



ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΑΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ (ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΑΙΓΙΟΥ)

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Η σημασία της φυσικοθεραπείας στη χρόνια
φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια
(Chronic Inflammatory Demyelinating
Polyradiculoneuropathy-CIDP).**

ΦΟΙΤΗΤΡΙΑ: ΜΠΑΚΑ ΑΙΚΑΤΕΡΙΝΗ

ΕΙΣΗΓΗΤΡΙΑ: ΤΑΣΙΟΥ ΑΝΤΩΝΙΑ

Αίγιο, 2011

Περιεχόμενα

1.ΕΙΣΑΓΩΓΗ	1
2.ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ	3
3.ΑΝΑΤΟΜΙΚΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ	4
4.ΔΙΑΓΝΩΣΗ	6
4.1.ΙΣΤΟΡΙΚΟ.....	6
4.2.ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ	7
4.3.ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ.....	9
4.4.ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ.....	11
4.5.ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ	12
5.ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΤΗΣ CIDP ΚΑΙ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	14
5.1.ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΤΗΣ CIDP	14
5.2.ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ	15
6.ΘΕΡΑΠΕΙΑ.....	29
6.1 ΓΕΝΙΚΑ.....	29
6.2 ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ.....	30
6.3 ΕΝΔΟΦΛΕΒΙΑ ΑΝΟΣΟΣΦΑΙΡΙΝΗ –Γ	31
6.4 ΠΛΑΣΜΑΦΑΙΡΕΣΗ.....	31
6.5 ΕΝΑΛΛΑΚΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ	32
6.6 ΑΝΑΔΥΟΜΕΝΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ	33
7.ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ	34
7.1.ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ ΚΑΙ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ.....	34
7.2.ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΚΑΙ ΑΥΞΗΣΗ ΤΟΥ ΕΥΡΟΥΣ ΤΡΟΧΙΑΣ ΤΗΣ ΚΙΝΗΣΗΣ	44
7.3.ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΚΑΙ ΕΝΙΣΧΥΣΗ ΤΗΣ ΜΥΪΚΗΣ ΙΣΧΥΟΣ	49
7.4.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΙΔΙΟΔΕΚΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΚΑΙ ΙΣΟΡΡΟΠΙΑΣ	53
7.5.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΙΣΘΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ	57
7.6.PNF (PROPRIOCEPTIVE NEUROMUSCULAR FACILITATION).....	58
7.7.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΒΑΔΙΣΗΣ.....	64
8.ΠΡΟΓΝΩΣΗ	67
9.ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ.....	68
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ	69

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι	72
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ	73
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙΙ.....	81

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΕΙΚΟΝΩΝ

	Τίτλος εικόνας	Κεφάλαιο	Σελίδα
1.	Εικόνα 3.1 Απομυελίνωση παρακομβιακών περιοχών (όμοια βέλη), κόμβος Ranvier (κεντρικό βέλος).	3 ^ο	5
2.	Εικόνα 3.2 Τμηματική απομυελίνωση (κεντρικό βέλος) μεταξύ των δύο κόμβων Ranvier (όμοια βέλη).	3 ^ο	5
3.	Εικόνα 3.3 Απώλεια της μυελίνης (μπλε κηλίδες) στους περισσότερους άξονες και σχηματισμός «βολβού κρεμμυδιού» (βέλος), εξαιτίας των χρόνιων απομυελινωτικών και επαναμυελινωτικών αλλαγών.	3 ^ο	5
4.	Εικόνα 4.1 Κατανομή των κλινικών ευρημάτων με μορφή γαντιού-κάλτσας. Το μαύρο υποδηλώνει μεγαλύτερη προσβολή των νευρών, ενώ το γκρι μικρότερη. Πρωτοπαθώς απομυελινωτικές: περιφερική προσβολή > κεντρική προσβολή, συνήθως συμμετρική.	4 ^ο	8
5.	Εικόνα 4.2 Σύγκριση φυσιολογικών ταχυτήτων αγωγής και πρωτοπαθώς απομυελινωτικών. Διαφορές στο CMAP κατά τον ερεθισμό κεντρικών και περιφερικών θέσεων.	4 ^ο	9
6.	Εικόνα 4.3 Κινητικά και αισθητικά νεύρα (Α):φυσιολογικά, (Β):έχουν υποστεί απομυελίνωση, (C): έχουν υποστεί επαναμυελίνωση με σαφώς περισσότερα μη μυελινωμένα τμήματα.	4 ^ο	10
7.	Εικόνα 7.1 Δερμοτόμια.	7 ^ο	37
8.	Εικόνα 7.2 Εξέταση του αντανακλαστικού του δικέφαλου Α5 και τρικέφαλου Α7.	7 ^ο	41
9.	Εικόνα 7.3 Εξέταση του βραχιονοκερκιδικού αντανακλαστικού Α6.	7 ^ο	41
10.	Εικόνα 7.4 Εξέταση του αχίλλειου αντανακλαστικού Π1.	7 ^ο	42
11.	Εικόνα 7.5 Εξέταση του αντανακλαστικού του τετρακεφάλου Ο3/4.	7 ^ο	42
12.	Εικόνα 7.6 Γωνιομέτρηση κάμψης γόνατος.	7 ^ο	42
13.	Εικόνα 7.7 Νάρθηκας διατήρησης αντίχειρα σε απαγωγή και αντίθεση.	7 ^ο	47
14.	Εικόνα 7.8 Κνημοποδικός κηδεμόνας.	7 ^ο	48
15.	Εικόνα 7.9 Άσκηση ανοιχτής κινητικής αλυσίδας.	7 ^ο	52
16.	Εικόνα 7.10 Άσκηση κλειστής κινητικής αλυσίδας.	7 ^ο	53
17.	Εικόνα 7.11 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα με μεταφορές βάρους.	7 ^ο	56
18.	Εικόνα 7.12 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα με στήριξη στο ένα άνω άκρο σε ασταθή επιφάνεια.	7 ^ο	56
19.	Εικόνα 7.13 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας με γέφυρα.	7 ^ο	57
20.	Εικόνα 7.14 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας με χρήση θεραπευτικής μπάλας και κίνηση των άνω άκρων για ανάπτυξη συνέργειας.	7 ^ο	57
21.	Εικόνα 7.15 Επανεκπαίδευση βάδισης μέσα στο νερό.	7 ^ο	66

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΠΙΝΑΚΩΝ

	Τίτλος πίνακα	Κεφάλαιο	Σελίδα
1.	Πίνακας 4.1 ΗΝΜΓ κριτήρια σύμφωνα με την Αμερικάνικη Ακαδημία Νευρολογίας 1991, μερικώς τροποποιημένη από Stoehr M., και Bluthardt M.	4 ^ο	11
2.	Πίνακας 4.2 Διαγνωστικά κριτήρια CIDP	4 ^ο	13
3.	Πίνακας 5.1 Κύριες κλινικές παραλλαγές της CIDP με βάση τα συμπτώματα και τα σημεία.	5 ^ο	15
4.	Πίνακας 5.2 Διαφοροδιάγνωση CIDP και GBS	5 ^ο	17
5.	Πίνακας 5.3 Διαφοροδιάγνωση CIDP και AIDP	5 ^ο	19
6.	Πίνακας 5.4 Διαφοροδιάγνωση CIDP και MMN	5 ^ο	20
7.	Πίνακας 5.5 Διαφοροδιάγνωση CIDP και LSS	5 ^ο	22
8.	Πίνακας 5.6 Διαφοροδιάγνωση CIDP και MGUS	5 ^ο	23
9.	Πίνακας 5.7 Διαφοροδιάγνωση CIDP και POEMS	5 ^ο	25
10.	Πίνακας 5.8 Διαφοροδιάγνωση CIDP και CMT	5 ^ο	26
11.	Πίνακας 5.9 Διαφοροδιάγνωση CIDP και FAP	5 ^ο	27
12.	Πίνακας 5.10 Διαφορική διάγνωση CIDP.	5 ^ο	28
13.	Πίνακας 7.1 MRC κλίμακα αξιολόγησης μυϊκής ισχύος.	7 ^ο	35

ΠΙΝΑΚΑΣ ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΩΝ

CIDP	Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy- Χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια
GBS	Guillain- Barré Syndrome- Σύνδρομο Guillain- Barré
AIDP	Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy- Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια
SIDP	Subacute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy- Υποξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια
MMN	Multifocal Motor Neuropathy- Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια
MGUS	Monoclonal Gammopathy of Unknown Significance- Μονοκλωνική γαμμαπάθεια ακαθόριστης σημαντικότητας
POEMS	Polynuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Protein M, Skin changes –Πολυνευροπάθεια, Οργανομεγαλία, Ενδοκρινοπάθεια, Πρωτεΐνη M, Δερματικές αλλοιώσεις
CMT	Charcot-Marie-Tooth
MADSAM	Multifocal Acquired Demyelinating Sensory and Motor Neuropathy- Πολυεστιακή επίκτητη απομυελινωτική αισθητική και κινητική νευροπάθεια
LSS	Lewis –Sumner syndrome- Σύνδρομο Lewis –Sumner
FAP	Familial Amyloid Polyneuropathy- Οικογενής αμυλοειδική πολυνευροπάθεια
HMSN	Hereditary Motor and Sensory Neuropathy- Κληρονομική κινητική και αισθητική νευροπάθεια
IVIg	Intravenous immunoglobulin g- Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη –γ
ENY	Εγκεφαλονωτιαίο υγρό
HSCT	Hematopoietic stem cell transplantation- μεταμόσχευση αιμοποιητικών βλαστικών κυττάρων
CMAP	Compound Motor Action Potential- Σύνθετο Μυϊκό Δυναμικό Ενεργείας
MRC	Medical Research Council
KTA	Κινητική Ταχύτητα Αγωγής
ATA	Αισθητική Ταχύτητα Αγωγής
HMF	Ηλεκτρομυογράφημα
GTO	Golgi tendon organ- Τενόντιο όργανο Golgi
AKA	Ασκήσεις ανοιχτής κινητικής αλυσίδας
KKA	Ασκήσεις κλειστής κινητικής αλυσίδας
PNF	Proprioceptive Neuromuscular Facilitation- Ιδιοδέκτρια νευρομυϊκή διευκόλυνση

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια (Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy- CIDP) είναι μία επίκτητη, αυτοάνοση νευροπάθεια αγνώστου αιτιολογίας, που προσβάλλει κατά κύριο λόγο το περιφερικό νευρικό σύστημα. Οι κλινικές της εκδηλώσεις και η πορεία της ποικίλουν εξαιρετικά. Ενδέχεται να είναι προϊούσα ή υποτροπιάζουσα με εξάρσεις και υφέσεις, με κινητικά και αισθητικά ελλείμματα, που παρουσιάζονται σε κεντρικά και περιφερικά τμήματα των τεσσάρων μελών του σώματος. Κατά τη διάγνωση παρατηρείται αυξημένη συγκέντρωση της πρωτεΐνης στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό, μειωμένες ταχύτητες αγωγής νευρικών ερεθισμάτων και πολυεστιακή απομυελίνωση και επαναμυελίνωση. Κατά την αξιολόγηση διαπιστώνεται απουσία αντανακλαστικών και μυϊκή αδυναμία για περισσότερο από 8 εβδομάδες. Η θεραπεία της CIDP περιλαμβάνει τόσο φαρμακευτική αγωγή (κορτικοστεροειδή) όσο και ανοσοκατασταλτικές μεθόδους (πλασμαφαίρεση, ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη).

Όσον αφορά τη φυσικοθεραπευτική προσέγγιση, στόχοι της είναι η αύξηση της μυϊκής δύναμης, η πρόληψη παραμορφώσεων εξαιτίας μυϊκών ανισορροπιών, η αύξηση και διατήρηση του μήκους των μυών και η επανεκπαίδευση των ελλειπόντων λειτουργιών. Ο θεραπευτής ύστερα από λεπτομερή και προσεκτική αξιολόγηση, θα επιλέξει τις κατάλληλες φυσικοθεραπευτικές τεχνικές και μεθόδους, έτσι ώστε να σχεδιάσει ένα πρόγραμμα αποκατάστασης ξεχωριστό για κάθε ασθενή σύμφωνα με τα ελλείμματα που εκείνος παρουσιάζει.

Ωστόσο, υπάρχουν τομείς σχετικά με τη CIDP που παραμένουν σκοτεινά σημεία και χρήζουν περαιτέρω διερεύνησης, όπως είναι η ακριβής αιτιολογία της.

Λέξεις- κλειδιά (key-words): CIDP, CIDP pathophysiology, CIDP diagnosis, CIDP and differential diagnosis, immunosuppressive treatment, electrophysiological features, CIDP prognosis, physical therapy.

1.ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια είναι μια επίκτητη νευροπάθεια αυτοάνοσης αιτιολογίας. Τα κύτταρα του ανοσοποιητικού συστήματος που φυσιολογικά προστατεύουν τον οργανισμό από την εισβολή μολυσματικών μικροοργανισμών, σε αυτή την περίπτωση επιτίθενται στο νευρικό ιστό του ίδιου του σώματος και συγκεκριμένα στο έλυτρο της μυελίνης προκαλώντας απομυελίνωση. Συνεπώς τα προσβεβλημένα νεύρα ανταποκρίνονται σε μικρό βαθμό ή καθόλου στα διάφορα ερεθίσματα.^[1]

Ο όρος CIDP χρησιμοποιείται για να περιγράψει ασθενείς με προϊούσα ή υποτροπιάζουσα συμμετρική αισθητικοκινητική διαταραχή με εξάρσεις και υφέσεις. Η νόσος προκαλεί πολυεστιακή απομυελίνωση τόσο στα κεντρικά όσο και στα περιφερικά τμήματα των περιφερικών νεύρων. Ως επί το πλείστον προσβάλλονται οι νευρικές ρίζες που εκφύονται από το νωτιαίο σωλήνα και μεγάλα νευρικά πλέγματα (βραχιόνιο, ισχιακό).^{[2][3]} Τα συμπτώματα περιλαμβάνουν μούδιασμα, κνησμό, πόνο, μυϊκή αδυναμία και κόπωση. Επιπλέον παρατηρείται μείωση στην ταχύτητα μετάδοσης των νευρικών ώσεων λόγω της απομυελίνωσης καθώς επίσης και αύξηση της συγκέντρωσης πρωτεϊνών στο εγκεφαλονωτιαίο υγρό (ENY).

Η διάγνωση της CIDP μπορεί να γίνει με συμβατικά μέσα, όπως οσφουονωτιαία παρακέντηση για λήψη δείγματος ENY, ηλεκτρομυογράφημα (ΗΜΓ) και ανάλυση των κλινικών ευρημάτων. Ωστόσο, οι παραπάνω μέθοδοι πιθανόν να παρουσιάσουν ελλιπή διαγνωστικά κριτήρια, οπότε απαιτείται βιοψία νεύρου.^[4]

Όσον αφορά τη θεραπεία της νόσου, χρησιμοποιούνται κυρίως κορτικοστεροειδή, πλασμαφαίρεση, ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη και ανοσοκατασταλτικά. Η επιλογή της φαρμακευτικής αγωγής εξαρτάται από το ιστορικό του ασθενούς, τα αντικειμενικά ευρήματα καθώς επίσης και από την ανταπόκριση του ίδιου του ασθενούς στην θεραπεία.^[5]

Επιπλέον σημαντικό ρόλο κατέχει η φυσικοθεραπευτική παρέμβαση σε ασθενείς με CIDP, με σκοπό τη βελτίωση των αισθητικοκινητικών ελλειμμάτων ή τη διατήρηση των ήδη υπαρχόντων. Κύριος στόχος της φυσικοθεραπευτικής προσέγγισης είναι η αύξηση της μυϊκής δύναμης, η διατήρηση του εύρους τροχιάς των αρθρώσεων και της λειτουργικότητας των προσβεβλημένων μελών.

Η πρόγνωση της πάθησης, σε ένα γενικό πλαίσιο ποικίλει. Εξαρτάται από κάποιους παράγοντες που πρέπει να ληφθούν υπόψιν, όπως η ηλικία εμφάνισης της νόσου, η μορφή της (προϊούσα ή υποτροπιάζουσα) και η αρχική της ανταπόκριση στη θεραπεία.^[4]

Τέλος, είναι σημαντικό να αναφερθεί η σχέση και η ομοιότητα της CIDP με το σύνδρομο Guillain-Barré (GBS) και έναν αριθμό άλλων παρεμφερών νευροπαθειών, από τις οποίες είναι απαραίτητη η διεξαγωγή διαφορικής διάγνωσης.

2.ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΑ

Λίγες μελέτες έχουν εξετάσει την επιδημιολογία της CIDP, αλλά η επικράτηση της έχει πιθανότατα υποεκτιμηθεί εξαιτίας της δυσκολίας στη διάγνωση. Παρόλα αυτά, η εκτιμώμενη επικράτηση της CIDP είναι 2-7 άτομα ανά 100.000. Είναι σημαντικό να διαχωριστεί από την οξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια (Acute Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy-AIDP) ή από το σύνδρομο Guillain-Barré. Από την άλλη μεριά, όμως πρέπει να σημειωθεί ότι το 16% των ασθενών που πάσχουν από CIDP, παρουσίασαν οξεία εμφάνιση της νόσου που δύσκολα διακρίνεται από τις προαναφερθείσες παθήσεις.

Η CIDP μπορεί να επηρεάσει όλες τις ηλικίες, αλλά πιο συχνά εμφανίζεται σε άνδρες. Η πιο επικίνδυνη ηλικία για να νοσήσει κάποιος είναι 40-60 ετών αλλά ενδέχεται να προσβληθούν και παιδιά και ηλικιωμένοι. Έχει παρατηρηθεί ότι η νόσος, είναι πιο πιθανό να παρουσιάζεται προοδευτική σε μεγαλύτερες ηλικιακά ομάδες και υποτροπιάζουσα σε νεότερους ασθενείς. Επίσης, η CIDP καταλαμβάνει τη δεύτερη πιο συχνή αιτία νευροπαθητικής αναπηρία, σε ένα ποσοστό 14%. Τέλος, το 20% των περιπτώσεων παραμένουν αδιάγνωστες και περίπου το 10% όλων των ασθενών που εκδηλώνουν νευροπάθεια πάσχουν από CIDP.^[6]

3.ΑΝΑΤΟΜΙΚΑ ΚΑΙ ΠΑΘΟΛΟΓΟΑΝΑΤΟΜΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ

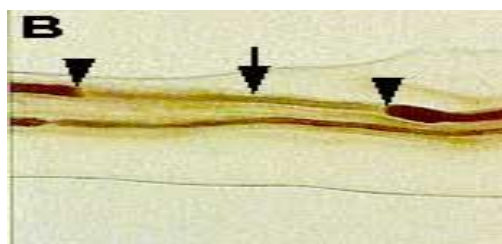
Τα περιφερικά νεύρα αποτελούνται από νευρικές ίνες προσδεμένες μεταξύ τους με συνδετικό ιστό. Μικτά νεύρα περιέχουν κινητικές και αισθητικές ίνες ή και ίνες από το αυτόνομο νευρικό σύστημα. Οι ίνες τύπου Α είναι διαμέτρου 2-20mm, είναι εμμύελες και έχουν λειτουργία κινητική και αισθητική (παλλαισθησία, εν τω βάθει αισθητικότητα και λεπτή αφή) με μεγάλη ταχύτητα αγωγής (10-70 m/sec). Οι ίνες τύπου Β είναι διαμέτρου 3mm και είναι λεπτές, εμμύελες, με λειτουργία κυρίως από το αυτόνομο νευρικό σύστημα, αλλά άγουν εν μέρει αίσθηση πόνου, θερμού και ψυχρού με μέση ταχύτητα αγωγής (10 m/sec). Τέλος οι ίνες τύπου Γ είναι λεπτές ίνες <1mm, αμύελες, με λειτουργία αισθητική (άλγος, θερμό, ψυχρό) και χαμηλή ταχύτητα αγωγής (<2m/sec). Βλάβες των νεύρων μπορεί να αφορούν το νευράξονα, το περίβλημα της μυελίνης με τα κύτταρα του Schwann, τα τροφοφόρα αγγεία ή τον συνδετικό ιστό. Υπάρχουν 3 κύριες ιστοπαθολογικές εικόνες:

- 1) **Βαλεριανή εκφύλιση**: πρόκειται για διατομή νεύρου που οδηγεί σε εκφύλιση του άξονα και της μυελίνης περιφερικά της βλάβης. Η αναγέννηση του νευράξονα είναι εφικτή, διότι διατηρείται η βασική μεμβράνη των κυττάρων Schwann.
- 2) **Τμηματική εκφύλιση**: πρόκειται για καταστροφή της μυελίνης χωρίς συνοδό βλάβη του άξονα. Η πρωτοπαθής βλάβη αφορά στο κύτταρο του Schwann.
- 3) **Αξονική εκφύλιση**: βλάβη του κυτταρικού σώματος ή του νευράξονα. Η βλάβη αυτή προκαλεί καταστροφή του νευράξονα από την περιφέρεια προς το κέντρο και δευτεροπαθώς προσβολή της μυελίνης. Η αναγέννηση είναι εφικτή, μόνο όταν δεν καταστρέφεται το κυτταρικό σώμα.

Η **χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια**, ανήκει στη **δεύτερη κατηγορία** και πρόκειται για νόσο που οφείλεται σε αυτοάνοση αντίδραση είτε κατά του ελύτρου της μυελίνης, είτε κατά των κυττάρων του Schwann. Συνεπώς, έχει σαν αποτέλεσμα την καταστροφή της μυελίνης των περιφερικών νεύρων με σχετική διατήρηση του άξονα. Παρατηρείται διήθηση των περιφερικών νεύρων από μονοπύρρηνα κύτταρα με τμηματική απομυελίνωση αυτών και αντιδραστική υπερπλασία των κυττάρων του Schwann. Συνήθως η καταστροφή της μυελίνης γίνεται διάσπαρτα, κατά τόπους, με εκφύλιση του τμήματος της μυελίνης στο διάστημα μεταξύ δύο γειτονικών κόμβων του Ranvier (Εικ. 3.1 και 3.2).

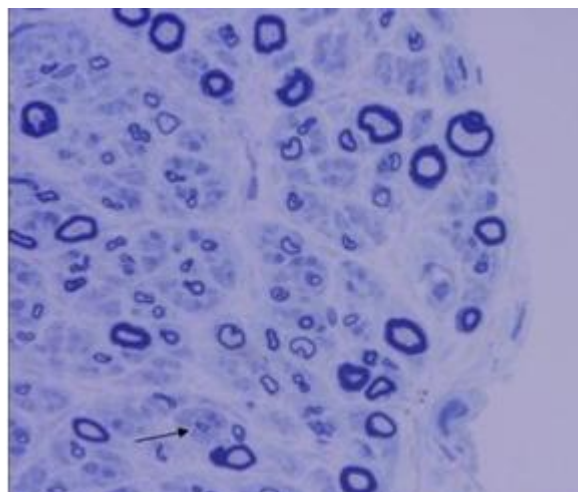


Εικόνα 3.1. Απομυελίνωση παρακομβιακών περιοχών (όμοια βέλη), κόμβος Ranvier (κεντρικό βέλος) (Προσαρμοσμένη από Said G.)



Εικόνα 3.2. Τμηματική απομυελίνωση (κεντρικό βέλος) μεταξύ των δύο κόμβων Ranvier (όμοια βέλη). Αυτό το εύρημα συναντάται συχνά στη βιοψία νεύρου στη CIDP. (Προσαρμοσμένη από Said G.)

Η επαναμυελίνωση των απομυελινωμένων τμημάτων, λόγω της σχετικής διατήρησης του άξονα, συνήθως γίνεται γρήγορα (εβδομάδες ή μήνες). Διαδοχικά επεισόδια απομυελίνωσης-επαναμυελίνωσης, οδηγούν σε πολλαπλασιασμό των συγκεντρικών στιβάδων των κυττάρων του Schwann, γύρω από τον περιφερικό άξονα. Ο σχηματισμός που προκύπτει, ονομάζεται τύπου «βολβού κρεμμυδιού» (onion bulb) (Εικ. 3.3) και συναντάται σε χρόνιες απομυελινωτικές πολυνευροπάθειες, όπως η CIDP.^[7] Επίσης, παρατηρείται σημαντική περιαγγειακή λεμφοκυτταρική διήθηση.^[8]



Εικόνα 3.3. Απώλεια της μυελίνης (μπλε κηλίδες) στους περισσότερους άξονες και σχηματισμός «βολβού κρεμμυδιού» (βέλος), εξαιτίας των χρόνιων απομυελινωτικών και επαναμυελινωτικών αλλαγών. (Προσαρμοσμένη από Said G.)

Πιο αναλυτικά, εμφανίζεται μια κυτταρική ανοσολογική απάντηση που προκαλεί ενεργοποίηση των T - λεμφοκυττάρων και διάσπαση του αιματοεγκεφαλικού φραγμού¹. Μια χυμική απάντηση του ανοσολογικού εμφανίζεται επίσης, προκαλώντας την παραγωγή αντισωμάτων έναντι της μυελίνης με συνέπεια την απομυελίνωση.^[9]

¹ Ο **αιματοεγκεφαλικός φραγμός** είναι κυτταρικός φραγμός που περιορίζει την είσοδο ουσιών στον εγκέφαλο.

4.ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Λόγω της βραδείας εξέλιξης της νόσου, η διάγνωση καθυστερεί συνήθως, γιατί ο ασθενής οδηγείται αργά στον γιατρό, όταν πλέον έχει εμφανή στοιχεία πάρεσης και αισθητικών διαταραχών.^[8]

Η διάγνωση περιλαμβάνει τόσο τη λήψη ιστορικού όσο και τη φυσική και κλινική εξέταση του ασθενή. Η τελευταία συνίσταται από την κλινική εικόνα, τα ηλεκτροδιαγνωστικά και τα εργαστηριακά κριτήρια.

4.1.ΙΣΤΟΡΙΚΟ

Γενικά, τα ενοχλήματα των ασθενών αποτελούν ένα συνδυασμό από συμπτώματα κινητικά και αισθητικά. Συχνά, γίνεται η διάκριση ανάμεσα σε «αρνητικά» συμπτώματα, που σχετίζονται με απονεύρωση ή αποκλεισμό αγωγιμότητας (conduction block) και «θετικά» συμπτώματα, που προέρχονται από τη γένεση ανώμαλης δραστηριότητας στους αισθητικούς και τους κατώτερους κινητικούς νευρώνες.

Στις πολυνευροπάθειες, στην έναρξη της νόσου, τα κινητικά συμπτώματα επικρατούν στα δάκτυλα και στους ραχιαίους εκτείνοντες των άκρων ποδών. Συνέπεια της αδυναμίας είναι η πτώση των άκρων ποδών (drop foot) με αποτέλεσμα να σκοντάφτουν οι ασθενείς όταν περπατούν σε ανισόπεδο έδαφος ή σε μικρά εμπόδια ή στο ρείθρο του πεζοδρομίου. Αν υπάρχει αδυναμία των αυτοχθόνων μυών των άκρων χειρών, οι ασθενείς αναφέρουν δυσκολία στο κούμπωμα κουμπιών ή στο γύρισμα του κλειδιού στην κλειδαριά. Προσβολή των κεντρομελικών μυών, εκδηλώνεται με αδυναμία έγερσης από το βαθύ κάθισμα ή με δυσκολία στο ανέβασμα/κατέβασμα σκαλοπατιών και είναι ενδεικτική χρόνιας απομυελινωτικής πολυνευροπάθειας. Εκτός από τα προαναφερθέντα αρνητικά συμπτώματα (παρέσεις), ως θετικά συμπτώματα από την προσβολή των κινητικών νεύρων θεωρούνται φαινόμενα όπως οι μυϊκές κράμπες, οι δεσμιδώσεις και ο τρόμος.

Θετικά αισθητικά συμπτώματα είναι το αίσθημα νυγμών, καψίματος, μυρμηκίασης, αιμωδίας, «πιασίματος». Τα αρνητικά αισθητικά συμπτώματα περιγράφονται ως αίσθημα νεκρωμένου ή παγωμένου ή σαν κούτσουρο άκρου. Οι ασθενείς μπορεί να αναφέρουν παραισθησίες, δηλαδή μια μη φυσιολογική, ανώδυνη αίσθηση, αυτόματα ή μετά από εξωτερικό ερέθισμα και δυσαισθησίες, δηλαδή μια δυσάρεστη συνήθως επώδυνη αίσθηση, αυτόματη ή προκλητή.

Η παρουσία αυτόματων δυσαισθησιών βοηθάει στη διάκριση της επίκτητης (>60% των ασθενών) από την κληρονομική νευροπάθεια (17% των ασθενών). Τα αρνητικά αισθητικά συμπτώματα απαντώνται συχνότερα στις κληρονομικές πολυνευροπάθειες. Ο πόνος, που αποτελεί χαρακτηριστικό αρκετών νευροπαθειών (CIDP, αμυλοείδωση, τοξικές ουσίες) έχει χαρακτήρα νυγμώδη, μετατοπιζόμενο από σημείου σε σημείο, διατιτραίνοντα ή καυστικό. Ο νευροπαθητικός πόνος, συχνά επιδεινώνεται κατά την ανάπαυση και μπορεί να είναι ενοχλητικότερος τη νύχτα. Μπορεί να αναφέρεται αλλοδυνία, δηλαδή η αντίληψη ενός μη επώδυνου ερεθίσματος ως επώδυνο (π.χ. οι ασθενείς δεν ανέχονται τα κλινοσκεπάσματα).^[7]

4.2.ΦΥΣΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ

Στην αντικειμενική νευρολογική εξέταση, των ασθενών με υποψία περιφερικής νευροπάθειας, ακολουθείται μία σειρά διαδοχικών βημάτων, που το καθένα δίνει πληροφορίες για ένα τμήμα του νευρικού συστήματος. Αξιολογείται η κινητικότητα, η αισθητικότητα και τα τενόντια αντανακλαστικά.

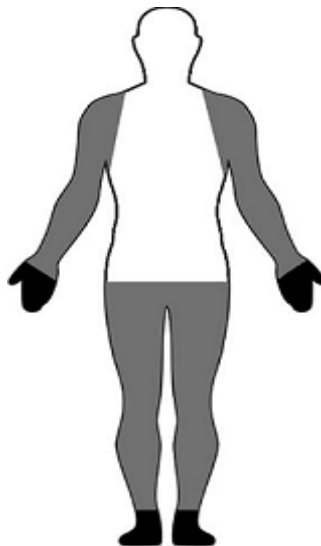
Η **αξιολόγηση της κινητικότητας** περιλαμβάνει τη λεπτομερή εξέταση της ισχύος των μυών των μειζόνων κινητικών ομάδων (καμπτήρες αυχένα, εκτείνοντες ισχίου, καμπτήρες γόνατος, πελματιαία και ραχιαία κάμψη ποδοκνημικών και απαγωγή ισχίων). Η εκτίμηση της μυϊκής ισχύος, είναι χρήσιμο να ακολουθεί ένα πρότυπο εξέτασης των μυών, όπως η κλίμακα MRC (Medical Research Council).^[10] Στην εξέταση, αξιολογείται η συμμετρία της ισχύος και η κατανομή της αδυναμίας κεντρομελικά ή περιφερικά. Η συμμετρική αδυναμία αποτελεί τυπικό χαρακτηριστικό των πολυριζονευροπαθειών, τόσο στους κεντρομελικούς όσο και στους περιφερικούς μύες. Η κινητική αδυναμία επικρατεί στους εκτείνοντες μύες, παρά στους αντίστοιχους καμπτήρες.

Μερικές νευροπάθειες, δεν έχουν την εμφάνιση της μικτής αισθητικοκινητικής πολυνευροπάθειας, αλλά παρουσιάζουν χαρακτηριστικό τύπο ελλείμματος, που βοηθάει στη διαφορική διάγνωση. Επικράτηση της κινητικής δυσλειτουργίας, στην κλινική εικόνα, παρατηρείται σε φλεγμονώδεις απομυελινωτικές πολυνευροπάθειες (GBS, CIDP), κληρονομικές αισθητικοκινητικές νευροπάθειες (Charcot-Marie-Tooth 1 και 2 – CMT1 και 2) και νευροπάθειες που συνδέονται με πορφυρία, οστεοσκληρωτικό μυέλωμα, δηλητηρίαση με μόλυβδο ή οργανοφωσφορικά και υπογλυκαιμία.

Η προσβολή του προσωπικού νεύρου πρέπει να λαμβάνεται σοβαρά υπόψιν σε κάποιες νευροπάθειες, όπως στο σύνδρομο Guillain-Barré (συνήθως αμφοτερόπλευρα), στη σαρκοείδωση και στη νόσος Lyme ενδεικτικά. Στη CIDP, όμως σπάνια εμπλέκεται.^[10]

Η **εξέταση της αισθητικότητας**, παρουσιάζει τις περισσότερες δυσκολίες, αφού είναι υποκειμενική και εξαρτάται πλήρως από τη συνεργασία του ασθενούς. Περιλαμβάνει την εξέταση της αίσθησης του πόνου, της λεπτής αφής, της θερμότητας, της παλλαισθησίας και της ιδιοδεκτικότητας. Η εξέταση γίνεται συγκριτικά στη μία και την άλλη πλευρά και μεταξύ κεντρικών και περιφερικών περιοχών, στα άνω και τα κάτω άκρα.

Πιο συγκεκριμένα, στο πρότυπο της πολυριζονευροπάθειας το αισθητικό έλλειμμα παίρνει τη μορφή τύπου «γαντιού» για άνω άκρα και «κάλτσας» για κάτω άκρα. (Εικ. 4.1) Δε θα πρέπει να παραλείπεται η εξέταση της αισθητικότητας στον κορμό. Η κατάργηση της αισθητικότητας στις περιφερικές νευροπάθειες, τυπικά αφορά όλα τα είδη αισθητικότητας. Όμως, η αισθητική διαταραχή μπορεί να περιορίζεται σε ένα μόνο είδος αισθητικότητας.



Primary Demyelinating

Εικόνα 4.1 Κατανομή των κλινικών ευρημάτων με μορφή γαντιού-κάλτσας. Το μαύρο υποδηλώνει μεγαλύτερη προσβολή των νεύρων, ενώ το γκρι μικρότερη. Πρωτοπαθώς απομυελινωτική: περιφερική προσβολή > κεντρική προσβολή, συνήθως συμμετρική. (Προσαρμοσμένη από Brownell & Bromberg)

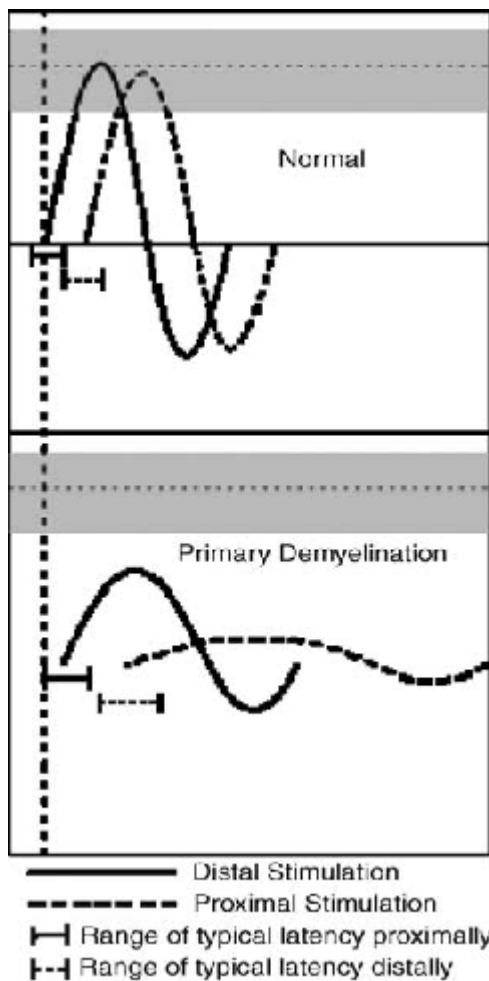
Η **μείωση ή κατάργηση των τενόντιων αντανακλαστικών**, είναι ένα από τα κλασικά ευρήματα των ασθενών με νευροπάθεια. Σε μερικούς ασθενείς, ιδιαίτερα σε εκείνους που το κυρίαρχο ενόχλημα είναι ο πόνος, η κατάργησή των αχιλλείων αντανακλαστικών μπορεί να αποτελεί το σημαντικότερο αντικειμενικό εύρημα. Στη CIDP η διαταραχή των αντανακλαστικών είναι διάχυτη και συμμετρική όπως στις περισσότερες πολυνευροπάθειες.

Η **εξέταση του αυτόνομου νευρικού συστήματος**, που συχνά παραλείπεται, γιατί είναι δύσκολο να γίνει στο εξεταστικό κρεβάτι του ασθενή, είναι πολύ σημαντική για αρκετές

νευροπάθειες (σύνδρομο Guillain-Barré, αμυλοείδωση, πορφυρία). Στην εν λόγω νόσο, όμως σπάνια υπάρχει εμπλοκή του αυτόνομου νευρικού συστήματος.^[7]

4.3. ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Ο ηλεκτροφυσιολογικός έλεγχος, αποτελεί τη φυσιολογική επέκταση της νευρολογικής



Εικόνα 4.2 Σύγκριση φυσιολογικών ταχυτήτων αγωγής και πρωτοπαθώς απομυελινωτικών. Διαφορές στο CMAP κατά τον ερεθισμό κεντρικών και περιφερικών θέσεων. (Προσαρμοσμένη από Brownell & Bromberg)

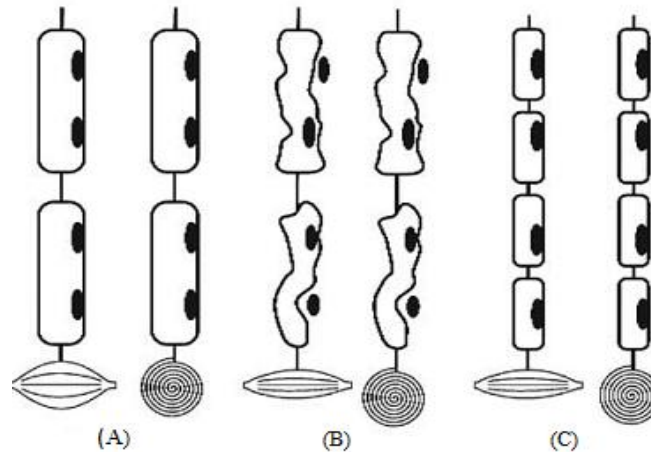
εξέτασης. Η ηλεκτροδιαγνωστική εξέταση ξεκινάει με την ανασκόπηση των πληροφοριών από το ιστορικό και την αντικειμενική εξέταση, προκειμένου να καταλήξει στις διαφοροδιαγνωστικές πιθανότητες και το σχεδιασμό της αξιολόγησης. Στους ασθενείς με υποψία νευροπάθειας, η εξέταση της Κινητικής Ταχύτητα Αγωγής (ΚΤΑ), της Αισθητικής Ταχύτητας Αγωγής (ΑΤΑ) και του Ηλεκτρομυογραφήματος (ΗΜΓ) επιβεβαιώνει την ύπαρξη διαταραχής των περιφερικών νευρών και καθορίζει:

- i. τον τύπο της βλάβης του νεύρου (αξονική, απομυελινωτική ή μικτή),
- ii. την κατανομή της (συμμετρική, ασύμμετρη, πολυεστιακή, περιφερική, κεντρομελική ή διάχυτη) και
- iii. τη βαρύτητα και το βαθμό προσβολής της κινητικότητας ή της αισθητικότητας. (Εικ. 4.2)

Είναι γνωστό ότι πιο ευαίσθητες ίνες στις νευροπάθειες είναι οι αισθητικές, οι οποίες συνήθως προσβάλλονται πρώτες. Επίσης τα μακρύτερα σε μήκος νεύρα είναι πιο ευάλωτα. Το τυπικό ηλεκτροφυσικό χαρακτηριστικό των επίκτητων

απομυελινωτικών νευροπαθειών, είναι ο αποκλεισμός αγωγιμότητας των κινητικών νευρών, που προκαλεί τη μυϊκή αδυναμία και οφείλεται στην ανομοιογενή, τμηματική απομυελίνωση και επαναμυελίνωση. Με άλλα λόγια με την ηλεκτροδιαγνωστική εξέταση εκτιμάται ο βαθμός προσβολής της μυελίνης. Όσο σοβαρότερη είναι η βλάβη της μυελίνης, τόσο περισσότερο μειώνεται και η κινητική ταχύτητα αγωγής (>70% των κατώτερων φυσιολογικών ορίων), με σχετική διατήρηση του ύψους της κινητικής απάντησης. Ακόμη,

μπορεί να υπάρχει χρονική διασπορά του Σύνθετου Μυϊκού Δυναμικού Ενεργείας (compound motor action potential- CMAP) και παράταση του χρόνου εμφάνισης (>15%) της όψιμης απάντησης, δηλαδή του κύματος F, μετά από περιφερικό ερεθισμό. Η κινητική ταχύτητα αγωγής εξετάζεται κατά προτίμηση στο περνιαίο και στο κνημιαίο νεύρο για τα κάτω άκρα, ενώ όσον αφορά τα άνω χρησιμοποιούνται το μέσο και το ωλένιο.^[11]



Εικόνα 4.3 Κινητικά και αισθητικά νεύρα (A):φυσιολογικά, (B):έχουν υποστεί απομυελίνωση, (C): έχουν υποστεί επαναμυελίνωση με σαφώς περισσότερα μη μυελινωμένα τμήματα (Προσαρμοσμένη από Brownell & Bromberg)

Το **ηλεκτρομυογράφημα**, αν και δεν συμπεριλαμβάνεται στα διαγνωστικά κριτήρια, αποτελεί σημαντική συνιστώσα της αξιολόγησης των νευροπαθειών. Στο ΗΜΓ εκτιμούμε την παρουσία αυτόματης δραστηριότητας (ινδικές συστολές, δεσμιδικές συστολές, θετικά αιχμηρά κύματα κτλ), καθώς και την ικανότητα επιστράτευσης κινητικών μονάδων σε εκούσια συστολή των μυών. Όσο λιγότερες κινητικές μονάδες επιστρατεύονται, τόσο σοβαρότερη είναι η νευρογενής βλάβη του μυός. Στη συγκεκριμένη νόσο, ένα τυπικό ηλεκτρομυογράφημα θα δώσει την εικόνα μιας εντοπισμένης, περισσότερο κινητικής πολυνευροπάθειας. Επιπλέον, το ΗΜΓ καθίσταται χρήσιμο καθώς επιτρέπει την αξιολόγηση των κεντρικότερων τμημάτων των κινητικών νεύρων (που δεν είναι δυνατόν να μελετηθούν με τις Ταχύτητες Αγωγής) αποτελώντας, με αυτό τον τρόπο, το μέσο για τη μελέτη των βλαβών των πλεγμάτων και των ριζών. Συνηθέστερα το ΗΜΓ εφαρμόζεται στον πρόσθιο κνημιαίο, ενώ στα άνω άκρα και στον κορμό επιλέγονται μικροί μύες.

Σύμφωνα με την Αμερικάνικη Ακαδημία Νευρολογίας (1991) σε πιθανή κλινική σημειολογία της CIDP, θα πρέπει να ισχύουν τα 3 από τα 4 κριτήρια (Πιν. 4.1). Θα πρέπει όμως να μην ξεχνάμε ότι υπάρχουν περιστατικά (σπάνια) που η βλάβη αφορά μόνο αισθητικά νεύρα (Stoehr M., Bluthardt M. 1993).^[9]

Πίνακας 4.1 ΗΝΜΓ κριτήρια σύμφωνα με την Αμερικάνικη Ακαδημία Νευρολογίας 1991, μερικώς τροποποιημένη από Stoehr M., και Bluthardt M. (Προσαρμοσμένο από Whitesell J).

Ηλεκτρονευρομογραφικά κριτήρια	
1.	Μειωμένες ταχύτητες αγωγής σε τουλάχιστον 2 νεύρα <80% της κατώτερης φυσιολογικής τιμής, με ύψος <80% της φυσιολογικής τιμής.
2.	Μερικό μπλοκ αγωγιμότητας ή και χρονική διασπορά του δυναμικού σε τουλάχιστον 1 κινητικό νεύρο.
3.	Παράταση τελικών χρόνων σε τουλάχιστον 2 νεύρα >125% της ανώτερης φυσιολογικής τιμής με ύψος <80% της κατώτερης φυσιολογικής τιμής.
4.	Παράταση ή εξάλειψη του κύματος F σε τουλάχιστον 2 μύες. Παράταση >120% της ανώτερης φυσιολογικής τιμής.

4.4.ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

Βασικές εργαστηριακές εξετάσεις, χορηγούνται σε όλους τους ασθενείς με περιφερική νευροπάθεια. Σε αυτές περιλαμβάνονται: πλήρης γενική αίματος, ταχύτητα καθίζησης ερυθρών, ηλεκτρολύτες, ουρία, ουρικό οξύ, κρεατινίνη, ηπατικά ένζυμα, σάκχαρο, γλυκόζη και καμπύλη ανοχής γλυκόζης, κολλαγονικός κύκλος, θυρεοειδικές ορμόνες, προσδιορισμός βιταμίνης B12, φυλλικού οξέος, ηλεκτροφόρηση πρωτεϊνών και ηλεκτροφόρηση με ανοσοκαθήλωση. Στη συνέχεια μπορεί να γίνει ορολογικός έλεγχος για ιούς (HIV), έλεγχος για βαρέα μέταλλα ούρων και αίματος (θάλλιο, μόλυβδος, αρσενικό) και πορφυρίνες ούρων.^[7]

Η **εξέταση του εγκεφαλονωτιαίου υγρού (ENY)**, βοηθάει στην αξιολόγηση των ασθενών με αυτοάνοση απομυελινωτική νευροπάθεια. Η ανάλυση του ENY μπορεί να δείξει λευκωματοκυτταρικό διχασμό, όπου τυπικά ανευρίσκεται αύξηση της ολικής πρωτεΐνης και μερικές φορές ενδονωτιαία σύνθεση ανοσοσφαιρίνης G (immunoglobulin G- IgG) ή ολιγοκλωνικές ταινίες. Όταν η ανάλυση του ENY γίνεται στα αρχικά στάδια της νόσου, η αύξηση της πρωτεΐνης ίσως να μην είναι εμφανής. Σπάνια ασθενείς με ιδιοπαθή CIDP έχουν πλειοκυττάρωση στο ENY.^[12]

Πρόσφατα, έχει παρατηρηθεί ιδιαίτερο ενδιαφέρον, για **αντισώματα** που κατευθύνονται κατά ειδικών αντιγόνων των περιφερικών νεύρων. Αντισώματα έναντι γλυκολιπιδίων ή γλυκοπρωτεϊνών, όπως τα αντι-GM1 και τα αντι-MAG, συνδέονται με φλεγμονώδεις συνήθως απομυελινωτικές περιφερικές νευροπάθειες. Ο ρόλος των

αυτοαντισωμάτων, στην παθογένεση των περιφερικών νευροπαθειών, αμφισβητείται από πολλούς. Εν τούτοις, μερικά αυτοαντισώματα είναι σημαντικά και ειδικά στην αποκάλυψη αυτοάνοσων νευροπαθειών, όταν συσχετίζονται με την κατάλληλη κλινική εικόνα. Έτσι, η διαγνωστική αποτελεσματικότητα των αυτοαντισωμάτων, ενισχύεται όταν χρησιμοποιούνται περιορισμένα, σε επιλεγμένους ασθενείς, βάσει των κλινικών και ηλεκτροδιαγνωστικών ευρημάτων.

Η διαγνωστική αξία της **βιοψίας νεύρου**, περιορίζεται σε σχετικά λίγους ασθενείς, που βρίσκονται υπό διερεύνηση για περιφερική νευροπάθεια. Η εξέταση εκτελείται σε ορισμένα μόνο κέντρα, από ειδικούς, με εμπειρία στη λήψη και την παθολογική μελέτη του νεύρου. Το νεύρο, που συχνότερα προτιμάται, είναι το γαστροκνημιαίο (sural nerve). Η λήψη του γαστροκνημιαίου νεύρου γίνεται αρκετά ανεκτή και το αισθητικό έλλειμμα μετά τη βιοψία περιορίζεται σε μια μικρή περιοχή στη ραχιαία έξω επιφάνεια του άκρου ποδός. Άλλο δερματικό νεύρο, κατάλληλο για βιοψία είναι το επιπολής περνιαίο νεύρο^[7]. Παρόλα αυτά, ο ρόλος της βιοψίας νεύρου για τη διάγνωση της CIDP έχει υποβαθμιστεί και προτείνεται μόνο σε ασθενείς με άτυπη κλινική εικόνα, όπου η διάγνωση δεν είναι εμφανής με συνηθισμένες εξετάσεις.^[29]

4.5. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

Η νόσος εκδηλώνεται με συμμετρική έκπτωση μυϊκής ισχύος, που συχνά προσβάλλει εξίσου τα περιφερικά και τα κεντρικά τμήματα των άκρων και με αισθητικές διαταραχές κυρίως στα περιφερικά τμήματα των άκρων. Η αισθητική διαταραχή, αφορά κατά κύριο λόγο την αίσθηση της δόνησης (παλλαισθησία) και της αίσθησης των μελών στο χώρο (ιδιοδεκτικότητα), γεγονός που σημαίνει ότι προσβάλλονται οι μεγάλες εμμύελες ίνες. Μια ακόμα διαταραχή της αίσθησης μπορεί να είναι και η επώδυνη δυσαισθησία. Επιπλέον, παρουσιάζεται μείωση των τενόντιων αντανεκλαστικών, που είναι δυσανάλογη με το βαθμό απώλειας μυϊκής δύναμης, ή ακόμα και κατάργηση αυτών. Τα παραπάνω χαρακτηριστικά της κλινικής εικόνας είναι εμφανή για τουλάχιστον 8 εβδομάδες πριν γίνει η διάγνωση. Σε προχωρημένα στάδια της νόσου οι ασθενείς αναφέρουν δυσκοιλιότητα και ακράτεια ούρων. Σε κάποιες περιπτώσεις συναντάμε πόνο στην πλάτη και στην οσφύ ή ακόμα και ιππουριδική συνδρομή, η οποία απαιτεί άμεση χειρουργική παρέμβαση.^[2]

Στα 2/3 περίπου των ασθενών η νόσος εξελίσσεται προοδευτικά επιδεινούμενη ή κατά ύψεις για μήνες ή και χρόνια. Στους υπόλοιπους ασθενείς παρουσιάζει υποτροπές με μερική ή πλήρη ύφεση μεταξύ των υποτροπών.^[8]

Πίνακας 4.2. Διαγνωστικά κριτήρια CIDP (Προσαρμοσμένο από Vallat JM).

Διαγνωστικά κριτήρια της CIDP
• Εξέλιξη για τουλάχιστον 8 εβδομάδες
• Περισσότερο κινητική παρά αισθητική διαταραχή
• Συμμετρική προσβολή άνω και κάτω άκρων
• Μειωμένα ή κατηργημένα εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά
• Αύξηση πρωτεΐνης στο ΕΝΥ, χωρίς πλειοκυττάρωση
• Αποκλεισμός αγωγιμότητας κινητικών νεύρων
• Χρονική διασπορά του Σύνθετου Μυϊκού Δυναμικού Ενεργείας και παράταση του χρόνου εμφάνισης του κύματος F
• ΗΜΓ με στοιχεία προσβολής της νεύρωσης του μυός
• Βιοψία νεύρου με στοιχεία απομυελίνωσης

5.ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΤΗΣ CIDP ΚΑΙ ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Μετά την αρχική φάση η πορεία της CIDP ποικίλει αρκετά. Οι τρεις τύποι της νόσου είναι:

- η μονοφασική, κατά την οποία οι ασθενείς φτάνουν στο αποκορύφωμα της νόσου και στη συνέχεια ανακάμπτουν πλήρως με τη θεραπεία και συνήθως δεν υποτροπιάζουν,
- υποτροπιάζουσα με εξάρσεις και υφέσεις, κατά την οποία οι ασθενείς ανακάμπτουν πλήρως κατά τη διάρκεια των υφέσεων, που παρεμβάλλονται στις εξάρσεις,
- η χρόνια προοδευτική, στην οποία παρατηρείται προοδευτική επιδείνωση μέχρι να χορηγηθεί θεραπεία.

5.1.ΠΑΡΑΛΛΑΓΕΣ ΤΗΣ CIDP

Έχουν περιγραφεί αρκετές παραλλαγές της CIDP με βάση την κατανομή των συμπτωμάτων. Αν και έχουν προκύψει αντιπαραθέσεις για το αν κάποια από αυτά τα σύνδρομα είναι διαφορετικές κλινικές οντότητες, ο κοινός μηχανισμός παθογένειας της φλεγμονώδους απομυελίνωσης, δείχνει σαφέστατα ότι ανήκουν στο φάσμα της CIDP. Επιπλέον, η ταυτοποίηση των ασθενών με αυτές τις παραλλαγές, είναι αναπόφευκτη καθώς ανταποκρίνονται στην ανοσορρυθμιστική θεραπεία, όπως και οι ασθενείς με την κλασική μορφή της νόσου.

Η CIDP στα παιδιά έχει μελετηθεί εκτενώς, επιτρέποντας έτσι μια ακριβή εικόνα όσον αφορά την εμφάνιση της νόσου, την αντίδραση στη θεραπεία και την πρόγνωση. Γενικά, παιδιά με CIDP παρουσιάζουν:

- γρηγορότερη έναρξη της νόσου,
- μεγαλύτερο βαθμό αναπηρίας όταν η πάθηση φτάσει στο αποκορύφωμα της,
- πιο συχνά υποτροπιάζουσα πορεία από ότι στους ενήλικες,
- αλλά ανταποκρίνονται καλύτερα στη θεραπεία και έχουν πιο θετικά μακροπρόθεσμα αποτελέσματα.^[19]

Πίνακας 5.2 Κύριες κλινικές παραλλαγές της CIDP με βάση τα συμπτώματα και τα σημεία. (Προσαρμοσμένο από Vallat JM, Sommer C, Magy L.)

Αμιγώς κινητική μορφή	Συμμετρική εμπλοκή κινητικών ινών, μπλοκ αγωγιμότητας, καλύτερη ανταπόκριση στην ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη παρά στα στεροειδή.
Χρόνια αισθητική απομυελινωτική νευροπάθεια	Μούδιασμα, αταξία, πόνος, παραισθησίες στα Κ.Α,2 τύποι: συμπτώματα αμιγώς αισθητικά για χρόνια ή δεκαετίες ή τα αισθητικά ελλείμματα ακολουθούνται από κινητικά μετά από ένα χρονικό διάστημα που ποικίλει.
Ελαφριά μορφή	Δύναμη συνήθως φυσιολογική, τα συμπτώματα περιλαμβάνουν μούδιασμα ή αιμωδίες περιφερικά και κόπωση, επιδείνωση μπορεί να παρουσιαστεί μακροπρόθεσμα.
Περιφερική συμμετρική επίκτητη απομυελινωτική νευροπάθεια	Δεν υπάρχει καθόλου κεντρική αδυναμία, αυστηρά περιφερική, δεν εντοπίζεται αύξηση πρωτεΐνης στο ΕΝΥ, ανταποκρίνεται στη θεραπεία όπως και η τυπική μορφή της CIDP.
Χρόνια αυτοάνοση αισθητική πολυριζονευροπάθεια	Η κλινική εικόνα περιλαμβάνει αισθητική αταξία ενώ η κινητική νευρική αγωγιμότητα είναι φυσιολογική, τα ιστολογικά ευρήματα της ριζικής βιοψίας ομοιάζουν με αυτά της CIDP.

5.2. ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διαφορική διάγνωση καθίσταται απαραίτητη σε μία νόσο όπως η CIDP, καθώς υπάρχει πληθώρα νευροπαθειών που τα ευρήματα ή η κλινική εικόνα τους ομοιάζουν. Είναι πολύ σημαντικό να διευκρινιστεί από ποιά ακριβώς νόσο πάσχει ο ασθενής ούτως ώστε να του χορηγηθεί όσο το δυνατόν συντομότερα η κατάλληλη θεραπεία. Για το λόγο αυτό, ορθό θα ήταν η ομάδα θεραπείας και αποκατάστασης να γνωρίζει τις παρεμφερείς παθήσεις, έτσι ώστε να μπορεί να διακρίνει την καθεμία από αυτές.

▼ Guillain-Barré Syndrome

Το GBS ανήκει στην οικογένεια των περιφερικών νευροπαθειών και περιλαμβάνει πληθώρα παραλλαγών και υποκατηγοριών. Το σύνδρομο χαρακτηρίζεται από οξεία εμφάνιση συμμετρικής αδυναμίας, που συχνά επηρεάζει αρχικά τα κάτω άκρα και εν συνεχεία εξαπλώνεται στα άνω άκρα και στο πρόσωπο. Συχνά προσβάλλονται τα κρανιακά νεύρα και είναι αρκετά συνήθεις οι αναπνευστικές διαταραχές και η μηχανική υποστήριξη των ασθενών. Όσον αφορά τα ελλείμματα της αισθητικότητας, περιλαμβάνουν διαταραχή ιδιοδεκτικότητας, απώλεια εν τω βάθει τενόντιων αντανακλαστικών καθώς επίσης και ήπια απώλεια της αίσθησης του πόνου και της θερμοκρασίας. Ωστόσο, ο πόνος αποτελεί κοινό

σύμπτωμα στο GBS. Οι ασθενείς τον περιγράφουν σαν βαθύ και καυστικό, που εντοπίζεται συνήθως στους αδύναμους μύες και τον συγκρίνουν με αυτόν που προκαλείται από έντονη άσκηση. Η εξέταση του ENY παρουσιάζει αύξηση της συγκέντρωσης της πρωτεΐνης ή αλβουμίνης, χωρίς αυξημένο αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων. Ηλεκτροφυσιολογικά, παρατηρούνται παρατεταμένοι τελικοί λανθάνοντες χρόνοι, μειωμένες ταχύτητες αγωγής, μπλοκ αγωγιμότητας και χρονική διασπορά του σύνθετου μυϊκού δυναμικού ενεργείας (CMAP).^[21]

Κατά κοινή ομολογία, η ελάχιστη διάρκεια συμπτωμάτων μέχρι οι ασθενείς με Guillain-Barré να φτάσουν στο αποκορύφωμα της νόσου είναι 4 εβδομάδες, σε αντίθεση με εκείνους που πάσχουν από CIDP, που φτάνουν σε 2 μήνες. Υπάρχουν, φυσικά, και ασθενείς που βρίσκονται στο ενδιάμεσο και πάσχουν από *υποξεία φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυνευροπάθεια* (subacute inflammatory demyelinating polyneuropathy –SIDP). Οι περισσότεροι από τους ασθενείς που ανήκουν σε αυτή την κατηγορία, ανακάμπτουν πλήρως με τη θεραπεία και δεν υποτροπιάζουν στην συνέχεια. Φαίνεται, ότι αιτία για τη SIDP είναι κάποια προηγούμενη λοίμωξη, γεγονός που ισχύει και για το GBS, αλλά δεν έχει σχέση με την αιτιοπαθογένεια της CIDP. Γενικά, η κλινική εικόνα των ασθενών με SIDP ομοιάζει με αυτή της μονοφασικής CIDP, με εξαιρετική ανταπόκριση στα στεροειδή και βραχύτερη πορεία. Επομένως, η SIDP φαίνεται να γεφυρώνει το «χάσμα» μεταξύ CIDP και GBS.^[19]

Σε ορισμένες περιπτώσεις η CIDP μπορεί να έχει οξεία έναρξη, γεγονός που παραπέμπει σε GBS. Ο διαχωρισμός της πραγματικής Guillain-Barré από τη CIDP με οξεία έναρξη είναι αρκετά δύσκολος και έχει σημαντικές θεραπευτικές επιπτώσεις. Πράγματι, παρόλο που ασθενείς με CIDP φτάνουν το μέγιστο έλλειμμα σε περισσότερο από 8 εβδομάδες, υπάρχουν και κάποιοι που το φτάνουν αρκετά νωρίτερα και ξεκινούν θεραπεία πριν τις 4 εβδομάδες, όπως συμβαίνει στο GBS. Σε αυτούς τους ασθενείς με CIDP που φτάνουν στο μέγιστο έλλειμμα σε λιγότερο από 4 εβδομάδες, τους χορηγείται θεραπεία σαν να πάσχουν από GBS, αλλά υποτροπιάζουν κατά τη σταθερή φάση (plateau phase) της νόσου. Σε αυτές τις περιπτώσεις χορηγείται ένας επιπλέον κύκλος ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης, διότι θεωρείται ότι οι διακυμάνσεις σχετίζονται με τη θεραπεία. Πρώιμες υποτροπές που εμφανίζονται σε λιγότερο από 9 εβδομάδες μετά την έναρξη φαίνεται να είναι πιο κοινές σε ασθενείς με GBS παρά σε ασθενείς που πάσχουν από CIDP με οξεία έναρξη. Επιπλέον, εμφανή αισθητικά ελλείμματα προμηνύουν CIDP, αν και η εμπλοκή του αυτόνομου νευρικού συστήματος, η αδυναμία στο πρόσωπο, μία προηγούμενη λοίμωξη και η

ανάγκη για μηχανική υποστήριξη της αναπνοής αποτελούν χαρακτηριστικά του συνδρόμου Guillain-Barré.^[22]

Η πλειοψηφία των ασθενών με GBS ξεκινούν να ανακάμπτουν μετά το πέρας της τέταρτης εβδομάδας από την έναρξη της νόσου και υφίστανται πλήρη αποκατάσταση μέσα σε λίγους μήνες ή σε ένα χρόνο, αν και κάποια ελάχιστα ευρήματα μπορεί να παραμείνουν. Ένα ποσοστό 5-10% του συνόλου των ασθενών, θα υποτροπιάσει στο μέλλον και θα θεωρηθεί πλέον ότι πάσχει από χρόνια φλεγμονώδη απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια.

Πίνακας 5.2 Διαφοροδιάγνωση CIDP και GBS (Προσαρμοσμένο από Parry GJ, Steinberg JS).

	CIDP	GBS
Έναρξη	Σταδιακή	Οξεία
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Αρχικά στα κάτω και μετά στα άνω άκρα
Απώλεια αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Ναι
Αυξημένη πρωτεΐνη στο ΕΝΥ	Ναι	Ναι
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Δευτεροπαθώς
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι
Πρόγνωση	Καλή με θεραπεία	Πλήρης ανάρρωση μέσα σε 1 χρόνο ή CIDP
Προσβολή αυτόνομου νευρικού και εμπλοκή κρανιακών νεύρων	Σπάνια	Ναι
Πορεία	Προοδευτική	Ταχέως εξελισσόμενη

- **Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια (acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy –AIDP)**

Η AIDP παρουσιάζεται με τη μορφή κεντρικής και περιφερικής μυϊκής αδυναμίας. Τα συμπτώματα φτάνουν στο ζενίθ τους μέσα σε 3-4 εβδομάδες, γεγονός που αποτελεί την πιο σημαντική διαφορά με τη CIDP.

Τα αισθητικά συμπτώματα περιλαμβάνουν δυσαισθησίες και άλγος, τα οποία είτε επεκτείνονται, είτε συνοδεύουν τη μυϊκή αδυναμία, είτε εμφανίζονται πρώτα. Δυσλειτουργία των κρανιακών νεύρων μπορεί επίσης να εμφανιστεί. Ελάχιστοι ασθενείς θα παρουσιάσουν μεμονωμένη μυϊκή αδυναμία ή μεμονωμένα αισθητικά συμπτώματα. Τα κάτω άκρα συνήθως προσβάλλονται πρώτα αλλά κατά περιπτώσεις μπορεί να προσβληθούν συγχρόνως τα άνω

και τα κάτω άκρα. Σπάνια, προσβάλλονται καταρχήν τα άνω άκρα. Η μυϊκή αδυναμία συνήθως είναι εντονότερη περιφερικά παρά κεντρικά, αλλά μπορεί να υπάρχει ισότιμη προσβολή. Η συμμετοχή των κρανιακών νεύρων μπορεί να εκδηλωθεί ως αμφοτερόπλευρη δυσλειτουργία του προσωπικού νεύρου και δυσφαγία, που μπορεί να θέσουν σε κίνδυνο την προστασία των αεροφόρων οδών.^[23] Οι αναπνευστικοί μύες μπορεί να προσβληθούν και απαιτείται άμεση επαγρύπνηση ως προς τις αναπνευστικές παραμέτρους.

Η απώλεια των τενόντιων αντανακλαστικών στο σύνολο των τεσσάρων άκρων εμφανίζεται στην πλειοψηφία των ατόμων σε κάποιο στάδιο της πορείας της νόσου, αλλά υπάρχουν και λίγοι ασθενείς που θα διατηρήσουν τα αντανακλαστικά. Η δυσλειτουργία του αυτονόμου που οδηγεί σε καρδιακή αρρυθμία ή αστάθεια της αρτηριακής πίεσης μπορεί επίσης να εμφανιστεί. Έως και οι μισοί από τους ασθενείς με AIDP αναφέρουν σοβαρή χαμηλή οσφυαλγία που προκαλεί αναπηρία.

Με την AIDP έχουν συσχετιστεί πρόδρομες λοιμώξεις και εμβολιασμοί. Σε ασθενείς με AIDP έχουν αναφερθεί ορολογικές ενδείξεις για λοίμωξη από τον ιό *Campylobacter jejuni* (κάτι που μπορεί να ισχύει και στη CIDP, αλλά δεν έχει διευκρινιστεί πλήρως), τον κυτταρομεγαλοϊό και τον ιό Epstein –Barr. Η παθογένεση ομοιάζει με αυτή της CIDP και η διάγνωση περιλαμβάνει τα ίδια κριτήρια.

Οι ταχύτητες αγωγής εμφανίζονται μειωμένες, οι τελικοί λανθάνοντες χρόνοι παρατεταμένοι όπως και τα κύματα F. Η εξέταση του ENY τυπικά παρουσιάζει το λευκωματοκυτταρικό διχασμό, ο οποίος ορίζεται ως η αύξηση της συγκέντρωσης πρωτεΐνης ή αλβουμίνης χωρίς αυξημένο αριθμό λευκών αιμοσφαιρίων. Το εύρημα αυτό εμφανίζεται στο 80% των ασθενών με AIDP και είναι πιο πιθανό ότι θα υπάρχει μετά την 2η εβδομάδα της νόσου. Μπορεί επίσης, να εμφανιστεί πλειοκυττάρωση στο ENY.

Υπάρχουν ορισμένοι παράγοντες που επηρεάζουν την πρόγνωση της AIDP. Η μεγαλύτερη ηλικία, η ταχέως εξελισσόμενη πορεία της νόσου, η σημαντικότερη απώλεια των νευραξόνων και η σοβαρότητα της νόσου, ώστε να απαιτείται μηχανική υποβοήθηση της αναπνοής είναι παράγοντες που συσχετίζονται με χειρότερη έκβαση. Οι περισσότεροι ασθενείς με AIDP φτάνουν στο μέγιστο βαθμό ελλείμματος εντός τεσσάρων εβδομάδων και ακολούθως υπάρχει βραδεία προοδευτική ανάρρωση.^[9]

Πίνακας 5.3 Διαφοροδιάγνωση CIDP και AIDP (Προσαρμοσμένο από Whitesell J.)

	CIDP	AIDP
Έναρξη	Σταδιακή	Οξεία
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Άνω και κάτω άκρα
Απώλεια αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Συνήθως ναι
Αυξημένη πρωτεΐνη στο ENY	Ναι	Ναι
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Δευτεροπαθώς
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι
Πρόγνωση	Καλή με θεραπεία	Βραδεία προοδευτική ανάρρωση
Προσβολή αυτόνομου νευρικού και εμπλοκή κρανιακών νεύρων	Σπάνια	Ναι
Πορεία	Προοδευτική	Ταχέως εξελισσόμενη

ν Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια (multifocal motor neuropathy- MMN)

Η πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια αφορά τη διαταραχή των κινητικών νεύρων, ενώ τα αισθητικά νεύρα που διασχίζουν τη θέση, η οποία παρουσιάζει την αναστολή αγωγιμότητας παραμένουν φυσιολογικά. Η MMN τυπικά εμφανίζεται με μυϊκή αδυναμία σε κατανομή μεμονωμένου νεύρου με ελάχιστη μυϊκή ατροφία.

Η έναρξη των συμπτωμάτων είναι συχνά βαθμιαία, στην πάροδο ετών, με προτίμηση στα άνω άκρα. Η μυϊκή αδυναμία στην έκταση των δακτύλων ή του καρπού αποτελεί μια συχνή πρώτη εκδήλωση της νόσου. Τα τενόντια αντανακλαστικά συχνά μειώνονται στη MMN.^[24] Οι ασθενείς παρουσιάζουν ένα σύνδρομο κατώτερου κινητικού νεύρωνα σε συνδυασμό με αναστολή αγωγιμότητας² των κινητικών νεύρων.

Η διάγνωση της βέβαιης MMN εξαρτάται από την ανίχνευση της αναστολής της αγωγιμότητας σε δύο κινητικά νεύρα και όχι σε τυπικές θέσεις συμπιεστικής βλάβης. Στη MMN παρουσιάζεται ελάχιστη παθολογική χρονική διασπορά. Άλλα απομυελινωτικά

²**Αναστολή αγωγιμότητας:** ορίζεται συνήθως ως η μείωση του ύψους του σύνθετου μυϊκού δυναμικού ενεργείας κατά 50%, σε σύγκριση με τις εγγύτερες ή απότερες θέσεις ερεθισμού. Ωστόσο, ορισμένα κριτήρια χρησιμοποιούν την πτώση του ύψους κατά άνω του 30% ώστε να ορίσουν τη μερική αναστολή αγωγιμότητας. Πρόκειται για αναστολή σε συγκεκριμένες θέσεις που μπορεί να είναι μηχανικού τύπου (απομυελίνωση) ή λειτουργικού τύπου (διαταραχή των διαύλων ιόντων) και μπορεί να περιλαμβάνει τις κινητικές ίνες ή αμφότερες τις κινητικές και αισθητικές ίνες.

χαρακτηριστικά των κινητικών νεύρων, όπως η παράταση του τελικού λανθάνοντος χρόνου, η παράταση ή η απουσία των κυμάτων F και η επιβράδυνση της ταχύτητας αγωγής μπορεί επίσης να εμφανίζονται, αλλά δεν προέχουν.

Η απώλεια αισθητικότητας και οι διαταραχές αγωγιμότητας των αισθητικών νεύρων τυπικά απουσιάζουν ή είναι ελαφρές. Ωστόσο, μπορεί να υπάρχει εξέλιξη κατά την πορεία της νόσου. Τα ύψη των δυναμικών των αισθητικών νεύρων μπορεί να μειώνονται όταν η νόσος είναι σοβαρή ή μακράς διάρκειας ως αποτέλεσμα μιας εκτεταμένης νευραξονικής εκφύλισης. Οι διαταραχές από τα αισθητικά νεύρα τυπικά εμφανίζονται στην ίδια κατανομή με την προσβολή των κινητικών νεύρων. Αντίθετα με τις AIDP και CIDP, η MMN συνήθως παρουσιάζει φυσιολογική ή ελαφρώς αυξημένη μόνο συγκέντρωση πρωτεΐνης του ENY.^[25]

Η βιοψία νεύρου σπάνια βοηθά κατά τη διάγνωση. Το υπερηχογράφημα μπορεί να ανιχνεύσει εστιακά τμήματα διόγκωσης των νεύρων. Η πορεία της νόσου μπορεί συχνά να είναι προοδευτικά επιδεινούμενη ή μπορεί και να σταθεροποιηθεί. Συνολικά, η πρόγνωση της MMN τυπικά είναι ευνοϊκή, αλλά απαιτείται συχνά μακροχρόνια θεραπεία με IVIg. Το προσδόκιμο επιβίωσης τυπικά δεν επηρεάζεται από αυτή τη διαταραχή. Τα κορτικοστεροειδή μπορεί να επιδεινώσουν τη MMN και μπορεί να λειτουργήσουν και ως τρόπος διάκρισης της MMN από την CIDP.^[9]

Πίνακας 5.4 Διαφοροδιάγνωση CIDP και MMN (Προσαρμοσμένο από Whitesell J.)

	CIDP	MMN
Έναρξη	Σταδιακή	Βαθμιαία
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Ξεκινάει από τα άνω άκρα
Απώλεια αισθητικότητας	Μέτρια	Σε προχωρημένα στάδια πιθανή
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Συνήθως ναι
Πρωτεΐνη στο ENY	Αυξημένη	Φυσιολογική ή ελαφρώς αυξημένη
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Δευτεροπαθώς
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι, αλλά δεν προέχει
Πρόγνωση	Καλή με θεραπεία	Προοδευτικά επιδεινούμενη ή μπορεί και να σταθεροποιηθεί.
Ανταπόκριση σε IVIg	Ναι	Ναι
Ανταπόκριση σε κορτικοστεροειδή	Ναι	Όχι

✓ Σύνδρομο Lewis –Sumner (LSS) ή πολυεστιακή επίκτητη απομυελινωτική αισθητική και κινητική πολυνευροπάθεια (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy- MADSAM)

Περιγράφεται μια σειρά ασθενών με ένα μοτίβο επιμένουσας πολυεστιακής κινητικής αναστολής αγωγιμότητας, τμηματικής απομυελίνωσης και συμμετοχής των αισθητικών νευρών με μοτίβο πολλαπλής μονονευρίτιδας. Το LSS παρουσιάζει τόσο κινητική αναστολή αγωγιμότητας όσο και αισθητική. Χαρακτηρίζεται από ασύμμετρη προσβολή, που συχνά ξεκινά από τα άνω άκρα. Η μυϊκή αδυναμία συνήθως είναι στα άνω άκρα, προσβάλλοντας τα δάχτυλα και τον καρπό. Η συμμετοχή της αισθητικότητας συχνά εμφανίζεται σε συγκεκριμένη κατανομή νεύρου, παρά με κατανομή τύπου κάλτσας-γαντιού, όπως συμβαίνει στη CIDP. Μπορεί, επίσης, να αποτελεί αρχικό σύμπτωμα το νευροπαθητικό άλγος. Ωστόσο, η μυϊκή αδυναμία και τα συμπτώματα από την αισθητικότητα συνήθως εμφανίζονται ταυτόχρονα στο LSS.^[9]

Τα αντανακλαστικά είναι μειωμένα ή απουσιάζουν. Η συμμετοχή των κρανιακών νευρών είναι κάτι που επίσης μπορεί να διαπιστωθεί στο LSS. Τα ηλεκτροδιαγνωστικά ευρήματα περιλαμβάνουν είτε αναστολή αγωγιμότητας ή μερική αναστολή αγωγιμότητας σε τουλάχιστον ένα νεύρο και επιπρόσθετα, διαταραχές αγωγιμότητας των αισθητικών νευρών. Η αναστολή αγωγιμότητας τυπικά εντοπίζεται στα άνω άκρα, πιο συχνά στο μέσο και στο ωλένιο νεύρο. Άλλα χαρακτηριστικά απομυελίνωσης περιλαμβάνουν την επιβράδυνση της ταχύτητας αγωγής, την παράταση του τελικού λανθάνοντος χρόνου και την παράταση των κυμάτων F. Τα αισθητικά δυναμικά μπορεί να είναι διάχυτα παθολογικά ή να απουσιάζουν.

Δεν υπάρχουν ειδικά εργαστηριακά δεδομένα ή αντισώματα που να χρησιμεύουν στη διάγνωση της LSS. Η ανάλυση του ENY συχνά παρουσιάζει αυξημένη συγκέντρωση πρωτεΐνης. Η βιοψία αισθητικού νεύρου μπορεί να αναδείξει προέχοντα απομυελινωτικά χαρακτηριστικά, συμπεριλαμβανομένης της εστιακής απομυελίνωσης, των φλεγμονωδών διηθήσεων και της απώλειας των μεγάλων εμμύελων ινών. Η πρόγνωση του LSS ποικίλει αλλά είναι χειρότερη από αυτή της CIDP. Το LSS μπορεί να ανταποκριθεί στα κορτικοστεροειδή ή στην IVIg σε ποσοστό περίπου 60%.^[26] Ωστόσο, σημαντικό ποσοστό των ασθενών με LSS παρουσιάζουν επιδείνωση παρά τη θεραπεία. Μπορεί να υπάρχει μια υποτροπιάζουσα πορεία, αλλά η πλειονότητα θα έχουν προϊούσα πορεία χορηγούμενης της θεραπείας, με επέκταση των συμπτωμάτων και στα άλλα άκρα.

Πίνακας 5.5 Διαφοροδιάγνωση CIDP και LSS (Προσαρμοσμένο από Saperstein DS et al).

	CIDP	LSS
Έναρξη	Σταδιακή	Βαθμιαία
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Ξεκινάει από τα άνω άκρα
Απώλεια αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Ναι
Πρωτεΐνη στο ENY	Αυξημένη	Αυξημένη
Κατανομή	Συμμετρική	Ασύμμετρη
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι
Πρόγνωση	Όχι καλή χωρίς θεραπεία	Ποικίλει αλλά χειρότερη από CIDP
Ανταπόκριση σε ανοσορρυθμιστική θεραπεία	Ναι	Ναι
Πορεία	Προοδευτική	Προϊούσα ή υποτροπιάζουσα

- **Μονοκλωνική γαμμαπάθεια ακαθόριστης σημαντικότητας (monoclonal gammopathy of unknown significance – MGUS)**

Η επίκτητη απομυελινωτική πολυνευροπάθεια και η μονοκλωνική γαμμαπάθεια είναι στενά συνδεδεμένες νόσοι. Το φύλο, ο μέσος όρος ηλικίας, η διάρκεια των συμπτωμάτων και η αρχική διαταραχή αισθητικότητας, αποτελούν κοινά χαρακτηριστικά των δύο παθήσεων. Κατά τον καθορισμό μίας επίκτητης απομυελινωτικής πολυνευροπάθειας δεν είναι απίθανο να βρεθεί μονοκλωνική γαμμαπάθεια, επομένως είναι απαραίτητες εξετάσεις όπως η ηλεκτροφόρηση³ πρωτεΐνης και η ανοσοηλεκτροφόρηση⁴.^[20]

Η MGUS παρουσιάζεται αργά προοδευτικά, συμμετρικά, περιφερικά και κυρίως στα κάτω άκρα, με αιμοδιές, παραισθησίες, διαταραχές παλλαισθησίας στα δάκτυλα και διαταραχές ισορροπίας. Προοδευτικά, μέσα σε λίγους μήνες αναπτύσσεται αταξία κατά τη βάδιση λόγω προσβολής της εν τω βάθει αισθητικότητας. Πολλοί ασθενείς παραπονούνται για επώδυνη δυσαισθησία στα άκρα, διαξιφιστικό άλγος ή ακαθόριστη δυσφορία, ενώ δεν

³ **Ηλεκτροφόρηση:** διαχωρισμός πρωτεϊνών, ώστε να γίνει ορατή η παρουσία παθολογικής προέλευσης

⁴ **Ανοσοηλεκτροφόρηση:** είναι μία ποιοτική μέθοδος που συνδυάζει ηλεκτροφόρηση και ανοσοδιάχυση. Χρησιμοποιείται για ανίχνευση μονοκλωνικής πρωτεΐνης και εντοπίζεται στον ορό και στα ούρα.

είναι σπάνια η προσβολή κινητικών νευρικών ινών με αδυναμία και ατροφία των περιφερικών μυών των άκρων και η μείωση των εν τω βάθει αντανακλαστικών.

Ηλεκτροφυσιολογικά, δεν προκύπτουν σημαντικές διαφορές, αφού η συχνότητα εμφάνισης μπλοκ αγωγιμότητας, χρονικής διασποράς και απονεύρωσης είναι κοινοί τόποι τόσο της CIDP όσο και της MGUS. Μορφολογικά σπάνια παρατηρείται απομυελίνωση λόγω μεσολάβησης μακροφάγων στη MGUS, όπως συμβαίνει με μία απομυελινωτική νευροπάθεια, αλλά διαχωρισμός των στιβάδων της μυελίνης μεταξύ τους λόγω εναπόθεσης αυτοαντισωμάτων (anti-MAG, myelin-associated glycoprotein) στο ενδονεύριο. Όσον αφορά τη θεραπεία, φαίνεται ότι ασθενείς και των δύο ομάδων ανταποκρίνονται στα κορτικοστεροειδή, στην ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη και στην πλασμαφαίρεση. Εν ολίγοις, η σημαντικότερη διαφορά τους, είναι η πιο σοβαρή αδυναμία που διαπιστώνεται στη CIDP κατά την αρχική αξιολόγηση.^[27]

Πίνακας 5.6 Διαφοροδιάγνωση CIDP και MGUS (Προσαρμοσμένο από Said G).

	CIDP	MGUS
Έναρξη	Σταδιακή	Προοδευτική
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Ναι, αλλά λιγότερο σημαντική από CIDP
Απώλεια αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι, κυρίως στα κάτω άκρα
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Ναι
Κατανομή	Συμμετρική	Συμμετρική
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι
Ανταπόκριση σε ανοσορρυθμιστική θεραπεία	Ναι	Ναι

- **Σύνδρομο POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, protein M, skin changes –πολυνευροπάθεια, οργανομεγαλία, ενδοκρinoπάθεια, πρωτεΐνη M, δερματικές αλλοιώσεις)**

Πρόκειται για μια χρόνια απομυελινωτική νευροπάθεια συσχετιζόμενη με αύξηση των επιπέδων του αγγειακού ενδοθηλιακού αυξητικού παράγοντα (vascular endothelial growth factor-VEGF).

Η περιφερική πολυνευροπάθεια, που εκδηλώνεται στο σύνδρομο POEMS είναι παραπλήσια με τη CIDP, γι' αυτό και πολλές φορές γίνεται λάθος διάγνωση. Κλινικά και ηλεκτροφυσιολογικά δεν υπάρχουν ειδικά χαρακτηριστικά που να διαφοροποιούν τη CIDP από το σύνδρομο POEMS. Επομένως, συνιστάται όλοι οι ασθενείς με CIDP να υποβάλλονται σε ανοσοηλεκτροφόρηση ορού και εξέταση του σκελετού για διαπίστωση οστεοσκληρυντικών βλαβών. Η διαφορική διάγνωση είναι απαραίτητη, όταν διαγνωσθεί προοδευτική, περιφερική, συμμετρική πολυνευροπάθεια με κινητικά κυρίως ελλείμματα σε συνδυασμό με ασυνήθιστα ευρήματα, όπως χρωματισμός του δέρματος, ηπατοσπληνομεγαλία, διογκωμένοι λεμφαδένες, ενδοκρinoπάθεια, οίδημα και θρομβοκυττάρωση.^[20] Επιπλέον, πολυνευροπαθητικά συμπτώματα είναι οι αιμωδίες και οι παραισθησίες και σημαντικός πόνος σε κάποιες περιπτώσεις.

Οι κινητικές διαταραχές ακολουθούν τις αισθητικές και είναι πιθανό να παρουσιαστεί αναπνευστική ανεπάρκεια λόγω αδυναμίας των αναπνευστικών μυών. Οι ταχύτητες αγωγής είναι μειωμένες, οι λανθάνοντες χρόνοι παρατεταμένοι και παρατηρείται χρονική διασπορά του σύνθετου μυϊκού δυναμικού ενεργείας μετά από ερεθισμό κινητικών νεύρων. Η συγκέντρωση πρωτεΐνης στο ENY είναι σχεδόν πάντα αυξημένη. Για τον καθορισμό του συνδρόμου απαιτείται βιοψία νεύρου, που θα δείξει αξονική εκφύλιση σε συνδυασμό με πρώιμη απομυελίνωση. Επίσης, παρατηρείται οίδημα στο ενδονεύριο και αραίωση στις στιβάδες της μυελίνης χωρίς εναπόθεση ανοσοσφαιρίνης ή αμυλοειδούς. Το γεγονός, ότι το εν λόγω σύνδρομο προκαλεί ταχεία εξέλιξη της αναπηρίας, καθιστά τη διάγνωση επείγουσα.

Η θεραπεία που χορηγείται είναι ακτινοβολία σε τοπικές βλάβες ή μεγάλη δόση χημειοθεραπείας, σε αντίθεση με την ανοσορυθμιστική θεραπεία που χορηγείται στη CIDP.^[28]

Πίνακας 5.7 Διαφοροδιάγνωση CIDP και POEMS (Προσαρμοσμένο από Dispenzieri A).

	CIDP	POEMS
Έναρξη	Σταδιακή	Προοδευτική
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Σημαντική
Διαταραχές αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Κατανομή	Συμμετρική	Συμμετρική
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Ναι
Πρωτεΐνη στο ENY	Αυξημένη	Αυξημένη
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Ναι, σε συνδυασμό με πρόιμη απομυελίνωση
Ανταπόκριση σε ανοσορρυθμιστική θεραπεία	Ναι	Όχι
Πορεία	Προοδευτική	Ταχεία εξέλιξη αναπηρίας

- **Charcot-Marie-Tooth (CMT) ή κληρονομική κινητική και αισθητική πολυνευροπάθεια (hereditary motor and sensory neuropathy -HMSN)**

Πρόκειται για μία κληρονομική νευροπαθητική διαταραχή με ποικίλες μορφές (CMT1, CMT3, CMT4 απομυελινωτικές και CMT2 αξονική).^[8] Οφείλεται σε κληρονομικές γενετικές ανωμαλίες ή σε νέες μεταλλάξεις γονιδίων του ασθενή. Συνηθέστερα παρατηρείται έλλειψη του γονιδίου PMP22 (peripheral myelin protein 22), συνεπώς προκαλείται μειωμένη παραγωγή μυελίνης και δευτεροπαθώς αξονική εκφύλιση. Η διάγνωση βασίζεται στο ιστορικό των μελών της οικογένειας και σε εργαστηριακό γονιδιακό έλεγχο.^[29] Η έναρξη της νόσου τοποθετείται στο τέλος της παιδικής ηλικίας ή στην αρχή της ενήλικης.

Χαρακτηρίζεται από απώλεια μυϊκού ιστού και αισθητικές διαταραχές, κυρίως στον άκρο πόδα ή και σε ολόκληρο το κάτω άκρο. Σε προχωρημένο στάδιο, όμως, μπορεί να προσβάλλει και τα άνω άκρα. Σαν πρώτο σύμπτωμα αναφέρεται η πτώση του άκρου ποδός, αλλά στη συνέχεια λόγω του εξελικτικού χαρακτήρα της νόσου, υπάρχει πιθανότητα να παρατηρηθεί προσβολή του αναπνευστικού, του οπτικού και του ακουστικού συστήματος. Επιπλέον, διαπιστώνεται σκολίωση, δυσμορφία στην άρθρωση του ισχίου καθώς επίσης και μυϊκές διαταραχές σε αυχένα και ωμική ζώνη. Ίσως η πλέον αξιόπιστη ένδειξη για κληρονομική πολυνευροπάθεια, εκτός των δεδομένων που προέρχονται από το οικογενειακό ιστορικό, είναι η δυσμορφία του άκρου ποδός. Η κλασική και καλά αναγνωρισμένη εμφάνισή της είναι η υψηλή καμάρα του άκρου ποδός (ιπποποδία), η ραιβοποδία, η σφυροδακτυλία (το

δάκτυλο έλκεται προς τα άνω κατά την τελική φάλαγγα και η λέπτυνση των σφυρών (μορφή «ανεστραμμένης φιάλης σαμπάνιας»).

Εξαιτίας του ότι η προσβολή της μυελίνης, παρόλο που είναι πολυεστιακή, γίνεται με ομοιόμορφο τρόπο, δεν θα εμφανίζεται παθολογική χρονική διασπορά και/ή αναστολή αγωγιμότητας και αυτό βοηθά στη διάκριση των κληρονομικών απομυελινωτικών μορφών από τις φλεγμονώδους αιτιολογίας πολυνευροπάθειας. Μια πιθανή παγίδα που ενυπάρχει σε αυτόν το συλλογισμό είναι το εύρημα της παθολογικής χρονικής διασποράς και της αναστολής αγωγιμότητας σε ορισμένες μορφές της CMT. Επομένως, η απουσία αναστολής αγωγιμότητας και παθολογικής χρονικής διασποράς μπορεί να θεωρείται υποστηρικτική για μια κληρονομική πάθηση, αλλά η παρουσία τους θα πρέπει να ερμηνεύεται με προσοχή.^[30]

Πίνακας 5.8 Διαφοροδιάγνωση CIDP και CMT (Προσαρμοσμένο από Lawson V, Gharibshahi S).

	CIDP	CMT
Αιτία	Αυτοάνοση, επίκτητη	Κληρονομική
Μυϊκή αδυναμία	Κυρίως στα κάτω άκρα	Βραδέως εξελισσόμενη
Διαταραχές αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Παθολογική χρονική διασπορά και/ή αναστολή αγωγιμότητας	Ναι	Όχι
Κατανομή	Πολυεστιακή	Πολυεστιακή
Μειωμένη αγωγιμότητα	Ναι	Όχι
Σκελετικές δυσμορφίες	Όχι	Ναι
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Δευτεροπαθώς
Ανταπόκριση σε ανοσορρυθμιστική θεραπεία	Ναι	Όχι

- **Οικογενής αμυλοειδική πολυνευροπάθεια (familial amyloid polyneuropathy-FAP)**

Η οικογενής αμυλοειδική πολυνευροπάθεια αποτελείται από ένα σύνολο αυτοσωματικών επικρατητικών νευροπαθειών, οι οποίες οφείλονται σε συσσώρευση αμυλοειδούς στο ενδονεύριο. Παρουσιάζεται με προοδευτικά αισθητικοκινητικά συμπτώματα όπως και του αυτονόμου. Η εμφάνιση αυτονομικών διαταραχών, που σχετίζεται με μονοκλωνική γαμμαπάθεια, σε ασθενείς με προοδευτική επίκτητη πολυνευροπάθεια υποδηλώνει την

ανάπτυξη αμυλοειδικής νευροπάθειας με άσχημη πρόγνωση, εξαιτίας της προοδευτικής αξονικής εκφύλισης και της ανεπάρκειας πολλών συστημάτων και οργάνων (γαστρεντερικό, κυκλοφορικό, ουροποιητικό, τα νεφρά και τα μάτια).

Τα χαρακτηριστικά από την αισθητικότητα εμφανίζονται με τη μορφή της περιφερικής διαταραχής των μικρών ινών, που προκαλεί δυσαισθησίες και απώλεια αίσθησης θερμοκρασίας. Λίγο αργότερα, η κινητική προσβολή μπορεί να εμφανιστεί με τη μορφή περιφερικής μυϊκής αδυναμίας στα κάτω άκρα, που λαμβάνει τη μορφή της πτώσης άκρου ποδός. Τα χαρακτηριστικά της στις πιο προχωρημένες περιπτώσεις περιλαμβάνουν την απώλεια αντανακλαστικών και τη μυϊκή ατροφία, που μπορούν να οδηγήσουν σε τετραπάρηση.^[31] Η ανάλυση του ENY παρουσιάζει αυξημένη συγκέντρωση πρωτεΐνης.

Σε ασθενείς, που η έναρξη της FAP είναι αργή, χορηγείται, λανθασμένα, θεραπεία για CIDP για μήνες ή και χρόνια. Μία τέτοια λάθος διάγνωση συμβαίνει, γιατί εναπόθεση αμυλοειδούς στο ενδονεύριο μπορεί να προκαλέσει απομυελίνωση στις γειτονικές ίνες, κάτι που ίσως είναι υπεύθυνο για εμφάνιση πολυνευροπάθειας και μιμείται προοδευτική CIDP για αρκετά μεγάλο διάστημα. Η νόσος έχει προϊούσα πορεία και ο θάνατος επέρχεται 10-15 χρόνια μετά την έναρξη, συνήθως από καρδιακή ή νεφρική ανεπάρκεια. Δεν υπάρχει θεραπεία.^[32]

Πίνακας 5.9 Διαφοροδιάγνωση CIDP και FAP (Προσαρμοσμένο από Grantz M).

	CIDP	FAP
Έναρξη	Σταδιακή	Προοδευτική
Μυϊκή αδυναμία	Ναι	Στα κάτω άκρα
Διαταραχές αισθητικότητας	Μέτρια	Ναι
Απώλεια αντανακλαστικών	Ναι	Ναι σε προχωρημένο στάδιο
Αυξημένη πρωτεΐνη στο ENY	Ναι	Ναι
Αξονική εκφύλιση	Συνήθως όχι	Προοδευτική
Προσβολή αυτόνομου νευρικού συστήματος	Σπάνια	Ναι
Πορεία	Προοδευτική	Προϊούσα

Πίνακας 5.10 Διαφορική διάγνωση CIDP.

ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ ΓΙΑ CIDP

- **Σύνδρομο Guillain-Barré**
 - **Οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια (AIDP)**
 - **Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια (multifocal motor neuropathy- MMN)**
 - **Σύνδρομο Lewis –Sumner (LSS) ή πολυεστιακή επίκτητη απομυελινωτική αισθητική και κινητική πολυνευροπάθεια (multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy- MADSAM)**
 - **Μονοκλωνική γαμμαπάθεια ακαθόριστης σημαντικότητας (monoclonal gammopathy of unknown significance – MGUS)**
 - **Σύνδρομο POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, protein M, skin changes –πολυνευροπάθεια, οργανομεγαλία, ενδοκρινοπάθεια, πρωτεΐνη M, δερματικές αλλοιώσεις)**
 - **Charcot-Marie-Tooth (CMT) ή κληρονομική κινητική αισθητική πολυνευροπάθεια (hereditary motor and sensory neuropathy -HMSN)**
 - **Οικογενής αμυλοειδική πολυνευροπάθεια (familial amyloid polyneuropathy- FAP)**
-

6.ΘΕΡΑΠΕΙΑ

6.1 ΓΕΝΙΚΑ

Οι δύο **βασικότεροι στόχοι** της θεραπείας στη CIDP είναι οι εξής:

- i. βελτίωση της λειτουργικότητας και
- ii. η όσο το δυνατόν μεγαλύτερη παραμονή σε κατάσταση ύφεσης

Η πρόωμη παρέμβαση κρίνεται απαραίτητη ούτως ώστε να αποφευχθεί η μόνιμη αδυναμία, η απώλεια αισθητικότητας, ο πόνος και η διαταραχή ισορροπίας που σχετίζονται με την αξονική απώλεια, δευτεροπαθές αποτέλεσμα της απομυελίνωσης των περιφερικών νεύρων.

Τρεις θεραπείες εφαρμόζονται συχνότερα και έχει αποδειχτεί ότι έχουν τη μεγαλύτερη αποτελεσματικότητα:

- i. φαρμακευτικά με χορήγηση κορτικοστεροειδών,
- ii. η χορήγηση ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης γ (intravenous immunoglobulin g –IVIg) και
- iii. η εφαρμογή πλασμαφαίρεσης.

Χρησιμοποιώντας μία από τις παραπάνω μεθόδους, αναμένεται να παρουσιαστεί βελτίωση στο 60-80% των ασθενών. Ήπιες περιπτώσεις πιθανολογείται να αποκατασταθούν αυτόματα.

Το μεγάλο κόστος, η σχετικά μικρή διάρκεια αποτελεσματικότητα και η δυσκολία στην εφαρμογή τόσο της ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης γ όσο και της πλασμαφαίρεσης αφενός και ο «παρεξηγημένος» χαρακτήρας των κορτικοστεροειδών αφετέρου, αποτελούν σημαντικούς λόγους για εύρεση εναλλακτικών μεθόδων θεραπείας για τη CIDP. Ωστόσο, μέχρι σήμερα δεν υπάρχουν επαρκή στοιχεία για θεραπείες που θα αντικαταστήσουν αυτές τις τρεις. Η επιλογή της θεραπείας πρέπει να γίνεται περιπτωσιολογικά, δηλαδή ξεχωριστά για κάθε ασθενή και όχι μαζικά. Αυτό καθίσταται εφικτό εάν λάβουμε υπόψιν το πρότυπο συμπτωμάτων, την ηλικία, τα συνοδά προβλήματα του καθενός, την ικανότητα του να ανταπεξέλθει οικονομικά καθώς επίσης και τη διαθεσιμότητα της θεραπείας. Πολύ

σημαντικός παράγοντας, ιδιαίτερα στην περίπτωση της πλασμαφαίρεσης, είναι η εκπαίδευση, η εμπειρία και η ικανότητα του γιατρού που θα εφαρμόσει τη διαδικασία.

Εάν κάποιος ασθενής, ο οποίος αρχικά ανταποκρινόταν στη θεραπεία, στη συνέχεια γίνει ανθεκτικός σε αυτή, απαιτείται εκ νέου αξιολόγηση για ανίχνευση άλλης παθολογίας, παραπρωτεϊναιμίας λόγω χάρη (ή αλλιώς μονοκλωνικής γαμμαπάθειας). Πιο συγκεκριμένα, **αλλαγή θεραπείας** θα πρέπει να εφαρμοστεί, εάν ο ασθενής δεν ανταποκρίνεται σε:

- i. χορήγηση πρεδνιζόνης 3-4 εβδομάδες μετά την έναρξη της,
- ii. χορήγηση δεύτερου κύκλου εγχύσεων ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης γ , 4-6 εβδομάδες μετά την έναρξη τους,
- iii. εφαρμογή πλασμαφαίρεσης μέσα σε διάστημα 2 εβδομάδων από το πέρας του δεύτερου κύκλου (πλασμαφαίρεσης).^[13]

6.2 ΚΟΡΤΙΚΟΣΤΕΡΟΕΙΔΗ

Τα κορτικοστεροειδή είναι μία μεγάλη ομάδα χημικών ουσιών (ορμονών) που παράγονται από τον ανθρώπινο οργανισμό. Οι ίδιες ή πολύ παρόμοιες ουσίες μπορούν να παρασκευαστούν συνθετικά και να χρησιμοποιηθούν σαν θεραπεία για φλεγμονώδεις καταστάσεις, όπως είναι η CIDP. Το πλήρες όνομα των στεροειδών που χρησιμοποιούνται κυρίως σε συστηματικές φλεγμονώδεις νόσους είναι «γλυκοκορτικοστεροειδή» ή εν συντομία «κορτικοστεροειδή» (ΚΣ) ή ακόμη πιο σύντομα «στεροειδή» (γνωστό ως κορτιζόνη). Τα ΚΣ είναι πολύ αποτελεσματικά και ταχείας δράσης φάρμακα που καταστέλλουν τη φλεγμονή και παρεμβαίνουν κατασταλτικά στις ανοσιακές αντιδράσεις με πολύπλοκο μηχανισμό δράσης. Χρησιμοποιούνται κυρίως για να επιτευχθεί ταχύτερη βελτίωση της κλινικής κατάστασης του ασθενούς μέχρι να αρχίσει η δράση των άλλων φαρμάκων που χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό με τα ΚΣ.

Τα ΚΣ που χορηγούνται συνηθέστερα στη CIDP και έχουν αποδεδειγμένα τα καλύτερα αποτελέσματα είναι η πρεδνιζόνη, η πρεδνιζολόνη, η μεθυλοπρεδνιζολόνη και η δεξαμεθαζόνη.

Το νωρίτερο που μπορεί να ξεκινήσει η βελτίωση είναι 2 εβδομάδες μετά την έναρξη της αγωγής με κορτικοστεροειδή, ο μέσος όρος ανταπόκρισης στη θεραπεία είναι περίπου 2

μήνες και η μέγιστη βελτίωση παρατηρείται μέχρι τους 6 μήνες. Πιθανολογείται ότι τα κορτικοστεροειδή, μακροπρόθεσμα έχουν αντίθετα από τα επιθυμητά αποτελέσματα. Όμως, οι μελέτες που έχουν γίνει τόσο για τους μακροπρόθεσμους κινδύνους, όσο και για τα οφέλη, δεν είναι επαρκείς.^[13] Η δοσολογία, οι παρενέργειες και η αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα, αναφέρονται στο Παράρτημα II.

6.3 ΕΝΔΟΦΛΕΒΙΑ ΑΝΟΣΟΣΦΑΙΡΙΝΗ –Γ

Η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη γ (IVIg) είναι θεραπεία πρώτης επιλογής για την αντιμετώπιση πολλών νευρολογικών διαταραχών, συμπεριλαμβανομένης και της CIDP. Ο μηχανισμός δράσης της δεν είναι πλήρως κατανοητός, αλλά θεωρείται ότι συμπεριλαμβάνει τη ρύθμιση κυτταρικών και χυμικών διεργασιών του ανοσοποιητικού συστήματος, συμπεριλαμβανομένης της εξουδετέρωσης αντισωμάτων, της μείωσης της δράσης του συμπληρώματος και της ρύθμισης της δραστηριότητας των κυτταροκινών, των β-λεμφοκυττάρων και των T-λεμφοκυττάρων.

Το προϊόν της θεραπευτικής IVIg προέρχεται από την απομόνωση ανοσοσφαιρίνης μέσω πολλαπλών πηγών, από δωρητές. Είναι κοινώς αποδεκτή η πλήρης υποστήριξη της χρήσης ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης -γ σε ασθενείς με CIDP. Στα άτομα, στα οποία η IVIg είναι αποτελεσματική, η βελτίωση συχνά παρουσιάζεται ακόμα και μέσα σε 1-2 εβδομάδες μετά την έναρξη της αγωγής. Τα οφέλη της θεραπείας, σε αντίθεση με αυτά του placebo, εκτείνονται χρονικά για περισσότερο από 2-6 εβδομάδες.^[49]

Η δοσολογία, οι παρενέργειες και η αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα, αναφέρονται στο Παράρτημα II.

6.4 ΠΛΑΣΜΑΦΑΙΡΕΣΗ

Ο βασικός μηχανισμός δράσης της πλασμαφαίρεσης είναι η απομάκρυνση των τοξικών ουσιών ή των παθολογικών αυτοάνοσων αντισωμάτων από την κυκλοφορία, μέσω του εξωσωματικού διαχωρισμού των στοιχείων του αίματος. Κατά τη διάρκεια της πλασμαφαίρεσης, το πλάσμα και τα κύτταρα του ασθενούς διαχωρίζονται μέσω φυγοκέντρωσης ή μέσω μιας διεργασίας διήθησης. Ενώ τα κύτταρα επανεγχύονται στον

ασθενή, το πλάσμα αντικαθίσταται από ένα υποκατάστατο υγρό, συνήθως αλβουμίνη ή φρέσκο κατεψυγμένο πλάσμα. Η πλασμαφαίρεση απαιτεί δύο μεγάλες θέσεις πρόσβασης σε διαφορετικές περιοχές του σώματος, ενώ είναι γενικά αναγκαία η κεντρική φλεβική γραμμή, λόγω του μεγάλου όγκου υγρών που θα χρειαστεί να ανταλλαγεί στα πλαίσια της θεραπείας. Αν και δραστική, η πλασμαφαίρεση είναι επεμβατική θεραπευτική πράξη και μπορεί να είναι χρονοβόρα, δύσκολα ανεκτή ή συχνά να επιβαρύνει νοσηρά ορισμένους ασθενείς. Απαιτεί επίσης εξειδικευμένο προσωπικό εντός νοσοκομείου, όπου θα υπάρχει η ικανότητα να χρησιμοποιηθεί ο αναγκαίος εξοπλισμός.^[49]

Η πλασμαφαίρεση θεωρείται ότι παρέχει σημαντικά βραχυπρόθεσμα αποτελέσματα στα 2/3 του συνόλου των ασθενών με CIDP, αλλά αργότερα ενδέχεται να επιδεινωθεί με γρήγορους ρυθμούς. Περίπου στο 3-17% των περιπτώσεων που υπόκεινται σε πλασμαφαίρεση, προκαλούνται αντίθετα αποτελέσματα, μερικά εξ αυτών είναι σοβαρά, όπως σήψη, έμφραγμα του μυοκαρδίου, υπόταση, εν τω βάθει φλεβοθρόμβωση και πνευμονική εμβολή.^[13]

Η δοσολογία, οι παρενέργειες και η αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα, αναφέρονται στο Παράρτημα II.

6.5 ΕΝΑΛΛΑΚΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ

Οι εναλλακτικές θεραπείες χρησιμοποιούνται σε ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στις συμβατικές θεραπείες, ή για να μειωθεί η χρήση στεροειδών. Τα στοιχεία παραμένουν ανεπαρκή για το αν η αζανθειοπρίνη, η ιντερφερόνη ή οποιοδήποτε άλλο ανοσοκατασταλτικό (Παράρτημα II) είναι ωφέλιμο για τη CIDP. Οι ασθενείς που συμμετείχαν σε μελέτες με τέτοιου είδους θεραπεία, είναι αυτοί που ήταν ανθεκτικοί στις συμβατικές θεραπείες. Εξαιτίας των πολλαπλών θεραπειών που τους χορηγούνταν ταυτοχρόνως, είναι δύσκολο να καταλήξουμε σε συμπέρασμα για το ποιά είναι πιο αποτελεσματική.

Κατά την επιλογή μίας εναλλακτικής θεραπείας θα πρέπει να εξεταστούν παράγοντες όπως η ηλικία του ασθενή, τα συνοδά προβλήματα, οι πιθανοί κίνδυνοι, η διαθεσιμότητα της θεραπείας καθώς επίσης και η οικονομική δυνατότητα του πάσχοντος.^[13]

6.6 ΑΝΑΔΥΟΜΕΝΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ

Αναφέρονται στη μεταμόσχευση αιμοποιητικών βλαστικών κυττάρων (hematopoietic stem cell transplantation –HSCT) και στην υψηλή δόση κυκλοφωσφαμίδης χωρίς μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων. Και οι δύο αυτές μέθοδοι έχουν αμφισβητήσιμα οφέλη και χρήζουν περαιτέρω διερεύνησης καθώς τα αποτελέσματά τους παραμένουν ασαφή και περιορισμένα.^[13] (Παράρτημα II)

7.ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Η φυσικοθεραπεία κατέχει ένα πολύ σημαντικό ρόλο στην αξιολόγηση και στην αποκατάσταση ασθενών με CIDP, καθώς τους βοηθάει να μεγιστοποιήσουν τις φυσικές τους δυνατότητες, ιδιαίτερα εκεί όπου το κυρίαρχο πρόβλημα είναι η μυϊκή αδυναμία.

Βασικοί φυσικοθεραπευτικοί στόχοι:

1. κλινική εξέταση και αξιολόγηση,
2. διατήρηση και αύξηση του εύρους τροχιάς κίνησης,
3. διατήρηση και ενίσχυση μυϊκής ισχύος,
4. μείωση της ατροφίας,
5. μείωση του πόνου,
6. επανεκπαίδευση ισορροπίας,
7. επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας,
8. επανεκπαίδευση βάρδισης,
9. διατήρηση λειτουργικότητας προσβεβλημένων μελών,
10. νευρομυϊκός συντονισμός.

7.1.ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΞΕΤΑΣΗ ΚΑΙ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ

Μυϊκή ισχύς: για τη βαθμολόγηση της μυϊκής αδυναμίας χρησιμοποιείται το σύστημα διαβάθμισης του **Medical Research Council (MRC)** ή δεκαβάθμια κλίμακα αξιολόγησης κατά Kendall, McCreary και Provance (Παράρτημα I). Ένας μυς των άνω άκρων για να χαρακτηριστεί ως λειτουργικός απαιτείται η βαθμολόγηση του με 3 στην κλίμακα του MRC, ενώ για τα κάτω άκρα με 3+^[33]. Ιδιαίτερη σημασία έχουν κάποιες γενικές οδηγίες που πρέπει να ακολουθήσει ο θεραπευτής, ώστε να είναι έγκυρα τα αποτελέσματα του τεστ:

- i. Το τεστ γίνεται αμφοτερόπλευρα, ξεκινώντας από το υγιές μέλος (αν δεν πάσχουν και τα δύο), στη συνέχεια στο πάσχον και τέλος γίνεται η σύγκριση.
- ii. Απομονώνεται ο υπό εξέταση μυς, ευθυγραμμίζεται με την έκφυση του και τοποθετείται στο ίδιο επίπεδο.
- iii. Κατά τη διάρκεια του τεστ, ο εξεταζόμενος μυς ψηλαφάται για έλεγχο σύσπασης.

- iv. Σταθεροποίηση κεντρικά του μέλους, με λαβές από το θεραπευτή κατάλληλες, ώστε να επιτευχθεί η απομόνωση του μυός που εξετάζεται.
- v. Για την καλύτερη συνεργασία με τον ασθενή, ο θεραπευτής οφείλει να τον ενημερώσει σχετικά με τη διαδικασία διεξαγωγής του τεστ.

Πίνακας 7.1 MRC κλίμακα αξιολόγησης μυϊκής ισχύος. (Προσαρμοσμένη από Meyer T.)

0	Απώλεια κίνησης
1	Ψηλαφητή μυϊκή σύσπαση, χωρίς κίνηση
2	Κίνηση πλήρους τροχιάς από θέση που έχει εξαλειφτεί η βαρύτητα
3	Κίνηση πλήρους τροχιάς ενάντια στη βαρύτητα
4	Κίνηση πλήρους τροχιάς ενάντια στη βαρύτητα με αντίσταση από το θεραπευτή στο τέλος της τροχιάς
5	Κίνηση πλήρους τροχιάς ενάντια στη βαρύτητα με μέγιστη αντίσταση από το θεραπευτή στο τέλος της τροχιάς

Τα κινητικά σημεία περιλαμβάνουν τη μυϊκή ατροφία και τη μυϊκή αδυναμία. Μια ελαφρά ατροφία στα άκρα μπορεί να εκτιμηθεί αξιολογώντας το κατά πόσον προέχουν οι τένοντες των εκτεινόντων μυών στον άκρο πόδα που σε συνδυασμό με την ύπαρξη ενός λεπτού άκρου πόδα υποδηλώνουν απώλεια της μυϊκής μάζας των ενδογενών μυών του άκρου ποδός. Μετά την ηλικία των 65 ετών εμφανίζεται κάποιος βαθμός απονεύρωσης και ατροφίας, γεγονός που πρέπει να ληφθεί υπόψιν.

Η μυϊκή αδυναμία μπορεί να εκτιμηθεί ελέγχοντας τους μύες οι οποίοι δεν μπορούν οριακά μόνο να υπερνικηθούν σε ένα φυσιολογικό άτομο. Ανάλογα, η κάμψη και η έκταση των δακτύλων του άκρου ποδός, όπως και η έκταση του μεγάλου δακτύλου, παρέχουν σημαντικές πληροφορίες όταν η μυϊκή αδυναμία είναι μόλις υποσημαινόμενη. Η αδυναμία κατά τη ραχιαία κάμψη του άκρου ποδός (drop foot) εμφανίζεται σε σοβαρότερη πολυνευροπάθεια, αλλά αυτό δεν ισχύει και για την πελματιαία κάμψη, καθώς είναι πολύ σπάνιο να υπάρχει μυϊκή αδυναμία, εκτός από τα πολύ όψιμα στάδια μιας πολυνευροπάθειας. Η ιπποποδία ή η πλατυποδία μπορεί επίσης να υποδηλώνουν μυϊκή αδυναμία των ενδογενών μυών του άκρου ποδός. Στην άκρα χείρα, η ατροφία του πρώτου ραχιαίου μεσόστευου μυός και η μυϊκή αδυναμία της απαγωγής των δακτύλων παρέχουν σημαντικές πληροφορίες.^[34]

Η ηλικία του ασθενούς, το επάγγελμα και η σωματική του διάπλαση πρέπει να λαμβάνονται υπόψιν. Αρχικά, εκτελούνται μυϊκά τεστ στα άνω άκρα με εξέταση:

- του δελτοειδούς,
- του δικέφαλου βραχιόνιου,
- του τρικέφαλου,
- του βραχιονοκερκιδικού,
- του ωλένιου και κερκιδικού καμπτήρα του καρπού,
- του εκτείνοντα τους δακτύλους,
- των επιπολής και εν τω βάθει καμπτήρων των δακτύλων,
- του πρώτου ραχιαίου μεσόστεου και
- του βραχύ απαγωγού του αντίχειρα.

Στα κάτω άκρα εξετάζεται:

- ο πρόσθιος και οπίσθιος κνημιαίος,
- ο γαστροκνήμιος,
- ο μακρός και βραχύς περνιαίος και
- ο μακρός καμπτήρας του μεγάλου δακτύλου.

Η αξιολόγηση της μυϊκής ισχύος είναι δυνατόν να γίνει και με τους ακόλουθους τρόπους:

- i. Ο ασθενής διατηρεί τον εξεταζόμενο μυ σε σύσπαση με το μέλος σε σταθερή θέση (ισομετρική συστολή). Ο φυσικοθεραπευτής ταυτόχρονα προβάλλει αντίσταση στην προσπάθεια του να υπερνικήσει τη σύσπαση του μυός που εξετάζει (ισοτονική με αντίσταση).
- ii. Ο ασθενής προσπαθεί να ξεκινήσει την κίνηση, ενώ ο εξεταστής προβάλλει αντίσταση (ισοτονική με αντίσταση).

Η αξιολόγηση συμπληρώνεται πάντα με εκτίμηση του βαθμού σύσπασης, σε συνδυασμό με επισκόπηση και ψηλάφηση.

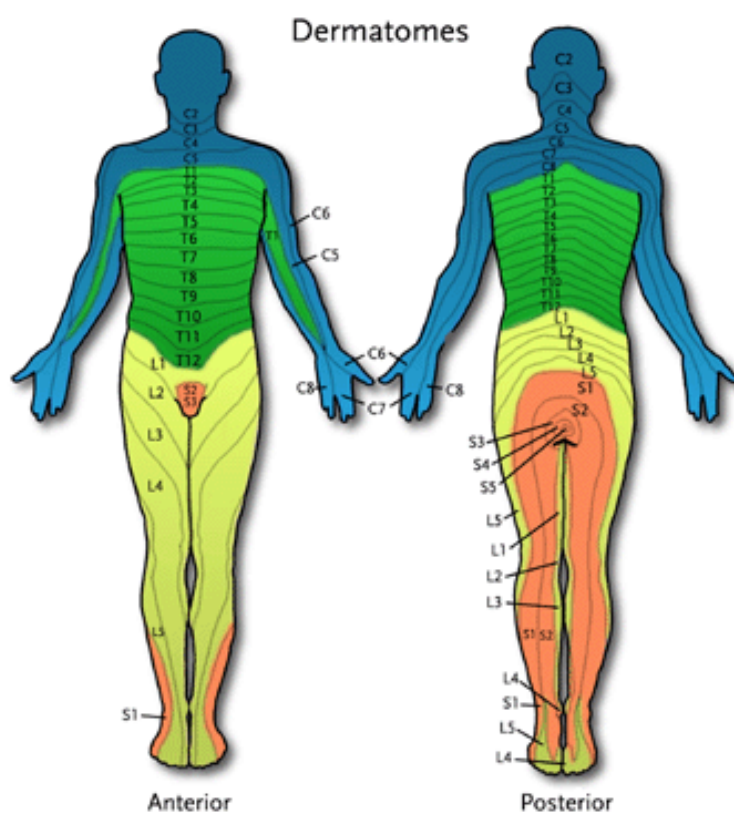
Ένας επιπλέον τρόπος λειτουργικής αξιολόγησης της μυϊκής ισχύος, μπορεί να πραγματοποιηθεί με δοκιμασία σε **μορφή λειτουργικών ασκήσεων**, όπως:

- Ανόρθωση από την καθιστή θέση.
- Βάδισμα στα δάκτυλα και κατόπιν στις πτέρνες.

- Αναπήδηση στο ένα και ύστερα στο άλλο πόδι.
- Βαθύ κάθισμα και ανόρθωση.
- Ανέβασμα του ενός ποδιού σε καρέκλα.
- Ανόρθωση σε καρέκλα.
- Απαγωγή των άνω άκρων σε 90⁰ γωνία με τεντωμένους αγκώνες.
- Κάμψη ώμων σε 180⁰ γωνία με τεντωμένους αγκώνες.

Αισθητικότητα: για την αξιολόγηση της αισθητικότητας, αρχικά, πρέπει να εξεταστούν τα δερμοτόμια, ώστε να διαπιστωθεί ποιές ρίζες έχουν υποστεί απομυελίνωση. Τα δερμοτόμια που ελέγχονται είναι:

- **A5:** καλύπτει την έξω πλάγια επιφάνεια του βραχίονα, το δελτοειδή και εκτείνεται μέχρι τη βάση του αντίχειρα.
- **A6:** καλύπτει την έξω πλάγια περιοχή του βραχίονα και του αντιβραχίου και εκτείνεται μέχρι τον αντίχειρα, συμπεριλαμβάνοντάς τον.
- **A7:** καλύπτει την οπισθοπλάγια περιοχή του βραχίονα και εκτείνεται μέχρι τα δάκτυλα συμπεριλαμβάνοντας το δείκτη και το μέσο.
- **A8:** καλύπτει την έσω επιφάνεια του αντιβραχίου και εκτείνεται μέχρι τον παράμεσο και το μικρό δάκτυλο.
- **Θ1:** καλύπτει την έσω επιφάνεια του βραχίονα και του αντιβραχίου.
- **O2:** καλύπτει την λοξή γραμμή κάτω από τη βουβωνική περιοχή και εκτείνεται προς την έσω επιφάνεια του μηρού.
- **O3:** καλύπτει την πρόσθια επιφάνεια του μηρού με λοξή γραμμή πάνω από την επιγονατίδα.



Εικόνα 7.1 Δερμοτόμια. (Προσαρμοσμένη από Color Atlas and Textbook of Human Anatomy- Volume 3)

- **O4:** καλύπτει την πρόσθια επιφάνεια του μηρού, το πρόσθιο τμήμα του γόνατος, την έσω επιφάνεια της κνήμης και εκτείνεται μέχρι το έσω σφυρό και τη ραχιαία επιφάνεια του μεγάλου δακτύλου.
- **O5:** καλύπτει την οπισθοπλάγια επιφάνεια του μηρού και εκτείνεται μέχρι την έξω επιφάνεια της κνήμης, τη ραχιαία και πελματιαία επιφάνεια του άκρου ποδός περιλαμβάνοντας το 2^ο, 3^ο και 4^ο δάκτυλο.
- **I1:** καλύπτει την οπίσθια επιφάνεια του μηρού και εκτείνεται μέχρι την έξω επιφάνεια του άκρου ποδός και το 5^ο δάκτυλο.
- **I2:** καλύπτει την οπίσθια έσω επιφάνεια του μηρού και της κνήμης και εκτείνεται μέχρι την έσω πελματιαία επιφάνεια του άκρου ποδός.^[35]

Τα είδη αισθητικότητας που πρέπει να εξεταστούν είναι:

- **Αίσθηση της απαλής αφής (επιπολής αφή):** γίνεται με τη χρήση ενός μικρού τεμαχίου βαμβακιού, με την άκρη ενός υφάσματος ή με ένα φτερό, σε όλη την έκταση του δερμοτομίου. Ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να κλείσει τα μάτια του και να πει πότε κάποιο από αυτά τα αντικείμενα έρχονται σε επαφή με το δέρμα, ενώ εκείνος το εφαρμόζει στην περιοχή που θέλει να αξιολογήσει. Ο ασθενής δεν πρέπει να περιμένει τον θεραπευτή να τον ρωτήσει αν αισθάνεται κάτι αλλά από μόνος του να δηλώνει πότε και που νιώθει το ερέθισμα. Ο θεραπευτής δεν πρέπει να σύρει το βαμβάκι κατά μήκος της εξεταζόμενης περιοχής, αλλά το κρατά σταθερό σε ένα σημείο. Πιο ευαίσθητα είναι τα περιφερικά τμήματα, από όπου και ξεκινάει η εξέταση, παρά τα κεντρικά. Το τεστ γίνεται και στα δύο άκρα για σύγκριση.^{[36][37]}
- **Αίσθηση εντοπισμένης αφής:** μπορεί να γίνει με δύο τρόπους. Ο θεραπευτής ακουμπά το σημείο που θέλει να εξετάσει, ενώ ο ασθενής έχει κλειστά τα μάτια του και
 - i. είτε ο ασθενής λέει προφορικά πού αισθάνθηκε το άγγιγμα,
 - ii. είτε δείχνει με το δάκτυλό του το συγκεκριμένο σημείο.
- **Διάκριση δύο σημείων:** γίνεται με διαβήτη ειδικά σχεδιασμένο γι' αυτό το σκοπό. Ο θεραπευτής εφαρμόζει μικρή πίεση, ίση και στα δύο σημεία, ενώ ο ασθενής με κλειστά μάτια προσπαθεί να εντοπίσει σε πόσα σημεία αισθάνεται πίεση. Ο θεραπευτής προσδιορίζει την ελάχιστη απόσταση μεταξύ των δύο σημείων, στην οποία τα δύο άκρα του διαβήτη γίνονται αντιληπτά χωριστά. Ένας φυσιολογικός

νεαρός ενήλικας διακρίνει φυσιολογικά τα δύο σημεία σε απόσταση 3cm στη ραχιαία επιφάνεια των δακτύλων, 1cm στην παλάμη και 3cm στο πέλμα.

- **Διάκριση αφής και πίεσης:** ο θεραπευτής κινεί το δάκτυλό του κατά μήκος του δέρματος, εφαρμόζοντας πίεση σε κάποια σημεία της επιφάνειας του δέρματος και ο ασθενής προσδιορίζει τι αισθάνεται.^[36]
- **Ιδιοδεκτικότητα:** η εξέταση μπορεί να γίνει με πολλούς τρόπους.
 - i. Ο θεραπευτής τοποθετεί παθητικά το υγιές άκρο σε μία θέση και ζητάει από τον ασθενή, που έχει κλειστά μάτια, να κάνει και με το πάσχον την ίδια κίνηση ή εναλλακτικά να φτάσει με το πάσχον το υγιές. Η διαδικασία ξεκινά με κινήσεις μεγάλου εύρους τροχιάς, ενώ σταδιακά μειώνεται έως ότου ο ασθενής αρχίσει να δίνει λανθασμένες απαντήσεις.
 - ii. Για την αξιολόγηση της ενεργητικής ιδιοδεκτικότητας, ο ασθενής με κλειστά μάτια προσπαθεί να εντοπίσει με το δάκτυλο του ενός χεριού το δείκτη του άλλου.
 - iii. Ζητείται από τον ασθενή να τοποθετήσει και να κρατήσει τα χέρια του σε 90⁰ κάμψης ώμων, με αγκώνες και καρπούς σε έκταση και μάτια κλειστά. Σε καταστάσεις σοβαρής απώλειας της περιφερικής ιδιοδεκτικότητας, τα δάκτυλα κινούνται κατά τρόπο περίεργο και ακανόνιστο.
 - iv. Για την αξιολόγηση της ιδιοδεκτικότητας στα κάτω άκρα, ζητείται από τον ασθενή να σταθεί όρθιος με τα πόδια ενωμένα και τα μάτια κλειστά. Σε διαταραχή ή απώλεια της ιδιοδεκτικότητας ο ασθενής παρουσιάζει αμέσως αστάθεια (θετικό σημείο Romberg).^[37]
- **Παλλαισθησία:** χρησιμοποιείται διαπασών 128 ή 256 Hz. Αρχικά ο θεραπευτής τοποθετεί το διαπασών στο στέρνο του ασθενούς, ώστε να αντιληφθεί την αίσθηση της παλλαισθησίας. Για το άνω άκρο τοποθετείται το παλλόμενο διαπασών στην περιφερική μεσοφαλαγγική άρθρωση, ενώ για το κάτω άκρο η εξέταση ξεκινά από την πελματιαία επιφάνεια του μεγάλου δακτύλου ή τη ραχιαία επιφάνεια της μεσοφαλαγγικής άρθρωσης ή από τα σφυρά. Η εφαρμογή δόνησης σταματά όταν ο ασθενής σταματά να την αισθάνεται. Αν η αίσθηση της δόνησης απουσιάζει η εξέταση προχωράει κεντρικά.^{[36][37]}
- **Πόνος:** χρησιμοποιείται καρφίτσα με ελαφρά αμβλύ άκρο, που έχει κατασκευαστεί γι' αυτό το σκοπό. Ο θεραπευτής, αρχικά, πληροφορεί τον ασθενή για τον τρόπο διεξαγωγής της εξέτασης και στη συνέχεια εφαρμόζει πίεση με την καρφίτσα. Ο

ασθενής με κλειστά μάτια προσδιορίζει πότε αισθάνεται έντονο το τσίμπημα. Η εξέταση ξεκινάει από περιφερικά και συνεχίζει κεντρομελικά.

- **Θερμότητα:** χρησιμοποιούνται μεταλλικοί σωλήνες με κρύο νερό ο ένας και με ζεστό ο άλλος. Ο θεραπευτής ακουμπά τους σωλήνες σε διάφορες περιοχές του σώματος του ασθενή αμφοτερόπλευρα και ζητά από τον ασθενή να διακρίνει το θερμό και το ψυχρό.^[37]

Η αξιολόγηση της αισθητικότητας είναι δύσκολη, καθώς υπάρχουν λίγα αντικειμενικά ευρήματα και η εκτίμηση εξαρτάται κατά κύριο λόγο από τις υποκειμενικές αντιδράσεις του ασθενούς, που μπορεί να είναι λανθασμένες όταν αυτός κουράζεται. Παρά τις δυσκολίες που προκύπτουν, είναι σημαντικότερη η αξιολόγηση της αισθητικότητας, καθώς η διαταραχή της μπορεί να οδηγήσει σε διαταραχή της ισορροπίας, του συντονισμού και της βάδισης για τα κάτω άκρα. Για τα άνω άκρα, αντίστοιχα, δημιουργείται δυσκολία στη σύλληψη και στο χειρισμό αντικειμένων.

Σπάνια χρειάζεται να εξεταστούν όλοι οι τύποι αισθητικότητας κι αν αυτό συμβεί δεν είναι δυνατόν να ελεγχθούν όλα τα τμήματα του σώματος. Οι περιοχές και οι τύποι αισθητικότητας που εξετάζονται πρέπει να καθορίζονται από τον τύπο της αισθητικής διαταραχής που προκύπτει από το ιστορικό του ασθενούς. Αν ο ασθενής παρουσιάζει μια περιοχή μειωμένης αισθητικότητας, ο θεραπευτής αρχίζει την εξέταση από περιφερικά και βαθμιαία μετακινείται κεντρικά για να καθορίσει τη ζώνη μετάβασης σε φυσιολογική αισθητικότητα.^[37]

Κατά τη διαδικασία της αξιολόγησης, ο θεραπευτής δεν πρέπει να είναι πειστικός στην προσπάθειά του να επιβεβαιώσει την αρχική του εκτίμηση για μία περιοχή με διαταραχή της αισθητικότητας.

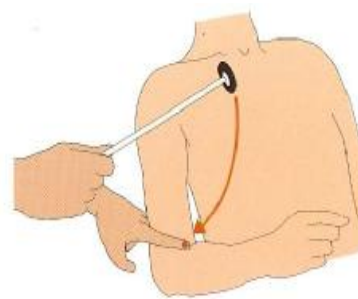
Τενόντια αντανακλαστικά: οι τενόντιες αντανακλάσεις είναι μονοσυναπτικά αντανακλαστικά. Η ταχεία διάταση του μυός διεγείρει τις νευρομυϊκές ατράκτους και το ερέθισμα μεταφέρεται μέσω των αισθητικών ριζών στο νωτιαίο μυελό, στο μυελοτόμιο που αντιστοιχεί στο μυ που ελέγχεται. Ακολουθεί διέγερση του κινητικού νευρώνα που νευρώνει το μυ, με αποτέλεσμα τη σύσπασή του. Αν αυτό το κύκλωμα διακοπεί από βλάβη της περιφερικής αισθητικής οδού οι αντανακλάσεις μειώνονται ή καταργούνται.^[37]

Ο έλεγχος των αντανακλαστικών αποτελεί αντικειμενική μέτρηση της λειτουργίας των αισθητικών νεύρων. Τα εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά είναι μονοσυναπτικά και

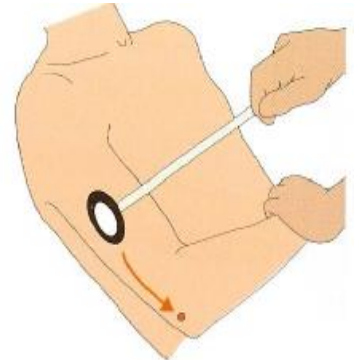
έχουν αισθητικό και κινητικό στοιχείο, αλλά το τόξο του αντανακλαστικού είναι πολύ πιο ευαίσθητο στη βλάβη των αισθητικών νεύρων. Ως παράδειγμα, η μυϊκή ισχύς κατά την κάμψη του άκρου ποδός σχετικά διατηρείται εκτός από τις πολύ σοβαρές περιπτώσεις, αλλά τα αχίλλεια αντανακλαστικά μπορεί να χαθούν πρώιμα κατά την πορεία. Αναλόγως, η απουσία του αχίλλειου αντανακλαστικού αποτελεί αντικειμενική ένδειξη ενός σημαντικού βαθμού βλάβης των αισθητικών νεύρων.^[34]

Τα **αντανακλαστικά που εξετάζονται στη CIDP** είναι:

- Του δικέφαλου βραχιόνιου: A5
- Του τρικέφαλου: A7
- Του βραχιονοκερκιδικού: A6
- Του τετρακεφάλου: O3/4
- Του αχίλλειου: I1



Αντανακλαστικό του δικεφάλου: A5

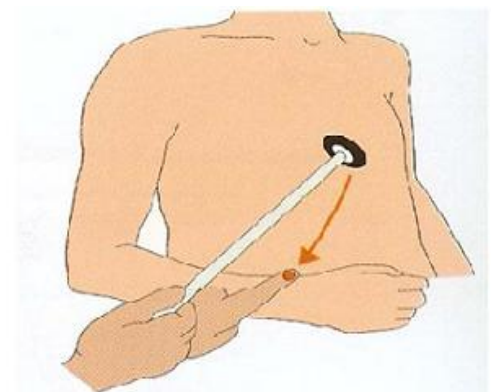


Αντανακλαστικό του τρικεφάλου: A7

Εικόνα 7.2 Εξέταση του αντανακλαστικού του δικέφαλου A5 και τρικέφαλου A7. (Προσαρμοσμένη από Fuller G. & Manfotd M.)

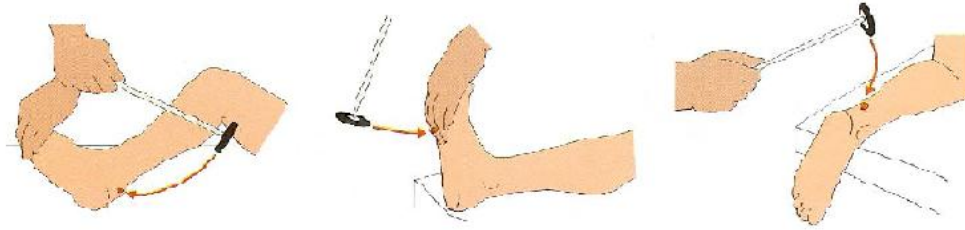
Ο ασθενής πρέπει να είναι χαλαρός, με

τον υπό εξέταση μυ στο μέσο του εύρους τροχιάς του. Ο θεραπευτής, διαγράφοντας τόξο, χτυπά με το εξεταστικό σφυρί τον τένοντα του υπό εξέταση μυός ή, για το δικέφαλο βραχιόνιο και το βραχιονοκερκιδικό χρησιμοποιεί το δάκτυλό του που έχει τοποθετήσει πάνω στον τένοντα. Παρατηρεί τη σύσπαση του μυός που θα πρέπει να ακολουθήσει. Αν δεν παραχθεί το αντανακλαστικό, ζητείται από τον ασθενή να σφίξει τη γροθιά του ή τα δόντια του (ενίσχυση), οπότε ενδέχεται να εκλυθεί το αντανακλαστικό.^[37]

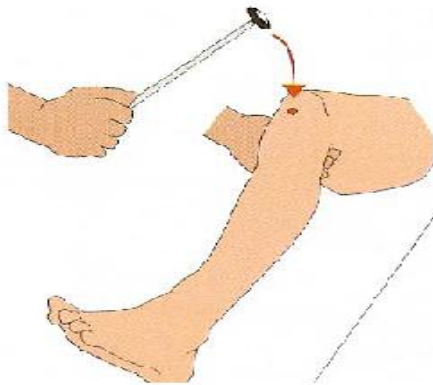


Βραχιονοκερκιδικό αντανακλαστικό: A6

Εικόνα 7.3 Εξέταση του βραχιονοκερκιδικού αντανακλαστικού A6. (Προσαρμοσμένη από Fuller G. & Manfotd M.)



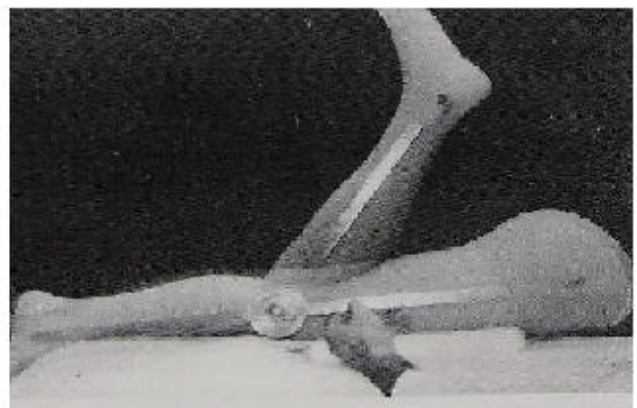
Εικόνα 7.4 Εξέταση του αχίλλειου αντανακλαστικού ΙΙ. (Προσαρμοσμένη από Fuller G. & Manfotd M.)



Εικόνα 7.5 Εξέταση του αντανακλαστικού του τετρακεφάλου Ο3/4. (Προσαρμοσμένη από Fuller G. και Manfotd M.)

Εύρος κίνησης: η μέθοδος που χρησιμοποιείται για να γίνει η αξιολόγηση του εύρους κίνησης των αρθρώσεων είναι η γωνιομέτρηση. Χρησιμοποιείται ένα ελαφρύ μεταλλικό ή πλαστικό γωνιόμετρο (σε μοίρες), έτσι ώστε να μετράται η διαθέσιμη κίνηση κάθε άρθρωσης. Κάθε θεραπευτής που χρησιμοποιεί την γωνιομέτρηση στην κλινική εξέταση πρέπει οπωσδήποτε να έχει υπόψιν του τα εξής γενικά στοιχεία:

- την κατασκευή και λειτουργία των αρθρώσεων,
- τα επίπεδα και τους άξονες κίνησης,
- το φυσιολογικό εύρος των κινήσεων και
- τους φυσιολογικούς περιοριστικούς παράγοντες.



Εικόνα 7.6 Γωνιομέτρηση κάμψης γόνατος. (Προσαρμοσμένη από Meyer T.)

Η διαδικασία της γωνιομέτρησης περνά από τα εξής στάδια :

- την τοποθέτηση του ατόμου και της εξεταζόμενης άρθρωσης σε κατάλληλη θέση (στήριξη – σταθεροποίηση),
- την χρησιμοποίηση του γωνιομέτρου και
- την καταγραφή της κινητικότητας των αρθρώσεων.

Η μέτρηση γίνεται τοποθετώντας το κέντρο του γωνιομέτρου (που συμπίπτει με το κέντρο του μοιρογνωμονίου) πάνω στο κέντρο της άρθρωσης, που συμπίπτει με το σημείο γύρω από το οποίο γίνεται η κίνηση. Ο σταθερός βραχίονας τοποθετείται παράλληλα στον επιμήκη άξονα του σταθερού μέρους της άρθρωσης. Ο κινούμενος βραχίονας τοποθετείται παράλληλα στον επιμήκη άξονα του κινουμένου μέρους της άρθρωσης.

Η γωνιομέτρηση μπορεί να γίνει:

- i. **Ενεργητικά** με το αποτέλεσμα της μέτρηση του εύρους κίνησης να προκύπτει όταν ο ασθενής χρησιμοποιεί την δική του μυϊκή δύναμη.
- ii. **Παθητικά** όταν η κίνηση εκτελείται από τον θεραπευτή.

Ορθό είναι, μετά τη συλλογή αποτελεσμάτων να γίνεται σύγκριση του ενεργητικού με το παθητικό εύρος και της πάσχουσας με την υγιή πλευρά. Οι φυσιολογικές τιμές κατά τη γωνιομέτρηση κατά άρθρωση είναι οι εξής:

- **Ωμος:** κάμψη 180° , έκταση 45° , απαγωγή 180° , προσαγωγή 30° , έσω στροφή 70° , έξω στροφή 90° , οριζόντια απαγωγή 45° , οριζόντια προσαγωγή 135° .
- **Αγκώνας:** κάμψη 150° , έκταση 0° .
- **Αντιβράχιο:** πρηνισμός 80° , υπτιασμός 80° .
- **Πηχεοκαρπική:** κάμψη 80° , έκταση 70° , κερκιδική απόκλιση 20° , ωλένια απόκλιση 35° .
- **Ισχίο:** κάμψη 120° , έκταση 10° - 15° , απαγωγή 45° , προσαγωγή 10° , έσω στροφή 35° , έξω στροφή 45° .
- **Γόνατο:** κάμψη 135° , έκταση 0° - 15° .
- **Ποδοκνημική:** ραχιαία κάμψη 20° , πελματιαία κάμψη 45° , ανάσπαση έσω 35° , ανάσπαση έξω 20° .^[33]

Βάδιση: για την αξιολόγηση της βάδισης, ο θεραπευτής πρέπει να γνωρίζει επαρκώς τις αρχές και τους μηχανισμούς της φυσιολογικής βάδισης, ώστε να μπορεί αμέσως να αναγνωρίσει τα ελλείμματα, το σημείο όπου αυτά εντοπίζονται και τα παθολογικά πρότυπα.

Ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να βαδίζει, ενώ εκείνος παρατηρεί και καταγράφει τις μη φυσιολογικές κινήσεις. Αρκετή σημασία έχει η ταχύτητα βάδισης καθώς υπάρχει πιθανότητα να διαγνωστεί κάτι παθολογικό κατά τη γρήγορη βάδιση. Επιπλέον, ο ασθενής αξιολογείται στην ανηφορική/κατηφορική βάδιση και στο ανέβασμα/κατέβασμα σκάλας. Γίνεται πάντα σύγκριση με το υγιές σκέλος.^[38]

7.2.ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΚΑΙ ΑΥΞΗΣΗ ΤΟΥ ΕΥΡΟΥΣ ΤΡΟΧΙΑΣ ΤΗΣ ΚΙΝΗΣΗΣ

Η διατήρηση και η αύξηση του εύρους τροχιάς επιτυγχάνεται αφενός μέσω των διατάσεων και αφετέρου με την εφαρμογή ναρθήκων.

i. Διατάσεις:

Χρήσιμη καθίσταται τόσο η παθητική όσο και η ενεργητική εκτέλεση διατάσεων σε ασθενή με CIDP, καθώς είναι γνωστό ότι στις περιφερικές πολυνευροπάθειες, λόγω της αδυναμίας σε κάποιες μυϊκές ομάδες δημιουργούνται μυϊκές ανισορροπίες. Φυσικό επακόλουθο είναι η εγκατάσταση βραχύνσεων στους αδύναμους μύες. Παρόλα αυτά διατάσεις πρέπει να εφαρμόζονται τόσο στους αγωνιστές όσο και στους ανταγωνιστές. Κατά τη διάταση ενός μυός εκλύεται αρχικά το μυοτατικό ή αλλιώς διατατικό αντανακλαστικό, οπότε ο θεραπευτής εκμεταλλεύεται τη σύσπαση της μυϊκής ατράκτου για να επιστρατευτούν περισσότερες κινητικές μονάδες. Εάν, όμως η επιμήκυνση του μυός υπερβεί κάποιο όριο και αναπτυχθεί τάση, κυρίως στα άκρα του, τότε εκλύεται το αντίστροφο μυοτατικό αντανακλαστικό. Επέρχεται η χαλάρωση και η μείωση τάσης στο μυ που διατείνεται και κατ' επέκταση η όσο το δυνατόν μεγαλύτερη επιμήκυνσή του μέσω στατικών διατάσεων. Το αντίστροφο μυοτατικό αντανακλαστικό βασίζεται στην ενεργοποίηση του τενόντιου οργάνου Golgi (Golgi tendon organ-GTO).

Πιο αναλυτικά, στην πρώτη περίπτωση, ο θεραπευτής θα εκμεταλλευτεί τις ιδιότητες της μυϊκής ατράκτου μέσα από την εφαρμογή γρήγορης διάτασης. Η γρήγορη παθητική διάταση ενός μυός, επιφέρει και παράλληλη διάταση των μυϊκών ατράκτων. Οι ώσεις που

αποστέλλουν οι μυϊκές άτρακτοι μέσω των Ια και ΙΙ ινών, διεγείρουν τους νωτιαίους ακινητικούς νευρώνες με τελικό αποτέλεσμα τη σύσπαση του μυός και επομένως τη δραστηριοποίηση περισσότερων μυϊκών ινών.

Στη δεύτερη περίπτωση, το αντίστροφο μυοτατικό αντανακλαστικό εμφανίζεται σε υπερβολική διάταση της μυϊκής ίνας. Επιτυγχάνεται μέσω στατικής διάτασης, που είναι μία παρατεταμένη παθητική διάταση και πρόκειται για μέθοδο κατά την οποία ο μυς διατείνεται αργά μέχρι το σημείο που χαρακτηρίζεται ανεκτό από τον ασθενή. Η θέση αυτή διατηρείται με το μυ να βρίσκεται στη μέγιστη θέση επιμήκυνσης και θα πρέπει να εκλύεται μία ήπια τάση στο μυ που διατείνεται. Η δυσφορία και ο πόνος θα πρέπει να αποφεύγονται και το τελικό αίσθημα (end-feel) να είναι μαλακό.

Μία αργή παρατεταμένη διάταση χρησιμοποιείται για να μειώσει την αντανακλαστική σύσπαση που προκαλείται από τη μυϊκή άτρακτο. Πιο συγκεκριμένα, εάν η στατική διάταση εφαρμοστεί για μεγάλο διάστημα, οποιαδήποτε επίδραση από τις προσαγωγές ίνες τύπου Ια και ΙΙ από τη μυϊκή άτρακτο θα ελαχιστοποιηθεί. Επιπλέον, εξαιτίας του γεγονότος ότι η στατική διάταση σε θέση επιμήκυνσης προκαλεί τάση στον τένοντα, το GTO μπορεί να διευκολυνθεί στο να προστατεύσει το μυ που διατείνεται. Αυτή η διευκόλυνση εκ μέρους του GTO πυροδοτεί τις νευρικές ίνες τύπου Ιβ, οι οποίες αναστέλλουν και χαλαρώνουν το μυ που διατείνεται (αυτογενής αναστολή). Έτσι, οι συνδυασμένες νευρολογικές επιδράσεις, που εμφανίζονται κατά τη διάρκεια μίας στατικής διάτασης, ελαχιστοποιούν την επίδραση της μυϊκής άτρακτου και διευκολύνουν αυτή του GTO. Αυτός είναι ο μηχανισμός που θα επιτρέψει τελικά την επιμήκυνση του υπό διάταση μυός, αυξάνοντας την ελαστικότητά του.^[39]

Η παραπάνω μέθοδος προκαλεί την επιμήκυνση μίας μυϊκής ομάδας ή ενός μεμονωμένου μυός εξαιτίας της ενεργοποίησης του GTO που βρίσκονται στο σημείο που ο μυς ενώνεται με τον τένοντα. Εάν ένας μυς διαταθεί για παρατεταμένο χρονικό διάστημα (30 second) ή υποστεί ισομετρική σύσπαση, το GTO ενεργοποιείται μέσω των Ιβ προσαγωγών νευρικών ινών και αναστέλλει την τάση του μυός, επιτρέποντας του να επιμηκυνθεί. Για παράδειγμα, εάν οι οπίσθιοι μηριαίοι διαταθούν για 15-30 δευτερόλεπτα, δημιουργείται τάση στους τένοντες. Το GTO ανταποκρίνεται σε αυτή την τάση μέσω των Ιβ νευρικών ινών, οι οποίες έχουν την ικανότητα να παρακάμπτουν τις ώσεις που προέρχονται από τη μυϊκή άτρακτο και προκαλούν μυϊκή συστολή, επιτρέποντας στους οπισθίους μηριαίους να χαλαρώσουν αντανακλαστικά. Συνεπώς, οι οπίσθιοι μηριαίοι χαλαρώνουν και επιμηκύνονται.

ii. Νάρθηκες:

Είναι βασικό να διευκρινιστεί εξαρχής, ότι η χρήση νάρθηκα για οποιοδήποτε λόγο αυτός κρίνεται απαραίτητος ή σε οποιοδήποτε είδος κι αν ανήκει, δεν αντικαθιστά σε καμία περίπτωση την άσκηση και την εκπαίδευση. Αποτελούν ξεκάθαρα βοηθητικά μέσα και πρέπει να χρησιμοποιούνται με προσοχή και σύνεση. Εξαιτίας του γεγονότος, ότι δεν αποτελούν υποκατάστατο για την κίνηση αλλά μέσο διευκόλυνσης και προαγωγής της κίνησης καθώς επίσης και βοήθημα για τη διατήρηση του μήκους των μυών σε φυσιολογικά όρια, πρέπει να εφαρμόζονται με τρόπο ώστε ο ασθενής να μην εξαρτάται από αυτούς και βαθμιαία να τους καταργήσει. Η αλόγιστη και συνεχής χρήση τους θα οδηγήσει σε ατροφία των μυών και θα προκαλέσει αποτελέσματα αντίθετα από τα επιθυμητά, όπως αχρησία.

Στατικός νάρθηκας

Διατηρεί το πάσχον τμήμα του μέλους σε ακινησία. Συχνά χρησιμοποιείται για να το ξεκουράσει ή για πρόληψη και διόρθωση παραμορφώσεων. Σε κάποιες περιπτώσεις, ένας στατικός νάρθηκας εφαρμόζεται με σκοπό να υποκαταστήσει τη χαμένη λειτουργικότητα μιας άρθρωσης, η οποία έχει προκληθεί λόγω μυϊκής αδυναμίας (για παράδειγμα ο νάρθηκας που συγκρατεί τον αντίχειρα σε θέση αντίθεσης).

Δυναμικός νάρθηκας

Χρησιμοποιείται για να προάγει την κίνηση και η λειτουργία του είναι είτε άμεση είτε έμμεση. Στην πρώτη περίπτωση, ο νάρθηκας εφαρμόζεται στην περιοχή που πάσχει ούτως ώστε να υποβοηθήσει την κίνηση που δεν μπορεί να κάνει από μόνος του ο ασθενής λόγω αδυναμίας. Η έμμεση λειτουργία ενός νάρθηκα προάγει την κίνηση μέσω της δραστηριοποίησης κάποιου άλλου μέρους του σώματος. Λόγου χάρη, χρησιμοποιώντας τη ραχιαία κάμψη του καρπού ή την κίνηση του ώμου διευκολύνεται η λειτουργία της σύλληψης και της απελευθέρωσης αντικειμένων με τα δάκτυλα.

Το ακρωνύμιο **SAP** αποδίδει τους τρεις βασικούς λόγους για τους οποίους χρησιμοποιείται ένας νάρθηκας:

- **Support** (υποστήριξη)
- **Alignment** (ευθυγράμμιση)
- **Protection** (προστασία)

Πιο αναλυτικά, η χρήση νάρθηκα κρίνεται απαραίτητη σε περιπτώσεις όπου ένας μυς ή μία μυϊκή ομάδα υστερεί σε σχέση με την ανταγωνιστική της, οπότε έχουν δημιουργηθεί μυϊκές ανισορροπίες και κατ' επέκταση παραμορφώσεις. Ο νάρθηκας βοηθάει στο να διατηρηθούν οι μύες σε όσο το δυνατόν μεγαλύτερο μήκος εντός φυσιολογικών ορίων καθώς επίσης και στο να προστατευτεί η άρθρωση που αλληλεπιδρά με τον πάσχοντα μυ. Επιπλέον, με την εφαρμογή δυναμικών νάρθηκων, προάγεται η άσκηση και η λειτουργικότητα του μέλους σε συνδυασμό με τη διατήρησή του σε σωστή θέση. Οι δυναμικοί νάρθηκες, κατά τη φάση αποκατάστασης των αδύναμων μυών, επιτρέπουν τόσο τις ασκήσεις όσο και τη διόρθωση μυϊκών ανισορροπιών μέσα από ασκήσεις ενδυνάμωσης που απευθύνονται σε μύες-κλειδιά. Τέλος, εάν ένας μυς έχει χάσει μία συγκεκριμένη μυϊκή λειτουργία, αυτή μπορεί εν μέρει να αποκατασταθεί ή να επανεκπαιδευτεί με τη χρήση νάρθηκα.^[40]

Άνω άκρο

Εφόσον πρόκειται για περιφερική πολυριζονευροπάθεια, χρησιμοποιούνται νάρθηκες που προάγουν τη σύλληψη, το χειρισμό και την απελευθέρωση αντικειμένων. Επομένως, ο αντίχειρας πρέπει να διατηρείται σε θέση απαγωγής και αντίθεσης. Σε άτομα με πρόβλημα ενεργοποίησης και ελέγχου των μυών της άκρας χείρας ο αντίχειρας τυπικά βρίσκεται σε θέση προσαγωγής και τα μαλακά μόρια μεταξύ αυτού και του δείκτη σύντομα βραχύνονται.



Εικόνα 7.7 Νάρθηκας διατήρησης αντίχειρα σε απαγωγή και αντίθεση (Προσαρμοσμένη από emedicine.medscape.com)

Κατά την εκπαίδευση μπορεί να είναι χρήσιμο να υποστηριχτεί ο αντίχειρας με ένα μικρό νάρθηκα έτσι ώστε η καρπομετακάρπια άρθρωση να διατηρείται σε θέση απαγωγής και αντίθεσης. Ο νάρθηκας εξυπηρετεί την παθητική διατήρηση του εύρους της λαβής έτσι ώστε κατά την απουσία ενεργητικής απαγωγής του αντίχειρα να μην βραχύνονται τα μαλακά μόρια μεταξύ 1^{ου} και 2^{ου} μετακαρπίου. Αν ο νάρθηκας έχει σχεδιαστεί για να επιτρέπει την ενεργητική απαγωγή του αντίχειρα μπορεί όταν εφαρμόζεται μεταξύ θεραπευτικών συνεδριών και να προάγει τη δραστηριοποίηση των μυών του αντίχειρα.^[41] Επίσης, ένας νάρθηκας για τον αντίχειρα μπορεί να εφαρμόζεται και τη νύχτα για αποφυγή τραυματισμών.

Κάτω άκρο

Σε μία περιφερική πολυριζονευροπάθεια, όπως η CIDP, πολύ συχνά συναντάται πτώση άκρου ποδός (drop foot). Πρόκειται για την αδυναμία του πρόσθιου κνημιαίου να εκτελέσει



Εικόνα 7.8 Κνημοποδικός κηδεμόνας (Προσαρμοσμένη από emedicine. medscape.com)

ραχιαία κάμψη στον άκρο πόδα κατά την αρχική φάση αιώρησης του κύκλου της βάρδισης, οπότε ο ασθενής σέρνει τα δάκτυλά του στο έδαφος. Επιπλέον, στην αρχική φάση στήριξης αντί να έρθει η πτέρνα πρώτη σε επαφή με το έδαφος έρχονται τα δάκτυλα. Ο ασθενής με σκοπό να αποφύγει αυτό το πρότυπο βάρδισης ανυψώνει περαιτέρω το ισχίο και κάμπει το γόνατο. Αυτή η διαδικασία χαρακτηρίζεται από κρότο κατά την πρόσκρουση του άκρου ποδός στο έδαφος και ονομάζεται καλπαστικό

βάρδισμα. Ένας κνημοποδικός κηδεμόνας (ankle-foot orthosis –AFO) μπορεί να βοηθήσει στη βελτίωση του προτύπου βάρδισης σε μία τέτοια περίπτωση, διευκολύνοντας τον ασθενή να ακουμπήσει πρώτα την πτέρνα στο έδαφος και διατηρώντας την ποδοκνημική στις 90⁰ ραχιαίας κάμψης. Είναι κατασκευασμένος από πολυπροπυλένιο, καλύπτει την περιοχή από την βάση των κεφαλών των μεταταρσίων και εφαπτόμενος στην ποδική καμάρα φτάνει μέχρι τα σφυρά. Εκτείνεται προς τα πάνω και καλύπτει από την πίσω πλευρά την κνήμη και την περόνη και σταματάει κάτω από τον αυχένα της τελευταίας, χωρίς να προκαλεί πίεση στο περνιαίο νεύρο.^[42] Εκτός από τη βελτίωση της βάρδισης ο κνημοποδικός κηδεμόνας παρέχει:

- σταθερότητα στην άρθρωση, ώστε να αποφευχθούν τραυματισμοί στην περιοχή (λόγου χάρη διάστρεμμα),
- βελτίωση της ισορροπίας κατά τη στάση και τη βάρδιση έτσι ώστε να μην υπάρχουν πτώσεις και
- βελτίωση της ιδιοδεκτικότητας μέσω της σωστής φόρτισης στα κατάλληλα σημεία.^[21]

Στα αρχικά στάδια της νόσου όπου η αδυναμία είναι μεγαλύτερη, ο νάρθηκας μπορεί να εφαρμοστεί καθ' όλη τη διάρκεια της ημέρας και να αφαιρείται κατά τον ύπνο. Σταδιακά, όμως όταν ξεκινήσει η νευρική αποκατάσταση (επαναμυελίνωση) και σε συνδυασμό με το φυσικοθεραπευτικό πρόγραμμα, που θα βοηθήσει στην ενδυνάμωση, ο νάρθηκας πρέπει να εφαρμόζεται για λιγότερες ώρες την ημέρα. Ο ασθενής πρέπει να ξεκινήσει να συσπά ενεργητικά τους μύες του, πράγμα που εμποδίζεται από τη συνεχή χρήση νάρθηκα, ώστε να μην οδηγηθούμε σε αχρησία και ατροφία. Στα τελικά στάδια της αποκατάστασης και εφόσον έχει επέλθει η ενδυνάμωση και η επανεκπαίδευση, ορθό θα ήταν ο νάρθηκας να χρησιμοποιείται μόνο σε δύσκολες και απαιτητικές δραστηριότητες που προκαλούν ανασφάλεια στον ασθενή.

Τέλος, ο θεραπευτής πρέπει να υποδείξει στον ασθενή τόσο τη σωστή χρήση του νάρθηκα όσο και τη χρήση του κατάλληλου νάρθηκα για να μην δημιουργηθούν επιπλοκές. Οι τελευταίες περιλαμβάνουν κατά κύριο λόγο τραυματισμούς λόγω μειωμένης αισθητικότητας σε συνδυασμό με λάθος φόρτιση. Με άλλα λόγια η λανθασμένη εφαρμογή του νάρθηκα προκαλεί φόρτιση σε λάθος σημεία, ο ασθενής δεν έχει καλή αισθητικότητα, επομένως το σημείο που φορτίζεται χωρίς να χρειάζεται τραυματίζεται, συνήθως δερματικά. Γι' αυτό το λόγο ο θεραπευτής οφείλει να συμβουλευτεί τον ασθενή για την υγιεινή και την περιποίηση του δέρματος.

7.3. ΔΙΑΤΗΡΗΣΗ ΚΑΙ ΕΝΙΣΧΥΣΗ ΤΗΣ ΜΥΪΚΗΣ ΙΣΧΥΟΣ

Σε μία απομυελινωτική νόσο, όπως η CIDP, το πρόγραμμα μυϊκής ενδυνάμωσης θα ξεκινήσει αφότου έχει αρχίσει η επαναμυελίνωση έτσι ώστε να έχει επανέλθει μέχρι ενός σημείου η νευρική αγωγιμότητα. Κι αυτό για να έχουν τη δυνατότητα τα ερεθίσματα να «φτάσουν» στο μυ που εκπαιδεύεται. Ένα πρόγραμμα μυϊκής ενδυνάμωσης πρέπει να σχεδιαστεί από το θεραπευτή με βάση τα ευρήματα της αξιολόγησης. Αυτά δεν αποτελούν κοινό τόπο για όλους τους ασθενείς, που πάσχουν από την ίδια νόσο, αλλά ο καθένας παρουσιάζει διαφορετικά ελλείμματα. Με βάση αυτά ο θεραπευτής οφείλει να θέσει τους στόχους του και να σχεδιάσει ένα πρόγραμμα αποκατάστασης. Απαραίτητη θεωρείται, επίσης, η επαναξιολόγηση του ασθενούς ανά τακτά χρονικά διαστήματα.

Οι γενικότεροι στόχοι ενός προγράμματος μυϊκής ενδυνάμωσης στη CIDP είναι:

- η αύξηση της μυϊκής δύναμης,
- ο έλεγχος των μυών,
- η αύξηση της μυϊκής αντοχής,
- η βελτίωση της σταθερότητας των αρθρώσεων,
- η βελτίωση του συντονισμού, της ιδιοδεκτικότητας, της ευκινησίας και της ισορροπίας,
- η αύξηση των επιδόσεων των λειτουργικών ικανοτήτων και δραστηριοτήτων,
- η βελτίωση της λειτουργίας του καρδιοαναπνευστικού συστήματος.^[43]

Επιπλέον, οι ασκήσεις ενδυνάμωσης προκαλούν αύξηση του όγκου των μυϊκών ινών και κατ' επέκταση της ισχύος. Βελτιώνουν την αεροβική ικανότητα και μπορούν να μειώσουν το αίσθημα κόπωσης που παρουσιάζεται στην εν λόγω νόσο.

Παράμετροι της άσκησης όπως συχνότητα, διάρκεια, επαναλήψεις, μέγεθος αντίστασης, προοδευτικότητα και χρήση ειδικού εξοπλισμού είναι μεν σημαντικότεροι, αλλά δεν μπορούν να είναι συγκεκριμένοι και ίδιοι σε όλες τις περιπτώσεις εξαιτίας της διαφορετικότητας κάθε ατόμου και του διαφορετικού βαθμού ελλειμμάτων του καθενός. Παραδείγματος χάριν, ένας ασθενής με CIDP μπορεί να ξεκινήσει το πρόγραμμα αποκατάστασης με μυϊκό τεστ πρόσθιου κνημιαίου 1 και κάποιος άλλος με 3. Είναι φανερό ότι τα δύο αυτά άτομα δε θα υποβληθούν σε ασκήσεις ίδιου βαθμού καθώς το ένα υπερτερεί του άλλου. Αυτό, όμως, που αναμφισβήτητα είναι κοινό και αποτελεί τον απώτερο στόχο, είναι ο καθορισμός ενός προγράμματος θεραπευτικών ασκήσεων που θα ανταποκρίνεται στα όρια και στις ανάγκες του κάθε ασθενή χωρίς, όμως, να προκαλέσει καμία ζημιογόνο επίπτωση.^[44]

Ο μηχανισμός σύμφωνα με τον οποίο επιτυγχάνεται η επιβράδυνση της εξέλιξης μιας περιφερικής νευροπάθειας, μέσω άσκησης, δεν έχει διευκρινιστεί επακριβώς. Παρόλα αυτά, έχουν γίνει κάποιες υποθέσεις μετά από έρευνα. Η άσκηση προκαλεί κυτταρικές αλλαγές, που έχουν ως αποτέλεσμα την αύξηση αιματικής ροής στο ενδονεύριο και μεταφορά μεγαλύτερης ποσότητας οξυγόνου.^[45]

Κατά το σχεδιασμό ενός προγράμματος ενδυνάμωσης ο θεραπευτής μπορεί να χρησιμοποιήσει μια σειρά τεχνικών. Σε αυτές περιλαμβάνονται:

- ισομετρικές ασκήσεις,
- ισοτονικές (μειομετρικές, πλειομετρικές),
- ισοκινητικές,
- ασκήσεις ανοιχτής κινητικής αλυσίδας (ΑΚΑ),
- ασκήσεις κλειστής κινητικής αλυσίδας (ΚΚΑ),

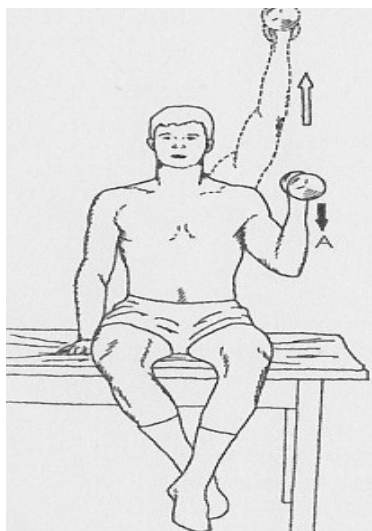
Σκοπός είναι η επιστράτευση όσο το δυνατόν περισσότερων κινητικών μονάδων με τέτοια ένταση που να ενεργοποιούνται μορφολογικοί, βιομηχανικοί και ιστοχημικοί υποδοχείς. Μία ισομετρική σύσπαση προσφέρει την πιο ήπια μορφή βιομηχανικής πίεσης και ενεργοποιεί τις συσταλτές συσκευές του μυός (GTO, μυϊκή άτρακτος). Συγκριτικά με δραστηριότητες που απαιτούν έντονη πλειομετρική σύσπαση, οι ισομετρικές ασκήσεις δεν προκαλούν κακώσεις και τραυματισμούς.

Σε υγιή άτομα, η ενδυνάμωση επιτυγχάνεται με ισομετρική άσκηση ενάντια στο 60% του μέγιστου φορτίου που αντέχει να σηκώσει το άτομο κατά την έκταση του γόνατος για παράδειγμα. Σε αδύναμους μύες, όπως αυτοί των πασχόντων από CIDP, η μυϊκή δύναμη αυξάνεται με ισομετρική άσκηση στο 20%-30% της μέγιστης αντίστασης που αντέχει ο ασθενής. Επομένως, ασκήσεις μέτριας αντίστασης ενδείκνυνται περισσότερο από ασκήσεις με μεγάλη αντίσταση. Κι αυτό διότι σε ασθενείς με CIDP, η κόπωση επέρχεται πιο γρήγορα και επηρεάζει το μεταβολισμό των μυϊκών κυττάρων και συνεπώς την ικανότητα σύσπασης. Γενικά, το μέγεθος της αντίστασης είναι ένας παράγοντας που αυξάνεται προοδευτικά όταν γίνεται λόγος για ενδυνάμωση.^[44]

Ένας ακόμη εξέχων παράγοντας είναι ο ρυθμός των ασκήσεων. Έχει βρεθεί, ότι η ικανότητα λειτουργίας των μυών μπορεί να βελτιωθεί διατηρώντας το μέγεθος του φορτίου-αντίστασης σταθερό, αλλά αυξάνοντας το ρυθμό της εκπαίδευσης. Με τον τρόπο αυτό επιστρατεύονται κινητικές μονάδες σε διαφορετικά επίπεδα σύσπασης. Για τη διεξαγωγή αυτής της τεχνικής καθίσταται απαραίτητη η χρήση μετρονόμου. Ο θεραπευτής επιλέγει ένα φορτίο, το οποίο ο ασθενής μπορεί εύκολα να σηκώσει για ένα συγκεκριμένο αριθμό επαναλήψεων, 20 λόγου χάρη, ρυθμίζοντας το μετρονόμο στη χαμηλότερη συχνότητα (40 χτύπους/λεπτό). Ο ασθενής σηκώνει το φορτίο στον πρώτο χτύπο και το κατεβάζει στο δεύτερο. Έτσι γίνονται 20 συσπάσεις το λεπτό και απαιτείται μόνο ένα λεπτό για κάθε μυϊκή ομάδα. Στην επόμενη συνεδρία ο θεραπευτής ρυθμίζει το μετρονόμο στους 42 χτύπους/λεπτό και ούτω καθεξής. Με αυτό τον τρόπο ο χρόνος που απαιτείται για μια σύσπαση μειώνεται ανά συνεδρία. Παρόλο που αυτή η τεχνική επιφέρει ικανοποιητικά αποτελέσματα, δεν χρησιμοποιείται ευρέως καθώς ο θόρυβος από το μετρονόμο είναι ενοχλητικός, κάτι που φαίνεται να είναι το μόνο μειονέκτημα της μεθόδου.^[38]

Ασκήσεις ανοιχτής κινητικής αλυσίδας

Η άσκηση ανοιχτής αλυσίδας αναφέρεται στην κίνηση που πραγματοποιείται σε ανοιχτή κινητική αλυσίδα στην οποία το περιφερικό τμήμα κινείται ελεύθερα στο χώρο. Οι ασκήσεις ανοιχτής αλυσίδας είναι τα ελεύθερα βάρη, μηχανικές μορφές αντίστασης (τροχαλίες) και παραλλαγές αυτών των ασκήσεων. Περιλαμβάνουν τόσο ισοτονικές ασκήσεις, όσο και ισοκινητικές. Με τις ισοτονικές ασκήσεις επιτυγχάνεται εναλλαγή μειομετρικών και πλειομετρικών συστολών, αύξηση δύναμης σε όλο το διαθέσιμο εύρος τροχιάς, αύξηση του μεγέθους των μυών και της αντοχής. Από την άλλη μεριά όμως μπορούν να προκαλέσουν τραυματισμούς και φλεγμονώδη φαινόμενα αν δεν εφαρμοστούν κατάλληλα.



Εικόνα 7.9 Άσκηση ανοιχτής κινητικής αλυσίδας (Προσαρμοσμένη από Kisner C. & Colby A. L.)

Άσκησης κλειστής κινητικής αλυσίδας

Άσκηση κλειστής αλυσίδας είναι αυτή στην οποία το περιφερικό τμήμα της άρθρωσης σταθεροποιείται έναντι ενός στερεού αντικειμένου. Εκτελούνται σε λειτουργικές θέσεις με κάποιο βαθμό φόρτισης και μπορεί να περιλαμβάνουν μειομετρική, πλειομετρική ή ισομετρική μυϊκή συστολή. Τέτοιες ασκήσεις κρίνονται απαραίτητες, σε ασθενείς με CIDP, διότι εκτός από τη μυϊκή φόρτιση, οι ασκήσεις κλειστής αλυσίδας φορτίζουν επίσης τα οστά, τις αρθρώσεις και τους μη συσταλτούς μαλακούς ιστούς, όπως είναι οι σύνδεσμοι, οι τένοντες και οι αρθρικοί θύλακες. Επειδή οι ασκήσεις σε κλειστή αλυσίδα εκτελούνται με φόρτιση, διεγείρουν συγκεκριμένους μηχανοϋποδοχείς μέσα και γύρω από τις αρθρώσεις. Εξαιτίας της ταυτόχρονης σύσπασης των μυϊκών ομάδων των αγωνιστών και των ανταγωνιστών είναι περισσότερο αποτελεσματικές από ότι οι ασκήσεις ανοιχτής αλυσίδας καθώς διεγείρουν τη μυϊκή σύσπαση και προσθέτουν αρθρική σταθερότητα. Εκτός από τη βελτίωση της μυϊκής δύναμης, της αντοχής και ισχύος, οι δραστηριότητες της κλειστής αλυσίδας βελτιώνουν τη σταθερότητα, την ισορροπία, τη συνέργια και την ευκινησία σε λειτουργικές θέσεις φόρτισης.^[43]



Εικόνα 7.10 Άσκηση κλειστής κινητικής αλυσίδας. (Προσαρμοσμένη από Kisner C. & Colby A. L.)

7.4.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΙΔΙΟΔΕΚΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΚΑΙ ΙΣΟΡΡΟΠΙΑΣ

Η επανεκπαίδευση της ιδιοδεκτικότητας αποτελεί ένα πολύ σημαντικό κομμάτι του φυσικοθεραπευτικού προγράμματος αποκατάστασης. Οι γενικοί στόχοι της είναι:

- αύξηση της συχνότητας ερεθισμού μίας κινητικής μονάδας,
- βελτίωση του συγχρονισμού ενεργοποίησης των κινητικών μονάδων και
- βελτίωση της ενεργοποίησης ιδιοδεκτικών και κιναισθητικών μηχανισμών (Lephart et al)

Ο όρος ιδιοδεκτικότητα μπορεί να εκφράζει δύο πράγματα:

- την ικανότητα του σώματος να παράγει μία σειρά συσταλτικών δυνάμεων των μυών ως άμεση ανταπόκριση στην εφαρμογή εξωτερικών δυνάμεων,
- την αίσθηση των μελών στο χώρο οποιαδήποτε στιγμή.

Ασκήσεις για αύξηση εύρους τροχιάς, μυϊκής δύναμης και αντοχής, όπως περιγράφηκαν παραπάνω, βοηθούν στην επανεκπαίδευση της ιδιοδεκτικότητας, μέσω της μυϊκής συστολής και της κινητικότητας των αρθρώσεων, αλλά δεν είναι επαρκείς. Χρειάζονται ειδικές ασκήσεις που θα στοχεύουν καθαρά στην επανεκπαίδευση της ιδιοδεκτικότητας, έτσι ώστε να επανακτηθεί όσο το δυνατόν περισσότερο η λειτουργικότητα.

Η αστάθεια σε μία άρθρωση μπορεί να είναι είτε μηχανική είτε λειτουργική. Αυτοί οι δύο τύποι αστάθειας είτε συνυπάρχουν είτε παρατηρούνται ξεχωριστά. Εξαιτίας της θυλακικής ή της συνδεσμικής χαλαρότητας, η άρθρωση είναι μηχανικά ασταθής λόγω της απουσίας

λειτουργικών, υποστηρικτικών δομών. Η μυϊκή αδυναμία μπορεί επίσης να προκαλέσει μηχανική αστάθεια, εφόσον οι μύες που διαπερνούν μία άρθρωση δεν μπορούν να την κρατήσουν σταθερή. Μία ακόμη αιτία αστάθειας είναι η έλλειψη ιδιοδεκτικής ανατροφοδότησης, που αποτελεί τη λειτουργική αστάθεια, προκαλώντας μια ασυντόνιστη μυϊκή απόκριση στην κίνηση. Φυσικά, μια λειτουργική αστάθεια δε σημαίνει απαραίτητα και μηχανική, ούτε η μυϊκή αδυναμία προκαλεί οπωσδήποτε λειτουργική αστάθεια.

Η ιδιοδεκτική ανατροφοδότηση γίνεται μέσω αρθρικών και μυϊκών υποδοχέων (μυϊκή άτρακτος, GTO). Προς καλύτερη κατανόηση της αναγκαιότητας ιδιοδεκτικής επανεκπαίδευσης μέσω αυτών των υποδοχέων, αξίζει να σημειωθεί το εξής: η ενεργοποίηση της μυϊκής άτρακτου επιφέρει διόρθωση της μυϊκής τάσης σε 30-80 ms, σε αντίθεση με αυτή μέσω οπτικών ερεθισμάτων, που μπορεί να διαρκέσει 200 ms.^[46]

Η επανεκπαίδευση τόσο της ιδιοδεκτικότητας όσο και της ισορροπίας, θα ήταν συνετό να ενσωματωθεί στο πρόγραμμα αποκατάστασης σε μετέπειτα στάδιο όπου θα έχουν επανέλθει μέχρι ενός σημείου το εύρος κίνησης των αρθρώσεων και η μυϊκή δύναμη. Πρέπει όμως να προηγούνται της επανεκπαίδευσης της βάδισης.

Η ιδιοδεκτικότητα μπορεί να εκπαιδευτεί είτε σε ανοικτή κινητική αλυσίδα σε οποιοδήποτε σημείο της διαθέσιμης τροχιάς, είτε σε κλειστή κινητική αλυσίδα, που ενδείκνυται περισσότερο λόγω των δυνάμεων φόρτισης. Αφορά τόσο το άνω όσο και το κάτω άκρο και πρέπει να γίνεται προοδευτικά.

Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε ανοικτή κινητική αλυσίδα

Ø **1^η άσκηση:** ο ασθενής τοποθετεί το μέλος που εκπαιδύεται σε οποιοδήποτε σημείο της διαθέσιμης τροχιάς της κίνησης και εκτελεί μια ισομετρική σύσπαση. Ο θεραπευτής εφαρμόζει τόση αντίσταση ώστε να προκαλέσει περαιτέρω μυϊκή σύσπαση στον ασθενή χωρίς όμως να σπάσει την ισομετρική συστολή. Προοδευτικά η διάρκεια της ισομετρικής σύσπασης αυξάνεται καθώς επίσης και η αντίσταση του θεραπευτή με σκοπό να εκλυθεί το φαινόμενο της μεταεκφόρτισης (Sherrington 1947)⁵. Η περιοχή της επαφής των χεριών του θεραπευτή με το υπό εκπαίδευση μέλος του ασθενή μειώνεται έτσι ώστε να δίνονται όλο και λιγότερα απτικά ερεθίσματα.

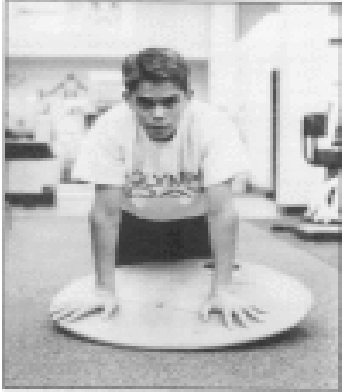
⁵**Μεταεκφόρτιση:** η επίδραση ενός ερεθίσματος συνεχίζει, αφού σταματήσει το ερέθισμα. Αν η δύναμη και η διάρκεια του ερεθίσματος αυξάνεται, αυξάνεται και η μεταεκφόρτιση. Το αίσθημα της αυξημένης δύναμης που έρχεται ύστερα από μία διατηρημένη στατική συστολή είναι ένα αποτέλεσμα της μεταεκφόρτισης.

- Ø **2^η άσκηση:** ο θεραπευτής κινεί παθητικά το υγιές μέλος σε οποιαδήποτε γωνία της διαθέσιμης τροχιάς κίνησης. Ζητά από τον ασθενή να μιμηθεί την ίδια κίνηση με το πάσχον μέλος πρώτα με ανοιχτά και στη συνέχεια με κλειστά μάτια. Αν ο ασθενής «χάσει» τη θέση που του ζητήθηκε ανοίγει τα μάτια και τοποθετεί ενεργητικά το μέλος στην επιθυμητή θέση. Η διαδικασία επαναλαμβάνεται έως ότου ο ασθενής καταφέρει αυτό που του ζητήθηκε ή μέχρι να κουραστεί. Για μεγαλύτερη ακρίβεια σε ύστερο στάδιο μπορεί να χρησιμοποιηθεί ισοκινητικό μηχάνημα με ηλεκτρογωνιόμετρο για ακριβέστερη μέτρηση της θέσης μιας άρθρωσης.
- Ø **3^η άσκηση:** σαν παραλλαγή της 2^{ης} άσκησης, ο θεραπευτής κινεί παθητικά το πάσχον μέλος μέχρι ενός σημείου του διαθέσιμου εύρους κίνησης και έπειτα το επαναφέρει στην αρχική του θέση. Στη συνέχεια ζητά από τον ασθενή να μιμηθεί ενεργητικά την κίνηση με τα μάτια ανοιχτά στην αρχή και μετά κλειστά. Αν ο ασθενής αποτύχει, ανοίγει τα μάτια του και κινεί το μέλος ενεργητικά στην επιθυμητή θέση.^[46]

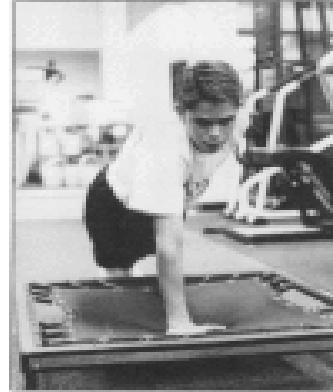
Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα για το άνω άκρο

- Ø **1^η άσκηση:** ο ασθενής από οποιαδήποτε θέση (καθιστή, όρθια, τετραποδική, πρηνή), στηρίζεται με τεντωμένα τα άνω άκρα σε μία σταθερή επιφάνεια (έδαφος, τοίχος) και εκτελεί μεταφορές βάρους μία στο ένα χέρι μία στο άλλο. Για μεγαλύτερη φόρτιση εφαρμόζει επιπλέον πίεση ο θεραπευτής. Αρχικά, ο ασθενής έχει ανοιχτά μάτια και στη συνέχεια κλειστά. Προοδευτικά ο ασθενής στηρίζεται σε μία ασταθή επιφάνεια. (Εικ. 7.11)
- Ø **2^η άσκηση:** αρχικά, ο ασθενής σε όρθια θέση με τα άνω άκρα τεντωμένα να ακουμπά στον τοίχο. Εκτελεί push-ups και με τα δύο χέρια και μετά με το ένα. Η ίδια άσκηση μπορεί να γίνει προοδευτικά με τον ασθενή σε τετραποδική θέση πάνω σε μία σταθερή επιφάνεια ή στο έδαφος. Στη συνέχεια ο ασθενής θα ακουμπήσει ελαφρώς τα γόνατα στο έδαφος ρίχνοντας περισσότερο βάρος στα άνω άκρα καθώς εκτελεί τα push-ups. Τέλος, θα κάνει κανονικά push-ups στηριζόμενος μόνο στα άνω άκρα και στα δάκτυλα των ποδιών. Καθώς η ιδιοδεκτικότητα του ασθενή βελτιώνεται μπορεί να χρησιμοποιηθεί μία ασταθής επιφάνεια στην οποία θα στηρίζει τα άνω άκρα του, όπως μία πλατφόρμα ισορροπίας ή ένα τραμπολίνο. Επίσης, στα αρχικά στάδια ο ασθενής εκπαιδεύεται με τα μάτια ανοιχτά ενώ μετέπειτα με κλειστά. (Εικ. 7.12)
- Ø **3^η άσκηση:** στα τελικά στάδια επανεκπαίδευσης της ιδιοδεκτικότητας χρησιμοποιούνται και θεραπευτικές μπάλες. Ο ασθενής από όρθια θέση με τη μπάλα τοποθετημένη δίπλα του, στηρίζει το πάσχον άνω άκρο του πάνω σε αυτή και

μεταφέρει το βάρος του στο χέρι που εκπαιδεύεται, με ανοιχτά και κλειστά μάτια. Στη συνέχεια, ο ασθενής σε πρηνή θέση πάνω στο εξεταστικό κρεβάτι με τον άνω κορμό εκτός κρεβατιού, στηρίζεται πάνω σε μία θεραπευτική μπάλα και εκτελεί μεταφορές βάρους.



Εικόνα 7.11 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα με μεταφορές βάρους (Προσαρμοσμένη από Stone AJ, Nina BP et al).

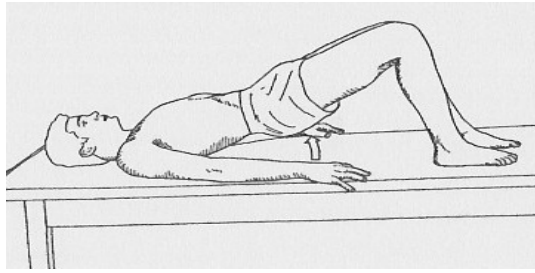


Εικόνα 7.12 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα με στήριξη στο ένα άνω άκρο σε ασταθή επιφάνεια (Προσαρμοσμένη από Stone AJ, Nina BP et al).

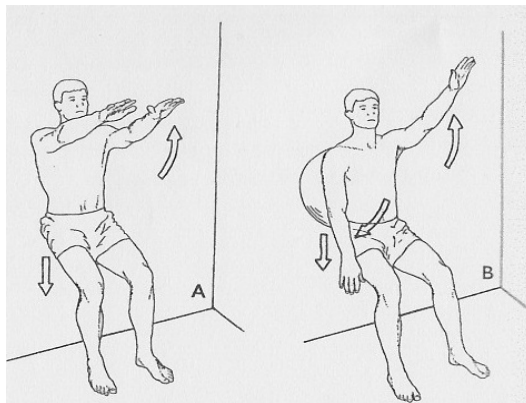
Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας σε κλειστή κινητική αλυσίδα για το κάτω άκρο

- Ø **1^η άσκηση:** στα πρώιμα στάδια εκτελούνται ασκήσεις από το κρεβάτι. Ο ασθενής σε ύπτια κατάκλιση με τα γόνατα λυγισμένα, σηκώνει τη λεκάνη του (γέφυρα). (Εικ. 7.13) Προοδευτικά είτε τεντώνει το υγιές κάτω άκρο είτε το τοποθετεί σταυρωτά πάνω στο πάσχον. Με αυτό τον τρόπο θα φορτιστεί το πάσχον ακόμα περισσότερο. Μπορούν να γίνουν και ταυτόχρονες κινήσεις στα άνω άκρα για ακόμα μεγαλύτερη δυσκολία.
- Ø **2^η άσκηση:** ο ασθενής όρθιος, στηρίζεται και στα δύο κάτω άκρα του και εκτελεί μεταφορές βάρους. Προς ενίσχυση των δυνάμεων φόρτισης, ο θεραπευτής εφαρμόζει πίεση με τα χέρια του στα κάτω άκρα του ασθενή με λαβές από τη λεκάνη. Στην αρχή γίνεται σε σταθερή επιφάνεια και αργότερα σε ασταθή.
- Ø **3^η άσκηση:** ο ασθενής από όρθια θέση εκτελεί βαθιά καθίσματα μικρού εύρους. Μπορεί επίσης αυτή η άσκηση να γίνει με τη ράχη του ασθενή να ακουμπά στον τοίχο και καθώς ολισθαίνει προς τα κάτω να κινεί τα άνω άκρα για επιπλέον αντίσταση. Σε μεταγενέστερο στάδιο η ίδια άσκηση εκτελείται με μία θεραπευτική μπάλα ανάμεσα στη ράχη του ασθενούς και στον τοίχο. Ο ασθενής ολισθαίνει προς τα κάτω κινώντας

τα άνω άκρα του με αντίθετη φορά το ένα από το άλλο για ανάπτυξη συνέργειας. (Εικ. 7.14)



Εικόνα 7.13 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας με γέφυρα (Προσαρμοσμένη από Kisner C. & Colby A. L.)



Εικόνα 7.14 Επανεκπαίδευση ιδιοδεκτικότητας με χρήση θεραπευτικής μπάλας και κίνηση των άνω άκρων για ανάπτυξη συνέργειας. (Προσαρμοσμένη από Kisner C. & Colby A. L.)

7.5.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΑΙΣΘΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ

Η επανεκπαίδευση αισθητικότητας είναι σημαντική ιδιαίτερα για τα κάτω άκρα και πρέπει να προηγείται της επανεκπαίδευσης της βάδισης. Φυσικά εξαρτάται από τα ελλείμματα κάθε ασθενή αλλά γενικά ο θεραπευτής πρέπει να εξασκήσει τον ασθενή στον εντοπισμό ερεθισμάτων κυρίως στα πέλματα. Τα πέλματα του ασθενή τοποθετούνται σε διαφόρων ειδών επιφάνειες (σκληρές, μαλακές, αμμώδης), ενώ είναι καθιστός ή όρθιος. Πρέπει να δίνονται ερεθίσματα με ποικίλης υφής αντικείμενα (βαμβάκι, μετάξι, πλαστικό, μέταλλο) καθώς επίσης και διαφορετικής θερμοκρασίας, με προσοχή όμως καθώς ενδέχεται να παρουσιαστεί πόνος ή αιμωδίες.

Για το άνω άκρο, ο θεραπευτής μπορεί να προσθέσει δραστηριότητες όπου ο ασθενής θα εκπαιδεύεται στην αφή αντικειμένων, στη διάκριση υφασμάτων και σχημάτων των διαφόρων αντικειμένων καθώς επίσης και στην αναγνώριση του βάρους αυτών.

7.6.PNF (PROPRIOCEPTIVE NEUROMUSCULAR FACILITATION)

- Proprioceptive (ιδιοδέκτρια): έχει να κάνει με κάθε έναν από τους αισθητηριακούς υποδοχείς που δίνουν πληροφορίες όσον αφορά την κίνηση και τη θέση του σώματος.
- Neuromuscular (νευρομυϊκή): αφορά τα νεύρα και τους μύες.
- Facilitation (διευκόλυνση): πώς γίνεται κάτι πιο εύκολα.

Χρησιμοποιώντας τεχνικές της PNF, ο θεραπευτής έχει στα χέρια του πολύτιμα εργαλεία για να επιτύχει τους στόχους του σε ασθενείς με CIDP. Σύμφωνα με τα ελλείμματα που παρουσιάζει κάθε ασθενής εφαρμόζονται οι ανάλογες τεχνικές σε οποιοδήποτε σχήμα για τα άνω, τα κάτω άκρα ή τον κορμό. Η καθεμία από αυτές τις τεχνικές στηρίζεται σε κάποιες βασικές διαδικασίες διευκόλυνσης. Για την εν λόγω πάθηση, όμως, ιδιαίτερη χρησιμότητα παρουσιάζουν τα αποτελέσματα διαδικασιών όπως η *αντίσταση*, η *υπερχείλιση ώσεων (αντανάκλαση)*, η *προσέγγιση* και η *διάταση*.

Αντίσταση

Χρησιμοποιείται για να:

- i. διευκολύνει την ικανότητα για μυϊκή συστολή,
- ii. αυξήσει τον κινητικό έλεγχο,
- iii. βοηθήσει τον ασθενή να ενημερωθεί για την κίνηση,
- iv. αυξήσει τη μυϊκή δύναμη.

Η *αντίσταση* χρησιμοποιείται σε όλες τις τεχνικές της PNF. Η ενεργητική μυϊκή σύσπαση που παράγεται ως αποτέλεσμα της εφαρμογής αντίστασης, αποτελεί την πιο αποτελεσματική διευκόλυνση για την κίνηση. Με την εφαρμογή αντίστασης, εκλύονται ιδιοδεκτικά αντανακλαστικά από τη συστολή των μυών και αυξάνουν τη δράση των συνεργών μυών που δρουν είτε στην ίδια άρθρωση είτε σε γειτονική. Συνεπώς, αυξάνεται και η σταθερότητα της άρθρωσης εκτός από τη μυϊκή δύναμη. Επίσης, δημιουργείται υπερχείλιση ώσεων που θα βοηθήσει στην ενεργοποίηση των ανταγωνιστών μυών. Το ποσό της

αντίστασης που εφαρμόζει ο θεραπευτής κατά τη διάρκεια μίας τεχνικής θα πρέπει να είναι το καταλληλότερο για την κατάσταση και τις δυνατότητες του ασθενή, χωρίς να παρουσιάζονται συμπτώματα (πόνος, αιμωδίες).

Υπερχείλιση ώσεων (αντανάκλαση)

Καθορίζεται ως η **διάδοση ερεθισμάτων** σε γειτονικές περιοχές του τμήματος στο οποίο εφαρμόζεται και προκαλείται μετά από μία κατάλληλα εφαρμοζόμενη αντίσταση. Τα ερεθίσματα διαχέονται στους συνεργούς μύες και αυξάνονται καθώς αυξάνεται η ένταση ή η διάρκεια της αντίστασης. Η εφαρμογή αντίστασης σε μία κίνηση θα οδηγήσει σε παραγωγή αντανάκλασης διαδίδοντας μυϊκή δραστηριότητα από μία περιοχή του σώματος σε μία άλλη. Ο θεραπευτής προκαλεί ενίσχυση στους αδύναμους μύες με τη βοήθεια του συνόλου της αντίστασης προς τους δυνατούς μύες. Αυξάνοντας το σύνολο της αντίστασης θα αυξηθεί και η ποσότητα και η έκταση της μυϊκής αντίδρασης. Δεν θα ήταν ορθό να δοθούν γενικές οδηγίες σχετικά με το ποσό της αντίστασης που θα προκαλέσει υπερχείλιση και σε ποιές κινήσεις θα πρέπει αυτή να εφαρμοστεί, καθώς ο κάθε ασθενής αντιδρά διαφορετικά και παρουσιάζει διαφορετικά ελλείμματα. Ένα παράδειγμα υπερχείλισης είναι η εφαρμογή αντίστασης στην κάμψη του ισχίου, ώστε να προκληθεί μυϊκή σύσπαση των καμπτήρων του κορμού.

Προσέγγιση

Χαρακτηρίζεται από **συμπίεση** δύο αρθρικών επιφανειών ή και ολόκληρου του κορμού. Μετά την εφαρμογή προσέγγισης ακολουθούν μυϊκές συσπάσεις που θεωρείται ότι οφείλονται στη διέγερση υποδοχέων της άρθρωσης (Knott, Voss 1968, Voss 1985). Άλλοι πιθανοί λόγοι για την αυξημένη μυϊκή αντίδραση είναι οι μυϊκές συσπάσεις που αντιδρούν στη διαταραχή της θέσης ή της στάσης που προκαλείται από την προσέγγιση. Αυτή χρησιμοποιείται για:

- i.** προαγωγή σταθερότητας,
- ii.** αύξηση ιδιοδεκτικότητας,
- iii.** διευκόλυνση της μεταφοράς βάρους.

Υπάρχουν δύο τρόποι να εφαρμοστεί η προσέγγιση:

- i.** Γρήγορη προσέγγιση: η δύναμη εφαρμόζεται γρήγορα για να προκαλέσει μία αντίδραση αντανάκλαστικού τύπου.

- ii. Αργή προσέγγιση: η δύναμη εφαρμόζεται σταδιακά, ανάλογα με την ανθεκτικότητα του ασθενή. Μπορεί να βοηθήσει στις επώδυνες και ασταθείς αρθρώσεις. Ο θεραπευτής την εφαρμόζει αργά και προοδευτικά και διατηρεί τη δύναμη έως ότου επιτευχθεί η επιθυμητή μυϊκή αντίδραση. Η κατάλληλη εντολή που πρέπει να συνδυάζεται με την εφαρμογή προσέγγισης είναι «κράτα».

Διάταση

Το ερέθισμα της τάσης συμβαίνει όταν ένας μυς είναι σε επιμήκυνση. Το ερέθισμα διευκολύνει τον μυ που βρίσκεται σε διάταση, τους συνεργούς μύες που δρουν είτε στην ίδια άρθρωση είτε σε κάποια γειτονική. Μεγαλύτερη διευκόλυνση επέρχεται από την επιμήκυνση όλων των συνεργών μυών ενός άκρου ή του κορμού. Για παράδειγμα, η επιμήκυνση του πρόσθιου κνημιαίου διευκολύνει τόσο αυτό τον μυ όσο και την ομάδα των μυών του ισχίου που συμμετέχουν στο ίδιο πατέντο.

Επιπλέον, με την εφαρμογή μίας διάτασης εκλύεται και το αντανακλαστικό της τάσης σε μύες που βρίσκονται σε τάση, είτε σε επιμήκυνση είτε σε σύσπαση. Το αντανακλαστικό έχει δύο μέρη: το πρώτο είναι ένα μικρό λανθάνον νωτιαίο αντανακλαστικό που παράγει μικρή ποσότητα δύναμης και μπορεί να μην έχει λειτουργική σημασία. Το δεύτερο μέρος λέγεται λειτουργικό διατατικής αντίδρασης, είναι μακρύτερης λανθάνουσας κατάστασης, αλλά παράγει μία πιο δυνατή και λειτουργική σύσπαση.

Για να παραχθεί το αντανακλαστικό, ο θεραπευτής εφαρμόζει μία γρήγορη διάταση στους μύες που είναι υπό τάση και δίνει μία εντολή προετοιμασίας στον ασθενή. Ο συγχρονισμός και η δύναμη των εντολών του θεραπευτή επηρεάζουν την αποτελεσματικότητα της αντίδρασης του ασθενή σε σχέση με τη διάταση. Για αποτελεσματική θεραπεία, ο θεραπευτής πρέπει να εφαρμόσει αντίσταση στη μυϊκή σύσπαση που προκύπτει από τη διάταση. Επειδή, όμως αυτό το αντανακλαστικό έχει μία μακρά λανθάνουσα κατάσταση, ο θεραπευτής χρειάζεται να περιμένει την ανάπτυξη της μυϊκής σύσπασης, πριν προβάλλει την αντίσταση.^[47]

Ο θεραπευτής πρέπει να γνωρίζει τα αποτελέσματα και τα οφέλη των παραπάνω βασικών αρχών της PNF και ανάλογα με τα ελλείμματα του κάθε ασθενή να εφαρμόσει τις αντίστοιχες τεχνικές.

1. Για αύξηση μυϊκής δύναμης:
 - i. συνδυασμός ισοτονικών,
 - ii. δυναμική αντιστροφή,
 - iii. ρυθμική σταθεροποίηση,
 - iv. αντίστροφη σταθεροποίηση,
 - v. επαναλαμβανόμενη διάταση από την αρχή του εύρους,
 - vi. επαναλαμβανόμενη διάταση σε ολόκληρο το εύρος.
2. Για αύξηση της σταθερότητας:
 - i. συνδυασμός ισοτονικών,
 - ii. αντίστροφη σταθεροποίηση,
 - iii. ρυθμική σταθεροποίηση.
3. Για αύξηση συντονισμού και ελέγχου:
 - i. συνδυασμός ισοτονικών,
 - ii. δυναμική αντιστροφή,
 - iii. αντίστροφη σταθεροποίηση,
 - iv. ρυθμική σταθεροποίηση,
 - v. επαναλαμβανόμενη διάταση από την αρχή του εύρους.
4. Για αύξηση της αντοχής:
 - i. δυναμική αντιστροφή,
 - ii. αντίστροφη σταθεροποίηση,
 - iii. ρυθμική σταθεροποίηση,
 - iv. επαναλαμβανόμενη διάταση από την αρχή του εύρους,
 - v. επαναλαμβανόμενη διάταση σε ολόκληρο το εύρος.
5. Για αύξηση εύρους κίνησης:
 - i. δυναμική αντιστροφή,
 - ii. αντίστροφη σταθεροποίηση,
 - iii. ρυθμική σταθεροποίηση,
 - iv. επαναλαμβανόμενη διάταση από την αρχή του εύρους,
 - v. σύσπαση- χαλάρωση,
 - vi. κράτημα- χαλάρωση.
6. Για μείωση του πόνου:
 - i. ρυθμική σταθεροποίηση (ή σταθεροποιητικές αντιστροφές),
 - ii. κράτημα- χαλάρωση.

Συνδυασμός ισοτονικών

Πρόκειται για μειομετρικές, πλειομετρικές και ισομετρικές συσπάσεις μίας ομάδας μυών (αγωνιστών) χωρίς χαλάρωση. Ο θεραπευτής προβάλλει αντίσταση στην ενεργητική κίνηση του ασθενή μέσα στο διαθέσιμο εύρος κίνησης (μειομετρική σύσπαση). Στο τέλος της κίνησης ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να μείνει σε αυτή τη θέση (ισομετρική σύσπαση). Όταν επιτυγχάνεται σταθερότητα, ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να επιτρέψει στο μέλος να κινηθεί αργά πίσω στην αρχική θέση (πλειομετρική σύσπαση).

Δυναμική αντιστροφή

Χαρακτηρίζονται από εναλλαγή ενεργητικών κινήσεων από μία κατεύθυνση σε μία άλλη, χωρίς να σταματούν ή να χαλαρώνουν οι μύες. Ο θεραπευτής αντιστέκεται στην κίνηση του ασθενή προς μία κατεύθυνση. Καθώς πλησιάζει το τέλος του επιθυμητού εύρους της κίνησης, ο θεραπευτής αντιστρέφει την περιφερική λαβή του κεντρικά. Όταν ο ασθενής φτάσει στο τέλος του ενεργητικού εύρους της κίνησης, ο θεραπευτής δίνει εντολή να αλλάξει κατεύθυνση χωρίς να χαλαρώσει. Οι αντιστροφές μπορούν να γίνουν όσο συχνά χρειάζεται. Αντί για κίνηση χρησιμοποιώντας το πλήρες εύρος, η αλλαγή της κατεύθυνσης μπορεί να χρησιμοποιηθεί δίνοντας έμφαση σε ένα συγκεκριμένο εύρος στο οποίο υστερεί ο ασθενής. Η τεχνική μπορεί να αρχίσει με τη δυνατότερη κατεύθυνση για να επιτευχθεί υπερχειλίση ώσεων (αντανάκλαση) στους πιο αδύναμους μύες μετά την αντιστροφή. Μία αντιστροφή μπορεί να γίνει όποτε οι αγωνιστές αρχίζουν να κουράζονται.

Αντίστροφη σταθεροποίηση

Εναλλακτικές ισοτονικές συσπάσεις αντιτάσσονται προβάλλοντας αρκετή αντίσταση για να εμποδίσουν την κίνηση. Ο θεραπευτής προβάλλει αντίσταση σε μία ισομετρική σύσπαση του ασθενή. Όταν ο ασθενής προβάλλει πλήρη αντίσταση, ο θεραπευτής αλλάζει τη λαβή του και αντιστέκεται στην κίνηση της αντίθετης κατεύθυνσης. Καθώς ο ασθενής ανταποκρίνεται στη νέα αντίσταση, ο θεραπευτής αλλάζει και πάλι τη λαβή και προβάλλει αντίσταση στην αντίθετη κατεύθυνση με σκοπό να μην επιτρέψει καμία κίνηση. Η τεχνική μπορεί να εφαρμοστεί στην ομάδα των ισχυρότερων μυών πρώτα ώστε να δημιουργηθεί υπερχειλίση ώσεων στους αδύναμους.

Ρυθμική σταθεροποίηση

Πρόκειται για τεχνική με εναλλακτικές ισομετρικές συσπάσεις ενάντια στην αντίσταση του θεραπευτή, χωρίς να επιτρέπεται καμία κίνηση. Ο θεραπευτής προβάλλει αντίσταση σε μία ισομετρική σύσπαση της ομάδας του αγωνιστικού πατέντου. Ο ασθενής διατηρεί τη θέση του μέλους, χωρίς να προσπαθεί να νικήσει την εφαρμοζόμενη αντίσταση. Πρέπει να σημειωθεί ότι η αντίσταση του θεραπευτή αυξάνεται αργά ώστε ο ασθενής να προλάβει να αναπτύξει την κατάλληλη δύναμη. Όταν ο ασθενής ανταποκριθεί πλήρως, ο θεραπευτής αλλάζει τη λαβή του και προβάλλει αντίσταση στο ανταγωνιστικό πατέντο. Η νέα αντίσταση εφαρμόζεται και πάλι αργά και προοδευτικά. Ο θεραπευτής μπορεί και σε αυτή την τεχνική να ξεκινήσει από το ανταγωνιστικό πατέντο όπου οι μύες είναι ισχυρότεροι για να εκμεταλλευτεί την υπερχειλίση ώσεων στους πιο αδύναμους. Για να αυξηθεί το εύρος της κίνησης μετά από αυτή την τεχνική, μπορεί να ζητηθεί από τον ασθενή να κινήσει το μέλος προς το περιορισμένο εύρος.

Επαναλαμβανόμενη διάταση από την αρχή του εύρους

Σκοπός αυτής της τεχνικής είναι η εκμετάλλευση του αντανακλαστικού της τάσης, που εκλύεται όταν ο μυς είναι ήδη σε θέση επιμήκυνσης. Ο θεραπευτής έχει τοποθετήσει το μέλος σε θέση πλήρους επιμήκυνσης και δίνει μία εντολή προετοιμασίας στον ασθενή. Εφαρμόζει μία επιπλέον διάταση στην αρχή της κίνησης, που σκοπό έχει να επιμηκύνει όλους τους μύες του πατέντου. Ιδιαίτερη έμφαση δίνεται στη στροφή. Η συγκεκριμένη τεχνική πρέπει να αποφεύγεται σε περιπτώσεις ασταθούς άρθρωσης, πόνου, μη σταθερών οστών, τραυματισμένων μυών ή τενόντων.

Επαναλαμβανόμενη διάταση σε ολόκληρο το εύρος

Όμοια με την προηγούμενη τεχνική, ο θεραπευτής θα εφαρμόσει διάταση σε όλο το εύρος κίνησης αυτή τη φορά για να εκμεταλλευτεί την έκλυση του αντανακλαστικού τάσης. Ο θεραπευτής τοποθετεί το μέλος σε θέση επιμήκυνσης και εφαρμόζει μία γρήγορη διάταση σε όλους τους μύες του πατέντου, ενώ δίνει εντολή προετοιμασίας για σύσπαση στον ασθενή. Εφαρμόζει αντίσταση στην κίνηση και παροτρύνει τον ασθενή για μία δυνατή μυϊκή σύσπαση. Καθώς ο ασθενής κινεί το μέλος του και σταδιακά ο θεραπευτής νιώθει τη δύναμή του να μειώνεται εφαρμόζει για ακόμη μία φορά διάταση με ταυτόχρονη αντίσταση, ζητώντας από τον ασθενή να προσπαθήσει για μία δυνατότερη σύσπαση.

Σύσπαση- χαλάρωση

Πρόκειται για τεχνική που περιλαμβάνει ισοτονική σύσπαση με αντίσταση των περιορισμένων μυών (ανταγωνιστών), που ακολουθείται από ισομετρική σύσπαση στο τέλος του εύρους κίνησης και χαλάρωση. Στοχεύει στην απόκτηση επιπλέον εύρους του αγωνιστικού πατέντου. Το μέλος τοποθετείται στο τέλος του παθητικού διαθέσιμου εύρους, είτε παθητικά από το θεραπευτή είτε ενεργητικά από τον ασθενή. Γενικά, προτιμάται η ενεργητική κίνηση. Ο θεραπευτής ζητά μία ισοτονική σύσπαση στο ανταγωνιστικό πατέντο και επιτρέπει να εκτελεστεί αρκετή κίνηση, ώστε να είναι σίγουρος ότι συσπώνται όλοι οι επιθυμητοί μύες και ιδιαίτερα οι στροφείς. Στο τέλος της τροχιάς κίνησης εφαρμόζεται μία ισομετρική συστολή για τουλάχιστον 5 δευτερόλεπτα και έπειτα ο ασθενής χαλαρώνει. Στη συνέχεια, το μέλος τοποθετείται ενεργητικά ή παθητικά στα όρια του νεοαποκτηθέντος εύρους. Και πάλι προτιμάται η ενεργητική τοποθέτηση του μέλους και μπορεί να εφαρμοστεί και μικρή αντίσταση. Η τεχνική επαναλαμβάνεται έως ότου να μην μπορεί να αποκτηθεί άλλο εύρος. Επιπλέον, γίνεται ενδυνάμωση αγωνιστών και ανταγωνιστών στο νέο εύρος κίνησης.

Κράτημα- χαλάρωση

Εκτελούνται ισομετρικές συσπάσεις που ακολουθούνται από χαλάρωση και αποσκοπούν στην αύξηση του παθητικού εύρους και στη μείωση του πόνου. Ο θεραπευτής ή ο ασθενής κινεί το μέλος στο τέλος του παθητικού ή ελεύθερου από πόνο εύρους κίνησης. Προτιμάται η ενεργητική κίνηση και ο θεραπευτής μπορεί να προβάλλει αντίσταση, εάν δεν προκαλείται πόνος. Ζητείται από τον ασθενή μία ισομετρική σύσπαση των ανταγωνιστών με έμφαση στη στροφή. Η αντίσταση αυξάνεται αργά και δεν επιχειρείται καμία κίνηση. Η ισομετρική σύσπαση διατηρείται για τουλάχιστον 5 δευτερόλεπτα και στη συνέχεια ο ασθενής χαλαρώνει με σταδιακή μείωση της αντίστασης. Το μέλος τοποθετείται στο νέο όριο εύρους, κατά προτίμηση ενεργητικά και με μικρή αντίσταση αν δεν προκαλείται πόνος. Η τεχνική επαναλαμβάνεται έως ότου δεν μπορεί να αποκτηθεί άλλο εύρος.^[47]

7.7.ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΒΑΔΙΣΗΣ

Είναι γνωστό ότι σε μια περιφερική πολυνευροπάθεια, όπως η CIDP, παρουσιάζεται διαταραχή του κύκλου της βάδισης. Τα συνήθη ελλείμματα που προκαλούν αυτή τη διαταραχή είναι η μυϊκή αδυναμία, η διαταραχή ιδιοδεκτικότητας, ισορροπίας και

αισθητικότητας. Η πτώση του άκρου ποδός κατά την αρχική φάση αιώρησης του κύκλου της βάδισης και η θορυβώδης πρόσκρουση των δακτύλων στο έδαφος αντί για την πτέρνα κατά την αρχική φάση στήριξης, συντελεί στην ανάπτυξη του παθολογικού προτύπου βάδισης που θα παρουσιάσει ένας ασθενής με CIDP. Σε αυτή την περίπτωση χαρακτηριστικό είναι το καλπαστικό βάδισμα με υπέρμετρη κάμψη ισχίου και γόνατος. Κάποιες φορές, όμως που οι καμπτήρες του ισχίου είναι εξίσου αδύναμοι, ώστε να επιτευχθεί το καλπαστικό βάδισμα, ο ασθενής σέρνει το πόδι έχοντάς το στραμμένο προς τα έξω. Σε μετρίου βαθμού αδυναμία του πρόσθιου κνημιαίου μπορεί να μην εμφανίζεται η πτώση του άκρου ποδός, αλλά η θορυβώδης πρόσκρουση των δακτύλων στο έδαφος θα υπάρχει. Ωστόσο, ακόμα και αυτό το πρότυπο ίσως να μην είναι απόλυτα σαφές παρά μόνον όταν ο ασθενής είναι κουρασμένος ή βαδίζει γρήγορα.^[38]

Εκτός από την επανεκπαίδευση της μυϊκής ισχύος, της ιδιοδεκτικότητας, της ισορροπίας και της αισθητικότητας όπως περιγράφηκαν παραπάνω, δόκιμο είναι να εκπαιδευτεί ο ασθενής και μέσα στην ίδια τη βάδιση. Αυτό θα γίνει εφόσον έχουν αποκατασταθεί ως ένα βαθμό τα προαναφερθέντα ελλείμματα.

Η επανεκπαίδευση της βάδισης θα γίνει προοδευτικά και με τη χρήση κνημοποδικού νάρθηκα τουλάχιστον στα αρχικά στάδια. Ο νάρθηκας θα βοηθήσει στη σωστή ευθυγράμμιση του κάτω άκρου και συνεπώς στη φόρτιση των κατάλληλων σημείων στο πέλμα, ώστε να δίνονται τα απαραίτητα ερεθίσματα, καθώς ο ασθενής βαδίζει.

Αρχικά, ο ασθενής εκπαιδεύεται στη διποδική στήριξη με ευρεία βάση στήριξης και υποστηρίζεται από το θεραπευτή ή από μπάρες. Στη συνέχεια μειώνει τη βάση στήριξης, ενώ συνεχίζει να υποστηρίζεται από μία σταθερή επιφάνεια.

- 1) Εκτελεί μεταφορές βάρους εμπρός-πίσω και δεξιά-αριστερά.
- 2) Σηκώνεται στα δάκτυλα των ποδιών του και έπειτα στις πτέρνες.
- 3) Εκτελεί πλάγια βάδιση.

Αφού ο ασθενής εκπαιδευτεί σε αυτές τις δραστηριότητες σε σημείο που να μη τον δυσκολεύουν πλέον, τις επαναλαμβάνει με μεγαλύτερο βαθμό δυσκολίας αυτή τη φορά, δηλαδή με κλειστά μάτια και σε μία ασταθή επιφάνεια είτε στήριξης (στρώμα, τραμπολίνο, πλατφόρμα ισορροπίας), είτε υποστήριξης (θεραπευτική μπάλα).

Εν συνεχεία οι ασκήσεις 1, 2 και 3 εκτελούνται χωρίς καμία υποστήριξη αλλά με το θεραπευτή να επιβλέπει και να δίνει εντολές και ερεθίσματα για σωστή τοποθέτηση των κάτω άκρων και κατάλληλη φόρτιση.

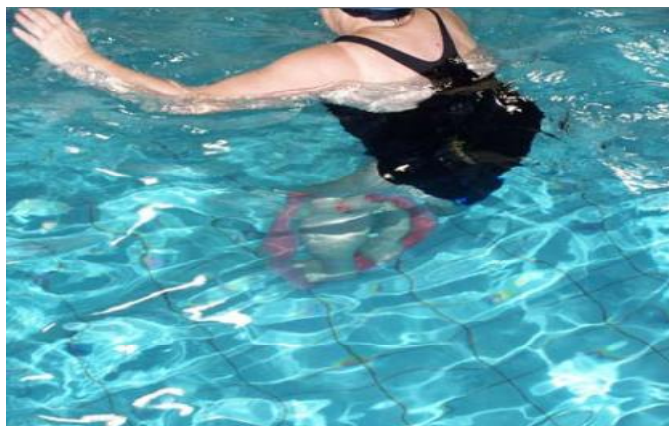
Σειρά έχουν οι ασκήσεις με μονοποδική στήριξη, που ξεκινούν με το υγιές σκέλος να στηρίζει και έπειτα το πάσχον. Ο ασθενής:

- 1) Σηκώνει μία το ένα πόδι και στη συνέχεια το άλλο.
- 2) Τοποθετεί το υγιές πόδι σε ένα σχετικά χαμηλό σκαλοπάτι και στηρίζει όλο του το βάρος στο πάσχον, ώστε να φορτιστεί.

Προοδευτικά οι ασκήσεις επαναλαμβάνονται με μεγαλύτερο βαθμό δυσκολίας (ασταθής επιφάνεια, κλειστά μάτια).

Μετάπειτα, ο ασθενής βαδίζει μέσα σε ένα δίζυγο με το θεραπευτή να κατευθύνει το πάσχον άκρο. Δίνονται εντολές και ερεθίσματα σχετικά με το μήκος βήματος και τα σημεία φόρτισης. Ο θεραπευτής έχει τοποθετήσει στο έδαφος σημάδια, έτσι ώστε να βλέπει ο ασθενής το σημείο που πρέπει να πατήσει κάθε φορά που αλλάζει βήμα. Ο θεραπευτής με τα χέρια του κατευθύνει το πάσχον άκρο προς τη σωστή κατεύθυνση δίνοντας απτικά ερεθίσματα στο πέλμα του ασθενούς για τα σημεία που πρέπει να φορτίσει. Η ίδια διαδικασία επαναλαμβάνεται σε μία ασταθή επιφάνεια βάδισης και τέλος χωρίς ο ασθενής να έχει καμία εξωτερική στήριξη.

Οι παραπάνω ασκήσεις μπορούν να εκτελεστούν και μέσα στο νερό.^[47]



Εικόνα 7.15 Επανεκπαίδευση βάδισης μέσα στο νερό (Προσαρμοσμένη από Melzer I, Elbar O et al)

8.ΠΡΟΓΝΩΣΗ

Τα έως τώρα στοιχεία δείχνουν ότι η πρόγνωση της CIDP εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την ηλικία του ασθενή κατά την έναρξη της νόσου, τη μορφή της και την αρχική της ανταπόκριση στη θεραπεία. Νεότεροι ασθενείς με γρήγορη (υποξεία) έναρξη ή μονοφασική πορεία είναι πιο πιθανό να ανταποκριθούν στη θεραπεία και να αναρρώσουν πλήρως. Αυτοί οι ασθενείς ανέρχονται στο 5% του συνόλου. Η επίδραση της ηλικίας της έναρξης φαίνεται να έχει περισσότερη σημασία σε πιο ηλικιωμένους ασθενείς. Σε αυτούς η πλήρης ανάκαμψη μετά τη θεραπεία είναι λιγότερο συχνή από ότι στα παιδιά ή σε ενήλικες μικρότερους από 64 ετών. Παρόλα αυτά, η θνησιμότητα εξαιτίας της CIDP ή των επιπλοκών της αποτελεί μία αρκετά σπάνια έκβαση. Μεγαλύτερες πιθανότητες να καταλήξουν έχουν οι ηλικιωμένοι και αυτό λόγω πνευμονικών επιπλοκών, όπως πνευμονία ή πνευμονική εμβολή.^[50]

Μεταξύ των κλινικών συμπτωμάτων, η αδυναμία κεντρικότερα συνδέεται με ταχύτερου ρυθμού ύφεση και καλύτερη πρόγνωση συγκριτικά με την περιφερική αδυναμία. Όσον αφορά την απομυελίνωση, η πρόγνωση είναι καλύτερη όταν αυτή παρουσιάζεται περιφερικά και υπάρχει καλύτερη ανταπόκριση στη θεραπεία.

Σε γενικές γραμμές, μελέτες δείχνουν ότι η μακροπρόθεσμη πρόγνωση για ασθενείς με CIDP είναι καλή, ειδικότερα αν πρόκειται για μονοφασική πορεία ή υποτροπιάζουσα. Τέλος, το «κλειδί» για καλύτερη πρόγνωση, θεωρείται η μεσολάβηση όσο το δυνατόν λιγότερου χρόνου από τη στιγμή της έναρξης της νόσου μέχρι την έναρξη της θεραπείας.^[51]

9.ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ

Η χρόνια φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυριζονευροπάθεια είναι μία αυτοάνοση, περιφερική νευροπάθεια που δύναται να προκαλέσει αναπηρία. Καθώς η CIDP αποτελεί μία αρκετά σπάνια πάθηση, η επικράτηση της έχει υποτιμηθεί οπότε προτείνεται περαιτέρω διερεύνηση ενός ασθενή με υποψία CIDP χρησιμοποιώντας όλες τις διαθέσιμες μεθόδους. Η διάγνωση πρέπει κυρίως να βασίζεται στην αξιολόγηση της κλινικής εικόνας και στα ηλεκτροδιαγνωστικά κριτήρια. Η διάγνωση της καθίσταται σημαντική καθώς η συγκεκριμένη νόσος έχει τη δυνατότητα να ανταποκριθεί σε θεραπείες τροποποίησής της, όπως τα στεροειδή, η πλασμαφαίρεση, η ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη και τα ανοσοκατασταλτικά.

Εκτός, όμως από την ιατροφαρμακευτική θεραπεία, εξέχουσα σημασία έχει και η φυσικοθεραπευτική προσέγγιση. Αυτή μέσα από τεχνικές και μεθόδους θα βοηθήσει στον ασθενή να επανακτήσει τη λειτουργικότητά του και να επανέλθει στις καθημερινές του δραστηριότητες. Ανάλογα πάντα με τα αισθητικοκινητικά ελλείμματα που παρουσιάζει κάθε ασθενής, ο θεραπευτής θα σχεδιάσει ένα πρόγραμμα αποκατάστασης, που θα αποσκοπεί στην επανεκπαίδευση των μειωμένων λειτουργικών δραστηριοτήτων.

Τέλος, απαραίτητη κρίνεται η μελλοντική διερεύνηση της νόσου προκειμένου να ταυτοποιηθούν τα ακριβή αίτια της CIDP. Με αυτό τον τρόπο, η πάθηση θα αντιμετωπίζεται πιο εύστοχα είτε με τη χρήση των ήδη υπάρχουσών θεραπευτικών στρατηγικών είτε με καινοτόμες και πιο αποτελεσματικές τεχνικές.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Hughes RA (2002)**. Systematic reviews of treatment for inflammatory neuropathy. *Journal of Anatomy* 200 (4): 331-9.
2. **Dyck PJ, Lais AC et al. (1975)**. Chronic inflammatory polyradiculoneuropathy. *Mayo Clin Proc* 50:621-37.
3. **Prineas JW, McLeod JG, Rudge P, et al. (1976)**. Chronic relapsing polyneuritis. *J Neurol Sci* 27: 427-58.
4. **Jean-Michel Vallat et al. (2010)**. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *Lancet Neurol* 9: 402-12.
5. **Gorson KC, Ropper AH (2003)**. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP): a review of clinical syndromes and treatment approaches in clinical practice. *J Clin Neuromuscul Dis* 4: 174-9.
6. **Robertson EE, Donofrio DP (2010)**. Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Current Treatment Options in Neurology* 12: 84.
7. **Καράκαλος Δ (2010)**. Κλινική προσέγγιση των ασθενών με περιφερική νευροπάθεια. *Νοσοκομειακά Χρονικά*, 72, Συμπλήρωμα, 200-209.
8. **Λογοθέτης Ι, Μυλωνάς Ι (2004)**. Νευρολογία. Θεσσαλονίκη: University Studio Press.
9. **Whitesell J (2010)**. Inflammatory neuropathies. *J Seminars in Neurology*. 30 (4): 41-51.
10. **The Guarantors of Brain (2000)**. *Aids to the examination of the peripheral nervous system*. Saunders, London.
11. **Dumitru D, Anthony A et al. (2002)**. *Electrodiagnostic medicine*. Hanley & Belfus.
12. **Rotta FT, Sussman AT et al (2000)**. The spectrum of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 173: 129-39.
13. **Robertson EE, Donofrio DP (2010)**. Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Current Treatment Options in Neurology* 12: 87.
14. **Lopate G, Pestronk A et al. (2005)**. Treatment of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy with high-dose intermittent intravenous methylprednisolone. *Archives in Neurology* 62 (2): 249-254.
15. **Hughes RA (2009)**. Intravenous immunoglobulin for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Expert Rev Neurother* 9 (6): 789-795.
16. **Mehndiratta MM, Hughes RA, Agarwal P (2004)**. Plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (3): CD003906. Review.
17. **Mahdi-Rogers M, Swan AV, et al. (2010)**. Immunomodulatory treatment other than corticosteroids, immunoglobulin and plasma exchange for chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (11): CD003280. Review.
18. **Robertson EE, Donofrio DP (2010)**. Treatment of Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy. *Current Treatment Options in Neurology* 12: 92.
19. **Vallat JM, Sommer C, Magy L (2010)**. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: diagnostic and therapeutic challenges for a treatable condition. *J Lancet Neurol* 9:402-12. Review.
20. **Said G (2006)**. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neuromuscular Disorders* 16: 293-303.
21. **Parry GJ, Steinberg JS (2007)**. Guillain-Barré Syndrome: From Diagnosis to Recovery. AAN Press.

22. **Odaka M, Yuki N, Hirata K (2003).** Patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy initially diagnosed as Guillain-Barré syndrome. *J Neurol* 250: 913-16.
23. **Winer JB, Hughes RA, et al (1988).** A prospective study of acute idiopathic neuropathy. II. Antecedent events. *J Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 51(5):613-618.
24. **Slee M, Selvan A, Donaghy M (2007).** Multifocal motor neuropathy: the diagnostic spectrum and response to treatment. *J Neurology* 69(17):1680-1687.
25. **Van Asseldonk JT, Franssen H, et al (2005).** Multifocal motor neuropathy. *Lancet Neurol* 4(5):309-319.
26. **Saperstein DS, Amato AA, Wolfe GI, et al. (1999).** Multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy: the Lewis-Sumner syndrome. *J Muscle Nerve* 22(5):560-566.
27. **Gorson KC, Allam G, Ropper AH (1997).** Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical features and response to treatment in 67 consecutive patients with and without a monoclonal gammopathy. *Neurology* 48(2):321-8.
28. **Dispenzieri A (2005).** POEMS Syndrome. *Hematology Am Soc Hematol Educ Program* 360-7.
29. **Patel K, Bhanushali M, Muley SA (2010).** Management strategies in chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *Neurol India* 58:351-360.
30. **Lawson V, Gharibshahi S (2010).** Alphabet soup: making sense of genetic testing in CMT. *J Seminars in Neurology*. 30 (4):61-78.
31. **Benson MD, Kincaid JC (2007).** The molecular biology and clinical features of amyloid neuropathy. *Muscle Nerve* 36(4):411-423.
32. **Grantz M (2010).** Unusual peripheral neuropathies. Part III: Intrinsic inherited causes. *J Seminars in Neurology*. 30 (4): 101-113.
33. **Meyer T (2002).** *Physical Therapist Assistant, Examination Review*. Fourth Edition. SLACK Inc.
34. **Bromberg BM (2010).** An approach to the evaluation of peripheral neuropathies. *J Seminars in Neurology*. 30 (4):34-40.
35. **Malone JD, Bishop Lindsay LK (2006).** *Physical Therapy in acute care, A clinician's guide*. SLACK Inc.
36. **Raj SG (2006).** *Physiotherapy in Neuro-conditions*. Jaypee Brothers Medical Publishers.
37. **Fuller G, Manfodt M (2002).** *Νευρολογία*. Ελληνική έκδοση Παρισιάνος.
38. **Basmajian VJ (1984).** *Therapeutic Exercise*. Fourth Edition. William & Wilkins Baltimore/ London.
39. **Bandy WD, Sanders B (2008).** *Therapeutic Exercise for Physical Therapist Assistants: Techniques for Intervention*. Second Edition. Lippincott Williams & Wilkins.
40. **O' Young JB, Young AM et al (2002).** *Physical Medicine and Rehabilitation Secrets*. Second Edition. Hanley & Belfus Inc.
41. **Carr J, Shepherd R (2004).** *Νευρολογική αποκατάσταση, βελτιστοποίηση των κινητικών επιδόσεων*. Ελληνική έκδοση, Παρισιάνος.
42. **Greenwood R, Barnes PM (1997).** *Neurological Rehabilitation*. Psychology Press.
43. **Johnson PH (2000).** *Physical Therapist's Clinical Companion*. Springhouse Corporation.
44. **Dobkin HB (2003).** *The Clinical Science of Neurologic Rehabilitation*. Second Edition. Oxford University Press.

45. **Balducci S, Iacobellis G et al (2006).** Exercise training can modify the natural history of diabetic peripheral neuropathy. *J Diabetes Complications* 20(4):216-23.
46. **Stone AJ, Nina BP (1994).** Upper extremity Proprioceptive training. *J Athletic training* 29(1):15-18.
47. **Adler SS, Beckers D, Buck M (2008).** *PNF in Practice, an illustrated guide.* 3rd Edition. Springer.
48. **Melzer I, Elbar O et al (2008).** A water-based training program that includes perturbation exercises to improve stepping responses in older adults: study protocol for a randomized controlled cross-over trial. *J BMC Geriatr* 17; 8:19.
49. **Sederholm BH (2010).** Treatment of acute immune-mediated neuropathies: Guillain-Barré syndrome and clinical variants. *J Seminars in Neurology.* 30 (4): 52-60.
50. **Hattori N, Misu K et al (2001).** Age of onset influences clinical features of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Sci* 184:57-63.
51. **Mygland A, Monstad P et al (2005).** Onset and course of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Muscle Nerve* 31:589-93.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ Ι

GRADING SYSTEM ACCORDING TO KENDALL, MCCREARY AND PROVANCE

0 Zero: no contraction is felt in the muscle

T Trace: no visible movement, but the tendon is visible or slightly contracted

1 Poor -: movement through partial range of motion in the horizontal plane

2 Poor: movement through complete range of motion in the horizontal plane

3 Poor +: movement through complete range of motion in the horizontal plane against resistance or holding in position in response to pressure by the therapist

4 Fair -: in an antigravity position the patient gradually releases from the test position

5 Fair: in an antigravity position the patient can hold the test position with no pressure applied by the therapist

6 Fair +: in an antigravity position the patient can hold the test position with slight pressure applied by the therapist

7 Good -: in an antigravity position the patient can hold the test position with slight or moderate pressure applied by the therapist

8 Good: in an antigravity position the patient can hold the test position with moderate pressure applied by the therapist

9 Good +: in an antigravity position the patient can hold the test position with moderate to strong pressure by the therapist

10 Normal: in an antigravity position the patient can hold the test position against strong pressure applied by the therapist

(Προσαρμοσμένο από Meyer T (2002). *Physical Therapist Assistant, Examination Review*. Fourth Edition. SLACK Inc.)

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙ

Κορτικοστεροειδή

i. Πρεδνιζόνη

Αρχική δοσολογία 1-1,5 mg/kg (40-100 mg) την ημέρα. Μετά από 2-3 μήνες, εάν ο ασθενής δείξει αξιόλογη βελτίωση, η αγωγή μπορεί να εφαρμόζεται μέρα παρά μέρα, χορηγώντας 5-10 mg πρεδνιζόνης κάθε δεύτερη μέρα για 2-4 εβδομάδες. Εάν, όμως η κατάσταση του ασθενή χειροτερέψει θα πρέπει να επαναληφθεί η μικρότερη αποτελεσματική δόση.

Αντενδείξεις: τα κορτικοστεροειδή αντενδείκνυνται σε ασθενείς με συστηματική μόλυνση από μύκητα, φυματίωση ή αντιδράσεις υπερευαισθησίας (hypersensitivity reactions). Περαιτέρω αντενδείξεις, περιλαμβάνουν οστεοπόρωση, σακχαρώδη διαβήτη, υπέρταση, γλαύκωμα και ιστορικό μανίας και κατάθλιψης.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- η επίδραση αντιπηκτικής αγωγής μπορεί να μειωθεί με την παράλληλη χρήση κορτικοστεροειδών.
- Η αποτελεσματικότητα της πρεδνιζόνης ίσως μειωθεί από ηπατικούς επαγωγείς (hepatic inducers), όπως είναι η ριφαμπίνη, η φαινοτοΐνη και τα βαρβιτουρικά.
- Εμβόλια με ζωντανούς ιούς θα πρέπει να αποφεύγονται κατά τη διάρκεια αγωγής κορτικοστεροειδών.
- Τέλος η ταυτόχρονη χρήση μφεπριστόνης αυξάνει τον κίνδυνο επινεφρίδιας ανεπάρκειας.

Κύριες παρενέργειες: υπεργλυκαιμία, γαστρίτιδα, γαστρεντερική αιμορραγία, οστεοπόρωση, κατάγματα οστών, υπέρταση, άσηπτη νέκρωση της μηριαίας κεφαλής ή της κεφαλής του βραχιονίου, καταρράκτης, κακή επούλωση πληγών, ευαισθησία σε μολύνσεις, μυοπάθεια, αύξηση βάρους, χαρακτηριστικά του συνδρόμου Cushingoid (αλλαγές συμπεριφοράς, αύξηση βάρους, στρογγυλεμένη όψη, εύκολα σχηματιζόμενοι μωλωπισμοί), αϋπνία, ευφορία, κατάθλιψη και καταστολή του υποθαλαμικού- υποφυσιακού- επινεφριδικού άξονα. (hypothalamic- pituitary- adrenal axis)

Παρατηρήσεις: μέγιστη βελτίωση παρατηρείται μετά από 3-6 μήνες. Εξαιτίας της πιθανότητας για μακροπρόθεσμα αντίθετα αποτελέσματα, κυρίως σε ηλικιωμένους, οφείλουμε να λάβουμε υπ' όψιν παράγοντες όπως η ηλικία και τα συνοδά προβλήματα του ασθενή. Σε ασθενείς που κάνουν χρόνια χρήση στεροειδών, απαιτούνται τακτικές εξετάσεις για την πίεση και τη γλυκόζη του αίματος, για ορό καλίου, οστική πυκνότητα, καθώς επίσης και οφθαλμολογικές εξετάσεις για ενδεχόμενη ύπαρξη καταρράκτη. Χρήσιμο θα ήταν, οι ασθενείς να ακολουθήσουν και μία προστατευτική αγωγή με διφωσφονικά, ασβέστιο και βιταμίνη D.

ii. Μεθυλοπρεδνιζολόνη

Η **αρχική δοσολογία** με λήψη μεθυλοπρεδνιζολόνης δια στόματος ποικίλει (pulsed dose), αλλά δεν πρέπει να ξεπερνάει τα 500 mg μία φορά την εβδομάδα για τρεις μήνες. Η δοσολογία ξεκινάει από 50 mg κάθε τρεις μήνες μέχρι 100 mg μία φορά την εβδομάδα για τρεις μήνες ανάλογα με την κλινική κατάσταση του ασθενή.

Αντενδείξεις: όπως και στην πρεδνιζόνη

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα: όπως και στη πρεδνιζόνη

Κύριες παρενέργειες: όπως και στη πρεδνιζόνη

Παρατηρήσεις: στόχος της διακοπτόμενης δόσης είναι η ελαχιστοποίηση των ανεπιθύμητων, αντίθετων αποτελεσμάτων των στεροειδών.^[14]

Ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη

Αρχική δόση 2 g/kg για 2-5 μέρες ή επαναλαμβανόμενες εγχύσεις των 0,5 g/kg κάθε 2 εβδομάδες. Εναλλακτικά, 1 g/kg κάθε 3 εβδομάδες ή 2 g/kg κάθε μήνα.

Αντενδείξεις: το γεγονός ότι στην IVI-g περιέχεται σακχαρόζη αυξάνει τον κίνδυνο νεφρικής ανεπάρκειας, ιδιαίτερα σε ασθενείς με προϋπάρχουσα νεφρική πάθηση. Ανεπάρκεια ανοσοσφαιρίνης A ενδέχεται να προκαλέσει αναφυλαξία. Σπάνια έχουν αναφερθεί θρομβωτικά επεισόδια σε ασθενείς με αγγειακές παθήσεις.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- Εμβόλια ζωντανών ιών μπορεί να αποτρέψουν την αποτελεσματικότητα της IVIg και ίσως να μην παρέχουν επαρκή ανοσολογική προστασία εάν εφαρμοστούν ταυτόχρονα με ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη –γ.
- Η δόση της IVIg ίσως χρειαστεί να μειωθεί σε περίπτωση που χορηγούνται παράλληλα και νεφροτοξικά φάρμακα.

Κύριες παρενέργειες: πονοκέφαλος, ήπια συμπτώματα γρίπης, εξανθήματα, άσηπτη μηνιγγίτιδα. Σπάνιες, πλην όμως σημαντικές, παρενέργειες αποτελούν τα θρομβοεμβολικά επεισόδια, το εγκεφαλικό, το έμφραγμα του μυοκαρδίου και η ολιγουρική νεφρική ανεπάρκεια.

Παρατηρήσεις: η κλινική βελτίωση παρουσιάζεται μέσα σε 1-2 εβδομάδες σε πολλούς ασθενείς, αλλά ίσως και να μην υπάρξει ύφεση μέχρι και τη δεύτερη έγχυση. Τα μέγιστα αποτελέσματα διαρκούν από μερικές εβδομάδες μέχρι μήνες. Το σημαντικότερο μειονέκτημα της συγκεκριμένης μεθόδου θεραπείας είναι το αρκετά μεγάλο κόστος.^[15]

Πλασμαφαίρεση

Αρχική δοσολογία, πέντε πλασμαφαιρέσεις (1-1,5 όγκος πλάσματος τη φορά) κάθε δεύτερη μέρα για περισσότερο από 10 μέρες. Εάν η θεραπεία εφαρμόζεται για συντήρηση, μία πλασμαφαίρεση (1-1,5 όγκος πλάσματος) κάθε δεύτερη εβδομάδα.

Αντενδείξεις: αιμοδυναμική αστάθεια, καρδιακές παθήσεις, διαταραχή πήξης του αίματος, σηψαιμία.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα: η πλασμαφαίρεση μπορεί να αυξήσει την κάθαρση των φαρμάκων (clearance of medication)

Κύριες παρενέργειες:

- επιπλοκές κατά τη διαδικασία της πλασμαφαίρεσης αποτελούν η λανθασμένη τοποθέτηση της γραμμής (improper line placement), αιμορραγία, σύνδρομο πνευμονογαστρικού νεύρου, αεροεμβολή, θρόμβωση και μόλυνση.
- Περιπλοκές κατά τη μετάγγιση πλάσματος περιλαμβάνουν υπόταση, ηλεκτρολυτική αστάθεια, πυρετό, ρίγη, ναυτία, εμετό.
- Κιτρική τοξικότητα μπορεί να προκαλέσει υπασβαιστιαμία.

- Τέλος, πιθανόν να προκληθούν αλλεργικές αντιδράσεις στο νέο πλάσμα.

Παρατηρήσεις: η απόφαση για τη διεξαγωγή πλασμαφαίρεσης απαιτεί να λάβουμε σοβαρά υπ' όψιν το ποσοστό επιπλοκών και την ικανότητα του γιατρού. Επίσης, η πλασμαφαίρεση εφαρμόζεται συνήθως σε οξείες εξάρσεις της νόσου και σπανίως ως θεραπεία συντήρησης. Προηγείται της ενδοφλέβιας ανοσοσφαιρίνης γ , έτσι ώστε να αυξηθεί η αποτελεσματικότητα της τελευταίας.^[16]

Εναλλακτικές θεραπείες

Αζανθειοπρίνη

Αρχική δοσολογία 2-3 mg/kg συνολικά την ημέρα, είτε σαν μία δόση, είτε χωρισμένη σε δύο.

Αντενδείξεις: υπερευαισθησία στο φάρμακο (hypersensitivity to drug), εγκυμοσύνη, έλλειψη του ενζύμου μεθυλοτρανσφεράση της θειοπουρίνης (thiopurine methyltransferase-TPMT)

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- Οι αναστολείς του μετατρεπτικού ενζύμου αγγειοτενσίνης (angiotensin- converting enzyme –ACE) μπορεί να αυξήσει την τοξικότητα του αίματος.
- Ταυτόχρονη χρήση αλλοπουρινόλης μπορεί να αυξήσει την τοξικότητα της αζανθειοπρίνης, τόσο ώστε να η δόση θα πρέπει να μειωθεί 67-75%
- Άλλα ανοσοκατασταλτικά είναι συναφή με επικαλυπτόμενη τοξικότητα, κακοήθειες και κίνδυνο μόλυνσης.

Κύριες παρενέργειες: γαστρίτιδα, αναιμία, θρομβοκυτταροπενία, λευκοπενία, καταστολή του μυελού των οστών (myelosuppression), παγκρεατίτιδα, ηπατοτοξικότητα (hepatotoxicity), ηπατική φλέβο- αποφρακτική πάθηση (hepatic veno-occlusive disease).

Παρατηρήσεις: η βελτίωση συνήθως παρατηρείται μετά από 9-12 μήνες. Ο γονότυπος και ο φαινότυπος του TPMT μπορούν να επιβεβαιώσουν ασθενείς που βρίσκονται σε μεγάλο κίνδυνο για σοβαρή καταστολή του μυελού των οστών, απειλητική για τη ζωή, εξαιτίας της έλλειψης του ενζύμου.

Μυκοφеноλάτη

Αρχική δοσολογία 1-2 g/d χωρισμένη σε δύο δόσεις ημερησίως.

Αντενδείξεις: υπερευαισθησία στο φάρμακο.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (non-steroidal anti-inflammatory drugs–NSAIDs) μπορεί να ενισχύσουν τοξικά αποτελέσματα.
- Μειωμένη αποτελεσματικότητα πιθανόν να εμφανιστεί με τη συγχορήγηση βανκομυκίνης.

Κύριες παρενέργειες: λευκοπενία, θρομβοκυτταροπενία, ουδετεροπενία, λέμφωμα, σήψη, ευαισθησία σε μολύνσεις, γαστρεντερική αιμορραγία, περιφερικό οίδημα, πονοκέφαλος, ναυτία, εμετός, δυσκοιλιότητα, ρίγος, αϋπνία.

Παρατηρήσεις: συχνά χρησιμοποιείται για να αποφευχθούν τα στεροειδή.

Κυκλοφωσφαμίδη

Αρχική δοσολογία, ενδοφλεβίως 0,75-1,0 g/m² το μήνα για περισσότερο από 6 μήνες. Η διάρκεια της θεραπείας μπορεί να μειωθεί, εάν η βελτίωση διατηρηθεί για πάνω από 3 μήνες.

Αντενδείξεις: καταστολή του μυελού των οστών (bone marrow suppression), υπερευαισθησία στο φάρμακο.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα: αυξημένος μεταβολισμός και πιθανότητα λευχαιμίας με χρόνια χρήση βαρβιτουρικών.

Κύριες παρενέργειες: καταστολή του μυελού των οστών, αιμορραγική κυστίτιδα, αλωπεκία, εμετός, στειρότητα, τερατογένεση, καθυστερημένη ανάπτυξη αιματολογικών και κυστικών κακοηθειών.

Παρατηρήσεις: η φλεγμονή της ουροδόχου κύστης μπορεί να μειωθεί με αναγκαστική διούρηση. Στη συνέχεια, θα πρέπει να μετράται ο αριθμός των λευκών αιμοσφαιρίων (white blood cell count –WBC), με στόχο τη μείωση τους περί τα 1,500-2,000/mm³ σε δύο εβδομάδες μετά τη θεραπεία. Σε περίπτωση που τα λευκά αιμοσφαίρια δεν ανταποκρίνονται, αυξάνεται η δοσολογία κατά 25% στις επόμενες δόσεις.

Ιντερφερόνη α

Αρχική δοσολογία 3.000.000 μονάδες υποδορίως δύο με τρεις φορές την εβδομάδα.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- τα αντιρετροϊκά (antiretrovirals) μπορεί να προκαλέσουν καταστολή του μυελού των οστών.
- Οι αναστολείς του ενζύμου μετατροπής της αγγειοτενσίνης (ACE) μπορεί να προκαλέσουν κοκκιοκυττάρωση ή θρομβοκυτταροπενία.

Κύριες παρενέργειες: συμπτώματα γρίπης, αναιμία, λευκοπενία, θρομβοκυτταροπενία, γαστρεντερικές διαταραχές, ψυχιατρικές διαταραχές (κυρίως διαταραχές διάθεσης, ψυχωτικά σύνδρομα, και επιδείνωση ήδη υπαρχόντων ψυχικών διαταραχών)

Παρατηρήσεις: πιθανότητα επιδείνωσης σε ασθενείς με CIDP, ενώ τους χορηγείται ιντερφερόνη –α.

Ριτουξιμάμπη (Rituximab)

Αρχική δοσολογία 375 mg/m² ενδοφλεβίως, μία φορά την εβδομάδα για 4 εβδομάδες.

Αντενδείξεις: υπερευαισθησία στο φάρμακο.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα: καμία

Κύριες παρενέργειες: πυρετός, ρίγη, λοίμωξη, λεμφοπενία, ατονία. Σοβαρότερες παρενέργειες αποτελούν οι εξής:

- προοδευτική πολυεστιακή λευκοεγκεφαλοπάθεια (progressive multifocal leukoencephalopathy –PML),
- ιογενείς λοιμώξεις,
- τοξικότητα των δερμοβλεννογόνων,
- ηπατίτιδα Β,
- καρδιακές αρρυθμίες,
- νεφρική τοξικότητα,
- απόφραξη και διάτρηση εντέρου.

Παρατηρήσεις: γενικές εξετάσεις αίματος, εξετάσεις για τη λειτουργία των νεφρών και έλεγχος της πρωτεΐνης CD20 πρέπει να γίνονται τακτικά. Σε ασθενείς που είτε είναι φορείς

ηπατίτιδας Β είτε έχουν ιστορικό προηγούμενης λοίμωξης, θα πρέπει να γίνουν εξετάσεις ώστε να ανιχνευτεί η ηπατίτιδα πριν την έναρξη της θεραπείας και απαιτείται προσεκτική παρακολούθηση τόσο κατά τη διάρκεια της θεραπείας, όσο και για πάνω από ένα χρόνο αφού αυτή ολοκληρωθεί. Επιπλέον, παρακολούθηση της καρδιακής λειτουργίας, θα πρέπει να γίνεται κατά τη διάρκεια των εγχύσεων σε ασθενείς με προϋπάρχουσα καρδιακή νόσο ή αρρυθμία.

Ετανερσέπτη (Etanercept)

Αρχική δοσολογία 25 mg υποδορίως, δύο φορές την εβδομάδα.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα:

- Τα εμβόλια με ζωντανούς ιούς μπορεί να μην παρέχουν την ανοσολογική προστασία, την οποία προορίζονται να έχουν ή μπορεί να έχουν σαν αποτέλεσμα κάποια λοίμωξη.
- Θα πρέπει να αποφεύγεται η παράλληλη χρήση etanercept με άλλους αναστολείς νέκρωσης νεοπλασμάτων εξαιτίας εμφάνισης αθροιστικών αποτελεσμάτων.

Κύριες παρενέργειες: σπανίως θα παρατηρηθεί οπτική νευρίτιδα, πολλαπλή σκλήρυνση, μυελίτιδα.

Παρατηρήσεις: το etanercept είναι ένα ανασυνδυασμένο μονοκλωνικό αντίσωμα, που κατευθύνεται κατά του παράγοντα νέκρωσης νεοπλασμάτων α, μια προ-φλεγμονώδη κυτοκίνη. Μελέτη που βασίζεται σε 10 ασθενείς με ανθεκτική CIDP, έδειξε βελτίωση σε 3 ασθενείς και σταθερή πορεία της νόσου σε 3 άλλους.^[17]

Αναδύμενες θεραπείες

Μεταμόσχευση αιμοποιητικών βλαστικών κυττάρων (hematopoietic stem cell transplantation –HSCT)

Πειραματικές μελέτες σε πειραματόζωα έχουν δείξει ότι αρκετά αυτοάνοσα νοσήματα, είτε συγγενή είτε επίκτητα, μπορούν να βελτιωθούν ή να θεραπευτούν με μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων του μυελού των οστών. Η μεταμόσχευση αιμοποιητικών βλαστοκυττάρων έχει διεξαχθεί με ποικίλο βαθμό επιτυχίας σε περισσότερους από 700 ασθενείς με αυτοάνοσες παθήσεις σε όλη την Ευρώπη. Στη CIDP, εν προκειμένω, τα αποτελέσματα παραμένουν περιορισμένα.

Υψηλή δόση κυκλοφωσφαμίδης χωρίς μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων

Αρχική δοσολογία 200 mg/kg διηρημένα σε 4 ημέρες.

Αντενδείξεις: καταστολή του μυελού των οστών, υπερευαισθησία στο φάρμακο.

Αλληλεπίδραση με άλλα φάρμακα: τα εμβόλια με ζωντανούς ιούς μπορεί να μην παρέχουν την ανοσολογική προστασία, την οποία προορίζονται να έχουν. Οι παράγοντες διέγερσης αποικιών (colonystimulating factors) μπορεί να προκαλέσουν αρνητικά αποτελέσματα κατά τη διάρκεια της επαγωγής.

Κύριες παρενέργειες: καταστολή του μυελού των οστών, αιμορραγική κυστίτιδα, αλωπεκία, εμετός, στειρότητα, τερατογένεση, καθυστερημένη ανάπτυξη αιματολογικών και κυστικών κακοηθειών, φλεγμονή της βλεννογόνου μεμβράνης, εξάνθημα, μυοκαρδιοπάθεια.

Παρατηρήσεις: η φλεγμονή της ουροδόχου κύστης μπορεί να μειωθεί με αναγκαστική διούρηση και χρήση MESNA. Μετά την πρώτη θεραπεία πρέπει να γίνει διατήρηση του παράγοντα διέγερσης αποικίας κοκκιοκυττάρων (granulocyte colony- stimulating factor –G-CSF). Η ύφεση παρατηρείται μακροπρόθεσμα.^[18]

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΙΙΙ

ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ CIDP (Προσαρμοσμένο από Vallat JM et al)

