

Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση

Amyotrophic Lateral Sclerosis (A.L.S.)

Δρ Κυριακή Γ. ΣΤΑΘΗ

*Ιατρός Φυσικής Ιατρικής & Αποκατάστασης
MSC,MD, PhD, Senior F. E. Board of P.R.M.*

A. L. S.

1824 : η παλαιότερη γνωστή περιγραφή της νόσου από τον Charles BELL

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS)

1869

Jean-Martin Charcot



1939

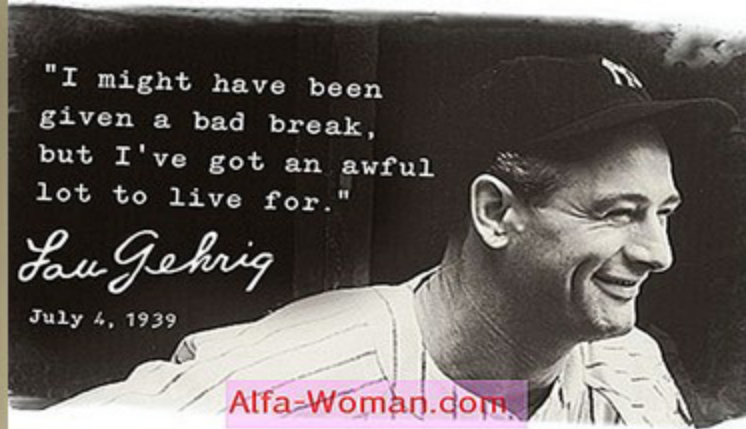


Lou Gehrig's disease

(Rosen DR et al. Nature 1993)²

Νόσος των Αθλητών

Στα χρόνια που ακολούθησαν πολλοί **αθλητές** του **ποδοσφαίρου** & του **baseball** διαγνώστηκαν με **A.L.S.**



Louis Henry GEHRIG (1903 – 1941 / 38 χρ.)

αμερικανός παίκτης του *baseball*

- διαγνώστηκε με **ALS** : 1939
πέθανε δύο χρόνια μετά

James David Graham NIVEN (1910 - 1983 / 73 χρ.)

άγγλος ηθοποιός του κινηματογράφου

βραβείο Όσκαρ Α΄ Ανδρικού Ρόλου, το 1958 με την ταινία *Separate Tables*, πρωταγωνιστής σε ταινίες : *Around the world in 80 days*, *Bonjour Tristesse* (1958), *Guns of Navarone* (1961), *The Pink Panther* (1963), *Casino Royale* (1967)

- διαγνώστηκε με **ALS** : 1981
πέθανε δύο χρόνια μετά



Stephen William HAWKING (1942 – 2018 / 76 χρ)

➤ το 1963, σε ηλικία 21 ετών διαγνώστηκε με **ALS** & οι γιατροί του έδωσαν προσδόκιμο ζωής δύο ετών !

Όμως ο **βρετανός** θεωρητικός φυσικός τους διέψευσε.

Ολοκλήρωσε τις σπουδές του, έγινε Διευθυντής Ερευνών στο Κέντρο Θεωρητικής Κοσμολογίας, στο Πανεπιστήμιο του Cambridge, όπου δίδαξε από το 1979 – 2009.

Από πολύ νωρίς εμφάνισε υψηλή τετραπληγία & επικοινωνούσε μέσω συσκευής παραγωγής ομιλίας.

Παντρεύτηκε δύο φορές, απέκτησε τρία παιδιά & πέθανε στην αρχή του 2018, στα 76 του χρόνια.



Mary VALASTRO PINTO (1948 – 2017 / 69 χρ.)

αμερικανίδα, μητέρα διάσημου chef, του “cake boss” Buddy VALASTRO

➤ διαγνώστηκε με **ALS** : 2009

15^ο Πανελλήνιο Συνέδριο Ε.Ε.Φ.Ι.Α.π. : 23-25 Νοεμβρίου 2018

Νόσος των Αθλητών



John CUSHLEY

(1943 - 2008 / 65 χρ.)

άγγλος ποδοσφαιριστής,
ξεκίνησε από την Celtic &
αγωνίστηκε με Σκωτσέζικες
ομάδες

➤ διαγνώστηκε με **ALS** :
2007

πέθανε ένα χρόνο μετά



Jimmy JOHNSTONE

(1945 - 2006 / 61 χρ.)

άγγλος ποδοσφαιριστής,
ξεκίνησε από την Celtic &
αγωνίστηκε σε Ισπανικές
ομάδες, παρά το πρόβλημα
εθισμού στο αλκοόλ

➤ διαγνώστηκε με **ALS** :
2001

πέθανε πέντε χρόνια μετά



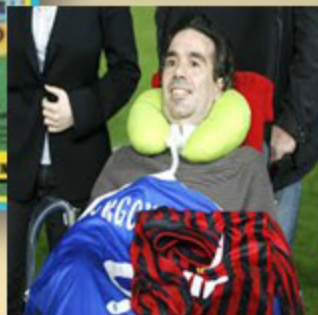
Keith SKILLEN

(1948 - 2013 / 65 χρ.)

άγγλος ποδοσφαιριστής,
ξεκίνησε από το
Cockermouth & έγινε
προπονητής σε διάφορες
ομάδες του αγγλικού
πρωταθλήματος

➤ διαγνώστηκε με **ALS**
& πέθανε το **2013**

Νόσος των Αθλητών



Adriano LOMBARDI

(1945 - 2007 / 62 χρ.)

ιταλός ποδοσφαιριστής,
ξεκίνησε από το *Ronsacco*
& αγωνίστηκε με πολλές
Ιταλικές ομάδες

- διαγνώστηκε με **ALS**
& πέθανε το **2007**

Gianluca SIGNORINI

(1960 - 2002 / 42 χρ.)

ιταλός ποδοσφαιριστής,
έπαιξε σε θέση αμυντικού
παίκτη σε πολλές ιταλικές
ομάδες (Γένοβα)

- διαγνώστηκε με **ALS** :
1998
πέθανε τέσσερα χρόνια μετά

Stefano BORGONOVO

(1964 - 2013 / 49 χρ.)

ιταλός ποδοσφαιριστής,
αρχηγός ομάδας, έπαιζε σε
θέση επιθετικού
(Φιορεντίνα, Μίλαν, κ.α.)
Παντρεύτηκε & απέκτησε 4
παιδιά

- διαγνώστηκε με **ALS** :
2008
πέθανε πέντε χρόνια μετά
ασχολήθηκε με την
καταπολέμηση του doping
στον αθλητισμό

Νόσος των Αθλητών

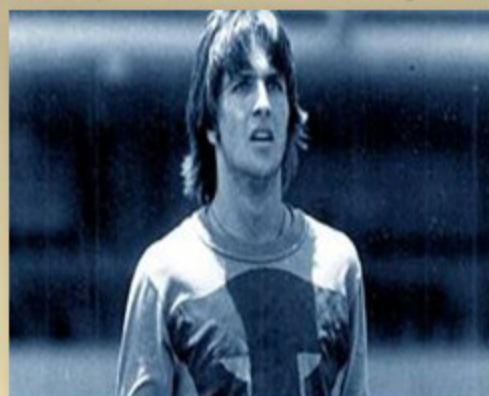


Washington Cesar **SANTOS**

(1960 - 2014 / 54 χρ.)

βραζιλιάνος ποδοσφαιριστής,
έπαιξε σε πολλές ομάδες της
χώρας του

- διαγνώστηκε με **ALS** &
πέθανε το **2014**



Mauricio Pena **ALMADA**

(1965 - 2010 / 45 χρ.)

μεξικανός ποδοσφαιριστής,
έπαιξε στους *Rumas* & στους
Necaxa

- διαγνώστηκε με **ALS** :
1991
& πέθανε 10 χρόνια μετά



Krzysztof **NOWAK**

(1975 - 2005 / 30 χρ.)

πολωνός ποδοσφαιριστής,
διεθνής, πατέρας 2 παιδιών
μεταγραφή σε *Παναχαϊκή*, 1995

- διαγνώστηκε με **ALS** :
2001
& πέθανε 4 χρόνια μετά



Barrington **GAYNOR**

(1966 - 2011 / 45 χρ.)

τζαμαϊκανός ποδοσφαιριστής

- διαγνώστηκε με **ALS** : **2008**
& πέθανε τρία χρόνια μετά



Fernando Jacob Hubert Hendrika RICKSEN

(1976 - // 42 χρ σήμερα)

ολλανδός ποδοσφαιριστής,
έπαιζε ως δεξιός μέσος, με τους Rangers
το 2003, οι Rangers έπαιξαν με τον Παναθηναϊκό
στην Αθήνα & ο RICKSEN ενεπλάκει σε επεισόδιο
με τον πρόεδρο της ομάδας
ο RICKSEN παρουσίασε πρόβλημα με το αλκοόλ
(επίθεση σε επιβάτη πτήσης, σύλληψη για
επικίνδυνη οδήγηση υπό την επήρεια αλκοόλ,
συμμετοχή σε θορυβώδες party, απειλές σε
γείτονα), το 2005 έκανε θεραπεία αποτοξίνωσης
από το αλκοόλ & την επανέλαβε το 2006
➤ διαγνώστηκε με **ALS : 2013**

Νόσος των Αθλητών **ΓΙΑΤΙ ?**

❖ επανειλημμένα τραύματα στο κεφάλι

(δεν έχει καταγραφεί περιστατικό **ALS** σε
τερματοφύλακα)

❖ doping

(υπερβολικά επίπεδα ανδρογόνων στο αίμα,
από λήψη ορμονών ή αναβολικών, μπορούν να
προκαλέσουν θάνατο του κινητικού νευρώνα)

❖ κατάχρηση φαρμάκων

(αντιφλεγμονώδη για τραυματισμούς)

❖ επαφή με παρασιτοκτόνα & ζιζανιοκτόνα στα γήπεδα

(οι νευρικοί υποδοχείς αποδεικνύονται ευαίσθητοι σε πολυάριθμες ουσίες όπως η φορμαλδεΐδη,
ισχυρότατο βακτηριοκτόνο στο χλοοτάπητα των γηπέδων)

What is ALS?

Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is a neurological disease which impacts motor neurons that are involved in muscle movement throughout the body.

It is also known as Lou Gehrig's disease, after the famous American baseball player who was diagnosed on his 36th birthday and died 2 years later in 1941.



ALS Incidence



ALS Causes and Risk Factors

The exact cause behind Amyotrophic Lateral Sclerosis is still unknown however, evidence from scientific studies suggest that both genetic and environmental factors play a significant role in the development and/or progression of the disease

Genetic Factors

- **Gene Mutation**
Various types of genetic mutations can result in inherited ALS
- **Chemical Imbalance**
People with ALS often have higher levels of glutamate
- **Protein Mishandling**
Mishandled proteins by the nerve cells can lead to a gradual accumulation of abnormal forms of these proteins in the cells, seriously affecting or killing them

Environmental Factors



Symptoms of ALS



EVERY 90 MINUTES
SOMEONE IS DIAGNOSED WITH ALS
AND EVERY 90 MINUTES
SOMEONE LOSES THEIR LIFE TO ALS

στην Ελλάδα, το **2003**,
η επίπτωση εκτιμάται σε
1,1 ανά 100.000 άτομα

στην Ιρλανδία :
1 θάνατος από A.L.S. κάθε 4 ημέρες

10% οικογενείς - αυτοσωμική κυρίαρχη μορφή κληρονομικότητας με μετάλλαξη στο γονίδιο της **δισμουτάσης** των υπεροξειδίων **Cu·Zn-SOD1**

A. L. S. ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΚΙΝΔΥΝΟΥ

ΚΥΡΙΟΙ

ΗΛΙΚΙΑ εμφάνισης: **57** έτη (μ.ο.)

μέση **ΗΛΙΚΙΑ** διάγνωσης: **60** έτη

- **77%** των ασθενών κυμαίνεται μεταξύ των ηλικιών **60** έως **75** ετών
- **5%** εμφανίζει A.L.S. πριν τα **30** έτη

ΦΥΛΟ 3 : 2 = **άνδρες** : γυναίκες

☞ *Wijesekera & Leigh 2009, Wijesekera & Leigh 2009, Chiò, Logroscino, et al. 2013*

ΠΙΘΑΝΟΙ

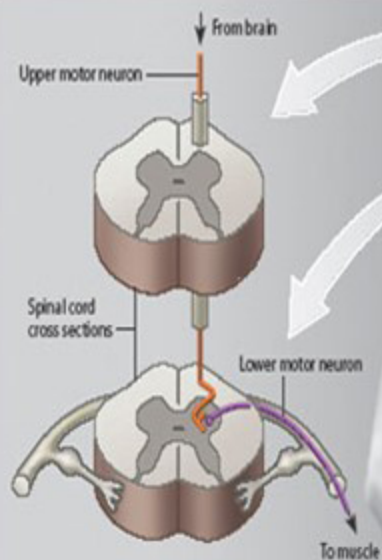
- ☞ **Κάπνισμα** ☞ **Τραυματισμοί** ☞ **Ιογενείς Λοιμώξεις** ☞ **Εξαντλητική Άσκηση**
- ☞ **Πρωτεΐνες prions** (παρόμοιες μ' εκείνες της νόσου Creutzfeldt-Jakob)
- ☞ **Βαρέα Μέταλλα** ☞ **Ραδιενέργεια** ☞ **Ηλεκτροσόκ**
- ☞ πιθανότητα συσχέτισης με βιομηχανίες χρωμάτων, πετρελαίου, γαλακτοκομικών & υλικών συγκόλλησης

☞ *Kunst 2004, Majoor-Krakauer 2005*

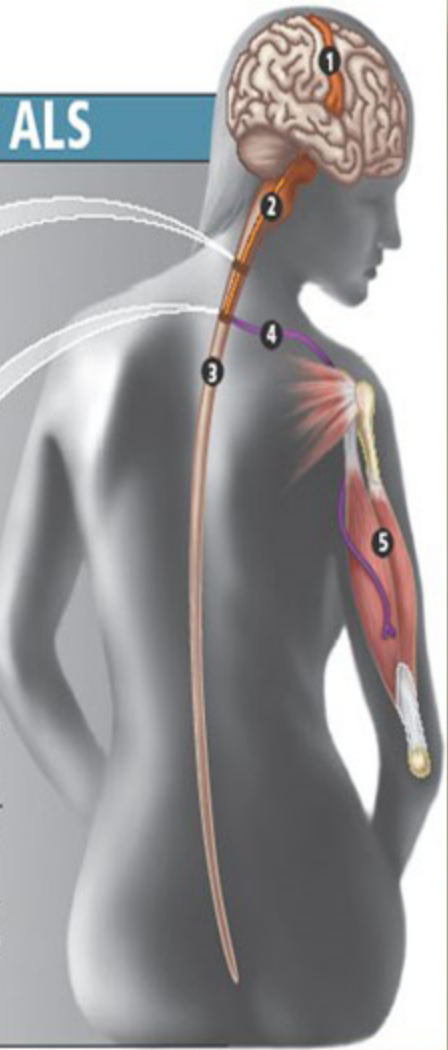
οι **ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝΤΙΚΟΙ** παράγοντες **ΔΕΝ** φαίνεται να είναι αιτία της εκδήλωσης της νόσου, αλλά αντίθετα να **συνδυάζονται** με τη **ΓΕΝΕΤΙΚΗ προδιάθεση**

☞ *KIERNAN et al. 2011*

THE TARGETS OF ALS



The course of ALS varies greatly from patient to patient, but it usually affects both upper and lower motor neurons. The cell bodies of upper motor neurons are in the brain's motor cortex **1**, and their axons extend to either the brain stem **2** or the spinal cord **3**. Nerve impulses then travel to the lower motor neurons **4**, whose axons relay the signals to the body's muscles **5**.



A. L. S.



περιφερική μυική ατροφία - **ΑΜΥΑΤΡΟΦΙΑ**
 εξ αιτίας της απονεύρωσης των κινητικών νευρώνων
 απόθεση ουλώδους νευρογλοίας - **ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ**
 στη θέση των εκφυλισμένων πυραμιδικών δεματίων
 στα πλάγια δεμάτια του νωτιαίου μυελού - **ΠΛΑΓΙΑ**

προοδευτική εκφύλιση των **ΚΙΝΗΤΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝΩΝ** του νωτιαίου μυελού & του προμήκη & της πυραμιδικής οδού στον εγκεφαλικό φλοιό

What is ALS?

ALS (Amyotrophic Lateral Sclerosis), also known as Lou Gehrig's disease, is a fatal disease of the nervous system, characterized by progressive muscle weakness resulting in paralysis.

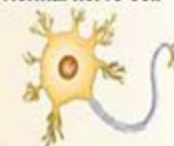
What are motor neurons?

Motor neurons are nerve cells in the brain and spinal cord that attach to muscles and control voluntary movement.

How does ALS progress?

When motor neurons gradually degenerate and die, the muscles no longer receive nerve impulses. As a result of the nerve death, the muscles shrink and waste away.

Normal nerve cell



ALS-affected nerve cell



A closer look at a healthy nervous system

Nervous system

The basic unit of the nervous system is a highly specialized cell, known as a neuron. Its main purpose is to transport messages from one part of the body to another in the form of nerve impulses.

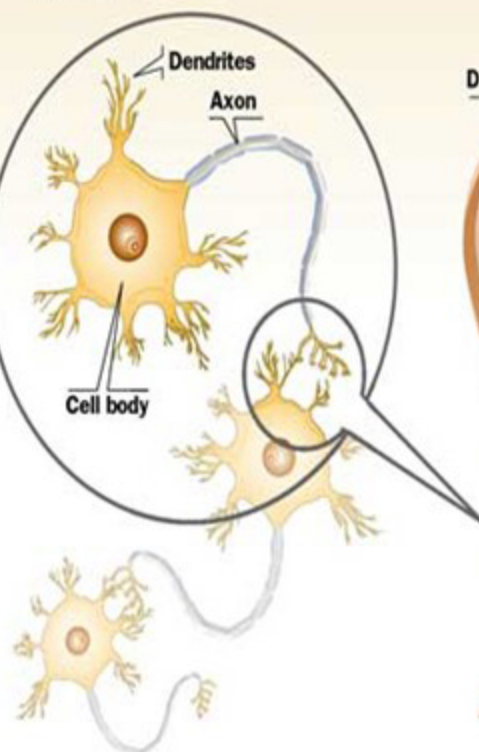
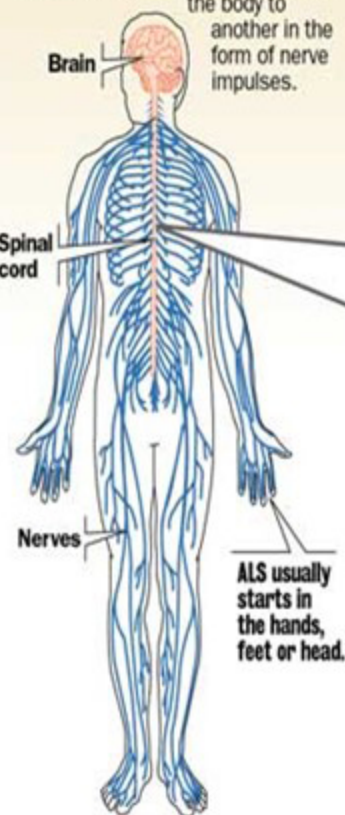
Motor neuron

A motor neuron is made up of three main functional parts.

- **Cell body:** biosynthetic center of the cell
- **Axon:** responsible for sending messages
- **Dendrites:** responsible for receiving messages

Nerve impulse

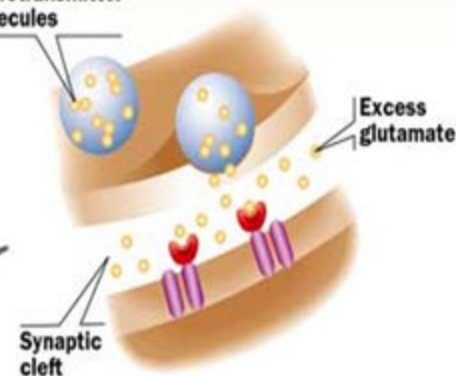
A nerve impulse is transmitted when the terminal fibers of one neuron's axon release chemicals called neurotransmitters that attach to dendrites of the receptor neurons.



A possible cause of ALS: Too much glutamate

Scientists aren't sure what causes ALS, but glutamate poisoning is a popular theory. Glutamate is an amino acid that acts as a neurotransmitter, allowing motor neurons to "talk" to one another. After transmitting a message, glutamate is supposed to be vacuumed up by a cell membrane protein. But researchers at Johns Hopkins University in Baltimore suggest people with ALS don't have enough of that protein. Over time, glutamate clogs the synaptic cleft, the space between nerve endings, and chokes motor neurons to death. The drug Rilutek slows the body's production of glutamate and keeps ALS patients alive for an extra two to three months.

Neurotransmitter molecules



Duicic Teesateskie/Huntsville Times

A. L. S. ΠΑΘΟΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑ

1.

οι επιπτώσεις της πάθησης σε μοριακό / κυτταρικό επίπεδο

- ❖ αύξηση ενδοκυττάριου ασβεστίου ⇒ καταστροφή μιτοχονδρίων & κυττάρων
- ❖ παραγωγή περοξυνιτρίτης (ONOO) ⇒ νίτρωση πρωτεϊνών
- ❖ υπερπαραγωγή περιφερίνης ⇒ εκφυλισμός νευρικών κυττάρων & αποδιοργάνωση των νευρικών ινιδίων

- μεταλλάξεις στα γονίδια δυνακτίνης (*DCTN*) & δυνεΐνης
- δυσλειτουργία των μιτοχονδρίων
- αύξηση του παράγοντα νέκρωσης όγκων (TNF) ⇒ μείωση της αξονικής μεταφοράς
- μεταλλάξεις σε γονίδια της κατηγορίας του *MAPT*, που σχετίζονται με τον κυτταρικό σκελετό

⇒ προβλήματα στη μεταφορά της ώσης μέσω των νευραξόνων

οι **μεταλλάξεις του *SOD1***, που κάνουν το ένζυμο ανενεργό ⇒ ↑ ελεύθερων ριζών O₂

η **μεταλλαγμένη πρωτεΐνη *SOD1*** ⇒ δημιουργία ριζών OH

⇒ υπεύθυνες για το οξειδωτικό στρες

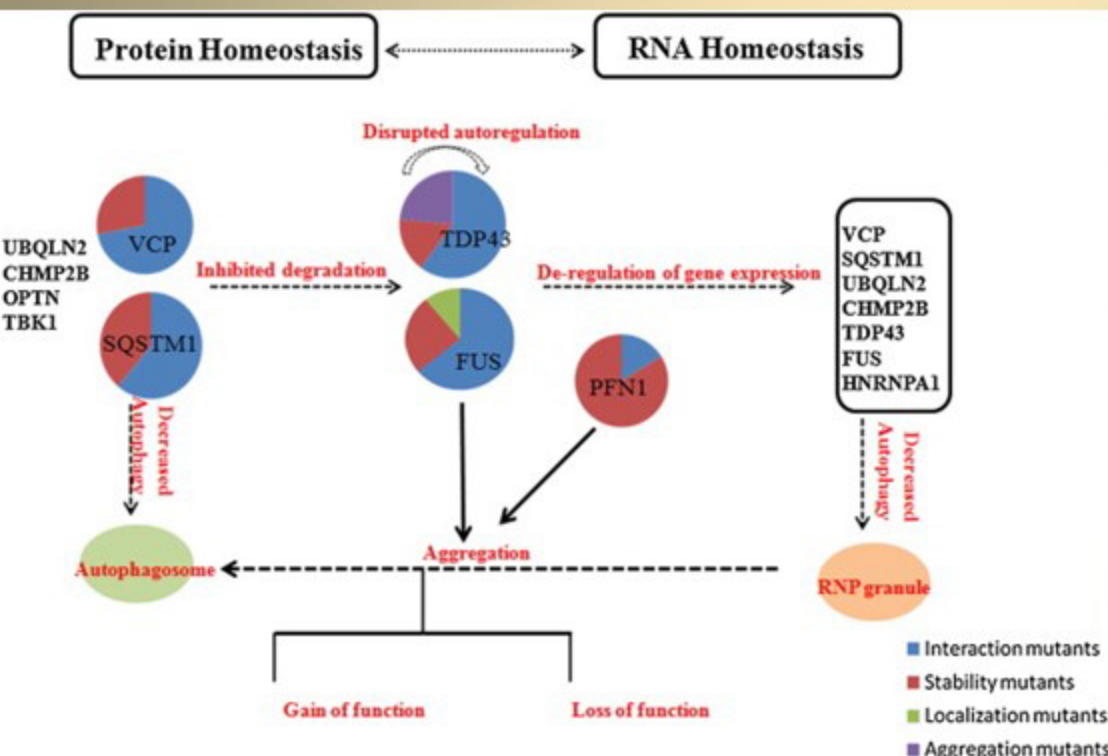
☞ ROWLAND & SHNEIDER 2001, HAND & ROULEAU 2002, FERRAIUOLO et al. 2011

οι επιπτώσεις της πάθησης σε μοριακό / κυτταρικό επίπεδο

❖ μείωση νευροτροφικών παραγόντων όπως :

CTNF, **BDNF** (Brain-Derived Neurotrophic Factor), **GDNF** (Glial cell line Derived Neurotrophic Factor), **IGF-1**, **ΝΠΑ** (Νευροτροφικός Παράγοντας Ανάπτυξης – Nobel Ιατρικής 1991)

⇒ αναποτελεσματική ανάπτυξη / επιδιόρθωση νευρώνων



❖ Οξειδωτική καταπόνηση

❖ Τοξικότητα RNA-δεσμευτικών πρωτεϊνών

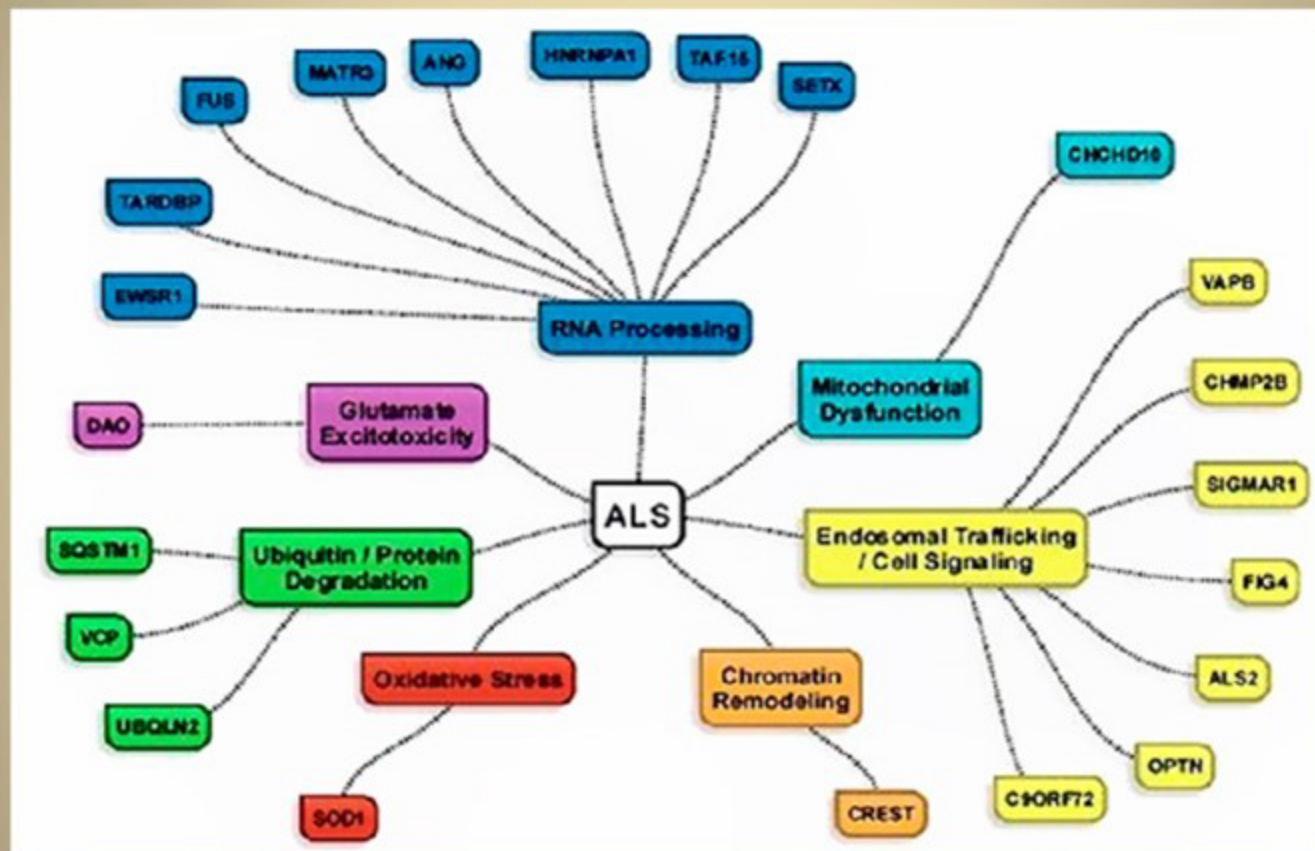
❖ σημάδια φλεγμονής :
χημειοτακτικές πρωτεΐνες
& IL-8 (ιντερλευκίνη 8)

⇒ **ΑΠΟΠΤΩΣΗ**

προγραμματισμένος
κυτταρικός θάνατος

👉 ROWLAND & SHNEIDER 2001, FERRAIUOLO et al. 2011

Figure 3: Genes currently known as associated with ALS classified by common molecular pathways involved in the disease pathophysiology. This picture was extracted from Coatti GC et al. (2015), 50,58,59 This legend was modified.



👉 COATTI G.C. et al. 2011

1. Μεταβολές θέσης στο μακρύ τμήμα του χρωμοσώματος 21 που ελέγχουν το ένζυμο **Superoxide Disimutate (SOD1)** εκφράζονται σε ποσοστό **20%** της οικογενούς **ALS**
2. Μεταλλάξεις στο **αγγειογενετικό γονίδιο** έχει συνδεθεί τελευταία με τη σποραδική μορφή της **ALS**
3. Μεταλλάξεις στην **περιοχή TARDP** (TAR πρωτεΐνη – με σύνδεση DNA) έχει αναφερθεί σε οικογενείς & σποραδικές μορφές **ALS**
4. Μια μοναδική μετάλλαξη στο **DPP6** φαίνεται να συσχετίζεται με τη νόσο σε κάθε πληθυσμό. Η μετάλλαξη αύξανε τον κίνδυνο της νόσου κατά **30%**.

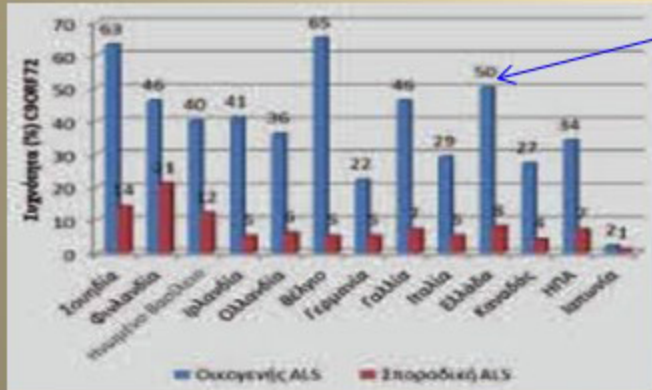
*Ο εντοπισμός μιας μόνο μετάλλαξης εντός του **γονιδίου DPP6** είναι ένα πραγματικά σημαντικό βήμα στη γενετική ανάλυση της σποραδικής **A.L.S.** & ανοίγει νέους ορίζοντες στη μελέτη της μοριακής βάσης της νόσου*

👉 COATTI G.C. et al. 2011, van de BERG L. et al. 2015



A. L. S. ΓΕΝΕΤΙΚΗ στον Ελληνικό πληθυσμό 3.

1. Μεταλλάξεις στα γονίδια **SOD1**, **TARDBP** & **FUS** στις οποίες οφείλεται το **30%** των οικογενών περιπτώσεων **ALS** σύμφωνα με τη βιβλιογραφία, **ΔΕΝ** απαντώνται στους ασθενείς με ελληνική καταγωγή.
2. Οι συσχετίσεις με την **ALS** αφορούν τους πολυμορφισμούς, **rs6850200** (**TBC1D1**), **rs1861869** & **rs2892469** (**FTO**), στον ελληνικό πληθυσμό. Επιπλέον, οι **rs1861869** & **rs2892469** συνδέθηκαν με απλότυπο.
3. Η συχνότητα της μετάλλαξης **C9ORF72** σε Έλληνες ασθενείς με **ALS** είναι από τις υψηλότερες στην Ευρώπη.



☞ ΜΕΡΚΟΥΡΗ-ΠΑΠΑΔΗΜΑ ΕΛ. 2015, ΚΑΡΤΑΝΟΥ Χ. & συν. 2017

A. L. S. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

αρχικά

1.

μυική αδυναμία το 1^ο σύμπτωμα → **60 %**

⇒ μύες των βραχιόνων

→ **1/3**

⇒ μύες των ποδιών

⇒ μύες που ελέγχουν την ομιλία, την κατάποση & τα βλέφαρα
(κλάδοι του τρίδυμου ν.)

σε σπάνιες περιπτώσεις η αδυναμία επηρεάζει **μόνο μία πλευρά**
του σώματος στα αρχικά στάδια (πάρεση νεύρου)

μυικός πόνος ή/ε κράμπες → **80 - 90 %**

δυσχέρεια βάδισης

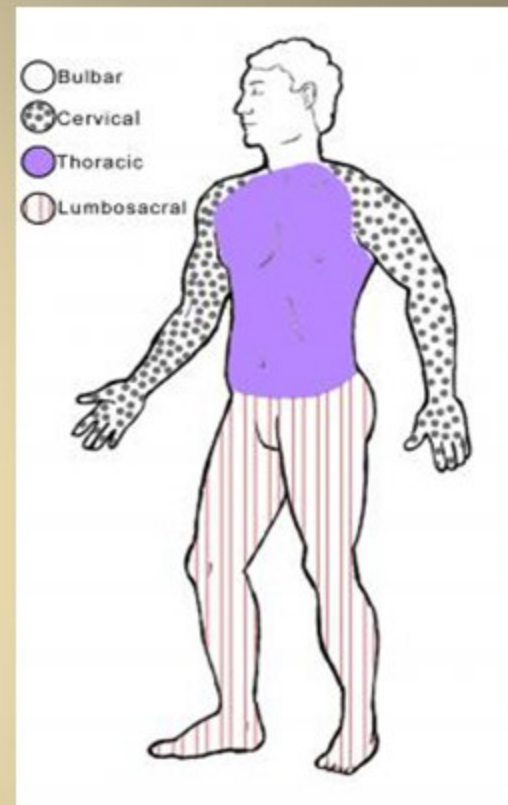
⇒ σκοντάφτει, παραπατάει ή δυσκολεύεται να τρέξει

⇒ εμφανίζει πτώση άκρου ποδός - «**δίκροτη βάδιση**»

⇒ εύκολη κόπωση

Η **εκούσια κινητικότητα** & δη εκείνη που απαιτεί ιδιαίτερη
επιδεξιότητα είναι εκείνη που επηρεάζεται περισσότερο

→ **βλάβη ΑΝΩΤΕΡΟΥ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ**



☞ MITSUMOTO 2009, KIERNAN et al. 2011, GORDON 2013

A. L. S. ΚΛΙΝΙΚΗ ΕΙΚΟΝΑ

αργότερα 2.

ατροφία μυϊκών ινών κινητικής μονάδας
→ βλάβη ΚΑΤΩΤΕΡΟΥ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ

ατροφία των αυτόχθονων μυών των χεριών
είναι χαρακτηριστική εικόνα της ALS

ο αυχένας βρίσκεται σε πλήρη πρόσθια κάμψη

- το κεφάλι πέφτει προς τα εμπρός
- ο ασθενής δεν βλέπει μακρύτερα από τα πόδια του
- κορμός σε υπερέκταση

ΣΗΜΑΝΤΙΚΗ δυσχέρεια :

Βάδισης → καθήλωση σε αναπ. αμαξίδιο

Σίτισης δυσκαταποσία → δυσφαγία → καχεξία

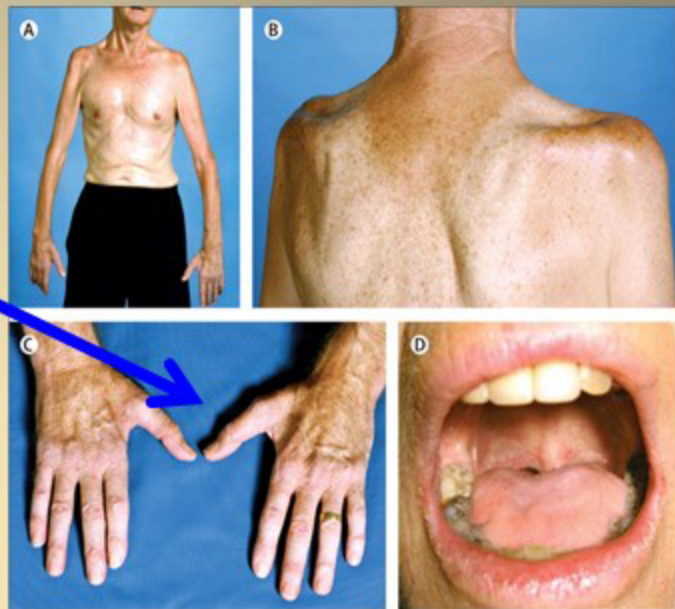
Φώνησης ένρρινη ομιλία → αναρθρία

Αναπνοής παροξυσμικός βήχας → εισρόφηση

υποαερισμός → πρωϊνή κεφαλαλγία → αναπν. ανεπάρκεια

ΚΟΠΩΣΗ → 94 %

👉 MITSUMOTO et al.2006, SHEFNER 2009, KIERNAN et al. 2011, GORDON 2013



αισθητικές διαταραχές ΔΕΝ υπάρχουν

το αναφερόμενο «μούδιασμα» ανήκει στις περιγραφές της μυϊκής αδυναμίας

ΠΟΝΟΣ → 73 % στα ΠΡΟΧΩΡΗΜΕΝΑ στάδια της ALS

- υπερδιάταση μυών του αυχένα
- επώδυνη σπαστικότητα
- ακινητοποίηση → επώδυνες συγκάμψεις

άνοια → 5 % στην ΠΡΟΜΗΚΙΚΗ παράλυση

- διαταραχές φώνησης + ακινησία → δύσκολη αξιολόγηση νοητικών λειτουργιών

οφθαλμική παράλυση → 50 %

πάρεση οφθαλμοκινητικών μυών

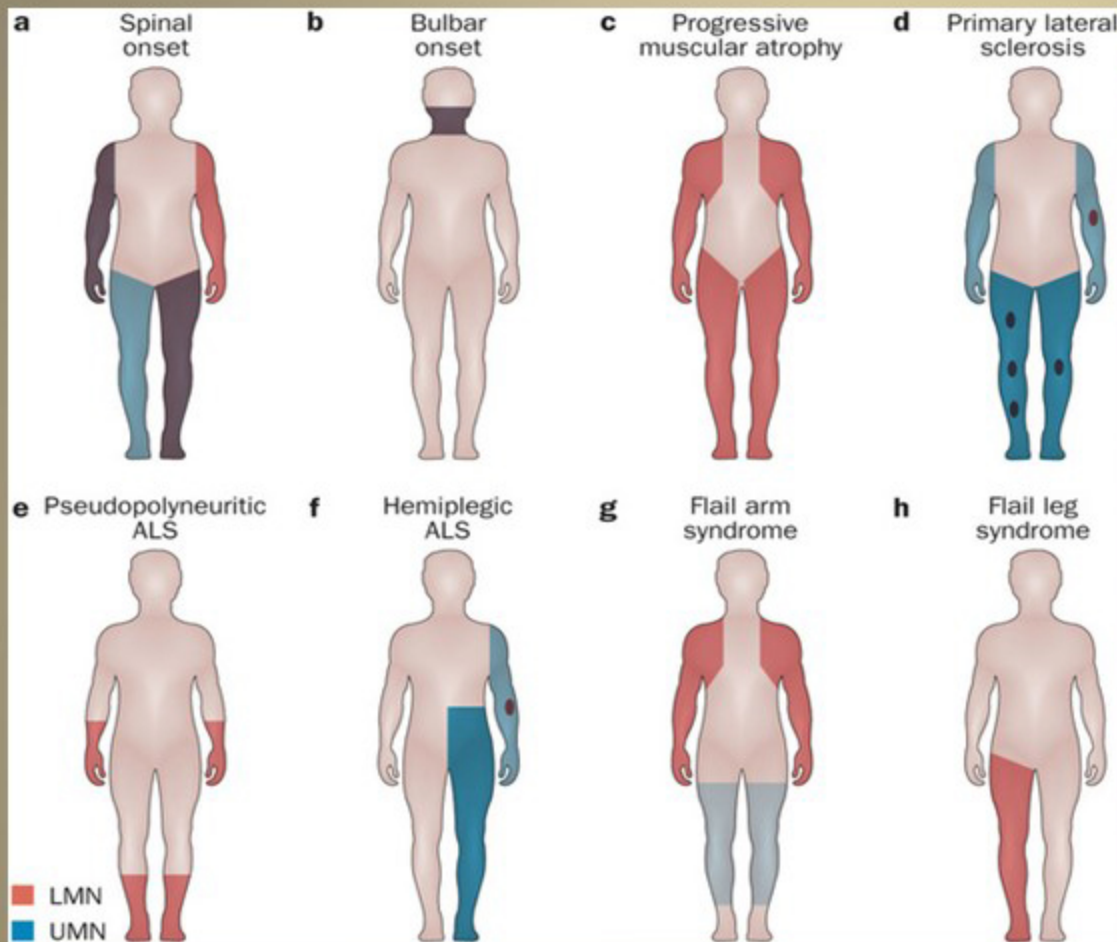
ορθοκυστικές διαταραχές

- δυσλειτουργία ουροδόχου κύστης (επιτακτική ούρηση) → 1/3
- λειτουργία εντέρου = ελλιπής μελέτη

διαταραχές ύπνου → 29 %

Σχετίζονται με : υποαερισμός → πρωϊνή κεφαλαλγία → αναπν. ανεπάρκεια

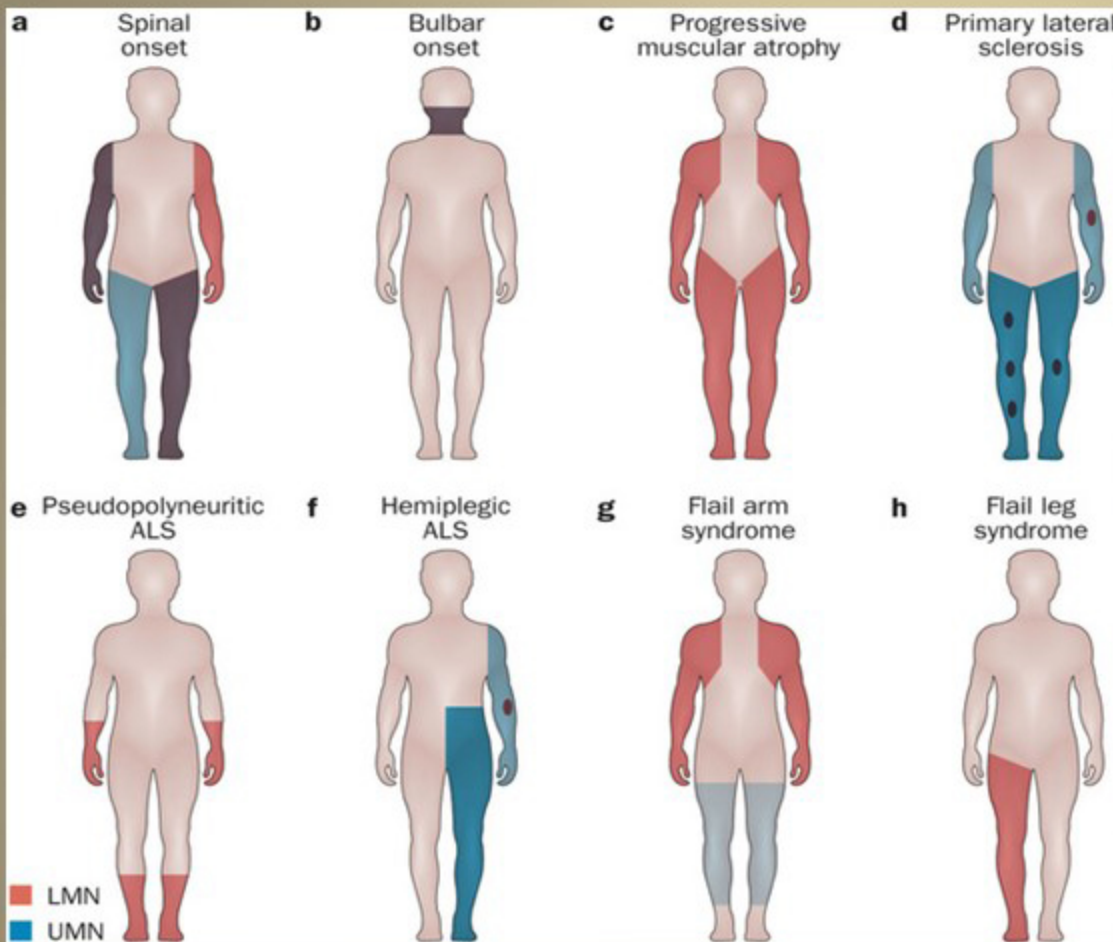
👉 MITSUMOTO et al. 2009, GORDON 2013



ΠΡΩΤΟΓΕΝΗΣ ΠΛΕΥΡΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ PLS- Primary Lateral Sclerosis

- ❖ συμπτώματα των ανώτερων κινητικών νευρώνων
σπαστικότητα, διαταραχές ομιλίας, κατάποσης & βάδισης
- ❖ αργή πρόοδος
- ❖ αυξημένη επιβίωση
- ❖ ΔΕΝ υπάρχει απώλεια βάρους

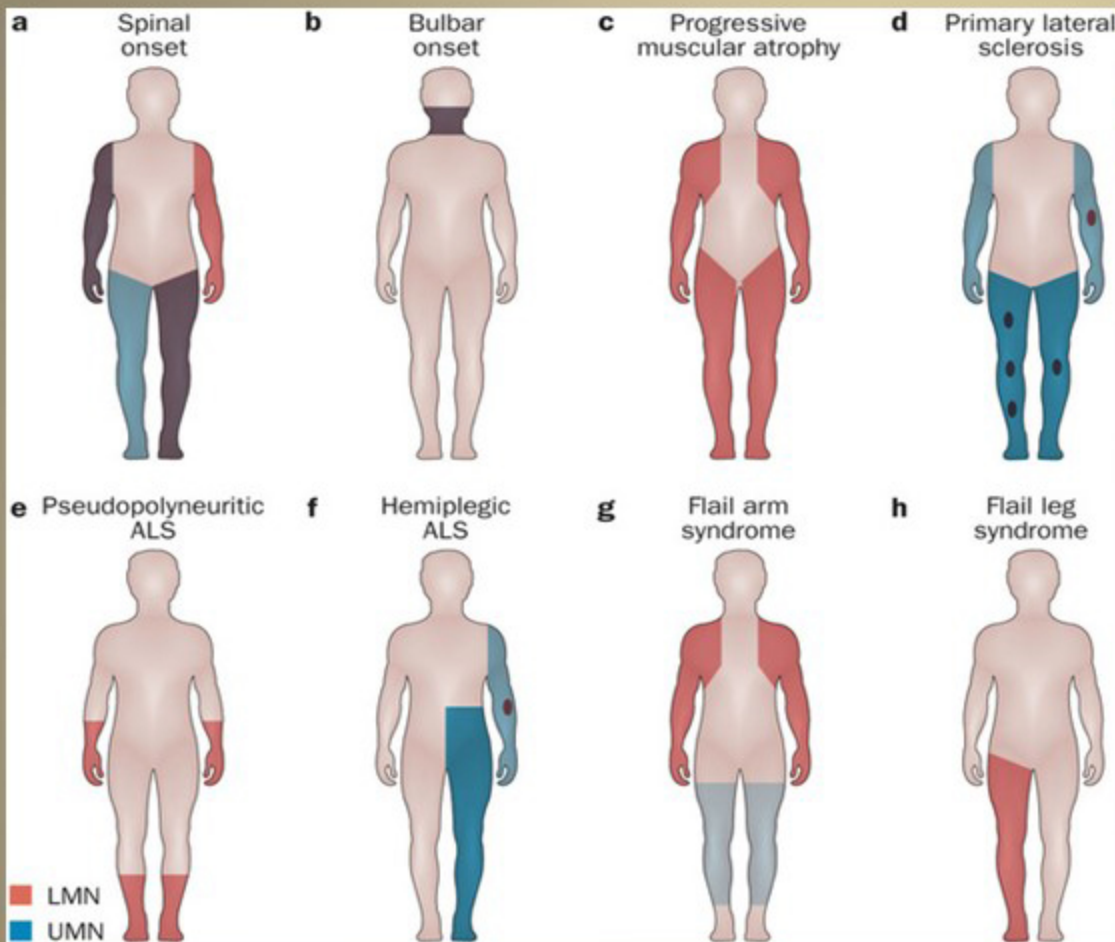
👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012



ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΜΥΪΚΗ ΑΤΡΟΦΙΑ PMA- Progressive Muscular Atrophy

- ❖ συμπτώματα των κατώτερων κινητικών νευρώνων
μυϊκή αδυναμία & ατροφία
& μυϊκές συσπάσεις
- ❖ αυξημένη διάρκεια ζωής

👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012

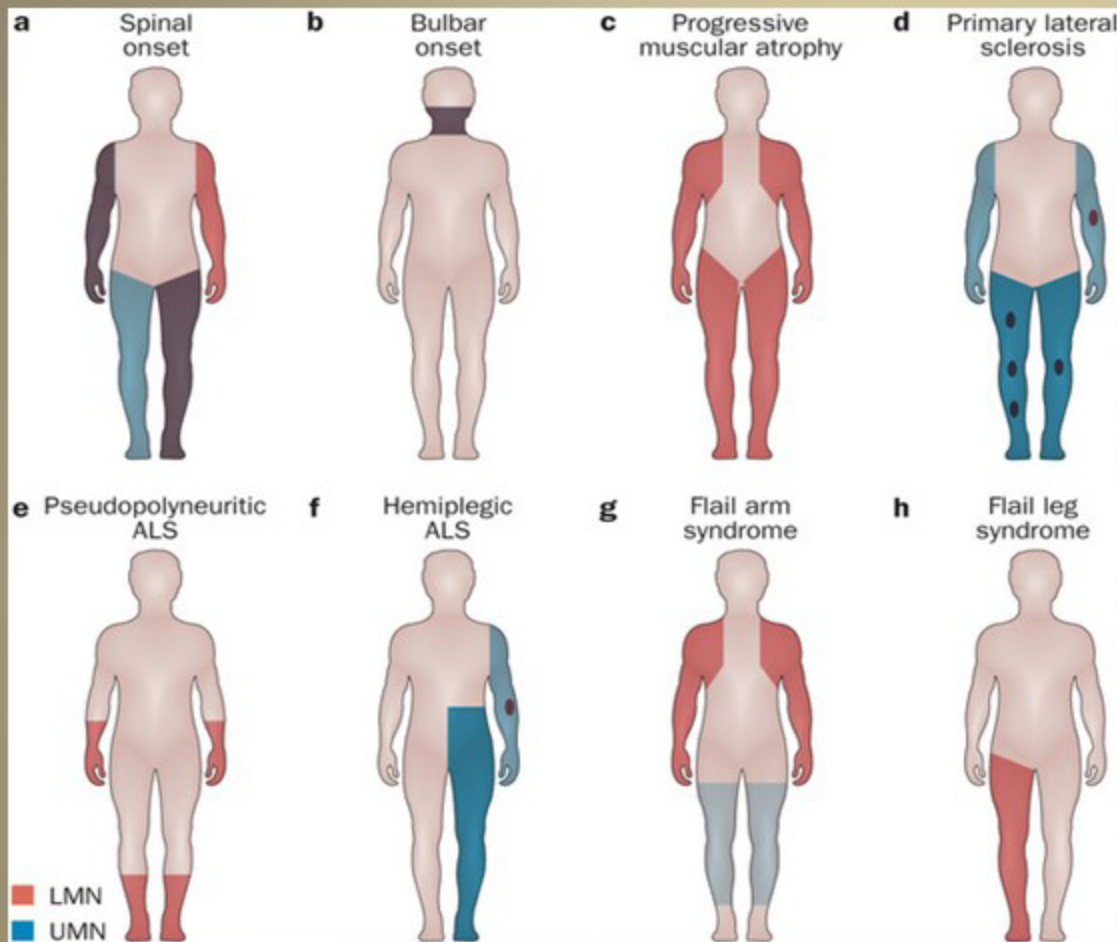


ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΜΗΚΙΚΗ ΠΑΡΑΛΥΣΗ

BPB- Progressive Bulbar Palsy

- ❖ κυριαρχούν τα συμπτώματα από τα κατώτερα εγκεφαλικά νεύρα
τα πρώτα συμπτώματα είναι διαταραχές στην κίνηση της γλώσσας, στην κατάποση & στην ομιλία
- ❖ υπάρχουν συμπτώματα εκφύλισης ανώτερων & κατώτερων κινητικών νευρώνων

👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012



ΣΥΝΔΡΟΜΟ ΠΛΗΡΟΥΣ ΕΛΛΕΙΨΗΣ ΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ & ΑΙΣΘΗΣΗΣ ΤΩΝ ΑΚΡΩΝ

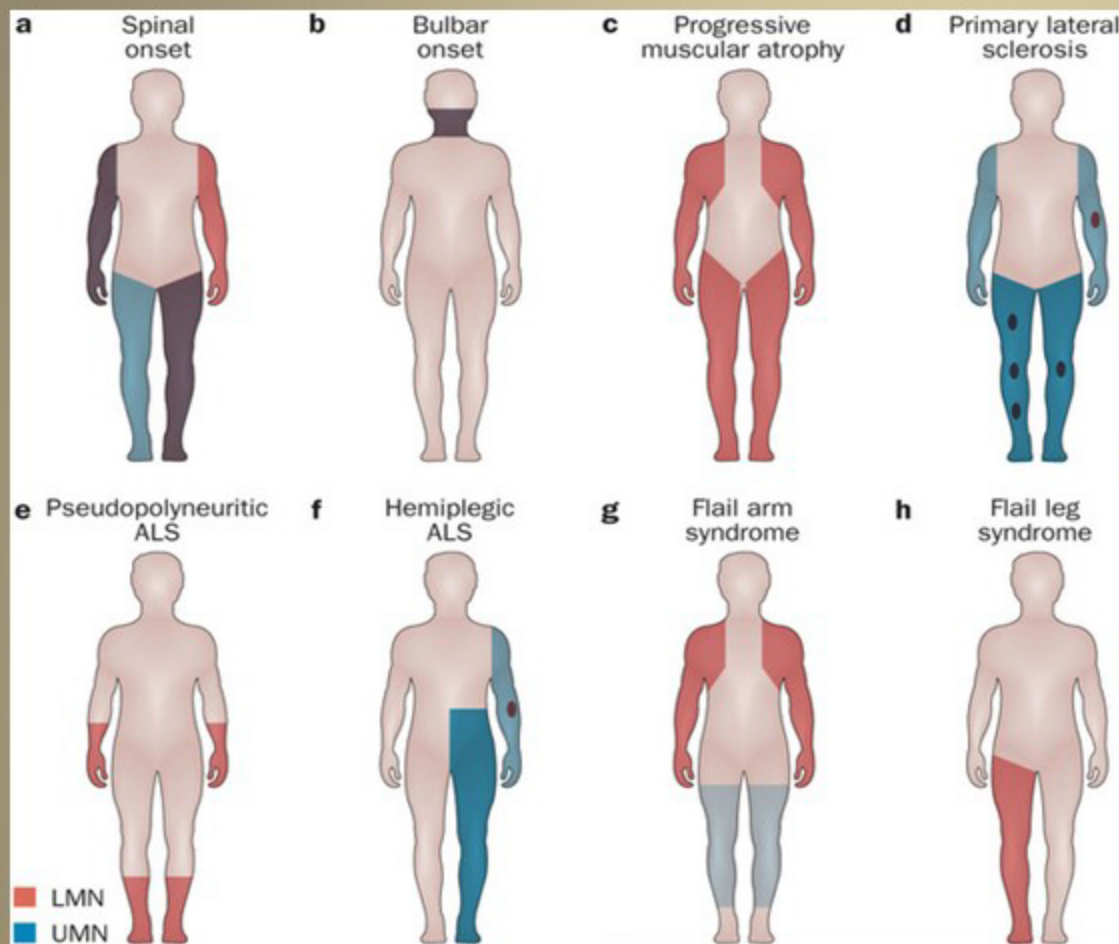
- αμυοτροφική διπληγία -
Flail ALS- Flail arm & leg syndrome

- ❖ αδυναμία στα άνω / κάτω άκρα
- ❖ σημεία εκφύλισης των κατώτερων κινητικών νευρώνων
- ❖ αργή πρόοδος της νόσου
- ❖ καθυστερημένη η συμμετοχή των αναπνευστικών μυών

👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012

ALS plus syndrome

- ❖ συμπτώματα εκφύλισης των ανώτερων & κατώτερων κινητικών νευρώνων που επηρεάζει **ΜΟΝΟ** τις ακούσιες κινήσεις
- ❖ εμφανίζεται **ΣΥΓΧΡΟΝΩΣ** με μια από τις παρακάτω νόσους :
 - Parkinson
 - μετωποκροταφική άνοια
 - ανεπάρκεια αυτόνομου νευρικού συστήματος
 - αισθητική απώλεια ή υπερπυρηνική πάρεση βλέμματος



👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012

A. L. S. ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΑΚΟΣ ΈΛΕΓΧΟΣ

1.

C.T. & M.R.I.

ο απεικονιστικός έλεγχος
ΔΕΝ είναι πάντα τυπικός

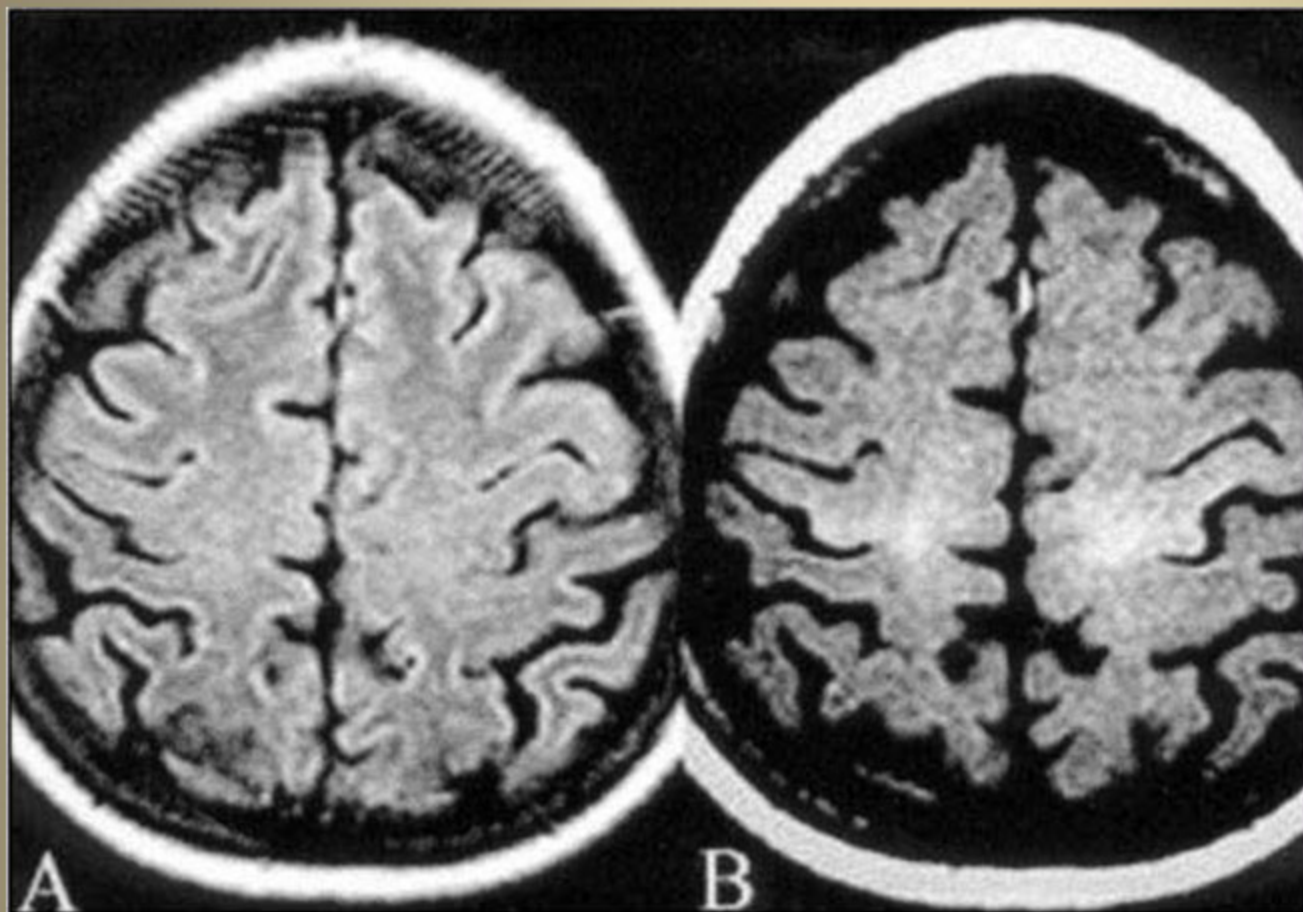
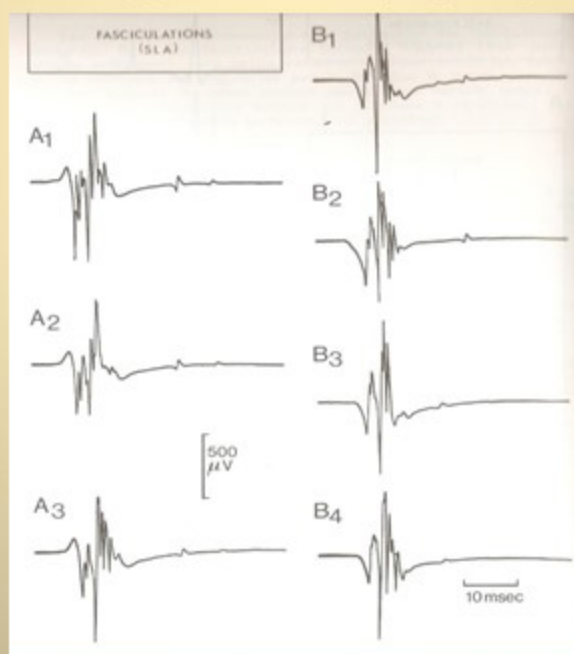
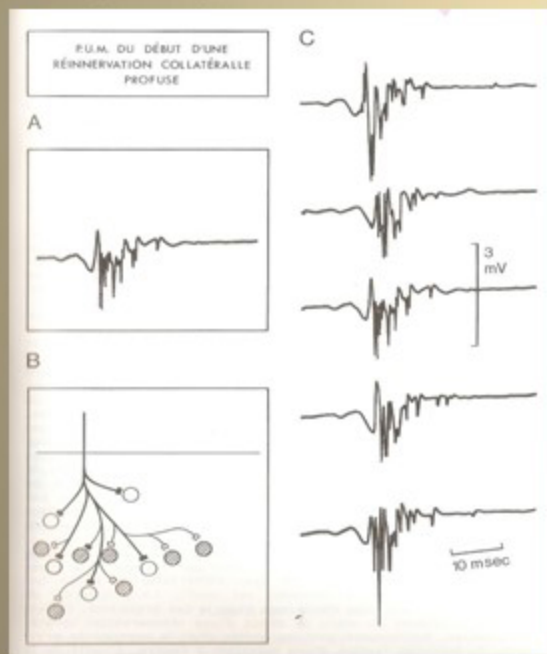


Fig 3. ALS patient. A- Axial FLAIR without abnormal findings. B- Axial T1/SE/MT showing the alterations more conspicuously than on FLAIR.

ΗΛΕΚΤΡΟ-ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΚΟΣ

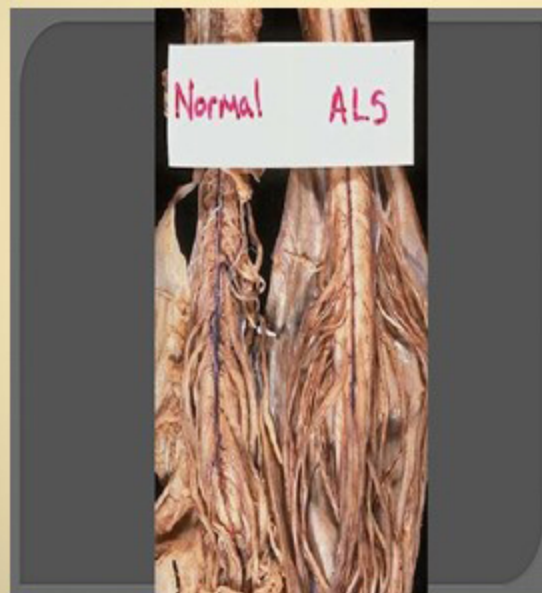
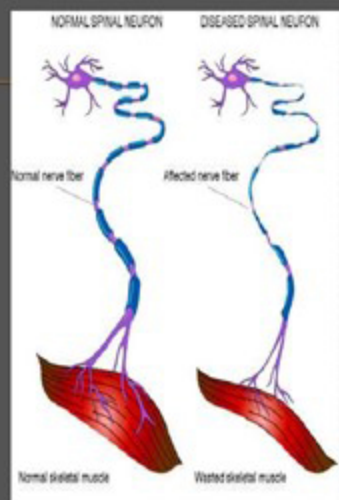
- ❑ φυσιολογική αγωγιμότητα αισθητικών νεύρων
- ❑ παθολογική αγωγιμότητα κινητικών νεύρων, παράταση Central Motor Conduction Time
- ❑ μειωμένη επιστράτευση : έκπτωση του αριθμού των κινητικών μονάδων – αύξηση του εύρους & της διάρκειας τους
- ❑ σημεία συνεχιζόμενης απονεύρωσης των μυών : δεσμιδικά & ινιδικά σε ηρεμία
- ❑ ενδείξεις βλάβης κεντρικού κινητικού νευρώνα

Το κύριο σημείο των Η.Μ.Γ. ευρημάτων της ALS είναι η σχετική ΤΑΧΥΤΗΤΑ εξέλιξης της εικόνας



ΙΣΤΟΠΑΘΟΛΟΓΙΚΟΣ

- ❑ εκφυλισμός & απώλεια κινητικών νευρώνων
- ❑ αντιρροπιστική εναπόθεση ινωδών αστροκυττάρων νευρογλοίας στη θέση των εκφυλισμένων νευρώνων
- ❑ ενδοκυτταρικά έγκλειστα παρατηρούνται στη νευρογλοία
- ❑ μη φυσιολογικά μιτοχόνδρια & κατακερματισμένη συσκευή Golgi



👉 WIJESEKERA & LEIGH 2009, GORDON 2013

ΓΕΝΕΤΙΚΟΣ

- ❖ σε ασθενείς με οικογενειακή ALS, μπορεί να ζητηθεί γενετική εξέταση **μετά από κατάλληλη συμβουλευτική**
τα αποτελέσματα των γενετικών εξετάσεων μπορεί να επηρεάσουν όχι μόνο τον ασθενή, αλλά & τα μέλη της οικογένειας
- ❖ τα tests για τα γονίδια **SOD1, TARDBP** (κωδικοποίησης για TDP-43), **FUS, ANG, C9orf72 & FIG4** αλλά & για το γονίδιο που προκαλεί νόσο Kennedy διατίθενται στο εμπόριο & επιταχύνουν τη διαγνωστική διαδικασία σε αβέβαιη διάγνωση.
- ❖ ο **προσυμπτωματικός γενετικός** έλεγχος θα πρέπει να διεξάγεται **ΜΟΝΟ** σε συγγενείς εξ αίματος ενηλίκων **1^{ου} βαθμού ασθενών** με μια γνωστή γονιδιακή μετάλλαξη. Ο έλεγχος θα πρέπει να γίνεται μόνο σε **αυστηρά εθελοντική βάση** & να ακολουθούνται οι δεοντολογικοί κανόνες.

Κατευθυντήριες Οδηγίες για τη ΓΕΝΕΤΙΚΗ διερεύνηση ασθενών με ALS

👉 ANDERSEN P.M. et al 2012



A. L. S. ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΜΟΡΦΕΣ

Κλινικά οριστική ALS : AKN και KKN σημεία σε τουλάχιστον **3** περιοχές του σώματος

Κλινικά πιθανή ALS : AKN και KKN σημεία σε τουλάχιστον **2** περιοχές του σώματος, όπου *μερικά σημεία AKN απαντώνται σε τμήμα πάνω από τα σημεία του KKN*

Κλινικά εν δυνάμει ALS, με εργαστηριακή υποστήριξη : AKN και KKN σημεία σε **1** περιοχή του σώματος ή σημεία AKN σε **1** περιοχή που συνδυάζονται με *H.M.Γ. ευρήματα KKN σε τουλάχιστον 2 άκρα*

Κλινικά πιθανά ενδεχόμενη ALS : AKN και KKN σημεία σε **1** περιοχή του σώματος, μόνο σημεία AKN σε τουλάχιστον **2** περιοχές ή **σημεία KKN** σε περιοχές **πάνω** από τα σημεία AKN

Κλινικά ύποπτη ALS : κάθε καθαρό σύνδρομο KKN, όπου *οι άλλες αιτίες βλάβης KKN δεν έχουν επαρκώς αποκλειστεί*




👉 ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012, ANDERSEN P.M. et al 2012

A. L. S. ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ επιβεβαίωσης 1.

- ❖ ΠΡΟΟΔΕΥΤΙΚΗ ΕΠΙΔΕΙΝΩΣΗ των συμπτωμάτων / σημείων
- ❖ ΑΝΩΤΕΡΟ ΚΙΝΗΤΙΚΟ ΝΕΥΡΩΝΑ (Α.Κ.Ν.)
σημείο Babinski (αμφοτερόπλευρη πυραμιδική συνδρομή)
- ❖ ΚΑΤΩΤΕΡΟ ΚΙΝΗΤΙΚΟ ΝΕΥΡΩΝΑ (Κ.Κ.Ν.)
μυικές ατροφίες στο επίπεδο της άκρας χείρας
- ❖ Διάσπαρτες ΔΕΣΜΙΔΩΣΕΙΣ
- ❖ Απουσία ΑΙΣΘΗΤΙΚΩΝ Συμπτωμάτων (*πόνος, παραισθησίες, υπαισθησίες, κ.α.*)

Η ΔΙΑΓΝΩΣΗ της ALS υποστηρίζεται από:

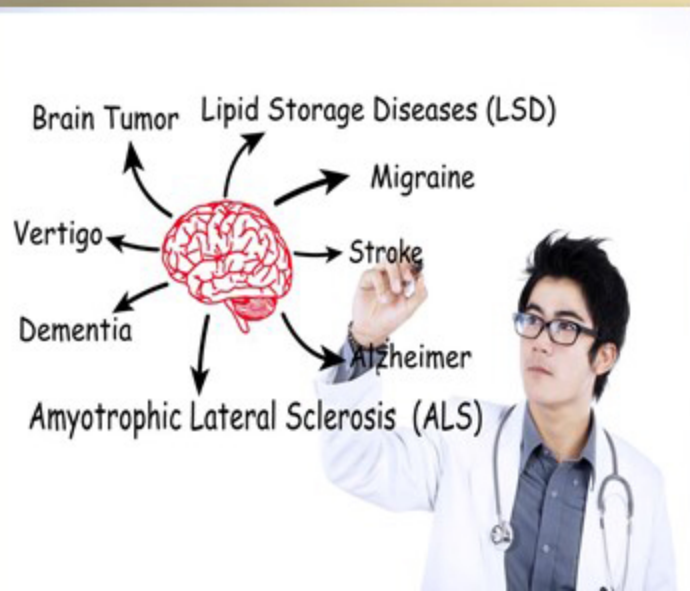
- ✓ Δεσμιδώσεις σε μία ή περισσότερες περιοχές
- ✓ Ευρήματα νευρογενούς βλάβης στο Η.Μ.Γ.
- ✓ Φυσιολογική κινητική & αισθητηριακή αγωγιμότητα
- ✓ Απουσία μπλοκ αγωγιμότητας

 ANDERSEN P.M. et al 2012

A. L. S. ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΑ ΚΡΙΤΗΡΙΑ αποκλεισμού

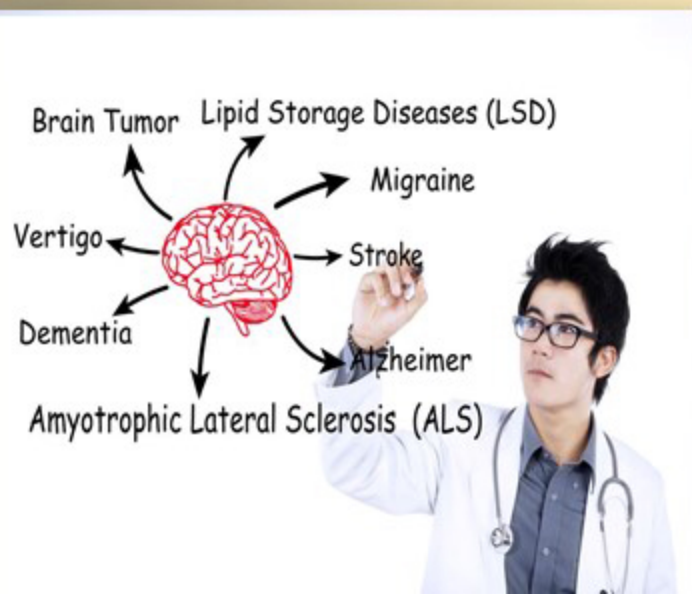
2.

- ✓ Σημεία αισθητικής βλάβης
- ✓ Σημεία σφικκτηριακών διαταραχών
- ✓ Διαταραχές όρασης / οπτικών πεδίων
- ✓ Διαταραχές αυτόνομου νευρικού συστήματος
- ✓ Σημεία δυσλειτουργίας βασικών γαγγλίων
- ✓ Σημεία Άνοιας τύπου Alzheimer



A. L. S. ΔΙΑΦΟΡΙΚΗ ΔΙΑΓΝΩΣΗ

- Πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια
- Αυχενική μυελοπάθεια
- Δηλητηρίαση με μόλυβδο
- Νόσο του Lyme (μετάδοση με τσιμπούρια)
- Μυασθένεια (σοβαρή μορφή)



A. L. S. ΔΙΑΓΝΩΣΗ σύνδρομα που μιμούνται **A.L.S.**

- **πολυεστιακή κινητική νευροπάθεια** (MMN : Multifocal Motor Neuropathy) στην οποία κυριαρχούν σημεία από τον κατώτερο κινητικό νευρώνα & πολλαπλές ασυνέχειες στο ηλεκτρομυογράφημα
Δ.Δ. : 1. tests κυκλοφωσφαμίδης & γλομπουλίνης που είναι θετικά στη M.M.N.
2. M.R.I. spectro καταμέτρηση των νευρώνων του κινητικού φλοιού, 3. μαγνητική διέγερση για την αγωγιμότητα των φλοιονωτιαίων οδών, 4, Η.Μ.Γ. καταμέτρηση των βιώσιμων κινητικών νευρώνων
- **νωτιαία μυϊκή ατροφία** (SMA : Spinal Muscular Atrophy ή Kennedy's Syndrome) στην οποία κυριαρχούν σημεία από τις κατώτερες κινητικές οδούς
Δ.Δ. από την **ALS** χάρη στη διαφορετική μοριακή παθολογία & την καλοήγη πορεία της ασθένειας
- **οικογενής σπαστική παραπληγία / παραπάρεση** (HSP = Hereditary Spastic Paraplegia / Paraparesis), η οποία κληρονομείται με αυτοσωματικό επικρατούντα ή υπολειπόμενο & φυλοσύνδετο τρόπο & χαρακτηρίζεται από σπαστική παραπάρεση & συμμετοχή κυρίως του ανώτερου κινητικού νευρώνα. Επιπλέον, συνήθως παρατηρείται αργή εξέλιξη της νόσου

A. L. S. ΠΡΟΓΝΩΣΗ

ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ	ΕΥΝΟΪΚΟΙ προγνωστικοί παράγοντες	ΔΥΣΜΕΝΕΙΣ προγνωστικοί παράγοντες
ηλικία	< 50 χρόνων	> 65 χρόνων
συνύπαρξη	λιγότερο βαριάς εικόνας κατά τη διάγνωση καλής ψυχολογικής κατάστασης	αναπνευστικών ελλειμμάτων γνωσιακών ελλειμμάτων
περιοχή έναρξης συμπτωμάτων	οσφυϊκή έναρξη	προμηκική έναρξη
χρόνος από την έναρξη των συμπτωμάτων ως τη διάγνωση	μεγάλο	μικρό γρήγορη εξέλιξη
διατροφική κατάσταση	επαρκής φροντίδα	κακή διατροφή / απώλεια βάρους
περίθαλψη	σε κλινική ALS - χρήση Riluzole	
άλλα	Σύνδρομο πλήρους έλλειψης κινητικότητας & αίσθησης των άνω ή κάτω άκρων (flail arm or flail leg syndrome) Σημεία εκφύλισης μόνο από τους κατώτερους ή τους ανώτερους κινητικούς νευρώνες.	επηρεασμένη εκτελεστική λειτουργία γρήγορη επιδείνωση μειωμένη αναπνευστική λειτουργία

👉 *HARDIMAN, Van Der BERG & KIERNAN, 2011, ELMAN L.B. and McCLUSKEY L. 2012*

ALS Functional Rating Scale-R

1. Δυσαρθρία

2. Έκκριση σιέλου- ποσότητα

3. Κατάποση

4. Ικανότητα Γραφής

5. Ικανότητα τεμαχισμού τροφής και χρήση σκευών κατά τη μαγειρική

6. Προσωπική Υγιεινή και Ικανότητα ασθενούς να φορά ρούχα

7. Ικανότητα να γυρίζει ξαπλωμένος στο κρεβάτι και να χρησιμοποιεί σεντόνια


8. Περπάτημα

9. Ικανότητα ασθενούς να ανεβαίνει τις σκάλες

10. Δύσπνοια

11. Ορθόπνοια

12. Αναπνευστική επάρκεια/ ανεπάρκεια

 ANDERSEN P.M. et al 2012

ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ :

η εκπαιδευτική διαδικασία που επιλύει τα προβλήματα που βιώνει κάποιος ως αποτελέσματα ασθένειας ή τραυματισμού με στόχο τη **μείωση της αναπηρίας & την αύξηση της συμμετοχής**



ΠΑΡΗΓΟΡΙΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ :

η προσέγγιση που βελτιώνει την **ποιότητα ζωής των ασθενών & των οικογενειών τους** που αντιμετωπίζουν τα προβλήματα που συνδέονται με **απειλητικές για τη ζωή ασθένειες**

ΠΑΡΗΓΟΡΙΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ επικεντρώνεται σε :

- **σωματικό επίπεδο :** πόνος, δύσπνοια, ανορεξία, ακινησία, δυσκοιλιότητα
- **κοινωνικό επίπεδο :** απώλεια απασχόλησης, αλλαγή ρόλου, φόβος για εξάρτηση
- **ψυχολογικό επίπεδο :** κατάθλιψη, φόβος, άγχος, αβεβαιότητα, ενοχή
- **υπαρξιακό επίπεδο :** θρησκευτικό, μη θρησκευτικό, νόημα της ζωής, «γιατί?»

ΠΑΡΗΓΟΡΙΤΙΚΗ ΘΕΡΑΠΕΙΑ ακολουθεί βασικές αρχές :

- ❖ **συνολική προσέγγιση** του ατόμου, εστιάζοντας στην **ποιότητα ζωής** κι όχι μόνο στην ασθένεια
- ❖ **προαγωγή** ανοικτής & ευαίσθητης **επικοινωνίας** αλλά & ανταλλαγής πληροφοριών
- ❖ **σεβασμός** στην **αυτονομία** & στις **επιλογές** των ασθενών
- ❖ συμμετοχή / **εμπλοκή** των «**σημαντικών άλλων**» του ασθενή

A. L. S. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΚΑΤΕΥΘΥΝΤΗΡΙΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ 1.



- Ο ασθενής με ύποπτα συμπτώματα για **ALS** θα πρέπει να αντιμετωπίζεται από **εξειδικευμένο νευρολόγο** καθώς & η κλινική & εργαστηριακή διερεύνηση να ολοκληρώνονται **ΟΣΟ πιο γρήγορα γίνεται**.
- Ο ασθενής θα πρέπει να **ενημερώνεται** για τη διάγνωση & να έχει **ΟΣΟ το δυνατόν περισσότερη πληροφόρηση** σχετικά με τη νόσο.
- Μετά τη διάγνωση, ο ασθενής θα πρέπει να υποστηρίζεται συστηματικά από **πολυ-επιστημονική ομάδα**.



👉 OLIVER 1996, HARDIMAN 2007, NG L. et KHAN F. 2008, 2009, ANDERSEN P.M. et al 2012

A. L. S. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΚΑΤΕΥΘΥΝΤΗΡΙΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ

2.



- Η αγωγή με **Riluzole** θα πρέπει να αρχίζει **ΟΣΟ** πιο γρήγορα γίνεται.
- Θα πρέπει να γίνεται **προσπάθεια να ελεγχθούν συμπτώματα** όπως : σιαλόρροια, πυκνόρρευστες βλεννώδεις εκκρίσεις, συναισθηματική αστάθεια, κράμπες, σπαστικότητα & πόνος.
- Η **διαδερμική ενδοσκοπική γαστροστομία** βελτιώνει τη διατροφή & την ποιότητα ζωής.
Ο σωλήνας της γαστροστομίας θα πρέπει να τοποθετείται ΠΡΙΝ από την ανάπτυξη της αναπνευστικής ανεπάρκειας.
- Ο **μη επεμβατικός αερισμός θετικής πίεσης** βελτιώνει & την επιβίωση & την ποιότητα ζωής.

👉 OLIVER 1996, HARDIMAN 2007, NG L. et KHAN F. 2008, 2009, ANDERSEN P.M. et al 2012

A. L. S. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

ΚΑΤΕΥΘΥΝΤΗΡΙΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ

3.



- Η διατήρηση της ικανότητας επικοινωνίας του ασθενούς είναι απαραίτητη.
- Καθ' όλη τη διάρκεια της πορείας της νόσου, θα πρέπει να καταβληθεί κάθε δυνατή προσπάθεια για τη διατήρηση της αυτονομίας του ασθενή.
- Οι οδηγίες για την παρηγορητική φροντίδα στο τέλος του κύκλου ζωής θα πρέπει να συζητηθούν από **ΝΩΡΙΣ** τόσο με τον **ασθενή** όσο & με τους **φροντιστές** του, με σεβασμό στο κοινωνικό & πολιτισμικό υπόβαθρο του ασθενούς.

👉 OLIVER 1996, HARDIMAN 2007, NG L. et KHAN F. 2008, 2009, ANDERSEN P.M. et al 2012

A. L. S. ΠΩΣ ανακοινώνεται η ΔΙΑΓΝΩΣΗ 1.

ΠΟΥ ? - Τοποθεσία : ήσυχη, άνετη, ιδιωτικό περιβάλλον

ΠΩΣ ? - Συνθήκες : αυτοπροσώπως, σε θέση κοντά στον ασθενή, με βλεμματική επαφή με άνεση χρόνου (τουλάχιστον 45-60 min) & αποφυγή βιασύνης ή/& διακοπών

ΠΟΙΟΙ ? - Συμμετέχοντες : γιατρός, ασθενής,
✓ ένας από τους «σημαντικούς άλλους» του ασθενή (μελλοντικός φροντιστής),
✓ ειδικός κλινικός νοσηλευτής
✓ κοινωνικός λειτουργός της ομάδας υποστήριξης

ΠΩΣ ? λέγεται : συναισθηματικός τρόπος, ζεστασιά, φροντίδα, συμπάθεια, σεβασμός ειλικρινής & συμπαθητικός, αλλά **ΌΧΙ** συναισθηματικός
➤ παροχή πληροφοριών στο ρυθμό του ασθενή, είναι ο ασθενής που καθοδηγεί αυτά που θα ήθελε να μάθει.



👉 ANDERSEN P.M. et al 2012, GALVIN M. et al 2017

A. L. S. ΠΩΣ ανακοινώνεται η ΔΙΑΓΝΩΣΗ 2.

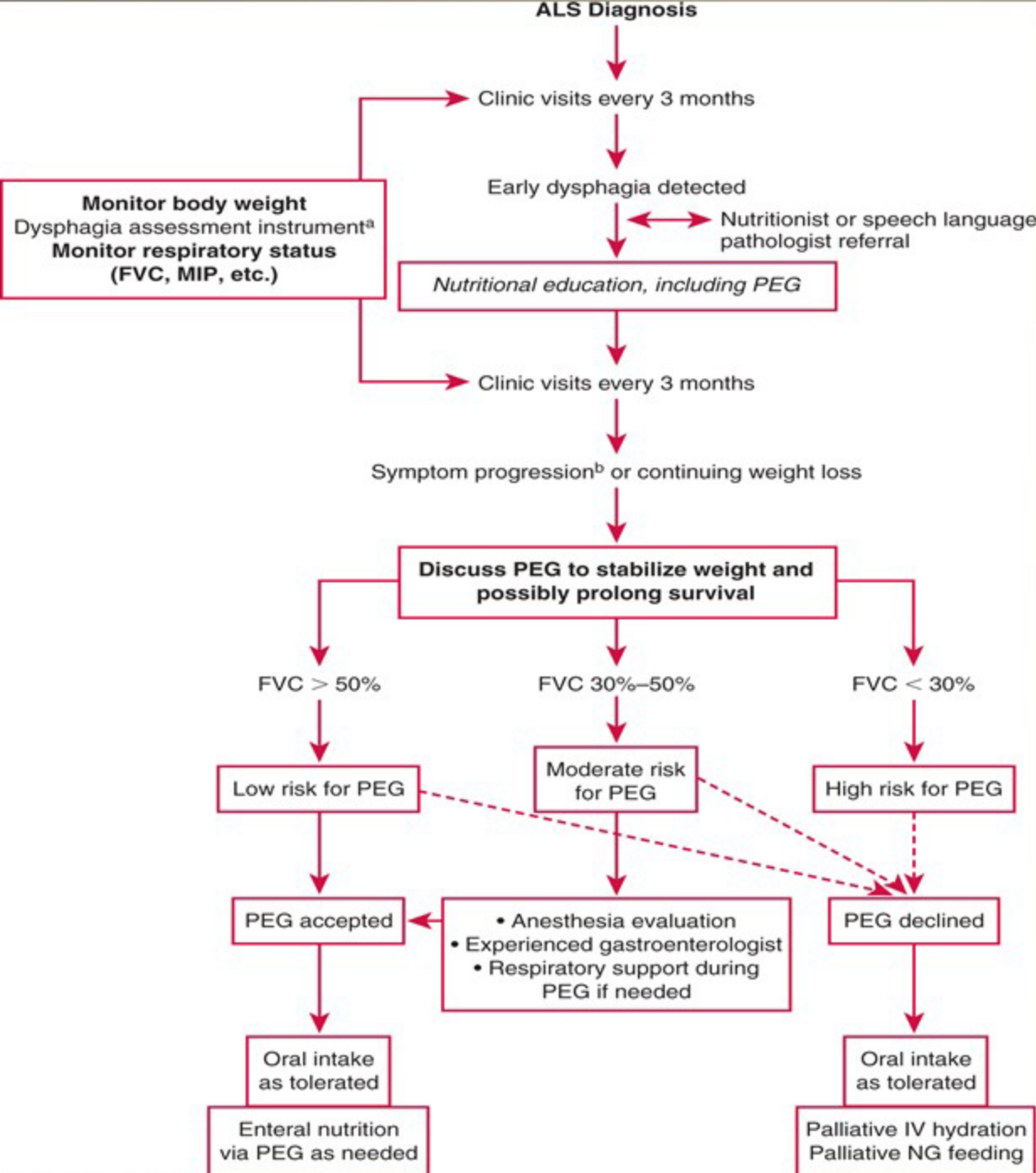
- Διερευνήστε το «ΤΙ ΞΕΡΕΙ» ήδη ο ασθενής
- Προσδιορίστε το «ΠΟΣΟ θέλει να ΜΑΘΕΙ» ο ασθενής & προσαρμόστε ανάλογα τις παρεχόμενες πληροφορίες
- Δώστε πρώτα ένα προειδοποιητικό σχόλιο ότι έρχονται κακά νέα
- Ολόκληρη η αλήθεια μπορεί να χρειαστεί να δοθεί με δόσεις
- Χρησιμοποιείτε σωστά τον όρο ALS με απλή εξήγηση & αποφυγή ερμηνειών
- Αν ο ασθενής θέλει να μάθει σχετικά με την πορεία της νόσου, θα πρέπει να είστε ειλικρινείς για την πιθανή πρόοδο & πρόγνωση, αλλά δίνοντας ευρύτητα στα χρονικά πλαίσια & αναγνωρίζοντας τους περιορισμούς οποιασδήποτε πρόβλεψης
- Πρέπει να πείτε ότι δεν υπάρχει θεραπεία & ότι τα συμπτώματα θα επιδεινώνονται σταθερά
- Αναφέρετε ότι η πρόγνωση είναι πολύ μεταβλητή & ότι ορισμένοι ασθενείς επιβιώνουν για 5, 10 ή περισσότερα χρόνια
- Διερευνείτε την αντίδραση του ασθενούς & διευκολύνετε τη συναισθηματική έκφραση
- Συνοψίστε τη συζήτηση προφορικά, γραπτώς ή /& σε μια βιντεοκασέτα
- Αφήστε χρόνο για ερωτήσεις
- Αναγνωρίζοντας ότι πρόκειται για καταστροφικές ειδήσεις, αναζητήστε αιτίες ελπίδας
- Διαβεβαιώστε ότι ο ασθενής θα συνεχίσει να φροντίζεται & δεν θα εγκαταλειφθεί
- Αναγνωρίστε την προθυμία να αποκτήσετε μια δεύτερη γνώμη εάν ο ασθενής επιθυμεί



👉 ANDERSEN P.M. et al 2012, GALVIN M. et al 2017

A. L. S. ΔΙΑΧΕΙΡΗΣΗ ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΩΝ

1.



ANDERSEN P.M. et al 2012

- ❑ Στενή συνεργασία των ομάδων παθολογικής & αναπνευστικής υποστήριξης
- ❑ Μείωση / τροποποίηση της βασικής νόσου (χορήγηση Riluzole)
- ❑ Παρηγορητική αγωγή: κατ'οίκον, νοσοκομείο ημέρας
 - *Μείωση των συμπτωμάτων*
 - *Πρόβλεψη των αναγκών του ασθενή & των φροντιστών του*
 - *Αποφυγή των κρίσεων*
 - *Προσαρμογή του περιβάλλοντος για τη διευκόλυνση των καθημερινών δραστηριοτήτων*
 - *Διατήρηση της ανεξαρτησίας - Προαγωγή της αυτονομίας*
 - *Εξασφάλιση της αξιοπρέπειας*
 - *Βελτίωση της ποιότητας ζωής*

👉 ANDERSEN P.M. et al 2012, GALVIN M. et al 2017

A. L. S. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Φροντίδα για το Τέλος της Ζωής



- ❖ **έγκαιρη παραπομπή** σε ομάδες υποστήριξης ή νοσηλείας κατ' οίκον, **ΠΟΛΥ ΠΡΙΝ** από την τελική φάση της ALS.
- ❖ σημασία σε **πνευματικά θέματα**, στην **ποιότητα ζωής** & στις **επιλογές θεραπείας** : δημιουργία **ΣΥΝΔΕΣΗΣ** με τοπικούς φορείς ποιμαντικής φροντίδας όπου μπορούν να απευθύνονται ο ασθενής & οι συγγενείς τους.
- ❖ συμπτωματική θεραπεία της **δύσπνοιας** ή/& του **ανθεκτικού άλγους** :
 - χρησιμοποίηση **οπιοειδών** μόνα ή σε συνδυασμό με **βενζοδιαζεπίνες** (εάν συνυπάρχει άγχος)
 - τιτλοποίηση της δόσολογίας τους έναντι των κλινικών συμπτωμάτων ώστε σπάνια ή ποτέ να μην οδηγήσει σε απειλητική για τη ζωή αναπνευστική καταστολή
- ❖ η **αγωνία θανάτου** & η **σύγχυση** εξαιτίας της **υπερκαπνίας** :
 - αντιμετώπιση με **νευροληπτικά** (**χλωροπρομαζίνη** 12,5 mg κάθε 4-12 ώρες)
 - χρησιμοποίηση **οξυγόνου**, μόνο εάν υπάρχει **συμπτωματική υποξία**



👉 ANDERSEN P.M. et al 2012, GALVIN M. et al 2017

15^ο Πανελλήνιο Συνέδριο Ε.Ε.Φ.Ι.Απ. : 23 - 25 Νοεμβρίου 2018

A. L. S. ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ

Οδηγίες για ΦΡΟΝΤΙΣΤΕΣ



- Στο φροντιστή θα πρέπει να αναγνωρίζεται ο διπλός του ρόλος στη διαδικασία της ALS : είναι η πιο σημαντική υποστήριξη για τον ασθενή, αλλά **έχει & τις δικές του ανάγκες**
- Στην ιδανική περίπτωση, ο φροντιστής θα πρέπει να συμμετέχει από την εποχή της διάγνωσης, διατηρώντας παράλληλα & την αυτονομία του ασθενή
- Αναγνωρίζονται οι **ιδιαίτερες ανάγκες υγείας** του φροντιστή & να του παρέχεται η κατάλληλη φυσική, ψυχολογική & πνευματική υποστήριξη
- Είναι σημαντική **η διατήρηση της ΕΠΙΚΟΙΝΩΝΙΑΣ μεταξύ ασθενή με ALS & του φροντιστή του**
- Ο ασθενής & ο φροντιστής / συγγενής του θα πρέπει να ενημερωθούν για την πιθανότητα μιας διαδικασίας ειρηνικού θανάτου
- Η συμβουλευτική & η στήριξη θα πρέπει να προσφέρεται σε **ΟΛΟΥΣ** τους φροντιστές

☞ ANDERSEN P.M. et al 2012, GALVIN M. et al 2017

15^ο Πανελλήνιο Συνέδριο Ε.Ε.Φ.Ι.Απ. : 23 - 25 Νοεμβρίου 2018

ευχαριστώ για την προσοχή σας



στη διάθεσή σας για ερωτήσεις