



**ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΠΑΤΡΩΝ**
UNIVERSITY OF PATRAS

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ
ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΗ ΕΠΑΝΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ ΕΝΗΛΙΚΩΝ
ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΡΟΣΩΠΟ-ΩΜΟ-ΒΡΑΧΙΟΝΙΟ
ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ

ΠΙΛΟΤΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΜΕΛΕΤΗ

ΚΡΑΒΒΑΡΙΤΗ ΜΑΡΓΑΡΙΤΑ 2328
ΝΙΚΟΛΟΠΟΥΛΟΥ ΜΑΡΙΑ 2342

ΕΠΟΠΤΕΥΟΥΣΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ:
ΛΑΜΠΡΟΠΟΥΛΟΥ ΣΟΦΙΑ MSc (Neuro Rehab), PhD
ΕΠΙΚΟΥΡΗ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ ΤΜΗΜΑΤΟΣ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ ΑΙΓΙΟΥ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΠΑΤΡΩΝ

ΑΙΓΙΟ-2020

**FUNCTIONAL RETRAINING OF ADULT
PATIENTS WITH
FACIOSCAPULOHUMERAL MUSCULAR
DYSTROPHY -
A PILOT CLINICAL STUDY**

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα θέλαμε να εκφράσουμε θερμά τις ευχαριστίες μας στα άτομα που έλαβαν μέρος στην πτυχιακή εργασία μας για την εμπιστοσύνη που μας έδειξαν καθώς και τη θέληση και συνεργασία που έδειξαν καθ' όλη τη διάρκεια του προγράμματος. Επιπλέον οφείλουμε θερμές ευχαριστίες στην εποπτεύουσα καθηγήτρια της εργασίας αυτής, κυρία Λαμπροπούλου Σοφία, για την εξαιρετική συνεργασία μας καθώς και για τη σημαντική βοήθεια και καθοδήγηση που μας προσέφερε.

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Εισαγωγή: Η Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος Μυϊκή Δυστροφία (ΠΩΒ ΜΔ) είναι μία κληρονομήσιμη πάθηση που έγκειται στις Νευρομυϊκές παθήσεις και αποτελεί την τρίτη πιο συχνή μυοπάθεια. Προσβάλλονται προοδευτικά οι μυς του προσώπου, των άνω άκρων, της πρόσθιας επιφάνειας της κνήμης, οι κοιλιακοί και τελικά οι μυς της πνευλικής ζώνης και του κορμού. Με βάση την ανασκόπηση της βιβλιογραφίας, η φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση δεν έχει διερευνηθεί εκτενώς καθώς υπάρχουν σημαντικά ελλείματα σε κλινικές μελέτες και τεκμηριωμένα θεραπευτικά πρωτόκολλα αποκατάστασης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ.

Σκοπός: Η έρευνα αυτή θα εστιάσει στην αποτελεσματικότητα ενός προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ με απώτερο σκοπό τη δημιουργία ενός φυσικοθεραπευτικού προγράμματος θεραπευτικής άσκησης που θα απευθύνεται σε ενήλικες ασθενείς με την πάθηση.

Μεθοδολογία: Η έρευνα αποτελεί μια πιλοτική κλινική μελέτη με αξιολόγηση πριν και μετά την θεραπευτική παρέμβαση, σε ενήλικες ασθενείς, εγγεγραμμένους στη Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Πατρών στο Ρίο που έχουν διαγνωστεί με ΠΩΒ ΜΔ. Κριτήρια αποκλεισμού αποτελούν ασθενείς με πρόσφατα χειρουργεία όπου απαγορεύεται η εφαρμογή ασκήσεων, ασθενείς που συμμετέχουν σε άλλο ερευνητικό πρωτόκολλο, ή ασθενείς με ασταθή συμπτώματα (π.χ. αρρυθμία, αυξημένη καρδιακή πίεση, καρκίνο κτλ.). Η αποτελεσματικότητα της παρέμβασης στην λειτουργική επανεκπαίδευση των ασθενών εκτιμάται με έλεγχο της λειτουργικότητας του άνω άκρου με την κλίμακα Revised Upper Limb Module (RULM), της βάρδισης μέσω της λειτουργικής δοκιμασίας βάρδισης 6 λεπτών (6 Minute Walk Test – 6MWT), της λειτουργικότητας σε καθημερινές μετακινήσεις σε διάφορες θέσεις όπως ύπτια, καθιστή όρθια γονατιστή με τη διευρυμένη έκδοση της κλίμακας Hammersmith Functional Motor Scale (expanded version) (HFMS), του βαθμού σοβαρότητας της πάθησης με την κλίμακα FSHD Comprehensive Clinical Evaluation Form (FSHD CCEF) και της λειτουργικότητας σε καθημερινές δραστηριότητες με την Barthel Index (BI). Η παρέμβαση διαμορφώθηκε με βάση τα δεδομένα της αξιολόγησης με κατάλληλες για τον κάθε ασθενή λειτουργικές ασκήσεις μυϊκής ενδυνάμωσης, αύξησης ισορροπίας, επιλεκτικής ενεργοποίησης μυών, αύξησης λειτουργικότητας βάρδισης και επιδεξιότητας άκρα χείρας. Σχεδιάστηκε ένα πρόγραμμα αποκατάστασης 10 εβδομάδων, διάρκειας 45 λεπτών, μία φορά την εβδομάδα. Μετά το πέρας 4 μηνών πραγματοποιήθηκε επαναληπτική αξιολόγηση του δείγματος. Με βάση τα ασκησιολόγια που εφαρμόστηκαν συνολικά κατά τη διάρκεια της παρέμβασης διαμορφώθηκε ένα πρότυπο ενδεικτικό φυλλάδιο ασκήσεων για ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ.

Αποτελέσματα: Το δείγμα της έρευνας αποτελούνταν από 4 ασθενείς, 3 άνδρες και 1 γυναίκα με Μ.Ο ηλικίας 38 ± 8 έτη από τους οποίους οι 3 ήταν περιπατητικοί (75%). Οι μετρήσεις που προέκυψαν από την τελική αξιολόγηση έδειξαν μείωση της σοβαρότητας της πάθησης στη μία ασθενή του δείγματος, κατά 2 βαθμούς στην κλίμακα FSHD CCEF (από 9/15 σε 7/15). Αύξηση εντοπίστηκε στη μυϊκή δύναμη και ιδιαίτερα στους μυς της ωμικής ζώνης. Επιπλέον παρατηρήθηκε αύξηση της λειτουργικότητας του άνω άκρου κατά 4 μονάδες στην κλίμακα RULM (από $25 \pm 2,06$ σε $29 \pm 6,5$), μικρή αύξηση της λειτουργικότητας στις μετακινήσεις των ασθενών (HFMS από $49 \pm 29,2$ σε $50 \pm 29,7$) και μεγαλύτερη αύξηση στην απόσταση που διένυσαν τα άτομα σε 6 λεπτά (6MWT, από $407 \pm 49,3\mu$ σε $425 \pm 60,6\mu$). Η λειτουργικότητα στις καθημερινές δραστηριότητες όσον αφορά την αυτοφροντίδα και αυτό εξυπηρετήθη, μέσω της BI, παρέμεινε αμετάβλητη. Τέλος βελτιώθηκε η κινητικότητα, η ισορροπία, η αντοχή, η αναπνευστική λειτουργία ενώ φάνηκε διατήρηση της μυϊκής δύναμης των μυών του προσώπου. Οι μετρήσεις της

επαναξιολόγησης, έπειτα από την εφαρμογή του ενδεικτικού φυλλαδίου για 4 μήνες, έμειναν ίδιες με αυτές της τελικής.

Συμπεράσματα: Τέλος ένα πρόγραμμα λειτουργικής επανεκπαίδευσης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ φαίνεται να επιφέρει αρκετά θετικά αποτελέσματα όμως κρίνεται αναγκαία η περαιτέρω διερεύνηση της αποτελεσματικότητας του από περισσότερες έρευνες και με μεγαλύτερο δείγμα ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ.

Λέξεις κλειδιά: Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος, Μυϊκές Δυστροφίες, Λειτουργικότητα, Επανεκπαίδευση, Φυσικοθεραπεία, Πρωτόκολλο

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ.....	i
ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	ii
ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ.....	viii
ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	1
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1.....	3
ΠΡΟΣΩΠΟ-ΩΜΟ-ΒΡΑΧΙΟΝΙΟΣ ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ.....	3
1.1 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ.....	3
1.2 ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ.....	5
1.3 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ- ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ.....	6
1.4 ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ.....	12
1.5 ΔΙΑΓΝΩΣΗ.....	12
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2.....	15
ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ.....	15
2.1 ΑΞΙΟΛΟΓΗΤΙΚΑ ΕΡΓΑΛΕΙΑ.....	15
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3.....	19
ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ.....	19
3.1 ΡΟΛΟΣ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ.....	19
3.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΣΚΗΣΗ.....	19
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4.....	23
ΣΚΟΠΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ.....	23
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5.....	24
ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ.....	24
5.1 ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ.....	24
5.2 ΔΕΙΓΜΑ ΕΡΕΥΝΑΣ.....	24
5.3 ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ.....	25
5.3.1 ΛΕΠΤΗ ΚΑΙ ΑΔΡΗ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑ.....	25
5.3.2 ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑ.....	26
5.3.3 ΒΑΔΙΣΗ.....	27
5.3.4 ΑΥΤΟΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΑΥΤΟΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΗ.....	27
5.4 ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ.....	28
5.4.1 ΕΙΔΗ ΑΣΚΗΣΕΩΝ.....	28
5.5 ΕΞΟΠΛΙΣΜΟΣ/ΥΛΙΚΑ.....	29
5.6 ΠΕΙΡΑΜΑΤΙΚΗ ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ.....	29
5.7 ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΗ ΑΝΑΛΥΣΗ.....	30

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6.....	31
ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ.....	31
6.1 ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΑΣΘΕΝΩΝ	31
6.2 ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ-ΑΣΚΗΣΙΟΛΟΓΙΟ	32
6.3 ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΟΥ ΦΥΛΛΑΔΙΟΥ ΑΣΚΗΣΕΩΝ	35
6.4 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΟΤΗΤΑ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ	35
6.4.1 ΜΥΙΚΗ ΔΥΝΑΜΗ	35
6.4.2 ΕΝΕΡΓΗΤΙΚΟ ΕΥΡΟΣ ΚΙΝΗΣΗΣ.....	37
6.4.3 ΑΙΣΘΗΤΙΚΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΑΝΤΑΝΑΚΛΑΣΤΙΚΑ.....	39
6.4.4 ΛΕΠΤΗ ΚΑΙ ΑΔΡΗ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑ ΑΝΩ ΑΚΡΩΝ	40
6.4.5 ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑ.....	41
6.4.6 ΒΑΔΙΣΗ.....	42
6.4.7 ΑΥΤΟΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΑΥΤΟΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΗ.....	44
6.5 ΠΟΙΟΤΙΚΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ	44
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7.....	46
ΣΥΖΗΤΗΣΗ	46
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8.....	51
ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	51
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	52
ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ.....	52
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1. ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΟ ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΑΣΚΗΣΕΩΝ.....	57

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΕΙΚΟΝΩΝ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

Εικόνα 1.1: Στο σχήμα με τρίγωνα απεικονίζονται οι επαναλαμβανόμενες αλληλουχίες D4Z4. Παρουσιάζεται ο μειωμένος αριθμός των επαναλαμβανόμενων αλληλουχιών DNA που ευθύνεται για την ΠΩΒ ΜΔ1 και η έλλειψη της SMCHD1 πρωτεΐνης που προκαλεί την υπομεθυλίωση στην ΠΩΒ ΜΔ2. (https://www.researchgate.net/figure/Mechanism-of-facioscapulohumeral-muscular-dystrophy-FSHD-associated-with-D4Z4-repeat_fig2_282160553).	3
Εικόνα 1.2: Στο παραπάνω σχήμα φαίνεται πως προκύπτει η παραγωγή της πρωτεΐνης DUX4 και οι επιπτώσεις που προκαλεί στο μυϊκό ιστό με αποτέλεσμα τη μείωση της μυϊκής μάζας. (https://www.mdpi.com/1422-0067/21/3/729/htm)	4
Εικόνα 1.3: Στην εικόνα παρουσιάζεται η κληρονομηση της ΠΩΒ ΜΔ1 που γίνεται με αυτοσωμικό επικρατή τύπο. (https://www.urmc.rochester.edu/neurology/national-registry/education/genetics.aspx).....	5
Εικόνα 1.4: Στην εικόνα αυτή φαίνεται ο τρόπος κληρονομησης της ΠΩΒ ΜΔ2. Στην περίπτωση αυτή κληρονομείται η μεταλλαγή στο γονίδιο της SMCHD1 ως επιγενετικός παράγοντας. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30546343)	6

Εικόνα 1.5: Στην εικόνα απεικονίζονται οι χαρακτηριστικές i) αδυναμίες του προσώπου με το «εγκάρσιο χαμόγελο», ii) αδυναμίες των θωρακικών μυών iii) οι πτερυγοειδείς ωμοπλάτες και iv) οι «βραχιόνες τύπου Popeye». (https://www.mda.org/disease/facioscapulohumeral-muscular-dystrophy/signs-and-symptoms , http://neurosigns.org/wiki/Popeye_arm) 7
Εικόνα 1.6: i) Στην εικόνα φαίνεται η πρόσθια προβολή των ώμων, η αυξημένη οσφυϊκή λόρδωση και το χαρακτηριστικό εξόγκωμα της κοιλιακής χώρας σε ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ. ii) Στην εικόνα παρουσιάζεται το «Beevor’s sign». (https://metro.co.uk/2019/07/28/dont-look-sick-thought-just-bad-posture-found-muscles-wasting-away-10462807/ , (Eger <i>et al.</i> , 2010)) 8
Εικόνα 1.7: Πτώση άκρου ποδός λόγω αδυναμίας των μυών της πρόσθιας επιφάνειας της κνήμης. (https://www.med.unc.edu/neurology/files/2018/05/FA-FSHD.pdf) 9
Εικόνα 1.8: Στην εικόνα φαίνεται η συνεργική κίνηση των άνω άκρων κατά την ανύψωσή τους. (Katirji <i>et al.</i> , 2014) 9
Εικόνα 1.9: Στην εικόνα φαίνονται τα σημεία, που σύμφωνα με έρευνα, εμφανίζεται πιο συχνά ο πόνος σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ..... 10
Εικόνα 1.10: Χαρακτηριστικά της βρεφικής ΠΩΒ ΜΔ. (https://gardn.org.au/news/facioscapulohumeral-dystrophy/ , https://www.fshdsociety.org/2015/12/11/update-on-early-onset-fshd-study/) 11
Εικόνα 1.11: Βιοψία ασθενούς που πάσχει με ΠΩΒ ΜΔ2. Παρουσιάζεται η φλεγμονώδης διαδικασία που εμφανίζεται στα μυϊκά κύτταρα λόγω της παραγωγής της τοξικής πρωτεΐνης DUX4 στην ΠΩΒ ΜΔ. (https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4546927/) 13
Εικόνα 1. 12: Στο σχήμα παρουσιάζεται η πορεία που ακολουθείται για έγκυρη διάγνωση της ΠΩΒ ΜΔ είτε τύπου 1 είτε 2. (https://n.neurology.org/content/85/4/357) 14

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

Εικόνα 6.1: Στις εικόνες φαίνονται παραδείγματα ασκήσεων ενδυνάμωσης και λεπτής κινητικότητας, καθώς και ασκήσεων διπλού έργου. 32
Εικόνα 6.2: Παραδείγματα ασκήσεων Ισορροπίας με χρήση μπάλας Pilates. 33
Εικόνα 6.3: Αξιολόγηση λεπτής και αδρής κινητικότητας άνω άκρου. Δοκιμασίες κλίμακας RULM. 41
Εικόνα 6.4: Αξιολόγηση αλλαγής θέσης από θέση ιππότη σε όρθια. Δοκιμασία κλίμακας HFMSE 42
Εικόνα 6.5: Αξιολόγηση βάδισης με χρήση του εργαλείου 6MWT 43

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΠΙΝΑΚΩΝ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

Πίνακας 6.1: Χαρακτηριστικά του δείγματος της έρευνας. 31
Πίνακας 6.2: Λίστα ασκήσεων που εφαρμόστηκαν κατά τη διάρκεια των θεραπειών. 34
Πίνακας 6.3: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης καμπτήρων και απαγωγών ωμικής ζώνης , με εφαρμογή του MMT. 36
Πίνακας 6.4: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης εκτεινόντων της άκρα χείρας και του ισχίου , με εφαρμογή του MMT. 36
Πίνακας 6.5: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης εκτεινόντων γόνατος και ραχιαίων καμπτήρων ΠΔΚ με εφαρμογή του MMT. 37
Πίνακας 6.6: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης καμπτήρων και εκτεινόντων κορμού , με εφαρμογή του MMT. 37
Πίνακας 6.7: Ευρήματα αξιολόγησης ενεργητικού εύρους κίνησης της κάμψης και της απαγωγής του ώμου και της ραχιαίας κάμψης της ΠΔΚ. 38
Πίνακας 6.8: Αποτελέσματα αξιολόγησης αντανακλαστικών 5 μυοτομιών: A5, A6, A7, 04, I1. 40

ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΓΡΑΦΙΜΑΤΩΝ

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

Διάγραμμα 6.1: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της κάμψης του ώμου του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.	38
Διάγραμμα 6.2: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της απαγωγής του ώμου του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.	39
Διάγραμμα 6.3: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της ραχιαίας κάμψης της ΠΔΚ του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.....	39
Διάγραμμα 6.4: Σύγκριση των Μ.Ο των σκορ της κλίμακας RULM του συνόλου του δείγματος μεταξύ 1 ^{ης} , 2 ^{ης} και 3 ^{ης} αξιολόγησης.....	41
Διάγραμμα 6.5: Απεικόνιση του συνολικού Μ.Ο της κλίμακας HFMS κάθε αξιολόγησης ξεχωριστά.	42
Διάγραμμα 6.6: Απεικόνιση του Μ.Ο των συνολικών μέτρων που διένυσαν οι 3 περιπατητικοί ασθενείς στο 6MWT και στις 3 αξιολογήσεις.	43

ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

1. **ΠΩΒ ΜΔ**: Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος Μυϊκή Δυστροφία
2. **ΜΔ**: Μυϊκή Δυστροφία
3. **ΠΑΚ**: Ποδοκνημική
4. **FSHD CCEF**: FSHD Comprehensive Clinical Evaluation Form
5. **ΒΙ**: Barthel index
6. **6ΜWT**: Six Minute Walk Test
7. **RULM**: Revised Upper Limb Module
8. **HFMSE**: Expanded Hammersmith Functional Motor Scale

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος Μυϊκή Δυστροφία (ΠΩΒ ΜΔ) είναι μία ποικίλης βαρύτητας μυοπάθεια η οποία χαρακτηρίζεται από προοδευτική αδυναμία των μυών του προσώπου, της ωμικής ζώνης και ωμοπλάτης, των βραχιόνων καθώς και της πυελικής ζώνης και της πρόσθιας επιφάνειας των κνημών (Wagner, 2019). Είναι το τρίτο κατά σειρά νευρομυϊκό νόσημα όσον αφορά τη συχνότητα και επηρεάζει άνδρες και γυναίκες εξίσου.

Τα επιδημιολογικά στοιχεία σύμφωνα με τις πιο πρόσφατες μετρήσεις είναι 1:8.000-20.000 άτομα σε παγκόσμιο επίπεδο (Lim et al.,2020). Στα άτομα που εμφανίζουν βρεφικού τύπου ΠΩΒ ΜΔ τα ποσοστά κυμαίνονται στο 7%-15% του γενικού συνόλου των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ (Goselink et al., 2019).

Η ΠΩΒ ΜΔ ανήκει στις Νευρομυϊκές Παθήσεις και οφείλεται στην παραγωγή μίας πρωτεΐνης τοξικής για τον σκελετικό μυϊκό ιστό που ονομάζεται DUX4. Παρατηρούνται δύο τύποι έκφρασης της πάθησης, η ΠΩΒ ΜΔ 1 και η ΠΩΒ ΜΔ 2 με παρόμοια συμπτωματολογία. Η πάθηση κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατή τρόπο στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών, ενώ υπάρχουν και περιπτώσεις όπου μία *de novo* (εκ νέου) μεταλλαγή στην αλληλουχία που εκφράζεται η DUX4 να ενεργοποιήσει την παραγωγή της και έτσι να προκληθεί η πάθηση (Preston et al.,2020).

Η μοριακή διερεύνηση της πάθησης δεν έχει ακόμα φτάσει στην θεραπεία αυτής της μυοπάθειας καθώς η παθοφυσιολογία της είναι αρκετά πολύπλοκη και πολυπαραγοντική (Corrado and Ciardi, 2015). Παρόλο που η φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση ασθενών που πάσχουν από ΠΩΒ ΜΔ κρίνεται αναγκαία, σύμφωνα με την ανασκόπηση της διαθέσιμης αρθρογραφίας και βιβλιογραφίας δεν βρέθηκαν αρκετές κλινικές μελέτες και φυσικοθεραπευτικά πρωτόκολλα όσον αφορά την φυσικοθεραπευτική προσέγγισή της. Για τον λόγο αυτό η παρούσα έρευνα ασχολήθηκε με την δημιουργία ενός πρωτοκόλλου θεραπευτικής άσκησης με βασικό σκοπό τη λειτουργική επανεκπαίδευση ενηλίκων ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ καθώς και τη διαμόρφωση ενδεικτικού φυλλαδίου ασκήσεων για κατ' οίκον εφαρμογή ασκησιολογίου.

Η παρούσα ερευνητική εργασία χωρίζεται σε δυο βασικά μέρη, το γενικό και το ειδικό. Στα πρώτα 3 κεφάλαια θα αναλυθούν η παθοφυσιολογία, τα χαρακτηριστικά της ΠΩΒ ΜΔ, η κληρονομικότητα και η διάγνωσή της. Επιπλέον, έπειτα από ανασκόπηση της αρθρογραφίας και της βιβλιογραφίας, αναφέρονται στοιχεία που αφορούν την

φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ καθώς και την αποκατάστασή της, στα οποία βασίστηκε και η διεξαγωγή της έρευνας αυτής. Στο ειδικό μέρος, το οποίο αποτελείται από τα υπόλοιπα 5 κεφάλαια, γίνεται ανάλυση του σκοπού της έρευνας και των αξιολογητικών εργαλείων που χρησιμοποιήθηκαν για την συλλογή των δεδομένων από το δείγμα των ασθενών που συμμετείχαν στην μελέτη αυτή. Γίνεται αναφορά των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων που εφαρμόστηκαν, των ποιοτικών και ποσοτικών αποτελεσμάτων που προέκυψαν από την παρέμβαση, καθώς και παράθεση των συμπερασμάτων που προέκυψαν μετά την ερμηνεία των δεδομένων που συλλέχθηκαν.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1

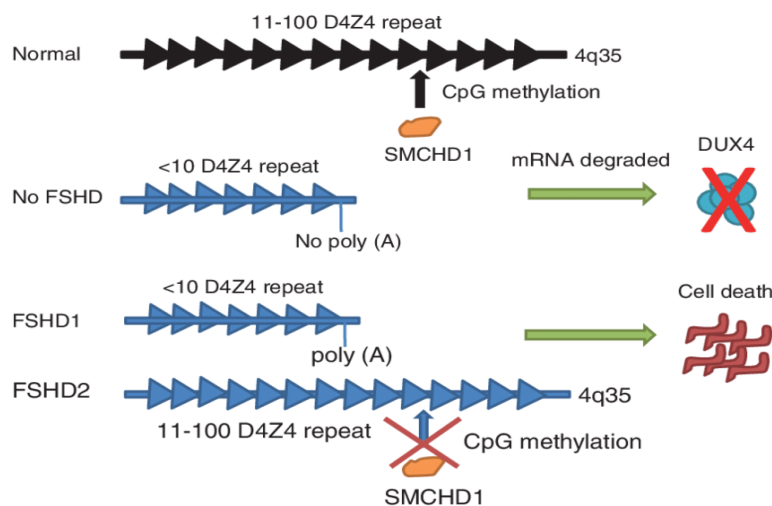
ΠΡΟΣΩΠΟ-ΩΜΟ-ΒΡΑΧΙΟΝΙΟΣ ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ

Η ΠΩΒ ΜΔ είναι μία πάθηση που προσβάλλει τους σκελετικούς μυς, η ονομασία της οποίας προκύπτει από τις μυϊκές ομάδες που επηρεάζονται κατά σειρά, δηλαδή τους μύες του προσώπου, των ώμων και των βραχιόνων. Ανήκει στις Νευρομυϊκές Παθήσεις και η συμπτωματολογία της δεν εκφράζεται με τον ίδιο τρόπο σε όλους τους ασθενείς (Lu *et al.*, 2019).

1.1 ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

Η βάση της παθολογίας στην ΠΩΒ ΜΔ σχετίζεται με την παραγωγή της πρωτεΐνης DUX4 που εκφράζεται από μία γονιδιακή θέση στο χρωμόσωμα 4 του ανθρώπινου γονιδιώματος. Η θέση αυτή ορίζεται ως 4q35 και αποτελείται από επαναλαμβανόμενες αλληλουχίες που δομούν την D4Z4 συστοιχία. Η πρωτεΐνη αυτή φυσιολογικά δεν εκφράζεται από τη δομή 4q35 στα κύτταρα των σκελετικών μυών καθώς είναι τοξική και επιφέρει κυτταρική νέκρωση. Τα κύτταρα αυτά δεν επιτρέπουν να εκφραστεί η DUX4 εξαιτίας της ετεροχρωματινικής κατάστασης (συμπύκνωση χρωματίνης) που διατηρούν φυσιολογικά (Daniel Harris *et al.*, 2017).

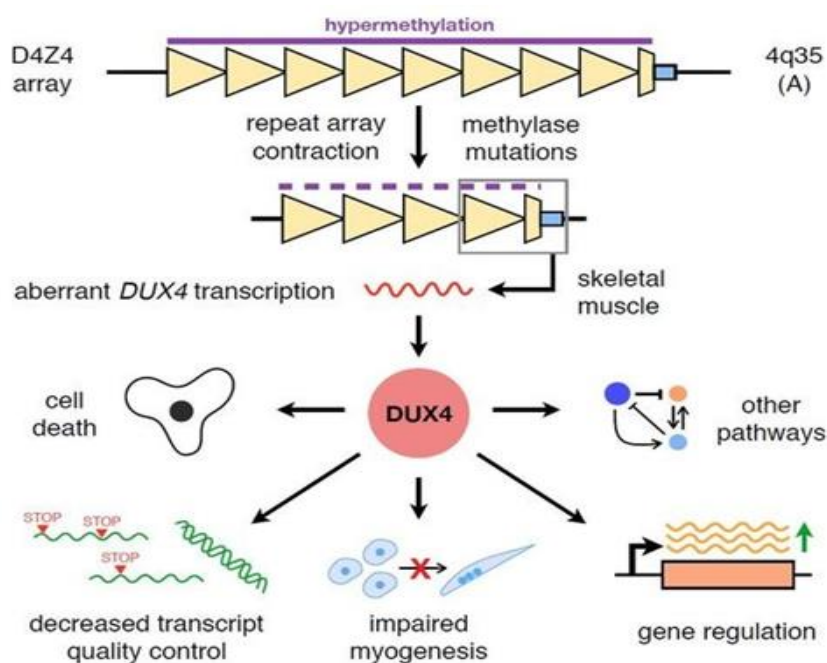
Οι μηχανισμοί για να προκύψει η πρωτεΐνη αυτή ποικίλουν, διαχωρίζοντας την πάθηση σε τύπου 1 ΠΩΒ ΜΔ (FSHD1) και τύπου 2 ΠΩΒ ΜΔ (FSHD2) (Hamel *et al.*, 2018) (Εικ.1.1).



Εικόνα 1.1: Στο σχήμα με τρίγωνα απεικονίζονται οι επαναλαμβανόμενες αλληλουχίες D4Z4. Παρουσιάζεται ο μειωμένος αριθμός των επαναλαμβανόμενων αλληλουχιών DNA που ευθύνεται για την ΠΩΒ ΜΔ1 και η έλλειψη της SMCHD1 πρωτεΐνης που προκαλεί την υπομεθυλίωση στην ΠΩΒ ΜΔ2. (https://www.researchgate.net/figure/Mechanism-of-facioscapulohumeral-muscular-dystrophy-FSHD-associated-with-D4Z4-repeat_fig2_282160553).

Στην περίπτωση της ΠΩΒ ΜΔ1, παρατηρείται μειωμένος αριθμός των επαναλαμβανόμενων αλληλουχιών DNA στη δομή 4q35. Ο φυσιολογικός αριθμός είναι 11-100kb (kilo basis) ενώ στην ΠΩΒ ΜΔ1 ο αριθμός παρατηρείται στις 1-10 kb. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα η δομή 4q35 να μεταπίπτει σε κατάσταση ευ-χρωματίνης δηλαδή μια κατάσταση που το DNA έχει μικρότερο βαθμό συμπύκνωσης κι έτσι να επιτρέπεται η μεταγραφή της δομής και τελικά να παράγεται η DUX4 (Zernov *et al.*, 2019).

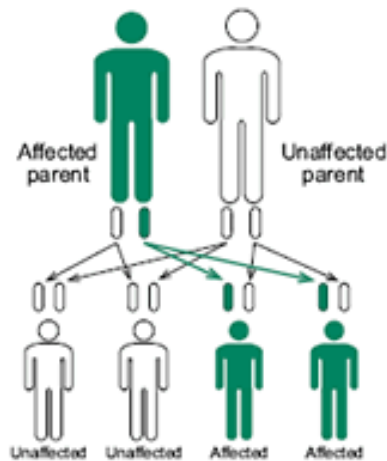
Στην περίπτωση της ΠΩΒ ΜΔ2, δεν επηρεάζεται ο αριθμός των επαναλαμβανόμενων αλληλουχιών του 4q35 αλλά η κατάσταση της ευ-χρωματίνης επέρχεται με υπομεθυλίωση, δηλαδή χαμηλό ποσοστό προσθήκης μεθυλομάδων στο μόριο DNA. Η υπομεθυλίωση κατά κύριο λόγο (80%) προέρχεται από μεταλλαγή που συμβαίνει στην πρωτεΐνη SMCHD1, επομένως λόγω της μεταλλαγής διαταράσσεται η λειτουργία της SMCHD1 και τελικά παράγεται η DUX4 με διαφορετικό τρόπο από ότι στην περίπτωση της ΠΩΒ ΜΔ1 (Lemmers *et al.*, 2018). Υπάρχουν και περιπτώσεις μεταλλαγής της πρωτεΐνης DNMT3B που επιφέρουν υπομεθυλίωση καθώς και περιπτώσεις που δεν έχουν ανακαλυφθεί ακόμα οι παράγοντες (Salsi *et al.*, 2020) (Εικ.1.2).



Εικόνα 1.2: Στο παραπάνω σχήμα φαίνεται πως προκύπτει η παραγωγή της πρωτεΐνης DUX4 και οι επιπτώσεις που προκαλεί στο μυϊκό ιστό με αποτέλεσμα τη μείωση της μυϊκής μάζας. (<https://www.mdpi.com/1422-0067/21/3/729/html>)

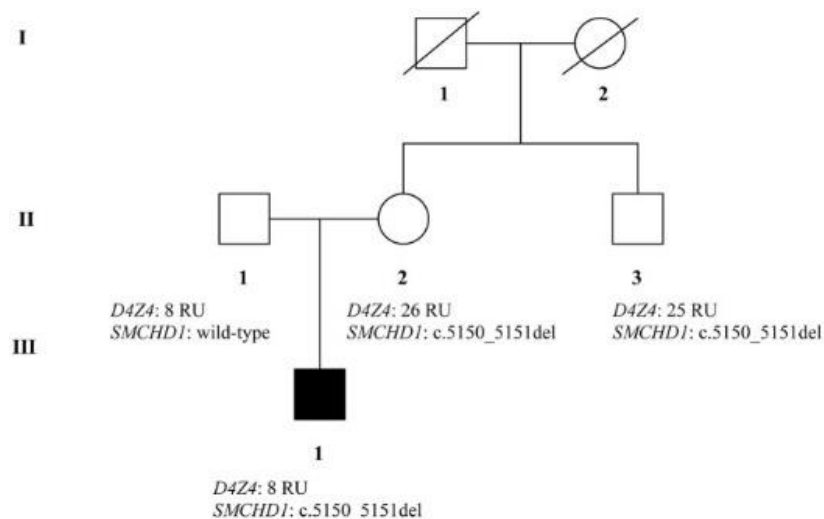
1.2 ΚΛΗΡΟΝΟΜΙΚΟΤΗΤΑ

Η ΠΩΒ ΜΔ1 αποτελεί την πιο συχνή μορφή εμφάνισης της πάθησης σε ποσοστό 95% και κληρονομείται στο μεγαλύτερο ποσοστό με αυτοσωμικό επικρατή τρόπο. Αρκεί δηλαδή να κληρονομηθεί ένα αλληλόμορφο γονίδιο για να εκφραστεί ο φαινότυπος της ΠΩΒ ΜΔ (Van Den Boogaard *et al.*, 2016). Σε ποσοστό 4% η ΠΩΒ ΜΔ1 συναντάται χωρίς να κληρονομηθεί, καθώς μια μείωση του D4Z4 (*de novo*) που θα εμφανιστεί στο έμβρυο χωρίς να προϋπάρχει στους γονείς θα εκφράσει τον φαινότυπο της πάθησης (van der Wal *et al.*, 2019) (Εικ.1.3).



Εικόνα 1.3: Στην εικόνα παρουσιάζεται η κληρονόμηση της ΠΩΒ ΜΔ1 που γίνεται με αυτοσωμικό επικρατή τύπο. (<https://www.urmc.rochester.edu/neurology/national-registry/education/genetics.aspx>)

Η ΠΩΒ ΜΔ2 συναντάται στο 5% των πασχόντων. Ο τρόπος κληρονόμησης διαφέρει από την τύπου 1, καθώς δεν οφείλεται σε μεταβίβαση μιας τροποποιημένης D4Z4 περιοχής. Το κληρονομήσιμο στοιχείο είναι η μεταλλαγή στο γονίδιο της SMCHD1 (ή DNMT3B) που βρίσκεται στο 18^ο χρωμόσωμα και επιφέρει την επιγενετική τροποποίηση της υπομεθυλίωσης της D4Z4. Η κληρονόμηση της μεταλλαγής μπορεί να είναι είτε μητρικής είτε πατρικής προέλευσης αλλά μια *de novo* εμφάνιση της μεταλλαγής είναι επίσης πιθανή (Lemmers *et al.*, 2013) (Εικ.1.4).



Εικόνα 1.4: Στην εικόνα αυτή φαίνεται ο τρόπος κληρονόμησης της ΠΩΒ ΜΔ2. Στην περίπτωση αυτή κληρονομείται η μεταλλαγή στο γονίδιο της *SMCHD1* ως επιγενετικός παράγοντας. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30546343>)

Βασική προϋπόθεση για να ολοκληρωθεί η έκφραση της πρωτεΐνης DUX4 και στους δύο τύπους είναι να κληρονομηθεί το κατάλληλο αλληλόμορφο ο απλότυπος 4qA, δηλαδή ο μεγάλος βραχίονας του χρωμοσώματος 4. Σε αυτόν υπάρχει μετά την περιοχή D4Z4 μία σηματοδοτική αλληλουχία (PAS) η οποία επιτρέπει την μετάφραση του DUX4 mRNA (Haynes *et al.*, 2018).

Υπάρχουν περιπτώσεις που σε ασθενείς συνυπάρχει η ΠΩΒ ΜΔ1 και η ΠΩΒ ΜΔ2 όπου πιθανόν να έχει κληρονομηθεί από τον έναν γονέα η μειωμένη D4Z4 και από τον άλλο η υπομεθυλίωση. Οι περιπτώσεις αυτές παρουσιάζουν πιο βαριά συμπτώματα (Cascella *et al.*, 2018).

1.3 ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ- ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ

Η ηλικία εμφάνισης των συμπτωμάτων των ατόμων με ΠΩΒ ΜΔ ποικίλει ανάλογα με την σοβαρότητα της πάθησης. Υπάρχουν δύο τύποι πάθησης, η βρεφική ΠΩΒ ΜΔ και η κλασσική. Τα συμπτώματα των ατόμων με βρεφική, εμφανίζονται μέχρι την ηλικία των 10 ετών ενώ της κλασσικής εμφανίζονται μεταξύ 15 και 30 ετών (Goselink *et al.*, 2019). Μελέτες δείχνουν πως τα συμπτώματα δεν εμφανίζονται πάντα συμμετρικά στο σώμα του ασθενούς (Ricci *et al.*, 2014).

Ένα από τα βασικά συμπτώματα των ασθενών αυτών, με ποσοστό εμφάνισης 70%-85%, είναι η **αδυναμία των μυών του προσώπου** δηλαδή των μετωπιαίων, των σφιγκτήρων των βλεφάρων, των ζυγωματικών και του σφιγκτήρα του στόματος (Flanigan *et al.*, 2013). Το άτομο αδυνατεί να σφυρίξει, να πιπιλίσει, να ανυψώσει τις άκρες των χειλιών του όταν χαμογελά (χαρακτηριστικό και ως «εγκάρσιο χαμόγελο») (Εικ.1.5.i), να κάνει εκφράσεις (ανασήκωμα φρυδιών) και να κοιμηθεί με εντελώς κλειστά μάτια (Lim *et al.*, 2020).

Ένα ακόμη χαρακτηριστικό των ατόμων αυτών είναι η σταδιακή **αδυναμία των μυών της ωμοπλάτης** (τραπεζοειδείς μύες), γεγονός που οδηγεί στη μη φυσιολογική κίνησή της κατά την κάμψη και την απαγωγή του βραχιονίου δημιουργώντας μία παθολογική θέση που ονομάζεται πτερυγοειδής ωμοπλάτη (Zampatti *et al.*, 2019) (Εικ. 1.5.iii).

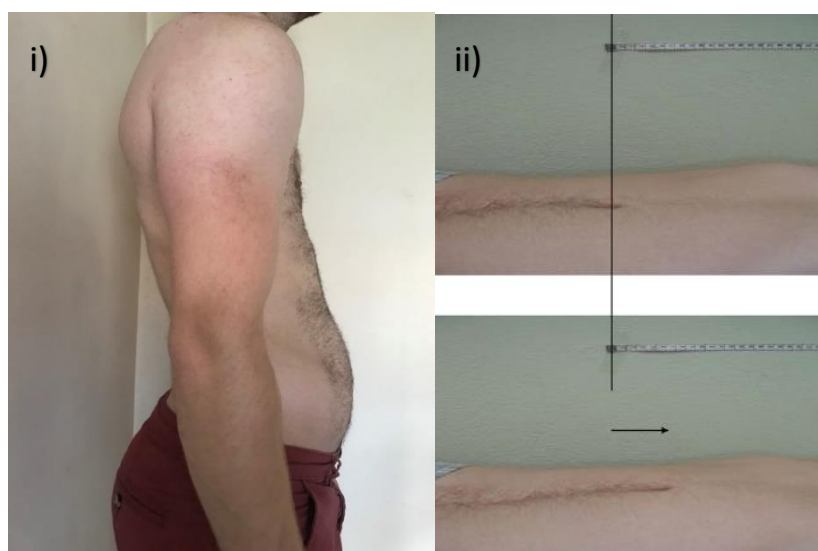
Χαρακτηριστική είναι και η πρόσθια προβολή των ώμων (Εικ.1.6.i) λόγω **ατροφίας των θωρακικών μυών** με βασικό τον μείζονα θωρακικό (Εικ.1.5.ii). Μία εικόνα που συναντάται συχνά στα άνω άκρα των ασθενών είναι οι «βραχίονες τύπου Popeye» που οφείλονται στην **αδυναμία των δικεφάλων, τρικεφάλων και εκτεινόντων των καρπών μυών και των δακτύλων** (Lu *et al.*, 2019) (Εικ.1.5.iv).



Εικόνα 1.5: Στην εικόνα απεικονίζονται οι χαρακτηριστικές **i)** αδυναμίες του προσώπου με το «εγκάρσιο χαμόγελο», **ii)** αδυναμίες των θωρακικών μυών **iii)** οι πτερυγοειδείς ωμοπλάτες και **iv)** οι «βραχίονες τύπου Popeye». (<https://www.mda.org/disease/facioscapulohumeral-muscular-dystrophy/signs-and-symptoms>, http://neurosigns.org/wiki/Popeye_arm)

Επιπλέον παρατηρούνται **αδυναμίες στους μύς των καρπών και των δαχτύλων** με βασικούς τους εκτείνοντες, οι οποίες επηρεάζουν την λειτουργικότητα και τη λεπτή κινητικότητα της άκρα χείρας (Padberg, 2010).

Αδυναμία παρουσιάζεται και στους κοιλιακούς μύες οδηγώντας σε χαρακτηριστικό εξόγκωμα της κοιλιακής χώρας καθώς και σε υπερβολική οσφυϊκή λόρδωση ώστε να διατηρηθεί η σταθερότητα του κορμού (Padberg, 2010). (Εικ.1.6.i) Η αδυναμία αυτή των κοιλιακών μυών έχει ως αποτέλεσμα την άνω μετατόπιση του ομφαλού κατά την κάμψη της κεφαλής του ασθενούς από ύπτια θέση, ένα φαινόμενο που χαρακτηρίζεται «Beevor's sign» (Eger *et al.*, 2010). (Εικ.1.6.ii)



Εικόνα 1.6: i) Στην εικόνα φαίνεται η πρόσθια προβολή των ώμων, η αυξημένη οσφυϊκή λόρδωση και το χαρακτηριστικό εξόγκωμα της κοιλιακής χώρας σε ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ. ii) Στην εικόνα παρουσιάζεται το «Beevor's sign». (<https://metro.co.uk/2019/07/28/dont-look-sick-thought-just-bad-posture-found-muscles-wasting-away-10462807/> , (Eger *et al.*, 2010))

Στο κάτω άκρο, αδυναμίες παρατηρούνται στους μύες του ισχίου με βασικούς τους εκτείνοντες. Επίσης προσβάλλονται οι μύες της πρόσθιας επιφάνειας την κνήμης και της περόνης, με βασικούς τους περωναίους, οδηγώντας σε πτώση του άκρου ποδός. (βλ. Εικόνα 1.7) Επίσης φαίνεται πως αρκετοί ασθενείς αδυνατούν να σταθούν ή να βαδίσουν στις μύτες ή στις πτέρνες των ποδιών τους (Lamperti *et al.*, 2010). Τα

ελλείματα αυτά επηρεάζουν τη βάρδιση, το ανέβασμα σκαλιών και ορισμένες φορές την ισορροπία.



Εικόνα 1.7: Πτώση άκρου ποδός λόγω αδυναμίας των μυών της πρόσθιας επιφάνειας της κνήμης. (<https://www.med.unc.edu/neurology/files/2018/05/FA-FSHD.pdf>)

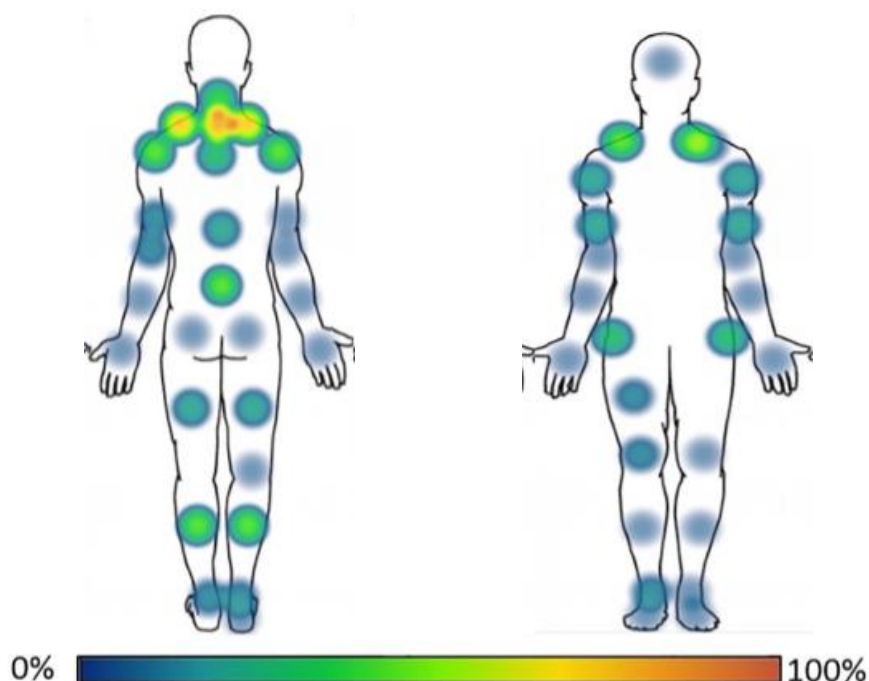
Οι παραπάνω αδυναμίες που εμφανίζονται στους ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ οδηγούν στην ανάγκη για αντιστάθμισή τους. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα την ενσωμάτωση συνεργικών προτύπων κίνησης, δηλαδή την ενεργοποίηση μυών που δεν συντελούν φυσιολογικά στην εκτέλεση της κίνησης ώστε να καλυφθεί η αδυναμία κάποιων άλλων μυών. Τα **συνεργικά πρότυπα κίνησης** παρατηρούνται κατά την εκτέλεση μίας απλής κίνησης όπως για παράδειγμα η απαγωγή των ώμων (Bakhtiarly *et al.*, 2000) (Εικ.1.8).



Εικόνα 1.8: Στην εικόνα φαίνεται η συνεργική κίνηση των άνω άκρων κατά την ανύψωσή τους. (Katirji *et al.*, 2014)

Η **αισθητικότητα** των ασθενών αυτών, στο μεγαλύτερο ποσοστό φαίνεται να είναι φυσιολογική ενώ τα **αντανακλαστικά** σε κάποιες περιπτώσεις παρουσιάζονται μειωμένα όταν περιλαμβάνουν μύες οι οποίοι έχουν αποδυναμωθεί (Preston *et al.*, 2020).

Ένα μεγάλο μέρος ασθενών εμφανίζει συμπτώματα **πόνου** με το ποσοστό να κυμαίνεται από 75%-80% του συνόλου και το 19% αυτών αναφέρει πως είναι αρκετά έντονος (Morís *et al.*, 2018). Ο πόνος μπορεί να εμφανιστεί είτε μετά από άσκηση, είτε όταν το άτομο βρίσκεται σε κατάσταση ηρεμίας. Στις περισσότερες περιπτώσεις εμφανίζεται έντονα στην περιοχή των ώμων, των ωμοπλατών, της οσφυϊκής μοίρας, της κνήμης και της περόνης (Jacques *et al.*, 2019) (Εικ.1.8). Επιπλέον φαίνεται πως ο χρόνιος πόνος είναι ένα σύμπτωμα που εμφανίζεται πιο συχνά στον γυναικείο πληθυσμό με ΠΩΒ ΜΔ (Morís *et al.*, 2018).



Εικόνα 1.9: Στην εικόνα φαίνονται τα σημεία, που σύμφωνα με έρευνα, εμφανίζεται πιο συχνά ο πόνος σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ.

(<https://journals.plos.org/plosone/article?id=10.1371/journal.pone.0212437>)

Η αυξημένη **κόπωση** είναι ένα ακόμη σύμπτωμα που εμφανίζεται στους ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ με ποσοστό 61% του συνόλου. Φαίνεται πως η κόπωση επηρεάζει σημαντικά τις καθημερινές δραστηριότητές και συνεπώς την ποιότητα ζωής τους (Schipper, Bakker *et al.*, 2017).

Ως **συνοδά συμπτώματα**, η αναπνευστική λειτουργία, περιορίζεται πιο συχνά σε ασθενείς με σοβαρές εκδηλώσεις της πάθησης, ειδικά σε αυτούς με σημαντική αδυναμία κορμού και ισχίου ή που χρησιμοποιούν αναπηρικό αμαξίδιο (Lim *et al.*, 2020). Η όραση φαίνεται να παραμένει ανεπηρέαστη στο μεγαλύτερο ποσοστό των ατόμων, με εξαίρεση κάποιες παθήσεις του αμφιβληστροειδούς (αμφιβληστροειδική αγγειακή νόσος). Επίσης σε ένα ποσοστό ασθενών, περίπου 5% παρουσιάζονται καρδιακές αρρυθμίες. Όσον αφορά την ακοή, έρευνες δείχνουν πως το 15% των ασθενών παρουσιάζουν μη φυσιολογικό ακουόγραμμα (Preston *et al.*, 2020).

Στην περίπτωση της **βρεφικού τύπου ΠΩΒ ΜΔ**, τα συμπτώματα φαίνεται να είναι παρόμοια με αυτά των ενηλίκων αλλά σε πιο σοβαρή μορφή. Η αδυναμία των μυών του προσώπου εμφανίζεται μέχρι την ηλικία των 5 ετών ενώ των μυών της ωμικής ζώνης, των ωμοπλατών και της πρόσθιας επιφάνειας των κνημών εμφανίζεται μέχρι την ηλικία των 10 ετών. Έρευνες δείχνουν πως οι βρεφικού τύπου ασθενείς ξεκινούν την χρήση αναπηρικού αμαξιδίου στην ηλικία των 17 ετών περίπου. Σε αυτού του τύπου την πάθηση φαίνεται να συνυπάρχουν και άλλες παθολογικές καταστάσεις όπως επιληψία, απώλεια ακοής, αγγειοπάθειες, σπονδυλικές αλλοιώσεις, καρδιακές αρρυθμίες και αναπνευστικές δυσλειτουργίες (Goselink *et al.*, 2017) (Εικ.1.9).



Εικόνα 1.10: Χαρακτηριστικά της βρεφικής ΠΩΒ ΜΔ.

(<https://gardn.org.au/news/facioscapulohumeral-dystrophy/> ,
<https://www.fshdsociety.org/2015/12/11/update-on-early-onset-fshd-study/>)

1.4 ΕΞΕΛΙΞΗ ΤΗΣ ΝΟΣΟΥ

Η ΠΩΒ ΜΔ είναι μία πάθηση που εξελίσσεται με σχετικά αργό ρυθμό παρουσιάζοντας περιόδους ύφεσης και έντονης έξαρσης. Η σοβαρότητα της πάθησης συνήθως καθορίζει τον τρόπο καθώς και τον ρυθμό με τον οποίο θα εξελιχθούν τα συμπτώματα του ασθενούς (Padberg, 2010).

Στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών τα συμπτώματα ξεκινούν με την αδυναμία των μυών του προσώπου καθώς και των μυών των ωμοπλατών. Σε αρχικό στάδιο επίσης ξεκινά και η αποδυνάμωση των μυών των βραχιόνων καθώς και των κοιλιακών. Σε δεύτερο στάδιο επέρχεται η αδυναμία του μείζονα θωρακικού των στερνοκλειδομαστοειδών, των μυών της πυέλου και της πρόσθιας επιφάνειας της κνήμης. Σταδιακά προκαλείται η αλλαγή της θέσης των ωμοπλατών (πτερυγοειδείς ωμοπλάτες) και η υπερβολική οσφυϊκή λόρδωση.

Οι δελτοειδείς μύες σύμφωνα με μελέτες είναι αυτοί που στο μεγαλύτερο ποσοστό των περιστατικών αδυνατούν τελευταίοι. Σε τελικό στάδιο και ανάλογα με τη σοβαρότητα της πάθησης παρουσιάζονται συνοδά προβλήματα σε αναπνευστικούς μύες, στην ακοή και στην όραση. Φαίνεται πως το 20% του συνόλου των ασθενών καταλήγουν στη χρήση αναπηρικού αμαξιδίου (Wang *et al.*, 2016).

1.5 ΔΙΑΓΝΩΣΗ

Η διάγνωση της ΠΩΒ ΜΔ πραγματοποιείται σε 3 επίπεδα. Αρχικά λαμβάνονται τα κλινικά σημεία και ύστερα εργαστηριακές εξετάσεις, με τελικό διαγνωστικό παράγοντα την ανάλυση DNA που θα επιβεβαιώσει πλήρως την ύπαρξη της νόσου.

Τα κλινικά σημεία που λαμβάνονται υπόψη είναι η αδυναμία στους μύες του προσώπου, των σταθεροποιών μυών της ωμοπλάτης και του πρόσθιου κνημιαίου. Επιπλέον εξετάζεται το ιστορικό της οικογένειας, εάν δηλαδή υπάρχει άτομο που να έχει νοσήσει από την πάθηση αυτή στο γενεαλογικό της δέντρο.

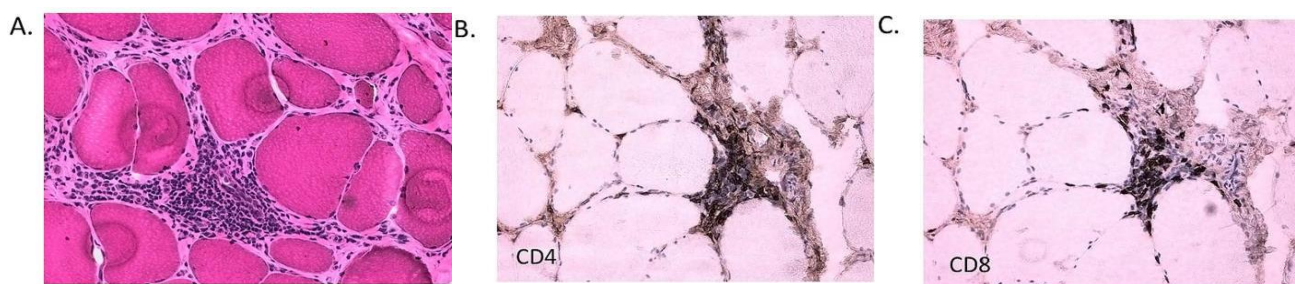
Προηγούμενη διάγνωση φλεγμονώδους μυοπάθειας που δεν επήλθε σε ανοσοκαταστολή μπορεί επίσης να οδηγήσει στην υποψία για ύπαρξη ΠΩΒ ΜΔ (Preston *et al.*, 2020).

Οι εργαστηριακές εξετάσεις που θα ληφθούν υπόψιν είναι αρχικά τα επίπεδα της πρωτεΐνης κινάση της κρεατίνης (CK) στον ορό του αίματος. Τα επίπεδα της πρωτεΐνης

στην ΠΩΒ ΜΔ πρέπει να είναι ήπια προς αυξημένα, ενώ μελέτες δείχνουν πως αρκετά αυξημένες τιμές μπορεί να βρεθούν σε άλλες μυοπάθειες και να οδηγήσουν τελικά στη διάγνωση μιας διαφορετικής πάθησης (Schmidt, 2018).

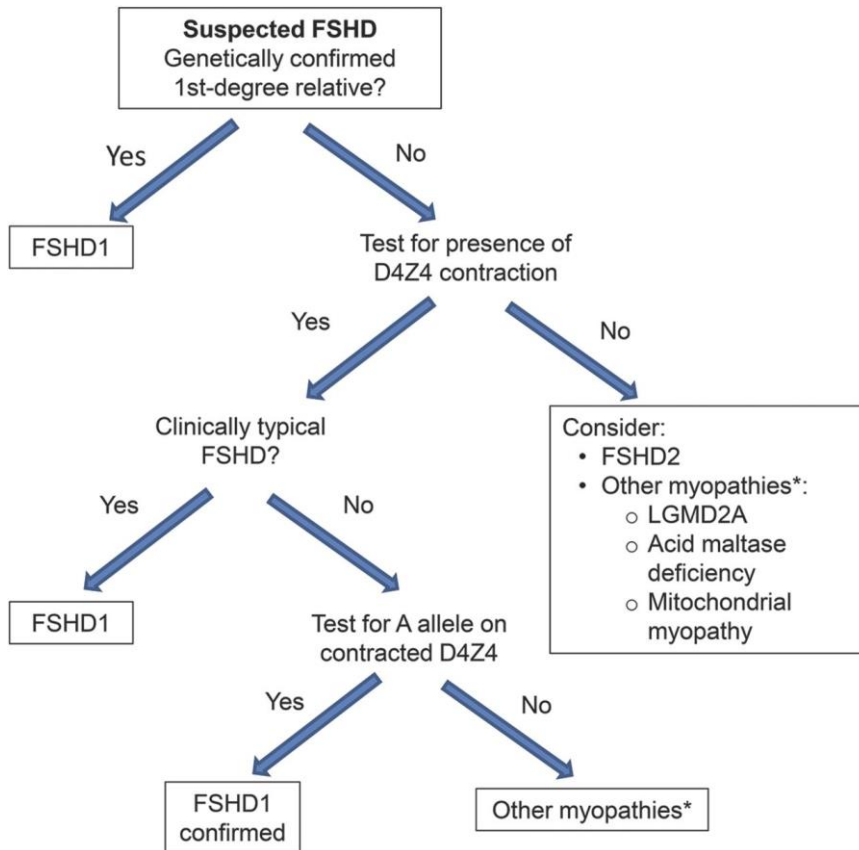
Το ηλεκτρομυογράφημα μπορεί να δώσει πληροφορίες για ήπιες μυοπαθητικές αλλαγές σε προσβεβλημένους μυς. Σύμφωνα με κλινική μελέτη όπου επιβεβαιωμένοι ασθενείς της ΠΩΒ ΜΔ υποβλήθηκαν σε ηλεκτρομυογράφημα σε συγκεκριμένους μυς, βρέθηκαν μυοπαθητικές αλλαγές σε όλους τους ασθενείς και ιδιαίτερα στους μυς: πρόσθιο κνημιαίο και δελτοειδή (Dorobek *et al.*, 2013).

Η βιοψία ενός μυ, είναι δυνατόν να αποτελέσει διαγνωστικό δείκτη. Έχει βρεθεί πως μπορούν μέσω αυτή της εξέτασης να φανούν ιστοπαθολογικές αλλαγές που να υποδηλώσουν μία εκφυλιστική διαδικασία (Joyce, Oskarsson and Jin, 2015) (Εικ.1.10).



Εικόνα 1.11: Βιοψία ασθενούς που πάσχει με ΠΩΒ ΜΔ2. Παρουσιάζεται η φλεγμονώδης διαδικασία που εμφανίζεται στα μυϊκά κύτταρα λόγω της παραγωγής της τοξικής πρωτεΐνης DUX4 στην ΠΩΒ ΜΔ. (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4546927/>)

Η μοριακή διάγνωση της ΠΩΒ ΜΔ1 βασίζεται στην ανίχνευση της έλλειψης της συστοιχίας D4Z4 στη χρωμοσωμική περιοχή 4q35 ενώ στην ΠΩΒ ΜΔ2 ανιχνεύονται τα επίπεδα μεθυλίωσης της περιοχής D4Z4. Η τεχνική που χρησιμοποιείται είναι η Southern Blotting (Salsi *et al.*, 2020) (Εικ.1.11).



Εικόνα 1. 12: Στο σχήμα παρουσιάζεται η πορεία που ακολουθείται για έγκυρη διάγνωση της ΠΩΒ ΜΔ είτε τύπου 1 είτε 2. (<https://n.neurology.org/content/85/4/357>)

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2

ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ

Η ΠΩΒ ΜΔ ως μία νευρομυϊκή πάθηση, οδηγεί προοδευτικά σε εξασθένηση των λειτουργιών του σώματος που έχουν αντίκτυπο στην λειτουργικότητα, τη δύναμη, την ποιότητα ζωής και την ψυχολογία του ατόμου (Lu *et al.*, 2019).

Αναλυτικότερα, η αδυναμία των μυών του προσώπου περιορίζει τις εκφράσεις του ασθενή γεγονός που συνδέεται με την ψυχοσύνθεσή του (VanSwearingen *et al.*, 1996). Επιπλέον, η μειωμένη κινητικότητα της ωμοπλάτης σε συνδυασμό με την αδυναμία των μυών του ώμου μειώνουν την λειτουργικότητα των άνω άκρων. Παράλληλα, η αδυναμία των καμπτήρων (κυρίως) του κορμού και των μυών των κάτω άκρων είναι πιθανό να επηρεάσουν τη βάδιση ή να την περιορίσουν πλήρως (αναπηρικό αμαξίδιο). Άμεσα επηρεάζεται η κινητικότητα, η ποιότητα ζωής και η ψυχολογία των ασθενών. Σημαντικό στοιχείο επίσης στην καθημερινότητα των ατόμων αυτών είναι και η έλλειψη ισορροπίας. Εξαιτίας των ασύμμετρων αδυναμιών στους μύες επηρεάζεται η διατήρηση της θέσης, οι μετακινήσεις, αυξάνεται η βάση στήριξης, γίνονται πιο επιρρεπείς στις πτώσεις και τελικά προκαλείται αίσθημα φόβου για μετακίνηση (Heatwole, 2014).

Υπάρχει η ανάγκη να αξιολογηθούν από τους επιστήμονες υγείας τα παραπάνω. Ο φυσικοθεραπευτής θα συμπεριληφθεί στο κομμάτι της αξιολόγησης με σημαντικό ρόλο ώστε να σχεδιάσει το πλάνο θεραπείας, χρησιμοποιώντας έγκυρα και αξιόπιστα εργαλεία όπως κλίμακες και τεστ που θα αναλυθούν στη συνέχεια.

2.1 ΑΞΙΟΛΟΓΗΤΙΚΑ ΕΡΓΑΛΕΙΑ

Η **σοβαρότητα της ΠΩΒ ΜΔ** προσδιορίζεται μέσω μιας κλίμακας αξιολόγησης που ονομάζεται FSHD Clinical Severity Score ή αλλιώς Ricci Score. Μια πιο εξελιγμένη μορφή της αποτελεί η κλίμακα FSHD Evaluation Scale ή αλλιώς FSHD Comprehensive Clinical Evaluation Form (CCEF). Και οι δύο αξιολογούν βασικές λειτουργίες των ασθενών βάση των μυϊκών ομάδων που προσβάλλονται από την ΠΩΒ ΜΔ, όπως οι εκφράσεις του προσώπου, η κινητικότητα των βραχιόνων και των ώμων, η κινητικότητα της πνευλικής ζώνης και η ικανότητα βάδισης. Η FSHD CCEF καλύπτει ένα ευρύτερο φάσμα φαινοτύπων ασθενών σε σύγκριση με το Ricci Score, καθώς αξιολογεί κάθε περιοχή του σώματος ξεχωριστά και όχι σαν σύνολο. Το γεγονός αυτό δίνει τη δυνατότητα για μια πλήρη εικόνα του ασθενούς και σε περιπτώσεις όπου τα

συμπτώματα δεν εμφανίζονται βάση της τυπικής πορείας της νόσου. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα η FSHD CCEF να έχει υψηλότερη εγκυρότητα και αξιοπιστία συγκριτικά με το Ricci Score (Ricci *et al.*, 2016).

Σε αρκετές έρευνες για την **αξιολόγηση της μυϊκής δύναμης** ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ εφαρμόζεται το Quantitative Muscle Testing System (QMT), το οποίο εμφανίζει υψηλή αξιοπιστία και εγκυρότητα. Η εφαρμογή του όμως απαιτεί ειδικό εξοπλισμό όπως ρυθμιζόμενες χειροπέδες και μη ελαστικό ιμάντα ο οποίος συνδέεται με έναν ανιχνευτή δύναμης (Hogrel *et al.*, 2007). Το γεγονός αυτό έχει ως αποτέλεσμα τη δυσκολία στην εφαρμογή του εάν δεν υπάρχει ο απαιτούμενος εξοπλισμός, σε αντίθεση με το Manual Muscle Test (MMT) που αποτελεί ένα εύχρηστο εργαλείο αξιολόγησης. Το MMT παρουσιάζει υψηλή εγκυρότητα και αξιοπιστία κατά την εφαρμογή του στην ΠΩΒ ΜΔ (Stübgen and Stipp, 2010). Συγκεκριμένα η διασκευασμένη μορφή της κλίμακας modified Medical Research Council (mMRC) με τη χρήση των συμβόλων (+) και (-) προσδιορίζει με ακρίβεια τη μυϊκή δύναμη (Personius *et al.*, 1994).

Η αξιολόγηση της ανεξαρτησίας του ασθενούς στους τομείς της **αυτοεξυπηρέτησης και των καθημερινών δραστηριοτήτων** γίνεται με τις κλίμακες Barthel index (BI) και Nottingham Extended Activities of Daily Living (NEADL) Scale. Οι κλίμακες αυτές έχουν δημιουργηθεί για την αξιολόγηση ασθενών που έχουν υποστεί εγκεφαλικό επεισόδιο. Παρόλα αυτά και οι δύο έχουν χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς με Νευρομυϊκές Παθήσεις και συγκεκριμένα με ΠΩΒ ΜΔ. Η BI φαίνεται να καλύπτει συνολικά τον έλεγχο της κινητικότητας του σώματος, συμπεριλαμβάνοντας τη συμμετοχή περισσότερων μυϊκών ομάδων κατά τη δραστηριοποίηση του ασθενή, συγκριτικά με την NEADL. Αυτό δείχνει πως η BI περιλαμβάνει ένα ευρύτερο φάσμα δραστηριοτήτων που καλύπτουν συνολικά την αξιολόγηση των καθημερινών αναγκών αλλά και της λειτουργικότητας. Η αξιοπιστία της κλίμακας NEADL δεν έχει ελεγχθεί επαρκώς όσον αφορά την χρήση της σε Μυϊκές Δυστροφίες, ενώ η κλίμακα BI έχει μέτρια αξιοπιστία σε αυτές τις παθήσεις και συγκεκριμένα στην ΠΩΒ ΜΔ. Φαίνεται πως η εκτίμηση της καθημερινής αυτοεξυπηρέτησης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ επιδέχεται περαιτέρω διερεύνηση όσον αφορά τη χρήση κλιμάκων που στοχεύουν συγκεκριμένα στην αξιολόγηση των καθημερινών δραστηριοτήτων ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ.

Για την **αξιολόγηση της βάδισης** σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ χρησιμοποιούνται με μεγάλη συχνότητα το Six Minute Walk Test (6MWT) και το Two Minute Walk Test (2MWT). Η εφαρμογή των δύο κλιμάκων χρησιμοποιείται για την αξιολόγηση της βάδισης σε αρκετές Νευρομυϊκές Παθήσεις, με μεγάλη εγκυρότητα και αξιοπιστία (Aprile *et al.*, 2012). Συγκεκριμένα η εγκυρότητα της 6MWT παρουσιάζεται μέσα από έρευνα που διεξήχθη, η οποία αναφέρει σημαντικά ευρήματα που την συσχετίζουν με

την ΠΩΒ ΜΔ. Τα ευρήματα αυτά εστιάζονται στην σοβαρότητα της πάθησης, την αντοχή, τις αδυναμίες στα κάτω άκρα και τα κινητικά ελλείμματα που παρουσιάζουν τα άτομα αυτά (Daniel Harris *et al.*, 2017). Το 6MWT, συγκριτικά με το 2MWT, λόγω της μεγαλύτερης διάρκειάς του φαίνεται να μπορεί να αξιολογήσει εκτενέστερα την βάδιση σε σχέση τόσο με την απόσταση που διανύει ο ασθενής στον καθορισμένο χρόνο, όσο και με την κόπωση που του προκαλείται από τη δραστηριότητα αυτή. Σε ασθενείς που αξιολογούνται με το 2MWT φαίνεται να μην προκαλείται κόπωση λόγω της μικρής διάρκειας του τεστ με εξαίρεση σοβαρές περιπτώσεις μυϊκών αδυναμιών των κάτω άκρων (Andersen *et al.*, 2016). Το γεγονός αυτό δεν επιτρέπει να αξιολογηθούν οι αλλαγές που προκαλούνται κατά τη διάρκεια του τεστ όπως για παράδειγμα η μείωση της ταχύτητας ή οι στάσεις για ξεκούραση.

Η ικανότητα κινητοποίησης των άνω άκρων σε άτομα με ΠΩΒ ΜΔ αξιολογείται συνήθως μέσω της κλίμακας Brooke Upper Extremity Functional Rating Scale. Η κλίμακα Brooke περιλαμβάνει μια ακολουθία δραστηριοτήτων που ελέγχουν την κινητικότητα του βραχίονα και σε μικρό βαθμό την λειτουργικότητα της άκρα χείρας. Παρουσιάζει ελλείμματα στην λεπτομερή αξιολόγηση των αδυναμιών που εμφανίζονται στα άνω άκρα στα άτομα με ΠΩΒ ΜΔ όπως για παράδειγμα στην λεπτή κινητικότητα της άκρα χείρας και των δαχτύλων. Αυτό φαίνεται και από το γεγονός ότι σε αρκετές περιπτώσεις οι ασθενείς βαθμολογούνται από 1 έως 3 όμως παρουσιάζουν ελλείμματα στη λειτουργικότητα του άνω άκρου και ιδιαίτερα της άκρα χείρας χωρίς αυτό να υποδηλώνεται από τη βαθμολόγηση. Η Brooke Scale έχει μέτρια αξιοπιστία και εγκυρότητα στην εφαρμογή της στην ΠΩΒ ΜΔ (Lue *et al.*, 2009).

Η Revised Upper Limb Module (RULM), αποτελεί μία κλίμακα που αξιολογεί αναλυτικά την κίνηση των άνω άκρων. Η κλίμακα αυτή έχει τροποποιηθεί για την εφαρμογή της σε Νευρομυϊκές Παθήσεις και ειδικότερα στην Νωτιαία Μυϊκή Ατροφία (NMA) με υψηλή εγκυρότητα και αξιοπιστία (Evaluator, 2014). Αξιολογεί την κινητικότητα, την λειτουργικότητα αλλά και δραστηριότητες λεπτής κινητικότητας με αποτέλεσμα να λαμβάνονται στοιχεία για την επιδεξιότητα σε κινήσεις της άκρα χείρας στο οποίο η Brooke Scale δεν εστιάζει.

Η Vignos Functional Rating Scale **αξιολογεί τα κάτω άκρα** εστιάζοντας στην ικανότητα βάδισης και στο ανέβασμα σκαλιών. Δεν φαίνεται να εξετάζει εκτενώς την κινητικότητα των αρθρώσεων της ποδοκνημικής, του γόνατος και του ισχίου σε διαφορετικές δραστηριότητες πέραν αυτών (Lu *et al.*, 2012). Επίσης σύμφωνα με έρευνα, φαίνεται να υπάρχει κενό στη βαθμολόγησή της μεταξύ των τιμών 6 και 8

καθώς δεν καλύπτει την αξιολόγηση της λειτουργικότητας των κάτω άκρων σε ασθενείς που δεν εφαρμόζουν ορθώσεις γόνατος-αστραγάλου-άκρου ποδός (KAFO). Αυτό έχει ως αποτέλεσμα η εγκυρότητα και η αξιοπιστία της Vignos σε εφαρμογές της στην ΠΩΒ ΜΔ να είναι μέτρια (Lue *et al.*, 2009).

Η κλίμακα Expanded Hammersmith Functional Motor Scale (HFMSSE) αποτελεί ένα αξιολογητικό μέσο που καλύπτει ένα ευρύ φάσμα **λειτουργικών δραστηριοτήτων** και μπορεί να δώσει στοιχεία για τα συνεργικά πρότυπα των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ αλλά και τη συνολική κινητικότητά τους. Οι δοκιμασίες που περιλαμβάνει η κλίμακα ελέγχουν ένα μεγάλο εύρος κινητικών ελλειμάτων που παρουσιάζονται στα κάτω άκρα των ατόμων αυτών συγκριτικά με την Vignos Scale που περιορίζεται σε δύο λειτουργικές δραστηριότητες, τη βάρδια και το ανέβασμα σκαλιών. Συνδυάζει επιπλέον λειτουργικές δοκιμασίες που περιλαμβάνουν τον έλεγχο της αδρής κινητικότητας στα άνω άκρα. Επομένως αποτελεί ένα αξιολογητικό εργαλείο που μπορεί να δώσει μία συνολική εικόνα όσον αφορά ελλείματα στην κινητικότητα, στις μετακινήσεις, στην ισορροπία και στη λειτουργικότητα των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Η HFMSSE έχει χρησιμοποιηθεί σε Νευρομυϊκές Παθήσεις, και ειδικότερα στη Νωτιαία Μυϊκή Ατροφία με υψηλή εγκυρότητα και αξιοπιστία (Glanzman *et al.*, 2011).

Συνοψίζοντας, για τη δημιουργία ενός προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ απαιτείται η επαρκής και λεπτομερής αξιολόγηση των λειτουργικών δραστηριοτήτων τους. Έχουν γίνει εφαρμογές αξιολογητικών εργαλείων σε Μυϊκές Δυστροφίες οι οποίες φαίνεται να καλύπτουν σε μεγάλο ποσοστό την αξιολόγηση των λειτουργικών ελλειμάτων που εμφανίζονται στην ΠΩΒ ΜΔ όπως για παράδειγμα η RULM και HFMSSE. Επιπλέον δεν υπάρχουν κλίμακες αξιολόγησης που να εξετάζουν λεπτομερώς τις μυϊκές αδυναμίες που εμφανίζονται στο πρόσωπο των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Επομένως φαίνεται πως υπάρχει έδαφος για περαιτέρω διερεύνηση των αξιολογητικών εργαλείων που αφορούν την πάθηση (Tawil *et al.*, 2014). Ταυτόχρονα είναι αναγκαία η διεξαγωγή περισσότερων κλινικών μελετών για ήδη υπάρχοντα αξιολογητικά εργαλεία, σχεδιασμένα ώστε να καλύπτουν πλήρως τις ανάγκες της πάθησης. Για παράδειγμα η κλίμακα FSHD Composite Outcome Measure (FSHD-COM) περιέχει δοκιμασίες που αξιολογούν τα άνω και κάτω άκρα, τον κορμό, την πνευλική ζώνη, την άκρα χείρα και την ισορροπία (Eichinger *et al.*, 2011) και η FSHD Health Index που αξιολογεί την ποιότητα ζωής του ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ σε ψυχολογικό και σωματικό επίπεδο (Wagner, 2019).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3

ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

3.1 ΡΟΛΟΣ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Μέχρι και σήμερα δεν έχει ανακαλυφθεί φαρμακευτική αγωγή για την αντιμετώπιση της ΠΩΒ ΜΔ, γι' αυτό η φυσικοθεραπεία είναι αρκετά σημαντική στην αποκατάσταση και στην επιβράδυνση της εξέλιξης των συμπτωμάτων (Corrado and Ciardi, 2015). Σύμφωνα με έρευνες έχουν βρεθεί αρκετά θετικά αποτελέσματα στις φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις σε αυτούς τους ασθενείς γεγονός που καθιστά σημαντική την ένταξη φυσικοθεραπευτικών προγραμμάτων στην αποκατάστασή τους (Anziska *et al.*, 2013).

Ο φυσικοθεραπευτής είναι κατάλληλα εκπαιδευμένος ώστε να διαχειριστεί τα συμπτώματα της ΠΩΒ ΜΔ καθώς είναι εξοικειωμένος με τις αδυναμίες που παρουσιάζονται στο μυϊκό σύστημα και με τα δευτερεύοντα συμπτώματα στις αρθρώσεις των ασθενών με Μυϊκή Δυστροφία (ΜΔ) (Manuscript and Dystrophy, 2015). Δεν υπάρχουν πρωτόκολλα θεραπευτικής άσκησης όμως προτείνονται μερικές κατευθυντήριες γραμμές για τη φυσικοθεραπευτική προσέγγιση της αντιμετώπισης των συμπτωμάτων.

Ο θεραπευτής καλείται να παρακινήσει τους ασθενείς να επιδιώξουν ένα δραστήριο τρόπο ζωής καθώς επιφέρει μυοσκελετικά, καρδιοαναπνευστικά και ψυχολογικά οφέλη. Επίσης, προτείνονται ήπιες διατάσεις και ασκήσεις μεγάλου εύρους κίνησης ώστε να αποφευχθούν οι συγκάμψεις και να βελτιωθεί η κινητικότητα των αρθρώσεων. Όσον αφορά την ενδυνάμωση καλό είναι να χρησιμοποιούνται ασκήσεις ήπιας αντίστασης που θα ωφελήσουν τους αποδυναμωμένους μυς και θα βελτιώσουν την συνολική δύναμη, ιδιαίτερα στα αρχικά στάδια της πάθησης. Τέλος μπορούν να εφαρμοστούν αερόβιες ασκήσεις μέτριας έντασης που θα αυξήσουν την πρόσληψη οξυγόνου και θα βελτιώσουν την καρδιοαναπνευστική λειτουργία του ασθενή (Pandya *et al.*, 2008).

3.2 ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΣΚΗΣΗ

Η θεραπευτική άσκηση στοχεύει στην αντιμετώπιση των αδυναμιών που εμφανίζονται στους μυς του προσώπου, των άνω και κάτω άκρων και του κορμού. Επιπλέον η

έλλειψη ισορροπίας και οι δυσλειτουργίες στη βάδιση αποτελούν συμπτώματα που ο φυσικοθεραπευτής καλείται να αντιμετωπίσει. Οι ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ εμφανίζουν συχνά πόνο και κόπωση λόγω αδυναμιών και ασυμμετριών στο σώμα τους. Η θεραπευτική άσκηση μπορεί να μειώσει τη συχνότητα εμφάνισης αυτών των συμπτωμάτων, να βελτιώσει τη λειτουργικότητα των ασθενών, να μειώσει τα συνεργικά πρότυπα κίνησης και συνολικά την ποιότητα ζωής τους.

Ύστερα από ανασκόπηση της αρθρογραφίας δεν βρέθηκαν συγκεκριμένα φυσικοθεραπευτικά πρωτόκολλα, ούτε πρωτόκολλα ασκήσεων για ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ (Corrado *et al.*, 2015), κάτι που υποδεικνύει τη σημαντικότητα εξατομίκευσης στα προγράμματα άσκησης με βάση τα ελλείματα και τις ιδιαιτερότητες κάθε ασθενή. Συγκεκριμένα, έρευνες και κλινικές μελέτες προτείνουν 3 τύπους θεραπευτικής άσκησης, την αερόβια, ασκήσεις ενδυνάμωσης και ισορροπιστικές ασκήσεις. Παρόλα αυτά υπάρχουν έρευνες και κλινικές μελέτες που μας δίνουν κάποια στοιχεία για την φυσικοθεραπευτική προσέγγιση της αποκατάστασης στις οποίες χρησιμοποιούνται 3 τύποι θεραπευτικής άσκησης, η αερόβια, οι ασκήσεις ενδυνάμωσης και οι ισορροπιστικές ασκήσεις.

Ο πόνος στον ασθενή οφείλεται στις μυϊκές αδυναμίες που εμφανίζονται στο σώμα του, γεγονός που αποθαρρύνει την συμμετοχή του σε κοινωνικές δραστηριότητες. Ο ασθενής γίνεται προοδευτικά αδρανής με αποτέλεσμα να μειώνεται η φυσική του κατάσταση και να προκαλείται κόπωση. Έρευνες δείχνουν πως σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ η **αερόβια άσκηση** σε συνδυασμό με τη γνωστική συμπεριφορική ψυχοθεραπεία συμβάλλουν στην ενθάρρυνσή του για κινητοποίηση και έναν πιο δραστήριο τρόπο ζωής μειώνοντας έτσι τον πόνο και την κόπωση (Voet *et al.*, 2010).

Σε μία κλινική μελέτη που διήρκησε 12 εβδομάδες εξετάστηκε η επιρροή της αερόβιας άσκησης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Σύμφωνα με τα αποτελέσματα αυξήθηκε η πρόσληψη οξυγόνου και δεν βρέθηκαν αρνητικές επιπτώσεις στο μυοσκελετικό σύστημα των ασθενών. Αντιθέτως βελτιώθηκε η καρδιοαναπνευστική λειτουργία, η μυϊκή δύναμη και η φυσική τους κατάσταση (Olsen *et al.*, 2005).

Το 2016 διερευνήθηκε η αποτελεσματικότητα ενός εξάμηνου προγράμματος αποκατάστασης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Η μελέτη αυτή περιελάμβανε ένα πρόγραμμα στο σπίτι που αξιολογούσε την πρόοδο της φυσικής κατάστασης, της μυϊκής δύναμης και της κινητικότητας των ασθενών. Το πρόγραμμα συνδύαζε αερόβιες ασκήσεις με στατικό ποδήλατο και **ασκήσεις ενδυνάμωσης**. Τα αποτελέσματα ήταν ενθαρρυντικά καθώς η μυϊκή δύναμη αυξήθηκε, όπως και η απόσταση στο 6MWT που

χρησιμοποιήθηκε ως εργαλείο αξιολόγησης της βάρδισης. Επιπρόσθετα αυξήθηκε η διατομή των μυϊκών ινών σύμφωνα με βιοψίες και η πρόσληψη οξυγόνου στους ασθενείς. Οι παραμορφώσεις στο σώμα τους παρέμειναν ανεπηρέαστες και δεν αυξήθηκε η σοβαρότητα της κατάστασής τους (Bankolé *et al.*, 2016).

Επιπλέον σε κλινική μελέτη εκτιμήθηκε ποσοτικά η ισορροπία των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Ο έλεγχος έγινε σε ορθοστάτηση (βαροποδιαμετρική πλατφόρμα) και κατά τη βάρδιση, με χρήση έγκυρων αξιολογητικών εργαλείων. Επιπλέον διερευνήθηκε ο τρόπος που επηρεάζει η έλλειψη ισορροπίας την ποιότητα ζωής των ασθενών. Τα αποτελέσματα έδειξαν πως η ισορροπία τους ήταν επηρεασμένη συγκριτικά με αυτή των υγιών ατόμων, γι' αυτό και προτείνεται η εφαρμογή **ασκήσεων ισορροπίας** στα προγράμματα αποκατάστασης (I Aprile *et al.*, 2012).

Σύμφωνα με έρευνα που πραγματοποιήθηκε, φάνηκε πως οι ασκήσεις ενδυνάμωσης με χρήση αντιστάσεων είναι αποτελεσματικές σε ασθενείς με ΜΔ. Ασθενείς με Ζωνιαία Μυϊκή Ατροφία, Μυϊκή Δυστροφία Becker και ΠΩΒ ΜΔ αποτελούσαν το δείγμα αυτής της έρευνας. Μερικές δραστηριότητες που εφαρμόστηκαν και αξιολογήθηκαν ήταν στα πλαίσια λειτουργικών προτύπων κίνησης που αντικατοπτρίζουν καθημερινές δραστηριότητες. Οι ασθενείς έπρεπε να ανέβουν και να κατέβουν σκαλιά και από την καθιστή να έρθουν στην όρθια θέση. Τα αποτελέσματα έδειξαν πως ο αρχικός χρόνος εκτέλεσης των ασκήσεων αυτών μειώθηκε μετά την εφαρμογή του προγράμματος. Μέσω της μελέτης προτείνεται η ένταξη λειτουργικών δραστηριοτήτων στα προγράμματα αποκατάστασης των ατόμων με ΜΔ ώστε να επέλθει βελτίωση στη λειτουργικότητά τους (Bostock *et al.*, 2019).

Σύμφωνα με έρευνα η κινητική εκμάθηση φαίνεται να έχει σημαντικό ρόλο στην **επανεκπαίδευση των λειτουργικών προτύπων κίνησης** ώστε να αποφευχθούν οι αντισταθμίσεις που παρουσιάζονται στα άτομα με ΠΩΒ ΜΔ ,δημιουργώντας έτσι την ανάγκη για ενσωμάτωση προγραμμάτων λειτουργικής επανεκπαίδευσης στην φυσικοθεραπευτική προσέγγισή τους (Bakhtiar *et al.*, 2000).

Συμπερασματικά, η εφαρμογή ασκήσεων ενδυνάμωσης, ισορροπίας και αερόβιου τύπου φαίνεται να επιφέρουν θετικά αποτελέσματα στην αποκατάσταση των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Παρόλα αυτά, έπειτα από ανασκόπηση κλινικών μελετών, δεν βρέθηκε εφαρμογή πρωτοκόλλων με κοινή μεθοδολογία που να στοχεύουν στην ολιστική αντιμετώπιση της συμπτωματολογίας της πάθησης. Επίσης φάνηκε πως υπάρχουν ελλείματα όσον αφορά την εφαρμογή θεραπευτικών ασκήσεων με σκοπό την

ενδυνάμωση των μυών του προσώπου, τη βελτίωση της λεπτής κινητικότητας της άκρα χείρας αλλά και ασκήσεων λειτουργικής επανεκπαίδευσης.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4

ΣΚΟΠΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Από την ανασκόπηση της αρθρογραφίας φάνηκε πως δεν υπάρχουν διαμορφωμένα πρωτόκολλα θεραπευτικής άσκησης για ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Παρά το γεγονός ότι αναφέρεται συχνά η σημασία της λειτουργικότητας στα άτομα αυτά, δεν βρέθηκαν μελέτες που να εξετάζουν την αποτελεσματικότητα της λειτουργικής επανεκπαίδευσης στην ποιότητα ζωής τους. Επιπλέον δεν φάνηκε να έχουν εξεταστεί τα οφέλη θεραπευτικών ασκήσεων για ενδυνάμωση των μυών του προσώπου αλλά και για βελτίωση της λεπτής κινητικότητας της άκρα χείρας σε άτομα με ΠΩΒ ΜΔ.

Η πιλοτική μελέτη αυτή αποσκοπεί αρχικά στο να τονίσει την σημασία της θεραπευτικής άσκησης στην ΠΩΒ ΜΔ. Βασικός σκοπός της επίσης είναι η δημιουργία ενός φυσικοθεραπευτικού πρωτοκόλλου που θα προσεγγίσει στοχευμένα την αντιμετώπιση του συνόλου των συμπτωμάτων της ΠΩΒ ΜΔ. Ένα σημαντικό κομμάτι της θεραπευτικής άσκησης θα πρέπει να περιλαμβάνει ασκήσεις που να δίνουν έμφαση στο λειτουργικό πρότυπο κίνησης των ασθενών, καθώς η μεγαλύτερη αδυναμία εμφανίζεται στην εκτέλεση καθημερινών δραστηριοτήτων, μειώνοντας έτσι την ποιότητα ζωής τους (van der Maarel *et al.*, 2007). Γι' αυτό το λόγο ένας ακόμη στόχος της μελέτης είναι να εξεταστεί η αποτελεσματικότητα ασκήσεων λειτουργικής επανεκπαίδευσης ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Επιπλέον στην έρευνα θα αναζητηθούν και τα αποτελέσματα που επιφέρει η θεραπευτική άσκηση στους μυς του προσώπου και στην λεπτή κινητικότητα της άκρα χείρας, σημεία στα οποία εμφανίζονται αρκετά ελλείματα σε αυτούς τους ασθενείς. (Lorusso *et al.*, 2019)

Τέλος αφού ολοκληρωθεί η συλλογή των δεδομένων αυτής της έρευνας θα δημιουργηθεί ένα πρότυπο φυλλάδιο ασκήσεων. Το ενημερωτικό φυλλάδιο αυτό θα απευθύνεται συγκεκριμένα σε ασθενείς που πάσχουν από ΠΩΒ ΜΔ και θα περιέχει ασκήσεις που θα μπορούν να πραγματοποιήσουν μόνοι τους στο σπίτι.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5

ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

5.1 ΣΧΕΔΙΑΣΜΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Η έρευνα διεξήχθη με τη μορφή πιλοτικής κλινικής μελέτης, κατά την οποία δημιουργήθηκε ένα φυσικοθεραπευτικό πρωτόκολλο αποκατάστασης που εστιάζει στην λειτουργική επανεκπαίδευση ενηλίκων ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Η αξιολόγηση για την αποτελεσματικότητα της παρέμβασης, σχεδιάστηκε να πραγματοποιηθεί πριν την παρέμβαση, μετά το τέλος της παρέμβασης και μετά την έλευση 4 μηνών

Η μελέτη πραγματοποιήθηκε στη Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Πατρών «Παναγία η Βοήθεια» στο Ρίο.

5.2 ΔΕΙΓΜΑ ΕΡΕΥΝΑΣ

Το δείγμα αποτελούνταν από ενήλικες ασθενείς με Προσωπο-ωμο-βραχιόνιο Μυϊκή Δυστροφία. Η επιλογή του δείγματος έγινε με βασικό κριτήριο οι ασθενείς να έχουν υποβληθεί σε ανάλυση DNA, που αποτελεί και τον πιο έγκυρο τρόπο διάγνωσης της ΠΩΒ ΜΔ. Επιπλέον, έπρεπε να έχουν την δυνατότητα να παρευρίσκονται στο χώρο της Μονάδας Νευρομυϊκών Παθήσεων κάθε εβδομάδα ώστε να ακολουθήσουν το πρόγραμμα των 12 συνεδριών.

Κριτήρια αποκλεισμού για την παρούσα έρευνα αποτέλεσαν περιπτώσεις ασθενών οι οποίοι είχαν πραγματοποιήσει πρόσφατα χειρουργεία καθώς αντενδείκνυται η άσκηση. Επιπλέον ασθενείς που συμμετέχουν σε κάποιο άλλο ερευνητικό πρόγραμμα παρέμβασης, ασθενείς με ασταθή συμπτώματα ή συνοδές παθήσεις βαριάς μορφής, όπως περιπτώσεις ασθενών με αρρυθμίες, αυξημένη καρδιακή πίεση και καρκίνο.

Η στρατολόγηση του δείγματος έγινε από τη Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων με έδρα το Ρίο μέσω προσκλήσεων από την διευθύντρια και ενημερώσεων που έγιναν από την ερευνητική ομάδα. Οι ασθενείς έδωσαν την συγκατάθεσή τους για την συμμετοχή στο πρόγραμμα αποκατάστασης ύστερα από αναλυτική και τεκμηριωμένη πληροφόρηση σχετικά με την έρευνα κι έχοντας πλήρη αντίληψη των διαδικασιών που επρόκειτο να ακολουθηθούν.

Η έγκριση για την διεξαγωγή της έρευνας όσον αφορά την Ηθική και Δεοντολογία λήφθηκε από την Μονάδα Νευρομυϊκών Παθήσεων του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου Πατρών στο Ρίο.

5.3 ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ

Στα πλαίσια της αξιολόγησης των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ η ερευνητική ομάδα κλήθηκε να λάβει υπόψιν της όλες τις παραμέτρους που επηρεάζονται στην πάθηση. Αξιολογήθηκε η κινητικότητα, η λειτουργικότητα και η ποιότητα ζωής των ασθενών. Πιο συγκεκριμένα, λήφθηκαν στοιχεία που αφορούν τη βάρδιση, τις μετακινήσεις, την ισορροπία και τις μυϊκές αδυναμίες τόσο του προσώπου όσο και του υπόλοιπου σώματος. Εφαρμόστηκαν κλίμακες αξιολόγησης και παράλληλα συλλέχθηκαν προσωπικές πληροφορίες, ελέγχθηκε η αισθητικότητα, τα ανατακλαστικά το ενεργητικό εύρος κίνησης και η σοβαρότητα της πάθησης των ασθενών. Τα στοιχεία αυτά συνέβαλλαν στην διαμόρφωση του προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης που εστίαζε στις ανάγκες τους.

Η **FSHD Comprehensive Clinical Evaluation Form (CCEF)** αξιολογεί τον βαθμό σοβαρότητας της ΠΩΒ ΜΔ σε έναν ασθενή και καλύπτει ένα σύνολο αδυναμιών για όλο το σώμα. Βαθμολογείται κάθε προσβεβλημένο τμήμα του σώματος ξεχωριστά και το υψηλότερο σκορ που μπορεί να συγκεντρωθεί είναι 15 βαθμοί. Αξιολογείται η αδυναμία στο πρόσωπο σύμφωνα με το αν μπορεί ο ασθενής να σουφρώσει τα χείλη, να κλείσει τα μάτια και να φουσκώσει τα μαγουλά του. Βαθμολογείται η κινητικότητα της ωμοπλάτης όσον αφορά την ικανότητα απαγωγής των ώμων σε ορισμένες μοίρες. Τα άνω άκρα αξιολογούνται σύμφωνα με τα μυϊκά τεστ σε συγκεκριμένους μύς ενώ τα κάτω άκρα με την ικανότητα του ασθενή να σταθεί στις μύτες και τις πτέρνες των ποδιών του. Η δύναμη και κινητικότητα της πνευλικής ζώνης εξετάζεται σύμφωνα με την ικανότητα για βάρδιση και το ανέβασμα σκαλιών και οι κοιλιακοί με την ύπαρξη του Beever's Sign. (Ricci et al., 2016)

5.3.1 ΛΕΠΤΗ ΚΑΙ ΑΔΡΗ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑ

Η κλίμακα **Revised Upper Limb Module (RULM)** αποτελεί ένα αξιολογητικό εργαλείο κατά το οποίο εξετάζεται η κινητικότητα των άνω άκρων. Ο εξεταζόμενος καλείται να πραγματοποιήσει δραστηριότητες από καθιστή θέση, επομένως μπορεί να εφαρμοστεί

και σε άτομα που χρησιμοποιούν αμαξίδιο. Οι δοκιμασίες εκτελούνται μπροστά από ένα τραπέζι με προσβασιμότητα όσον αφορά το ύψος. Προτείνεται ελαφριά ένδυση ώστε να διακρίνονται ξεκάθαρα οι κινήσεις του ασθενή. Η κλίμακα περιλαμβάνει 19 δοκιμασίες οι οποίες βαθμολογούνται από τον εξεταστή. Υπάρχει η δυνατότητα προσαρμογής κάποιας δραστηριότητας εάν δεν μπορεί να εκτελεστεί πλήρως, μειώνοντας τον βαθμό δυσκολίας και βαθμολογώντας σύμφωνα με το εγχειρίδιο της κλίμακας. Οι πρώτες δοκιμασίες περιλαμβάνουν την ανύψωση των χεριών πάνω από το ύψος των ώμων μέχρι να ακουμπήσουν μεταξύ τους, ο ασθενής να φέρει τα χέρια του επάνω στο τραπέζι από τα γόνατά του και να σχεδιάσει μέσα σε ένα συγκεκριμένο σχήμα με στυλό ένα σχέδιο. Στη συνέχεια ο ασθενής χρησιμοποιεί ένα νόμισμα εκτελώντας επιδέξιες κινήσεις ώστε να το πιάσει από το τραπέζι και να το τοποθετήσει σε ορισμένο ύψος πάνω από το επίπεδο των ώμων. Οι επόμενες δραστηριότητες περιλαμβάνουν πάτημα κουμπιού, σκίσιμο χαρτιού και κλείσιμο φερμουάρ. Επιπλέον, θα πρέπει να μετακινήσει σύμφωνα με τις οδηγίες του εξεταστή συγκεκριμένα βάρη επάνω σε ένα σχεδιασμένο ταμπλό όπως φαίνεται στο εγχειρίδιο. Τέλος ζητείται από τον εξεταζόμενο να ανυψώσει τα άνω άκρα σε κινήσεις απαγωγής και κάμψης των ώμων με η χωρίς χρήση βάρους (Evaluator, 2014).

5.3.2 ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑ

Η **Expanded Hammersmith Functional Motor Scale (HFMS)** αποτελεί μια κλίμακα αξιολόγησης δραστηριοτήτων που προσομοιάζουν λειτουργικές κινήσεις της καθημερινότητας. Ο ασθενής χρονομετρείται καθ' όλη τη διάρκεια της εξέτασης χωρίς να το γνωρίζει. Ενδείκνυται να φορά άνετα ρούχα και να έχει αφαιρέσει ορθωτικά μέσα που μπορεί να χρησιμοποιεί. Σκοπός αυτής της κλίμακας είναι να αξιολογήσει την αυθόρμητη κίνηση με τα πρότυπα μετακίνησης που έχει προσαρμόσει στην καθημερινότητά του ο ασθενής. Γι' αυτό το λόγο ο εξεταστής δεν δίνει αναλυτικές οδηγίες για τον τρόπο εκτέλεσης των δραστηριοτήτων. Η HFMS αποτελείται από 33 δοκιμασίες. Οι περισσότερες από αυτές βασίζονται στις αλλαγές θέσεων όπως για παράδειγμα από ύπτια θέση να μετακινηθεί ο ασθενής στην καθιστή με τον δικό του αυθόρμητο τρόπο. Καλείται να εκτελέσει δραστηριότητες από τις εξής θέσεις: όρθια, καθιστή, γονυπετή, εδραία, τετραποδική, ύπτια, πρηνή, θέση ιππότη. Επιπλέον, ζητείται από τον ασθενή να ανέβει σκαλιά, να εκτελέσει βαθύ κάθισμα και να πραγματοποιήσει άλμα σε μία συγκεκριμένη απόσταση. Η βαθμολόγηση γίνεται με βάση την ποιότητα της κίνησης και την ανεξαρτησία του να πραγματοποιήσει τις δραστηριότητες. Το μέγιστο σκορ που μπορεί να συλλέξει ο εξεταζόμενος είναι 66

βαθμοί και στο τέλος της διαδικασίας συμπληρώνεται στο φυλλάδιο ο χρόνος που χρειάστηκε (Glanzman *et al.*, 2011).

5.3.3 ΒΑΔΙΣΗ

Η δοκιμασία **Six Minute Walk Test (6MWT)** αποτελεί κλίμακα αξιολόγησης της βάρδισης. Είναι ένα εργαλείο αντικειμενικής αξιολόγησης της κινητικής ικανότητας κατά την δραστηριότητα της βάρδισης. Ο εξεταζόμενος περπατά για 6 λεπτά σε ευθεία πορεία με τον φυσιολογικό του ρυθμό. Το τεστ θα πρέπει να πραγματοποιηθεί σε μία διαμορφωμένη ευθεία γραμμή των 30 μέτρων η οποία θα είναι χωρισμένη ανά 3 μέτρα. Στην αρχή και στο τέλος της γραμμής θα πρέπει να υπάρχουν κώνοι από τους οποίους θα περνά κυκλικά ο ασθενής χωρίς να τους ακουμπήσει, και κάθε «γύρισμα» να καταγράφεται από τον εξεταστή. Κατά τη διάρκεια της δοκιμασίας δίνονται συγκεκριμένα λεκτικά ερεθίσματα. Απαραίτητη είναι η άνετη ενδυμασία, παπούτσια κατάλληλα για περπάτημα και βοηθήματα βάρδισης εάν χρειάζονται. Για να πραγματοποιηθεί το τεστ είναι αναγκαίο να υπάρχουν δύο εξεταστές, ο ένας για να σημειώνει τους χρόνους στο ειδικό φυλλάδιο αξιολόγησης της 6MWT ενώ ο άλλος να σημειώνει στο πάτωμα τα σημεία στα οποία έχει βρεθεί ο ασθενής κατά την ολοκλήρωση κάθε λεπτού. Ο ασθενής μπορεί να κάνει παύσεις εάν νιώσει πως δεν μπορεί να συνεχίσει οι οποίες θα καταγραφούν (Montes *et al.*, 2014) (Issues *et al.*, 2002).

5.3.4 ΑΥΤΟΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΑΥΤΟΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΗ

Η κλίμακα **Barthel index (BI)** έχει δημιουργηθεί με σκοπό την αξιολόγηση της ποιότητας ζωής. Βασίζεται στην ανεξαρτησία σε καθημερινές δραστηριότητες και σε λειτουργικές κινήσεις για την αυτοφροντίδα του ασθενή. Είναι σε μορφή ερωτηματολογίου και περιλαμβάνει δέκα ερωτήσεις που εξετάζουν την σίτιση, την ένδυση, την καθημερινή υγιεινή, τον έλεγχο κύστης και εντέρου, τις μετακινήσεις και το ανέβασμα σκαλιών. Η κάθε ερώτηση βαθμολογείται ξεχωριστά και το άθροισμα αυτών μας δίνει το τελικό επίπεδο λειτουργικότητας του ασθενούς. Η εκτίμηση των ερωτήσεων αξιολογείται σε τρία επίπεδα «ανεξάρτητος», «χρήζει βοήθειας» και «ακατόρθωτο». Το σκορ κυμαίνεται από 0 έως 100 και χωρίζεται σε 5 κατηγορίες:

- 0-20 → πλήρης εξάρτηση
 - 21-60 → σοβαρή εξάρτηση
 - 61-90 → μέτρια εξάρτηση
 - 91-99 → ήπια εξάρτηση
 - 100 → ανεξαρτησία
- (Mori *et al.*, 1991)

5.4 ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ

Έρευνες, όπως αναφέρθηκε προηγουμένως, δείχνουν ότι τα οφέλη της άσκησης στα άτομα αυτά είναι κριτικής σημασίας (Pandya *et al.*, 2008). Αυτή η κλινική μελέτη είχε ως γνώμονα την επανεκπαίδευση λειτουργικών προτύπων που αποσκοπούν στην άμεση βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ.

5.4.1 ΕΙΔΗ ΑΣΚΗΣΕΩΝ

Η δημιουργία του φυσικοθεραπευτικού πρωτοκόλλου λειτουργικής επανεκπαίδευσης περιελάμβανε ασκήσεις ενδυνάμωσης σε μεμονωμένες μυϊκές ομάδες και στους μύς του προσώπου. Το πρόγραμμα περιείχε ασκήσεις ενδυνάμωσης με το βάρος του σώματος, με ήπια αντίσταση από λάστιχα καθώς και εφαρμογή βάρους σε συγκεκριμένες περιπτώσεις ασκήσεων όπου οι ασθενείς παρουσίαζαν πρόοδο (Tawil *et al.*, 2010).

Εφαρμόστηκαν ασκήσεις λεπτής κινητικότητας της άκρα χείρας και ήπιες διατάσεις τόσο με την μορφή παθητικής διάτασης όσο και με την μορφή αυτοδιάτασης. Η φυσικοθεραπευτική παρέμβαση περιελάμβανε παθητικές κινητοποιήσεις και ενεργητικές που ήταν αρχικά υποβοηθούμενες και προοδευτικά μειωνόταν η παρέμβαση του φυσικοθεραπευτή. Επιπλέον το πρόγραμμα περιείχε ασκήσεις ισορροπίας με ανοιχτά και κλειστά μάτια, παρέκκλιση από τη μέση γραμμή, σε ασταθείς επιφάνειες και από διάφορες θέσεις (Aprile *et al.*, 2012). Ο ασθενής βάδιζε πάνω από εμπόδια, άλλαζε την κατεύθυνση του και τον ρυθμό σύμφωνα με λεκτικές εντολές που δεχόταν από τον φυσικοθεραπευτή (Bienias *et al.*, 2018).

Οι παραπάνω ασκήσεις ήταν διαμορφωμένες έτσι ώστε να προσομοιάζουν καθημερινές δραστηριότητες και λειτουργικά πρότυπα κίνησης πλαισιώνοντας έτσι το πρόγραμμα λειτουργικής επανεκπαίδευσης.

5.5 ΕΞΟΠΛΙΣΜΟΣ/ΥΛΙΚΑ

Ο εξοπλισμός που απαιτήθηκε για την αξιολόγηση ήταν:

τραπέζι, ταμπλό σχεδιασμένο σύμφωνα με το εγχειρίδιο της RULM, στυλό, κέρματα, 2 πλαστικά ποτήρια, αντικείμενα βάρους 1kg, 500g, 200g, φερμουάρ, φωτάκι τύπου Osram, A4 χαρτί, χρονόμετρο, ειδικό κρεβάτι (floormat) ή στρώμα γυμναστικής, καρέκλα, σκάλες, κολλητική ταινία, χάρακας, αυτοκόλλητα με σημειωμένα τα λεπτά, 2 κώνοι, γωνιόμετρο, αντανάκλαστικό σφυρί, διαπασόν, βουρτσάκι και καρφίτσα αξιολόγησης αισθητικότητας.

Για την διεξαγωγή του προγράμματος αποκατάστασης χρησιμοποιήθηκε εξοπλισμός που περιελάμβανε:

κρεβάτι φυσικοθεραπείας, 2 μπάλες Pilates με διάμετρο 65cm και 75cm, λάστιχα ήπιας και μέτριας αντίστασης, κώνους, βαράκια 0.5kg, 1kg και 1,5kg, μπαλάκια σε διάφορα μεγέθη, αρμόνιο, step, κουμπιά, φερμουάρ, ψαλίδι και μαρκαδόρους.

5.6 ΠΕΙΡΑΜΑΤΙΚΗ ΔΙΑΔΙΚΑΣΙΑ

Το πλάνο της εργασίας αποτελούσαν από συνολικά 12 συνεδρίες από τις οποίες οι 2 ήταν συνεδρίες αξιολόγησης και οι υπόλοιπες 10 θεραπείας.

Αρχικά έγινε μία πρώτη συνεδρία με την παρουσία της εποπτεύουσας καθηγήτριας με σκοπό την φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση του δείγματος με τη χρήση συγκεκριμένων αξιολογητικών εργαλείων.

Οι επόμενες 10 συνεδρίες που ακολούθησαν ήταν θεραπείες με ασκήσεις λειτουργικής αποκατάστασης και ενδυνάμωσης. Το δείγμα κλήθηκε να παρευρίσκεται στο χώρο των θεραπειών μία φορά την εβδομάδα, για 1 ώρα και 30 λεπτά. Το πρόγραμμα ασκήσεων διαρκούσε 45 λεπτά και μεταξύ των ασκήσεων γινόταν 1 λεπτό διάλειμμα. Μετά το τέλος του προγράμματος ο ασθενής παρέμενε στη Μονάδα 10 λεπτά για ξεκούραση ώστε να αποφευχθούν τυχόν συμπτώματα ζάλης και κόπωσης.

Ο βαθμός δυσκολίας του θεραπευτικού πρωτοκόλλου που ακολουθούσαν οι ασθενείς αυξανόταν κάθε εβδομάδα σύμφωνα με τις επιδόσεις τους.

Μετά την ολοκλήρωση των θεραπειών πραγματοποιήθηκε μία τελική αξιολόγηση με την χρήση των ίδιων αξιολογητικών εργαλείων που χρησιμοποιήθηκαν και στην αρχική ώστε να γίνει σύγκριση των αποτελεσμάτων.

Στο τέλος όλων των συνεδριών, διαμορφώθηκε ένα φυλλάδιο το οποίο περιείχε ασκήσεις που θα μπορούσε να εκτελεί ο ασθενής μόνος του στο σπίτι. Το φυλλάδιο ήταν σχεδιασμένο με προοδευτικό χαρακτήρα σύμφωνα με τις ανάγκες και τις δυνατότητες του κάθε ασθενή.

Αφού δόθηκε το φυλλάδιο στο δείγμα της έρευνας, πραγματοποιήθηκε μια επαναξιολόγηση (follow up) μετά το πέρας των 4 μηνών, ώστε να αναλυθούν και να συγκριθούν τα αποτελέσματά της τόσο με την αρχική όσο και με την τελική αξιολόγηση.

5.7 ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΗ ΑΝΑΛΥΣΗ

Τα αποτελέσματα από την αρχική και την τελική αξιολόγηση των ασθενών αναλύθηκαν μέσω του προγράμματος Microsoft excel από τα οποία συγκρίθηκαν τα mean, λαμβάνοντας υπόψιν τις σταθερές αποκλίσεις των ευρημάτων, πριν και μετά την παρέμβαση.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

Τα αποτελέσματα της έρευνας προέκυψαν από την τελική αξιολόγηση του δείγματος η οποία διεξήχθη μετά το πέρας των 10 φυσικοθεραπευτικών συνεδριών καθώς και της επαναξιολόγησης των ασθενών μετά από την εφαρμογή του φυλλαδίου ασκήσεων κατ' οίκον. Στο κεφάλαιο αυτό θα αναλυθεί η οργάνωση της φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης και τα ποσοτικά και ποιοτικά αποτελέσματα.

6.1 ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΑΣΘΕΝΩΝ

Η στρατολόγηση του δείγματος έγινε μέσω της Μονάδας Νευρομυϊκών Παθήσεων του Πανεπιστημιακού Γενικού Νοσοκομείου στο Ρίο στην οποία ήταν ήδη εγγεγραμμένοι. Το δείγμα των ασθενών που πληρούσε τις προϋποθέσεις για την συμμετοχή στην ερευνητική εργασία αποτελούνταν συνολικά από 4 άτομα, 3 άνδρες (75%) και 1 γυναίκα (25%). Τα ανθρωπομετρικά στοιχεία του δείγματος, που συλλέχθηκαν αφορούσαν την ηλικία, τη διάρκεια της πάθησης (έτη), την ικανότητα βάδισης, και τη σοβαρότητα της πάθησης. Ο μέσος όρος ηλικίας τους ήταν 38 ± 8 και οι 3 από τους 4 ήταν περιπατητικοί (75%) ενώ ο ένας έκανε χρήση αμαξιδίου (25%). Ο μέσος όρος διάρκειας της πάθησης του συνόλου των ασθενών ήταν 11 ± 2 έτη. Η σοβαρότητα της πάθησής τους, εκτιμήθηκε με τη χρήση του FSHD Comprehensive Clinical Evaluation Form (CCEF) όπου ο μέσος όρος των αποτελεσμάτων ήταν 9 ± 4 . Έπειτα από την πρώτη επαναξιολόγηση, μείωση της σοβαρότητας της πάθησης εμφάνισε μόνο η ασθενής Β (25% του δείγματος), όπου το σκορ της CCEF μειώθηκε κατά 3 μονάδες (20%, από 9/15 σε 6/15). Στον παρακάτω πίνακα παρουσιάζονται αναλυτικά τα ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά του δείγματος της έρευνας.

Πίνακας 6.1: Χαρακτηριστικά δείγματος της έρευνας.

ΔΕΙΓΜΑ	ΦΥΛΟ	ΗΛΙΚΙΑ	ΔΙΑΡΚΕΙΑ ΠΑΘΗΣΗΣ (ΕΤΗ)	ΠΕΡΙΠΑΤΗΤΙΚΟΣ	ΣΟΒΑΡΟΤΗΤΑ ΠΑΘΗΣΗΣ
A	ΑΡΡΕΝ	28	12	ΝΑΙ	7
B	ΘΗΛΥ	36	8	ΝΑΙ	9
Γ	ΑΡΡΕΝ	50	10	ΝΑΙ	6
Δ	ΑΡΡΕΝ	36	13	ΟΧΙ	15

6.2 ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ-ΑΣΚΗΣΙΟΛΟΓΙΟ

Έπειτα από ανασκόπηση της αρθρογραφίας βρέθηκαν κλινικές μελέτες που αποδεικνύουν τα οφέλη της θεραπευτικής άσκησης σε ασθενείς με Νευρομυϊκές Παθήσεις (Anziska and Sternberg, 2013). Ωστόσο δεν έχουν διεξαχθεί έρευνες που να προσεγγίζουν ολιστικά έναν ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ, στοχεύοντας στην αντιμετώπιση του συνόλου των ελλειμάτων που εντοπίζονται στην πάθηση.

Ένα βασικό είδος ασκήσεων που επιλέχθηκε να ενσωματωθεί στο πρόγραμμα λειτουργικής επανεκπαίδευσης είναι οι ασκήσεις ενδυνάμωσης με χρήση αντιστάσεων καθώς έχει ήδη διερευνηθεί η αποτελεσματικότητά τους σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ και φαίνεται πως επιφέρουν θετικά αποτελέσματα (Εικ. 6.1). Αναλυτικότερα, τα άτομα αυτά παρουσιάζουν όπως αναφέρεται και στην κλινική εικόνα αδυναμία στους μύες του βραχίονα, της ωμικής ζώνης αλλά και της άκρας χείρας (Statland and Tawil, 2016). Πολύ συχνό φαινόμενο αποτελεί η αδυναμία τους να ανυψώσουν τα άνω άκρα πάνω από το επίπεδο των ώμων με αποτέλεσμα να χάνεται ένα σημαντικό κομμάτι της λειτουργικότητας του άκρου και άμεσα να επηρεάζεται και η ποιότητα ζωής του ατόμου. Επιπλέον εμφανίζονται δυσλειτουργίες και κάτω από το επίπεδο των ώμων όσον αφορά την λειτουργικότητα του αντιβραχίου και της άκρας χείρας (Bergsma *et al.*, 2017).



Εικόνα 6.1: Στις εικόνες φαίνονται παραδείγματα ασκήσεων ενδυνάμωσης, λεπτής κινητικότητας, καθώς και ασκήσεων διπλού έργου.

Δεν υπάρχουν έρευνες που να αναφέρονται στην ενδυνάμωση των μυών του προσώπου με συγκεκριμένες ασκήσεις σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Παρόλ' αυτά επιλέχθηκε να γίνει εφαρμογή ασκήσεων με σκοπό την ενεργοποίηση μυών του προσώπου που επηρεάζονται, δηλαδή των περιστοματικών και περιοφθαλμικών μυών κυρίως (Mul *et al.*, 2019).

Όπως φαίνεται από την αρθρογραφία οι αδυναμίες που προκαλούνται στους μυς του κορμού και των κάτω άκρων οδηγούν σε ελλείματα που αφορούν την βάρδιση και την ισορροπία των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ. Λαμβάνοντας υπόψιν τα παραπάνω στοιχεία επιλέχθηκε η εφαρμογή ισορροπιστικών ασκήσεων, όπως προτείνεται από την αρθρογραφία, από διάφορες θέσεις καθώς και ασκήσεων βελτίωσης λειτουργικότητας βάρδισης (Aprile *et al.*, 2012), (Aprile *et al.*, 2013) (Εικ. 6.2).



Εικόνα 6.2: Παραδείγματα ασκήσεων Ισορροπίας με χρήση μπάλας Pilates.

Τέλος επιλέχθηκαν ασκήσεις επιλεκτικής ενεργοποίησης μυών ώστε να αποφευχθούν τα μαζικά πρότυπα κίνησης που τείνουν να χρησιμοποιούν οι ασθενείς με την πάθηση αυτή (Rijken *et al.*, 2015). Σύμφωνα με έρευνα φαίνεται πως η κινητική εκμάθηση έχει σημαντικό ρόλο στην επανεκπαίδευση των λειτουργικών προτύπων κίνησης ώστε να αποφευχθούν οι αντισταθμίσεις (Bakhtiary *et al.*, 2000)

Οι ασκήσεις διαχωρίστηκαν με βάση την θέση εφαρμογής τους σε ασκήσεις από ύπτια, πλάγια θέση, καθιστή, τετραποδική, θέση ιππότη, γονυπετή και όρθια θέση. Οι ασκήσεις που αναφέρονται στον παρακάτω πίνακα πραγματοποιούνταν είτε με ταυτόχρονη κινητοποίηση άνω και κάτω άκρων (ασκήσεις διπλού έργου), είτε με

αντιστάσεις σε διάφορα σημεία του σώματος του ασθενούς από ειδικό εξοπλισμό ή από τον ίδιο τον θεραπευτή. Ο συνολικός αριθμός τους ήταν 27 και οι επαναλήψεις κάθε άσκησης αυξάνονταν σταδιακά όπως και ο βαθμός δυσκολίας της.

Πίνακας 6.2: Λίστα ασκήσεων που εφαρμόστηκαν κατά τη διάρκεια των θεραπειών.

ΘΕΣΕΙΣ	ΑΣΚΗΣΕΙΣ
ΥΠΤΙΑ	<ol style="list-style-type: none"> 1. Άρση λεκάνης (γέφυρα). 2. Άρση κι στροφή λεκάνης με μπάλα ανάμεσα στα γόνατα. 3. Άρση ώμων (ενεργοποίηση κοιλιακών μυών).
ΠΛΑΓΙΑ	<ol style="list-style-type: none"> 4. Άρση κάτω άκρου με τεντωμένο πόδι. 5. Άρση κάτω άκρου με λυγισμένο γόνατο.
ΓΟΝΥΠΕΤΗ	<ol style="list-style-type: none"> 6. Γονατιστή προς ημιγονατιστή θέση.
ΤΕΤΡΑΠΟΔΙΚΗ	<ol style="list-style-type: none"> 7. Άρση άκρων από τετραποδική θέση.
ΟΡΘΙΑ ΘΕΣΗ	<ol style="list-style-type: none"> 8. Πίεση ράχης προς τοίχο. 9. Μετατόπιση αντικειμένου ενάντια σε τοίχο. 10. Προσέγγιση στήθους προς τοίχο. 11. Άρση κάτω άκρου προς τα πίσω. 12. Άρση κάτω άκρου προς τα εμπρός. 13. Ισοροπία στις μύτες ή τις πτέρνες 14. Ανέβασμα και πάτημα πέλματος πάνω σε μπάλα. 15. Κατέβασμα κορμού με λύγισμα γονάτων ενάντια σε τοίχο. 16. Προβολές κάτω άκρων. 17. Πέρασμα πάνω από εμπόδιο. 18. Ανέβασμα σε σκαλοπάτι.
ΚΑΘΙΣΤΗ	<ol style="list-style-type: none"> 19. Ισοροπία πάνω σε μπάλα Pilates. 20. Φουσκώνω τα μάγουλα. 21. Φουσκώνω τα χείλη. 22. Φιλί στο ταβάνι. 23. Σήκωμα φρυδιών. 24. Μεγάλο χαμόγελο. 25. Μετακινήσεις με μπαλάκι. 26. Άνοιγμα δαχτύλων με λαστιχάκι. 27. Πάτημα πλήκτρων.

6.3 ΟΡΓΑΝΩΣΗ ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΟΥ ΦΥΛΛΑΔΙΟΥ ΑΣΚΗΣΕΩΝ

Η οργάνωση του ενδεικτικού φυλλαδίου ασκήσεων για κατ' οίκον εφαρμογή, που δόθηκε στους ασθενείς, οργανώθηκε με όμοιο τρόπο με το ασκησιολόγιο που εφαρμόστηκε κατά τη διάρκεια των συνεδριών. Περιείχε κάποιες βασικές πληροφορίες για την πάθηση και για τη σημασία της θεραπευτικής άσκησης στα άτομα με την πάθηση αυτή. Οι ασκήσεις που περιελάμβανε δεν απαιτούσαν ειδικό εξοπλισμό και αποτελούνταν από 3 ασκήσεις προθέρμανσης, 25 ασκήσεις από διάφορες θέσεις που επικεντρώνονταν σε μία ή και περισσότερες μυϊκές ομάδες κάθε φορά και 3 ασκήσεις αποθεραπείας. Όλες οι ασκήσεις συνοδεύονταν από λεκτική και οπτική επεξήγηση ώστε να είναι πιο κατανοητές από τον ασθενή καθώς επίσης και από συμβουλές για την πιο σωστή εφαρμογή τους. Επιπλέον, το φυλλάδιο περιείχε ημερολόγιο εξάσκησης όπου οι ασθενείς είχαν τη δυνατότητα να καταγράψουν την ημερομηνία εφαρμογής του προγράμματος καθώς επίσης και σημειώσεις που θα ήθελαν να κρατήσουν όσον αφορά τις ασκήσεις. Η εφαρμογή του φυλλαδίου αυτού προτάθηκε να γίνεται 2 με 3 φορές την εβδομάδα (βλ. παράρτημα 1)

6.4 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΙΚΟΤΗΤΑ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ

Όσον αφορά τα ποσοτικά αποτελέσματα της ερευνάς, προέκυψαν ύστερα από μετρήσεις και στατιστική ανάλυση των δεδομένων που συλλέχθηκαν από την τελική αξιολόγηση των ασθενών αλλά και από την επαναληπτική αξιολόγηση (follow-up).

6.4.1 ΜΥΙΚΗ ΔΥΝΑΜΗ

Η αξιολόγηση της μυϊκής δύναμης έγινε με τη χρήση της κλίμακας modified Medical Research Council (mMRC) η οποία εφαρμόστηκε στις μυϊκές ομάδες του σώματος οι οποίες επηρεάζονται περισσότερο από την πάθηση όπως έχει αναλυθεί. Οι περιπατητικοί ασθενείς είχαν εξ αρχής την δυνατότητα ενεργοποίησης όλων των μυϊκών ομάδων με καθόλου ή μερικώς εξουδετερωμένη την βαρύτητα, ενώ ο μη περιπατητικός εμφάνισε πιο σοβαρές αδυναμίες. Η 2^η αξιολόγηση που εφαρμόστηκε έπειτα από τις θεραπείες, έδειξε πως η μυϊκή δύναμη του ασθενούς Δ παρέμεινε σταθερή ενώ οι ασθενείς Α, Β και Γ παρουσίασαν αρκετή βελτίωση. Συγκεκριμένα ο Μ.Ο της δύναμης των καμπτήρων και απαγωγών του ώμου, αυξήθηκε από 2+ σε 3- και στις 2 ομάδες αντίστοιχα. Επιπλέον, στους ασθενείς αυτούς αυξήθηκε η δύναμη των εκτεινόντων του ισχίου (Μ.Ο από 2++ σε 3+), των καμπτήρων του κορμού (Μ.Ο

από 3+ σε 4) και των ραχιαίων καμπτήρων της ΠΔΚ (Μ.Ο από 2 σε 2++). Σταθερές παρέμειναν, μεταξύ των 3 αξιολογήσεων και στους 4 ασθενείς, οι τιμές των εκτεινόντων της άκρα χείρας (Μ.Ο 3), του γόνατος (Μ.Ο 3++) και του κορμού (Μ.Ο 4-). Τα αποτελέσματα της 3^{ης} αξιολόγησης (follow up) του δείγματος παρέμειναν αμετάβλητα, συγκριτικά με αυτά της 2^{ης}. Στους παρακάτω πίνακες παρουσιάζονται αναλυτικά οι τιμές της 1^{ης} και της 2^{ης} αξιολόγησης των 8 μυικών ομάδων του δείγματος, που επιλέχθηκαν να εξεταστούν.

Πίνακας 6.3: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης **καμπτήρων** και **απαγωγών** **ωμικής ζώνης**, με εφαρμογή του mMRC.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ	ΚΑΜΠΤΗΡΕΣ ΩΜΙΚΗΣ ΖΩΝΗΣ				ΑΠΑΓΩΓΕΙΣ ΩΜΙΚΗΣ ΖΩΝΗΣ			
	ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ		ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ	
	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ
A	2+	2++	2++	2++	2++	3-	3-	3
B	2+	2+	3+	3+	2	2	3+	3+
Γ	2+	2+	3-	3-	2+	2+	2++	2++
Δ	2	2-	2	2-	2-	2-	2-	2-

Πίνακας 6.4: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης **εκτεινόντων της άκρα χείρας** και **του ισχίου**, με εφαρμογή του mMRC.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ	ΕΚΤΕΙΝΟΝΤΕΣ ΑΚΡΑ ΧΕΙΡΑΣ				ΕΚΤΕΙΝΟΝΤΕΣ ΙΣΧΙΟΥ			
	ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ		ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ	
	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ
A	5	5	5	5	3+	3+	4-	4-
B	5	5	5	5	2++	2+	3	3-
Γ	3-	3+	3-	3+	4	4	4+	4+
Δ	2	2	2	2	1	1	1	1

Πίνακας 6.5: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης **εκτεινόντων γόνατος** και **ραχιαίων καμπτήρων ΠΔΚ** με εφαρμογή του mMRC.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ	ΕΚΤΕΙΝΟΝΤΕΣ ΓΟΝΑΤΟΣ				ΡΑΧΙΑΙΟΙ ΚΑΜΠΤΗΡΕΣ ΠΔΚ			
	ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ		ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ	
	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ
A	4+	5	4+	5	2-	2-	2+	2+
B	4-	4	4-	4	2++	2++	3-	3-
Γ	5	5	5	5	2-	2-	2++	2++
Δ	2+	2++	2+	2++	1	1	1	1

Πίνακας 6.6: Αποτελέσματα αξιολόγησης μυϊκής δύναμης **καμπτήρων** και **εκτεινόντων κορμού**, με εφαρμογή του mMRC.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ	ΚΑΜΠΤΗΡΕΣ ΚΟΡΜΟΥ		ΕΚΤΕΙΝΟΝΤΕΣ ΚΟΡΜΟΥ	
	ΠΡΙΝ	ΜΕΤΑ	ΠΡΙΝ	ΜΕΤΑ
	A	3+	3++	5
B	4	4+	5	5
Γ	4	5	5	5
Δ	2++	2++	2	2+

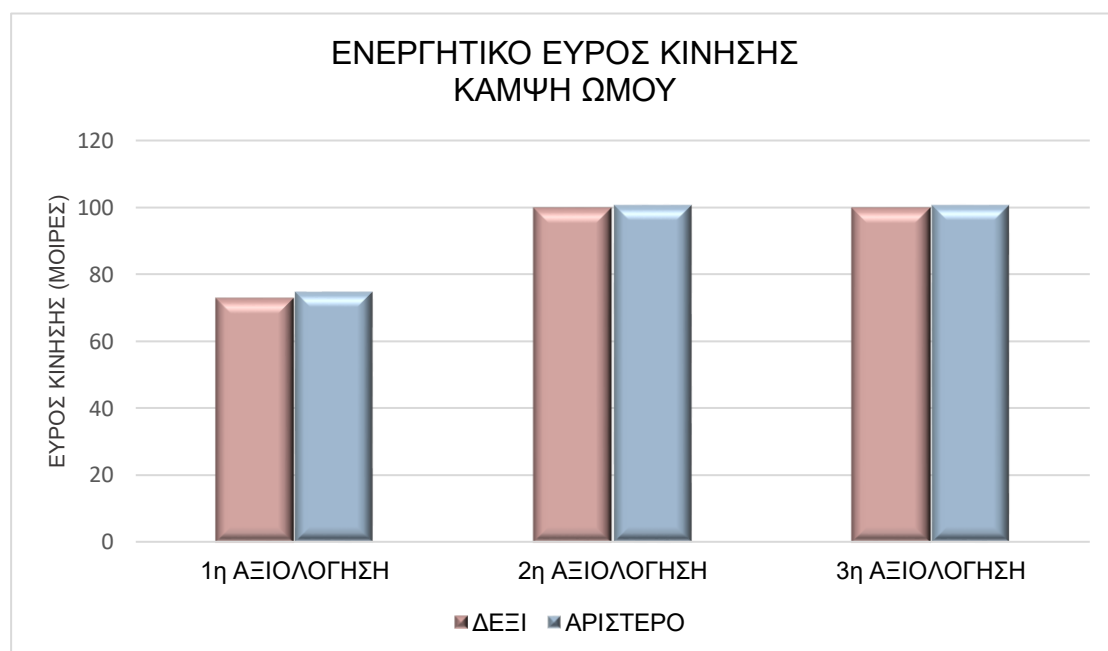
6.4.2 ΕΝΕΡΓΗΤΙΚΟ ΕΥΡΟΣ ΚΙΝΗΣΗΣ

Ο έλεγχος του ενεργητικού εύρους κίνησης εφαρμόστηκε στις αρθρώσεις που εμφανίζουν βασικά ελλείματα σε ασθενείς που πάσχουν από ΠΩΒ ΜΔ κι έγινε με τη χρήση γωνιομέτρου. Πιο συγκεκριμένα ελέγχθηκε η κάμψη και η απαγωγή του ώμου και η ραχιαία κάμψη της ποδοκνημικής. Συγκρίνοντας τα αποτελέσματα της 1^{ης} και της 2^{ης} αξιολόγησης των περιπατητικών ασθενών, βρέθηκε αύξηση του συνολικού Μ.Ο του εύρους κίνησης στην κάμψη του ώμου από $74^{\circ} \pm 17,1^{\circ}$ σε $100^{\circ} \pm 55,8^{\circ}$, στην

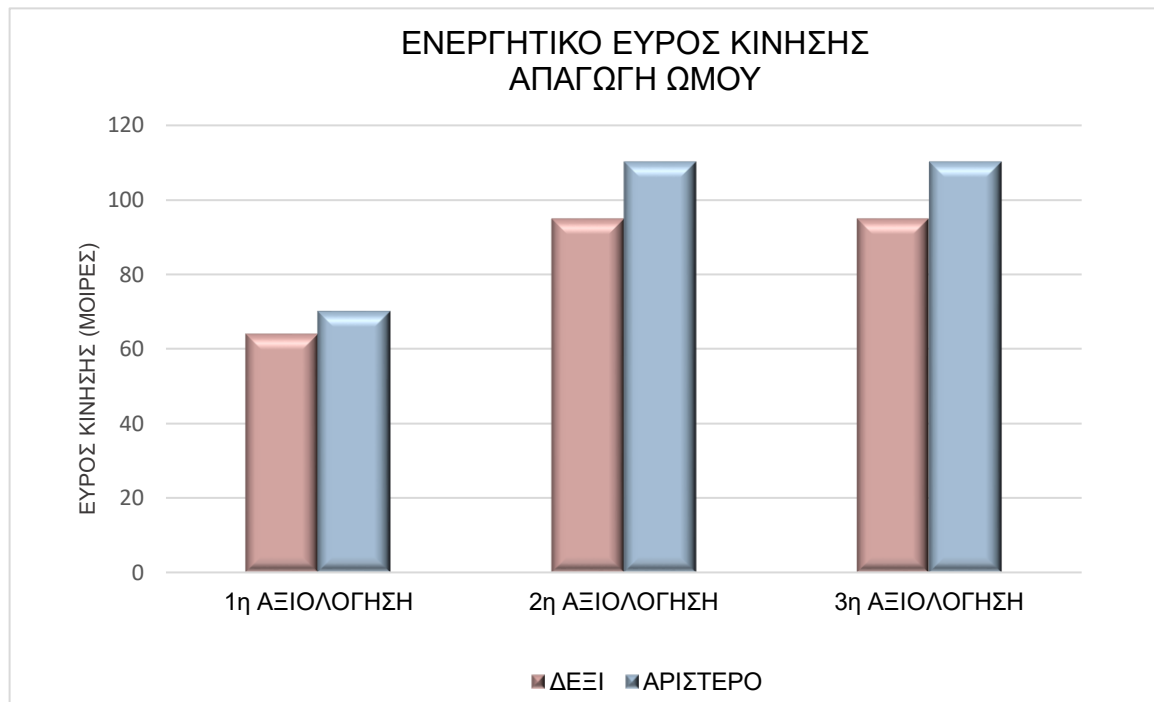
απαγωγή του ώμου από $67^{\circ} \pm 19,3^{\circ}$ σε $103^{\circ} \pm 60,9^{\circ}$ και στην ραχιαία κάμψη της ΠΔΚ από $2,1^{\circ} \pm 1,6^{\circ}$ σε $5,1^{\circ} \pm 4,1^{\circ}$. Οι διαφοροποιήσεις αυτές παρέμειναν σταθερές σε διάστημα 4 μηνών όπως φάνηκε από την εφαρμογή της 3^{ης} αξιολόγησης. Ο μη περιπατητικός ασθενής του δείγματος δεν παρουσίασε αύξηση ή μείωση στο ενεργητικό εύρος κίνησης μεταξύ των τριών αξιολογήσεων. Στον πίνακα 6.7 καταγράφονται αναλυτικά οι τιμές του εύρους κίνησης και στα γραφήματα 6.1, 6.2 και 6.3 οι ΜΟ των τιμών του συνολικού αριθμού του δείγματος, ξεχωριστά για κάθε κίνηση.

Πίνακας 6.7: Ευρήματα αξιολόγησης ενεργητικού εύρους κίνησης της κάμψης και της απαγωγής του ώμου και της ραχιαίας κάμψης της ΠΔΚ.

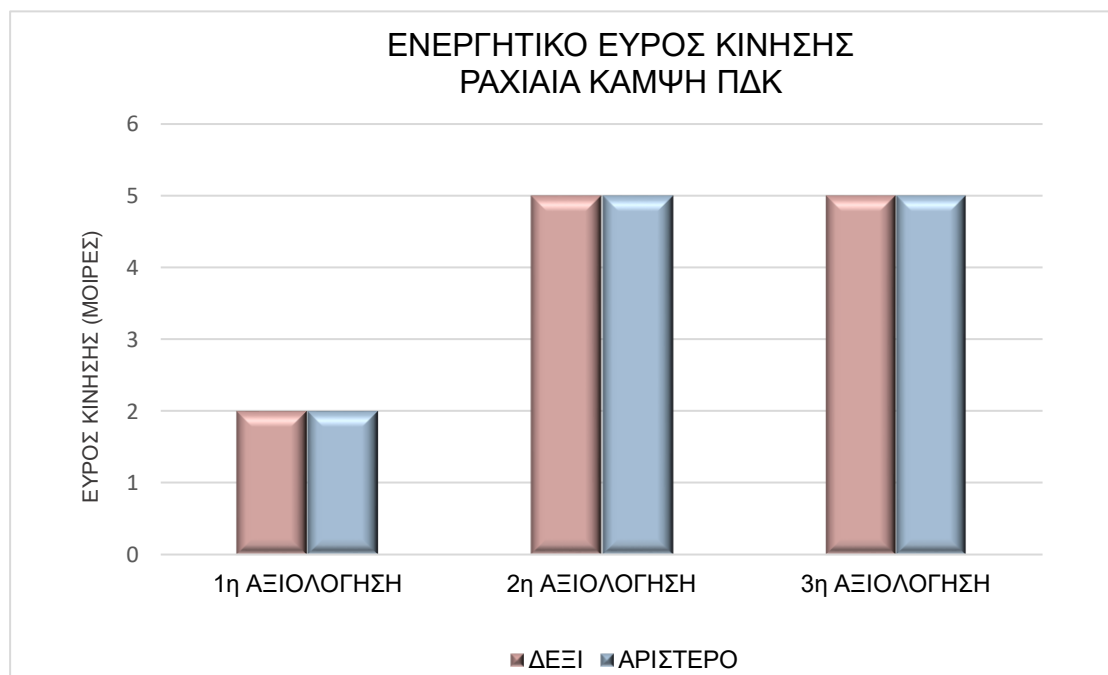
ΑΣΘΕΝΕΙΣ	ΚΑΜΨΗ ΩΜΟΥ				ΑΠΑΓΩΓΗ ΩΜΟΥ				ΡΑΧΙΑΙΑ ΚΑΜΨΗ ΠΔΚ			
	ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ		ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ		ΠΡΙΝ		ΜΕΤΑ	
	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ
A	70	80	80	90	70	95	80	140	2	2	5	5
B	90	90	180	180	70	70	180	180	4	4	10	10
Γ	80	80	85	85	75	75	80	80	3	2	6	5
Δ	50	50	50	50	40	40	40	40	0	0	0	0



Διάγραμμα 6.1: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της κάμψης του ώμου του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.



Διάγραμμα 6.2: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της απαγωγής του ώμου του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.



Διάγραμμα 6.3: Απεικόνιση Μ.Ο του ενεργητικού εύρους κίνησης της ραχιαίας κάμψης της ΠΔΚ του συνόλου των ασθενών έπειτα από 3 αξιολογήσεις.

6.4.3 ΑΙΣΘΗΤΙΚΟΤΗΤΑ ΚΑΙ ΑΝΤΑΝΑΚΛΑΣΤΙΚΑ

Για τον έλεγχο της αισθητικότητας χρησιμοποιήθηκε αντανακλαστικό σφυρί, διαπασόν, βουρτσάκι και καρφίτσα αξιολόγησης αισθητικότητας. Αξιολογήθηκε η επιπολής και η εν τω βάθη αισθητικότητα σε όλο το σώμα καθώς και τα αντανακλαστικά του δικεφάλου

(A5), του βραχιονοκερκιδικού (A6), του τρικέφαλου (A7), της επιγονατίδας (O4) και του Αχιλλείου I1. Τα αποτελέσματα τόσο της αισθητικότητας όσο και των αντανάκλαστικών παρέμειναν αμετάβλητα και στις 3 αξιολογήσεις. Η αισθητικότητα και των 4 ασθενών ήταν φυσιολογική σε όλο το σώμα. Όσον αφορά τα αντανάκλαστικά, ο μη περιπατητικός ασθενής εμφάνισε μειωμένα σε αυτά των άνω άκρων και στις 2 πλευρές του σώματος αντίστοιχα. Η αξιολόγηση των περιπατητικών ασθενών έδειξε πως της αριστερής πλευράς ήταν περισσότερο επηρεασμένα σε σχέση με αυτά της δεξιάς. Στον πίνακα 6.8 καταγράφηκαν τα αποτελέσματα των αντανάκλαστικών για κάθε ασθενή ξεχωριστά.

Πίνακας 6.8: Αποτελέσματα αξιολόγησης αντανάκλαστικών 5 μυοτομιών: A5, A6, A7, O4, I1.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ	A5		A6		A7		O4		I1	
	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ	ΔΕΞΙ	ΑΡΙΣΤΕΡΟ
A	ΚΦ	-	ΚΦ	ΚΦ	ΚΦ	-	+	ΚΦ	ΚΦ	-
B	ΚΦ	ΚΦ	ΚΦ	ΚΦ	-	ΚΦ	-	-	-	-
Γ	ΚΦ	-	-	-	ΚΦ	-	ΚΦ	ΚΦ	-	-
Δ	-	-	-	-	-	-	ΚΦ	ΚΦ	ΚΦ	ΚΦ

6.4.4 ΛΕΠΤΗ ΚΑΙ ΑΔΡΗ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑ ΑΝΩ ΑΚΡΩΝ

Ο έλεγχος της λεπτής και αδρής κινητικότητας των άνω άκρων έγινε με τη χρήση της κλίμακας αξιολόγησης RULM (Εικ 6.4). Συγκρίνοντας την 1^η και τη 2^η αξιολόγηση φάνηκε πως η λειτουργικότητα των άνω άκρων αυξήθηκε στους περιπατητικούς ασθενείς του δείγματος όπου εμφανίστηκε αύξηση κατά M.O $28,5 \pm 4$. Ωστόσο διαφοροποίηση δεν παρατηρήθηκε μεταξύ της 2^{ης} και της 3^{ης} αξιολόγησης. Αναλυτικότερα το σκορ του ασθενούς A είχε μικρή αύξηση κατά 1 μονάδα (από 25/37 σε 26/37), της ασθενούς B μεγαλύτερη αύξηση, κατά 12 μονάδες (από 25/37 σε 37/37) και του ασθενούς Γ αυξήθηκε κατά 4 μονάδες (από 27/37 σε 31/37). Το σκορ του μη περιπατητικού ασθενούς Δ παρέμεινε 23/37 όπως στην αρχική αξιολόγηση. Στο

γράφημα 6.4 συγκρίνονται οι Μ.Ο και των 4 ασθενών, ανάμεσα στις 3 αξιολογήσεις που εφαρμόστηκαν.



Διάγραμμα 6.4: Σύγκριση των Μ.Ο των σκορ της κλίμακας RULM του συνόλου του δείγματος μεταξύ 1^{ης}, 2^{ης} και 3^{ης} αξιολόγησης.



Εικόνα 6.3: Αξιολόγηση λεπτής και αδρής κινητικότητας άνω άκρου. Δοκιμασίες κλίμακας RULM.

6.4.5 ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΤΗΤΑ

Η λειτουργικότητα του δείγματος όσον αφορά τις αλλαγές θέσεων καθώς και τις μετακινήσεις αξιολογήθηκε με την κλίμακα HFMSE (Εικ. 6.5). Τα αποτελέσματα της 2^{ης} αξιολόγησης δεν εμφάνισαν μεγάλες διαφοροποιήσεις καθώς τα σκορ των ασθενών Β, Γ και Δ παρέμειναν τα ίδια, ενώ αύξηση παρουσιάστηκε στον ασθενή Α. Συγκεκριμένα το σκορ του ασθενούς Α αυξήθηκε κατά 3 μονάδες (από 62/66 σε 65/66), της ασθενούς Β παρέμεινε 62/66, του ασθενούς Γ 66/66 και του ασθενούς Δ 5/66. Τα αποτελέσματα της HFMSE παρέμειναν ίδια και στην 3^η αξιολόγηση. Στο διάγραμμα

6.5 γίνεται σύγκριση του συνολικού Μ.Ο των ασθενών, μεταξύ των τριών αξιολογήσεων.



Διάγραμμα 6.5: Απεικόνιση του συνολικού Μ.Ο της κλίμακας HFMS κάθε αξιολόγησης ξεχωριστά.

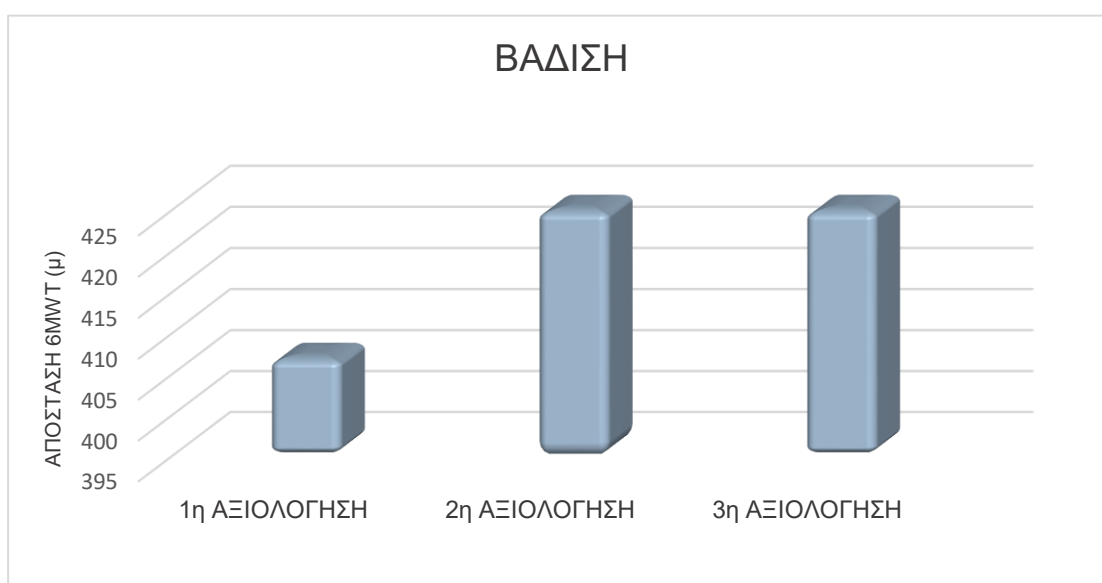


Εικόνα 6.4: Αξιολόγηση αλλαγής θέσης από θέση ιππότη σε όρθια. Δοκιμασία κλίμακας HFMS.

6.4.6 ΒΑΔΙΣΗ

Ο έλεγχος της βάδισης του δείγματος έγινε με το αξιολογητικό εργαλείο 6MWT (Εικ. 6.6). Την δοκιμασία αυτή κατάφεραν να εκτελέσουν μόνο οι 3 από τους 4 ασθενείς του δείγματος καθώς ο ένας έκανε χρήση αναπηρικού αμαξιδίου. Συνολικά και στις 3 αξιολογήσεις, κανένας από τους 3 ασθενείς δεν χρειάστηκε να εκτελέσει στάση ή να διακόψει τη διαδικασία της δραστηριότητας. Συγκρίνοντας τις αξιολογήσεις, φάνηκε

πως μεταξύ της 1^{ης} και της 2^{ης} η διανυόμενη απόσταση αυξήθηκε, ενώ μεταξύ της 2^{ης} και της 3^{ης} τα αποτελέσματα παρέμειναν ίδια. Συγκεκριμένα ο ασθενής Α στην αρχική αξιολόγηση ολοκλήρωσε 27μ παραπάνω (από 453μ σε 480μ), η ασθενής Β διένυσε 5μ παραπάνω (από 355μ σε 360μ) και ο ασθενής Γ ολοκλήρωσε 21μ περισσότερα (από 414μ σε 435μ). Επιπλέον φάνηκε να βελτιώθηκε ο ρυθμός βάδισής τους, αφού σύμφωνα με τις μετρήσεις η απόσταση που ολοκλήρωνε ο κάθε ασθενής σε κάθε λεπτό της δοκιμασίας ήταν σταθερή. Ο Μ.Ο των μέτρων ανά λεπτό του συνολικού δείγματος κατά τη 2^η αξιολόγηση ήταν $70,3 \pm 1,2\mu$ συγκριτικά με την αρχική που ήταν $67,4 \pm 0,9\mu$ δηλαδή λιγότερα κατά $2,9 \pm 1,1\mu$. Στο παρακάτω γράφημα παρατίθεται η σύγκριση του Μ.Ο των συνολικών μέτρων που διένυσαν και οι 3 ασθενείς, μεταξύ των τριών αξιολογήσεων.



Διάγραμμα 6.6: Απεικόνιση του Μ.Ο των συνολικών μέτρων που διένυσαν οι 3 περιπατητικοί ασθενείς στο 6ΜΜΤ και στις 3 αξιολογήσεις.



Εικόνα 6.5: Αξιολόγηση βάδισης με χρήση του εργαλείου 6ΜΜΤ.

6.4.7 ΑΥΤΟΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΑΥΤΟΕΞΥΠΗΡΕΤΗΣΗ

Η αυτοφροντίδα και η αυτοεξυπηρέτηση των ασθενών αξιολογήθηκε με τη χρήση της κλίμακας Barthel index. Τα σκορ της τελικής αξιολόγησης όπως και της επαναξιολόγησης παρέμειναν ίδια με τα αρχικά στο σύνολο του δείγματος. Συγκεκριμένα οι ασθενείς Α, Β και Γ του δείγματος είχαν 100/100 στο σκορ ενώ ο ασθενής Δ είχε 60/100.

6.5 ΠΟΙΟΤΙΚΑ ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗΣ

Τα ποιοτικά ευρήματα περιλαμβάνουν στοιχεία που προέκυψαν μέσω της διαδικασίας της παρατήρησης από μη ποσοτικούς τρόπους και εκτιμήθηκαν τόσο κατά τη διάρκεια των συνεδριών όσο και των αξιολογήσεων. Τα στοιχεία αυτά αποτελούν αλλαγές στάσης σώματος, κινητικότητας, κόπωσης, βάρδισης, ισορροπίας, επιλεκτικής ενεργοποίησης μυών και επιδεξιότητας.

Αρχικά, όσον αφορά την **στάση σώματος** των ασθενών παρατηρήθηκαν αλλαγές κατά την καθιστή και την όρθια θέση. Πιο συγκεκριμένα στον ασθενή Α παρατηρήθηκε μείωση της πρόσθιας προβολής κεφαλής, προσαγωγή των ωμοπλατών που βρίσκονταν συνεχώς σε θέση απαγωγής και διάνοιξη του θώρακος. Βελτίωση της κυφωτικής στάσης και μείωση της πρόσθιας προβολής των ώμων στην όρθια θέση και κατά την βάρδιση παρατηρήθηκε στον ασθενή Γ, καλύτερη στάση σώματος κατά την καθιστή θέση στο κρεβάτι (χωρίς χρήση αμαξιδίου) στον ασθενή Δ ενώ διατηρήθηκε η σωστή στάση σε όλες τις θέσεις στην ασθενή Β η οποία προϋπήρχε.

Στη συνέχεια, η βελτίωση της **κινητικότητας** στην ωμική και πυελική ζώνη καθώς και στην ποδοκνημική άρθρωση ήταν εμφανής και στους 4 ασθενείς. Αναλυτικότερα, οι ασθενείς Α, Β και Γ κατάφεραν να πραγματοποιήσουν ομαλές κυκλικές κινήσεις στις αρθρώσεις των ώμων ενεργοποιώντας τους μυς που εκτελούν κατάσπαση και προσαγωγή των ωμοπλατών οι οποίοι παρουσίαζαν περιορισμούς και ήταν αδρανείς. Στον ασθενή Δ βελτιώθηκε η πρόσθια και οπίσθια κλίση της λεκάνης από καθιστή θέση καθώς και η ανάσπαση και κατάσπασή της από πλάγια, με σημαντική βελτίωση στην ενεργοποίηση του τετράγωνου οσφυϊκού. Η βελτίωση της κινητικότητας συνέβαλε και στη μείωση της χρήσης **μαζικού προτύπου κίνησης** λόγω των αδυναμιών που εμφανίζονται. Παρατηρήθηκε και στους 4 ασθενείς του δείγματος καλύτερος διαχωρισμός μεταξύ πυελικής ζώνης και κορμού κατά την κινητοποίηση καθώς και μεταξύ κορμού και άνω άκρων. Αυτό είχε ως αποτέλεσμα να μειωθούν οι

αντισταθμίσεις που προκαλούνταν κατά την εκτέλεση μιας δραστηριότητας. Μείωση της **δυσκαμψίας** στην ποδοκνημική άρθρωση εμφάνισαν οι ασθενείς Α και Γ.

Επιπλέον, αλλαγές παρατηρήθηκαν τόσο στη **βάδιση** όσο και στην **ισορροπία** των ασθενών. Κατά τη βάδιση φάνηκε να βελτιώθηκε η στάση σώματος που διατηρούσαν οι ασθενείς Α και Γ καθώς επίσης και ο κύκλος βάδισης που εκτελούσε η ασθενής Β. Όσον αφορά την ισορροπία, σημαντική βελτίωση παρουσιάστηκε στον ασθενή Α όπου έγινε εφικτή η μονοποδική στήριξη, η καθιστή θέση σε μπάλα Pilates και η στάση σε θέση ιππότη. Ο ασθενής Γ κατάφερε να σταθεί σε κεκλιμένο επίπεδο ενώ στην ασθενή Β παρατηρήθηκε μείωση του **αισθήματος φόβου** και ανεξαρτησία κατά το ανέβασμα σκαλιών.

Τέλος στο σύνολο των ασθενών παρουσιάστηκε μείωση της κόπωσης κατά τη δραστηριοποίηση, συγκριτικά με τα αρχικά επίπεδα **αντοχής**. Παράλληλα βελτιώθηκε ο **συντονισμός της αναπνοής** κατά την άσκηση καθώς και η **επιλεκτική ενεργοποίηση** του συνόλου των μυών του σώματος, μειώνοντας με αυτόν τον τρόπο τα μαζικά πρότυπα κίνησης.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7

ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η παρούσα πιλοτική κλινική μελέτη είχε ως στόχο να τονίσει την σημασία της φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης σε ενήλικες ασθενείς που πάσχουν από ΠΩΒ ΜΔ, εστιάζοντας στην λειτουργική επανεκπαίδευσή τους ως κύριο γνώμονα του θεραπευτικού πρωτοκόλλου αποκατάστασης που εφαρμόστηκε. Στο σύνολο του δείγματος παρατηρήθηκαν αλλαγές καθ' όλη τη διάρκεια εφαρμογής του προγράμματος και στην τελική αξιολόγηση αρκετές μετρήσεις έδειξαν θετικά αποτελέσματα και βελτίωση στους ασθενείς. Επιπλέον τα αποτελέσματα της επαναξιολόγησης διατηρήθηκαν όμοια με αυτά της τελικής.

Αναλυτικότερα η μυϊκή δύναμη των καμπτήρων των άνω άκρων και των εκτεινόντων των κάτω άκρων και του κορμού, αυξήθηκε στο μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών. Επιπλέον το εύρος κίνησης των αρθρώσεων του ώμου και της ΠΔΚ αυξήθηκε σε μικρό ποσοστό όπως και η απόσταση που διένυσαν στο τεστ βάδισης. Σε ορισμένους ασθενείς παρατηρήθηκε βελτίωση στη λειτουργικότητά τους στις αλλαγές θέσεων και την αδρή και λεπτή κινητικότητα της άκρα χείρας. Τα αντανακλαστικά και η αισθητικότητα παρέμειναν ίδια όπως και η λειτουργικότητα των ασθενών όσον αφορά την αυτοφροντίδα και την αυτοεξυπηρέτηση. Οι αλλαγές που προκλήθηκαν μετά το πέρας των θεραπειών στα παραπάνω επέφεραν μείωση του σκορ που ορίζει την σοβαρότητα της πάθησης σε μικρό ποσοστό του δείγματος.

Το σύνολο των αποτελεσμάτων που παρατίθεται παραπάνω επηρεάζει άμεσα την ποιότητα ζωής των ασθενών. Γι' αυτό το λόγο ήταν αναγκαία η παράθεση των ποιοτικών αποτελεσμάτων που υπήρξαν κριτικής σημασίας καθώς οι αλλαγές ήταν αρκετά εμφανείς. Η σωστή στάση σώματος την οποία εκπαιδεύτηκαν να διατηρούν, βελτιώσεις στην κινητοποίηση ιδιαίτερα στην περιοχή της ωμικής και πυελικής ζώνης, η αύξηση της ισορροπιστικής ικανότητας από διάφορες θέσεις καθώς και η επιδεξιότητα της άκρα χείρας είναι τα σημεία που παρατηρήθηκαν οι περισσότερες αλλαγές και αποτελούν παράγοντες βελτίωσης της λειτουργικότητας και κατ' επέκταση της ποιότητας ζωής τους.

Έπειτα από ανασκόπηση ερευνών που πραγματοποιήθηκε, φάνηκε πως οι ασθενείς με Νευρομυϊκές παθήσεις ενδείκνυται να συμμετέχουν σε προγράμματα θεραπευτικής άσκησης καθώς έχει αποδειχθεί πως η ενδυνάμωση και η αερόβια άσκηση έχουν σημαντικά οφέλη σε ασθενείς με βραδέως εξελισσόμενες Νευρομυϊκές παθήσεις, στις οποίες ανήκει και η ΠΩΒ ΜΔ (Pandya *et al.*, 2008). Επομένως, η παρούσα κλινική

μελέτη διεκπεραιώθηκε με βάση ένα φυσικοθεραπευτικό πρωτόκολλο αποκατάστασης, σε ασφαλή πάντοτε για τον ασθενή πλαίσια, που εστιάζει στην λειτουργική επανεκπαίδευσή του.

Οι μυϊκές αδυναμίες στους μύς του προσώπου αποτελούν ένα βασικό έλλειμα στους ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ η οποία έγκειται στις βραδέως εξελισσόμενες Νευρομυϊκές παθήσεις (Statland and Tawil, 2014). Μετά την εφαρμογή ασκήσεων που εστιάζουν και στην ενδυνάμωση των μυών του προσώπου φάνηκε πως η μυϊκή δύναμη παρέμεινε ίδια. Επομένως η εφαρμογή ασκήσεων προσώπου μπορεί να συμβάλλει στην διατήρηση της λειτουργικότητας των μυών αυτών σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ.

Τα αποτελέσματα της έρευνας αυτής δείχνουν πως η μυϊκή δύναμη μπορεί να επηρεαστεί στους ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Μελέτη σύμφωνα με την οποία διερευνήθηκε η αποτελεσματικότητα ασκήσεων με αντίσταση σε ασθενείς με αυτή την πάθηση στους καμπτήρες και εκτεινόντες γόνατος έδειξε αύξηση μυϊκής δύναμης στους καμπτήρες όχι όμως στους εκτεινόντες (Bostock *et al.*, 2019). Στους ασθενείς του δείγματος της παρούσας κλινικής μελέτης, παρατηρήθηκε αύξηση της μυϊκής δύναμης των καμπτήρων του γόνατος αλλά και των εκτεινόντων. Επομένως φαίνεται πως παρόλο που έγινε και στις δυο έρευνες εφαρμογή ασκήσεων ήπιας αντίστασης, η ενσωμάτωση τέτοιου είδους ασκήσεων μέσα σε λειτουργικά πρότυπα κίνησης μπορεί να επιφέρει καλύτερα αποτελέσματα συγκριτικά με απλή εφαρμογή ασκήσεων ενδυνάμωσης.

Επιπλέον σε κλινική μελέτη, έπειτα από εφαρμογή προγράμματος με ασκήσεις ενδυνάμωσης και αεροβικού τύπου σε μία ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ η οποία έκανε χρήση αναπηρικού αμαξιδίου, η μέγιστη μυϊκή δύναμη των απαγωγών του ώμου αυξήθηκε ενώ αυτή των εκτεινόντων και καμπτήρων του αγκώνα παρέμεινε ίδια με την αρχική (Pasotti *et al.*, 2014). Η συγκεκριμένη ασθενής παρουσίαζε υψηλό βαθμό σοβαρότητας. Φαίνεται πως η σοβαρότητα της πάθησης σχετίζεται με την αποτελεσματικότητα ενός προγράμματος φυσικοθεραπευτικής αποκατάστασης. Αυτό παρατηρείται από το γεγονός ότι οι 3 ασθενείς της παρούσας έρευνας με το μικρότερο σκορ στην κλίμακα αξιολόγησης FSHD CCEF που ορίζει τη σοβαρότητα της πάθησης, εμφάνισαν καλύτερα αποτελέσματα όσον αφορά τη μυϊκή δύναμη των εκτεινόντων και καμπτήρων του αγκώνα μετά την αξιολόγησή τους, συγκριτικά με τον ασθενή Δ του δείγματος στον οποίο η πάθηση εκφράζεται σε σοβαρότερο βαθμό. Στον συγκεκριμένο ασθενή τα μυϊκά τεστ δεν εμφάνισαν σημαντικές αλλαγές συγκριτικά με την αρχική αξιολόγηση.

Η αποτελεσματικότητα της θεραπευτικής άσκησης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ αποδεικνύεται μέσω ακόμη μίας κλινικής μελέτης που διήρκησε 24 εβδομάδες με εφαρμογή συνδυαστικού προγράμματος αερόβιας άσκησης και μυϊκής ενδυνάμωσης.

Βρέθηκαν αρκετά θετικά αποτελέσματα αναφορικά με την μυϊκή δύναμη, τη λειτουργικότητα της βάρδισης και την κόπωση (Bankolé *et al.*, 2016). Στην έρευνα αυτή τα αποτελέσματα του 6MWT δείχνουν αύξηση της διανυόμενης απόστασης και κατ'επέκτασιν μείωση της κόπωσης η οποία επηρεάζει άμεσα την ποιότητα της βάρδισης των ασθενών. Ομοίως έπειτα από την εφαρμογή προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης διάρκειας 10 εβδομάδων της παρούσας έρευνας, βρέθηκαν εξίσου ικανοποιητικά αποτελέσματα όσον αφορά την μυϊκή ενδυνάμωση, τη βάρδιση και την κόπωση σύμφωνα με τα δεδομένα που συλλέχθηκαν.

Επίσης, τα αποτελέσματα αυτής της κλινικής μελέτης όσον αφορά την λειτουργικότητα της βάρδισης ήταν αρκετά ενθαρρυντικά καθώς οι μετρήσεις του 6MWT αυξήθηκαν και στους 3 περιπατητικούς ασθενείς της έρευνας. Σύμφωνα με μια κλινική μελέτη που έχει πραγματοποιηθεί, διερευνήθηκε η αποτελεσματικότητα φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων στη βελτίωση λειτουργικότητας της βάρδισης, οι οποίες ήταν βασισμένες στην τεχνική Bobath, σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ και Ζωνιαία Μυϊκή Ατροφία. Οι μετρήσεις έδειξαν πως έπειτα από την εφαρμογή του προγράμματος θεραπείας αυξήθηκε η διανυόμενη απόσταση του 6MWT, το μήκος βήματος και η αντοχή κυρίως στους ασθενείς με Ζωνιαία Μυϊκή Ατροφία.

Τα ευρήματα όσον αφορά τον ασθενή με ΠΩΒ ΜΔ δεν παρουσίασαν σημαντικές διαφορές (ØYgard *et al.*, 2011). Συγκρίνοντας τα αποτελέσματα του συγκεκριμένου ασθενή με αυτά της παρούσας κλινικής μελέτης εντοπίζονται διαφορές όσον αφορά την ποιότητα της βάρδισης. Οι μετρήσεις του 6MWT έδειξαν αύξηση της διανυόμενης απόστασης και βρέθηκε βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας. Οι διαφορές αυτές μπορεί να οφείλονται στο γεγονός ότι το δείγμα της έρευνας δεν ήταν αντιπροσωπευτικό καθώς περιελάμβανε μόνο έναν ασθενή που έπασχε από ΠΩΒ ΜΔ. Ακόμη ένας παράγοντας που πιθανότατα να αιτιολογεί την διαφορά στα αποτελέσματα μπορεί να είναι η εφαρμογή εξατομικευμένου προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης το οποίο εστίαζε στις ανάγκες του κάθε ασθενή.

Ωστόσο οι αλλαγές που παρατηρήθηκαν στα άτομα που έπασχαν από Ζωνιαία μυϊκή Ατροφία εμφανίζουν σημαντικές ομοιότητες με τα ποιοτικά αποτελέσματα που προέκυψαν από την παρούσα κλινική μελέτη. Και στις δύο έρευνες παρατηρήθηκαν βελτιώσεις που αφορούν λειτουργικές δραστηριότητες όπως το ανέβασμα σκαλιών, την έγερση από καρέκλα και μειώθηκε ο φόβος πτώσεων κατά τις μετακινήσεις. Οι αλλαγές αυτές πιθανότατα να σχετίζονται με την αύξηση της μυϊκής δύναμης, της ισορροπίας, της αντοχής αλλά και της κινητικότητας.

Ο ψυχολογικός παράγοντας σύμφωνα με μελέτες, φαίνεται να έχει σημαντικό ρόλο στην αποκατάσταση των ασθενών με Νευρομυϊκές Παθήσεις. Ειδικότερα, σε κλινική

μελέτη που εφαρμόστηκε αερόβια άσκηση σε συνδυασμό με διάφορες μεθόδους ψυχολογικής υποστήριξης, ο φόβος των ασθενών για συμμετοχή σε κοινωνικές δραστηριότητες, εξαιτίας της ανασφάλειας που τους προκαλούν οι αδυναμίες στο σώμα τους ,μειώθηκε (Veehuijzen *et al.*, 2019). Στην παρούσα μελέτη ασθενής ανέφερε πως μειώθηκε ο φόβος εκτέλεσης δραστηριοτήτων όπως το ανέβασμα σκαλιών και βάρδια εκτός σπιτιού. Επιπλέον το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών βλέποντας αλλαγές που προκαλούνταν στο σώμα τους φάνηκε να έχει μεγαλύτερη θέληση για δραστηριοποίηση και περεταίρω βελτίωση της φυσικής τους κατάστασης.

Συνεπώς από τις παραπάνω μελέτες φαίνεται πως επιφέρει σημαντικά αποτελέσματα η θεραπευτική άσκηση σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ, όμως δεν έχουν διεξαχθεί αντίστοιχες έρευνες με αυτή όπου η φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση να εστιάζει στη λειτουργική επανεκπαίδευσή τους. Εφόσον βρέθηκαν αρκετά θετικά αποτελέσματα φαίνεται πως υπάρχει έδαφος για περεταίρω διερεύνηση αυτού του είδους φυσικοθεραπευτικής προσέγγισης.

Κατά τη διεξαγωγή της έρευνας αυτής εντοπίζονται ορισμένα ελλείματα που θα πρέπει να αναφερθούν. Ένας περιορισμός της έρευνας ήταν ο μικρός αριθμός συμμετεχόντων στο πρόγραμμα αξιολόγησης και επανεκπαίδευσης. Παρόλα αυτά ήταν αρκετός ώστε να γίνει μια πιλοτική έρευνα για να διερευνηθεί η αποτελεσματικότητα ενός προγράμματος λειτουργικής επανεκπαίδευσης σε άτομα που πάσχουν από ΠΩΒ ΜΔ. Επιπλέον η μεγαλύτερη συχνότητα εφαρμογής του προγράμματος σε χρονικό διάστημα μίας εβδομάδας πιθανότατα να επέφερε περισσότερα και πιο έντονα αποτελέσματα συγκριτικά με αυτά που ήδη συλλέχθηκαν. Ακόμα ένα έλλειμα της έρευνας ήταν ότι το διαθέσιμο δείγμα περιελάμβανε περιπατητικά αλλά και μη περιπατητικά άτομα γεγονός που το καθιστά ανομοιόμορφο. Το πρωτόκολλο όμως δημιουργήθηκε ώστε να καλύπτει τις ανάγκες του κάθε ασθενή ξεχωριστά εστιάζοντας στις ιδιαιτερότητες του καθενός, απομονώνοντας τους περιορισμούς μόνο στο κομμάτι της αξιολόγησης όπου δεν μπορούσε να πραγματοποιηθεί η δοκιμασία βάρδιας από έναν ασθενή.

Τέλος η χρήση ενός πιο εντοπισμένου αξιολογητικού εργαλείου το οποίο θα κάλυπτε περισσότερες αδυναμίες που εμφανίζονται στο σώμα ενός ατόμου με ΠΩΒ ΜΔ ίσως να έδινε μια πιο λεπτομερή εικόνα των αλλαγών που επήλθαν στους ασθενείς έπειτα από την εφαρμογή του προγράμματος θεραπειών, συγκριτικά με τα αξιολογητικά εργαλεία τα οποία χρησιμοποιήθηκαν στην έρευνα αυτή, που απευθύνονταν σε γενικό πληθυσμό μυικών δυστροφιών.

Η έρευνα αυτή, μπορεί να αποτελέσει το έναυσμα για την περεταίρω διερεύνηση της φυσικοθεραπευτικής αντιμετώπισης ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ εστιάζοντας στην σημασία

της λειτουργικής επανεκπαίδευσής τους ως ένας πλέον αρκετά σημαντικός παράγοντας προσέγγισης. Συνεπώς στις **προτάσεις για μελλοντικές έρευνες** μπορεί να είναι η εφαρμογή περισσότερων φυσικοθεραπευτικών πρωτοκόλλων αποκατάστασης σε ασθενείς με την πάθηση αυτή ώστε να βρεθούν περισσότερα δεδομένα και να εγκυροποιηθεί η σημασία της φυσικοθεραπευτικής λειτουργικής επανεκπαίδευσής τους. Αναλυτικότερα, η δημιουργία πρωτοκόλλων που θα στοχεύουν ταυτόχρονα στην μυϊκή ενδυνάμωση, στην αύξηση της λειτουργικότητας, της ισορροπίας, του συντονισμού, της αντοχής, της επιλεκτικής ενεργοποίησης μυών και της επιδεξιότητας είναι αναγκαία. Αυτό θα έχει ως αποτέλεσμα να καλυφθούν οι ανάγκες αποκατάστασης των ποικίλων συμπτωμάτων που αποτελεί ιδιαίτερο χαρακτηριστικό της ΠΩΒ ΜΔ. Επιπρόσθετα είναι σημαντική η δημιουργία θεραπευτικών πρωτοκόλλων, που θα απευθύνονται τόσο σε περιπατητικά όσο και σε μη περιπατητικά άτομα, στα οποία θα έχει τη δυνατότητα πρόσβασης ο ασθενής. Επίσης ένα βασικό έλλειμα που εμφανίζεται στους ασθενείς αυτούς είναι η αδυναμία που προκαλείται στους μύς του προσώπου, γι' αυτό και καθίσταται σημαντική τόσο η δημιουργία ενός αξιολογητικού εργαλείου εντοπισμένου στις αδυναμίες αυτές όσο και ενός προγράμματος θεραπευτικών ασκήσεων που θα εστιάζουν εκεί. Μελλοντικές έρευνες θα ήταν σημαντικό να γίνουν ώστε με τα δεδομένα που ήδη έχουν βρεθεί, να δημιουργηθεί μία κλίμακα αξιολόγησης η οποία θα είναι εντοπισμένη στις αλλαγές που προκαλεί η ΠΩΒ ΜΔ στο σώμα των ασθενών που πάσχουν από αυτήν την πάθηση. Επομένως κρίνεται αναγκαία η ολιστική φυσικοθεραπευτική προσέγγιση των ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ, και φαίνεται πως περαιτέρω διερεύνηση με μεγαλύτερο αριθμό δείγματος θα επιφέρει θετικά αποτελέσματα για αυτούς τους ασθενείς.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8

ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Συμπερασματικά, υπάρχει σημαντικός περιορισμός όσον αφορά τον αριθμό κλινικών μελετών που εξετάζουν την θεραπευτική άσκηση σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ. Η μελέτη αυτή εξέτασε την αποτελεσματικότητα ενός είδους θεραπευτικής προσέγγισης που δεν έχει μελετηθεί στο παρελθόν.

Εν τέλει, σύμφωνα με τις μετρήσεις που προέκυψαν φαίνεται πως η εφαρμογή ενός προγράμματος αποκατάστασης που εστιάζει στην λειτουργική επανεκπαίδευση ασθενών με ΠΩΒ ΜΔ μπορεί να επιφέρει αλλαγές και βελτίωση στη λειτουργικότητα των ασθενών.

Στην συγκεκριμένη μελέτη τα αποτελέσματα έδειξαν αύξηση της μυικής δύναμης, της λειτουργικότητας, της ισορροπίας και της βάρδισης σε ασθενείς με ΠΩΒ ΜΔ και εξίσου σημαντικά ήταν τα ευρήματα που αφορούσαν την ποιότητα ζωής τους.

Σε σύγκριση με άλλες μελέτες φαίνεται πως είναι σημαντική και αποτελεσματική η ολιστική προσέγγιση αυτών των ατόμων καθώς η ποικιλομορφία των συμπτωμάτων επιφέρει διαφορετικούς περιορισμούς σε κάθε περίπτωση.

Θα πρέπει να γίνουν περεταίρω έρευνες με μεγαλύτερο δείγμα ασθενών ώστε να εγκυρωποιηθεί η αποτελεσματικότητα ενός τέτοιου είδους προγράμματος αποκατάστασης που θα μπορούσε να εφαρμοστεί και σε άλλες Νευρομυϊκές Παθήσεις.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Andersen, L. K. et al.** (2016) 'Two- and 6-minute walk tests assess walking capability equally in neuromuscular diseases', *Neurology*, 86(5), pp. 442–445. doi: 10.1212/WNL.0000000000002332.
2. **Anziska, Y. and Sternberg, A.** (2013) 'Exercise in neuromuscular disease', *Muscle and Nerve*, 48(1), pp. 3–20. doi: 10.1002/mus.23771.
3. **Aprile, I. et al.** (2012) 'Balance and walking in facioscapulohumeral muscular dystrophy: Multiperspective assessment', *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, 48(3), pp. 393–402.
4. **Aprile, I. et al.** (2013) 'Balance and walking involvement in facioscapulohumeral dystrophy: A pilot study on the effects of custom lower limb orthoses', *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, 49(2), pp. 169–178.
5. **Bakhtiary, A. H. et al.** (2000) 'The effect of motor learning in facioscapulohumeral muscular dystrophy patients', *European Journal of Applied Physiology*, 83(6), pp. 551–558. doi: 10.1007/s004210000297.
6. **Bankolé, L. C. et al.** (2016) 'Safety and efficacy of a 6-month home-based exercise program in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy: A randomized controlled trial', *Medicine (United States)*, 95(31), pp. 1–10. doi: 10.1097/MD.0000000000004497.
7. **Bergsma, A. et al.** (2017) 'Different profiles of upper limb function in four types of neuromuscular disorders', *Neuromuscular Disorders*. Elsevier B.V., 27(12), pp. 1115–1122. doi: 10.1016/j.nmd.2017.09.003.
8. **Bienias, K. et al.** (2018) 'Evaluation of activities of daily living in patients with slowly progressive neuromuscular diseases', *Neurologia i Neurochirurgia Polska*, 52(2), pp. 222–227. doi: 10.1016/j.pjnns.2017.10.007.
9. **Van Den Boogaard, M. L. et al.** (2016) 'Double SMCHD1 variants in FSHD2: The synergistic effect of two SMCHD1 variants on D4Z4 hypomethylation and disease penetrance in FSHD2', *European Journal of Human Genetics*, 24(1), pp. 78–85. doi: 10.1038/ejhg.2015.55.
10. **Bostock, E. L. et al.** (2019) 'The Effects of Resistance Exercise Training on Strength and Functional Tasks in Adults With Limb-Girdle, Becker, and Facioscapulohumeral Dystrophies', *Frontiers in Neurology*, 10(November), pp. 1–8. doi: 10.3389/fneur.2019.01216.
11. **Cascella, R. et al.** (2018) 'Digenic Inheritance of Shortened Repeat Units of the D4Z4 Region and a Loss-of-Function Variant in SMCHD1 in a Family With FSHD', 9(November), pp. 1–6. doi: 10.3389/fneur.2018.01027.
12. **Corrado, B. and Ciardi, G.** (2015) 'Facioscapulohumeral dystrophy and physiotherapy: A literary review', *Journal of Physical Therapy Science*, 27(7), pp. 2381–2385. doi: 10.1589/jpts.27.2381.
13. **Daniel Harris, BA, Lynn McNicoll, MD, Gary Epstein-Lubow, MD, and Kali S.**

- Thomas, P.** (2017) '乳鼠心肌提取 HHS Public Access', *Physiology & behavior*, 176(1), pp. 139–148. doi: 10.1016/j.physbeh.2017.03.040.
14. **Dorobek, M. et al.** (2013) 'Relationships between clinical data and quantitative EMG findings in facioscapulohumeral muscular dystrophy Dystrofia twarzowo-³opatkowo-ramieniowa-korelacje elektrofizjologiczno-kliniczne', *Polska*, 47, pp. 8–17. doi: 10.5114/ninp.2013.32936.
 15. **Eger, K. et al.** (2010) 'Beevor's sign in facioscapulohumeral muscular dystrophy: An old sign with new implications', *Journal of Neurology*, 257(3), pp. 436–438. doi: 10.1007/s00415-009-5342-9.
 16. **Evaluator, L. C.** (2014) 'Revised Upper Limb Module for SMA', pp. 1–21.
 17. **Flanigan, K. M. and Harper, S. Q.** (2013) 'Facioscapulohumeral Dystrophy', *Muscle Disease: Pathology and Genetics: Second Edition*, 88(1), pp. 288–297. doi: 10.1002/9781118635469.ch32.
 18. **Glanzman, A. M. et al.** (2011) 'Validation of the Expanded Hammersmith Functional Motor Scale in spinal muscular atrophy type II and III', *Journal of Child Neurology*, 26(12), pp. 1499–1507. doi: 10.1177/0883073811420294.
 19. **Goselink, R. J. M. et al.** (2017) 'Early onset facioscapulohumeral dystrophy – a systematic review using individual patient data', *Neuromuscular Disorders*. Elsevier B.V., 27(12), pp. 1077–1083. doi: 10.1016/j.nmd.2017.09.007.
 20. **Goselink, R. J. M. et al.** (2019) 'Early onset as a marker for disease severity in facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Neurology*, 92(4), pp. E378–E385. doi: 10.1212/WNL.0000000000006819.
 21. **Hamel, J. and Tawil, R.** (2018) 'Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy: Update on Pathogenesis and Future Treatments', *Neurotherapeutics*. Neurotherapeutics, 15(4), pp. 863–871. doi: 10.1007/s13311-018-00675-3.
 22. **Haynes, P., Bomsztyk, K. and Miller, D. G.** (2018) 'Sporadic DUX4 expression in FSHD myocytes is associated with incomplete repression by the PRC2 complex and gain of H3K9 acetylation on the contracted D4Z4 allele', *Epigenetics & Chromatin*. BioMed Central, pp. 1–14. doi: 10.1186/s13072-018-0215-z.
 23. **Hogrel, J. Y. et al.** (2007) 'Development of a French Isometric Strength Normative Database for Adults Using Quantitative Muscle Testing', *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 88(10), pp. 1289–1297. doi: 10.1016/j.apmr.2007.07.011.
 24. **Issues, S. et al.** (2002) 'American Thoracic Society ATS Statement : Guidelines for the Six-Minute Walk Test', 166, pp. 111–117. doi: 10.1164/rccm.166/1/111.
 25. **Jacques, M. F. et al.** (2019) 'Frequency of reported pain in adult males with muscular dystrophy', *PLoS ONE*, 14(2), pp. 1–16. doi: 10.1371/journal.pone.0212437.
 26. **Joyce, N. C., Oskarsson, B. and Jin, L.** (2015) 'Muscle Biopsy Evaluation in Neuromuscular Disorders Nanette', *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 23(3), pp. 609–631. doi: 10.1016/j.pmr.2012.06.006.Muscle.
 27. **Katirji, B., Ruff, R. L. and Kaminski, H. J.** (2014) 'Neuromuscular disorders in

- clinical practice', *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice*, 9781461465, pp. 1–1629. doi: 10.1007/978-1-4614-6567-6.
28. **Lamperti, C. et al.** (2010) 'A standardized clinical evaluation of patients affected by facioscapulohumeral muscular dystrophy: The FSHD clinical score', *Muscle and Nerve*, 42(2), pp. 213–217. doi: 10.1002/mus.21671.
 29. **Lemmers, R. J. L. F. et al.** (2013) 'HHS Public Access', 44(12), pp. 1370–1374. doi: 10.1038/ng.2454.Digenic.
 30. **Lemmers, R. J. L. F. et al.** (2018) 'Cis D4Z4 repeat duplications associated with facioscapulohumeral muscular dystrophy type 2', *Human Molecular Genetics*, 27(20), pp. 3488–3497. doi: 10.1093/hmg/ddy236.
 31. **Lim, K. R. Q., Nguyen, Q. and Yokota, T.** (2020) 'Dux4 signalling in the pathogenesis of facioscapulohumeral muscular dystrophy', *International Journal of Molecular Sciences*. MDPI AG. doi: 10.3390/ijms21030729.
 32. **Lorusso, S. et al.** (2019) 'Clinical trial readiness to solve barriers to drug development in FSHD (ReSolve): Protocol of a large, international, multi-center prospective study', *BMC Neurology*. BMC Neurology, 19(1), pp. 1–13. doi: 10.1186/s12883-019-1452-x.
 33. **Lu, J. et al.** (2019) 'Management strategies in facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Intractable and Rare Diseases Research*, 8(1), pp. 9–13. doi: 10.5582/irdr.2019.01016.
 34. **Lue, Y. J. et al.** (2009) 'Measurement of the Functional Status of Patients with Different Types of Muscular Dystrophy', *Kaohsiung Journal of Medical Sciences*, 25(6), pp. 325–333. doi: 10.1016/S1607-551X(09)70523-6.
 35. **van der Maarel, S. M., Frants, R. R. and Padberg, G. W.** (2007) 'Facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Biochimica et Biophysica Acta - Molecular Basis of Disease*, 1772(2), pp. 186–194. doi: 10.1016/j.bbadis.2006.05.009.
 36. **Montes, J. et al.** (2014) 'of Child Neurology'. doi: 10.1177/0883073813493663.
 37. **Mori, N. et al.** (1991) 'Wettability and interaction between molten Al and Ni-coated Al₂O₃ or pure Ni substrate', *Nippon Kinzoku Gakkaishi/Journal of the Japan Institute of Metals*, 55(4), pp. 444–451. doi: 10.2320/jinstmet1952.55.4_444.
 38. **Morís, G. et al.** (2018) 'Chronic pain has a strong impact on quality of life in facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Muscle and Nerve*, 57(3), pp. 380–387. doi: 10.1002/mus.25991.
 39. **Mul, K. et al.** (2019) 'Effects of weakness of orofacial muscles on swallowing and communication in FSHD', *Neurology*, 92(9), pp. E957–E963. doi: 10.1212/WNL.00000000000007013.
 40. **Olsen, D. B., Ørngreen, M. C. and Vissing, J.** (2005) 'Aerobic training improves exercise performance in facioscapulohumeral muscular dystrophy', pp. 2–5.
 41. **ØYgard, K., Hæstad, H. and JØRgensen, L.** (2011) 'Physiotherapy, based on the Bobath concept, may influence the gait pattern in persons with limb-girdle muscle dystrophy: A multiple case series study', *Physiotherapy Research*

International, 16(1), pp. 20–31. doi: 10.1002/pri.469.

42. **Padberg, G. W.** (2010) 'Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy', *International Neurology: A Clinical Approach*, (December), pp. 223–224. doi: 10.1002/9781444317008.ch59.
43. **Pandya, S., King, W. M. and Tawil, R.** (2008) 'Facioscapulohumeral Dystrophy', 88(1), pp. 105–113.
44. **Pasotti, S. et al.** (2014) 'An integrated approach in a case of facioscapulohumeral dystrophy', *BMC Musculoskeletal Disorders*, 15(1), pp. 1–6. doi: 10.1186/1471-2474-15-155.
45. **Personius, K. E. et al.** (1994) 'Facioscapulohumeral dystrophy natural history study: Standardization of testing procedures and reliability of measurements', *Physical Therapy*, 74(3), pp. 253-263 Personius, K. E. et al. (1994) 'Facioscapul. doi: 10.1093/ptj/74.3.253.
46. **Preston, M. K., Tawil, R. and Wang, L. H.** (2020) 'Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy Summary Genetic counseling', pp. 1–23.
47. **Ricci, G. et al.** (2016) 'A novel clinical tool to classify facioscapulohumeral muscular dystrophy phenotypes', *Journal of Neurology*. Springer Berlin Heidelberg, 263(6), pp. 1204–1214. doi: 10.1007/s00415-016-8123-2.
48. **Ricci, G., Zatz, M. and Tupler, R.** (2014) *Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy: More Complex than it Appears*, *Current Molecular Medicine*.
49. **Rijken, N. H. et al.** (2015) 'Clinical Functional Capacity Testing in Patients With Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy: Construct Validity and Interrater Reliability of Antigravity Tests', *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 96, pp. 2201–2207. doi: 10.1016/j.apmr.2015.08.429.
50. **Salsi, V., Magdinier, F. and Tupler, R.** (2020) 'Does DNA methylation matter in FSHD?', *Genes*, 11(3), pp. 8–10. doi: 10.3390/genes11030258.
51. **Schipper, K., Bakker, M. and Abma, T.** (2017) 'Fatigue in facioscapulohumeral muscular dystrophy: a qualitative study of people's experiences', *Disability and Rehabilitation*, 39(18), pp. 1840–1846. doi: 10.1080/09638288.2016.1212109.
52. **Schmidt, J.** (2018) 'Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies', 5, pp. 109–129. doi: 10.3233/JND-180308.
53. **Statland, J. M. and Tawil, R.** (2016) 'Facioscapulohumeral Muscular Dystrophy', (December), pp. 1916–1931.
54. **Statland, J. and Tawil, R.** (2014) 'Facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Neurologic Clinics*, pp. 721–728. doi: 10.1016/j.ncl.2014.04.003.
55. **Stübgen, J. P. and Stipp, A.** (2010) 'Facioscapulohumeral muscular dystrophy: A prospective study of weakness and functional impairment', *Journal of Neurology*, 257(9), pp. 1457–1464. doi: 10.1007/s00415-010-5544-1.
56. **Tawil, R. et al.** (2010) '171st ENMC International Workshop: Standards of care and management of facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Neuromuscular Disorders*. Elsevier B.V., 20(7), pp. 471–475. doi: 10.1016/j.nmd.2010.04.007.

57. **Veenhuizen, Y. et al.** (2019) 'Self-management program improves participation in patients with neuromuscular disease: A randomized controlled trial', *Neurology*, 93(18), pp. E1720–E1731. doi: 10.1212/WNL.0000000000008393.
58. **Voet, N. B. M. et al.** (2010) 'Effect of aerobic exercise training and cognitive behavioural therapy on reduction of chronic fatigue in patients with facioscapulohumeral dystrophy: Protocol of the FACTS-2-FSHD trial', *BMC Neurology*, 10. doi: 10.1186/1471-2377-10-56.
59. **Wagner, K. R.** (2019) 'Facioscapulohumeral Muscular Dystrophies', *CONTINUUM: Lifelong Learning in Neurology*. NLM (Medline), 25(6), pp. 1662–1681. doi: 10.1212/CON.0000000000000801.
60. **van der Wal, E. et al.** (2019) 'Generation of genetically matched hiPSC lines from two mosaic facioscapulohumeral dystrophy type 1 patients', *Stem Cell Research*. doi: 10.1016/j.scr.2019.101560.
61. **Wang, L. H. and Tawil, R.** (2016) 'Facioscapulohumeral Dystrophy', *Current Neurology and Neuroscience Reports*. Current Neurology and Neuroscience Reports, 16(7). doi: 10.1007/s11910-016-0667-0.
62. **Zampatti, S. et al.** (2019) 'Facioscapulohumeral muscular dystrophy (FSHD) molecular diagnosis: from traditional technology to the NGS era', *Neurogenetics*. neurogenetics, pp. 57–64. doi: 10.1007/s10048-019-00575-4.
63. **Zernov, N. and Skoblov, M.** (2019) 'Genotype-phenotype correlations in FSHD', *BMC Medical Genomics*, 12(Suppl 2), pp. 0–6. doi: 10.1186/s12920-019-0488-5.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1. ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΟ ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΑΣΚΗΣΕΩΝ

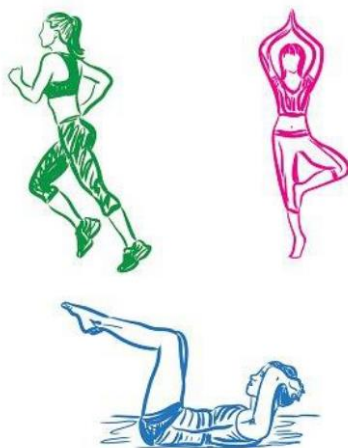


ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΠΑΤΡΩΝ
UNIVERSITY OF PATRAS

Σ. Ε. Α.Υ.
ΤΜΗΜΑ
ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΡΟΣΩΠΟ-ΩΜΟ-ΒΡΧΙΟΝΙΟΣ ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ

ΕΝΔΕΙΚΤΙΚΟ ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΑΣΚΗΣΕΩΝ



ΑΙΓΙΟ 2020

ΠΡΟΣΩΠΟ-ΩΜΟ-ΒΡΑΧΙΟΝΙΟΣ ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ:

Η Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος Μυϊκή Δυστροφία (ΠΩΒ ΜΔ) είναι η τρίτη πιο συχνή μυοπάθεια που συναντάται, με κλινική εικόνα η οποία ποικίλει σε κάθε ασθενή. Προσβάλλονται προοδευτικά οι μυς του προσώπου, των άνω άκρων, της πρόσθιας επιφάνειας της κνήμης, οι κοιλιακοί και τελικά οι μυς της πτελικής ζώνης και του κορμού (Lu *et al.*, 2¹019).

Η θεραπευτική άσκηση στοχεύει στην αντιμετώπιση των αδυναμιών που εμφανίζονται στους μυς του προσώπου, των άνω και κάτω άκρων και του κορμού.

Επιπλέον η έλλειψη ισορροπίας και οι δυσλειτουργίες στη βάδιση αποτελούν βασικά συμπτώματα των ασθενών αυτών. Συχνά εμφανίζεται πόνος και κόπωση λόγω αδυναμιών και ασυμμετριών στο σώμα τους.

Η θεραπευτική άσκηση μπορεί να μειώσει τη συχνότητα εμφάνισης αυτών των συμπτωμάτων, να βελτιώσει τη λειτουργικότητα των ασθενών, να μειώσει τα συνεργικά πρότυπα κίνησης και συνολικά την ποιότητα ζωής τους.

¹ Lu, J. *et al.* (2019) 'Management strategies in facioscapulohumeral muscular dystrophy', *Intractable and Rare Diseases Research*, 8(1), pp. 9–13. doi: 10.5582/irdr.2019.01016.

ΦΥΛΛΑΔΙΟ ΑΣΚΗΣΕΩΝ

Το παρακάτω φυλλάδιο περιέχει ασκήσεις που εστιάζουν στην ενδυνάμωση βασικών μυϊκών ομάδων του σώματος, όπως είναι οι μύες της ωμοπλάτης, του βραχίονα, του κορμού και των κάτω άκρων.

Οι ασκήσεις ακολουθούνται με αντίστοιχα σχήματα για επεξήγηση. Το μέλος που κινείται σε κάθε άσκηση σημειώνεται με μπλε χρώμα.

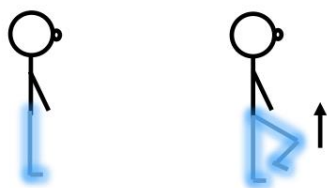
Πριν την έναρξη των ασκήσεων προτείνονται 4 ασκήσεις προθέρμανσης, ώστε να αποφευχθούν πιθανοί τραυματισμοί.

1. Επιτόπια βήματα:

Σταθείτε όρθιος με τα πόδια σας στο άνοιγμα των ώμων.

Εκτελέστε επιτόπου βήματα με ήπιο ρυθμό για περίπου 1 λεπτό.

Κινείστε παράλληλα και τα χέρια σας με ρυθμό κι αντίθετο χέρι-πόδι

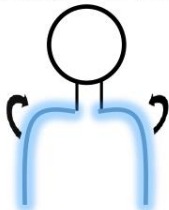


2. Κυκλικές κινήσεις ώμων:

Ακουμπήστε τα χέρια σας στο σώμα σας.

Εκτελέστε κυκλικές-περιστροφικές κινήσεις στους ώμους σας

Επαναλάβετε 15 φορές προς τα εμπρός και 15 προς τα πίσω.

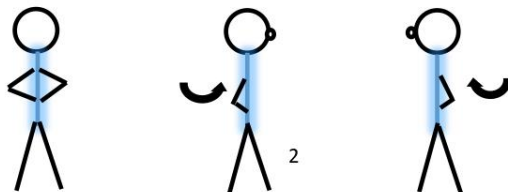


3. Στροφές κορμού

Σταθείτε όρθιος με τα πόδια ανοιχτά όσο το άνοιγμα των ώμων σας.

Τοποθετείστε τα χέρια σας στη μέση σας.

Στρίψτε τον κορμό σας χωρίς να μετακινείτε τα πόδια σας 10 φορές προς τα δεξιά και 10 φορές προς τα αριστερά, με ήπιο ρυθμό και ταχύτητα.



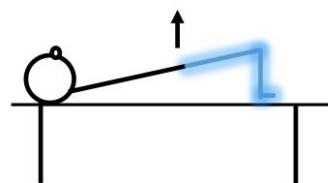
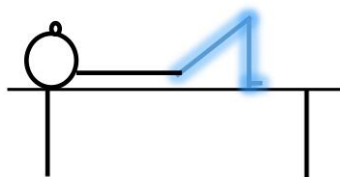
ΥΠΤΙΑ ΘΕΣΗ

4. Άρση λεκάνης (γέφυρα).

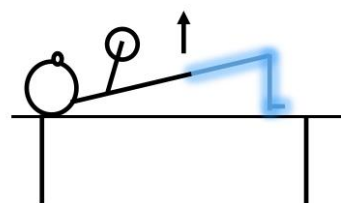
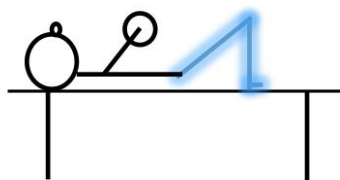
Ξαπλώστε σε επίπεδη επιφάνεια, λυγίζοντας τα γόνατά σας με τα πέλματα να ακουμπούν στο έδαφος.

Σηκώστε την λεκάνη σας ώστε να ξεκολλήσει ολόκληρη από το έδαφος.

Μείνετε για 5'' και επαναλάβετε 5 φορές.



Προοδευτικά για αύξηση δυσκολίας της άσκησης συγκρατείστε μια μπάλα στα χέρια σας, σε απόσταση από το σώμα σας ενώ εκτελείτε την άρση της λεκάνης από το έδαφος.



3

5. Άρση κι στροφή λεκάνης με μπάλα ανάμεσα στα γόνατα.

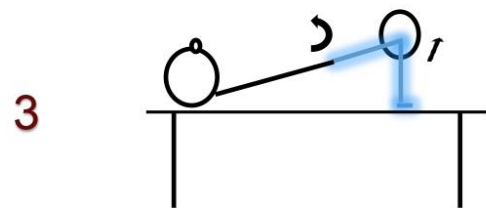
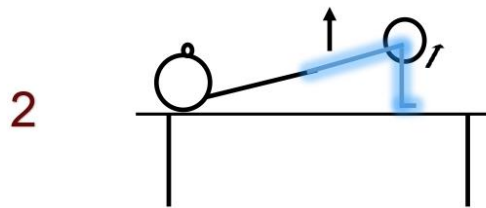
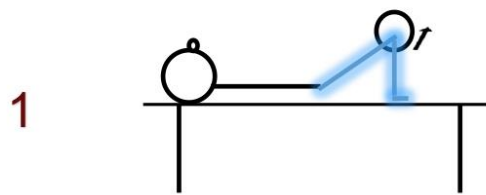
Ξαπλώστε σε επίπεδη επιφάνεια, λυγίζοντας τα γόνατά σας με τα πόδια να ακουμπούν στο έδαφος πιέζοντας μια μπάλα ανάμεσα στα γόνατα.

Σηκώστε την λεκάνη ώστε να ώστε να ξεκολλήσει ολόκληρη από το έδαφος.

Έπειτα στρίψτε τη λεκάνη σας προς τα Δεξιά και μείνετε για 5'', κι επιστρέψτε στην αρχική σας θέση.

Επαναλάβετε με στροφή λεκάνης προς την αντίθετη πλευρά (Αριστερά).

Επαναλάβετε 5 φορές σε κάθε πλευρά.



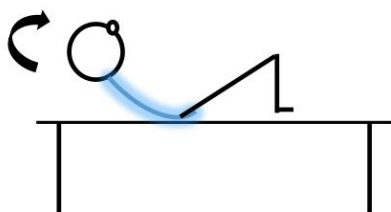
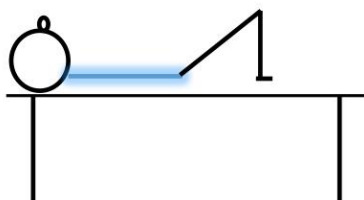
6. Άρση ώμων (ενεργοποίηση κοιλιακών μυών).

Ξαπλώστε σε επίπεδη επιφάνεια, λυγίζοντας τα γόνατά σας με τα πόδια να ακουμπούν στο έδαφος.

Σηκώστε το κεφάλι και τους ώμους ώστε να ξεκολλήσουν οι ωμοπλάτες σας από το έδαφος.

Ενεργοποιήστε τους κοιλιακούς σας μυς και προσέχετε να μην αυξάνετε την τάση στον αυχένα σας.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές κάντε ολιγόλεπτο διάλειμμα και επαναλάβετε άλλες 5 φορές.



ΠΛΑΓΙΑ ΘΕΣΗ

7. Άρση κάτω άκρου με τεντωμένο πόδι.

Ξαπλώστε σε πλάγια θέση με λυγισμένο το κάτω πόδι και τεντωμένο το πάνω.

Ανυψώστε το πάνω πόδι με αργό και σταθερό ρυθμό προς διάφορες κατευθύνσεις.

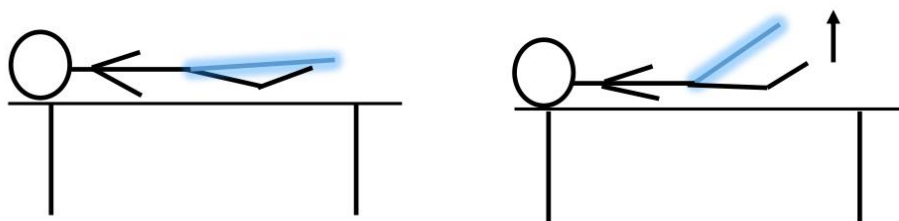
Κάθε φορά ανυψώστε προς μία κατεύθυνση και επιστρέψτε στην αρχική θέση.

Έπειτα προς την επόμενη κατεύθυνση.

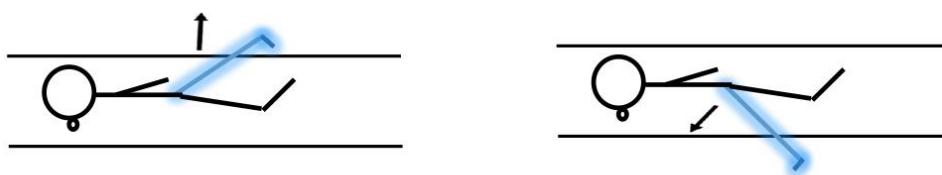
Κατευθύνσεις: πλάγια, εμπρός, πίσω, διαγώνια.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές για κάθε κατεύθυνση.

Γυρίστε από την άλλη πλευρά και επαναλάβετε το άλλο πόδι



ΔΕΝ αλλάζω την ευθυγράμμιση του κορμού μου



8. Άρση κάτω άκρου με λυγισμένο γόνατο.

Ξαπλώστε σε πλάγια θέση με λυγισμένα και τα δύο πόδια.

Ανυψώστε το πάνω πόδι με αργό και σταθερό ρυθμό προς διάφορες κατευθύνσεις.

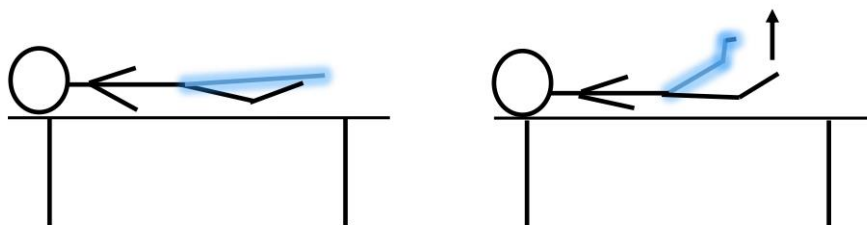
Κάθε φορά ανυψώστε προς μία κατεύθυνση και επιστρέψτε στην αρχική θέση.

Έπειτα προς την επόμενη κατεύθυνση

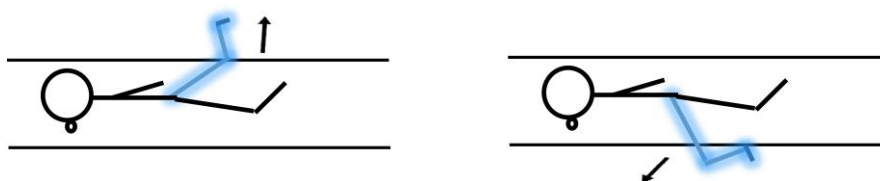
Κατευθύνσεις: πλάγια, εμπρός, πίσω, διαγώνια.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές για κάθε κατεύθυνση.

Γυρίστε από την άλλη πλευρά και επαναλάβετε το άλλο πόδι.



Ανυψώνω αργά!
Επιαναφέρω αργά
στην αρχική θέση!



ΓΟΝΑΤΙΣΤΗ ΘΕΣΗ

9. Γονατιστή προς ημιγονατιστή θέση.

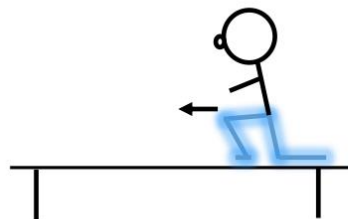
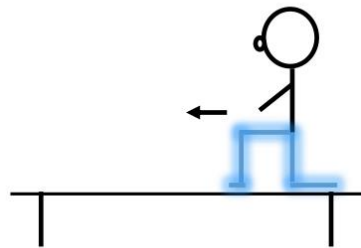
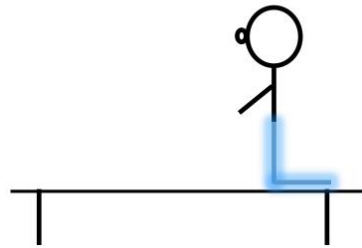
Γονατίστε σε μία επίπεδη επιφάνεια (στηριχτείτε αν αυτό είναι απαραίτητο).

Βγάλτε το ένα πόδι εμπρός και λυγίστε το γόνατο ώστε να ακουμπά το πέλμα στο έδαφος (στηριχτείτε για να έρθετε στην θέση αν είναι απαραίτητο).

Μεταφέρετε το βάρος σας στο πόδι που στηρίζεται με το πέλμα στο έδαφος και παραμείνετε για 10΄΄.

Επαναφέρετε αργά και επιστρέψτε στην αρχική θέση.

Επαναλάβετε για κάθε πόδι την άσκηση 3 φορές.



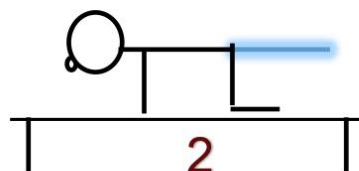
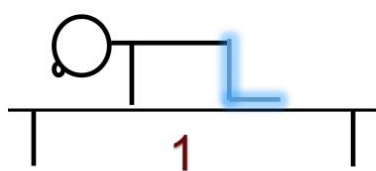
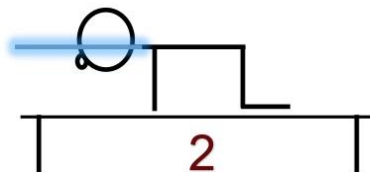
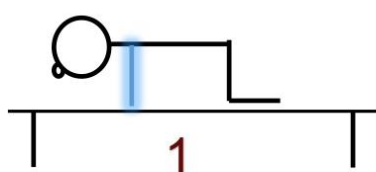
ΤΕΤΡΑΠΟΔΙΚΗ ΘΕΣΗ

10. Άρση άκρων από τετραποδική θέση.

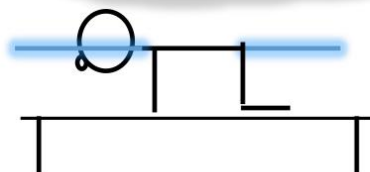
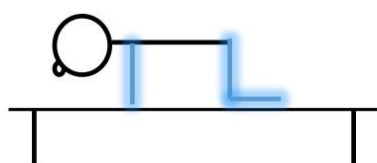
Τοποθετηθείτε σε θέση σαν να μπουσουλάτε ακουμπώντας τα γόνατα και τις παλάμες στο έδαφος. Ανυψώστε το ένα σας χέρι και κρατήστε για 5''.

Επαναλάβετε το ίδιο ανυψώνοντας το ένα σας πόδι.

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές για κάθε χέρι και πόδι.



Για αύξηση δυσκολίας ανυψώστε αντίθετο χέρι και πόδι ταυτόχρονα.



ΟΡΘΙΑ ΘΕΣΗ

11. Πίεση ράχης προς τοίχο.

Ακουμπήστε την πλάτη σας στον τοίχο

Πιέστε τους ώμους σας προς τον τοίχο ενώ ακουμπάτε τα χέρια σας ανοιχτά πάνω στον τοίχο σε 2 διαφορετικά ύψη.

Μείνετε σε κάθε θέση για 20'' και επαναλάβετε 3 φορές την ακολουθία για κάθε ύψος.



12. Μετατόπιση αντικειμένου ενάντια σε τοίχο.

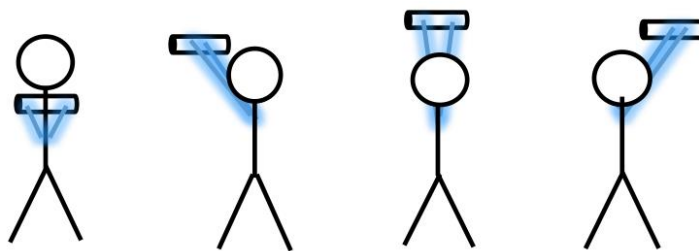
Σταθείτε όρθιος αντικρίζοντας τον τοίχο και ακουμπήστε ένα κυλινδρικό ή σφαιρικό αντικείμενο σε αυτόν.

Κυλίστε το αντικείμενο με αργή σταθερή ταχύτητα προς διάφορες κατευθύνσεις.

Κάθε φορά κυλίστε προς μία κατεύθυνση και επιστρέψτε στην αρχική θέση. Έπειτα κυλίστε το αντικείμενο προς την επόμενη κατεύθυνση.

Κατευθύνσεις: Αριστερά, Ευθεία Πάνω, Δεξιά

Στο τελικό ύψος κάθε κατεύθυνσης μείνετε για 5'' και επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές.



13. Προσέγγιση στήθους προς τοίχο.

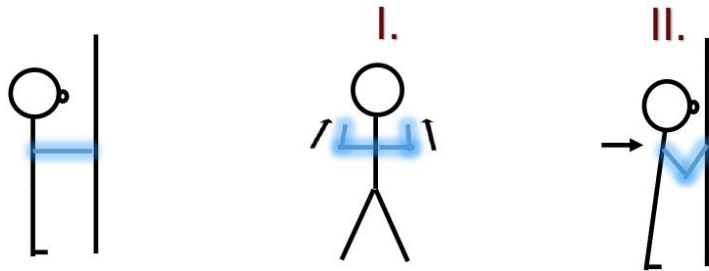
Σταθείτε όρθιος αντικρίζοντας τον τοίχο και ακουμπήστε τα χέρια σας σε αυτόν.

Τα χέρια να είναι στο ύψος των ώμων.

Προσεγγίστε τον τοίχο λυγίζοντας τα χέρια σας με 2 τρόπους

- I. Αγκώνες προς τα έξω.
- II. Αγκώνες προς το πάτωμα.

Επαναλάβετε την ακολουθία 7 φορές.



14. Άρση κάτω άκρου προς τα πίσω.

Σταθείτε όρθιος αντικρίζοντας τον τοίχο και ακουμπήστε τα χέρια σας σε αυτόν.

Κινήστε το ένα πόδι τεντωμένο προς τα πίσω.

Μείνετε για 5'' και επαναφέρετε το πόδι στην αρχική θέση κατά τον ίδιο τρόπο.

Επαναλάβετε για κάθε πόδι 10 φορές.



ΔΕΝ αλλάζω την ευθυγράμμιση του κορμού μου

15. Άρση κάτω άκρου προς τα εμπρός.

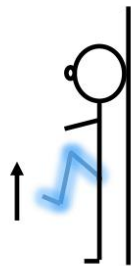
Σταθείτε όρθιος και ακουμπήστε ελαφρά την πλάτη σε τοίχο για ασφάλεια.

Λυγίστε αργά το ένα πόδι με σκοπό να ακουμπήσει το γόνατο στην κοιλιά.

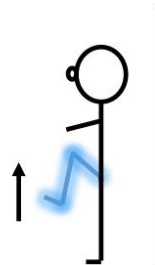
Κρατήστε το για 5" και επαναφέρετε στην αρχική θέση.

Συνεχίστε με το άλλο πόδι.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές σε κάθε πόδι.



Προοδευτικά για αύξηση δυσκολίας κλείστε τα μάτια σας κατά τη διάρκεια της άσκησης αυτής και απομακρυνθείτε από τον τοίχο, εάν νιώθετε ασφάλεια.



16. Ισορροπία στις μύτες.

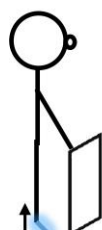
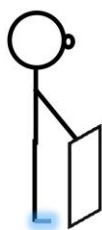
Σταθείτε σε όρθια θέση και κρατηθείτε από σταθερή επιφάνεια.

Σηκωθείτε στις μύτες των ποδιών σας αργά και μείνετε για 5''.

Επανάλθετε στην αρχική θέση ελεγχόμενα.

(Προοδευτικά, κλείστε τα μάτια σας κατά τη διάρκεια της άσκησης ή συγκρατείστε ένα αντικείμενο με τα 2 χέρια μπροστά σας)

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές.



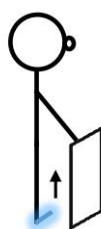
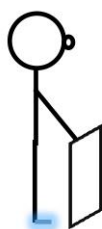
17. Ισορροπία στις πτέρνες.

Σταθείτε σε όρθια θέση και κρατηθείτε από σταθερή επιφάνεια.

Ανασηκώστε τις μύτες των ποδιών σας αργά και μείνετε για 5'' στις πτέρνες.

Επανάλθετε στην αρχική θέση ελεγχόμενα.

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές.



18. Κατέβασμα κορμού με λύγισμα γονάτων ενάντια σε τοίχο.

Ακουμπήστε τον κορμό με την ράχη σας στον τοίχο.

Λυγίστε αργά τα γόνατά σας γλιστρώντας την πλάτη στον τοίχο, σαν να κάθεστε και ταυτόχρονα πιέστε τους ώμους σας προς τον τοίχο.

Παράλληλα συγκρατήστε ένα αντικείμενο σε κάθε χέρι (ελάχιστου βάρους) με ελαφρώς ανοιχτά τα χέρια.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές, μετά από ένα ολιγόλεπτο διάλειμμα επαναλάβετε άλλη 1 φορά.



19. Προβολές κάτω άκρων.

Σταθείτε όρθιος και βγάλτε το ένα πόδι μπροστά (περίπου 0.5m).

Μεταφέρετε το βάρος σας κάθετα προς το έδαφος λυγίζοντας τα γόνατά σας.

Διατηρήστε τη θέση για 5" και επανέλθετε στην αρχική θέση.

Επαναλάβετε την άσκηση 5 φορές σε κάθε πόδι.



20. Πέρασμα πάνω από εμπόδιο.

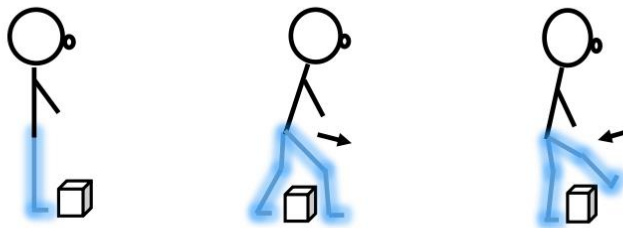
Σταθείτε μπροστά από ένα εμπόδιο (π.χ. κουτί παπουτσιών).

I. Περάστε το ένα πόδι πάνω από το εμπόδιο χωρίς να το ακουμπήσετε. Μείνετε για 3'' και επαναφέρετε το πόδι στην αρχική θέση κατά τον ίδιο τρόπο προσεκτικά.

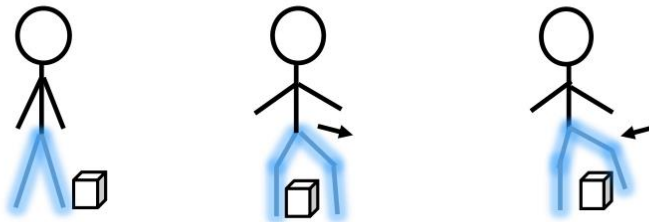
II. Πραγματοποιήστε την άσκηση και από πλάγια θέση με πλάγιο βήμα.

Επαναλάβετε 5 φορές σε κάθε πόδι.

I.



II.



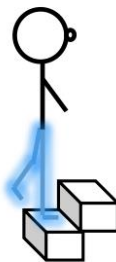
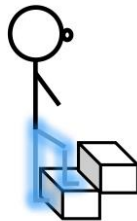
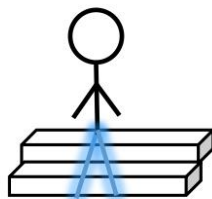
21. Ανέβασμα σε σκαλοπάτι.

Σταθείτε μπροστά σε σκαλοπάτι (στηριχτείτε εάν αυτό είναι απαραίτητο).

Ανεβάστε το πόδι σας επάνω σε αυτό.

Στηρίξτε όλο σας το βάρος σε αυτό το πόδι έχοντας το άλλο στον αέρα και μείνετε για 5"

Επαναλάβετε 10 φορές την άσκηση σε κάθε πόδι.



ΑΣΚΗΣΕΙΣ ΠΡΟΣΩΠΟΥ

Πριν ξεκινήσετε τις ασκήσεις προσώπου καθίστε, πάρτε μερικές βαθιές ανάσες και χαλαρώστε το πρόσωπό σας για μερικά λεπτά χωρίς να μιλάτε και να κάνετε εκφράσεις.

Όλες οι παρακάτω ασκήσεις πραγματοποιούνται στην καθιστή θέση

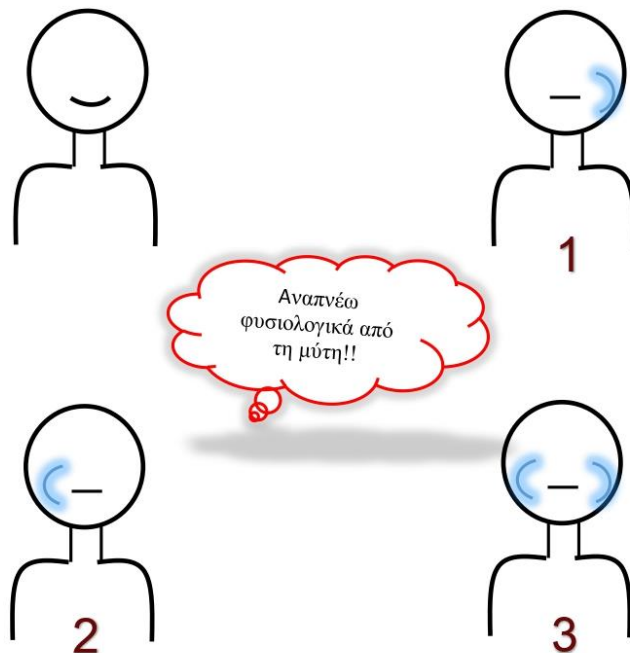
22. Φουσκώνω τα μάγουλα.

Γεμίστε με αέρα το δεξί σας μάγουλο και επανέλθετε σε χαλαρή θέση.

Συνεχίστε με τον ίδιο τρόπο στην αριστερή πλευρά.

Φουσκώστε ταυτόχρονα και τις δύο πλευρές για 5”.

Επαναλάβετε την ακολουθία 10 φορές.



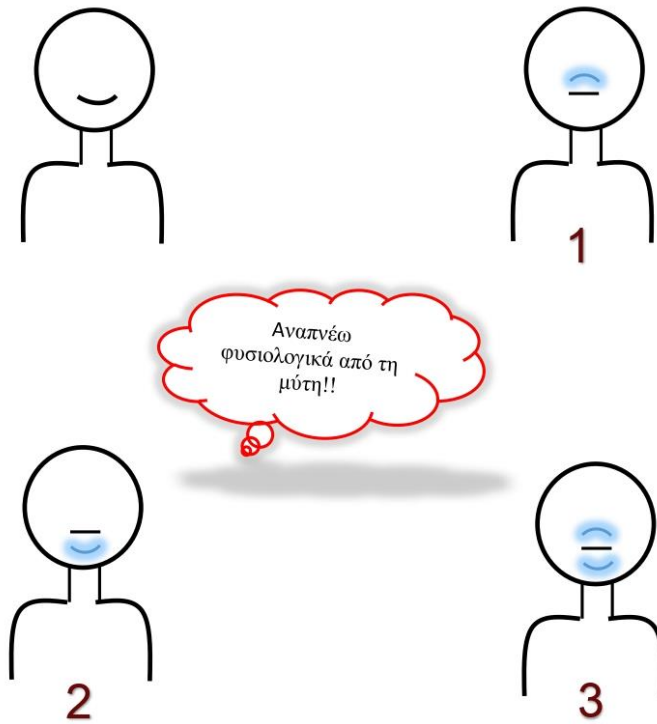
23. Φουσκώνω τα χείλη.

Γεμίστε με αέρα το άνω χείλος και επανέλθετε σε χαλαρή θέση.

Συνεχίστε με τον ίδιο τρόπο στο κάτω χείλος.

Φουσκώστε ταυτόχρονα και τις δύο περιοχές για 5''.

Επαναλάβετε την ακολουθία 10 φορές.



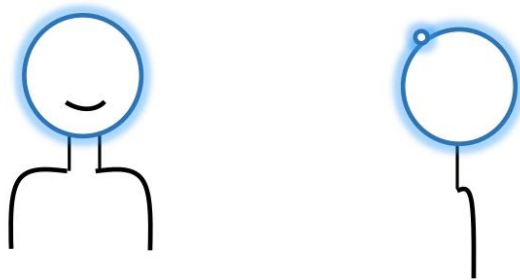
24. Φιλί στο ταβάνι.

Τεντώστε το κεφάλι σας προς τα πίσω κοιτώντας το ταβάνι.

Σουφρώστε τα χείλη σας, σαν να δίνετε ένα φιλί.

Επανελάθετε στην αρχική θέση αργά.

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές.

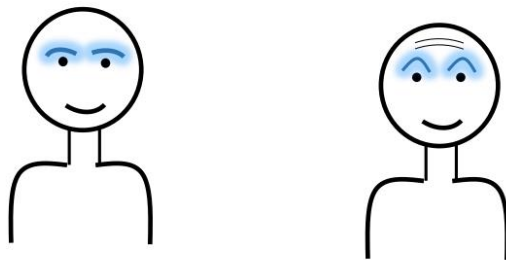


25. Σήκωμα φρυδιών.

Σηκώστε τα φρύδια σας προς τα πάνω.

Επαναφέρετε τα φρύδια σας αργά σε χαλαρή θέση.

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές.

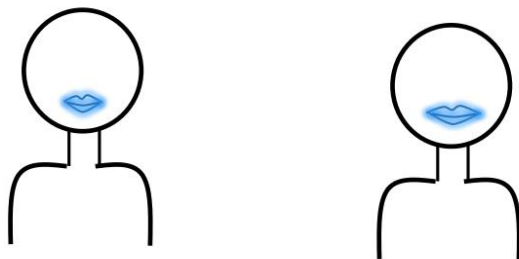


26. Μεγάλο χαμόγελο.

Πραγματοποιήστε ένα μεγάλο χαμόγελο χωρίς να ανοίξετε το στόμα σας.

Επαναφέρετε τα χείλη σας αργά σε χαλαρή θέση.

Επαναλάβετε την άσκηση 10 φορές.



Τι πρέπει να προσέχω



- ➡ Προσπαθώ διαρκώς να κρατώ το σώμα μου ευθυγραμμισμένο!
- ➡ Πραγματοποιώ όλες τις ασκήσεις με ασφάλεια!
- ➡ Κάνω διάλειμμα ενός λεπτού μετά από κάθε άσκηση!
- ➡ Εισπνέω από τη μύτη, εκπνέω από το στόμα!
- ➡ Δεν παραλείπω τις αναπνοές μου και τις συντονίζω σύμφωνα με τις οδηγίες!
- ➡ Εάν νιώσω κόπωση ή ζαλιστώ σταματάω τις ασκήσεις!



Το φυλλάδιο δημιουργήθηκε στα πλαίσια Ερευνητικής Διπλωματικής Πτυχιακής εργασίας στο Τμήμα Φυσικοθεραπείας υπό την επίβλεψη της καθηγήτριας Δρ. Λαμπροπούλου Σοφίας κατά το ακαδημαϊκό έτος 2019-20.

ΣΥΓΓΡΑΦΙΚΗ ΟΜΑΔΑ: Κραββαρίτη Μαργαρίτα
Νικολοπούλου Μαρία

ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ: Λαμπροπούλου Σοφία, MSc (Neuro Rehab), PhD
Επίκουρη Καθηγήτρια Τμήματος Φυσικοθεραπείας
Σχολή Επιστημών Αποκατάστασης Υγείας
Πανεπιστήμιο Πατρών

© Το φυλλάδιο υποπίπτει σε πνευματικά δικαιώματα. Απαγορεύεται η οποιαδήποτε επανεκτύπωση, λογοκλοπή, δημοσίευση χωρίς άδεια από τη συγγραφική ομάδα και το Τμήμα Φυσικοθεραπείας του Πανεπιστημίου Πατρών.