



**ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ
ΠΑΤΡΩΝ**
UNIVERSITY OF PATRAS

**ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΥΓΕΙΑΣ
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

**Νοσηλευτική προσέγγιση νευροεκφυλιστικών
νοσημάτων: Parkinson και Tourette**

ΟΝΟΜΑΤΕΠΩΝΥΜΟ ΣΠΟΥΔΑΣΤΡΙΑΣ: ΜΟΣΧΟΝΑ ΣΩΤΗΡΙΑ

ΕΠΟΠΤΕΥΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ: ΗΓΟΥΜΕΝΙΔΗΣ ΜΙΧΑΗΛ

ΠΑΤΡΑ – 2020

Πρόλογος

Οι νευροεκφυλιστικές διαταραχές είναι κοινές ασθένειες που πλήττουν την κοινωνία μας με τεράστια ιατρικά και οικονομικά βάρη. Σε γενικές γραμμές, οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες μπορεί να εμφανιστούν σε άτομα όλων των ηλικιών, αλλά γίνονται όλο και πιο συχνές με το πέρασ της ηλικίας, επηρεάζοντας ένα πολύ μεγάλο μερίδιο του ηλικιωμένου πληθυσμού. Λόγω της πολύπλοκης φύσης αυτών των ασθενειών, που συχνά προκύπτουν από συνδυασμό γενετικών και περιβαλλοντικών παραγόντων, η επιστημονική κοινότητα που μελετά τα αίτια και τη θεραπεία του νευρικού εκφυλισμού αντιμετωπίζει αξιοσημείωτες προκλήσεις, απαιτώντας συνεχείς τεχνολογικές εξελίξεις.

Από την πλευρά της νοσηλευτικής παρέμβασης οι νευροεκφυλιστικές παθήσεις αποτελούν ένα πεδίο ιδιαίτερων απαιτήσεων καθώς οι ασθένειες αυτές παρουσιάζουν υψηλή συννοσηρότητα κάτι που οδηγεί σε απαίτηση για παροχή τόσο εξειδικευμένων κλινικών νοσηλευτικών παρεμβάσεων όσο και σε κατάλληλα προσαρμοσμένες μεθόδους παρηγορητικής φροντίδας. Έτσι οι νοσηλευτές καλούνται να έχουν κατάλληλες γνώσεις καθώς και επικοινωνιακές δεξιότητες και ικανότητες διεπιστημονικής ομαδικής εργασίας.

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η βιβλιογραφική ανασκόπηση των νευροεκφυλιστικών ασθενειών γενικά και πιο συγκεκριμένα της νόσου του Πάρκινσον και του συνδρόμου Tourette το οποίο αποτελεί νευροαναπτυξιακή διαταραχή με σημαντικές επιπτώσεις. Επιπλέον, καταγράφεται η καθημερινότητα των ασθενών καθώς και οι υιοθετούμενες νοσηλευτικές παρεμβάσεις για τις ασθένειες αυτές όπως και οι νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις που εξετάζονται.

Περίληψη

Στην εν λόγω εργασία γίνεται μια θεωρητική προσέγγιση των νευροεκφυλιστικών νοσημάτων με επίκεντρο την νόσο του Πάρκινσον καθώς και το σύνδρομο Tourette.

Ξεκινώντας, στο πρώτο κεφάλαιο γίνεται αναφορά στις βασικές έννοιες και τους ορισμούς που αφορούν στο ανθρώπινο κεντρικό νευρικό σύστημα, στα νευρολογικά προβλήματα και τις κατηγορίες των προβλημάτων που εμφανίζονται καθώς και επιδημιολογικά δεδομένα που αφορούν τα προβλήματα αυτά. Στη συνέχεια ακολουθεί η παρουσίαση των νευροεκφυλιστικών νοσημάτων, τα προβλήματα που αυτές δημιουργούν, όπως επίσης και τα συμπτώματά τους ενώ γίνεται αναφορά και στα συμπτώματα αυτών καθώς και στις αιτίες τους και τους τρόπους αντιμετώπισής τους.

Το δεύτερο κεφάλαιο της εργασίας χωρίζεται σε δυο υποενότητες η κάθε μια εκ των οποίων είναι αφιερωμένη στις δυο νόσους που αποτελούν το κύριο θέμα της εργασίας (νόσος του Πάρκινσον και σύνδρομο Tourette) ενώ για την κάθε νόσο γίνεται ιστορική αναδρομή, αναφορά στους αιτιολογικούς παράγοντες, στην κλινική εικόνα, στην επιδημιολογία καθώς και στους τρόπους διάγνωσης και αντιμετώπισής τους. Τέλος ακολουθεί συγκριτική αξιολόγηση των δυο καταστάσεων. Ξεχωριστή ενότητα καταλαμβάνει στο εν λόγω κεφάλαιο η αξιολόγηση του ρόλου της ντοπαμίνης στις δυο νόσους.

Στο τρίτο κεφάλαιο γίνεται αναφορά στην ποιότητα ζωής των ασθενών που πάσχουν από τις δυο αυτές ασθένειες, ενώ στο τέταρτο γίνεται αναφορά στην ακολουθούμενη νοσηλευτική προσέγγιση τόσο γενικά στα νευρολογικά προβλήματα, όσο και συγκεκριμένα στην νοσηλευτική προσέγγιση που απαιτεί η κάθε νόσος.

Τέλος, στο πέμπτο κεφάλαιο παρουσιάζονται οι μελλοντικές κατευθύνσεις της έρευνας για τις δυο νόσους όπως και οι νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις.

Για την εκπόνηση της εν λόγω εργασίας έγινε χρήση ξενόγλωσσης και Ελληνικής βιβλιογραφίας αποκλειστικά από ακαδημαϊκές βάσεις δεδομένων και επιστημονικές διαδικτυακές πηγές.

Περιεχόμενα

Πρόλογος	2
Περιεχόμενα	4
Κεφάλαιο 1: Βασικές έννοιες και ορισμοί	6
1.1 Το νευρικό σύστημα του ανθρώπου	6
1.1.1 νευρικά κύτταρα	6
1.1.2 Το Κεντρικό και Περιφερικό Νευρικό Σύστημα	7
1.1.3 Λειτουργικές διαιρέσεις του νευρικού συστήματος	8
1.1.4 Έλεγχος του σώματος	10
1.2 Νευρολογικά προβλήματα	10
1.2.1 Κατηγορίες προβλημάτων – επιδημιολογικά δεδομένα	11
1.2.2 Κυριότερα σημεία και συμπτώματα	12
1.2.3 Μέθοδοι διάγνωσης	12
1.3 Νευροεκφυλιστικές ασθένειες	14
1.3.1 Προβλήματα από τις νευροεκφυλιστικές ασθένειες	15
1.3.2 Κυριότερα συμπτώματα	16
1.3.3 Αιτίες νευροεκφυλιστικών ασθενειών.	16
1.3.4 Αντιμετώπιση	17
Κεφάλαιο 2: Parkinson και Tourette	18
2.1 Νόσος Parkinson	18
2.1.1 Ιστορική αναδρομή	18
2.1.2 Αιτιολογικοί παράγοντες	18
2.1.3 Κλινική εικόνα – Επιδημιολογία	19
2.1.4 Διάγνωση – Αντιμετώπιση	21
2.2 Σύνδρομο Tourette	22
2.2.1 Ιστορική αναδρομή	22
2.2.2 Αιτιολογικοί παράγοντες	23
2.2.3 Κλινική εικόνα – Επιδημιολογία	23
2.2.4 Διάγνωση – Αντιμετώπιση	24
2.3 Συγκριτική αξιολόγηση των δύο καταστάσεων	25
2.4 Ο ρόλος της ντοπαμίνης στη νόσο του Πάρκινσον και στο Σύνδρομο Tourette	27
Κεφάλαιο 3: Καθημερινότητα και προσαρμογή	30
3.1 Η ποιότητα ζωής ενός ασθενή με νόσο του Parkinson	30
3.2 Η ποιότητα ζωής ενός ασθενή με σύνδρομο Tourette	31
Κεφάλαιο 4: Νοσηλευτική προσέγγιση	34
4.1 Ο ρόλος του νοσηλευτή στα νευρολογικά νοσήματα	34

4.2 Ο ρόλος του νοσηλευτή στο Parkinson	35
4.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή στο Tourette	38
Κεφάλαιο 5: Μελλοντικές κατευθύνσεις	40
5.1 Πρόσφατες μελέτες και νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις	40
5.1.1. Νόσος του Πάρκινσον	40
5.1.2 Σύνδρομο Tourette	41
5.2 Οι κοινωνικές αντιλήψεις για τα νευρολογικά νοσήματα	42
Συμπεράσματα	45
Βιβλιογραφία	47
Ελληνική βιβλιογραφία	50
Ηλεκτρονικές πηγές	51

Κεφάλαιο 1: Βασικές έννοιες και ορισμοί

1.1 Το νευρικό σύστημα του ανθρώπου

Το νευρικό σύστημα είναι από τα πιο πολύπλοκα συστήματα που υπάρχουν στο ανθρώπινο σώμα καθώς μεταξύ άλλων είναι υπεύθυνο για την αλληλεπίδραση του οργανισμού με το περιβάλλον του (εξωτερικό και εσωτερικό), για τη λήψη αποφάσεων, την επικοινωνία σε όλο το σώμα και την συνεργασία με άλλα συστήματα για την εκτέλεση βασικών λειτουργιών. Αποτελείται από πολλές διαφορετικές δομικές μονάδες που συνεργάζονται για να παράγουν συμπεριφορές που είναι ξεχωριστές για κάθε άτομο. Αν και υπάρχουν κυρίαρχες περιοχές για κάθε τύπο διαδικασίας, κάθε μέρος του νευρικού συστήματος συνδέεται με ένα άλλο και απαιτούν το ένα το άλλο για την εκτέλεση εργασιών. Στο νευρικό σύστημα, υπάρχουν δύο βασικά υποσυστήματα που ονομάζονται κεντρικό νευρικό σύστημα και το περιφερικό νευρικό σύστημα.

1.1.1 νευρικά κύτταρα

Τα νευρικά κύτταρα αποτελούν το κύριο δομικό στοιχείο του νευρικού συστήματος καθώς αυτό αποτελείται από 100 δισεκατομμύρια νευρικά κύτταρα. Τα νευρικά κύτταρα διαφέρουν από τα υπόλοιπα κύτταρα του σώματος. Για παράδειγμα, τα ερυθροκύτταρα ή τα ηπατικά κύτταρα είναι σχεδόν ισομετρικά (τετράγωνο/κυκλικό) και επιτελούν τοπική λειτουργία στο όργανο στο οποίο βρίσκονται ή μεταφέρονται (για τα ερυθροκύτταρα). Αντίθετα, τα νευρικά κύτταρα, εκτός από το κυτταρικό σώμα τους, περιλαμβάνουν και πολλές λεπτές αποφυάδες ή ίνες, οι οποίες εκφύονται από το σώμα και έχουν αρκετά μεγάλο μήκος που μπορεί να φτάσει μέχρι και το ένα μέτρο. Αυτό σημαίνει ότι το σώμα ενός νευρικού κυττάρου μπορεί να βρίσκεται σε μια περιοχή του νευρικού συστήματος, αλλά το σήμα του κυττάρου να μεταδίδεται μέσω του άξονά του σε μια άλλη περιοχή του νευρικού συστήματος, η οποία να απέχει αρκετά από την πρώτη. Οι αποφυάδες ενός νευρικού κυττάρου χωρίζονται σε δυο είδη, τους δενδρίτες και τον άξονα. Οι βασικές διαφορές μεταξύ των 2 αυτών ειδών είναι οι παρακάτω:

- Οι δενδρίτες που εκφύονται από το κυτταρικό σώμα μπορεί να είναι αρκετοί ενώ μόνο ένας άξονας εκφύεται από το κυτταρικό σώμα.
- Οι δενδρίτες αποτελούν το ή τα σημείο-α εισόδου των ερεθισμάτων στο νευρικό κύτταρο, ενώ ο άξονας αποτελεί το σημείο εξόδου.
- Οι δενδρίτες έχουν μεγαλύτερη διάμετρο από τους άξονες.

- Οι δενδρίτες είναι ακανθωτοί, δηλαδή έχουν διάφορες προεξοχές στην κυτταρική τους μεμβράνη που ονομάζονται άκανθες, ενώ οι άξονες είναι λείοι.
- Βαθμιδωτά δυναμικά στους δενδρίτες, δυναμικά ενεργείας στον άξονα (Σιδηροπούλου, 2015)..

1.1.2 Το Κεντρικό και Περιφερικό Νευρικό Σύστημα

Το νευρικό σύστημα μπορεί να χωριστεί σε δύο μεγάλα μέρη: το κεντρικό και το περιφερικό, νευρικό σύστημα. Το κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ) αποτελείται από τον εγκέφαλο, τον νωτιαίο μυελό και το περιφερικό νευρικό σύστημα (ΠΝΣ) αποτελείται από τους νευρώνες και τα τμήματα που αλληλοεπιδρούν/με την περιφέρεια, τα αισθητήρια όργανα ή τα εσωτερικά όργανα. Το περιφερικό σύστημα επιπλέον χωρίζεται σε σωματικό και αυτόνομο, δηλαδή σε αυτό που επικοινωνεί με τα αισθητήρια όργανα όπως είναι το δέρμα και οι μυς (σωματικό) και σε αυτό που επικοινωνεί με τα εσωτερικά όργανα (αυτόνομο). Οι πληροφορίες από το περιβάλλον διοχετεύονται μέσω των αισθητηρίων οργάνων αλλά και από τα εσωτερικά όργανα του σώματος στο περιφερειακό νευρικό σύστημα. Στην συνέχεια οι πληροφορίες αυτές μεταφέρονται στο κεντρικό νευρικό σύστημα (το νωτιαίο μυελό και τον εγκέφαλο) όπου επεξεργάζονται και ενεργοποιούν το κινητικό σύστημα του κεντρικού νευρικού συστήματος, μέσω του οποίου μεταφέρεται η πληροφορία στους κινητικούς νευρώνες των μυών για την εκτέλεση κάποιας συμπεριφοράς (Σιδηροπούλου, Κ., 2015)..

Ο εγκέφαλος περιέχεται μέσα στην κρανιακή κοιλότητα του κρανίου και ο νωτιαίος μυελός περιέχεται μέσα στο σπονδυλικό

Ο νευρικός ιστός, που υπάρχει τόσο στο ΚΝΣ όσο και στο ΠΝΣ, περιέχει δύο βασικούς τύπους κυττάρων: τους νευρώνες και τα νευρογλοιακά κύτταρα. Ένα νευρογλοιακό κύτταρο είναι μια ποικιλία κυττάρων που παρέχουν ένα πλαίσιο ιστού που υποστηρίζει τους νευρώνες και τις δραστηριότητές τους. Ο νευρώνας είναι το πιο σημαντικό σε όρους λειτουργικότητας από τα δύο, από την άποψη της επικοινωνιακής λειτουργίας του νευρικού συστήματος.

Όπως ήδη αναφέρθηκε, οι λειτουργικές διαιρέσεις του νευρικού συστήματος, απαιτούν την κατανόηση της δομής ενός νευρώνα. Εξετάζοντας τον νευρικό ιστό, υπάρχουν περιοχές που περιέχουν κυρίως κυτταρικά σώματα και περιοχές που αποτελούνται κατά κύριο λόγο από άξονες. Αυτές οι δύο περιοχές στις δομές του νευρικού συστήματος συχνά αναφέρονται ως φαία ουσία (περιοχές με πολλά κυτταρικά σώματα και δενδρίτες) ή λευκή ύλη (περιοχές με πολλούς άξονες των νευρικών κυττάρων). Η φαία ουσία δεν είναι απαραίτητα γκριζα καθώς μπορεί να είναι ροδόχρους λόγω της περιεκτικότητας σε αίμα, ή ακόμα και ελαφρώς μαύρη,

ανάλογα με το πόσο έχει διατηρηθεί ο ιστός. Αλλά η λευκή ουσία είναι άσπρη επειδή οι άξονες περιβάλλονται από μια πλούσια σε λιπίδια ουσία που ονομάζεται μυελίνη. Η μυελίνη είναι πολύ σημαντική για τη λειτουργία των νευρικών κυττάρων, καθώς αυξάνει την ταχύτητα μετάδοσης του δυναμικού ενεργείας, και έτσι επιτρέπει την αποτελεσματική μετάδοση του δυναμικού ενεργείας σε άξονες με πολύ μεγάλο μήκος (Σιδηροπούλου, Κ., 2015)..

Μία δομή νευρωνικών κυττάρων στο ΚΝΣ αναφέρεται ως πυρήνας. Στο ΠΝΣ, ένα σύμπλεγμα νευρωνικών κυττάρων αναφέρεται ως γάγγλιο. Τα βασικά γάγγλια είναι μια σημαντική εσωτερική δομή του εγκεφάλου και περιλαμβάνει διάφορους πυρήνες, δηλαδή συμπλέγματα όμοιων λειτουργικά νευρώνων οι οποίοι συμμετέχουν στις διαδικασίες της κίνησης και της ανταμοιβής. Πυρήνες των βασικών γαγγλίων εμπλέκονται σε σημαντικές νευρολογικές ασθένειες όπως αυτή του Πάρκινσον όπως θα αναλυθεί στην συνέχεια.

1.1.3 Λειτουργικές διαιρέσεις του νευρικού συστήματος

Το νευρικό σύστημα μπορεί επίσης να χωριστεί με βάση τις λειτουργίες του, αλλά οι ανατομικές διαιρέσεις και οι λειτουργικές διαιρέσεις είναι διαφορετικές. Το ΚΝΣ και το ΠΝΣ συμβάλλουν και στις δύο αυτές λειτουργίες, οι οποίες μπορούν να αποδοθούν σε διαφορετικές περιοχές του εγκεφάλου (όπως ο εγκεφαλικός φλοιός ή ο υποθάλαμος) ή σε διαφορετικά γάγγλια στην περιφέρεια.

Υπάρχουν δύο τρόποι να εξεταστεί πώς διαιρείται λειτουργικά το νευρικό σύστημα. Πρώτον, οι βασικές λειτουργίες του νευρικού συστήματος είναι η αίσθηση, η ολοκλήρωση και η απόκριση. Δεύτερον, ο έλεγχος του σώματος μπορεί να είναι σωματικός ή αυτόνομος - διαιρέσεις που καθορίζονται σε μεγάλο βαθμό από τις δομές που εμπλέκονται στην απόκριση. Το νευρικό σύστημα συμμετέχει στη λήψη πληροφοριών σχετικά με το περιβάλλον γύρω μας (αίσθηση) και στην παραγωγή απαντήσεων στις πληροφορίες αυτές (κινητικές απαντήσεις). Το νευρικό σύστημα μπορεί να χωριστεί σε περιοχές που είναι υπεύθυνες για την αίσθηση και για την απόκριση. Αλλά υπάρχει μια τρίτη λειτουργία που πρέπει να συμπεριληφθεί. Η αισθητηριακή εισαγωγή πρέπει να ενσωματωθεί με άλλες αισθήσεις, καθώς και με τις αναμνήσεις, την συναισθηματική κατάσταση ή την μάθηση (γνώση). Άλλες περιοχές του νευρικού συστήματος ονομάζονται περιοχές ολοκλήρωσης ή σύνδεσης. Η διαδικασία της ολοκλήρωσης συνδυάζει αισθητηριακές αντιλήψεις και υψηλότερες γνωστικές λειτουργίες όπως μνήμη, μάθηση και συναισθήματα για να παραχθεί μια απάντηση (Σιδηροπούλου, Κ., 2015)..

Η πρώτη σημαντική λειτουργία του νευρικού συστήματος είναι η λήψη πληροφοριών σχετικά

με το περιβάλλον (αίσθηση) για να αποκτηθούν πληροφορίες σχετικά με το τι συμβαίνει έξω από το σώμα (ή μέσα στο σώμα). Οι αισθητικές λειτουργίες του νευρικού συστήματος καταγράφουν την παρουσία μιας αλλαγής από την ομοιόσταση ή ένα συγκεκριμένο γεγονός στο περιβάλλον, γνωστό ως ερέθισμα. Οι αισθήσεις που έρχονται πρώτες στο μυαλό ενός ανθρώπου είναι οι εξής πέντε: γεύση, οσμή, αφή, όραση και ακοή. Τα ερεθίσματα για γεύση και οσμή οφείλονται σε μόρια χημικών ενώσεων, η αφή είναι φυσικά ή μηχανικά ερεθίσματα που αλληλοεπιδρούν με το δέρμα, η όραση είναι ερεθίσματα φωτός και η ακοή είναι η αντίληψη του ήχου, ερέθισμα παρόμοιο με ορισμένες πτυχές της αφής. Βιβλιογραφικά αναγνωρίζονται περισσότερες αισθήσεις αλλά οι προαναφερθείσες είναι οι κύριες. Αυτές οι πέντε είναι όλες οι αισθήσεις που λαμβάνουν ερεθίσματα από τον έξω κόσμο και των οποίων υπάρχει συνειδητή αντίληψη. Επιπλέον αισθητήρια ερεθίσματα μπορεί να προέρχονται από το εσωτερικό περιβάλλον (μέσα στο σώμα) (Σιδηροπούλου, Κ., 2015)..

Επόμενη βασική λειτουργία του νευρικού συστήματος είναι η απόκριση η οποία αφορά την παραγωγή μιας απάντησης με βάση τα ερεθίσματα που αντιλαμβάνονται οι αισθητήριες δομές. Μια προφανής απάντηση θα ήταν η κίνηση των μυών, όπως το τράβηγμα ενός χεριού από μια θερμή εστία, αλλά υπάρχουν ευρύτερες χρήσεις του όρου. Το νευρικό σύστημα μπορεί να προκαλέσει συστολή και των τριών τύπων μυϊκού ιστού . Για παράδειγμα, οι κάμψεις ή εκτάσεις σκελετικών μυών, η αύξηση του καρδιακού ρυθμού που επηρεάζει τον καρδιακό μυ κατά τη διάρκεια της άσκησης και οι συσπάσεις των λείων μυών καθώς το πεπτικό σύστημα μετακινεί τροφή κατά μήκος του πεπτικού σωλήνα. Οι αποκρίσεις περιλαμβάνουν επίσης τον νευρικό έλεγχο των αδένων στο σώμα, όπως την παραγωγή και την έκκριση του ιδρώτα από τους αδένες που βρίσκονται στο δέρμα. Οι αποκρίσεις μπορούν να χωριστούν σε αυτές που είναι συνειδητές (συστολή σκελετικών μυών) και εκείνες που είναι ακούσιες (συστολή των λείων μυών, ρύθμιση του καρδιακού μυός, ενεργοποίηση των αδένων). Οι εκκούσιες αντιδράσεις διέπονται από το σωματικό νευρικό σύστημα και οι ακούσιες αντιδράσεις διέπονται από το αυτόνομο νευρικό σύστημα.

Τελευταία σημαντική λειτουργία του νευρικού συστήματος είναι η ολοκλήρωση. Τα ερεθίσματα που λαμβάνονται από τις αισθητήριες δομές μεταδίδονται στο νευρικό σύστημα όπου γίνεται επεξεργασία αυτών των πληροφοριών. Αυτό ονομάζεται ολοκλήρωση. Τα διεγερτικά ερεθίσματα συγκρίνονται ή ενσωματώνονται με άλλα ερεθίσματα, μνήμες προηγούμενων ερεθισμάτων ή την κατάσταση ενός ατόμου σε μια συγκεκριμένη χρονική στιγμή. Αυτό οδηγεί στη συγκεκριμένη απάντηση που θα δημιουργηθεί.

1.1.4 Έλεγχος του σώματος

Το νευρικό σύστημα μπορεί να χωριστεί σε δύο μέρη κυρίως με βάση μια λειτουργική διαφορά στις αποκρίσεις το σωματικό νευρικό σύστημα και το αυτόνομο. Το σωματικό νευρικό σύστημα (ΣΝΣ), είναι υπεύθυνο για την συνειδητή αντίληψη και τις εκούσιες κινητικές αντιδράσεις. Η εθελοντική κινητική απόκριση σημαίνει τη συστολή των σκελετικών μυών, αλλά αυτές οι συσπάσεις δεν είναι πάντοτε εθελοντικές υπό την έννοια ότι πρέπει να θέλετε να τις εκτελέσετε. Μερικές σωματικές αποκρίσεις είναι αντανακλαστικές και συμβαίνουν συχνά χωρίς συνειδητή απόφαση για την εκτέλεση τους.

Το αυτόνομο νευρικό σύστημα (ΑΝΣ) είναι υπεύθυνο για τον ακούσιο έλεγχο του σώματος, δηλαδή την ρύθμιση των λειτουργιών των οποίων η έκβαση δεν εξαρτάται από την θέλησή μας. Η αισθητηριακή είσοδος για αυτές τις αυτόνομες λειτουργίες μπορεί να είναι από αισθητήριες δομές που συντονίζονται σε εξωτερικά ή εσωτερικά περιβαλλοντικά ερεθίσματα. Για παράδειγμα, η εφίδρωση ελέγχεται από το αυτόνομο σύστημα καθώς όταν ζεσταίνεται ένα άτομο η εφίδρωση βοηθά να πέσει η θερμοκρασία του σώματός του.

1.2 Νευρολογικά προβλήματα

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (ΠΟΥ, 2006), οι νευρολογικές διαταραχές είναι ασθένειες του κεντρικού και περιφερικού νευρικού συστήματος. Οι ασθένειες αυτές που χαρακτηρίζονται ως νευρολογικές επηρεάζουν τον εγκέφαλο, το νωτιαίο μυελό, τις νευρικές ίνες, το αυτόνομο νευρικό σύστημα, ή τη νευρομυϊκή σύνδεση και τους μύες. Αυτές οι διαταραχές περιλαμβάνουν την επιληψία, την νόσο Alzheimer και άλλες μορφές άνοιας, εγκεφαλοαγγειακές παθήσεις όπως το εγκεφαλικό επεισόδιο, την ημικρανία και άλλες διαταραχές κεφαλαλγίας, τη σκλήρυνση κατά πλάκας, την νόσο του Parkinson, τις νευρολοιμώξεις, τους όγκους του εγκεφάλου, τις τραυματικές διαταραχές του νευρικού συστήματος λόγω κάκωσης κεφαλής και τις νευρολογικές διαταραχές ως αποτέλεσμα του υποσιτισμού.

Πολλές βακτηριακές (π.χ. *Mycobacterial tuberculosis*, *Neisseria meningitides*), ιοικές (π.χ. ιός ανθρώπινης ανοσολογικής ανεπάρκειας HIV, Prions), εντεροϊοί, (ιός του Δυτικού Νείλου, Zika), μολυσματικές (*Cryptococcus Aspergillus*) και παρασιτικές μολύνσεις μπορούν να επηρεάσουν το νευρικό σύστημα, με τα νευρολογικά συμπτώματα να παρουσιάζονται λόγω της ίδιας της μόλυνσης ή λόγω ανοσοαπόκρισης.

Τα νευρολογικά νοσήματα μπορούν να εμφανιστούν σε διαφορετικές ηλικίες και ποικίλουν τόσο ως προς το είδος τους όσο και ως προς τις αιτίες τους οι οποίες μπορεί να είναι

τραυματικές ή εκφυλιστικές βλάβες του νευρικού συστήματος, διαταραχές του μεταβολισμού, λοιμώξεις, έκθεση σε βλαπτικούς παράγοντες, έλλειψη βιταμινών ή ακόμα και να είναι άγνωστης αιτιολογίας (ιδιοπαθή). Επιπλέον τα νοσήματα αυτά μπορεί να παρουσιάζουν επιδείνωση με την πάροδο του χρόνου ή να παραμένουν σταθερά.

1.2.1 Κατηγορίες προβλημάτων – επιδημιολογικά δεδομένα

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (2016), εκατοντάδες εκατομμύρια άνθρωποι παγκοσμίως επηρεάζονται από νευρολογικές διαταραχές. Περισσότεροι από 6 εκατομμύρια άνθρωποι πεθαίνουν λόγω εγκεφαλικού επεισοδίου κάθε χρόνο ενώ πάνω από το 80% αυτών των θανάτων συμβαίνουν σε χώρες με χαμηλό και μεσαίο εισόδημα. Περισσότεροι από 50 εκατομμύρια άνθρωποι πάσχουν από επιληψία παγκοσμίως. Επιπλέον, εκτιμάται ότι υπάρχουν συνολικά 47,5 εκατομμύρια άνθρωποι με άνοια με 7,7 εκατομμύρια νέες περιπτώσεις κάθε χρόνο. Η νόσος του Αλτσχάιμερ είναι η συνηθέστερη αιτία άνοιας και αφορά στο 60-70% των περιπτώσεων σε παγκόσμιο επίπεδο. Ο επιπολασμός της ημικρανίας είναι περισσότερο από 10% παγκοσμίως.

Σε παγκόσμιο επίπεδο, το 2016, οι νευρολογικές διαταραχές ήταν η κύρια αιτία των DALYs (συνολική επιβάρυνση μιας νόσου, εκφρασμένο ως ο αριθμός των ετών που χάθηκαν λόγω κακής υγείας, αναπηρίας ή πρόωρου θανάτου) με 276 εκατομμύρια άτομα να επηρεάζονται, και η δεύτερη αιτία θανάτου με 9 εκατομμύρια θανάτους. Ο απόλυτος αριθμός των θανάτων και των DALY από όλες τις νευρολογικές διαταραχές παρουσιάστηκε αυξημένος (θάνατοι κατά 39% και DALYs κατά 15%), ενώ τα ποσοστά τους με βάση την ηλικία μειώθηκαν (θάνατοι κατά 28% και τα DALYs κατά 27%) μεταξύ του 1990 και του 2016. Οι μόνες νευρολογικές διαταραχές που είχαν μείωση των ποσοστών και των απόλυτων αριθμών θανάτων και των DALY ήταν αυτές του τετάνου, της μηνιγγίτιδας και της εγκεφαλίτιδας. Οι τέσσερις μεγαλύτεροι συνεισφέροντες των νευρολογικών DALYs ήταν τα εγκεφαλικά επεισόδια (42,2%), η ημικρανία (16,3%), η νόσος Αλτσχάιμερ, άλλες μορφές άνοιας (10,4 %) και μηνιγγίτιδα (7,9%).

Για τις συνδυασμένες νευρολογικές διαταραχές, τα DALYs ήταν σημαντικά υψηλότερα στους άνδρες από ό,τι στις γυναίκες (αναλογία ανδρών προς γυναίκες 1,12), αλλά η ημικρανία και η σκλήρυνση κατά πλάκα ήταν πιο συχνή και προκάλεσε μεγαλύτερη επιβάρυνση στις γυναίκες, με την αναλογία ανδρών προς γυναίκες να διαμορφώνεται σε λιγότερο από 0,7.

1.2.2 Κυριότερα σημεία και συμπτώματα

Τα σημάδια των νευρολογικών διαταραχών μπορεί να διαφέρουν σημαντικά, ανάλογα με τον τύπο της διαταραχής καθώς και με την συγκεκριμένη περιοχή του σώματος που επηρεάζεται. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ενδέχεται να εμφανιστούν συναισθηματικά συμπτώματα, ενώ σε άλλες περιπτώσεις μπορεί να προκύψουν σωματικά συμπτώματα.

Ενώ είναι κοινή η πεποίθηση ότι οι άνθρωποι αρχικά ερευνούν για σωματικά συμπτώματα μιας διαταραχής, είναι σημαντικό να γίνει αντιληπτό ότι μπορεί επίσης να υπάρξουν συναισθηματικά συμπτώματα νευρολογικών προβλημάτων. Για παράδειγμα, μεταβολές της διάθεσης ή ξαφνικές εκρήξεις μπορούν να αποτελούν στοιχεία που να υποδηλώνουν την ύπαρξη ενός νευρολογικού προβλήματος. Τα άτομα που πάσχουν από νευρολογικά προβλήματα μπορεί επίσης να εμφανίσουν κατάθλιψη ή ακόμα και ψευδαισθήσεις.

Όσον αφορά τα φυσικά συμπτώματα των νευρολογικών προβλημάτων τα πιο κοινά παρατηρούμενα συμπτώματα είναι τα ακόλουθα:

- Διαρκής ή ξαφνική εμφάνιση πονοκεφάλου
- Μερική ή πλήρης παράλυση
- Απώλεια όρασης ή διπλωπία
- Απώλεια μνήμης
- Μυϊκή αδυναμία
- Μερική ή πλήρης απώλεια αίσθησης
- Ζαλάδες
- Δυσκολία στην ανάγνωση και τη γραφή
- Έκπτωση γνωστικών ικανοτήτων
- Ανεξήγητος πόνος
- Μειωμένη εγρήγορση

1.2.3 Μέθοδοι διάγνωσης

Η αξιολόγηση και η διάγνωση μιας βλάβης στο νευρικό σύστημα είναι περίπλοκη καθώς πολλά από τα ίδια συμπτώματα συμβαίνουν σε διαφορετικούς συνδυασμούς μεταξύ των διαφόρων διαταραχών. Επίσης δεν είναι λίγες οι περιπτώσεις όπου διαταραχές δεν έχουν συγκεκριμένες αιτίες, ενδείξεις ή συγκεκριμένες διαγνωστικές μεθόδους. Κατά την εξέταση για την διάγνωση μιας τυχόν διαταραχής του νευρικού συστήματος εκτός από ένα πλήρες ιατρικό ιστορικό και την φυσική εξέταση, οι διαγνωστικές διαδικασίες μπορεί να περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

- Αξονική τομογραφία (ονομάζεται επίσης CT ή CAT scan)¹: Διαδικασία διαγνωστικής απεικόνισης που χρησιμοποιεί συνδυασμό ακτινών X και τεχνολογίας υπολογιστών για την παραγωγή οριζόντιων ή αξονικών εικόνων του σώματος. Μια αξονική τομογραφία παρουσιάζει λεπτομερείς εικόνες οποιουδήποτε μέρους του σώματος, συμπεριλαμβανομένων των οστών, των μυών, του λίπους και των οργάνων. Οι σαρώσεις CT είναι πιο λεπτομερείς από τις γενικές ακτίνες X.
- Ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (ΗΕΓ): Μια διαδικασία που καταγράφει τη συνεχή ηλεκτρική δραστηριότητα του εγκεφάλου μέσω των ηλεκτροδίων που συνδέονται με το τριχωτό της κεφαλής.
- Μαγνητική τομογραφία (MRI): Διαγνωστική διαδικασία που χρησιμοποιεί συνδυασμό μεγάλων μαγνητών, ραδιοσυχνοτήτων και πόρους ηλεκτρονικού υπολογιστή για την παραγωγή λεπτομερών εικόνων οργάνων και δομών μέσα στο σώμα.
- Ηλεκτροδιαγνωστικές εξετάσεις, όπως η ηλεκτρομυογραφία (ΗΜΓ) και η ταχύτητα αγωγής του νεύρου (NCV). Μελέτες που αξιολογούν και διαγιγνώσκουν διαταραχές των μυών και των κινητικών νευρώνων. Τα ηλεκτρόδια εισάγονται στο μυ ή τοποθετούνται στο δέρμα που καλύπτει ένα μυ ή μια μυϊκή ομάδα και καταγράφεται η ηλεκτρική δραστηριότητα και η ανταπόκριση των μυών.
- Τομογραφία εκπομπής ποζιτρονίων (PET-CT): Αποτελεί ένα υβριδικό σύστημα μοριακής απεικόνισης, που μετρά τη μεταβολική δραστηριότητα των κυττάρων.
- Αρτηριογράφημα (ονομάζεται επίσης αγγειογράφημα). Μια ακτινογραφία των αρτηριών και των φλεβών για την ανίχνευση της απόφραξης ή της στένωσης των αγγείων.
- Οσφυονωτιαία Παρακέντηση²: Μια ειδική βελόνα τοποθετείται στο κάτω μέρος της σπονδυλικής στήλης για την λήψη υγρού που περιλούζει τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό. Αυτή η μικρή ποσότητα εγκεφαλονωτιαίου υγρού (CSF) μπορεί στην συνέχεια να σταλεί για έλεγχο για να διαπιστωθεί εάν υπάρχει μόλυνση ή άλλα προβλήματα.
- Προκλητά Δυναμικά (Evoked Potentials): Διαδικασίες που καταγράφουν την ηλεκτρική ανταπόκριση του εγκεφάλου σε οπτικά, ακουστικά και αισθητήρια

1. ¹Diagnostic Tests for Neurological Disorders. What are some diagnostic tests for nervous system disorders? University of Rochester, Διαθέσιμο στο: <https://www.urmc.rochester.edu/encyclopedia/content.aspx?contenttypeid=85&contentid=P00811>

2 NSW Agency for Clinical Innovation, «Οσφυονωτιαία παρακέντηση». Διαθέσιμο στο: https://www.aci.health.nsw.gov.au/_data/assets/pdf_file/0007/286846/GREEK_Lumbar_Puncture_Patient_Fact_sheet.pdf

ερεθίσματα.

- Μυελόγραμμα: Μια ιατρική εξέταση που συμβάλλει στην έγκαιρη διάγνωση διαταραχών του μυελού των οστών.
- Νευροηχογραφία: Μια διαδικασία που χρησιμοποιεί ηχητικά κύματα εξαιρετικά υψηλής συχνότητας που επιτρέπουν την ανάλυση της ροής του αίματος σε περιπτώσεις πιθανής εγκεφαλικού.
- Υπερηχογράφημα: Μια τεχνική διαγνωστικής απεικόνισης που χρησιμοποιεί ηχητικά κύματα υψηλής συχνότητας και έναν υπολογιστή για τη δημιουργία εικόνων αιμοφόρων αγγείων, ιστών και οργάνων. Τα υπερηχογράφημα χρησιμοποιούνται για την εξέταση των εσωτερικών οργάνων καθώς και για την αξιολόγηση της ροής αίματος μέσω διαφόρων αγγείων.

1.3 Νευροεκφυλιστικές ασθένειες

Ο όρος «νευροεκφυλιστικές ασθένειες» σύμφωνα με τον ορισμό που δίνεται από το κοινό πρόγραμμα της ΕΕ που αφορά στην έρευνα για τα νευροεκφυλιστικά νοσήματα (EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research, JPND)³ είναι ένας γενικός όρος που περιλαμβάνει μία σειρά από παθήσεις, οι οποίες προσβάλλουν τους νευρώνες του ανθρώπινου εγκεφάλου. Όπως έχει ήδη αναφερθεί, οι νευρώνες αποτελούν δομικές μονάδες του νευρικού συστήματος που περιλαμβάνει τον εγκέφαλο και τον νωτιαίο μυελό ενώ όπως αναφέρεται από το JPND, κατά κανόνα, οι νευρώνες δεν αναπαράγονται και δεν ανανεώνονται, επομένως εάν υποστούν βλάβη ή πεθάνουν δεν μπορούν να αντικατασταθούν από τον οργανισμό. Μερικά παραδείγματα νευροεκφυλιστικών ασθενειών είναι η νόσος Parkinson, η νόσος Alzheimer και η νόσος Huntington. Οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες είναι ανίατες παθήσεις που επιφέρουν αναπηρία και οδηγούν στην προοδευτική εκφύλιση ή/και τον θάνατο των νευρικών κυττάρων. Αυτή η εξέλιξη προκαλεί προβλήματα στην κίνηση (αταξία) ή στη νοητική λειτουργία (άνοια). Οι διάφορες μορφές άνοιας είναι υπεύθυνες για το μεγαλύτερο φορτίο αυτών των ασθενειών, ενώ η νόσος Alzheimer αντιπροσωπεύει περίπου το 60–70% των περιπτώσεων. Βιβλιογραφικά οι πλέον μελετημένες νευροεκφυλιστικές ασθένειες είναι η νόσος του Πάρκινσον, η νόσος του

³ EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research (JPND), «Τι είναι οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες», Διαθέσιμο στο: <https://www.neurodegenerationresearch.eu/el/%CF%83%CF%87%CE%B5%CF%84%CE%B9%CE%BA%CE%AC-%CE%BC%CE%B5-%CF%84%CE%BF-jpnd/%CF%84%CE%B9-%CE%B5%CE%AF%CE%BD%CE%B1%CE%B9-%CE%BF%CE%B9-%CE%BD%CE%B5%CF%85%CF%81%CE%BF%CE%B5%CE%BA%CF%86%CF%85%CE%BB%CE%B9%CF%83%CF%84%CE%B9%CE%BA%CE%AD%CF%82-%CE%B1%CF%83%CE%B8%CE%AD%CE%BD%CE%B5/>

Αλτσχάιμερ και η Σκλήρυνση κατά Πλάκας ενώ άλλες υπάρχουσες νευροεκφυλιστικές ασθένειες είναι:

- οι προιονογενείς ασθένειες
- οι νόσοι του κινητικού νευρώνα (MND)
- η νόσος Huntington (HD)
- η νωτιαιοπαρεγκεφαλιδική αταξία (SCA)
- η νωτιαία μυϊκή ατροφία (SMA) κ.α.

Η άνοια διαφόρων τύπων παρουσιάζει τα μεγαλύτερα ποσοστά νοσηρότητας και ακολουθεί η νόσος του Alzheimer και των συναφών διαταραχών να επηρεάζουν έως και 7 εκατομμύρια άτομα στην Ευρώπη. Αξιοσημείωτο είναι ότι αυτός ο αριθμός αναμένεται να διπλασιάζεται κάθε 20 χρόνια καθώς ο πληθυσμός γερνάει. Επιπλέον σημαντική πρόκληση για τις σύγχρονες κοινωνίες αποτελεί το γεγονός ότι το κόστος περίθαλψης των ατόμων με άνοια σε όλη την Ευρώπη ανέρχεται σε πάνω από 10 δις ευρώ.

Οι ασθένειες αυτές μπορούν να εμφανιστούν και σε μικρότερες ηλικίες αν και αυτές οι περιπτώσεις είναι σπάνιες. Στις περιπτώσεις αυτές συνήθως συντρέχουν ειδικοί επιβαρυντικοί γενετικοί ή περιβαλλοντικοί παράγοντες.

1.3.1 Προβλήματα από τις νευροεκφυλιστικές ασθένειες

Οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες χαρακτηρίζονται από προοδευτική έκπτωση της εγκεφαλικής λειτουργίας, συνεπώς, με σημαντική μείωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και της οικογένειάς τους. Επιπλέον, αυτές οι ασθένειες έχουν φυσική, ψυχική και κοινωνική επίδραση, και ο αντίκτυπος αυτός εκτείνεται πέρα από τα προφανή χαρακτηριστικά των συμπτωμάτων της νόσου.

Αν και η έννοια της ποιότητας ζωής χρησιμοποιείται ποικιλοτρόπως (π.χ. για την ένδειξη της υγείας και της λειτουργικής κατάστασης, της κατάστασης της υγείας, της ικανοποίησης κ.α.) συχνά σε μελέτες η χρήση του όρου γίνεται αντιληπτή με διαφορετικό τρόπο αν και είναι προφανές ότι η κάθε έννοια είναι διαφορετική. Σημασία έχει να γίνει κατανοητό ότι η ποιότητα της ζωής παρουσιάζει ένα ευρύ φάσμα διαστάσεων στην ανθρώπινη ζωή, που κυμαίνεται από εκείνες που συνδέονται με τις βασικές ανάγκες της ζωής και εκτείνονται μέχρι τις ψυχολογικές και κοινωνικές διαστάσεις της.

Οι επιπτώσεις των νευροεκφυλιστικών ασθενειών, επηρεάζουν αρνητικά τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής των ασθενών όχι μόνο σε επίπεδο βασικών σωματικών δραστηριοτήτων αλλά και σε σχέση με άλλες δραστηριότητες όπως π.χ. η δυνατότητα για εργασία. Στην έρευνα

των Batista & Pereira (2015), διαπιστώθηκε ότι στους ασθενείς με σκλήρυνση κατά πλάκας επηρεάζεται πολύ η ποιότητα ζωής, η εργασιακή ικανότητα και η παραγωγικότητα της εργασίας ενώ οι συγγραφείς συμπληρώνουν ότι η μείωση των καθημερινών δραστηριοτήτων ενδέχεται να επηρεάσει αρνητικά την αντίληψη του ατόμου για τις ικανότητές του όπως και πολλούς άλλους τομείς, όπως η αυτο-αντίληψη της γνωστικής κατάστασης, η συναισθηματική ευεξία, οι επικοινωνιακές δεξιότητες και ο κοινωνικός στιγματισμός.

1.3.2 Κυριότερα συμπτώματα

Οι νευροεκφυλιστικές νόσοι συνδέονται στενά με την ηλικία και είναι σε μεγάλο βαθμό ανίατες καταστάσεις που εξασθενούν τον ασθενή, επιφέρουν αναπηρία, οδηγούν στην προοδευτική εκφύλιση ή/και τον θάνατο των νευρικών κυττάρων. Αυτή η εξέλιξη προκαλεί προβλήματα στην κίνηση (αταξία) ή στη νοητική λειτουργία (άνοια).

Γενικά, αυτές οι ασθένειες έχουν τυπικά συμπτώματα, όπως αδυναμία, κόπωση, κινητική δυσλειτουργία, αταξία, δυσφαγία, επιπλοκές στο ουροποιητικό σύστημα, απώλεια αισθήσεων, κατάθλιψη, διαταραχές ύπνου κ.α. Αυτά τα συμπτώματα είναι πιθανό να συμβάλλουν στη μείωση της ποιότητας ζωής που σχετίζεται με την υγεία.

Σε παγκόσμιο επίπεδο, το ποσοστό του πληθυσμού που προσβάλλεται από τις νευροεκφυλιστικές ασθένειες αυξάνεται συνεχώς κάτι που ίσως οφείλεται στην αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης και της αύξησης του πληθυσμού καθώς πρόκειται για ασθένειες που προσβάλλουν κυρίως άτομα τρίτης ηλικίας.

1.3.3 Αιτίες νευροεκφυλιστικών ασθενειών.

Γενετικοί και περιβαλλοντικοί παράγοντες διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση των νευροεκφυλιστικών παθήσεων ενώ διάφορες μελέτες έχουν επιβεβαιώσει ότι οι περιβαλλοντικές τοξίνες είναι ένας από τους σημαντικότερους παράγοντες που συμβάλλουν στην ανάπτυξη των νευροεκφυλιστικών διαταραχών (πχ. υπερβολική έκθεση σε φυτοφάρμακα, βαρέα μέταλλα κ.α.).

Άλλες έρευνες έχουν αποκαλύψει πως για την εκδήλωση των νευροεκφυλιστικών παθήσεων συμβάλλει και ο γονιδιακός παράγοντας και συγκεκριμένα έχει καταγραφεί ένας μεγάλος αριθμός γονιδίων που εμπλέκεται σε αυτές τις παθήσεις

Σε άλλες μελέτες έχει διαπιστωθεί ότι παράγοντες όπως το κάπνισμα, η υπέρταση και η αυξημένη ολική χοληστερόλη κατά τη μέση ηλικία, συνδέονται με αυξημένο κίνδυνο για την άνοια. Άλλες έρευνες αναφέρουν ότι ο σακχαρώδης διαβήτης, η υπέρταση στη μέση ηλικία, η

παχυσαρκία στη μέση ηλικία, το κάπνισμα, η κατάθλιψη, η διανοητική αδράνεια ή το χαμηλό εκπαιδευτικό επίπεδο και η έλλειψη φυσικής δραστηριότητας μπορούν επίσης να ευνοήσουν την εμφάνιση νευροεκφυλιστικών παθήσεων.

1.3.4 Αντιμετώπιση

Οι νευροεκφυλιστικές νόσοι προκαλούν μόνιμη βλάβη, επομένως τα συμπτώματα τείνουν να χειροτερεύουν καθώς η νόσος εξελίσσεται ενώ νέα συμπτώματα είναι επίσης πιθανό να αναπτυχθούν με την πάροδο του χρόνου.

Δεν υπάρχει πλήρης ίαση για νευροεκφυλιστικές ασθένειες, αλλά κάποιες θεραπείες που υπάρχουν για αυτές τις ασθένειες προσπαθούν να μειώσουν τα συμπτώματα τους και να διατηρήσουν την ποιότητα της ζωής των ασθενών συνήθως με τη χρήση φαρμάκων για τον έλεγχο των συμπτωμάτων. Αυτό σημαίνει ότι η πρόληψη της εμφάνισης των νοσημάτων αυτών αποκτά ιδιαίτερη σημασία. Συγκεκριμένα, η διατροφή μπορεί να βοηθήσει σημαντικά στην πρόληψη (JPND, 2013). Σύμφωνα με τη συγκεκριμένη μελέτη, η κατανάλωση σε καθημερινή βάση φρούτων και λαχανικών, ελαττώνει τον κίνδυνο για άνοια κατά 20% στην 30ετία ενώ αν αυτή η αλλαγή συνδυαστεί και με άλλες αλλαγές στον τρόπο ζωής, όπως αποχή από αλκοόλ και συστηματική, ήπια σωματική άσκηση, τα οφέλη είναι κατά πολύ μεγαλύτερα.

Αν ωστόσο, η εμφάνιση της νόσου δεν αποφευχθεί, είναι σημαντικό η διάγνωση να γίνει όσο το δυνατόν πιο νωρίς, ώστε να υπάρχει περιθώριο αναστροφής έστω και μερικής ή και επιβράδυνσης της εξέλιξης της νόσου. Ακόμη κι όταν υπάρχουν γονίδια που προδιαθέτουν σε μια τέτοια νόσο, παράγοντες που έχουν σχέση με τον τρόπο ζωής μπορούν να επηρεάσουν την έκφραση των γονιδίων και άρα να καταστείλουν ή να αναιρέσουν τους μηχανισμούς που οδηγούν στη φλεγμονή και την εκφύλιση. Έτσι, η εκδήλωση της νόσου μπορεί να αποφευχθεί ή, στη χειρότερη των περιπτώσεων, να καθυστερήσει σημαντικά⁴.

⁴ Functional Medical Corporation, «Νευροεκφυλιστικές νόσοι», Διαθέσιμο στο: <https://functionalmedsystem.com/el/nevroekfilistik-es-nosoi/>

Κεφάλαιο 2: Parkinson και Tourette

2.1 Νόσος Parkinson

Σύμφωνα με τον ορισμό του Π.Ο.Υ (2006), η νόσος του Πάρκινσον είναι μια χρόνια προοδευτική νευροεκφυλιστική διαταραχή, η οποία χαρακτηρίζεται από την παρουσία κυρίως κινητικής συμπτωματολογίας (βραδυκινησία, τρόμος ηρεμίας, δυσκαμψία και στατική αστάθεια). Συνδέεται επίσης με μια ποικιλία μη κινητικών συμπτωμάτων, τα οποία μαζί με τα κινητικά συμπτώματα (όπως η αστάθεια του σώματος και οι πτώσεις, οι δυσκολίες στην ομιλία και την κατάποση) αποτελούν σήμερα μια από τις πιο δύσκολες προκλήσεις με τις οποίες ο θεράπων ιατρός βρίσκεται αντιμέτωπος όταν ασχολείται με ασθενείς με μεγάλη διάρκεια της νόσου.

2.1.1 Ιστορική αναδρομή

Το 1817 ο James Parkinson δημοσίευσε το έργο του με τίτλο «Essay on the Shaking Palsy» με το οποίο ο Πάρκινσον περιγράφει όχι μόνο τα συμπτώματα της νόσου του Πάρκινσον, αλλά προκάλεσε το ενδιαφέρον άλλων ερευνητών της εποχής να κατανοήσουν καλύτερα την παθοφυσιολογία της νόσου. Παρόλο που είναι πλέον γνωστός για την περιγραφή της κατάστασης που έφερε το όνομά του, ο Parkinson είχε ένα ευρύ φάσμα ενδιαφερόντων και η επιρροή του εξαπλώθηκε πέρα από την ιατρική.

2.1.2 Αιτιολογικοί παράγοντες

Σύμφωνα με τον Π.Ο.Υ (2006), οι τρέχουσες θεωρίες σχετικά με την αιτιολογία και την παθογένεση της νόσου του Πάρκινσον θεωρούν ότι αυτή η διαταραχή είναι πολυπαραγοντική και είναι αποτέλεσμα μιας γενετικής προδιάθεσης (η οποία φαίνεται να είναι καθοριστικής σημασίας) που ενδεχομένως αλληλεπιδρά με περιβαλλοντικούς παράγοντες. Αυτά τα γονίδια παίζουν ρόλο στην αιτιολογία του PD υποστηρίζεται επί του παρόντος από την ανακάλυψη τουλάχιστον 11 μορφών γενετικού παρκινσονισμού που μοιράζονται κλινικά χαρακτηριστικά και πιθανώς παθογενετικούς μηχανισμούς με την πιο κοινή, έως τώρα, μορφή της νόσου. Η αναζήτηση των περιβαλλοντικών εξωγενών παραγόντων που πυροδοτούν την ασθένεια, έχει παραμείνει αόριστη και υποστηρίζεται μόνο με έμμεσες αποδείξεις που συγκεντρώθηκαν από πολυάριθμες και εκτεταμένες επιδημιολογικές μελέτες. Η ηλικία, το φύλο, οι διατροφικές συνήθειες, οι λοιμώξεις και οι περιβαλλοντικές τοξίνες είναι μεταξύ των παραγόντων που εξετάζονται στις μελέτες αυτές. Άλλοι μη γενετικοί παράγοντες οι οποίοι έχει αποτυπωθεί ότι

μπορούν να είναι υπαίτιοι για την εκδήλωση της νόσου σύμφωνα με τον Τάγαρη (2005) είναι:

- Φυσική κάκωση: Παρκινσονισμός σε πυγμαίους
- Επαγγελματική απασχόληση: Αυξημένη συχνότητα σε γιατρούς, δασκάλους, εργάτες ορυχείων, ξυλοκόπους και εργάτες μετάλλου (πιθανολογείται έκθεση σε λοιμώδεις παράγοντες ή περιβαλλοντικές τοξίνες (Tsui et al. 2005).

Αντίθετα όπως αναφέρει ο συγγραφέας, το κάπνισμα και η κατανάλωση καφεΐνης, παρουσιάζουν αρνητική συσχέτιση με τον κίνδυνο εμφάνισης της νόσου του Parkinson. Πιο συγκεκριμένα, το κάπνισμα σχετίζεται με μείωση του σχετικού κινδύνου κατά 60% ενώ ενδιαφέρον παρουσιάζει η υπόθεση για ενδεχόμενη τροποποίηση από το κάπνισμα του γενετικά προκαθορισμένου κινδύνου για νόσο του Parkinson (Scott et al. 2005).

2.1.3 Κλινική εικόνα – Επιδημιολογία

Η νόσος του Πάρκινσον είναι νόσος που συναντάται σε παγκόσμιο επίπεδο, με το ποσοστό εμφάνισής της να κυμαίνεται από 4.5-19 άτομα ανά 100.000 πληθυσμού ανά έτος σύμφωνα με τον Π.Ο.Υ. ενώ όπως συμπληρώνεται στην εν λόγω έκθεση, το μεγάλο εύρος της διακύμανσης αυτής πιθανότατα αντανακλά τις διαφορές στη μεθοδολογία και τη διαπίστωση των περιπτώσεων, καθώς και την ηλικιακή κατανομή του δείγματος πληθυσμού. Με αναπροσαρμοσμένες τιμές η εμφάνιση της νόσου κυμαίνεται από 9,7 έως 13,8 ανά 100.000 κατοίκους ετησίως (σε παγκόσμιο επίπεδο).

Λαμβάνοντας ως τόση υπόψη ότι πρόκειται για μια χρόνια ασθένεια, ο επιπολασμός είναι πολύ υψηλότερος από τη συχνότητα εμφάνισης. Χαρακτηριστικές είναι δυο έρευνες στην Σαγκάη της Κίνας και στη κοινότητα Parsi στη Βομβάη της Ινδίας, όπου ο επιπολασμός της νόσου κυμαίνεται σε 18 ανά 100.000 άτομα και 328 ανά 100.000 άτομα αντίστοιχα. Η πλειοψηφία των μελετών που αναφέρουν ότι ο συνολικός ακαθάριστος επιπολασμός (συμπεριλαμβανομένων των ανδρών και των γυναικών σε ολόκληρο το ηλικιακό εύρος) κυμαίνεται μεταξύ 100 και 200 κρούσματα ανά 100 000 άτομα (Π.Ο.Υ, 2006)

Οι διαφορές στον επιπολασμό που αποτυπώνονται από πολλές έρευνες σύμφωνα με τον Π.Ο.Υ. σχετίζονται με περιβαλλοντικούς παράγοντες κινδύνου ή με διαφορές στο γενετικό υπόβαθρο του υπό μελέτη πληθυσμού ενώ συμπληρώνεται ότι δεν υπάρχουν στοιχεία ότι οποιαδήποτε αύξηση του αριθμού των νέων ασθενών που κάθε χρόνο διαγιγνώσκονται με την νόσο, σχετίζεται με διακυμάνσεις στους αιτιολογικούς παράγοντες, αλλά πιθανότατα έχει να κάνει με την αυξημένη ευαισθητοποίηση και πιο έγκαιρη αναγνώριση της νόσου. Αν και η νόσος αρχίζει συνήθως την τέταρτη ή έκτη δεκαετία της ζωής, πρόσφατα στοιχεία δείχνουν αυξημένη

συχνότητα εμφάνισης με την προχωρημένη ηλικία (Van Den Eeden et al., 2003) ενώ σύμφωνα με άλλες έρευνες ένα μικρό ποσοστό ασθενών αναπτύσσει την ασθένεια σε νεαρή ηλικία. Οι ασθενείς που παρουσιάζουν την ασθένεια πριν από την ηλικία των 40 ετών χαρακτηρίζονται γενικά ως έχοντες νεανικό παρκινσονισμό ενώ μεταξύ αυτών, εκείνοι που εμφανίζουν την νόσο μεταξύ 21 και 40 ετών κατηγοριοποιούνται ως πάσχοντες από Πάρκινσον νεαρής ηλικίας, ενώ η νόσος που ξεκινά πριν από την ηλικία των 20 ετών ονομάζεται "νεανικός παρκινσονισμός". Έρευνες σχετικά με τις αιτίες εκδήλωσης των περιπτώσεων νεανικού παρκινσονισμού φανερώνουν ότι είναι γενετικής προέλευσης ενώ αντίθετα περιπτώσεις που παρουσιάζουν καθυστερημένη εμφάνιση οφείλονται επίσης σε γενετικές παραμέτρους. Παρόλο που η νόσος έχει παραδοσιακά θεωρηθεί ότι επηρεάζει τα άτομα και από τα δύο φύλα εξίσου, τα πρόσφατα δημοσιευμένα στοιχεία δείχνουν υψηλότερο ποσοστό ανδρών που επηρεάζονται από αυτή τη διαταραχή, με την αναλογία ανδρών προς γυναίκες να ορίζεται στο 1,9 (Van Den Eeden et al., 2003). Η συμπτωματολογία της νόσου είναι έντονη και επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό την ζωή των ασθενών. Τα συμπτώματα της νόσου είναι ο τρόμος ηρεμίας, η δυσκαμψία, η βραδυκίνησια και οι διαταραχές στην ισορροπία του ατόμου. Τα συμπτώματα αυτά είναι που θα οδηγήσουν τον ασθενή να ζητήσει ιατρική βοήθεια ενώ και οι γιατροί τα αναγνωρίζουν για την διαπίστωση της νόσου (Rewar, 2015).

Τα συνοδά συμπτώματα της νόσου, δηλαδή τα συμπτώματα που εμφανίζονται λόγω των κυρίων συμπτωμάτων και της επιρροής τους στα υπόλοιπα συστήματα του οργανισμού είναι τα ακόλουθα:

- **Άνοια:** θεωρείται ότι η άνοια είναι αναπόσπαστο κομμάτι της νόσου και ότι ποσοστό περίπου στο 25% των ασθενών με νόσο Πάρκινσον θα αναπτύξουν σοβαρό βαθμό απώλειας της διανοητικής τους ικανότητας, ενώ περίπου 50% των ασθενών θα αναπτύξουν μικρές δυσκολίες στην μνήμη και την προσοχή.
- **Κατάθλιψη:** εμφανίζεται σε ποσοστό περίπου 30% των ασθενών και θεωρείται ότι έχει την μεγαλύτερη επίπτωση στην ποιότητα της ζωής των ασθενών. Η συνεργασία με ειδικούς και η πιθανή φαρμακευτική αγωγή βελτιώνουν την ποιότητα της ζωής των ασθενών.
- **Διαταραχές σίτισης - Σιελόρροια:** η κατάποση είναι μία σύνθετη και πολύπλοκη διαδικασία που απαιτεί την άριστη συνεργασία διαφορετικών ομάδων μυών. Η νόσος επιβραδύνει την συνεργασία των μυών με αποτέλεσμα διαταραχές στην κατάποση, την παραμονή του σιέλου στο στόμα και την σιελόρροια.

Τα παραπάνω συμπτώματα τα οποία δε σχετίζονται με την κίνηση των ασθενών και πρόκειται

για ψυχιατρικές διαταραχές (άγχος, κατάθλιψη) δεν προκαλούνται άμεσα από τη νόσο αλλά εξελίσσονται κατά την διάρκεια του χρόνου, ενώ σε συνδυασμό με άλλες διαταραχές του Αυτόνομου Νευρικού Συστήματος λόγω της λήψης φαρμακευτικής αγωγής δημιουργούν συμπτώματα όπως διαταραχές ύπνου, δερματικές παθήσεις καθώς και έντονη αίσθηση κόπωσης, στοιχεία τα οποία μειώνουν σημαντικά την ποιότητα ζωής των ασθενών (Παπαδόπουλος, 2004).

2.1.4 Διάγνωση – Αντιμετώπιση

Δεδομένου ότι δεν υπάρχουν σαφώς ορισμένοι βιολογικοί ή απεικονιστικοί δείκτες, η διάγνωση γίνεται σήμερα με τη χρήση αυστηρών κλινικών κριτηρίων, όπως αυτά που αναπτύχθηκαν από την «Brain Bank of the Parkinson's Disease Society» του Ηνωμένου Βασιλείου τα οποία χρησιμοποιούνται παγκοσμίως και παρέχουν διάγνωση με υψηλό βαθμό ακρίβειας.

Επίσης σύμφωνα με τον Muller (2012) η διάγνωση της νόσου δε γίνεται άμεσα καθώς οι ασθενείς απευθύνονται σε γιατρό κατά κανόνα μετά την εκδήλωση των συμπτωμάτων της, με αποτέλεσμα η νόσος να γίνεται ακόμη πιο επικίνδυνη λόγω της σημαντικής χρονικής διάστασης ανάμεσα στη πραγματική έναρξη της νόσου και τη στιγμή που ο γιατρός κάνει την διάγνωση αυτής.

Όσον αφορά την αντιμετώπιση της νόσου, όπως έχει ήδη αναφερθεί, δεν υπάρχει μέχρι στιγμής θεραπεία της νόσου του Πάρκινσον ή ένας τρόπος αποτροπής της εξέλιξης της, αλλά υπάρχουν αρκετά φάρμακα που βελτιώνουν σημαντικά τα συμπτώματα για πολλά χρόνια, βελτιώνοντας έτσι την ποιότητα ζωής. Το κύριο χαρακτηριστικό των φαρμακευτικών θεραπειών στηρίζεται στην αναπλήρωση των επιπέδων ντοπαμίνης στον εγκέφαλο. Η ανακάλυψη φαρμάκων με ντοπαμινεργική δράση αποτέλεσε το κύριο σημείο στην ανάπτυξη θεραπευτικών προσεγγίσεων μέσω φαρμάκων για τη νόσο, ενώ πλέον και η χειρουργική –κατά περίπτωση- αντιμετώπιση έχει πλέον γίνει μια σημαντική θεραπευτική επιλογή (Goetz et. al, 2005, Metman & O'Leary, 2005).

Η έναρξη της θεραπείας εξαρτάται από την ηλικία, την ψυχική κατάσταση του ασθενούς και τη σοβαρότητα της νόσου. Αρχικά, συνήθως οι ασθενείς λαμβάνουν μόνο ένα φάρμακο, αλλά καθώς η ασθένεια εξελίσσεται μπορεί να απαιτούνται περισσότερα σκευάσματα, ενώ σε αρκετές περιπτώσεις η φαρμακευτική αγωγή της νόσου συμπληρώνεται από άλλα φάρμακα που λαμβάνονται για τη θεραπεία των διαφόρων μη κινητικών συμπτωμάτων (δυσκοιλιότητα, ακράτεια ούρων, διαταραχές ύπνου, ψυχιατρικά συμπτώματα όπως κατάθλιψη, ψύχωση κ.α.)

που επηρεάζουν σημαντικό αριθμό ασθενών ιδιαίτερα σε προχωρημένα στάδια.

2.2 Σύνδρομο Tourette

Το σύνδρομο Tourette (TS) είναι μια νευροαναπτυξιακή διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση επαναλαμβανόμενων πολλαπλών κινητικών και φωνητικών τικ⁵. Τα πρώιμα συμπτώματα του συνδρόμου παρατηρούνται συνήθως στην παιδική ηλικία, με τη μέση ηλικία έναρξης μεταξύ των ηλικιών 3 και 9 ετών. Το σύνδρομο συναντάται διεθνώς ενώ οι άνδρες φαίνεται να είναι πιο επιρρεπείς με εμφάνιση του συνδρόμου τρεις έως τέσσερις φορές μεγαλύτερη σε σχέση με τις γυναίκες. Παρόλο που το σύνδρομο Tourette μπορεί να είναι μια χρόνια πάθηση με συμπτώματα που διαρκούν μια ζωή, οι περισσότεροι άνθρωποι βιώνουν τα χειρότερα συμπτώματα τους στη πρώιμη εφηβεία, ενώ βελτίωση αυτών εμφανίζεται συνήθως στα τέλη της εφηβείας και συνεχίζεται μέχρι την ενηλικίωσή τους.

2.2.1 Ιστορική αναδρομή

Η διαταραχή πήρε το όνομά της από τον Georges Gilles de la Tourette, πρωτοπόρο Γάλλο νευρολόγο που το 1885 περιέγραψε για πρώτη φορά την κατάσταση. Στο πιο διάσημο άρθρο του, που δημοσιεύτηκε στο τεύχος Ιανουαρίου του 1885 του ιατρικού περιοδικού Archives de Neurologie, ο Gilles de la Tourette σε ηλικία 28 ετών, περιγράφει μια παράξενη νευρολογική κατάσταση που αναφέρεται ως «maladie des tics» που μεταφράζεται ως η ασθένεια των τικ. Βασίστηκε στην παρατήρηση 9 ατόμων οι οποίοι βρίσκονταν σε μια κατάσταση με κοινά χαρακτηριστικά όπως η παιδική ηλικία, οι στερεότυπες κινήσεις, η ηχολαλία (επανάληψη των λέξεων των άλλων), η παλιλαλία (επανάληψη των λέξεων του ίδιου του ατόμου), η αναφώνηση αισχρών λέξεων ή κοινωνικά ακατάλληλων και υποτιμητικών παρατηρήσεων (κοπρολαλία) κ.α. Ο Gilles de la Tourette υπέθεσε ότι η διαταραχή είχε μια εκφυλιστική αιτία, όπου ο πάσχων κληρονόμησε ένα νευρικό σύστημα που αποδυναμώθηκε από τις ανήθικες συμπεριφορές των προηγούμενων γενεών άποψη που εκείνη την περίοδο δεν ήταν σπάνια καθώς πολλοί άνθρωποι πίστευαν ότι οι ψυχικές ασθένειες μπορούσαν να οφείλονται σε τέτοιους παράγοντες κάτι το οποίο όμως δεν ισχύει.

⁵ National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Tourette Syndrome Fact Sheet, Διάθεσιμο στο: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Tourette-Syndrome-Fact-Sheet>

2.2.2 Αιτιολογικοί παράγοντες

Τα αίτια εμφάνισης του TS δεν είναι ακόμη γνωστά. Βιβλιογραφικά κυρίαρχη θεωρείται η άποψη ότι η ανάπτυξη της διαταραχής εξαρτάται από τη συμμετοχή των γενετικών και μη γενετικών (επιδημιολογικών) παραγόντων. Το TS ανήκει σε στις πολυγονικές κληρονομικές διαταραχές, όπου πολλά διαφορετικά γονίδια εμπλέκονται στη διαταραχή (Novotny et al., 2018). Παρόλο που χρωμοσωμικές ανωμαλίες σπανίως εμφανίστηκαν σε ασθενείς με TS, δεν έχει ακόμη αποκαλυφθεί μια σαφής γενετική αιτία. Οι περιβαλλοντικοί παράγοντες που παίζουν ρόλο στην εμφάνιση του συνδρόμου είναι κυρίως προγεννητικής φύσεως (στρες της μητέρας κατά την εγκυμοσύνη, κάπνισμα, μολύνσεις, υποξία του εμβρύου) και τα αγχωτικά γεγονότα στη ζωή του παιδιού (Robertson et al., 2017).

Οι παθοφυσιολογικοί μηχανισμοί του συνδρόμου Tourette δεν έχουν διευκρινιστεί ακόμη ενώ διάφορες έρευνες παρουσιάζουν ευρήματα με ενδείξεις ότι το TS έχει οργανική προέλευση. Αν και τα τικ επηρεάζονται τουλάχιστον μερικώς από τη βούληση, έρευνες δείχνουν ότι τα τικ δεν οδηγούνται από κινητικά σχέδια αντίστοιχα των ελεύθερων κινήσεων ενώ τικ έχουν παρουσιαστεί και σε διάφορα στάδια του ύπνου (Jankovic & Rohaidy, 1987).

2.2.3 Κλινική εικόνα – Επιδημιολογία

Όπως έχει ήδη αναφερθεί το TS είναι μια νευροαναπτυξιακή διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την παρουσία πολλαπλών κινητικών και φωνητικών τικ.

Τα τικ μπορεί να είναι κινητικά ή και φωνητικά ενώ επίσης μπορεί να είναι απλά ή πολύπλοκα.

Παραδείγματα των διαφόρων τύπων τικ είναι τα παρακάτω:

- Απλά κινητικά: Ανοιγοκλείσιμο και άλλες κινήσεις των ματιών, τίναγμα κεφαλιού, ανασήκωμα ή τίναγμα ώμων, μορφασμοί προσώπου
- Απλά φωνητικά: Επαναλαμβανόμενες εκκαθαρίσεις του λαιμού, ρούφηγμα της μύτης, επαναλαμβανόμενες εισπνοές, κραυγές.
- Πολύπλοκα κινητικά: Περιλαμβάνουν μορφασμούς του προσώπου σε συνδυασμό με μια συστροφή του κεφαλιού και μια κίνηση του ώμου, πηδήματα, άγγιγμα άλλων προσώπων ή πραγμάτων, και αυτοτραυματικές πράξεις όπως κτύπημα ή δάγκωμα των χεριών.
- Πολύπλοκα φωνητικά: Άσχετες λέξεις ή φράσεις, ηχολαλία (επανάληψη των λέξεων των άλλων), παλιλαλία (επανάληψη των λέξεων του ίδιου του ατόμου), η αναφώνηση αισχρών λέξεων ή κοινωνικά ακατάλληλων και υποτιμητικών παρατηρήσεων

(κοπρολαλία).

Σύμφωνα με τους Swerdlow & Leckman (2002), τα τικ συνήθως αρχίζουν μεταξύ 3 και 8 ετών ενώ κατά μέσο όρο, η περίοδος μεγαλύτερης σοβαρότητας εμφανίζεται μεταξύ 8 και 12 ετών. Ο εκτιμώμενος επιπολασμός είναι 3-9 / 1.000 παιδιά προσχολικής ηλικίας. Η μέση ηλικία κατά την οποία συμβαίνει το πρώτο επεισόδιο TS είναι 4-6 έτη. Το TS είναι συχνότερο στα αγόρια απ' ό,τι στα κορίτσια με επιπολασμό 3-4: 1 (Novotny et al., 2018) ενώ τα φωνητικά τικ ακολουθούν κατά κύριο λόγο τα κινητικά. Το μέγιστο επίπεδο σοβαρότητας των εκδηλώσεων TS συμβαίνει στην ηλικία των 10-12 ετών ενώ στις περισσότερες περιπτώσεις οι ασθενείς θα έχουν πλήρη ή σχεδόν πλήρη υποχώρηση της διαταραχής μετά από την ηλικία των 21 ετών (Gunduz & Okun, 2016) ενώ σε ένα 10-20% των περιπτώσεων, τα συμπτώματα του TS επιμένουν ή και επιδεινώνονται (Robertson et al., 2017). Η έναρξη της εφηβείας δεν σχετίζεται ούτε με το χρόνο εμφάνισης ούτε με το βαρύτητα των τικ. Οι έφηβοι συνήθως παρουσιάζουν μια σταθερή μείωση της σοβαρότητας της νόσου και από την ηλικία των 18 ετών ίσως το 50% των ασθενών με TS να έχει απαλλαχθεί από αυτή. Τα συμπτώματα στην ενήλικη ζωή μπορούν συνήθως να εγκατασταθούν σε ένα πιο προβλέψιμο, αλλά ιδιοσυγκρασιακό ρεπερτόριο, με αυξανόμενη συχνότητα και σφοδρότητα στη διάρκεια περιόδων στρες ή συναισθηματικής ενθουσιασμού (Swerdlow & Leckman, 2002).

2.2.4 Διάγνωση – Αντιμετώπιση

Οι διαταραχές τικ μπορούν γενικά να διαγνωσθούν βάσει μελέτης του οικογενειακού ιστορικού και στοχοθετημένης νευρολογικής εξέτασης (Novotny et al., 2018). Για την διάγνωση του συνδρόμου συχνά χρησιμοποιείται το ερωτηματολόγιο Yale Global Tic Severity Scale (YGTSS) προκειμένου να γίνει καταγραφή των τύπων των τικ που ο ασθενής βίωσε και σε ποια ηλικία ήταν. Επιπλέον, το ερωτηματολόγιο αξιολογεί τα τικ σε όρους σοβαρότητας ως προς τον αριθμό, τη συχνότητα, την ένταση και την πολυπλοκότητα.

Το TS είναι μια διάγνωση που κάνουν οι γιατροί μετά από επαλήθευση ότι ο ασθενής είχε τόσο κινητικό όσο και φωνητικό τικ για αρκετό καιρό (τουλάχιστον 1 χρόνο). Η ύπαρξη άλλων νευρολογικών ή ψυχιατρικών συνθηκών μπορεί επίσης να βοηθήσει τους γιατρούς να καταλήξουν σε μια διάγνωση. Δεν απαιτούνται εξετάσεις αίματος, εργαστηρίου ή απεικόνισης για τη διάγνωση. Σε σπάνιες περιπτώσεις, μπορούν να χρησιμοποιηθούν μελέτες νευροαπεικόνισης, όπως μαγνητική τομογραφία (MRI) ή υπολογιστική τομογραφία (CT), ηλεκτροεγκεφαλογραφήματα (HEΓ) ή ορισμένες εξετάσεις αίματος για να αποκλειστούν άλλες καταστάσεις που μπορεί να συγχέονται με TS όταν το ιστορικό ή η κλινική εξέταση το

απαιτούν.

Όσον αφορά τις θεραπευτικές μεθόδους που ακολουθούνται, αρχικά, το TS θεωρήθηκε καθαρά ψυχιατρική ασθένεια και, ως εκ τούτου, χρησιμοποιήθηκαν ψυχοθεραπευτικές διαδικασίες. Πλέον, τα θεραπευτικά μοντέλα για το TS βασίζονται σε ολοκληρωμένες βιοψυχοκοινωνικές στρατηγικές (Swerdlow & Leckman, 2002). Η ευελιξία είναι σημαντική επειδή η φύση της διαταραχής και οι επιπτώσεις της σε ασθενείς και τις οικογένειές τους αλλάζουν δραματικά σε όλη την πορεία της ασθένειας.

Συχνά, οι οικογένειες που έρχονται για πρώτη φορά αντιμέτωπες με το σύνδρομο νοιώθουν σύγχυση, φόβο, θυμό και αμηχανία ενώ διακατέχονται από ένα «κενό πληροφόρησης» συναισθήματα που επιδεινώνονται από τις δημόσιες εκδηλώσεις των τικ, την εμφάνιση και την μη κοινωνικά αποδεκτή εικόνα τους (Swerdlow & Leckman, 2002). Η θεραπεία πρώτης γραμμής σύμφωνα με τους Novotny et al. (2018) πρέπει να είναι η κοινωνική εκπαίδευση για την αποδοχή των τικ, εκπαίδευση η οποία πρέπει να παρέχεται τόσο στον ασθενή, όσο και στην οικογένειά του, στους δασκάλους και τους συμπολίτες του. Στη συνέχεια προτείνεται από τους συγγραφείς, οι γιατροί να προβαίνουν σε ορθολογική φαρμακοθεραπεία ταυτόχρονα με νευροψυχολογικές παρεμβάσεις, αν και η θεραπεία μπορεί να διεξαχθεί και χωρίς αυτές.

2.3 Συγκριτική αξιολόγηση των δύο καταστάσεων

Όπως ήδη έχει αναφερθεί, η νόσος του Πάρκινσον είναι μια χρόνια προοδευτική νευροεκφυλιστική διαταραχή, η οποία χαρακτηρίζεται από την παρουσία κυρίως κινητικής συμπτωματολογίας βραδυκινήσια, τρόμος ηρεμίας, δυσκαμψία και στατική αστάθεια ενώ συνδέεται και με μια ποικιλία μη κινητικών συμπτωμάτων, τα οποία μαζί με τα κινητικά συμπτώματα (όπως η αστάθεια του σώματος και οι πτώσεις, οι δυσκολίες στην ομιλία και την κατάποση) (Π.Ο.Υ, 2006), επηρεάζουν σημαντικά τη ζωή του ασθενή αλλά επίσης αυξάνουν τις απαιτήσεις από την πλευρά του θεράποντος ιατρού.

Αντίθετα το σύνδρομο Tourette (TS) είναι μια νευροαναπτυξιακή διαταραχή που χαρακτηρίζεται από την εμφάνιση επαναλαμβανόμενων πολλαπλών κινητικών και φωνητικών τικ⁶ με τα πρώιμα συμπτώματα του οποίου παρατηρούνται συνήθως στην προσχολική ηλικία. Το σύνδρομο Tourette μπορεί να είναι μια χρόνια πάθηση με συμπτώματα που διαρκούν μια ζωή, αν και οι περισσότεροι άνθρωποι βιώνουν τα χειρότερα συμπτώματα του στη πρώιμη

⁶ National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Tourette Syndrome Fact Sheet, Διάθεσιμο στο: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Tourette-Syndrome-Fact-Sheet>

εφηβεία, ενώ βελτίωση εμφανίζεται συνήθως στα τέλη της εφηβείας και συνεχίζεται μέχρι την ενηλικίωσή τους.

Αντίθετα, στην περίπτωση της νόσου του Πάρκινσον, η συμπτωματολογία είναι έντονη και επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό την ζωή των ασθενών. Στην περίπτωση της νόσου του Πάρκινσον υπάρχουν επίσης συνοδά συμπτώματα της νόσου, όπως άνοια, κατάθλιψη, διαταραχές σίτισης και σιελόρροια τα οποία αφενός επιδεινώνουν την ποιότητα ζωής των ασθενών, αφετέρου απαιτούν ξεχωριστή φαρμακευτική αγωγή για την αντιμετώπισή τους. Επιπλέον, ενώ αρχικά συνήθως οι ασθενείς λαμβάνουν μόνο ένα φάρμακο, καθώς η ασθένεια απαιτούνται περισσότερα σκευάσματα, ιδιαίτερα σε προχωρημένα στάδια της ασθένειας.

Στην περίπτωση του TS τα τικ είτε είναι κινητικά είτε είναι φωνητικά έχουν κυρίως ψυχολογικές και κοινωνικές προεκτάσεις όπως για παράδειγμα μειωμένη σχολική απόδοση λόγω έλλειψης συγκέντρωσης, θέματα συμπεριφοράς λόγω εκδήλωσης επιθετικότητας, οργής ή κοινωνικά ανάρμοστης συμπεριφοράς, άγχος, προβλήματα ανάπτυξης κοινωνικών δεξιοτήτων, διατήρησης κοινωνικών σχέσεων με τους συνομηλίκους τα μέλη της οικογένειας και άλλα άτομα και διαταραχές ύπνου.

Τα στοιχεία της κλινικής εικόνας των ασθενών που παρουσιάζονται κοινά στις δυο αυτές ασθένειες είναι αρκετά όπως για παράδειγμα θέματα κοινωνικής αποδοχής, ικανότητας για εργασία – σπουδές, άγχος, κατάθλιψη, διαταραχές ύπνου κ.α. Ωστόσο πρέπει να αναφερθεί ότι η νευροεκφυλιστική φύση της νόσου του Πάρκινσον και το γεγονός ότι δεν είναι ιάσιμη σημαίνει πως όσο περνά ο χρόνος τόσο επιδεινώνεται η κατάσταση ενός ασθενούς με συνέπεια όλα τα παραπάνω στοιχεία να επιδεινώνονται και ο ίδιος ο ασθενής να επιβαρύνεται τόσο ψυχολογικά όσο και σωματικά λόγω της εγγενούς αδυναμίας του να πραγματοποιήσει ακόμα και απλές καθημερινές δραστηριότητες.

Από την άλλη πλευρά το TS, στην συντριπτική πλειοψηφία των περιπτώσεων έχει διάρκεια κάποια χρόνια και στην συνέχεια τα συμπτώματά του εξαφανίζονται. Αυτό σημαίνει ότι η ποιότητα ζωής του ασθενή όντως επιδεινώνεται, και μάλιστα σε μια κρίσιμη ηλικία αλλά δεν απαιτείται (στις περισσότερες περιπτώσεις) επιπλέον φαρμακευτική θεραπεία ή άλλη επεμβατική μέθοδος εκτός από τις περιπτώσεις που επηρεάζονται σε σοβαρό βαθμό από τα συμπτώματα και αντιμετωπίζουν δυσκολίες στις κοινωνικές τους επαφές και στις καθημερινές τους δραστηριότητες. Ωστόσο, συνολικά το σύνδρομο είναι ιδιαίτερα βαρύ για ένα νέο παιδί και απαιτείται γνώση και εγρήγορση τόσο από την πλευρά της οικογένειάς του όσο και στο σχολείο προκειμένου να αποφεύγονται αρνητικές συμπεριφορές απέναντι στο άτομο αυτό (π.χ. bullying) αλλά και υιοθέτηση κατάλληλων μεθόδων διδασκαλίας προσαρμοσμένες στις ανάγκες του ατόμου αυτού.

2.4 Ο ρόλος της ντοπαμίνης στη νόσο του Πάρκινσον και στο Σύνδρομο Tourette

Η ντοπαμίνη είναι μια ενδογενής κατεχολαμίνη, που μεταξύ άλλων δρα ως νευροδιαβιβαστής. Συμμετέχει λοιπόν σε ένα ευρύ φάσμα συμπεριφορικών λειτουργιών μεταξύ των οποίων είναι και η κίνηση. Η δράση της ντοπαμίνης είναι διαφορετική στο άμεσο και στο έμμεσο κύκλωμα: Η ντοπαμίνη στο άμεσο κύκλωμα δρα ευοδωτικά ενώ στο έμμεσο κύκλωμα δρα ανασταλτικά. Κατά συνέπεια η δράση της ντοπαμίνης τόσο στο άμεσο όσο και στο έμμεσο κύκλωμα είναι ευοδωτική για την κίνηση. Η διαφορετική αυτή δράση της ντοπαμίνης στο άμεσο και στο έμμεσο κύκλωμα οφείλεται στο ότι η ντοπαμίνη δρα σε διαφορετικούς υποδοχείς: D1 για το άμεσο κύκλωμα και D2 για το έμμεσο κύκλωμα (Σιδηροπούλου, Κ., 2015).

Έλλειψη ντοπαμίνης στο ραβδωτό σώμα, όπως συμβαίνει στη νόσο του Parkinson, έχει ως αποτέλεσμα την υπερδραστηριότητα της ζώνης εξόδου, την αυξημένη ανασταλτική δράση στον θάλαμο και επομένως τη μείωση της κινητικότητας (Τάγαρης, 2005). Η νόσος του Parkinson εμφανίζεται όταν τα νευρικά κύτταρα του εγκεφάλου που συνθέτουν την ντοπαμίνη σταδιακά καταστρέφονται. Με δεδομένη την έλλειψη ντοπαμίνης τα νευρικά κύτταρα του εγκεφάλου στη συγκεκριμένη περιοχή δεν μπορούν να στείλουν φυσιολογικά μηνύματα κάτι που έχει σαν αποτέλεσμα την απώλεια μυϊκής λειτουργίας. Το επίπεδο της ντοπαμίνης συνεχίζει να μειώνεται αργά κατά την πάροδο των ετών, προκαλώντας περαιτέρω ανάπτυξη συμπτωμάτων και εμφάνιση νέων συμπτωμάτων. Ο όρος «παρκινσονισμός» αναφέρεται σε οποιαδήποτε κατάσταση που περιλαμβάνει ή εμφανίζει τους τύπους κίνησης που παρατηρούνται στη νόσο του Parkinson και μπορεί να προκληθεί και από άλλες παθήσεις (όπως ο δευτεροπαθής παρκινσονισμός) ή κάποια φαρμακευτική αγωγή.

Επί του παρόντος, η αντιμετώπιση και η διαχείριση της νόσου συνίσταται κυρίως στα ντοπαμινεργικά φάρμακα. Τα πιο συχνά χρησιμοποιούμενα παρασκευάσματα είναι:

- Λεβοντόπα άμεσης αποδέσμευσης μαζί με περιφερικό αναστολέα αποκαρβοξυλάσης ιδιαίτερα σε ηλικιωμένους ασθενείς ή σε αυτούς που χρήζουν σχετικά άμεσης και πλήρως αποτελεσματικής θεραπείας.
- Αγωνιστές ντοπαμίνης. Ενδείκνυνται ιδιαίτερα σε νεαρότερους ασθενείς που δεν παρουσιάζουν νοητική έκπτωση. Σε σχέση με την λεβοντόπα, εμφανίζουν μικρότερη πιθανότητα όψιμης ανάπτυξης κινητικών επιπλοκών.
- Αναστολείς Μονοαμινοξειδάσης (MAO) Β. Η αποτελεσματικότητά τους είναι μικρότερη της λεβοντόπα ή των αγωνιστών ντοπαμίνης ενώ υπάρχουν ενδείξεις ότι η

πρώιμη χρήση, μπορεί να οδηγήσει σε μακροπρόθεσμα οφέλη στην κινητική σημειολογία της νόσου.

Όσον αφορά το σύνδρομο Tourette θεωρείται ότι περιλαμβάνει ντοπαμινεργικές διαταραχές, αλλά η φύση αυτών των διαταραχών όπως έχει αναφερθεί παραμένει αμφιλεγόμενη. Κύρια φαρμακευτική θεραπεία για το σύνδρομο Gilles de la Tourette από παιδιά σε ενήλικες συνεχίζει να είναι νευροληπτικά μεγάλης ισχύος. Αξίζει να σημειωθεί ότι αυτά τα φάρμακα, όταν χρησιμοποιούνται σε υπερβολικές δοσολογίες, μπορεί να οδηγήσουν σε παρενέργειες όπως μυϊκή ακαμψία, τρόμο, αργή κίνηση και άλλα συμπτώματα, τα οποία είναι πολύ παρόμοια με τα συμπτώματα που συνοδεύουν τη νόσο του Πάρκινσον. Ενώ αυτά τα φάρμακα είναι συνήθως αποτελεσματικά για την καταστολή σε μεγάλο βαθμό των διαφόρων τικ που απαντώνται στο σύνδρομο, σπάνια προκαλούν ύφεση όλων των συμπτωμάτων ενώ παράγουν και ένα ευρύ φάσμα δυνητικά σοβαρών παρενεργειών. Οι ερευνητικές υποθέσεις που αφορούν την ντοπαμίνης στο σύνδρομο Tourette αναφέρονται σε ζητήματα όπως η περίσσεια ντοπαμινεργικής δραστηριότητας, είτε μέσω υπερευαίσθητων υποδοχέων ντοπαμίνης, είτε μέσω υπεραναρρόφησης ντοπαμίνης ή μη φυσιολογικής προσυναπτικής τερματικής λειτουργίας. Αυτές οι υποθέσεις είναι συνεπείς με πολλές κλινικές δοκιμές. Τα δεδομένα που εμπλέκουν τους κεντρικούς ντοπαμινεργικούς μηχανισμούς (κυρίως τους ντοπαμινεργικούς υποδοχείς D2) έχουν βρεθεί ότι είναι αποτελεσματικά στην προσωρινή καταστολή των τικ για την πλειοψηφία των ασθενών. Δεύτερον, η μείωση εμφάνισης των τικ έχει επίσης αναφερθεί μετά τη χορήγηση παραγόντων οι οποίοι αναστέλλουν την πρόσληψη της ντοπαμίνης και έτσι ελαττώνεται η ποσότητα της ντοπαμίνης που απελευθερώνεται στις συνάψεις. Τρίτον, έχουν αναφερθεί αυξημένα τικ μετά την απομάκρυνση των νευροληπτικών ουσιών ή μετά την έκθεση σε παράγοντες που αυξάνουν την κεντρική ντοπαμινεργική δράση (Anderson et al., 1998).

Αντίθετα, οι ντοπαμινεργικοί ανταγωνιστές έχει βρεθεί ότι βελτιώνουν τα τικ όταν χορηγούνται σε πολύ χαμηλότερες δόσεις από αυτές που χορηγούνται για τη θεραπεία της νόσου του Πάρκινσον (Gilbert et al., 2003).

Όπως γίνεται εύκολα αντιληπτό από τα παραπάνω το Σύνδρομο Tourette και η νόσος του Parkinson επηρεάζονται με αντίστροφο τρόπο όσον αφορά την ντοπαμίνη, αφού η φαρμακευτική αγωγή στην περίπτωση της νόσου του Parkinson έχει ως σκοπό την αποκατάσταση των επιπέδων ντοπαμίνης σε συγκεκριμένες περιοχές του εγκεφάλου ή την διέγερση των ντοπαμινεργικών υποδοχέων, ενώ στην περίπτωση του συνδρόμου Tourette χορηγούνται ισχυροί ανταγωνιστές της ντοπαμίνης με σκοπό τον αποκλεισμό των υποδοχέων D2 της ντοπαμίνης. Εν ολίγοις, στην μια περίπτωση θα μπορούσε κανείς να πει πως υπάρχει «έλλειμμα» ντοπαμίνης ενώ στην άλλη περίπτωση «υπερπροσφορά» αυτής.

Κεφάλαιο 3: Καθημερινότητα και προσαρμογή

3.1 Η ποιότητα ζωής ενός ασθενή με νόσο του Parkinson

Η ζωή με την προχωρημένη νόσο του Πάρκινσον σύμφωνα με τους Haahr, et al., (2011) μπορεί να χαρακτηριστεί ως “η εμπειρία της ζωής και της διαχείρισης του απρόβλεπτου”. Όπως αναφέρουν οι συγγραφείς, η ασθένεια σταδιακά αναγκάζει τους ασθενείς να αγωνίζονται καθημερινά με το απρόβλεπτο. Τα κυριότερα προβλήματα από αυτά που προκύπτουν αφορούν την ικανοποίηση αρχικά των σωματικών τους αναγκών όπου οι ασθενείς δίνουν καθημερινά έναν αγώνα για να μπορούν να τις ικανοποιήσουν. Επιπλέον, η πλειοψηφία των ασθενών, ιδιαίτερα σε προχωρημένα στάδια της νόσου, ζουν έχοντας εξάρτηση από την βοήθεια άλλων ατόμων ενώ πολλές φορές αναγκάζονται να συμβιβάζονται και να επιβαρύνονται με αρνητικές για αυτούς καταστάσεις. Τέλος, πολλοί ασθενείς αναγκάζονται να ζουν σε περιορισμένο χώρο και υπόκεινται σε σοβαρές αλλαγές στην κοινωνική τους ζωή.

Όπως ήδη αναφέρθηκε η νόσος του Parkinson οδηγεί σε σημαντικούς σωματικούς περιορισμούς και επηρεάζει όλες τις πτυχές της ζωής του ασθενή. Αυτό σημαίνει ότι πέρα από τους ασθενείς και τους οικείους τους, οι νοσηλευτές πρέπει επίσης να γνωρίζουν τις επιπτώσεις που έχει η ασθένεια στη ζωή των ασθενών και να προσαρμόζουν ανάλογα τις πρακτικές τους στην παροχή θεραπείας.

Οι Schrag et al. (2000) στην έρευνά τους, ασχολήθηκαν με τον προσδιορισμό των παραγόντων που καθορίζουν την ποιότητα ζωής σε ασθενείς με νόσο του Parkinson. Η έρευνα αποκάλυψε πως ο παράγοντας που συνδέεται στενότερα με την ποιότητα ζωής των ασθενών ήταν η παρουσία κατάθλιψης, ενώ η αστάθεια και η γνωστική εξασθένηση συνέβαλαν επιπλέον στην κακή ποιότητα ζωής. Σε αντίστοιχη έρευνα οι Kuorio et al. (2000) εξετάζοντας ένα δείγμα 228 ασθενών με νόσο του Parkinson διαπίστωσαν εκ νέου ότι η κατάθλιψη ήταν ο παράγοντας που συνδέεται πιο σημαντικά με την ποιότητα της ζωής, ενώ η εμφάνισή της ήταν πιο συχνή στις γυναίκες από ότι τους άνδρες.

Οι Schrag et al. (2000) σε νέα έρευνα τους αξιολογώντας την ποιότητα ζωής σε δείγμα 124 ασθενών σε διαφορετικά στάδια της νόσου σε σύγκριση με τον γενικό πληθυσμό διαπίστωσαν ότι η ποιότητα ζωής, επιδεινώθηκε σημαντικά όσο αυξανόταν η σοβαρότητα της νόσου. Η μεγαλύτερες επιπτώσεις της νόσου παρατηρήθηκαν στους τομείς που σχετίζονται με τις σωματικές και κοινωνικές λειτουργίες, ενώ οι αναφορές για πόνο και κακή συναισθηματική προσαρμογή στην εκάστοτε κατάσταση είχαν παρόμοια εικόνα με αυτή του γενικού

πληθυσμού. Η διαταραχή της ποιότητας της ζωής ήταν παρόμοια για τους άνδρες και τις γυναίκες, αλλά οι διαφορές μεταξύ των ασθενών και του γενικού πληθυσμού ήταν πιο σημαντικές στις νεότερες ομάδες ασθενών. Τέλος, προτείνεται από τους συγγραφείς πως επειδή η νόσος του Πάρκινσον παρεμβαίνει σε διάφορες πτυχές της ποιότητας ζωής των ασθενών και ιδιαίτερα εκείνες που σχετίζονται με τη σωματική και κοινωνική λειτουργία, οι παράμετροι αυτές θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψη στην κλινική διαχείριση, τον σχεδιασμό και την κατανομή των πόρων υγειονομικής περίθαλψης στους ασθενείς.

Οι Rahman et al. (2008) στην έρευνά τους έδειξαν ότι η συμβολή των σωματικών, φαρμακευτικών και γνωστικών / ψυχιατρικών συμπτωμάτων στη ποιότητα ζωής των ασθενών μπορεί να είναι σημαντική. Ξαφνικές απρόβλεπτες καταστάσεις ανικανότητας, δυσκολίας στο ντύσιμο και στο βάδισμα, οι πτώσεις, η εμφάνιση κατάθλιψης και η σύγχυση ήταν συμπτώματα της νόσου τα οποία επηρέασαν σημαντικά τις βαθμολογίες όσον αφορά την ποιότητα της ζωής των ασθενών. Επιπλέον, οι ερευνητές διαπίστωσαν ότι μεταξύ των προβλημάτων κινητικότητας που σχετίζονται με την νόσο, ο δισταγμός για ξεκίνημα της βάδισης, η ανικανότητα για βάδισμα και η δυσκολία στην περιστροφή είχαν σημαντική επίδραση στην αξιολόγηση της ποιότητας της ζωής. Τέλος, εκτός από την κατάθλιψη και το άγχος, οι κύριοι παράγοντες πρόβλεψης της ποιότητας της ζωής ήταν η δυσκολία στη κίνηση, οι πτώσεις, η δυσκολία στο ντύσιμο, η κόπωση, η σύγχυση, η ακράτεια ούρων και η αίσθηση πόνου.

3.2 Η ποιότητα ζωής ενός ασθενή με σύνδρομο Tourette

Η φύση των συμπτωμάτων του συνδρόμου Tourette τα οποία κατά κανόνα εμφανίζονται σε παιδική ηλικία και η έλλειψη κατανόησης ότι είναι ακούσιες συμπεριφορές κάνουν τα παιδιά με το σύνδρομο αυτό ιδιαίτερα ευάλωτα σε αρνητικές συμπεριφορές (bullying) από τρίτα άτομα, γεγονός που μπορεί να συμβάλει στην αποξένωσή τους και την εμφάνιση άγχους (Tourette Association of America, 2019)

Όπως και στην περίπτωση της νόσου του Parkinson η οποία αναλύθηκε παραπάνω, μεγάλος αριθμός ερευνών έχει αφιερωθεί και στη μελέτη της ποιότητας ζωής των ατόμων που πάσχουν από το σύνδρομο Tourette.

Η πρώτη μελέτη που διερεύνησε την Ποιότητα Ζωής των ασθενών με σύνδρομο Tourette ήταν αυτή των Elstner et al. (2001) οι οποίοι εξετάζοντας δείγμα 132 ασθενών με τη χρήση ερωτηματολογίων, εξέτασαν την κατάθλιψη, το άγχος και την ιδεοψυχαναγκαστική

συμπεριφορά των ασθενών αυτών. Τα αποτελέσματα φανέρωσαν ότι οι ασθενείς με σύνδρομο Tourette εμφάνισαν σημαντικά χειρότερη ποιότητα ζωής σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό. Όσον αφορά τις κοινωνικές επιπτώσεις της νόσου, οι συγγραφείς διαπίστωσαν ότι ποσοστό ανεργίας σε ασθενείς με το σύνδρομο ήταν ιδιαίτερα υψηλό ενώ οι ασθενείς που ήταν άνεργοι τη στιγμή της μελέτης εμφάνισαν σημαντικά χαμηλότερες βαθμολογίες υποδεικνύοντας χειρότερη ποιότητα ζωής σε αρκετούς τομείς. Παρόμοια επίπεδα σοβαρότητας του συνδρόμου Tourette, κατάθλιψης, άγχους και ιδεοψυχαναγκαστικής συμπεριφοράς των απασχολούμενων και ανέργων υποδεικνύουν ότι το καθεστώς απασχόλησης των ασθενών εξαρτάται επίσης από τις πιθανές στάσεις των εργοδοτών και άλλες πτυχές του κοινωνικού περιβάλλοντος. Για παράδειγμα, ενδέχεται να υπάρχουν προκαταλήψεις και εμπόδια από πλευράς εργοδότη που δυσχεραίνουν την επαγγελματική σταδιοδρομία των ασθενών. Επίσης, ένα μεγάλο ποσοστό των ασθενών ανέφερε προβλήματα στον τομέα της γνωστικής λειτουργίας (μνήμη, συγκέντρωση), γεγονός που μπορεί να εξηγεί τις κακές ακαδημαϊκές επιδόσεις τους (το 20% είχε εγκαταλείψει το σχολείο) κάτι που είχε ως αποτέλεσμα περιορισμένες επιλογές στην επαγγελματική σταδιοδρομία τους.

Οι Cutler et al. (2009) στη μελέτη τους σε ένα δείγμα από 57 ανήλικα άτομα με σύνδρομο Tourette (TS) στο Ηνωμένο Βασίλειο. Σκοπός αυτής της μελέτης ήταν να εξεταστεί ο αντίκτυπος του συνδρόμου στην ποιότητα ζωής των ατόμων αυτών ενώ για την μελέτη χρησιμοποιήθηκε συνδυασμός προσωπικών συνεντεύξεων και ερωτηματολογίων. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η ποιότητα ζωής των παιδιών με σύνδρομο Tourette ήταν σημαντικά χειρότερη από αυτή των παιδιών του γενικού πληθυσμού. Η ποιότητα ζωής των παιδιών που εξετάστηκαν επηρεάστηκε περισσότερο αρνητικά στους τομείς της συναισθηματικής ευημερίας και του σχολείου και συγκεκριμένα πόσο δύσκολο τους ήταν να διαχειριστούν το σύνδρομο στο σχολείο, όπως επίσης και την αποστροφή τους από την προσπάθεια ελέγχου των τικ. Επιπλέον, όπως προκύπτει από την έρευνα τα παιδιά αυτά ανέφεραν ότι αν και είχαν φίλους που αποδέχτηκαν το σύνδρομό τους, εντούτοις, περιγράφουν επίσης πειράγματα από έναν ευρύτερο κύκλο συνομηλίκων τους και ανησυχούν για τις απόψεις άλλων ατόμων που δεν γνώριζαν καλά. Συνολικά, η κοινωνική ποιότητα ζωής των παιδιών αυτών είναι σημαντικά μειωμένη σε σχέση με των μαθητών του γενικού πληθυσμού ενώ βρέθηκε ότι συσχετίζεται με αυξημένη σοβαρότητα συμπτωμάτων από άποψη τικ, διάγνωσης υπερκινητικότητας, ελλειμματικής προσοχής και ιδεοψυχαναγκαστικής συμπεριφοράς.

Οι Müller-Vahl et al. (2010), διερεύνησαν την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία

ενήλικων ασθενών με το σύνδρομο Tourette στη Γερμανία. Αξιολογήθηκαν 200 ενήλικες ασθενείς με το σύνδρομο με μέση ηλικία τα 34,9 έτη με την χρήση μιας ημιδομημένης συνέντευξη αυτοαξιολόγησης. Η ανάλυση των αποτελεσμάτων έδειξε ότι οι ασθενείς με το σύνδρομο Tourette παρουσίασαν χαμηλότερη τιμή του δείκτη ποιότητας ζωής σε σχέση με ένα τυχαίο δείγμα του γενικού γερμανικού πληθυσμού. Οι κύριοι τομείς που επιδείνωναν την ποιότητα ζωής των ασθενών βρέθηκαν να είναι το άγχος/κατάθλιψη (57,1%), ακολουθούμενο από τον πόνο/δυσφορία (47,5%), τις δυσκολίες σε καθημερινές δραστηριότητες (38,4%), την κινητικότητα (14%) και την αυτοεξυπηρέτηση (6,6%). Επίσης διαπιστώθηκε ότι τα συμπτώματα της κατάθλιψης συνέβαλαν σημαντικά στην επιδείνωση της ποιότητας ζωής, ενώ η σοβαρότητα των συμπτωμάτων καθώς και η ηλικία δεν συνέβαλαν σημαντικά. Επιπλέον όπως αναφέρουν οι συγγραφείς, διαπιστώθηκε ότι η ποιότητα ζωής των ενήλικων ασθενών είναι χειρότερη σε σχέση με τους ανήλικους ασθενείς. Τέλος, καταλήγουν ότι παρόλο που η θεραπεία των τικ είναι σημαντική, η συννοσηρότητα όπως η διάγνωση και η αντιμετώπιση της κατάθλιψης θα πρέπει να αντιμετωπιστεί εξίσου.

Οι Jalenques et al. (2012), στην έρευνά τους εξετάζουν τόσο την ποιότητα ζωής των ασθενών ηλικίας 16 ετών και άνω καθώς και τις σχέσεις μεταξύ φυσικών και ψυχολογικών μεταβλητών με αυτή. Τα κλινικά μέτρα αλλά και τα μέτρα ποιότητας της ζωής συλλέχθηκαν με την χρήση τεσσάρων ερωτηματολογίων ενώ στην έρευνα συμμετείχαν συνολικά 167 ασθενείς. Τα αποτελέσματά τους δείχνουν ότι οι ασθενείς έχουν χειρότερη ποιότητα ζωής από τον γενικό υγιή πληθυσμό. Συγκεκριμένα, καταδεικνύεται μια ισχυρή σχέση μεταξύ ποιότητας της ζωής σε ενήλικες ασθενείς με σύνδρομο Tourette και ψυχιατρικών συμπτωμάτων, ιδιαίτερα της κατάθλιψης, ενώ φαίνεται ότι η κατάθλιψη είναι ένας σημαντικός παράγοντας επιδείνωσης της ποιότητας της ζωής τους όπως αποτυπώθηκε και σε όλα τα τμήματα του αντίστοιχου ερωτηματολογίου που αφορούν (ψυχολογικό, σωματικό και κοινωνικό). Επιπλέον η μελέτη τους καταδεικνύει ότι η κύρια ψυχιατρική συννοσηρότητα του συνδρόμου δεν είναι η ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή (OCD) αλλά η κατάθλιψη. Τέλος, προτείνουν πώς μια θεραπεία για την κατάθλιψη, παράλληλα με τη θεραπεία με τικ, μπορεί να βελτιώσει τη λειτουργία του ασθενούς και την βελτίωση της ποιότητας ζωής του.

Κεφάλαιο 4: Νοσηλευτική προσέγγιση

4.1 Ο ρόλος του νοσηλευτή στα νευρολογικά νοσήματα

Οι νευρολογικές παθήσεις αποτελούν μια πολύ σημαντική αιτία της διαμόρφωσης του σημερινού νοσηλευτικού περιβάλλοντος. Μια έκθεση του Παγκόσμιου Οργανισμού Υγείας (2007) ανέφερε ότι οι νευρολογικές διαταραχές επηρεάζουν έως και ένα δισεκατομμύριο ανθρώπους παγκοσμίως ενώ με δεδομένο ότι ο παγκόσμιος πληθυσμός έχει τάσεις γήρανσης, είναι σαφές ότι ο αριθμός αυτός πρόκειται να αυξηθεί. Η γήρανση του πληθυσμού με τη σειρά της συμπαρασύρει την αύξηση της επικράτησης των νευρολογικών συνθηκών, καθώς ο κίνδυνος κάποιος να βρεθεί αντιμέτωπος με μια νευρολογική κατάσταση όπως η νόσος του Parkinson αυξάνεται με την ηλικία. Ως εκ τούτου, οι παροχές νοσηλευτικών υπηρεσιών πρέπει να επανεξεταστούν υπό αυτό το πρίσμα για να αντιμετωπιστεί αυτή η αναμενόμενη αύξηση της ζήτησης νοσηλευτικών υπηρεσιών λόγω νευρολογικών νοσημάτων.

Όσον αφορά τη νόσο του Πάρκινσον, η υποστήριξη ενός ασθενή περιλαμβάνει την παροχή της απαραίτητης βοήθειας για να παραμείνει το άτομο αυτό κοινωνικά και επαγγελματικά ενεργό, ειδικά στα αρχικά στάδια της νόσου με κυρίαρχο στόχο τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής του μέσω της ανάταξης των αρνητικών συναισθημάτων του και του εμπλουτισμού των γνωστικών του δεξιοτήτων ανάλογα με το στάδιο της νόσου. (Seppi et al., 2011). Εκτός της κατάθλιψης, η εμφάνιση ιδεοψυχαναγκαστικής διαταραχής, διαταραχής των ανώτερων νοητικών λειτουργιών και γνωσιακή έκπτωση, συμπεριφορικές διαταραχές και μεταβολές στην προσωπικότητα και τη σεξουαλικότητα, εμφάνιση ψύχωσης και αγχωδών διαταραχών και εμφάνιση οργανικού ψυχοσύνδρομου και στερεοτυπικών συμπεριφορών είναι διαταραχές που απαιτούν ιδιαίτερη αντιμετώπιση από τους νοσηλευτές καθώς και ειδικές γνώσεις από μέρους τους.

Όλα τα νευροψυχιατρικά συμπτώματα θα πρέπει να είναι αναγνωρίσιμα από τον φροντιστή-νοσηλευτή, διότι σχετίζονται με σημαντική αναπηρία και υποβάθμιση της ποιότητας ζωής του ασθενούς ενώ η έγκαιρη αναγνώριση των ψυχογενών εκδηλώσεων, θα επιτρέψουν τόσο την αποφόρτιση του νοσηλευτή και ταυτόχρονα θα βελτιώσουν σημαντικά τη λειτουργικότητα του ασθενή. (Seppi et al., 2011, Ζάχου και Κοτσιρώνης, 2018). Επιπλέον, η ικανότητα παροχής των κατάλληλων οδηγιών από την πλευρά του νοσηλευτή στους συγγενείς ή τους ανθρώπους που έχουν αναλάβει την φροντίδα ενός ασθενή με Πάρκινσον, θα βοηθήσει και τους ίδιους στο να αποτελέσουν «μέρος της λύσης» και όχι ένα ακόμα «μέρος του προβλήματος» καθώς θα είναι και οι ίδιοι πιο χρήσιμοι και πιο αποτελεσματικοί για τον ασθενή.

Ομοίως και για την περίπτωση του συνδρόμου Tourette, ο νοσηλευτής θα πρέπει να έχει επίσης

την ικανότητα να βοηθά και τους γονείς να αντιμετωπίσουν την ιδέα ότι το παιδί τους έχει σύνδρομο Tourette και να τους εμπνέει εμπιστοσύνη και ασφάλεια. Το αίσθημα της εμπιστοσύνης είναι κάτι που ένας νοσηλευτής δεν πρέπει μόνο να αισθάνεται αλλά και να δείχνει, έτσι ώστε το άλλο άτομο (π.χ. ο γονέας) να αισθάνεται ελεύθερος να εκφράσει τη γνώμη του χωρίς φόβο. Η εμπιστοσύνη ή η έλλειψη της είναι ένα από τα πιο κρίσιμα μέρη μιας σχέσης νοσηλευτή και ασθενή (Laschou et al., 2015)..

Τέλος, ο ρόλος του νοσηλευτή δεν περιορίζεται μόνο στα κλινικά καθήκοντά του αφού η εμπειρία του και οι παρατηρήσεις του πάνω σε πραγματικά περιστατικά μπορούν να συνεισφέρουν σημαντικά στην επιστημονική έρευνα καθώς και στον σχεδιασμό καλύτερων πρακτικών αντιμετώπισης των νευροεκφυλιστικών ασθενειών.

4.2 Ο ρόλος του νοσηλευτή στο Parkinson

Η νόσος του Πάρκινσον όπως έχει αναφερθεί είναι μια χρόνια ασθένεια με περιορισμένες θεραπευτικές επιλογές στα προχωρημένα στάδια της. Η χρονιότητα της νόσου σε συνδυασμό με την σωρευτική απώλεια της λειτουργικής ικανότητας του ατόμου δημιουργούν σημαντικές προκλήσεις τόσο για τον ασθενή όσο και για το οικογενειακό του περιβάλλον. Αυτό συμβαίνει διότι πέρα από την σωματική εξασθένηση, σταδιακά επέρχεται και η διανοητική εξασθένηση λόγω της νευροεκφυλιστικής φύσης της νόσου. Αυτές οι σωματικές και διανοητικές επιπτώσεις της νόσου συνδυαστικά, δημιουργούν εξάρτηση του ατόμου από τρίτους ακόμα και για απλές λειτουργίες. Η νοσηλευτική βοήθεια στοχεύει στην πρόληψη των προβλημάτων στους ασθενείς με Parkinson , στην φαρμακευτική θεραπεία και γενικότερα στην ενίσχυση της καλύτερης ποιότητας ζωής των ασθενών.

Η συνεχώς εξελισσόμενη επιδείνωση στο αυτόνομο νευρικό σύστημα, που σχετίζεται με την εμφάνιση δυσλειτουργίες στην βάδιση, την ισορροπία και την ορθοστάτηση οι οποίες οφείλονται στην σταδιακή αλλοίωση των βασικών γαγγλίων, τα οποία ελέγχουν την ορθοστατική ευθυγράμμιση του κορμού, τη ρύθμιση του μήκος του βήματος και τον κινητικό έλεγχο. Προκειμένου να βελτιωθούν τα κινητικά ελλείμματα των ασθενών η φυσικοθεραπεία έχει προταθεί ως άλλη μια μορφή θεραπείας και αποκατάστασης έτσι ώστε να ενισχυθεί η φαρμακευτική ή η χειρουργική αντιμετώπιση, μεγιστοποιώντας την ποιότητα ζωής (Tomlinson et al., 2012), ενώ διάφορες μελέτες φανερώνουν πως υπάρχουν σημαντικά κλινικά οφέλη από τις φυσικοθεραπείες και την άσκηση, η οποία προσφέρει διαρκή κινητική βελτίωση και μείωση της πιθανότητας εξέλιξης της νόσου (Van der Kolk, King, 2013, Yang et al., 2015).

Η πλειοψηφία των ασθενών, εμφανίζει χαρακτηριστικά ελλείμματα της βάδισης σε ευθεία γραμμή, ενώ η βάδιση τους χαρακτηρίζεται από σύντομα μη εναλλασσόμενα βήματα,

κεκαμένη στάση του σώματος, περιορισμένη έκταση του ισχίου και του γόνατος, ελάττωση στην πελματιαία κάμψη της ποδοκνημικής, ελαττωμένη περιστροφική κίνηση του κορμού και της λεκάνης και απορρύθμιση του μήκους του διασκελισμού (Ζάχου και Κοτσιρώνης, 2018). Εκτός των δυσκολιών βάδισης σε ευθεία γραμμή, τα άτομα που πάσχουν από τη νόσο εμφανίζουν και δυσλειτουργία στη στροφική κίνηση καθώς στρίβουν μονοκόμματα κεφάλι και κορμό και με αρκετή χρονική καθυστέρηση (Marinelli et al., 2009).

Η νοσηλευτική παρέμβαση στο σημείο αυτό έγκειται στην παροχή βοήθειας στην φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση περιλαμβάνει μέσω ειδικών ασκήσεων για την βελτίωση της βάδισης και της ισορροπίας, την διατήρηση της κλίσης της κεφαλής και των στροφών της κεφαλής και του κορμού, διάφορες ασκήσεις σχετικά με τις κινήσεις της γνάθου και των ώμων για βελτίωση της κινητικότητας αυτών και του πάνω μέρους της πλάτης, ασκήσεις αντίστασης για μυϊκή ενδυνάμωση, ασκήσεις μετατόπισης, ασκήσεις για βελτίωση της ευλυγισίας των καρπών, των δακτύλων και των αρθρώσεων του ποδιού, καθώς και εναλλακτικές τεχνικές όπως η υδροθεραπεία (Rahman et al., 2008).

Ο νοσηλευτής θα πρέπει να γνωρίζει πλήρως την κατάσταση της υγείας του ασθενούς για να επέμβει να αντιμετωπίσει και να βελτιώσει την κατάσταση της υγείας του ασθενούς (Γεωργιάδης Μ., 2008). Για την αντιμετώπιση της κόπωσης κατά την διάρκεια της σίτισης, της δυσκολίας κατάποσης και της σιελόρροιας καλό είναι να χορηγούνται κατάλληλα γεύματα στους ασθενείς όπως σούπες, λαχανικά, ή κρέας ψιλοκομμένο ενώ και τα χρησιμοποιούμενα σκεύη θα πρέπει να ανταποκρίνονται στις ιδιαιτερότητες των επιπλοκών της ασθένειας (πιάτα με χεϊλή, ποτήρια με λαβές και από τις δύο πλευρές, πλαστικά ποτήρια και μαχαιροπίρουνα, σταθεροποίηση τραπεζιού δίπλα από τοίχο κ.α.) (Γεωργιάδης Μ., 2008)

Παρόλο που η νόσος θεωρείται ως διαταραχή της κινητικότητας του ατόμου, έχει διαπιστωθεί και ερευνητικά υψηλός επιπολασμός των ψυχολογικών και ψυχιατρικών διαταραχών που τη συνοδεύουν, στοιχεία που την αναγάγουν σε μια νευροψυχιατρική διαταραχή (Seppi et al., 2011). Τα παραπάνω σημαίνουν ότι οι επαγγελματίες υγείας επιφορτίζονται ήδη από τα πρώτα στάδια της νόσου με την ψυχοθεραπευτική πέρα από την σωματική υποστήριξη και την ενημέρωση του ασθενούς.

Μια από τις ακολουθούμενες μεθόδους για την υποστήριξη των ασθενών είναι η παρηγορητική φροντίδα (Thomas & MacMahon, 2004a, 2004b). Η παρηγορητική φροντίδα θεωρείται πλέον τόσο ως φιλοσοφία όσο και ως μοντέλο περίθαλψης. Ιστορικά η παρηγορητική φροντίδα αφορούσε την φροντίδα στο τέλος της ζωής ενός ασθενή που έπασχε από κάποια ανίατη ασθένεια και ήταν συνώνυμη με τη φροντίδα του νοσοκομείου. Πλέον έχει εξελιχθεί σε φιλοσοφία η οποία αφορά την υποστήριξη του ασθενούς και της οικογένειας σε όλο το φάσμα

χρόνιων ασθενειών. Σύμφωνα με τον ορισμό που δίνεται από τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (ΠΟΥ), η παρηγορητική φροντίδα είναι «η ενεργός καθολική φροντίδα των ασθενών και των οικογενειών τους, που αντιμετωπίζουν προβλήματα από νοσήματα απειλητικά για τη ζωή τους».

Διεθνώς, η παρηγορητική φροντίδα διαμορφώνεται με ένα διαχρονικό μοντέλο που καλύπτει ολόκληρη την πορεία της χρόνιας ασθένειας από τη διάγνωση έως την περίθαλψη των νοσηλευτών ενώ και τα νοσοκομεία επενδύουν σε προγράμματα παρηγορητικής αγωγής για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και για τη μείωση του κόστους μέσω του σχεδιασμού της φροντίδας εκ των προτέρων. Στην Ελλάδα ωστόσο δεν υπάρχουν αντίστοιχες δομές. Η σταδιακή ενσωμάτωση της παρηγορητικής φροντίδας σε όλα τα στάδια της νόσου του Πάρκινσον, κρίνεται απαραίτητη καθώς θα βοηθήσει τον ασθενή και την οικογένεια να περάσουν από όλα τα στάδια της ασθένειας διατηρώντας ταυτόχρονα όσο είναι αυτό δυνατόν την αυτονομία και την αξιοπρέπεια του ασθενή (Bunting-Perry, L. K., 2006).

Οι διαταραχές του λόγου αποτελούν το δεύτερο πιο ορατό σύμπτωμα της νόσου του Parkinson. Πρόκειται κυρίως για τη δυσαρθρία (διαταραχή της άρθρωσης του λόγου), την ταχεία έκφραση (tachyphemia), την παρορμητική επανάληψη λέξεων και φράσεων και την υποφωνία (διαταραχή του τόνου και της έντασης του λόγου). (Μεντενόπουλος και συν., 2008, Ζάχου και Κοτσιρώνης, 2018). Με δεδομένη την μειωμένη λειτουργικότητα του λόγου και της επερχόμενης κόπωσης κατά τη διάρκεια της ομιλίας που εμφανίζουν οι ασθενείς με Parkinson, προκύπτει η ανάγκη για λογοθεραπευτική παρέμβαση. Ο λογοθεραπευτής καλείται στις περιπτώσεις αυτές να εκπαιδεύσει τον ασθενή σε τρόπους διαχείρισης των διαταραχών της ομιλίας του και να επιχειρήσει να αποκαταστήσει τις μαθησιακές διαταραχές, της διαταραχές αντίληψης και προσοχής με ειδικά λογοθεραπευτικά σχήματα (Ζάχου και Κοτσιρώνης, 2018). Με τα θεραπευτικά αυτά σχήματα επιδιώκεται η σωστή εκπαίδευση του ασθενούς σχετικά με τη χαλάρωση και τον συντονισμό της αναπνοής και της φώνησης κατά την παραγωγή του λόγου, ενώ η εκμάθηση διαφόρων τεχνικών όσον αφορά την εκγύμναση των μυών που συντελούν στην ομιλία, στοχεύουν στη βοήθεια του ασθενούς να βελτιώσει την ένταση, το ρυθμό και την ταχύτητα της ομιλίας του (Ζάχου και Κοτσιρώνης, 2018). Κατ' αυτόν τον τρόπο βελτιώνεται έμμεσα η μνήμη, η διαδικασία της μάθησης και τα καταποτικά αντανακλαστικά, καθώς σε προχωρημένα στάδια της νόσου παρουσιάζεται έντονη δυσκαταποσία και δυσφαγία (Μεντενόπουλος και συν., 2008).

4.3 Ο ρόλος του νοσηλευτή στο Tourette

Όπως έχει ήδη αναφερθεί, το σύνδρομο Tourette (TS) είναι μια νευροαναπτυξιακή διαταραχή που αποτελείται από απλά και σύνθετα κινητικά και φωνητικά τικ. Αυτή η διαταραχή μπορεί να επηρεάσει σημαντικά την αυτοεκτίμηση ενός παιδιού και τις σχολικές του επιδόσεις. Με δεδομένο ότι αυτή η διαταραχή εμφανίζεται συχνότερα στην πρώιμη παιδική ηλικία και τα συμπτώματα της μειώνονται με την ηλικία είναι κρίσιμο να αντιμετωπιστεί σωστά κυρίως με την αρχική εμφάνισή της. Με δεδομένο ότι δεν υπάρχει θεραπεία για το σύνδρομο, η έγκαιρη διάγνωση αυτής της διαταραχής είναι κρίσιμη για την μετέπειτα διαχείρισή του. Ωστόσο η διάγνωση, μπορεί να είναι δύσκολη λόγω της υψηλής συννοσηρότητας με άλλες ψυχιατρικής φύσεως ασθένειες, όπως ιδεοψυχαναγκαστική διαταραχή (OCD), η υπερκινητικότητα, η διάσπαση προσοχής, η διπολικότητα και η κατάθλιψη (Laschou et al., 2015).

Η έγκαιρη αναγνώριση της διαταραχής επιτρέπει θετικές παρεμβάσεις που αποσκοπούν στον έλεγχο των τικ. Τα παιδιά και οι οικογένειες που επηρεάζονται από τη διαταραχή συνήθως προσπαθούν να κρύψουν τα τικ λόγω αμηχανίας.

Ο νοσηλευτής έχει καθοριστική σημασία για τη συνεργασία με τους γονείς και την οικογένεια του ασθενή, προκειμένου να διασφαλίσει την κατανόηση της διαταραχής από μέρους τους, να παράσχει συντονισμό της περίθαλψης και να παράσχει μια ασφαλή διέξοδο για το παιδί προκειμένου να απελευθερώσει το άγχος των τικ κατά τη διάρκεια της ημέρας.

Τα περισσότερα από τα παιδιά εμφανίζουν επαναλαμβανόμενες κινήσεις που συνήθως εξαφανίζονται με την πάροδο του χρόνου, εάν τους δοθεί η κατάλληλη προσοχή. Η παρατήρηση των συμπτωμάτων από τους γονείς ή ένα δάσκαλο για παράδειγμα θα πρέπει να οδηγήσει τους γονείς σε περαιτέρω αξιολόγηση από ιατρό με εξειδικευμένες γνώσεις (Laschou et al., 2015)..

Η βάση κάθε φροντίδας είναι η κατανόηση της νόσου και των εκδηλώσεών της. Με βάση αυτό, είναι σημαντικό να εδραιωθεί και ο κατάλληλος διάυλος επικοινωνίας με το παιδί, προκειμένου να βοηθήσει το παιδί να καταλάβει περισσότερα σχετικά με το πρόβλημα και ότι δεν μπορεί πάντα να ελέγχει τη συμπεριφορά του.

Ένας νοσηλευτής προκειμένου να είναι αποτελεσματικός στην αντιμετώπιση της νόσου, θα πρέπει να δείχνει ενδιαφέρον του για τις δυσκολίες που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς με το σύνδρομο και να κερδίζει την εκτίμηση και την εμπιστοσύνη αυτών που αναζητούν τη βοήθειά του.

Επιπλέον, οι γονείς των παιδιών με ειδικές ανάγκες συνήθως χρειάζονται κατανόηση αντί για έκφραση θλίψης από μέρους των επαγγελματιών υγείας ενώ επίσης ο νοσηλευτής υποχρεούται

να παραμερίσει οτιδήποτε μπορεί να δημιουργήσει εμπόδια στην οικοδόμηση σχέσεων με τον ασθενή. Η προσοχή είναι μια βασική και θεμελιώδης δεξιότητα στη συνεργασία ενώ τέλος, η ο σεβασμός της ιδιωτικότητας και των προσωπικών πληροφοριών των ασθενών είναι απαραίτητη καθώς οποιαδήποτε διαρροή πληροφοριών εκτός του ότι αποτελεί σοβαρό πειθαρχικό παράπτωμα μπορεί να καταστρέψει οριστικά οποιαδήποτε σχέση εμπιστοσύνης προϋπήρχε.

Συνολικά, ένας νοσηλευτής θα πρέπει να έχει μια βασική και ολοκληρωμένη γνώση του εν λόγω συνδρόμου και του τρόπου που αυτό επηρεάζει την ανθρώπινη συμπεριφορά, προκειμένου να βοηθήσει εκείνους που χρειάζονται τη βοήθειά του και να αποφύγει τα λάθη που μπορεί να οδηγήσουν στην απώλεια της εμπιστοσύνης από μέρους των ασθενών και των οικογενειών τους. Με όλα τα παραπάνω χαρακτηριστικά, ένας νοσηλευτής μπορεί να είναι αποτελεσματικός στη θεραπεία ενός παιδιού με σύνδρομο Tourette (Laschou et al., 2015).

Κεφάλαιο 5: Μελλοντικές κατευθύνσεις

5.1 Πρόσφατες μελέτες και νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις

Συνολικά, παρόλο που υπάρχουν αποτελεσματικές θεραπευτικές επιλογές για τα κινητικά χαρακτηριστικά του PD, αυτές παρουσιάζουν σημαντικά προβλήματα και κανένας από αυτούς δεν είναι σε θέση να επιβραδύνει την εξέλιξη της νόσου ή να βελτιώσει τα μειωτικά μη κινητικά χαρακτηριστικά. Πράγματι, ορισμένα από αυτά τα μη μηχανοκίνητα χαρακτηριστικά οδηγούνται ακόμη και εν μέρει από αυτά τα φάρμακα. Υπάρχει λοιπόν η ανάγκη να εντοπισθούν νέες μέθοδοι αποκατάστασης της ντοπαμίνης ραβδωτού με στοχοθετημένο και φυσιολογικό τρόπο, καθώς και η ανάγκη ταυτοποίησης θεραπειών που είναι ικανές να αποτρέπουν τον συνεχιζόμενο νευροεκφυλισμό και την εξέλιξη της νόσου. Αρκετές πειραματικές προσεγγίσεις εξετάζονται επί του παρόντος σε προκλινικές μελέτες και κλινικές δοκιμές και φαίνεται πιθανό ότι η θεραπεία του PD θα δει δραματικές αλλαγές τις επόμενες δεκαετίες. Εδώ, συζητάμε μερικές από τις πιο ελπιδοφόρες προοπτικές θεραπευτικές προσεγγίσεις.

5.1.1. Νόσος του Πάρκινσον

Όπως αναφέρθηκε σε προηγούμενο τμήμα της εργασίας, επί του παρόντος, η αντιμετώπιση και η διαχείριση της νόσου συνίσταται κυρίως στα ντοπαμινεργικά φάρμακα. Ενώ αυτές οι θεραπείες μπορούν να προκαλέσουν σημαντικές βελτιώσεις στα κινητικά χαρακτηριστικά της νόσου, ειδικά στα αρχικά στάδια, η παρατεταμένη χρήση των λεβοντόπων έχει ιδιαίτερα σημαντικές ανεπιθύμητες ενέργειες, οι οποίες αποτελούν σημαντικό μέρος της κλινικής εικόνας σε προχωρημένο στάδιο της νόσου (Stoker et al., 2018).

Άλλες επιλογές θεραπείας περιλαμβάνουν τη βαθιά εγκεφαλική διέγερση (DBS), η οποία μπορεί να είναι πολύ αποτελεσματική για τον έλεγχο της διαταραχής της κινητικότητας της νόσου, αλλά όπως και τα ντοπαμινεργικά φάρμακα δεν βοηθά με τις περισσότερες μη κινητικές εκδηλώσεις της νόσου (Kalia et al., 2013). Παρόλο που η DBS είναι μια προσέγγιση ασφαλούς θεραπείας, υπάρχουν και άλλες δυνητικά προβληματικές ανεπιθύμητες ενέργειες, όπως η δυσλειτουργία της ομιλίας και οι ψυχιατρικές διαταραχές, καθώς και οι γενικοί κίνδυνοι που σχετίζονται με μια νευροχειρουργική επέμβαση και αυτή η θεραπεία είναι κατάλληλη μόνο σε μια μειοψηφία περιπτώσεων της νόσου (Benabid, 2003).

Μία ακόμα σύγχρονη προσέγγιση είναι η παροχή ντοπαμίνης με έναν πιο φυσιολογικό τρόπο μέσω της χρήσης εντερικής γέλης λεβοντόπων, η οποία έχει ως αποτέλεσμα μια πιο προβλέψιμη απελευθέρωση ντοπαμίνης από ό,τι τα παρασκευάσματα που χορηγούνται από το

στόμα. Αν και ως μέθοδος είναι χρήσιμη για τη μείωση των ανεπιθύμητων ενεργειών της ντοπαμινεργικής θεραπείας, είναι πολύ δαπανηρή για ευρεία χρήση ενώ δεν είναι ελεύθερη επιπλοκών, δεδομένης της χειρουργικής επέμβασης που είναι απαραίτητη για την τοποθέτησή της (Olanow et al., 2014) ενώ το γεγονός ότι η συσκευή θα πρέπει να φοριέται όλη την ώρα, την καθιστά ανεπιθύμητη για πολλά άτομα.

Τέλος, οι κυτταρικές θεραπείες που διερευνώνται για τουλάχιστον 30 χρόνια οι οποίες αφορούν κυρίως την χρήση μοσχευμάτων ιστών ανθρώπινου εμβρυϊκού μεσεγκεφάλου (VM) έχουν αποδείξει ότι τέτοιες προσεγγίσεις μπορούν να είναι αποτελεσματικές στη θεραπεία πολλών από τα κρίσιμα χαρακτηριστικά της νόσου, αλλά οι ηθικοί και υλικοτεχνικοί φραγμοί (κυρίως η απρόβλεπτη και ανεπαρκής παροχή εμβρυϊκού ιστού) σημαίνει ότι αυτή η προσέγγιση δεν θα είναι ποτέ μια βιώσιμη θεραπεία πρώτης γραμμής για τη νόσο αυτή (Barker et al., 2015). Αυτό που απαιτείται από τις νέες θεραπείες είναι μια ανανεώσιμη πηγή κυττάρων που παράγουν ντοπαμίνη, με την ικανότητα να ενσωματωθούν στον εγκέφαλο του ξενιστή, να επεκτείνουν τους νευρώνες σε επαρκείς αποστάσεις και να επιβιώσουν μέσα στον ξενιστή για αρκετά χρόνια. Αυτά τα κριτήρια είναι πιθανότατα να ικανοποιηθούν από τους νευρώνες που προέρχονται από βλαστοκύτταρα, οι οποίοι τώρα προσφέρουν την πιο πιθανή προσέγγιση για την παροχή κλινικά χρήσιμης και κλιμακούμενης κυτταρικής θεραπείας για την νόσο του Πάρκινσον (Barker et al., 2018).

5.1.2 Σύνδρομο Tourette

Όσον αφορά το σύνδρομο Tourette, είναι δύσκολο να καθιερωθεί ένα τυποποιημένο μοντέλο θεραπείας κυρίως διότι υπάρχουν αυθόρμητες παραλλαγές των τικ σε ένα άτομο με την πάροδο του χρόνου καθώς επίσης και γιατί ένα τικ μπορεί να έχει διαφορετική επίδραση από άτομο σε άτομο. Επιπλέον, η παρουσία συννοσηρότητας που υπάρχει συνήθως μαζί με το σύνδρομο αποτελεί ένα ακόμα ιδιαίτερο χαρακτηριστικό στη θεραπεία των τικ. Με δεδομένο ότι δεν υπάρχει θεραπεία για το σύνδρομο Tourette, οι τρέχουσες επιλογές για τη θεραπεία των τικ περιλαμβάνουν συμπεριφορικές επεμβάσεις, φαρμακευτική αγωγή και χειρουργικές παρεμβάσεις, με τις τελευταίες να προτείνονται μόνο στις πιο σοβαρές περιπτώσεις (Quezada & Coffman, 2018).

Είναι γενικά αποδεκτό ότι οι παροδικές διαταραχές των τικ δεν προκαλούν σημαντικές δυσκολίες στις καθημερινές δραστηριότητες και συνεπώς δεν απαιτούν συστηματική φαρμακευτική αγωγή. Αυτό επιβεβαιώνεται και από το γεγονός ότι η ποιότητα ζωής των ασθενών επηρεάζεται κυρίως από την συννοσηρότητα του συνδρόμου ενώ η θεραπεία

προτείνεται μόνο όταν λόγω των τικ προκαλούνται κοινωνικά προβλήματα (π.χ. bullying), συναισθηματικά προβλήματα (π.χ. χαμηλή αυτοεκτίμηση, κατάθλιψη, άγχος), δυσφορία (π.χ., διαταραχή του ύπνου) (Roessner et al., 2013)

Οι συμπεριφορικές παρεμβάσεις συνήθως συνιστώνται ως αρχική παρέμβαση και είναι μάλιστα πολύ αποτελεσματικές, όπως καταδεικνύεται από την ελεγχόμενη με εικονικό φάρμακο δοκιμή του 2010 από τους Piacentini et al. ενώ παρουσιάζουν και επιπλέον το όφελος από την μη ύπαρξη παρενεργειών. Εάν οι παρεμβάσεις αυτές δεν είναι επιτυχείς ή δεν είναι εφικτές (π.χ. λόγω έλλειψης πιστοποιημένων θεραπειών, ή απροθυμία του ασθενή να συμμετάσχει), μπορούν να επιδιωχθούν φαρμακολογικές παρεμβάσεις.

Μεγάλο μέρος των φαρμάκων που χρησιμοποιούνται για την θεραπεία του συνδρόμου Tourette έχει το κοινό χαρακτηριστικό γνώρισμα ότι είναι ανταγωνιστές υποδοχέων D2. Αυτά τα φάρμακα, μολονότι αποδείχθηκαν αποτελεσματικά, μπορεί να έχουν σοβαρές παρενέργειες, γεγονός που έχει υποβιβάσει τα περισσότερα από αυτά τα φάρμακα σε παράγοντες τρίτης ή τέταρτης γραμμής στη θεραπεία του συνδρόμου παρά την αποδεδειγμένη αποτελεσματικότητά τους.

Τα τελευταία χρόνια, υπήρξε αυξημένο ενδιαφέρον για μη νευροληπτικές, μη νοραδρενεργικές επιλογές για τον έλεγχο των τικ όπως η τοπιραμάτη, ένα αντισπασμωδικό ευρέως φάσματος αλλά απαιτούνται περισσότερες μελέτες για να επιβεβαιωθεί ότι είναι πραγματικά αποτελεσματικό (Quezada & Coffman, 2018).

Επιπλέον ανερχόμενη είναι (κυρίως στις Η.Π.Α.) η επιθυμία για χρήση κανναβινοειδών φαρμάκων για πολλές νευρολογικές και μη νευρολογικές διαταραχές. Πολλοί ασθενείς, λόγω των αρκετών περιπτώσεων φαρμάκων που αποσύρονται από την αγορά εξαιτίας των σοβαρών παρενεργειών τους, καθώς και της επιθυμίας τους να υιοθετήσουν μια πιο «φυσική» θεραπεία στρέφονται στη χρήση κανναβινοειδών, για τη θεραπεία του συνδρόμου, αλλά οι μελέτες πάνω στην αποτελεσματικότητα αυτών δεν είναι αρκετές ώστε να στηριχθεί η χρήση αυτών ή να απορριφθεί. Επιπλέον, υπάρχει και το πρόσθετο ζήτημα σχετικά με το νομικό καθεστώς της κάνναβης και των φαρμακευτικών προϊόντων που προέρχονται από κάνναβη, με πολλά κράτη να συζητούν, να συντάσσουν και να ψηφίζουν νόμους σχετικά με τη χρήση τέτοιων παραγόντων.

5.2 Οι κοινωνικές αντιλήψεις για τα νευρολογικά νοσήματα

Το κοινωνικό στίγμα είναι για ένα διαδεδομένο πρόβλημα που επηρεάζει την υγεία σε

παγκόσμιο επίπεδο, απειλώντας την ψυχολογική και σωματική ευεξία ενός ατόμου. Αποτρέπει τα άτομα από το να απευθύνονται σε γιατρούς για διάγνωση και εμποδίζει την ικανότητά τους να έχουν πρόσβαση στην περίθαλψη ή να συμμετέχουν σε ερευνητικές μελέτες που αποσκοπούν στην εξεύρεση λύσεων. Ο στιγματισμός ορισμένων ασθενειών και συνθηκών είναι ένα παγκόσμιο φαινόμενο που μπορεί να δει σε όλες τις χώρες, τις κοινωνίες και τους πληθυσμούς. Αναφέρεται στη σχέση μεταξύ της "διαφορετικότητας ενός ατόμου και της υποτιμητικής στάσης της κοινωνίας σε αυτή τη συγκεκριμένη διαφορετικότητα".

Οι πρώιμες θεωρήσεις ότι η κοινωνική στήριξη είναι καθοριστικής σημασίας για την αντιμετώπιση των κοινωνικών νοσημάτων έχει ερευνηθεί αρκετά στην βιβλιογραφία. Οι Burg & Seeman, (1994) διαπίστωσαν ότι, σε περιόδους άγχους, οι ισχυροί οικογενειακοί δεσμοί μπορούν να έχουν τόσο κόστος όσο και οφέλη και ότι η περισσότερη οικογενειακή υποστήριξη δεν σημαίνει απαραίτητα και εμφάνιση λιγότερων ψυχολογικών δυσκολιών. Οι Ehmann et al. (1990) μελετώντας την σχέση μεταξύ κοινωνικής υποστήριξης και κατάθλιψης σε ασθενείς την νόσου του Πάρκινσον δεν διαπίστωσαν ισχυρή συσχέτιση. Αντίθετα, οι MacCarthy και Brown (1989) ανέφεραν ότι η ευτυχία (σε αντίθεση με την δυσφορία) θα μπορούσε να επηρεαστεί από το ποσό της διαθέσιμης υποστήριξης κάτι με το οποίο συμφωνούν και οι Simpson et al. (2006) οι οποίοι αναφέρουν ότι όσο μικρότεροι υποστήριξη λάμβαναν οι ασθενείς τόσο υψηλότερα ποσοστά κατάθλιψης παρουσίασαν.

Όταν οι άνθρωποι με κάποιου είδους "διαφορετικότητα" όπως για παράδειγμα μια νευρολογική ασθένεια, εσωτερικοποιούν την υποτίμηση που δέχονται από άλλα άτομα, δεν έχουν την δύναμη να αλλάξουν την κατάσταση και τα αρνητικά στερεότυπα γίνονται ένα μέρος της ιδέας τους για τη διαταραχή. Ο στιγματισμός και τα στερεότυπα περιλαμβάνουν απόψεις όπως για παράδειγμα, ότι τα άτομα με επιληψία ή άλλη εγκεφαλική νόσο αποτελούν κίνδυνο για τους άλλους. Ενώ επίσης υπάρχει και αντίστοιχο λεξιλόγιο που υποστηρίζει αυτές τις ρατσιστικές και υποτιμητικές συμπεριφορές όπως «επιληπτικός», «ανάπηρος» κ.α.

Για τις περισσότερες χρόνιες νευρολογικές διαταραχές σύμφωνα με τον ΠΟΥ (2006), ο στιγματισμός συνδέεται μάλλον με τις επιπτώσεις της ασθένειας και όχι με την διαταραχή αυτή καθαυτή. Ο βαθμός στιγματισμού ενός ατόμου σύμφωνα με την ίδια έρευνα μπορεί να αποδοθεί σε δυο παράγοντες: Ο πρώτος είναι η αιτία της ασθένειας και ο δεύτερος είναι ο βαθμός στον οποίο δημιουργεί δυσκολία στις κοινωνικές αλληλεπιδράσεις, ενώ δεν είναι λίγες οι περιπτώσεις όπου τα άτομα που είναι χρόνια ασθενείς έχουν λιγότερη "κοινωνική αξία" από ό, τι τα υγιή άτομα.

Ένα κρίσιμο σημείο του στιγματισμού των ασθενών είναι ότι αυτός οδηγεί σε άμεση και έμμεση διακριτική συμπεριφορά ενώ μερικές φορές η αντιμετώπιση του στίγματος που

περιβάλλει μια διαταραχή είναι πιο δύσκολη από την ίδια τη διαταραχή. Τα στιγματισμένα άτομα συχνά απορρίπτονται από την κοινωνία και ως εκ τούτου υποφέρουν από τη μοναξιά και την κατάθλιψη ενώ συχνά η κατάσταση αυτή είναι μη αναστρέψιμη, έτσι ώστε, ακόμη και όταν εξαφανίζεται η συμπεριφορά ή τα φυσικά χαρακτηριστικά, τα άτομα συνεχίζουν να στιγματίζονται από άλλους και από τη δική τους αυτο-αντίληψη.

Τα άτομα με ορισμένες νευρολογικές διαταραχές (π.χ. επιληψία) και οι οικογένειές τους μπορούν επίσης να υποβάλλονται σε άλλες μορφές κοινωνικών κυρώσεων, όπως ο αποκλεισμός τους από την εκπαίδευση ή η εργασία ακόμα και με έμμεσους τρόπους. Ένα από τα πιο επιβλαβή αποτελέσματα του στιγματισμού είναι ότι τα άτομα που έχουν προσβληθεί ή όσοι είναι υπεύθυνα για τη φροντίδα τους μπορεί να μην αναζητούν θεραπεία, ελπίζοντας να αποφύγουν τις αρνητικές κοινωνικές συνέπειες της διάγνωσης μιας νευρολογικής ασθένειας. Αυτό οδηγεί με τη σειρά του σε καθυστερημένες ή χαμένες ευκαιρίες για θεραπεία και αποκατάσταση. Επίσης, η ανεπαρκής αναφορά των περιπτώσεων στιγματισμού και κοινωνικού αποκλεισμού μπορεί επίσης να μειώσει την αποτελεσματικότητα των προσπαθειών για την ανάπτυξη κατάλληλων στρατηγικών για την πρόληψη και τη θεραπεία τους.

Συνολικά, απαιτείται περαιτέρω προσπάθεια για τη μείωση του στιγματισμού, αλλά, κυρίως, για την αντιμετώπιση των προκαταλήψεων που τον προκαλούν. Η καταπολέμηση του στιγματισμού και των διακρίσεων απαιτεί μια πολυεπίπεδη προσέγγιση που περιλαμβάνει τόσο την εκπαίδευση επαγγελματιών του τομέα της υγείας όσο και εκστρατείες ενημέρωσης του κοινού σχετικά με τις νευρολογικές διαταραχές, προκειμένου να αποφευχθούν οι μύθοι γύρω από τις διάφορες ασθένειες.

Συμπεράσματα

Από το σύνολο της εργασίας προκύπτει ότι νευροεκφυλιστικές ασθένειες έχουν χαρακτηριστικά τα οποία επισύρουν την προοδευτική έκπτωση της εγκεφαλικής λειτουργίας και κατά συνέπεια τη σημαντική μείωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και της οικογένειάς τους. Επιπλέον, ο αντίκτυπος των ασθενειών αυτών είναι και κοινωνικός καθώς εκτείνεται πέρα από τα προφανή χαρακτηριστικά των συμπτωμάτων της νόσου.

Τα άτομα με νόσο του Πάρκινσον που λαμβάνουν διαφορετικά φάρμακα και θεραπευτικές προσεγγίσεις αναμενόμενα παρουσιάζουν εντελώς διαφορετικά αποτελέσματα όσον αφορά την ποιότητα της ζωής τους. Η αύξηση της σωματικής δραστηριότητας και άλλες παρεμβάσεις που παρέχουν νευροπροστατευτικά οφέλη θα μπορούσαν να αλλάξουν την πορεία της νόσου ενώ η κατάθλιψη και το άγχος είναι παράγοντες που επηρεάζουν συνολικά την υγεία των ατόμων που πάσχουν από την νόσο του Πάρκινσον.

Όσον αφορά το σύνδρομο Tourette, η ιατρική περίθαλψη σπάνια επικεντρώνεται στα ζητήματα όπως η βελτίωση πρακτικών πτυχών της ποιότητας ζωής αλλά αντίθετα επικεντρώνεται στην αντιμετώπιση αυτού ως «διαταραχής». Ωστόσο, σε σοβαρές περιπτώσεις απαιτείται αυξημένη προσοχή σε κρίσιμα ζητήματα συννοσηρότητας, καθώς πέρα από τις πρωταρχικές κινητικές διαταραχές μεσολαβούν διάφορα στάδια μέχρι και την εκδήλωση διαταραχών με ψυχιατρικά χαρακτηριστικά. Αυτό σημαίνει ότι τίθεται μια νέα κατεύθυνση όσον αφορά και την νοσηλευτική φροντίδα των ατόμων που πάσχουν από το σύνδρομο.

Η νοσηλευτική φροντίδα διαδραματίζει σημαντικό ρόλο και στη φροντίδα που λαμβάνουν τα άτομα με Πάρκινσον. Η κατανόηση του τρόπου με τον οποίο θα παρέχεται η καλύτερη μέριμνα για την καθημερινή ζωή θα συμβάλει στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ατόμων με νόσο του Πάρκινσον. Ως εκ τούτου σημαντικό προκειμένου οι ακολουθούμενες θεραπευτικές και νοσηλευτικές προσεγγίσεις να επικεντρώνονται τόσο στους νεοδιαγνωσθέντες μέχρι και τους ανθρώπους που έχουν ζήσει με το σύνδρομο Tourette ή την νόσο του Parkinson για κάποια χρόνια, στα ιδιαίτερα χαρακτηριστικά τους με σκοπό πέραν της θεραπευτικής αποτελεσματικότητας να αντιμετωπίζονται και οι παράπλευρες επιπτώσεις των ασθενειών αυτών.

Αυτό σημαίνει ότι σε κάθε περίπτωση θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψιν οι πιο αποτελεσματικές θεραπείες, τα πλεονεκτήματα της κάθε θεραπείας, οι καλύτεροι υποψήφιοι για κάθε θεραπεία και η καλύτερη προσέγγιση για την ψυχολογική υποστήριξη τόσο του ασθενή όσο και της οικογένειάς του.

Όπως ήδη αναφέρθηκε, είναι και εμπειρικά διαπιστωμένο, όσο καλύτερη διαχείριση γίνεται

στα νευροεκφυλιστικά νοσήματα από τα πρώιμα στάδια, τόσο καλύτερη ποιότητα ζωής θα έχουν οι ασθενείς στα επόμενα στάδια της θεραπείας τους. Συνολικά, η μέριμνα για τον σχεδιασμό της νοσηλευτικής φροντίδας θα πρέπει απαραίτητα να έχει ενσωματώσει τις παραπάνω παραμέτρους προκειμένου να είναι όσο το δυνατόν πιο αποτελεσματική και να βελτιώνεται η ποιότητα ζωής των ασθενών.

Βιβλιογραφία

1. Barker, R. A., Drouin-Ouellet, J., & Parmar, M. (2015). Cell-based therapies for Parkinson disease—past insights and future potential. *Nature Reviews Neurology*, *11*(9), 492.
2. Barker, R. A., Götz, M., & Parmar, M. (2018). New approaches for brain repair—from rescue to reprogramming. *Nature*, *557*(7705), 329-334.
3. Batista, P., & Pereira, A. (2016). Quality of life in patients with neurodegenerative diseases. *Journal of Neurology and Neuroscience*, *7*(1).
4. Benabid, A. L. (2003). Deep brain stimulation for Parkinson's disease. *Current opinion in neurobiology*, *13*(6), 696-706.
5. Bunting-Perry, L. K. (2006). Palliative care in Parkinson's disease: implications for neuroscience nursing. *Journal of neuroscience nursing*, *38*(2), 106.
6. Cutler, D., Murphy, T., Gilmour, J., & Heyman, I. (2009). The quality of life of young people with Tourette syndrome. *Child: Care, health and development*, *35*(4), 496-504.
7. Elstner, K., Selai, C. E., Trimble, M. R., & Robertson, M. M. (2001). Quality of Life (QOL) of patients with Gilles de la Tourette's syndrome. *Acta Psychiatrica Scandinavica*, *103*(1), 52-59.
8. GBD 2016 Neurology Collaborators (2019). Global, regional, and national burden of neurological disorders, 1990-2016: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2016. *The Lancet. Neurology*, *18*(5), 459–480. doi:10.1016/S1474-4422(18)30499-X
9. Gilbert, D. L., Dure, L., Sethuraman, G., Raab, D., Lane, J., & Sallee, F. R. (2003). Tic reduction with pergolide in a randomized controlled trial in children. *Neurology*, *60*(4), 606-611.
10. Goetz, C. G., Poewe, W., Rascol, O., & Sampaio, C. (2005). Evidence-based medical review update: pharmacological and surgical treatments of Parkinson's disease: 2001 to 2004. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *20*(5), 523-539.
11. Gunduz, A., & Okun, M. S. (2016). A review and update on Tourette syndrome: where is the field headed? *Current neurology and neuroscience reports*, *16*(4), 37.
12. Haahr, A., Kirkevold, M., Hall, E. O., & Østergaard, K. (2011). Living with advanced Parkinson's disease: a constant struggle with unpredictability. *Journal of advanced nursing*, *67*(2), 408-417.

13. Jalenques, I., Galland, F., Malet, L., Morand, D., Legrand, G., Auclair, C., ... & Durif, F. (2012). Quality of life in adults with Gilles de la Tourette Syndrome. *BMC psychiatry*, *12*(1), 109.
14. Jankovic, J., & Rohaidy, H. (1987). Motor, behavioral and pharmacologic findings in Tourette's syndrome. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, *14*(S3), 541-546.
15. Kalia, S. K., Sankar, T., & Lozano, A. M. (2013). Deep brain stimulation for Parkinson's disease and other movement disorders. *Current opinion in neurology*, *26*(4), 374-380.
16. Kuopio, A. M., Marttila, R. J., Helenius, H., Toivonen, M., & Rinne, U. K. (2000). The quality of life in Parkinson's disease. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *15*(2), 216-223.
17. Laschou, S., Dermanopoulou, M., Marmangelou, A., & Papaspyrou, M. (2015). Children with Gilles de la Tourette syndrome at school. *American Journal of Nursing*, *4*(2-1), 37-44.
18. Leckman, J. F., & Cohen, D. J. (1999). Tourette's syndrome-tics, obsessions, compulsions: Developmental psychopathology and clinical care. John Wiley & Sons Inc.
19. Leckman, J. F., Bloch, M. H., Smith, M. E., Larabi, D., & Hampson, M. (2010). Neurobiological substrates of Tourette's disorder. *Journal of child and adolescent psychopharmacology*, *20*(4), 237-247. doi:10.1089/cap.2009.0118
20. Marinelli, L., Crupi, D., Di Rocco, A., Bove, M., Eidelberg, D., Abbruzzese, G., & Ghilardi, M. F. (2009). Learning and consolidation of visuo-motor adaptation in Parkinson's disease. *Parkinsonism & related disorders*, *15*(1), 6-11.
21. Metman, L. V., & O'Leary, S. T. (2005). Role of surgery in the treatment of motor complications. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *20*(S11), S45-S56.
22. Muller, T. (2012). Drug therapy in patients with Parkinson's disease. *Trasnl Neurodegener*, *1*(10), 2-12.
23. Müller-Vahl, K., Dodel, I., Müller, N., Münchau, A., Reese, J. P., Balzer-Geldsetzer, M., ... & Oertel, W. H. (2010). Health-related quality of life in patients with Gilles de la Tourette's syndrome. *Movement Disorders*, *25*(3), 309-314.
24. Olanow, C. W., Kieburtz, K., Odin, P., Espay, A. J., Standaert, D. G., Fernandez, H. H., ... & Pritchett, Y. (2014). Continuous intrajejunal infusion of levodopa-carbidopa intestinal gel for patients with advanced Parkinson's disease: a randomised, controlled, double-blind, double-dummy study. *The Lancet Neurology*, *13*(2), 141-149.

25. Piacentini, J., Woods, D. W., Scahill, L., Wilhelm, S., Peterson, A. L., Chang, S., ... & Walkup, J. T. (2010). Behavior therapy for children with Tourette disorder: a randomized controlled trial. *Jama*, *303*(19), 1929-1937.
26. Quezada, J., & Coffman, K. A. (2018). Current approaches and new developments in the pharmacological management of Tourette syndrome. *CNS drugs*, *32*(1), 33-45.
27. Rahman, S., Griffin, H. J., Quinn, N. P., & Jahanshahi, M. (2008). Quality of life in Parkinson's disease: the relative importance of the symptoms. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *23*(10), 1428-1434.
28. Rahman, S., Griffin, H. J., Quinn, N. P., & Jahanshahi, M. (2008). Quality of life in Parkinson's disease: the relative importance of the symptoms. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *23*(10), 1428-1434.
29. Rewar, S. (2015). A systematic review on Parkinson's disease (PD). *Indian Journal of Research in Pharmacy and Biotechnology*, *3*(2), 176-185.
30. Robertson, M. M., Eapen, V., Singer, H. S., Martino, D., Scharf, J. M., Paschou, P., ... & Črnčec, R. (2017). Gilles de la Tourette syndrome. *Nature reviews Disease primers*, *3*, 16097.
31. Roessner, V., Schoenefeld, K., Buse, J., Bender, S., Ehrlich, S., & Münchau, A. (2013). Pharmacological treatment of tic disorders and Tourette syndrome. *Neuropharmacology*, *68*, 143-149.
32. Schrag, A., Jahanshahi, M., & Quinn, N. (2000). How does Parkinson's disease affect quality of life? A comparison with quality of life in the general population. *Movement disorders: official journal of the Movement Disorder Society*, *15*(6), 1112-1118.
33. Schrag, A., Jahanshahi, M., & Quinn, N. (2000). What contributes to quality of life in patients with Parkinson's disease? *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, *69*(3), 308-312.
34. Seppi, K., Weintraub, D., Coelho, M., Perez-Lloret, S., Fox, S. H., Katzenschlager, R., ... & Sampaio, C. (2011). The Movement Disorder Society evidence-based medicine review update: treatments for the non-motor symptoms of Parkinson's disease. *Movement Disorders*, *26*(S3), S42-S80.
35. Simpson, J., Haines, K., Lekwuwa, G., Wardle, J., & Crawford, T. (2006). Social support and psychological outcome in people with Parkinson's disease: evidence for a specific pattern of associations. *British Journal of Clinical Psychology*, *45*(4), 585-590.
36. Stoker, T. B., Torsney, K. M., & Barker, R. A. (2018). Emerging Treatment Approaches for Parkinson's Disease. *Frontiers in neuroscience*, *12*, 693.

doi:10.3389/fnins.2018.00693

37. Swerdlow, N. R., & Leckman, J. F. (2002). Tourette syndrome and related tic disorder. *Neuropsychopharmacology: the fifth generation of progress. ACNP*, 1685-98.
38. Thomas, S., & MacMahon, D. (2004a). Parkinson's disease, palliative care, and older people: Part 1. *Nursing Older People*, 16(1), 22–26. Thomas, S., & MacMahon, D. (2004b). Parkinson's disease, palliative care, and older people: Part 2. *Nursing Older People*, 16(2), 22–26.
39. Tomlinson, C. L., C. P. Herd, C. E. Clarke, C. Meek, S. Patel, R. Stowe, K. H. Deane, L. Shah, C. M. Sackley, K. Wheatley and N. Ives (2014). "Physiotherapy for Parkinson's disease: a comparison of techniques." *Cochrane Database Syst Rev* 6: CD002815.
40. Van Den Eeden SK et al. Incidence of Parkinson's disease: variation by age, gender, and race/ethnicity. *American Journal of Epidemiology*, 2003, 157:1015–1022
41. van der Kolk, N. M., & King, L. A. (2013). Effects of exercise on mobility in people with Parkinson's disease. *Movement Disorders*, 28(11), 1587-1596.
42. Whiteley, Vanessa. (2016). Describe the structure of the nervous system. How do neurons communicate?. 10.13140/RG.2.1.3305.0484.
43. World Health Organization. (2006). *Neurological disorders: public health challenges*. World Health Organization.
44. Yang, F., Trolle Lagerros, Y., Bellocco, R., Adami, H. O., Fang, F., Pedersen, N. L., & Wirdefeldt, K. (2015). Physical activity and risk of Parkinson's disease in the Swedish National March Cohort. *Brain*, 138(2), 269-275.

Ελληνική βιβλιογραφία

1. Γεωργιάδης Μ.(2008), Νόσος του Πάρκινσον και Παρκινσονισμός, Εκδόσεις επιστημονικών βιβλίων και περιοδικών University Studio Press, Αθήνα.
2. Ζάχου Ε. Κοτσιρώνης Γ., (2018), Νόσος Parkinson. Νοσηλευτική παρέμβαση, Τ.Ε.Ι. Δυτικής Ελλάδας
3. Μεντενόπουλος Γ., Μπούρας Κ., (2008). Η νόσος του Parkinson. University Studio Press, Θεσσαλονίκη.
4. Παπαδόπουλος, Κ. (20014). Κλινική εικόνα της νόσου-νεότερα δεδομένα, *Κοινωνία & Υγεία IV*, 165-180.
5. Σιδηροπούλου, Κ., 2015. *Βασικές αρχές λειτουργίας του νευρικού συστήματος*. [ηλεκτρ. βιβλ.] Αθήνα:Σύνδεσμος Ελληνικών Ακαδημαϊκών Βιβλιοθηκών.

Διαθέσιμο στο: <http://hdl.handle.net/11419/4828>

6. Τάγαρης Γ. Α. (2005), «Νόσος Πάρκινσον: Παθοφυσιολογία-Παθογένεια», Εθνικό Ίδρυμα Ερευνών

Ηλεκτρονικές πηγές

1. Diagnostic Tests for Neurological Disorders. What are some diagnostic tests for nervous system disorders? University of Rochester, Διαθέσιμο στο: <https://www.urmc.rochester.edu/encyclopedia/content.aspx?contenttypeid=85&contentid=P00811>"
2. EU Joint Programme – Neurodegenerative Disease Research (JPND), «Τι είναι οι νευροεκφυλιστικές ασθένειες», Διαθέσιμο στο: <https://www.neurodegenerationresearch.eu/el/%CF%83%CF%87%CE%B5%CF%84%CE%B9%CE%BA%CE%AC-%CE%BC%CE%B5-%CF%84%CE%BF-jpnd/%CF%84%CE%B9-%CE%B5%CE%AF%CE%BD%CE%B1%CE%B9-%CE%BF%CE%B9-%CE%BD%CE%B5%CF%85%CF%81%CE%BF%CE%B5%CE%BA%CF%86%CF%85%CE%BB%CE%B9%CF%83%CF%84%CE%B9%CE%BA%CE%AD%CF%82-%CE%B1%CF%83%CE%B8%CE%AD%CE%BD%CE%B5/>
3. Functional Medical Corporation, «Νευροεκφυλιστικές νόσοι», Διαθέσιμο στο: <https://functionalmedsystem.com/el/nevroekfilistik-es-nosoi/>
4. National Institute of Neurological Disorders and Stroke, Tourette Syndrome Fact Sheet, Διάθεσιμο στο: <https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Tourette-Syndrome-Fact-Sheet>
5. NSW Agency for Clinical Innovation, «Οσφυονωτιαία παρακέντηση». Διαθέσιμο στο: https://www.aci.health.nsw.gov.au/_data/assets/pdf_file/0007/286846/GREEK_Lumbar_Puncture_Patient_Factsheet.pdf