



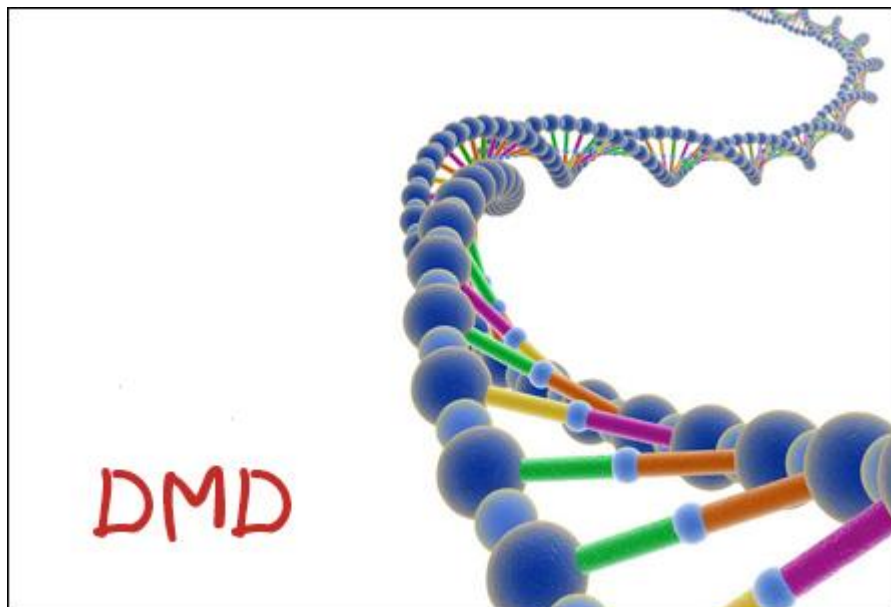
ΤΕΧΝΟΛΟΓΙΚΟ ΕΚΠΑΙΔΕΥΤΙΚΟ ΙΔΡΥΜΑ ΠΑΤΡΩΝ

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ ΑΙΓΙΟΥ

ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΕ  
ΠΑΙΔΙΑ ΜΕ ΜΥΪΚΗ  
ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ DUCHENNE**



**ΦΟΙΤΗΤΡΙΑ: ΓΚΡΑΜΟ ΕΛΒΙΝΑ**

**ΕΙΣΙΓΗΤΡΙΑ: ΦΑΡΑΝΤΟΥ ΧΑΡΙΚΛΕΙΑ**

**ΑΙΓΙΟ 2012 - 2013**

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Θα ήθελα να εκφράσω τις αληθινές μου ευχαριστίες στην εισηγήτρια μου την Κα Φαράντου Χαρίκλεια και την εκτίμηση μου στην πολύτιμη βοήθεια που μου πρόσφερε, όλο αυτό το διάστημα, μέχρι να ολοκληρωθεί η συγκεκριμένη πτυχιακή εργασία. Θα ήθελα να την ευχαριστήσω επίσης για την υπομονή, την υπερβολική κατανόηση που μου έδειξε και την πολύτιμη συνεργασία της.

# Physiotherapy for children with Duchenne Muscular Dystrophy

## ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η παρουσίαση της εργασίας αυτής με τίτλο “ Φυσικοθεραπευτική παρέμβαση σε παιδιά με μυϊκή δυστροφία Duchenne” έχει σκοπό να αποτελέσει ένα σημαντικό εγχειρίδιο τόσο για τους φοιτητές όσο και για τους επαγγελματίες φυσικοθεραπευτές (δημόσιοι ή ιδιώτες) στην κατανόηση αλλά και την αποκατάσταση μιας σοβαρής νευρομυϊκής πάθησης όπως είναι η μυϊκή δυστροφία Duchenne (DMD).

Η πρώτη αναφορά στην πάθηση αυτή έγινε το 1836 από τους Conte και Goia, οι οποίοι έκαναν αναφορά σε μία περιφερική αδυναμία. Κατά τα τέλη του 1860 και στις αρχές της επόμενης δεκαετίας ο Γάλλος νευρολόγος Guillaume Duchenne περιέγραψε τις πιο σοβαρές μορφές αυτής της πάθησης η οποία φέρνει και το όνομά του.

Ένας πρώτος στόχος της μελέτης αυτής είναι να παρουσιάσει με τη χρήση των ερευνητικών αποδείξεων τις μεθόδους και τις τεχνικές που χρησιμοποιούνται στην αποκατάσταση της DMD και δεύτερον την ανάλυσή τους για την καλύτερη κατανόηση και την εμπέδωση της Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στην ασθένεια αυτή. Ύστερα από την ανάλυση αυτή ο φοιτητής ή φυσικοθεραπευτής θα έχει αποκομίσει αρκετές γνώσεις σχετικά με την DMD, τις οποίες θα μπορέσει να χρησιμοποιήσει σε άλλες μελλοντικές μελέτες ή έρευνες.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Στο πρώτο κεφάλαιο (γενικό μέρος) της μελέτης αυτής γίνεται μια παρουσίαση των δομικών και λειτουργικών μονάδων του μυϊκού κυττάρου καθώς και του γονιδίου της Δυστροφίνης, μιας πρωτεΐνης που παίζει καθοριστικό ρόλο στην διατήρηση της μυϊκής λειτουργίας του μυϊκού ιστού. Στο δεύτερο κεφάλαιο γίνεται ανάλυση της έννοιας της DMD καθώς και η παθοφυσιολογία, τα κλινικά σημεία και συμπτώματα, η φαρμακευτική και χειρουργική θεραπεία και η πρόγνωση της νόσου της DMD. Η ανάλυση αυτή βοηθά τον αναγνώστη να κατανοήσει την σοβαρότητα της πάθησης και πως αυτή πρέπει να αντιμετωπιστεί.

Στα επόμενα κεφάλαια (ειδικό μέρος) παρουσιάζονται αναλυτικά οι τεχνικές και οι μέθοδοι της φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης όπως η Αξιολόγηση, η Κινησιοθεραπεία, η Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία, οι Ορθώσεις και η Υδροθεραπεία, καθώς και τα οφέλη τους στην αντιμετώπιση της DMD.

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

Ευχαριστίες	σελ i
Πρόλογος	σελ iii
Περίληψη	σελ iv
Εισαγωγή	σελ 1
1. Μυϊκό σύστημα	σελ 2
1.1. Ανατομία του μυϊκού ιστού	σελ 2
1.2. Είδη μυϊκού ιστού	σελ 3
1.3. Φυσιολογία μυϊκού ιστού	σελ 5
1.4. Δομή και λειτουργία της δυστροφίνης	σελ 7
2. Μυϊκή δυστροφία Duchenne	σελ 11
2.1. Ορισμός	σελ 11
2.2. Επιδημιολογία	σελ 11
2.3. Παθογένεια	σελ 12
2.4. Κλινική εικόνα	σελ 12
2.5. Διάγνωση	σελ 14
2.6. Θεραπευτική αντιμετώπιση	σελ 15
2.7. Πρόγνωση της DMD	σελ 21
3. Φυσικοθεραπεία στο μυοσκελετικό σύστημα	σελ 23

3.1. Τεχνικές και μέθοδοι Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο Μυοσκελετικό σύστημα	σελ 23
3.1.1. Διατάσεις	σελ 23
3.1.2. Παθητική κινητοποίηση	σελ 27
3.1.3. Ασκήσεις ενδυνάμωσης	σελ 28
3.2. Προγράμματα Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο μυοσκελετικό σύστημα	σελ 30
3.2.1. Φάση 1 <sup>η</sup> (περιπατητική περίοδος)	σελ 31
3.2.2. Φάση 2 <sup>η</sup> (μη περιπατητική περίοδος)	σελ 37
3.2.3. Διαχείριση του πόνου	σελ 38
3.2. 4. Ορθώσεις	σελ 42
4. Φυσικοθεραπεία στο Αναπνευστικό σύστημα	σελ 48
4.1. Τεχνικές και μέθοδοι Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο αναπνευστικό σύστημα	σελ 49
4.1.1. Θέσεις χαλάρωσης και παροχέτευσης	σελ 49
4.1.2. Ασκήσεις για ελεγχόμενη αναπνοή	σελ 50
4.1.3. Ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών	σελ 52
4.1.4. Βρογχική παροχέτευση	σελ 56
4.1.5. Τεχνική της βεβιασμένης εκπνοής	σελ 59
4.1.6. Αυτογενής παροχέτευση	σελ 60

4.1.7. Οξυγονοθεραπεία	σελ 61
4.1.8. Μηχανικές τεχνικές εκκαθάρισης αεραγωγών και πρόσληψης οξυγόνου	σελ 62
4.1.9. Υδροθεραπεία	σελ 67
4.2. Προγράμματα Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο αναπνευστικό σύστημα	σελ 69
4.2.1. Εκκαθάριση των αεραγωγών	σελ 71
4.2.2. Manual τεχνική	σελ 72
4.2.3. Μηχανικές τεχνικές	σελ 74
4.2.4. Συσκευές Κινητοποίησης βλέννας	σελ 74
4.2.5. Ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών	σελ 75
4.2.6. Επεμβατικός νυχτερινός εξαερισμός	σελ 76
4.2.7. Ημερήσιος μη επεμβατικός αερισμός	σελ 78
4.2.8. Συνεχής Επεμβατικός Μηχανικός Αερισμός	σελ 79
4.2.9. Υδροθεραπεία	σελ 82
4.2.10. Η σκολίωση σε DMD και αναπνευστική φροντίδα	σελ 83
5. Κλίμακες αξιολόγησης	σελ 85
6. Συμπεράσματα	σελ 94
Παράρτημα	σελ 96
Βιβλιογραφία – Αρθρογραφία	σελ 98



## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Μυϊκή Δυστροφία τύπου Duchenne (DMD), είναι ένα είδος μυοπάθειας, μια γενετική, εκφυλιστική πάθηση που επηρεάζει τους μύες σε ολόκληρο το σώμα ξεκινώντας από τα περιφερικά και καταλήγοντας στα πιο κεντρικά τμήματα του σώματος. Χαρακτηρίζεται από μια γενική αδυναμία η οποία εξελίσσεται με τη πάροδο του χρόνου σε προχωρημένη ατροφία των μυών με αποτέλεσμα την παράλυσή τους και την καθήλωση των ασθενών σε αναπηρικά αμαξίδια κατά το δεύτερο έτος της ηλικίας τους.

Στην αντιμετώπιση της DMD μια θετική επίδραση έχει η Φυσικοθεραπεία η οποία με την κατάλληλη εφαρμογή ειδικών τεχνικών και μεθόδων στοχεύει στην διατήρηση της λειτουργικότητας της κίνησης των αρθρώσεων, στην αύξηση του χρόνου παράτασης της βάρδισης και της ανεξαρτησίας των ασθενών με DMD. Οι τεχνικές οι οποίες αναλύονται στα παρακάτω κεφάλαια της εργασίας αυτής είναι η Αξιολόγηση Μυϊκής Ισχύος, η Κινησιοθεραπεία, η Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία, η Υδροθεραπεία και η εφαρμογή ειδικών Ορθώσεων για τα κάτω άκρα. Όλες οι τεχνικές αυτές έχουν ταξινομηθεί και παρουσιαστεί σύμφωνα με ερευνητικές αποδείξεις διάφορων μελετητών και ανασκοπήσεις βιβλιογραφιών και παρουσιάζουν ένα αξιόπιστο και έγκυρο τρόπο προσέγγισης της Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στην DMD.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1<sup>ο</sup> ΜΥΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

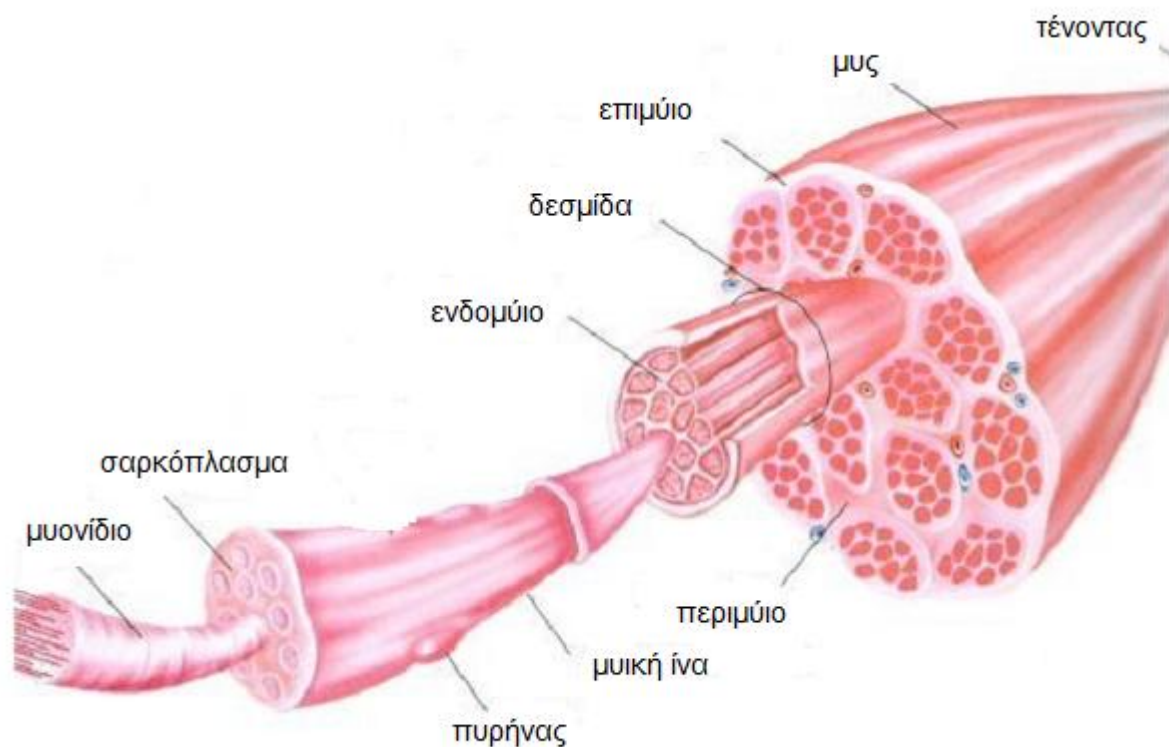
### 1.1. Ανατομία του μυϊκού ιστού

Τα μυϊκά κύτταρα βρίσκονται στις εγκάρσιες γραμμώσεις οι οποίες παρουσιάζονται στις μυϊκές ίνες. Κάθε μυϊκή ίνα έχει μεγάλο μήκος και πολλούς πυρήνες που οφείλεται στην συνένωση πολλών μυϊκών κυττάρων. Καλύπτεται από ένα περίβλημα μεμβράνης η οποία ονομάζεται πλασματική μεμβράνη. Μια πιο προσεκτική ματιά στην ανατομία των μυών δείχνει ότι κάθε μυς αποτελείται από μυϊκά κύτταρα ή ίνες. Οι μυϊκές ίνες ομαδοποιούνται σε δέσμες (έως 150 ίνες) που ονομάζεται δεσμίδες. Κάθε δεσμίδα περιβάλλεται από συνδετικό ιστό που ονομάζεται περιμύιο. Οι ίνες μέσα σε κάθε δεσμίδα περιβάλλονται από συνδετικό ιστό που ονομάζεται ενδομύιο (Lippert, 1993).

Κάθε μεμονωμένη ίνα μπορεί να αναλυθεί περαιτέρω σε εκατοντάδες ή ακόμα και χιλιάδες μυοϊνίδια. Μυϊκές ίνες περιβάλλονται από σαρκόπλασμα και μαζί συνθέτουν τα στοιχεία σύσπασης ενός μυός. Το σαρκόπλασμα περιέχει το γλυκογόνο, τα λιπαρά σωματίδια, τα ένζυμα και τα μιτοχόνδρια. Τα μυοϊνίδια αποτελούνται από δύο τύπους νημάτων την ακτίνη και την μυοσίνη.

Τα νημάτια μυοσίνης και της ακτίνης είναι παράλληλα μεταξύ τους κατά το μήκος των μυϊκών ινών. Η μυοσίνη έχει μικροσκοπικά σφαιρικά κεφάλια που προεξέχουν από το μυοϊνίδιο και να παίζουν κεντρικό ρόλο στη δράση των μυών.

Κάθε μυοϊνίδιο είναι οργανωμένο σε τμήματα κατά το μήκος του. Κάθε τμήμα καλείται σαρκομέριο και επαναλαμβάνονται δεξιά κατά μήκος των μυϊκών ινών. Το σαρκομέριο είναι το μικρότερο συστατικό τμήμα μιας μυϊκής ίνας (Lippert, 1993).



Εικόνα 1.1. Ανατομικά στοιχεία ενός μυϊκού ιστού (προσαρμοσμένο από <http://www.sport-fitness-advisor.com>)

## 1.2. Είδη μυϊκού ιστού

Υπάρχουν τρεις τύποι του μυϊκού ιστού στο μυϊκό σύστημα:

- Οι σκελετικοί ή γραμμωτοί μύες,
- Οι λείοι μύες
- Ο καρδιακός μυς

Οι σκελετικοί μύες προσφύονται στα οστά και είναι αυτοί που, επειδή νευρώνονται απ' ευθείας από νευρώνες του ΚΝΣ, υπόκεινται στη βούλησή μας. Στους σκελετικούς μυς διακρίνονται δύο μέρη: η γαστέρα η οποία είναι το συστατικό τμήμα του μύος και ένας ή περισσότεροι τένοντες που προσφύουν το μυ σε συνήθως δύο ή περισσότερα οστά (Hamilton & Luttgens, 2003)

Οι λείοι μύες σχηματίζουν χιτώνες που πλαισιώνουν κοιλότητες των σπλάχνων (π.χ. ο μυϊκός χιτώνας που περιβάλλει τα αγγεία, τον εντερικό αυλό, τη μήτρα κλπ.). Όταν συστέλλονται, προκαλούν μείωση της διαμέτρου της κοιλότητας που περιβάλλουν. Η συστολή και διαστολή των λείων μυών ελέγχεται από το ANS κι επομένως δεν υπόκειται άμεσα στη θέλησή μας.

Ο καρδιακός μυς αποτελεί ειδική κατηγορία γραμμωτού μυός. Οι καρδιακές μυϊκές ίνες έχουν γραμμώσεις παρόμοιες με εκείνες των σκελετικών μυϊκών ινών, αλλά στη λειτουργία τους μοιάζουν περισσότερο με τους λείους μύες. Τα γειτονικά καρδιακά μυϊκά κύτταρα δεν είναι στεγανά διαχωρισμένα μεταξύ τους αλλά επικοινωνούν μέσω ειδικών κυτταροπλασματικών σηράγγων. Οι σήραγγες αυτές έχουν μεγάλη διάμετρο κι επιτρέπουν τη διέλευση των ιόντων  $\text{Na}^+$  και  $\text{K}^+$ . Έτσι, σε περίπτωση που διεγερθεί έστω και μια καρδιακή μυϊκή ίνα, πολύ εύκολα μπορεί να μεταδοθεί η διέγερση αυτή στις γειτονικές της ίνες, από εκεί στις επόμενες κ.ο.κ. (Hamilton & Luttgens, 2003; Despopoulos & Sirbermagl, 1989).

Ο καρδιακός μυς χαρακτηρίζεται από αυτονομία. Είναι εντυπωσιακό το γεγονός ότι ο μπορεί να διεγείρεται και να χαλαρώνει (κύκλος συστολής - διαστολής) "αυτόματα" για όλη τη διάρκεια της ζωής, χωρίς να είναι απαραίτητο κάποιο νευρικό ερέθισμα. Παρ' όλα αυτά ο καρδιακός μυς δέχεται νεύρωση από το συμπαθητικό και το παρασυμπαθητικό σύστημα. Αυτή η νεύρωση επηρεάζει μόνο τον ρυθμό του κύκλου συστολή - διαστολή και όχι αυτή καθ' αυτή την ικανότητα συστολής (Hamilton & Luttgens, 2003).

Όλα τα είδη μυών έχουν κοινές ιδιότητες:

- Όλα τα μυϊκά κύτταρα (και στις τρεις κατηγορίες μυών) είναι επιμήκη. Γι' αυτό άλλωστε έχουν ονομαστεί μυϊκές ίνες.
- Όλες οι μυϊκές ίνες μπορούν να συσταλούν και μετά να επανέλθουν στο αρχικό τους μήκος.

- Όλες οι μυϊκές ίνες διεγείρονται από ηλεκτρικά ή χημικά μηνύματα του νευρικού ή του ενδοκρινικού συστήματος.
- Ο μηχανισμός συστολής περιλαμβάνει τις ίδιες πρωτεΐνες σε όλα τα είδη μυϊκών ινών (ακτίνη και μυοσίνη).

Οι σκελετικοί μύες χωρίζεται περαιτέρω σε δύο μεγάλες κατηγορίες: σε μύες που προκαλούν αργή σύσπαση και οι μύες που προκαλούν γρήγορη σύσπαση.

Ο τύπος I (αργή σύσπαση) είναι πυκνός σε τριχοειδή και πλούσιος σε μιτοχόνδρια και μυοσφαιρίνη δίνοντας στο μυϊκό ιστό χαρακτηριστικό κόκκινο χρώμα. Μπορεί να μεταφέρει περισσότερο οξυγόνο και να διατηρηθεί η αερόβια δραστηριότητα. Οι μύες αυτοί προκαλούν αργή σύσπαση ινών για μεγάλο χρονικό διάστημα, αλλά με λίγη δύναμη.

Ο τύπου II (γρήγορη σύσπαση) έχει τρεις μεγάλες υποκατηγορίες (IIa, IIx, και IIb) που ποικίλουν τόσο από τη συστατική ταχύτητα όσο και από τη δύναμη που παράγεται. Οι μύες αυτοί προκαλούν γρήγορη και δυνατή σύσπασης ινών αλλά διατηρούν μόνο σύντομες , αναερόβιες εκρήξεις (Hamilton & Luttgens, 2003).

### **1.3. Φυσιολογία μυϊκού ιστού**

Η ιδιότητα των μυών να συστέλλονται μετά από κάποιο ερέθισμα του νευρικού συστήματος και να κινούν τα διάφορα μέρη του σώματος λέγεται μυϊκή συστολή. Η στενή λειτουργική σύνδεση νευρικών και μυϊκών κυττάρων καθορίζει σε μεγάλο βαθμό τη φυσιολογία των τελευταίων. Απ' όλες τις κατηγορίες κυττάρων, μόνο τα μυϊκά και τα νευρικά έχουν την ιδιότητα να αντιστρέφουν το δυναμικό της μεμβράνης τους και να εμφανίζουν δυναμικά ενέργειας ( $\Delta E$ ). Στις μυϊκές ίνες η δημιουργία ενός( $\Delta E$ ) προκαλείται υπό φυσιολογικές συνθήκες, μόνο από τους κινητικούς νευρώνες και επιπλέον είναι απαραίτητη προϋπόθεση για να ξεκινήσει η διαδικασία συστολής. Η περιοχή

όπου γίνεται η μετάδοση της διέγερσης από τις νευρικές στις μυϊκές ίνες ονομάζεται νευρομυϊκή σύναψη (Despouros & Sirbernagl, 1989).

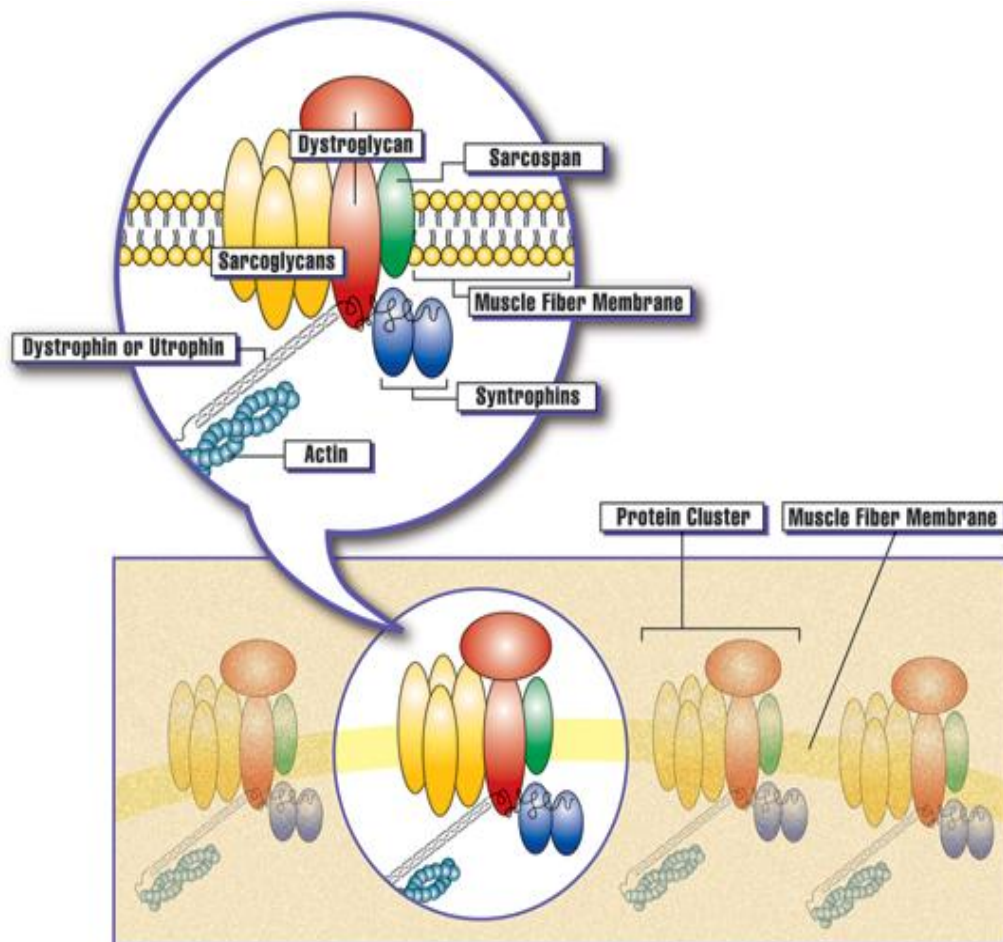
Ένα ΔΕ που δημιουργείται στο σώμα ενός κινητικού νευρώνα, άγεται κατά μήκος του νευράξονα και φθάνει στο προσυναπτικό άκρο της τελικής κινητικής πλάκας. Όταν συμβεί αυτό, η προσυναπτική μεμβράνη γίνεται διαπερατή για τα ιόντα  $Ca_2^+$  και απελευθερώνεται ακετυλοχολίνη στη συναπτική σχισμή. Η ακετυλοχολίνη δεσμεύεται στους υποδοχείς ακετυλοχολίνης της μετασυναπτικής μεμβράνης προκαλώντας άνοιγμα των μεμβρανικών πόρων που είναι συνδεδεμένοι με τους υποδοχείς ακετυλοχολίνης. Έτσι, εισέρχεται  $Na^+$  στο εσωτερικό της μυϊκής ίνας προκαλώντας εκπόλωση της μεμβράνης στην περιοχή της τελικής κινητικής πλάκας. Αυτή η εκπόλωση οδηγεί στη δημιουργία ενός ΔΕ που μεταδίδεται κατά μήκος από την περιοχή της τελικής κινητικής πλάκας προς τα άκρα της μυϊκής ίνας (προσέξτε ότι η περιοχή της νευρομυϊκής σύναψης είναι στο μέσο περίπου της γαστέρας). Όμως οι μυϊκές ίνες, εκτός από επιμήκεις, έχουν και σημαντικό πάχος. Η εξάπλωσή του ΔΕ σε όλο το βάθος της μυϊκής ίνας γίνεται με το σύστημα των εγκάρσιων σωληναρίων T. Χάρη σ' αυτά, το ΔΕ εξαπλώνεται σε όλο το βάθος της μυϊκής ίνας και σε όλα τα μυοϊνίδια, όσο μακριά κι αν είναι από την επιφάνεια της. Καθώς το ΔΕ διαπερνά τα σωληνάρια T, επηρεάζονται οι μεμβράνες των τελικών δεξαμενών και των επιμηκών σωληναρίων. Επάνω στις μεμβράνες αυτές υπάρχουν ειδικοί πόροι  $Ca_2^+$  οι οποίοι παραμένουν κλειστοί όσο είναι σε ηρεμία η μυϊκή μεμβράνη. Όταν όμως οι μεμβράνες των τελικών δεξαμενών και των επιμηκών σωληναρίων διεγερθούν, οι πόροι  $Ca_2^+$  ανοίγουν κι επιτρέπουν στο "εγκλωβισμένο"  $Ca_2^+$  να διαχυθεί στο σαρκόπλασμα. Σε συνθήκες ηρεμίας, όταν δεν υπάρχουν αρκετά ιόντα  $Ca_2^+$  στα σαρκομερίδια, οι κεφαλές της μυοσίνης παραμένουν ανεξάρτητες από την ακτίνη. Όταν όμως με την έλευση του ΔΕ απελευθερωθεί το  $Ca_2^+$ , η μυοσίνη δημιουργεί αυθόρμητα δεσμούς με την ακτίνη. Η πρόσδεση των κεφαλών μυοσίνης στο νημάτιο της ακτίνης

διαρκεί για όσο χρόνο υπάρχει  $Ca_2^+$  στα σαρκομέρια και οδηγεί σε "ολίσθηση" των νηματίων μυοσίνης ως προς τα νημάτια ακτίνης. Η πρόσδεση της κεφαλής της μυοσίνης επάνω στο νηματίο ακτίνης γίνεται με τέτοιο τρόπο, ώστε να μετατοπίζει το στίχο της ακτίνης κατά ένα πολύ μικρό διάστημα. Στη συνέχεια η μυοσίνη απελευθερώνεται από την ακτίνη. Αυτό το βήμα απαιτεί την κατανάλωση ATP. Εφόσον υπάρχει αρκετό  $Ca_2^+$  μέσα στο σαρκόπλασμα, η κεφαλή της μυοσίνης μπορεί να προσδεθεί σε μια νέα θέση της ακτίνης, μετά σε μια επόμενη κ.ο.κ. Κάθε φορά η μετατόπιση του νηματίου ακτίνης ως προς τη μυοσίνη είναι πολύ μικρή. Αφού υπάρχουν χιλιάδες κεφαλές μυοσίνης σε κάθε σαρκομέριο, τότε γίνεται κατανοητό ότι η έλξη των στίχων της ακτίνης προς το κέντρο του σαρκομερίου θα είναι σημαντική. Κι αφού τα νημάτια ακτίνης είναι σταθερά συνδεδεμένα στους δίσκους Z, η "διολίσθηση" αυτή συμπαρασύρει τους δίσκους Z προς το κέντρο του σαρκομερίου. Αυτή η διαδικασία γίνεται ταυτόχρονα σε όλα τα σαρκομέρια μιας μυϊκής ίνας. Έτσι, παρατηρείται ότι η μείωση του μήκους μιας μυϊκής ίνας επιτελείται σε αμέτρητα μικρά βήματα. Οι ρυθμιστικοί παράγοντες για να συνεχιστεί η συστολή είναι τα ιόντα  $Ca_2^+$  και το ATP. Εφόσον σταματήσει η νευρική διέγερση της μυϊκής μεμβράνης, τα ιόντα  $Ca_2^+$  απομακρύνονται από το σαρκόπλασμα και αποθηκεύονται στις δεξαμενές. Σε μια τέτοια περίπτωση, τερματίζεται η πρόσδεση της μυοσίνης επάνω στα νημάτια ακτίνης και τα σαρκομέρια και κατ' επέκταση οι μυϊκές ίνες αποκτούν το αρχικό τους μήκος (Despououlos & Sirbernagl, 1989).

#### **1.4. Δομή και λειτουργία της δυστροφίνης**

Η δυστροφίνη είναι μία δομική πρωτεΐνη που παρέχει ένα εύκαμπτο και ελαστικό σύνδεσμο μεταξύ της φλοιώδους κυτταροσκελετού ακτίνης και του εξωκυτταρικού πλέγματος μέσω αλληλεπιδράσεων με το σύμπλοκο δυστροφίνης-γλυκοπρωτεΐνης. Αυτή η σύνδεση βοηθά να προκαλέσει συστολή των μυών από το ενδοκυτταρικό στην εξωκυττάρια μήτρα. Η απουσία της

δυστροφίνης διαταράσσει αυτό το σύνδεσμο, με αποτέλεσμα την ευθραυστότητα της μεμβράνης και καθιστά τη πλασματική μεμβράνη επιρρεπή σε μηχανική βλάβη κατά τη διάρκεια της συστολής. Η απουσία της δυστροφίνης οδηγεί επίσης σε αποσταθεροποίηση του γονιδίου και σε συνδυασμό με παροδικές διαταραχές της ακεραιότητας της πλασματικής μεμβράνης οδηγεί σε νέκρωση μυϊκών ινών.



Εικόνα 1.4. Δομή του γονιδίου της Δυστροφίνης (προσαρμοσμένο από <http://quest.mda.org>)

Το γονίδιο της δυστροφίνης βρίσκεται στο χρωμόσωμα X. Οι άνδρες έχουν μόνο ένα χρωμόσωμα X και ένα Y και οι γυναίκες δύο X χρωμοσώματα. Έτσι η μυϊκή δυστροφία Duchenne (DMD) εμφανίζεται κυρίως σε νεαρούς άνδρες εφόσον μια πιθανή μετάλλαξη στο γονίδιο της δυστροφίνης απαγορεύει την παρασκευή από τον οργανισμό της δυστροφίνης στους μύες.



Τα κορίτσια έχουν πολύ λιγότερο κίνδυνο να έχουν DMD, εφόσον έχουν δύο X χρωμοσώματα και αν το ένα έχει την "βλάβη", τότε το άλλο μπορεί ακόμα να παράγει δυστροφίνη. Τα κορίτσια κυρίως μπορεί να είναι φορείς της μετάλλαξης (Blake et al, 2002).

Η DMD μπορεί να κληρονομηθεί από την μητέρα στο αγόρι. Τα αγόρια έχουν 50% πιθανότητα να πάσχουν από DMD, εφόσον κληρονομούν ένα χρωμόσωμα X από την μητέρα και ένα Y από τον πατέρα. Αν το χρωμόσωμα X από την μητέρα που δόθηκε στο αγόρι φέρει την μετάλλαξη στο γονίδιο της δυστροφίνης, τότε το αγόρι θα πάσχει με DMD. Όταν το αγόρι διαγνωστεί με DMD, το σώμα του μπορεί να παράγει ελάχιστα έως καθόλου δυστροφίνη.

Έχει βρεθεί ότι μικρές ποσότητες της δυστροφίνης είναι παρόντες σε νευρικά κύτταρα του εγκεφάλου.

Το γονίδιο της δυστροφίνης παίζει επίσης σημαντικό ρόλο σε κυτταρική σηματοδότηση μέσω αλληλεπίδρασης με πρωτεΐνες που στέλνουν και λαμβάνουν χημικά σήματα.

Λίγα είναι γνωστά σχετικά με τη λειτουργία της δυστροφίνης στα νευρικά κύτταρα. Μελέτες δείχνουν ότι η πρωτεΐνη είναι σημαντική για την κανονική δομή και λειτουργία των συνάψεων, οι οποίες είναι εξειδικευμένες συνδέσεις μεταξύ των νευρικών κυττάρων (Blake et al, 2002).

Σε μελέτες αναφέρεται ότι οι μεταλλάξεις στο γονίδιο της δυστροφίνης συνδέονται με τη διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Τουλάχιστον 18 μεταλλάξεις στο γονίδιο της δυστροφίνης μπορεί να προκαλέσουν μια μορφή της ασθένειας της καρδιάς που ονομάζεται διατακτική μυοκαρδιοπάθεια. Αυτή η κατάσταση μεγεθύνει και αποδυναμώνει τον καρδιακό μυ, εμποδίζοντας αποτελεσματικά την άντληση της καρδιάς με αίμα. Οι μεταλλάξεις που προκαλούν DMD και διατακτική μυοκαρδιοπάθεια επηρεάζουν εκλεκτικά τη δραστηριότητα της δυστροφίνης στα κύτταρα του καρδιακού μυός. Ως αποτέλεσμα αυτών των

μεταλλάξεων, τα προσβεβλημένα άτομα συνήθως έχουν μικρή ή καθόλου λειτουργική δυστροφίνη στην καρδιά. Χωρίς αρκετή από αυτήν την πρωτεΐνη τα κύτταρα του καρδιακού μυός καταστρέφονται. Τα κατεστραμμένα κύτταρα μυών και αποδυναμώνουν την λειτουργία της καρδιάς με την πάροδο του χρόνου, οδηγώντας τελικά σε προβλήματα καρδιάς όπως η διατακτική μυοκαρδιοπάθεια αλλά και καρδιακή ανεπάρκεια (Καρατζά και συνεργάτες, 2003).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2<sup>ο</sup> ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ DUCHENNE**

### **2.1. Ορισμός**

Η μυϊκή δυστροφία Duchenne ανήκει στις δυστροφινοπάθειες και είναι η συχνότερη και ταχύτερα εξελισσόμενη μυϊκή δυστροφία. Είναι γενετικά καθοριζόμενη πρωτοπαθής νόσος των μυών που οφείλεται στην έλλειψη της δυστροφίνης των μυϊκών κυττάρων. Η νόσος περιγράφηκε για πρώτη φορά το 1836 από τους Conte και Goia διαπιστώνοντας παράλληλα ότι εκτός από την περιφερική προσβολή συνυπάρχει και καρδιακή προσβολή. Στη δεκαετία του 1860, ιατρικά περιοδικά περιέγραψαν περιπτώσεις αγοριών που γινόντουσαν προοδευτικά αδύναμοι, έχαναν την ικανότητα της βάδισης, και πέθαιναν σε νεαρή ηλικία. Κατά την επόμενη δεκαετία, ο Γάλλος νευρολόγος Guillaume Duchenne έκανε μία σχολαστική αναφορά 13 αγοριών με την περισσότερη συχνή και βαριά μορφή της νόσου, η οποία σήμερα φέρει το όνομά του (Καρατζά και συνεργάτες, 2003).

### **2.2. Επιδημιολογία**

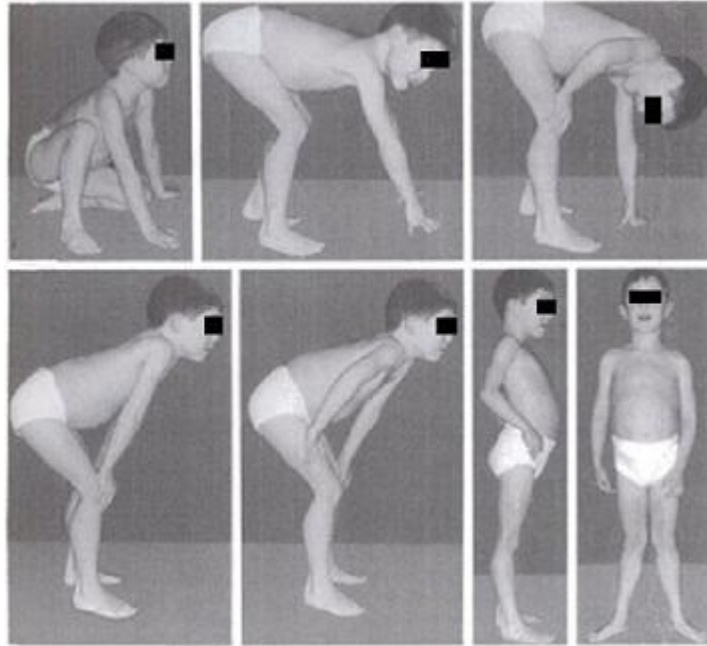
Είναι η πιο συχνή μυοπάθεια, που συνήθως παρουσιάζει τα συμπτώματα κατά τη διάρκεια της παιδικής ηλικίας. Είναι μια σοβαρή υποτελής X-φυλοσύνδετη μορφή μυϊκής δυστροφίας που χαρακτηρίζεται από ταχεία εξέλιξη της εκφύλισης των μυών (Βασιλόπουλος, 2008). Αυτή η ασθένεια επηρεάζει 1:3500-3600 άνδρες, καθιστώντας την πιο διαδεδομένη από τις μυϊκές δυστροφίες. Στις περισσότερες των περιπτώσεων πλήττονται μόνο άνδρες, ενώ τα θηλυκά μπορεί να είναι φορείς. Τα θηλυκά μπορούν να νοσήσουν μόνο αν ο πατέρας έχει την ασθένεια και η μητέρα είναι φορέας, πράγμα εξαιρετικά σπάνιο (Bushby et al, 2010; Escorcio et al,2010).

### **2.3. Παθολογία**

Η δυστροφίνη αποτελεί βασικό μέλος ενός συμπλέγματος πρωτεϊνών των μυϊκών κυττάρων, η λειτουργία του οποίου συνίσταται στη σύνδεση του κυτταροσκελετού του κυττάρου με το εξωκυτταρικό περιβάλλον. Επίσης εξασφαλίζει αντοχή και ελαστικότητα στη μεμβράνη του μυϊκού κυττάρου. Η έλλειψη της διαταράσσει την λειτουργία της κυτταρικής μεμβράνης με αποτέλεσμα την ανεξέλεγκτη είσοδο των ιόντων ασβεστίου στο μυϊκό κύτταρο και την ενεργοποίηση μιας σειράς διεργασιών καταβολισμού με τελικό αποτέλεσμα την νέκρωση της μυϊκής ίνας. Στη μυϊκή δυστροφία Duchenne υπάρχει μετάλλαξη στο γονίδιο δυστροφίνη που βρίσκεται στο X χρωμόσωμα με αποτέλεσμα την ελάχιστη έως μηδενική παραγωγή της η οποία οδηγεί σε εκφύλιση και ατροφία των μυών.

### **2.4. Κλινική εικόνα**

Η νόσος εκδηλώνεται κλινικά μεταξύ του 2<sup>ου</sup> και του 5<sup>ου</sup> έτους της ηλικίας. Σε πολλές περιπτώσεις παρατηρείται καθυστέρηση στην κινητική ανάπτυξη. Συχνές πτώσεις, δυσκολία στο τρέξιμο ή βάδιση στα δάκτυλα αποτελούν τις πρώιμες εκδηλώσεις της νόσου. Η μυϊκή αδυναμία είναι κεντρομυελική και στα αρχικά στάδια είναι ιδιαίτερα εμφανής στην πυελική ζώνη με αποτέλεσμα τη δυσκολία του ασθενούς να σηκώνεται από το βαθύ κάθισμα ή να ανεβαίνει σκάλες (Βασιλόπουλος, 2008). Η μυϊκή αδυναμία προοδευτικά επιδεινώνεται και ο ασθενής εμφανίζει το λικνιστικό βάδισμα και αντιροπιστική λόρδωση της οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης. Η ανάληψη της όρθιας θέσης από το έδαφος γίνεται με αναρρίχηση στα κάτω άκρα που αναφέρεται και ως σημείο Gower's (Biggar, 2006) (Εικ. 2.4).



**Εικόνα 2.4.** Ανέγερση από το έδαφος με αναρρίχηση στα κάτω άκρα – σημείο Gower's (προσαρμοσμένο από <http://www.doctortipster.com>)

Παράλληλα οι μύες ατροφούν, ενώ η αδυναμία προσβάλει και τα άνω άκρα. Χαρακτηριστική είναι η ψευδοϋπερτροφία των γαστροκνημίων όπου οι μύες αντικαθίστανται από συνδετικό ή λιπώδη ιστό (Λογοθέτης, 2004). Σπανιότερα υπάρχει και ψευδοϋπερτροφία των τετρακεφάλων, των γλουτιαίων ή των δελτοειδών. Στη συνέχεια προστίθενται μυϊκές βραχύνσεις και κυφωσκολίωση (Muntoni et al, 2006). Σε ηλικία περίπου 12 χρονών οι ασθενείς καθλώνονται σε αναπηρικό αμαξίδιο. Συχνά οι ασθενείς έχουν συνωδά καρδιακά προβλήματα όπως ταχυκαρδία και αρρυθμίες, ενώ στα τελευταία στάδια της νόσου παρατηρείται καρδιακή ανεπάρκεια. Η επιβίωση των ασθενών δεν παρατηρείται πέραν του 20<sup>ου</sup> έτους της ηλικίας τους. Επέρχεται αιφνίδιος θάνατος κυρίως από αναπνευστική ανεπάρκεια, λοιμώξεις και καρδιακή ανεπάρκεια (Καρατζά και συνεργάτες, 2003; Roberto et al, 2011). Άλλα συνωδά προβλήματα είναι οι ενδοκρινικές και μεταβολικές διαταραχές (Cruz Guzmán Odel et al, 2012), διαταραχές ύπνου (Polat et al, 2012), νοητική υστέρηση (Nardes et al, 2012),

λεκτικές διαταραχές, διαταραχές μνήμης (Hinton & Fee, 2006), σπονδυλικά κατάγματα και αίσθημα υπερκόπωσης (Angelini & Tasca, 2012) .

## **2.5. Διάγνωση**

Υπάρχουν αξιόπιστοι έλεγχοι που μπορούν να βοηθήσουν στη διάγνωση της DMD. Οι έλεγχοι που χρησιμοποιούνται είναι:

1. Το επίπεδο ενζύμου CK στο αίμα: Ο πρώτος και απλούστερος έλεγχος που μπορεί να γίνει, είναι ο έλεγχος των επιπέδων ενός ενζύμου στο αίμα που ονομάζεται Κρεατίνη Κινάση (Creatine Kinase - CK). Το σώμα παράγει αυτό το ένζυμο που κανονικά υπάρχει μέσα στους μύες. Όταν οι μύες συσπώνται φυσιολογικά, τα επίπεδα CK στο αίμα είναι συνήθως χαμηλά. Αλλά όταν οι μύες έχουν πάθει κάκωση, τα μυϊκά κύτταρα καταστρέφονται, αφήνοντας το περιεχόμενο τους να εισέλθει στο αίμα. Αυτό προκαλεί μια αύξηση στα επίπεδα του CK στο αίμα. Μετρώντας τα επίπεδα του CK μπορεί να είναι μια ένδειξη ότι υπάρχει ένα ποσοστό νέκρωσης στους μύες (Βασιλόπουλος, 2008; Λογοθέτης, 2004).
2. Βιοψία μυός: Η διαδικασία αυτή απαιτεί τη λήψη ενός μικρού δείγματος μυός και την εξέταση του στο μικροσκόπιο. Αυτή είναι και η πιο ακριβής μέθοδος διάγνωσης της DMD (Bushby et al, 2010).
3. Γενετική εξέταση: Είναι μια εξελιγμένη μέθοδος εξέτασης του DNA (από δείγμα αίματος) η οποία βοηθάει στη λήψη γενετικών πληροφοριές για την DMD. Η εξέταση DNA μπορεί να δείξει ακριβώς την μετάλλαξη που έχει γίνει σε ένα ή περισσότερα γονίδια (Bushby et al, 2010).
4. Το ηλεκτρομυογράφημα: Αυτή η εξέταση περιλαμβάνει την εισαγωγή μιας βελόνας ηλεκτροδίου μέσω του δέρματος στον μυ που πρόκειται να ελεγχθεί. Αλλαγές στο μοντέλο της ηλεκτρικής δραστηριότητας μπορεί να επιβεβαιώσει μια ασθένεια των μυών (Bushby et al, 2010).
5. Ηλεκτροκαρδιογράφημα (ΗΚΓ ή ΗΚΓ): Είναι εξέταση που καταγράφει την ηλεκτρική δραστηριότητα της καρδιάς, παρουσιάζει αρρυθμίες

(αρρυθμίες ή αρρυθμίες), και ανιχνεύει βλάβες των μυών της καρδιάς (Καρατζά και συνεργάτες, 2003).

6. Προγεννητικός έλεγχος: Ο έλεγχος περιλαμβάνει κάποιες ειδικές εξετάσεις αίματος που προτείνεται να γίνονται στην αρχή κάθε εγκυμοσύνης ή πριν από αυτή. Δείχνουν με ακρίβεια τη κατάσταση της μητέρας και του εμβρύου και πιθανόν μεταλλάξεις στα γονίδια ή και πιθανότητες ασθένειας του εμβρύου. Αυτός ο έλεγχος λειτουργεί και ως μέτρο πρόληψης και θεωρείται απαραίτητος στην διάρκεια κάθε εγκυμοσύνης (Helderman et al, 2013).

## **2.6. Θεραπευτική αντιμετώπιση**

Οι θεραπείες της DMD περιλαμβάνει τη φαρμακευτική αγωγή, την ορθοπεδική παρέμβαση, την χειρουργική αντιμετώπιση και την φυσικοθεραπεία.

### Φαρμακευτική αγωγή

#### Πρεδνιζόνη και Deflazacort

Τα γλυκοκορτικοειδή, πρεδνιζόνη και deflazacort είναι η κύρια θεραπεία για την DMD. Έχουν χρησιμοποιηθεί για πάνω από δύο δεκαετίες και τα οφέλη τους είναι πολλά και σημαντικά. Είναι τα μόνα φάρμακα που έχουν αποδειχθεί για την αύξηση της μυϊκής δύναμης. Οι πρώτες μελέτες έχουν αποδείξει ότι η χρήση της πρεδνιζόνης βοηθάει στην παρατεταμένη βάδιση και βελτιωμένη λειτουργικότητα στις καθημερινές δραστηριότητες. Μακροχρόνια μελέτες έχουν δείξει ότι μπορούν επίσης να μειώσουν την ανάγκη για χειρουργική επέμβαση της σκολίωσης, ενισχύουν την λειτουργία των πνευμόνων και να βοηθούν στη διατήρηση της καρδιακής λειτουργίας (Pichavant et al, 2011; Houde et al, 2008).

Μελέτες έδειξαν ότι η χορήγηση της πρεδνιζόνης σε δόσεις των 0,75 mg / kg / ημέρα παρουσίασε αύξηση στην μυϊκή δύναμη και την βελτίωση των

αποτελεσμάτων σε τυποποιημένες λειτουργικές δοκιμές βραχυπρόθεσμα. Η αύξηση στην αντοχή των μυών εμφανίστηκε κατά τη διάρκεια των πρώτων έξι μηνών της θεραπείας, ακολουθούμενη από μία περίοδο σταθεροποίησης των δύο ετών και μια επακόλουθη μείωση της δύναμης η οποία ήταν βραδύτερη από ό, τι στους ασθενείς που δεν έκαναν χρήση αυτών των γλυκοκορτικοειδών. Αξιολογήθηκε επίσης η καρδιακή λειτουργία και βρέθηκε ότι υπήρχε βελτίωση της καθώς και αύξηση του προσδόκιμου ζωής. Αναφέρεται ότι το 1960, το μέσο προσδόκιμο ζωής για τους ασθενείς με DMD ήταν 14,4 ετών, η οποία μέχρι το 1990 είχε ανέλθει σε 19,3 χρόνια με τη χρήση κορτικοστεροειδών, αντιβιοτικής θεραπείας και εντατικής θεραπείας. Σήμερα οι τιμές αυξήθηκαν σε 24,5 χρόνια, πιθανώς λόγω της χρήσης αυτής της φαρμακευτικής αγωγής (Beytía de los Angeles et al,2012).

Deflazacort είναι ένα παράγωγο οξαζολίνης της πρεδνιζόνης και σε μια δόση των 0,9 mg / kg / ημέρα, είναι τόσο αποτελεσματική όσο πρεδνιζόνη στην αγωγή της DMD.

Εν ολίγοις, υπάρχουν ουσιαστικές ενδείξεις που να συνιστούν τη χρήση των κορτικοστεροειδών σε όλους τους ασθενείς με DMD, με στόχο τη διατήρηση της βάδισης όσο το δυνατόν περισσότερο, την αύξηση της λειτουργίας των πνευμόνων και της καρδιάς και μείωση των ορθοπεδικών επιπλοκών. Φυσικά οι αρνητικές συνέπειες των κορτικοστεροειδών πρέπει επίσης να εξεταστεί. Η πιο συχνή ανεπιθύμητη επίδραση σε μακροχρόνια θεραπεία είναι μια μείωση του ύψους του ασθενούς. Η αύξηση του βάρους είναι η δεύτερη πιο συχνή, αλλά ο κύριος λόγος για τη διακοπή της θεραπείας. Η Deflazacort αναφέρεται ότι προκαλεί μικρότερη αύξηση βάρους, αλλά εμφάνιση καταρράκτη σε μεγαλύτερο ποσοστό απ' ό,τι η πρεδνιζόνη. Τα σπονδυλικά κατάγματα εμφανίζονται με συχνότητα 5-32% σε ασθενείς που έλαβαν θεραπεία. Άλλες ανεπιθύμητες ενέργειες περιλαμβάνουν ακμή, υπερτρίχωση, αρτηριακή



υπέρταση, διαταραχές συμπεριφοράς, καθυστερημένη εφηβεία, κατάγματα της σπονδυλικής στήλης, ανοσοκαταστολή και γαστρεντερικά προβλήματα, αν και αυτές οι παρενέργειες είναι λιγότερο συχνές όταν χρησιμοποιείται χορήγηση εντός των υποδεικνυόμενων δόσεων (Pichavant et al, 2011; Beytía de los Angeles et al, 2012).

#### Ataluren

Ataluren είναι ένα εκ του στόματος χορηγούμενο φάρμακο το οποίο βοηθάει στην παραγωγή της δυστροφίνης σε ποσοστό 20-25% των μυϊκών ινών (Pichavant et al, 2011).

#### Μυοστατίνη

Η Μυοστατίνη είναι μία πρωτεΐνη η οποία ρυθμίζει το μέγεθος των μυών και προκαλεί μυϊκή υπερτροφία. Έχει βρεθεί ότι βοηθάει στην αύξηση της μυϊκής δύναμης και της αντοχής των μυών (Pichavant et al, 2011).

#### Συμπλήρωμα βιταμίνης D

Οι ασθενείς με DMD έχουν αυξημένο κίνδυνο ανάπτυξης παθολογικών καταγμάτων των μακρών οστών και της σπονδυλικής στήλης λόγω της μειωμένης οστικής πυκνότητας ως συνέπεια της μειωμένης κινητικότητας. Ο κίνδυνος της οστεοπόρωσης αυξάνεται με μια γνωστή παρενέργεια της μακροχρόνιας θεραπείας με κορτικοστεροειδή. Τέλος οι ασθενείς αυτοί τείνουν να έχουν χαμηλά επίπεδα της βιταμίνης D που πιθανόν να οφείλεται σε μειωμένη έκθεση στο ηλιακό φως. Συμπληρώματα βιταμίνης D συνιστάται σε ασθενείς με αποδεδειγμένη ανεπάρκεια βιταμίνης D (25 ορό βιταμίνης D <50 mg / ml) (Pichavant et al, 2011; Beytía de los Angeles et al, 2012).

## Γενετική θεραπεία

Μελέτη αναφέρει ότι η ουσία της γονιδιακής θεραπείας είναι το μόριο της δυστροφίνης και η εισαγωγή του στα μυϊκά κύτταρα των ασθενών με DMD. Υπάρχει βέβαια δυσκολία στην πρακτική μελέτη καθώς το μεγάλο μέγεθος του γονιδίου της δυστροφίνης καθιστά δύσκολο να εργαστεί με γονιδιακή θεραπεία. Αναπτύχθηκε η ιδέα πως μπορεί να παραχθεί μια μίνι-δυστροφίνη και να εισαχθεί σε ένα φορέα (ιός). Ο πιο κατάλληλος φορέας βρέθηκε μέχρι στιγμής ένας ιός, μη παθογόνος, που σχετίζεται με τον αδενοϊό. Τα αποτελέσματα παρουσίασαν ότι η διαδικασία αυτή προκαλεί μια ανοσολογική απόκριση και ύστερα από τη χρήση της γονιδιακής αυτής θεραπείας δεν παρατηρήθηκε έκφραση του γονιδίου της. Προφανώς τα αποτελέσματα υποδεικνύουν ότι η κυτταρική ανοσία αναστέλλει την επιτυχία αυτής της θεραπείας (Pichavant et al, 2011; Beytia de los Angeles et al, 2012).

## Χειρουργική αντιμετώπιση

Η επιλογή της χειρουργικής παρέμβασης γίνεται σε περιπτώσεις αντιμετώπισης συγκάμψεων (αγκώνας, γόνατο, ΠΔΚ), παραμορφώσεων της σπονδυλικής στήλης (σκολίωση), καταγμάτων και επιπλοκών αναπνευστικής και καρδιακής λειτουργίας.

Το πιο συχνή αιτία είναι η σκολίωση ΣΣ. Η χειρουργική παρέμβαση γίνεται συνήθως με οπίσθια ανορθωτική σπονδυλοδεσία με τη χρήση διάφορων συστημάτων (διαυχενικών, διατατικών ράβδων, βίδες pedicle κ.α.) (Takaso et al, 2010; Hahn et al, 2008). Η διόρθωση μπορεί επίσης να γίνει με πρόσθια ανορθωτική σπονδυλοδεσία μετά από αφαίρεση των μεσοσπονδύλιων δίσκων σε διάφορα επίπεδα και κινητοποίηση της σκολιωτικής καμπύλης (Λαμπίρης, 2003). Η χειρουργική παρέμβαση με σπονδυλοδεσία ενδείκνυται σε μεγάλο βαθμό καμπύλης (η γωνία Cobb > 30<sup>0</sup>-35<sup>0</sup>). Στόχος του χειρουργείου είναι η διατήρηση της καλύτερης δυνατής στάσης, σταθεροποίησης ΣΣ, βελτίωσης

βάδισης και καλύτερης λειτουργικότητας . Οι ασθενείς που κάνουν χρήση στεροειδών έχουν λιγότερα ποσοστά επιδείνωσης και η χειρουργική παρέμβαση μπορεί να γίνει όταν η γωνία Cobb > 40° (Forst J & Forst R, 2012).

### Ορθοπεδική παρέμβαση

Η ορθοπεδική παρέμβαση γίνεται συνήθως με τη χρήση διάφορων ορθωτικών μέσων όπως ορθώσεις και νάρθηκες και επιλογή αναπηρικού αμαξιδίου σε ασθενής που έχουν χάσει την λειτουργία της βάδισης.

Οι κυριότεροι στόχοι εφαρμογής ορθώσεων σε ασθενής με DMD είναι:

- Προστασία και υποστήριξη των αδύναμων μυών και των αρθρώσεων
- Σταθεροποίηση κεντρικών αρθρώσεων για τη βέλτιστη δυνατή περιφερική λειτουργικότητα
- Ομαλοποίηση μυϊκού τόνου
- Σωστή τοποθέτηση μιας άρθρωσης η οποία είναι καθοριστική για την κινητικότητα, τη λειτουργικότητα και την ισορροπία του ασθενούς
- Αντιστάθμιση της έλλειψης ισορροπίας μυϊκών ομάδων
- Υποκατάσταση μη λειτουργικών μυών
- Αύξηση εύρους κίνησης των αρθρώσεων
- Ευθυγράμμιση των αρθρώσεων
- Μείωση οιδήματος
- Πρόληψη ή διόρθωση παραμορφώσεων
- Διευκόλυνση στην περιποίηση τραύματος
- Υποβοήθηση κατά την εκτέλεση δραστηριοτήτων (Ciafaloni & Moxley, 2008; Do, 2002)

Υπάρχουν δύο κύριοι τύποι βοηθημάτων που μπορούν να χρησιμοποιηθούν και να βοηθήσουν ώστε ο ασθενής να περπατά για περισσότερο διάστημα : Το βοήθημα όρθωσης φτέρνας - ποδιού (ankle - foot orthosis ή AFO), και το

βοήθημα όρθωσης γονάτου - φτέρνας - ποδιού (knee - ankle - foot ή KAFO). Στα αρχικά στάδια ένα AFO μπορεί να βοηθήσει στο βάδισμα και στην μείωση στην εμφάνιση μυϊκού σπασμού στα κάτω άκρα. Συνήθως ο ασθενής τα φοράει κατά την διάρκεια της νύκτας για σωστή θέση των κάτω άκρων. Όταν εξελίσσεται η πάθηση τα ορθωτικά βοηθήματα KAFO θα βοηθούν τον ασθενή στη βελτίωση της βάδισης (Ciafaloni & Moxley, 2008; Do, 2002).

Εκτός από ορθώσεις κάτω άκρων υπάρχουν και αντίστοιχοι για τα άνω άκρα κυρίως για πρόληψη συγκάμψεων στον αγκώνα και νάρθηκες ΣΣ για πρόληψη της σκολίωσης (Do, 2002).

Τα αναπηρικά αμαξίδια συνήθως χρησιμοποιούνται στην ηλικία των 10-12 ετών ίσως και αργότερα όταν πλέον οι ασθενείς αδυνατούν να βαδίσουν. Στο αρχικό μη περιπατητικό στάδιο, ένα σκούτερ καροτσάκι ή αμαξίδιο (χειροκίνητο) μπορεί να χρησιμοποιηθεί για μεγάλες αποστάσεις με σκοπό τη διατήρηση της μυϊκής δύναμης και ελέγχου των άνω άκρων (Simpson et al, 2008).

Μόλις παρατηρηθεί αύξηση της δυσκολίας και αδυναμίας των μυών του άνω άκρου και επιδείνωση της λειτουργίας των κάτω άκρων, τότε η χρήση ηλεκτροκίνητου αμαξιδίου συνίσταται όσο το δυνατόν νωρίτερα. Προσφέρουν περισσότερη ανεξαρτησία και προσαρμόζονται εύκολα στις ανάγκες των ασθενών για βελτιστοποίηση της άνεσης, της στάσης του σώματος και της συμμετρίας (Dicianno et al,2010).

### Φυσικοθεραπεία

Η φυσικοθεραπεία είναι ένας ειδικός τομέας της επιστήμης που ασχολείται με την αποκατάσταση διαταραχών και αναπηριών και την προώθηση της κινητικότητας και λειτουργικής ικανότητας μέσα από την εξέταση, αξιολόγηση, διάγνωση και φυσική παρέμβαση.

Ο ρόλος της στην αντιμετώπιση της DMD είναι σημαντικός καθώς μέσα από διάφορες τεχνικές και μεθόδους όπως κινησιοθεραπεία, αναπνευστική φυσικοθεραπεία, υδροθεραπεία, φυσικά μέσα ηλεκτροθεραπείας, ορθώσεις στοχεύει στην:

- Ανάπτυξη ενός προγράμματος ενδυνάμωσης και ενίσχυσης για την αποφυγή δυσκαμψιών των μυών και των αρθρώσεων
- Βελτίωση της αναπνευστικής και καρδιακής λειτουργίας μέσα από την ενίσχυση της δύναμης των αναπνευστικών μυών και της απόχρεμψης
- Πρόβλεψη και ελαχιστοποίηση άλλων δευτερευόντων επιπλοκών όπως οι παραμορφώσεις της ΣΣ και των άκρων της DMD
- Μείωση του πόνου
- Αύξηση της ανεξαρτησίας
- Μεγιστοποίηση της ποιότητας ζωής για όσο μεγαλύτερο χρονικό διάστημα είναι εφικτό

Συνεπώς η φυσικοθεραπευτική παρέμβαση καθιστά απαραίτητη στην αντιμετώπιση της DMD τόσο για την πρόληψη όσο και για την διατήρηση της λειτουργικότητας των ασθενών όσο το δυνατόν αυτό γίνεται εφικτό (Ciafaloni & Moxley, 2008).

## **2.7. Πρόγνωση της DMD**

Η πρόγνωση της DMD είναι πιο βαριά από ότι σε άλλες μυϊκές δυστροφίες. Οι ασθενείς συνήθως καταλήγουν στη δεύτερη δεκαετία της ζωής τους παρόλο που τελευταίες μελέτες αναφέρουν πως με τη κατάλληλη θεραπευτική αντιμετώπιση μπορεί να παραταθεί ο χρόνος ζωής από 2-5 χρόνια τουλάχιστον (Λογοθέτης, 2004).

Μελέτη έδειξε ότι τα τελευταία χρόνια έχει αυξηθεί το όριο ζωής των ασθενών με DMD και αυτό λόγω της χρήσης κορτικοστεροειδών και πνευμονικού

αερισμού. Σήμερα εκτιμάτε ότι ο μέσος όρος του ορίου ζωής έχει αυξηθεί στα 27,9 έτη σε σχέση με τα 17,7 που ήταν τις προηγούμενες δεκαετίες. (Passamano et al, 2012).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3<sup>ο</sup> ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΟ ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ**

### **3.1. Τεχνικές και μέθοδοι Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο μυοσκελετικό σύστημα**

Στα πλαίσια της αντιμετώπισης μυοσκελετικών διαταραχών της DMD η τεχνικές που χρησιμοποιούνται περισσότερο είναι οι τεχνικές κινησιοθεραπείας στην οποία περιλαμβάνονται οι διατάσεις, οι μειομετρικές και οι πλειομετρικές ασκήσεις, ασκήσεις κλειστής και ανοιχτής κινητικής αλυσίδας καθώς και η παθητική κινητοποίηση.

#### **3.1.1. Διατάσεις**

Είναι ένα σύνολο χειρισμών, θεραπευτικών και μη, που έχουν σκοπό την επιμήκυνση των μυών και μαλακών μορίων που έχουν βραχυνθεί. Το τελικό αποτέλεσμα των διατάσεων είναι η αύξηση του εύρους τροχιάς της άρθρωσης ή των αρθρώσεων.

Ο στόχος των διατάσεων είναι:

- Η αύξηση της ευκαμψίας ενός μέρους ή ολόκληρου του σώματος πριν αρχίσουν οι έντονες ασκήσεις ενδυνάμωσης.
- Η πρόληψη και η μείωση μυοτενόντιων τραυματισμών
- Η πρόληψη ή η βελτίωση παραμορφώσεων ΣΣ ή ολόκληρου του σώματος
- Αύξηση του εύρους τροχιάς (ROM) (O'Sullivan et al, 2009; Law et al, 2009)
- Βελτίωση της ταχύτητας συστολής των μυών (Shrier, 2004).
- Πρόληψη τραυματισμών
- Μείωση του πόνου (Law et al, 2009; Andersen, 2005).

Υπάρχουν τριών ειδών διατάσεων: οι ενεργητικές ή δυναμικές, οι παθητικές οι στατικές και οι στατικές ή αυτοδιατάσεις.

### Ενεργητικές ή δυναμικές διατάσεις

Κατά την εκτέλεση αυτών των διατάσεων ο ασθενής συμμετέχει ενεργητικά στη διαδικασία επιμήκυνσης των βραχυμένων μυών χρησιμοποιώντας τρεις τεχνικές:

1. Τεχνική συστολή – χαλάρωση: Κατά την τεχνική αυτή ο μυς εκτελεί μια μεγάλη ισομετρική συστολή, ακολουθεί μια σύντομη περίοδος χαλάρωσης και ύστερα διάταση του μυός από τον θεραπευτή. Επανάληψη της ίδιας διαδικασίας ύστερα από αρκετά δευτερόλεπτα. Αξίζει να αναφερθεί ότι η ισομετρική συστολή γίνεται με αντίσταση για 5 – 10 sec
2. Τεχνική συστολή – χαλάρωση – συστολή: Κατά την τεχνική αυτή ο μυς εκτελεί μια μεγάλη ισομετρική συστολή, ακολουθεί μια σύντομη περίοδος χαλάρωσης και ύστερα ενεργητική διάταση με τη βοήθεια των ανταγωνιστών μυών, από τον ίδιο τον ασθενή, στο νέο εύρος τροχιάς της άρθρωσης.
3. Τεχνική της αντίστροφης νεύρωσης και αναστολής: Σύμφωνα με την τεχνική αυτή η ισοτονική σύσπαση ενός μυ προκαλεί χαλάρωση των ανταγωνιστών μυών πράγμα που καθιστά εύκολη την διάταση των μυών αυτών από τον θεραπευτή. Η ισοτονική συστολή γίνεται με μικρή αντίσταση (Αθανασόπουλος, 1989).

Οι δυναμικές διατάσεις φαίνεται να είναι λιγότερο αποτελεσματικές από τις στατικές στην αύξηση της ελαστικότητας, ωστόσο χρησιμοποιούνται αρκετές φορές κατά την φάση της προθέρμανσης (Page, 2012). Υπάρχει επίσης διαφωνία για πόσο καιρό η επίδραση τους διαρκεί και αν τα κέρδη τους στην ευελιξία μειώνονται σχετικά γρήγορα. Υπάρχουν συγκλίνουσες ενδείξεις ότι η



δυναμική βελτιώνει τις επιδόσεις στην ευελιξία, ταχύτητα και δύναμη. Έχει βρεθεί επίσης ότι οι δυναμικές διατάσεις αυξάνει την άμεση σωματική απόδοση ή λειτουργία αν και δεν έχει βρεθεί ότι αυτό μπορεί να κρατήσει βραχυπρόθεσμα (Kubo et al, 2001). Επίσης είναι αρκετά αποτελεσματικές κατά την διάρκεια της προθέρμανσης καθώς αυξάνουν την μυική δύναμη και την συνολική απόδοση (Yamaguchi & Ishii, 2005).

### Παθητικές διατάσεις

Οι παθητικές διατάσεις χωρίζονται σε δύο κατηγορίες: σε εκείνες που γίνονται με τη βοήθεια του θεραπευτή και σε εκείνες που γίνονται με τη χρήση κάποιας συσκευής. Πριν από κάθε διάταση γίνεται μια μικρή προθέρμανση έτσι ώστε να αυξηθεί η εκτατικότητα και να μειωθούν οι πιθανότητες τραυματισμών των μαλακών μορίων. Η παθητική διάταση είναι αργή ώστε να μην ερεθιστεί το αντανακλαστικό διάτασης και να επέλθει σύσπαση του μυός αντί χαλάρωση. Συνήθως οι διατάσεις αυτές ξεκινούν από τις περιφερικές αρθρώσεις και ύστερα προχωρούν σε κεντρικές για την αποφυγή συμπιεστικών φορτίων. Ο χρόνος των παθητικών διατάσεων κυμαίνεται από 15 – 30 sec. Στο χρόνο αυτό η αντίσταση προοδευτικά μειώνεται μέχρι να ακολουθήσει ανάπαυση.

Η μηχανικές διατάσεις χρησιμοποιούνται για να διατείνουν τους ρικνωμένους κολλαγόνους ιστούς οι οποίοι μπορούν να διαταθούν μόνο παθητικά. Η διάτασή τους επιτυγχάνεται μετά από συνεχή διάταση 20 – 30 min. Η αύξηση της θερμοκρασίας που παρέχουν τα μηχανήματα αυξάνει την εκτατικότητα τους (Αθανασόπουλος, 1989).

### Στατικές ή αυτοδιατάσεις

Σε αυτού του είδους διατάσεις ο ασθενής χρησιμοποιεί το βάρος του σαν δύναμη διάτασης. Το πλεονέκτημά τους είναι ότι μπορούν να γίνουν από τον ίδιο τον ασθενή αλλά υστερούν στο ότι τις περισσότερες φορές δεν

απομονώνεται αποτελεσματικά το στοιχείο που πρέπει να διαταθεί. Γενικά οι αυτοδιατάσεις είναι σημαντικές για την προθέρμανση αλλά όχι για την επαναπόκτηση εύρους τροχιάς και την διάταση θυλακοσυνδεσμικών στοιχείων (Αθανασόπουλος, 1989).

Μελέτες προτείνουν ότι η στατική διάταση μπορεί να επηρεάσει τις φυσιολογικές δομές του τένοντα αλλά όχι την ελαστικότητα του (Kubo et al, 2001; Law et al, 2009). Οι στατικές διατάσεις διάρκειας 15 – 30 sec είναι αποτελεσματικές στην αύξηση της ROM αλλά δεν έχει παρατηρηθεί περαιτέρω επιμήκυνση των μυών ύστερα από 2 – 4 επαναλήψεις. Όταν παρατηρείται αύξηση στην εκτασιμότητα των μυών , είναι πιθανό ότι η αύξηση οφείλεται σε μια απλή μείωση στην μυϊκή δυσκαμψία ή μια αύξηση στο μήκος των μυών (Weppler & Magnusson, 2010). Δεν χρησιμοποιούνται ως μέρος της προθέρμανσης για το λόγο ότι προκαλούν απώλεια μυϊκής δύναμης ειδικά σε αθλήματα όπως τρέξιμο και άλμα εις ύψος (Page, 2012; Yamaguchi & Ishii, 2005).

Αρκετές μελέτες έχουν προσπαθήσει να καθορίσουν το πλέον κατάλληλο πρωτόκολλο σχετικά με την διάρκεια, συχνότητα, αριθμός επαναλήψεων, το σύνολο των συνεδριών και το μήκος του προγράμματος σχετικά με τις στατικές διατάσεις. Η προτεινόμενη αποτελεσματική διάρκεια των διατάσεων κυμαίνονται από 5 – 60 sec (Davis et al, 2005). Τα αποτελέσματα των τακτικών διατάσεων είναι ακριβώς το αντίθετο. Βελτιώνουν σημαντικά την παραγωγική δύναμη και της ταχύτητας της συστολής (Shrier, 2004) αλλά η επίδραση στην εκτασιμότητα των μυών είναι παροδική (Weppler & Magnusson, 2010). Τέλος αυξάνουν την αντοχή σε εφελκυστική δύναμη άρα δρουν θετικά στην πρόληψη των τραυματισμών (Ylinen et al, 2009).

### **3.1.2. Παθητική κινητοποίηση**

Είναι η κίνηση που εντοπίζεται σε μία συγκεκριμένη άρθρωση σταθεροποιώντας το οστό που βρίσκεται κεντρικότερα και κινώντας το οστό που βρίσκεται περιφερικά. Έτσι η κίνηση περιορίζεται στην άρθρωση που πρέπει να κινηθεί και δεν παρουσιάζεται ψευδής η κινητικότητα της συγκεκριμένης άρθρωσης εξαιτίας των βοηθητικών κινήσεων των γειτονικών αρθρώσεων. Στη παθητική κίνηση ανήκουν και τεχνικές όπως η έλξη, η συμπίεση και η προσέγγιση.

Οι παθητικές κινήσεις χρησιμοποιούνται με αντικειμενικό σκοπό:

- Την πρόληψη δημιουργίας συμφύσεων
- Τη διατήρηση της ελαστικότητας των μυϊκών ινών
- Την ενίσχυση της λεμφικής και φλεβικής κυκλοφορίας ελάχιστα που επιτυγχάνεται από την τάση των αγγείων που περνούν από την άρθρωση που κινείται
- Τη διατήρηση στη μνήμη του ασθενή του τρόπου των κινήσεων που επιτυγχάνεται με ερεθισμό των αναληπτικών νεύρων της κιναισθησίας (νευροϋποδοχέων)
- Την ενίσχυση χαλάρωσης με την προϋπόθεση ότι εκτελούνται αργά, ρυθμικά και σε περιορισμένο εύρος
- Αύξηση μυϊκής δύναμης (Joumaa et al, 2007; Kraemer et al, 2001)

Τα κύρια ευρήματα μελέτης μετά από 2 εβδομάδες εκπαίδευση παθητικής κίνησης βρέθηκαν να αυξάνουν έναν μεγάλο αριθμό των τριχοειδών αγγείων μέσω της αύξησης της αιματικής ροής στην περιοχή όπου εφαρμόζεται (Høier et al, 2010).

### 3.1.3. Ασκήσεις ενδυνάμωσης

#### Μειομετρικές ασκήσεις (ομόκεντρες)

Στις ασκήσεις αυτές η τάση που αναπτύσσεται σε έναν μυ μεταβάλλεται με την διαφορετική γωνία και τις μηχανικές ικανότητες του συγκεκριμένου μυ. Στη μειομετρική συστολή ο μυς υπερνικά την αντίσταση και μετατοπίζει την εξωτερική επιβάρυνση, παράγοντας θετικό μηχανικό έργο (Αθανασόπουλος, 1989). Σε μελέτη βρέθηκε ότι οι ομόκεντρες ασκήσεις μπορεί να προκαλέσουν:

- Αύξηση της αιματικής ροής
- Αύξηση της ROM (εύρος τροχιάς)
- Αύξηση στην πρόσληψη οξυγόνου
- Αύξηση του μήκους των μυών
- Μείωση δυσκαμψίας των αρθρώσεων
- Αλλαγή στις μηχανικές ιδιότητες των μυών (Kay & Blazevich, 2010)

#### Επιφυλάξεις

Σε μέγιστες ομόκεντρες συσπάσεις έχει βρεθεί ότι μπορεί να προκληθεί τραυματισμός των μυϊκών ινών. Για το λόγο αυτό είναι καλό να παρακολουθείται διαρκώς η ένταση, η διάρκεια και η ταχύτητα των ομόκεντρων συστολών σε κάθε πρόγραμμα αποκατάστασης. (Kay & Blazevich, 2010) .

#### Πλειομετρικές ασκήσεις (έκκεντρες)

Στις πλειομετρικές ασκήσεις ο μυς συσπάται ενώ αυξάνει το μήκος του. Οι τάσεις που αναπτύσσονται είναι πολύ μεγαλύτερες από τα άλλα είδη σύσπασης. Τις περισσότερες φορές η βαρύτητα παίζει σημαντικό ρόλο γιατί επιβαρύνει τις ασκήσεις με το βάρος του σώματος ή ενός μέλους του σώματος. Θεωρείται ότι δίνει τα μεγαλύτερα αποτελέσματα στην ανάπτυξη της δύναμης και της μυϊκής υπερτροφίας, αλλά βέβαια με μεγαλύτερο κίνδυνο για τραυματισμούς. Πιο

συγκεκριμένα στην προπόνηση με πολλές πλειομετρικές έχουμε τη λεγόμενη «καθυστερημένη κόπωση», που εμφανίζεται μετά από 48 ώρες, ενδεικτική σοβαρών τραυματισμών (Αθανασόπουλος, 1989). Η ήπια αύξηση στην πρόσληψη οξυγόνου και μια μέτρια αύξηση στον ενεργειακό μεταβολισμό παρατηρήθηκαν ύστερα από έκκεντρες συσπάσεις. Ως εκ τούτου, η έκκεντρη άσκηση μπορεί να οδηγήσει σε αναδιαμόρφωση των σκελετικών μυών (Féasson et al, 2002). Τα αποτελέσματα μελετών υποστηρίζουν την θεωρία ότι η εκκεντρική εκπαίδευση μέσα από ένα πλήρες εύρος κίνησης αυξάνει την ευελιξία των μυών και το εύρος τροχιάς. (Nelson & Bandy, 2004)

Σε αντίθεση με τις ομόκεντρες συστολές οι έκκεντρες προκαλούν περισσότερους και σοβαρότερους τραυματισμούς στους μύες. (Chen et al, 2003). Για τον λόγο αυτό οι έκκεντρες ασκήσεις πρέπει να είναι ήπιας μορφής για την αποφυγή όσο των δυνατών περισσότερων τραυματισμών (Proske & Morgan, 2001)

#### Ασκήσεις ανοιχτής κινητικής αλυσίδας

Η άσκηση ανοιχτής αλυσίδας αναφέρεται στην κίνηση που πραγματοποιείται σε μια ανοιχτή κινητική αλυσίδα στην οποία το περιφερικό τμήμα κινείται ελεύθερα στο χώρο. Οι ασκήσεις ανοιχτής αλυσίδας μπορούν να εκτελεστούν με ένα δυναμικό ή στατικό τρόπο. Η άσκηση αυτή μπορεί να είναι η μόνη άσκηση επιλογής αν αντενδείκνυται η φόρτιση (Αθανασόπουλος, 1989; Hamilton & Luttgens, 2003).

#### Ασκήσεις κλειστής κινητικής αλυσίδας

Οι ασκήσεις κλειστής αλυσίδας αναφέρονται στην κίνηση που συμβαίνει σε κλειστή κινητική αλυσίδα, όπου το σώμα κινείται πάνω από ένα σταθερό περιφερικό τμήμα. Οι ασκήσεις αυτές εκτελούνται σε λειτουργικές θέσεις με κάποιο βαθμό φόρτισης και μπορεί να περικλείουν μειομετρική, έκκεντρη ή

ισομετρική μυϊκή δράση. Έκτος από την μυϊκή φόρτιση, οι ασκήσεις κλειστής αλυσίδας φορτίζουν τα οστά, τις αρθρώσεις και τους συσταλτούς μαλακούς ιστούς, όπως είναι οι σύνδεσμοι, οι τένοντες και οι αρθρικοί θύλακες. Επειδή οι ασκήσεις αυτές εκτελούνται με φόρτιση διεγείρουν συγκεκριμένους μηχανοϋποδοχείς μέσα και γύρω από τις αρθρώσεις περισσότερο αποτελεσματικά από ότι οι ασκήσεις ανοιχτής αλυσίδας. Συνεπώς διεγείρουν την μυϊκή σύσπαση και προσθέτουν αρθρική σταθερότητα. Εκτός από τη βελτίωση της μυϊκής δύναμης, της αντοχής και της ισχύος, οι δραστηριότητες κλειστής αλυσίδας βελτιώνουν τη σταθερότητα, την ισορροπία, την συνέργια και την ευκινησία σε λειτουργικές θέσεις φόρτισης. Ολοφάνερα, αν αντενδείκνυται η φόρτιση, η άσκηση κλειστής κινητικής αλυσίδας δεν μπορεί να εφαρμοστεί (Αθανασόπουλος, 1989; Hamilton & Luttgens, 2003).

### **3.2. Προγράμματα Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο μυοσκελετικό σύστημα**

Για την αντιμετώπιση κύριων μυοσκελετικών διαταραχών στην DMD όπως η μυϊκή αδυναμία, οι παραμορφώσεις (ΣΣ, άνω και κάτω άκρων) και οι δυσκαμψίες των αρθρώσεων έχουν ακολουθηθεί κατά καιρούς διάφορα προγράμματα ασκήσεων τα οποία παρουσίασαν πολύ θετικά αποτελέσματα στην διαχείρισή τους.

Μελέτες δείχνουν ότι η άσκηση μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργία των μυών σε ασθενείς με DMD, όμως η κατάλληλη συχνότητα, η ένταση και η διάρκεια είναι ακόμα ασαφής και εξαρτώνται από τη φάση της ασθένειας στην οποία βρίσκεται ο κάθε ασθενής. Διαφορετικοί τύποι και προγράμματα ασκήσεων ενδείκνυνται για τις φάσεις στις οποίες βρίσκεται ο ασθενής, γι' αυτό το λόγο χρησιμοποιούνται εξατομικευμένα προγράμματα αντιμετώπισης που στόχο έχουν την καλύτερη θεραπεία του κάθε ασθενούς ξεχωριστά (Lovering et al, 2005)

Ανάλογα με την εξέλιξη της νόσου υπάρχουν δύο φάσεις της DMD:

- Φάση 1<sup>η</sup> (περιπατητική περίοδος – μέχρι την ηλικία των 7 ετών περίπου)
- Φάση 2<sup>η</sup> (μη περιπατητική περίοδος – μετά την ηλικία των 7 ετών)  
(Ciafaloni & Moxley, 2008, Eagle, 2002)

### **3.2.1. Φάση 1<sup>η</sup> (περιπατητική περίοδος)**

Σε κάθε φάση οι ανάγκες άσκησης και πρόληψης είναι διαφορετικές γι' αυτό και συνήθως χρησιμοποιούνται διαφορετικά προγράμματα αντιμετώπισης.

Κατά τα πρώτα έτη (φάση 1<sup>η</sup>) είναι σημαντικό για ένα παιδί με DMD να εκτεθούν σε ένα ευρύ φάσμα δραστηριότητες που ενισχύουν την φυσική, κοινωνική και συναισθηματική ανάπτυξη. Δραστηριότητες όπως η αερόβια άσκηση (κοινό ποδήλατο ή εργομετρικό ποδήλατο) ενίσχυει τις κινητικές δεξιότητες του πριν ο ασθενής φτάσει στο απόγειο της δύναμής του. Άλλες δραστηριότητες περιλαμβάνουν τρέξιμο, παιχνίδια με μπάλες και ομαδικά αθλήματα κατά την προσχολική του ηλικία. Όλα αυτά προσφέρουν καλές ευκαιρίες για μάθηση και ενθάρρυνση στην ανάπτυξη της ισορροπίας και του συντονισμού. Φυσικά, οι δραστηριότητες πρέπει να προσαρμοστούν ώστε ο ασθενής να μην καταβάλει το μέγιστο της δύναμής του και αισθανθεί κόπωση. Η προϋπόθεση για κάθε δραστηριότητα είναι ότι οι ασθενής με DMD δεν θα πρέπει να ενθαρρύνονται να κάνουν περισσότερα από ό, τι είναι σε θέση να κάνουν (Ciafaloni & Moxley, 2008).

Επίσης σε άλλη μελέτη στα πλαίσια της αερόβιας άσκησης βρέθηκε ότι η ποδηλασία (εργόμετρο ποδήλατο) διάρκειας 5 λεπτών έως 70% της VO<sub>2</sub>max (μέγιστη πρόληψη οξυγόνου) και 2 λεπτών ανάπαυσης 3 φορές την εβδομάδα για 12 εβδομάδες και περπάτημα 3 – 4 φορές την εβδομάδα από 15 λεπτά την πρώτη, 20 λεπτά την δεύτερη, 30 λεπτά την τρίτη κ.ο.κ. για 12 εβδομάδες, έχει πολύ θετικά αποτελέσματα στην (Cup et al, 2007):

- Αύξηση μυϊκής δύναμης
- Αύξηση εύρους τροχιάς
- Αύξηση αντοχής
- Μείωση της αίσθησης της κόπωσης
- Αύξηση της αναπνευστικής ικανότητας (Cup et al, 2007; Ansved, 2003)

Σε άλλη μελέτη αναφέρεται ότι η αερόβια προπόνηση αντιπροσωπεύει ένα μοντέλο για την αναγνώριση των μοριακών μηχανισμών που προκαλούν μεταβολικές αλλαγές που σχετίζονται με το ανθρώπινο σκελετικό μυ. Συγκεκριμένα η αερόβια άσκηση προκάλεσε αλλαγή του τρόπου έκφρασης του γονιδίου και βελτίωσή του. Εν κατακλείδι, στο προφίλ της γονιδιακής έκφρασης μετά την προπόνηση εντοπίζονται μια σειρά από διαδικασίες που είναι υπεύθυνες για την φυσιολογική ανάπλαση του ανθρώπινου σκελετικού μυϊκού ιστού, πολλά από τα οποία ρυθμίζονται σε ασθενείς με DMD. Στη μελέτη αυτή συμμετείχαν 24 ασθενείς σε αερόβια προπόνηση με εργόμετρο ποδήλατο, 3 εβδομάδων, τεσσάρων συνεδριών την εβδομάδα από 45 λεπτά. 24 ώρες μετά την τελευταία προπόνηση εντοπιστήκαν 500 από τα πιο διαμορφωμένα γονίδια στο ανθρώπινο σκελετικό μυ. Εντυπωσιακό είναι ότι τουλάχιστον 100 γονίδια ανταποκρίνονται στις αερόβια προπόνηση και ρυθμίζονται με παρόμοιο τρόπο σε DMD (Timmons et al, 2005).

Οι Jansen et al (2010) παρουσίασαν μελέτη στην οποία αξιολογήθηκαν 30 ασθενείς με DMD σε 30 min (15 λεπτά για το άνω άκρο και 15 λεπτά για το κάτω άκρο) άσκηση χαμηλής έως μέτριας έντασης. Για το κάτω άκρο χρησιμοποιήθηκε ένα εργόμετρο ποδήλατο. Η συχνότητα με την οποία ολοκληρώθηκε η προπόνηση ήταν 700 – 1000 στροφές και ταχύτητα 60 στροφές το λεπτό. Μετά από κάθε προπόνηση ακολουθούσε 15 λεπτά ανάπαυση και πάλι 3 λεπτά άσκηση. Για το άνω άκρο χρησιμοποιήθηκαν 5 παιχνίδια με χαμηλή έως μέτρια ένταση και ανάπαυση 30 min. Τα



αποτελέσματα έδειξαν ότι οι σκήσεις χαμηλής έντασης έχουν ευεργετικά αποτελέσματα στην συσταλτικότητα των μυϊκών ινών και μια μετατόπιση στον τύπο των μυϊκών ινών από ταχείας σε βραδείας συστολής.

Αν και η απάντηση σε έντονες έκκεντρες μυϊκές συσπάσεις περιγράφεται καλά σε φυσιολογικά άτομα, υπάρχει ανησυχία για τις πιθανές δυσμενείς επιδράσεις σε άτομα με DMD. Για το σκοπό αυτό ερευνήθηκαν 14 άτομα με βραδέως προοδευτικές μυϊκές δυστροφίες. Τα άτομα αυτά εκτέλεσαν δύο σύνολα οκτώ έκκεντρων ασκήσεων για τους καμπτήρες μύες του αγκώνα. Αμφότερες οι ομάδες είχαν μια σημαντική αύξηση στον ορό της κινάσης κρεατίνης, η οποία ύστερα από 7 ημέρες παρέμεινε αυξημένη ( $P < 0.05$ ). Η ομάδα ελέγχου έδειξε μια ελαφρώς μεγαλύτερη ανταπόκριση από πλευράς τραυματισμού (πόνος), που στηρίζεται σε γωνίες κάμψης του βραχίονα και οίδημα του βραχίονα. Και οι δύο ομάδες των ασθενών φαίνεται να ανταποκριθούν με παρόμοιο τρόπο σε μια περίοδο μέγιστων έκκεντρων συστολών. Ωστόσο, οι πιθανές μακροπρόθεσμες επιπτώσεις αυτού του τύπου της άσκησης σε άτομα με νευρομυϊκές ασθένειες παραμένει άγνωστη (Kilmer et al, 2001).

Σε αντίθεση με την προηγούμενη μελέτη οι Markert et al (2012) αναφέρουν σε μελέτη ότι οι έκκεντρες ασκήσεις πρέπει να αποφεύγονται λόγω του ότι δημιουργούν επιβλαβείς αντιδράσεις στα μυϊκά κύτταρα, τραυματισμούς, πόνο, οίδημα. Επίσης προκαλεί μηχανική διατάραξη στο σαρκείλημα, αυξημένη εκφύλιση στις μυϊκές ίνες και νέκρωση αυτών. Για τον λόγο αυτό οι ασκήσεις αυτές πρέπει να αποφεύγονται.

Είναι γνωστό ότι η ασθένεια DMD προκαλεί προοδευτικά δυσκαμψία στις αρθρώσεις και οι συχνότερες που αντιμετωπίζουν πρόβλημα να είναι οι αρθρώσεις των κάτω και άνω άκρων. Οι δυσκαμψίες αυτές συμβαίνουν λόγω συσπάσεων των μυών γύρω από τις αρθρώσεις με αποτέλεσμα να περιορίζουν το πλήρες εύρος της κίνησης στην άρθρωση. Λόγω της αδυναμίας των μυών

στην DMD οι ασθενείς προκειμένου να διατηρήσουν την ισορροπία αναπτύσσουν παράτυπες στάσεις για να αντισταθμίσουν αυτή την άνιση αδυναμία. Οι στάσεις που συνήθως αναλαμβάνουν να βελτιώσουν στη καθημερινή λειτουργία τους οδηγούν αναπόφευκτα σε μεγαλύτερο σφίξιμο σε ορισμένους μύες και την ενδεχόμενη ανάπτυξη των συσπάσεων. Σε ορισμένες περιπτώσεις η μυϊκή αδυναμία μπορεί να αντισταθμιστεί κατά τη διάρκεια της βάδισης, όπως με διατήρηση υπερβολικής πρόσθιας κλίσης της λεκάνης και μειωμένη έκταση του ισχίου στη φάση στάσεως (κινείται η γραμμή της πρόσθιας βαρύτητας στο γόνατο), χρησιμοποιώντας ένα ιπποειδή βάδισμα, ή αλλάζοντας τη βάση στήριξης. Όλες αυτές οι αντισταθμίσεις κατευθύνονται στη μεταβολή της ροπής αδρανείας στο γόνατο σε μια προσπάθεια να αντισταθμιστεί η αδυναμία του τετρακέφαλου μύος. Μολονότι οι συσπάσεις μπορεί να είναι το αποτέλεσμα της ορθοστατικής αντιστάθμισης λόγω μυϊκή αδυναμίας, είναι πολύ πιθανό το αποτέλεσμα της διατήρησης τη θέσης αυτής με την πάροδο του χρόνου. Για παράδειγμα, οι συσπάσεις της κάμψης του αγκώνα είναι σπάνια σε ασθενείς με DMD στην περιπατητική φάση, αλλά συνήθως αναπτύσσονται σταδιακά μετά τη χρήση του αναπηρικού αμαξιδίου. Κοινές θεραπείες περιλαμβάνουν συχνά αλλαγές των στάσεων αυτών χρησιμοποιώντας παθητικές ή ενεργητικές διατάσεις (Ciafaloni & Moxley, 2008). Πριν από την εφαρμογή διατάσεων πρέπει να προηγηθεί μια ευχάριστη δραστηριότητα προθέρμανσης, όπως μια βόλτα με ποδήλατο, μάλαξη ή ένα ζεστό μπάνιο. Επειδή η εφαρμογή διατάσεων μερικές φορές μπορεί να είναι ενοχλητική για τους ασθενείς με DMD (αίσθημα τραβήγματος) μπορεί να εφαρμοστεί μέσα από παιχνίδι (Lovering et al, 2005). Οι μύες που ελέγχονται για το κάτω άκρο είναι ο γαστροκνήμιος, υποκνημίδιος, καμπτήρες ισχίου, η λαγονοκνημιαία ταινία, και οι μύες γύρω από την άρθρωση του αστράγαλου (Bushby et al, 2010; Eagle, 2002). Υπάρχουν πολλοί τρόποι διάτασης αλλά

συνήθως αυτές που χρησιμοποιούνται είναι οι παθητικές και οι αυτοδιατάσεις. Για την σωστή εφαρμογή διατάσεων θα πρέπει να προηγηθεί :

- Σωστή τοποθέτηση και λαβές. Είναι σημαντική η σωστή χρήση των μηχανικών του σώματος του θεραπευτή όχι μόνο για ευκολότερη εφαρμογή διατάσεων αλλά και την προστασία από τους τραυματισμούς. Επίσης θα πρέπει ο ασθενής κατά την εφαρμογή τους να νοιώθει άνετα
- Σταθεροποίηση των κεντρικών αρθρώσεων που δεν μετακινούνται.
- Η ένταση της διάτασης θα πρέπει να είναι υπο-μέγιστη και δεν πρέπει ποτέ να προκαλέσει πόνο. Ωστόσο, η διάταση πρέπει να γίνει αισθητή. Εφαρμόζοντας μια μικρή πίεση στο τέλος της διάτασης παρατηρείται μια αύξηση του εύρους τροχιάς. Μια παρατεταμένη διάταση επιτρέπει στην μυϊκή άτρακτο να εξοικειωθεί με το νέο μήκος και να επιτρέπει την περαιτέρω επιμήκυνση του μυός
- Αν ο ασθενής αντιστέκεται σθεναρά, τότε θα πρέπει να χρησιμοποιηθεί άλλη μέθοδο.
- Η διάρκεια της διάτασης είναι 30 δευτερόλεπτα των 3 επαναλήψεων για το κάθε τμήμα.
- Η διάταση θα πρέπει να είναι απαλή, αργή με προοδευτική αύξηση της έντασης χωρίς πρόκληση πόνου (Lovering et al, 2005).
- Η συχνότητα των διατάσεων θα πρέπει να είναι 4 – 6 μέρες την εβδομάδα (Bushby et al, 2010).

Σε μελέτη βρέθηκε ότι οι διατάσεις 2,5 λεπτών μετά από περπάτημα 20 λεπτών σε διάστημα 8 εβδομάδων (συνδυασμός αερόβιας άσκησης και διατάσεων) μπορεί να βελτιώσουν αρκετά την βάρδιση, να αυξήσουν το εύρος τροχιάς των αρθρώσεων, να συμβάλουν στην πρόληψη δυσκαμψιών ή την μείωση τους (Cup et al, 2007).

Επίσης σε μελέτη αξιολογήθηκαν 30 άτομα με DMD σε και βρέθηκε ότι οι ασκήσεις ποδηλασίας 40 λεπτών σε συνδυασμό με διατάσεις 5 λεπτών αυξάνουν την δύναμη των μυών και μείωση της αίσθησης της κόπωσης (Alendaroglou et al, 2012).

Από τις παραπάνω μελέτες προκύπτει ότι οι διατάσεις από μόνες τους αλλά και σε συνδυασμό με την αερόβια άσκηση συμβάλουν στην:

- Αύξηση εύρους τροχιάς
- Αύξηση μυϊκής δύναμης
- Βελτίωση στάσης
- Βελτίωση βάρδισης
- Πρόληψη και μείωση δυσκαμψιών
- Μείωση της αίσθησης της κόπωσης

Τέλος κατά την περιπατητική περίοδο εφαρμόζονται ισοκινητικές ασκήσεις με την εφαρμογή ισοκινητικού δυναμόμετρου. Το ισοκινητικό δυναμόμετρο εκτός από εργαλείο αξιολόγησης μυϊκής ισχύος αποτελεί και μέθοδο μυϊκής ενδυνάμωσης. Σε μελέτη αξιολογήθηκαν 28 παιδιά (υγιή και με DMD) και βρέθηκε ότι μετά από εφαρμογή ισοκινητικών ασκήσεων υπήρξε αύξηση μυϊκής δύναμης και αντοχής των μυών άνω και κάτω άκρου.

Αξίζει να σημειωθούν ότι υπάρχουν αρκετές προφυλάξεις κατά την περιπατητική περίοδο σχετικά με την εφαρμογή των ασκήσεων. Μελέτες αναφέρουν ότι:

- Η ένταση, συχνότητα και ο τρόπος εφαρμογής των ασκήσεων ενδυνάμωσης δεν έχουν εξακριβωθεί ακόμα. Συνεπώς δεν υπάρχει ακριβές και ενδεδειγμένο πρόγραμμα ασκήσεων σε ασθενείς με DMD. Ο τρόπος εφαρμογής εξαρτάται από τον κάθε ασθενή ξεχωριστά και από τις ανάγκες του στη καθημερινή του δραστηριότητα (Markert et al, 2012).

- Οι πλειομετρικές ασκήσεις αποφεύγονται λόγω τραυματισμού των μυϊκών ινών και περεταίρω εκφύλισης τους (Markert et al, 2012; Bushby et al, 2010)
- Πολλές φορές οι ασκήσεις ενδυνάμωσης προκαλούν υπερβολική κόπωση στους ασθενείς με αποτέλεσμα διακοπής των ασκήσεων. Επίσης υπάρχουν ενδείξεις ότι μπορεί να προκληθεί υπερβολικός πόνος στις δύσκαμπτες αρθρώσεις (Jansen et al, 2010).

### **3.2.2. Φάση 2<sup>η</sup> (μη περιπατητική περίοδος)**

Στην φάση αυτή υπάρχει σημαντική μείωση της λειτουργικότητας καθώς η απώλεια της μυϊκής δύναμης συνεχίζεται. Σταδιακά χάνεται η ικανότητα της βάδισης και οι ασθενείς καθλώνονται σε αναπηρικά αμαξίδια.

Ο ρόλος των διατάσεων σε αυτή τη φάση γίνεται ολοένα και πιο σημαντικός καθώς υπάρχει περεταίρω ανάγκη διάτασης βραχυσμένων μυών όπως οι καμπτήρες ισχίου, γόνατος και καμπτήρων αγκώνα και άκρα χείρας. Οι μύες που ελέγχονται για το κάτω άκρο είναι ο γαστροκνήμιος, υποκνημίδιος, καμπτήρες ισχίου, η λαγονοκνημιαία ταινία, ο οπίσθιος κνημιαίος και οι μύες γύρω από την άρθρωση του αστράγαλου (Bushby et al, 2010; Eagle, 2002). Όπως και στη περιπατητική περίοδο έτσι και στη μη περιπατητική οι τεχνικές των διατάσεων είναι ίδιες απλώς πρέπει να εφαρμόζονται με λιγότερη ένταση για να μην προκληθεί τραυματισμός των μυών (Ciafaloni & Moxley, 2008). Η προοδευτικότητα της σκολίωσης είναι εμφανής στη φάση αυτή. Συχνά ο ρυθμός της εξέλιξης μπορεί να είναι μεταξύ 2 και 4 βαθμούς ανά μήνα. Οι διατάσεις πρέπει να εφαρμόζονται στην κοίλη πλευρά της σκολίωσης όπου οι μύες αυτής της πλευράς είναι βραχυσμένοι (Bushby et al, 2010).

Η παθητική κινητοποίηση και η ενεργητική υποβοηθούμενη άσκηση πρέπει να συμπεριληφθούν στην φάση αυτή για την διατήρηση και προώθηση της μυϊκής δύναμης, του εύρους τροχιάς των αρθρώσεων και της συμμετρίας (Eagle, 2002).

Η σημασία της φυσικοθεραπείας σε αυτή τη φάση είναι σημαντική καθώς ο στόχος της είναι η μεγιστοποίηση της ανεξαρτησίας και η παροχή βοήθειας για την επιλογή αναπηρικού αμαξιδίου και άλλων συσκευών, και τον προγραμματισμό τους για κοινωνική προσαρμογή (Ciafaloni & Moxley, 2008).

Τέλος σημαντική και θετική επίδραση στη μη περιπατητική περίοδο έχει η υδροθεραπεία. Μελέτες παρουσιάζουν ότι η άσκηση σε πισίνα έχει ευεργετική επίδραση κατά την φάση αυτή λόγω μείωσης σωματικού βάρους (ιδιότητα άνωσης του νερού). Οι ασκήσεις σε αυτή γίνονται λιγότερο επώδυνες και με περισσότερη ευχαρίστηση από τους ασθενείς. Οι έκκεντρες δυνάμεις μειώνονται άρα μειώνεται και η πιθανότητα τραυματισμού των μυών. Αξίζει να σημειωθεί ότι υπάρχει πολύ μικρή αντικειμενική απόδειξη για τον ρόλο της υδροθεραπείας στην DMD και η μέθοδος αυτή δεν ευρέως διαδεδομένη (Lovering et al, 2005; Bushby et al, 2010).

### **3.2.3 Διαχείριση του πόνου**

Η διαχείριση του πόνου απαιτεί ακριβή προσδιορισμό της αιτίας. Παρεμβάσεις για την αντιμετώπιση του πόνου περιλαμβάνει φυσικοθεραπεία, ορθοστατική διόρθωση, κατάλληλες και εξατομικευμένες ορθώσεις, αναπηρικά αμαξίδια και φαρμακολογικές προσεγγίσεις (π.χ., μυοχαλαρωτικά και αντιφλεγμονώδη φάρμακα). Η φαρμακολογικές παρεμβάσεις πρέπει να λαμβάνουν υπόψη τους πιθανές αλληλεπιδράσεις με άλλα φάρμακα (π.χ., στεροειδή και μη στεροειδή φάρμακα) και ιδιαίτερα εκείνες που θα μπορούσαν να επιδράσουν αρνητικά στη καρδιακή ή αναπνευστική λειτουργία.

Έχει βρεθεί ότι οι ασθενείς με DMD είναι αρκετά επιρρεπείς στα κατάγματα λόγω της μυικής αδυναμίας που παρουσιάζουν. Φαίνεται ότι η θεραπεία διφωσφονικών ή καλσιτονίνης ανταποκρίνεται καλά στα κατάγματα. Ωστόσο χρειάζονται παραπάνω έρευνες που να αποδεικνύουν τις απαραίτητες η τις

κατάλληλες παρεμβάσεις στην διαχείριση του πόνου σε ασθενείς με DMD (Bushby et al, 2010).

Οι ασθενείς με DMD μπορεί να αναπτύξουν συσπάσεις οι οποίες να προκαλέσουν ακραία δυσφορία κατά τη διάρκεια της θεραπείας. Οι έφηβοι μπορούν να αναπτύξουν σκολίωση που οδηγεί σε πόνο στην πλάτη σε καθιστή και όρθια θέση. Επιπλέον, πολλές θεραπευτικές διαδικασίες και υποστηρικτικοί εξοπλισμοί (π.χ. ορθώσεις) που έχουν σχεδιαστεί για την διατήρηση της δύναμης, την ελαχιστοποίηση της ανάπτυξης των συσπάσεων και παραμορφώσεων και την παρατεταμένη κινητικότητα, μπορεί επίσης να προκαλέσουν δυσφορία και πόνο. Επειδή ο πόνος μπορεί να επηρεάσει σχεδόν όλες τις πτυχές της ζωής ενός ατόμου είναι πολύ σημαντικό η κατανόηση και η αξιολόγηση του πόνου στα παιδιά με DMD.

Σε μελέτη των Zebracki & Drotar (2008) αξιολογήθηκαν τα συμπτώματα και τα χαρακτηριστικά του πόνου σε παιδιά με Duchenne (DMD) και Becker (BMD) μυϊκή δυστροφία καθώς και οι περιορισμοί στις καθημερινές δραστηριότητες. 53 ασθενείς (ηλικίας 8-18 ετών) συμπλήρωσαν ερωτηματολόγια αξιολόγησης έντασης του πόνου (οπτική αναλογική κλίμακα), συχνότητας πόνου (κλίμακα Likert), διάρκειας πόνου (LS), συναισθηματικής δυσφορίας (LS) και περιοχής του πόνου (σήμανση περιγράμματος του σώματος). Η πλειοψηφία των παιδιών (79%) με DMD (μέση ηλικία 13 ετών, εύρος 8-18ετών) δήλωσαν ότι υποφέρουν από έντονους πόνους σε ποσοστό 54-80%. Παρουσίαζαν πόνο τουλάχιστον μία φορά την εβδομάδα ήπιας έως μέτριας έντασης. Τα περισσότερα παιδιά παρουσίασαν πόνο για λιγότερο από λίγες ώρες καθώς και μέτρια επίπεδα συναισθηματικής δυσφορίας λόγω του πόνου. Ο πόνος αναφερόταν στο κάτω μέρος της σπονδυλικής στήλης, και τα κάτω άκρα, και είχε χαρακτηριστεί ως έντονος πόνος. Η εκτίμηση του πόνου πρέπει να είναι ένα τυπικό μέρος της φροντίδας των ασθενών με DMD και μπορεί να εντοπίσει τις δυσκολίες που

αντιμετωπίζουν οι ασθενείς αυτοί καθώς και τις κατάλληλες θεραπευτικές παρεμβάσεις που πρέπει να γίνουν.

Παιδιά με χρόνια προβλήματα υγείας και σωματικές αναπηρίες συχνά βιώνουν τον πόνο στην διάρκεια καθημερινών τους δραστηριοτήτων. Τα επεισόδια πόνου έχουν σημαντικές συνέπειες στην υγεία τους και αυτό λόγω της πολυπλοκότητας της θεραπείας τους. Ο επαναλαμβανόμενος πόνος έχει συσχετιστεί με χαμηλότερη ποιότητα ζωής, αυξημένη ψυχολογική συμπτωματολογία και σημαντικούς περιορισμούς δραστηριοτήτων σε παιδιά με διάφορες νευρομυϊκές παθήσεις. Τέτοιοι περιορισμοί δραστηριοτήτων έχει αποδειχθεί ότι αυξάνουν την κοινωνική απομόνωση σε νέους με σωματικές αναπηρίες οι οποίες κατά συνέπεια εμποδίζουν την ανάπτυξη της ανεξαρτησίας και ελευθερίας.

Η πλειοψηφία των παιδιών με μυϊκή δυστροφία Duchenne ή BMD βιώνει τον πόνο, σύμφωνα με τον εαυτό και η μητρική εκθέσεις. Σωματικός πόνος αναφέρθηκε κατά 54% των παιδιών με DMD. Παιδιά ήταν σε θέση να διαχειριστούν τον πόνο τους τουλάχιστον μερικές φορές χρησιμοποιώντας τεχνικές όπως τη λήψη φαρμακευτικής αγωγής (π.χ. ακεταμινοφαίνη, ναπρεξενικό νάτριο), τεχνικές διατάσεων και μεταφορά της θέσης του σώματος. Ο πόνος συνήθως επέρχεται χωρίς προειδοποίηση σε διάφορα χρονικά διαστήματα καθ' όλη την ημέρα, αλλά δεν διαταράσσει τον ύπνο. Η γνώση των περιοχών του πόνου μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τον εντοπισμό των προβλημάτων και των εμποδίων που αντιμετωπίζουν αυτά τα παιδιά και να ανατηχθούν οι παρεμβάσεις που στοχεύουν σε αυτές τις περιοχές. Φαρμακολογικές επιλογές μπορεί να είναι ευεργετικές στη μείωση των συμπτωμάτων του πόνου και, κατά συνέπεια, τη μείωση των περιορισμών δραστηριότητας. Επιπλέον η γνωστική-συμπεριφορική θεραπεία που έχει σχεδιαστεί για να βελτιώσει την ικανότητα των παιδιών να διαχειρίζονται και να



αντιμετωπίσουν τον πόνο μπορεί να βοηθήσει στην ελαχιστοποίηση των επιπτώσεων του πόνου στην καθημερινή ζωή.

Σε άλλη μελέτη αξιολογήθηκαν 193 ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις σχετικά με την παρουσία ή απουσία του πόνου, την σοβαρότητα, την ποιότητα, την παρεμβολή και την θέση του πόνου καθώς και την ποιότητα της ζωής των ασθενών. 73% των ασθενών ανέφεραν πόνο, με το 27% εκ των οποίων ανέφεραν των σοβαρό πόνο ( $\geq 7$  σε κλίμακα 0-10) κατά μέσο όρο. Οι ασθενείς περιέγραφαν τον πόνο ως αιχμηρό, βαθύ, κουραστικό και βαρετό. Η πιο συχνές περιοχές του πόνου ήταν πίσω στην πλάτη (49%), στο κάτω άκρο (47%), στον ώμο (43%), στο λαιμό (40%), στους γλουτούς και στο ισχίο (37%), στους βραχίονες (36%) και στην άκρα χείρα (35%). Χρησιμοποιήθηκαν διάφορες θεραπείες για την αντιμετώπιση του πόνου όπως φαρμακευτική αγωγή, τεχνικές διατάσεων, χειροπρακτικές τεχνικές (manual therapy) και ορθώσεις αλλά καμία θεραπεία δεν φάνηκε να είναι αποτελεσματική για όλους τους ασθενείς και μερικές από τις τεχνικές αυτές που αναφέρονται ως πιο αποτελεσματικές (π.χ. χειροπρακτική φροντίδα) χρησιμοποιήθηκαν από πολύ λίγους ασθενείς (Jensen et al, 2005).

Ο πόνος είναι ένα κοινό πρόβλημα μεταξύ των ασθενών με νευρομυϊκές παθήσεις (NMD). Υπάρχουν πολλές ομοιότητες, αλλά και σημαντικές διαφορές, μεταξύ των ασθενών με NMD διαγνωστικές ομάδες σχετικά με τη φύση και την έκταση του πόνου και των επιπτώσεών της για τον λόγο αυτό χρειάζεται περισσότερη έρευνα για να εντοπιστούν και να δοκιμαστούν αποτελεσματικές θεραπείες για την NMD που σχετίζονται με τον πόνο (Jensen et al, 2005).

Σε μελέτη αξιολογήθηκαν 22 ασθενείς με DMD σχετικά με την αποτελεσματικότητα της υδροθεραπείας στην αντιμετώπιση του πόνου. Τα αποτελέσματα της μεθόδου έδειξαν ότι η υδροθεραπεία έχει ευεργετικό ρόλο στην αναλγησία χωρίς να παρουσιάσει παρενέργειες ή επιπλοκές όπως γίνεται

με την φαρμακευτική αγωγή. Οι ασθενείς παρουσίασαν ανακούφιση από τον πόνο στην περιοχή της πλάτης, στα άνω και κάτω άκρα και αυτό λόγω της ιδιότητας της άνωσης του νερού η οποία δεν προκαλεί καταπόνηση των μυών κατά την διάρκεια των ασκήσεων (Bender et al, 2005).

Το ίδιο αναφέρεται και σε μελέτη των Lovering et al (2005). Τα θετικά αποτελέσματα της υδροθεραπείας στην διαχείριση του πόνου είναι αρκετά και σημαντικά γι' αυτό η μέθοδος ενδείκνυται στην αντιμετώπιση της DMD τόσο για προβλήματα στο μυοσκελετικό και στο αναπνευστικό σύστημα όσο και στην διαχείριση του πόνου.

#### **3.2.4. Ορθώσεις**

Η Φυσικοθεραπεία είναι απαραίτητη για την διατήρηση της μυϊκής λειτουργίας σε DMD. Αρχικά η προτεραιότητα είναι η διατήρηση της συμμετρίας λόγω ανάπτυξης των ασύμμετρων συσπάσεων στις ΠΔΚ, τα γόνατα και τα ισχία οι οποίες προδιαθέτουν σε πυελική λοξότητα και μετέπειτα σκολίωση (Bushby et al, 2005). Για την πρόληψη ή την αντιμετώπιση αυτών των επιπλοκών χρησιμοποιούνται διάφορους νάρθηκες, η εφαρμογή των οποίων στοχεύει:

- Προστασία και υποστήριξη των αδύναμων μυών και των αρθρώσεων
- Υποβοήθηση και σταθεροποίηση κεντρικών αρθρώσεων για τη βέλτιστη δυνατή περιφερική λειτουργικότητα
- Ομαλοποίηση μυϊκού τόνου
- Σωστή τοποθέτηση μιας άρθρωσης η οποία είναι καθοριστική για την κινητικότητα, τη λειτουργικότητα και την ισορροπία του παιδιού
- Αντιστάθμιση της έλλειψης ισορροπίας μυϊκών ομάδων
- Υποκατάσταση μη λειτουργικών μυών

- Αύξηση εύρους κίνησης των αρθρώσεων
- Ευθυγράμμιση των αρθρώσεων
- Μείωση οιδήματος
- Πρόληψη ή διόρθωση παραμορφώσεων
- Διευκόλυνση στην περιποίηση τραύματος
- Υποβοήθηση κατά την εκτέλεση δραστηριοτήτων (Ελένα και Κεραμιώτου, 2009; Aprile et al, 2012)

Οι ορθώσεις AFOs είναι νάρθηκες που χρησιμοποιούνται την νύχτα σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις για τον έλεγχο του εύρους κίνησης στην άρθρωση του αστραγάλου με την εφαρμογή μιας παρατεταμένης παθητικής διάτασης στους γαστροκνήμιους και υποκνημίδιους μύες. Έχει αποδειχθεί ότι η διάταση 30 min ημερησίως εμποδίζει την απώλεια των σαρκομερίων του μυϊκού κυττάρου και μεγάλο μέρος της ατροφίας των μυών από την ακινητοποίηση των ασθενών σε καθιστή θέση. Σε μελέτες αναφέρεται ότι η παθητική διάταση με τη χρήση των συγκεκριμένων νάρθηκων νυχτός είναι πιο αποτελεσματική από ότι η παθητική διάταση από μόνη της.

Ωστόσο οι νάρθηκες αυτοί δεν είναι ανεχτοί από όλους τους ασθενείς με DMD κατά την διάρκεια του ύπνου. Θεωρητικά ένας νάρθηκας AFOs ενδεχομένως να αυξήσει την σύγκαμψη στην άρθρωση του αστραγάλου λόγω του ότι ο ασθενής μπορεί να λυγίσει το γόνατο για να ξεφύγει από το ενοχλητικό αίσθημα της διάτασης. Ωστόσο δεν υπάρχουν διαθέσιμες πληροφορίες σχετικά με αυτό και η κλινική εμπειρία δείχνει ότι αυτό δεν είναι ένα σημαντικό πρόβλημα (Eagle, 2002). Παθητική διάταση και χρήση των κνημοποδικών ορθώσεων (AFOs) χρησιμοποιούνται στο περιπατητικό στάδιο στην καθυστέρηση ανάπτυξης δυσκαμψιών όπως επίσης και ενθάρρυνση για συμμετοχή σε

αθλητικές δραστηριότητες και άλλες θεραπευτικές μεθόδους όπως η υδροθεραπεία. Στη διάρκεια της ημέρας αντενδείκνυνται οι ορθώσεις AFOs καθώς μπορεί να εμποδίζουν την ικανότητα βάδισης (Bushby et al, 2005).

Οι μηροκνημοποδικές ορθώσεις (KAFOs) περιγράφηκαν για πρώτη φορά το 1962 για να επεκτείνουν την ανεξάρτητη ικανότητα βάδισης σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Από τότε η χρήση ελαφρών υλικών στην κατασκευή των ορθώσεων αυτών έχει οδηγήσει στην όλο και πιο ευρεία χρήση τους. Χρησιμοποιούνται μετά από χειρουργική επέμβαση διόρθωσης δυσκαμψιών και η εντατική χρήση τους καθιστά ευκολότερη την βάδιση όταν παύει το ανεξάρτητο περπάτημα. Έχει βρεθεί ότι παρατείνουν την ανεξάρτητη βάδιση περισσότερο από 24 μήνες. Σε μελέτη 144 ασθενών με DMD αξιολογήθηκε η επίδραση της φυσικοθεραπείας και ορθοπεδικών ορθώσεων για τις συγκάμψεις των κάτω άκρων καθώς και για τη διάρκεια της ικανότητα βάδισης τα αποτελέσματα της οποίας αναφέρουν ότι οι συγκάμψεις ελέγχθηκαν καλύτερα όταν οι ασθενείς αντιμετωπίστηκαν με συνδυασμό καθημερινών παθητικών ασκήσεων διάτασης και ορθοπεδικών ορθώσεων KAFOs ύστερα από τενοτομή του αχίλλειου τένοντα και οπίσθιου κνημιαίου. Οι ασθενείς που έκαναν επέμβαση οπίσθιου κνημιαίου τένοντα και τοποθέτηση KAFOs κηδεμόνα κατάφεραν να περπατήσουν μέχρι την ηλικία των 14. Επίσης όσοι ασθενείς έκαναν χρήση των ορθώσεων αυτών είχαν σημαντική επιβράδυνση στην εξέλιξη της σκολίωσης. Οι έρευνες δείχνουν η καλύτερη στιγμή για την τοποθέτηση των KAFOs ναρθίκων είναι όταν επέρχεται αδυναμία στα κάτω άκρα έτσι ώστε η χρήση τους παρέχει μια βελτίωση στην λειτουργική ικανότητα του μυϊκού συστήματος. Αξίζει να σημειωθεί ότι η κακή τοποθέτηση των KAFOs ναρθίκων θέτουν σε κίνδυνο την επιτυχή έκβαση της θεραπείας γι' αυτό συνιστάται η χρήση ορθωτικών κατασκευαστών με ειδική εμπειρία σε νευρομυϊκές παθήσεις για τη μέτρηση και την προμήθεια αυτών των ορθώσεων (Eagle, 2002).

Οι μηροκνημοποδικοί ορθώσεις (KAFOs) μπορούν επίσης να βοηθήσουν στην παράταση της βάρδισης μετά από χειρουργικές επεμβάσεις άκρου πόδα. Δεν συνίστανται όμως σε ανεξάρτητη και ελεύθερη βάρδιση καθώς επιδρούν αρνητικά στη λειτουργία του τετρακέφαλου μυός. Φαίνεται ότι η χρήση τους είναι προς όφελος σε παιδιά που περπατούν με υποστήριξη ή ακόμα ορθοστατούν μετά την ηλικία των 13 ετών με στόχο την καθυστέρηση των δυσκαμψιών. Σε μη περιπατητικά παιδιά θα πρέπει να παρέχονται ορθώσεις AFOs και παθητική ή ενεργητική υποβοηθούμενη άσκηση για την πρόληψη περεταίρων δυσκαμψιών. Αξίζει να σημειωθεί ότι νάρθηκες άνω άκρων χρησιμοποιούνται για την ακινητοποίηση των δακτύλων για πρόληψη δυσκαμψιών της άκρας χείρας καθώς αυτό καθιστά δύσκολη την δυνατότητα της σίτισης και άλλων σημαντικών καθημερινών δραστηριοτήτων (Bushby et al, 2005).

Σε μελέτη αξιολογήθηκε η αποτελεσματικότητα των κνημοποδικών ορθώσεων και βρέθηκε ότι οι ορθώσεις αυτές μπορούν να παρατείνουν την ικανότητα ανεξάρτητης βάρδισης έως 24 μήνες, την υποβοηθούμενη βάρδιση έως 36 μήνες και την ικανότητα ορθοστάτησης έως 50 μήνες. Παρολαυτά δεν είναι βέβαιο κατά πόσο μπορούν να παρατείνουν τη λειτουργική βάρδιση. Οι ασθενείς που επωφελούνται από τις ορθώσεις αυτές φαίνεται να έχουν ένα σχετικά χαμηλό ποσοστό φθοράς του μυϊκού συστήματος (Bakker et al, 2000).

Σε άλλη μελέτη αξιολογήθηκε επίσης η αποτελεσματικότητα των KAFOs ορθώσεων σε ερωτηματολόγια 17 γονέων και 9 παιδιών (ηλικίας 8 – 18 ετών) με DMD. Η πλειοψηφία εξέφρασε θετική στάση και ικανοποίηση με τη χρήση των KAFOs καθώς παρατηρούσαν θετική επίδραση στην σταθεροποίηση της μυϊκής δύναμης και παράταση της ανεξάρτητης βάρδισης. Ωστόσο η ψυχική οδύνη ήταν υψηλή σε κάποιους ασθενείς, οι οποίοι τόνισαν τη σημασία της

πλήρης προετοιμασίας και υποστήριξης σε αυτή την τεχνική αποκατάσταση (Garralda et al, 2006).

Σε μελέτη αξιολογήθηκε η ικανότητα λειτουργικής βάρδισης σε ασθενή με DMD. Βρέθηκε ότι μετά από καθημερινή χρήση στεροειδών και KAFOs ορθώσεις μπορούσε να σταθεί ανεξάρτητος μέχρι την ηλικία των 20 ετών. Η μακροχρόνια θεραπεία με στεροειδή φαίνεται να παρατείνει την βάρδιση από 2-5 χρόνια ενώ οι KAFOs ορθώσεις παρατείνουν τη βάρδιση για 2-3 χρόνια. Φαίνεται ότι ο συνδυασμός της καθημερινής χρήσης στεροειδών και ορθώσεων παρατείνει τη βάρδιση ακόμη περισσότερο και ενδείκνυνται στην θεραπευτική παρέμβαση των ατόμων με DMD (Pardo et al, 2011).

Το ίδιο συμπέρασμα προκύπτει και από μελέτη των Yilmaz et al (2004). Σε αυτή την μελέτη αξιολογήθηκαν 66 ασθενείς με DMD σε ομάδα θεραπείας και 22 ασθενείς με DMD σε ομάδα ελέγχου. Οι ηλικίες των ασθενών ήταν  $6,8 \pm 2,1$  έτη και  $7,0 \pm 1,3$  έτη αντιστοίχως. Οι ασθενείς αυτοί αξιολογήθηκαν στη μυϊκή δύναμη, σε 10m περπάτημα, στη σύγκαμψη του αστράγαλου και στην απώλεια ικανότητας ανεξάρτητης βάρδισης και την έναρξη της σκολίωσης. Το θεραπευτικό σχήμα που ακολουθήθηκε ήταν η χρήση πρεδνιζόνης σε ποσότητα 0,75 mg / kg κάθε δύο μέρες και βιταμίνη D 600-1200 μονάδες / ημέρα καθώς και εμπλουτισμένη διατροφή σε ασβέστιο. Αξίζει να σημειωθεί ότι η θεραπεία των ασθενών περιελάμβανε επίσης και διατάσεις, εκμάθηση της σωστής στάσης του σώματος, ασκήσεις αναπνοής και τοποθέτηση ορθώσεων. Μετά από μια περίοδο παρακολούθησης των 3 – 4 ετών συγκρίθηκαν τα αποτελέσματα των δύο ομάδων και βρέθηκε ότι υπήρξε μια στατιστικά σημαντική μεταβολή στην αντοχή των μυών μεταξύ των δύο ομάδων μετά από 12 μήνες. Επίσης βρέθηκε ότι κανένας από τους ασθενείς της ομάδας θεραπείας δεν είχε σκολίωση κατά τη διάρκεια της περιόδου παρακολούθησης, ενώ επτά αγόρια της ομάδας ελέγχου είχαν σκολίωση σε μέση ηλικία 12 ετών. Η απώλεια της ικανότητας της

ανεξάρτητης βάρδισης ήταν στατιστικά διαφορετικά μεταξύ των ηλικιών των δύο ομάδων. Τα αποτελέσματά έδειξαν ότι ο συνδυασμός των θεραπειών αυτών μπορεί να παρατείνουν την βάρδιση και να καθυστερήσουν την σκολίωση . Ύστερα από τα αποτελέσματα της μελέτης αυτής συστήθηκε η χρήση νάρθηκων (AFOs) κατά την διάρκεια της νύχτας.

Συμπερασματικά προκύπτει ότι:

- Οι νάρθηκες νυκτός (κνημοποδικοί νάρθηκες ή AFOs) μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να βοηθήσουν στον έλεγχο των συγκάμψεων στη ποδοκνημική άρθρωση. Μετά την απώλεια της βάρδισης, οι ημερήσιοι νάρθηκες μπορεί να είναι προτιμότεροι, αλλά δεν συνιστώνται κατά τη διάρκεια της ημέρας για τα παιδιά που εξακολουθούν να είναι περιπατητικά.
- Οι μακροί νάρθηκες κάτω άκρων (μηροκνημοποδικοί ή KAFOs) μπορεί να φανούν χρήσιμοι όταν η βάρδιση αρχίσει να γίνεται πολύ δύσκολη ή και αδύνατη. Οι μηροκνημοποδικοί νάρθηκες μπορούν να βοηθήσουν στην παράταση του χρόνου βάρδισης, στη διατήρηση του εύρους των αρθρώσεων και στην καθυστέρηση της σκολίωσης.
- Νάρθηκες ακινητοποίησης του άνω άκρου μπορεί να είναι κατάλληλοι για παιδιά που έχουν συγκάμψεις στους καμπτήρες των δακτύλων.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4<sup>ο</sup> ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑ ΣΤΟ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ

Λέγοντας αναπνευστική φυσικοθεραπεία εννοούμε ένα σύνολο ασκήσεων και τεχνικών που χρησιμοποιούνται για να διευκολυνθούν ασθενείς με διαταραχές αναπνευστικού συστήματος και παραμορφώσεις ΣΣ (Reid & Chung, 2009). Ο όρος "Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία," ένας όρος που συχνά συγχέεται με παλαμάκια στο στήθος ή δονήσεις και την παροχέτευση (De Boeck et al, 2008).

Η αναπνευστική φυσικοθεραπεία παίζει σημαντικό ρόλο στις παραμορφώσεις του θωρακικού τοιχώματος της σπονδυλικής στήλης, καθώς βοηθάει τους ασθενείς αυτούς στη:

- Καλύτερη πρόσληψη οξυγόνου και την αποβολή διοξειδίου του άνθρακα
- Καλύτερη αναπνοή
- Καθαρισμό των βρόγχων από τις εκκρίσεις
- Καλύτερη λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος
- Ανακούφιση από τον πόνο
- Βελτίωση στάσης

Οι στόχοι της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας είναι:

- Η βελτίωση του πνευμονικού αερισμού
- Η αύξηση της αντοχής σε ασθενείς με μειωμένη αναπνευστική ικανότητα
- Ο βρογχικός καθαρισμός
- Πρόληψη αναπνευστικών επιπλοκών
- Χαλάρωση
- Βελτίωση ή αύξηση της κινητικότητας της θωρακικής μοίρας της ΣΣ
- Αύξηση δύναμης και αντοχής αναπνευστικών μυών



- Ενίσχυση εισπνοής και εκπνοής (Kisner & Colby, 2003)

#### **4.1. Τεχνικές και μέθοδοι Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο αναπνευστικό σύστημα**

Οι τεχνικές αναπνευστικής φυσικοθεραπείας είναι: Σωστή τοποθέτηση σε κατάλληλες θέσεις (θέσεις χαλάρωσης και παροχέτευσης), ασκήσεις για ελεγχόμενη αναπνοή, ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών, βρογχική παροχέτευση και αυτογενής παροχέτευση και οξυγονοθεραπεία και μηχανικές τεχνικές εκκαθάρισης των αεραγωγών (Μπάρλου & Πανόπουλος, 2006).

##### **4.1.1. Θέσεις χαλάρωσης και παροχέτευσης**

Με την σωστή τοποθέτηση του ασθενή από την ύπτια στην καθιστή και βαθμιαία στην όρθια θέση, αυξάνονται όλοι οι πνευμονικοί όγκοι, οι χωρητικότητες, και η ροή του οξυγόνου στους αεραγωγούς του σώματος. Σκοπός είναι η μείωση της έντασης των μυών και η μείωση του άγχους για να αντιμετωπιστεί καλύτερα η ασθένεια. Οι ασθενείς αυτοί είναι νευρικοί και σφιγμένοι. Ο θεραπευτής πρέπει να διακρίνει τα σημάδια έντασης και να τα καταπολεμήσει μέσω της χαλάρωσης. Με τη χαλάρωση πετυχαίνεται αύξηση εύρους κίνησης στις αρθρώσεις, διευκόλυνση της αναπνοής, αύξηση της κυκλοφορίας, καλύτερη λειτουργία όλων των οργάνων και αποφυγή άγχους. Η μάλαξη συμβάλει ιδιαίτερα και έχει σκοπό να ελαττώσει τις επώδυνες συσπάσεις των μυών και να βελτιώσει τον αερισμό. Οι μυς οξυγονώνονται καλύτερα και βελτιώνεται η κυκλοφορία. Εφαρμόζεται στην ραχιαία επιφάνεια του θώρακα στην πρόσθια και στην κορυφή του θώρακα με τις παλάμες ή τις άκρες των δακτύλων αργά και βαθειά για να έχουμε κατευναστικό αποτέλεσμα στους συσπόμενους μύες (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Οι θέσεις που εφαρμόζεται η μάλαξη είναι ύπτια, πρηνή καθιστή και με κλίση του κορμού προς τα εμπρός. Επίσης οι θέσεις χαλάρωσης παίζουν σημαντικό

ρόλο στην αποκατάσταση του ασθενή. Συνήθως αυτές είναι στο κρεβάτι και στην καθιστή θέση, άλλοτε με λυγισμένα πόδια και τοποθέτηση μαξιλαριού από κάτω και συχνά αλλαγή κλήσης του κρεβατιού αναλόγως τη θέση. Ύπτια – Ημικαθιστή – Πλάγια με ελαφρά κλήση κορμού προς τα εμπρός – Υψηλή πλάγια θέση – Ημιπρηγής – Ημιύπτια – Καθιστή με κλήση κορμού προς τα εμπρός – Ιπαστί σε καρέκλα – Καθιστή στις φτέρνες και από όρθια στάση με κάμψη κορμού μπρος και στήριξη της ράχης σε τοίχο (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### **4.1.2. Ασκήσεις για ελεγχόμενη αναπνοή**

Γίνεται διδασκαλία της θωρακικής αναπνοής, της κοιλιακής αναπνοής και του συνδυασμού αυτών. Με τον τρόπο αυτό επιτυγχάνεται ο συγχρονισμός των κινήσεων του θώρακα και της κοιλιάς, αυξάνοντας την πνευμονική χωρητικότητα και μειώνοντας το νεκρό χώρο (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Συγχρονισμένη αναπνοή: Εισπνοή αργά με σύγχρονη άσκηση του όγκου του θωρακικού τοιχώματος και της κοιλιάς, εκπνοή αργά με μείωση του θωρακικού τοιχώματος και της κοιλιάς. Διδασκαλία διαφραγματικής αναπνοής. Ο ασθενής είναι σε ύπτια θέση με τα γόνατα ελαφρά λυγισμένα. Ο θεραπευτής τοποθετεί τα χέρια πάνω στην κοιλιά και ζητά από τον ασθενή να πάρει βαθειά εισπνοή, να φουσκώσει την κοιλιά και να σπρώξει με αυτήν τα χέρια προς τα επάνω. Στη συνέχεια ο ασθενής εκπνέει ρουφώντας την κοιλιά προς τα μέσα. Ο θεραπευτής ασκεί πίεση στο τέλος της εκπνοής (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Διδασκαλία θωρακικής αναπνοής: Ο ασθενής είναι σε ύπτια θέση με τα γόνατα λυγισμένα. Ο θεραπευτής βάζει τα χέρια στην επιφάνεια του θώρακα και ζητά από τον ασθενή να πάρει βαθειά εισπνοή και να εκπύξει το θώρακα και να σπρώξει με αυτόν τα χέρια προς τα πάνω (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Αναπνοή με σφιγμένα χείλη: Γίνεται με η χωρίς τη σύσπαση των κοιλιακών μυών. Με τον τρόπο αυτόν ,μισόκλειστα χείλη, αυξάνεται η στοματική πίεση παραμένουν για περισσότερο χρόνο ανοιχτοί οι βρόγχοι και εκπνέεται περισσότερος αέρας. Η αναπνοή αυτή βοηθάει στη μείωση του αέρα που είναι παγιδευμένος στους πνεύμονες (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Ελεγχόμενος βήχας: Ο ασθενής παίρνει βαθιά εισπνοή , κρατάει για 2 έως 10 δευτέρα μετά εκπνέει αργά και βαθιά και στο τέλος της εκπνοής ζητάμε να βήξει θεληματικά με σύσπαση των κοιλιακών μυών η να βγάλει όλο τον αέρα βήχοντας. Με το κράτημα της εισπνοής ο αέρας μπαίνει σε αποφραγμένες περιοχές και στην φάση της εκπνοής παρασύρει περισσότερες εκκρίσεις. Πάντα προσοχή στο χρώμα του ασθενή και τη συχνότητα των αναπνοών (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Βήχας με την βοήθεια των χεριών: Αν ο ασθενής έχει αδύναμους κοιλιακούς, η πίεση με τα χέρια στην περιοχή της κοιλιάς βοηθάει στην ανάπτυξη μεγαλύτερης πίεσης για αποτελεσματικό βήχα. Ο θεραπευτής βάζει την παλάμη στην ξιφοειδή απόφυση του ασθενή και ζητά να πάρει βαθιά εισπνοή. Μετά στην εκπνοή ο θεραπευτής σπρώχνει με τα χέρια το διάφραγμα πάνω και προκαλεί δυνατό βήχα (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Επιταχυνόμενη αναπνοή: Με αυτήν προκαλούμε πίεση και στένωση της αεροφόρου οδού από ένα σημείο και μετά το οποίο εξαρτάται από τον όγκο των πνευμόνων. Σε μεγάλους όγκους των πνευμόνων το σημείο βρίσκεται στο ύψος της τραχείας και του κυρίου βρόγχου. Σε κανονικές συνθήκες το βρογχικό έκκριμα απομακρύνεται με τη βοήθεια του βήχα. Η δυναμική πίεση που ασκείται κινεί τα κάτω θωρακικά τοιχώματα και έτσι καθαρίζουν οι αεροφόροι οδοί. Για την αποφυγή βρογχοσπασμού πρέπει να υπάρχουν διαλλείματα με τεχνικές διαφραγματικής αναπνοής (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

### **4.1.3. Ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών**

Για την ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών, η ένταση της άσκηση θα πρέπει να είναι αρκετά μεγάλη για να πετύχουμε καλύτερα αποτελέσματα. Αναπνευστικές ασκήσεις και άσκηση αναπνευστικών μυών: Η αναπνοή εξασφαλίζεται από τους αναπνευστικούς μυς και την ελαστικότητα του θωρακικού τοιχώματος και των πνευμόνων. Για καλύτερη απόδοση των αναπνευστικών μυών απαιτείται άσκηση και συνεπώς έχουμε καλύτερο πνευμονικό αερισμό. Γι' αυτό η άσκηση των μυών σε πολλές παθολογικές περιπτώσεις είναι η απαραίτητη. Ο θεραπευτής πρέπει να γνωρίζει καλά την ανατομία των αναπνευστικών μυών τη φορά και την ενέργεια τους και να γνωρίζει ακόμα πριν από την άσκηση την ελαστικότητα του πνευμονικού παρεγχύματος, την ύπαρξη πλευρικών συμφύσεων και τις πρόσφατες η παλιές παθολογικές αλλοιώσεις του πνεύμονα. Με τη γνώση της κλινικής κατάστασης του αρρώστου και με ακτινολογικά δεδομένα καθορίζεται η θεραπευτική αγωγή η συχνότητα και ο αριθμός των συνεδριών. Η άσκηση μπορεί να γίνει συμμετρικά και στα δυο ημιθώρακια η ασύμμετρα ανάλογα με τη θέση που δίνουμε στον άρρωστο και τον περιορισμό των κινήσεων του θώρακα η της κοιλιάς. Η ενέργεια των αναπνευστικών μυών στο σκελετό του θώρακα εξαρτάται από τη φορά των μυϊκών μυών σε σχέση προς τον άξονα της σπονδυλικής στήλης (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Υπάρχουν τρεις ομάδες μυών: Ευθείς, λοξοί και εγκάρσιοι. Σε κάθε ομάδα υπάρχουν εισπνευστικοί και εκπνευστικοί μύες. Με την αρμονική συνεργασία εισπνευστικών και εκπνευστικών μυών γίνεται σύγχρονη αυξομείωση των τριών διαμετρών του θώρακα : κατακόρυφη, προσθιοπίσθια και εγκάρσια (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Διάφραγμα: Ανάλογα με τη στάση μεταβάλλεται η θέση, η μορφή και η κινητικότητα του διαφράγματος. Αν ο άρρωστος είναι σε καθιστή η όρθια θέση

οι θόλοι του διαφράγματος κινούνται κατακόρυφα 2 με 3 εκατοστά σε μια ήρεμη αναπνοή και 10 με 12 σε μια βαθιά εισπνοή. Όταν ο άρρωστος βρίσκεται σε πλάγια θέση το προς τα κάτω ημιδιάφραγμα κινείται περισσότερο κατά τις φάσεις εισπνοής εκπνοής ενώ το προς τα πάνω έχει μειωμένη κίνηση (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Για άσκηση δεξιού ημιδιαφράγματος ο άρρωστος τοποθετείται σε δεξιά πλάγια κατάκλιση με το προς τα πάνω πόδι σε κάμψη. Ο θεραπευτής από πίσω με το ένα χέρι συγκρατεί το αριστερό ημιθώρακιο και με το άλλο ασκεί πίεση κάτω από την πλευρά της δεξιάς βάσης κατά το τέλος της εκπνοής. Ζητάει από το άρρωστο να κάνει εκπνοή με σύσπαση των κοιλιακών μυών και μετά να πάρει μία βαθιά εισπνοή από τη μύτη προσπαθώντας να συσπάσει περισσότερο το ημιδιάφραγμα και τα εκπύζει κυρίως το πιεζόμενο επιγάστριο (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Για την άσκηση αριστερού ημιδιαφράγματος ο ασθενής τοποθετείται σε αριστερή πλάγια κατάκλιση και δουλεύουμε όπως και για το δεξιό ημιδιάφραγμα αντίστοιχα.

Άσκηση πρόσθιου τμήματος του διαφράγματος: Ο ασθενής τοποθετείται σε πρηνή θέση. Ο θεραπευτής τοποθετεί τις παλάμες του στο επιγάστριο και ασκεί πίεση κατά το τέλος της εκπνοής. Ζητάει από τον άρρωστο να κάνει εκπνοή συσπώντας τους κοιλιακούς, μετά να πάρει μία βαθιά εισπνοή συσπώντας το διάφραγμα και σπρώχνοντας τα χέρια του θεραπευτή προς το κρεβάτι (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Για την εκγύμναση του οπίσθιου τμήματος του διαφράγματος ο ασθενής τοποθετείται σε ύπτια θέση σε σκληρό κρεβάτι με λυγισμένα τα γόνατα για τη χάλαση των κοιλιακών μυών. Ζητείται από τον άρρωστο να κάνει εισπνοή συσπώντας τους κοιλιακούς μυς ενώ ο θεραπευτής ασκεί πίεση στο επιγάστριο κατά το τέλος της εκπνοής. Μετά του ζητάει να κάνει βαθιά εισπνοή κατά τη

διάρκεια της οποίας ο θεραπευτής ασκεί έντονη αντίσταση με την παλάμη του, η αντίσταση προοδευτικά μειώνεται ως το τέλος της εισπνοής.

Καλύτερη άσκηση του διαφράγματος μπορεί να επετεύχθη με τους εξής τρόπους:

- Ακινητοποιώντας το θώρακα με τα χέρια το διάφραγμα δουλεύει περισσότερο.
- Βάζουμε σάκους άμμου στο επιγάστριο 5 με 8 κιλά στις γυναίκες και 12 με 15 κιλά στους άνδρες.
- Με διπλή διαφραγματική εισπνοή
- Με ερεθισμό του φρενικού νεύρου με φαραδικό ρεύμα
- Με χρήση εξασκητών αναπνοής (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006)

Εγκάρσιος κοιλιακός. Η άσκηση του μυ αυτού μπορεί να γίνει με τοποθέτηση του ασθενή σε πρηνή, τετραποδοειδή και καθιστή θέση.

Στην πρηνή θέση ο θεραπευτής βάζει τις παλάμες πάνω στην κοιλιά και ζητά να κάνει εκπνοή ενώ συσπά τους κοιλιακούς μυς.

Στην τετραποδοειδή θέση πρέπει η σπονδυλική στήλη να είναι σε οριζόντια θέση και οι βραχίονες και οι μηροί κατακόρυφοι και παράλληλοι. Ο θεραπευτής βάζει τις παλάμες στην κοιλιά και ζητά έντονη εκπνοή ενώ συσπά τους κοιλιακούς που τους πιέζει. Μετά ζητάει ήρεμη και παρατεταμένη εισπνοή με σύσπαση του διαφράγματος. Αυτό σκοπεύει την τέλεια χαλάρωση των εγκαρσίων ν κοιλιακών ως που να επαναλάβει σύσπαση των κοιλιακών μυών(Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Αυξομείωση της εγκάρσιας διαμέτρου του θώρακα: Γίνεται με την άσκηση των μυών του κατωτέρου τμήματος του θώρακα. Η πλευρική αναπνοή μεταβάλλεται ανάλογα με τη θέση του αρρώστου. Σε πλάγια θέση το προς τα κάτω ημιθώρακιο έχει σχετικά μειωμένη κινητικότητα ενώ το προς τα πάνω αυξάνει

την πλευρική του έκπτυξη. Για το λόγω αυτό τοποθετούμε προς τα πάνω το θωρακικό τμήμα που θέλουμε να ασκήσουμε. Για την άσκηση του κατωτέρου τμήματος ο άρρωστος βρίσκεται σε πλάγια κατάκλιση με το προς άσκηση θωρακικό τμήμα προς τα πάνω και το αντίστοιχο πόδι σε κάμψη. Ο θεραπευτής βάζει τις παλάμες στο σημείο που ασκεί και εφαρμόζει αντίσταση κατά το τέλος της εκπνοής που τη διατηρεί και την ελαττώνει προοδευτικά ως το τέλος της εισπνοής. Ο θεραπευτής πρέπει να αλλάζει τη θέση των χεριών του πάνω σε όλο το ημιθώρακιο. Οι ασκήσεις επαναλαμβάνονται με τοποθέτηση του αρρώστου σε ημιπρηνή και ημιύπτια θέση. Αν επιθυμείται εντονότερη άσκηση των αναπνευστικών μυών τοποθετείται μαξιλάρι κάτω από το άλλο ημιθώρακιο για να περιορίσει την κινητικότητα του (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Στη χρόνια αποκατάσταση η πρόληψη και η διόρθωση των εσφαλμένων στάσεων του κορμού που εμποδίζουν την καλή λειτουργία της αναπνοής πρέπει να διορθώνονται για τη γενικότερη βελτίωση του ασθενή. Σε λανθασμένη στάση διαπιστώνονται ποιοι μύες βρίσκονται σε διάταση και ποιοί σε σύσπαση και αν δεν γίνει έγκαιρη επέμβαση η λάθος στάση γίνεται μόνιμη κατάσταση. Γενικά κάθε κακή στάση του κορμού με ιδιαίτερη έμφαση στις σκολιώσεις και τις κυφώσεις, παρεμποδίζει την πνευμονική λειτουργία με αποτέλεσμα όταν οι παραμορφώσεις καταστούν μόνιμες να έχουμε ως τελική βάση αναπνευστική ανεπάρκεια και κακό αερισμό των πνευμόνων (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Με την εφαρμογή αναπνευστικής φυσιοθεραπείας σε ορισμένες παθολογικές καταστάσεις αποσκοπούμε την πρόληψη δημιουργίας παραμορφώσεων του κορμού και τη διόρθωση κατά το δυνατότερο. Οι παραμορφώσεις στο σκελετό του θώρακα σχετίζονται με τις ηλικίες την κατασκευή του σώματος τη μυϊκή δύναμη καθώς και με κληρονομικότητα. Ο θεραπευτής προσπαθεί να καταπολεμήσει τον πόνο να εκπαιδεύσει τον άρρωστο στη σωστή στάση του

κορμού από όλες τις θέσεις με διορθωτικές ασκήσεις, ασκήσεις ευκαμψίας με σκοπό τη διατήρηση φυσικής κατάστασης και στάσης. Ο θεραπευτής για τη σωστή στάση του κορμού πρέπει να γνωρίζει ότι :

1. Στην όρθια θέση διατηρεί τους ώμους σε οριζόντιο επίπεδο ενώ το κέντρο βάρους περνάει από τη μαστοειδή απόφυση, το ακρώμιο, το μείζοντα τροχαντήρα και τον έξω σφυρό.
2. Στην καθιστή θέση διατηρεί τους ώμους σε οριζόντιο επίπεδο, το κεφάλι και τη ΣΣ. Κάθετα στη οριζόντια γραμμή των ώμων, να τοποθετεί τους γλουτούς στο πίσω μέρος της καρέκλας και το βάρος να μοιράζεται εξίσου και στους δυο γλουτούς.
3. Στο κρεβάτι. Να διατηρεί τη ΣΣ σε ευθεία γραμμή (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### **4.1.4. Βρογχική παροχέτευση**

Φυσικοθεραπεία θώρακα (CPT) με βρογχικό αποστράγγισης είναι η τυπική θεραπεία για την κινητοποίηση και την απομάκρυνση των εκκρίσεων των αεραγωγών σε πολλούς τύπους αναπνευστική δυσλειτουργία. Είναι σύνολο τεχνικών με σκοπό το καθαρισμό του τραχειοβρογχικού δένδρου από τις εκκρίσεις. Οι τεχνικές που χρησιμοποιούνται είναι:

- ειδικές θέσεις
- τοπική θωρακική έκπτυξη
- πλήξεις
- δονήσεις
- βήχας ή χνώτισμα
- διαφραγματική αναπνοή ( Hristara-Papadopoulou et al, 2008)



Η βρογχική παροχέτευση συνιστά την πιο σημαντική ίσως πτυχή της διαδικασίας της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας στην αποκατάσταση του ασθενή. Η όλη διαδικασία συνοψίζεται στις ακόλουθες ενέργειες :

- Την προετοιμασία
- Την άσκηση της αναπνοή
- Την εφαρμογή χειρισμών παροχέτευσης όπως πιέσεις, δονήσεις και πλήξεις στην φάση της εκπνοής.
- Τις θέσεις παροχέτευσης (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

#### Παροχέτευση άνω λοβού (ΔΠ)

- Κορυφαίο τμήμα. Ο άρρωστος σε καθιστή θέση με μικρή στροφή και κάμψη της κεφαλής μπροστά. Ζητούμε να κάνει εκπνοή ενώ εφαρμόζουμε πίεση στην επιφάνεια του θώρακα που αντιστοιχεί στο τμήμα που θέλουμε να παροχετεύσουμε με σκοπό την αποκόλληση των εκκρίσεων. Αφού επαναλάβουμε πολλές φορές ζητάμε από τον άρρωστο να βήξει
- Πρόσθιο και οπίσθιο τμήμα. Στην ίδια θέση ο άρρωστος με κλίση του κορμού προς τα πίσω για το πρόσθιο τμήμα και προς τα εμπρός για το οπίσθιο τμήμα (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### Παροχέτευση μέσου λοβού (ΔΠ)

Το κρεβάτι είναι ανεβασμένο 35 εκατοστά.

- Έξω κλάδος. Ο άρρωστος τοποθετείται σε πλάγια κατάκλιση με το αριστερό ημιθώρακιο προς τα κάτω και στροφή ου κορμού προς τα εμπρός. Κάτω από το θώρακα τοποθετούμε μαξιλάρι για υποστήριξη και ο δεξιός μηρός φέρεται προς τον θώρακα με το γόνατο σε κάμψη (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

- Έσω κλάδος. Ο άρρωστος στην ίδια θέση με στροφή του κορμού προς τα πίσω. Το μαξιλάρι τοποθετείται για στήριξη κάτω από την πλάτη (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### Παροχέτευση κάτω λοβού (ΔΠ)

- Η θέση παροχέτευσης του κορυφαίου τμήματος είναι η ίδια με τη θέση παροχέτευσης του έξω κλάδου του μέσου λοβού. Όταν όμως πρόκειται να παροχετεύσουμε και τα δύο τμήματα των κάτω λοβών τότε το κρεβάτι βρίσκεται σε οριζόντια θέση και ο άρρωστος σε πρηνή με μαξιλάρι κάτω από την κοιλιά.
- Βασικά τμήματα. Το κρεβάτι είναι ανεβασμένο 45 εκατοστά για το πλάγιο βασικό ο άρρωστος τοποθετείται σε αριστερή πλάγια κατάκλιση με τον προς τα πάνω πόδι σε κάμψη. Για το οπίσθιο βασικό ο ασθενής είναι στην ημιπρηνή θέση, και για το πρόσθιο βασικό σε ημιύπτια θέση (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### Παροχέτευση άνω λοβού (ΑΠ)

- Οι θέσεις του ασθενή είναι όπως και για τον δεξιό άνω λοβό με τη διαφορά ότι η στροφή της κλίσης της κεφαλής γίνεται προς τα δεξιά για το κορυφαίο τμήμα. Για το πρόσθιο έχουμε κλίση του κορμού προς τα πίσω και για το οπίσθιο κλίση του κορμού προς τα εμπρός (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

#### Παροχέτευση γλωσσίδας

- Για την παροχέτευση της γλωσσίδας ανεβάζουμε το κρεβάτι 35 εκατοστά. Ο άρρωστος τοποθετείται σε ημιπρηνή θέση για τον άνω κλάδο και για τον κλάδο σε ημιύπτια (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006) .

## Παροχέτευση του κάτω λοβού (ΑΠ)

- Κορυφαίο τμήμα. Το κρεβάτι είναι ανεβασμένο 35 εκατοστά, ο άρρωστος τοποθετείται σε ημιπρηνή θέση με μαξιλάρι κάτω από το θώρακα και το προς τα πάνω πόδι λυγισμένο.
- Βασικά τμήματα. Το κρεβάτι είναι ανεβασμένο 45 εκατοστά. Για το πλάγιο βασικό τμήμα ο ασθενής είναι σε πλάγια αριστερή κατάκλιση με το πάνω πόδι σε κάμψη. Για το οπίσθιο βασικό τμήμα ο άρρωστος είναι σε ημιπρηνή θέση. Για το πρόσθιο βασικό τμήμα ο άρρωστος είναι σε ημιύπτια θέση. Η εφαρμογή της βρογχικής παροχέτευσης έχει ευρύτερες ενδείξεις. Σε χρόνιες παθολογικές παθήσεις του πνευμονικού συστήματος, οι εκκρίσεις αποβάλλονται με το μηχανισμό αυτοκάθαρσης των βρόγχων. Αν όμως για διάφορους λόγους ο μηχανισμός δεν επαρκεί τότε ο θεραπευτής βοηθάει στην αποκατάσταση του ασθενή, με την εφαρμογή της παροχέτευσης (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006), (<http://www.dilios.gr>).

## Επιφυλάξεις

Αποφυγή της επίκρουση και την ταλάντωσης πάνω στην σπονδυλική στήλη, το στέρνο, το στομάχι και τα χαμηλότερα πλευρά ή την πλάτη για την αποφυγή τραύματος στο σπλήνα, το συκώτι και τα νεφρά. (<http://www.dilios.gr>).

### **4.1.5. Τεχνική της βεβιασμένης εκπνοής**

Ο βήχας απομακρύνει ξένα σώματα ή βλέννα από τις ανώτερες αναπνευστικές οδούς. Έτσι σε περιπτώσεις που ο ασθενής δεν μπορεί να βήξει, υιοθετούνται ειδικά τεχνάσματα όπως το λαχάνιασμα και το χνώτο, τα οποία σε συνδυασμό με πλήξεις και δονήσεις βοηθούν στο βρογχικό καθαρισμό.

#### **4.1.6. Αυτογενής παροχέτευση**

Είναι ο συνδυασμός της κοιλιακής αναπνοής μαζί με ασκήσεις θωρακικής έκπτυξης που βελτιώνει την βρογχική κάθαρση και τον πνευμονικό αερισμό (Μπάρλου Ε & Πανόπουλος ΓΣ, 2006).

Η επιλογή της τεχνικής που εφαρμόζεται, εξαρτάται από πολλούς παράγοντες όπως, το ιστορικό του ασθενή, την κλινική εικόνα, τον εργαστηριακό έλεγχο, την ικανότητα του ασθενή αλλά κυρίως από τον στόχο που θέλουμε να πετύχουμε τη συγκεκριμένη χρονική στιγμή για το συγκεκριμένο ασθενή (Oberwaldner, 2000).

Η Αυτογενής Παροχέτευση είναι ένα σύστημα ασκήσεων αναπνοής που αναπτύχθηκε το 1967 από τον Jean Chevallier στο Βέλγιο, για την επίτευξη των υψηλότερων δυνατών εκπνευστικών ροών για την μετακίνηση των εκκρίσεων από τους περιφερικούς στους κεντρικούς αεραγωγούς. Η Αυτογενής παροχέτευση χρησιμοποιεί ελεγχόμενη αναπνοή για τη μεγιστοποίηση της εκπνευστικής ροής με ελάχιστο κλείσιμο των αεραγωγών, ξεκινώντας από τους μικρούς αεραγωγούς και κινητοποιεί τις εκκρίσεις από τους μικρότερους στους μεγαλύτερους αεραγωγούς σε 3 φάσεις (αποκόλληση, συλλογή και εκκένωση). Η τεχνική αυτή ξεκινάει με χαμηλής έντασης ανάσες και επαναλαμβάνεται μέχρις ότου οι εκκρίσεις γίνουν αισθητές ή να ακουστεί η συλλογή τους στους αεραγωγούς. Σε αυτό το σημείο ο βήχας καταστέλλεται και λαμβάνονται μεγαλύτεροι όγκοι αέρα σε μια σειρά των 10-20 αναπνοών, μέχρι οι εκκρίσεις να ακουστούν για άλλη μια φορά. Στη συνέχεια ακολουθούν αρκετές προσπάθειες πρόκλησης βήχα (Oberwaldner, 2000).

Αξίζει να σημειωθεί ότι η αυτογενής παροχέτευση ξεκινά με μια αργή εισπνοή μέσω της μύτης ακολουθούμενη από 2-3 δευτερολέπτα άπνοια. Η αργή ρινική αναπνοή βελτιστοποιεί την αύξηση της θερμοκρασίας και ύγρανσης ενώ μειώνει την ταραχώδη ροή του αέρα. Αν και η τεχνική αυτή είναι αποτελεσματική,

απαιτεί μια μεγάλη συνεργασία με τους ασθενείς και συνιστάται μόνο για ασθενείς άνω των 8 ετών που έχουν μια καλή αίσθηση της αναπνοής. Συνήθως διδάσκεται και εκτελείται σε καθιστή θέση και μπορεί να εφαρμοστεί κατά τη διάρκεια της παροχέτευσης και σε ύπτια θέση. Η αυτογενής παροχέτευση προκάλεσε την πιο σημαντική αλλαγή στην πνευμονική λειτουργία από τις άλλες τεχνικές αναπνευστικής φυσικοθεραπείας (Oberwaldner, 2000).

#### **4.1.7. Οξυγονοθεραπεία**

Στην αποκατάσταση του ασθενή συμβάλει ιδιαίτερα η οξυγονοθεραπεία στο σπίτι. Οι ασθενείς εφοδιάζονται με τρεις τρόπους:

1. Με φιάλες συμπιεσμένου οξυγόνου
2. Με φιάλες υγρού οξυγόνου
3. Με συμπυκνωτές οξυγόνου (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006)

Υπάρχουν δυο συστήματα χορήγησης οξυγόνου. Τα υψηλής και τα χαμηλής ροής.

Συστήματα χαλαρής ροής:

- Γυαλιά οξυγόνου. Είναι η πιο κοινή για τη χορήγηση οξυγόνου. Μπορεί να φτάσει μέχρι 30 % με 40% περιεκτικότητας οξυγόνου αν και ποτέ δεν είναι δυνατόν να διοχετευτούν τόσο μεγάλες πυκνότητες. Έχει το μειονέκτημα ότι δεν μπορούμε να ξέρουμε ακριβώς το μίγμα που παίρνει ο ασθενής. Το πλεονέκτημα είναι ότι ο άρρωστος το ανέχεται για πολλές ώρες, περπατάει και κινείται με αυτό.
- Απλή μάσκα προσώπου. Προσαρμόζεται και σκεπάζει τη μύτη και το στόμα του ασθενή. Έχει τρύπες ώστε να εξέρχεται ο εκπνεόμενος αέρας.
- Μάσκα μερικής επανεισπνοής. Είναι όπως η απλή με την προσθήκη ενός ασκού στη βάση της. Ο ασκός έχει χωρητικότητας 500 – 1000 ml και απαιτεί ροή οξυγόνου μεγαλύτερη των 6l/ min. Κατά την εκπνοή το 1/3

του εκπνεόμενου όγκου επιστρέφει στον ασκό ενώ τα υπόλοιπα 2/3 βγαίνουν από τις πλάγιες τρύπες.

- Μάσκα τραχειοστομίας είναι μικρότερη από τις άλλες μάσκες και προσαρμόζεται στο τραχειόστομα (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006).

Τα συστήματα υψηλής ροής προσφέρουν μια σταθερή συγκέντρωση οξυγόνου στο εισπνεόμενο μίγμα η οποία δεν επηρεάζεται από τον τύπο αναπνοής του ασθενή:

- Μάσκα venturi είναι πλαστική και εφαρμόζεται γύρω από τη μύτη και το στόμα. Έχει τρύπες στα πλάγια τοιχώματα ενώ στη βάση της συνδέεται σπειροειδής σωλήνας 15 cm στο άκρο του οποίου υπάρχουν ειδικές βαλβίδες που δημιουργούν το φαινόμενο bernuli. Από την κατασκευή τους είναι σχεδιασμένες ώστε να εξασφαλίζουν σταθερή πυκνότητα οξυγόνου στον εισπνεόμενο αέρα. –
- Σύστημα T – Piece. Αποτελείται από έναν τρίοδο σωλήνα σχήματος T. Μπορεί να εφαρμοστεί και σε υγραντήρα (Μπάρλου και Πανόπουλος, 2006)..

#### **4.1.8. Μηχανικές τεχνικές εκκαθάρισης αεραγωγών και πρόσληψης οξυγόνου**

Οι τρέχουσες συσκευές της φυσιοθεραπείας για ασθενείς με αναπνευστικές ασθένειες, παρουσιάζονται ως εναλλακτική μέθοδος θεραπείας ή μια συμπληρωματική θεραπεία και μπορούν να παρακινήσουν τους ασθενείς να εφαρμόσουν τη θεραπεία μόνοι τους. Οι συσκευές αυτές παρουσιάζουν πολλά πλεονεκτήματα, όπως ανεξάρτητη εφαρμογή, τον πλήρη έλεγχο της θεραπείας και εύκολη χρήση. Αυτές οι συσκευές είναι η θετική εκπνευστική πίεση, η υψηλή συχνότητα ταλάντωσης του στήθους, η στοματική Υψηλή συχνότητας ταλάντωσης, οι ενδοπνευμονικός εξαερισμός, η σπιρομέτρηση, το Flutter το

Acapella και το Cornet. Οι τρέχουσες συσκευές φαίνεται να είναι αποτελεσματικές όσον αφορά την απόχρεμψη βλέννας και την βελτίωση της πνευμονικής λειτουργίας. Τα τελευταία χρόνια, οι συσκευές της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας που έχουν προκύψει προσφέρουν εναλλακτικές λύσεις στη αναπνευστική αποκατάσταση που είναι λιγότερο χρονοβόρες και προσφέρουν μεγαλύτερη ανεξαρτησία στον ασθενή με χρόνια νόσο των πνευμόνων (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

Οι Ασθενείς με αναπνευστικά προβλήματα προτιμούν να χρησιμοποιούν συσκευές της αναπνευστικής φυσιοθεραπείας λόγω των πλεονεκτημάτων τους, όπως η ανεξάρτητη εφαρμογή και το μειωμένο κόστος της θεραπείας.

Η θεραπεία θετικής εκπνευστικής πίεσης (PEP) αναπτύχθηκε στη δεκαετία του 1970 και έχει εισαχθεί στις Ηνωμένες Πολιτείες ως μια εναλλακτική λύση στην αναπνευστική φυσικοθεραπεία.

Η μέθοδος αυτή αποτελείται από ένα πρόσωπο-μάσκα ή επιστόμιο, μια μονόδρομη βαλβίδα, στην οποία οι εκπνευστικές αντιστάσεις μπορούν να προσαρτηθούν και ένα μανόμετρο μεταξύ της βαλβίδας και της αντίστασης, ώστε να παρακολουθηθεί η πραγματική τιμή της πίεσης, η οποία πρέπει να είναι μεταξύ 10 και 20 cm H<sub>2</sub>O κατά τα μέσα εκπνοής (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

Η συσκευή αυτή θεωρείται ότι επιτρέπει περισσότερο αέρα να εισέλθει στους περιφερικούς αεραγωγούς για να επιτρέπει στον αέρα να πάει πίσω από εκκρίσεις, να κινείται προς τους μεγαλύτερους αεραγωγούς, όπου μπορούν εύκολα να απομακρυνθούν.

Ο ασθενής πρέπει να είναι σε θέση να εκτελέσει ορισμένες ασκήσεις σε όρθια ή καθιστή θέση. Ο ασθενής εμπνέει σιγά-σιγά και στη συνέχεια να κρατά την αναπνοή του για περίπου 3 δευτερόλεπτα. Στη συνέχεια, σιγά-σιγά εκπνέει μέσα

από το επιστόμιο δημιουργώντας μια εκπνευστική αντίσταση πίεσης μεταξύ 10-20 cm H<sub>2</sub>O. Αυτή η αργή βαθιά αναπνοή επαναλαμβάνεται από 10 έως 20 φορές. Στη συνέχεια μια αναγκαστική εκπνοή θα πρέπει να ακολουθηθεί για την εκκαθάριση των εκκρίσεων που έχουν συγκεντρωθεί. Η διάρκεια θεραπείας και η συχνότητα ρυθμίζονται σύμφωνα με τις ανάγκες του ατόμου. Η θεραπεία συνήθως εκτελείται για περίπου 15-20 λεπτά δύο φορές την ημέρα σε ασθενή με σταθερή κλινική κατάσταση. Κλινικές μελέτες έχουν αναφέρει βελτίωση της τραχειοβρογχικής εκκαθάριση και της άνεσης των ασθενών με συσκευές PEP σε σύγκριση με το πρότυπο της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας. Έχει παρατηρηθεί μείωση σε πνευμονικές λοιμώξεις και βελτιωμένη βρογχοδιαστολή (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

#### Συσκευή υψηλής συχνότητα ταλάντωσης (HFCWO)

Κατά τη διάρκεια της HFCWO, οι παλμοί θετικής πίεσης αέρα εφαρμόζονται στο θωρακικό τοίχωμα μέσω ενός φουσκωτού γιλέκου και μια γεννήτριας παραγωγής παλμών αέρα. Η γεννήτρια παράγει πιέσεις από περίπου 50 cm H<sub>2</sub>O σε συχνότητα περίπου 525. Αυτοί οι παλμοί αέρα ταλαντώνονται στο στήθος και οι δονήσεις προκαλούν παροδική αύξηση στη ροή του αέρα των αεραγωγών, τη χαλάρωση και την παραγωγή βλέννας μέσω του βήχα. Μελέτες αναφέρουν ότι η υψηλή συχνότητα ταλαντώσεων στο στήθος βοηθά στην απόχρεμψη πτυέλων, συμβάλλει στην σταθεροποίηση ή την βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας και αυξάνει την ροή του αέρα στους πνεύμονες (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

#### Στοματική συσκευή υψηλής συχνότητας ταλαντώσεων (OHFO)

Η στοματική συσκευή υψηλής συχνότητας ταλάντωσης έχει συνδεθεί με αυξημένη κάθαρση του CO<sub>2</sub>. Οι χαμηλές ποσότητες των περίπου 48 ml και πιέσεις περίπου 0,2 cm-2.0 cm H<sub>2</sub>O με μία μέση πίεση μηδέν επιτρέπει στους ασθενείς να αναπνέουν αυθόρμητα.



Αυτή η συσκευή παρέχει μία πρακτική και απλή μέθοδο για τη συμπλήρωση της αναπνοής σε ευσυνείδητους ασθενείς, και μπορεί επίσης να έχει εφαρμογή στην αντιμετώπιση των ασθενών με οξεία ή χρόνια αναπνευστικά προβλήματα

Σε φυσιολογικά άτομα κάτω από εργαστηριακές συνθήκες η ΟΗΦΟ έχει αποδειχθεί ότι αυξάνει τον καθαρισμό δια του βλεννογόνου. Επίσης βοηθά στην βελτίωση της αναπνοής και στην ανακούφιση της δύσπνοιας (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

#### Η Ενδοπνευμονική κρουστική συσκευή εξαερισμού (IPV)

Η Ενδοπνευμονική κρουστική συσκευή εξαερισμού (IPV) συνδυάζει την εισπνοή του αερολύματος και των εσωτερικών θωρακικών κρούσεων που εφαρμόζεται μέσω ενός επιστομίου. Το IPV είναι η παράδοση μιας παλμική ροή του αερίου που απελευθερώνεται με κάθε παλμό . Σύμφωνα με ορισμένους ερευνητές η συσκευή (IPV) είναι τόσο αποτελεσματική όσο και η αναπνευστική φυσικοθεραπεία (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

#### Συσκευή σπιρομέτρησης (IS)

Η συσκευή σπιρομέτρησης έχει σχεδιαστεί για την ενθάρρυνση του ασθενούς να λάβει αργές, βαθιές αναπνοές. Επίσης χρησιμοποιείται για να παρέχει πληροφορίες σχετικά με την τη ροή του αέρα (FEV ) και τον όγκο του αέρα (FVC).

Η χρήση των συσκευών σπιρομέτρησης έχει υποστηριχθεί ότι αυξάνουν ή διατηρούν τον εισπνεόμενο όγκο των πνευμόνων, βελτιώνουν την απόχρεμψη πτυέλων και να αποφευχθεί μια σοβαρή λοίμωξη των πνευμόνων, ειδικά μετά από επέμβαση

Κρατώντας τη συσκευή σπιρομέτρησης σε όρθια θέση, ο ασθενής ενθαρρύνεται να λάβει μια αργή και βαθιά αναπνοή με σφραγισμένα χείλη γύρω από το

επιστόμιο. Κρατώντας την αναπνοή για 2-3 δευτερόλεπτα ακολουθεί μια αργή και ήρεμη εκπνοή.. Μετά από κάθε σετ των 10 αναπνοές, ο βήχας θα πρέπει να ενθαρρύνεται ώστε να καθαρίσει τους πνεύμονες από τη βλέννα. Συνιστάται επανάληψη του τουλάχιστον δέκα αναπνοών κάθε ώρα (Hristara-Papadopoulou et al, 2008).

### Συσκευή Flutter

Η συσκευή αυτή πρέπει να χρησιμοποιείται σε ύπτια θέση. Ο ασθενής καθοδηγείται για να εισπνεύσει βαθιά και να κρατήσει την αναπνοή του για 2 έως 3 δευτερόλεπτα. Η εκπνοή πρέπει να είναι αργή ώστε μέσω της βαλβίδας Flutter, να προκληθούν ταλαντώσεις της σφαίρας του εσωτερικό του κώνου του Flutter. Συνήθως, τρία σετ των 15 επαναλήψεων εκτελούνται για 12-20 λεπτά. Μετά από κάθε σειρά εκπνοής, οι ασθενείς ενθαρρύνονται να βήξουν υποβοηθώντας έτσι την απόχρεμψη. Η συχνότητα των ταλαντώσεων μπορεί να ρυθμίζεται αλλάζοντας την κλίση της συσκευής Flutter ελαφρώς προς τα πάνω ή προς τα κάτω από την οριζόντια θέση του. Ο ασθενής επιλέγει τη θέση που έχει ως αποτέλεσμα την καλύτερη μετάδοση των κραδασμών στο θωρακικό τοίχωμα, βελτιστοποιώντας την κινητοποίηση της βλέννας.

Άλλες συσκευές που παράγουν παρόμοιο αποτέλεσμα όπως στη συσκευή Flutter, που βασίζονται σε διαφορετικό μηχανισμό ταλαντώσεων και δόνησης μέσα στο θωρακικό τοίχωμα μπορεί να χρησιμοποιηθούν από ασθενείς με αναπνευστικά προβλήματα. Αυτές οι συσκευές είναι Acapella και Cornet (Hristara-Papadopoulou et al, 2008; Hess, 2007).

### Επιφυλάξεις μηχανικών τεχνικών

Σε μελέτη βρέθηκε ότι με τη χρήση των μηχανικών τεχνικών υπάρχει κίνδυνος αύξησης στην κατανάλωση οξυγόνου η οποία συνοδεύεται από μία αύξηση του καρδιακού ρυθμού, της αρτηριακής πίεσης, και της ενδοκρανιακής πίεσης. Οι

τεχνικές αυτές οδήγησαν σε βραχυπρόθεσμες μειώσεις του οξυγόνου, της μερικής πίεσης στο αίμα, καθώς και τις μεγάλες διακυμάνσεις στην καρδιακή παροχή (Krause & Hoehn, 2000).

#### **4.1.9. Υδροθεραπεία**

Η υδροθεραπεία ή αλλιώς θεραπευτική άσκηση στο νερό αποτελεί, πλέον, αναπόσπαστο μέρος της αποκατάστασης για τις περισσότερες μυοσκελετικές και νευρολογικές παθήσεις.

Ορισμένα από τα πλεονεκτήματα της θεραπευτικής άσκησης στο νερό είναι:

- Μείωση της ευαισθησίας στον πόνο. Η άνωση αντενεργεί στη βαρύτητα και μειώνει το βάρος του σώματος, μειώνοντας τις πιέσεις στις αρθρώσεις, ενώ ταυτόχρονα υποβαστάζονται τα άκρα και έτσι επιτρέπεται η κίνησή τους χωρίς αυξημένο πόνο.
- Μείωση του μυϊκού σπασμού. Τα μέρη του σώματος που είναι βυθισμένα στο νερό αυξάνουν τη θερμοκρασία τους και έτσι η θερμότητα ελαττώνει το μυϊκό σπασμό.
- Βελτίωση της κίνησης της άρθρωσης. Οι φυσικές ιδιότητες του νερού παίζουν μεγάλο ρόλο στη βελτίωση και διατήρηση της τροχιάς της κίνησης της άρθρωσης. Η άνωση του νερού μειώνει τις δυνάμεις συμπίεσης στις επώδυνες αρθρώσεις, ενώ ταυτόχρονα παρέχει στήριξη βοηθώντας η κίνηση να γίνει με λιγότερο πόνο.
- Αύξηση της μυϊκής δύναμης και αντοχής. Το νερό παρέχει μεγαλύτερη αντίσταση στην κίνηση από ότι ο αέρας και ταυτόχρονα τα βυθισμένα μέρη συναντούν αντίσταση σε όλες τις διευθύνσεις της κίνησης, γεγονός που απαιτεί μεγάλη κατανάλωση ενέργειας.

- Βελτίωση της αυτοπεποίθησης του ασθενούς. Η ευκολία της κίνησης μέσα στο νερό και η μείωση του πόνου δίνουν αυτοπεποίθηση στον ασθενή γεγονός που τον βοηθάει στην αποκατάστασή του.
- Αποτροπή των συμπιεστικών φορτίων στους δίσκους
- Αύξηση της ελαστικότητας των αρθρώσεων
- Μείωση δισκοειδών εξογκωμάτων,
- Χαλάρωση
- Αποφόρτιση νευρικών ριζών
- Ανακούφιση από τον πόνο (Kurutz & Bender , 2010; Φραγκοράπτης Ε και Φραγκοράπτης Δ, 2009)

Οι ασκήσεις μέσα σε πισίνα, τις οποίες ο θεραπευτής διδάσκει στον ασθενή είναι πολύ σημαντικές και χρήσιμες για τη φυσική κατάσταση αυτών των ασθενών με μυοσκελετικές και νευρολογικές διαταραχές καθώς βελτιώνουν τη κυκλοφορία του αίματος, τη καλύτερη λειτουργία των πνευμόνων και γενικά τη συνολική τους φυσική κατάσταση. Επίσης, βοηθούν και στις παραμορφώσεις και δυσμορφίες της σπονδυλικής στήλης καθώς βελτιώνουν τη συμμετρική τους κίνηση. Οι ασθενείς εκτελούν αυτές τις ασκήσεις δυο με τρεις φορές την εβδομάδα με συνδυασμό εισπνοής και εκπνοής. Οι ασκήσεις περιλαμβάνουν:

- Αμφοτερόπλευρες ενεργητικές ασκήσεις(απαγωγή και των δυο άνω άκρων, κάμψη και των δυο άνω άκρων, οριζόντια προσαγωγή και απαγωγή και των δυο άνω άκρων και έξω στροφή και περιαγωγή και των δυο άνω άκρων)
- Μονόπλευρες ενεργητικές ασκήσεις (με πρόσθιο κολύμπι και συνδυασμό αριστερό άνω άκρο- δεξιό κάτω άκρο και το αντίστοιχο)
- Κολύμπι πραγματοποιώντας όλα τα είδη κολύμβησης(ύπτιο, πρόσθιο και ασύμμετρες κινήσεις).

Επίσης δίνονται συμβουλές για τη σωστή εκτέλεση των ασκήσεων στο σπίτι από τον ασθενή. Ο ίδιος θα πρέπει πάντα με την εκτέλεση των ασκήσεων να εισπνέει και να εκπνέει καθώς και να εφαρμόζει θωρακική αναπνοή για την έκπτυξη της θωρακικής κοιλότητας (Κοτζαηλίας, 2008).

#### **4.2. Προγράμματα Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης στο αναπνευστικό σύστημα**

Η μυϊκή δυστροφία Duchenne προκαλεί προοδευτική αδυναμία των αναπνευστικών μυών παράλληλα με τους σκελετικούς μύες. Οι αδυναμίες αυτές των αναπνευστικών μυών οδηγούν σε μεταβολές των όγκων του πνεύμονα με αποτέλεσμα οι πνεύμονες να μην μπορούν να εκπυχθούν πλήρως μέχρι τη μέγιστη ικανότητα τους, ούτε να συμπιεστούν προς το σημείο του μικρότερου υπολειπόμενου όγκου. Η κατάσταση ενός χρονίως περιορισμένου εύρους κίνησης των πνευμόνων οδηγεί σε μείωση της λειτουργικότητας του αναπνευστικού συστήματος. Η χαμηλή συμμόρφωση του αναπνευστικού συστήματος αποτρέπει την επίτευξη υψηλών όγκων του πνεύμονα και αυτό μειώνει την αποτελεσματικότητα του βήχα (Kang et al, 2005).

Ο στόχος της αναπνευστικής φροντίδας είναι να καταστεί δυνατή η έγκαιρη πρόληψη και τη διαχείριση των επιπλοκών. Μια δομημένη, προληπτική προσέγγιση της αναπνευστικής διαχείρισης περιλαμβάνει τη χρήση του υποβοηθούμενου βήχα και του νυκτερινού αερισμού. Οι ασθενείς με DMD είναι σε κίνδυνο αναπνευστικών επιπλοκών καθώς η κατάστασή τους επιδεινώνεται λόγω προοδευτικής απώλειας της αναπνευστικής μυϊκής δύναμης. Η διαχείριση του αναπνευστικού συστήματος περιλαμβάνει μη-επεμβατικό και υποβοηθούμενο αερισμό, τεχνικές αύξησης του όγκου των πνευμόνων, χειροκίνητη και μηχανική υποστήριξη του βήχα, οξυγονοθεραπεία και μέτρηση της ζωτικής χωρητικότητας σε τουλάχιστον ετήσια βάση. Η βασική ανάγκη για την πνευμονική φροντίδα είναι η περίοδο μετά την απώλεια της ανεξάρτητης

βάδισης. Συμπληρωματική θεραπεία με οξυγόνο θα πρέπει να χρησιμοποιείται με προσοχή γιατί μπορεί να οδηγήσει σε υπερκαπνία. Η οξυγονοθεραπεία έχει βρεθεί ότι βελτιώνει την υποξαιμία λόγω υποαερισμού ή ατελεκτασίας. Εάν ένας ασθενής έχει υποξαιμία λόγω υποαερισμού και εκκρίσεις λόγω ατελεκτασίας έχει βρεθεί ότι ο χειροκίνητος και ο μηχανικώς υποβοηθούμενος βήχας και η μη-επεμβατική αναπνευστική στήριξη είναι απαραίτητοι (Bushby et al, 2010).

Μια μακρά μελέτη στην αναπνευστική λειτουργία έχει δείξει ότι η βιαίως εκπνεόμενη ζωτική χωρητικότητα (FVC) αρχίζει να μειώνεται στην ηλικία των 10 ετών. Όταν η ζωτική χωρητικότητα μειωθεί κάτω από 1lt, η υπερκαπνία είναι πιθανή, αν και υπάρχει σημαντική απόκλιση μεταξύ των ασθενών. Εισπνευστική και εκπνευστική αδυναμία παρατηρείται ταυτόχρονα με ελαττωμένη ικανότητα αερισμού και απόχρεμψης. Δυσχέρεια αναπνοής κατά τον ύπνο εμφανίζεται στην εφηβική ηλικία. Τα 2/3 των ασθενών είχαν συμβάματα υποξαιμίας κατά τη διάρκεια της νύχτας και το 60% αυτών χαρακτηριζόταν από αποφρακτική άπνοια και υπόπνοια. Ο πιο αξιόπιστος προγνωστικός δείκτης θνητότητας ήταν η πτώση της ζωτικής χωρητικότητας κάτω από το 1lt (McMillian et al, 2010). Χωρίς αναπνευστική υποστήριξη η μέση ηλικία θανάτου είναι τα 20 έτη. Από τη στιγμή που θα παρατηρηθεί ημερήσια υπερκαπνία ο μέσος χρόνος επιβίωσης χωρίς θεραπεία είναι σε γενικές γραμμές 10 μήνες. Το 90% των περιπτώσεων νοσηλείας ασθενών με DMD αφορούν λοιμώξεις ανώτερων αναπνευστικών οδών (McMillian et al, 2010). Οι νοσηλείες είναι συχνότερες σε ασθενείς που κάνουν χρήση οξυγονοθεραπείας παρά σε αυτούς που είναι σε υποβοηθούμενο αερισμό. Ο μη επεμβατικός αερισμός (NIV) πρέπει να χρησιμοποιείται μαζί με αναπνευστική φυσιοθεραπεία με σκοπό τη βελτίωση της ικανότητας απόχρεμψης. Ασθενείς με προμηκική συμμετοχή στη νόσο τους απαιτούν αερισμό με διαλείπουσα θετική πίεση (IPPV), αν και μελέτες έχουν δείξει ότι ο συνδυασμός μη επεμβατικού

αερισμού (NIV) έχει καλύτερα αποτελέσματα ως προς την αναπνευστική νοσηρότητα.

#### Συμπτώματα παιδιών με DMD με αναπνευστική δυσλειτουργία

Προσοχή στην αξιολόγηση της πνευμονικής λειτουργίας δίνεται μετά την απώλεια της ανεξάρτητης βάδισης και θα πρέπει να περιλαμβάνει μέτρηση της καταναγκαστικής ζωτικής χωρητικότητας (FVC) καθώς και μέτρηση της μέγιστης ροής βήχα. Άλλες μετρήσεις όπως τα επίπεδα οξυγόνου κατά τη διάρκεια του ύπνου προσθέτονται με το πέρασμα του χρόνου και μπορούν επίσης να φανούν χρήσιμες. Η συχνότητα των εξετάσεων εξαρτάται από το στάδιο της νόσου αλλά μία μέτρηση FVC θα πρέπει να γίνεται τουλάχιστον κάθε 6 μήνες. Τα συμπτώματα που υποδηλώνουν αναπνευστική δυσχέρεια είναι:

- Παρατεταμένη ασθένεια λόγω συνεχών λοιμώξεων του ανώτερου αναπνευστικού
- Κόπωση
- Δυσκολία στην αναπνοή (ο ασθενής φαίνεται σαν να μην μπορεί να πάρει ανάσα ή δυσκολεύεται να ολοκληρώσει προτάσεις)
- Πονοκέφαλοι κατά τη διάρκεια της ημέρας
- Νυσταγμός
- Δυσκολία στον ύπνο (ο ασθενής ξυπνάει συχνά ή δυσκολεύεται να ξυπνήσει ή βλέπει εφιάλτες) (Finder et al, 2004)

#### 4.2.1. Εκκαθάριση των αεραγωγών

Η αποτελεσματική εκκαθάριση των αεραγωγών είναι κρίσιμη για τους ασθενείς με DMD καθώς μπορεί να αποτρέψει την ατελεκτασία και την πνευμονία. Η

αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας πρόκλησης του βήχα περιλαμβάνει μετρήσεις των μέγιστων εισπνευστικών και εκπνευστικών πιέσεων, τη μέγιστη εκπνευστική ροή βήχα, και αναπνευστική ή ζωτική χωρητικότητα. Η πρόκληση του βήχα συσχετίζεται άμεσα με την ικανότητα απομάκρυνσης των εκκρίσεων από την αναπνευστική οδό και τιμές κάτω από 160 L / min έχουν συσχετιστεί με αναποτελεσματική εκκαθάριση του αεραγωγού. Ωστόσο η μέθοδος αυτή δεν επαρκής σε περιπτώσεις επιδείνωσης αναπνευστικών μυών κατά τη διάρκεια λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος. Μελέτη έδειξε ότι η ικανότητα παράγωγής επαρκούς ροής για αποτελεσματική πρόκληση βήχα συσχετίζεται με μία μέγιστη εκπνευστική πίεση (BEK) 60 cm H<sub>2</sub>O και άνω.

Η αποτελεσματικότητα του βήχα προκύπτει από την εισπνοή ενός επαρκούς όγκου αέρα και τη βίαιη εκπνοή δημιουργώντας υψηλές πιέσεις θωρακοκοιλιακά. Βάση αυτού του μηχανισμού βήχα γίνεται ο καθαρισμός από τις εκκρίσεις σε ασθενείς με DMD με αναπνευστική μυϊκή αδυναμία. Επίσης στόχος της μεθόδου είναι η υποβοήθηση των εξασθενημένων εκπνευστικών μυών. Τα αποτελέσματα της μεθόδου αυτής ήταν:

- Αύξηση λειτουργικότητας των εισπνευστικών και εκπνευστικών μυών
- Αύξηση έκπτυξης του θώρακα λόγω υψηλών ενδοθωρακικών πιέσεων
- Απομάκρυνση των εκκρίσεων (Kang et al, 2005).

#### **4.2.2. Manual τεχνική**

- Η ικανοποιητική λειτουργία του βήχα υπολογίζεται από το μέγεθος της μέγιστης ροής αέρα κατά τον βήχα. Μια τιμή μεγαλύτερη από 160L/m απαιτείται για την ικανοποιητική απομάκρυνση-κάθαρση των εκκρίσεων. Υποβοηθητικές τεχνικές είτε υπό μορφή φυσιοθεραπείας είτε μηχανικής υποστήριξης χρησιμοποιούνται στους ασθενείς με χαμηλότερες εκτιμήσεις αναπνευστικούς μύες Όσο τα αγόρια βρίσκονται στο



περιπατητικό στάδιο συνήθως δεν έχουν πρόβλημα να αναπνεύσουν και να παράγουν βήχα. Επειδή οι μύες της αναπνοής επηρεάζονται από την ασθένεια, καθώς τα παιδιά μεγαλώνουν και συνήθως λόγω της δυσκολίας για παραγωγή βήχα, υπάρχει κίνδυνος για μολύνσεις των πνευμόνων. Αργότερα εμφανίζουν δυσκολία στην αναπνοή κατά τη διάρκεια του ύπνου. Καθώς τα παιδιά μεγαλώνουν μπορεί να χρειαστούν αναπνευστική υποστήριξη κατά τη διάρκεια της ημέρας. Δεδομένου ότι πρόκειται για μια σταδιακή εξέλιξη των προβλημάτων, μια προγραμματισμένη και ενεργή προσέγγιση για την αναπνευστική φροντίδα είναι δυνατή όταν αυτή βασίζεται στη προφύλαξη, τα κατάλληλα μέτρα επιτήρησης, και τις κατάλληλες παρεμβάσεις. Η ομάδα πρέπει να περιλαμβάνει γιατρό και θεραπευτή με γνώση στη χρήση μη επεμβατικού μηχανικού αερισμού και συναφών τεχνικών, για την αύξηση της ποσότητας του αέρα που μπορεί να εισέλθει στους πνεύμονες καθώς και να έχει γνώσεις για τρόπους παραγωγής υποβοηθούμενου βήχα. Ο βήχας περιλαμβάνει εισπνευστική βοήθεια που ακολουθείται από αύξηση της εκπνευστικής προσπάθειας. Μια αύξηση στην εισπνευστική ικανότητα μπορεί να επιτευχθεί με τη χρήση του γλωσσοφαρυγγικού στοιβάγματος αναπνοής, την εφαρμογή της θετικής πίεσεως με μάσκα, την αναπνευστική συσκευή διαλείπουσας θετικής πίεσης και τον μηχανικό αναπνευστήρα. Η αναγκαστική εκπνοή αυξάνεται πιέζοντας στην άνω κοιλιακή χώρα ή στο θωρακικό τοίχωμα σε συγχρονισμό με τη προσπάθεια του ασθενούς να βήξει) (Finder et al, 2004).

Απλοί τρόποι που συμβάλουν στην ενίσχυση της τεχνικής της εμφύσησης είναι:

- Οι σφυρίχτρες
- Το πιπίλισμα από ένα καλαμάκι σε ένα δοχείο με νερό (φουσκάλες)

- Το φούσκωμα ενός μπαλονιού) (Finder et al, 2004)

### **4.2.3. Μηχανικές τεχνικές**

Με τη μηχανική εμφύσησης – εκφύσησης μπορεί να προκληθεί βήχας με την παροχή μιας θετικής εισπνευστική πίεση ακολουθούμενη από μια αρνητική εκπνευστική πίεση. Η χρήση των μηχανικών εμφύσησης – εκφύσησης βρέθηκε να είναι ιδιαίτερα σημαντική στην πρόληψη σε ασθενείς με DMD με τον εκπνεόμενο όγκο να υπολογίζεται γύρω στα 160 L / min. Η συσκευή έχει αποδειχθεί ότι είναι καλά ανεκτή και αποτελεσματική σε 42 ασθενείς με νευρομυϊκή νόσο (15 με DMD). Οι επιπλοκές περιλαμβάνουν παροδική ναυτία, κοιλιακή διάταση, βραδυκαρδία, ταχυκαρδία. Σε ασθενείς με DMD η μηχανική εμφύσησης – εκφύσησης προσφέρει μια σειρά από πλεονεκτήματα όπως απομάκρυνση των εκκρίσεων από περιφερικούς αεραγωγούς, αποφυγή του βλεννογόνου τραύματος από την άμεση τραχειακή αναρρόφηση και βελτιωμένη άνεση του ασθενούς) (Finder et al, 2004).

### **4.2.4. Συσκευές Κινητοποίησης βλέννας**

Μια πρόσφατη περίπτωση ενός ασθενούς με DMD ανέφερε την αποτελεσματικότητα των ενδοπνευμονικών επικρουστικών μεθόδων εξαερισμού στην απομάκρυνση των εκκρίσεων. Η υψηλή συχνότητα ταλάντωσης του θωρακικού τοιχώματος έχει χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς με νευρομυϊκή αδυναμία, αλλά δεν υπάρχουν δημοσιευμένα στοιχεία για τα οποία να βασιστεί μια σύσταση. Κάθε συσκευή στηρίζεται στην απομάκρυνση των εκκρίσεων των αεραγωγών κατά την διάρκεια του βήχα αλλά έχει βρεθεί ότι είναι λιγότερο αποτελεσματικές σε ασθενείς με DMD, χωρίς την ταυτόχρονη χρήση της υποβοηθούμενης πρόκλησης βήχα.

Η βρογχοσκόπηση έχει χρησιμοποιηθεί σε επιλεγμένους ασθενείς με DMD, συνήθως σε περιπτώσεις επίμονης ατελεκτασίας, αλλά δεν υπήρξε

αποδεδειγμένο όφελος και θεραπεία, γι' αυτό η μέθοδος έχει χαρακτηριστεί ως ανεπιτυχής) (Finder et al, 2004).

#### **4.2.5. Ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών**

Το σκεπτικό για την προπόνηση των αναπνευστικών μυών σε DMD βασίζεται στην βελτίωση της μυϊκής δύναμης και αντοχής σε ασθενείς με DMD. Οι προπονήσεις αυτές μπορεί να οδηγήσουν σε βελτιωμένη διατήρηση της λειτουργίας των πνευμόνων με τη πάροδο του χρόνου. Ωστόσο, τα αποτελέσματα της προπόνησης των αναπνευστικών μυών σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne ποικίλλουν, με ορισμένες μελέτες να αναφέρουν ουσιαστικές βελτιώσεις στην μυϊκή δύναμη και αντοχή και άλλες να αναφέρουν απλώς μια ελάχιστη μεταβολή στην αναπνευστική απόδοση των μυών.

Σε μελέτη αξιολογήθηκε η επίδραση της χαμηλής έντασης προπόνησης αναπνευστικών μυών στην αντοχή των αναπνευστικών μυών σε παιδιά με DMD. Αξιολογήθηκαν 16 παιδιά στην προπόνηση αναπνευστικών σε διάρκεια 6 εβδομάδων με τη χρήση εμφυσήματος δύο φορές την ημέρα για 10 λεπτά μέσω μιας βαλβίδας αντίστασης με το 30% της μέγιστης εισπνευστικής πίεσης (P (imax)). Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι στο 46% των παιδιών υπήρξε βελτίωση στο όριο χρόνου και στο ποσοστό αντοχής μετά την προπόνηση των αναπνευστικών μυών. Καταλήγουμε στο συμπέρασμα ότι η ειδική εκπαίδευση βελτιώνει την αναπνευστική μυϊκή αντοχή σε μυϊκή δυστροφία Duchenne και η αποτελεσματικότητα της εκπαίδευσης φαίνεται να εξαρτάται από την ποσότητα των αναπνευστικών ασκήσεων (Torin et al, 2002).

Σε άλλη μελέτη αξιολογήθηκαν οι μακροπρόθεσμες επιπτώσεις της προπόνησης αναπνευστικών μυών (IMT) σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις (εθνικές δηλώσεις διαχείρισης) που είχαν διάφορους βαθμούς αναπνευστικής δυσλειτουργίας. Είκοσι επτά ασθενείς, από τους οποίους 18 με DMD και 9 με νωτιαία μυϊκή ατροφία, υπεβλήθησαν σε 24 μήνες IMT. Οι ασθενείς

χωρίστηκαν σε τρεις ομάδες ανάλογα με τις τιμές ζωτικής χωρητικότητας (VC) τιμές τους. Η VC είναι η πιο ακριβής παράμετρος για τη λειτουργία του αναπνευστικού συστήματος σε σχέση με την εμπλοκή της νόσου. Η μέγιστη εισπνευστική πίεση (PImax) εκτιμήθηκε ως παράμετρος για την αναπνευστική μυϊκή δύναμη, και το αποτέλεσμα 12s και η μέγιστη εκούσια δοκιμασία αερισμού (12sMVV) αξιολογήθηκαν ως η παράμετρος για αναπνευστική μυϊκή αντοχή. Η πνευμονική και η εισπνευστική παράμετροι της μυϊκής λειτουργίας αξιολογήθηκαν 6 μήνες πριν από την προπόνηση (κατά την έναρξη της εκπαίδευσης) και στη συνέχεια κάθε 3 μήνες. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η τιμή της PImax βελτιώθηκε στην ομάδα Α (VC, 27 έως 50% της προβλεπόμενης) 51,45 έως 87,00 cm H<sub>2</sub>O, στην ομάδα Β (VC, 51 έως 70% της προβλεπόμενης) 59,38 - 94,4 cm H<sub>2</sub>O, και στην ομάδα Γ (VC, 71 έως 96% της προβλεπόμενης) 71,25 έως 99,00 cm H<sub>2</sub>O. Οι τιμές 12sMVV βελτιώθηκε στην ομάδα Α 52,69 - 69,50 L / min, στην ομάδα Β 53,18 - 62,40 L / min, και στην ομάδα Γ 59,48 - 70,5 L / min. Για όλες τις ομάδες, υπήρξε μία σημαντική βελτίωση των PImax ( $p < 0,007$ ) και 12sMVV ( $p < 0,015$ ) μέχρι το 10ο μήνα και σταθεροποίηση τους μέχρι το τέλος της εκπαίδευσης. Με την εκπαίδευση των αναπνευστικών μυών η πνευμονική λειτουργία μπορεί να βελτιωθεί μακροπρόθεσμα έως και 2 χρόνια. (Koessler et al , 2001).

Σε μια άλλη μελέτη αναφέρθηκε ότι δέκα λεπτά διαφραγματικής αναπνοής ακολουθούμενη από 10 λεπτά προπόνησης αναπνευστικών μυών και 10 λεπτά διάλειμμα βρέθηκε ότι παρουσιάζουν αύξηση κατά 20% της PImax διάρκειας 5 εβδομάδων (Cup et al, 2007).

#### **4.2.6. Επεμβατικός νυχτερινός εξαερισμός**

Οι ασθενείς με DMD έχουν αυξημένο κίνδυνο για άπνοια ύπνου, συμπεριλαμβανομένης της υπόπνοιας, κεντρική και αποφρακτική άπνοια, και υποξαιμία. Αντιμετώπιση αυτών των πνευμονικών επιπλοκών με επεμβατική

αναπνευστική υποστήριξη μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα της ζωής και να μειώσει την υψηλή νοσηρότητα και πρόωρη θνησιμότητα που σχετίζεται με DMD. Η νυκτερινή ρινική θετική πίεση (NIV) αερισμού με μηχανήματα θετικής πίεσης αεραγωγών ή μηχανικό αναπνευστήρα (bilevel) έχει χρησιμοποιηθεί επιτυχώς για τη θεραπεία της διαταραχής της αναπνοής κατά τη διάρκεια της νύχτας και του υποαερισμού σε ασθενείς με DMD. Το επίπεδο της θετικής πίεσης που απαιτείται για την εξάλειψη αποφρακτικής άπνοιας ή υπόπνοιας την ομαλοποίηση του εξαερισμού πρέπει να καθορίζεται συνεχώς κατά τη διάρκεια της νύχτας. Η χρήση του NIV σε DMD έχει ως αποτέλεσμα προφανώς αύξηση του ποσοστού της επιβίωσης, τη βελτίωση της ποιότητας του ύπνου, τη μειωμένη ημερήσια υπνηλία, τη βελτίωση της ευημερίας και της ανεξαρτησίας, τη βελτίωση της ανταλλαγής αερίων και ένα πιο αργό ρυθμό έκπτωσης της πνευμονικής λειτουργίας σε σχέση με ασθενείς που δεν κάνουν χρήση αυτής της μεθόδου.

Οι επιπλοκές του ρινικού αερισμού θετικής πίεσης περιλαμβάνουν ερεθισμό των ματιών, επιπεφυκίτιδα, εξέλκωση του δέρματος, διάταση του στομάχου και εμετό. Τα ρινικά στεροειδή ή ύγραση του αέρα μπορεί να βοηθήσει στην ανακούφιση της ρινικής απόφραξης. Σε ευαίσθητους ασθενείς η μάσκα μπορεί γρήγορα να οδηγήσει σε σοβαρή υποξαιμία και υπερκαπνία. Αξίζει να σημειωθεί ότι πρέπει πάντα να γίνεται παρακολούθηση και έλεγχος του παλμικού οξύμετρου (Finder et al, 2004).

### Άλλες θεραπείες

Η μέθοδος της ρινικής συνεχούς θετικής πίεσης αεραγωγού (CPAP) χρησιμοποιείται σε ασθενείς με DMD που υποφέρουν από σύνδρομο αποφρακτικής άπνοιας κατά τη διάρκεια του ύπνου, αλλά με κανονικές νυκτερινές αερισμό. Σε περιπτώσεις υποξαιμίας που οφείλεται αποκλειστικά ή

εν μέρει σε υποαερισμού, με την υποστήριξη BiPAP ή αναπνευστήρας όγκου ενδείκνυται (Finder et al, 2004).

#### **4.2.7. Ημερήσιος μη επεμβατικός αερισμός**

Με τον καιρό, οι ασθενείς με DMD παρουσιάζουν επιπλοκές συνεχούς υποαερισμού και στις περιπτώσεις αυτές απαιτείται 24-ωρη υποστήριξη. Μολονότι αυτοί οι ασθενείς έχουν λάβει συνεχή αναπνευστική υποστήριξη μέσω τραχειοστομίας, οι μη επεμβατικές μέθοδοι αναπνευστικής υποστήριξης μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθούν επιτυχώς. Η πιο συχνή χρησιμοποιούμενη μη επεμβατική τεχνική είναι ο αερισμός επιστομίου διαλείπουσας θετικής πίεσης. Ο ασθενής τοποθετεί το επιστόμιο ανάμεσα στα χείλη και εισπνέει σε τακτά χρονικά διαστήματα. Αυτή η τεχνική έχει χρησιμοποιηθεί με επιτυχία σε ασθενείς με DMD με μέση FVC των 0,6 L (5% της προβλεπόμενης) για περισσότερο από 8 χρόνια. Ο αερισμός επιστομίου είναι καλά ανεκτός και δεν έχει καμία σχέση με το φαγητό ή την ομιλία.

Άλλες τεχνικές για τον ημερήσιο μη επεμβατικό αερισμό είναι επίσης:

- Η γλωσσοφαρυγγική αναπνοή
- Ο αναπνευστήρας διαλείπουσας κοιλιακής πίεσης
- Ο εξαερισμός αρνητικής πίεσης

Η γλωσσοφαρυγγική αναπνοή χρησιμοποιείται εκ του στόματος πρόσληψη αέρα η οποία μπορεί να επιτρέψει σύντομες περιόδους μηχανικού αερισμού και είναι χρήσιμη σε περίπτωση αποτυχίας του αναπνευστήρα. Ο αναπνευστήρας διαλείπουσας κοιλιακής πίεσης χρησιμοποιείται με τη βοήθεια μια φουσκωτής κύστης η οποία τοποθετείται πάνω από την κοιλιακή χώρα και συνδέεται με ένα συμβατικό φορητό αναπνευστήρα. Το φούσκωμα της κύστης με τον ασθενή σε καθιστή θέση δημιουργεί μια αναγκαστική εκπνοή και επακόλουθη παθητική κάθοδο του διαφράγματος με έκπτυξη του θώρακα. Αναφέρεται ότι η μέθοδος

αυτή δεν μπορεί να λειτουργήσει σε ασθενείς με σκολίωση ή παχυσαρκία. Ο εξαερισμός με αρνητική πίεση μπορεί επίσης να χρησιμοποιηθεί για τον εξαερισμό κατά την διάρκεια της ημέρας (Finder et al, 2004).

#### **4.2.8. Συνεχής Επεμβατικός Μηχανικός Αερισμός**

Ο ημερήσιος και νυχτερινός αερισμός μπορούν να παρέχονται σε άτομα με DMD χρησιμοποιώντας μία τραχειοστομία. Τα πλεονεκτήματα μιας τραχειοτομής περιλαμβάνουν μια πιο ασφαλή διασύνδεση αναπνευστήρα-ασθενούς, τη δυνατότητα να παρέχει υψηλότερες πιέσεις αέρα στους ασθενείς με πνευμονική νόσο ή σοβαρές μειώσεις στη συμμόρφωση του θωρακικού τοιχώματος (δευτερογενή σκολίωση), καθώς και την ικανότητα να εκτελεί την άμεση αναρρόφηση αεραγωγών κατά τη διάρκεια λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος. Ωστόσο, οι τραχειοστομίες έχουν πολλές πιθανές επιπλοκές, συμπεριλαμβανομένης της δημιουργίας περισσότερων εκκρίσεων, αλλοιώνοντας την ικανότητα της κατάποσης και αυξάνοντας τον κίνδυνο της αναρρόφησης και παράκαμψης της άμυνας του αεραγωγού, πιθανόν λόγω αύξησης του κινδύνου της μόλυνσης. Υπάρχει επίσης κίνδυνος απόφραξης των αεραγωγών από την αποκόλληση της βλέννας από τις κυψελίδες. Παραδοσιακά, οι τραχειοστομίες μπορεί να επηρεάσουν επίσης την προφορική επικοινωνία. Για πολλούς ασθενείς, η επικοινωνία μπορεί να αποκατασταθεί χρησιμοποιώντας ένα σχετικά μικρό σωλήνα τραχειοστομίας επιτρέποντας μια "διαρροή" γύρω από τον αεραγωγό, και μια βαλβίδα ομιλίας. Ωστόσο πολλοί ασθενείς ανησυχούν για την αισθητική και τις πιθανές επιπτώσεις επικοινωνίας της τραχειοστομίας και αυτό είναι ένα σημαντικό μειονέκτημα σχετικά με τον συνεχή αερισμό (Finder et al, 2004).

## Συστάσεις

- Οι ασθενείς με DMD θα πρέπει να διδάσκονται στρατηγικές για τη βελτίωση της κάθαρσης των αεραγωγών και πώς να χρησιμοποιούν αυτές τις τεχνικές αρχές.
- Χρήση υποβοηθούμενης πρόκλησης βήχα σε ασθενείς των οποίων η κλινική ιστορία δείχνει δυσκολία στην εκκαθάριση των αεραγωγών, ή των οποίων η μέγιστη ροή βήχα είναι λιγότερο από 270 L / min ή των οποίων η μέγιστη εκπνευστική πίεση είναι μικρότερη από 60 cm H<sub>2</sub>O.
- Η οξυμετρία παλμού είναι χρήσιμη για την παρακολούθηση της αποτελεσματικότητας της εκκαθάρισης των αεραγωγών κατά τη διάρκεια ασθενειών του αναπνευστικού συστήματος σε ασθενείς με DMD.
- Νυχτερινή οξυμετρία με συνεχή CO<sub>2</sub> μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την παρακολούθηση της ανταλλαγής των αερίων
- Νυχτερινή οξυμετρία παλμού μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ανιχνεύσει τον νυχτερινό κορεσμό οξυαιμοσφαιρίνης
- Χρήση ρινικού αερισμού διαλείπουσας θετικής πίεσης για τη θεραπεία της απόφραξης του άνω αεραγωγού και χρόνιας αναπνευστικής ανεπάρκειας σε ασθενείς με DMD ενδείκνυται.
- Σπυρομετρήσεις θα πρέπει να γίνονται σε τακτά χρονικά διαστήματα από τη στιγμή της διάγνωσης και η συχνότητα των αξιολογήσεων θα εξαρτηθεί από τα αποτελέσματα των δοκιμών
- Στη διάγνωση, μια βασική καταγραφή της αναπνευστικής λειτουργίας λαμβάνεται (εάν είναι δυνατόν) και η δοκιμή θα πρέπει να επαναλαμβάνεται κάθε χρόνο μέχρι αναγνώσεις του αρχίζουν να πέφτουν έξω από τα φυσιολογικά όρια (75% αυτής που προβλέπεται για την ηλικία και το ύψος). Οι δοκιμές θα πρέπει να γίνουν πιο συχνά όταν ένα αγόρι χρησιμοποιεί μια καρέκλα εξουσίας πλήρους απασχόλησης.



- Συνεχής έλεγχος του κορεσμού της αιμοσφαιρίνης κατά τη διάρκεια της ημέρας ( αιμοσφαιρίνη<92% την ημέρα).
- Χρήση διαλείπουσας θετική πίεση αερισμός ή άλλες μορφές μη επεμβατικού αερισμού κατά τη διάρκεια της ημέρας. Χρήση τραχειοστομίας όταν υπάρχουν αντενδείξεις για μη επεμβατικό αερισμό.
- Οι ασθενείς που λαμβάνουν μη επεμβατικό αερισμό πρέπει να έχουν τακτική (τουλάχιστον ετήσια) μη επεμβατική παρακολούθηση της ανταλλαγής αερίων, συμπεριλαμβανομένου του κορεσμού του οξυγόνου.
- Η τραχειοστομία θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη όταν υπάρχουν αντενδείξεις για μη επεμβατικό αερισμό λόγω σοβαρής προμηκικής αδυναμίας ή δυσλειτουργίας.
- Είναι σημαντικό να διατηρηθεί η αυτονομία των ασθενών σε περίπτωση επιλογής τραχειοστομίας.
- Οι ασθενείς με τραχειοστομία πρέπει να λαμβάνουν επαρκή παρακολούθηση από παλμικό οξύμετρο για την ανίχνευση τυχών εκκρίσεων (βλέννα) (Finder et al, 2004).

### Προφυλάξεις

- Η υποξαιμία σε DMD είναι συνήθως μια εκδήλωση του υποαερισμού και η θεραπεία με οξυγόνο χωρίς ταυτόχρονη συμπληρωματική αναπνευστική υποστήριξη θα πρέπει να αποφεύγεται.
- Αρνητικοί αναπνευστήρες πίεσης μπορεί να οδηγήσουν σε απόφραξη των άνω αεραγωγών σε ασθενείς με DMD.
- Αρνητικής πίεσης εξαεριστήρες πρέπει να χρησιμοποιείται με προσοχή σε ασθενείς με DMD, λόγω του κινδύνου της καθίζησης απόφραξης του άνω αεραγωγού και υποξαιμία.
- Αντενδείκνυται η χρήση οξυγόνου για τη θεραπεία του νυχτερινού υποαερισμού χωρίς αναπνευστική βοήθεια (Finder et al, 2004).

#### **4.2.9. Υδροθεραπεία**

Σε μελέτες βρέθηκε ότι ο ρόλος της υδροθεραπείας στην αναπνευστική λειτουργία είναι σημαντικός καθώς μέσα από αυτήν την μέθοδο επιτυγχάνεται:

- Η ρευστοποίηση των εκκρίσεων και απομάκρυνσή τους από τους αεραγωγούς
- Η ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών χωρίς επιβάρυνσή τους
- Ανακούφιση από πόνους στο στήθος ή στην πλάτη λόγω αναπνευστικής δυσλειτουργίας ή σκολίωσης
- Ο έλεγχος της αναπνοής (Ciafaloni & Moxley, 2008; Lovering et al, 2005)

Σε μελέτη αξιολογήθηκαν 22 ασθενείς με DMD σχετικά με την αποτελεσματικότητα της υδροθεραπείας στην προπόνηση των αναπνευστικών μυών. Τα αποτελέσματα της μεθόδου έδειξαν ότι η υδροθεραπεία μπορεί να συμβάλει στην προπόνηση των αναπνευστικών μυών χωρίς καταπόνησή τους ωστόσο χρειάζεται περαιτέρω έρευνα σχετικά με την διάρκεια, την ένταση, τη συχνότητα και το είδος των ασκήσεων που πρέπει να περιλαμβάνουν τα προγράμματα υδροθεραπείας (Bender et al, 2005).

Η κολύμβηση είναι μια ευχάριστη δραστηριότητα η οποία προσφέρει έναν τρόπο διασκέδασης και ψυχαγωγίας στους ασθενείς με DMD μέσα από διασκεδαστικά ατομικά ή ομαδικά προγράμματα ασκήσεων με μπάλες ή φουσκωτούς σωλήνες (ρολά) κ.α.

Αναπνευστικές ασκήσεις στο νερό μπορεί να χρησιμοποιηθούν τόσο στην περιπατητική όσο και στην μη περιπατητική φάση της DMD (Ciafaloni & Moxley, 2008; Lovering et al, 2005).

#### **4.2.10. Η σκολίωση σε DMD και αναπνευστική φροντίδα**

Σχεδόν όλοι οι ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne αναπτύσσουν σκολίωση, αφού έχει χαθεί η ανεξάρτητη βάδιση. Η αποτυχία διόρθωσης της σκολίωσης σε DMD μπορεί να οδηγήσει σε αυξημένα ποσοστά νοσηλείας και κακή ποιότητα ζωής.

Η βέλτιστη χρονική στιγμή για χειρουργική επέμβαση είναι οι δείκτες κακής πνευμονικής λειτουργίας, και ενδείξεις αρρυθμιών που υποδηλώνουν μυοκαρδιοπάθεια. Χειρουργική επέμβαση συνήθως πραγματοποιείται όταν η γωνία Cobb είναι  $30^{\circ} - 50^{\circ}$  (Ciafaloni & Moxley, 2008).

Δεν υπάρχουν απόλυτες αντενδείξεις για χειρουργική επέμβαση που να βασίζονται στην πνευμονική λειτουργία. Ωστόσο μελέτες δείχνουν ότι έχει καλά αποτελέσματα ακόμα και σε ασθενείς των οποίων η FVC είναι στο 20% της προβλεπόμενης. Καλύτερη πρόγνωση για ανάκτηση φαίνεται να είναι  $FVC > 40\%$  αν και άλλες μελέτες χρησιμοποιούν την απόλυτη ζωτική χωρητικότητα  $< 1,900 \text{ ml}$  ως δείκτη της ταχείας εξέλιξης της σκολίωσης και κακής πρόγνωσης. Η μέθοδος της νυκτερινής οξυμετρίας φαίνεται να βοηθά επίσης σχετικά με τον προεγχειρητικό σχεδιασμό. Αν αυτές οι δοκιμές δείχνουν μείωση της αναπνευστικής λειτουργίας οι ασθενείς μπορούν να ξεκινήσουν νυκτερινό μη επεμβατικό αερισμό προεγχειρητικά και μετεγχειρητικά. Είναι αρκετά σημαντικό η καρδιακή και η αναπνευστική κατάσταση του ασθενούς να βελτιστοποιείται πριν τη χειρουργική επέμβαση. Η μετεγχειρητική αντιμετώπιση της αναπνευστικής λειτουργίας θα πρέπει να επικεντρώνεται στην προώθηση της εκκαθάρισης των αεραγωγών και την ελαχιστοποίηση της αναπνευστικής καταστολής. Αξίζει να σημειωθεί ότι ο ρόλος της αναπνευστικής φυσικοθεραπείας κατά την προεγχειρητική και μετεγχειρητική φάση των ασθενών είναι σημαντική καθώς στοχεύει στην πρόληψη επιπλοκών και στη διατήρηση της καλής λειτουργίας του αναπνευστικού συστήματος.

Η βασική μετεγχειρητική φροντίδα περιλαμβάνει εκκαθάριση των αεραγωγών και αναπνευστική υποστήριξη. Σημαντικό στο στάδιο αυτό είναι η απομάκρυνση τυχών εκκρίσεων λόγω του ότι οι εκκρίσεις αυτές μειώνουν την επιφάνεια των πνευμόνων όπου γίνεται η ανταλλαγή οξυγόνου και διοξειδίου του άνθρακα. Παρακράτηση αυτών των εκκρίσεων καθιστούν τον ασθενή επιρρεπή σε μολύνσεις του αναπνευστικού συστήματος. Ένας καλός τρόπος για να παρακολουθηθεί ο αερισμός είναι η δοκιμασία αρτηριακού κορεσμού οξυγόνου (SaO<sub>2</sub>) (Finder et al, 2004).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5<sup>ο</sup> ΚΛΙΜΑΚΕΣ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ

### Φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση

Πριν από κάθε φυσικοθεραπευτική παρέμβαση γίνεται μια αξιολόγηση της φυσικής κατάστασης και λειτουργικότητας του ασθενούς. Η αξιολόγηση αυτή περιλαμβάνει κλίμακες και μεθόδους ελέγχου της μυϊκής ισχύος και αντοχής.

Η πιο γνωστή και ακριβής μέθοδος που χρησιμοποιείται είναι το τεστ για μεμονωμένους μυς. Σ' αυτή τη διαδικασία, ο μυς απομονώνεται προσεκτικά μέσω της κατάλληλης τοποθέτησης και σταθεροποίησης και στη συνέχεια γίνεται η μέτρηση. Μια άλλη, ίσως πιο γνωστή μέθοδος, είναι η μέτρηση της μυϊκής ισχύος με εκτίμηση της δύναμης μιας ομάδας μυών, οι οποίοι εκτελούν συγκεκριμένες κινήσεις στην άρθρωση. Για τη μέτρηση της μυϊκής ισχύος, χρησιμοποιείται μια κλίμακα, στην οποία γίνεται ταξινόμηση της μυϊκής δύναμης από 0–5 βαθμούς, ανάλογα με την σύσπαση ή όχι του μυός. Ξεκινά δηλαδή από το μηδέν, που δηλώνει ότι δεν υπάρχει καθόλου μυϊκή σύσπαση και καταλήγει στο 5, το οποίο σημαίνει ότι η κίνηση της άρθρωσης είναι πλήρους εύρους τροχιάς ενάντια στη βαρύτητα και με τη μέγιστη αντίσταση. Παρ' όλα αυτά όμως, η αντίσταση στην οποία μπορεί να αντεπεξέλθει ένας μυς ή μια ομάδα μυών διαφέρει από άτομο σε άτομο και εξαρτάται και από άλλους παράγοντες, όπως η ηλικία, ο τύπος σώματος κ.α.(Daniels & Worthingham, 1985; Diniz et al, 2012). Η διαδικασία της αξιολόγησης προϋποθέτει:

- σωστή θέση ασθενή και φυσικοθεραπευτή
- σταθεροποίηση της άρθρωσης
- ψηλάφηση του μυ
- παρατήρηση της κίνησης
- αντίσταση ενάντια στην κατεύθυνση της κίνησης

Οι Fujiwara et al (2009) παρουσίασαν μελέτη στην οποία αξιολογήθηκαν 72 ασθενείς με DMD μεταξύ των ηλικιών < 15 και ≥ 15. Ο κλίμακας αξιολόγησης FIM (Functional Independence Measure) περιελάμβανε καθημερινές δραστηριότητες και πιθανόν διαταραχές στην λειτουργικότητα τους. Αναφέρθηκαν με τη σειρά δραστηριότητες όπως μετακίνηση, σίτιση, καλλωπισμός, λούσιμο, ντύσιμο στο επάνω μέρος και κάτω μέρος του σώματος, μεταφορά στη τουαλέτα, μεταφορά στο μπάνιο, μεταφορά στο κρεβάτι και ανέβασμα σκαλιών. Οι διαταραχές που παρουσίασαν οι ασθενείς είχαν σχέση με προβλήματα του πεπτικού συστήματος (εντέρου και κύστεων), νοητικές διαταραχές (έκφρασης, μνήμης, κατανόησης, κοινωνικοποίησης) και άλλα είδους προβλήματα.

Τα αποτελέσματα της μελέτης αυτής έδειξαν ότι οι ασθενείς δυσκολεύονται αρκετά στο ανέβασμα σκαλιών. Ευκολότερη παρουσιάστηκε η μετακίνηση και τα στοιχεία που σχετίζονται με τα άνω άκρα (π.χ., σίτιση, περιποίηση, μπάνιο, ντύσιμο του επάνω μέρους του σώματος). Σχετικά δύσκολα ήταν τα στοιχεία που σχετίζονται με αντικείμενα μεταφοράς και το ντύσιμο του κάτω μέρους του σώματος. Επίσης έγινε σύγκριση των δύο ομάδων και παρατηρήθηκε ότι υπήρχε μια μικρή διαφορά στον βαθμό ανεξαρτησίας. Οι ασθενείς < 15 είχαν σαφώς καλύτερο επίπεδο ανεξαρτησίας γεγονός που καθιστά την άσχημη εξέλιξη της νόσου και έκπτωση της λειτουργικότητας και ανεξαρτησίας.

Σε άλλη μελέτη των Jung et al (2012) αξιολογήθηκαν δύο κλίμακες λειτουργικότητας (Brooke και Vignos) για το άνω και κάτω άκρο.

Η κλίμακας Brooke περιλαμβάνει 6 δραστηριότητες για το άνω άκρο:

1. Αρχίζοντας με τα χέρια πλάγια ο ασθενής μπορεί να απάγει τα χέρια του κάνοντας ένα κύκλο μέχρι τα χέρια να αγγίζουν το κεφάλι.
2. Ο ασθενής μπορεί να ανεβάσει τα χέρια πάνω από το κεφάλι κάμπτοντας τον αγκώνα ή χρησιμοποιώντας βοηθητικούς μύες.

3. Ο ασθενής δεν μπορεί να ανεβάσει τα χέρια πάνω από το κεφάλι αλλά μπορεί να ανεβάσει ένα ποτήρι νερό στο στόμα.
4. Ο ασθενής μπορεί να ανεβάσει τα χέρια στο στόμα αλλά δεν μπορεί να ανεβάσει ένα ποτήρι νερό στο στόμα.
5. Ο ασθενής δεν μπορεί να ανεβάσει τα χέρια στο στόμα αλλά μπορεί να κρατήσει ένα στυλό ή να σηκώσει μια πένα από το τραπέζι.
6. Ο ασθενής δεν μπορεί να ανεβάσει τα χέρια στο στόμα και δεν έχει καλή λειτουργία στα χέρια.

Η κλίμακας Vignos περιλαμβάνει 10 δραστηριότητες των κάτω άκρων:

1. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει και να ανέβει σκαλιά χωρίς υποστήριξη
2. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει και να ανέβει σκαλιά με πλάγια υποστήριξης
3. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει και να ανέβει αργά τα σκαλιά με υποστήριξη (πάνω από 25 sec για 8 σκαλιά).
4. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει χωρίς υποστήριξη να σηκώνεται από τη καρέκλα αλλά δεν μπορεί να ανέβει σκαλιά.
5. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει χωρίς υποστήριξη αλλά δεν μπορεί να σηκωθεί από τη καρέκλα και να ανέβει σκαλιά.
6. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει μόνο με υποστήριξη ή με πατερίτσες μασχάλης.
7. Ο ασθενής μπορεί να περπατήσει με βακτηρίες μασχάλης αλλά απαιτεί υποστήριξη για ισορροπία.
8. Ο ασθενής στηρίζεται στις βακτηρίες μασχάλης αλλά είναι ανίκανος να περπατήσει χωρίς υποστήριξη.
9. Ο ασθενής είναι σε αναπηρικό αμαξίδιο
10. Ο ασθενής βρίσκεται περιορισμένος στο κρεβάτι.

Τα αποτελέσματα ,στη πρώτη μελέτη (κλίμακας Brooke), των 90 από τους 121 συνολικά ασθενείς με μέσο όρο ηλικίας  $9,9 \pm 3,4$  έδειξαν επιδείνωση της λειτουργικότητας των άνω άκρων όσο αυξανόταν η ηλικία των ασθενών. Στη δεύτερη μελέτη (κλίμακας Vignos), τα αποτελέσματα των 89 από τους 121 συνολικά ασθενείς με μέσο όρο ηλικίας  $9,9 \pm 3,4$  έδειξαν ότι και σε αυτή υπήρχε επιδείνωση της λειτουργικότητας των κάτω άκρων όσο αυξανόταν η ηλικία των ασθενών.

Τα αποτελέσματα αυτά υποδεικνύουν ότι υπάρχει επιδείνωση της DMD όσο αυξάνεται η ηλικία των ασθενών με συνέπεια την αδυναμία των μυών του σώματος και ειδικά των άνω και κάτω άκρων, την μείωση της λειτουργικότητας στις καθημερινές δραστηριότητες, την παράλυση και τέλος την κατάληξη ύστερα από επιπλοκές του καρδιοαναπνευστικού συστήματος.

Σε μελέτη αξιολογήθηκαν συνολικά 35 παιδιά (12 ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne και 23 σε ομάδα ελέγχου) σχετικά με δυσκολίες που παρουσίαζαν στον ύπνο, την αναπνοή, τις αφυπνίσεις και κινήσεις των άκρων. Τα άτομα αυτά αξιολογήθηκαν επίσης για την παρουσία της παχυσαρκίας (που αξιολογήθηκε με τη χρήση του δείκτη μάζας σώματος (BMI) και σκολίωσης ( ήπια  $<30^\circ$ , μέτρια =  $31 - 50^\circ$ , σοβαρή  $> 51^\circ$  ). Η ανάπτυξη και η εξέλιξη της σκολίωσης προκαλεί μείωση της ζωτικής χωρητικότητας, συμβάλλοντας σε περιοριστική πνευμονική λειτουργία (Polat, et al, 2012).

Η μέση ηλικία των ασθενών με DMD ήταν  $10,33 \pm 4,0$  έτη και η μέση ηλικία της ομάδας ελέγχου ήταν  $10,4 \pm 4,2$  έτη.

Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι νυκτερινά και ημερήσια συμπτώματα παρουσιάστηκαν στο 50% των ασθενών με DMD. Το 40,8% ήταν καθηλωμένοι σε αναπηρικό αμαξίδιο και το 58% είχε σκολίωση. Στα συμπτώματα αυτά περιλαμβάνονται το ροχαλητό, άπνοια κατά τον ύπνο, μη φυσιολογικές κινήσεις



κατά τη διάρκεια του ύπνου, ανεπαρκής και διακεκομμένο ύπνο, πρωινή κεφαλαλγία, υπερυπνηλία, λήθαργος, δύσπνοια τη διάρκεια της ημέρας και πίεση στο στήθος. Η αποφρακτική άπνοια ύπνου σημειώθηκε σε 16,6% των ασθενών με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Ο δείκτης άπνοιας – υπόπνοιας και ο δείκτης κίνησης των κάτω άκρων ήταν σημαντικά υψηλότεροι στην DMD ομάδα σε σύγκριση με την ομάδα ελέγχου ( $P < 0.05$ ). Ο δείκτης συνολικού αποκορεσμού, ο δείκτης διέγερσης και το ποσοστό του επιφανειακού ύπνου ήταν σημαντικά υψηλότερη σε ασθενείς με αναπηρική καρέκλα και σκολίωση. Ο αριθμός του αποκορεσμού και ο δείκτης διέγερσης ήταν σημαντικά υψηλότεροι σε ασθενείς με DMD σκολίωση σε σύγκριση με εκείνους της ομάδας ελέγχου ( $P = 0.003$  και  $P = 0.007$ , αντίστοιχα). Όσον αφορά τα στάδια του ύπνου, το ποσοστό του ύπνου με ανοιγόκλειστα μάτια και η αποτελεσματικότητα του ύπνου ήταν σημαντικά χαμηλότεροι σε ασθενείς με DMD σκολίωσης ( $P = 0.042$  και  $P = 0.019$ , αντίστοιχα), ενώ η διάρκεια του επιφανειακού ύπνου και το ποσοστό του συνόλου τους ήταν σημαντικά υψηλότεροι σε DMD ασθενείς με σκολίωση ( $P = 0.042$  και  $P = 0.012$ , αντίστοιχα). Η λανθάνουσα έναρξη του ύπνου, το ποσοστό του βαθύ ύπνου, η διάρκεια του βαθύ ύπνου βρέθηκαν να είναι σημαντικά χαμηλότεροι στην ομάδα με DMD σε σύγκριση με την ομάδα ελέγχου ( $P = 0,038$ ,  $P = 0,002$ ,  $P = 0.012$  και  $P = 0.013$ , αντίστοιχα) (Polat, et al, 2012).

Συμπερασματικά προκύπτει ότι η καθήλωση σε αναπηρικό αμαξίδιο και η εμφάνιση της σκολίωσης συσχετίζονται με νυχτερινά και ημερήσια αναπνευστικά συμπτώματα και μειώνουν την ποιότητα ζωής σε ασθενείς με DMD (Polat, et al, 2012)

**Πίνακας 5.1. Δημογραφικά χαρακτηριστικά των ασθενών και της ομάδας ελέγχου (Polat, et al, 2012)**

	<b>Ομάδα ασθενών</b>	<b>Ομάδα Ελέγχου</b>	
	<b>μέση τιμή ± SD</b>	<b>μέση τιμή ± SD</b>	<b>Τιμή P</b>
Ηλικία (έτη)	10,33 ± 4,0	10,4 ± 4,2	0,366
Βάρος (kg)	29,6 ± 1,2	27,4 ± 7,5	1
ΔΜΣ	16,8 ± 4,6	16,5 ± 1,3	0,366
ΔΜΣ ± SDS	-1.0 ± 2.6	-0,44 ± 0,99	0,728

(SD: τυπική απόκλιση, ΔΜΣ: δείκτης μάζας σώματος (βάρος / ύψος<sup>2</sup>), SDS: βαθμολογία τυπικής απόκλισης)

**Πίνακας 5.2. Σύγκριση των τιμών ανάμεσα στην ομάδα ασθενών και ομάδα ελέγχου σύμφωνα με την REM (Polat, et al, 2012)**

	<b>Ομάδα ασθενών (n = 12)</b>	<b>Ελέγχου Ομάδας (n = 23)</b>	
	<b>μέση τιμή ± SD</b>	<b>μέση τιμή ± SD</b>	<b>P-value</b>
Αριθμός αφυπνίσεων από τον ύπνο	34,35 ± 37	45,24 ± 45	0,47
Λανθάνουσα έναρξη του ύπνου	34 ± 30	20,69 ± 13	0,322
Αποδοτικότητα ύπνου (%)	89 ± 11	88,98 ± 10	0,80
επιφανειακός ύπνος (%)	42,51 ± 51	34,83 ± 12	0,18
βαθύς ύπνος (%)	29,74 ± 7,2	37,16 ± 10	0,317
Ύπνος με ανοιγόκλειστα μάτια	27,63 ± 14	25,59 ± 10	0,414
Κίνηση του δείκτη	16 ± 7,01	11,01 ± 6,2	0,019
Δείκτης διέγερσης	18,85 ± 22	35,95 ± 21	0,07
Δείκτης άπνοιας-υπόπνοιας	2,5 ± 2,8	0,75 ± 0,9	0,012
Μεγαλύτερη διάρκεια της άπνοιας-υπόπνοιας	35,75 ± 28	15,54 ± 16	0,034
Η μέση διάρκεια της άπνοιας-υπόπνοιας	17,01 ± 6,3	10,78 ± 8,7	0,10
Χαμηλός κορεσμός οξυγόνου	92,66 ± 2,9	90,56 ± 4,5	0,214
Αριθμός αποκορεσμών	3,83 ± 8,5	0,95 ± 1,8	0,18

Σε μελέτη των Simon et al (2011) αξιολογήθηκε η ποιότητα ζωής των ασθενών με DMD σε διαφορετικά στάδια της νόσου, με τη βοήθεια του δείκτη ικανοποίησης ζωής για εφήβους (LSI-A). Το LSI-A εφαρμόστηκε τέσσερις φορές σε 95 ασθενείς με DMD, ηλικίας 5 έως 17 ετών, οι οποίοι υποβάλλονταν σε θεραπεία με στεροειδή. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε τέσσερις ομάδες ανάλογα με την ηλικία (Πιν 5.3.): Ομάδα A (n = 11) από 5 – 7 ετών, ομάδα B (n = 40) από 8 -10 ετών, ομάδα C (n = 28) από 11 – 13 ετών και η ομάδα D (n = 16), από 13 – 17 ετών. Μεταξύ των 95 ασθενών, 39 ήταν χρήστες αναπηρικών αμαξιδίων. Όσον αφορά τα επίπεδα της εκπαίδευσης, 8 ασθενείς δεν είχαν παρακολουθήσει κάποιο σχολείο, τρεις είχαν φθάσει σε υψηλό επίπεδο εκπαίδευσης και 82 είχαν ολοκληρώσει το δημοτικό σχολείο.

**Πίνακας 5.3. Δείκτες αξιολόγησης ποιότητας ζωής (LSI-A) σε ασθενείς με DMD (Simon et al, 2011)**

ΟΜΑΔΑ	ΓΕΝΙΚΗ ΕΥΗΜΕΡΙΑ	ΔΙΑΠΡΟΣΩΠΙΚΕΣ ΣΧΕΣΕΙΣ	ΠΡΟΣΩΠΙΚΗ ΑΝΑΠΤΥΞΗ	ΠΡΟΣΩΠΙΚΗ ΙΚΑΝΟΠΟΙΗΣΗ	ΑΝΑΨΥΧΗ ΚΑΙ ΔΙΑΣΚΕΔΑΣΗ
A - 11	28.5±3.665	33.625±3.462	35.125±2.992	33.125±1.83	34.375±2.857
B - 40	28.25±3.267	34.212±2.927	35.265±2.712	33±2.007	33.875±3.375
C - 28	28.06±2.722	34.25±3.562	35.25±3.877	32.937±3.235	33.312±3.48
D - 16	29.625±3.272	35.9±3.595	36.06±4.53	33.5±2.57	34.625±3.037

Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι τομείς της προσωπικής ανάπτυξης, της προσωπικής ικανοποίησης, της διασκέδασης και των Διαπροσωπικών σχέσεων παρουσίαζαν στατιστικά σημαντικές αυξήσεις κατά τη διάρκεια των τεσσάρων αξιολογήσεων σε όλες τις ομάδες (p <0,05). Επίσης βρέθηκε ότι κατά την

περίοδο αυτή της αξιολόγησης, οι ασθενείς ήταν σε θέση να αντιμετωπίσουν την ασθένεια χωρίς άγχος, ήταν ικανοποιημένοι με τη ζωή τους, είχαν ενεργό συμμετοχή στην πολιτιστική ζωή και στην διατήρηση καλής συναισθηματικής και κοινωνικής επαφής με φίλους και συγγενείς. Συμπερασματικά προκύπτει ότι παρά την προοδευτική πορεία της ασθένειας, η ποιότητα ζωής σε ασθενείς με DMD δεν επιδεινώνεται.

Σε μελέτη που περιελάμβανε 20 ασθενείς με DMD (παιδιά και έφηβοι), ηλικίας από 6 έως 19 ετών, αξιολογήθηκε η κινητική λειτουργία σύμφωνα με τη κλίμακα κινητικής λειτουργίας (MFMM) που αναπτύχθηκε από μια ομάδα Γάλλων ερευνητών το 2005. Η κλίμακα αυτή σχεδιάστηκε για την αξιολόγηση της κινητικής λειτουργίας και την εξέλιξη της αδυναμίας σε μία ποικιλία νευρομυϊκών διαταραχών. Είναι εφαρμόσιμη τόσο σε περιπατητικούς όσο και μη περιπατητικούς ασθενείς. Η κλίμακα υποδιαιρείται σε τρεις διαστάσεις: διάσταση 1 (D1) που μελετά την όρθια στάση και τις μεταφορές (13 στοιχεία), διάσταση 2 (D2) που ερευνά την αξονική και κινητική λειτουργία στο εγγύς άκρο (12 στοιχεία) και διάσταση 3 (D3) η οποία αξιολογεί την κινητική λειτουργία του άνω άκρου (7 στοιχεία). Σε κάθε στοιχείο δίνεται ένα σημείο από μηδέν έως τρία και οι τιμές προστίθενται σε ένα ποσοστό για κάθε διάσταση. Για την απόδειξη της εγκυρότητας και της αξιοπιστίας της κλίμακας αυτής έγινε σύγκριση με μία άλλη κλίμακα του Ιατρικού Ερευνητικού Συμβουλίου, την MRC κλίμακα. Σύμφωνα με το Ιατρικό Ερευνητικό Συμβούλιο (MRC), αξιολογήθηκε η μυϊκή δύναμη μυϊκών όπως: καμπτήρες και εκτείνοντες ώμου, αγκώνα, καρπού, ισχίου, γόνατου και του αστράγαλου. Ένα σύστημα βαθμολογίας που χρησιμοποιήθηκε για την ανάλυση αντοχής και ισχύς των μυών ήταν τιμές μεταξύ μηδέν έως πέντε. Έτσι, 0= καμία συστολή, 1= τρεμόπαιγμα ή ίχνος συστολής, 2= ενεργή κίνηση χωρίς βαρύτητα, 3= ενεργή κίνηση ενάντια στη βαρύτητα, 4= ενεργή κίνηση ενάντια στη βαρύτητα με

μικρή αντίσταση και 5= πλήρης αντίσταση. Σε όλες τις δοκιμές αντοχής το μέτρο επιτυγχάνεται και από τις δύο πλευρές (αριστερά και δεξιά).

Μεταξύ των 20 ασθενών με DMD, 12 (60%) είχε ήδη χάσει τη βάδιση, όταν η πρώτη αξιολόγηση πραγματοποιήθηκε. Η μέση ηλικία των ασθενών που είχαν χάσει την λειτουργική βάδιση ήταν 9 ετών.

Τα αποτελέσματα από τις διαφορές μεταξύ των τιμών της μυϊκής δύναμης των άνω και κάτω άκρων κατά την έναρξη και την λήξη της αξιολόγησης χρησιμοποιώντας την MRC κλίμακα έδειξαν ότι υπήρχαν στατιστικά σημαντικές απώλειες στη βαθμολογία της εγγύς μυϊκής δύναμης των άνω άκρων σε διάστημα έξι μηνών. Οι βαθμολογίες της MFEM κλίμακας κατά την έναρξη έως την λήξη της αξιολόγησης έδειξαν ότι δεν υπήρχε στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των τιμών του D1 σε περίοδο έξι μηνών.

Οι βαθμολογίες των D3 του MFEM στους μη περιπατητικούς ασθενείς έδειξαν ότι οι μη περιπατητικοί ασθενείς είχαν χάσει την λειτουργία των άνω άκρων σε μία περίοδο έξι μηνών, όπως αποδεικνύεται από τη διάσταση του 3 MFEM ( $p = 0,04$ ) Οι συσχετισμοί μεταξύ των διαστάσεων MFEM κλίμακας και το MRC σε DMD ασθενείς έδειξαν ότι η μυϊκή δύναμη παρουσίαζε μέτρια έως ισχυρή συσχέτιση με τις διαστάσεις MFEM κλίμακα, τόσο κατά την αρχική και την τελική αξιολόγηση.

Συμπερασματικά προκύπτει ότι η κλίμακα MFEM είναι αξιόπιστη και έγκυρη για την παρακολούθηση ασθενών με DMD επιτρέποντας την έγκαιρη ανίχνευση των κινητικών διαταραχών, κατευθύνοντας τις παρεμβάσεις που απαιτούνται για τη βελτιστοποίηση της κινητικής λειτουργίας και για τη βελτίωση της προσαρμογής των ασθενών σε δραστηριότητες καθημερινής ζωής (Diniz et al, 2012).

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6<sup>ο</sup> ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η μυική δυστροφία Duchenne είναι μια σοβαρή και ανίατη ασθένεια η οποία χαρακτηρίζεται από περιφερική αδυναμία των μυών και σιγά – σιγά καθλώνεται και στους πιο κεντρικούς μύες όπως, τους αναπνευστικούς και τον καρδιακό μυ με αποτέλεσμα αναπνευστικές και καρδιολογικές επιπλοκές. Οι παραμορφώσεις των άνω και κάτω άκρων είναι χαρακτηριστικές καθώς επίσης και η σκολίωση της Σ.Σ.

Μέσα από την μελέτη αυτή προκύπτει ότι ο ρόλος της Φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης είναι αρκετά σημαντικός καθώς μέσα από τις τεχνικές και μεθόδους της στοχεύει στην πρόληψη των δυσκαμψιών και των παραμορφώσεων, στην διαχείριση του πόνου, στην πρόληψη καρδιοαναπνευστικών επιπλοκών, στην αύξηση ή την διατήρηση της λειτουργικής βάρδισης και στην διατήρηση της μυικής δύναμης.

Συγκεκριμένα η βιβλιογραφία αναφέρει ότι η τεχνική των διατάσεων έχει ευεργετικό ρόλο στην πρόληψη των δυσκαμψιών και παραμορφώσεων, στην αύξηση του εύρους τροχιάς, στην πρόληψη τραυματισμών και στην εκτατικότητα των μυών, παρόλο που στην τελευταία υπάρχει σύγκρουση απόψεων καθώς παρατηρείται μια παροδική εκτατικότητα και μακροπρόθεσμα το μήκος των μυών δεν αλλάζει. Ωστόσο οι διατάσεις σε μέγιστα φορτία μπορεί να βλάψουν ή να τραυματίσουν των μυικό ιστό. Επίσης έχει βρεθεί ότι οι διατάσεις που χρησιμοποιούνται περισσότερο είναι οι παθητικές και οι αυτοδιατάσεις ή οι στατικές λόγω αύξησης της μυικής απόδοσης.

Όσο αφορά την μειομετρική και πλειομετρική άσκηση οι μελέτες δείχνουν ότι προτιμάτε η μειομετρική λόγω μικρότερων φορτίων που επιδρούν στις αρθρώσεις με αποτέλεσμα την μείωση κινδύνου τραυματισμών στις συγκεκριμένες περιοχές.

Η αερόβια άσκηση φαίνεται να έχει θετική επίδραση στην DMD, καθώς βρέθηκε ότι αυξάνει την μυική αντοχή, το εύρος τροχιάς των αρθρώσεων, την βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας και την διατήρηση της λειτουργικής ικανότητας της βάδισης.

Ευεργετικό ρόλο φαίνεται να παίζει και η υδροθεραπεία καθώς αναφέρεται ότι είναι από τις πρώτες μεθόδους φυσικοθεραπείας που χρησιμοποιούνται για την μείωση ή σταθεροποίηση του πόνου, την ρευστοποίηση των εκκρίσεων, τον έλεγχο της αναπνοής και την ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών.

Όσο αφορά την αντιμετώπιση των αναπνευστικών προβλημάτων, η βιβλιογραφία αναφέρει ότι, οι τεχνικές που χρησιμοποιούνται με περισσότερη αποτελεσματικότητα είναι η ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών, η εκκαθάριση των αεραγωγών μέσω της βρογχικής και αυτογενούς παροχέτευσης και την αποτελεσματικότητα του βήχα. Όσο για τις μηχανικές τεχνικές αναπνοών τα συμπεράσματα που προκύπτουν είναι αντικρουόμενα. Φαίνεται να υπάρχουν αρκετές προφυλάξεις σχετικά με την εφαρμογή τους καθώς σε αρκετές περιπτώσεις υπάρχει αύξηση στην κατανάλωση οξυγόνου η οποία συνοδεύεται από μία αύξηση του καρδιακού ρυθμού, της αρτηριακής πίεσης, και της ενδοκρανιακής πίεσης.

Τέλος ο συνδυασμός της φυσικοθεραπείας με τους ορθοπεδικούς νάρθηκες AFOs και KAFOs, που χρησιμοποιούνται για τα κάτω άκρα φαίνεται να είναι πολύ ευεργετικός στην αποκατάσταση της DMD καθώς τα αποτελέσματα των ερευνών δείχνουν ότι υπάρχει: προστασία και υποστήριξη των αδύναμων μυών και των αρθρώσεων, υποβοήθηση και σταθεροποίηση κεντρικών αρθρώσεων, ομαλοποίηση μυϊκού τόνου, σωστή τοποθέτηση μιας άρθρωσης η οποία είναι καθοριστική για την κινητικότητα, τη λειτουργικότητα και την ισορροπία του παιδιού, αύξηση εύρους κίνησης των αρθρώσεων, αύξηση μυϊκής δύναμης, ευθυγράμμιση των αρθρώσεων, πρόληψη ή διόρθωση παραμορφώσεων.

## ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ

### Πινάκες κλιμάκων αξιολόγησης

Πίνακας 5.4.Κλίμακας αξιολόγησης λειτουργικής ανεξαρτησίας FIM (Functional Independence Measure) (Fujiwara et al, 2009)

Items	% of independence (total)	% of independence(<15)	% of independence (≥ 15)	Chi-square
<b><u>Motor</u></b>				
Locomotion	66.6	88.2	65.7	p=0.025
Bowel	63.8	76.4	55.2	p=0.059
Eating	40.2	76.4	7.8	p<0.001
Bladder	23.6	26.4	21.0	p=0.589
Grooming	15.2	26.4	5.2	p=0.003
Bathing	12.5	23.5	2.6	p=0.007
Dressing U	15.2	32.3	0	p<0.001
Toilet	9.7	20.5	0	p=0.003
Toilet transfer	12.5	26.4	0	p=0.001
Dressing L	11.1	23.5	0	p=0.002
Bath transfer	11.1	23.5	0	p=0.002
Bed transfer	9.7	20.5	0	p=0.003
Stairs	6.9	14,7	0	p=0.004
<b><u>Cognition</u></b>				
Expression	87.5	91.1	84.2	p=0.372
Memory	88.8	79.4	97.3	p=0.016
Social	90.2	82.3	97.3	p=0.03
Comprehension	73.6	73.5	73.6	p=0.98
Problem	72.2	52.9	89.4	p=0.001



Πίνακας 5.5. Κλίμακες αξιολόγησης λειτουργικότητας άνω και κάτω άκρων κατά Brooke και Vignos αντίστοιχα (Jung et al, 2012)

Grade	Functional description
<b>Brooke scale for upper extremity</b>	
1	Starting with arms at the sides, the patient can abduct the arms in a full circle until they touch above the head
2	Can raise arms above head only by flexing the elbow (shortening the circumference of the movement) or using accessory muscles
3	Cannot raise hands above head, but can raise an 8-oz glass of water to the mouth
4	Can raise hands to the mouth, but cannot raise an 8-oz glass of water to the mouth
5	Cannot raise hands to the mouth, but can use hands to hold a pen or pick up pennies from the table
6	Cannot raise hands to the mouth and has no useful function of hands
<b>Vignos scale for lower extremity</b>	
1	Walks and climbs stairs without assistance
2	Walks and climbs stair with aid of railing
3	Walks and climbs stairs slowly with aid of railing (over 25 seconds for 8 standard steps)
4	Walks unassisted and rises from chair but cannot climb stairs
5	Walks unassisted but cannot rise from chair or climb stairs
6	Walks only with assistance or walks independently with long leg braces
7	Walks in long leg braces but requires assistance for balance
8	Stands in long leg braces but unable to walk even with assistance
9	Is in a wheelchair
10	Is confined to a bed

## ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ – ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Αθανασόπουλος, Σ.**, 1989. Κινησιοθεραπεία. Αθήνα: Εκδόσεις Αθανασόπουλου Σ.
2. **Βασιλόπουλος, Δ.**, 2008. Νευρολογία. Επιτομή Θεωρίας και Πράξης. Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης Π.Χ.
3. **Κοτζαηλίας, Δ., Α.**, 2008. Φυσικοθεραπεία σε κακώσεις του μυοσκελετικού συστήματος. Θεσσαλονίκη: Εκδόσεις University Studio Press A.E.
4. **Λαμπίρης, Η., Ε.**, 2003. Ορθοπαιδική & Τραυματιολογία. Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Πασχαλίδης Π.Χ.
5. **Λογοθέτης, Ι., Α.**, 2004. Νευρολογία. Θεσσαλονίκη: Εκδόσεις University Studio Press.
6. **Μπάρλου, Ε., Πανόπουλος, Γ., Σ.**, 2006. Αναπνευστική Φυσικοθεραπεία (Σε πνευμονικές και μη παθήσεις). Αθήνα: Εκδόσεις Photo Unica.
7. **Φραγκοράπτης, Ε., Φραγκοράπτης, Δ.**, 2009. Εφαρμογές Μεθόδων Υδροθεραπείας. Θεσσαλονίκη: Εκδόσεις Φραγκοράπτης Ε.
8. **Daniels, L., Worthingham, C.**, 1985. Έλεγχος μυικής ισχύος. Η τεχνική της εξέτασης με τα χέρια. Μετάφραση από τα Αγγλικά από Ταμβάκη Ε. Αθήνα: Εκδόσεις Παρισιάνου Α.Ε.
9. **Despououlos, A., Silbernagl, S.**, 1989. Εγχειρίδιο φυσιολογίας με έγχρωμο άτλαντα. Μετάφραση από τα Αγγλικά από Κωστόπουλο Γ. Αθήνα: Εκδόσεις Λίτσας.
10. **Hamilton, N., Luttgens, K.**, 2003. Κινησιολογία. Επιστημονική βάση της ανθρώπινης κίνησης. Μετάφραση από τα Αγγλικά από Κατσουλάκη Κ.Δ. Αθήνα: Εκδόσεις Παρισιάνου Α.Ε.
11. **Kisner, C., Colby, L., A.**, 2003. Θεραπευτικές ασκήσεις. Βασικές Αρχές και Τεχνικές. Μετάφραση από τα Αγγλικά από Σπυριδόπουλο Κ. και Σάτκα Γ. Αθήνα: Ιατρικές εκδόσεις Σιώκης.
12. **Lippert, H.**, 1993. Ανατομική. Κείμενο και Άτλαντας. Μετάφραση από τα Γερμανικά από Νηφόρο Ν.Δ. Αθήνα: Εκδόσεις Παρισιάνου Α.Ε.
13. **Ελένα, Δ., & Κεραμιώτου, Κ.**, 2009, Νάρθηκες στην παιδική ηλικία. [online] Διαθέσιμο από: [http://www.iatrikionline.gr/ergothe\\_39/05.pdf](http://www.iatrikionline.gr/ergothe_39/05.pdf) [Πρόσβαση 13 Φεβρουαρίου 2013].

14. **Καρατζά, Ε., Τζητηρίδου, Μ., Αρσος Γ. Ι., Νταρίλλης, Ε., Άρσος, Γ. Α., & Παντελιάδης, Χ.,** 2002, Καρδιολογικά προβλήματα σε παιδιά με μυική δυστροφία Duchenne. Παιδιατρική Βορείου Ελλάδος, 14:46-50.

## ΞΕΝΗ ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Alemdaroglu, I., Karaduman, A., Yylmaz, O., & Topaloglu, H.,** 2010, Effect of different exercises on hemodynamic responses in Duchenne Muscular Dystrophy. *Neurom Disor* 20:596-680.
2. **Andersen, J. C.,** 2005, Stretching before and after exercise: effect on muscle soreness and injury risk. *J Athl Train*, 40(3):218-20
3. **Ansved, T.,** 2003, Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 6(4):435-9.
4. **Aprile, I., Bordieri, C., Gilardi, A., Lainieri Milazzo, M., Russo, G., De Santis, F., Frusciante, R., Iannaccone, E., Erra, C., Ricci, E., & Padua, L.,** 2012, Balance and walking involvement in facioscapulohumeral dystrophy: a pilot study on the effects of custom lower limb orthoses. *Eur J Phys Med Rehabil*.
5. **Bakker, J. P., de Groot, I. J., Beckerman, H., de Jong, B. A., & Lankhorst, G. J.,** 2000, The effects of knee-ankle-foot orthoses in the treatment of Duchenne muscular dystrophy: review of the literature. *Clin Rehabil*, 14(4):343-59.
6. **Bender, T., Karagülle, Z., Bálint, G. P., Gutenbrunner, C., Bálint, P. V., Sukenik, S.,** 2005, Hydrotherapy, balneotherapy, and spa treatment in pain management. *Rheumatol Int.* 2005 Apr;25(3):220-4.
7. **Biggar, W. D.,** 2006, Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Rev*, 27(3):83-8.
8. **Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezsko, J. & Constantin, C.,** 2010, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol*, 9(1):77-93.
9. **Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezsko, J. & Constantin, C.,** 2010, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*, 9(2):177-89.

10. **Chen, Y. W., Hubal, M. J., Hoffman, E. P., Thompson, P. D. & Clarkson, P. M.,** 2003, Molecular responses of human muscle to eccentric exercise. *J Appl Physiol*, 95 (6):2485-94.
11. **Ciafaloni, E. & Moxley, R. T.,** 2008, Treatment options for Duchenne muscular dystrophy. *Curr Treat Options Neurol*, 10(2):86-93.
12. **Cup, E. H., Pieterse, A. J., Ten Broek-Pastoor, J. M., Munneke, M., van Engelen, B. G., Hendricks, H. T., van der Wilt, G. J. & Oostendorp, R. A.,** 2007, Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil*, 88(11):1452-64.
13. **Davis, D. S., Ashby, P. E., McCale, K. L., McQuain, J. A. & Wine, J. M.,** 2005, The effectiveness of 3 stretching techniques on hamstring flexibility using consistent stretching parameters. *J Strength Cond Res*, 19(1):27-32
14. **De Boeck, K., Vermeulen, F., Vreys, M., Moens, M. & Proesmans, M.,** 2008, Airway clearance techniques to treat acute respiratory disorders in previously healthy children: where is the evidence? *European Journal of pediatrics*, 167 (6):607-12
15. **Deconinck, N. & Dan, B.,** 2007, Pathophysiology of duchenne muscular dystrophy: current hypotheses. *Pediatr Neurol*, 36(1):1-7.
16. **Dicianno, B. E., Cooper, R. A. & Coltellaro, J.,** 2010, Joystick control for powered mobility: current state of technology and future directions. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 21(1):79-86.
17. **Diniz, G. P., Lasmar, L. M. & Giannetti, J. G.,** 2012, Motor assessment in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr*, 70(6):416-21
18. **Do, T.,** 2002, Orthopedic management of the muscular dystrophies. *Curr Opin Pediatr*, 14(1):50-3.
19. **Eagle, M.,** 2002, Report on the muscular dystrophy campaign workshop: exercise in neuromuscular diseases Newcastle. *Neuromuscul Disord*, 12(10):975-83.
20. **Escorcio, R., Caromano, F. A., Hukuda, M. E. & Fernandes, L. A.,** 2011, Development of an evaluation scale for sitting and standing from the ground for children with Duchenne muscular dystrophy. *J Mot Behav*, 43(1):31-6.
21. **Féasson, L., Stockholm, D., Freyssenet, D., Richard, I., Duguez, S., Beckmann, J. S. & Denis, C.,** 2002, Molecular adaptations of neuromuscular

disease-associated proteins in response to eccentric exercise in humanskeletal muscle. *J Physiol*, 15;543(Pt 1):297-306.

22. **Finder, J. D., Birnkrant, D., Carl, J., Farber, H. J., Gozal, D., Iannaccone, S. T., Kovesi, T., Kravitz, R. M., Panitch, H., Schramm, C., Schroth, M., Sharma, G., Sievers, L., Silvestri, J. M. & Sterni, L.,** 2004, American Thoracic Society. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med*, 15;170(4):456-65.

23. **Fink, J. B.,** 2007, Forced Expiratory Technique, Directed Cough, and Autogenic Drainage. *Respir Care*, 52(9):1210–1221

24. **Fujiwara, T., Tanabe, A., Uchikawa, K., Tsuji, T., Tanuma, A., Hase, K., & Liu, M.,** 2009, Activities of daily living (ADL) structure of patients with Duchenne muscular dystrophy, including adults. *Keio J Med*, 58(4):223-6.

25. **Garralda, M. E., Muntoni, F., Cunniff, A. & Caneja, A. D.,** 2006, Knee-ankle-foot orthosis in children with duchenne muscular dystrophy: user views and adjustment. *Eur J Paediatr Neurol*, 10(4):186-91.

26. **Glanzman, A. M., Flickinger, J. M., Dholakia, K. H., Bönnemann, C. G, & Finkel, R. S.,** 2011, Serial casting for the management of ankle contracture in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Phys Ther*, 23(3):275-9.

27. **Hess, D. R.,** 2007, Airway Clearance: Physiology, Pharmacology, Techniques, and Practice. *Respiratory Care*, 52(10):1392–1396.

28. **Høier, B., Rufener, N., Bojsen-Møller, J., Bangsbo, J., & Hellsten, Y.,** 2010, The effect of passive movement training on angiogenic factors and capillary growth in humanskeletal muscle. *J Physiol*, 588(Pt 19):3833-45.

29. **Hristara – Papadopoulou, A., Tsanakas, J., Diomou, G., & Papadopoulou, O.,** 2008, Current devices of respiratory physiotherapy. *Hippokratia*, 12(4):211-20

30. **Houde, S., Filiatrault, M., Fournier, A., Dubé, J., D'Arcy, S., Bérubé, D., Brousseau, Y., Lapierre, G., & Vanasse, M.,** 2008, Deflazacort use in Duchenne muscular dystrophy: an 8-year follow-up. *Pediatr Neurol*, 38(3):200-6

31. **Jansen, M., de Groot, I. J., & van Alfen, N.,** 2010, Geurts ACh. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC Pediatr*, 6;10:55.

32. **Jensen, M. P., Abresch, R. T., Carter, G. T., & McDonald, C. M.,** 2005, Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil*, 86(6):1155-63.
33. **Joumaa, V., Rassier, D. E., Leonard, T. R., & Herzog, W.,** 2007, Passive force enhancement in single myofibrils. *Pflugers Arch*, 455(2):367-71.
34. **Jung, I. Y., Chae, J. H., Park, S. K., Kim, J. H., Kim, J. Y., Kim, S. J., & Bang, M. S.,** 2012, The correlation analysis of functional factors and age with duchenne muscular dystrophy. *Ann Rehabil Med*, 36(1):22-32.
35. **Kang, S. W., Kang, Y. S., Moon, J. H., & Yoo, T. W.,** 2005, Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J*, 30;46(2):233-8.
36. **Kay, A. D., & Blazevich, A. J.,** 2010, Concentric muscle contractions before static stretching minimize, but do not remove, stretch-induced forcedeficits. *J Appl Physiol*, 108(3):637-45.
37. **Kilmer, D. D., Aitkens, S. G., Wright, N. C., & McCrory, M. A.,** 2001, Response to high-intensity eccentric muscle contractions in persons with myopathic disease. *Muscle Nerve*, 24(9):1181-7.
38. **Koessler, W., Wanke, T., Winkler, G., Nader, A., Toifl, K., Kurz, H., & Zwick, H.,** 2001, 2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders. *Chest*, 120(3):765-9.
39. **Kraemer, W. J., Bush, J. A, Wickham, R. B., Denegar, C. R., Gómez, A. L., Gotshalk, L. A., Duncan, N. D., Volek, J. S., Putukian, M., & Sebastianelli, W. J.,** 2001, Influence of compression therapy on symptoms following soft tissue injury from maximal eccentric exercise. *J Orthop Sports Phys Ther*, 31(6):282-90
40. **Krause, M. F., & Hoehn, T.,** 2000, Chest physiotherapy in mechanically ventilated children: a review. *Critical care medicine*, 28(5):1648-51
41. **Kubo, K., Kanehisa, H., Kawakami, T., & Fukunaga, T.,** 2001, Influence of static stretching on viscoelastic properties of human tendon structures in vivo. *J Appl Physiol*, 90:520-527.
42. **Kurutz, M., & Bender, T.,** 2010, Weightbath hydrotraction treatment: application, biomechanics, and clinical effects. *J Multidiscip Healthc*, 7;3:19-27.
43. **Law, R. Y., Harvey, L. A., Nicholas, M. K., Tonkin, L., De Sousa, M., & Finnis, D. G.,** 2009, Stretch Exercises Increase Tolerance to Stretch in Patients

With Chronic Musculoskeletal Pain: A Randomized Controlled Trial. *Phys Ther*, 89(10):1016-26

44. **Lovering, R. M., Porter, N. C., & Bloch, R. J.**, 2005, The muscular dystrophies: from genes to therapies. *Phys Ther*, 85(12):1372-88.

45. **McDonald, C. M., Henricson, E. K., Han, J. J., Abresch, R. T., Nicorici, A., Atkinson, L., Elfring, G. L., Reha, A., & Miller, L. L.**, 2010, The 6-minute walk test in Duchenne/Becker muscular dystrophy: longitudinal observations. *Muscle Nerve*, 42(6):966-74.

46. **McMillan, H. J., Campbell, C., & Mah, J. K.**, 2010, Duchenne muscular dystrophy: Canadian paediatric neuromuscular physicians survey. *Can J Neurol Sci*, 37(2):195-205.

47. **Mahieu, N. N., McNair, P., De Muynck, M., Stevens, V., Blanckaert, I., Smits, N., & Witvrouw, E.**, 2007, Effect of static and ballistic stretching on the muscle-tendon tissue properties. *Med Sci Sports Exerc*, 39(3):494-501

50. **Markert, C. D., Case, L. E., Carter, G. T., Furlong, P. A., & Grange, R.W.**, 2012, Exercise and Duchenne muscular dystrophy: where we have been and where we need to go. *Muscle Nerve*, 45(5):746-51.

51. **McIlwaine, M.**, 2006, Physiotherapy and airway clearance techniques and devices. *Paediatric Respiratory Reviews*, 7 Suppl 1:S220-2

52. **Muntoni, F., Bushby, K., & Manzur, A. Y.**, 2006, Muscular Dystrophy Campaign Funded Workshop on Management of Scoliosis in Duchenne Muscular Dystrophy 24 January 2005, London, UK. *Neuromuscul Disord*, 16(3):210-9.

53. **Nelson, R.T., & Bandy, W. D.**, 2004, Eccentric Training and Static Stretching Improve Hamstring Flexibility of High School Males. *J Athl Train*, 39(3):254-258.

54. **Oberwaldner, B.**, 2000, Physiotherapy for airway clearance in paediatrics. *Eur Respir J*, 15: 196-204

55. **O'Sullivan, K., Murray, E., & Sainsbury, D.**, 2009, The effect of warm-up, static stretching and dynamic stretching on hamstring flexibility in previously injured subjects. *BMC Musculoskelet Disord*, 16;10:37.

56. **Page, P.**, 2012, Current concepts in muscle stretching for exercise and rehabilitation. *Int J Sports Phys Ther*, 7(1):109-19.

57. **Pardo, A. C., Do, T., Ryde,r T., Meyer, A., Miles, L., & Wong, B. L.,** 2011, Combination of steroids and ischial weight-bearing knee ankle foot orthoses in Duchenne's muscular dystrophy prolongs ambulation past 20 years of age--a case report. *Neuromuscul Disord*, 21(11):800-2.
58. **Passamano, L., Taglia, A., Palladino, A., Viggiano, E., D'Ambrosio, P., Scutifero, M., Rosaria Cecio, M., Torre, V., De Luca, F., Picillo, E., Paciello, O., Piluso, G., Nigro, G., & Politano, L.,** 2012, Improvement of survival in Duchenne Muscular Dystrophy: retrospective analysis of 835 patients. *Acta Myol*, 31(2):121-5.
59. **Polat, M., Sakinci, O., Ersoy, B., Sezer, R. G., & Yilmaz, H.,** 2012, Assessment of sleep-related breathing disorders in patients with duchenne muscular dystrophy. *J Clin Med Res*, 4(5):332-7.
60. **Proske, U., & Morgan, D. L.,** 2001, Muscle damage from eccentric exercise: mechanism, mechanical signs, adaptation and clinical applications. *J Physiol*, 537(Pt 2):333-45.
61. **Schechter, M. S.,** 2007, Airway Clearance Applications in Infants and Children. *Respiratory Care*, 52(10):1382–1390
62. **Shrier, I.,** 2004, Does stretching improve performance? A systematic and critical review of the literature. *Clin J Sport Med*, 14(5):267-73.
63. **Simon, V. A., Resende, M. B., Simon, M. A., Zanoteli, E., & Reed, U. C.,** 2011, Duchenne muscular dystrophy: quality of life among 95 patients evaluated using the Life Satisfaction Index for Adolescents. *Arq Neuropsiquiatr*, 69(1):19-22.
64. **Simpson, R. C., Lopresti, E. F., & Cooper, R. A.,** 2008, How many people would benefit from a smart wheelchair? *J Rehabil Res Dev*, 45(1):53-71.
65. **Timmons, J. A., Larsson, O., Jansson, E., Fischer, H., Gustafsson, T., Greenhaff, P. L., Ridden, J., Rachman, J., Peyrard-Janvid, M., Wahlestedt, C., & Sundberg, C. J.,** 2005, Human muscle gene expression responses to endurance training provide a novel perspective on Duchenne muscular dystrophy. *FASEB J*, 19(7):750-60.
66. **Topin, N., Matecki, S., Le Bris, S., Rivier, F., Echenne, B., Prefaut, C., & Ramonatxo, M.,** 2002, Dose-dependent effect of individualized respiratory muscle training in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord*, 12(6):576-83.



67. **Weppler, C. H., & Magnusson, S. P.,** 2010, Increasing muscle extensibility: a matter of increasing length or modifying sensation? *Phys Ther*, 90(3):438-49.
68. **Yamaguchi, T., & Ishii, K.,** 2005, Effects of static stretching for 30 seconds and dynamic stretching on leg extension power. *J Strength Cond Res*, 19(3):677-83
69. **Ylinen, J., Kankainen, T., Kautiainen, H., Rezasoltani, A., Kuukkanen, T., Häkkinen, A.,** 2009, Effect of stretching on hamstring muscle compliance. *J Rehabil Med*, 41(1):80-4.
70. **Zebracki, K., & Drotar, D.,** 2008, Pain and activity limitations in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol* 50(7): 546-52.

## ΙΣΤΟΣΕΛΙΔΕΣ

<http://www.google.com>

<http://www.pubmed.com>

<http://www.dilios.gr>