίζουν ρόλο στην ανοσία απαρτίζουν το ανοσοποιητικό σύστημα, η δε συγχρονισμένη και κατευθυνόμενη αντίδραση αυτών κατά την εισβολή των μικροοργανισμών λέγεται ανοσολογική απόκριση. Η συστηματική ανοσολογική απόκριση του ξενιστή διακρίνεται στη φυσική (ή μη ειδική ανοσία) και την επίκτητη (ή ειδική ανοσία). Η κύρια διαφορά ανάμεσα σε αυτές τις δύο φάσεις της ανοσολογικής απόκρισης έγκειται κυρίως στο χρόνο ενάρξεώς της και στα κύτταρα-μόρια κλειδιά που χρησιμοποιούνται για την αναγνώριση των ξένων εισβολέων. Επίσης, σημαντική διαφορά ανάμεσα στα δύο είδη ανοσίας του ανθρώπου είναι η ειδικότητα και η «μνήμη» που χαρακτηρίζει την επίκτητη ανοσία (Abbas, 2001). Καρδιά του συστήματος είναι η ικανότητά του να αναγνωρίζει και να αντιδρά σε ουσίες που ονομάζονται αντιγόνα, είτε αυτά είναι λοιμογόνοι παράγοντες, είτε μέρη του σώματος (αυτοαντιγόνα).

#### **1.2. Μη ειδική (φυσική) ανοσία**

Οι μηχανισμοί της μη ειδικής-φυσικής ανοσίας δεν εμφανίζουν ειδικότητα και δρουν έναντι ευρέος φάσματος δυνητικών παθογόνων παραγόντων. Στους μηχανισμούς αυτούς περιλαμβάνονται:

- α) το δέρμα και οι βλεννογόνοι που δρουν ως ανατομικοί-μηχανικοί φραγμοί,

β) η λυσοζύμη που λύει βακτηριακά κύτταρα,

γ) οι διάφορες βλενωδείς εκκρίσεις,

δ) ο μηχανισμός του συμπληρώματος που όταν ενεργοποιείται προκαλεί την καταστροφή των βακτηρίων,

ε) η φαγοκυττάρωση που επιτελείται από εξειδικευμένα κύτταρα του αίματος,

ζ) τα φονικά κύτταρα (NK) που ενεργοποιούνται από τις ιντερφερόνες και η δράση τους στρέφεται κυρίως έναντι καρκινικών κυττάρων και κυττάρων μολυσμένων με ιούς, κ.α.

### **1.3. Ειδική (επίκτητη) ανοσία**

Οι δράσεις της ειδικής-επίκτητης ανοσίας ασκούνται από ειδικά κύτταρα εκ των οποίων τα κυριότερα είναι τα T και τα B λεμφοκύτταρα. Η επίκτητη ανοσία είναι μια εξειδικευμένη μορφή αντίδρασης που κατευθύνεται έναντι ενός συγκεκριμένου παθογόνου. Κεντρικό, ρυθμιστικό ρόλο στην απάντηση αυτή κατέχουν τα T λεμφοκύτταρα. Ορισμένα T λεμφοκύτταρα ασκούν κυτταροτοξική δράση απέναντι σε μικροβιακά κύτταρα, ή σε κύτταρα του οργανισμού που έχουν μολυνθεί από ιούς (κυτταρική ανοσία). Παράλληλα, τα B λεμφοκύτταρα διαφοροποιούνται σε πλασματοκύτταρα και εκκρίνουν τις ανοσοσφαιρίνες ή αντισώματα (χυμική ανοσία). Τα αντισώματα αδρανοποιούν τον αντιγονικό παράγοντα ή διευκολύνουν την κάθαρσή του με τους μηχανισμούς της φυσικής ανοσίας (φαγοκυττάρωση, συμπλήρωμα). Με την πρώτη επαφή του οργανισμού με κάποιο αντιγόνο επέρχεται η ευαισθητοποίησή του, με παραγωγή κυττάρων ανοσολογικής μνήμης. Σε μεταγενέστερη επαφή του οργανισμού με το ίδιο αντιγόνο η απάντηση είναι ταχύτερη και αποτελεσματικότερη. Η επίκτητη ανοσία διακρίνεται περαιτέρω α) σε ενεργητική, όταν το ίδιο το άτομο παράγει τα αντισώματα ή τα ευαισθητοποιημένα λεμφοκύτταρα και β) σε

παθητική, όταν του χορηγούνται προσχηματισμένα αντισώματα ή λεμφοκύτταρα, που προέρχονται από ένα προηγουμένως ευαισθητοποιημένο άτομο.

#### **1.4. T και B λεμφοκύτταρα**

Τα λεμφοκύτταρα είναι ένας τύπος λευκοκυττάρων και δύο μεγάλες τάξεις των λεμφοκυττάρων είναι τα T και τα B λεμφοκύτταρα. Τα T λεμφοκύτταρα είναι σημαντικά κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος που βοηθούν στην καταστροφή μολυσμένων κυττάρων και συντονίζουν την όλη ανοσολογική αντίδραση. Τα T λεμφοκύτταρα έχουν στην επιφάνειά τους ένα μόριο που ονομάζεται υποδοχέας T λεμφοκυττάρου. Αυτός ο υποδοχέας αλληλεπιδρά με μόρια που ονομάζονται αντιγόνα ιστοσυμβατότητας. Τα B λεμφοκύτταρα είναι εκείνα που παράγουν τα αντισώματα. Τα αντισώματα προσκολλούνται πάνω στο αντιγόνο και το σημαδεύουν για την καταστροφή του από άλλα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος.

#### **1.5. Μακροφάγα-ουδετερόφιλα**

Άλλοι τύποι λευκοκυττάρων περιλαμβάνουν τα μακροφάγα και τα ουδετερόφιλα. Τα μακροφάγα και τα ουδετερόφιλα κυκλοφορούν στο αίμα και επιβλέπουν τον οργανισμό για ξένα μόρια. Μόλις ανακαλύψουν ξένα αντιγόνα, όπως βακτήρια, τα φαγοκυτταρώνουν και τα καταστρέφουν. Τα μακροφάγα και τα ουδετερόφιλα καταστρέφουν τα ξένα αντιγόνα φτιάχνοντας τοξικά μόρια, όπως ελεύθερες ρίζες οξυγόνου. Αν η παραγωγή αυτών των τοξικών μορίων συνεχιστεί χωρίς έλεγχο, καταστρέφονται εκτός από τα ξένα αντιγόνα και οι γειτονικοί ιστοί.

#### **1.6. Αντιγόνα ιστοσυμβατότητας-Συνδιεγερτικά μόρια**

Τα μείζονος συστήματος ιστοσυμβατότητας (MHC) μόρια βρίσκονται στις επιφάνειες όλων των κυττάρων και είναι ένα σημαντικό μέρος της άμυνας του οργανισμού. Για παράδειγμα, όταν κάποιος ιός προσβάλλει ένα κύτταρο, το μόριο MHC δεσμεύει ένα μέρος

του ιού (αντιγόνου) και παρουσιάζει το αντιγόνο αυτό στην επιφάνεια του κυττάρου. Τα κύτταρα που έχουν τη δυνατότητα να παρουσιάζουν αντιγόνα μέσω των μορίων MHC ονομάζονται αντιγονοπαρουσιαστικά κύτταρα. Κάθε μόριο MHC που παρουσιάζει ένα αντιγόνο αναγνωρίζεται από έναν συμβατό υποδοχέα T λεμφοκυττάρου. Έτσι, ένα αντιγονοπαρουσιαστικό κύτταρο έχει τη δυνατότητα να πληροφορήσει ένα T λεμφοκύτταρο για το τι πιθανά συμβαίνει στο εσωτερικό του κυττάρου. Ωστόσο, για να αντιδράσει το T λεμφοκύτταρο σε ένα ξένο αντιγόνο που βρίσκεται πάνω στο MHC μόριο, ένα άλλο μόριο του αντιγονοπαρουσιαστικού κυττάρου πρέπει να στείλει ένα δεύτερο μήνυμα στο T λεμφοκύτταρο. Ένα αντίστοιχο μόριο στην επιφάνεια του T λεμφοκυττάρου αναγνωρίζει το δεύτερο αυτό μήνυμα. Τα δύο αυτά μόρια, του αντιγονοπαρουσιαστικού κυττάρου και του T λεμφοκυττάρου, ονομάζονται συνδιεγερτικά μόρια. Υπάρχουν αρκετά ζεύγη συνδιεγερτικών μορίων που συμμετέχουν στην αλληλεπίδραση του αντιγονοπαρουσιαστικού κυττάρου με τα T λεμφοκύτταρα. Μόλις το MHC μόριο και ο υποδοχέας του T λεμφοκυττάρου αλληλεπιδράσουν και το ίδιο συμβεί και με τα συνδιεγερτικά μόρια, υπάρχουν ορισμένα πιθανά μονοπάτια που το T λεμφοκύτταρο μπορεί να ακολουθήσει. Σε αυτά περιλαμβάνεται η ενεργοποίηση του T λεμφοκυττάρου, η ανοχή ή ο θάνατος του. Τα βήματα, που θα ακολουθήσουν, εξαρτώνται εν μέρει και από το ποια συνδιεγερτικά μόρια αλληλεπιδρούν και πόσο καλά αλληλεπιδρούν. Επειδή αυτές οι αλληλεπιδράσεις είναι τόσο κρίσιμες για την αντίδραση του ανοσοποιητικού συστήματος, οι ερευνητές τις μελετούν εντατικά για να ανακαλύψουν νέες θεραπείες που θα μπορούσαν να ελέγξουν ή να σταματήσουν την επίθεση του ανοσοποιητικού συστήματος στους ιστούς και τα όργανα του σώματος.

### **1.7. Κυτταροκίνες-Χημειοκίνες**

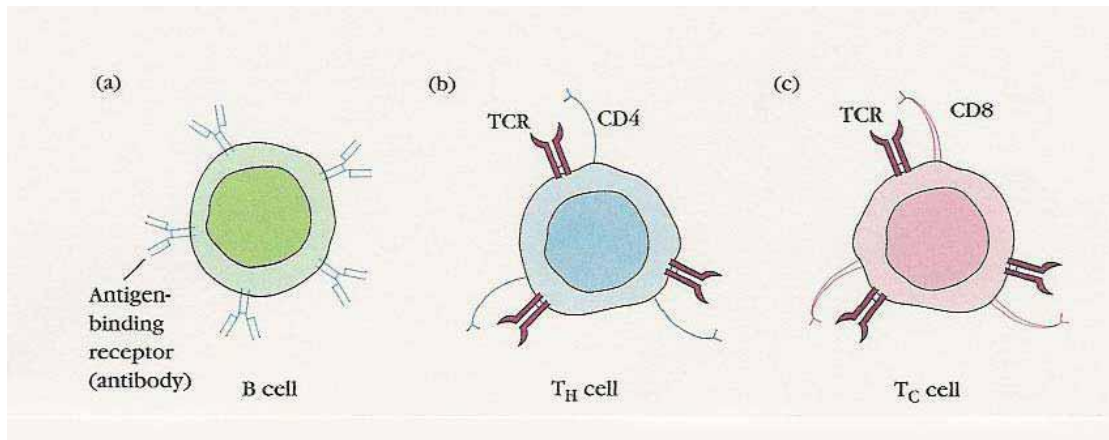
Ένας τρόπος με τον οποίο τα T λεμφοκύτταρα μπορούν να αντιδράσουν μετά την αλληλεπίδραση του MHC μορίου με τους υποδοχείς των T λεμφοκυττάρων και την αλληλεπίδραση των συνδιεγερτικών μορίων είναι να εκκρίνουν κυτταροκίνες και

χημειοκίνες. Οι κυτταροκίνες είναι πρωτεΐνες που μπορούν να προκαλέσουν την ενεργοποίηση, την αύξηση ή και τον θάνατο των κυττάρων του ανοσοποιητικού συστήματος. Μπορούν επίσης να επηρεάσουν ιστούς που δεν ανήκουν στο ανοσοποιητικό σύστημα. Για παράδειγμα, κάποιες κυτταροκίνες συμβάλλουν στην πάχυνση του δέρματος που παρατηρείται στους ασθενείς με σκληρόδερμα. Οι χημειοκίνες είναι μικρά μόρια πρωτεϊνών που προσελκύουν κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος. Η υπερπαραγωγή χημειοκινών συνεισφέρει στην διήθηση και φλεγμονή του προσβαλλόμενου οργάνου. Για παράδειγμα, η υπερπαραγωγή χημειοκινών στις αρθρώσεις ανθρώπων με ρευματοειδή αρθρίτιδα μπορεί να έχει ως αποτέλεσμα την συσσώρευση στην αρθρική κοιλότητα καταστροφικών κυττάρων του ανοσοποιητικού συστήματος, όπως μακροφάγα, ουδετερόφιλα και T λεμφοκύτταρα. Τα B λεμφοκύτταρα είναι ένα άλλος τύπος πολύ σημαντικού κυττάρου του ανοσοποιητικού συστήματος. Αυτά συμμετέχουν στην απομάκρυνση ξένων αντιγόνων από τον οργανισμό, χρησιμοποιώντας ένα επιφανειακό μόριο που προσκολλάται στο αντιγόνο ή φτιάχνοντας συγκεκριμένα αντισώματα που ανιχνεύουν και καταστρέφουν συγκεκριμένα ξένα αντιγόνα. Ωστόσο, τα B λεμφοκύτταρα μπορούν να φτιάξουν αντισώματα μόνον όταν λάβουν την κατάλληλη εντολή από τα T λεμφοκύτταρα. Μόλις τα T λεμφοκύτταρα στείλουν μήνυμα στα B λεμφοκύτταρα μέσω κυτταροκινών, που λειτουργούν σαν μόρια - αγγελιοφόροι, τα B λεμφοκύτταρα μπορούν να φτιάξουν ένα μοναδικό τύπο αντισώματος που στρέφεται στο συγκεκριμένο αντιγόνο.

### **1.8. Αντισώματα-Αυτοαντισώματα**

Σε κάποια αυτοάνοσα νοσήματα, τα B λεμφοκύτταρα λανθασμένα φτιάχνουν αντισώματα εναντίον ιστών του οργανισμού (αυτοαντιγόνα), αντί εναντίον ξένων αντιγόνων. Συχνά, αυτά τα αυτοαντισώματα, είτε παρεμβάλλονται στη φυσιολογική λειτουργία των ιστών, είτε ενεργοποιούν την καταστροφή των ιστών. Άνθρωποι που πάσχουν από βαριά

μυασθένεια, νιώθουν μυϊκή αδυναμία, γιατί τα αυτοαντισώματα προσβάλλουν ένα μέρος των νεύρων που διεγείρει την σύσπαση των μυών.



**Εικόνα 1: Αντισώματα**

### **1.9. Γενετικοί προδιαθεσικοί παράγοντες**

Οι γενετικοί παράγοντες μπορούν να επηρεάσουν το ανοσοποιητικό σύστημα και τις αντιδράσεις του σε ξένα αντιγόνα με διάφορους τρόπους. Τα γονίδια καθορίζουν την ποικιλία των MHC μορίων που οι άνθρωποι έχουν στα κύτταρά τους. Τα γονίδια επίσης επηρεάζουν την ενδεχόμενη διάταξη των υποδοχέων των T λεμφοκυττάρων. Μελέτες έδειξαν ότι κάποια MHC γονίδια σχετίζονται με τα αυτοάνοσα νοσήματα. Ωστόσο, τα γονίδια δεν είναι οι μόνοι παράγοντες για τον καθορισμό της προδιάθεσης κάποιου για μια αυτοάνοση νόσο. Για παράδειγμα, κάποια, άτομα που έχουν στα κύτταρά τους μόρια MHC, σχετιζόμενα με νόσημα, δεν θα αναπτύξουν τελικά αυτοάνοσα νοσήματα. Άλλοι λιγότερο κατανοητοί παράγοντες που μπορούν να επηρεάσουν το ανοσοποιητικό σύστημα και την πορεία των αυτοάνοσων νοσημάτων, είναι η γήρανση, το χρόνιο άγχος, οι ορμόνες και η εγκυμοσύνη.



## **2. ΑΥΤΟΑΝΟΣΙΑ**

### **2.1. Γενικά**

Το αμυντικό σύστημα στα αυτοάνοσα άτομα δεν είναι δυσλειτουργικό, είναι υπερδραστήριο. Αντιδρά σε οτιδήποτε, δεν μπορεί να ξεχωρίσει τι είναι δικό του και τι είναι ξένο. Άτομα με αυτοάνοσα νοσήματα χάνουν την κύρια ιδιότητα του αμυντικού συστήματος, την ανοσολογική ανοχή. Δηλαδή, ενώ το αμυντικό σύστημα πρέπει να ανέχεται τον εαυτό του στα αυτοάνοσα νοσήματα δεν τον ανέχεται και του επιτίθεται.

### **2.2. Παθογένεια**

Παρόλο που η παθογένεια των αυτοάνοσων νοσημάτων αποδεικνύεται πολυπαραγοντική (όπως θα αναπτυχθεί παρακάτω), εντούτοις, σήμερα, οι ειδικοί κατανοούν καλύτερα την παθογένεια των νοσημάτων αυτών. Έτσι, φαίνεται ότι 4 είναι οι κύριοι παράμετροι που σε συνδυασμό θέτουν σε κίνηση το αμυντικό σύστημα των ασθενών εναντίον του εαυτού του: α) το γενετικό υπόστρωμα, β) οι ορμόνες, γ) το στρες και δ) το περιβάλλον.

#### Το γενετικό υπόστρωμα:

Για να εκδηλώσει κάποιος αυτοάνοσο νόσημα, πρέπει να έχει σε ένα βαθμό "γενετική προδιάθεση". Συνήθως οι ασθενείς με αυτοάνοσα νοσήματα έχουν συνήθως στην οικογένεια τους και άλλον ή άλλα άτομα με αυτοάνοσο νόσημα. Επιπρόσθετα τη γενετική προδιάθεση για τα νοσήματα αυτά τονίζει η συσχέτιση τους με τα αντιγόνα ιστοσυμβατότητας. Τα μόρια αυτά είναι διαφορετικά στο κάθε άτομο και παίζουν σημαντικό ρόλο για την απάντηση του ανοσολογικού συστήματος σε ξένους εισβολείς. Πρέπει να τονίσουμε ότι τα νοσήματα αυτά δεν κληρονομούνται, κληρονομείται μόνο η προδιάθεση για νόσηση.

### Οι ορμόνες:

Η δεύτερη παράμετρος για την εκδήλωση των νοσημάτων αυτών είναι οι ορμόνες του φύλου. Γι' αυτό προσβάλλονται περισσότερο γυναίκες. Για παράδειγμα η ΡΑ στην εγκυμοσύνη εμφανίζει ύφεση, ενώ στη λοχεία έξαρση. Επίσης ο ΣΕΛ εμφανίζει έξαρση και στην εγκυμοσύνη και στην λοχεία. Τέλος, η ΒΜ φαίνεται να προσβάλει επί το πλείστον τις γυναίκες.

### Το στρες:

Σήμερα γνωρίζουμε ότι η ψυχική μας σφαίρα, το νευρικό μας σύστημα και το ανοσολογικό μας σύστημα “ομιλούν” το ένα με το άλλο και το ένα επηρεάζει το άλλο. Έτσι λοιπόν ύστερα από ένα στρεσογόνο γεγονός μπορεί να παρατηρηθεί η επαγωγή ή η έξαρση αυτών των νοσημάτων. Γνωρίζουμε επίσης ότι το ψυχικό στρες αποδιοργανώνει το ανοσολογικό σύστημα, έτσι αυτό αδόκιμα παράγει φλεγμονώδη πεπτίδια δηλαδή κυτταροκίνες που αυτά “ομιλούν” με τον εγκέφαλο. Ο εγκέφαλος με τη σειρά του ανταπαντά στο ανοσολογικό σύστημα και το κάνει να υπερδραστηριοποιείται. Γι' αυτό η αποφυγή του στρες, η άσκηση και η υγιεινή διατροφή (με μεσογειακή δίαιτα) θεωρούνται τόσο σημαντικές για τους ασθενείς αυτούς όσο και η θεραπευτική αγωγή.

### Το περιβάλλον:

Διάφοροι παράγοντες του περιβάλλοντος, μπορούν να προκαλέσουν εκδήλωση των αυτοάνοσων νοσημάτων. Μελέτες σήμερα έχουν διευκρινίσει πως η ηλιακή ακτινοβολία είναι δυνατόν να δραστηριοποιήσει τα αυτοάνοσα νοσήματα. Άλλοι περιβαλλοντικοί παράγοντες όπως είναι η υπεριώδης ακτινοβολία, που μπορεί να προκαλέσει απόπτωση, η χορήγηση διαφόρων φαρμάκων, ποικίλοι μικροοργανισμοί μπορεί να συμβάλλουν στην εμφάνιση αυτοάνοσων παθήσεων (ο στρεπτόκοκκος, ο ρευματικός πυρετός, οι ιοί κ.α.).

## **2.3. Αυτοάνοσα νοσήματα**

Τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι μια ομάδα νοσημάτων με κύριο χαρακτηριστικό της παθοφυσιολογίας τους την αυτοανοσία. Στον ορό των αρρώστων από αυτοάνοσα νοσήματα κυκλοφορούν συνήθως αυτοαντισώματα κατά των αντίστοιχων ιστών και οργάνων τους. Στα αυτοάνοσα νοσήματα κατατάσσονται εκείνα του αίματος, των ενδοκρινών αδένων, του γαστρεντερικού συστήματος, του δέρματος, των οργάνων, περιλαμβανομένου και του μυοσκελετικού συστήματος, του ματιού, του κολλαγόνου και του νευρικού συστήματος. Τα κυριότερα τα οποία θα αναφέρουμε και θα αναλύσουμε παρακάτω είναι: Ο σακχαρώδης διαβήτης τύπου I, η θυρεοειδίτιδα Hashimoto, η νόσος του Crohn, η ψωρίαση, η αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα, η ρευματοειδής αρθρίτιδα, ο συστηματικός ερυθρεμάτης, ο λύκος, το σύνδρομο Sjögren, η σκλήρυνση κατά πλάκας, το σύνδρομο Guillain-Barre και τέλος (με έμφαση) η βαριά μυασθένεια.

### **2.3.1. Σακχαρώδης Διαβήτης τύπου I**

Ο ινσουλινοεξαρτώμενος νεανικός σακχαρώδης διαβήτης τύπου I είναι μια χρόνια πάθηση που οφείλεται σε ανεπαρκή παγκρεατική έκκριση ινσουλίνης, με αποτέλεσμα υπεργλυκαιμία και επιπλοκές οργάνων, όπως ταχέως εξελισσόμενη αθηροσκλήρυνση, νευροπάθεια και αμφιβληστροειδοπάθεια. Μέση ηλικία έναρξης της νόσου είναι 8-12 έτη με μέγιστο στην εφηβεία. Αρχίζει περίπου 1-1.5 χρόνια νωρίτερα στα κορίτσια. Η νόσος εμφανίζει εποχές εξάρσεως (κυρίως Ιανουάριο και Απρίλιο). Παιδιά μικρότερα των 6 ετών παρουσιάζουν μεγαλύτερη εποχικότητα. Παρατηρείται γρήγορη ελάττωση της επίπτωσης μετά την εφηβεία και εμφανίζεται με την ίδια συχνότητα σε άνδρες και γυναίκες (Travis et al, 1987).

Αίτια:

Η γενετική διαταραχή προκαλεί μεταβολή στην ανοσολογική ακεραιότητα, δημιουργώντας έτσι σημαντικό κίνδυνο για φλεγμονώδη καταστροφή των β-κυττάρων του παγκρέατος. Η βλάβη συντελείται με μηχανισμό αυτοανοσίας. Παθολογοανατομικά παρατηρούνται φλεγμονώδεις λεμφοκυτταρικές διηθήσεις γύρω από τα νησίδα του Langerhans ή καταστροφή νησιδιακών κυττάρων (Dambro, 1997).

#### Σημεία και συμπτώματα:

Ο σακχαρώδης διαβήτης τύπου I εμφανίζει πολυουρία και πολυδιψία, πολυφαγία που αναφέρεται κλασσικά αλλά δεν είναι συνήθης, η ανορεξία παρατηρείται συχνότερα. Καταβολή, με αποτέλεσμα να υπάρχει μείωση της ενεργητικότητας, λήθαργος και μυϊκές κράμπες. Παρατηρούνται συναισθηματικές διαταραχές όπως ευερεθιστότητα και συναισθηματική αστάθεια, κεφαλαλγίες, προσβολές άγχους και πτώση σχολικών επιδόσεων. Επίσης διαταραχές στην όραση όπως θάμβος. Θωρακικός και κοιλιακός πόνος, περιστασιακή δυσκολία στην αναπνοή, κοιλιακή δυσφορία, ναυτία, διάρροια ή δυσκοιλιότητα (Schultz, 1997).

#### **2.3.2. Θυρεοειδίτιδα Hashimoto (Χρόνια λεμφοκυτταρική θυρεοειδίτιδα)**

Χαρακτηρίζεται από λεμφοκυτταρική διήθηση του θυρεοειδούς, που αργότερα αντικαθίσταται από ίνωση και μπορεί να συνυπάρχει και με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα. Προσβάλλει κυρίως νέες και ηλικιωμένες γυναίκες. Σε ηλικιωμένες γυναίκες η νόσος εμφανίζεται σαν μυξοίδημα (αλλοίωση της υφής του υποδόριου ιστού) ενώ ο αδένας είναι πλέον ατροφικός. Σε αυτούς τους ασθενείς κατά την οξεία φάση εμφανίζονται φαινόμενα υπερθυρεοειδισμού, τα οποία είναι παροδικά και δεν διαρκούν πάνω από 2-3 μήνες. Δεν είναι κληρονομική πάθηση με την κλασσική έννοια του όρου. Έχει οικογενή κατανομή, δηλαδή αρκετά μέλη της ίδιας οικογένειας προσβάλλονται από το νόσημα (Γαρδίκας, 1984).

### Αίτια:

Περιβαλλοντικοί παράγοντες ευπάθειας δεν έχουν προσδιοριστεί με ακρίβεια. Η αυξημένη πρόληψη ιωδίου, μέσω αυτοάνοσων μηχανισμών ή άμεσης τοξικής επίδρασης θα μπορούσε να αυξήσει τον κίνδυνο αυτοάνοσης θυρεοειδίτιδας. Μερικά φάρμακα (πχ αμιωδαρόνη, α-ιντερφερόνη, β-ιντερφερόνη, ιντερλευκίνη-2) συχνά προκαλούν την παραγωγή θυρεοειδικών αυτοαντισωμάτων. Η επαγγελματική ή κατά την παιδική ηλικία έκθεση της κεφαλής και του τραχήλου σε ακτινοβολία αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης θυρεοειδίτιδας Hashimoto. Η νόσος πιθανότατα να οφείλεται σε γενετική ανωμαλία της κυτταρικής ανοσίας κατά την οποία τα κατασταλτικά T λεμφοκύτταρα δεν καταστέλλονται επαρκώς με συνέπεια να ενεργοποιούνται τα B λεμφοκύτταρα και τα οποία παράγουν αντισώματα τα οποία αντιδρούν με θυρεοειδικά αντιγόνα. Με την πάροδο του χρόνου ο θυρεοειδής διηθείται από λεμφοκύτταρα, τα θυλάκια του θυρεοειδούς καταστρέφονται, το κολλοειδές εξαφανίζεται και εμφανίζεται ήπια έως μέτρια ίνωση του θυρεοειδούς, πιο εκτεταμένη στην ατροφική μορφή της θυρεοειδίτιδας.

### Σημεία και συμπτώματα:

Ο αδένας είναι διογκωμένος, ανώδυνος και η υφή του υπόσκληρη και λοβιώδης. Η βρογχοκήλη μπορεί να είναι ασύμμετρη και συνήθως επικρατεί η ανεπάρκεια του θυρεοειδούς. Αυξάνεται η TSH στον ορό, ελαττώνεται η T4 και εκδηλώνεται ο υποθυρεοειδισμός. Υψηλοί τίτλοι αντιμικροσωμιακών θυρεοειδικών αντισωμάτων ανευρίσκονται σχεδόν πάντοτε. Τα αντισώματα αυτά μπορούν να προκαλέσουν ταυτόχρονα θυρεοειδίτιδα και υπερθυρεοειδισμό, η επονομαζόμενη Hashi-τοξίκωση (Harrison, 2001). Χαρακτηριστικά συμπτώματα είναι η απάθεια, η υποκινητικότητα, η βραδυκαρδία, η μείωση της όρεξης και η αύξηση του σωματικού βάρους.

### **2.3.3. Νόσος του Crohn**

Χαρακτηρίζεται ως ιδιοπαθής φλεγμονώδης νόσος του λεπτού και του παχέος εντέρου, προσβάλλουσα όλες τις στιβάδες του τοιχώματος του εντέρου. Είναι βραδέως εξελισσόμενη και υποτροπιάζουσα νόσος με τάση απόφραξης του εντέρου λόγω στενώσεων, συριγγοποίησης και προσβολής παρακείμενων προς τη φλεγμονώδη βλάβη δομών. Σπάνια μπορεί να εμφανιστεί σε όλες τις άλλες περιοχές του γαστρεντερικού σωλήνα. Οι περισσότερες περιπτώσεις αρχίζουν στα 15-25 χρόνια. Χαρακτηριστική είναι η προσβολή όλων των στιβάδων του εντερικού τοιχώματος με φλεγμονή όλων σχεδόν των περιπτώσεων τουλάχιστον σε τοπικές περιοχές. Εμφανίζεται κοκκίωμα και υπερτροφία του λιπώδους ιστού που ακολουθεί τα μεσεντέρια αγγεία σχεδόν στις μισές περιπτώσεις νόσου του λεπτού εντέρου. Τέλος υπάρχουν περιοχές υγιούς εμβόλιμες στις φλεγμονώδεις βλάβες (Dambro, 1997).

#### Αίτια:

Είναι ιδιοπαθής νόσος και επιδεινώνεται από βακτηριακή λοίμωξη και φλεγμονώδη αντίδραση. Θεωρίες υποστηρίζουν ότι η γενετική, το περιβάλλον, η διατροφή, οι ανωμαλίες των αιμοφόρων αγγείων ακόμα και οι ψυχολογικοί παράγοντες είναι αίτια της νόσου. Παρόλα αυτά η συναισθηματική φόρτιση δεν προκαλεί την ασθένεια και η διακοπή του καπνίσματος επιβαρύνει την κατάσταση της νόσου (Florence, 1997).

#### Σημεία και συμπτώματα:

Σε όλους τους τύπους της νόσου Crohn, η διάρροια αναπτύσσεται κάποια στιγμή στους περισσότερους ασθενείς. Ο κοιλιακός πόνος αναπτύσσεται κυρίως στα 2/3 περίπου. Παρατηρείται απώλεια βάρους και γαγγραινώδες τυόδεσμα. Άλλα συμπτώματα είναι η

σπονδυλίτιδα, η συμμετρική αρθρίτιδα, η ιρίτιδα. Εμφανίζεται κοιλιακή ευαισθησία, συνήθως περισσότερο απ' ότι αναμένεται με βάση τα συμπτώματα και κοιλιακή μάζα σπανίως.

Εάν υπάρχει προσβολή μόνο του λεπτού εντέρου τότε παρουσιάζουν επιμένουσα διάρροια σε κάθε στιγμή, ακόμη και τη νύχτα μπορεί και εντερική απόφραξη στο 1/3. Ακόμη εμφανίζουν, συχνό ακαθόριστο κοιλιακό πόνο. Μόνο όμως οι μισοί ασθενείς με κοιλιακό πόνο έχουν και ευαισθησία που δεν υφίεται με τις κενώσεις και συχνά επιδεινώνεται με τη λήψη τροφής. Η αιμορραγία που συνήθως είναι μεγάλη εμφανίζεται στο 20%, περιπρωκτική νόσος συμπεριλαμβάνουσα συρίγγια, εσωτερικά συρίγγια και τέλος αρθρίτιδα 5%.

Εάν υπάρχει προσβολή μόνο του παχέους εντέρου τότε η διάρροια είναι επιμένουσα και εμφανίζεται κάθε στιγμή ακόμη και τη νύχτα. Υπάρχει αιματιχесία, περιπρωκτική νόσος, σημαντική απώλεια βάρους, τοξικό megacolon, εντερική απόφραξη, κοιλιακός πόνος στους μισούς ασθενείς που συχνά υφίεται με την κένωση και αρθρίτιδα στο 20%. Εάν υπάρχει προσβολή και του παχέους και του λεπτού εντέρου τότε παρουσιάζεται εντερική απόφραξη πιο συχνή και αρθρίτιδα στο 5% (Farmer et al, 1975).

#### **2.3.4. Ψωρίαση**

Χρόνια νόσος που χαρακτηρίζεται από υπερπλασία της επιδερμίδας. Κλινικώς χαρακτηρίζεται από ερυθριματώδης πλάκες που εμφανίζουν απολέπιση και οι οποίες ακολουθούν περιόδους εξάρσεως και υφέσεων. Το ερύθημα μπορεί να σχετίζεται με συστηματικούς ή περιβαλλοντικούς παράγοντες. Η πορεία της νόσου είναι οξεία, χρόνια ή ακόμη και απρόβλεπτη. Συνήθως εμφανίζεται σε άτομα ηλικίας 10-30 ετών, αλλά μπορεί να εμφανισθεί και σε νεογνά και σε ηλικιωμένους. Η συχνότητα είναι η ίδια στους άνδρες και στις γυναίκες (Moschella et al, 1992). Η ψωρίαση έχει διάφορες κλινικές μορφές όπως: Η νομισματοειδής ψωρίαση ή ψωρίαση με εμφάνιση πλακών, η σταγονοειδής ψωρίαση, η

φλυκταινώδης ψωρίαση, η ψωρίαση πτυχών, η οστρακοειδής και η ερυθροδερμία ή αποφολιδωτική ψωρίαση ή σύνδρομο του κόκκινου ατόμου (Habif, 1990).

#### Αίτια:

Η αιτία της ψωρίασης είναι άγνωστη. Ωστόσο, μπορεί να είναι γενετικά κληρονομική ή να περνά από γενιά σε γενιά. Πιθανόν να είναι γενετική ανωμαλία κατά τη διαδικασία της μίτωσης. Οι περισσότεροι ερευνητές συμφωνούν ότι το ανοσοποιητικό σύστημα κατά κάποιο τρόπο ενεργοποιείται λανθασμένα, γεγονός που επιταχύνει τον κύκλο ανάπτυξης των κυττάρων του δέρματος. Ένα κανονικό κύτταρο του δέρματος ωριμάζει και πέφτει από την επιφάνεια του σώματος σε 28 έως 30 ημέρες. Αλλά ένα ψωριασικό κύτταρο του δέρματος διαρκεί μόνο τρεις με τέσσερις ημέρες για να ωριμάσει και να κινηθεί προς την επιφάνεια. Αντί να πέφτουν (απόπτωση), τα κύτταρα συσσωρεύονται και αποτελούν τις βλάβες. Πιθανές ωθήσεις περιλαμβάνουν: το άγχος, η βλάβη, η ασθένεια, η λοίμωξη, τα στεροειδή και η αντίδραση σε φάρμακα. Η ψωρίαση δεν είναι μια μόλυνση και δεν είναι μεταδοτική (Ho & Zioty, 1993).

#### Σημεία και συμπτώματα:

Χαρακτηριστικά συμπτώματα της ψωρίασης είναι ο κνησμός, τα στίγματα στα νύχια, οι αργυρόχροες φολίδες ή οι κόκκινες πλάκες. Εντοπίζεται κυρίως στα γόνατα, τους αγκώνες και το τριχωτό της κεφαλής με την παρουσία αρθρίτιδας. Είναι θετικό το σημείο Auspitz, όπου παρουσιάζεται στικτή αιμορραγία μετά την απομάκρυνση των λεπιών από την επιφάνεια της ψωριασικής πλάκας, που οφείλεται στον εύκολο τραυματισμό των διατεταμένων επιφανειακών τριχοειδών. Αποκαλείται και σημείο της αιματηράς δρόσου και παρουσιάζουν το φαινόμενο Koebner. Κατά το φαινόμενο αυτό εμφανίζουν ψωριασικό



εξάνθημα σε υγιή περιοχή του δέρματος 1-2 εβδομάδες μετά από τραυματισμό της επιδερμίδας στη συγκεκριμένη περιοχή (Jaster, 1997).



**Εικόνα 2: Ψωρίαση**

### **2.3.5. Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα**

Χρόνια και εξελισσόμενη φλεγμονώδης νόσος της σπονδυλικής στήλης με ιερολαγονίτιδα- συνήθως αμφοτερόπλευρη, ως κύριο γνώρισμά της. Η προσβολή των περιφερικών αρθρώσεων εκτός των ισχίων και του ώμου είναι σπάνια. Συχνότερα εκδηλώνεται σε νέους άνδρες κατά τη δεύτερη ή τρίτη δεκαετία. Η νόσος σχετίζεται ισχυρά με το αντιγόνο ιστοσυμβατότητας HLA-B27 και εμφανίζεται σε μεγαλύτερη συχνότητα στους άνδρες απ' ότι στις γυναίκες (Harrison, 2001).

#### Αίτια:

Η εκδήλωση της νόσου συνδέεται στενά με την κληρονομικότητα, καθώς πολλοί πάσχοντες έχουν κάποιον συγγενή με αυτή την παθολογική κατάσταση. Η ύπαρξη γενετικής προδιάθεσης, ωστόσο, δεν συνεπάγεται απαραίτητα εκδήλωση της ΑΣ, καθώς υπάρχουν και άλλοι παράγοντες που διαδραματίζουν κάποιο ρόλο στην εκδήλωση της ασθένειας.

#### Σημεία και συμπτώματα:

Παρατηρείται οσφυαλγία και δυσκαμψία-μειωμένη θωρακική έκπτυξη και κάμψη στην οσφυϊκή μοίρα της σπονδυλικής στήλης, που δεν υφίσταται με την κατάκλιση. Εμφανίζεται συχνά τη νύχτα υποχρεώνοντας τον ασθενή να σηκωθεί από το κρεβάτι και επιδεινώνεται τις πρωινές ώρες, αλλά βελτιώνεται με τις δραστηριότητες. Χαρακτηρίζεται από σιωπηλή έναρξη και διαρκεί πάνω από 3 μήνες. Συνήθως εμφανίζει άλγος περιφερικής άρθρωσης κυρίως στο ισχίο και θωρακικό άλγος από την προσβολή της θωρακικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης και των μυϊκών προσφύσεων. Παρααρθρικό άλγος, οφειλόμενο στην ενθεσίτιδα (φλεγμονή των τενόντιων προσφύσεων και συνδέσμων στο οστό). Επίσης προσβάλλει το μείζονα τροχαντήρα, τις λαγόνιες ακρολοφίες, τα ισχιακά κυρτώματα και τις πτέρνες. Εξωαρθρικά ευρήματα είναι η οξεία παγοειδίτιδα στο 20% περίπου των ασθενών, η αορτίτιδα, η ανεπάρκεια αορτής, οι διαταραχές της καρδιακής αγωγιμότητας, η αμυλοείδωση, η αμφοτερόπλευρη πνευμονική ίνωση των άνω λοβών και η φλεγμονή του γαστρεντερικού συστήματος. Επίσης νευρολογικές επιπλοκές σχετιζόμενες με σπονδυλικό κάταγμα ή εξάρθρημα, ατλαντοαξονικό υπεξάρθρημα, σύνδρομο ιππουρίδος νωτιαίου μυελού. Άλλα γενικά συμπτώματα είναι ο πυρετός, η καταβολή και η απώλεια βάρους (Harrison, 2001).



*Εικόνα 3: Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα*

### **2.3.6. Ρευματοειδής αρθρίτιδα**

Η ΡΑ είναι μια χρόνια συστηματική φλεγμονώδης νόσος, που χαρακτηρίζεται κυρίως από φλεγμονή του αρθρικού ιστού και συνοδεύεται από πόνο, οίδημα και δυσκαμψία. Η νόσος προσβάλλει το 1% του συνολικού πληθυσμού των ενηλίκων και εντοπίζεται σε όλες τις φυλές. Οι γυναίκες, προσβάλλονται περισσότερο από τη νόσο σε σύγκριση με τους άντρες με αναλογία 3:1. Στην πλειοψηφία των περιπτώσεων τα συμπτώματα αρχίζουν βαθμιαία. Ωστόσο, υπάρχει περίπτωση και να παρουσιαστεί αιφνίδια εμφάνιση της νόσου.

#### *Αίτια:*

Η αιτιολογία της νόσου δεν είναι ακόμα γνωστή ως σήμερα, όμως διάφοροι παράγοντες έχουν ενοχοποιηθεί για την εμφάνιση της, όπως κληρονομικότητα, κλιματολογικές συνθήκες, διατροφή, στρες, ορμονικά αίτια κ.α. Η φυσιολογική άρθρωση (δηλαδή η περιοχή όπου συνενώνονται δύο οστά) περιβάλλεται από τον αρθρικό θύλακο (σάκος), ο οποίος την στηρίζει και την προστατεύει. Οι απολήξεις των δύο οστών επικαλύπτονται από χόνδρο. Από την εσωτερική πλευρά, ο αρθρικός θύλακος καλύπτεται από τον αρθρικό υμένα που παράγει ένα υγρό, το αρθρικό υγρό. Το υγρό αυτό λιπαίνει και θρέφει τους χόνδρους και τα οστά μέσα στον αρθρικό θύλακο.

Στη ΡΑ, το ανοσολογικό σύστημα του οργανισμού εμφανίζει ορισμένες διαταραχές. Στους ασθενείς, το σύστημα αυτό, το οποίο είναι διαπιστευμένο με την προστασία του σώματος από τις λοιμώξεις και τις νεοπλασίες, για αδιευκρίνιστους λόγους, επιτίθεται στα κύτταρα του ίδιου του οργανισμού μέσα στον αρθρικό θύλακο με αυτοβλαπτικά αποτελέσματα. Άλλωστε, για τον λόγο αυτό, η ρευματοειδής αρθρίτιδα θεωρείται "αυτοάνοσο νόσημα". Με την εμφάνιση της νόσου, τα λευκά αιμοσφαίρια που αποτελούν μέρος του φυσιολογικού ανοσολογικού συστήματος, συγκεντρώνονται στον αρθρικό υμένα και προκαλούν φλεγμονή. Αυτό καλείται υμενίτιδα και εμφανίζεται με θερμότητα,

ερυθρότητα, οίδημα και πόνο, που είναι τυπικά συμπτώματα της ρευματοειδούς αρθρίτιδας. Κατά την εξέλιξη της φλεγμονής, τα κύτταρα του αρθρικού υμένα αναπτύσσονται και διαιρούνται με παθολογικό τρόπο, μεταβάλλοντας το φυσιολογικά λεπτό αρθρικό υμένα σε παχύ, και έτσι η άρθρωση διογκώνεται και είναι επώδυνη στην επαφή και την κίνηση.

Καθώς η ΡΑ εξελίσσεται, τα κύτταρα που διηθούν τον αρθρικό υμένα επεκτείνονται, εισβάλλουν και διαβρώνουν τους αρθρικούς ιστούς καταστρέφοντας τους χόνδρους και τα οστά. Οι περιβάλλοντες μύες, σύνδεσμοι και τένοντες, που ενισχύουν και σταθεροποιούν την άρθρωση, εξασθενούν και αδυνατούν να λειτουργήσουν φυσιολογικά. Έτσι προκαλείται πόνος και δυσμορφία των αρθρώσεων, που παρατηρούνται συχνά στη ΡΑ. Επιπλέον, οι φλεγμονώδεις αντιδράσεις στην ΡΑ συμβάλλουν σε γενικευμένη απώλεια οστικής μάζας, πράγμα που μπορεί να οδηγήσει σε οστεοπόρωση (εύθραυστα οστά, επιρρεπή σε κατάγματα). Οι ερευνητές πιστεύουν ότι η καταστροφή των οστών ξεκινά στα πρώτα ένα με δύο έτη από την έναρξη της νόσου. Το γεγονός αυτό υπογραμμίζει τη σημασία της έγκαιρης διάγνωσης και πρώιμης έναρξης θεραπευτικής αγωγής για τη αποτελεσματική ρύθμιση της ΡΑ.

#### Σημεία και συμπτώματα:

Η νόσος εκδηλώνεται με πόνο στις αρθρώσεις, πρωινή δυσκαμψία, συμμετρική διόγκωση των αρθρώσεων και καταβολή των δυνάμεων. Ο πόνος στις αρθρώσεις αρχίζει πάντα σταδιακά και συνοδεύεται από πρήξιμο. Οι μικρές αρθρώσεις των χεριών και των ποδιών προσβάλλονται συμμετρικά και είναι θερμές και δύσκαμπτες.



**Εικόνα 4: Ρευματοειδής αρθρίτιδα**

Οι ασθενείς που έχουν τα παραπάνω συμπτώματα περισσότερο από 6 εβδομάδες πάσχουν πιθανότατα από ρευματοειδή αρθρίτιδα και πρέπει να συμβουλευτούν ρευματολόγο.

Η ΡΑ, εκτός από τις αρθρώσεις, είναι δυνατόν να προσβάλλει και άλλα μέρη του σώματος. Περίπου το ένα πέμπτο των ασθενών αναπτύσσει ρευματικά οζίδια. Πρόκειται για υποδόρια ογκίδια που συνήθως εμφανίζονται κοντά στις αρθρώσεις. Πολλοί ασθενείς με ρευματοειδή αρθρίτιδα εμφανίζουν αναιμία (μείωση του φυσιολογικού αριθμού των ερυθρών αιμοσφαιρίων). Άλλα λιγότερο συχνά συμπτώματα είναι ο αυχενικός πόνος, η ξηροφθαλμία και ξηροστομία. Πολύ σπάνια, οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν φλεγμονή των αιμοφόρων αγγείων (αγγειίτιδα), του περιβλήματος των πνευμόνων (πλευρίτιδα) ή του σάκου της καρδιάς (περικαρδίτιδα).

Η ΡΑ διαταράσσει την ποιότητα ζωής και μειώνει το προσδόκιμο επιβίωσης των ασθενών. Στην πορεία της νόσου υπάρχουν περίοδοι έξαρσης και υποχώρησης των συμπτωμάτων. Όταν είναι σε έξαρση, οι ασθενείς δεν μπορούν να κάνουν ούτε τις απλές καθημερινές δραστηριότητες όπως πλύσιμο, χτένισμα, μαγείρεμα, γεγονός που πολύ συχνά οδηγεί σε συναισθηματικές διαταραχές όπως κατάθλιψη και άγχος. Επιδημιολογικές μελέτες δείχνουν επίσης αυξημένο κίνδυνο θανάτου από λοιμώξεις του αναπνευστικού και

ουροποιητικού και από καρδιαγγειακά επεισόδια και νοσήματα του αιμοποιητικού συστήματος.

### **2.3.7. Συστηματικός ερυθματώδης λύκος**

Ο ΣΕΛ είναι μια χρόνια πάθηση του ανοσοποιητικού συστήματος που μπορεί να αποβεί ακόμη και θανατηφόρα, αν και με τις πρόσφατες ιατρικές εξελίξεις η θνησιμότητα έχει μειωθεί αρκετά. Όπως και με τις υπόλοιπες αυτοάνοσες παθήσεις, το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται στα κύτταρα και τους ιστούς του σώματος προκαλώντας φλεγμονή και ιστολογική βλάβη. Ο ΣΕΛ μπορεί να επηρεάσει οποιοδήποτε μέρος του σώματος, αλλά περισσότερο συχνά προκαλεί βλάβες στη καρδιά, στις αρθρώσεις, στο δέρμα, στους πνεύμονες, στις φλέβες, στο ήπαρ, στα νεφρά και στο νευρικό σύστημα. Η πορεία της πάθησης είναι απρόβλεπτη. Ο ΣΕΛ μπορεί να συμβεί σε οποιαδήποτε ηλικία και είναι περισσότερο συχνός στις γυναίκες (Kelley et al, 1993).

#### Αίτια:

Η αιτιολογία της νόσου είναι μέχρι στιγμής άγνωστη. Παρ' όλα αυτά γνωρίζουμε πως ο λύκος είναι μια αυτοάνοσος πάθηση, δηλαδή, το ανοσοποιητικό μας σύστημα υπό φυσιολογικές συνθήκες λειτουργεί ως μια φυσική άμυνα του οργανισμού. Παράγει διάφορα αντισώματα ώστε να μπορεί να καταπολεμήσει διάφορα βακτήρια και ιούς που εισέρχονται στον οργανισμό μας. Όταν κάποιος νοσεί από το λύκο, ο οργανισμός του παράγει αντισώματα που αντί να επιτίθενται στα βακτήρια, επιτίθενται στο ίδιο το σώμα και για αυτό τον λόγο αυτά τα αντισώματα ονομάζονται αυτοαντισώματα, επειδή στην ουσία επιτίθενται στους ιστούς του ίδιου του οργανισμού. Όταν αυτά τα αντισώματα αρχίζουν να επιτίθενται στο σώμα τότε προκαλούν φλεγμονή και/ή ιστολογικές βλάβες. Ωστόσο το τι προκαλεί στα αντισώματα να επιτίθενται στον οργανισμό, είναι μέχρι στιγμής άγνωστο.

Πολλές μελέτες έχουν δείξει πως ο λύκος μπορεί να είναι κληρονομικός, καθώς συνήθως νοσούν από αυτό αρκετά μέλη μιας οικογένειας, ωστόσο άλλες μελέτες έχουν δείξει πως ο λύκος μπορεί να προκληθεί από κάποιον ιό που προσβάλλει κάποιο άτομο που έχει την προδιάθεση εμφάνισης της πάθησης (Boyer, 1997).

#### Σημεία και συμπτώματα:

Σε κάθε άνθρωπο ο λύκος εμφανίζεται με διαφορετικούς τρόπους. Ωστόσο τα πιο κοινά συμπτώματα θεωρούνται η αρθρίτιδα χωρίς όμως καταστροφή των αρθρώσεων όπως στη ρευματοειδή αρθρίτιδα, το αίσθημα εξάντλησης, ο χαμηλός πυρετός και το χαρακτηριστικό ερυθρό εξάνθημα στο πρόσωπο που μοιάζει με πεταλούδα, εξανθήματα μπορούν να παρουσιαστούν και στον κορμό και τα πάνω άκρα. Μερικά λιγότερο συχνά συμπτώματα περιλαμβάνουν την αλωπεκία, την φωτοευαισθησία, την κατάθλιψη, την κεφαλαλγία και αίσθημα ζάλης. Οι πάσχοντες από ΣΕΛ συχνά εμφανίζουν το σύνδρομο Raynaud, δηλαδή τα δάκτυλά τους πονούν και μελανιάζουν όταν εκτίθενται στο κρύο. Μερικές πολύ σοβαρές επιπλοκές της νόσου ωστόσο είναι η αύξηση του όγκου της καρδιάς λόγω παρουσίας υγρού στο περικάρδιο, η φλεγμονή στους νεφρούς η οποία μπορεί να εξελιχθεί σε νεφρική ανεπάρκεια, η περικαρδίτιδα, η μυοκαρδίτιδα, η αγγειίτιδα και η πνευμονίτιδα, η πλευρίτιδα ενώ πολύ σπάνια κάποιος που νοσεί από λύκο μπορεί να παρουσιάσει κάποιο εγκεφαλικό επεισόδιο (Γαρδίκας, 1984).



*Εικόνα 5: Συστηματικός ερυθματώδης λύκος*

### **2.3.8. Σύνδρομο Sjogren**

Το σύνδρομο Sjögren είναι μια συστηματική αυτοάνοση πάθηση, που προσβάλλει κατεξοχήν τους εξωκρινείς αδένες και προπαντός τους δακρυϊκούς και σιελογόνους. Διακρίνεται σε πρωτοπαθές, όταν δεν υπόκειται άλλη πάθηση, και σε δευτεροπαθές, όταν εμφανίζεται σε άλλες αυτοάνοσες παθήσεις, όπως π.χ. στη ρευματοειδή αρθρίτιδα, στο συστηματικό ερυθματώδη λύκο ή στη συστηματική σκλήρυνση. Αν και το σύνδρομο Sjögren μπορεί να προσβάλλει οποιαδήποτε ηλικία, είναι συχνότερο στις γυναίκες μέσης ηλικίας και η αναλογία γυναικών προς άνδρες είναι 9:1. Το σύνδρομο Sjogren χαρακτηρίζεται από μια έντονη λεμφοκυτταρική διήθηση των σιελογόνων και των δακρυϊκών αδένων. Παρατηρείται προσβολή της πλειοψηφίας των λοβίων, ιδιαιτέρως του κεντρικού τους τμήματος. Τα σαφώς περιγεγραμμένα βλαστικά κέντρα σπανίζουν. Οι διηθήσεις από λεμφοκύτταρα καταστρέφουν τις κυψελίδες και τους πόρους, ενώ οι τελευταίοι συνήθως διατείνονται και γεμίζουν με κυτταρικά υπολείμματα. Οι λεμφοκυτταρικές διηθήσεις των αδένων αποτελούνται κυρίως από T- κύτταρα. Στα τελευταία στάδια της νόσου οι αδένες ατροφούν και μπορεί να αντικατασταθούν από υαλινοποιημένο ιστό και ίνωση. Λόγω της απουσίας δακρύων, ο κερατοειδής γίνεται ξηρός και παρουσιάζει ρωγμές, ενώ μπορεί να εξελκωθεί. Η έλλειψη σιέλου προκαλεί ατροφία, φλεγμονή και διάσπαση του στοματικού



βλεννογόνου. Η συμμετοχή εξωαδενικών περιοχών, όπως των πνευμόνων, της γαστρεντερικής οδού, του ήπατος, των νεφρών, του θυρεοειδούς, είναι επίσης συνήθεις στα πλαίσια της νόσου Sjogren. Το σύνδρομο Sjogren σχετίζεται με μια 40πλάσια αύξηση του κινδύνου για κακόηθες λέμφωμα. Υπάρχουν κάποιοι βάσιμοι λόγοι για να θεωρούμε ότι η κλωνική επέκταση των Β-λεμφοκυττάρων διαδραματίζει ένα κεντρικό ρόλο στην παθοφυσιολογία των λεμφοειδών διηθήσεων και μπορεί να εξηγήσει την αυξημένη επίπτωση των κακοήθων λεμφωμάτων που σχετίζονται με αυτή τη διαταραχή (Γαρδίκας, 1984).

#### Αίτια:

Η αιτία του συνδρόμου Sjogren είναι άγνωστη. Τυπικά οι ασθενείς με σύνδρομο Sjogren εμφανίζουν παραγωγή αυτοαντισωμάτων, ιδίως αντιπυρηνικών. Αυτά μπορεί να κατευθύνονται εναντίον του DNA, των ιστονικών και μη ιστονικών πρωτεϊνών του πυρήνα. Επίσης ο ρευματοειδής παράγοντας ανευρίσκεται συχνά στο σάλιο, τα δάκρυα και την κυκλοφορία. Η παραγωγή αυτοαντισωμάτων φαίνεται πως αντιπροσωπεύει την πολυκλωνική ενεργοποίηση των Β-λεμφοκυττάρων. Η διέγερση αυτή, πιθανώς να οφείλεται στον ιό Epstein-Barr, ο οποίος ανευρίσκεται συχνά στους σιελογόνους αδένες. Πάντως δεν υπάρχει καμιά άμεση απόδειξη που να ενοχοποιεί τον παραπάνω ιό στην παθογένεια του συνδρόμου Sjogren.

#### Σημεία και συμπτώματα:

Το κύριο σύμπτωμα είναι το ξηρό στόμα. Οι ασθενείς έχουν ξηροστομία κι αυτό είναι μια δυσάρεστη αίσθηση. Στην αρχή ο ασθενής αισθάνεται σαν να έχει βαμβάκι μέσα στο στόμα του, ενώ στη συνέχεια δεν μπορεί να μιλήσει για μεγάλο χρονικό διάστημα, δεν μπορεί να φάει τροφές χωρίς να πει νερό μαζί για να τις σπρώξει προς τον οισοφάγο. Υπάρχει επίσης ξηροφθαλμία. Είναι κι αυτό μια δυσάρεστη αίσθηση. Ο ασθενής αισθάνεται σαν να

έχει άμμο ή αγκάθια μέσα στα μάτια. Το πρωί που ξυπνάει κολλούν τα βλέφαρα και πρέπει να καταβάλει προσπάθεια για να τα ανοίξει. Ενδέχεται να έχει και φωτοευαισθησία, δηλαδή να ενοχλείται από το έντονο φως. Στην κλινική εξέταση η γλώσσα είναι στεγνή, μπορεί να λείπουν οι θηλές ενώ μπορεί να υπάρχουν και υπολείμματα τροφών κολλημένα πάνω στον ιστό της.

Η νόσος έχει και άλλα συμπτώματα, όπως το ξηρό δέρμα και τη ξηρότητα του κόλπου [λόγω της ξηρότητας στον κόλπο, η πάσχουσα, εμφανίζει πολύ συχνά κολπίτιδες, δυσπαρευνία (επώδυνη συνουσία), ραγάδες κλπ]. Είναι νόσος των γυναικών και οφείλουμε να σεβόμαστε και να αξιολογούμε πάντοτε αυτό το γεγονός. Μπορεί να παρατηρηθεί και ξηρός βήχας, αλλά και διόγκωση των παρωτίδων ή άλλων εξωκρινών αδένων. Άλλα συμπτώματα τα οποία παράγονται από τις εξωαδενικές εκδηλώσεις είναι ο πόνος στις αρθρώσεις και στους μύες. Οι ασθενείς μπορεί να εμφανίσουν αρθραλγίες ή/και αρθρίτιδα, δυσκοιλιότητα, δυσανεξία στη ζέστη και το κρύο. Το «φαινόμενο Raynaud» (η κυκλοφορία αίματος στα άκρα, συνήθως στα δάκτυλα των χεριών ή και των ποδιών, αλλά μερικές φορές και της μύτης ή των αυτιών), διακόπτεται ξαφνικά. Το φαινόμενο οφείλεται σε σπασμό των μικρών αρτηριών των δακτύλων. Στη διάρκεια του επεισοδίου εμφανίζονται αλλαγές του χρώματος του δέρματος (ωχρο ή μπλε), μούδιασμα και πόνος. Είναι πολύ συχνό στο σύνδρομο Sjogren, δεδομένου ότι εμφανίζεται στο 40% των ασθενών. Μπορεί επίσης να εμφανιστούν εξανθήματα στο δέρμα, μούδιασμα ή μυρμηγκιάσματα των άκρων.



**Εικόνα 6:** Σύνδρομο Sjogren

### **2.3.9. Σκλήρυνση κατά πλάκας**

Η σκλήρυνση κατά πλάκας ή πολλαπλή σκλήρυνση (ΣΚ ή ΠΣ) όπως αλλιώς ονομάζεται, είναι μια χρόνια, φλεγμονώδης νόσος του κεντρικού νευρικού συστήματος, που χαρακτηρίζεται από την καταστροφή του στρώματος μυελίνης, στις διάφορες περιοχές του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού. Ανάλογα με το που εντοπίζονται οι βλάβες, είναι δυνατό να προσβληθεί η κινητική όσο και η αισθητική οδός του κεντρικού νευρικού συστήματος με επίδραση στην κίνηση, στην αφή ή σε άλλες αισθήσεις. Για αυτό και η νόσος αυτή έχει αντίκτυπο στην επαγγελματική σταδιοδρομία, στις σχέσεις και κοινωνικότητα των ασθενών, οι οποίοι στην πλειοψηφία τους, βρίσκονται στην τρίτη και τέταρτη δεκαετία της ζωής του. Τα 90% περίπου των ανθρώπων που παρουσιάζουν τη νόσο, θα έχουν την υποτροπιάζουσα μορφή της (με εξάρσεις και υφέσεις). Πρόκειται για μια αυτοάνοση διαταραχή που έχει σαν τελικό αποτέλεσμα την δημιουργία αντισωμάτων ενάντια στην βασική πρωτεΐνη της μυελίνης του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ). Τα αυτοαντισώματα αυτά δεν καταστρέφουν το σύνολο της μυελίνης του ΚΝΣ αλλά συγκεκριμένες περιοχές κάθε φορά, οι οποίες ονομάζονται εστίες ή πλάκες απομυελίνωσης. Δεδομένου ότι η μυελίνη στο ΚΝΣ παίζει ουσιαστικό ρόλο στην μετάδοση της πληροφορίας

από τον ένα νευρώνα στον άλλο, η καταστροφή της προκαλεί διακοπή της επικοινωνίας των διαφόρων τμημάτων του ΚΝΣ με αποτέλεσμα την δυσχερή λειτουργία του.

#### Αίτια:

Η αιτιολογία της νόσου είναι άγνωστη. Τα έως τώρα επιστημονικά δεδομένα οδηγούν στο συμπέρασμα ότι πρόκειται για μια διαταραχή του ανοσοποιητικού συστήματος το οποίο πιθανόν αντιδρά ανώμαλα στην προσπάθειά του να εξουδετερώσει κάποιον εξωτερικό παράγοντα. Πιθανολογείται ότι ο παράγοντας αυτός είναι ένας ή περισσότεροι ιοί.

#### Σημεία και συμπτώματα:

Τα συμπτώματα διαφέρουν πολύ, ανάλογα με ποια νεύρα έχουν προσβληθεί. Δεν υπάρχει ένας και μοναδικός τύπος ΣΚ. Ο κάθε ασθενής παρουσιάζει συμπτώματα που ο άλλος μπορεί να μην έχει. Αλλά και τα συμπτώματα του ίδιου του ατόμου είναι δυνατόν να ποικίλουν από καιρό σε καιρό. Μερικά από τα συμπτώματα είναι ορατά άλλα όμως όπως η κούραση, η αλλαγή συναισθημάτων με επακόλουθο την κατάθλιψη, η απώλεια μνήμης και προβλήματα συγκέντρωσης είναι συνήθως συμπτώματα “κρυφά” και είναι δύσκολο να τα περιγράψουμε σε άλλους. Δεν υπάρχει δηλαδή “τυπική” σκλήρυνση. Είναι μια νόσος “προσωπική” και έτσι δεν είναι δυνατή μια γενική περιγραφή της νόσου ή μία βέβαιη πρόγνωση. Υπάρχουν όμως μερικά συμπτώματα που είναι κοινά σε πολλούς ασθενείς. Ο τρόμος των άκρων, είναι ένα από τα σοβαρότερα προβλήματα των ασθενών με ΣΚ, που δεν ελέγχεται μέχρι σήμερα σε ικανοποιητικό βαθμό. Επιπλέον η απώλεια όρασης ή διπλωπία και τα προβλήματα ισορροπίας που συχνά προκαλούνται από την αυξημένη θερμοκρασία του σώματος, η αδυναμία ή ανικανότητα ενός άκρου, η αλλαγή στην αίσθηση των χεριών ή των ποδιών όπως π.χ. μούδιασμα -που συχνά περιγράφεται σαν να περπατάνε πάνω σε βαμβάκι, ζάλη ή αστάθεια, κούραση που είναι δυσανάλογη προς τις δραστηριότητές τους ή απρόσμενη

κούραση και ανάγκη για συχνή ή βιαστική ενούρηση. Τέλος η σπαστικότητα, που επίσης ταλαιπωρεί ένα μεγάλο αριθμό ασθενών (Charcot, 1868).

### **2.3.10. Σύνδρομο Guillain-Barre**

Το σύνδρομο Guillain-Barre (GB), το οποίο ονομάζεται επίσης οξεία ιδιοπαθής πολυνευρίτιδα και ανιούσα παράλυση τύπου Landry, είναι μια φλεγμονώδης διαταραχή των περιφερικών νεύρων που βρίσκονται στο εξωτερικό του εγκεφάλου και στο νωτιαίο μυελό. Χαρακτηρίζεται από ταχεία εμφάνιση αδυναμίας και συχνά παράλυσης των κάτω άκρων, των άνω άκρων, των αναπνευστικών μυών και του προσώπου. Συχνά η μυϊκή αδυναμία συνοδεύεται από παραισθήσεις. Ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός μιας ασθένειας ηγουμένου και του συνδρόμου GB μπορεί να χαρακτηρίζεται από *Campylobacter jejuni* λοιμώξεις. Η λοιμογόνος δύναμη του *C. jejuni* θεωρείται ότι είναι λόγω της παρουσία του σε ειδικά αντιγόνα στην κάψουλα που μοιράζονται με τα νεύρα. Έτσι στρέφεται κατά της κάψουλας, παράγει αντισώματα που παρουσιάζουν διασταυρούμενη αντίδραση με μυελίνη και προκαλείται απομυελίνωση. Ganglioside GM1 φαίνεται να παρουσιάζουν διασταυρούμενη αντίδραση με *C. jejuni* αντιγόνα λιποπολυσακχαρίτη, με αποτέλεσμα την ανοσολογική βλάβη στο περιφερικό νευρικό σύστημα. Η διαδικασία αυτή ονομάζεται μοριακή διακωμώδηση. Παθολογικά ευρήματα του συνδρόμου GB περιλαμβάνουν λεμφοκυτταρική διήθηση στις σπονδυλικές ρίζες και τα περιφερικά νεύρα, ακολουθούμενη από τη μεσολάβηση των μακροφάγων, πολυεστιακή απογύμνωση της μυελίνης. Το φαινόμενο αυτό προκαλεί ατέλειες στη διάδοση των ηλεκτρικών νευρικών ερεθισμάτων, με ενδεχόμενο ένα μπλοκ της αγωγιμότητας και χαλαρή παράλυση. Σε ορισμένους ασθενείς με σοβαρή νόσο, μια δευτερεύουσα συνέπεια της σοβαρής φλεγμονής είναι η αναστάτωση και η απώλεια του άξονα. Μια υποομάδα των ασθενών μπορεί να έχουν πρωτογενή ανοσολογική επίθεση ευθέως κατά των νευραξόνων, με αποτέλεσμα μια παρόμοια κλινική εικόνα.

### Αίτια:

Η αιτιολογία παραμένει άγνωστη. Οι επιστήμονες αναφέρουν ότι οι μισοί ασθενείς που εκδηλώνουν το σύνδρομο αναφέρουν ότι προηγήθηκε ιογενής ή βακτηριακή λοίμωξη όπως π.χ. πονόλαιμος ή διάρροια. Κάποιοι ειδικοί πιστεύουν ότι η λοιμώξεις αυτές αλλοιώνουν τα νευρικά κύτταρα και δεν λειτουργούν κανονικά. Σε περίπου 5-10% των περιπτώσεων αναφέρεται ότι προηγήθηκε μικρή χειρουργική επέμβαση ή άλλη ιατρική πράξη.

### Σημεία και συμπτώματα:

Αρχικό σύμπτωμα του συνδρόμου GB είναι μούδιασμα ή μυρμήγκιασμα (παραίσθησία) στα δάχτυλα των ποδιών και των χεριών, με προοδευτική αδυναμία κατά τη διάρκεια των προσεχών ημερών. Μερικές φορές, η παραίσθησία μπορεί να προκύψει μόνο στα δάχτυλα των κάτω άκρων. Τα συμπτώματα μπορεί να εμφανίζονται μόνο στη μία πλευρά του σώματος. Μπορεί να εξακολουθούν να προκαλούν ήπια δυσκολία στο περπάτημα με ορισμένους ασθενείς να χρήζουν τη βοήθεια στηριγμάτων. Η ασθένεια εξελίσσεται με αποτέλεσμα την πλήρη παράλυση των άνω και κάτω άκρων και σε σοβαρές περιπτώσεις, η παράλυση συνεχίζει μέχρι το “πάγωμα” των αναπνευστικών μυών, όπου τότε είναι απαραίτητη η αναπνευστική υποστήριξη. Η παράλυση των μυών κατάποσης θα εξαναγκάσει τη χρήση ενός σωλήνα σίτισης. Τα συμπτώματα του συνδρόμου, που αναπτύσσεται γρήγορα σε μια περίοδο λίγες ημέρες μετά από 1-3 εβδομάδες από ιογενείς λοιμώξεις, όπως κρυολόγημα, φαρυγγίτιδα, ηπατίτιδα ή γαστρεντερική λοίμωξη, περιλαμβάνουν μυρμήγκιασμα και μούδιασμα στα άκρα, μυϊκή αδυναμία, προσωρινή παράλυση των κάτω άκρων, των άνω άκρων, το πρόσωπο και των αναπνευστικών μυών. Παρατηρείται δυσκολία στις κινήσεις των οφθαλμών, την ομιλία, τη μάσηση, την κατάποση, δυσκολία ελέγχου της κύστης, δυσκολία της πέψης, βραδυκαρδίες ή χαμηλή αρτηριακή πίεση.

### **2.3.11. Βαριά μυασθένεια (Myasthenia gravis)**

Η ΒΜ είναι μια αυτοάνοση νόσος που προκαλεί μυϊκή αδυναμία και κόπωση των σκελετικών μυών και που οφείλεται σε ελάττωση των υποδοχέων ακετυλοχολίνης στις νευρομυϊκές συνάψεις (Harrison, 2001). Η αδυναμία βελτιώνεται με την ξεκούραση, ενώ επιδεινώνεται με την κόπωση. Η ΒΜ μπορεί να συμβεί και στα δύο φύλα εξίσου. Συχνότερα προσβάλλει νεαρές γυναίκες (κάτω των 40 ετών) και μεγαλύτερους άνδρες (πέραν των 60 ετών), αλλά μπορεί να συμβεί σε οποιαδήποτε ηλικία. Το ποσοστό εμφάνισης της πάθησης είναι 20 στους 100.000 πληθυσμού (Poulas et al, 2001). Ωστόσο η ΒΜ είναι μια πάθηση που δεν διαγιγνώσκεται εύκολα και το ποσοστό εμφάνισης της ίσως να είναι μεγαλύτερο. Η ΒΜ δεν θεωρείται κληρονομική πάθηση, ούτε και είναι μεταδιδόμενη. Μπορεί σποραδικά να εμφανιστεί σε περισσότερα από ένα μέλη της ίδιας οικογένειας (Phillips, 1994).

#### Αίτια:

Το αίτιο της νόσου είναι η παραγωγή αντισωμάτων έναντι του υποδοχέα της ακετυλοχολίνης (αυτοάνοση αντίδραση). Τα αντισώματα αυτά καλύπτουν την θέση που προορίζεται για την ακετυλοχολίνη με αποτέλεσμα αυτή να μην μπορεί να δράσει. Κατά συνέπεια δεν είναι δυνατή η μυϊκή συστολή ή σύσπαση. Το αίτιο που προκαλεί την αυτοάνοση αυτή αντίδραση παραμένει άγνωστο. Σημαντική θεωρείται η συμβολή του θύμου αδένου ο οποίος, όταν αφαιρείται χειρουργικά, σε πολλές περιπτώσεις, προκαλεί την βελτίωση ή ακόμη και την ίαση του ασθενούς.

#### Παθοφυσιολογία:

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της νόσου αναγνωρίστηκαν για πρώτη φορά το 1672 από το φυσιολόγο της εποχής Thomas Willis, ενώ περιγράφηκε ως κλινική οντότητα μόλις στα τέλη του 19ου αιώνα από τον Friedrich Jolly. Η σύνδεσή της με άλλα αυτοάνοσα νοσήματα,

όπως η θυρεοειδίτιδα και η ρευματοειδής αρθρίτιδα, καθώς και η εντόπιση ιστολογικών ανωμαλιών στο θύμο αδένα σε ένα μεγάλο ποσοστό των ασθενών, έδωσαν σαφείς ενδείξεις για τον αυτοάνοσο χαρακτήρα της. Οι ενδείξεις αυτές επιβεβαιώθηκαν το 1973 όταν οι Patrick και Lindstrom (Patrick & Lindstrom, 1973) έδειξαν ότι η χορήγηση υποδοχέα ακετυλοχολίνης σε πειραματόζωα προκαλεί πειραματική μυασθένεια. Στη συνέχεια, διαπιστώθηκε ότι οι μυασθενικοί ασθενείς έχουν ελαττωμένο αριθμό τέτοιων υποδοχέων στις νευρομυϊκές συνάψεις τους (Lindstrom et al, 1976). Έτσι γρήγορα κατανοήθηκε ότι η μυασθένεια προκαλείται από αυτοάνοση αντίδραση κατά του υποδοχέα ακετυλοχολίνης στη νευρομυϊκή σύναψη. Συγκεκριμένα, στους περισσότερους ασθενείς (~85%) η νόσος προκαλείται από αυτοαντισώματα που συγκεντρώνονται στη μετασυναπτική περιοχή της νευρομυϊκής σύναψης και ελαττώνουν τους διαθέσιμους υποδοχείς στη μετασυναπτική μεμβράνη με τελική συνέπεια τη διαταραχή της μυϊκής συστολής (Drachman, 1998). Αντι-υποδοχέα αντισώματα ανιχνεύονται στον ορό αυτών των ασθενών (οροθετικοί ασθενείς). Παρ' όλα αυτά, στο 13-15% των ασθενών με μυασθενικά συμπτώματα δεν ανιχνεύονται αντι-υποδοχέα αντισώματα στον ορό τους, οι οποίοι είναι γνωστοί ως οροαρνητικοί. Ειδικότερα, στο 40-50% των οροαρνητικών ασθενών ανιχνεύονται αντισώματα κατά της πρωτεΐνης MuSK (Muscle specific tyrosine kinase) (Vincent et al, 1993).

#### α) Αντι-υποδοχέα αντισώματα:

Όπως ήδη αναφέραμε, η ΒΜ προκαλείται, στην πλειονότητα των ασθενών, από αυτοαντισώματα κατά του μυϊκού υποδοχέα της ακετυλοχολίνης. Τα αντισώματα αυτά είναι κυρίως IgG και προσδένονται σε διάφορες περιοχές της εξωκυττάριας περιοχής του υποδοχέα. Η πλειονότητα των αυτοαντισωμάτων φαίνεται ότι προτιμά μια περιοχή της υπομονάδας του υποδοχέα που ονομάζεται Κύρια Ανοσογόνος Περιοχή (Main Immunogenic Region, MIR) (Tzartos et al, 1998), κεντρικό σημείο της οποίας αποτελούν 10 αμινοξικά

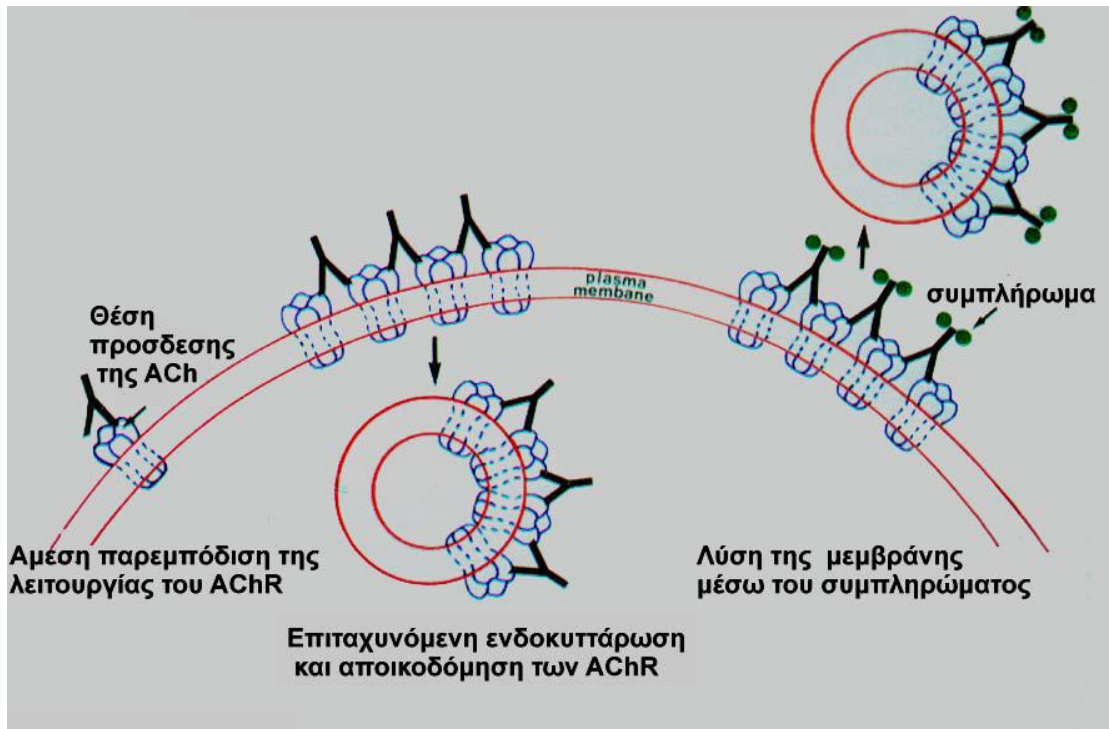


κατάλοιπα. Είναι διαφορετική από τη θέση πρόσδεσης της ακετυλοχολίνης, ενώ δε φαίνεται να εμπλέκεται στη λειτουργία του διαύλου του υποδοχέα (Tzartos et al, 1988). Η MIR είναι μια φυλογενετικά συντηρημένη περιοχή που προβάλλει στην κορυφή του υποδοχέα και μπορεί να σχηματίζει ένα ευκίνητο τμήμα που εύκολα προσεγγίζεται από τα ανοσοειδικά κύτταρα, γεγονός που συνηγορεί για την ισχυρή αντιγονικότητά της. Είναι πια γνωστό ότι η πρόσδεση των αυτοαντισωμάτων στον υποδοχέα οδηγεί σε ελάττωση των λειτουργικά διαθέσιμων υποδοχέων στη νευρομυϊκή σύναψη. Έχουν περιγραφεί τρεις κύριοι πιθανοί μηχανισμοί γι' αυτό το φαινόμενο:

α) Αντιγονική τροποποίηση: Επειδή τα αυτοαντισώματα είναι δισθενή, μπορούν και διασυνδέουν γειτονικούς υποδοχείς στην επιφάνεια του κυττάρου, αυξάνοντας έτσι το ρυθμό ενδοκυττάρωσης και καταστροφής τους.

β) Δράση του Συμπληρώματος: Τα μόρια του συμπληρώματος προσδένονται στα σύμπλοκα υποδοχέα- αντίσωμα προκαλώντας τη λύση της μεμβράνης που περιέχει τους υποδοχείς.

γ) Λειτουργική παρεμπόδιση: Είναι πολύ πιθανό ένα μικρό κλάσμα των αυτοαντισωμάτων να προσδένεται κοντά ή και πάνω στη θέση πρόσδεσης της ακετυλοχολίνης εμποδίζοντας έτσι τη φυσιολογική λειτουργία του υποδοχέα.



Εικόνα 7: Η δράση των αυτοαντισωμάτων του AChR

β) Αντι-MuSK αντισώματα:

Αρχικά, είχε επικρατήσει η αντίληψη ότι ο λόγος μη ανίχνευσης αντι-υποδοχέα αντισωμάτων στους «οροαρνητικούς» ασθενείς, ήταν ο χαμηλός τους τίτλος που καθιστούσε την ανίχνευσή τους με τις υπάρχουσες εργαστηριακές-διαγνωστικές μεθόδους αδύνατη. Ωστόσο, αργότερα οι έρευνες στράφηκαν στο ενδεχόμενο ύπαρξης αντισωμάτων κατά άλλων πρωτεϊνικών μορίων κοντά στη νευρομυϊκή σύναψη. Τα τελευταία χρόνια έχει αποδειχθεί ότι ένα σημαντικό ποσοστό οροαρνητικών μυσθενικών εμφανίζει αντισώματα κατά της πρωτεΐνης MuSK (Vincent et al, 1993). Η MuSK είναι μια κινάση της τυροσίνης, η οποία συμβάλλει στη συσσώρευση των υποδοχέων ακετυλοχολίνης στη μετασυναπτική μεμβράνη σε συνεργασία με την αγγρίνη (μια εκκρινόμενη πρωτεΐνη στη νευρομυϊκή σύναψη). Αποτελείται από μια εξωκυτταρική περιοχή πλούσια σε κυστεΐνες και μια ενδοκυτταρική περιοχή με δράση κινάσης. Αντισώματα κατά της MuSK έχουν ανιχνευθεί στο 50% περίπου

των οροαρνητικών μυασθενικών, ενώ δεν εμφανίζονται στους οροθετικούς ή σε μη μυασθενικά άτομα. Η ανίχνευση αντι-MuSK αντισωμάτων είναι σαφής ένδειξη μυασθένειας και ικανή για να θέσει τη διάγνωσή της. Συνοπτικά τα κύρια χαρακτηριστικά της αντι-MuSK μυασθένειας είναι η αδυναμία των προμηκικών μυών, συχνά η μυϊκή ατροφία (πρόσωπο και γλώσσα), η αδυναμία του αναπνευστικού συστήματος, η ελαττωμένη απόκριση σε ανοσοκατασταλτικά και θυμεκτομή, η μη ύπαρξη υπερπλασίας θύμου αδένα και η σταθερή πορεία της νόσου. Ο παθοφυσιολογικός μηχανισμός που εκκινεί και συντηρεί την ανοσολογική απόκριση στη ΒΜ παραμένει άγνωστος. Είναι πολύ πιθανό να υπάρχουν διάφοροι μηχανισμοί σε διάφορες ομάδες ασθενών με τελικά κοινή κατάληξη την αυτοάνοση απόκριση. Δεν έχουν βρεθεί ουσιαστικές διαφορές μεταξύ οροθετικών και οροαρνητικών μυασθενικών τουλάχιστον όσο αφορά τα ηλεκτροφυσιολογικά και κλινικά ευρήματα της νόσου. Η αδυναμία ύπαρξης αρκετά αξιόπιστων διαγνωστικών μεθόδων για τους οροαρνητικούς μυασθενικούς δυσχεραίνει την διεξαγωγή συγκριτικών μελετών μεταξύ των δυο διαφορετικών τύπων μυασθένειας. Παρ' όλα αυτά, σήμερα υπάρχουν κάποιες ενδείξεις όσο αφορά την ηλικία πρωτοεμφάνισης της νόσου στον πληθυσμό. Για παράδειγμα πιστεύεται ότι η οροαρνητικού τύπου μυασθένεια εμφανίζεται πιο συχνά στη παιδική ηλικία και ιδιαίτερα πριν την εφηβεία (Vincent et al, 2003). Ο ρόλος του θύμου αδένα είναι αποδεδειγμένα σημαντικός, παρόλο που ο μηχανισμός και ο βαθμός εμπλοκής του στη νόσο δεν έχει ακόμα διευκρινισθεί πλήρως. Η χειρουργική αφαίρεση του θύμου αδένα έχει αποδειχθεί ως μια αποτελεσματική θεραπευτική αντιμετώπιση των οροθετικών μυασθενικών με ένα αρκετά μεγάλο ποσοστό αυτών να παρουσιάζει κλινική βελτίωση μετά από μερικούς μήνες. Αντίθετα δεν υπάρχουν σοβαρές ενδείξεις ότι η θυμεκτομή δρα το ίδιο ευεργετικά στην οροαρνητικού τύπου μυασθένεια. Επιπλέον, έχει βρεθεί ότι οροαρνητικού τύπου μυασθενικοί δεν εμφανίζουν περιστατικά υπερπλασίας του θύμου και/ή θυμώματος (Verma, 1992).

### Κλινική εικόνα:

Τα κύρια συμπτώματα της ΒΜ είναι η αδυναμία και η κόπωση των σκελετικών μυών. Η πιο συχνά πρωτοεμφανιζόμενη εκδήλωση της νόσου είναι η προσβολή των οφθαλμικών μυών, που οδηγεί σε πτώση των βλεφάρων και παροδική διπλωπία. Τα τρία κρανιακά νεύρα τα οποία συμβάλουν στη λειτουργία των οπτικών μυών μπορεί να επηρεαστούν και το κεντρικό η τρίτο νεύρο είναι εκείνα τα οποία επηρεάζονται πιο συχνά. Συνεπώς κάποιος πρέπει να περιμένει πτώση, ελαττωμένη όραση, να κοιτάζει προς τα πάνω και προς τα κάτω και λιγότερες διαγώνιες κινήσεις των οφθαλμών. Δεδομένων αυτών των στοιχείων ο ασθενής παρουσιάζει διπλωπία. Λειτουργικά αυτό καταλήγει σε δυσκολία με τις εργασίες όπως το διάβασμα, εργασίες στον υπολογιστή, επισκευές στο σπίτι, οδήγηση και ασφαλές ανέβασμα της σκάλας. Η πρώτη κίνηση στην βελτίωση της στρατηγικής επανόρθωσης της διπλωπίας είναι να υπάρχει κάποια αξιολόγηση έτσι ώστε να προσδιοριστεί ποια κρανιακά νεύρα προκαλούν αυτή. Αυτή γίνεται με την παρατήρηση των οπτικών κινήσεων, με το τεστ της κάλυψης του ματιού και/ή με το τεστ Maddox. Αυτά όμως πρέπει να γίνουν από τον θεραπευτή. Επιπλέον τεστ με Hess Screen η κάλυψη με πρίσμα θα μπορούσαν να γίνουν από ένα νευρο-οφθαλμίατρο. Τα εμπλεκόμενα κρανιακά νεύρα θα προσδιορίσουν εάν η διπλωπία είναι κάθετη η οριζόντια καθώς και το βαθμό της κόπωσης λόγω της σοβαρότητας της διπλωπίας η οποία μπορεί να μεταβληθεί ανάλογα.



**Εικόνα 8: Βαριά μυασθένεια**

Όταν υπάρχει προσβολή των οφθαλμικών και των προσωπικών μυών η εικόνα του ασθενούς είναι χαρακτηριστική και η ομιλία γίνεται ένρινη. Η εμφάνιση του ασθενούς με ταμισόκλειστα μάτια και την έκδηλη κόπωση είναι χαρακτηριστική (μυασθενικό προσωπείο). Η προσβολή των μυών του φάρυγγα και του λάρυγγα προκαλεί δυσχέρεια στην κατάποση (δυσκαταποσία), την ομιλία (δυσαρθρία), αδυναμία αποβολής των εκκρίσεων και εισρόφηση. Σε επόμενα στάδια της νόσου προσβάλλονται οι μύες του κορμού και των άκρων. Η προσβολή αυτή δεν είναι συμμετρική και ποικίλλει ως προς το χρόνο εμφάνισής της. Είναι επίσης δυνατό, σε προχωρημένες καταστάσεις, να προσβληθούν οι μύες του αναπνευστικού συστήματος, οπότε ο ασθενής έχει ανάγκη επείγουσας νοσοκομειακής αντιμετώπισης (μυασθενική κρίση). Κατά τη φυσική εξέταση ο ασθενής παρουσιάζει ευρήματα από το κινητικό σύστημα, ενώ δεν υπάρχουν ευρήματα από το αισθητικό ή τυχόν αλλαγή των αντανακλαστικών. Η πτώση των βλεφάρων και η ανέκφραστη εικόνα του προσώπου είναι συνήθη χαρακτηριστικά που προκύπτουν από την αδυναμία των προσωπικών μυών. Η εξέλιξη της νόσου ποικίλει, αλλά συνήθως διαμορφώνεται εντός δύο ετών από την εμφάνιση των πρώτων συμπτωμάτων. Στο 15% περίπου των ασθενών η νόσος περιορίζεται στους οφθαλμικούς μύες, ενώ στην πλειονότητα υπάρχει τελική συμμετοχή των μυών του κορμού και των άκρων. Πολλοί παράγοντες μπορεί να επηρεάσουν προς το δυσμενέστερο την εξέλιξη

της νόσου (π.χ. φαρμακευτικοί, μια χειρουργική επέμβαση, η συναισθηματική φόρτιση, μια συστηματική νόσος, η κύηση κλπ.).

Η νόσος όπως έχουμε αναφέρει και παραπάνω εμφανίζει εξάρσεις και υφέσεις. Χαρακτηριστικό της είναι οι πιθανές μυασθενικές κρίσεις μετά από λοιμώξεις, χειρουργικές επεμβάσεις ή ανεπαρκή φαρμακευτική κάλυψη. Είναι έντονες εξάρσεις της νόσου με σοβαρού βαθμού γενικευμένη μυϊκή αδυναμία με αποτέλεσμα αδυναμία στην αναπνοή και την κατάποση, που απαιτούν την άμεση υποστήριξη του ασθενή στη Μονάδα Εντατικής Θεραπείας. Σε μυασθενική κρίση το ενδιαφέρον επικεντρώνεται στην υποστήριξη των ζωτικών λειτουργιών (αναπνοή). Παράλληλα χορηγούνται ανοσοσφαιρίνες για την εξουδετέρωση των αυτοαντισωμάτων ή διεξάγεται πλασμαφαίρεση για την απομάκρυνσή τους. Έχει βρεθεί πως η θυμεκτομή (αφαίρεση του θύμου αδένου) μεταβάλλει ευνοϊκά την πορεία της νόσου. Στη συνέχεια ο ασθενής λαμβάνει καθημερινά και ανάλογα με τις ανάγκες του αντιχολινεστερασικά φάρμακα όπως η πυριδοστιγμίνη και η νεοστιγμίνη, προκειμένου να αυξήσει τη διάρκεια δράσης της ακετυλοχολίνης στη συναπτική σχισμή (Poulas et al, 2000).

#### Διάγνωση:

Η θετική διάγνωση της μυασθένειας συνεπάγεται μια μακρόχρονη θεραπευτική αγωγή που συχνά συμπεριλαμβάνει και χειρουργική αντιμετώπιση του ασθενούς (θυμεκτομή). Για αυτό το λόγο είναι σημαντικό να τεθεί σωστά η διάγνωση, να αποκλειστούν άλλες νόσοι που μπορεί να παραπλανήσουν τον κλινικό ιατρό και να διερευνηθούν καταστάσεις που πιθανόν να επηρεάζουν την εξέλιξη της νόσου. Το ιστορικό και η φυσική εξέταση αποτελούν σημαντικά στοιχεία για την ορθή διάγνωση. Στη συνέχεια, η διάγνωση θα επιβεβαιωθεί με διάφορες παρακλινικές και εργαστηριακές εξετάσεις. Η επαναφορά της μυϊκής ισχύος σε σχεδόν φυσιολογικά επίπεδα μετά τη χορήγηση αντιχολινεστερασικών ουσιών ταχείας δράσης (Tensilon test), είναι μια μέθοδος που χρησιμοποιείται ευρέως. Ιδιαίτερης σημασίας

είναι τα διάφορα ηλεκτροφυσιολογικά ευρήματα και κυρίως η ανίχνευση αντι-υποδοχέα ή αντι-MuSK αντισωμάτων στον ορό του ασθενούς η οποία θέτει και την τελική διάγνωση. Τα αντι-υποδοχέα αντισώματα ανιχνεύονται συνήθως με ραδιοανοσοχημικό προσδιορισμό (Radioimmunoassay-RIA). Η μέθοδος αυτή προσδιορισμού των αυτοαντισωμάτων βασίζεται στην κατακρήμνιση υποδοχέων προσημασμένων με ραδιενεργό α-μπουγκαροτοξίνη (I-bungarotoxin - ισχυρός προσδέτης του υποδοχέα) από τα ειδικά για τη νόσο αντισώματα του ορού του ασθενούς. Από την ποσότητα της ραδιενέργειας στο ίζημα υπολογίζεται η συγκέντρωση των αντι-υποδοχέα αντισωμάτων στον ορό του ασθενούς. Θα πρέπει να σημειωθεί ότι μεταξύ μυασθενικών δεν υπάρχει καλή συσχέτιση μεταξύ της συγκέντρωσης των αντισωμάτων και της βαρύτητας της νόσου. Ωστόσο, προκειμένου για τον ίδιο ασθενή, οι αυξομειώσεις του τίτλου των αυτοαντισωμάτων είναι συνήθως ενδεικτικές της μεταβολής της κλινικής του κατάστασης. Τα αντι-MuSK αντισώματα ανιχνεύονται και αυτά με ραδιοανοσοχημικό προσδιορισμό. Παρουσία αντι-υποδοχέα ή αντι-MuSK αντισωμάτων αποτελεί σαφή ένδειξη ύπαρξης της νόσου.

#### Θεραπεία:

Αποτελεσματική θεραπεία μπορεί να επιτευχθεί μόνο με τη χειρουργική αφαίρεση του θύμου αδένου. Γενικώς υποστηρίζεται ότι το ένα τρίτο των ασθενών που υφίσταται θυμεκτομή παρουσιάζει ίαση, ενώ άλλο ένα τρίτο εμφανίζει ουσιαστική βελτίωση σε μερικούς μήνες ή χρόνια. Η χορήγηση φαρμάκων με αντιχολινεστερασική δράση, όπως η νεοστιγμίνη και η πυριδοστιγμίνη (Mestinon), έχει ως αποτέλεσμα τον περιορισμό της υδρόλυσης της ακετυλοχολίνης στη νευρομυϊκή σύναψη και επομένως την παράταση της επίδρασής της στη σύναψη. Αποτελεί μια από τις πιο παλιές μεθόδους που εξακολουθεί να διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στη θεραπευτική αντιμετώπιση της νόσου. Η χορήγηση κορτικοστεροειδών και ανοσοκατασταλτικών αποσκοπεί στη μείωση των μυασθενικών συμπτωμάτων,

ελαττώνοντας την ανοσολογική απόκριση και συνεπώς τον τίτλο των κυκλοφορούντων αυτοαντισωμάτων (Palace et al, 1998). Ενδιαφέρουσα θέση στη θεραπευτική στρατηγική έχει η εφαρμογή της πλασμαφαίρεσης και η ενδοφλέβια χορήγηση μεγάλων δόσεων ανθρώπινων ανοσοσφαιρινών. Πρόκειται για θεραπευτικές μεθόδους που εφαρμόζονται κυρίως σε σοβαρές καταστάσεις και μυσθενικές κρίσεις και στοχεύουν στην παροδική, αλλά πολύ συχνά σωτήρια, απομάκρυνση των κυκλοφορούντων αντισωμάτων από τον ορό του ασθενούς καθώς και σε ασθενείς που προετοιμάζονται για θυμεκτομή.

Βασικό μειονέκτημα όλων των παραπάνω θεραπευτικών παρεμβάσεων είναι η έλλειψη ειδικότητας και οι παρενέργειες που εμφανίζονται μετά από παρατεταμένη χορήγηση. Όλες οι θεραπείες που ήδη αναφέρθηκαν είναι συμπτωματικές, στοχεύουν δηλαδή στην εξάλειψη των συμπτωμάτων και στον περιορισμό της θνησιμότητας. Οι έρευνες σήμερα ολοένα και περισσότερο στρέφονται σε ειδικές ανοσοθεραπείες που θα αποδειχθούν πιο αποτελεσματικές και θα περιορίσουν τις παρενέργειες των ήδη υπαρχόντων θεραπευτικών σχημάτων (Drachman, 1987). Η προσέγγιση αυτή γίνεται εφικτή καθώς το αντιγόνο είναι καλά καθορισμένο και οι λεπτομέρειες για την παθοφυσιολογία της νόσου διευκρινίζονται καθημερινά. Η ιδανική θεραπεία θα είναι αυτή που θα κατευθύνεται στο μηχανισμό εκκίνησης και διατήρησης της αυτοάνοσης απόκρισης.

#### Νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις:

Καθώς η μυσθένεια οφείλεται κυρίως στα παραγόμενα αυτοαντισώματα κατά του μυϊκού υποδοχέα της ακετυλοχολίνης, η εξωσωματική απομάκρυνση των αυτοαντισωμάτων με ανοσοπροσρόφηση σε υποδοχέα ακινητοποιημένο σε αδιάλυτο υπόστρωμα, κατά τη διαδικασία της πλασμαφαίρεσης, θα επέτρεπε την επιστροφή στον ασθενή όλων των άλλων απαραίτητων συστατικών του πλάσματός του (Psaridi- Linardaki et al, 2002). Ωστόσο, η εφαρμογή αυτής της μεθόδου για θεραπεία δυσχεραίνεται από την έλλειψη φυσικού



υποδοχέα σε μεγάλες ποσότητες. Η παραγωγή ανασυνδυασμένων εξωκυτταρικών περιοχών των υπομονάδων του υποδοχέα και η χρήση τους ως ειδικών ανοσοπροσροφητών των αυτοαντισωμάτων των μυασθενικών για εφαρμογή σε ειδική θεραπεία της μυασθένειας θα μπορούσε να αποτελέσει ίσως την πρώτη αντιγονοειδική θεραπεία της μυασθένειας. Μελέτες στο εργαστήριό μας στοχεύουν προς αυτήν την κατεύθυνση με πολύ ενθαρρυντικά αποτελέσματα. Η συνδυασμένη χρήση όλων των ανασυνδυασμένων εξωκυτταρικών τμημάτων των υπομονάδων του υποδοχέα ακετυλοχολίνης αναμένεται να απομακρύνει την πλειονότητα των αυτοαντισωμάτων από τους περισσότερους ορούς μυασθενικών, προσφέροντας έτσι τη δυνατότητα σχεδιασμού και εφαρμογής μιας νέας, αποτελεσματικής, αντιγονο-ειδικής θεραπείας για τη μυασθένεια (Psaridi- Linardaki et al, 2005)

### **3. ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΑΥΤΟΑΝΟΣΩΝ ΝΟΣΗΜΑΤΩΝ**

#### **3.1. Γενικά**

Όπως αναφέραμε παραπάνω τα αυτοάνοσα νοσήματα είναι ιδιοπαθείς ασθένειες του οργανισμού, τα περισσότερα χωρίς διαγνωσμένη αιτιολογία. Η ιατρική πρακτική έχει ως στόχο της την αναγνώριση των αιτιών αλλά κυρίως την θεραπεία των ασθενών – στο βαθμό που αυτά είναι θεραπεύσιμα-, με τη χρήση φαρμάκων και/ή διαφόρων άλλων παρεμβάσεων. Ειδικότερα στα χρόνια αυτοάνοσα νοσήματα, αρωγός στην προσπάθεια αυτή είναι η άρρηκτη συνεργασία τους με τους φυσικοθεραπευτές. Η φυσικοθεραπεία αποτελεί αναπόσπαστο κομμάτι της θεραπείας με την ψυχολογική υποστήριξη των ασθενών και των οικογενειών τους. Η κυριότερη συμβολή τους όμως αποτελούν τα προγράμματα άσκησης για λειτουργική αποκατάσταση των ασθενών.

Άσκηση και φυσιοθεραπευτικά μέσα (π.χ. θερμά επιθέματα, παγοθεραπεία, μάλαξη, TENS) είναι απαραίτητα για τη βελτίωση ή τη διατήρηση της καλής κατάστασης του ασθενούς.

Η φυσικοθεραπεία γενικά έχει θετικά αποτελέσματα στην κινητικότητα, στη δυσκαμψία, τη φυσική κατάσταση, τη λειτουργικότητα και την ολική εικόνα υγείας του ασθενή. Η βελτίωση είναι μεγάλη, τόσο άμεσα όσο και μακροπρόθεσμα (Seckin et al, 2000). Παρακάτω παραθέτουμε ανά νόσημα τις διάφορες φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις.

#### **3.2. Αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα**

Η φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση ασθενών με ΑΣ, εξαρτάται από το βαθμό εξέλιξης της νόσου, το χρόνο διάρκειάς της, τις υπάρχουσες παγιωμένες παραμορφώσεις, τη φάση της νόσου (έξαρση - ύφεση) και από την ηλικία.

Σε πρώιμο στάδιο της ΑΣ πρώτη λειτουργική αλλαγή είναι η μείωση της γωνίας κλίσης της λεκάνης προς τα εμπρός, με αποτέλεσμα τη μείωση της λόρδωσης στην οσφυϊκή μοίρα σπονδυλικής στήλης και τον ευθαιασμό των ισχίων. Στη διάρκεια εξέλιξης της νόσου, η φυσιολογική κύφωση διευρύνεται λόγω της μεγαλύτερης κάμψης του κορμού και η αυχενική λόρδωση αυξάνεται στην προσπάθεια του ασθενή να κρατήσει ευρύ οπτικό πεδίο.

Η βασική θεραπεία για τους ασθενείς με αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα είναι η κινησιοθεραπεία, η οποία βέβαια πρέπει να ακολουθείται από την εφαρμογή διαφόρων φυσικών μέσων, όπως διάφορες μορφές θερμοθεραπείας, ηλεκτροθεραπείας και μάλαξης. Η κινησιοθεραπεία έχει ως σκοπό:

- α) την επιβράδυνση της διαδικασίας αγκύλωσης και αποφυγής της δημιουργίας παραμορφώσεων,
- β) την αντιμετώπιση και διόρθωση των υπαρχουσών παραμορφώσεων,
- γ) την ανάπτυξη της δύναμης των μυών της σπονδυλικής στήλης,
- δ) τη διατήρηση της αναπνευστικής ικανότητας.

Η κινησιοθεραπεία στην ΑΣ πρέπει να έχει σύνθετη δράση. Εφαρμόζονται ασκήσεις με σκοπό τη διόρθωση της λειτουργίας της βάδισης. Ασκήσεις μυϊκής ενδυνάμωσης με έμφαση στους: μεγάλους γλουτιαίους, κοιλιακούς, θωρακικούς, στερνοκλειδομαστοειδής και στους μύες της ωμικής ζώνης. Ασκήσεις με σκοπό τη μείωση της διάτασης των ραχιαίων και προσπάθεια ενδυνάμωσής τους.

Αναπνευστικές ασκήσεις με σκοπό τη διόρθωση της διαδικασίας της αναπνοής. Βασικό εργαλείο εφαρμογής της κινησιοθεραπείας στη συγκεκριμένη νόσο είναι η μονάδα αιώρησης (Dega & Milanowska, 1994).

### **3.3. Ρευματοειδής αρθρίτιδα**

Η φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση ασθενών με ρευματοειδή αρθρίτιδα πρέπει να έχει χαρακτήρα ιδιαίτερο και σύνθετο. Η ιδιαιτερότητα αυτή προκύπτει εξ' αιτίας: Του εξελικτικού χαρακτήρα της νόσου, του πόνου, της εστίασης των αλλαγών σε πολλά τμήματα του κινητικού συστήματος, της δυσκολίας από πλευράς του ασθενούς να αποδεχθεί τη νόσο και της δυσκολίας για κοινωνικοποίηση.

Η διαμόρφωση φυσικοθεραπευτικού προγράμματος στη ρευματοειδή αρθρίτιδα είναι δύσκολη. Πρέπει να λαμβάνουμε υπ' όψιν μας, τον βαθμό εκφύλισης της άρθρωσης/ων, τη λειτουργικότητα, την υπάρχουσα φυσική κατάσταση του ασθενούς, τις ανάγκες του και τέλος τη φάση της ασθένειας (ύφεση, έξαρση). Πρέπει να απαντά επίσης σε τρεις βασικά ερωτήματα, ένα υπάρχει η δυνατότητα επιστροφής της λειτουργικότητας στην προηγούμενη κατάσταση, αν υπάρχει η δυνατότητα διόρθωσης της χαμένης λειτουργικότητας/ικανότητας και πώς πρέπει να κατευθύνουμε τις ανάγκες του ασθενή σε σχέση με τις περιορισμένες ικανότητες του.

#### **3.3.1. Βασικές αρχές αντιμετώπισης & μέθοδοι θεραπείας της ΡΑ**

Σκοπός της φυσικοθεραπείας στη ΡΑ είναι:

- α) η επιτάχυνση της διαδικασίας της διόρθωσης των αλλαγών που προκαλούνται από τον παθολογικό παράγοντα,
- β) η αποφυγή δημιουργίας συμφύσεων,
- γ) η αποφυγή δευτερογενών αλλαγών που περιορίζουν το εύρος κίνησης και τη μυϊκή δύναμη,
- δ) η αποφυγή παθολογικών στερεοτύπων, η διόρθωσή τους και η δημιουργία κανονικών σε περίπτωση που έχουν προκληθεί διαρκείς βλάβες από τον παθολογικό παράγοντα (Dega & Milanowska, 1994).

### ***Θεραπευτικές προσεγγίσεις κατά την ενεργή περίοδο της ΡΑ***

Κατά την ενεργή περίοδο της νόσου θέτουμε σε εφαρμογή κατάλληλες φυσικές μεθόδους, όπως ήπια μάλαξη, ακινητοποίηση με νάρθηκα, τεχνικές χαλάρωσης, που έχουν σαν στόχο τη μείωση του πόνου, της προστατευτικής μυϊκής σύσπασης και προώθηση της χαλάρωσης. Επίσης η παθητική και υποβοηθούμενη κίνηση στα όρια του πόνου, η οποία εξελίσσεται βαθμιαία ανάλογα με την αντοχή του ασθενούς. Ακόμη ήπιες τεχνικές κινητοποίησης της άρθρωσης χρησιμοποιώντας δονήσεις I και II βαθμού με στόχο τον περιορισμό της δυσκαμψίας της άρθρωσης και τη διατήρηση της διαθέσιμης κίνησης, ήπιες μυϊκές συσπάσεις για περιορισμό της μυϊκής ατροφίας, χρήση στηρικτικού και βοηθητικού εξοπλισμού για όλες τις αρθρώσεις που βρίσκονται σε έξαρση, σωστή θέση στο κρεβάτι κατά τη διάρκεια της ξεκούρασης, αποφυγή δραστηριοτήτων που προκαλούν τάση στις αρθρώσεις και εκπαίδευση του ασθενούς ώστε να αποφύγουμε τις παραμορφώσεις και να προστατεύσουμε τις δομές της άρθρωσης.

#### *Προφυλάξεις κατά την ενεργή φλεγμονώδη περίοδο:*

Ο ασθενής κουράζεται εύκολα και, επομένως, χρειάζεται περισσότερη ξεκούραση από ότι συνήθως. Θα πρέπει να προειδοποιηθεί, ώστε να αποφεύγει την κόπωση και την τάση, και θα πρέπει να διδαχθεί μεθόδους διατήρησης της ενέργειας του κατά τη διάρκεια των καθημερινών δραστηριοτήτων.

Οι δευτερεύουσες επιδράσεις της φαρμακευτικής αγωγής και των στεροειδών μπορεί να περιλαμβάνουν οστεοπόρωση και χαλαρότητα των συνδέσμων, συνεπώς οι ασκήσεις δεν θα πρέπει να προκαλούν υπερβολική τάση στα οστά ή τις αρθρώσεις.

Αν η φαρμακευτική αγωγή ελέγχει τη διόγκωση και τον επακόλουθο πόνο, η άσκηση μπορεί να εξελιχθεί προσεκτικά.

Αντενδείκνυται οι ασκήσεις μέγιστης αντίστασης, οι βίαιες ασκήσεις ενδυνάμωσης που προκαλούν συμπίεση της άρθρωσης και αυξάνουν την ερεθιστότητά της, αυξάνοντας

ενδεχόμενα και την καταστροφή των αρθρικών επιφανειών. Δεν θα πρέπει να εκτελεστούν τεχνικές διάτασης. Η περιορισμένη κίνηση σε μια άρθρωση με διόγκωση προκαλείται από την υπερβολική ποσότητα υγρού στο αρθρικό διάστημα και όχι από συμφύσεις. Η πρόκληση κίνησης στο διατεταμένο αρθρικό θύλακο θα έχει ως αποτέλεσμα την υπερδιάτασή του, με επακόλουθο την υπερκινητικότητα (ή ημιεξάρθρωμα) όταν ελαττωθεί η διόγκωση. Μπορεί, επίσης, να αυξήσει την ερεθιστότητα της άρθρωσης και να παρατείνει την αντίδρασή της.

### ***Θεραπευτικές προσεγγίσεις κατά την περίοδο ύφεσης της ΡΑ:***

#### *Πλάνο θεραπείας:*

Η θεραπευτική προσέγγιση είναι η ίδια όπως σε κάθε υποξεία και χρόνια μυοσκελετική δυσλειτουργία, εκτός από τις ειδικές προφυλάξεις που θα πρέπει να λειφθούν, διότι οι παθολογικές αλλαγές από τη διαδικασία της νόσου καθιστούν τα τμήματα περισσότερο επιρρεπή σε βλάβη. Ασκήσεις καλής φυσικής κατάστασης μηδενικής ή ελάχιστης συμπίεσης όπως η κολύμβηση ή η ποδηλασία, οι οποίες εκτελούνται μέσα στα όρια αντοχής του ασθενούς με αρθρίτιδα, βελτιώνουν την αεροβική ικανότητα και τη φυσική δραστηριότητά του, μειώνοντας την κατάθλιψη, την ανησυχία και τον φόβο του.

Ο αρθρικός θύλακος, οι σύνδεσμοι και οι τένοντες μπορεί να παρουσιάσουν αδυναμία των δομών τους από τη ρευματοειδή διαδικασία (επίσης ως αποτέλεσμα της χρήσης των στεροειδών), επομένως η ένταση των τεχνικών διάτασης που χρησιμοποιούνται για την αντιμετώπιση των βραχύνσεων και των συσπάσεων θα πρέπει να εξελίσσεται με προσοχή. Αντενδείκνυται οι βίαιες διατάσεις ή χειρισμοί (Kisner & Colby, 2003).

### **3.4. Σκλήρυνση κατά πλάκας**

Στα άτομα με ΣΚ μπορεί να παρατηρηθεί σχεδόν κάθε νευρολογικό σύμπτωμα και εκδήλωση. Η φύση των προβλημάτων που εκδηλώνονται από άτομο σε άτομο, αλλά ακόμη

και στο ίδιο το άτομο σε διαφορετικές χρονικές στιγμές, είναι ποικιλότροπη, πολύμορφη και απρόβλεπτη.

Εξειδικευμένοι στόχοι, ανάλογα με το άτομο, μπορεί να είναι:

α) Η διατήρηση της μυοσκελετικής αρτιότητας: Τα άτομα χρειάζονται συμβουλές και καθοδήγηση για τους μυς και τα μαλακά μόρια που κινδυνεύουν να βραχυνθούν, για το πότε και πως πρέπει να γίνονται οι διατάσεις. Ο ρόλος της μυϊκής ενδυνάμωσης στην πρόληψη της ανικανότητας και τη βελτίωση των λειτουργικών κινητικών επιδόσεων δεν έχει διευκρινιστεί. Είναι ενδιαφέρον να σημειώσουμε το συμπέρασμα μιας μελέτης για την αύξηση της αεροβικής φυσικής κατάστασης (Petajan et al 1996), σύμφωνα με το οποίο υπήρξε και αύξηση της μυϊκής δύναμης, κάτι που δείχνει ότι είναι εφικτή η βελτίωση των επιδόσεων των μυών σε μια απομυελινωτική νόσο. Υπάρχουν στοιχεία ότι οι μέθοδοι ψύχρασης (π.χ. βρεγμένα ρούχα) είναι ένα βήμα προς τη βελτίωση της ικανότητας παραγωγής έργου σε άτομα με ΣΠ (Woyciechowska et al, 1995), και κάποιοι ασθενείς μπορεί να ωφεληθούν από κάποια μορφή ψύχρασης πριν και κατά την άσκηση.

β) Η διατήρηση της αεροβικής ικανότητας: Σύμφωνα με μελέτη (Petajan et al, 1996), η αεροβική άσκηση έχει ευεργετική επίδραση στις παραμέτρους της καρδιαγγειακής λειτουργίας και της ευεξίας σε άτομα με ΣΠ. Τυχαία κατάταξη ατόμων σε μια ομάδα άσκησης και σε μια χωρίς άσκηση. Η ομάδα άσκησης συμμετείχε σε τρεις συνεδρίες εκπαίδευσης την εβδομάδα για 15 εβδομάδες ακολουθώντας συνδυασμένη χρήση εργομέτρων για τα άνω και κάτω άκρα, με ελαφρύ ρουχισμό, εξασκούμενοι σε καλά αεριζόμενο δωμάτιο, ενθαρρυμένοι να κάνουν παρέα μεταξύ τους και να πίνουν αρκετά υγρά. Τα αποτελέσματα παρουσιάζουν σημαντική βελτίωση της καρδιαγγειακής λειτουργίας, με αυξήσεις της  $VO_{2max}$  συγκρίσιμες με αυτές που

αναφέρονται σε αντίστοιχες μελέτες σε υγιή άτομα με καθιστικό τρόπο ζωής. Αν και η εκπαίδευση δεν περιείχε εξειδικευμένες ασκήσεις ενδυνάμωσης, αναφέρθηκε αύξηση της δύναμης των περισσότερων μυών του άνω άκρου και των εκτεινόντων μυών του γόνατος, κάτι που δείχνει ότι η μυϊκή δύναμη μπορεί να αυξηθεί σε μια απομυελινωτική νόσο. Τα άτομα στην ομάδα χωρίς άσκηση διατήρησαν τις αρχικές συνήθειές τους και επιδόσεις. Επομένως σύμφωνα με Petajan και συνεργάτες (1996) πρέπει να ενθαρρύνουμε και να βοηθάμε άτομα με ΣΠ να συμμετέχουν σε τακτικά προγράμματα αεροβικής άσκησης,

γ) Η αντιμετώπιση της κόπωσης: Η αντιμετώπιση της κόπωσης περιλαμβάνει τη συζήτηση με το άτομο και τη συγκέντρωση πληροφοριών σχετικά με τη φύση, την έκταση και τους εκλυτικούς παράγοντες της κόπωσης. Οι στρατηγικές μπορεί να περιλαμβάνουν διαλείμματα για χαλάρωση, απλοποίηση της δουλειάς, της ένδυσης ή της προετοιμασίας του φαγητού και ορθή διαχείριση του χρόνου,

δ) Η συνεργασία με το άτομο για να εξασφαλίσουμε ότι οι παρεμβάσεις είναι σχετικές με τις ανάγκες και τις επιθυμίες του,

ε) Η συνεργασία με το άτομο για τον καθορισμό σκοπών και προσδοκιών,

ζ) Η παροχή κατάλληλων βοηθημάτων για την καθημερινή διαβίωση: Σε άτομα με έντονες αναπηρίες μπορεί να είναι απαραίτητη η χρήση εξοπλισμού (Carr & Shepherd, 2004).

### **3.5. Σύνδρομο Guillain-Barre**

Στο σύνδρομο GB, συχνά ακόμα και πριν από την έναρξη της ανάκαμψης, φροντιστές μπορεί να διαταχθεί να κινήσουν την άκρα χείρα του ασθενούς, για να διατηρηθούν οι μύες ευέλικτοι και ισχυροί. Αργότερα, όταν ο ασθενής αρχίζει να ανακτά τον έλεγχο των άκρων,



ξεκινά η φυσικοθεραπεία. Φυσικοθεραπεία και τακτική άσκηση είναι απαραίτητες καθ'όλη την περίοδο ανάκαμψης για την ενίσχυση των αποδυναμωμένων μυών. Σκοπός της φυσικής αγωγής είναι η τόνωση των μυών και των αρθρώσεων, μέσω διαφόρων σωματικών κινήσεων και ασκήσεων, για την αύξηση της δύναμης, την ευελιξία και το εύρος κίνησης. Οι ασθενείς μπορεί να χρειαστούν βοηθητικές συσκευές, όπως στηρίγματα βραχίονα, περπατούρες, αναπηρικές καρέκλες, βραχυπρόθεσμα ώστε να παρέχεται κινητικότητα κατά τη διάρκεια της αποκατάστασης ή αν το GB προκαλεί μόνιμες αναπηρίες, για μακροχρόνια χρήση. Το πρόγραμμα θεραπείας γίνεται σύμφωνα με συγκεκριμένες ανάγκες που πρέπει να καλυφθούν σε κάθε ασθενή (van Doorn, 2004).

Χαρακτηριστικό του προγράμματος αποθεραπείας είναι ό, τι ξεκινά μετά από 1-2 μήνες νοσηλείας. Στόχος είναι η επανεκπαίδευση των μυών, για να αυξηθεί η λειτουργία τους, ώσπου να επανέλθει η νευρική παροχή, οι ασκήσεις αύξησης εύρους τροχιάς για όλες τις αρθρώσεις, για ευελιξία και λίπανση, οι ασκήσεις ενδυνάμωσης για ανάκτηση και ενίσχυση των μυών, θεραπευτικές ασκήσεις με λειτουργικές δραστηριότητες για να βελτιωθούν οι πιθανότητες ανάκτησης και την πρόληψη μόνιμης αναπηρίας λόγω μυϊκών συσπάσεων (Goodman & Snyder, 1995).

### **3.6. Φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση βαριάς μυασθένειας**

#### **3.6.1. Αναπνευστική θεραπεία**

Η αναπνευστική φυσικοθεραπεία στη ΒΜ περιλαμβάνει, αναπνοή με τα χείλη σχεδόν κλειστά -αυτή η άσκηση εκτελείται τρεις φορές την ημέρα, πρωί, μεσημέρι, βράδυ-. Ο ασθενής θα πρέπει να είναι καθισμένος σε μια καρέκλα ή στο κρεβάτι, εισπνοή από τη μύτη αργά και βαθιά με το στόμα κλειστό, μετράει 1-2 και εκπνέει λέγοντάς του εμείς να βγάλει την κοιλιά προς τα έξω. Η εκπνοή γίνεται από το στόμα με τα χείλη σχεδόν κλειστά, μετράει

1-2-3-4, μέχρι να βγάλει όλο το αέρα. Ο χρόνος εκπνοής θα πρέπει να διπλάσιος από το χρόνο εισπνοής. Η άσκηση θα πρέπει να εκτελείται δέκα φορές.

Η εκμάθηση της διαφραγματικής αναπνοής είναι πολλή σημαντική. Αυτή η άσκηση εκτελείται τρεις φορές την ημέρα, πρωί, μεσημέρι, βράδυ από δέκα φορές. Ο ασθενής βρίσκεται σε πρηνή θέση στο κρεβάτι. Τοποθετεί του δεξί χέρι στη κοιλιά και το αριστερό στο στήθος. Το αριστερό χέρι δεν πρέπει να κινείται. Η εισπνοή γίνεται από τη μύτη αργά και βαθιά με το στόμα κλειστό, μετράει 1-2 και εκπνέει βγάζοντας τη κοιλιά προς τα έξω. Η εκπνοή γίνεται από το στόμα με τα χείλη σχεδόν κλειστά, μετράει 1-2-3-4 μέχρι να βγάλει όλο το αέρα, ο χρόνος εκπνοής θα πρέπει να διπλάσιος από το χρόνο εισπνοής. Σημαντικές ασκήσεις αναπνοής είναι όλες αυτές που προκαλούν βήχα με σκοπό την απόχρεμψη.

### **3.6.2. Μυϊκή αδυναμία**

Η εμφάνιση της μυϊκής αδυναμίας ποικίλει από ασθενή σε ασθενή. Συνήθως όμως ακολουθεί ένα συγκεκριμένο πρότυπο. Οι ασθενείς με σημαντική ασθένεια των βολβών μπορεί να παρουσιάσουν πρόβλημα στον αυχένα, αδυναμία ευλυγισίας με αποτέλεσμα η ευθυγράμμιση του σώματος να γίνεται δύσκολη. Οι ασθενείς με υπερβολική αδυναμία κινήσεων στο πάνω μέρος του σώματος αντιμετωπίζουν προβλήματα με τις καθημερινές τους δραστηριότητες στα σημεία πάνω από τους ώμους. Οι δε ασθενείς με αδυναμία στα κάτω άκρα αντιμετωπίζουν δυσκολίες όταν βαδίζουν μεγάλες αποστάσεις και όταν ανεβαίνουν σκάλες. Η σοβαρότητα αυτής της αδυναμίας ποικίλει από ασθενή σε ασθενή. Κάποιοι ασθενείς με σοβαρότερο πρόβλημα δεν μπορούν να σηκώσουν τα άκρα τους παρά μόνο ελάχιστα, με λίγες επαναλήψεις αυτών. Άλλοι πάλι μπορεί να επηρεάζονται στις καθημερινές τους δραστηριότητες οι οποίες προκαλούν κούραση. Λαμβάνοντας όμως φάρμακα όπως η πυριδοστιγμίνη ή νεοστιγμίνη μπορεί να προκαλέσουν υπερβολική αύξηση ή μεγάλη πτώση της δύναμης τους. Η καθημερινή διαφοροποίηση παίζει επίσης σημαντικό ρόλο σε ασθενείς

με σοβαρά προβλήματα κούρασης. Λόγω της μεγάλης διαφοροποίησης της αδυναμίας, του μεγέθους αυτής και του ότι ο κάθε ασθενής μπορεί να επηρεαστεί και από άλλους παράγοντες, ο γιατρός πρέπει να είναι αρκετά αντικειμενικός ως προς την εκτίμηση της αγωγής (Thomas, 2008).

### **3.6.3. Χειρονακτική μέτρηση δύναμης**

Η χειρονακτική μέτρηση των μυών (MMT) έχει χρησιμοποιηθεί σε πολλούς τύπους νευρομυϊκών ασθενειών. Η MMT μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τη διάγνωση και εκτίμηση της θεραπείας όταν η σοβαρότητα της αδυναμίας και οι αλλαγές της αγωγής είναι μεγάλες. Η αξιοπιστία MMT αμφισβητείται. Αντίθετα το δυναμόμετρο χειρός (HHD) έχει μεγαλύτερη αξιοπιστία όταν χρησιμοποιείται από θεραπευτές οι οποίοι έχουν πείρα με αυτή την τεχνική (Andrews, 1991). Όταν εκτιμηθεί το μέγεθος της ΒΜ η εξέταση HHD δίνει περισσότερο ποιοτική και αξιόπιστη μέτρηση των μυών η οποία φτάνει στα 70 pounds (Wikholm & Bohannon, 1991). Η χρήση της HHD δίνει την δυνατότητα στον γιατρό να έχει αντικειμενικότερη και πιο ποιοτική μέτρηση η οποία βοηθά στη διάγνωση, τη θεραπεία και την αποδοτικότητα της άσκησης. Υπάρχουν πολλές συσκευές μέτρησης με HHD και αναλογικές και ψηφιακές (Andrews, 1991). Η ευαισθησία τους εξαρτάται από την μέτρηση της ανθρώπινης δύναμης (Andrews et al, 1996). Οι συσκευές είναι σχετικά φτηνές, φορητές και κάποιος όχι αρκετά έμπειρος μπορεί να κάνει τον έλεγχο περίπου στον ίδιο χρόνο με τη MMT (Andrews, 1991).

### **3.6.4. Κλινική εφαρμογή του δυναμόμετρου χειρός**

Το τεστ που πραγματοποιήθηκε με HHD είναι ένα έγκυρο ισομετρικό τεστ σε σύγκριση με την MMT, η οποία είναι πιο πρόχειρη μέτρηση (Bohannon, 1990). Το πρόχειρο τεστ δίνει την δυνατότητα στον ασθενή να έχει μεγαλύτερο έλεγχο των προσπαθειών που καταβάλλει και παράγει λιγότερη δύναμη η οποία βοηθάει να αποφευχθεί ο πόνος ο οποίος

εμποδίζει τον ασθενή να κάνει τη μέγιστη δυνατή προσπάθεια. Η BM συνήθως είναι συμμετρική, συχνά γίνεται χειρότερη μπορεί όμως να γίνει και ήπια ή μέτρια ή ακόμη και πολύ σοβαρή σε μέγεθος. Μπορεί επίσης να εμφανιστεί αδυναμία των βολβών. Η εξέταση της BM με το δυναμόμετρο χειρός συμπεριλαμβάνει και την ευλυγισία του αυχένα και των άνω και κάτω μυών. Το πρότυπο της συσκευής στην μέτρηση της BM συχνά είναι στερεοτυπικό και συνήθως σχετίζεται με τα παράπονα του ασθενή σχετικά με τη λειτουργικότητά του. Η μέτρηση αφορά στην κάμψη του αυχένα, των ώμων, του αγκώνα, την έκταση του αγκώνα, την έκταση του καρπού, την κάμψη των μηρών, την έκταση των γονάτων, την κάμψη των γονάτων και την ευκινησία των αστραγάλων. Επίσης μπορεί να χρειαστούν μετρήσεις και σε άλλους μυς. Ο γιατρός θα βασίσει τις μετρήσεις του λαμβάνοντας υπόψη του και την αρχική κατάσταση, το ιστορικό και την κινητικότητα του ασθενή. Το πρωτόκολλο της εξέτασης (Bohannon, 1997) συμπεριλαμβάνει μια σειρά από δύο επαναλήψεις μέγιστης προσπάθειας μέσα σε δύο με τρία δευτερόλεπτα συγκεκριμένης σοβαρότητας η οποία εξαλείφει τις θέσεις που δειγματίζουν τους κοντινούς και απομακρυσμένους μυς (Andrews et al, 1996). Συνιστάται παύση ενός λεπτού μεταξύ επαναλήψεων έτσι ώστε να διασφαλίζεται η καλύτερη προσπάθεια του ασθενή και να ελαχιστοποιείται η πιθανότητα κόυρασης αυτού. Η διακύμανση ανάμεσα στις επαναλήψεις θα πρέπει να είναι λιγότερο από 15% και το μέγιστο των δυο προσπαθειών θεωρείται ότι είναι η τρέχουσα δύναμη του ασθενή. Τα κριτήρια για την επιδείνωση και βελτίωση είναι επίσης 15%. Η σύγκριση ως προς τις τιμές των μετρήσεων-διαθέσιμων φυσιολογικών μετρήσεων με HHD, μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να χρησιμοποιηθεί για να καθοριστεί η σοβαρότητα και ο τρόπος συμμετοχής της συσκευής (Andrews et al, 1996).

### **3.6.5. Εκτίμηση της λειτουργικής αντοχής**

Η αξιολόγηση των παραμέτρων της βάδισης, η απόσταση και ο χρόνος, έχει χρησιμοποιηθεί ως ένδειξη στην λειτουργική αντοχή σε πολλές ασθένειες. (Steele, 1996). Οι

ασθενείς με ΒΜ ειδικά εκείνοι με αδυναμία, συχνά παρουσιάζουν μειωμένη λειτουργική κινητικότητα. Μετά από μυϊκή κόπωση των μυών των κάτω άκρων, το βάδισμα απαιτεί μεγαλύτερη καρδιοπνευμονική υποστήριξη. Η ικανότητα των ασθενών να καλύπτουν λειτουργικές αποστάσεις σε λογικές ταχύτητες αρχίζει να ελαττώνεται ή και να μηδενίζεται. Οι πνευμονολόγοι χρησιμοποιούν το τεστ του βαδίσματος των έξι λεπτών για πολλά χρόνια τώρα (Steele, 1996), αλλά οι ασθενείς με ΒΜ παρουσιάζουν υπερβολική κόπωση, την οποία ένας ‘εύθραυστος’ ασθενής δεν θα μπορούσε να αντέξει, βαδίζοντας έξι λεπτά με τη μέγιστη ταχύτητα. Τα τεστ αυτού του είδους δείχνουν ότι η πιο γρήγορη ταχύτητα παρουσιάζεται στα δύο με τρία πρώτα λεπτά (Butland et al, 1982). Μετά απ’ αυτό ο ασθενής προσαρμόζει τη ταχύτητα του σύμφωνα με το τεστ (Butland et al, 1982). Οι ερευνητές αποκαλύπτουν ότι οι γρήγορες ταχύτητες απαιτούνται μόνο σε περιπτώσεις επειγόντων καταστάσεων όπως όταν διασχίζουν το δρόμο αφού έχουν περπατήσει ένα οικοδομικό τετράγωνο. Η δύναμη των κάτω άκρων (μετρήθηκε από δυναμόμετρο χειρός) συσχετίζεται σε μεγάλο βαθμό με τις ταχύτητες κατά τη βάδιση (Bohannon et al, 1996). Ένα τρίλεπτο τεστ βάδισης είναι αρκετά λειτουργικό και μικρό ώστε να γίνει ανεκτό από ασθενείς με ΒΜ που δεν βρίσκονται σε κρίση. Όταν οι σοβαρά πάσχοντες ασθενείς παρουσιάζουν στα τεστ κακή αναπνευστική λειτουργία όπως NIF ή FVC, η αντοχή τους μπορεί να είναι πολύ χαμηλή για 3-λεπτο βάδισμα. Σε αυτές τις περιπτώσεις και η μικρότερη απόσταση και η ταχύτητα μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως δείκτες λειτουργικής αντοχής (Bohannon et al, 1996). Ο γιατρός θα πρέπει πάντοτε να χρονομετρεί τον ασθενή για συγκεκριμένη απόσταση και μετά να υπολογίζει την ταχύτητα (η απόσταση διαιρείται δια του χρόνου). Το σύνολο των κανόνων στις ταχύτητες χρησιμοποιείται για να προσδιορίσει την σοβαρότητα της λειτουργικής ικανότητας. Όλες οι μετρήσεις θα πρέπει να χρησιμοποιηθούν έτσι ώστε να βοηθήσουν την θεραπευτική ομάδα να εκτιμήσει μια αποδοτική αγωγή.

Όταν κάποιος ασθενής κάνει το τεστ του 3-λεπτου βαδίσματος του δίνονται συγκεκριμένες οδηγίες πριν από αυτό (Steele, 1996). Χρησιμοποιείται και μία σειρά από στροφές που κάνει ο ασθενής στις οποίες μετράται η απόσταση. Επίσης χρησιμοποιείται και επαρκής φωνητική ενθάρρυνση έτσι ώστε να διευκολύνεται η προσπάθεια του ασθενούς σε όλες τις μετρήσεις της δύναμης. Επίσης γίνεται (αντικειμενική) μαγνητοσκόπηση των ζωτικών και των οπτικών σημείων καθώς επίσης και γενικών συμπτωμάτων.

Οι παράμετροι κατά το 3-λεπτο περπάτημα, απόσταση και χρόνος μετριοούνται και συγκρίνονται με φυσιολογικά δεδομένα έτσι λαμβάνεται η ατομική μέτρηση ως βάση σε κάθε ασθενή. Αλλαγές μεγαλύτερες των 1,5 ποδ./δευτερόλεπτο θεωρούνται πολύ σημαντικές. Η συνολική απόσταση που διανύεται σε τρία λεπτά από κάθε ασθενή μπορεί επίσης να αναφερθεί στο σύνολο των φυσιολογικών δεδομένων (Steele, 1996).

### **3.6.6. Περιγραφή της άσκησης**

Η ΒΜ παρουσιάζει πέντε περιπτώσεις συμπτωμάτων. Η θεραπεία της σταθερής ΒΜ με άσκηση είναι ένα διεπιστημονικό έργο. Το πρόγραμμα ασκήσεων για συγκεκριμένο σύμπτωμα δίνεται από τον φυσικοθεραπευτή και ο παθολόγος γιατρός πρέπει να δώσει την κατάλληλη φαρμακευτική αγωγή. Επίσης πρέπει να λαμβάνεται υπόψη η αντοχή του ασθενούς στις καθημερινές δραστηριότητες έτσι ώστε αυτός να μην υπερφορτώνεται με πολλές θεραπευτικές ασκήσεις. Οι ασθενείς με ΒΜ πρέπει να έχουν την ικανότητα να παρακολουθούν τα συμπτώματα κατά την ξεκούραση, κατά την άσκηση και κατά την εκτέλεση των δραστηριοτήτων τους. Η σταδιακή αύξηση του αριθμού των ασκήσεων οι οποίες πρέπει να είναι μέτριας έντασης, γίνεται μόνο ανάλογα με την αντοχή του κάθε ασθενούς. Η άσκηση, ωστόσο, δεν έχει παρουσιάσει βελτίωση στη δυσλειτουργία των νευρικών κυττάρων του εγκεφάλου. Είναι απαραίτητο η άσκηση να χρησιμοποιείται μόνο σε σταθερούς ασθενείς των οποίων η θεραπευτική αγωγή μπορεί να ελεγχθεί. Οι κλινικοί γιατροί

πρέπει να γνωρίζουν ότι οι ασθενείς οι οποίοι παρουσιάζουν επιδείνωση δεν έχουν την δυνατότητα να παρακολουθήσουν τα δικά τους συμπτώματα και δεν μπορούν να ακολουθήσουν την φαρμακευτική αγωγή, διατρέχοντας τον κίνδυνο να χειροτερέψουν την κατάσταση τους με την αυξανόμενη άσκηση. Η άσκηση δεν πρέπει να ξεκινάει πριν σταθεροποιηθεί η κατάσταση του ασθενούς. Η συνεχής άσκηση θα ανεβάσει τη λειτουργική ικανότητα του ασθενούς, το οποίο σημαίνει ότι θα ελαττωθεί η πιθανότητα επιδείνωσης της ΒΜ (Thomas, 2008).

### **3.6.7. Εκτίμηση των ασκήσεων του ασθενούς**

Όλοι οι σταθεροί ασθενείς με ΒΜ οι οποίοι ασκούνται θα πρέπει να εκτιμήσουν τα 5 παρακάτω σημεία:

α) Κανόνας «Το δολάριο ανά μέρα». Οι ασθενείς θα πρέπει να κρατάνε την ενέργεια τους όταν κάνουν τις καθημερινές τους δραστηριότητες. Δεν θα πρέπει να εξουθενώνονται το πρωί χρησιμοποιώντας 75 cents από το δολάριο τους με την άσκηση,

β) Αθλήσου «στη καλύτερη για σένα ώρα της ημέρας». Οι περισσότεροι ασθενείς κάνουν το καλύτερο που μπορούν σε σχέση με την κούραση το πρωί, αλλά κάποιοι, όμως, δεν είναι «πρωινοί τύποι»,

γ) Αθλήσου «όταν η πυριδοστιγμίνη είναι στο υψηλότερο επίπεδο της»-η μισή διάρκεια ζωής της πυριδοστιγμίνης είναι 4 ώρες. Οι ασθενείς θα πρέπει να αθλούνται συνήθως μιάμιση με δύο ώρες μετά τη λήψη του φαρμάκου,

δ) Άθλησε τις μεγάλες ομάδες μυών. Το πρόγραμμα των ασκήσεων θα πρέπει να είναι σύντομο και δυναμωτικό, μέτριας έντασης. Θα πρέπει να δίνεται έμφαση και στους μύς των ώμων και των γοφών,

ε) Μόνο ασκήσεις μέτριας έντασης. Οι ασθενείς το παρακάνουν όταν οι παλμοί τους αυξάνονται πάνω από 30 bpm από τη στιγμή της ξεκούρασης έως και τη στιγμή της αποκορύφωσης της άσκησης, όταν ελαττώνεται η αναπνοή τους κατά τη στιγμή που η άσκηση βρίσκεται στο υψηλότερο σημείο της, όταν τα συμπτώματα χειροτερεύουν κατά την άσκηση όπως η πτώση και η διπλωπία. Επίσης όταν ο ασθενής είναι ακόμη κουρασμένος δύο ώρες μετά την άσκηση και όταν νιώθει πόνους κατά τόπους στους μύς τις επόμενες μέρες. Θα πρέπει πάλι να υπενθυμίσουμε ο κάθε ασθενής να συμβουλευέται τον θεράποντα ιατρό του πριν αρχίσει οποιοδήποτε πρόγραμμα ασκήσεων (Thomas, 2008).

### **3.6.8. Είδη ασκήσεων και συσκευές**

Η πιο συνηθισμένη αεροβική άσκηση που συνιστούν σε όλους τους ασθενείς είναι το βάδισμα. Οι ασθενείς θα πρέπει να ξεκινούν σε επίπεδες επιφάνειες, με άνετο βήμα και ελεγχόμενο περιβάλλον, όχι σε δρόμους με κίνηση και όχι σε υπερβολικές θερμοκρασίες. Επιπλέον η στατική άσκηση με στατικό εργόμετρο. Χρησιμοποιείται επίσης ποδήλατο για άσκηση σε όρθια θέση ή στο πάτωμα.

Άλλες ασκήσεις ενδυνάμωσης γίνονται με βάρη. Οι ασθενείς είναι ελεύθεροι να χρησιμοποιήσουν μηχανήματα με ασφαλείς μηχανισμούς ή ελαφρά βάρη. Μπορούν να εκτελέσουν τρία σετ των 10 ή 12 επαναλήψεων αλλά όχι περισσότερα σε κάθε άσκηση. Τους συμβουλευούμε ώστε οι ασκήσεις αντοχής να μην γίνονται σε σημείο υπερβολικής κόπωσης. Ο διάδρομος δεν είναι ασφαλής άσκηση, επειδή ο ασθενής μπορεί να φτάσει στην υπερβολή προκαλώντας κόπωση (Thomas, 2008).

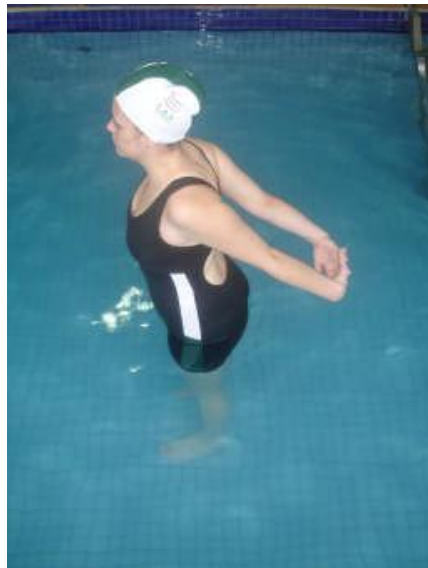
### **3.6.9. Υδροθεραπεία**

Η υδροθεραπεία κατακτά ένα μεγάλο κομμάτι της φυσικοθεραπευτικής αντιμετώπισης. Χαρακτηριστική είναι η κολύμβηση. Οι ασθενείς θα πρέπει να κολυμπάνε σε



νερά όπου έχουν την δυνατότητα να αγγίξουν τον πυθμένα. Τα βαθύτερα νερά είναι επικίνδυνα. Πάντοτε πρέπει να έχουν κάποιον δίπλα τους όταν κολυμπούν και ποτέ να μην κολυμπούν όταν οι θερμοκρασίες είναι υπερβολικές επειδή μπορεί να προκαλέσουν κόπωση. Η εφαρμογή της υδροθεραπείας σε ένα μέσο στάδιο της ΒΜ ενδείκνυται, επειδή δεν υπάρχει βαρύτητα και η θερμοκρασία του νερού έχει μυοχαλαρωτική δράση. Όλες οι ασκήσεις πρέπει να είναι αερόβιες, το νερό να έχει μια μέση θερμοκρασία περίπου στους 30° C, το ύψος του νερού της πισίνας να φτάνει στο στερνό και η διάρκεια των ασκήσεων να μη ξεπερνάει τα 30 λεπτά, έχοντας υπό παρακολούθηση τον ασθενή (Campion, 2000).

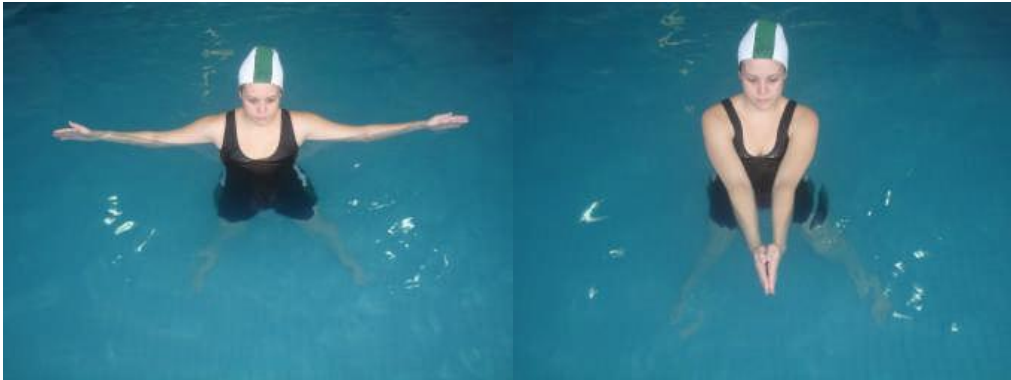
**Κάμψη και έκταση ώμων:** ο ασθενής σε όρθια θέση κοιτάζοντας προς την πισίνα και τα άνω άκρα σε θέση έκτασης. Το άνω άκρο εκτελεί κάμψη, υποβοηθούμενο από το ελεύθερο άκρο. Το άνω άκρο επιστρέφει στην αρχική του θέση εκτελώντας έκταση και συνεχίζει σε υπερέκταση υποβοηθούμενο από το ελεύθερο άκρο.



**Εικόνα 9: Υπερέκταση ώμων**

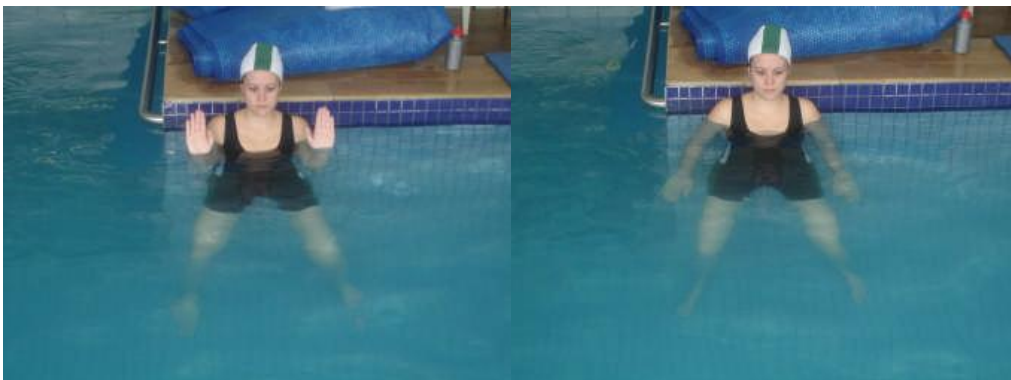
**Απαγωγή και προσαγωγή ώμων:** ο ασθενής σε όρθια στάση κοιτάζοντας προς την πισίνα και τα άνω άκρα σε έκταση. Το άνω άκρο σε απαγωγή στη μέση γραμμή των ώμων, με

τις παλάμες να κοιτούν μπροστά και σε οριζόντια γραμμή. Το άνω άκρο εκτελεί προσαγωγή επιστρέφοντας στην αρχική θέση.



**Εικόνα 10:** Απαγωγή και προσαγωγή ώμων

Κάμψη και έκταση αγκώνων: ο ασθενής σε όρθια θέση, ακουμπώντας τη σπονδυλική του στήλη στον τοίχο της πισίνας. Το άνω άκρο κοντά και κατά μήκος του σώματος, με την παλάμη σε ύπτια θέση, εκτελεί κάμψη αγκώνα. Το άνω άκρο με την παλάμη σε πρηνή θέση, επιστρέφει στην αρχική του θέση εκτελώντας έκταση αγκώνα.



**Εικόνα 11:** Κάμψη και έκταση αγκώνων

Πρηνισμός και υπτιασμός αντιβραχίων: ο ασθενής σε όρθια θέση με τα άνω άκρα κοντά στο σώμα και τους αγκώνες σε θέση κάμψης 90°. Οι παλάμες σε πρηνή θέση εκτελούν στροφή ώστε να βρεθούν στην ύπτια. Οι παλάμες επαναφέρονται στην πρηνή θέση εκτελώντας πρηνισμό.



**Εικόνα 12:** Πρηνισμός και υπτιασμός αντιβραχίων

Οριζόντια προσαγωγή και απαγωγή άνω άκρων: ο ασθενής σε όρθια στάση, κοιτάζοντας προς την πισίνα και τα άνω άκρα σε θέση απαγωγής. Το άνω άκρο εκτελεί οριζόντια προσαγωγή. Το άνω άκρο επιστρέφει στην αρχική του θέση εκτελώντας οριζόντια απαγωγή.



**Εικόνα 13:** Οριζόντια προσαγωγή ώμου

Έξω στροφή ώμου: ο ασθενής σε γονυπετή θέση, πλάι στον τοίχο της πισίνας και το άνω άκρο σε έκταση παράλληλα στον τοίχο, με την παλάμη να ακουμπά τον τοίχο. Το άνω άκρο εξασκεί πίεση στον τοίχο της πισίνας.



**Εικόνα 14:** Έξω στροφή ώμου

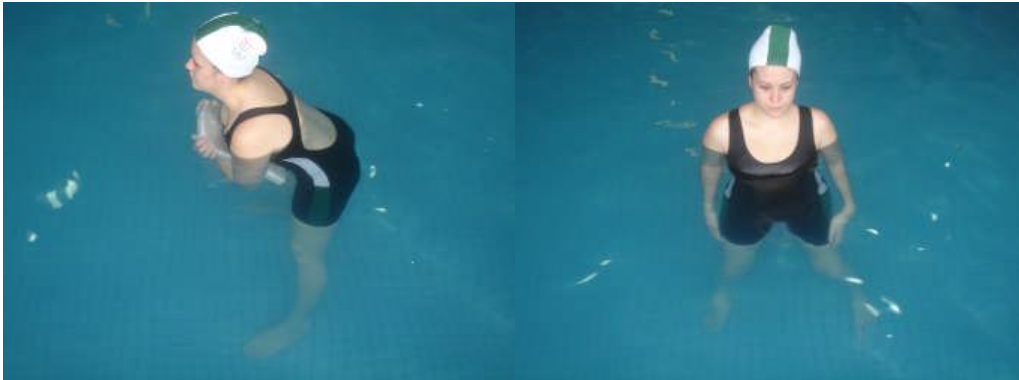
Σύσπαση μυών της κοιλιακής χώρας: η αρχική θέση του ασθενή είναι όρθια, με την πλάτη να ακουμπά τον τοίχο της πισίνας, τα άνω άκρα σε απαγωγή μέχρι  $90^\circ$  σταθερά και εκτελεί κάμψη ισχίων και γονάτων. Στη συνέχεια ο ασθενής σε όρθια στάση με τους αγκώνες σε κάμψη μπροστά στο θώρακα, εκτελεί κάμψη στα δεξιά και στα αριστερά.



**Εικόνα 15:** Σύσπαση κοιλιακών μυών

Κάμψη, έκταση και πλάγια κάμψη σπονδυλικής στήλης: ο ασθενής σε όρθια θέση, κοιτάζοντας προς την πισίνα και τα άνω άκρα παράλληλα στο σώμα. Ο ασθενής εκτελεί

κάμψη κορμού και επιστρέφοντας στην αρχική θέση, εκτελεί έκταση. Ο ασθενής βυθίζει το χέρι του στο νερό και επιστρέφει στην αρχική του θέση εκτελώντας πλάγια κάμψη.



**Εικόνα 16:** Κάμψη και έκταση κορμού

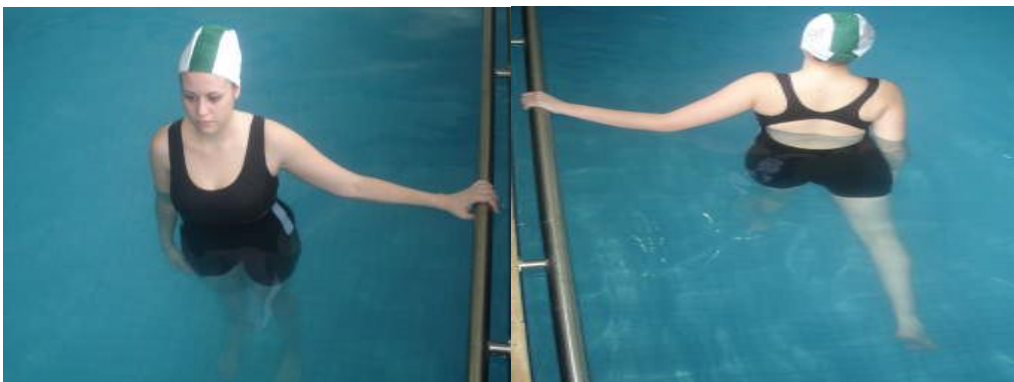


**Εικόνα 17:** Πλάγια κάμψη κορμού

Κάμψη και έκταση ισχίων: ο ασθενής βρίσκεται σε όρθια θέση, πλάγια στο τοίχωμα της πισίνας και με το ένα άνω άκρο σε απαγωγή κρατά τη μπάρα για ασφάλεια. Τα κάτω άκρα ενωμένα σε έκταση. Το κάτω άκρο εκτελεί κάμψη ισχίου. Το κάτω άκρο επιστρέφοντας στην αρχική του θέση, εκτελεί έκταση ισχίου και αν συνεχίσει, εκτελεί υπερέκταση.



**Εικόνα 18: Κάμψη και έκταση ισχίων**



**Εικόνα 19: Υπερέκταση ισχίου**

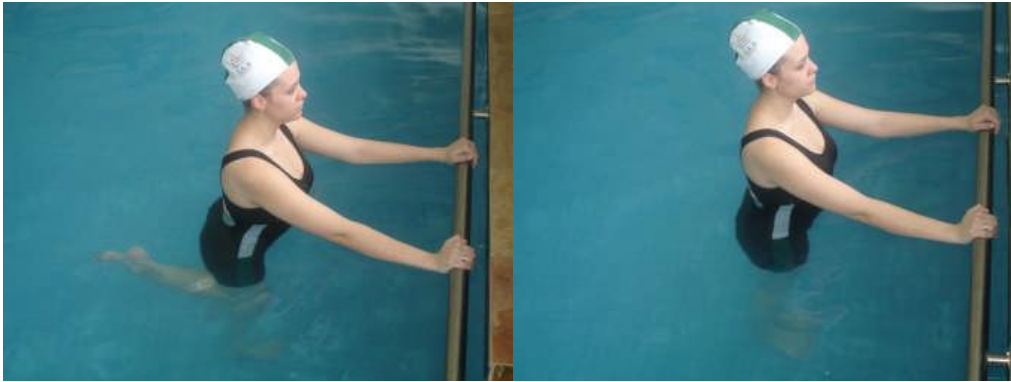
Απαγωγή και προσαγωγή ισχίων: ο ασθενής βρίσκεται σε όρθια στάση, κοιτάζοντας προς την πισίνα, με τα άνω άκρα σε έκταση. Το κάτω άκρο από θέση έκτασης εκτελεί απαγωγή. Το κάτω άκρο εκτελεί προσαγωγή επιστρέφοντας στην αρχική του θέση.



**Εικόνα 20: Απαγωγή και προσαγωγή ισχίων**

Κάμψη και έκταση γονάτων: ο ασθενής σε όρθια στάση, κοιτάζοντας το τοίχωμα της πισίνας και με το ένα άνω άκρο σε κάμψη κρατά τη μπάρα για ασφάλεια. Το κάτω άκρο

εκτελεί κάμψη γόνατος και υποβοηθάτε από το ελεύθερο άνω άκρο. Το κάτω άκρο επιστρέφει στην αρχική του θέση εκτελώντας έκταση γόνατος.



*Εικόνα 21: Κάμψη και έκταση γονάτων*

Πελματιαία και ραχιαία κάμψη: ο ασθενής σε όρθια στάση, κοιτάζοντας το τοίχωμα της πισίνας και με τα άνω άκρα κρατά τη μπάρα για ασφάλεια. Ο ασθενής σηκώνεται στις μύτες των ποδιών του εκτελώντας πελματιαία κάμψη και επανέρχεται στην αρχική του θέση εκτελώντας ραχιαία κάμψη.



*Εικόνα 22: Πελματιαία και ραχιαία κάμψη*

### **3.6.10. Εκτίμηση της λειτουργικής θεραπείας**

Ο θεραπευτής έχει τη δυνατότητα να επιλέξει τρόπους και βοηθήματα-από τα ήδη υπάρχοντα-τα οποία αποτελούνται από σειρά ερωτήσεων ή κλίμακες οι οποίες

αντιπροσωπεύουν την υποκειμενική εκτίμηση της κόπωσης όπως η κλίμακα της άσκησης πίεσης μέχρι και τις αντικειμενικές μετρήσεις της δύναμης με δυναμόμετρο χειρός. Η διαδικασία της αξιολόγησης μπορεί να συνδυάζει την χαμηλότερη έως και την υψηλότερη προσέγγιση σε θέματα βλάβης και διαφόρων παραγόντων όπως το μέγεθος της διπλωπίας ή της πτώσης μαζί με τις ανώτερες ή κατώτερες μετρήσεις.

Το πρώτο βήμα είναι η ολοκλήρωση του ιστορικού του ασθενούς το οποίο συμπεριλαμβάνει τις καθημερινές του δραστηριότητες και τις συνήθειες του. Το περιεχόμενο αυτού είναι αρκετά σημαντικό ώστε να εκτιμηθεί η επίπτωση που έχει η ΒΜ στον κάθε ασθενή χωριστά. Αυτό βοηθάει στο να τεθούν προτεραιότητες και στόχοι καθώς και το σχέδιο θεραπείας.

Άσχετα με την προσέγγιση αξιολόγησης ο ασθενής θα πρέπει να είναι το επίκεντρο της όλης διαδικασίας. Οι μετρήσεις θα πρέπει να αντανακλούν τις αντικειμενικές και παρατηρήσιμες ποιότητες και τις υποκειμενικές εμπειρίες του κάθε ασθενή (Christiansen & Baum, 2005).

### **3.6.1.1. Παρεμβολές της λειτουργικής θεραπείας**

Αμέσως μόλις μπουν οι στόχοι ο θεραπευτής θα αναπτύξει στρατηγικές βασιζόμενος στο εύρος της εκπαίδευσης, των θεραπευτικών δραστηριοτήτων και τεχνικών. Ο συγκεκριμένος τρόπος θεραπείας θα εξαρτηθεί από τους ίδιους παράγοντες οι οποίοι συντελούν στην διαδικασία της αξιολόγησης. Επιπλέον, η κατανόηση της όλης διαδικασίας από τον ασθενή, ο βαθμός της βλάβης και η επιθυμία του να επιστρέψει στον προηγούμενο τρόπο ζωής του σίγουρα θα επηρεάσουν τον τρόπο θεραπείας που θα επιλέξει ο θεραπευτής (Holmes, 2008).



### **3.6.12. Εκπαίδευση του ασθενή**

Ο πρωταρχικός ρόλος της εκπαίδευσης για τα άτομα με ΒΜ θα πρέπει να επικεντρώνεται στο πως η κόπωση επιδρά στην καθημερινότητα αυτών. Οι δραστηριότητες που απαιτούν μεγαλύτερους μυς θα ξοδέψουν και περισσότερη ενέργεια από εκείνες που απαιτούν μικρότερους. Για αυτό το λόγο, κάποιος θα περίμενε γρηγορότερη επιθετικότητα και μακροχρόνια ανάκαμψη όσον αφορά εργασίες όπως η κηπουρική ή γενικά χειρονακτικές δραστηριότητες, σε σχέση με αντίστοιχα ευκολότερες, όπως το διάβασμα ή η προετοιμασία του φαγητού. Ο θεραπευτής θα πρέπει να αφιερώσει σημαντικό χρόνο στις στρατηγικές διατήρησης της ενέργειας. Παρακάτω δίνονται κάποιες προτάσεις σε καθημερινή απασχόληση του ασθενούς οι οποίες ελαττώνουν την πίεση και την κόπωση. Αυτή βέβαια δεν είναι λίστα ευρείας μορφής αλλά λίστα προτάσεων λόγω του ότι κάθε άτομο έχει τις δικές του ανάγκες (Holmes, 2008).

### **3.6.13. Προτάσεις για τη διατήρηση της ενέργειας**

#### Βασική αυτοσυντήρηση:

Οι ασθενείς θα πρέπει να χρησιμοποιούν ιατρικό και ανθεκτικό εξοπλισμό στο μπάνιο για να μπορούν να πλένονται και να ντύνονται καθιστοί. Επιπλέον θα πρέπει να οργανώσουν τα αντικείμενα και τα ρούχα έτσι ώστε να απαιτείται λιγότερη ενέργεια και για να τα φτάσουν αλλά και για να τα χρησιμοποιήσουν.

#### Η λειτουργία-διαχείριση-διοίκηση του σπιτιού:

Τους συμβουλεύουμε να πλένουν μικρότερη ποσότητα ρούχων, να χρησιμοποιούν καλάθια με καπάκια πάνω σε ρόδες τα οποία θα μπορούν να κυλήσουν και όχι να σηκώσουν, να οργανώνουν τον εξοπλισμό των μαγειρικών σκευών έτσι ώστε να τα φτάνουν εύκολα

χωρίς να διανύουν αποστάσεις και να χρησιμοποιούν ελαφρές ηλεκτρικές σκούπες ή σφουγγαρίστρες.

#### Τα ψώνια:

Τα ψώνια να γίνονται σας ώρες σας ημέρας κατά σας οποίες έχουν περισσότερη ενέργεια. Μπορούν να ψωνίζουν τα είδη μαναβικής από καταστήματα τα οποία κάνουν παράδοση κατ' οίκον.

#### Ο ρόλος (σας) ως γονείς:

Θα πρέπει να κανονίζουν να έχουν σταθερά σημεία για να κάνουν την αλλαγή της πάνας ενώ θα κάθονται.

#### Η φροντίδα των κατοικίδιων:

Η φροντίδα των κατοικίδιων θα γίνεται με τη χρήση δοχείων για την τροφή τους, πάνω σε ρόδες. Να χρησιμοποιούν σημεία που ανυψώνονται για να τοποθετούνται τα δοχεία και να προσλάβουν κάποιον για να βγάλει τα κατοικίδια τους βόλτα.

#### Δραστηριότητες ελεύθερου χρόνου:

Οι περισσότερες κουραστικές δραστηριότητες θα πρέπει να εκτελούνται κατά τη διάρκεια της δράσης του φαρμάκου, να μάθουν να αναγνωρίζουν τα σημάδια της κόπωσης και αφήνουν αρκετό χρόνο για ξεκούραση και να εξισορροπούν τις επίπονες δραστηριότητες με εκείνες που απαιτούν λιγότερη σωματική προσπάθεια.

#### Σεξουαλική δραστηριότητα:

Η σεξουαλική δραστηριότητα πρέπει να λαμβάνει χώρα μόνο τη στιγμή που η κόπωση δεν είναι ανασταλτικός παράγοντας και να χρησιμοποιούν θέσεις-στάσεις οι οποίες απαιτούν λιγότερη ενέργεια.

Χρήση θεραπευτικών ενασχολήσεων για αποκατάσταση:

Ο θεραπευτής και η σωστή θεραπεία έχουν δείξει ότι η συμμετοχή σε δραστηριότητες μπορεί να βελτιώσει και να διευκολύνει την υγεία και ευημερία του ασθενή. Οι ενασχολήσεις που χρησιμοποιήθηκαν για αποκατάσταση έχουν συγκεκριμένα χαρακτηριστικά με θεραπευτική αξία. Για παράδειγμα, εκτός του ότι μπορεί να είναι κληρονομικά μπορεί ταυτόχρονα να είναι και επικοδομητικά στην βελτίωση της βλάβης. Άλλα θεραπευτικά στοιχεία συμπεριλαμβάνουν λειτουργικές δραστηριότητες στις οποίες μπορεί ο ασθενής να ανταποκριθεί (Trombly & Radomski, 2002). Πολλοί μέθοδοι βαθμολογούν τις θεραπευτικές ενασχολήσεις. Συμπεριλαμβάνουν αλλαγή θέσης του ασθενή ή των υλικών, αλλαγή των μοχλών (βραχιόνων), αύξησης της σωματικής αντίστασης ή αύξησης της διάρκειας της δραστηριότητας.

Ο θεραπευτής θα καθορίσει ποιες δραστηριότητες θα συμπεριλάβει ολοκληρώνοντας το ιστορικό του ατόμου το οποίο ίσως συμπεριλαμβάνει και μια ενδιαφέρουσα λίστα ελέγχου. Το να χρησιμοποιείς ασκήσεις αντίστοιχες και συνήθεις με τον τρόπο ζωής έχει πολλά θετικά σημεία. Διευκολύνει την συμμετοχή, συσφίγγει τη σχέση μεταξύ του ασθενή και του θεραπευτή του και είναι σημαντικό στον προσδιορισμό του επιπέδου της βελτίωσης.

Είναι υψίστης σημασίας επίσης, το γεγονός της παρακολούθησης του επιπέδου προσπάθειας του ασθενή για να αποφευχθεί η υπερβολική κόπωση, οπότε και συνίσταται να σταματήσει η δραστηριότητα παρά να δημιουργηθούν εμπόδια υπερβολικής πίεσης. Έτσι, μειώνεται ο χρόνος ανάκαμψης και ελαττώνεται ο κίνδυνος δημιουργίας κρίσης. Στις

ενδείξεις κόπωσης ίσως συμπεριλαμβάνεται και η μέτρηση των καρδιακών παλμών-περισσότερες από 20 bpm που είναι σε κατάσταση ηρεμίας-οι αναπνοές, η πτώση, η διπλωπία και η κόπωση (Holmes, 2008).

#### Τεχνικές προσαρμογής:

Οι τεχνικές επανορθώσεις μπορεί να περιλαμβάνουν τη χρήση εξοπλισμού και/ή στρατηγικές χρήσιμες όταν η τυπική επίδοση δεν είναι εφικτή. Η επανορθωτική πρακτική εφαρμόζεται σε περιπτώσεις εξασθένησης των μυών στην ΒΜ επειδή είναι προφανές ότι επηρεάζονται οι βασικές δραστηριότητες όπως αυτό-εξυπηρέτηση, ψώνια, εργασία κτλ.

Όμως πρέπει να δοθεί μεγάλη προσοχή στη βλάβη της όρασης καθώς η αδυναμία των οπτικών μυών είναι σημαντικός παράγοντας στην ΒΜ και συχνά η πρώτη ένδειξη της ασθένειας. Η πιο κοινή τεχνική για να μειωθούν οι επιδράσεις της διπλωπίας είναι να καλυφτεί το μάτι του ασθενή με ένα κομμάτι αδιαφανές. Η πτώση μπορεί να είναι μερική ή γενική. Πολλοί ασθενείς βιώνουν σταδιακή επιδείνωση κατά τη διάρκεια μιας δραστηριότητας όπως το διάβασμα. Τα συμπτώματα ίσως μειωθούν προσωρινά με την ξεκούραση (Paul & Gilchrist, 2003). Ο θεραπευτής θα πρέπει να ενημερώσει τον ασθενή για το τι θα περιμένει και πώς να επανορθώσει.

Μια άλλη σημαντική πλευρά της δυσλειτουργίας είναι η κατάποση τροφής. Η σωστή εκτίμηση και παρέμβαση μπορεί να είναι απαραίτητες για να αποτρέψουν τον ασθενή να έχει φιλοδοξίες. Ειδικευμένοι θεραπευτές με εκπαίδευση στη δυσφαγία ίσως βοηθήσουν με τις υπηρεσίες τους (Southam, 2006).

## **ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

1. Abbas, A., Lichtman, A., (2001). Basic Immunology: Function and Disorders of Immune System. W.B. Saunders Co., 1<sup>st</sup> edition, pp 1-23.
2. Andrews WA. (1991). Hand-held dynamometry for measuring muscle strength. *J Human Muscle Performance*. 1(1):35-50.
3. Andrews WA. (1991). Hand-held dynamometry for measuring muscle strength. *J Human Muscle Performance*. 1(1):35-50.
4. Bohannon RW. Muscle strength testing with hand-held dynamometers. In: Amundsen LR, ed. *Muscle strength Testing*. New York, NY: Churchill Livingstone, Inc.; pp. 69-88, 1990.
5. Bohannon RW. (1997). Reference values for extremity muscle strength obtained by hand-held dynamometry from adults aged 20 to 79 years. *Arch Phys Med Rehabil*, 78:26-32.
6. Bohannon RW, Andrews WA, Thomas MW. (1996). Walking speed: reference values and correlates for older adults. *J Orthop Sports Phys Ther*, 24:86-90.
7. Boyer, J., (1997). Πλήρης Κλινική Συμβουλή σε 5 λεπτά. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη σελ. 1020-21 Αθήνα.
8. Butland RJA, Pang J, Gross ER. (1982). Two-, six-, and twelve-minute walking test in respiratory disease. *Brit Med J*, 284:1607-1608.
9. Carr J., Shepherd R., (2004). Νευρολογική Αποκατάσταση, Βελτιστοποίηση των κινητικών επιδόσεων. Επιστημονικές Εκδόσεις Παρισιάνου 1<sup>η</sup> έκδοση, σελ 409-21.
10. Campion, M.R. *Hidroterapia: principios e pratica*. Sao Paulo: Manole, 2000.
11. Charcot, J. *Histologic de la sclerose en plaque* (1868) *Gaz Hôp*, 41 pp. 554-566.
12. Christiansen C, Baum C. *Occupational Therapy: Performance, Participation and Well-Being*, Slack, 2005.

13. Dambro, M., Ρούσσοι Χαραλάμπος, Βλαχογιαννόπουλος Γ. Παναγιώτης Πλήρης κλινική συμβουλή σε 5 λεπτά, Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης Π.Χ., 1997, 1<sup>ος</sup> τόμος: 226-27, 2<sup>ος</sup> τόμος: 954-55, 1020-21, 1180-81.
14. Dega W., Milanowska K., Rehabilitacja Medyczna, 4<sup>th</sup> edition, Wydawnictwo Lekarskie PZWL, (2003):374-418.
15. Drachman D. Myasthenia gravis. In: Rose N, Mackay I, eds. *The Autoimmune Diseases*, Third Edition, Academic Press, 1998; 31: 637-62.
16. Drachman DB. (1987). Present and future treatment of myasthenia gravis. *N Engl J Med* 316:743.
17. Farmer, R.G., Hawk, W.A. & Turnbull, R.B. (1975). Clinical patterns in Crohn's disease: a statistical study of 615 cases. *Gastroenterology*. 68, 627-38.
18. Florence, J., (1997). Πλήρης Κλινική Συμβουλή σε 5 λεπτά. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη σελ. 226-27 Αθήνα.
19. Goodman, C.C. and Snyder, T.E.K. *Differential Diagnosis in Physical Therapy*. 2nd ed. Pennsylvania: W.B. Saunders Co., 1995.
20. Habif, T.: *Clinical Dermatology*. 2<sup>nd</sup> Ed. St. Louis, C.V. Mosby, 1990.
21. Harrison, (2001). Εσωτερική παθολογία, συνοδό εγχειρίδιο, 14<sup>η</sup> έκδοση, σελ. 937-38, 979, 1145.
22. Ho, V.C. & Zioly, D.: *Immunosuppressive Agents in Dermatology*. *Dermatology Clinics*. Vol. 11, No. 1, Jan, 1993.
23. Holmes T. In : James F. Howard, editor : *Myasthenia Gravis : "A manual for the health care provider"*, first edition, Myasthenia Gravis Foundation of America, (2008):84-9.
24. Jaster, P., (1997). Πλήρης Κλινική Συμβουλή σε 5 λεπτά. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη σελ. 1180-81 Αθήνα.

25. Kelley, W.N., harris, E.D., Ruddy S. & SLEDGE, C.B.: Textbook of Rheumatology, 4th Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1993.
26. Kisner C., Colby L.A., (2003). Θεραπευτικές Ασκήσεις, Βασικές Αρχές και Τεχνικές. Ιατρικές Εκδόσεις Σιώκη 3<sup>η</sup> έκδοση, σελ 282-85.
27. Lindstrom J, Seybold ME, Lennon VA, Whittingham S, Duane DD. (1976). Antibody to acetylcholine receptor in Myasthenia Gravis. Prevalence, clinical correlates and diagnostic value. *Neurology* 26:1054-59.
28. Moschella, S., et al. (eds): Dermatology. 3rd Ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1992.
29. Palace J, Newsom-Davis J, Lecky B. (1998). A randomized double-blind trial of prednisolone alone or with azathioprine in myasthenia gravis. Myasthenia Gravis Study Group. *Neurology* 50:1778.
30. Patrick J, Lindstrom JL. (1973). Autoimmune response to acetylcholine receptors. *Science* 180:871-72.
31. Paul R, Gilchrist J: Psychological and Social Consequences of Myasthenia Gravis. In Kaminski H, editor: Myasthenia Gravis and Disorders, Humana Press, 2003.
32. Petagan, J.H., Gappmair, E., White, A.T. (1996). Impact of aerobic training on fitness and quality of life in multiple sclerosis. *Annals of Neurology*, 39 (4):432-441.
33. Phillips LH. (1994). The epidemiology of myasthenia gravis. *Neurol Clin* 12:263.
34. Poulas K, Tsibri E, Papanastasiou D, Tsouloufis T, Marinou M, Tsantili P, Papapetropoulos T, Tzartos SJ. (2000). Equal male and female incidence of myasthenia gravis. *Neurology* 54:1202-1203.
35. Poulas K, Kokla A, Tsibri E, Papanastasiou D, Tsouloufis T, Marinou M, Tsantili P, Papapetropoulos T, Tzartos SJ. (2001). Epidemiology of seropositive myasthenia

- gravis in Greece. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 71(3): 352-356.
36. Psaridi-Linardaki L, Mamalaki A, Remoundos M, Tzartos SJ. (2002). Expression of soluble ligand- and antibody-binding extracellular domain of human muscle acetylcholine receptor alpha subunit in yeast *Pichia pastoris*. Role of glycosylation in alpha-bungarotoxin binding. *J Biol Chem* 26: 277(30): 26980-6.
37. Psaridi-Linardaki L., Trakas N., Mamalaki A., Tzartos SJ. (2005). Specific immunoadsorption of the autoantibodies from myasthenic patients using the extracellular domain of the human muscle acetylcholine receptor  $\alpha$ -subunit. Development of an antigen-specific therapeutic strategy. *Journal of Neuroimmunology* 159: 183-191.
38. Schultz, R., (1997). Πλήρης Κλινική Συμβουλή σε 5 λεπτά. Ιατρικές Εκδόσεις Π.Χ. Πασχαλίδη σελ. 954-55 Αθήνα.
39. Secking, U., Bolukbasi, N., Gursel, G., Eroz, S., Sepici, V., Ekim, N. (2000). Relationship between pulmonary function and exercise tolerance in patients with ankylosing spondylitis. *Clin Exp Rheumatol*, 18(4):503-6.
40. Southam A: Disorders of the Motor Unit. In Pendleton & Schultz-Krohn, editors: In Occupational Therapy: Practice Skills for Physical Dysfunction, Mosby, 2006.
41. Steele B. (1996). Timed walking test of exercise capacity in chronic cardiopulmonary illness. *J Cardiopulm Rehabil*, 16:25-33.
42. Thomas M. In: James F. Howard, editor: Myasthenia Gravis: “A manual for the health care provider”, first edition, Myasthenia Gravis Foundation of America, (2008):74-83.
43. Travis, L et al.: Diabetes Mellitus in Children and Adolescents. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1987.



44. Trombly C, Radomski M: Occupational Therapy for Physical Dysfunction, Lippincott Williams & Wilkins, 2002.
45. Tzartos SJ, Barkas T, Cung MT, Mamalaki A, Marraud M, Orlewski P, Papanastasiou D, Sakarellos C, Sakarellos-Daitsiotis M, Tsantili P, Tsikaris V. (1998). Anatomy of the antigenic structure of a large membrane autoantigen, the muscle-type nicotinic acetylcholine receptor. *Immunol Rev* 163:89-120.
46. Tzartos S.J., Kokla A., Walgrave S.L., Conti-Tronconi B.M. (1988). Localization of the main immunogenic region of human muscle acetylcholine receptor to residues 67-76 of the alpha subunit. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 85(9): 2899-903.
47. Van Doorn P. (2004). Guillain-Barre syndrome. Orphanet Encyclopedia.
48. Verma P.K, Oger J.J. (1992). Seronegative generalized myasthenia gravis: low frequency of thymic pathology. *Neurology* 42: 586-89.
49. Vincent A., Bowen J., Newson-Davis J., and McConville J. (2003). Seronegative generalized myasthenia gravis: clinical features, antibodies, and their targets. *Lancet Neurology* 2: 99-106.
50. Vincent A, Li Z., Hart A., Barrett-Jolley R., Yamamoto T., Burges J., Wray D., Byrne N., Molenaar P., Newsom-Davis J., (1993). Seronegative myasthenia gravis: evidence for plasma factor(s) interfering with acetylcholine receptor function. *Ann. N. Y. Acad. Sci.* 681: 529-38.
51. Wikholm JB, Bohannon RW. (1991). Hand-held dynamometer measurements: tester strength makes a difference. *J Orthop Sports Phys Ther*, 13:191-198.
52. Woyciechowska, J., Israel, D.J., Hoffman, R.G. (1995). Application of cooling techniques during exercise in MS patients. *MS Management*, 2:25-29.
53. Γαρδίκας, Κ.Δ., (1984). Ειδική Ανοσολογία, 4<sup>η</sup> έκδοση, 2<sup>ος</sup> τόμος, σελ. 698-99, 808-15, 832-34.

