



ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ  
ΠΑΤΡΩΝ  
UNIVERSITY OF PATRAS

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ

ΤΜΗΜΑ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Η Έναρξη Διασκευής της Κλίμακας Αξιολόγησης  
Ασθενών με Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία << North  
Star Assessment >> στα Ελληνικά και Προτεινόμενες  
Φυσικοθεραπευτικές Παρεμβάσεις**

ΒΑΣΙΛΙΚΗ – ΜΑΡΙΝΑ ΠΡΑΤΣΙΝΑΚΗ Α.Μ:2520

ΕΠΟΠΤΕΥΟΥΣΑ ΚΑΘΗΓΗΤΡΙΑ : ΛΑΜΠΡΟΠΟΥΛΟΥ ΣΟΦΙΑ, MSc (NeuroRehab), PhD

Επικ. Καθηγήτρια Τμήματος Φυσικοθεραπείας

ΑΙΓΙΟ- 2021

**First Stages Adaptation of the North Star Assessment Scale for the Assessment of Patients with Limb-Girdle Muscular Dystrophy and Recommended Physiotherapeutic Interventions**

## **ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ**

Οι περισσότερες ευχαριστίες αξίζουν να δοθούν στην εποπτεύουσα καθηγήτρια της παρούσας πτυχιακής εργασίας, Δρ. Λαμπροπούλου Σοφία, για την ανάθεση του θέματος, τη σημαντική βοήθεια και καθοδήγηση που μου προσέφερε και την εξαιρετική συνεργασία μας. Επιπλέον, θα ήθελα να ευχαριστήσω την κυρία Μπερλέμη Κατερίνα για τον επικουρικό ρόλο της στην εποπτεία της εργασίας δίνοντας μου χρήσιμες συμβουλές. Τέλος, ένα μεγάλο ευχαριστώ στην οικογένεια και τους φίλους μου για την υποστήριξη και την συμπαράσταση που μου προσέφεραν κατά το χρονικό διάστημα εκπόνησης της πτυχιακής μου εργασίας.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

**ΕΙΣΑΓΩΓΗ :** Η ζωνιαία μυϊκή δυστροφία είναι μια κληρονομούμενη νευρομυϊκή πάθηση η οποία εκφράζεται με ποικίλους φαινοτύπους, που χαρακτηρίζονται από κινητικά ελλείμματα, μυϊκή αδυναμία, συγκάμψεις και ατροφία των μυών οδηγώντας σε περιορισμένη λειτουργικότητα, οπότε χρειάζεται προσεκτική τόσο φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση όσο και διαχείριση. Διάφορα μέσα έχουν προταθεί για αξιολόγηση αλλά η κλίμακα αξιολόγησης North Star (NSAD) φαίνεται να υπερτερεί, όμως δεν είναι διαθέσιμη στην Ελληνική Γλώσσα.

**ΣΚΟΠΟΣ :** Πρώτος σκοπός λοιπόν της μελέτης αυτής είναι η έναρξη της διαπολιτισμικής διασκευής της κλίμακας NSAD στην Ελληνική γλώσσα. Στη συνέχεια, μέσα από μια εμπειροστατωμένη εν τω βάθει διερεύνηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων στη ζωνιαία μυϊκή δυστροφία, δεύτερος σκοπός της εργασίας αυτής είναι η παρουσίαση διεθνών κατευθυντήριων οδηγιών και νέων ερευνητικών δεδομένων σχετικά με την φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση στην ζωνιαία μυϊκή δυστροφία με απώτερο σκοπό την παρουσίαση ενός οδηγού με σημεία που μπορεί ο ασθενής να ακολουθεί κι να προσέχει στην καθημερινή αυτοδιαχείριση των συμπτωμάτων του.

**ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ:** Για την εξυπηρέτηση του πρώτου σκοπού ακολουθήθηκαν τα στάδια διαπολιτισμικής διασκευής εργαλείων βάσει διεθνών οδηγιών και ξεκίνησε στα πλαίσια της εργασίας αυτής η προς τα εμπρός (από τα Αγγλικά στα Ελληνικά) μετάφραση της κλίμακας. Εξυπηρετώντας το δεύτερο σκοπό της εργασίας αυτής για τη συλλογή των διαθέσιμων δεδομένων της αρθρογραφίας χρησιμοποιήθηκαν οι διεθνείς βάσεις δεδομένων Pubmed, Google Scholar και Medline, όπου καταχωρήθηκαν λέξεις συναφείς με την φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση και τις φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις όσον αφορά τη ζωνιαία μυϊκή δυστροφία.

**ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ:** Η κλίμακα NSAD μεταφράστηκε με σχετική ευκολία προς τα εμπρός στην Ελληνική γλώσσα. Σχετικά με την εν τω βάθει διερεύνηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων, τα βασικά πρωτόκολλα που προτείνονται από την διεθνή αρθρογραφία είναι ήπιας έως μέτριας έντασης αερόβια άσκηση, ήπιας έντασης άσκηση με αντίσταση, εξοπλισμός υποστήριξης σωματικού βάρους, βοηθητικές συσκευές για τα άνω ή κάτω άκρα και υψηλής τάσης παλμικά γαλβανικά ρεύματα. Προς το παρόν, δεν υπάρχουν σταθμισμένες οδηγίες εφαρμογής υδροθεραπείας και αναπνευστικών ασκήσεων. Επίσης, αναφέρονται και άλλες τεχνικές οι οποίες δεν είναι επιστημονικά τεκμηριωμένες.

**ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑ :** Η διαχείριση της ΖΜΔ είναι εφικτή μόνο συντηρητικά εφόσον δεν υπάρχει θεσπισμένος τρόπος θεραπείας της. Συνεπώς η φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση είναι ζωτικής σημασίας για την ποιότητα ζωής των ασθενών και χρήζει περαιτέρω έρευνας για να υπάρχει πιο εμπειροστατωμένη γνώση για την συγκεκριμένη πάθηση.

**ΛΕΞΕΙΣ ΚΛΕΙΔΙΑ :** Ζωνιαία μυϊκή δυστροφία, κλίμακα αξιολόγησης, θεραπευτική άσκηση, φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις, αποκατάσταση.

## Πίνακας περιεχομένων

ΕΙΣΑΓΩΓΗ.....	1
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 : ΖΩΝΙΑΙΑ ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ .....	2
1.1 Παθοφυσιολογία.....	2
1.2 Οι τύποι της ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας.....	3
1.3 Κλινική εικόνα ανά τύπο ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας.....	3
1.4 Ιατρική διάγνωση & αντιμετώπιση .....	8
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 : ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΣΤΗ ΖΩΝΙΑΙΑ ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ.....	10
2.1 Αξιολόγηση μυϊκής δύναμης και εύρους τροχιάς.....	10
2.2 Αξιολόγηση βάδισης .....	11
2.3 Αξιολόγηση λειτουργικότητας .....	12
2.4 Η κλίμακα αξιολόγησης North Star των ασθενών με ζωνιαία μυϊκή δυστροφία .. ...	13
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 : ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΖΩΝΙΑΙΑΣ ΜΥΪΚΗΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑΣ .....	15
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ.....	19
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 : ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ.....	20
5.1 Τρόπος μετάφρασης της κλίμακας NSAD στα Ελληνικά .....	20
5.2 Μεθοδολογία ανασκόπησης .....	21
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 .....	22
6.1 Αποτελέσματα μετάφρασης της κλίμακας .....	22
6.2 Αποτελέσματα εν τω βάθει διερεύνησης των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων στη ζωνιαία μυϊκή δυστροφία.....	24
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7 : ΣΥΖΗΤΗΣΗ .....	45
ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8 : ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ.....	50
ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ .....	51
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΑ .....	58
Παράρτημα 1 : Κλίμακα αξιολόγησης North Star για ασθενείς με Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία (NSAD).....	59
Παράρτημα 2 : Ενημερωτικό Φυλλάδιο για ασθενείς με Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία...61	

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΠΙΝΑΚΩΝ

<b>Πίνακας 1 :</b> Τα κύρια κλινικά σημεία για κάθε τύπο ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας.....	4
<b>Πίνακας 2:</b> Τα χρησιμοποιούμενα πρωτόκολλα κάθε μελέτης με τα αντίστοιχα αποτελέσματα.....	25
<b>Πίνακας 3:</b> Αναφορές περιπτώσεων για ασθενείς με ΖΜΔ και τα αντίστοιχα εφαρμοσμένα προγράμματα αποκατάστασης.....	40

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ ΕΙΚΟΝΩΝ

**Εικόνα 1:** Όψεις κλινικών σημείων (A) Ατροφία οπίσθιων μηριαίων και γαστροκνημίου, (B) Ήπια υπερτροφία υποκνημιδίου και ατροφία τετρακεφάλου, (C) Έντονη υπερτροφία υποκνημιδίου με ήπια ατροφία των οπίσθιων μηριαίων, (D) Σοβαρή ασυμμετρία τετρακεφάλων και ατροφία (Margi et al.,2012).....8

**Εικόνα 2:** Εξοπλισμός άσκησης όπου ο ασθενής πραγματοποιεί άσκηση σε διάδρομο με υποστήριξη του σωματικού βάρους και εξωσκελέτο HAL (Sczesny-Kaiser et al,2017).....37

## ΣΥΝΤΟΜΟΓΡΑΦΙΕΣ

10MWT = 10 minute walk test = δοκιμασία βάρδισης 10 λεπτών

5STS test = δοκιμασία κάθισμα και έγερση 5 φορές

6MWT = 6 minute walk test = δοκιμασία βάρδισης 6 λεπτών

ADL = δραστηριότητες καθημερινής ζωής

AFOs = ορθωτικά αστραγάλου – άκρου ποδιού

BBS = Berg Balance Scale = κλίμακα ισορροπίας Berg

BMD = μυϊκή δυστροφία Becker

CK= creatine kinase = κρεατινική κινάση στον ορό

DMD = μυϊκή δυστροφία Duchenne

DOMS = Delayed Onset of Muscle Soreness = καθυστερημένος μυϊκός πόνος

FES-I = Falls Efficacy Scale – International= Διεθνής Κλίμακα Αποτελεσματικότητας Πτώσεων

FEV1 = Αναγκαστικός εκπνευστικός όγκος

FIM = Functional Independence Measure = Μέτρο λειτουργικής ανεξαρτησίας

FMS = Functional Mobility Scale = κλίμακα λειτουργικής κινητικότητας

FSHD = προσωπο-ωμο-βραχιόνια μυϊκή δυστροφία

FVC = αναγκαστική ζωτική χωρητικότητα

HAL = υβριδικό βοηθητικό κάτω άκρο

KAFO = ορθώσεις γόνατος-αστραγάλου-ποδιού

LGMD = Limb – Girdle Muscular Dystrophy = Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία

MD = μυϊκές δυστροφίες

MFМ = μέτρο κινητικής λειτουργίας

MRC = Medical Research Council = Συμβούλιο Ιατρικής Έρευνας

MRI = magnetic resonance imaging = μαγνητική τομογραφία

NMD = νευρομυϊκές παθήσεις

NSAA = κλίμακα αξιολόγησης της λειτουργικής κινητικότητας ασθενών με μυϊκή δυστροφία Duchenne

NSAD = North Star Assessment scale for limb girdle muscular Dystrophy = κλίμακα αξιολόγησης για τη ΖΜΔ



PI<sub>max</sub> = maximal Inspiratory Pressure = μέγιστη εισπνευστική πίεση

PUL = Performance of Upper Limb = κλίμακα απόδοσης άνω άκρου

ROM = εύρους τροχιάς της κίνησης

SF-36 = short form -36 = ερωτηματολόγιο SF-36

SSED = μονοθεματικό πειραματικό σχέδιο για μελέτη

TUG = δοκιμασία Time Up and Go

VAS = Visual Analogue Scale = οπτική αναλογική κλίμακα

VO<sub>2max</sub> = μέγιστη κατανάλωση οξυγόνου

Εβδ. = εβδομάδα/ -ες

ZΜΔ = Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία

ΜΕΜΑ = Μη Επεμβατικός Μηχανισμός Αερισμού

ΠΔΚ = ποδοκνημική άρθρωση

ΣΣ = Σπονδυλική Στήλη

## ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η ζωνιαία μυϊκή δυστροφία (ZΜΔ) είναι μια ομάδα αυτοσωμικά κληρονομούμενων, σπάνιων, εξαιρετικά ετερογενών και αργά προοδευτικών νευρομυϊκών παθήσεων, που προσβάλλουν κυρίως τους μυς της πυελικής και ωμικής ζώνης (Kilinc et al., 2015). Ο επιπολασμός για όλες τις μορφές της πάθησης αυτής είναι 1:14.500 έως 1:123.000 με συχνότητα φορέα 1:150 έως 1:211. Στην Αγγλία, το Μεξικό και την Τουρκία η ZΜΔ θεωρείται η δεύτερη πιο συχνή μυϊκή δυστροφία μετά από δυστροφινοπάθειες, με επικράτηση έως 1:14.500 και συχνότητα φορέα έως 1:150. Όμως κάποιοι τύποι της εμφανίζονται σε συγκεκριμένους πληθυσμούς (Lynn Chu & Moran, 2018). Παρά την πληθώρα ερευνών ως προς την αιτιολογία και τη θεραπεία των νευρομυϊκών παθήσεων μέσω των εξελίξεων στη γενετική επιστήμη, δεν υπάρχουν οριστικές θεραπείες για μεγάλο αριθμό νευρομυϊκών παθήσεων όπως η ZΜΔ. Η απουσία των μεθόδων για τον έλεγχο της προόδου των ασθενειών αυξάνει τη σημασία της φυσικοθεραπείας προκειμένου να υποστηριχθεί, να διατηρηθεί και να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής (Kilinc et al., 2015). Στην παρούσα εργασία θα πραγματοποιηθεί μια συνολική παρουσίαση της ZΜΔ, με σημείο αναφοράς τα μέσα φυσικοθεραπευτικής αξιολόγησης των ασθενών. Ειδικότερα, η εργασία θα επικεντρωθεί στην πρόσφατα συντιθέμενη κλίμακα αξιολόγησης North Star (NSAD) για ασθενείς με ZΜΔ, καθώς κρίνεται κλινικά σημαντική η μετάφραση της στην Ελληνική γλώσσα. Στη συνέχεια, αφού έχουν γίνει κατανοητά τα ελλείμματα που προκαλεί η πάθηση στους ασθενείς, θα λάβει χώρα μια ανασκόπηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων που έχουν αποβεί αποτελεσματικές. Ωστε να συστηθούν οι υπάρχουσες διεθνείς οδηγίες για τη διαχείριση των ασθενών με ZΜΔ και τα κατάλληλα πρωτόκολλα για τις φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 : ΖΩΝΙΑΙΑ ΜΥΙΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ

Η Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία (ΖΜΔ) ως όρος χρησιμοποιήθηκε για πρώτη φορά από τον John Walton και τον Frederick Nattrass το 1954. Για δεκαετίες, η διάγνωση της αποδιδόταν μόνο όταν είχαν αποκλεισθεί τα ενδεχόμενα ύπαρξης της μυϊκής δυστροφίας Duchenne ή Becker, της προσωπο-ωμο-βραχιόνιας δυστροφίας, της μυοτονικής δυστροφίας, μεταβολικών μυοπαθειών και άλλων συνδρομικών διαταραχών, τότε ο ασθενής λάμβανε διάγνωση ΖΜΔ (Rocha & Hoffman, 2010). Μεταξύ των τύπων της πάθησης, υπάρχουν λίγα κοινά χαρακτηριστικά, με εξαίρεση την αυτοσωμική κληρονομικότητα. Υπάρχουν σημαντικές διαφορές στη συχνότητα των τύπων ΖΜΔ ανά τις διαφορετικές εθνικότητες (Murphy & Straub, 2015). Ακόμα, μπορεί να εμφανιστεί σε οποιαδήποτε ηλικία και στις σοβαρές μορφές μπορεί να δείξει μια επικάλυψη με συγγενείς μυϊκές δυστροφίες. Λόγω του αυτοσωμικού τρόπου κληρονομικότητας, η ΖΜΔ θεωρείται ότι επηρεάζει και τα δύο φύλα εξίσου, αν και οι μελέτες απεικόνισης μέσω μαγνητικής τομογραφίας έχουν δείξει ότι μπορεί να υπάρχουν φαινοτυπικές διαφορές στη σοβαρότητα των προσβεβλημένων μυών. Οι τύποι ΖΜΔ συχνά ομαδοποιούνται σύμφωνα με την επηρεαζόμενη πρωτεΐνη και πολλοί είναι αλληλόμορφοι με άλλες καταστάσεις (Murphy & Straub, 2015).

### 1.1 Παθοφυσιολογία

Σύμφωνα με τη γενετική μέθοδο, η πάθηση μπορεί να κατηγοριοποιηθεί σε αυτοσωμική επικρατή κληρονομική ζωνιαία μυϊκή δυστροφία (LGMD1) και αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομική ζωνιαία μυϊκή δυστροφία (LGMD2). Κάθε είδος κληρονομικότητας μπορεί να χωριστεί σε διαφορετικούς κλινικούς τύπους σύμφωνα με τα διαφορετικά παθογόνα γονίδια και η ακολουθία διαφορετικών παθογόνων γονιδίων ή διαφορετικών παθογόνων γονιδιακών τόπων εμφανίζεται με αλφαβητική σειρά μετά από LGMD1 και LGMD2 αντίστοιχα. Οι κλινικοί φαινότυποι διαφορετικών τύπων της ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας είναι εξαιρετικά ετερογενείς και αλληλεπικαλυπτόμενοι (Zhang Min, 2019). Σύμφωνα με την κατηγοριοποίηση που έγινε το 2014, έχουν καταγραφεί 8 επικρατείς αυτοσωμικές μεταλλάξεις (LGMD1A- H) και 24 υπολειπόμενες αυτοσωμικές μεταλλάξεις (LGMD2A- Y) (Nigro & Savarese 2014). Πολύς από τις επικρατείς κληρονομικές μορφές είναι αρκετά σπάνιες, συχνά περιορίζονται σε μία μόνο εκτεταμένη οικογένεια ή πολύ λίγες οικογένειες, έτσι αποκαλούνται και ως ιδιωτικές μεταλλάξεις (Rocha & Hoffman, 2010). Επιπλέον, η έλλειψη κοινής αιτιολογίας εξηγεί μερικές από τις διαφορές στη σοβαρότητα των φαινοτύπων. Η ετερογενής φύση της πάθησης καθιστά δύσκολο τον ορισμό μιας κοινής οδού βλάβης των μυϊκών κυττάρων. Οι πιθανοί μη-

χανισμοί περιλαμβάνουν αστάθεια μεμβράνης, σφάλματα στο σχηματισμό ενός λειτουργικού συμπλόκου δυστρογλυκάνης και ελαττώματα στους μηχανισμούς επιδιόρθωσης μυών (Murphy & Straub, 2015). Είναι πιθανό ότι η πλειοψηφία των τύπων ZMD τελικά αναπτύσσει αστάθεια μεμβράνης, παρόμοια με τις δυστροφινοπάθειες, η οποία τελικά οδηγεί σε εκφυλισμό των μυϊκών ινών. Υψηλά επίπεδα ενδοκυτταρικού ασβεστίου έχουν εμπλακεί με τη βλάβη των μυϊκών κυττάρων, αν και ο ακριβής μηχανισμός εισροής ιόντων ασβεστίου δεν περιγράφεται καλά. Έχει προταθεί ότι η εισροή ιόντων ασβεστίου ενεργοποιεί την πρωτεόλυση, οδηγώντας τελικά σε απόπτωση/νέκρωση των μυϊκών κυττάρων (Murphy & Straub, 2015). Γενικά, οι μηχανισμοί δράσης των πρωτεϊνών που εμπλέκονται στη ZMD είναι ποικίλοι. Παρά τις προόδους στις σύγχρονες βιοχημικές τεχνικές, ορισμένες πρωτεΐνες εξακολουθούν να υπάρχουν χωρίς καθορισμένες λειτουργίες (Mahmood & Jiang, 2014).

## **1.2 Οι τύποι της ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας**

Η κατανόηση της σχέσης μεταξύ των παθογόνων γονιδίων και των φαινοτύπων της ZMD θα βοηθήσει στην κλινική αποσαφήνιση του παθογόνου μηχανισμού, στην πρόβλεψη των συμπτωμάτων, των σημείων και της πρόγνωσης που μπορεί να εμφανίσουν οι ασθενείς (Zhang Min, 2019). Σε κάθε τύπο της πάθησης προσβάλλεται διαφορετικό γονίδιο, ως εκ τούτου, το παθογόνο γονίδιο σε κάθε περίπτωση χαρακτηρίζει την κλινική εικόνα του ασθενή, όπως παρουσιάζεται αναλυτικά στην επόμενη ενότητα (Nigro & Savarese 2014).

## **1.3 Κλινική εικόνα ανά τύπο ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας**

Πολλοί γονιδιακοί τύποι έχουν σχετιστεί με την ZMD παίρνοντας την ονομασία τους από τα αρχικά της νόσου (Limb Girdle Muscular Dystrophy [LGMD]) συνοδευόμενα από τα γράμματα A έως Y, κάθε ένα από τα οποία υποδηλώνει διαφορετική γονιδιακή παθολογία. Κάθε παθολογία συνοδεύεται από χαρακτηριστικά σημεία στην κλινική εικόνα του ασθενή, που όλα όμως έχουν κάποια βασικά κοινά σημεία. Ακολουθεί η ομαδοποίηση των βασικότερων κλινικών χαρακτηριστικών της κάθε παθολογίας ώστε να παρουσιαστούν με ένα πιο καθαρό οργανωμένο και κατανοητό τρόπο (Πίνακας 1).

Πίνακας 1: Τα κύρια κλινικά σημεία για κάθε τύπο ζωνιαίας μυϊκής δυστροφίας

ΓΟΝΙΔΙΑΚΟΣ ΤΥΠΟΣ	ΒΑΣΙΚΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΣΗΜΕΙΑ
LGMD1A ή Μυοτιλινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• καθυστερημένη έναρξη δηλαδή κατά την ενήλικη ζωή</li> <li>• CK ορού φυσιολογική ή ελαφρώς αυξημένη</li> <li>• εγγύς αδυναμίας με επακόλουθη απομακρυσμένη αδυναμία</li> <li>• ρινική και δυσαρθρική ομιλία</li> <li>• αναπνευστική ανεπάρκεια</li> <li>• καρδιοπάθεια</li> <li>• ο ημιμηνώδης μυς επηρεάζεται σοβαρότερα, ενώ ο ημιτενοντώδης μυς συχνά διατηρείται καλά.</li> </ul>
LGMD1B ή Λαμινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικίας εμφάνισης 10-40 ετών</li> <li>• συμμετρική εγγύς αδυναμία στα κάτω άκρα</li> <li>• σοβαρή μυοκαρδιοπάθεια και καρδιακές αρρυθμίες</li> <li>• μυϊκές συγκάμψεις της σπονδυλικής στήλης και των άκρων</li> <li>• CK είναι φυσιολογική ή ελαφρώς αυξημένη</li> <li>• επηρεάζονται περισσότερο μέγας προσαγωγός, ημιμηνώδης, μακρά κεφαλή δικέφαλος μηριαίου και έσω μοίρα γαστροκνημίου.</li> </ul>
LGMD1C ή καβεολινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικίας εμφάνισης περίπου 10 ετών</li> <li>• ήπια έως μέτρια εγγύς μυϊκή αδυναμία</li> <li>• μυαλγία ακολουθούμενη από κλόνο είτε αυθόρμητο είτε μετά από επίκρουση στον τένοντα</li> <li>• υπερτροφία γαστροκνημίου</li> <li>• θετικό σημάδι Gower</li> <li>• μεταβλητές μυϊκές κράμπες μετά την άσκηση</li> <li>• CK ορού 4 - 25 φυσιολογικά επίπεδα</li> <li>• υπερτροφική καρδιοπάθεια και οι καρδιακές αρρυθμίες</li> </ul>
LGMD1D	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικίας εμφάνισης 25 -50 ετών</li> <li>• CK ορού ήπια αυξημένη</li> <li>• τα κάτω άκρα επηρεάζονται περισσότερο, ιδιαίτερα υποκνημίδιος, προσαγωγοί, ημιμηνώδης και δικέφαλος μηριαίος</li> <li>• υπερτροφία γαστροκνημίων</li> <li>• ατροφία κυρίως ορθού μηριαίου, ισχνού προσαγωγού, ραπτικού μυ και πρόσθιων μυών των κάτω άκρων</li> <li>• συμπτώματα στα άνω άκρα εμφανίζονται αργότερα</li> </ul>
LGMD1E	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης 20-30 ετών</li> <li>• CK ορού έως 4 φορές αυξημένη από τα φυσιολογικά</li> <li>• διατακτική καρδιοπάθεια ή καρδιακές αρρυθμίες</li> <li>• προοδευτική εγγύς μυϊκή αδυναμία</li> <li>• επηρεάζονται : ημιτενοντώδης, ισχνός προσαγωγός και ραπτικός μυς.</li> </ul>

LGMD1F	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης στις αρχές της εφηβείας</li> <li>• σοβαρό φαινότυπο με ταχεία πορεία της νόσου</li> <li>• εξέχουσα ατροφία των μυών των κάτω άκρων ιδιαίτερα έξω πλατύ μυ και λαγονοψοίτη</li> <li>• δυσφαγία</li> <li>• αραχνοδακτυλία</li> <li>• αναπνευστική ανεπάρκεια.</li> </ul>
LGMD1G	<ul style="list-style-type: none"> <li>• καθυστερημένης έναρξη</li> <li>• προοδευτικό περιορισμό κάμψης των δακτύλων και των ποδιών</li> </ul>
LGMD1H	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης 40-50 ετών</li> <li>• αργά προοδευτική εγγύς μυϊκή αδυναμία τόσο στα άνω όσο και στα κάτω άκρα</li> </ul>
LGMD2A ή Καλπαϊνοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης 2 - 40 ετών</li> <li>• εξαιρετικά μεταβλητός φαινότυπος</li> <li>• απώλεια της ικανότητας ανεξάρτητης βάδισης στα 5-39 χρόνια</li> <li>• κοινές αναπνευστικές δυσκολίες</li> <li>• καρδιακή εμπλοκή</li> <li>• CK ορού 3-20φυσιολογική</li> <li>• οι μύες της ωμικής ζώνης και των οπίσθιων διαμερισμάτων των ποδιών επηρεάζονται σοβαρότερα, με σχετική ατροφία ραπτικού μυός, ισχνού προσαγωγού και έξω πλατύ</li> <li>• προσβολή μέγα γλουτιαίου, οπίσθιας περιοχής μηρού , επιλεκτική εμπλοκή γαστροκνημίου/ υποκνημίδιου. (Mahmood &amp; Jiang, 2014)</li> <li>• ψευδοϋπερτροφία γαστροκνημίων (Peric et al., 2019)</li> <li>• δυσκολία στην άνοδο σκαλοπατιών</li> <li>• δυσκολία στην έγερση από ύπτια</li> <li>• δυσκολία κατά το χτένισμα των μαλλιών. (Mahmood et al., 2013)</li> </ul>
LGMD2B ή Δυσφερλινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία έναρξης είναι μεταβλητή, συνήθως 20-30 ετών</li> <li>• αργή εξέλιξη</li> <li>• CK ορού έως 40 φορές των φυσιολογικών επιπέδων</li> <li>• Γλουτιαίοι, τείνοντες την πλατεία περιτονία, ημιτενοντώδεις, ημιμυενώδεις, δικέφαλοι μηριαίοι, γαστροκνήμιοι /υποκνημίδιοι είναι οι πιο σοβαρά επηρεασμένοι μύες</li> </ul>
LGMD2C, LGMD2D, LGMD2E, LGMD2F ή Σαρκογλυκανοπάθειες	<ul style="list-style-type: none"> <li>• σοβαρή, προοδευτική εγγύς μυϊκή αδυναμία</li> <li>• ηλικία εμφάνισης 4-7 ετών</li> <li>• αναπνευστική ανεπάρκεια</li> <li>• μυοκαρδιοπάθεια</li> <li>• δυσκολία στην έγερση από το πάτωμα</li> <li>• καθυστέρηση στα κινητικά ορόσημα σε ασθενείς με LGMD2C. (Yis et al., 2018 )</li> </ul>

LGMD2G ή τελεθονινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εμφάνιση συχνότερα στην εφηβεία</li> <li>• αδυναμία στους εγγύς πυελικούς μύες και στη συνέχεια τα κάτω άκρα</li> <li>• υπερτροφία του γαστροκνημίου και του υποκνημιδίου</li> <li>• αναπνευστική ανεπάρκεια</li> <li>• καρδιοπάθεια</li> </ul>
LGMD2H	<ul style="list-style-type: none"> <li>• καθυστερημένη έναρξη</li> <li>• εγγύς αδυναμία</li> <li>• ατροφία</li> <li>• μέτρια αυξημένη CK</li> </ul>
LGMD2I (συνηθέστερη δυστρο- γλυκανοπάθεια)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης 10- 40 ετών</li> <li>• αναπνευστική ανεπάρκεια</li> <li>• καρδιοπάθεια</li> <li>• μυαλγία</li> <li>• CK ορού 5-50 φορές φυσιολογική</li> <li>• πιο σοβαρά επηρεασμένοι: γαστροκνήμιος, υποκνημίδιος, μακρά κεφαλή δικέφαλου μηριαίου, ημιυμενώδης και ημιτενοντώδης.</li> </ul>
LGMD2J-TTN ή τιτινοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• καθήλωση του ασθενή σε αναπηρικό αμαξίδιο μετά την πάροδο 20 χρόνων από τη διάγνωση (Yis et al.,2018 )</li> </ul>
LGMD2K	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ήπια μικροκεφαλία</li> <li>• διανοητική αναπηρία</li> <li>• γενικευμένη μυϊκή υπερτροφία (Yis et al.,2018 )</li> </ul>
LGMD2L	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εμφάνιση στην ενηλικίωση</li> <li>• ασύμμετρη μυϊκή αδυναμία</li> <li>• επικρατούσα ατροφία τετρακέφαλου</li> <li>• μυαλγία μετά από άσκηση</li> </ul>
LGMD2M	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εμφάνιση στην πρώιμη παιδική ηλικία</li> <li>• υποτονικοί ασθενείς αλλά περιπατητικοί</li> <li>• συμμετρική και διάχυτη μυϊκή αδυναμία που επιδεινώνεται με οξεία εμπύρετη ασθένεια.</li> </ul>
LGMD2N	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εγγύς μυϊκή αδυναμία</li> </ul>
LGMD2O	<ul style="list-style-type: none"> <li>• σοβαρή μυϊκή αδυναμία</li> <li>• εγκεφαλική εμπλοκή</li> <li>• οφθαλμική εμπλοκή</li> </ul>
LGMD2Q	<ul style="list-style-type: none"> <li>• πρώιμη έναρξη</li> <li>• αργή πρόοδο</li> </ul>

LGMD2R	<ul style="list-style-type: none"> <li>• ηλικία εμφάνισης 13-20 ετών</li> <li>• προοδευτική εγγύς μυϊκή αδυναμία</li> <li>• μη ειδική ατροφία τόσο στο άνω όσο και το κάτω άκρο</li> </ul>
LGMD2S	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εμφάνιση στην παιδική ηλικία</li> <li>• αργή πρόοδο</li> <li>• σύνδρομο που εμπεριέχει μυοπάθεια αλλά και νευρολογική εμπλοκή.</li> </ul>
LGMD2T	<ul style="list-style-type: none"> <li>• μικροκεφαλία</li> <li>• πνευματική καθυστέρηση</li> <li>• αυξημένη CK ορού</li> </ul>
LGMD2U ή Δυστρογλυκανοπάθεια	<ul style="list-style-type: none"> <li>• απώλεια ικανότητα ανεξάρτητης βάδισης στα πρώτα εφηβικά χρόνια</li> <li>• γρήγορη πρόοδο</li> <li>• μυϊκή ψευδοϋπερτροφία</li> <li>• αναπνευστικές δυσλειτουργίες</li> <li>• καρδιακές δυσλειτουργίες</li> </ul>
LGMD2V	<ul style="list-style-type: none"> <li>• καθυστερημένη έναρξη 20-70 ετών</li> <li>• προοδευτική εγγύς μυϊκή αδυναμία που επηρεάζει κυρίως τα κάτω άκρα.</li> </ul>
LGMD2W	<ul style="list-style-type: none"> <li>• εμφάνιση κατά την παιδική ηλικία</li> <li>• υπερτροφία των γαστροκνημίων και των υποκνημιδίων.</li> </ul>
LGMD2Y	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Ηλικία εμφάνισης 10 – 20 ετών</li> <li>• Αργή πρόοδο της πάθησης</li> <li>• σοβαρή αδυναμία</li> <li>• περιοριστική πνευμονική νόσο</li> <li>• καρδιακή εμπλοκή</li> <li>• εγγύς αδυναμία</li> <li>• ατροφία των άκρων</li> <li>• σύγκαμψη του γαστροκνημίου</li> <li>• άκαμπτη σπονδυλική στήλη και κυφοσκολίωση</li> <li>• αζονική μυϊκή αδυναμία δηλαδή μειωμένη δύναμη κάμψης του αυχένα. (Feng et al., 2020)</li> </ul>



Συνοψίζοντας, τα κοινά συμπτώματα των ασθενών με ΖΜΔ είναι εγγύς μυϊκή αδυναμία, καρδιολογικά προβλήματα, αναπνευστική ανεπάρκεια, υπερτροφία των γαστροκνημίων και των υποκνημιδίων, μυϊκή ατροφία, συγκάμψεις και μυαλγία. Συγκεκριμένα, η μυϊκή αδυναμία παρατηρείται συχνά στους οπίσθιους μηριαίους μυς. Ενώ, μυϊκή ατροφία εντοπίζεται στον τετρακέφαλο, το ραπτικό μυ και τον ισχνό προσαγωγό (Nigro & Savarese 2014 ; Murphy & Straub, 2015).



Εικόνα 1 : Όψεις κλινικών σημείων (A) Ατροφία οπίσθιων μηριαίων και γαστροκνημίου, (B) Ήπια υπερτροφία υποκνημιδίου και ατροφία τετρακεφάλου, (C) Έντονη υπερτροφία υποκνημιδίου με ήπια ατροφία των οπίσθιων μηριαίων, (D) Σοβαρή ασυμμετρία τετρακεφάλων και ατροφία (Margi et al.,2012).

#### 1.4 Ιατρική διάγνωση & αντιμετώπιση

Το λεπτομερές ιστορικό και η κλινική εξέταση είναι πρωτεύοντα βήματα στη διερεύνηση ασθενών με υποψία νευρομυϊκής νόσου. Για την ακρίβεια, η διάγνωση της ΖΜΔ μπορεί να πραγματοποιηθεί συνδυαστικά από ηλεκτροφυσιολογικές εξετάσεις όπως η ηλεκτρομυογραφία (Mahmood & Jiang , 2014), βιοχημικές και ιστοπαθολογικές εξετάσεις (Lynn Chu & Moran,2018), ανοσοϊστοχημική ανάλυση χρησιμοποιώντας μια ομάδα αντισωμάτων (Murphy & Straub, 2015) ή αλληλούχισης ολόκληρου εξωνίου WES (Rosales et al., 2011). Ωστόσο, η βιοψία των μυών είναι η εξέταση εκλογής για την καθιέρωση της οριστικής διάγνωσης

(Wattjes et al.,2010) και οι γενετικές αναλύσεις προσφέρουν διάγνωση με ακρίβεια περίπου 99% των περιπτώσεων με γνωστούς γονιδιακούς τύπους (Mahmood & Jiang, 2014). Επιπλέον, για τον προσδιορισμό του τύπου μπορεί να βοηθήσει η μέτρηση CK ορού (Murphy & Straub, 2015). Τέλος, ένας μη επεμβατικός εξαιρετικά ευαίσθητος τρόπος αξιολόγησης ασθενών με υποψία πρωτοπαθούς μυϊκής νόσου είναι η MRI, η οποία συμβάλλει κυρίως στο χαρακτηρισμό της προόδου της (Wattjes et al.,2010).

Σχετικά με την ιατρική αντιμετώπιση της ZMD, η φαρμακευτική θεραπεία είναι μια ευνοϊκή προσέγγιση (Mahmood & Jiang , 2014), αλλά δεν περιλαμβάνει τα στεροειδή όπως στις δυστροφινοπάθειες (Lynn Chu & Moran,2018). Παρόλο που μια ποικιλία κλινικών στρατηγικών βρίσκονται σε εξέλιξη, δεν υπάρχουν επί του παρόντος εγκεκριμένες από την Υπηρεσία Τροφίμων και Φαρμάκων θεραπείες τροποποίησης ασθενειών για οποιονδήποτε τύπο ZMD (Straub & Bushby, 2008). Επομένως, η φροντίδα των ασθενών περιλαμβάνει συμπτωματική θεραπεία και υποστηρικτικά μέτρα, καθώς και τη θεραπεία των επιπλοκών της νόσου. Για παράδειγμα, η σωστή θεραπεία του μυϊκού πόνου είναι σημαντική επειδή ο πόνος έχει αντίκτυπο στην κινητικότητα, στις ψυχαγωγικές δραστηριότητες και στην ποιότητα ζωής των ασθενών (Straub & Bushby, 2008). Συνεπώς ένα βασικό υποστηρικτικό μέτρο στη διαχείριση των ασθενών με ZMD είναι η φυσικοθεραπεία. Εξαιτίας της πολυπλοκότητας των φαινοτύπων και της ποικιλομορφίας της κλινικής εικόνας της πάθησης καθίσταται απαραίτητη η ενδελεχής και έγκυρη φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση πριν τεθεί το θεραπευτικό πλάνο για ασθενείς με ZMD.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 : ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΣΤΗ ΖΩΝΙΑΙΑ ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ

Με γνώμονα την κλινική εικόνα της ΖΜΔ η οποία περιέχει ποικίλα συμπτώματα ,η φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση συνιστάται να περιλαμβάνει μέσα αξιολόγησης που να ελέγχουν συνολικά την κατάσταση του ασθενή.

### 2.1 Αξιολόγηση μυϊκής δύναμης και εύρους τροχιάς

Η φυσικοθεραπευτική αξιολόγηση θα επικεντρωθεί στην αδυναμία των μυών κι συνεπώς ένα βασικό κομμάτι θα συσταθεί από την εκτίμηση της **μυϊκής δύναμης** με δια χειρός εκτίμηση βάση του συστήματος βαθμολόγησης του μυϊκού συστήματος του Ιατρικού Ερευνητικού Συμβουλίου (Leung et al.,2020). Με αυτό τον τρόπο μπορούν να αξιολογηθούν οι καμπτήρες του αυχένα, εκτείνοντες του αυχένα, αμφοτερόπλευροι απαγωγείς των ώμων, καμπτήρες του αγκώνα, εκτείνοντες του αγκώνα, καμπτήρες ισχίου, εκτείνοντες ισχίου, απαγωγείς ισχίου, εκτείνοντες γόνατος, καμπτήρες γόνατος, ραχιαίοι καμπτήρες άκρου ποδός και πελματιαίοι καμπτήρες άκρου ποδός, με βαθμολογία ανά μυϊκή ομάδα 1 έως 12 με βάση μια προσαρμοσμένη μορφή του συστήματος βαθμολόγησης του μυϊκού συστήματος του Ιατρικού Ερευνητικού Συμβουλίου. Το άθροισμα των βαθμολογιών των αξιολογούμενων μυϊκών ομάδων είναι η συνολική βαθμολογία της δια χειρός εκτίμησης με μέγιστη δυνατή βαθμολογία 264. Όμως, αυτή η διαδικασία δεν είναι απολύτως αντικειμενική. Ως εκ τούτου, προτιμάται να διενεργηθεί ποσοτικός έλεγχος μυών, ο οποίος πραγματοποιείται με ένα φορητό δυναμόμετρο (Microfet) στους απαγωγείς ώμων, καμπτήρες αγκώνα, εκτείνοντες αγκώνα, απαγωγείς ισχίου και εκτείνοντες γόνατος (Leung et al.,2020). Έτσι, η χρήση πιο αντικειμενικών μετρήσεων μέσω εξοπλισμού, όπως ένα φορητό δυναμόμετρο, μπορεί να επιτρέψει πιο αξιόπιστες αξιολογήσεις (O'Shea & Jenkins,2019). Επιπροσθέτως, οι ασθενείς με ΖΜΔ έχουν αυξημένες πιθανότητες να αποκτήσουν συγκάμψεις, οπότε για τη διαχρονική παρακολούθησή τους ως μέτρο έκβασης χρησιμοποιείται το **εύρος τροχιάς των αρθρώσεων**, το οποίο υπολογίζεται μέσω γωνιομέτρησης, αλλά δεν είναι ένα ευαίσθητο εργαλείο (Mohassel et al., 2020).

## 2.2 Αξιολόγηση βάρδισης

Σχετικά με την αξιολόγηση της **λειτουργικής ορθοστάτησης** και της **βάρδισης** χρησιμοποιούνται χρονομετρημένες λειτουργικές δοκιμασίες, δοκιμασίες δυναμικής ισορροπίας όπως η δοκιμασία TUG (Time-Up-and-Go test) και περιγραφικές κλίμακες ή ερωτηματολόγια. Κάποιες χρονομετρημένες λειτουργικές δοκιμασίες είναι η δοκιμασία 10μ. βάρδισης ή/και τρεξίματος, η δοκιμασία βάρδισης έξι λεπτών και η χρονομετρημένη δοκιμασία 100 μ. (Kennedy et al., 2020). Η δοκιμασία 10μ. βάρδισης ή/και τρεξίματος χρησιμοποιείται ευρέως για την αξιολόγηση της λειτουργίας σε νευρομυϊκές παθήσεις και είναι ένα ευαίσθητο μέτρο της εξέλιξης της νόσου σε περιπατητικά αγόρια με μυϊκή δυστροφία Duchenne αλλά δεν έχει αποδειχθεί κάτι τέτοιο για τη ΖΜΔ. Επίσης, η δοκιμασία βάρδισης έξι λεπτών, η χρονομετρημένη δοκιμασία 100μ και η δοκιμασία TUG είναι γενικές δοκιμασίες δεν έχουν εξειδικευτεί στη μελετώμενη πάθηση. Ενώ, αξίζει να αναφερθεί μια παρατήρηση ότι οι ασθενείς που κατά την αξιολόγηση τους δεν κατάφεραν να πραγματοποιήσουν έγερση από καρέκλα έχασαν τη ζωή τους 6 χρόνια μετά από αυτή την τελευταία τους αξιολόγηση (Murphy et al., 2019).

Μια περιγραφική κλίμακα για την ικανότητα βάρδισης αποτελεί η κλίμακα λειτουργικής κινητικότητας (Functional Mobility Scale [FMS]), είναι ένα κλινικό εργαλείο που αξιολογεί την ποιότητα των καθημερινών δραστηριοτήτων σε παιδιά με αναπηρία σε τρεις κατηγορίες απόστασης οι οποίες είναι 5, 50 και 500 μ. Προσομοιάζοντας αποστάσεις όπως το περπάτημα στο σπίτι (5 μ.), μεταξύ των τάξεων στο σχολικό περιβάλλον (50 μ.) και των αποστάσεων που απαιτούνται σε γενικά κοινοτικά περιβάλλοντα (500 μ.). Η κλίμακα εξετάζει το επίπεδο βοήθειας που απαιτεί ο ασθενής και εφαρμόζεται μια βαθμολόγηση από το 1 έως το 6, όπου 1 υποδεικνύει τη χρήση αναπηρικού αμαξιδίου και 6 υποδεικνύει πλήρως ανεξάρτητο περπάτημα σε όλες τις επιφάνειες και τα εδάφη, συμπεριλαμβανομένων των σκαλοπατιών χωρίς τη χρήση σιδηροτροχιάς (Kennedy et al., 2020). Καθώς η ΖΜΔ έχει συνήθως αργή πρόοδο τότε τα ανάλογα μέσα αξιολόγησης συνιστάται να είναι κατάλληλα για ενήλικες, όμως η κλίμακα λειτουργικής κινητικότητας είναι για παιδιά. Άρα η κλίμακα λειτουργικής κινητικότητας δεν είναι κατάλληλη για την αξιολόγηση ενήλικων ασθενών με ΖΜΔ.

### 2.3. Αξιολόγηση λειτουργικότητας

Το μέτρο κινητικής λειτουργίας (Motor Function Measure scale for neuromuscular diseases [MFM]) είναι ένα αξιόπιστο εργαλείο για την αξιολόγηση της λειτουργικότητας των ασθενών με κληρονομικές νευρομυϊκές παθήσεις, περιλαμβάνοντας στοιχεία για εγγύς και περιφερικές ικανότητες καθώς και αξονική λειτουργία (Ruiz-Cortes et al., 2017). Αλλά δεν έχει εξειδικευθεί για τη ΖΜΔ. Επιπλέον, για την αξιολόγηση της λειτουργικότητας των **άνω άκρων** σε ΖΜΔ μια ακόμα πιο συχνά χρησιμοποιούμενη μέθοδος είναι η κλίμακα Brooke (Gandolla et al., 2020). Η κλίμακα Brooke αποτελείται από 1-6 επίπεδα, όπου 1 σημαίνει ότι ο συμμετέχων είναι σε θέση να "ξεκινήσει με τα χέρια στα πλάγια και μπορεί να απαγάγει τους βραχίονες σε πλήρη κύκλο μέχρι το άγγιγμα των χεριών του πάνω από το κεφάλι" και 6 "δεν μπορεί να φέρει τα χέρια στο στόμα και δεν έχει καμία χρήσιμη λειτουργία των χεριών". Είναι κατάλληλη για περιπατητικούς και μη περιπατητικούς ασθενείς (Jacques et al., 2019). Ωστόσο, έχει βρεθεί ότι η κλίμακα Brooke και το μέτρο κινητικής λειτουργίας δεν είναι σε θέση να διακρίνουν διαφορές μεταξύ επιπέδων σοβαρότητας σε αργά προοδευτική μυϊκή δυστροφία (Gandolla et al., 2020).

Απεναντίας, η κλίμακα αποτελεσματικότητας του άνω άκρου (Performance of Upper Limb [PUL]) είναι ένα αξιόπιστο και έγκυρο όργανο για την αξιολόγηση της λειτουργικότητας των άνω άκρων σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία. Είναι ικανή να χαρακτηρίσει τη συνολική εξέλιξη και τη σοβαρότητα της νόσου και να παρακολουθεί την εγγύς προς άπω προοδευτική απώλεια της λειτουργίας των άνω άκρων στη μυϊκή δυστροφία (Gandolla et al., 2020). Η κλίμακα αυτή φαίνεται να είναι πιο χρήσιμη για την ανίχνευση αλλαγών ώμου και αγκώνα, ενώ φαίνεται να είναι λιγότερο ευαίσθητη σε ασθενείς με λειτουργία περιορισμένη στο απομακρυσμένο επίπεδο δηλαδή στη λειτουργικότητα του καρπού (Pane et al., 2018). Από την άλλη πλευρά, για την αξιολόγηση της λειτουργικότητας του **κάτω άκρου** χρησιμοποιείται η κλίμακα Vignos, η οποία κυμαίνεται από 1-10, με 1 να είναι σε θέση να "περπατήσει και να ανέβει σκάλες χωρίς βοήθεια", και 10 "περιορισμός στο κρεβάτι". Είναι κατάλληλη για περιπατητικούς και μη περιπατητικούς ασθενείς (Jacques et al., 2019). Όμως, δεν φαίνεται να εξετάζει εκτενώς την κινητικότητα των αρθρώσεων της ποδοκνημικής, του γόνατος και του ισχίου σε διαφορετικές δραστηριότητες πέραν της βάδισης και της ανόδου ενός σκαλοπατιού (Lu et al., 2019). Η κλίμακα NSAD (North Star Assessment scale for limb girdle muscular Dystrophy) είναι άλλη μια κλίμακα αξιολόγησης της **συνολικής κινητικής λειτουργικότητας** κατάλληλη για περιπατητικούς και μη περιπατητικούς ασθενείς με ΖΜΔ. Για την ανάπτυξη της χρησιμοποιήθηκε η ανάλυση Rasch και επιβεβαιώθηκε ότι έχει ισχυρή αξιοπιστία (Ricotti

et al., 2016). Περιλαμβάνει 29 δραστηριότητες όπως κάμψη κεφαλής, μετάβαση από την ύπτια στην καθιστή ή στην πρηνή, έγερση από καθιστή, κάθισμα, μονοποδική στάση ή επιτόπιο άλμα κτλ. Μέχρι στιγμής είναι η μοναδική εξειδικευμένη κλίμακα στη ΖΜΔ και παρουσιάζει καλά ψυχομετρικά χαρακτηριστικά (Jacobs et al., 2021).

Συμπερασματικά λοιπόν, παρατηρείται ότι για την αξιολόγηση ασθενών με ΖΜΔ μπορούν να χρησιμοποιηθούν πολλά μέσα αξιολόγησης τα οποία στην πλειονότητα τους απευθύνονται γενικά στις νευρομυϊκές παθήσεις, χωρίς να εξειδικεύονται στη ΖΜΔ. Αν και κάποια από αυτά θεωρούνται ιδιαίτερα αξιόπιστα, όπως η κλίμακα PUL ή η χρονομετρημένη δοκιμασία 100μ. που έχουν αναφερθεί κι ως τα πιο ευαίσθητα στην αλλαγή της σοβαρότητας της πάθησης, κανένα από αυτά δεν έχει σταθμιστεί για τη ΖΜΔ. Μάλιστα, έχει αναφερθεί ότι η έλλειψη ειδικών για τη νόσο, επικυρωμένων μέτρων έκβασης κινητικών επιδόσεων ειδικά για τον πληθυσμό ΖΜΔ έχει παρεμποδίσει την ερμηνεία κατά την παρακολούθηση της εξέλιξης της (Jacobs et al., 2021). Η κλίμακα NSAD ήταν από τα πιο ευαίσθητα μέτρα έκβασης στην αλλαγή. Απ' όλα τα μέσα που προαναφέρθηκαν μόνο η NSAD είναι φτιαγμένη για ασθενείς με ΖΜΔ κι έχει πολύ καλά ψυχομετρικά χαρακτηριστικά ( Miller et al.,2020) τα οποία θα παρουσιαστούν αναλυτικότερα στην επόμενο ενότητα.

## **2.4 Η κλίμακα αξιολόγησης North Star των ασθενών με ζωνιαία μυϊκή δυστροφία**

Η κλίμακα αξιολόγησης North Star για ζωνιαίες μυϊκές δυστροφίες (North Star Assessment scale for limb girdle muscular Dystrophy [NSAD]) αρχικά αναπτύχθηκε μέσω κλινικής εξειδίκευσης και σύγχρονης ψυχομετρικής ανάλυσης από τους Meredith James, Dr Anna Mayhew και Dr Michelle Eagle και επικυρώθηκε για χρήση σε κλινικές δοκιμές σε δυσφερλινοπάθεια. Έπειτα, χάριν των ισχυρών ψυχομετρικών ιδιοτήτων της, χρησιμοποιείται και σε άλλες ΖΜΔ. Η αξιοπιστία της υποστηρίχθηκε από ένα υψηλό PSI (0.96) (Jacobs et al., 2021). Οι ταξινομημένες κατηγορίες απόκρισης (κατώτατα όρια) είναι υψίστης σημασίας για την ακριβή απόδοση της κλίμακας, καθώς η υψηλότερη βαθμολογία σε μεμονωμένα στοιχεία πρέπει να αντιπροσωπεύει υψηλότερο επίπεδο συνολικής ικανότητας. Το ευρύ φάσμα των στοιχείων που περιλαμβάνονται σε αυτή την κλίμακα καλύπτουν το φάσμα των λειτουργικών ικανοτήτων μειώνοντας έτσι τα ανώτερα και κατώτερα αποτελέσματα του NSAD κατά την αξιολόγηση μιας μεγαλύτερης ομάδας τύπων ΖΜΔ (Alfano et al., 2020).

Σαφέστερα, η κλίμακα περιλαμβάνει 29 στοιχεία που αξιολογούν τόσο τα άνω όσο και τα κάτω άκρα, δοκιμάζοντας την εγγύς και απομακρυσμένη μυϊκή λειτουργία. (Παράρτημα 1) Οι ασθενείς μπορούν να βαθμολογηθούν 0, 1 ή 2 σε κάθε στοιχείο της κλίμακας, που αντιστοιχεί σε "αδυναμία εκτέλεσης εργασίας", "τροποποιημένη μέθοδο, αλλά επιτυγχάνει εργασία ανεξάρτητη από φυσική βοήθεια από άλλο άτομο" και "ικανή να εκτελέσει εργασία". Η βαθμολογία μειώνεται καθώς χάνονται οι λειτουργικές ικανότητες (Moore et al, 2021). Η NSAD δοκιμάζει και τις ικανότητες των μυών του κάτω άκρου συμπεριλαμβανομένου του γαστροκνημίου, το οποίο είναι απαραίτητο για να υπολογιστεί η αλλαγή της κινητικής λειτουργίας σε άλλες ΖΜΔ και καταστάσεις που αφορούν τη πυελική ζώνη. Επίσης, χαρακτηρίζεται ως η πρώτη επικυρωμένη ειδική κλίμακα για την ΖΜΔ και έχει βρεθεί ότι η κλίμακα αυτή μπορεί να ανιχνεύσει σημαντική αλλαγή στην κλινική εξέλιξη των ασθενών με ΖΜΔ τόσο σε όλη την πορεία της νόσου όσο και βραχυπρόθεσμα (Jacobs et al., 2021).

Συμπερασματικά, η NSAD είναι ίσως το μόνο πλήρες εργαλείο για τη ΖΜΔ που να αξιολογεί τη λειτουργικότητα των ασθενών σε διάφορες θέσεις και σε ποικίλες δραστηριότητες όπως η προσέγγιση του αντίθετου ώμου με το άνω άκρο, εναλλαγή καθιστής – όρθιας θέσης, άνοδο – κάθοδο σκαλοπατιού κ.τ.λ, σημαντικές για την καθημερινή διαβίωση. Ένα τέτοιο μέσο αξιολόγησης θα μπορούσε να αποτελεί απαραίτητο εργαλείο των φυσικοθεραπευτών για την αξιολόγηση της λειτουργικής κινητικής ικανότητας των ασθενών με ΖΜΔ, αν είναι διαθέσιμο στη γλώσσα εφαρμογής. Από διερεύνηση της αρθρογραφίας έχει φανεί ότι η κλίμακα αυτή είναι πολύ πρόσφατα οργανωμένη κι ακόμα δεν υπάρχουν διασκευές της σε άλλες γλώσσες και ούτε και στην Ελληνική. Συνεπώς η χρήση της κλίμακας NSAD στον Ελλαδικό κλινικό χώρο είναι απαγορευτική αν δεν γίνει πρώτα διασκευή της. Έτσι, είναι ζωτικής σημασίας η μετάφραση της κλίμακας NSAD στα Ελληνικά με στόχους την διευκόλυνση της φυσικοθεραπευτικής αξιολόγησης των Ελλήνων ασθενών με ΖΜΔ και την ενθάρρυνση των Ελλήνων επιστημόνων για κλινικές δοκιμές όσον αφορά την πάθηση αυτή.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 : ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΤΗΣ ΖΩΝΙΑΙΑΣ ΜΥΪΚΗΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑΣ

Μια πλήρης αξιολόγηση με αξιόπιστα κι εξειδικευμένα εργαλεία όπως αυτά αναλύθηκαν στα προηγούμενα κεφάλαια είναι καλό να προηγηθεί ώστε ο φυσικοθεραπευτής βάσει των ελλειμμάτων της αξιολόγησης να οργανώσει το θεραπευτικό του πλάνο. Ο φυσικοθεραπευτής θα επικεντρωθεί στη συντηρητική θεραπεία προσαρμοζόμενη στις ανάγκες του ατόμου με στόχο την υποβοήθηση του ατόμου να διατηρήσει την ανεξαρτησία, λειτουργικότητα και αυτονομία του. Προκειμένου να συμβούν τα προαναφερθέντα, βασικός στόχος είναι να παραμείνει το εύρος τροχιάς των αρθρώσεων αφού οι συγκάμψεις των άνω και κάτω άκρων παρατηρούνται συχνά σε αυτούς τους ασθενείς (Skalsky & McDonald , 2012). Η **αντιμετώπιση των συγκάμψεων** από τους φυσικοθεραπευτές περιλαμβάνει τακτικά καθορισμένες περιόδους καθημερινής στάσης ή/και βάδισης διάρκειας 2-3 ωρών, παθητική διάταση μυών, κινητοποίηση αρθρώσεων και τοποθέτηση των άκρων για την προώθηση της έκτασης και την καταπολέμηση της κάμψης. Ένα ακόμα χρήσιμο μέτρο για την πρόληψη ή την καθυστέρηση των συγκάμψεων είναι η χρήση νάρθηκα, αλλά είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι η χρήση νάρθηκα συνιστάται να συνδυάζεται με παθητική διάταση και ορθοστάτηση ή βάδιση (Skalsky & McDonald , 2012).

Λόγου χάριν, τα ορθωτικά αστραγάλου - ποδιού (AFOs) ή οι νάρθηκες ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της νύχτας έχουν χρησιμοποιηθεί για τη διατήρηση της κάμψης 90° στην ποδοκνημική άρθρωση. Ωστόσο, το AFOs μπορεί να φορεθεί ενώ ο ασθενής βρίσκεται στο αναπηρικό αμαξίδιο καθ' όλη τη διάρκεια της ημέρας. Επίσης, οι μακριές ορθώσεις γόνατος-αστραγάλου-ποδιού (KAFO) που ακινητοποιούν το γόνατο σε έκταση μπορούν να φορεθούν για βάδιση, στάση ή ως στήριγμα νυκτερινής ανάπαυσης, όμως συνήθως δεν είναι εύκολα ανεκτό από τους ασθενείς (Skalsky & McDonald , 2012). Επιπροσθέτως, έχοντας χρησιμοποιηθεί σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne έχει βρεθεί ότι τα μειονεκτήματα των KAFO είναι το υπερβολικό ενεργειακό κόστος στον ασθενή και οι ανησυχίες για την ασφάλεια σε περίπτωση πτώσεων. Συνεπώς, οι ασθενείς χρειάζονται επανεκπαίδευση βάδισης μέσω της φυσικοθεραπείας και καλό είναι να διδάσκονται τεχνικές ανόδου μετά από πτώση με τα γόνατα σε έκταση (Skalsky & McDonald , 2012). Αναφορικά με το άνω άκρο, οι νάρθηκες ανάπαυσης κατά τη διάρκεια της νύχτας που προάγουν την έκταση του καρπού και των μετακαρπιοφαλαγγικών αρθρώσεων συνιστώνται για τη διατήρηση της ενεργητικού εύρους κίνη-



σης όσο το δυνατόν περισσότερο. Η τοποθέτηση κατά τη διάρκεια της ημέρας συνιστάται να δίνει έμφαση στην έκταση του καρπού και των δακτύλων, αλλά ο νάρθηκας δεν πρέπει να θέτει σε κίνδυνο την αίσθηση ή τη λειτουργία των χεριών (Skalsky & McDonald , 2012).

Εκτός από τις ορθώσεις και οι διατάσεις προτείνονται ως ένα κομμάτι φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης με έναρξη το συντομότερο δυνατό. Σχετικά με τις διατάσεις, αρθρογραφικές πηγές συστήνουν ως αποτελεσματική την αργή και ήπια παθητική διάταση διάρκειας 15 δευτερολέπτων και επανάληψη 10 έως 15 φορές κατά τη διάρκεια της συνεδρίας. Χρειάζεται όμως προσοχή διότι μια υπερβολικά επίπονη διάταση μπορεί να προκαλέσει δυσφορία και να μειώσει την ανεκτικότητα του ασθενή (Skalsky & McDonald , 2012). Ακόμα, η συγκεκριμένη ανατομική εστίαση των διατάσεων που αναφέρονται για τις συγκάμψεις των κάτω άκρων θα ποικίλει ανάλογα με τον τύπο της νευρομυϊκής νόσου. Καλό είναι να παρέχονται ενημερωτικά φυλλάδια στον ασθενή και την οικογένεια του ως συμπλήρωμα στις λεκτικές οδηγίες του φυσικοθεραπευτή. Σχετικά με τις διατάσεις και την τοποθέτηση του μέλους σε ειδικές θέσεις ώστε να διατηρείται το πλήρες μήκος των μυών και το εύρος των αρθρώσεων να συστήνεται το άκρο να τοποθετείται σε θέση ηρεμίας που αντιτίθεται ή ελαχιστοποιεί την κάμψη. Για παράδειγμα, η πρηνής θέση είναι αποτελεσματική για τη διάταση των καμπτήρων του ισχίου (Skalsky & McDonald , 2012).

Σημειώνεται ότι, οι συγκάμψεις είναι εξαιρετικά συχνές βλάβες στις νευρομυϊκές παθήσεις, αλλά εν τέλει η μυϊκή αδυναμία ευθύνεται για την αναπηρία (Skalsky & McDonald , 2012). Οπότε, στόχος της φυσικοθεραπείας είναι η διατήρηση της υπάρχουσας δύναμης ή η μείωση της εξέλιξης της μυϊκής αδυναμίας και όχι απαραίτητα η ενίσχυση των προσβεβλημένων μυών, πράγμα που μπορεί να γίνει με την **μυϊκή ενδυνάμωση** και πιο συγκεκριμένα με ασκήσεις αντίστασης. Έτσι, η άσκηση με μικρή αντίσταση με επανάληψη 10-15 φορές μπορεί να είναι επωφελής για άτομα με επαρκή μυϊκή δύναμη για να κινηθούν ενάντια στη βαρύτητα (Da Luz et al., 2011). Ενώ, δεν υπάρχουν ενδείξεις ότι η άσκηση μέγιστης δύναμης έχει επιπλέον ευεργετικά αποτελέσματα πέρα από αυτά της άσκησης μέτριας αντίστασης και, ως εκ τούτου, η άσκηση μέγιστης δύναμης προτείνεται να αποφεύγεται καθώς μπορεί να οδηγήσει σε υπερφόρτωση των μυών. Παρομοίως δε συνιστάται η έντονη πλειομετρική άσκηση για ενδυνάμωση γιατί συχνά αποτελεί αιτία σοβαρού μυϊκού τραυματισμού ακόμα και σε υγιή άτομα χωρίς νευρομυϊκή νόσο (Da Luz et al., 2011). Άρα η ένταση της αντίστασης μπορεί να διαφοροποιήσει τα αποτελέσματα της μυϊκής ενδυνάμωσης, αλλά δεν έχει καθοριστεί η βέλτιστη ένταση των ασκήσεων αντίστασης.

Συμπληρωματικά, έχει βρεθεί ότι η **αερόβια άσκηση** μπορεί να βελτιώσει τη μυϊκή δύναμη και αντοχή σε προγράμματα αποκατάστασης βάρδιας (Ansved, 2003; , 2014). Έτσι, η αερόβια άσκηση φαίνεται να παίζει χρήσιμο και ασφαλές ρόλο σε ορισμένους τύπους της ΖΜΔ (Sczesny-Kaiser et al., 2017). Σε μικρές μελέτες για τη ΖΜΔ, η αερόβια άσκηση είχε μέτρια ευεργετική επίδραση (Fossmo et al., 2018). Ωστόσο, η αερόβια άσκηση συνιστάται να επιβλέπεται λόγω πιθανής επακόλουθης μυαλγίας και αύξησης του CK (Da Luz et al., 2011). Συνεπώς είναι αμφιλεγόμενη η συμβολή της αερόβιας άσκησης στην μυϊκή ενδυνάμωση. Ένας ακόμα στόχος της φυσικοθεραπείας είναι η **βελτίωση της αντοχής** των ασθενών με ΖΜΔ και επιτυγχάνεται με την μέτριας έντασης αερόβια άσκηση και ενδεχομένως να συμβάλλουν η άσκηση με κυλιόμενο τάπητα που υποστηρίζεται από το σωματικό βάρος και η άσκηση σε πισίνα (Fossmo et al., 2018). Επιπλέον, τα προβλήματα ισορροπίας είναι κοινά σε άτομα με νευρομυϊκή νόσο και καλό είναι να αποκαθίστανται αμέσως μετά τη μυϊκή ενδυνάμωση, διότι η **επανεκπαίδευση ισορροπίας** μπορεί να βελτιώσει την αντίληψη του σώματος στη διατήρηση της ισορροπίας και να μειώσει τον κίνδυνο πτώσεων. Ένας τρόπος επανεκπαίδευσης της ισορροπίας είναι η άσκηση σε κυλιόμενο τάπητα όπου χρειάζεται μερικώς διατηρημένη σταθερότητα του κορμού και υποβοηθούμενη ενεργητική μυϊκή σύσπαση των κάτω άκρων (Sczesny-Kaiser et al.,2017).

Τέλος, ένα ακόμα μέρος της φυσικοθεραπευτικής αντιμετώπισης είναι η **αναπνευστική εκπαίδευση** στις νευρομυϊκές παθήσεις, η οποία είναι κάπως αμφιλεγόμενη και απαιτεί ειδική γνώση της καρδιοαναπνευστικής φυσιοθεραπείας για την συγκεκριμένης νευρομυϊκής διαταραχής (Sczesny-Kaiser et al., 2017). Παρά το γεγονός ότι, δεν υπάρχουν συγκεκριμένες οδηγίες για κάθε τύπο LGMD (Rocha & Hoffman, 2010). Σε περιπτώσεις σοβαρής περιοριστικής πνευμονικής βλάβης, δεν είναι βέβαιο ότι η αναπνευστική εκπαίδευση είναι ευεργετική και είναι σημαντικό οι ασθενείς να είναι εξοικειωμένοι με διάφορα βοηθήματα αναπνοής (Sczesny-Kaiser et al., 2017). Γενικά, ο ασθενής μπορεί να παρακολουθείται για καρδιακή και αναπνευστική λειτουργία σε εξωτερική Νευρολογική Κλινική, ωστόσο συνιστάται μια διεπιστημονική ομάδα για τη βελτίωση της έκβασης και την επιβεβαίωση του βέλτιστου χρονισμού για την παρέμβαση. Βέβαια, όταν υπάρχουν άγνωστα γονιδιακά ελαττώματα, σε περίπτωση εμφάνισης καρδιοπνευμονικών ή σκελετικών επιπλοκών, τότε θα ισχύουν οι προαναφερθείσες αρχές. (Mahmood & Jiang , 2014)

Λαμβάνοντας υπόψιν τα παραπάνω, προκύπτει ότι τα δεδομένα για την φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση της ΖΜΔ είναι ασαφή κι όχι πλήρως διερευνημένα, όπως η κατάλληλη ένταση της άσκησης με αντίσταση και η συμβολή της αερόβιας άσκησης. Οπότε, ακριβή πρωτόκολ-

λα χρειάζεται να οριστούν ώστε να επέρχεται το βέλτιστο δυνατό αποτέλεσμα κατά την αποκατάσταση ασθενών με ΖΜΔ. Επιπροσθέτως, κάποιες θεραπευτικές τεχνικές όπως οι διατάσεις, οι θέσεις τοποθέτησης και οι αναπνευστικές ασκήσεις καλό είναι να διερευνηθούν περαιτέρω και να συγχρονιστούν με τα νέα δεδομένα, ώστε να δοθούν συστάσεις στους ασθενείς βάσει νέων κατευθυντήριων οδηγιών.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ

Από τη βιβλιογραφική ανασκόπηση προκύπτει μια δυσκολία στην εύρεση εξειδικευμένων εργαλείων για την αξιολόγηση της ΖΜΔ με εξαίρεση μόνο ένα πολύ πρόσφατο αξιόλογο εργαλείο, την κλίμακα North Star Assessment. Η πολύ πρόσφατη όμως δημιουργία του εργαλείου αυτού δεν έχει οδηγήσει στην διασκευή του σε άλλες γλώσσες κι συνεπώς δεν είναι διαθέσιμο ως εργαλείο στα Ελληνικά οπότε δυσχεραίνει τη χρήση του από τους Έλληνες φυσικοθεραπευτές. Επιπλέον μέσα από την ανασκόπηση παρατηρήθηκαν κενά και ασάφειες όσον αφορά τις φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις που έχουν εφαρμοστεί, οι οποίες είτε είναι σχετικά περιορισμένες είτε η επιλογή της έντασης και ειδικών πρωτοκόλλων να είναι αμφιλεγόμενο θέμα.

Συνεπώς ο σκοπός της εργασίας αυτής είναι διπλός. Πρώτος σκοπός είναι η διαπολιτισμική διασκευή της κλίμακας North Star Assessment για τη ΖΜΔ στην Ελληνική γλώσσα βάσει διεθνών προδιαγραφών. Δεύτερος σκοπός αποτελεί η εν τω βάθει διερεύνηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων στη ΖΜΔ, η παρουσίαση διεθνών κατευθυντήριων οδηγιών για σημεία προσοχής στην εφαρμογή των παρεμβάσεων αυτών και την οργανωμένη παρουσίαση προτάσεων για τον ασθενή.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 : ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Προκειμένου να επιτευχθεί ο διπλός σκοπός αυτής της εργασίας αυτή διαιρείται σε δύο μέρη , αντιστοίχως και η μεθοδολογία της. Παρακάτω λοιπόν περιγράφεται η διαδικασία διαπολιτισμικής διασκευής μιας κλίμακας και συγκεκριμένα μέχρι ποιο στάδιο πραγματοποιήθηκε στην παρούσα εργασία. Δεύτερον, παρουσιάζεται ο τρόπος εν τω βάθει αναζήτησης της αρθρογραφίας ώστε να συγκεντρωθούν ενημερωμένες κατευθυντήριες οδηγίες για τη φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση της ΖΜΔ.

### 5.1 ΤΡΟΠΟΣ ΜΕΤΑΦΡΑΣΗΣ ΤΗΣ ΚΛΙΜΑΚΑΣ NSAD ΣΤΑ ΕΛΛΗΝΙΚΑ

Η διαπολιτισμική διασκευή μιας κλίμακας ακολουθεί τα 5 στάδια μετάφρασης και προσαρμογής στη γλώσσα εφαρμογής σύμφωνα με τις διεθνείς οδηγίες (Lampropoulou et al.,2016). Για την ακρίβεια, στο πρώτο στάδιο πραγματοποιείται μετάφραση από τα Αγγλικά στα Ελληνικά από δύο ανεξάρτητα άτομα που έχουν ως μητρική γλώσσα την Ελληνική, ενώ μιλούν άπταιστα την Αγγλική. Το δεύτερο στάδιο περιλαμβάνει τη σύνθεση των δύο μεταφράσεων, γίνεται εξομάλυνση τυχόν διαφοροποιήσεων μεταξύ των δύο μεταφράσεων και διευκρίνηση πιθανών παρερμηνειών. Στο τρίτο στάδιο γίνεται μετάφραση της αρχικής Ελληνικής έκδοσης της κλίμακας του προηγούμενου σταδίου στα Αγγλικά από δύο καινούριους ανεξάρτητους μεταφραστές, που έχουν ως μητρική γλώσσα την Αγγλική και μιλούν άπταιστα την Ελληνική γλώσσα. Στο τέταρτο στάδιο πραγματοποιείται σύνθεση των δύο αγγλικών μεταφράσεων του προηγούμενου σταδίου έπειτα από σύγκριση μεταξύ τους αλλά και με την πρωτότυπη Αγγλική σχετικά με εννοιολογικές διαφορές, διαφορές στη διάταξη, διατύπωση, γραμματική και συνάφεια. Στο στάδιο αυτό χρειάζεται η συνεργασία όλων των μεταφραστών και της συγγραφικής ομάδας της πρωτότυπης έκδοσης της κλίμακας για διευκρινήσεις στο περιεχόμενο της κλίμακας και τυχόν απορίες, οδηγώντας στην Ελληνική κλίμακα. Στο πέμπτο στάδιο η Ελληνική κλίμακα δίνεται πιλοτικά σε ένα δείγμα ασθενών με την μελετώμενη πάθηση και σε ένα δείγμα φυσικοθεραπευτών, για να εξεταστεί η σαφήνεια, η κατανόηση του περιεχομένου της και τα βασικά ψυχομετρικά χαρακτηριστικά της δηλαδή η εγκυρότητα και η αξιοπιστία (Lampropoulou et al.,2016).

Ωστόσο, στην παρούσα μελέτη λόγω συμμετοχής μόνο μιας μεταφράστριας πραγματοποιήθηκε η έναρξη της διασκευής της κλίμακας North Star Assessment για τη ΖΜΔ (NSAD) από

τα Αγγλικά στα Ελληνικά, συγκεκριμένα, έγινε το ήμισυ του πρώτου σταδίου της μετάφρασης της κλίμακας NSAD. Έτσι, δόθηκαν οδηγίες η μετάφραση να είναι εννοιολογική και κωδικοποιημένη ώστε να είναι εύκολα κατανοητή και σύντομη. Βέβαια, απαιτούνταν να είναι όσο το δυνατόν πανομοιότυπη η μορφή της Ελληνικής έκδοσης της κλίμακας με την αρχική Αγγλική κλίμακα. Γενικά η μετάφραση ήταν εύκολη με κάποια σημεία δυσκολίας. Οπότε κρατήθηκαν σχόλια κατά τη μετάφραση της κάθε δοκιμασίας, τα οποία θα παρουσιαστούν στο κεφάλαιο 6 ώστε να περιγραφεί λεπτομερώς η διαδικασία της πρώτης μετάφρασης της κλίμακας NSAD.

## 5.2 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ ΑΝΑΣΚΟΠΗΣΗΣ

Όσον αφορά την στρατηγική αναζήτησης φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων πραγματοποιήθηκε με τη χρήση των διεθνών βάσεων δεδομένων Pubmed, Google Scholar και Medline. Ως λέξεις κλειδιά αρχικά χρησιμοποιήθηκαν οι όροι “physiotherapy”, “rehabilitation”, “treatment”, “therapeutic interventions”, “guidelines” ακολουθούμενοι από τη φράση “for Limb Girdle Muscular Dystrophy”. Όμως δεν βρέθηκαν άρθρα για όλα τα μέτρα έκβασης που μελετώνται στην παρούσα εργασία οπότε η έρευνα επικεντρώθηκε στην αναζήτηση μέσω των λέξεων “exercise”, “aerobic exercise”, “endurance training”, “strength training”, “balance”, “respiratory physiotherapy”, “constructures”, “orthosis”, “stretches”, και “placing” σε συνδυασμό με την ονομασία της πάθησης. Συγκεκριμένα, σημεία αποκλεισμού αποτέλεσαν το δείγμα ζώων ή παιδιών των ερευνών και η στοχευμένη αναφορά σε άλλες μυϊκές παθήσεις πέραν της ΖΜΔ όπως μυϊκή δυστροφία Duchenne ή Becker, προσωπο-ωμο-βραχιόνια μυϊκή δυστροφία, μυοτονική δυστροφία και συγγενής μυοπάθεια. Στην προκειμένη ανασκόπηση λοιπόν **κριτήρια εισαγωγής** ήταν 1) η ΖΜΔ ή μυϊκή δυστροφία ή νευρομυϊκή πάθηση, 2) δείγμα ενηλίκων ανθρώπων ασθενών, 3) παρεμβάσεις που πραγματοποιούνται από φυσικοθεραπευτές, 4) γλώσσα συγγραφής των άρθρων Αγγλική ή Ελληνική. Είναι απαραίτητο να αναφερθεί ότι δεν τηρήθηκε ο αρχικός χρονολογικός περιορισμός (προηγούμενη δετία) διότι τα άρθρα δεν κάλυπταν επαρκώς το ερευνούμενο επιστημονικό πεδίο. Στη συνέχεια, κατατάχθηκαν σε πίνακα ανά μέτρο έκβασης και με χρονολογική σειρά από τα νεότερα προς τα παλαιότερα, ώστε να αναλυθούν οργανωμένα και να διεξαχθούν ευκολότερα τα συμπεράσματα. Τέλος, το είδος της κάθε μελέτης (ανασκόπηση, κλινική δοκιμή ή κλινικό περιστατικό) δεν αποτέλεσε περιορισμό στην παρούσα εργασία, λόγω της δυσκολίας εύρεσης άρθρων.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6

### 6.1 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΜΕΤΑΦΡΑΣΗΣ ΤΗΣ ΚΛΙΜΑΚΑΣ

Για την πρώτη μετάφραση της κλίμακας NSAD η μεταφράστρια χρησιμοποίησε τις γνώσεις της στην Αγγλική γλώσσα και συμβουλευτήκε το αγγλο-ελληνικό λεξικό του Arnold Mandeson όπου κρίθηκε απαραίτητο. Συνολικά, η μετάφραση της κλίμακας ολοκληρώθηκε χωρίς ιδιαίτερες δυσκολίες. Λεξικό χρησιμοποιήθηκε για τις λέξεις “compensation”, “wadding”, “manner” και “fixation”. Μάλιστα για την τελευταία υπήρξε αμφιβολία αν έπρεπε να μεταφραστεί σταθεροποίηση ή διόρθωση. Κατ’επέκταση, μετά από επεξεργασία η λέξη “hand” μεταφράστηκε ως “χέρι” και αναφέρεται στην άκρα χείρα η οποία περιλαμβάνει την παλάμη, η λέξη “foot” μεταφράστηκε ως “πόδι” και αναφέρεται στον άκρο πόδα, το ρήμα “hitch” σημαίνει περιπλέκομαι αλλά μεταφράστηκε ως εμπλέκεται (ή κινητοποιείται) για να αποδίδεται καλύτερα το νόημα της πρότασης. Επίσης, η αυτολεξεί μετάφραση της φράσης “contact with mat” διαφοροποιείται από τις προδιαγραφές της βαθμολόγησης 2 της δοκιμασίας 3 και προκαλεί σύγχυση αν μεταφραστεί ως “επαφή με το στρώμα” οπότε προτιμήθηκε η απόδοση της ως “επαφή με το κρεβάτι”.

Άλλες φράσεις που χρειάστηκαν περιφραστική ερμηνεία για να αποδώσουν σωστά το νόημα τους στην Ελληνική γλώσσα ήταν η φράση “μετρώντας μέχρι το 5” που αντικαταστάθηκε από τη φράση “για 5 δευτερόλεπτα” καθώς έχουν το ίδιο νόημα και η δεύτερη είναι πιο κατανοητή. Ο όρος “πόδια” αναφέρεται στους άκρους πόδες στις δοκιμασίες 3 & 4, η φράση “feet shoulder width apart” αποδόθηκε ως “τα πόδια σε άνοιγμα αντίστοιχο του πλάτους των ώμων”. Ακόμα, το “foot drop” μεταφράστηκε ως “πτώση άκρου ποδός” διότι αντιπροσωπεύει μια συγκεκριμένη παθολογία. Η φράση “needs hand for balance” αποδόθηκε ως “χρειάζεται να ακουμπήσει κάπου τα χέρια του για ισορροπία” ώστε να είναι κατανοητή, χρησιμοποιήθηκε το εγχειρίδιο της κλίμακας για την αντίληψη αυτής της προϋπόθεσης. Η φράση “faces step” αποδόθηκε μετά από αρκετή επεξεργασία, ως με το πρόσωπο προς το σκαλοπάτι, ώστε να τονίσει την προς τα εμπρός μετατόπιση για το ανέβασμα του σκαλοπατιού σε αντίθεση με την πλάγια μετατόπιση όταν ο ασθενής που έχει δυσκολία ανεβαίνει το σκαλοπάτι με πλάγια βήματα. Η δοκιμασία 14 ίσως ήταν η πιο δύσκολη στην κατανόηση και μετάφρασή της. Επιπλέον, η φράση “weight bearing leg” μεταφράστηκε ως “το πόδι που δέχεται βάρος” αντί “το πόδι που υποβαστάζει το βάρος”, θεωρώντας ότι εκφράζει καλύτερα το πόδι που δέχεται φόρτιση από το σωματικό βάρος και μένει πίσω κατά το κατέβασμα του σκαλοπατιού.

Η φράση “face forwards” αποδόθηκε μετά από αρκετή επεξεργασία, , ως «προσανατολισμό προς τα εμπρός» με την ίδια λογική όπως και στο ‘face step’. Απλά η φράση “ not leaving the floor” αποδόθηκε ως “δεν χάνει την επαφή με το έδαφος” αντί “δεν αφήνει το έδαφος” διότι η δεύτερη - αυτολεξεί απόδοση δε χρησιμοποιείται στα ελληνικά. Η φράση “knee straight” που αυτολεξεί σημαίνει γόνατο σε ευθεία αποδόθηκε ως “το γόνατο σε έκταση” για να φανεί η σημασία της θέσης του στη δοκιμασία 28. Με τη βοήθεια του εγχειριδίου της κλίμακας αποδόθηκαν περιγραφικά στη δοκιμασία 5 η διαβάθμιση 2 και οι ονομασίες των δοκιμασίας 6, 7 και 28. Οι δοκιμασίες στα ακόλουθα ζεύγη 12 & 13, 14 & 16 , 15 & 17, και 22 & 23 ήταν πανομοιότυπες οπότε μεταφράστηκαν με περισσή ευκολία. Άρα σε γενικές γραμμές η μετάφραση ήταν εύκολη και γρήγορη με τις κατάλληλες επεξηγηματικές φράσεις ή λέξεις.



## **6.2 ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ ΕΝ ΤΩ ΒΑΘΕΙ ΔΙΕΡΕΥΝΗΣΗΣ ΤΩΝ ΦΥΣΙΚΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΩΝ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΩΝ ΣΤΗ ΖΜΔ**

Από την ανασκόπηση των διεθνών βάσεων δεδομένων βρέθηκαν 118 άρθρα από τα οποία όμως αξιοποιήθηκαν περίπου τα 60 διότι τα υπόλοιπα δεν κάλυπταν τα κριτήρια εισαγωγής . Το χρονολογικό εύρος της χρησιμοποιούμενης αρθρογραφίας είναι τα τελευταία 14 έτη, καθώς παρατηρήθηκε ότι κάποια άρθρα των χρονολογιών 2007- 2013 είχαν χρησιμοποιηθεί επανειλημμένα σε ανασκοπήσεις. Οπότε έχουν να προσφέρουν έγκυρα και αξιόπιστα στοιχεία στη παρούσα διερεύνηση και παρουσιάζονται στον Πίνακα 2 με τα υπόλοιπα άρθρα που περιείχαν φυσικοθεραπευτικά πρωτόκολλα. Συνολικά 22 άρθρα που μελέτησαν φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις κατατάχθηκαν στον πίνακα 2, από τα οποία 7 αναφέρονταν στην άσκηση, 5 στη χρήση εξοπλισμού κατά την άσκηση, 2 στην ηλεκτροθεραπεία, 3 στην υδροθεραπεία, 3 για τις αναπνευστικές ασκήσεις και 2 σε άλλες παρεμβάσεις όπως δραστηριότητα εικονικής πραγματικότητας και τεχνική Bobath. Υπήρξε ποικιλία στο είδος το μελετών καθώς συμπεριλήφθηκαν 6 κλινικές δοκιμές, 6 πιλοτικές μελέτες, 3 τυχαιοποιημένες ελεγχόμενες μελέτες, 2 διασταυρούμενες έρευνες, 2 συστηματικές ανασκοπήσεις και 3 αναφορές περίπτωσης. Παρά το πλήθος τους μόνο 6 μελέτες πραγματοποίησαν επαναξιολόγηση μετά το πέρας της παρέμβασης. Όσον αφορά το είδος του δείγματος των μελετών 4 αποτελούνταν από ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις, 2 με μυϊκές δυστροφίες με καθυστερημένη έναρξη και 16 περιείχαν ασθενείς αμιγώς με ΖΜΔ. Το μέγεθος του δείγματος δεν ήταν εξαιρετικά ικανοποιητικό επειδή ξεπερνούσε τα 20 άτομα μόνο σε 6 μελέτες, σε 7 μελέτες κυμαίνονταν από 5 έως 17 άτομα και σε 6 μελέτες ήταν μικρότερο των 5 ατόμων. Σχετικά με τα συχνότερα χρησιμοποιούμενα μέτρα έκβασης παρατηρήθηκε ότι είναι η μέγιστη μυϊκή δύναμη κατά την ισομετρική συστολή, δοκιμασίες βάδισης όπως 6MWT, 10MWT, δοκιμασίες ισορροπίας όπως TUG, BBS, άνοδος- κάθοδος σκάλας, κλίμακα VAS, σπιρομέτρηση και CK ορού.

Πίνακα 2 : Τα χρησιμοποιούμενα πρωτόκολλα κάθε μελέτης με τα αντίστοιχα αποτελέσματα.

Συγγραφέας/ Μέτρο έκβασης	Χρο- νο- λογία	Πάθηση δείγματος	Είδος μελέτης	Αξιολόγηση- Μέτρα έκβασης	Παρέμβαση- πρωτόκολλο	Αποτελέσματα
<b>ΑΣΚΗΣΗ</b>						
<b>Bostock et al.</b>	2019	17 περιπατητικοί ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες εκ των οποίων 6 με ΖΜΔ	Κλινική δοκιμή	Γωνία μέγιστης εκούσιας ισομετρικής συστολής κατά τις κάμψη-έκταση γόνατος , χρονομετρημένη δοκιμασία σήκω –κάτσε, χρονομετρημένη άνοδος – κάθοδος σκαλοπατιών	Προσωπικά σχεδιασμένο και προοδευτικό πρόγραμμα άσκησης με αντίσταση διάρκειας 12 εβδ. 2 συνεδρίες/ εβδ. υπό την εποπτεία του φυσικοθεραπευτή. Κάθε συνεδρία περιείχε 15' ζέσταμα (5' άσκηση σε κυκλοεργόμετρο ή κωπηλατική, 5'-10' ασκήσεις ισορροπίας με την πλατφόρμα βιντεοπαιχνιδιού Wii Fit), 2 ασκήσεις που ενεργοποιούσαν πολλές αρθρώσεις όπως άνοδο σε κουτιά διαβαθμισμένου ύψους , ελεύθερα καθίσματα, ή καθίσματα με την πλάτη στον τοίχο και να παρεμβάλλεται Σουηδική μπάλα, προσομοίωση καθίσματος από πλάγια θέση μέσω της τριπλής κάμψης του κάτω άκρου, 6 ασκήσεις κινητοποιώντας μια άρθρωση ανάλογα με τις ανάγκες του ασθενή. Όλοι οι συμμετέχοντες λάμβαναν τακτικά φυσικοθεραπεία με παθητική κινητοποίηση διάρκειας περίπου 1 ώρα.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ ↑ μυϊκής δύναμης κατά την κάμψη γόνατος</li> <li>➤ Βελτίωση λειτουργικών εργασιών του κάθε ασθενή</li> <li>➤ Καμία αλλαγή κατά την έκταση γόνατος</li> <li>➤ Δεν αναφέρθηκαν ανεπιθύμητες ενέργειες, μόνο η πτώση ενός ασθενή χωρίς να τραυματιστεί</li> </ul>
<b>Voorn et al.</b>	2019	Νευρομυϊκές παθήσεις	Διασταυρούμενη έρευνα	Ερωτηματολόγιο, δοκιμασίες βάδισης, VO <sub>2</sub> max	Αερόβια άσκηση διάρκειας > 20' , 2 φορές / εβδ. Για 9-16 εβδ. Χρησιμοποιώντας διαφορετικούς τρόπους άσκησης όπως κυκλοεργόμετρο, κυλιόμενο τάπητα, χειροεργόμετρο, ποδηλασία, βάδιση, τρέξιμο ή κολύμβηση ώστε να πετύχουν την ένταση 40- 85% του μέγιστου καρδιακού ρυθμού .	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Η πλειοψηφία προτείνει η αερόβια άσκηση να ενσωματωθεί στη νευρομυϊκή αποκατάσταση αφού πρώτα αντιμετωπιστούν κάποια εμπόδια όπως το κόστος, η ντροπή των ασθενών λόγω των περιορισμών, η έλλειψη εγκαταστάσεων και η δοσολογία της άσκησης.</li> </ul>
<b>Jensen et al.</b>	2016	8 ασθενείς εκ των οποίων 3 με ΖΜΔ (LGMD2I)	Περιπτωσιολογική μελέτη	Μυϊκή δύναμη κάτω άκρου κυρίως γόνατος κατά την ισομετρική συστολή,	Ατομικά προσαρμοσμένο προοδευτικό πρόγραμμα που περιλάμβανε αερόβια άσκηση και άσκηση με αντίσταση σε περιβάλλον θετικής πίεσης του κατώτερου σώματος με υποστήριξη του σωματικού βάρους σε ποσοστό 80%. Το σύστημα αυτό αποτελείται	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Η αντιβαρική άσκηση ↑ απόδοσης των ασθενών σε ασκήσεις κλειστής κινητικής αλυσίδας.</li> <li>➤ Δεν άλλαξε η ισομετρική δύναμη του γόνατος.</li> </ul>

		περιπατητικοί με πολύ επηρεασμένη κινητική λειτουργία δηλαδή κατά την αερόβια άσκηση χρειάζονται επίβλεψη.		ρυθμός ανάπτυξης δύναμης, CK ορού	από ένα διάδρομο τοποθετημένο μέσα σε ένα θάλαμο θετικής πίεσης. Σε κάθε συνεδρία πραγματοποιήθηκαν 3 σετ από 3 είδη ασκήσεων κλειστής κινητικής αλυσίδας : καθίσματα, πελματιαία κάμψη ΠΔΚ – ουδέτερη θέση στην άκρη ενός σκαλοπατιού, προβολές ποδιών εναλλάξ και αερόβια άσκηση ( περπάτημα ή τρέξιμο, αργό επιτόπιο τρέξιμο, επιτόπια άλματα με τα γόνατα ψηλά) μέτριας – υψηλής έντασης δηλαδή 70-80% μέγιστου καρδιακού ρυθμού. 1-2' άσκησης ακολουθούνταν από 1' διάλειμμα. Κάθε συνεδρία μοιράστηκε ισόποσα σε άσκηση με αντίσταση και αερόβια άσκηση. Διάρκεια συνεδρίας 40', 3 φορές/ εβδ. για 10 εβδ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Δίνεται η ευκαιρία σε πολύ αδύναμους ασθενείς να ασκηθούν</li> <li>➤ Βελτιώθηκε η λειτουργικότητα τους χάριν στην κινητική εκμάθηση</li> </ul>
<b>Vissing et al.</b>	2014	Περιπατητικοί ασθενείς με LGMD2L (ZMD)	Κλινική δοκιμή	VO <sub>2</sub> max, χρόνος πραγματοποίησης 5 επαναλήψεων της δοκιμασίας σήκω-κάτσε σε μια καρέκλα όσο το δυνατόν γρηγορότερα(5STS), 6MWT, 6SST, CK ορού	Αερόβια άσκηση μέτριας έντασης δηλαδή 70% VO <sub>2</sub> max στο σπίτι με κυκλοεργόμετρο διάρκειας 30' , 3 φορές / εβδ. για 10 εβδ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Βελτιώθηκε η οξειδωτική ικανότητα των μυών και η λειτουργία τους.</li> </ul>
<b>Berthelsen et al.</b>	2014	8 ασθενείς εκ των οποίων οι 3 με ZMD ικανοί να σταθούν και να περπατήσουν αλλά όχι να υποβληθούν σε άσκηση χωρίς επίβλεψη	Κλινική δοκιμή	6MWT, δυναμική ισορροπία, μέγιστη ισομετρική εκούσια σύσπαση καμπτήρων και εκτεινόντων γόνατος, CK ορού, ερωτηματολόγιο SF-36. Η πρόοδος της αερόβιας άσκησης αξιολο-	Εξατομικευμένο πρόγραμμα αερόβιας άσκησης και άσκησης ενδυνάμωσης σε κυλιόμενο τάπητα με εξουδετερωμένη τη βαρύτητα καθώς υποστηρίζονταν πάνω από 80% του σωματικού βάρους. Το πρόγραμμα διαιρέθηκε ισότοπα για κάθε είδος άσκησης και διήρκεσε 10 εβδ. με συχνότητα 3 φορές / εβδ. και διάρκεια συνεδρίας 40' . Αερόβια άσκηση όπως τρέξιμο, περπάτημα, αργό τρέξιμο ή επιτόπια άλματα με τα γόνατα ψηλά με ένταση 70-80% της μέγιστης καρδιακής συχνότητας και μοτίβο 1-2' άσκηση ακολουθούμενο από 1' διάλειμμα. Η άσκηση ενδυνάμωσης περιλάμβανε 3 σετ από 12 επαναλήψεις καθι-	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ ↑ απόσταση βάδισης 8% και στη δυναμική ισορροπία άρα βελτιωμένη φυσική λειτουργία</li> <li>➤ Δεν άλλαξε η CK ορού. Άρα ο συνδυασμός αερόβιας άσκησης και άσκησης ενδυνάμωσης με εξουδετερωμένη τη βαρύτητα μπορεί να επιφέρει βελτίωση της λειτουργικότητας σοβαρά επηρεασμένων ασθενών με ZMD με ασφαλή τρόπο</li> <li>➤ Προτείνεται να ενσωματωθεί στις τακτικές συνεδρίες άσκησης σε νοσοκομεία και κέντρα αποκατάστασης για την παράταση της</li> </ul>

				γήθηκε από την αυξανόμενη ταχύτητα βάδισης / τρεξίματος, τα χρονικά διαλείμματα και το ποσοστό του σωματικού βάρους .	σμάτων, προβολές ποδιών εναλλάξ και 15-20 επαναλήψεις πελματιαία κάμψη ΠΔΚ προς ουδέτερη στην άκρη σκαλοπατιού μονοποδικά ή διποδικά. Ο διάδρομος με εξουδετερωμένη τη βαρύτητα αποτελείται από ένα κυλιόμενο τάπητα μέσα σε ένα θάλαμο με συγκεκριμένη πίεση. Ο χρήστης φοράει ειδική ενδυμασία η οποία είναι ένα σορτσάκι και ένα γιλέκο με αεροστεγές περίβλημα και αναρτάται πάνω στην επιφάνεια του διαδρόμου. Με τον έλεγχο της πίεσης της είναι δυνατόν να μειωθεί το σωματικό βάρος του ατόμου στο επιθυμητό επίπεδο.	λειτουργικότητας των ασθενών με ΖΜΔ και την καθυστέρηση της ανάγκης βοηθητικών συσκευών.
Sveen et al.	2013	8 ασθενείς με LGMD2A , LGMD2I (ΖΜΔ) ,BMD 6 υγιείς (ομάδα ελέγχου)	Πιλοτικές μελέτες όπου κανένας ασθενής δεν έλαβε μέρος και στις 2	Μέγιστη μυϊκή δύναμη και αντοχή δικεφάλου βραχιονίου και τετρακεφάλων	Πρόγραμμα άσκησης με αντίσταση ήπιας έντασης διάρκειας 6 μηνών επικεντρωμένο στις μυϊκές ομάδες των τετρακεφάλων (έκταση γόνατος) και των δικεφάλων βραχιονίων (κάμψη αγκώνα) με 3 σετ των 12-15 επαναλήψεων, 3 φορές / εβδ. εκ των οποίων 2 στο σπίτι και 1 στο εργαστήριο. Συνολικά 72 συνεδρίες. Το ανυψωμένο βάρος ήταν στην αρχή 40% και αυξάνονταν κατά 5% κάθε εβδ. Παρεμβάλλονταν τουλάχιστον μια ημέρα μεταξύ των συνεδριών. Τους 4 πρώτους μήνες ασκούσαν μόνο η κυρίαρχη πλευρά και η άλλη αποτελούσε σημείο ελέγχου. Τους τελευταίους 2 μήνες η άσκηση ήταν αμφοτερόπλευρη.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Σημαντική ↑ μέγιστης μυϊκής δύναμης και αντοχής</li> <li>➤ Δεν υπήρξαν σημαντικές διαφορές μεταξύ ασθενών –υγιών και ασκούμενου – μη ασκούμενου άκρου.</li> </ul>
		4 περιπατητικοί ασθενείς με LGMD2A , LGMD2I (ΖΜΔ) ,BMD		Μέγιστη μυϊκή δύναμη αξιολογούνταν μηνιαίως ως 3 RM και αντοχής, ερωτηματολόγιο για την καθημερινή λειτουργία των ασθενών.	Προοδευτικό πρόγραμμα άσκησης με αντίσταση μέγιστης έντασης διάρκειας 3 μηνών με 3 συνεδρίες / εβδ. με την επίβλεψη φυσικοθεραπευτή σε αρκετές μυϊκές ομάδες, με τουλάχιστον 1 ημέρα ανάπαυσης μεταξύ κάθε συνεδρίας. Ασκήθηκαν αμφοτερόπλευρα κυρίως 5 μυϊκές ομάδες: δικεφαλος βραχιόνιος, τετρακέφαλος, γαστροκνήμιος/ υποκνημίδιος, καμπτήρες και εκτείνοντες καρπού. Συνολικά πραγματοποιήθηκαν 36 συνεδρίες. Κάθε συνεδρία περιλάμβανε 5' προθέρμανση χαμηλής έντασης σε κυκλοεργόμετρο και 3 σετ από κάθε άσκηση με διάλειμμα 90-150'' ενδιάμεσα τους. Σε κάθε σετ ο ασθενής πραγματοποιούσε όσες το δυνατόν περισσότερες επαναλήψεις.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ 2 ασθενείς αποχώρησαν από τη μελέτη εξαιτίας ↑ επιπέδων CK ορού και μυαλγίας</li> <li>➤ Συμπτώματα προκλήθηκαν σε αρκετούς ασθενείς όπως πόνος στις αρθρώσεις και στους τένοντες όχι στη μυϊκή γαστέρα οπότε μειώθηκε η ένταση της συνεδρίας και στην επόμενη συνεδρία η ένταση ήταν όπως προηγουμένως</li> <li>➤ Μετά από 12 εβδ. ↑ δύναμης κάμψης-έκτασης καρπού των ασθενών χωρίς αλλαγές στην αυτοαναφερόμενη καθημερινή κατάσταση και ποιότητα ζωής των ασθενών.</li> </ul>

<b>Sveen et al.</b>	2007	9 ασθενείς με LGMD21 (ZMA)	Κλινική δοκιμή	CK ορού, αυτοαναφερόμενα ερωτηματολόγια	Πρόγραμμα αερόβιας άσκησης ήπιας έντασης δηλαδή 65% VO2max σε κυκλοεργόμετρο διάρκειας 30', για 12 εβδ. και συνολικά 50 συνεδρίες. Οι εβδομαδιαίες συνεδρίες αυξήθηκαν προοδευτικά μετά το πέρας των 4 εβδ. φτάνοντας στις 5 συνεδρίες / εβδ. τις τελευταίες 8 εβδ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ ↑ επίπεδα CK πλάσματος στους ασθενείς μετά την κάθε συνεδρία όπως και στην ομάδα ελέγχου (9 υγιείς)</li> <li>➤ Οι ασθενείς μέσω αυτοαναφερόμενων ερωτηματολογίων δήλωσαν ↑ αντοχής τους, μυϊκής δύναμης στα πόδια και απόστασης βάρδισης.</li> <li>➤ Καμία ανεπιθύμητη ενέργεια ή επιδείνωση της κατάστασης τους δεν αναφέρθηκε.</li> </ul>
---------------------	------	----------------------------	----------------	---	---	--

### ΜΕ ΧΡΗΣΗ ΕΞΟΠΛΙΣΜΟΥ

<b>Longatelli et al.</b>	2021	36 ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες	Τυχαίοποιημένη ελεγχόμενη μελέτη	Κλίμακα PUL , ερωτηματολόγιο Abilhand, κλίμακα χρησιμότητας συστήματος, δοκιμασία Friedman, MRC δελτοειδή και δικεφάλου βραχιονίου σύμφωνα με το οποίο οι ασθενείς χωρίστηκαν σε ήπια , μέτρια και σοβαρή κατάσταση	Οι συμμετέχοντες δοκίμασαν μια παθητική συσκευή (Wrey by Jaeco) και μια βοηθητική συσκευή (Armon Ayura ) οι οποίες αντιστάθμιζαν τη βαρύτητα για το άνω άκρο. Συγκεκριμένα η παθητική συσκευή χρησιμοποιήθηκε για 3 ημέρες από τους ασθενείς, μετά για διάστημα 1-2 εβδ. δε χρησιμοποιήσαν κάποια βοηθητική και τέλος χρησιμοποίησαν τη βοηθητική συσκευή για 3 ημέρες. Είχε δοθεί η συμβουλή να φορούν την κάθε συσκευή 4 ώρες/ημέρα και να πραγματοποιούν τυπικές δραστηριότητες όπως η γραφή σε πίνακα, χρήση ηλεκτρονικού υπολογιστή, διαδικασίες γεύματος, να παίζουν σκάκι κτλ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Οι ασθενείς με ήπια επηρεασμένη κατάσταση είχαν την ίδια ανεξαρτησία με ή χωρίς συσκευές, απλά ↓ κόπωση και ↑ αντοχής όταν τις χρησιμοποίησαν.</li> <li>➤ Οι μέτρια επηρεασμένοι ασθενείς δήλωσαν ↑ λειτουργικότητας του άνω άκρου και με τις δύο συσκευές.</li> <li>➤ Οι ασθενείς με σοβαρή κατάσταση επωφελήθηκαν από τη βοηθητική συσκευή.</li> <li>➤ Η ανεπαρκής δύναμη αποτέλεσε εμπόδιο για την παθητική συσκευή.</li> <li>➤ Οι περισσότεροι ασθενείς βελτιώθηκαν ως προς τη λειτουργία των άνω άκρων.</li> </ul>
<b>Miura et al.</b>	2021	10 ασθενείς περιπατητικοί με κινητικά ελλείμματα από νευρομυϊκές παθήσεις	Πιλοτική μελέτη	2MWT, 10MWT, ερωτηματολόγιο SF-36, κλίμακα άγχους και κατάθλιψης του νοσοκομείου, MMT σε καμπτήρες , εκτείνοντες ισχίου και γόνατος >1/5	Πρόγραμμα άσκησης χρησιμοποιώντας αμφοτερόπλευρο εξωσκέλετο HAL με σύστημα υποστήριξης του σωματικού βάρους. Η πρώτη σειρά παρεμβάσεων αποτελούνταν από 9 συνεδρίες βάρδισης σε 4 εβδ. , ακολουθούνταν από 1,5 – 3 μήνες διάλειμμα και μετά η δεύτερη σειρά παρέμβασης περιλάμβανε άσκηση με εξωσκέλετο HAL. Συνολικά όλα τα παραπάνω πραγματοποιήθηκαν σε 6 μήνες. Η ένταση, η ταχύτητα βάρδισης, η απόσταση και ο χρόνος ήταν προσαρμοσμένα στις ικανότητες του κάθε ασθενή. Διάρκεια συνεδρίας : 60' υποδιαιρούμενα σε 15'	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Τα αποτελέσματα δείχνουν ότι η άσκηση βάρδισης υποβοηθούμενη από τον εξωσκέλετο HAL βελτιώνει την κινητικότητα ,την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την ψυχική υγεία καθώς και την ικανότητα βάρδισης σε επιλεγμένους ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις που περπατούν με βοηθήματα.</li> </ul>

					προετοιμασία, 15' λειτουργικών δοκιμασιών και 30' ουσιαστικής βάρδισης. Οι ασθενείς λάμβαναν τυπική φυσικοθεραπεία συμπεριλαμβανομένης της ορθοστάτησης και ασκήσεις σταθερότητας κορμού τις υπόλοιπες μέρες.	
<b>Sczesny-Kaiser et al.</b>	2017	3 ασθενείς με ZMA	Πιλοτική μελέτη	10MWT, 6MWT, TUG, BBS, FIM, ερωτηματολόγιο για την αντοχή, τη μυϊκή δύναμη στα κάτω άκρα και τη φυσική δραστηριότητα, MRC μυών ισχίου και γόνατος >1/5 δηλαδή οι ασθενείς έπρεπε να έχουν παρούσα κινητική λειτουργία για να μπορούν να χειριστούν τον εξωσκέλετο HAL.	Αερόβια άσκηση σε κυλιόμενο τάπητα με εξωσκέλετο HAL με υποστήριξη του σωματικού βάρους 3 φορές / εβδ. για 8 εβδ. Μέγιστη διάρκεια συνεδρίας 30'. Η ταχύτητα ορίστηκε μεταξύ ήπιας και μέγιστης ανεκτής από τον ασθενή οπότε ήταν εξατομικευμένη. Η υποστήριξη του σωματικού βάρους ήταν ξεχωριστά προκαθορισμένη σε ποσοστό 50% του σωματικού βάρους και μειώθηκε ανά άτομο στο πέρας των συνεδριών. Ο εξωσκέλετος HAL ενεργοποιείται εκούσια από ηλεκτρομυογραφικά σήματα στους εκτείνοντες και καμπτήρες του ισχίου και του γόνατος τα ανιχνεύονται μέσω επιφανειακών ηλεκτροδίων. Η εκούσια κίνηση μεγεθύνεται και προσαρμόζεται στη μυϊκή δραστηριότητα ανάλογα με την πρόθεση του ασθενή.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Όλοι οι ασθενείς έδειξαν ↑ στην καλυπτόμενη απόσταση στο διάδρομο, στο χρόνο άσκησης με μέγιστο τα 30' και στην ταχύτητα.</li> <li>➤ Χωρίς τον εξωσκέλετο HAL όλοι οι ασθενείς έδειξαν ξεκάθαρα ↓ χρόνο στα 10MWT, TUG και ↑ απόσταση στο 6MWT μετά από 24 συνεδρίες.</li> <li>➤ Κανένας ασθενής δεν ανέφερε επιδείνωση των συμπτωμάτων.</li> <li>➤ Αυτά τα αποτελέσματα δείχνουν καλή αποδοχή σε μια νέα ρομποτική μέθοδο άσκησης και δίνουν τη βάση για μια αποτελεσματική θεραπεία.</li> </ul>
<b>Sczesny-Kaiser et al.</b>	2016	Μια ασθενής με LGMD2I (ZMA)	Αναφορά περίπτωσης	10MWT, 6MWT, TUG, BBS πριν την παρέμβαση, μετά το πέρας της και μετά από 6 εβδ.	Πρόγραμμα αερόβιας άσκησης σε διάδρομο με εξωσκέλετο HAL και υποστηριζόμενο το σωματικό βάρος 3 φορές/εβδ. για 8 εβδ.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Καμία ανεπιθύμητη ενέργεια δεν αναφέρθηκε.</li> <li>➤ Φάνηκε ότι είναι μια πολλά υποσχόμενη προσέγγιση για την αποκατάσταση σε ασθενείς με ZMA</li> <li>➤ Βελτιώνοντας τις δυνατότητες βάρδισης, την ικανότητα ισορροπίας και τα αποτελέσματα παρέμειναν για αρκετές εβδ.</li> </ul>

<b>Kubota et al.</b>	2013	38 ασθενείς με περιορισμένη κινητικότητα και κάποιοι με ΖΜΔ	Πιλοτική μελέτη	10MWT, TUG αξιολογήθηκαν χωρίς τον εξωσκελέτο HAL, BBS	Πρόγραμμα αερόβιας άσκησης με εξωσκελέτο HAL σε διάδρομο με μερική υποστήριξη με συχνότητα 2 φορές/ εβδ. για 8 εβδ. Μια συνεδρία διαρκούσε 90' και περιείχε 10' για τη διεξαγωγή των μετρήσεων, 5' προετοιμασία ηλεκτροδίων και τοποθέτηση εξωσκελέτου HAL , 5' ρύθμιση υπολογιστή, 60' άσκηση με διαλείμματα ουσιαστικά 20' βάρδια, 5' αφαίρεση εξωσκελέτου HAL και ηλεκτροδίων ,5' επαναξιολόγηση πρότυπου βάρδιας. 2 φυσικοθεραπευτές επέβλεπαν το πρόγραμμα.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Η αποκατάσταση με εξωσκελέτο HAL μπορεί να εφαρμοστεί με ασφάλεια και αποτελεσματικότητα.</li> <li>➤ Βελτιώσει τη βάρδια στους ασθενείς με περιορισμένη κινητικότητα.</li> <li>➤ Παρόλο που κάποιοι ασθενείς ανέπτυξαν οσφυϊκό πόνο ή πόνο στο γόνατο κατά τη διάρκεια της άσκησης.</li> <li>➤ Καμιά σοβαρή ανεπιθύμητη ενέργεια σχετιζόμενη με την άσκηση δε σημειώθηκε.</li> <li>➤ Η διαδικασία τοποθέτησης και αφαίρεσης του εξοπλισμού εξωσκελέτου HAL είναι χρονοβόρα και κάπως περίπλοκη χωρίς να αποτελεί ισχυρό μειονέκτημα για τη χρήση της συσκευής.</li> </ul>
----------------------	------	---	-----------------	--	--	--

## ΗΛΕΚΤΡΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

<b>Nitzsche et al.</b>	2021	Ανδρας ασθενής 25 ετών με LGMD2D (ΖΜΔ) καθηλωμένο σε αμαξίδιο. Η μέγιστη έκταση γόνατος δεν ήταν ορατή πάντα αλλά αντιληπτή απτικά	Περιπτωσιολογική μελέτη	Εξαιτίας της περιορισμένης κινητικότητας του δεν πραγματοποιήθηκαν κινητικές δοκιμασίες CK ορού , κλίμακα για DOMS, κλίμακα VAS, ερωτηματολόγιο πόνου McGill	Ο ασθενής πραγματοποίησε ένα πρόγραμμα άσκησης με ηλεκτρικό μυϊκό ερεθισμό για τους εκτεινόντες του γόνατος στο δεξί κάτω άκρο με συχνότητα της παρέμβασης 3 φορές/εβδ. για 7 εβδ. Το πρόγραμμα περιλάμβανε 5 σετ με 30 επαναλήψεις έκτασης γόνατος που γίνονταν παθητικά. Από την 3 <sup>η</sup> εβδ. της άσκησης δηλαδή μετά από 6 συνεδρίες, εφαρμόστηκε επιπρόσθετα ηλεκτρικός μυϊκός ερεθισμός στον δεξί ορθό μηριαίο με τις εξής παραμέτρους 500Hz, 300μs , 10 σετ των 15 συσπάσεων- επαναλήψεων και κύκλο εφαρμογής 2:2, η ρύθμιση της τρέχουσας έντασης βασίστηκε στην υποκειμενική αντίληψη του ασθενούς.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Ο ασθενής πραγματοποίησε 21 συνεδρίες και έδειξε υψηλό κίνητρο κατά τη διάρκεια της παρέμβασης και έπειτα δήλωσε γενική ευημερία. Η ένταση του ηλεκτρικού μυϊκού ερεθισμού αυξήθηκε από 26mA στα 46mA μέχρι την 7<sup>η</sup> εβδ. άρα το πρωτόκολλο ήταν αποδεκτό και προοδευτικό.</li> <li>➤ Η συνεχής ↓ των επιπέδων CK ορού σημαίνει μυϊκή προσαρμογή άρα δεν είχαν υποστεί μεγάλη βλάβη οι μυϊκές ίνες.</li> </ul>
<b>Kilinc et al.</b>	2015	24 ασθενείς με ΖΜΔ από τους οποίους οι 11 δέχτηκαν παρέμ-	Ελεγχόμενη κλινική δοκιμή	Κλίμακα VAS , χρόνος ανόδου , καθόδου ενός σκαλοπατιού, 10MWT,αντοχή	Το πρόγραμμα ενδυνάμωσης με μέτριας έντασης προοδευτική άσκηση με αντίσταση εφαρμόστηκε αμφοτερόπλευρα στους πιο επηρεασμένους λειτουργικά μύες συνήθως δελτοειδείς και τετρακέφαλους. Συγκεκριμένα, πραγματοποιήθηκαν ανά συνεδρία 2-	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Και στις 2 παρεμβάσεις αποτελεσματική ↑ μυϊκής δύναμης τετρακεφάλου.</li> <li>➤ Ο ηλεκτρικός ερεθισμός αποδείχτηκε πιο αποτελεσματικός από τη μέτριας έντασης άσκηση με αντίσταση διότι ↑ μυϊκής δύνα-</li> </ul>



		<p>βαση με ηλεκτρικό ερεθισμό ενώ οι 13 ασθενείς ακολούθησαν πρόγραμμα ενδυνάμωσης</p>	<p>μέσω του αριθμού επαναλήψεων/λεπτό και τροποποιημένο ερωτηματολόγιο Lawton ADL , μυϊκή δύναμη μέσω δυναμόμετρου στους απαγωγείς ώμου και εκτεινόντες γόνατος</p>	<p>3-3-3 σετ των 10 επαναλήψεων απαγωγή ώμου και έκταση γόνατος με ένταση 25%- 30%- 35% - 50% 1RM αντίστοιχα. Στην ομάδα ηλεκτρικού ερεθισμού εφαρμόστηκαν υψηλής τάσης παλμικά γαλβανικά ρεύματα στους ίδιους μύες με την άλλη ομάδα. Για την ακρίβεια εφαρμόστηκαν μονοφασικά ρεύματα μέσω επιφανειακών ηλεκτροδίων συχνότητας παλμού 50Hz , τάση 0-500V , διάρκεια παλμού 200μs , κύκλο εφαρμογής 5:10 , 10' ερεθισμός σε κάθε μυ με 4 ηλεκτρόδια γύρω από το μυ με προσαρμοσμένη ένταση αυξανόμενη μέχρι μια σημαντική σύσπαση. Και στις 2 ομάδες δόθηκαν ασκήσεις είτε ενεργητικές είτε υποβοηθούμενες ενεργητικές για τους μύες των άκρων – εκτός της παρέμβασης- και του κορμού. Επίσης, δόθηκαν διατάσεις και ασκήσεις λειτουργικής κινητικότητας. Οι παρεμβάσεις έγιναν από τον ίδιο φυσικοθεραπευτή 3 φορές/εβδ. για 8 εβδ.</p>	<p>μης και ικανότητας σύσπασης και στον δελτοειδή.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Ίσως ο συνδυασμός και των δύο προγραμμάτων να επιφέρει πιο πολλά αποτελέσματα στη θεραπεία.</li> </ul>
--	--	--	---	---	--

## ΥΔΡΟΘΕΡΑΠΕΙΑ

<p>Voos et al.</p>	<p>2020</p>	<p>57 ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες εκ των οποίων 16 με ΖΜΔ</p>	<p>Κλινική δοκιμή</p>	<p>Κλίμακα Vignos, κορεσμός οξυγόνου, αναπνευστικός ρυθμός, καρδιακός ρυθμός. Όλοι οι συμμετέχοντες ήταν προσαρμοσμένοι στο υδάτινο περιβάλλον διότι το προηγούμενο βμηγό έκαναν υδροθεραπεία. Κατά τη διάρκεια της έρευνας πραγματοποιούνταν φυσικοθεραπεία, αναπνευστική θερα-</p>	<p>Οι ασθενείς συμμετείχαν σε συνεδρίες συμβατικής φυσικοθεραπείας και υδροθεραπείας 2 φορές / εβδ. Η συμβατική φυσικοθεραπεία περιλάμβανε παθητικές διατάσεις, ασκήσεις για τον κορμό το άνω και κάτω άκρο, μεταφορές υποβοηθούμενα ή ενεργητικά από πρηνή, ύπτια, καθιστή, γονυπετή, ημικάθισμα, ορθοστάτηση και δυναμική ισορροπία σε αυτές τις θέσεις. Χρησιμοποιήθηκαν βάρικια 0,5 κιλών στον καρπό και στην ΠΔΚ, δίζυγο, εμπόδια και υπήρχαν καθρέπτες στο χώρο για οπτική ανατροφοδότηση. Στόχος της υδροθεραπείας ήταν ο έλεγχος του κορμού, των άνω και κάτω άκρων. Συνδυάστηκε με αναπνευστικές ασκήσεις δυναμικές ασκήσεις όπως ρίψη και σύλληψη της μπάλας. Οι διατάσεις και κινητοποίηση των αρθρώσεων έγιναν φυσικοθεραπευτή, χρησιμοποιώντας σωσίβια και συσκευές αντίστασης όπου ήταν απαραίτητο. Η δοσολογία της αναπνευστικής και της συμβατικής/ υδροθεραπείας δεν ήταν ελεγχόμενη. Κάθε φυσικοθεραπευτής εκτιμούσε τη θερα-</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Ένα χρόνο μετά την παρέμβαση οι κινητικές και αναπνευστικές λειτουργίες των ασθενών με μυϊκή δυστροφία μειώθηκαν.</li> <li>➤ Η χρονομετρημένη εκπνοή κατά την εμβύθιση διατηρήθηκε και ίσως βελτιώθηκε.</li> <li>➤ Το έλλειμμα της αναπνευστικής λειτουργίας δεν πρέπει να περιορίζει την υδροθεραπεία.</li> <li>➤ Η υδροθεραπεία είναι ασφαλής και εφαρμόσιμη σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία και μπορεί να επιφέρει βελτίωση συγκεκριμένων δραστηριοτήτων όπως τη χρονομετρημένη εκπνοή κατά την εμβύθιση.</li> </ul>
--------------------	-------------	---	-----------------------	--	---	---



				<p>πεία, υδροθεραπεία, εργοθεραπεία και παιδαγωγική ,ιατρική και διατροφική επίβλεψη.</p>	<p>πεντική ρουτίνα των συνεδριών με βάση τους λειτουργικούς στόχους του ασθενή. Η αξιολόγηση των ασθενών έγινε σε πισίνα με θερμοκρασία 34 °C , βάθος 1,26 και με διαστάσεις 6,06μ με 4,14μ . Οι ασθενείς είχαν τοποθετηθεί με θωρακική εμφύσηση δηλαδή το νερό έφτανε στο ύψος του λαιμού. Υπήρχε βοήθεια από τον φυσικοθεραπευτή αν χρειαζόνταν.</p>	
<b>Ribeiro de Lima &amp; Cordeiro</b>	2020	Ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες και σε 2 έρευνες περιλαμβάνονταν ασθενείς με ΖΜΔ	Συστηματική ανασκόπηση	Καρδιοαναπνευστικό σύστημα , έλεγχο στάσης/λειτουργική ικανότητα, 6MWT, κλίμακα Vignos, κλίμακα NSAA, κλίμακα Ergen Klassifikation	<p>Πρόγραμμα υδροθεραπείας με συχνότητα 1-2 φορές/εβδ. για 21 εβδ. με διάρκεια συνεδρίας 45' , θερμοκρασία νερού 32,7 ° C και επίπεδο εμφύσησης το επίπεδο του 7<sup>ου</sup> αυχενικού σπονδύλου ή ξιφοειδής απόφυση ή ποικίλα επίπεδα. Τα είδη δραστηριότητας που πραγματοποιήθηκαν ήταν παθητικές ή ενεργητικές διατάσεις, ασκήσεις ενδυνάμωσης, αναπνευστικές ασκήσεις, ασκήσεις για τον έλεγχο του κορμού, ασκήσεις ισορροπίας , βάδισης, άλματα , τρέξιμο, κολύμβηση, κατάδυση, εκπαίδευση μεταφορών, χειρισμός αμαξιδίου, ειδικές ασκήσεις που δεν περιγράφονται, υδροκινησιοθεραπεία, ασκήσεις προσαρμογής στο υδάτινο περιβάλλον.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Δεν υπάρχει τυποποίηση της παρέμβασης της υδροθεραπείας στις πειραματικές μελέτες που έχουν γίνει.</li> <li>➤ Δεν υπάρχει συναίνεση για τις παραμέτρους ασφαλείας οπότε σημειώθηκαν εκείνες που φαίνεται να εγγυώνται μεγαλύτερη ασφάλεια και φροντίδα για θεραπείες που αναπτύσσονται στο υδάτινο περιβάλλον.</li> </ul>
<b>Derikvandi &amp; Kaviyaniniya</b>	2017	11 ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες όπου 6 δέχθηκαν την παρέμβαση και 5 αποτέλεσαν την ομάδα ελέγχου	Πιλοτική μελέτη	Ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά , μυϊκή δύναμη των πελματιαίων καμπτήρων της ΠΔΚ	<p>Πρόγραμμα υδροθεραπείας διάρκειας 8 εβδ. υπό την επίβλεψη του ερευνητή με συχνότητα 3 φορές/εβδ. και διάρκεια συνεδρίας 45' - 60'. Περιλάμβανε ζέσταμα ως περπάτημα γύρω από την πισίνα και διατάσεις στην ρηχή περιοχή της πισίνας για 10' στην αρχή κάθε συνεδρίας. Μετά ακολουθούσαν 10'-15' ασκήσεις με αντίσταση στην πισίνα , ουσιαστικά η αντίσταση ήταν ήπια διότι ήταν η αντίσταση του νερού. Προκαταρτικές ασκήσεις μέσα στην πισίνα για 10'-15' με την βοήθεια ενός ατόμου- εκπαιδευτή διότι οι ασθενείς δεν ήταν εξοικειωμένοι με την κολύμβηση. Η κολύμβηση πραγματοποιούνταν περιοδικά για 30'' με 1' διάλειμμα αλλά αν υπήρχε κόπωση το διάλειμμα παρατείνονταν. Η αποθεραπεία διήρκεσε 5'.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Μετά το πέρας της παρέμβασης η μυϊκή δύναμη των εκτεινόντων μυών του κορμού ↑ σημαντικά.</li> <li>➤ Άρα η υδροθεραπεία μπορεί να βελτιώσει τις ανωμαλίες της ΣΣ ή να δράσει προληπτικά προς αυτές.</li> <li>➤ Η υδροθεραπεία με επιλεκτικές ασκήσεις έχει θετικά αποτελέσματα στην ισορροπία και την ποιότητα ζωής των ασθενών με μυϊκή δυστροφία.</li> </ul>

## ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΕΣ ΑΣΚΗΣΕΙΣ

<p><b>Human et al.</b></p>	<p>2017</p>	<p>Παιδιά και έφηβοι με νευρομυϊκές παθήσεις οι περισσότεροι μη περιπατητικοί</p>	<p>Συστηματική ανασκόπηση</p>	<p>Λειτουργικές αναπνευστικές δοκιμασίες όπως σπιρομέτρηση, συχνότητα εισαγωγής στο νοσοκομείο, αναπνευστικές μολύνσεις, ποιότητα ζωής, τυχόν επιδείνωση της πάθησης σε σχέση με την παρέμβαση όπως μείωση του κορεσμού οξυγόνου, καρδιακή ανεπάρκεια, μυϊκή κόπωση, βλάβη μυϊκών ινών.</p>	<p>Το πρόγραμμα ενδυνάμωσης των εισπνευστικών αναπνευστικών μυών ορίστηκε ως η στοχευμένη παρέμβαση στη βελτίωση της μυϊκής δύναμης και αντοχής των εισπνευστικών μυών ( διάφραγμα, μεσοπλεύριοι μύες) ή την καθυστέρηση της αναπνευστικής επιστροφής, χρησιμοποιώντας μια εξωτερική συσκευή φορτίου ροής/ αντίστασης / καταφλιού σε μηχανικά αεριζόμενους και μη ασθενείς. Συγκεκριμένα οι συσκευές που χρησιμοποιήθηκαν ήταν το εισπνεόμετρο Triflow II , συσκευή καταφλιού μέγιστης εκπνευστικής πίεσης, RESPI FITT 1000. Η διάρκεια των παρεμβάσεων κυμαίνονταν από 18 ημέρες έως 6 μήνες. Πολλές μελέτες δεν ανέφεραν συγκεκριμένη ένταση για το πρόγραμμα ενδυνάμωσης ως ήπια θεωρήθηκε στα 7 cm H<sub>2</sub>O και 15% της βάσης Pimax του ασθενούς. Επαναλήψεις 10-20, διάρκεια συνεδρίας 10' - 30' με συχνότητα 1-3 φορές ανά ημέρα.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Οι περισσότερες μελέτες πραγματοποιήθηκαν σε μέση έως μακροπρόθεσμη περίοδο και καμία δεν ανέφερε ανεπιθύμητες ενέργειες.</li> <li>➤ Οι μελέτες που συμπεριλήφθηκαν ήταν τυχοποιημένες και διασταυρούμενες αλλά παρουσιάζουν ένα συγκεκριμένο ποσό προκατάληψης.</li> <li>➤ Δεν ανέφεραν στατιστικά σημαντικές αλλαγές στις δοκιμασίες πνευμονικής λειτουργίας μεταξύ των ομάδων παρέμβασης και ελέγχου.</li> <li>➤ Η ανασκόπηση αυτή δείχνει ότι η ενδυνάμωση των εισπνευστικών μυών είναι επωφελής ↑ δύναμης και αντοχής των αναπνευστικών μυών η οποία συνεχίζεται για τουλάχιστον 12 μήνες μετά την παύση της παρέμβασης.</li> <li>➤ Όμως δεν υπάρχουν σαφή στοιχεία στη βιβλιογραφία.</li> <li>➤ Η επίδραση της ενδυνάμωσης των εισπνευστικών μυών στην απόχρεμψη των εκκρίσεων δεν διευκρινίζεται.</li> <li>➤ Προς στιγμήν δεν υπάρχει συναίνεση ως προς τις συσκευές, τα πρωτόκολλα και τις μεθόδους ενδυνάμωσης των αναπνευστικών μυών.</li> </ul>
<p><b>Aslan et al.</b></p>	<p>2013</p>	<p>26 ασθενείς με αργά προοδευτικές νευρομυϊκές παθήσεις (14 ασθενείς ήταν στην πειραματική</p>	<p>Τυχαίοποιημένη ελεγχόμενη διπλά τυφλωμένη μελέτη</p>	<p>Σπιρομέτρηση (FEV<sub>1</sub>, FVC, FEV<sub>1</sub>/FVC), μέγιστη ροή βήχα, μέγιστη εισπνευστική πίεση, μέγιστη εκπνευστική πίεση, ρινική εισπνευστική</p>	<p>Πρόγραμμα άσκησης αναπνευστικών μυών με εισπνευστική – εκπνευστική μέθοδο φόρτωσης ορίου. Συγκεκριμένα, 15' άσκηση εισπνευστικών μυών και 15' άσκηση εκπνευστικών μυών. 2 φορές/ ημέρα, 5 ημέρες/ εβδ. για 8 εβδ. στο σπίτι. Η ένταση προσαρμόζονταν στην κάθε ομάδα μια φορά την εβδ. Στην πειραματική ομάδα η ένταση αυξάνονταν 30% μέγιστης εισπνευστικής – εκπνευστικής πίεσης. Στην ομάδα ελέγχου η ένταση ήταν η ελάχιστη εισπνευ-</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Βελτιώθηκαν η μέγιστη εισπνευστική, η εκπνευστική πίεση και η ρινική εισπνευστική πίεση στην πειραματική ομάδα σε σχέση με την ομάδα.</li> <li>➤ Άρα η δύναμη των αναπνευστικών μυών βελτιώθηκε από την άσκηση των εισπνευστικών και εκπνευστικών μυών σε ασθενείς με αργά προοδευτικές νευρομυϊκές παθήσεις.</li> </ul>

		ομάδα, 12 ασθενείς ανήκαν στην ομάδα ελέγχου εκ των οποίων 2 ασθενείς με ΖΜΔ )		πίεση	στική πίεση 9cm H <sub>2</sub> O και η ελάχιστη εκπνευστική πίεση 5cm H <sub>2</sub> O.	
<b>Yeldan et al.</b>	2008	23 περιπατητικοί ασθενείς εκ των οποίων 17 με ΖΜΔ. Την παρέμβαση έλαβαν 11 ασθενείς ενώ οι υπόλοιποι 12 αποτελούσαν την ομάδα ελέγχου.	Τυχαίοποιημένη μελέτη	Δοκιμασίες αναπνευστικής λειτουργίας FVC, FEV <sub>1</sub>	Η συσκευή που χρησιμοποιήθηκε ήταν η RESPI FITT 1000 με επιστόμιο, η ένταση ήταν 15% - 30% Pimax με διάρκεια 15' και συχνότητα 2 φορές τη μέρα με για 3 μήνες δηλαδή 5 συνεδρίες / εβδ., διάλειμμα χωρίς καθορισμένη διάρκεια πραγματοποιούνταν έπειτα από 10 επαναλήψεις.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Η ομάδα ενδυνάμωσης των εισπνευστικών μυών όσο και η ομάδα ελέγχου είχαν στατιστικά σημαντική βελτίωση σε Pimax πριν και μετά τη θεραπεία και συσχετίστηκε με ταξύ των δύο.</li> <li>➤ Η μυϊκή δύναμη των αναπνευστικών μυών σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία ενισχύεται με την ενδυνάμωση τους.</li> <li>➤ Τα αποτελέσματα της εισπνευστικής και εκπνευστικής ενδυνάμωσης είναι συγκεκριμένα στους εκπαιδευόμενους μύες.</li> <li>➤ Προτείνεται η ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών να συμπεριλαμβάνεται στη φυσικοθεραπευτική διαχείριση των ασθενών με μυϊκή δυστροφία.</li> </ul>

### ΆΛΛΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ

<b>Prunes et al.</b>	2020	10 ασθενείς με ΖΜΔ και 10 υγιή ενήλικες που αποτελούσαν την ομάδα ελέγχου	Διασταυρούμενη	Κατεύθυνση κίνησης, ταχύτητα αντίδρασης	Πραγματοποίησαν μια δραστηριότητα εικονικής πραγματικότητας, που δεν τους ανάγκαζε να είναι καθλωμένοι στην καρέκλα και χωρίστηκε σε 3 φάσεις α) απόκτηση με 20 προσπάθειες, διάλειμμα 5' β) διατήρηση με 5 προσπάθειες γ) μεταφορά με 5 προσπάθειες και αύξηση της ταχύτητας. Χρησιμοποιήθηκε καρέκλα στην οποία ο κάθε συμμετέχων κάθονταν άνετα και μπορούσε να εκτελέσει όλες τις δραστηριότητες. Επίσης, ο κάθε ασθενής λάμβανε ακουστική και οπτική ανατροφοδότηση κατά τη διάρκεια της δραστηριότητας. Στόχος της παρέμβασης ήταν η κινητική εκμάθηση και διήρκησε μια μέρα.	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Στην αρχή της δραστηριότητας τα άτομα με ΖΜΔ είχαν χαμηλότερη απόδοση από την ομάδα ελέγχου, αλλά σύντομα ↑ κινητικής λειτουργίας.</li> <li>➤ Κατά τη διάρκεια της πρώτης φάσης παρατηρήθηκε ότι η ακρίβεια της κίνησης βελτιώθηκε αρκετά.</li> <li>➤ Εν τέλει η απόδοση των ατόμων με ΖΜΔ στις δραστηριότητες εικονικής πραγματικότητας ανταγωνίζονταν την απόδοση της ομάδας ελέγχου μετά από μερικές προσπάθειες.</li> </ul>
----------------------	------	---	----------------	---	---	--

Øygard et al.	2010	4 ενήλικες ασθενείς, περιπατητικοί εκ των οποίων 3 με ΖΜΔ	Πιλοτική μελέτη	Μήκος βήματος, πλάτος βήματος, ταχύτητα βάδισης μετρήθηκε με τη χρήση ηλεκτρονικού βηματομετρητή, 6MWT	<p>Η θεραπεία βασίστηκε στην τεχνική Bobath, δηλαδή επικεντρώθηκε σε λειτουργικές δραστηριότητες, κινητική εκμάθηση και προσαρμόστηκε σε κάθε ασθενή. Οι δοκιμασίες επιλέχθηκαν με βάση τους στόχους του ασθενή. Η παρέμβαση διήρκησε 60' με συχνότητα 5 φορές/εβδ. για 3 εβδ. Χρησιμοποιήθηκε μονοθεματικό πειραματικό σχέδιο για τη μελέτη (SSED). Οι ασθενείς ακολούθησαν φάσεις θεραπείας (B) και φάσεις χωρίς θεραπεία (A). Η απόδοση του αξιολογήθηκε αρκετές φορές σε κάθε φάση από ένα φυσικοθεραπευτή και η φάση (B) πραγματοποιήθηκε από εξειδικευμένο φυσικοθεραπευτή. Η ακολουθία των φάσεων της θεραπείας ήταν A- B –A – A.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>➤ Οι 3 ασθενείς με ΖΜΔ που αρχικά βάδιζαν με μεγάλη βάση στήριξης μετά τη θεραπεία το πλάτος βήματος τους ήταν στενότερο και προσαρμοσμένο με την ταχύτητα συνοδευόμενο από το ίδιο ή μεγαλύτερο μήκος βήματος.</li> <li>➤ Οι παραπάνω αλλαγές διήρκησαν καθ' όλη τη διάρκεια της παρέμβασης μέχρι και την επαναξιολόγηση, πράγμα που μπορεί να θεωρηθεί ως μακροχρόνια επίδραση της θεραπείας.</li> <li>➤ Η ταχύτητα δεν άλλαξε σημαντικά.</li> <li>➤ 2 ασθενείς κατάφεραν να διανύσουν μεγαλύτερη απόσταση μέσα σε 6 λεπτά μετά τη θεραπεία.</li> <li>➤ Τα αποτελέσματα δείχνουν ότι η φυσικοθεραπεία με βάση τη φιλοσοφία της τεχνικής Bobath είναι δυνατόν να βελτιώσει το πρότυπο βάδισης σε ασθενείς με ΖΜΔ.</li> <li>➤ Η SSED δίνει μια βαθύτερη εντύπωση αλλαγών σε λίγα άτομα και καλύτερες συμβουλές στην καθοδηγητική θεραπεία για μεμονωμένους ασθενείς σε σχέση με τις κλινικές δοκιμές.</li> </ul>
---------------	------	---	-----------------	--	--	---

Σύμφωνα με τις παραπάνω μελέτες, η **άσκηση με αντίσταση ή άσκηση ενδυνάμωσης** συνιστάται από την πλειονότητα των ερευνών να εφαρμόζεται με ήπια ένταση 3 φορές/ εβδ. και δύναται να περιλαμβάνει ποικιλία ασκήσεων συνήθως από 3 σετ των 12-15 επαναλήψεων. Από τις μελέτες φαίνεται ότι το είδος αυτής της άσκησης είναι αποτελεσματικό για στην ενίσχυση της μυϊκής δύναμης, κλιμάκωση της αντοχής και προώθηση της λειτουργικότητας. Καλό είναι να προηγείται προθέρμανση 5' - 15' με αερόβια άσκηση όπως κυκλοεργόμετρο (Bostock et al.,2019 ; Jensen et al.,2016 ; Sveen et al.,2013 ; Berthelsen et al.,2014). Οι ασκήσεις ενδυνάμωσης μπορούν να είναι κλειστής κινητικής αλυσίδας όπως καθίσματα, εναλλαγή πελματιαίας κάμψης ΠΔΚ με ουδέτερη θέση ΠΔΚ, προβολές ποδιών εναλλάξ διότι προσφέρουν κινητική εκμάθηση και δυναμική ισορροπία συμβάλλοντας σε λειτουργικές εργασίες. Ακόμα, φάνηκε ότι καλύφθηκε μεγαλύτερη δυνατή απόσταση βάδισης και επιβραδύνθηκε η ανάγκη χρήσης βοηθημάτων βάδισης μετά τη χρήση ασκήσεων ενδυνάμωσης (Jensen et al.,2016 ; Berthelsen et al.,2014). Επίσης, μπορεί απλά να επικεντρώνονται στους αδύναμους μύες ανάλογα με τις ανάγκες του ασθενή για παράδειγμα τετρακέφαλο και δικέφαλο βραχιόνιο που είναι και από τους βασικότερους μύες που παρουσιάζουν αδυναμία στους ασθενείς αυτούς (Sveen et al.,2013).

Όσον αφορά την **αερόβια άσκηση** συνιστάται να είναι ήπιας έως μέτριας έντασης δηλαδή 40% - 80% του μέγιστου καρδιακού ρυθμού με συχνότητα 3 φορές/ εβδ. και διάρκεια συνεδρίας 20' - 30' αφού με αυτόν τον τρόπο φαίνεται να πολλαπλασιάζεται η οξειδωτική ικανότητα των μυών άρα βελτιώνεται η λειτουργία τους και κορυφώνεται η αντοχή τους (Voorn et al.,2019 ; Vissing et al.,2014 ; Jensen et al.,2016 ; Berthelsen et al.,2014 ; Sveen et al.,2007). Δίνεται η συμβουλή 1' - 2' άσκησης να ακολουθούνται από 1' διάλειμμα, ώστε ο ασθενής να μην επιβαρύνεται από τη συσσωρευμένη κόπωση (Jensen et al.,2016 ; Berthelsen et al.,2014). Ο ασθενής μπορεί να ασκηθεί σε κυκλοεργόμετρο, κυλιόμενο τάπητα, χειροεργόμετρο και μέσω κολύμβησης, τρεξίματος αργού ή μέτριου ρυθμού ή επιτόπια άλματα, τα οποία όλα βελτιώνουν τη φυσική κατάσταση και ενισχύουν το καρδιαγγειακό και κυκλοφορικό σύστημα (Voorn et al.,2019). Έχει σημειωθεί ότι η άσκηση είναι ευεργετική για τους ασθενείς με ΖΜΔ προσδίδοντας τους ενίσχυση της μυϊκής δύναμης και αντοχής. Γι' αυτό, ενθαρρύνεται ο συνδυασμός της αερόβιας άσκησης με την άσκηση με αντίσταση σε περιβάλλον με εξουδετερωμένη τη βαρύτητα ή υποστηριζόμενο το σωματικό βάρος, ώστε να ασκηθούν και οι σοβαρά επηρεασμένοι ασθενείς με ασφαλή τρόπο (Jensen et al.,2016 ; Berthelsen et al.,2014).

Ένας άλλος τρόπος αερόβιας άσκησης είναι σε κυλιόμενο τάπητα με τη **χρήση εξωσκελέτο HAL** για τα κάτω άκρα σε συνδυασμό με σύστημα μερικής υποστήριξης του σωματικού βάρους. Αυτός ο εξοπλισμός έχει το πλεονέκτημα της μη φόρτισης, οπότε και ασθενείς με πιο σοβαρές αδυναμίες μπορούν να ευεγερθούν, συνιστάται να χρησιμοποιείται 3 φορές/ εβδ. με διάρκεια συνεδρίας 30' - 90' περιλαμβανομένης ουσιαστικής βάρδισης για 20' - 30'. Οι παράμετροι της αερόβιας άσκησης προσαρμόζονται στις δυνατότητες του ασθενούς (Miura et al.,2021 ; Sczesny-Kaiser et al.,2017 ; Sczesny-Kaiser et al.,2016 ; Kubota et al.,2013). Επίσης, καλό είναι να παρέχεται και τυπική- συμβατική φυσικοθεραπεία (ορθοστάτηση, σταθεροποίηση κορμού) (Miura et al.,2021). Σχετικά με τα άνω άκρα μια τυχαιοποιημένη μελέτη βρήκε ότι τα οφέλη των παθητικών και βοηθητικών συσκευών είναι ανάλογα με τη σοβαρότητα της πάθησης στον κάθε ασθενή (Longatelli et al., 2021).



Εικόνα 2 : Εξοπλισμός άσκησης όπου ο ασθενής πραγματοποιεί άσκηση σε διάδρομο με υποστήριξη του σωματικού βάρους και εξωσκελέτο HAL (Sczesny-Kaiser et al,2017).

Η **ηλεκτροθεραπεία** με τη σειρά της φάνηκε να συμβάλλει στην αποκατάσταση των ασθενών με ΖΜΔ παρέχοντας κίνητρο και ευημερία στους ασθενείς ενώ σημειώνεται και καλή προσαρμογή των μυών μέσω του ηλεκτρικού ερεθισμού (Nitzsche et al.,2021), του οποίου η πιο αποδεκτή από τον ασθενή μορφή είναι τα υψηλής τάσης παλμικά γαλβανικά ρεύματα. Καθώς, η ελεγχόμενη κλινική δοκιμή είναι εγκυρότερη από την περιπτωσιολογική μελέτη, οι συνιστώμενες παράμετροι είναι συχνότητα παλμού 50Hz, τάση 0-500V, διάρκεια παλμού 200μs, κύκλο εφαρμογής 5:10, 10'ερεθισμός σε κάθε μυ με 4 ηλεκτρόδια γύρω από το μυ με προσαρμοσμένη ένταση αυξανόμενη μέχρι μια σημαντική σύσπαση. Προτείνεται η συχνότητα της θεραπείας να είναι 3 φορές/ εβδ. και πιθανολογείται ότι θα υπάρξουν περισσότερα οφέλη αν συνδυαστεί η ηλεκτροθεραπεία με άσκηση ενδυνάμωσης μέτριας έντασης (Kilinc et al.,2015).

Ακόμα, η **υδροθεραπεία** φαίνεται να έχει πολλά πλεονεκτήματα για τους ασθενείς με μυϊκές δυστροφίες, αν και δεν υπάρχουν τυποποιημένοι παράμετροι για την εφαρμογή της (Ribeiro de Lima & Cordeiro, 2020). Πάραυτα, μπορεί να πραγματοποιείται με συχνότητα 1- 3 φορές/εβδ. με διάρκεια συνεδρίας 45'- 60' και να περιλαμβάνει διατάσεις, κινητοποίηση αρθρώσεων, υδροκινησιοθεραπεία και ασκήσεις ενδυνάμωσης με την αντίσταση του νερού. Καλό θα είναι η θερμοκρασία να κυμαίνεται από 32,7° C - 34° C, η πισίνα να έχει βάθος 1,26μ και διαστάσεις 6,06μ με 4,14μ .Το επίπεδο της εμβύθισης να είναι στο ύψος είτε του 7<sup>ου</sup> αυχενικού σπονδύλου (θωρακική εμβύθιση) είτε της ξιφοειδούς απόφυσης. Αξίζει να αναφερθεί πως η υδροθεραπεία είναι δυνατόν να συνδυαστεί με αναπνευστικές ασκήσεις και οτιδήποτε περιλαμβάνει η συμβατική φυσικοθεραπεία (Voos et al.,2020 ; Ribeiro de Lima & Cordeiro,2020). Το μόνο σημείο προσοχής αποτελεί η προσαρμογή των ασθενών στο υδάτινο περιβάλλον και γι' αυτή πρέπει να αφιερωθεί ο απαραίτητος χρόνος που υπολογίζεται στα 10'- 15' με τη βοήθεια του φυσικοθεραπευτή (Derikvandi & Kaviyaniniya,2017). Κατ' επέκταση, για τις **αναπνευστικές ασκήσεις** δεν υπάρχουν συγκεκριμένοι παράμετροι γιατί δεν έχει αποδειχθεί ότι βελτιώνουν τις παραμέτρους της σπυρομέτρησης (Human et al.,2017), παρόλο που βοηθούν στην ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών η οποία είναι χρήσιμη για την παρατεταμένη επιβίωση των ασθενών με αργά προοδευτικές νευρομυϊκές παθήσεις όπως η ΖΜΔ (Aslan et al.,2013 ; Yeldan et al.,2008).

Επιπροσθέτως μια διαφορετική δραστηριότητα όπως η δραστηριότητα **εικονικής πραγματικότητας** που γενικά έχει ψυχαγωγικό ρόλο φαίνεται να επωφελεί τους ασθενείς με ΖΜΔ ως προς την κινητική λειτουργία και την ακρίβεια της κίνησης τους (Prunes et al.,2020).

Τέλος, η **τεχνική Bobath** ίσως είναι ικανή να επιφέρει βελτίωση στο πρότυπο βάδισης των ασθενών με ΖΜΔ αλλά χρήζει περισσότερης διερεύνησης διότι ερευνήθηκε από μια μόνο μελέτη (Øygaard et al.,2010). Παρακάτω στον Πίνακα 3 παρουσιάζονται αναφορές περιπτώσεων οι οποίες περιέχουν ολοκληρωμένα προγράμματα αποκατάστασης για ασθενείς με ΖΜΔ και έχουν σχεδόν κοινούς στόχους. Για την ακρίβεια δίνονται παραδείγματα ενεργητικών ασκήσεων ενδυνάμωσης, διατάσεων, εξειδικευμένων ασκήσεων και η χρήση κινησιοπερίδεσης, τεχνικής PNF και νάρθηκα AFO.



Πίνακας 3: Αναφορές περιπτώσεων για ασθενείς με ΖΜΔ και τα αντίστοιχα εφαρμοσμένα προγράμματα αποκατάστασης.

ΑΝΑΦΟΡΕΣ ΠΕΡΙΠΤΩΣΕΩΝ	Κλινική εικόνα	Αξιολόγηση	Πρόγραμμα Αποκατάστασης	Αποτελέσματα
Bajpai , 2020	Γυναίκα 22 ετών με καλ-παϊνοπάθεια (LGMD2A) με τρεμάμενη βάδιση, δυσκολία στη βάδιση , τις μεταφορές και την άνοδο σκαλοπατιών, υπερτροφία στο δεξί γαστροκνήμιο και πρόσθια κλίση πυέλου.	Πνευμονολογικός και καρδιολογικός έλεγχος, κλίμακα FIM	<p>Το πρόγραμμα διήρκησε 8 εβδ. και περιλάμβανε τους εξής στόχους με τις αντίστοιχες ασκήσεις:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Διατήρηση εύρους τροχιάς και μυϊκής δύναμης</li> </ul> <p>Ενεργητικές ασκήσεις εύρους τροχιάς για τα άνω και κάτω άκρα, Ενεργητικές ασκήσεις ανάσπασης – κατάσπασης και προσαγωγής – απαγωγής της ωμοπλάτης, ενδυνάμωση κοιλιακών, Push-ups στον τοίχο, γέφυρα, άρση τεντωμένου σκέλους από ύπτια ή πλάγια κατάκλιση.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Πρόληψη δευτερευόντων επιπλοκών</li> </ul> <p>Διάταση γαστροκνημίου, οπίσθιων μηριαίων και προσαγωγών ισχίου, Στήριξη στη μέση γραμμή.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Διατήρηση αναπνευστικής λειτουργίας</li> </ul> <p>Διαφραγματικές αναπνευστικές ασκήσεις, Ασκήσεις βαθιάς αναπνοής, Ασκήσεις θωρακικής έκπτυξης.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Επανεκπαίδευση στάσης &amp; βάδισης</li> </ul> <p>Διατήρηση σωστής στάσης. Βάδιση σε παράλληλες μπάρες.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ανάπτυξη αντοχής</li> </ul> <p>Ποδηλασία και περπάτημα στο σπίτι, κολύμβηση για 1 ώρα χωρίς κόπωση.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ασκήσεις στο σπίτι</li> </ul> <p>Ενεργητικές ασκήσεις σε τροχαλία αμφοτερόπλευρα για τα άνω και κάτω άκρα. Αυτοδιατάσεις γαστροκνημίου και οπίσθιων μηριαίων.</p>	Μετά το πέρας του προγράμματος η ασθενής ήταν πλέον ικανή να εγερθεί από καθιστή με λιγότερη στήριξη, να ανέβει διαδοχικά 8-10 σκαλιά, ένιωθε λιγότερη εξουθένωση κατά τη διάρκεια των ασκήσεων σε σχέση με την αρχική της κατάσταση. Επίσης, μειώθηκε το αίσθημα δυσκαμψίας στα κάτω άκρα.
Yıldız & Küçük , 2018	Γυναίκα 27 ετών με δυσφερλινοπάθεια (LGMD2B) με δυσκολία στην άνοδο σκαλοπατιών, κόπωση και μυϊκή αδυναμία.	Κλίμακα λειτουργικότητας μυϊκής δυστροφίας MDFRS, χρονομετρημένες δοκιμασίες φυσικής κατάστασης, ερωτηματολόγιο για τις πτώσεις FES-1, αριθμός	<p>Το πρόγραμμα αποκατάστασης διήρκησε 7 μήνες και είχε συχνότητα 3 φορές/ εβδ.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Πρόληψη κόπωσης &amp; ατροφίας</li> </ul> <p>Επειδή η πάθηση εξελίσσεται τάχιστα με την έντονη σωματική δραστηριότητα το παρόν πρόγραμμα εφαρμόστηκε με ήπια ένταση. Συγκεκριμένα η ασθενής είχε τη δυνατότητα να τραγουδάει κατά τη διάρκεια της άσκησης χωρίς αυτό να επηρεάζει την αναπνοή της ή να ιδρώνει.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Διεκδύλωση των αδύναμων μυών στις πρώτες 12 συνεδρίες</li> </ul> <p>Κινησιοπερίδεση εφαρμόστηκε σε μεγάλες μυϊκές ομάδες όπως στο λαγονογοϊτή, τετρακέφαλο μηριαίο, οπίσθιους μηριαίους, ορθό κοιλιακό, ανελκτήρα του κορμού και δελτοειδείς.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ενδυνάμωση άκρων και κορμού</li> </ul> <p>Αρχικά ισοτονικές ασκήσεις από ύπτια θέση στους πολύ αδύναμους μύες ώστε να είναι εξουδετερωμένη η βαρύτητα. Μετά από 5 μήνες εφαρμόστηκε διεκδύλωση PNF με ρυθμική έναρξη.</p>	Η διάρκεια των χρονομετρημένων δοκιμασιών, οι ανησυχίες για πτώση και ο δείκτης μάζας σώματος μειώθηκαν σημαντικά. Άρα η εφαρμογή του προγράμματος αποκατάστασης αύξησε σημαντικά τη μυϊκή δύναμη, τη σωματική- φυσική κατάσταση και μείωσε τον αριθμό των πτώσεων.

	πτώσεων, δείκτη μάζας σώματος.		<p>Για τους υπόλοιπους μύες εφαρμόστηκαν πατέντα PNF εξ αρχής απλά μετά τον 5<sup>ο</sup> μήνα εφαρμόστηκαν με αντίσταση.</p> <p>Ασκήσεις καμπτήρων , εκτεινόντων και πλάγιων καμπτήρων κορμού πραγματοποιήθηκαν σταδιακά για παράδειγμα για τους καμπτήρες του κορμού η ασθενής τοποθετήθηκε σε 100 μοίρες κάμψη τον 1<sup>ο</sup> μήνα μετά στις 90 μοίρες καθιστή δηλαδή σε ουδέτερη θέση.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Ασκήσεις στο σπίτι</li> </ul> <p>Ισομετρικές ασκήσεις προστέθηκαν σε όλους τους προαναφερθέντες μύες επιπρόσθετα στις τροποποιημένες κλινικές ασκήσεις.</p>	
<p><b>Gambhir et al. , 2016</b></p>	<p>Ανδρας 19 ετών ένωθε βάρος και δυσκαμψία στα κάτω άκρα ενώ είχε δυσκολία στην έγερση από καθιστή, λορδωτική στάση με πρόσθια κλίση πυέλου και πτερυγοειδείς ωμοπλάτες, ατροφία δικέφαλου βραχιονίου και βραχιονοκερκιδικού αμφοτερόπλευρα και υπερτροφία γαστροκνημίων αμφοτερόπλευρα. Ο μυϊκός τόνος στα άκρα και το εύρος τροχιάς των αρθρώσεων ήταν</p>	<p>Κλίμακα λειτουργικότητας μυϊκής δυστροφίας MDRS, BBS, κλίμακες Brooke &amp; Vignos, κλίμακα FIM, περίμετρος μυών</p>	<p>Ακολουθήθηκε ένα πρόγραμμα με συχνότητα 5 ημέρες/ εβδ. για 6 εβδ. άρα συνολικά 30 συνεδρίες, το οποίο περιλάμβανε :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Διατήρηση εύρους τροχιάς και μυϊκής δύναμης</li> </ul> <p>Ενεργητικές ασκήσεις εύρους τροχιάς και για τα δύο άνω και κάτω άκρα 3 σετ των 10 επαναλήψεων,</p> <p>Ενεργητικές ασκήσεις εύρους τροχιάς ανάσπασης – κατάσπασης και προσαγωγής – απαγωγής της ωμοπλάτης 3 σετ των 10 επαναλήψεων,</p> <p>Καμπτικό πατέντο PNF για το άνω άκρο συγχρονισμένο με αναπνοή 3 σετ των 10 επαναλήψεων,</p> <p>Καθίσματα με την πλάτη στον τοίχο 3 σετ των 10 επαναλήψεων με 5'' κράτημα,</p> <p>Στατική ενδυνάμωση κοιλιακών 3 σετ των 10 επαναλήψεων με 5'' κράτημα,</p> <p>Άρση τεντωμένου σκέλους από ύπτια ή πλάγια κατάκλιση χωρίς βάρος 10 επαναλήψεις με 10'' κράτημα,</p> <p>Εναλλάξ προβολή άνω άκρων από τετραποδική θέση,</p> <p>Γέφυρα 10 επαναλήψεις με 8'' κράτημα</p> <p>*Όλες οι ασκήσεις είναι καλό να γίνονται χωρίς κόπωση έτσι όταν είναι απαραίτητο να γίνονται διαλείμματα.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Πρόληψη δευτερευόντων επιπλοκών</li> </ul> <p>Διάταση γαστροκνημίου, οπίσθιων μηριαίων , καμπτήρων και προσαγωγών ισχίου αμφοτερόπλευρα με 20'' κράτημα για 5 επαναλήψεις,</p> <p>Χρήση νάρθηκα AFO κατά τη διάρκεια της νύχτας για να μην προκύψουν συγκάμψεις στον γαστροκνήμιο,</p> <p>Μέση στήριξη στα υποδήματα.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Διατήρηση αναπνευστικής λειτουργίας</li> </ul> <p>Ασκήσεις βαθιάς αναπνοής – διαφραγματικές αναπνευστικές ασκήσεις,</p> <p>Ασκήσεις τμηματικής αναπνοής.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Επανεκπαίδευση ισορροπίας</li> </ul> <p>Διατήρηση ισορροπίας πάνω σε σανίδα ισορροπίας για 5', Μονοποδική στάση,</p> <p>Στάση με τα δάκτυλα του ενός ποδιού να ακουμπούν την πτέρνα του άλλου πάνω σε μια ευθεία.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Προώθηση της ποιότητας ζωής του ασθενούς</li> </ul> <p>Ασκήσεις σήκω – κάτσε από ποικίλα ύψη σκαμνιού ή καρέκλας</p>	<p>Τα αποτελέσματα της αξιολόγησης μετά τις 30 συνεδρίες του προγράμματος άλλαξαν σημαντικά. Ο ασθενής ήταν πλέον σε θέση να σηκωθεί από το καθιστή για να σταθεί χωρίς τη χρήση στήριξης/χεριών, να ανέβει σκάλες χωρίς υποστήριξη, αισθάνθηκε λιγότερη κόπωση κατά τη διάρκεια των ασκήσεων από ό, τι πριν και επίσης μετά από παρατεταμένο περπάτημα.</p>

φυσιολογικά.

Μεταφορά από τη μία καρέκλα στην άλλη.

- Επανεκπαίδευση στάσης & βάδισης

Επίδειξη διατήρησης σωστής στάσης στον ασθενή και την οικογένεια του,

Βάδιση με πλάγια βήματα,

βάδιση με στήριξη στις πτέρνες,

Ασκήσεις ευλυγισίας.

- Ανάπτυξη αντοχής

Ποδηλασία ή βάδιση σε διάδρομο για 15' και κολύμβηση χωρίς κόπωση.

- Ψυχολογική υποστήριξη

Ενημέρωση ασθενούς και της οικογένειας του για την πάθηση και τις συνέπειες της ώστε να προετοιμαστούν για τις καταστάσεις που θα αντιμετωπίσουν στο μέλλον.

- Ασκήσεις στο σπίτι

Ασκήσεις ωμικής ζώνης σε τροχαλία,

Ενεργητικές ασκήσεις εύρους τροχιάς για τα άνω και κάτω άκρα.

Αυτοδιατάσεις γαστροκνημίου και οπίσθιων μηριαίων.

Συμπληρωματικά, από τα άρθρα της που χρησιμοποιήθηκαν στην παρούσα ανασκόπηση και περιείχαν ή μη φυσικοθεραπευτικά πρωτόκολλα, συγκεντρώθηκαν κατευθυντήριες οδηγίες και σημεία προσοχής τα οποία θα μπορούσαν να βοηθήσουν τον φυσικοθεραπευτή να πράξει με τον βέλτιστο τρόπο κατά την αποκατάσταση ασθενών με ΖΜΔ. Πρώτα απ' όλα οι φυσικοθεραπευτές είναι απαραίτητο να χρησιμοποιούν **την κλινική τους κρίση** για να διαχωρίσουν τα μυοσκελετικά συμπτώματα από τα συμπτώματα των νευρομυϊκών παθήσεων. Από τις αξιολογήσεις να καθορίζουν το στάδιο, το ποσοστό εξέλιξης της νόσου και πρόγνωση για μελλοντική αναπηρία ώστε να χρησιμοποιηθούν προληπτικά ή συμπτωματικά μέτρα (Johnson et al., 2012).

Η **διαχείριση της νόσου** καλό είναι να αρχίσει όσο το δυνατόν συντομότερα και να σχεδιαστεί ένα πρόγραμμα άσκησης στο σπίτι, περιλαμβάνοντας ασκήσεις εύρους τροχιάς, με αντίσταση, ισομετρικές, δυναμική σταθεροποίηση, επανεκπαίδευση βάδισης και μεταφοράς (Johnson et al., 2012). Κοινώς χρησιμοποιούμενες πρακτικές για τη θεραπεία του πόνου στις μυοσκελετικές διαταραχές μπορούν να χρησιμοποιηθούν με την προϋπόθεση να είναι καλά προσαρμοσμένες σε ασθενείς με ΖΜΔ (Pangilinan & Horyak, 2013). Είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι μπορεί να χρειαστούν αρκετές τεχνικές για την αντιμετώπιση ενός μόνο ελλείμματος- συμπτώματος και το αντίστροφο. Σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις οι τυπικές τεχνικές φυσικοθεραπείας μπορεί να μην είναι τόσο αποτελεσματικές (Johnson et al., 2012).

Ένα **ασφαλές πρόγραμμα** είναι η ήπια αερόβια άσκηση σε συνδυασμό με εποπτευόμενη υπομέγιστη άσκηση με αντίσταση (Narayanaswami et al., 2014). Η έκκεντρη μυϊκή συστολή και η άσκηση με μέγιστη αντίσταση θεωρούνται επιζήμιες για τους αδύναμους μύες και πρέπει να αποφεύγονται (Case, 2015). Το πρόγραμμα άσκησης είναι απαραίτητο να σχεδιάζεται προσεκτικά, να παρακολουθείται και να εκτελείται εντός των περιορισμών που θέτει η κατάσταση του ασθενή. Ο έντονος πόνος και η κόπωση των μυών κατά τη διάρκεια ή μετά την άσκηση, δηλώνει αρνητική απάντηση του μυϊκού συστήματος στην άσκηση, συνεπώς η ένταση και η συχνότητα είναι αναγκαίο να επανεξεταστούν (Sheikh & Vissing, 2019). Η ανεπαρκής ανακούφιση της τοπικής αγγειοσυστολής στον ενεργό μυ ασθενούς με ΖΜΔ μπορεί να οδηγήσει στην εμφάνιση μυϊκού οιδήματος στη μαγνητική τομογραφία (Angelini & Tasca, 2012).

Επίσης, καλό είναι να χρησιμοποιούνται μαξιλάρια και στηρίγματα για τη σωστή τοποθέτηση του ασθενούς στο αναπηρικό αμαξίδιο ή το κρεβάτι (Johnson et al., 2012). Βέβαια, οι ασθενείς με ΖΜΔ είναι απαραίτητο να ελέγχονται για ανάπτυξη σπονδυλικών παραμορφώσεων με

στόχο την πρόληψη των επακόλουθων επιπλοκών και τη διατήρηση της λειτουργικότητας τους (Narayanaswami et al., 2014). Ο ευκολότερος και βασικός τρόπος πρόληψης των συγκάμψεων είναι να αποφευχθεί η παρατεταμένη ακινησία των αρθρώσεων (Pangilinan & Horyak, 2013). Είναι σημαντικό να διατηρηθεί η κινητικότητα και η λειτουργική ανεξαρτησία για όσο διάστημα είναι δυνατό με έμφαση στη βελτίωση της ποιότητας ζωής. Απαραίτητη επίσης είναι η **πρόληψη και διαχείριση της συννοσηρότητας** (Narayanaswami et al., 2014).

Καλό είναι να πραγματοποιείται αναπνευστική αξιολόγηση ανά έτος στους περιπατητικούς ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις και κάθε 6 μήνες στους μη περιπατητικούς (Rao et al., 2021). Διότι η αναπνευστική ανεπάρκεια είναι προγνωστικός δείκτης για την ανάπτυξη σοβαρών αναπνευστικών λοιμώξεων. Η μέγιστη ροή βήχα μπορεί να αποκαλύψει σημαντική αναπνευστική μυϊκή αδυναμία. Μάλιστα τα συμπτώματα αδυναμίας του διαφράγματος μπορεί να προηγούνται των συμπτωμάτων της διαταραγμένης αναπνοής. Η διαχείριση της αναπνευστικής ανεπάρκειας με υποστηρικτική φροντίδα όπως MEMA και υποβοήθηση βήχα, βελτιώνει την ποιότητα ζωής και προλαμβάνει δευτερογενείς επιπλοκές (Pfeffer & Povitz, 2016). Όταν υπάρχει ημερήσια υπερκαπνία συνιστάται η χρήση MEMA (Rao et al., 2021). Ένα βασικό κομμάτι της **αναπνευστικής φροντίδας** των ασθενών με νευρομυϊκές παθήσεις είναι οι τεχνικές καθαρισμού των αεραγωγών. Κατά τη συνεδρία καθαρισμού των αεραγωγών συνιστάται να αδειάζουν πρώτα οι εγγείς αεραγωγοί και στη συνέχεια με την προϋπόθεση ότι ο ασθενής δεν είναι πολύ κουρασμένος, να γίνεται κινητοποίηση των εκκρίσεων από τους περιφερικούς αεραγωγούς (Rao et al., 2021).

Επίσης, απαραίτητη είναι η εκπαίδευση των φροντιστών για να λειτουργούν εργονομικά και με ασφάλεια ως προς τους ίδιους και ως προς τους ασθενείς (Johnson et al., 2012). Με στόχο την αποτελεσματική και μακροχρόνια φροντίδα τους οι ασθενείς είναι καλό να παραπέμπονται σε **κλινική εξειδικευμένη** για μυϊκή δυστροφία ή νευρομυϊκές παθήσεις (Narayanaswami et al., 2014). Πιο συγκεκριμένα, ο ίδιος ο ασθενής είναι αναγκαίο να έχει πλήρη επίγνωση της κατάστασης του και να μεριμνά για αυτή. Έτσι, αναφέρονται κάποιες **συμβουλές προς τους ασθενείς με ZMA** οι οποίες θα παρουσιαστούν αναλυτικότερα στο παράρτημα 2. Παραδείγματα αποτελούν η επαρκής ενυδάτωση και αποφυγή υπερβολικά υψηλής έντασης άσκηση για να μην εξαντληθούν. Τέλος, με βάση τη δεοντολογία της έρευνας οι ασθενείς με ZMA δεν πρέπει να δέχονται γονιδιακή θεραπεία μυϊκής δυστροφίας, μεταμόσχευση μυοβλαστών, εξουδετερωτικό αντίσωμα μυοστατίνης ή αυξητική ορμόνη, εκτός αν συμμετέχουν σε κάποια ερευνητική μελέτη. (Narayanaswami et al., 2014)

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7 : ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η παρούσα εργασία περιλάμβανε δύο σκέλη. Το πρώτο σκέλος είχε σκοπό την έναρξη της διαπολιτισμική διασκευή της κλίμακας North Star Assessment για τη ΖΜΔ στην Ελληνική γλώσσα βάσει διεθνών προδιαγραφών. Το δεύτερο σκέλος αποσκοπούσε στην εν τω βάθει διερεύνηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων στη ΖΜΔ, ώστε να παρουσιαστούν οι διεθνείς κατευθυντήριες οδηγίες και τα σημεία προσοχής κατά την εφαρμογή των παρεμβάσεων στον ασθενή. Συνοπτικά, λοιπόν, η έναρξη της προς τα εμπρός μετάφρασης της κλίμακας πραγματοποιήθηκε με σχετική ευκολία και χρησιμοποιήθηκαν οι απαραίτητες επεξηγηματικές λέξεις ή φράσεις. Όσον αφορά το δεύτερο σκέλος από την ανασκόπηση της αρθρογραφίας προέκυψε ότι η ήπιας έντασης άσκηση με αντίσταση είναι ασφαλής και καλό είναι να συνδυαστεί με αερόβια άσκηση ήπιας έως μέτριας έντασης. Ακόμα, σε σοβαρά επηρεασμένους ασθενείς βοηθάει η διεξαγωγή της άσκησης με τον κατάλληλο εξοπλισμό συνήθως εξωσκέλετο HAL για τα κάτω άκρα. Στη συνέχεια, η ηλεκτροθεραπεία μπορεί να προσφέρει γενική ευημερία και αύξηση της μυϊκής δύναμης σε ασθενείς με ΖΜΔ κυρίως με υψηλής τάσης παλμικά γαλβανικά ρεύματα. Ωστόσο, για την υδροθεραπεία και τις αναπνευστικές ασκήσεις δεν υπάρχουν τυποποιημένες παράμετροι για την εφαρμογή τους, οπότε προτείνονται με επιφύλαξη για την αποτελεσματικότητά τους. Παρομοίως, άλλες παρεμβάσεις αποτελούν οι δραστηριότητες μέσω εικονικής φαντασίας και η τεχνική Bobath, αλλά δεν είναι επαρκώς τεκμηριωμένες. Επιπροσθέτως, μέσω ενδεικτικών προγραμμάτων αποκατάστασης εντοπίζεται αναφορά χρήσης τεχνικών όπως η κινησιοπερίδεση, η PNF, και οι διατάσεις αλλά δε βρέθηκαν μελέτες που να τις αναλύουν.

Την προηγούμενη δεκαετία δεν ήταν σαφές πόσο βοηθάει η άσκηση είτε με αντίσταση είτε αερόβια (Angelini & Tasca, 2012) τους δυστροφικούς μύες (Gianola et al.,2013). Συνεπώς δεν είχαν τεκμηριωθεί οι βέλτιστες προδιαγραφές σχετικά με τον τύπο, την ένταση, τη διάρκεια, τη συχνότητα και τον τρόπο εφαρμογής προγραμμάτων άσκησης στις νευρομυϊκές παθήσεις (Abresch et al.,2012). Ήταν γνωστό ότι η αερόβια άσκηση επιφέρει μείωση της κόπωσης και φυσιολογικές προσαρμογές διαφορετικές από την άσκηση με αντίσταση, οπότε προτιμάται η υπομέγιστη αερόβια με λιγότερη προσπάθεια για μεγαλύτερη διάρκεια (Abresch et al.,2009). Παρόλο που έχει βρεθεί ότι σε κάποιες μορφές ΖΜΔ που ευθύνονται σε μη δομικές πρωτεΐνες η αερόβια άσκηση υψηλής έντασης αποδείχτηκε αρκετά ευεργετική (Ansved, 2001). Τα αποτελέσματα μιας πρόσφατης ανασκόπησης δείχνουν ότι η άσκηση με αντίσταση μπορεί να είναι ασφαλής και αποτελεσματική στην αύξηση της μυϊκής δύναμης και αντοχής

στις μυϊκές δυστροφίες με εγγύς αδυναμία όπως η ΖΜΔ (Siciliano et al.,2019). Συγκεκριμένα με ήπια ένταση φαίνεται να επωφελεί τους δυστροφικούς μύες, αλλά δεν υπάρχουν μελέτες που να παρουσιάζουν τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα της άσκησης (Kostek & Gordon,2018).

Κατά την άσκηση με αντίσταση η επίβλεψη είναι ιδιαίτερα σημαντική σε ασθενείς με δομικό έλλειμμα σαρκολείμματος. Η σωστή επίβλεψη εξασφαλίζει τη σωστή εκτέλεση των ασκήσεων και την αποφυγή τραυματισμών υπερφόρτωσης των μυών, διότι οποιαδήποτε πιθανά συμπτώματα μυϊκής βλάβης είναι γρήγορα ανιχνεύσιμα (Sveen et al.,2013). Κάθε φυσιολογική σωματική δραστηριότητα αποτελείται από άσκηση με αντίσταση και άσκηση αντοχής, όπου όταν χρησιμοποιηθούν και τα δύο με μέτρια ένταση για μεγάλο χρονικό διάστημα είναι ευεργετικά για τη μυϊκή, καρδιακή και αναπνευστική λειτουργία, προλαμβάνει τη μυϊκή ατροφία, αποφεύγει τις επιπτώσεις της καθιστικής ζωής και βελτιώνει την ποιότητα ζωής (Trofin et al.,2021; Ansved, 2003). Δεν υπάρχει διαθέσιμη σταθμισμένη θεραπεία για τη ΖΜΔ συνεπώς είναι καλό να ακολουθείται μια στρατηγική αποκατάστασης προσαρμοσμένη στις ατομικές ανάγκες του ασθενή (Trofin et al.,2021). Προτείνεται τα άτομα με νευρομυϊκές παθήσεις να υιοθετούν ένα δραστήριο τρόπο ζωής για τα σωματικά και ψυχολογικά οφέλη του. Για παράδειγμα, η άσκηση επιφέρει επαναφορά ενέργειας και μείωση της κόπωσης, κατάθλιψης, πόνου, κοινωνικής απομόνωσης και μοναξιάς (Abresch et al.,2012).

Αρκετά βοηθητική κυρίως για τους σοβαρά επηρεασμένους ασθενείς είναι η χρήση βοηθητικού εξοπλισμού. Ο πιο συχνά αναφερόμενος είναι ο εξωσκελετός HAL για τα κάτω άκρα. Σε μια παλιότερη μελέτη αναφέρεται ότι η διαδικασία τοποθέτησης και αφαίρεσης του εξοπλισμού είναι χρονοβόρα και κουραστική (Kubota et al.,2013). Βέβαια αυτή η δυσκολία μάλλον ξεπεράστηκε μέσω εξοικείωσης των κλινικών επιστημόνων με τη χρήση του, καθώς στις επόμενες μελέτες δεν το αναφέρουν (Miura et al.,2021 ; Sczesny-Kaiser et al.,2017 ; Sczesny-Kaiser et al.,2016). Μόνο επικεντρώνονται στα πλεονεκτήματα που προσφέρει στους ασθενείς με ΖΜΔ ως προς τη βάδιση, την ισορροπία και την ποιότητα ζωής (Kubota et al.,2013 ; Miura et al.,2021 ; Sczesny-Kaiser et al.,2017 ; Sczesny-Kaiser et al.,2016).

Όσον αφορά την αντιμετώπιση των συγκάμψεων αρχικά χρησιμοποιούνταν επιθετικό πρόγραμμα διατάσεων δηλαδή αργή και συχνή διάταση (Kottke et al.,1966; Tardieu et al.,1988). Σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία προτεινόταν ενεργητική ή παθητική διάταση αλλά η ποσότητα και η ένταση είναι ασαφείς. Για παράδειγμα, υπήρχε ποικιλία στη διάρκεια που κυμαίνονταν από 10 λεπτά έως 6 ώρες ανά ημέρα (Vignos,1983; Tardieu 1987). Η μελέτη που α-

ναφέρθηκε στο κεφάλαιο 3 φαίνεται να είναι η πιο πρόσφατα ενημερωμένη και προτείνει η να εφαρμόζονται οι διατάσεις παθητικά με αργό και ήπιο τρόπο για 15 δευτερόλεπτα και 10-15 επαναλήψεις σε κάθε συνεδρία, χωρίς να προκαλείται πόνος (Skalsky & McDonald , 2012). Ένα πρόγραμμα διατάσεων μπορεί να συνδυαστεί με εν τω βάθει θερμότητα όπως ο υπέρηχος (Pangilinan & Horyak, 2013). Επίσης, συστήνεται συμβατική φυσικοθεραπεία για τη διαχείριση του πόνου όπως υπέρηχος, διαδερμική νευρική διέγερση (TENS), κρυοθεραπεία, θερμοθεραπεία και μάλαξη αλλά έχουν υπάρξει λίγες μελέτες σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις οπότε απαιτείται περαιτέρω έρευνα σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις για τον προσδιορισμό της βέλτιστης συχνότητας και διάρκειας των διατάσεων. (Johnson et al.,2012).

Επιπλέον, η υδροθεραπεία είναι εξαιρετικός τρόπος άσκησης για τον πληθυσμό των νευρομυϊκών παθήσεων, διότι επιτρέπει στους εξασθενημένους μύες τη μέγιστη λειτουργική κίνηση άρα αυξάνει την αερόβια ικανότητα των ασθενών (Johnson et al.,2012). Αξίζει να αναφερθεί ότι κατά τη θωρακική εμβύθιση προκαλείται εισπνευστική αντίσταση συνεπώς μπορεί να αυξήσει τη μυϊκή δύναμη και αντοχή των αναπνευστικών μυών. Άρα η υδροθεραπεία ίσως συμπληρώνει την αναπνευστική φυσικοθεραπεία. Ακόμα, προσφέρει υψηλότερη κοινωνική συμμετοχή βελτιώνοντας τον συναισθηματικό έλεγχο, την αυτοεκτίμηση και προάγει την ψυχική υγεία (Voos et al,2020). Συχνά συνιστάται η υδροθεραπεία από εγχειρίδια και κατευθυντήριες οδηγίες για τις μυϊκές δυστροφίες, ωστόσο, οι ακριβείς παράμετροι για τη σωστή εφαρμογή της δεν έχουν σταθμιστεί ακόμα (Ribiero de Lima & Cordeiro, 2020).

Τα συμπτώματα της αδυναμίας των αναπνευστικών μυών δεν είναι συγκεκριμένα σε ασθενείς με νευρομυϊκές παθήσεις, η οποία οδηγεί σε αυξημένη νοσηρότητα και θνησιμότητα. Οπότε χρειάζεται να μεριμνήσει ο φυσικοθεραπευτής για τη μυϊκή δύναμη των αναπνευστικών μυών ( Aslan et al.,2013). Η άσκηση των εισπνευστικών μυών είναι δοσοεξαρτώμενη και μπορεί να συμπληρώσει την ενδυνάμωση των αναπνευστικών μυών, διότι αυξάνει την αντοχή και καθυστερεί την εμφάνιση των αναπνευστικών επιπλοκών. Επίσης, φαίνεται να επιδρά καλύτερα και με ασφάλεια σε μη περιπατητικούς ασθενείς, ενώ μπορεί να εφαρμοστεί και στο σπίτι (Human et al,2017). Ωστόσο, μέχρι πρότινος δεν υπάρχει τυποποιημένο πρωτόκολλο για την εφαρμογή των αναπνευστικών ασκήσεων (εξάρτημα, ένταση, συχνότητα, χρόνος και τύπος άσκησης και η εφαρμογή ενδυνάμωσης των αναπνευστικών μυών είναι αμφιλεγόμενη σε άτομα με νευρομυϊκές παθήσεις (Silva et al.,2019).



Έχει αποδειχθεί ότι η ασθενοκεντρική προσέγγιση προσφέρει συμμόρφωση των ασθενών στη θεραπεία χρόνιων παθήσεων και παράλληλα στους επαγγελματίες υγείας προσφέρει ηθική ικανοποίηση (Voet, 2019). Με αφορμή την πανδημία του COVID-19 εφαρμόστηκε ένα πρόγραμμα τηλε-αποκατάστασης με αγόρια με μυϊκή δυστροφία Duchenne, το οποίο παρουσιάστηκε μέσω διαδικτυακών συναντήσεων στους ασθενείς και τους φροντιστές τους. Κάθε συνάντηση διήρκεσε 60' και το περιεχόμενο της δημοσιεύθηκε στο διαδίκτυο. Το πρόγραμμα αποτελούνταν από 6 κινητικές δοκιμασίες τις οποίες πραγματοποίησαν ο ασθενής καθώς ο φροντιστής τις κατέγραφε για να τις στείλει στο φυσικοθεραπευτή. Στη συνέχεια, το πρόγραμμα διαχωρίστηκε ως προς τους μη περιπατητικούς ασθενείς όπου επικεντρώθηκε σε αναπνευστικές ασκήσεις, διατάσεις άνω άκρων, τοποθέτηση και εργονομία στο αναπηρικό αμαξίδιο. Στους περιπατητικούς ασθενείς περιείχε διατάσεις κάτω άκρων και ασκήσεις για όλο το σώμα. Έτσι, η καθοδήγηση του φυσικοθεραπευτή μέσω είτε ηλεκτρονικής επικοινωνίας είτε βίντεο, έγινε αποδεκτή από τους ασθενείς και τους φροντιστές τους και κατάφεραν να συνεχίσουν την αποκατάσταση στο σπίτι (Sobierajska-Rek et al., 2020). Αυτή η καινοτόμα ιδέα ίσως μπορεί να εφαρμοστεί και σε ασθενείς με ΖΜΔ που δεν μπορούν να παρακολουθήσουν τακτική φυσικοθεραπεία λόγω περιορισμένης κινητικότητας ή μεγάλης απόστασης από το ιατρικό κέντρο, καθώς το τελευταίο αποτελεί συχνή αιτία αποχής των ασθενών από κλινικές δοκιμές. Κατ' επέκταση, συνιστάται η τηλε- αποκατάσταση να εφαρμοστεί από όλη τη διεπιστημονική ομάδα ώστε να εξασφαλίζεται η έγκαιρη και αδιάκοπη φροντίδα των ασθενών με ΖΜΔ όταν υπάρχει δυσκολία πρόσβασης στο νοσοκομείο (Veerapandiyam et al., 2020).

Ένα κρίσιμο στοιχείο σε κλινικές δοκιμές είναι η σωστή επιλογή μέτρων έκβασης δηλαδή να επιλέγεται ανάλογα με τον πληθυσμό της δοκιμής, ώστε να δημιουργηθούν σημαντικά δεδομένα που επιτρέπουν σε μια θεραπεία να εγκριθεί (Johnson et al., 2012). Ομοίως, η κλίμακα αξιολόγησης North Star Assessment για τη ΖΜΔ αποτελεί σημείο κλειδί για τη διερεύνηση της φυσικοθεραπευτικής αποκατάστασης της πάθησης και με τη διασκευή της στα Ελληνικά δίνεται η ευκαιρία στους Έλληνες ερευνητές να συμμετέχουν σε αυτή την κλινική προσπάθεια. Επιπλέον, δεν έχει βρεθεί αποκλειστική θεραπεία για τη ΖΜΔ και η διαχείριση της υπόκεινται στη φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση, άρα είναι κλινικά σημαντικό να υπάρχουν ενημερωμένα στοιχεία ως προς την αποτελεσματικότητα των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων.

Περιορισμός της παρούσας εργασίας είναι ότι για την διασκευή της κλίμακας αξιολόγησης North Star Assessment για τη ΖΜΔ υπήρχε μόνο μια μεταφράστρια, οπότε δεν ολοκληρώθη-

κε η προς τα εμπρός μετάφραση αλλά πραγματοποιήθηκε αισίως η έναρξη της. Επιπλέον, κατά την ανασκόπηση της αρθρογραφίας αναφέρθηκε πολλές φορές ότι χάριν της ετερογένειας της ΖΜΔ υπάρχουν λίγες τυχαιοποιημένες μελέτες οι οποίες έχουν μικρό δείγμα. Μια ακόμα αδυναμία της μελέτης είναι ότι συμπεριλήφθηκαν διάφορα είδη μελετών όπως πιλοτικές μελέτες, ανασκοπήσεις, αναφορές περιπτώσεων, κλινικές δοκιμές και τυχαιοποιημένες μελέτες. Άρα θα ήταν προτιμότερο η μελέτη να πραγματοποιηθεί με πιο συστηματικό τρόπο για να μην υπάρχουν αμφιβολίες για την εγκυρότητα των αποτελεσμάτων. Σε κάποιες μελέτες παρουσιάζονται ανεπαρκείς πληροφορίες σχετικά με τις χρησιμοποιούμενες μεθοδολογίες και δεν παρέχεται επίβλεψη των ασθενών.

Πέραν των παρόντων ευρημάτων χρειάζεται περισσότερη έρευνα ώστε να διευκρινιστούν κάποια θέματα όπως ποιο είδος άσκησης αποδίδει μεγαλύτερο ποσοστό ενδυνάμωσης και ποια είναι τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα του κάθε είδους άσκησης. Επίσης, συνιστάται υψηλής ποιότητας κλινική έρευνα για τον προσδιορισμό της επίδρασης της υδροθεραπείας, της ενδυνάμωσης των εισπνευστικών μυών και γενικότερα των αναπνευστικών ασκήσεων. Έτσι ώστε αν αποδειχθούν επωφελείς να σχεδιαστούν και να τυποποιηθούν τα πρωτόκολλα εφαρμογής τους. Συμπληρωματικά, προτείνεται να χρησιμοποιηθούν κλίμακες αξιολόγησης της κόπωσης σε κλινικές δοκιμές σχετικά με τη διαχείριση των ασθενών. Τέλος, θα ήταν αρκετά βοηθητικό για τους ασθενείς εάν τους παρέχονταν ένα φυλλάδιο με συμβουλές για τη διαχείριση της πάθησης τους και κυρίως τα σημεία που πρέπει να προσέξουν στην καθημερινότητα τους ώστε να εξασφαλίσουν μια καλή διαβίωση και ποιότητα ζωής.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8 : ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Ολοκληρώνοντας την εργασία γίνεται αντιληπτή η σπανιότητα και η ετερογένεια της ΖΜΔ σε όλους τους τομείς, ενώ είναι απαραίτητη η κλινική κρίση των φυσικοθεραπευτών για τη βέλτιστη παροχή φροντίδας στους ασθενείς με ΖΜΔ. Με την επίτευξη του πρώτου σκοπού φαίνεται η κλινική σημασία της έναρξης διασκευής της κλίμακας αξιολόγησης NSAD, δηλαδή η διευκόλυνση χρήσης της κλίμακας και στον Ελλαδικό επιστημονικό χώρο.

Έπειτα, κατά την εν τω βάθει διερεύνηση των φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων προέκυψε το συμπέρασμα ότι, στο πρόγραμμα αποκατάστασης ασθενών με ΖΜΔ είναι αποδεδειγμένα ευεργετικό και ασφαλές να περιλαμβάνονται συνδυαστικά ήπια έως μέτριας έντασης αερόβια άσκηση και άσκηση με ήπια αντίσταση. Ακόμα, σε περίπτωση δυσκολίας των ασθενών η άσκηση μπορεί να πραγματοποιηθεί σε περιβάλλον με υποστηριζόμενο το σωματικό βάρος και αν κρίνεται απαραίτητο να χρησιμοποιηθεί βοηθητικός εξοπλισμός με συχνότερο παράδειγμα τον εξωσκέλετο HAL για τα κάτω άκρα. Επίσης, ένα αξιολογικό συμπλήρωμα του προγράμματος αποτελεί η χρήση ηλεκτρικού ερεθισμού και συγκεκριμένα υψηλής τάσης παλμικά γαλβανικά ρεύματα. Επιπροσθέτως, έχουν καταγραφεί κάποιες κατευθυντήριες οδηγίες που είναι χρήσιμες κατά την εφαρμογή του προγράμματος αποκατάστασης.

Ένας συνδυασμός παρεμβάσεων που φαίνεται να βοηθάει είναι η υδροθεραπεία και οι αναπνευστικές ασκήσεις, ωστόσο, δεν υπάρχουν τυποποιημένα πρωτόκολλα για την εφαρμογή τους σε ασθενείς με ΖΜΔ. Θεωρητικά στην αποκατάσταση της ΖΜΔ μπορούν να χρησιμοποιηθούν διάφορες κοινές φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις, αρκεί να προσαρμοστούν στις δυνατότητες των ασθενών. Για παράδειγμα, κάποιες έρευνες χρησιμοποίησαν την τεχνική Bobath, κινησιοπερίδεση, τεχνική PNF και δραστηριότητες εικονικής πραγματικότητας. Αλλά, δεν έχουν εξεταστεί πλήρως από κλινικές δοκιμές ώστε να συστήνονται από την παρούσα εργασία. Έτσι, υπάρχουν ακόμα αδιευκρίνιστα σημεία στην αποκατάσταση της ΖΜΔ, άρα χρειάζεται περισσότερη έρευνα με επαρκές δείγμα ασθενών με ΖΜΔ για την κάθε συζητούμενη παρέμβαση, ώστε να αξιολογηθεί η αποτελεσματικότητά της.

## ΑΡΘΡΟΓΡΑΦΙΑ

1. **Abresch,T., Han,J., Carter,T.** 2009, Rehabilitation management of neuromuscular disease: the role of exercise training. *J Clin Neuromuscular Dis.*, 11:7-21
2. **Abresch,T., Carter,Gr., Han,J., McDonald,Cr.** 2012, Exercise in Neuromuscular Diseases. *Physical Medicine Rehabilitation Clinics North America*, 23(3):653-73
3. **Alfano,L., James,M., Miller,N., Muni-Lofra,R., Iammarino,M., Moat,D., Powers,B., Sodhi,J., McCallum,M., Shannon,M., Eagle,K., Mayhew,A., Lowes,L.** 2020, P.245 Rasch analysis of the North Star Assessment for limb-girdle-type muscular dystrophies across subtypes. *Outcome Measures*, 30:1
4. **Andries,A., Marleen R. van Walsem, Frich, Jan C.**2020, Self-reported physical activity in people with limb-girdle muscular dystrophy and Charcot-Marie-Tooth disease in Norway . *BMC Musculoskelet Disord.* ,21: 235.
5. **Angelini,C., Tasca,E.** 2012, Fatigue in muscular dystrophies. *Neuromuscular Disorders*, 22: 214–220
6. **Angelini,C., Tasca,El., Nascimbeni,A.Ch., Fanin,M.** 2014, Muscle fatigue, nNOS and muscle fiber atrophy in limb girdle muscular dystrophy. *Acta Myol.* 33(3): 119–126
7. **Ansved,T.** 2001, Muscle training in muscular dystrophies, *Acta Physiol Scand*, 171: 359-366.
8. **Ansved,T.** 2003, Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*, 6:435–9.
9. **Arnould,C., Vandervelde,L., Sèbiyo Batcho,Ch., Penta,M., Thonnard,J.** 2012, Can manual ability be measured with a generic ABILHAND scale? A cross-sectional study conducted on six diagnostic groups. *BMJ Open*, 2(6):1-9
10. **Artilheiro,M., Meire Fávero ,F., Aparecida Caromano ,F., Acary de Souza Bulle Oliveira, Carvas,N., Callil Voos,M., Cristina dos Santos Cardoso de Sád.** 2018, Reliability, validity and description of timed performance of the Jebsen–Taylor Test in patients with muscular dystrophies. *Braz J Phys Ther*, 22(3): 190–197.
11. **Aslan,G.-K., Gurses,H., Issever,H., Kiyani,E.** 2014, Effects of respiratory muscle training on pulmonary functions in patients with slowly progressive neuromuscular disease: a randomized controlled trial. *Clinical Rehabilitation*, 28(6) :573–581
12. **Bajpai,A.** 2020, Physiotherapy in Calpainopathy (LGMD2A): A Case Report. *Clinical Case Reports International*, 4 (1158)
13. **Barton E.R., Christina A. Pacak Chr ., Stoppel Wh.L. and Kang P.B.** 2020 ,The ties that bind: functional clusters in limb-girdle muscular dystrophy. *Skelet Muscle.* (10): 22.
14. **Berthelsen,M., Husu,E., Bouschinger,S., Prahm,K., Vissing,J., Jensen,B.** 2014, Anti-gravity training improves walking capacity and postural balance in patients with muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*
15. **Bostock,E., O’Dowd,D., PaytonC., Smith,D., Orme,P., Edwards,Br., Morse,Chr.** 2019, The Effects of Resistance Exercise Training on Strength and Functional Tasks in Adults With Limb-Girdle, Becker, and Facioscapulohumeral Dystrophies. *Front. Neurol.*, 10(1216)
16. **Case, L.E.** 2015, Physical Therapy and Orthotic Devices. *Muscular Dystrophy*, 8 :73-104
17. **Cesareo,A., Aurelia Nido,S., Biffi,E., Gandossini,S., Grazia D’Angelo,M., Aliver-ti,A.** 2020, A Wearable Device for Breathing Frequency Monitoring: A Pilot Study on Patients with Muscular Dystrophy. *Sensors (Basel)*, 20(18): 5346
18. **Derikvandi,A.-N., Kaviyaniniya,R.** 2017, The Effect of in Water Selective Exercises on Muscle Strength in Patients with Muscle Dystrophy. *Global Journal of Health Science*, 9(8): 148- 152

19. **Feng X., Wu J., Xian W., Liao B., Liao S., Yao X., and Zhang W.** 2020. Muscular involvement and tendon contracture in limb-girdle muscular dystrophy 2Y: a mild adult phenotype and literature review. *BMC Musculoskelet Disord.* 21: 588.
20. **Fossmo,H., Holtebekk,E., Giltvedt,K., Rosenberger Dybesland,A., Schandl Sanaker,P., Ørstavik,K.** 2018, Physical exercise in adults with hereditary neuromuscular disease. *Tidsskr Nor Laegeforen*, 138(11). doi: 10.4045/tidsskr.17.1024.
21. **Gambhir,Sh., Arumugam,N. and Kanimozhi,D.** 2016, Early Therapeutic intervention for Limb Girdle Muscular Dystrophy in Late Adolescence – A Case Report. *International Journal of Medical Research & Health Sciences*, 5(10).
22. **Gandola,M., Antonietti,A., Longatelli,V., Biffi,E., Diella,E., Delle Fave,M., Rossini,M., Molteni,F., D’Angelo,Gr., Bocciolone,M., Pedrocchi,A.** 2020, Test-retest reliability of the Performance of Upper Limb (PUL) module for muscular dystrophy patients. *PLoS One.*, 15(9): e0239064.
23. **Gianola,S., Pecoraro,V., Lambiase,S., Gatti,R., Banfi,G., Moja,L.** 2013, Efficacy of Muscle Exercise in Patients with Muscular Dystrophy: A Systematic Review Showing a Missed Opportunity to Improve Outcomes. *Plos One*, 8(6)
24. **Grootenhuis,M., Judith de Boone, Anneke J van der Kooi.**2007, Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes.*,5: 31.
25. **Harris E., Ana Topf A., Rita Barresi R., Hudson J., Powell H., Tellez J., Hicks D., Porter A., Bertoli M. , Evangelista T., Marini-Betollo Ch., Magnússon O., Lek M., MacArthur D., Bushby K., Lochmüller H., and Straub V.,** 2017, Exome sequences versus sequential gene testing in the UK highly specialised Service for Limb Girdle Muscular Dystrophy. *Orphanet J Rare Dis.* (12): 151.
26. **Hind,D., Parkin,J., Whitworth,V., Rex,S., Young,Tr., Hampson,L., Sheehan,J., Maguire,Ch., Cantrill,H., Scott,E., Epps,H., Main,M., Geary,M., McMurchie,H., Pallant,L., Woods,D., Freeman,J., Lee,E., Eagle,M., Willis,Tr., Muntoni,F., Baxter,P.** 2017, Aquatic therapy for children with Duchenne muscular dystrophy: a pilot feasibility randomised controlled trial and mixed-methods process evaluation. *Health Technol Assess.*, 21(27): 1–120.
27. **Human,A., Corten,L., Jelsma,J., Morrow,Br.** 2017, Inspiratory muscle training for children and adolescents with neuromuscular diseases: A systematic review. *Neuromuscular Disorders*, 27 :503–517
28. **Jacobs,M., James,K., Lowes,L., Lindsay,N., Alfano,L., Eagle,M., Muni Lofra,R., Moore,U., Feng,J., Rufibach,L., Rose,K. Duong,T., Bello,L., Pedrosa-Hernández,I., Holsten,S., Sakamoto,Ch., Aurélie Canal,A., Práxedes,N., Thiele,S., Siener,C., Vandeveldel,B., DeWolf,B., Elke Maron,E., Michela Guglieri,M., Hogrel,J., Blamire,A., Carlier,P., Spuler,S., W. Day,J., Jones,K., Bharucha-Goebel,D., Salort-Campana,E., Pestronk,A., Walter,M., Paradas,C., Stojkovic,T., Mori-Yoshimura,M., Bravver,E., Díaz-Manera,J., Pegoraro,E., Jerry,R., Mendell,J., Mayhew,A., Straub,V.** 2021, Assessing Dysferlinopathy Patients Over Three Years With a New Motor Scale. *Annals of Neurology* : doi.org/10.1002/ana.26044
29. **Jacques,M., Stockley,R., Bostock,E., Smith,J., DeGoede,Chr., Morse,Chr.**2019, Frequency of reported pain in adult males with muscular dystrophy. *PLoS One.*, 14(2): e0212437.
30. **Jacques,M., Stockley,R., Onambele-Pearson,Gl., Reeves,N., Stebbings,G., Ellen,A., Dawson,E., Groves,L., Morse,Chr.** 2019, Quality of life in adults with muscular dystrophy. *Health and Quality of Life Outcomes*, 17(121)

31. **Jacques,M., Onambele-Pearson,Gl., Reeves,N., Stebbings,G., Smith,J., Morse,Chr.** 2018, Relationships between muscle size, strength, and physical activity in adults with muscular dystrophy. *J Cachexia Sarcopenia Muscle.*, 9(6): 1042–1052.
32. **Jensen,B., Berthelsen,M., Husu,E., Christensen,S., Prahm,K., Vissing,J.** 2016, Body weight-supported training in becker and limb girdle 2I muscular dystrophy. *Muscle & Nerve*
33. **Johnson,L., Florence,J., Abresch,T.** 2012, Physical Therapy Evaluation and Management in Neuromuscular Diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 23: 633–651
34. **Kennedy,R., Carroll,K., McGinley,J., Paterson,K.** 2020, Walking and weakness in children: a narrative review of gait and functional ambulation in paediatric neuromuscular disease. *J Foot Ankle Res.*, 13: 10.
35. **Kılınc,M., Yıldırım,S., Tan,E.** 2015, The effects of electrical stimulation and exercise therapy in patients with limb girdle muscular dystrophy. A controlled clinical trial. *Neurosciences (Riyadh).*, 20(3): 259–266.
36. **Kottke,J., Pauley,L., Ptak,A.** 1966, The rationale for prolonged stretching for correction of shortening of connective tissue. *Arch Phys Med Rehabil.*, 47: 345–352
37. **Kubota,Sh., Nakata,Y., Eguchi,K., Kawamoto,H., Kamibayashi,K., Sakane,M., Sankai,Y., Ochia,N.** 2013, Feasibility of Rehabilitation Training With a Newly Developed Wearable Robot for Patients With Limited Mobility. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 94:1080-87
38. **Longatelli,V., Antonietti,Al., Bif,E., Diella,E., Grazia D’Angelo,M., Rossini,M., Molteni,Fr., Bocciolone,M., Pedrocchi,Al., Gandolla,M.** 2021, User-centred assistive SystEm for arm Functions in neUromuscuLar subjects (USEFUL): a randomized controlled study. *J NeuroEngineering Rehabil*, 18(4)
39. **Lu, J., Yao,Z., Yang,Yi, Zhang,C., Zhang,J., Zhang,Y.**2019, ‘Management strategies in facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Intractable and Rare Diseases Research*, 8(1) : 9–13. doi: 10.5582/irdr.2019.01016.
40. **Lynn Chu M & Moran E.** 2018, The Limb-Girdle Muscular Dystrophies: Is Treatment on the Horizon? *Neurotherapeutics.* ,15 (4):849-862.
41. **Mahmood O.A. & Jiangi X.M.,** 2014, Limb-girdle muscular dystrophies: Where next after six decades from the first proposal (Review). *Mol Med Rep.* 9(5): 1515–1532
42. **Mahmood O.A., Jiang X.M., and Zhang Q.,** 2013, Limb-girdle muscular dystrophy subtypes: First-reported cohort from northeastern China. *Neural Regen Res.* 15; 8(20): 1907–1918
43. **Margeta M., Connolly A.M., Winder Th.L., Pestronk A. and Moore St.A.,**2009. Cardiac pathology exceeds skeletal muscle pathology in two cases of limb-girdle muscular dystrophy type 2I . *Muscle Nerve.* 40(5): 883–889.
44. **Marni B. Jacobs,M., James,K., Lowes,L., Lindsay,N., Alfano,L., Eagle,M., Muni Lofra,R., Moore,U., Feng,J., Rufibach,L., Rose,K. Duong,T., Bello,L., Pedrosa-Hernández,I., Holsten,S., Sakamoto,Ch., Aurélie Canal,A., Práxedes,N., Thiele,S., Siener,C., Vandeveld,B., DeWolf,B., Elke Maron,E., Michela Guglieri,M., Hogrel,J., Blamire,A., Carlier,P., Spuler,S., W. Day,J., Jones,K., Bharucha-Goebel,D., Salort-Campana,E., Pestronk,A., Walter,M., Paradas,C., Stojkovic,T., Mori-Yoshimura,M., Bravver,E., Díaz-Manera,J., Pegoraro,E., Jerry,R., Mendell,J., Mayhew,A., Straub,V.** 2021, Assessing Dysferlinopathy Patients Over Three Years With a New Motor Scale. *Annals of Neurology* : doi.org/10.1002/ana.26044
45. **Mayhew,A., James,M., Hilsden,M., Sutherland,H., Jacobs,M., Spuler,S., Day,J., Jones,K., Bharucha-Goebel,D., Salort-Campana,E., Pestronk,A., Walter,M., Paradas,C., Stojkovic,T., Mori-Yoshimura,T., Bravver, M. E., Diaz Manera,J., Pegoraro,E., Mendell,J., Rufibach,L., Straub,V.** 2019, P.177 Measuring what matters in dys-

- ferlinopathy – linking functional ability to patient reported outcome measures. *Neuromuscular Diseases*, 29(1):100.
46. **Miller,N., Lammarino,M., Alfano,L., Powers,B., Shannon,K., Nease,C., Lehman,K., Mendell,J., Lowes,L.** 2020, Limb Girdle Muscular Dystrophies P.143 Measuring motor function in LGMD2E: Determining which functional outcomes are the most responsive to change in a 1-year study. *Neuromuscular Diseases*, 30(1):88.
  47. **Min Zhang H.**, 2019, Research Progress of Limb Girdle Muscular Dystrophy Type 2Q. *Chinese Journal of contemporary pediatrics* , 25; 21(8): 839–844.
  48. **Miura,K., Tsuda,E., Kogawa,M., Ishiyama,H., Maeda,K., Kuzuhara,K., Ito,I., Masuno,N., Urita,K., Saito,Y., Yokoyama,H., Henmi,R., Ishibashi,Y.** 2021, Effects of gait training with a voluntary-driven wearable cyborg, Hybrid Assistive Limb (HAL), on quality of life in patients with neuromuscular disease, able to walk independently with aids. *Journal of Clinical Neuroscience*, 89: 211–215
  49. **Mohassel,P., Gravunder,A., Jain,M., Bulea,T., Damiano,D., Foley,A., Bönne-mann,C.** 2020, Outcome measures P.246 Restorable workspace: A conceptual 3D upper extremity physical function measure for muscle strength and joint contractures. *Neuromuscular Diseases*, 30(1): 117-118.
  50. **Moorea,U., Gordishbc,H., Diaz-Manerade,J., James,M., Mayhew,A., Guglieria,M., Fernandez-Torróna,R., Rufibachf,L., Feng,J., Blamire,A., Carlierh,P., Spuleri,S., Day,J., Jonesk,Kr., Bharucha-Goebell,D., Salort-Campanan,E., Pestronko,A., Mag-gie Walter,M., Strauba,V.** 2021, Miyoshi myopathy and limb girdle muscular dystrophy R2 are the same disease. *Neuromuscular Diseases*, doi.org/10.1016/j.nmd.2021.01.009.
  51. **Morse, Chr., Bostock,E., Twiss,H., Kapp,L., Orme,P., Jacques,M.** 2018,The cardio-respiratory response and physiological determinants of the assisted 6-minute handbike cycle test in adult males with muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. ,58(3): 427–433
  52. **Murphy A.P. & Straub V.**, 2015, The Classification, Natural History and Treatment of the Limb Girdle Muscular Dystrophies. *Journal of Neuromuscul Dis.*, 22 (2) : S7–S19.
  53. **Murphy,A., Morrow,J., Dahlqvist,J., Stojkovic,T., Willis,Tr., Sinclair,Chr., Wastling,S., Yousry,T., Hanna,M., James,M., Mayhew,A., Eagle,M., Lee,L., Hogrel,J., Carlier,P., Thornton,J., Vissing,J., Hollingsworth,K., Straub,V.** 2019, Natural history of limb girdle muscular dystrophy R9 over 6 years: searching for trial endpoints. *Ann Clin Transl Neurol.*, 6(6): 1033–1045.
  54. **Narayanaswami,P., Weiss,M., Selen,D., David,W., Raynor,E., Carter,Gr., Wick-lund,M., Barohn,R., Ensrud,E., Griggs,R.M., Gronseth,G., Amato,A.**, 2014, Evi-dence-based guideline summary: Diagnosis and treatment of limb-girdle and distal dys-trophies. *Neurology*. ,83(16): 1453–1463.
  55. **Nigro V. & Savarese M.** 2014 ,Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update. *Acta Myol.* , 33(1) :1-12
  56. **Nitzsche,N., Augustin,N., Klotz,M., Schulz,H.** 2021, Progressive exercise therapy in muscle dystrophy: two case studies in adult patients with DM2 and LGMD2D. *Internal Journal of Sports Medicine and Rehabilitation*, 4(17)
  57. **O’Shea,S., Jenkins,Th.** 2019, Limb girdle muscular dystrophy: a case report initially presenting to an outpatient musculoskeletal physiotherapy clinic with spinal pain and functional weakness. *Archives of Physiotherapy*, 9(13).
  58. **Øygaard,K., Helge Hæstad,H., Lone 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. *Physiother. Res. Int.* 16 : 20–31
  59. **Pane,M., Coratti,G., Brogna,Cl., Mazzone,E.S., Mayhew,A., Fanelli,L., Messina,S., D’Amico,A., Catteruccia,M., Scutifero,M., Frosini,S., Lanzillotta,V., Colia,G., Cavallaro,F., Rolle,E., De Sanctis,R., Forcina,N., Petillo,R., Barp,A., Gardani,A.,**

- Pini,A., Monaco,G., Grazia D'Angelo,M., Zanin,R., Luca Vita,G., Bruno,Cl., Mongini,T., Ricci,F., Pegoraro,E., Bello,L., Berardinelli,A., Battini,R., Sansone,V., Albamonte,E., Baranello,G., Bertini,E., Politano,L., Pia Sormani,M., Mercuri,E. 2018, Upper limb function in Duchenne muscular dystrophy: 24 month longitudinal data. *PLoS One.*, 13(6): e0199223.
60. **Pangilinani,P., Hornyak,J.** 2013, Rehabilitation of the muscular dystrophies. *Handbook of Clinical Neurology*, 4(110) : 471- 481
  61. **Peric S., Stevanovic J., Johnson K., Kosac A., Osac , Peric M., Brankovic M., Marjanovic A., Jankovic M., Banko B., Milenkovic S., Durdic M., Bozovic I., Nikodinovic J., Glumac I., Lavrnic Dr., Maksimovic R., Milic-Rasic V. and Rakocevic - Stojanovici .V** .2019. Phenotypic and genetic spectrum of patients with limb-girdle muscular dystrophy type 2A from Serbia. *Acta Myol.* .38(3): 163–171.
  62. **Pfeffer,G., Povitz,M.** 2016, Respiratory management of patients with neuromuscular disease: current perspectives. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease*, 6 : 111-118
  63. **Politano,L., Scutifero,M., Patalano,M., Sagliocchi,A., Zaccaro,A., Civati,F., Brighina,E., Vita,G., Messina,S., Sframeli,M., Lombardo,M.E., Scalise,R., Colia,G., Catteruccia,M., Berardinelli,A., Motta,M.Ch., Gaiani,A., Semplicini,Cl., Bello,L., Astrea,G., Ricci,G., Grazia D'Angelo,M., Vita,G., Pane,M., D'Amico,A., Ballottin,U., Angelini,C., Battini,R., MaglianoL.** 2017, Integrated care of muscular dystrophies in Italy. Part 1. Pharmacological treatment and rehabilitative interventions. *Acta Myol.*, 36(1): 19–24.
  64. **Prumes,M., Dias da Silva,T., Aparecida de Oliveira Alberissi,C., Capelini,C.-M., Del Cielo de Menezes,L., Francalino da Rocha,J.-B., Favero,F.-M., Bandeira de Mello Monteiro,C.** 2020, Motor learning through a non-immersive virtual task in people with limb-girdle muscular dystrophies. *J Hum Growth Dev.*, 30(3):461-471
  65. **Qiao Ch., Wang Ch., Zhao Ch., Lu P., Awano H., Xiao B., Li J., Yuan Zh., Yi Dai Yi, Martin C.B., Li J., Lu Q, and XiaoX.** .2014. Muscle and Heart Function Restoration in a Limb Girdle Muscular Dystrophy 2I (LGMD2I) Mouse Model by Systemic FKRP Gene Delivery. *Mol Ther.* 22(11): 1890–1899.
  66. **Rao,F.,Garuti,G., Vitacca,M., Banfi,P., Racca,F., Cutrera,R., Pavone,M., Pedemonte,M., Schisano,M., Pedroni,S., Casiraghi,J., Vianello,A., Sansone,V.** 2021, Management of respiratory complications and rehabilitation in individuals with muscular dystrophies:1st Consensus Conference report from UILDM - Italian Muscular Dystrophy Association (Milan, January 25-26, 2019). *Acta myologica* : 8-42
  67. **Ribeiro de Lima,A.-A., Cordeiro,L.** 2020, Aquatic physical therapy in individuals with muscular dystrophy: systematic scoping review. *Fisioter Pesqui.*, 27(1) : 100-111
  68. **Ricotti,V., Ridout,D., Pane,M., Main,M., Mayhew,A., Mercuri,E., Manzur,A,M Muntoni,F.** 2016, The NorthStar Ambulatory Assessment in Duchenne muscular dystrophy: considerations for the design of clinical trials .*BMJ Journals*,87(2).
  69. **Rocha C.T. & Hoffman. E.P.**, 2010, Limb–Girdle and Congenital Muscular Dystrophies: Current Diagnostics, Management, and Emerging Technologies. *Curr Neurol Neurosci Rep.* 10(4): 267–276.
  70. **Rosales X.Q., Moser S.J., Tran T., McCarthy B., Dunn N., Habib P., Simonetti O.P., Mendell J.R. and Raman S.V,** 2011. Cardiovascular magnetic resonance of cardiomyopathy in limb girdle muscular dystrophy 2B and 2I. *J Cardiovasc Magn Reson.* 13(1): 39.
  71. **Ruiz-Cortes, X., Ortiz–Corredor, F., Mendoza-Pulido ,C.** 2017, Reliability of home-based, motor function measure in hereditary neuromuscular diseases. *J Int Med Res.*, 45(1): 261–271.



72. **Sczesny-Kaiser,M., Kowalewski,R., Aach,M., Grasmücke,D., Schildhauer,Th., Vorgerd,M., Tegenthoff,M.** 2016, Improved Walking Capabilities after Eight Weeks of Hal® ExoskeletonSupported Treadmill Therapy in a Patient with Limb-Girdle Muscular Dystrophy Type 2I. *J Musculoskelet Disord Treat*, 2(3)
73. **Sczesny-Kaiser,M., Kowalewski,R., Schildhauer,Th., Aach,M., Jansen,O., , Grasmücke,D., Güttsches,A.K., Vorgerd,M., Tegenthoff,M.** 2017, Treadmill Training with HAL Exoskeleton—A Novel Approach for Symptomatic Therapy in Patients with Limb-Girdle Muscular Dystrophy—Preliminary Study. *Front Neurosci.*, 11: 449.
74. **Shahrizaila,N., Kinnear, W J M, Wills, A J.** 2006 , Respiratory involvement in inherited primary muscle conditions. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 77(10): 1108–1115.
75. **Sheikh,A., Vissing,J.** 2019, Exercise therapy for muscle and lower motor neuron diseases. *Acta Myologica*, XXXVIII: 215-232
76. **Siciliano,G., Schirinzi,E., Simoncini,C., Ricci,G.** 2019, Exercise therapy in muscle diseases: open issues and future perspectives. *Acta Myologica*, XXXVIII : 233-238
77. **Siciliano,G., Simoncini,C., Giannitti,S., Zampa,V., Angelini,C., Ricci,G.** 2015, Muscle exercise in limb girdle muscular dystrophies: pitfall and advantages. *Acta Myol.*, 34(1): 3–8.
78. **Silva,M., Pedrosa,R., Azevedo,I., Forbes,A.M., Fregonezi,G., Dourado Junior,M., Lima,S., Ferreira,G., and Cochrane Neuromuscular Group.** 2019, Respiratory muscle training in children and adults with neuromuscular disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 9 : 1-68.
79. **Skalsky,A., McDonald,C.** 2012,Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, 23(3): 675–687.
80. **Sobierajska-Rek,A., Manski,L., Jablonska-Brudlo,J., Sledzinska,K., Ucinska,A., Wierzba,J.** 2020, Establishing a telerehabilitation program for patients with Duchenne muscular dystrophy in the COVID-19 pandemic. *Wien Klin Wochenschr.*
81. **Straub V. & Bushby K.,** 2008, Therapeutic possibilities in the autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophies. *Neurotherapeutics.* , 5(4): 619–626
82. **Sveen,M.-L., Andersen,S., Ingelsrud,L., Blichter,S., Olsen,N., Jonck,S., Krag,Th., Vissing,J.** 2013, Resistance training in patients with limb-girdle and becker muscular dystrophies. *Muscle & Nerve*, 47: 163–169
83. **Sveen,M.-L., Jeppesen,T., Hauerslev,S., Krag,T., Vissing,J.** 2007, An effective and safe treatment for patients with LGMD2I. *Neurology*, 68: 59–61
84. **Tardieu,C., Lespargot,A., Tabary,C.** 1988, For how long must the soleus muscle be stretched each day to prevent contracture?. *Dev Med Child Neurol.*, 30: 3–10
85. **Tardieu,G., Tardieu,C.** 1987, Cerebral palsy: mechanical evaluation and conservative correction of limb joint contractures. *Clin Orthop Relat Res.* : 63–69
86. **Trofin,D., Matei,D., Stamate,T., Walther,B., Trofin,D.-M.** 2021, Rehabilitation Challenges in Limb-Girdle Muscular Dystrophies. *Balneo and PRM Research Journal*, 12(1) : 31–33
87. **Veerapandiyam,A., Wagner,K., Apkon,S., McDonald,Cr., Mathews,K., Parsons,J., Wong,Br., Eichinger,K., Shieh,P., Butterfield,R., Rao,V., Smith,E., Proud,Cr., Connolly,A., Ciafaloni,E.** 2020, The care of patients with Duchenne, Becker, and other muscular dystrophies in the COVID-19 pandemic. *Muscle Nerve* :1–5
88. **Vignos,Jr.** 1983, Physical models of rehabilitation in neuromuscular disease. *Muscle Nerve*, 6: 323–338
89. **Vissing,Chr., Preisler,N., Husu,E., Prahm,K., Vissing,J.** 2014, Aerobic training in patients with anoctamin 5 myopathy and hyperckemia. *Muscle Nerve*, 50: 119–123
90. **Voet,N.** 2019, Exercise in neuromuscular disorders: a promising intervention. *Acta Myologica*, XXXVIII : 207-214

91. **Voorn,E., Koopman,F., Noolet,Fr., Brehm,M.** 2019, Aerobic exercise in adult neuro-muscular rehabilitation: a survey of healthcare professionals. *J Rehabil Med*, 51: 518–524
92. **Voos,M., Santos Albuquerque Goya,Pr., Leal de Freitas,Br.,Moço Teixeira Pires,A., Meire Favero,Fr., Aparecida Caromano,F.** 2020, Timed immersion expiration measures in patients with muscular dystrophies. *Archives of Physiotherapy*, 10(4) : 1-8
93. **Wattjes , M.P., Kley and Fischer D. ,**2010 . Neuromuscular imaging in inherited muscle diseases. *Eur Radiol.* 20(10): 2447–2460.
94. **Witherspoona,J.W., VasavadabR,R., Logarajb,H., Waiteb,M., Collinsc,J., Shiehd,C., Meilleura,K., Bönnemanne,C., Jainb,M.** 2019, Two-minute versus 6-minute walk distances during 6-minute walk test in neuromuscular disease: Is the 2-minute walk test an effective alternative to a 6-minute walk test? . *European Journal of Paediatric Neurology*, 23(1): 165-170
95. **Yeldan,I., Gurses,N., Yuksel,H.** 2008, Comparison study of chest physiotherapy home training programmes on respiratory functions in patients with muscular dystrophy. *Clin Rehabil.*, 22(741)
96. **Yıldız,Z., Küçük,F.** 2018, Physiotherapy and Rehabilitation in Dysferlinopathy. *Int J Musculoskelet Disord*, 113
97. **Yis U., Diniz G., Hazan F., Sevcan H., Daimaguler E., Toklu B., Baysal O., Aysal , Baydan F., Akinci G., Ünalp A., Aktan G., Bayram E., Hiz S., Packetci C., Okur D., Özer E., Ersen A., Danyeli , Polat M., Olat , Uyanik G. and Çirak S .**2018. Childhood onset limb-girdle muscular dystrophies in the Aegean part of Turkey. *Acta Myol.* 37(3): 210–220.

# ΠΑΡΑΡΤΗΜΑΤΑ

## ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1 : Κλίμακα αξιολόγησης North Star για ασθενείς με Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία (NSAD)

North Star Assessment for Limb Girdle Type Muscular Dystrophies (NSAD) worksheet				
Activity\Score	2	1	0	Achieved Score
1. Lifts head in supine		In supine, head must be lifted in mid-line. Chin moves towards chest	Unable. No clearance of head from surface or only partially achieved movement, uses protraction or side flexion	
2. Hand to opposite shoulder	Raises hands and moves it to opposite shoulder, no compensation	Raises hand and moves it to opposite shoulder using compensatory movements	Unable. Does not achieve finish position	R L
3. Hip flexion in supine	In supine, flexes hip and knee more than 90° by raising foot off the bed through whole movement	Partially flexes hip and knee (<90°, > 20°) or foot remains in contact with mat. Or uses external rotation of the hip	Unable. Hitches hip only or raises less than 20° of hip flexion	R L
4. Bridging in supine	Maintains start position for count of 5 then full bridge count of 5, kneecaps pointing up, feet slightly apart, knees not touching	Maintains the starting position for 5 seconds. May or may not partially raise the pelvis off mat	Unable to maintain start position for count of 5	
5. Rolling supine to prone	Turns over into prone and frees elbows from under trunk	Rolls partially / at least onto side (vertical pelvis and shoulder girdle)	Unable or only by pulling on edge of bed	
6. Gets to sitting	Able to sit up using one hand / arm to push up	Uses two arms / pulls on legs, turns towards floor or uses momentum /rocking	Unable. Or has to put legs over the side of the bed in order to sit up	
7. Reaches forwards	Without upper limb support, leans forward, 30° or more and sits back again	With upper limb support, leans forward 30° or more and sits back again	Unable or flexes trunk <30°	
8. Stand up from chair	Able to stand up from a start position of 90° hip and knee flexion, keeping arms folded and feet shoulder width apart.	Pushes on thighs or chair using one or two hands/ prone turn or altering start position by widening base	Unable or uses external support	
9. Stand to sit on chair	Able to sit down without using arm support in a controlled way	With arm support, able to sit down in chair safely	Unable to sit down without assistance/ uncontrolled	
10. Stand	Stands upright and symmetrically, without compensation (with heels flat and feet facing forward in neutral) for minimum count of 3 seconds	Stands but with some degree of compensation	Cannot stand independently, needs support	
11. Walk	Walks consistently with heel-toe or flat-footed gait pattern. "Normal" gait pattern.	Adapted walking pattern e.g. wide base, altered foot posture, waddling, foot drop or other gait deviation	Loss of independent ambulation – may use orthosis or walk short distances with assistance	
12. Stand on one leg - right	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands <3 seconds, or momentarily or with trunk side-flexion >20° or needs fixation e.g. by thighs adducted	Unable / needs external support	
13. Stand on one leg - left	Able to stand in a relaxed manner (no fixation) for count of 3 seconds	Stands <3 seconds, or momentarily or with trunk side-flexion >20° or needs fixation e.g. by thighs adducted	Unable / needs external support	
14. Climb box step - right	Faces step / no compensation / no support needed	Goes up sideways / rotates trunk / circumducts hip/ widens base of support or needs hand for balance or with any other compensation	Unable or if weight bears through hand	

Activity\Score	2	1	0	Achieved Score
15. Descend box step -right	Faces forward, steps down controlling weight bearing leg / No support needed	Goes down sideways / rotates trunk / circumducts hip/ widens base of support or needs hand for balance or with any other compensation	Unable or if weight bears through hand	
16. Climb box step - left	Faces step / no compensation / no support needed	Goes up sideways / rotates trunk / circumducts hip/ widens base of support or needs hand for balance or with any other compensation	Unable or if weight bears through hand	
17. Descend box step -left	Faces forward, steps down controlling weight bearing leg / No support needed	Goes down sideways / rotates trunk / circumducts hip/ widens base of support or needs hand for balance or with any other compensation	Unable or if weight bears through hand	
18. Touches floor from standing	Without support, touches floor with one hand and stands up again	With support (arm on floor, body, plinth) touches floor with one hand and stands up again	Unable / able to touch floor but cannot get back up again	
19. Rise from floor	Starts in long sitting - No evidence of Gower's manoeuvre.	Gower's manoeuvre- rolls towards floor or uses both hands on the floor and/or use hand(s) on legs	(a) NEEDS to use external support object e.g. chair OR (b) Unable (no time recorded)	Time (00.0s): ___.__5
20. Stands on heels	Both feet at the same time, clearly standing on heels only (acceptable to move a few steps to keep balance) for count of 3	Raises both forefeet (must raise all metatarsal heads off the floor) or dorsiflexes one foot.	Unable or 5 <sup>th</sup> metatarsal remains on floor or foot inversion/supination	
21. Jump		Both feet at the same time, clears the ground simultaneously	Unable	
22. Hop right leg		Entire foot clears the floor. Start and finish on one leg	Unable / Foot not leaving the floor	
23. Hop left leg		Entire foot clears the floor. Start and finish on one leg	Unable / Foot not leaving the floor	
24. Squat down	Squats down fully with arms free (more than 90° of hip and knee flexion)	Uses one or two hands on thighs or floor to assist full squat – can tick both On thigh <input type="checkbox"/> On floor <input type="checkbox"/>	Unable / Partial bend at hip and knee	
25. Rise from squat	Stands up from full squat without using arms / hands on floor or legs	Uses one or two hands to rise from squat to stand – can tick both On thigh <input type="checkbox"/> On floor <input type="checkbox"/>	Unable to get back up from squat without assistance/uses furniture/change out of squat position	
26. High kneel to stand through R leg lead with L leg	Able with arms free	Able to stand up through R half kneeling using hands on floor or legs (Furniture NOT allowed)	Unable / needs external support	
27. High kneel to stand through L leg lead with R leg	Able with arms free	Able to stand up through L half kneeling using hands on floor or legs. (Furniture NOT allowed)	Unable / needs external support	
28. Tiptoes	Tiptoes on one foot, clearly on toes for 3 seconds, knee straight	Tiptoes on both feet at the same time, clearly on toes for 3 seconds, knees extended	Unable / momentarily / only with knee flexed (not using active plantar flexion)	
29. Run (10 m)	Runs- both feet off the ground, achieves flight (both feet off floor simultaneously)	Fast walk or jog or ability to increase their normal walking speed	Walks, with no increase in speed possible OR Unable to walk 10 m	Time (00.0s): ___.__5

RFF time \_\_. \_\_ sec

10m run time \_\_. \_\_ sec

Total score \_\_ / 54



**ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2 : Ενημερωτικό Φυλλάδιο για Ασθενείς με ΖΜΔ.**



***Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία***



***Ενημερωτικό Φυλλάδιο Συμβουλών  
Προσοχής για Ασθενείς***

**Αίγιο, 2021**

## Λίγα λόγια ...

Σκοπός του φυλλαδίου είναι η ενημέρωση των ασθενών με Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία έτσι ώστε να έχουν επίγνωση της πάθησης τους και να συνεργάζονται με τη διεπιστημονική ομάδα (ιατρούς, φυσικοθεραπευτές, ορθωτιστές, νοσηλευτές, ψυχολόγους) κατά τον βέλτιστο τρόπο. Λόγω της σπανιότητας και ετερογένειας της πάθησης αυτής δεν είναι ευρέως γνωστά κάποια σημεία που μπορεί να θέσουν τον ασθενή σε κίνδυνο. Επίσης, σε περιπτώσεις που είναι δύσκολη ή ανέφικτη η πρόσβαση στο κέντρο φυσικοθεραπείας και αποκατάστασης παρέχεται η ενθάρρυνση και καθοδήγηση για την πραγματοποίηση κάποιων βασικών ασκήσεων στο σπίτι με ασφαλή και αποτελεσματικό τρόπο. Παρακάτω λοιπόν παρουσιάζεται συνοπτικά η πάθηση, δίνονται συμβουλές και ασκήσεις ώστε να έχουν οι ασθενείς καλή ποιότητα ζωής και επισημαίνονται κάποια σημεία προσοχής.



## *Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία*

Η ζωνιαία μυϊκή δυστροφία (ΖΜΔ) είναι μια ομάδα αργά προοδευτικών νευρομυϊκών παθήσεων που κληρονομούνται με αυτοσωμικό τρόπο δηλαδή ανεξαρτήτως φύλου. Οι τύποι της ΖΜΔ είναι σπάνιοι και εξαιρετικά ποικιλόμορφοι αλλά ως κοινό τους χαρακτηριστικό έχουν το γεγονός ότι προσβάλλουν κυρίως τους μύς της πυελικής και ωμικής ζώνης. Από την πιο πρόσφατη κατηγοριοποίηση που έγινε το 2014, συνολικά έχουν καταγραφεί τουλάχιστον 32 τύποι της ΖΜΔ.<sup>1</sup>

Τα **κοινά συμπτώματα** των ασθενών με ΖΜΔ είναι η μυϊκή αδυναμία κυρίως στον κορμό, στους ώμους και στην οπίσθια επιφάνεια των μηρών, τα καρδιολογικά προβλήματα, η αναπνευστική ανεπάρκεια, η υπερτροφία στις γάμπες, η μυϊκή ατροφία στο πρόσθιο τμήμα των μηρών, οι συγκάμψεις των αρθρώσεων και οι μυαλγίες.

Παρά την πληθώρα ερευνών δεν υπάρχουν οριστικές θεραπείες για μεγάλο αριθμό νευρομυϊκών παθήσεων όπως η ΖΜΔ. Η απουσία των μεθόδων για τον έλεγχο της προόδου των ασθενειών αυξάνει τη **σημασία της φυσικοθεραπείας προκειμένου να υποστηριχθεί, να διατηρηθεί και να βελτιωθεί η ποιότητα ζωής.**

---

<sup>1</sup> Nigro & Savarese 2014 PMID: PMC4021627



## Γενικές συμβουλές

- ✓ Παρακολούθηση ασθενών από εξωτερική Νευρολογική **Κλινική εξειδικευμένη** για μυϊκή δυστροφία ή νευρομυϊκές παθήσεις
- ✓ Αποτελεσματική & μακροχρόνια φροντίδα καρδιακού και αναπνευστικού συστήματος.
- ✓ **Έγκαιρη διαχείριση της νόσου** και σχεδιασμός προγράμματος άσκησης στο σπίτι.
- ✓ **Τηλε-αποκατάσταση** καλό είναι να εφαρμοστεί από όλη τη διεπιστημονική ομάδα όταν υπάρχει δυσκολία πρόσβασης στο νοσοκομείο.
- ✓ Η **επίβλεψη** εξασφαλίζει τη σωστή εκτέλεση των ασκήσεων και την αποφυγή τραυματισμών υπερφόρτωσης των μυών.
- ✓ Απαραίτητη είναι η **εκπαίδευση των φροντιστών** για να λειτουργούν εργονομικά και με ασφάλεια ως προς τους ίδιους και ως προς τους ασθενείς.
- ✓ Από πλευράς του ο ίδιος ο ασθενής είναι αναγκαίο να έχει πλήρη επίγνωση της κατάστασης του και να μεριμνά για αυτή.

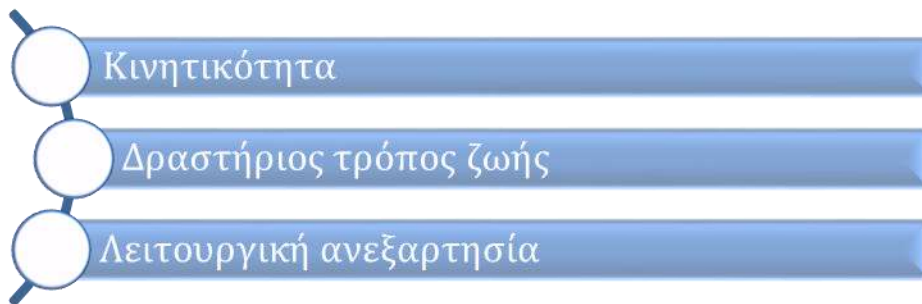
✓ **Σημεία προσοχής** αποτελούν η επαρκής ενυδάτωση και η αποφυγή υπερβολικά υψηλής έντασης άσκησης.

**!!! Τα προειδοποιητικά σημάδια της αδυναμίας από υπερβολική προπόνηση είναι:**

- **αίσθημα εξασθένησης 30' μετά την άσκηση**
- **υπερβολικός μυϊκός πόνος 24- 48 ώρες μετά την άσκηση**
- **σοβαρές μυϊκές κράμπες**
- **βάρος στα άκρα και παρατεταμένη δύσπνοια.<sup>2</sup>**

**Ο έντονος πόνος και η κόπωση των μυών κατά τη διάρκεια ή μετά την άσκηση, δηλώνει αρνητική απάντηση του μυϊκού συστήματος στην άσκηση, συνεπώς η ένταση και η συχνότητα είναι αναγκαίο να προσαρμοστούν.**

**Στόχοι φυσικοθεραπείας:**



<sup>2</sup> Narayanaswami et al., 2014 PMID: 26082957

## Ενδεικτικό Πρόγραμμα Θεραπευτικής Άσκησης

Στο παρόν φυλλάδιο δίνεται ένα ενδεικτικό πρόγραμμα ασκήσεων που μπορεί ο ασθενής να εφαρμόσει μόνος του στο σπίτι. Οι ασκήσεις παρουσιάζονται με προοδευτική σειρά αυξανόμενης δυσκολίας.

**Ο ασθενής πρέπει πάντα να προσέχει τυχόν κόπωση, εφίδρωση, ταχυκαρδία ή οποιαδήποτε άλλη δυσφορία κατά τη διάρκεια των ασκήσεων, οπότε και πρέπει να διακόψει το πρόγραμμα και να ξεκουραστεί.**

Για την πραγματοποίηση του παρακάτω προγράμματος χρειάζονται ένα κρεβάτι, μια καρέκλα, μια πετσέτα μεσαίου μεγέθους και ένα βαράκι ποδιού ενός κιλού και μια ράβδος (πχ. ένα κουρτινόξυλο).

- ❖ Συνιστάται να προηγείται **προθέρμανση** 5' με δραστηριότητες όπως βάδιση ήπιας έντασης.
- ❖ Κατά τη διάρκεια του **κυρίως προγράμματος ασκήσεων**, ένας απλός τρόπος ελέγχου της έντασης της άσκησης είναι ο ασθενής να έχει τη δυνατότητα να τραγουδάει κατά τη διάρκεια της άσκησης χωρίς αυτό να επηρεάζει την αναπνοή του ή να ιδρώνει.
- ❖ Συνιστάται στο **τέλος κάθε άσκησης** να υπάρχει 1' διάλειμμα, ώστε ο ασθενής να μην επιβαρύνεται από τη συσσωρευμένη κόπωση.



Εναλλακτικές μορφές άσκησης είναι το κυκλοεργόμετρο (ποδηλασία), κυλιόμενος τάπητας (περπάτημα σε διάδρομο), χειροεργόμετρο και μέσω κολύμβησης, τρεξίματος αργού έως μέτριου ρυθμού ή επιτόπια βήματα. Μπορούν να εφαρμόζονται με ήπια ένταση όπως παραπάνω και συχνότητα 3 φορές/ εβδ. με διάρκεια 20' - 30'.

**!!! Βάσει των τελευταίων ερευνητικών δεδομένων η εξέλιξη της πάθησης επιταχύνεται με την έντονη σωματική δραστηριότητα οπότε είναι πολύ σημαντικό να μην προκαλείται κόπωση.<sup>3</sup>**

Η άσκηση με αντίσταση ή άσκηση ενδυνάμωσης να εφαρμόζεται με ήπια ένταση 3 φορές/ εβδ. και δύναται να περιλαμβάνει ποικιλία ασκήσεων συνήθως από 3 σετ των 12-15 επαναλήψεων. Παρακάτω κατηγοριοποιούνται ασκήσεις ανά το μέρος του σώματος που χρειάζεται ενδυνάμωση. Καλό είναι να χρησιμοποιούνται τουλάχιστον 3- 4 ασκήσεις/ κατηγορία (Α-Δ).

---

<sup>3</sup> Gambhir et al., 2016 ISSN No: 2319-5886

## A) Ασκήσεις ενδυνάμωσης για τα άνω άκρα

### Ύπτια, κάμψη ώμου:

Φέρτε το χέρι σας τεντωμένο σε ορθή γωνία.

Κρατήστε το για 10" .

Κατεβάστε το αργά.

Όταν το καταφέρνετε με ευκολία, προσπαθήστε να κάνετε το ίδιο από καθίστη και έπειτα με βαράκι.



### Ύπτια, απαγωγή ώμου:

Αρχικά σύρετε το χέρι σας, <<ανοίγοντας >> το προς το πλάι μέχρι να το φέρετε στο ύψος της κεφαλής.

Επιστρέψτε το δίπλα από τον κορμό σας.

Έπειτα προσπαθήστε να το επαναλάβετε χωρίς να ακουμπάει στο κρεβάτι.



### Ύπτια, κάμψη αγκώνα :

Έχετε το μπράτσο σας κολλημένο στο κρεβάτι με την παλάμη να δείχνει προς τα πάνω.

Κλείστε το χέρι σας για να φτάσετε τον ώμο σας με την παλάμη σας.



### Πλάγια κατάκλιση, απαγωγή ώμου:

Φέρτε το χέρι τεντωμένο σε ορθή γωνία με το κρεβάτι.

Μείνετε για 10 ''.

Επιστρέψτε αργά.



### Πρηνή, έκταση αγκώνα:

Έχετε το ασκούμενο χέρι με λυγισμένο τον αγκώνα, κρεμασμένο έξω από το κρεβάτι για να μπορεί να κινηθεί.

Τεντώστε τον αγκώνα σας προς τα πάνω.

Μπορείτε να κρατάτε το βαράκι.



### Καθιστή, κάμψη ώμου πάνω από τις 90 μοίρες:

Κρατήστε τη ράβδο και με τα δύο σας χέρια με μέτρια απόσταση μεταξύ τους.

Ανυψώστε τη μέχρι να φτάσετε πάνω από το κεφάλι σας αν είναι εφικτό ει-  
δάλλως μέχρι όπου μπορείτε.



### Καθιστή, ταυτόχρονη απαγωγή ώμου:

<<Ανοίξτε>>> ταυτόχρονα τα χέρια σας στο πλάι, φέρτε τα πάνω από το κεφάλι σας.

Αργότερα μπορείτε να το εκτελέσετε και κρατώντας βαράκια.

Μπορείτε και από όρθια θέση.



### **Καθιστή προσαγωγή-απαγωγή ωμοπλάτης:**

Φέρτε τα χέρια σας πίσω από τη μέση σας όσο είναι εφικτό.

Σηκώστε τα ώστε να τα φτάσετε πάνω από το κεφάλι σας και να ακουμπήσουν.



### **Καθιστή, ανάσπαση- κατάσπαση ωμοπλάτης:**

Όπως κάθεστε φυσιολογικά ανυψώστε τους ώμους σας.

Κατεβαίνοντας προτάξτε το θώρακα σας.



### **Καθιστή, κάμψη ώμου με βαράκι:**

Ανυψώστε τεντωμένο το χέρι σας κρατώντας το βαράκι μέχρι το ύψος του ώμου σας.

Αργότερα μπορείτε να το κάνετε από όρθια.





### **Καθιστή, κάμψη αγκώνα με βαράκια αμφοτερόπλευρα:**

Με τις παλάμες στραμμένες προς τα πάνω, κρατήστε τα βαράκια.

<<Κλείστε>> εναλλάξ τους αγκώνες σας.

Αργότερα μπορείτε να το κάνετε από όρθια.



### **Καθιστή, ανύψωση ράβδου:**

Κρατήστε με σταυρωμένα τα χέρια τη ράβδο κάθετη ως προς το έδαφος μπροστά σας.

Ανυψώστε τη.



## Push ups στον τοίχο:

Στηριχθείτε με τα χέρια τεντωμένα στον τοίχο.

Λυγίζοντας τους αγκώνες φέρτε το σώμα σας κοντά στον τοίχο με την επίδραση του βάρους σας αλλά ελεγχόμενα.



## Β) Ασκήσεις ενδυνάμωσης για τα κάτω άκρα

### Ύπτια, κάμψη ισχίου εναλλάξ:

Λύγισε εναλλάξ τα πόδια σας και φέρτε τα προς το θώρακα σας.



### Ύπτια ή πλάγια κατάκλιση, άρση τεντωμένου σκέλους χωρίς βάρος:

Ανυψώστε το πόδι σας με τεντωμένο γόνατο με <<τσαρούχι>>.

Κρατήστε το για 10" εάν είναι εφικτό, επιστρέψτε αργά.



### Ύπτια ή καθιστή, ισομετρική τετρακέφαλου:

Τοποθετήστε μια πετσέτα τυλιγμένη σαν ρόλο κάτω από το γόνατο σας.

Τεντώστε το γόνατο σας προς το κρεβάτι ώστε να πιέσετε την πετσέτα.

Πιέστε τη για 10" και μετά χαλαρώστε.



### **Ύπτια, ισομετρική οπισθίων μηριαίων :**

Λύγισε τα γόνατα σας.

Σπρώξτε το κρεβάτι χωρίς όμως να απομακρυνθεί η λεκάνη σας από το αυτό.

Κρατήστε το για 10" εάν είναι εφικτό, επιστρέψτε αργά.



### **Πλάγια κατάκλιση, απαγωγή ισχίου :**

Είστε ξαπλωμένος στο πλάι και ο κορμός σας είναι σταθερός.

Σηκώστε το πάνω σας πόδι απομακρύνοντας το κάθετα από το κρεβάτι.

Επιστρέψτε αργά.



### **Καθιστή, ισομετρική προαγωγών :**

Τοποθετήστε την πετσέτα ανάμεσα στους μηρούς σας κοντά στα γόνατα.

Συμπιέστε τη, δε χρειάζεται υπερβολική δύναμη, κρατήστε για 10" και χαλαρώστε.



### Ύπτια, γέφυρα:

Είστε ξαπλωμένος ύπτια, λυγίστε τα γόνατα.

Ανασηκώστε τη λεκάνη σας ώστε να μην ακουμπάει κάτω.

Κρατηθείτε για 8''.



### Καθιστή έκταση γόνατος:

Καθίστε στην καρέκλα ελάχιστα προς τα έξω ώστε να μπορεί να κινηθεί ελεύθερα το γόνατο σας.

Τεντώστε το γόνατο σας να έρθει σε ευθεία με το μηρό αν είναι δυνατόν.

Αργότερα μπορείτε να το κάνετε με βεράκι ποδιού όπως παρακάτω.



### Όρθια, κάμψη ισχίου:

Τοποθετήστε ένα βαράκι ποδιού στο ασκούμενο κάτω άκρο.

Σταθείτε είτε στηριζόμενος είτε ανεξάρτητος όπως νιώθετε καλύτερα.

Φέρτε το πόδι σας προς τα πάνω σαν να ανεβαίνετε σκαλοπάτι.



### Καθίσματα με την πλάτη στον τοίχο:

Ακουμπήστε την πλάτη σας στον τοίχο με τα πόδια σας τοποθετημένα πιο μπροστά σαν να κάθεστε σε ψηλή καρέκλα.

Προσπαθήστε να κατέβετε αργά μέχρι τα γόνατα σας να είναι σε ορθή γωνία με τους μηρούς σας.

Κρατηθείτε στη χαμηλότερη θέση για 5''.



### **Μονοποδική στάση :**

Σταθείτε στο ένα πόδι, έχοντας λυγισμένο το άλλο ώστε να μην ακουμπάει στο έδαφος.

Μπορείτε να στηρίζεστε στο κρεβάτι ή σε κάποιο άλλο σταθερό σημείο.

Κρατηθείτε για 8'' και κατεβάστε το.

Επαναλάβετε στο άλλο πόδι.



### **Βάδιση με πλάγια βήματα:**

Τοποθετείστε σταθερές καρέκλες σε μια σειρά μπροστά σας χρησιμοποιώντας τις ως στήριγμα.

Κινηθείτε με πλάγια βήματα παράλληλα σε αυτές ή ελεύθερα.



**Βάδιση με τα δάκτυλα του ενός ποδιού να ακουμπούν την πτέρνα του άλλου πάνω σε μια ευθεία :**

Τοποθετήστε τα πόδια σας όπως αναφέρεται παραπάνω.

Χρησιμοποιήστε μια σταθερή επιφάνεια για στήριξη.

Προσπαθήστε να περπατήσετε σε μια ευθεία με την παραπάνω αλληλουχία.



**Βάδιση με στήριξη στις πτέρνες:**

Σταθείτε όρθιος στις πτέρνες σας.

Αρχικά ακουμπήστε σε μια σταθερή επιφάνεια για στήριξη.

Προσπαθήστε να περπατήσετε ακουμπώντας μόνο τις πτέρνες σας.





## Γ) Ασκήσεις ενδυνάμωσης κορμού

### Ασκήσεις ραχιαίων :

Από πρηνή θέση βάλτε τα χέρια σας πίσω από το κεφάλι ή δίπλα από τον κορμό σας.

Ανασηκωθείτε ώστε να μην ακουμπάει ο θώρακας σας.

Κρατηθείτε 5'' .

Επιστρέψτε αργά και ελεγχόμενα.



### Ασκήσεις κοιλιακών:

Από ύπτια θέση, λυγίστε τα γόνατα σας.

Τεντώστε τα χέρια σας και ανασηκώστε τους ώμους και αν μπορείτε προοδευτικά την πλάτη ώστε τα χέρια σας να φτάσουν τα γόνατα σας.

Κρατηθείτε για 5'' και επιστρέψτε πίσω αργά.



Από ύπτια θέση, λυγίστε τα γόνατα σας.

Τα χέρια σας πίσω από το κεφάλι και ανασηκώστε τους ώμους σας από το έδαφος.

Κρατηθείτε για 5'' και επιστρέψτε πίσω αργά.



Από ύπτια θέση, έχοντας τα πόδια σας τεντωμένα και τα χέρια σας παράλληλα στον κορμό.

Προσπαθήστε να απόμακρύνεται το κάθε πόδι σας από το έδαφος εναλλάξ.



### **Ασκήσεις πλάγιων καμπτήρων κορμού:**

Από ύπτια θέση, λυγίστε τα γόνατα σας.

Τεντώστε το ένα σας χέρι στο πλάι και ανασηκώστε την πλάτη ελάχιστα ώστε να φτάσετε το πόδι σας από το πλάι.

Επαναλάβετε με το άλλο χέρι προς την άλλη πλευρά.



Από ύπτια θέση, λυγίστε τα γόνατα σας.

Τεντώστε το ένα σας χέρι και ανασηκώστε την πλάτη ώστε να φτάσετε το αντίθετο γόνατο σας.

Κρατηθείτε για 5'' και επιστρέψτε πίσω αργά.

Επαναλάβετε με το άλλο χέρι προς το άλλο γόνατο.

## Δ) Πρόγραμμα διατάσεων

Οι διατάσεις προτείνονται ως ένα κομμάτι φυσικοθεραπευτικής παρέμβασης με έναρξη το συντομότερο δυνατό.

Η εφαρμογή τους πρέπει να γίνεται με αργό, ήπιο και παθητικό τρόπο, διάρκειας 15 -20 δευτερολέπτων και επανάληψη 5 έως 15 φορές κατά τη διάρκεια της ημέρας.

**!!! Χρειάζεται όμως προσοχή διότι μια υπερβολικά επίπονη διάταση μπορεί να προκαλέσει δυσφορία και να μειώσει την ανεκτικότητα του ασθενή.<sup>4</sup>**

Οι διατάσεις μπορούν να πραγματοποιηθούν και μέσα σε πισίνα αν είναι εφικτό.

**Τοποθετηθείτε στη θέση για την κάθε διάταση όπως φαίνονται παρακάτω.**

**Μείνετε 15-20'' εφόσον νιώθετε ένα αίσθημα τραβήγματος στους μύς **όχι πόνο.****

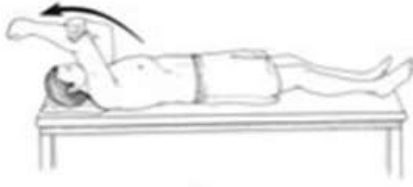
**Επιστρέψτε αργά στην αρχική θέση.**

---

<sup>4</sup> Skalsky & McDonald , 2012 doi: 10.1016/j.pmr.2012.06.009.

## Διατάσεις άνω άκρου:

Ύπτια



Καθιστή ή όρθια



## Διατάσεις κάτω άκρου:

Ύπτια



Πρηνή



Πλάγια κατάκλιση



Καθιστή



# Όρθια



Η δημιουργία του φυλλαδίου πραγματοποιήθηκε στα πλαίσια Ερευνητικής Διπλωματικής Πτυχιακής εργασίας στο Τμήμα Φυσικοθεραπείας υπό την επίβλεψη της καθηγήτριας Δρ. Λαμπροπούλου Σοφίας κατά το ακαδημαϊκό έτος 2020-21.

Συγγραφή : Βασιλική – Μαρίνα Πρατσινάκη,  
Τελειόφοιτη Τμήματος Φυσικοθεραπείας  
Πανεπιστημίου Πατρών

Επιστημονικά υπεύθυνη :  
Λαμπροπούλου Σοφία, PT, 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.