



**ΣΧΟΛΕΣ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗΣ ΤΗΣ ΥΓΕΙΑΣ  
ΤΜΗΜΑ ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ**

**ΠΤΥΧΙΑΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ**

**«ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΛΑΓΙΑ  
ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ ΚΑΙ Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ  
ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ»**

**ΕΠΙΜΕΛΕΙΑ: ΦΟΥΤΡΑ ΑΝΔΡΕΑΝΝΑ, ΦΥΤΙΖΑ ΜΑΡΙΑ-ΛΟΥΛΑ**

**ΕΠΙΒΛΕΠΩΝ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ: ΔΡ. ΜΙΧΑΛΟΠΟΥΛΟΥ ΕΛΕΝΑ**

**Πάτρα, 2021**

*“However difficult life may seem, there is always  
Something you can do, and succeed at. It matters that you don’t  
just give up”  
-Stephen Hawking.*

## ***ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ***

Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε ολόψυχα την κυρία Μιχαλοπούλου, για την βοήθεια και τη συνεχή της στήριξη στην εκπόνηση της πτυχιακής μας εργασίας! Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε επίσης, τις οικογένειές μας, που μας βοήθησαν και μας ενίσχυσαν με δύναμη, ειδικά σε αυτή την εποχή που διανύουμε. Τέλος, θα θέλαμε να αφιερώσουμε αυτή την εργασία η μία στην άλλη, σαν δώρο στο τέλος του ταξιδιού των προπτυχιακών σπουδών μας.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ

**Εισαγωγή:** Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ΠΜΣ), χαρακτηρίζεται από τη σταδιακή απώλεια της λειτουργίας των κινητικών νευρώνων του εγκεφάλου και του ωτιαίου μυελού. Η ΠΜΣ είναι μια χρόνια διαταραχή που προκαλεί απώλεια ελέγχου των βοηθητικών μυών. Εξαιτίας της φύσης της νόσου και του μειωμένου επιπολασμού δεν έχουν γίνει πολλές έρευνες σχετικές με την αντιμετώπισή της, ωστόσο, έχει ανακαλυφθεί μια ουσία, η ριλουζόλη, που χορηγείται σε όλους τους ασθενείς και καθυστερεί σε μικρό βαθμό την εξέλιξη της ΠΜΣ. Επιπλέον, δεν έχει βρεθεί ακόμη ποια είναι η ακριβής αιτιολογία της νόσου, αλλά οι περιπτώσεις δείχνουν να οφείλεται είτε στην κληρονομικότητα, είτε σε γονιδιακές μεταλλάξεις. Η φροντίδα των ασθενών με ΠΜΣ είναι ζωτικής σημασίας για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους. Ο νοσηλευτής, σαν συνεργάτης και σαν συντονιστής της διεπιστημονικής ομάδας, αναλαμβάνει να αντιμετωπίσει προβλήματα που αφορούν το αναπνευστικό, το γαστρεντερικό, τα προβλήματα κίνησης και επικοινωνίας που υπόσχεται η ασθένεια. Η ποιότητα ζωής, εκτός από τα ζωτικά προβλήματα που αναφέρθηκαν, επηρεάζει κυρίως την ψυχολογία τόσο του ασθενούς, όσο και της οικογένειάς του. Η νοσηλευτική φροντίδα των ασθενών με ΠΜΣ και η προσπάθεια για βελτίωση της ποιότητας ζωής είναι αλληλοσυνδεόμενες έννοιες, καθώς σε μια ανίατη ασθένεια, μεγαλύτερη σημασία έχει η άνεση και η καλή ψυχολογική αντιμετώπιση της ασθένειας από τον ασθενή και το περιβάλλον του.

**Σκοπός:** Σκοπός της παρούσας πτυχιακής εργασίας είναι η διερεύνηση της ποιότητας ζωής των ασθενών με Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση. Συγκεκριμένα, η ανασκόπηση, μελετά τις ψυχοσωματικές επιπτώσεις που επιφέρει η ασθένεια, το πως επηρεάζει την ποιότητα ζωής του κάθε ασθενή, καθώς και τους τρόπους που ο νοσηλευτής μπορεί να τη βελτιώσει, με τις κατάλληλες νοσηλευτικές παρεμβάσεις.

**Ανασκόπηση βιβλιογραφίας:** Πραγματοποιήθηκε ανασκόπηση ελληνικής και ξένης βιβλιογραφίας, κατά κύριο λόγο, τεκμηριωμένων επιστημονικά άρθρων και συγγραμμάτων από ηλεκτρονικές βάσεις δεδομένων (PubMed, Google Scholar, Science Direct, Elsevier).

**Συμπεράσματα:** Η ΠΜΣ, αποτελεί και θα συνεχίσει να αποτελεί για κάποια χρόνια, ένα «μυστήριο», ως προς την αντιμετώπισή της. Υπάρχουν πολλές σωματικές

δυσκολίες που μπορεί να επιφέρει, ωστόσο, η ψυχολογική κατάπτωση που υπόσχεται είναι η μεγαλύτερη πρόκληση κυρίως του ασθενή. Στόχος, της ομάδας φροντίδας, είναι η διατήρηση μιας καλής ποιότητας ζωής, τόσο στον ασθενή όσο και στην οικογένεια του με κάθε μέσο αλλά και η συνεχής υπενθύμιση, πως παρά τη φύση της, η αξία της ζωής και της αξιοπρέπειας είναι οι σημαντικότερες αξίες για τις οποίες ο ασθενής χρειάζεται να παλέψει.

**Λέξεις-Κλειδιά:** Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση, Νόσος του Κινητικού Νευρώνα, ποιότητα ζωής, νοσηλευτικός ρόλος.

## ABSTRACT

**Introduction:** Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) is characterized by the gradual loss of function of the motor neurons of the brain and spinal cord. ALS is a chronic disorder that causes loss of muscle control. Due to the nature of the disease and the reduced prevalence, not much research has been done on its treatment, however, a substance has been discovered, riluzole, which is administered to all patients and slightly delays the progression of ALS. In addition, the exact etiology of the disease has not yet been found, but cases appear to be due to either heredity or gene mutations. Caring for patients with ALS is vital in improving their quality of life. The nurse, as collaborator and coordinator of the multidisciplinary team, focuses on problems related to the disease such as respiratory, gastrointestinal, mobility and communication. Thus, in addition to the vital physical problems mentioned, patient's quality of life is effected by both physical as well as emotional problems. These issues also effect the family's quality of life. The nursing care of patients with ALS and the effort to improve their quality of life are interrelated concepts. Since ALS is an incurable disease, comfort and emotional support for the patient and his environment are very important.

**Aim:** The aim of this dissertation is to investigate the quality of life of patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Specifically, an overview of physical and emotional aspect of the disease are identified and their effects on the patients quality of life. Emphasis is also placed on the nurses role in maintaining and improve patients quality of life with appropriate nursing interventions.

***Bibliography review:*** A review of Greek and English scientific literature from electronic databases (PubMed, Google Scholar, Science Direct, Elsevier) was used.

***Conclusions:*** The ALS is and will continue to be for some years, a "mystery", in terms of management. Patients face many physical difficulties as well as emotional challenges. The goal of the multidisciplinary care team is to maintain a good quality of life and dignity, both for the patient and his family.

***Keywords:*** Amyotrophic Lateral Sclerosis, Motor Neuron Disease, quality of life, nursing role.

## ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΑ

<i>ΕΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ</i> .....	3
<b>ΠΕΡΙΛΗΨΗ</b> .....	4
<b>ABSTRACT</b> .....	5
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ</b> .....	9
<b>ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗΝ ΠΛΑΓΙΑ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ</b> .....	9
<i>1.1 ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΠΛΑΓΙΑ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ</i> .....	9
<i>1.2 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΤΗΣ ΠΛΑΓΙΑΣ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗΣ</i> 10	
<i>1.3 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ</i> .....	12
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ</b> .....	14
<b>ΑΙΤΙΑ &amp; ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΛΑΓΙΑΣ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗΣ</b> .....	14
<i>2.1 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΕΠΗΡΕΑΖΟΥΝ ΤΗΝ ΕΜΦΑΝΙΣΗ ΤΗΣ ΠΜΣ</i> 14	
<i>2.2 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΜΣ</i> .....	16
<i>2.3 ΤΡΟΠΟΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΗΣ ΠΜΣ</i> .....	17
<i>2.4 ΔΙΑΘΕΣΙΜΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΤΗΣ ΠΜΣ</i> .....	17
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ</b> .....	18
<b>Ο ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟΣ ΡΟΛΟΣ ΚΑΙ Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΔΙΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΟΜΑΔΑΣ</b> .....	18
<i>3.1 ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΥΠΟΣΤΗΡΙΚΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ</i> .....	18
<i>3.2 ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΗΝ ΠΜΣ</i> .....	19
<i>3.3 ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΗΝ ΠΜΣ</i> .....	22
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ</b> .....	25
<b>Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΠΜΣ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ</b> 25	
<i>4.1 ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΚΑΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΤΗΝ ΕΠΗΡΕΑΖΟΥΝ ΣΤΗΝ ΠΜΣ</i> .	25
<i>4.2 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΚΑΙ ΚΑΤ' ΟΙΚΟΝ ΝΟΣΗΛΕΙΑ</i> .....	27
<i>4.3 ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ ΚΑΙ Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΣΤΗΝ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ</i> .....	29
<i>4.4 Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ</i> 32	
<i>4.5 Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΩΝ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ</i> 39	
<i>4.6. Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΗΣ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑΣ ΣΤΗΝ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΜΣ</i> 46	

<b>4.7 ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΣΤΟ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ</b> .....	53
<b>4.8 ΤΟ ΑΝΤΙΚΤΥΠΟ ΤΗΣ ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑΣ ΣΤΗΝ ΠΜΣ</b> .....	56
<b>ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ</b> .....	57
<b>ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ</b> .....	57
<b>5.1 ΠΡΩΤΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ</b> .....	57
<b>5.2 ΔΕΥΤΕΡΗ ΚΛΙΝΙΚΗ ΠΕΡΙΠΤΩΣΗ</b> .....	62
<b>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ</b> .....	63
<b>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</b> .....	68



## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΡΩΤΟ**

### **ΕΙΣΑΓΩΓΗ ΣΤΗΝ ΠΛΑΓΙΑ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ**

#### ***1.1 ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΠΛΑΓΙΑ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ***

Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ΠΜΣ) ή Αμυατροφική Πλευρική Σκλήρυνση (Amyotrophic Lateral Sclerosis) ή Νόσος του Κινητικού Νευρώνα (Motor Neuron Disease-MND), πρόκειται για ομάδα νόσων άγνωστης αιτιολογίας που πλήττουν τα νευρικά κύτταρα (νευρώνες) του εγκεφάλου, του εγκεφαλικού στελέχους και του νωτιαίου μυελού τα οποία ελέγχουν εκούσιες κινήσεις και ουσιαστικά χάνουν η δυνατότητα μετάδοσης νευρικών σημάτων από τα παραπάνω όργανα στους μύες. Οι εθελοντικοί μύες παράγουν κινήσεις όπως μάσημα, περπάτημα και ομιλία. Η ασθένεια είναι προοδευτική, που σημαίνει ότι τα συμπτώματα επιδεινώνονται με την πάροδο του χρόνου. Επί του παρόντος, δεν υπάρχει θεραπεία για την ΠΜΣ και καμία αποτελεσματική θεραπεία για να σταματήσει ή να αντιστραφεί, η εξέλιξη της νόσου, οδηγώντας έτσι σε σοβαρή αναπηρία και τελικά θάνατο από ανεπάρκεια αερισμού (LeMone, Burke & Bauldoff, 2014; Oskarsson, Gendron & Staff, 2018; NINDS, 2020).

Η αρχική παρουσίαση της ΠΜΣ διαφέρει μεταξύ των ασθενών. Μερικοί παρουσιάζουν σπονδυλικό πρόβλημα (έναρξη μυϊκής αδυναμίας των άκρων) και άλλοι παρουσιάζουν νόσο συνδρόμου βολβού, εμφανίζοντας δυσαρθρία (δυσκολία στην ομιλία) και δυσφαγία (δυσκολία στην κατάποση). Μέχρι τα τελευταία στάδια της νόσου, οι εφεδρικοί νευρώνες, συνεχίζουν να ενυδατώνουν τους μύες των ματιών και του σφιγκτήρα. Σε πολλούς ασθενείς, η αιτία του ΠΜΣ είναι άγνωστη. Όπως θα αναφερθεί παρακάτω, ορισμένα άτομα εμφανίζουν οικογενειακή νόσο, που σχετίζεται με μεταλλάξεις σε γονίδια που έχουν ένα ευρύ φάσμα λειτουργιών. Σε αυτό τον τύπο ασθένειας, μερικά απ' τα εμπλεκόμενα γονίδια είναι εντελώς διεισδυτικά και σε σπάνιες εξαιρέσεις, ο γονότυπος της ΠΜΣ δεν προβλέπει απαραίτητα τον φαινότυπο (Hardiman et al., 2017; Brown & Al-Chalabi, 2017).

Η ΠΜΣ, ανήκει σε μία ευρύτερη ομάδα διαταραχών που είναι γνωστές ως ασθενείς κινητικών νευρώνων, που προκαλούνται από βαθμιαία επιδείνωση και θάνατο κινητικών νευρώνων. Οι κινητικοί νευρώνες είναι νευρικά κύτταρα που επεκτείνονται από τον εγκέφαλο έως και τον νωτιαίο μυελό και τους μύες σε όλο το σώμα. Οι

κινητικοί αυτοί νευρώνες ξεκινούν να παρέχουν ζωτικούς δεσμούς επικοινωνίας μεταξύ του εγκεφάλου και των εθελοντικών μυών. Τα μηνύματα που στέλνουν οι κινητικοί νευρώνες στον εγκέφαλο/ άνω κινητικοί νευρώνες, μεταδίδονται στους κινητικούς νευρώνες του νωτιαίου μυελού και τους κινητικούς πυρήνες του εγκεφάλου/ κάτω κινητικοί νευρώνες. Τα μηνύματα αυτά, καταλήγουν από το νωτιαίο μυελό και τους κινητικούς πυρήνες του εγκεφάλου σε συγκεκριμένο μυ ή μύες. Στην ΠΜΣ, τόσο οι άνω κινητικοί νευρώνες όσο και οι κάτω, εκφυλίζονται ή πεθαίνουν και παύουν να στέλνουν μηνύματα στους μύες. Καθώς οι μύες είναι ανίκανοι να λειτουργήσουν πλέον, εξασθενούν σταδιακά και τελικά συστρέφονται και ατροφούν ενώ και ο εγκέφαλος χάνει την ικανότητά του να ξεκινά και να ελέγχει τις εθελοντικές κινήσεις. Πρώιμα συμπτώματα της ΠΜΣ, είναι η δυσκαμψία και η μυϊκή αδυναμία. Όλοι οι μύες που είναι υπό εθελοντικό έλεγχο επηρεάζονται προοδευτικά και τα άτομα χάνουν την ικανότητα τους να μιλούν, να τρώνε, να κινούνται και να αναπνέουν (NINDS, 2020).

Αν και τα κύρια συμπτώματα της ΠΜΣ σχετίζονται με κινητική δυσλειτουργία (μυϊκή αδυναμία, σπαστικότητα και δυσφαγία), έως και το 50% των ασθενών αναπτύσσουν γνωστική ή / και συμπεριφορική βλάβη κατά τη διάρκεια της πορείας της νόσου. Έχει παρατηρηθεί πως η ΠΜΣ, μοιράζεται παθοβιολογικά χαρακτηριστικά με την μετωπιαία πρόωρη άνοια. Επειδή στην ασθένεια συμβάλλουν πολλά διαφορετικά γονίδια και παθοφυσιολογικές διαδικασίες, είναι αναγκαία η κατανόηση αυτής της ετερογένειας προκειμένου να βρεθούν αποτελεσματικές θεραπείες. Επιπλέον, όλο και περισσότερα είναι τα δεδομένα που δείχνουν πως πολλοί από όσους νοσούν με την ΠΜΣ, θα εμφανίσουν και σύνοδο άνοια (Hardiman et al., 2017; Van Es et al., 2017).

## **1.2 ΕΠΙΔΗΜΙΟΛΟΓΙΚΑ ΣΤΟΙΧΕΙΑ ΤΗΣ ΠΛΑΓΙΑΣ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗΣ**

Ο επιπολασμός της ΠΜΣ σε ευρωπαϊκούς πληθυσμούς και σε άτομα ευρωπαϊκής καταγωγής εκτιμήθηκαν στις 2,6 περιπτώσεις ανά 100.000 άτομα. Βάσει των μελετών που έχουν πραγματοποιηθεί, εκτός της Ευρωπαϊκής Ένωσης σχετικά με τον επιπολασμό της νόσου, αποδείχτηκαν πολλές διαφορές της ΠΜΣ μεταξύ των

Αφροαμερικανών, των ιθαγενών Αμερικανών, ισπανόφωνων και μη ευρωπαϊκής καταγωγής. Τα στοιχεία έδειξαν, πως η συχνότητα και ο επιπολασμός της ΠΜΣ, είναι χαμηλότερα σε πληθυσμούς μικτής προγονικής προέλευσης, παρά στους ευρωπαϊκούς πληθυσμούς, με διαφορές στην ηλικία έναρξης σε γενετικά ετερογενείς πληθυσμούς.

Στους πληθυσμούς ευρωπαϊκής καταγωγής, η μέση ηλικία έναρξης της σποραδικής ΠΜΣ είναι τα 65 έτη, και ο μέσος όρος ηλικίας έναρξης στους γενετικά ετερογενείς πληθυσμούς είναι περίπου τα 55 έτη, 10 χρόνια νωρίτερα (Vans Es, et al., 2017). Ο ρυθμός εξέλιξης της νόσου φαίνεται να είναι πιο γρήγορος σε ασθενείς που εμφάνισαν συμπτώματα σε μεγαλύτερη ηλικία. Η μεγαλύτερη ηλικία κατά την έναρξη της ΠΜΣ στην Ευρώπη, μπορεί να οφείλεται εν μέρει στη χρήση του σχεδιασμού βάσει του πληθυσμού και αυτό διότι οι πληθυσμιακές μελέτες μπορεί να περιλαμβάνουν ασθενείς με όλα τα χαρακτηριστικά της νόσου, σε αντίθεση με τις κλινικές μελέτες που είναι πιθανότερο να περιλαμβάνουν ασθενείς με ειδικότερα χαρακτηριστικά πχ. Πρώιμη έναρξη της νόσου ή βραδύτερη εξέλιξή της (Oskarsson, Gendron & Staff, 2018).

Προγνωστικός παράγοντας που σχετίζεται με την ηλικία έναρξης της ΠΜΣ, σχετίζεται με το αν η ασθένεια οφείλεται στην κληρονομικότητα ή σε σπάνιες – περιστασιακές περιπτώσεις. Τα περισσότερα περιστατικά πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης είναι περιστασιακά. Οι ασθενείς με σποραδική ΠΜΣ τείνουν να έχουν μεταγενέστερη ηλικία έναρξης σε σχέση με όσους η ασθένεια οφείλεται στην κληρονομικότητα. Η ηλικίας εμφάνισης του οικογενειακού τύπου της ΠΜΣ, είναι 10 χρόνια νωρίτερα από την σποραδικού τύπου ασθένεια. Όσον αφορά την κληρονομικότητα, περίπου το 10% των περιπτώσεων ΠΜΣ οφείλεται σε αυτή και προκαλείται από μια γενετική μετάλλαξη που κληρονομείται με αυτοσωμικό κυρίαρχο τρόπο, βάση της θεωρίας του Mendel (Zarei et al., 2015; Oskarsson, Gendron & Staff, 2018; Longinetti & Fang, 2019).

Το ανδρικό φύλο θεωρείται ένας από τους παράγοντες κινδύνου της ΠΜΣ. Οι περισσότερες μελέτες για τα περιστατικά της ΠΜΣ, βάσει του πληθυσμού, έδειξαν πως η ασθένεια είναι συχνότερη στους άνδρες απ' ότι στις γυναίκες με συντελεστή περίπου 1,5 (Vans Es, et al., 2017) και αυτό γιατί σε μερικές χώρες αλλάζει αυτό ο δείκτης. Ωστόσο, τα διάφορα δεδομένα δεν μπορούν να υποδηλώσουν ακόμα, μειωμένη αναλογία μεταξύ ανδρών και γυναικών στη συχνότητα εμφάνισης της ασθένειας (Longinetti & Fang, 2019).

Περιβαλλοντικοί παράγοντες κινδύνου, όπως τα βαρέα μέταλλα, τα φυτοφάρμακα, οι χημικοί διαλύτες κα έχουν διερευνηθεί ως πιθανοί παράγοντες κινδύνου με ενδιαφέροντα αλλά μερικές φορές ασυνεπή αποτελέσματα. Υπάρχουν επίσης, ενδείξεις γενετικών (μεταλλάξεις γονιδίων) και περιβαλλοντικών παραγόντων, όπως έκθεση σε τοξικές ουσίες, τραύματα, διατροφή, άγνωστοι ιοί – παθογόνοι παράγοντες, συμπεριφορικοί και επαγγελματικοί παράγοντες ή ακόμα και αυτοάνοσοι μηχανισμοί που μπορούν να συμβάλλουν στην εμφάνιση της ασθένειας.

Η επιβίωση των ασθενών με ΠΜΣ είναι μεταβλητή. Μια αργή μορφή της νόσου με επιβίωση >10 έτη, φαίνεται να έχει το 10% του πληθυσμού. Παρόλ'αυτά, η συντριπτική πλειοψηφία έχει πολύ περιορισμένη επιβίωση μετά τη διάγνωση της ασθένειας (Longinetti & Fang, 2019). Πληθυσμιακές μελέτες δείχνουν πως η μέση επιβίωση των ασθενών με ΠΜΣ είναι 2 έως 3 χρόνια από την έναρξη των συμπτωμάτων με τον θάνατο να προέρχεται από αναπνευστική ανεπάρκεια (Oskarsson, Gendron & Staff, 2018).

### **1.3 ΙΣΤΟΡΙΚΗ ΑΝΑΔΡΟΜΗ**

Ετυμολογικά, η λέξη Amyotrophic (A-myo-trophic) προέρχεται από την ελληνική γλώσσα. Με το στερητικό “A” που δείχνει άρνηση, το “myo” που αναφέρεται στους μύες και το “trophic” που σημαίνει τροφή, καταλήγοντας έτσι στην πιο απλή περιγραφή της ασθένειας το «χωρίς μυϊκή τροφή». Όταν ένας μυς δεν έχει «τροφή» ή δεν μπορεί να «τραφεί» άλλο, σημαίνει ότι γίνεται αδύναμος και με την πάροδο του χρόνου καταλήγει σε πλήρη ατροφία. Ο όρος «πλευρική» στην ονομασία θέλει να προσδιορίσει τις περιοχές του νωτιαίου μυελού ενός ατόμου, όπου βρίσκονται τα τμήματα των νευρικών κυττάρων που σηματοδοτούν και ελέγχουν τους μύες. Εν τέλει, κάθε περιοχή που εκφυλίζεται από την ασθένεια, οδηγεί σε ουλές ή «σκλήρυνση» στην αντίστοιχη περιοχή (Norton & Willet, 2007).

Ο όρος «αμυατροφική πλευρική σκλήρυνση» (ALS) χρησιμοποιήθηκε για πρώτη φορά από τον Jean-Martin Charcot το 1874, αντλώντας το όνομα από τη μέθοδο συσχέτισης των κλινικών συμπτωμάτων και σημείων με τις ανατομικές βλάβες που βρέθηκαν στην αυτοψία. Ενώ εργαζόταν στο Salpêtrière Hospital στη Γαλλία, ο Charcot και οι συνάδελφοί του παρακολούθησαν κλινικά ασθενείς με αποκλειστικά

σπαστική αδυναμία εκτός από εκείνους με κυρίως αδυναμία και ατροφία. Μετά το θάνατο των ασθενών, ο Charcot πραγματοποίησε τις αυτοψίες για να ταυτοποιήσει τις ανατομικές αλλαγές που συσχετίστηκαν με τα κλινικά ελλείμματα των ασθενών. Αυτό τον οδήγησε να ανακαλύπτει τα «καφέ-γκρι σημάδια ραβδώσεων που παράγονται από σκληρωτικές αλλαγές» στις πλευρικές στήλες του νωτιαίου μυελού που σχετίζονται με κλινική σπαστικότητα, καθώς και βλάβες που «περιορίζονταν συστηματικά στα πρόσθια κέρατα της γκρίζας ύλης "σε ασθενείς με μυϊκή απώλεια, ή «μυατροφία» (Magnussen & Glass, 2017). Παρόλο που η ασθένεια ανακαλύφθηκε το 1869, έγινε ευρέως γνωστή στις 2 Ιουνίου 1941, όταν σταμάτησε ξαφνικά η καριέρα του γνωστού παίκτη του μπέιζμπολ, Lou Gehrig. Έκτοτε, η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση, είναι γνωστή και σαν νόσος του Lou Gehrig (LeMone, Burke & Bauldoff, 2014).

Ένας «σταθμός» στην ιστορία της ΠΜΣ, ήταν η διάγνωση, του όχι και τόσο γνωστού εκείνη την εποχή επιστήμονα, Stephen Hawking, ο οποίος διαγνώστηκε με τη νόσο στις αρχές της δεκαετίας του '40. Απορίας άξιο μέχρι και σήμερα, είναι η πορεία της υγείας του Stephen Hawking. Οι γιατροί προέβλεπαν, ότι θα ζούσε για λίγα μόνο χρόνια, αλλά η πρόοδος της νόσου ήταν πιο αργή από το αναμενόμενο, επιτρέποντας του έτσι να ολοκληρώσει την λαμπρή του καριέρα παραθέτοντας τις θεωρίες του σύμπαντος και φέρνοντας την επιστήμη στην πρώτη γραμμή του σύγχρονου πολιτισμού. Ο Stephen Hawking, απεβίωσε στο Cambridge, στις 14 Μαρτίου 2018, σε ηλικία των 78 ετών και θα παραμένει σύμβολο ανθρώπινου θάρρους και επιμονής (Lung-Chin, 2017).

Όπως προαναφέρθηκε, τα στοιχεία της βιβλιογραφίας για την ΠΜΣ, μπορούν να ανιχνευθούν από το 19<sup>ο</sup> αιώνα, και συγκεκριμένα το 1881, ενώ υπήρχαν πολλές συζητήσεις σχετικά με τις άγνωστες πτυχές της νόσου. Έκτοτε, η δημοτικότητα της ασθένειας, αυξήθηκε τον Αύγουστο του 2014, ύστερα από την έναρξη του «Ice Bucket Challenge» μέσα από το διαδίκτυο, από διακεκριμένους επιστήμονες και διασημότητες παγκοσμίως. Σκοπός αυτής της «πρόκλησης», ήταν μέσα από τον διαδικτυακό χώρο και με διασκεδαστικό τρόπο, οι χρήστες των μέσων κοινωνικής δικτύωσης, να βοηθήσουν στη συγκέντρωση κεφαλαίων για διεξαγωγή ερευνών πάνω στην ΠΜΣ (Ram S., 2016).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΔΕΥΤΕΡΟ**

### **ΑΙΤΙΑ & ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΛΑΓΙΑΣ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗΣ**

#### **2.1 ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΚΟΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΕΠΗΡΕΑΖΟΥΝ ΤΗΝ ΕΜΦΑΝΙΣΗ ΤΗΣ ΠΜΣ**

Ο επιφανειακά ομοιογενής φαινότυπος του κινητικού εκφυλισμού της ΠΜΣ μπορεί να προκύψει από πολλές διαφορετικές αιτίες: γενετική, επιγενετική, περιβαλλοντική και εσωτερική. Έτσι, πολλές διαφορετικές οδοί συγκλίνουν στο τελικό αποτέλεσμα του θανάτου του άνω και κάτω κινητικού νευρώνα. Η προσεκτική ανάλυση των δεδομένων επίπτωσης σε ευρωπαϊκά μητρώα πληθυσμού δείχνει ότι, κατά μέσο όρο, κάθε διαδρομή περιλαμβάνει έξι μοριακά στάδια.

Η αναπνευστική ανεπάρκεια είναι συνήθως ένα τελικό στάδιο στην ΠΜΣ. Παρόλα αυτά, επειδή η αναπνευστική λειτουργία είναι δύσκολο να μετρηθεί αξιόπιστα με μη επεμβατικές μεθόδους, η μέτρησή της χρησιμοποιείται γενικά ως οδηγός για τη χρήση αναπνευστικής υποστήριξης παρά για την πρόγνωση. Έχουν γίνει πολλές προσπάθειες προγνωστικής μοντελοποίησης, χρησιμοποιώντας μόνο κλινικά χαρακτηριστικά ή βιολογικούς δείκτες όπως τα επίπεδα αλβουμίνης, κρεατινίνης ή νευροϊνών. Οι περισσότερες μελέτες διαπιστώνουν ότι η μεγαλύτερη επιβίωση σχετίζεται με, νεότερη ηλικία κατά την έναρξη των συμπτωμάτων, με εμφάνιση δυσλειτουργίας των άκρων αντί για προβλήματα κατάποσης ή διαταραχής της ομιλίας και συγκεκριμένες μορφές ΠΜΣ όπως συμμετρικά μοτίβα (π.χ. σύνδρομο flail arm) ή κυρίαρχες μορφές νευρώνων του άνω κινητήρα. Αντίθετα, η εξασθένηση που περιλαμβάνει εκτελεστική δυσλειτουργία, ταχεία απώλεια βάρους και αναπνευστική εμπλοκή κατά την πρώτη εξέταση, αν και όχι απαραίτητα αναπνευστική έναρξη, προβλέπει μια κακή πρόγνωση. Ο καλύτερος προγνωστικός παράγοντας της βραδείας εξέλιξης, ωστόσο, φαίνεται να είναι ένα μακρύ διάστημα μεταξύ της έναρξης των συμπτωμάτων και της διάγνωσης, πιθανώς επειδή αυτό αντικατοπτρίζει το ποσοστό συνολικής εξέλιξης της νόσου συνολικά. Οι γενετικές παραλλαγές έχουν συσχετιστεί

με τη διάρκεια επιβίωσης, με την καλύτερη μελέτη να είναι παραλλαγή στο γονίδιο *UNC13A*. Η παραλλαγή στο γονίδιο *CAMTA1* έχει επίσης συσχετιστεί με την επιβίωση. Επιπλέον, ορισμένα γονίδια κινδύνου φιλοξενούν παραλλαγές που είναι οι ίδιες προγνωστικά της πρόγνωσης. Υπάρχουν τρία γονίδια που είχαν σημαντικό αντίκτυπο στην κατανόηση της ΠΜΣ. Η ΠΜΣ που συνδέεται με κυρίαρχες μεταλλάξεις στο γονίδιο υπεροξειδίου δισμουτάσης *SOD1* ταυτοποιήθηκε για πρώτη φορά το 1993 και έκτοτε έχουν βρεθεί μεταλλάξεις σε κάθε εξόνιο του γονιδίου. (Martin, Khleifat, & Al-Chalabi, 2017).

Το επίκεντρο της γενετικής έρευνας στο ΠΜΣ στο άμεσο μέλλον είναι η βέλτιστη ανάλυση των γονιδίων που φαίνεται να επηρεάζουν την εμφάνιση της ασθένειας. Αυτό ανακαλύπτεται καλύτερα μέσω της αλληλουχίας υψηλής απόδοσης και αυτή η τεχνική έχει ήδη εντοπίσει πολλά οικογενειακά γονίδια ΠΜΣ. Η κύρια πρόκληση που αντιμετωπίζουν οι ερευνητές είναι πώς να ερμηνεύσουν τα ευρήματα, δεδομένου ότι η αναγνώριση μιας σπάνιας παραλλαγής σε ένα γονίδιο ΠΜΣ δεν είναι από μόνη της ισχυρή απόδειξη σχετικότητας σε κάθε άτομο. Επίσης, η υπερβολική εκπροσώπηση της σπάνιας διακύμανσης σε περιπτώσεις υπέρμετρων ελέγχων σε ένα συγκεκριμένο γονίδιο δεν παρέχει επαρκείς πληροφορίες για γενετική συμβουλευτική σχετικά με μια συγκεκριμένη παραλλαγή. Το ποσό της κληρονομικότητας που εξηγείται από γενετικές πληροφορίες που καταγράφονται σε μικροσυστοιχίες σε ολόκληρο το γονιδίωμα είναι περίπου 12%. Το υπόλοιπο είναι σε σπάνιες μεταλλάξεις και άλλους τύπους γενετικής παραλλαγής (παραλλαγή αριθμού αντιγράφων, επαναλήψεις μικροδορυφόρου, επεξεργασία RNA μετά τη μεταγραφή και επιγενετική αλλαγή). Αυτοί ενδέχεται να είναι οι επόμενοι στόχοι της έρευνας γενετικής ΠΜΣ και εξαρτώνται από διεθνείς ερευνητικές κοινοπραξίες (McLaughlin, Vajda, & Hardiman, 2015).

Σε αντίθεση με τη γενετική, οι παράγοντες περιβαλλοντικού κινδύνου για ΠΜΣ ήταν πιο δύσκολο να εντοπιστούν. Τέτοιες μελέτες είναι δαπανηρές καθώς είναι δύσκολο να χρηματοδοτηθούν και επηρεάζονται σε μεγάλο βαθμό από την αναίρεσή τους. Ως αποτέλεσμα, είναι ευαίσθητες στην προκατάληψη. Επιπλέον, σε αντίθεση με τις αναλύσεις σε ολόκληρο το γονιδίωμα, στις οποίες μπορεί να ακολουθηθεί μια προσέγγιση δημιουργίας υποθέσεων, δεν είναι εύκολο να προσδιοριστούν όλοι οι πιθανοί περιβαλλοντικοί παράγοντες, και έτσι δοκιμάζεται ένα επιλεγμένο υποσύνολο υποτιθέμενων παραγόντων κινδύνου. Το κάπνισμα, λόγω χάρη, έχει συσχετιστεί με

αυξημένο κίνδυνο ΠΜΣ σε ορισμένες μελέτες και μπορεί να έχει υψηλότερο κίνδυνο σε ορισμένες υποομάδες. Το επάγγελμα, ιδιαίτερα η στρατιωτική θητεία με την ανάπτυξη, έχει συσχετιστεί με τον κίνδυνο ΠΜΣ, αλλά τα στοιχεία προέρχονται κυρίως από τις ΗΠΑ, όπου υπάρχουν μεγάλα στρατιωτικά σύνολα δεδομένων. Η σωματική δραστηριότητα είναι ένας άλλος ευρέως μελετημένος παράγοντας κινδύνου, εν μέρει λόγω ενός αριθμού αθλητών παικτών υψηλού προφίλ που είχαν ΠΜΣ και επειδή τα άτομα με ΠΜΣ έχουν χαμηλό ΔΜΣ και υψηλότερα επίπεδα συμμετοχής σε αθλήματα αναψυχής. Δεν είναι σαφές εάν η ύπαρξη υψηλότερων επιπέδων σωματικής δραστηριότητας αυξάνει τον κίνδυνο εμφάνισης ΠΜΣ. Ομοίως, η ηλεκτροπληξία δεν αποτελεί παράγοντα κινδύνου σε ορισμένες αναλύσεις. Υπάρχουν μικτές ενδείξεις για τη συμμετοχή χημικών ουσιών, όπως βαρέα μέταλλα, αρωματικοί περιβαλλοντικοί υδρογονάνθρακες, φυτοφάρμακα και κυανοτοξίνες. Τραυματισμοί, συμπεριλαμβανομένων των τραυματισμών στο κεφάλι, φαίνεται επίσης να αποτελούν παράγοντα κινδύνου στη μετά-ανάλυση (Malek et al., 2015).

## **2.2 ΣΥΜΠΤΩΜΑΤΑ ΤΗΣ ΠΜΣ**

Η πλευρική μυατροφική σκλήρυνση αποτελεί μια προοδευτική νευροεκφυλιστική ασθένεια κατά τη διάρκεια της οποίας οι ασθενείς βιώνουν μια σταδιακή κατάρπτωση των κινητικών νευρώνων στον εγκέφαλο και στο νωτιαίο μυελό. Στην ΠΜΣ δεν παρατηρείται μια συγκεκριμένη αλληλουχία συμπτωμάτων, ωστόσο υπάρχουν κάποιες βασικές ενδείξεις που οδηγούν στη διάγνωση της. Σε γενικές γραμμές η εμφάνιση των συμπτωμάτων ενδέχεται να διαφέρει ανάλογα με τον εκάστοτε οργανισμό και τον εκάστοτε εκφυλισμό της ασθένειας.

Η μυϊκή αδυναμία διαδραματίζει σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση της ΠΜΣ, καθώς εμφανίζεται σε περίπου 60% των ανθρώπων που διαγιγνώσκονται με την ασθένεια αυτή. Ο ασθενής νιώθει δυσκαμψία και δυσκολία στις κινήσεις του και αδυνατεί να επιτελέσει κάποιες βασικές καθημερινές δραστηριότητες, για παράδειγμα πλύσιμο των πιάτων ή γραφή με στυλό ή μολύβι. Αισθάνεται αδυναμία στην περιοχή των χεριών και παρατηρεί μια παροδική αδεξιότητα καθώς και συσπάσεις τόσο στα άνω όσο και στα κάτω άκρα του. Αυτή η κινητική αστάθεια συνοδεύεται από κράμπες στα πόδια και ο ασθενής αδυνατεί να σταθεί όρθιος ή να βαδίσει.



Σημάδι για τη διάγνωση της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης αποτελούν και τα προβλήματα στην περιοχή του εγκεφάλου. Ο αυχέννας κάνει μυϊκές συσπάσεις με αποτέλεσμα να μην μπορεί να κρατήσει όρθιο το κεφάλι του ο ασθενής. Παρουσιάζει έντονους πονοκεφάλους και περιστατικά, σύγχυση. Επίσης έχουν σημειωθεί και περιστατικά όπου ο ασθενής διακατέχεται από απρόσμενες κρίσεις όπου είτε εμφανίζει ανεξέλεγκτο γέλιο είτε ανεξέλεγκτες περιόδους κλάματος. Σε κάθε περίπτωση ο ασθενής δεν είναι σε θέση να συνυπάρξει τόσο σε ένα κοινωνικό περιβάλλον όσο και σε ένα επαγγελματικό (Eneida et al., 2014).

### **2.3 ΤΡΟΠΟΙ ΔΙΑΓΝΩΣΗΣ ΤΗΣ ΠΜΣ**

Αρχικά συμπτώματα της ΠΜΣ μιμούνται ασθένειες του νωτιαίου μυελού, μονονευροπάθειες και πολλά νευρολογικά σύνδρομα που μπορεί να αναβάλουν τη σωστή διάγνωση. Αρκετές παραλλαγές στην αρχή της ΠΜΣ την καθιστούν πιο δύσκολη και επιτρέπουν την πιθανότητα εναλλακτικής, λανθασμένης διάγνωσης. Μπορεί να υπάρχουν διάφοροι λόγοι για τους οποίους η διάγνωση μπορεί να καθυστερήσει, συμπεριλαμβανομένης της αντίληψης των ανθρώπων ότι είναι επιθυμητό χαρακτηριστικό του χαρακτήρα να καθυστερήσει η αναζήτηση βοήθειας για ασαφή συμπτώματα και να περιμένουν έως ότου είναι αναμφίβολα άρρωστοι. Πρακτικοί κλινικοί λόγοι αναφέρονται για την αποτυχία έγκαιρου και ακριβούς αποτελέσματος. Με την έλευση μιας ειδικής βιολογικής θεραπείας για ΠΜΣ υπάρχει μια αυξανόμενη επιτακτική ανάγκη για έγκαιρη διάγνωση. Απαραίτητη είναι η νευρολογική εξέταση και οι εργαστηριακές εξετάσεις. Βασική, επίσης, είναι και η εξέταση με ηλεκτρομυογράφημα. Άλλες εξετάσεις είναι το νευρογράφημα και η μαγνητική τομογραφία (Grimm et al., 2015).

### **2.4 ΔΙΑΘΕΣΙΜΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ ΤΗΣ ΠΜΣ**

Η μυατροφική πλευρική σκλήρυνση είναι μια καταστροφική νευροεκφυλιστική ασθένεια της οποίας η παθοφυσιολογία είναι ελάχιστα κατανοητή. Με στόχο την καλύτερη κατανόηση της αιτίας του θανάτου των κινητικών νευρώνων, η χρήση πειραματικών μοντέλων με βάση τα κύτταρα αυξήθηκε σημαντικά τα τελευταία

χρόνια. Σε αυτό το σενάριο, έχουν προκύψει πολλές γνώσεις από τη μελέτη των κινητικών νευρώνων που προέρχονται από εμβρυϊκά βλαστικά κύτταρα και προκαλούμενα πολυδύναμα βλαστικά κύτταρα. Αυτές οι μέθοδοι, ωστόσο, έχουν πλεονεκτήματα και μειονεκτήματα, τα οποία πρέπει να εξισορροπούνται στον πειραματικό σχεδιασμό. Οι προκλινικές μελέτες παρέχουν πολύτιμες πληροφορίες, επιτρέποντας τον συνδυασμό διαφορετικών μεθόδων για την ανάπτυξη μιας διευρυμένης γνώσης της παθοφυσιολογίας ΠΜΣ. Εκτός από τη χρήση βλαστικών κυττάρων ως πειραματικών μοντέλων για την κατανόηση του μηχανισμού της νόσου, αυτά τα κύτταρα είχαν αναφερθεί για θεραπεία σε ΠΜΣ. Παρά τα ηθικά ζητήματα που εμπλέκονται στη χρήση του, η κυτταρική θεραπεία με νευρικά βλαστικά κύτταρα ξεχωρίζει. Το μοναδικό φάρμακο βάση των μελετών που έγιναν και μπορεί να επιβραδύνει κατά μερικούς μήνες την εξέλιξη της νόσου είναι το Riluzole (Rilutek©) και συνιστάται σε όλους τους ασθενείς. Δεν αναστρέφει την καταστροφή που έχει ήδη γίνει στους νευρώνες κίνησης και οι ασθενείς που λαμβάνουν το σκεύασμα, θα πρέπει να παρακολουθούνται για τυχόν ζημιές στο σκώτι και άλλες πιθανές παρενέργειες (Coatti et al., 2015).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΡΙΤΟ**

### **Ο ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΟΣ ΡΟΛΟΣ ΚΑΙ Η ΣΥΜΒΟΛΗ ΤΗΣ ΔΙΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΗΣ ΟΜΑΔΑΣ**

#### **3.1 ΣΥΜΠΛΗΡΩΜΑΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΥΠΟΣΤΗΡΙΚΤΙΚΕΣ ΘΕΡΑΠΕΙΕΣ**

Όπως έχει προαναφερθεί δεν έχει βρεθεί θεραπεία για την αντιμετώπιση της ΠΜΣ, ωστόσο όλες οι θεραπείες που αναλαμβάνει η ομάδα φροντίδας του ασθενή διευκολύνουν την ζωή με την ασθένεια. Η ομάδα μπορεί να σχεδιάσει ένα εξατομικευμένο πρόγραμμα θεραπείας και να παρέχουν ειδικό εξοπλισμό που στοχεύει στο να διατηρεί τους ανθρώπους όσο πιο άνετους και ανεξάρτητους γίνεται, διατηρώντας παράλληλα και μία καλή ψυχολογία (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2020).

Είναι απαραίτητη η διεξοδική μελέτη της νόσου και οι επιλογές φροντίδας για άτομα που πάσχουν από ΠΜΣ ή που έχουν μέλος της οικογένειας με που πάσχει. Καθώς η ασθένεια εξελίσσεται, πρέπει να ληφθούν τα καλύτερα μέτρα θεραπείας και φροντίδας από την ομάδα. Ενώ προτείνονται οι αποφάσεις που πρέπει να ληφθούν, πρέπει να γίνεται αντιληπτό ότι αυτό που είναι σημαντικό για ένα άτομο με μυατροφική πλευρική σκλήρυνση είναι μην επηρεάζει και να μην βαραίνει τον περίγυρό του, διότι αυτό είναι που επηρεάζει περισσότερο την ψυχολογία του (Mihon, 2011).

Η φυσιοθεραπεία είναι σημαντική και πρέπει να γίνεται συστηματικά από έμπειρους φυσιοθεραπευτές. Στόχος της είναι η διατήρηση όσο είναι δυνατό της μυϊκής δύναμης, και γενικά της κινητικής λειτουργίας του σώματος, καθώς και μείωση άλλων συμπτωμάτων όπως πόνος ή σπαστικότητα. Απαλές αερόβιες ασκήσεις όπως το βάδισμα, το κολύμπι και η ποδηλασία σε ποδήλατο γυμναστηρίου, μπορούν να συσφίξουν τους μύες που δεν επηρεάστηκαν από την ασθένεια, να βελτιώσουν την υγεία της καρδιάς και των αγγείων, να βοηθήσουν τους ασθενείς να καταπολεμήσουν την αδυναμία και την κατάθλιψη.

Σημαντική αποτελεί και η συμβολή της εργοθεραπείας καθώς και της λογοθεραπείας. Η εργοθεραπεία δίνει τη δυνατότητα στους ασθενείς να «λειτουργούν», να ανταποκρίνονται στο περιβάλλον τους δηλαδή να αγγίζουν και να συλλαμβάνουν αντικείμενα όπως, το τηλέφωνο, να ανοίγουν ντουλάπια και συρτάρια, να φορούν τα ρούχα τους. Πολλοί ασθενείς μπορεί να παρουσιάσουν δυσκολίες στη κατάποση ή στην ομιλία λόγω της αδυναμίας των μυών. Αυτά τα προβλήματα πρέπει να αντιμετωπισθούν με τη καθοδήγηση έμπειρου λογοθεραπευτή. Πρέπει να ληφθούν τα κατάλληλα μέτρα ανάλογα με το βαθμό της δυσκολίας στη κατάποση έτσι ώστε να μην γίνει επικίνδυνη για τον ασθενή (Δαρμανή et al., 2020).

### **3.2 ΦΥΣΙΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΗΝ ΠΜΣ**

Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση επηρεάζει τους ανθρώπους με διαφορετικούς τρόπους, αλλά οι περισσότεροι θα βιώσουν κάποια μορφή σωματικής αναπηρίας. Αυτό θα επηρεάσει την κίνηση και την κινητικότητα, αν και ο ρυθμός εξέλιξης μπορεί να ποικίλει ευρέως. Η έλλειψη κινητικότητας παρουσιάζει μια σειρά από προκλήσεις για τα άτομα με ΠΜΣ και όσους τα φροντίζουν. Οι αλλαγές στην

κινητικότητα μπορούν να συμβούν γρήγορα και οι ανάγκες του να αλλάζουν γρηγορότερα από ό, τι οι υπηρεσίες που μπορούν να εφαρμοστούν. Είναι επομένως σημαντικό να σχεδιάζει ο νοσηλευτής και η ομάδα με ευαισθησία και όσο το δυνατόν νωρίτερα για τις μελλοντικές ανάγκες του ατόμου με ΠΜΣ και της οικογένειάς του με όποιο τρόπο χρειάζεται.

Στα αρχικά στάδια των προβλημάτων κινητικότητας, οι άνθρωποι μπορεί να είναι σε θέση να χρησιμοποιούν βαδίσματα όπως μπαστούνια και κουφώματα Zimmer, όμως καθώς η ασθένεια εξελίσσεται, θα πρέπει να συζητηθούν μαζί τους μακροπρόθεσμες λύσεις. Μακροπρόθεσμα, οι άνθρωποι που ζουν στο σπίτι θα χρειαστούν εξειδικευμένο εξοπλισμό όπως ράγες/ράμπες, εγκαταστάσεις μπάνιου με ειδικές ανάγκες, ανελκυστήρα σκάλας και ειδική αναπηρική καρέκλα. Μια πλήρης αξιολόγηση πραγματοποιείται συνήθως από φυσιοθεραπευτή, ο οποίος προσδιορίζει τις ανάγκες κίνησης και χειρισμού του ατόμου με ΠΜΣ και επίσης τους φροντιστές του. Συνήθως θα συζητήσουν, ασφαλείς τεχνικές για τον χειρισμό ατόμων με ΠΜΣ, πώς πρέπει να υποστηρίζονται τα άκρα, το κεφάλι και ο λαιμός κατά τη διάρκεια των μεταφορών και εξοπλισμό που μπορεί να βοηθήσει, όπως συρόμενα σεντόνια, ανελκυστήρες, κρεβάτια προφίλ, ανελκυστήρες στρωμάτων, ξαπλώστρες και τραπέζια περιστροφής

Καθώς το ΠΜΣ εξελίσσεται τα άκρα σταδιακά εξασθενούν. Οι μύες μπορούν να γίνουν δύσκαμπτοι (σπαστικότητα), με αποτέλεσμα τους πόνους στις αρθρώσεις και τους μύες. Αυτοί οι παράγοντες μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο πτώσεων. Οι μυϊκές κράμπες μπορούν να βοηθηθούν υποστηρικτικά από τη φυσιοθεραπεία και, σε ορισμένες περιπτώσεις, από ένα φάρμακο που ονομάζεται κινίνη. Οι κράμπες συνήθως βελτιώνονται στα μεταγενέστερα στάδια της κατάστασης της νόσου (ProGas, 2015). Η παρατήρηση της σπαστικότητας από τον νοσηλευτή έχει σαν συνέπεια την επικοινωνία με τον φυσιοθεραπευτή. Ωστόσο οι Galea et al. (2017), μέσα από μία έρευνα του στοιχείο από την Cochrane Systematic Review σχετικά με συμπτωματικές θεραπείες για την ΠΜΣ υποστηρίζουν ότι για την θεραπεία της σπαστικότητας είναι αβέβαιο εάν ένα πρόγραμμα άσκησης με βάση την αντοχή την βελτιώσει. Σε ορισμένες περιπτώσεις όμως, φάρμακα όπως βακλοφένη, τιζανιδίνη ή μικρές δόσεις βενζοδιαζεπινών, π.χ. κλοναζεπάμη μπορεί να συνταγογραφηθούν για να βοηθήσουν στη χαλάρωση των μυών. Η δοσολογία των μυοχαλαρωτικών πρέπει να προσαρμόζεται προσεκτικά ώστε

να αποφεύγεται η αυξημένη αδυναμία και η μειωμένη κινητικότητα (Royal College of Nursing, 2016; Ng et. al., 2017).

Το 2002, ο Dal Bello-Haas όρισε ένα πλαίσιο 3 σταδίων (πρώιμο , μεσαίο και τελικό), ώστε να βοηθήσει στη λήψη αποφάσεων, αφού σχετίζεται με την εξέταση και διαχείριση φυσικής θεραπείας για την ΠΜΣ. Στο πρώιμο στάδιο, τα άτομα είναι ανεξάρτητα με την κίνηση, τη λειτουργία και τις καθημερινές δραστηριότητες. Ζουν παρά τη μυϊκή αδυναμία ενώ οι περιορισμοί δραστηριότητας και οι περιορισμοί συμμετοχής μπορεί να υπάρχουν σε μικρό βαθμό ή καθόλου. Κατά τη διάρκεια του μεσαίου σταδίου της ΠΜΣ παρατηρούμε έναν αυξανόμενο και σοβαρό αριθμό βλαβών και περιορισμών δραστηριότητας λόγω της εξέλιξης της νόσου, ενώ περιορισμοί συμμετοχής είναι συνηθισμένοι. Η απουσία λειτουργίας και κινητικότητας έχουν ως αποτέλεσμα την ανάγκη για παρέμβαση και εξάρτηση από άλλους. Στο τελευταίο στάδιο της ΠΜΣ , ο ασθενής εξαρτάται πλήρως από τον φροντιστή στην κινητικότητα και τις λειτουργίες λόγω σοβαρής αδυναμίας των μυών του. Γίνεται αντιληπτό , ότι όλα αυτά άγονται από την παρατήρηση της ομάδας φροντίδας του κάθε ασθενή. Ως εκ τούτου, θα πρέπει να αναπτυχθούν κατάλληλα σχέδια διαχείρισης (Dal Bello-Haas, 2018).

Το εγχειρίδιο της ΠΜΣ διακρίνει τη φυσιοθεραπεία ως ένα εργαλείο που ενισχύει σημαντικά την ανεξαρτησία και την ασφάλεια ενός ασθενή. Ο νοσηλευτής σε συνεργασία με τον φυσιοθεραπευτή, υποδεικνύουν και δίνουν κίνητρα για αερόβιες ασκήσεις χαμηλού αντίκτυπου όπως περπάτημα, κολύμπι και στάσιμο ποδήλατο, που μπορούν να ενισχύσουν τους μη επηρεασμένους μύες, να βελτιώσουν την καρδιαγγειακή υγεία και να τους βοηθήσουν να καταπολεμήσουν την κούραση και την κατάθλιψη. Επίσης, το εύρος των ασκήσεων κίνησης και τεντώματος μπορεί να βοηθήσει στην πρόληψη της επώδυνης σπαστικότητας και της μείωσης των μυών και αμαξίδια που βοηθούν τα άτομα να εξοικονομούν ενέργεια και να παραμένουν κινητά (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2020).

Όπως αναφέρουν οι Timby et al. (2013) στο βιβλίο τους, ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος να ζητάει από τον ασθενή να κάνει ασκήσεις κίνησης, όπως περπάτημα και τεντώματα για να ενισχύσει τους μη επηρεασμένους μύες. Τέλος, εξαιτίας διαφόρων παραγόντων, όπως κάποιοι που προαναφέρθηκαν (μυϊκές κράμπες και δυσκαμψία), ο ασθενής μπορεί να αναφέρει πόνο. Άλλες αιτίες μπορεί να είναι η ακινησία, η κακή

στάση του σώματος ή η ευαισθησία του δέρματος. Περιστασιακά μπορεί να υπάρχει κάποιος νευροπαθητικός πόνος. Ο νοσηλευτικός ρόλος εδώ στοχεύει στην ανακούφισή του. Εάν τα παυσίπονα είναι απαραίτητα, ο προτεινόμενος τύπος εξαρτάται από το πόσο σοβαρός είναι ο πόνος. Ο ήπιος έως μέτριος πόνος μπορεί συχνά να ελεγχθεί χρησιμοποιώντας μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ) όπως η ιβουπροφαίνη. Τέλος, για την ανακούφιση της ευαισθησίας του δέρματος, ο νοσηλευτής μπορεί να προτείνει ένα στρώμα που ανακουφίζει την πίεση αφού βεβαιωθεί ότι το άτομο υποστηρίζεται κατάλληλα για αλλαγή θέσης και διατήρηση της ακεραιότητας του δέρματος (Timby & Smith, 2013; ProGas, 2015).

Παρόλο που τα στοιχεία από μια ανασκόπηση το 2019 υποστηρίζουν τον πλεονεκτικό αντίκτυπο της άσκησης στην ΠΜΣ, δεν είναι ακόμη σαφές εάν η σωματική δραστηριότητα πρέπει να συνιστάται ως θεραπευτική επιλογή για ασθενείς με ΠΜΣ. Ακόμα κι αν η άσκηση από μόνη της δεν αποτελεί επαρκή παρέμβαση για να επιβραδύνει την εξέλιξη της νόσου ή να βελτιώσει την επιβίωση των ασθενών, θα μπορούσε να είναι μια συμπληρωματική θεραπεία με άλλες φαρμακολογικές θεραπείες της ΠΜΣ. Λαμβάνοντας υπόψη την έλλειψη θεραπειών αυτήν τη στιγμή στην ΠΜΣ, οι μη φαρμακευτικές θεραπείες, όπως η σωματική δραστηριότητα, είναι πιθανό να είναι πιο σημαντικές από ό, τι είχε προηγουμένως εκτιμηθεί. Οι κλινικές δοκιμές εξετάζουν εάν διαφορετικά φάρμακα ή παρεμβάσεις είναι ασφαλή και αποτελεσματικά στην επιβράδυνση της εξέλιξης της ΠΜΣ σε εθελοντές ασθενών (Tsitkanou et al., 2019).

### **3.3 ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΣΤΗΝ ΠΜΣ**

Οι εκφυλιστικές νευρολογικές ασθένειες, όπως είναι η μυατροφική πλευρική σκλήρυνση μπορεί να προκαλέσουν σπαστική δυσαρθρία. Η ΠΜΣ είναι μια ασθένεια άγνωστης αιτίας που οδηγεί στον προοδευτικό εκφυλισμό των κάτω και άνω κινητικών νευρώνων. Μερικοί ασθενείς, στα αρχικά στάδια της νόσου, δεν έχουν μεγάλη εμπλοκή του κινητικού νευρώνα και καταδεικνύουν αδυναμία με χαλαρή δυσαρθρία. Άλλα άτομα όμως έχουν κυρίως εμπλοκή του άνω κινητικού νευρώνα στα αρχικά στάδια της διαταραχής. Όταν η βλάβη του ανώτερου κινητικού νευρώνα κυριαρχεί τα άτομα με

ΠΜΣ μπορεί να έχουν εκτός από σπαστική δυσαρθρία, αντανακλαστικά υπερκινητικού σαγονιού και γνάθου και διαταραχές κατάποσης (Freed, 2018).

Το πρόβλημα της επικοινωνίας της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης απαιτεί την εξεύρεση τρόπων βελτίωσης της ομιλίας και της επικοινωνίας. Η ΠΜΣ είναι προοδευτική από τη φύση της, επομένως η λογοθεραπεία έχει σχεδιαστεί για να βοηθά τον ασθενή να κάνει προσαρμογές σε διάφορα στάδια της νόσου, ώστε να μπορεί να συνεχίσει να επικοινωνεί (ALSTreatment.com, 2019). Ο λογοθεραπευτής, είναι εξοικειωμένος με τη διαχείριση αλλαγών στην ομιλία και την κατάποση που συμβαίνουν στην ΠΜΣ. Προτείνει στρατηγικές επικοινωνίας που περιλαμβάνουν απλές (χαμηλής τεχνολογίας) και πιο περίπλοκες (υψηλής τεχνολογίας) συσκευές που χρησιμοποιούν tablet και υπολογιστές κινητών τηλεφώνων (Bomberg B. M., Bomberg B. D., 2017).

Είναι σημαντικό για τους νοσηλευτές, αλλά και τα οικεία πρόσωπα του ασθενή, να γνωρίζουν τα επικίνδυνα σημεία, τα οποία περιλαμβάνουν επαναλαμβανόμενες αλλαγές στην ικανότητα του ασθενούς να επικοινωνήσει αποτελεσματικά (δηλ. βραχνή ή μαλακή φωνή, θολή ομιλία ή γλωσσολογικές δυσκολίες) ώστε να γίνουν οι κατάλληλες παραπομπές για παθολόγους του λόγου και λογοθεραπευτές. Ο ιατρός, ο λογοθεραπευτής και ο νοσηλευτής καθιστούν δυνατή την προσθήκη συγκεκριμένων μελετών και εξετάσεων που μερικές φορές απαιτούνται για να βοηθήσει στον προσδιορισμό της κατάλληλης θεραπείας ή την επιλογή τεκμηριωμένων παρεμβάσεων. Διατίθεται μια ποικιλία από θεραπείες για ασθενείς με βάση τη διαταραχή τους όπως ασκήσεις, αντισταθμιστικές στρατηγικές, τροποποιήσεις στη διατροφή, προτάσεις για συσκευές και εκπαίδευση φροντιστών (Giles, Barker, & Hayes, 2014).

Στην «αντιμετώπιση» των προβλημάτων επικοινωνίας μεταξύ του ασθενή και των γύρω του, ο νοσηλευτής μπορεί να παίξει σημαντικό ρόλο. Αρχικά, μαθαίνει πώς το άτομο με ΠΜΣ προτιμά να επικοινωνεί και ποιο εξοπλισμό επιθυμεί να χρησιμοποιήσει από εκείνους που έχει προτείνει ο λογοθεραπευτής. Επίσης, η χρήση απλών μέσων, όπως στυλό και χαρτί, βοηθάει το άτομο να γράψει τις κατάλληλες λέξεις. Η «πρόσωπο με πρόσωπο» επικοινωνία, είναι σημαντική διότι βοηθά στο να γίνεται εύκολη παρακολούθηση των ματιών, των χειλιών και των χειρονομιών. Ο νοσηλευτής πρέπει να ενθαρρύνει το άτομο με ΠΜΣ να επιβραδύνει και να τονίζει υπερβολικά τις λέξεις για να βοηθήσει τη σαφήνεια (Royal College of Nursing, 2016).

Τέλος, ο νοσηλευτικός ρόλος, αναλαμβάνει να διδάξει τις μεθόδους επικοινωνίας και ενθαρρύνοντας τον ασθενή, συμπεριλαμβανομένης και της χρήσης συσκευών, όπου έχει προτείνει και ο λογοθεραπευτής. Ο Williams (1992) περιέγραψε έναν αλγόριθμο για τους νοσηλευτές για την επιλογή μεθόδων επικοινωνίας σε διασωληνωμένους ασθενείς. Περιέγραψε τα πλεονεκτήματα και τα μειονεκτήματα μιας ποικιλίας μη λεκτικών μεθόδων επικοινωνίας συμπεριλαμβανομένων μολυβιών-χαρτιού, σημάτων χεριών, ανάγνωσης χειλιών και υψηλής έντασης τεχνολογικές συσκευές όπως υπολογιστές. Επίσης, τονίζεται η σημασία της ευαισθητοποίησης των νοσηλευτών για τη σχέση μεταξύ δυσκολιών επικοινωνίας και αρνητικών συναισθηματικών αντιδράσεων των ασθενών παρέχοντας ενημερωτική και υποστηρικτική επικοινωνία (Janzen B. C., et al., 2009).

Η δυσαρθρία είναι τα κυριότερα χαρακτηριστικά της ΠΜΣ. Εμφανίζεται σε ποσοστά 25%-37%, ενώ στη διάρκεια της νόσου φτάνει πάνω από 80%. Είναι από τις πιο «επίπονες» ψυχολογικά αλλαγές που βιώνουν οι ασθενείς και οι οικογένειές τους. Η μελέτη των Korner et al. (2012), διερεύνησε και σύγκρινε το πως ο τρόπος επικοινωνίας που έχει προτείνει η διεπιστημονική ομάδα, έχει αντίκτυπο στην επικοινωνία και την ποιότητα ζωής και της διάθεσης των ασθενών. Οι ασθενείς που συμμετείχαν στη μελέτη, αξιολόγησαν τη λογοθεραπεία χαμηλότερα απ' ότι τις συσκευές επικοινωνίας που χρησιμοποιούσαν καθώς φαίνεται να βελτίωσαν την ποιότητα ζωής τους. Σαφώς θεωρήθηκε πως η λογοθεραπεία αυτή καθαυτή, επηρεάζει θετικά μόνο στα πρώιμα στάδια της ασθένειας, που δεν υπάρχει έντονο το πρόβλημα, αλλά όταν η δυσαρθρία και η αναρθρία οξυνόταν, η επικοινωνία εμφανώς καλυτέρευσε την ΠΖ εξαιτίας της χρήσης ειδικών συσκευών. Ωστόσο, η κατάθλιψη επικρατούσε και στους δύο τύπους ασθενών (λογοθεραπεία-χρήση συσκευής), και αυτό διότι, η ασθένεια και η εξασθένηση που επέφερε ήταν κατά μεγαλύτερο βαθμό σημαντικότερα. Γίνεται αντιληπτό, πως οι συσκευές επικοινωνίας βελτιώνουν ή κρατούν σταθερή την ΠΖ. Τονίζεται επίσης πως εξίσου σημαντική είναι και η αποδοχή από την οικογένεια και το περιβάλλον, τον ίδιο τον ασθενή αλλά και την διεπιστημονική ομάδα η οποία θα βοηθήσει στη χρήση και την κατανόηση (Korner et al., 2012).

Οι Felgoise et al. (2015), εξετάζουν μέσω της έρευνας τη σχέση μεταξύ της ποιότητας ζωής και της ικανότητας επικοινωνίας των ασθενών. Υπόθεση, μέσω βιβλιογραφίας των εγκεφαλικών επεισοδίων, ήταν πως η ΠΖ θα διέφερε με την ΠΜΣ και πως οι ασθενείς με λιγότερη εξασθένηση ομιλίας θα ανέφεραν καλύτερη ΠΖ. Η



μελέτη έδειξε πως υπάρχουν σημαντικές διαφορές στην ΠΖ και την επικοινωνία, παρότι η σχέση μεταξύ της ΠΖ και της φύσης της νόσου είναι αρκετά χαμηλή. Συνειδητοποίησαν πως το πρόβλημα της ομιλίας σε ορισμένους ήταν μια δυσλειτουργία της ασθένειας ενώ σε άλλους ήταν το ορόσημο για την ανίχνευση της ασθένειας. Η αλλαγή της απόκρισης είναι μια έννοια που σχετίζεται με την ψυχολογική προσαρμογή του ατόμου στη χρόνια ασθένεια, μέσω της τροποποίησης των προσδοκιών και των στόχων και σε αυτό η ΠΖ προκύπτει από τη σύγκριση των προσδοκιών και της πραγματικότητας. Παρατηρήθηκε, πως στα πρώιμα στάδια της ασθένειας η αδυναμία ομιλίας οδηγούσε σε ρήξη της πραγματικότητας και των προσδοκιών και κατ' επέκταση της ΠΖ, ωστόσο θεωρήθηκε πως η «αλλαγή απόκρισης» θα μπορούσε να τη σταθεροποιήσει, ακόμη και όταν η δυνατότητα επικοινωνίας θα όξυνε. Συμπέρασμα ήταν, πως η σχέση της ΠΖ και της λεκτικής επικοινωνίας δεν μπορεί να είναι σταθερή και η μεγαλύτερη αρνητική επίδραση της αδυναμίας επικοινωνίας μοιάζει να συμβαίνει στις αρχές της έναρξης της διαταραχής αλλά και πολύ αργότερα όταν ο ασθενής χάνει τελείως αυτή του την ικανότητα (Fergoise et al., 2015).

## ***ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΤΕΤΑΡΤΟ***

### **Ο ΡΟΛΟΣ ΤΟΥ ΝΟΣΗΛΕΥΤΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΠΜΣ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ**

#### ***4.1 ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΚΑΙ ΠΑΡΑΓΟΝΤΕΣ ΠΟΥ ΤΗΝ ΕΠΗΡΕΑΖΟΥΝ ΣΤΗΝ ΠΜΣ***

Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας (ΠΟΥ), η ποιότητα ζωής ορίζεται ως η αντίληψη του ατόμου να αντιλαμβάνεται τον εαυτό του στο ευρύ κοινωνικό σύνολο, στο πλαίσιο του πολιτισμού και των συστημάτων αξίας στα οποία ζουν, και σε σχέση με τους στόχους, τις προσδοκίες, τα πρότυπα και τις ανησυχίες τους. Για τη σωστή αξιολόγηση της ποιότητας ζωής χρησιμοποιήθηκαν όργανα μέτρησης από τον ΠΟΥ, τα WHOQOL-100 και WHOQOL-BREF (World Health Organization Quality of Life Instruments). Τα όργανα αυτά, έχουν πολυποίκιλο ρόλο, στην έρευνα,

την ιατρική τον έλεγχο και την αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας και των πλεονεκτημάτων διαφόρων παρεμβάσεων και θεραπειών (WHO, 2012). Επίσης, για την εύρεση και την αντιμετώπιση ζητημάτων που σχετίζονται με την ποιότητα ζωής, υπάρχουν μέσα και ερωτηματολόγια, τα οποία χωρίζονται σε τρεις μεγάλες κατηγορίες. Η πρώτη κατηγορία επικεντρώνεται στην γενική κατάσταση της υγείας του ασθενή, η δεύτερη στοχεύει σε έναν συγκεκριμένο παράγοντα ή πρόβλημα που επηρεάζει την ποιότητα ζωής του και η τρίτη που αφορά τη συνολική ποιότητα ζωής (Bromberg, 2008). Γίνεται ολοένα και περισσότερο αντιληπτό, πως για να καταστεί δυνατή η ενδεδειγμένη αξιολόγηση της κατάστασης ενός ασθενούς, είναι απαραίτητη και η αξιολόγηση της ποιότητας ζωής του. Με αυτόν τον τρόπο, επιτυγχάνεται καλύτερη αντίληψη της ασθένειας γενικά, αλλά και των επιπτώσεων που μπορεί να έχει τόσο σε επίπεδο ασθένειας, όσο και στην προσωπική ζωή και τις κοινωνικές σχέσεις (Epton, Harris & Jenkinson, 2009).

Για την Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση και τους επαγγελματίες υγείας, είναι σημαντική η ποιότητα ζωής των ασθενών τους, καθώς χρειάζονται στρατηγικές βελτίωσής της. Παρόλ' αυτά, τα σημερινά δεδομένα καταλήγουν στο ότι οι ασθενείς διατηρούν διαφορετική στάση απ' ότι είναι αναμενόμενο. Τα άτομα με ΠΜΣ έρχονται αντιμέτωπα με την προοδευτική αναπηρία που η ίδια η ασθένεια επιφέρει αλλά και με τον κοινωνικό αποκλεισμό που οι ασθενείς επιλέγουν μερικές φορές να προκαλούν στον εαυτό τους. Ωστόσο, αποδεικνύεται, πως εξαιτίας των κοινωνικοψυχολογικών συστημάτων, τα άτομα καταφέρνουν να διατηρούν μια θετική προοπτική για τη ζωή τους και κατ' επέκταση μια βελτιωμένη ποιότητα ζωής (Foley, O'Mahony & Hardiman, 2007).

Επειδή τα άτομα με ΠΜΣ είναι υπό την φροντίδα οικογενειακών φροντιστών, είναι σημαντικό να εντοπίζονται τα ζητήματα που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής τόσο των ασθενών όσο και των φροντιστών. Με αυτόν τον τρόπο, θεωρείται πως τα άτομα κατανοούν καλύτερα τις εμπειρίες των ανθρώπων που βρίσκονται άμεσα «εμπλεκόμενα» σε μια κατάσταση που δεν υπάρχει επί του παρόντος θεραπεία (Galvin et al., 2020).

Μελέτη του Πανεπιστημίου Jena της Γερμανίας ισχυρίζεται, ότι η ταχύτερη εξέλιξη της νόσου μπορεί να επηρεάσει σημαντικά την ποιότητα ζωής ενός ασθενούς, αλλά η σχέση μεταξύ των δύο δεν είναι απολύτως σαφής. Η συσχέτιση αυτών των δύο

εξετάστηκε με το ερωτηματολόγιο αξιολόγησης ΠΜΣ (ALSAQ-40), το οποίο μετρά την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία. Το ALSAQ-40 αξιολογεί πέντε τομείς: σωματική κινητικότητα, δραστηριότητες καθημερινής ζωής / ανεξαρτησία, φαγητό και ποτό, επικοινωνία και συναισθηματική ευεξία. Προσδιορίζει επίσης την παρουσία καταθλιπτικών συμπτωμάτων, απελπισίας, δυσφαγίας (δυσκολία στην κατάποση) και πόνου. Οι ερευνητές χρησιμοποίησαν την αναθεωρημένη κλίμακα λειτουργικής βαθμολογίας ΠΜΣ (ALSFRS-R - ALS Functional Rating Scale Revised) για να ποσοτικοποιήσουν τη φυσική δυσλειτουργία. Οι περισσότεροι ασθενείς βρίσκονταν στα στάδια 2 και 3 της νόσου. Παράγοντες όπως η ηλικία, το φύλο κ.α., δεν διέφεραν μεταξύ των σταδίων. Οι ασθενείς με πιο προχωρημένη νόσο – στα υψηλότερα στάδια - είχαν περισσότερη σωματική βλάβη και χαμηλότερη ποιότητα ζωής. Οι ερευνητές διαπίστωσαν ότι η σωματική δυσλειτουργία, η κατάθλιψη (που αναφέρθηκε σε περισσότερα από τα δύο τρίτα των ασθενών), ο πόνος, η απελπισία και το ποσοστό εξέλιξης ήταν οι παράγοντες που επηρέασαν περισσότερο την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία σε ασθενείς με ΠΜΣ (ALSnewstoday, 2019).

Η έννοια της «ποιότητας ζωής» δεν είναι καλά κατανοητή. Το ενδιαφέρον για την ποιότητα ζωής ξεκίνησε ως τρόπος να συμπεριληφθούν οι υποκειμενικές αξιολογήσεις των ασθενών στην έρευνα σχετικά με τις επιπτώσεις της θεραπείας, εκτός από τις συνήθεις μεταβλητές ιατρικών αποτελεσμάτων. Η ιδέα ήταν να ενσωματωθεί η πιθανότητα ότι ενώ μια συγκεκριμένη θεραπεία μπορεί να λύσει ένα ιατρικά καθορισμένο πρόβλημα ο ασθενής δεν ωφελείται πραγματικά. Η μελέτη του Pols (2016), ενδιαφέρεται για τη μέτρηση της ποιότητας ζωής ως τρόπου ποσοτικοποίησης που γίνεται σε κλινικές δοκιμές και συγκρίσιμα σχέδια. Η ποιότητα ζωής στη συνέχεια διαμορφώνεται ως μεταβλητή αποτελέσματος που αξιολογείται μέσω ερωτηματολογίων. Οι βαθμολογίες συγκεντρώνονται για μια συγκεκριμένη ομάδα ασθενών (Pols, 2016).

#### **4.2 ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ ΚΑΙ ΚΑΤ' ΟΙΚΟΝ ΝΟΣΗΛΕΙΑ**

Η νοσηλευτική φροντίδα για την βελτίωση της ποιότητας της ζωής σε ασθενείς με ΠΜΣ (Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση) σύμφωνα με τους LeMone et al. (2014) εστιάζεται στα ήδη υπάρχοντα προβλήματα υγείας αλλά και την πρόβλεψη των

μελλοντικών δυσκολιών και επιπλοκών που θα αντιμετωπίσουν οι ασθενείς. Οι εξατομικευμένοι νοσηλευτικοί στόχοι και οι παρεμβάσεις αφορούν τη βελτίωση της ποιότητας της ζωής των ασθενών. Συγκεκριμένα σχετίζονται με τη μείωση των επιπλοκών, ειδικά εκείνων που αφορούν την απώλεια μυϊκής λειτουργίας και την ακινησία, την προαγωγή της ανεξαρτησίας στο μέγιστο βαθμό, τις παραπομπές του ασθενούς και της οικογένειας σε υποστηρικτικές ομάδες για παροχή σωματικής και ψυχοσωματικής υποστήριξης, ανάλογα και με τις ενδείξεις. Ωστόσο είναι αντιληπτό ότι ένα τέτοιο έργο, δεν μπορεί να πραγματοποιηθεί δίχως τη βοήθεια μιας διεπιστημονικής ομάδας πάντα σε συνεργασία με τον νοσηλευτή καθώς εκείνος τη συντονίζει (LeMone, Burke, & Bauldoff, 2014).

Σύμφωνα με τους Driskell et al. (2018) ο νοσηλευτής παρουσιάζεται ως ο συνδετικός κρίκος μεταξύ του ασθενή, της ομάδας θεραπείας (διεπιστημονική ομάδα) αλλά και των φροντιστών. Οι νοσηλευτές βοηθούν στην εκτέλεση τους προγράμματος που έχει ορίσει ο θεράπων ιατρός και η υπόλοιπη ομάδα παρέχοντας υποστηρικτικό - βοηθητικό ρόλο στον ασθενή και τους οικείους (Driskell et al., 2018).

Η μελέτη που παρουσίασαν οι Hodgen et al. (2017), κατέληξε στο ότι η αποτελεσματική παροχή πολυεπιστημονικής περίθαλψης στην ΠΜΣ απαιτεί απρόσκοπτη συνεργασία, συντονισμό και μετάβαση μεταξύ πολλών επαγγελματιών στον τομέα της υγείας, σε μια σειρά υπηρεσιών και τομέων υγειονομικής περίθαλψης. Η διεπιστημονική φροντίδα στην ΠΜΣ είναι κατάλληλη καθ' όλη τη διάρκεια της νόσου, δηλαδή στη διαγνωστική και τη φάση της αναπηρίας και στο προ-τερματικό, τερματικό στάδιο. Η φροντίδα παρέχεται μέσω αποκαταστατικών και παρηγορητικών προσεγγίσεων. Η «αποκατάσταση» νοείται στο πλαίσιο παρεμβάσεων που μπορούν να βοηθήσουν τους ασθενείς και τις οικογένειές τους να προσαρμοστούν στις σωματικές και ψυχολογικές προκλήσεις της ζωής με ΠΜΣ (Hodgen et al., 2017).

Στην ΠΜΣ, η αρχική εκπαίδευση επικεντρώνεται στην επεξήγηση της φύσης της νόσου, της αναμενόμενης πορείας και της πρόγνωσης. Η παραπομπή του ασθενή σε κοινωνικό λειτουργό, κρίνεται απαραίτητη ώστε να εντοπιστούν κάθε είδους αδυναμίες και να βρεθούν λύσεις στα πιθανά προβλήματα. Η παραπομπή σε νοσηλευτή της κοινότητας, διαιτολόγο, φυσιοθεραπευτή, λογοθεραπευτή και εργοθεραπευτή μπορεί να βοηθήσει την οικογένεια να αντιμετωπίσει τις μεταβαλλόμενες ανάγκες και ικανότητες του ασθενούς. Η κατάρτιση και η εκπαίδευση φροντιστών είναι πολύ

σημαντικές πτυχές των νοσηλευτικών παρεμβάσεων για τη φροντίδα στο σπίτι και αποτελούν αναπόσπαστο μέρος της ασφάλειας των ασθενών (LeMone, Burke, & Bauldoff, 2014).

Οι νοσηλευτές, προσφέρουν ειδικές συμβουλές στο σπίτι. Αυτό περιλαμβάνει τον περίπλοκο και χρονοβόρο συντονισμό της ομάδας καθώς και την οργάνωση της φροντίδας, τη διαχείριση των συμπτωμάτων και τη διαχείριση του πένθους. Είναι κατανοητό, πως ο νοσηλευτικός ρόλος συμβάλει σε βάθος στην ασθένεια και τη ζωή του ασθενή από τη στιγμή της πρόγνωσης μέχρι το τελικό στάδιο. Αποτελεσματικά μοντέλα κατ'οίκον παρηγορητικής φροντίδας, χρησιμοποιούν νοσηλευτές και κοινωνικούς λειτουργούς για τη διαχείριση της ιατρικής, της φαρμακευτικής αγωγής, των δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής, των κοινωνικών αναγκών και των αναγκών συντονισμού της φροντίδας. Μια ομάδα κατ'οίκον νοσηλευτικής παρηγορητικής φροντίδας μπορεί να γίνει πάροχος πρωτοβάθμιας περίθαλψης ή μπορεί να συνδιαχειρίζεται τη φροντίδα μαζί με τους άλλους. Επίσης, μπορεί να προσφέρει μια εξαιρετική ευκαιρία για το συντονισμό της περίθαλψης, τη μείωση των επισκέψεων οξείας φροντίδας, τη μείωση του κόστους, τη μείωση της παραμονής στο νοσοκομείο και τη φροντίδα για άτομα με σοβαρές χρόνιες ασθένειες που χρειάζονται διαχείριση χρόνιας νόσου (Schroeder & Lorenz, 2017).

#### **4.3 ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΑΓΩΓΗ ΚΑΙ Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΣΤΗΝ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ**

Η διαχείριση της φαρμακευτικής αγωγής του ασθενούς από τον νοσηλευτή, σχετίζεται και εστιάζει στον εντοπισμό όλων των ανεπιθύμητων συμπτωμάτων που εμφανίζει η ΠΜΣ. Είναι απαραίτητο λοιπόν, ο νοσηλευτής να βρίσκεται σε συνεχή επικοινωνία με τον γιατρό ώστε να χορηγούνται φάρμακα για μυϊκές κράμπες, τη δυσκαμψία, το υπερβολικό σάλιο και φλέγμα και τη ψευδοβουλία (ακούσια ή ανεξέλεγκτα επεισόδια κλάματος και / ή γέλιου ή άλλων συναισθηματικών επιδείξεων) (National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2020).

Σύμφωνα με τους Chio et al., (2017) ο πόνος είναι σε μεγάλο βαθμό παραμελημένο ή και αμελητέο σύμπτωμα σε ασθενείς με ΠΜΣ αν και αναφέρεται από τους περισσότερους. Τα ναρκωτικά φάρμακα, είναι επίσης διαθέσιμα για να βοηθήσουν άτομα με πόνο όπως και άλλα συμπτώματα όπως κατάθλιψη, διαταραχές

του ύπνου και δυσκοιλιότητα. Ο νοσηλευτής σε συνεργασία με τον φαρμακοποιό και τον ιατρό μπορούν να παρέχουν συμβουλές σχετικά με τη σωστή χρήση φαρμάκων και να παρακολουθούν την φαρμακευτική αγωγή του ασθενή για την αποφυγή αλληλεπιδράσεων (Chio, Maura, & Lauria, 2017; National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2020).

Συμπληρωματική φαρμακευτική θεραπεία για τους ασθενείς με ΠΜΣ, βάση μελετών έχει αποδειχθεί πως είναι η κάνναβη. Τα κανναβινοειδή, που βρίσκονται στην κάνναβη, έχουν πολλούς φαρμακολογικούς μηχανισμούς δράσης που μπορούν να είναι άμεσα χρήσιμοι για τη διαχείριση κλινικών συμπτωμάτων στην ΠΜΣ. Τα κανναβινοειδή παράγουν αναλγησία ρυθμίζοντας τη νευρωνική δραστηριότητα του ραχιαίου κοιλιακού μυελού με τρόπο παρόμοιο με άλλα φαρμακευτικά προϊόντα διαφορετικά από εκείνο της μορφίνης. Μελέτες έχουν δείξει ότι η κάνναβη που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία του πόνου, έχει άφθονη αναλγητική αποτελεσματικότητα. Στο περιβάλλον της ΠΜΣ, η χρήση κάνναβης πρέπει να οριοθετείται ως προς τη δόση στο σημείο άνεσης. Εάν απαιτούνται πρόσθετα φάρμακα οπιούχων για αποτελεσματικό έλεγχο του πόνου, τότε το αντιεμετικό αποτέλεσμα της κάνναβης μπορεί να βοηθήσει με τη ναυτία που μερικές φορές σχετίζεται με τη χρήση οπιοειδών. Η χρήση κάνναβης μπορεί να μειώσει την ανάγκη για φάρμακα οπιούχων και μπορεί να χρησιμοποιηθεί με ασφάλεια ταυτόχρονα, καθώς το σύστημα υποδοχέα οπιοειδών διαφέρει από το σύστημα κανναβινοειδών. Επιπλέον, η χρήση κάνναβης δεν προκαλεί αναπνευστική καταστολή ή μειωμένη κινητικότητα του εντέρου, χαρακτηριστικό ιδιαίτερα χρήσιμο, εξαιτίας της φύσης της ΠΜΣ (Bedlack et al., 2015).

Οι ασθενείς με ΠΜΣ διατηρούν συχνά την ψυχική ικανότητα να λαμβάνουν αποφάσεις ακόμη και όταν βρίσκονται κοντά στο θάνατο. Ωστόσο, η ασθένεια μπορεί να επηρεάσει τις ικανότητες επικοινωνίας τους, οπότε οι ασθενείς και οι οικογένειες χρειάζεται να έχουν ήδη κάνει τους απαραίτητους σχεδιασμούς προτού επιδεινωθεί η ασθένεια. Για παράδειγμα, θα πρέπει να εξετάσουν εάν θα ήθελαν μηχανικό αερισμό μέσω ενός τεχνητού αεραγωγού, όπως η τραχειοστομία, ή εάν αυτό θα επηρέαζε την ποιότητα ζωής τους, όπως έχει αναφερθεί παραπάνω. Για αυτό το λόγο ο νοσηλευτής έχει χρέος να ενθαρρύνει τους ασθενείς να συνεχίσουν να συμμετέχουν στη λήψη αποφάσεων σχετικά με την αναζήτηση ή την απόρριψη θεραπειών που διατηρούν τη ζωή τους (Long et al., 2019).

Έρευνα διατομής των Hanisch et al. (2015), εξέτασαν μια ομάδα ασθενών ως προς την εμφάνιση, την κατανομή και τη θεραπεία του πόνου, μέσω του *brief pain inventory (BPI)*. Αποτέλεσμα της έρευνας ήταν σχεδόν όλοι οι ασθενείς να αναφέρουν κάποιο τύπο πόνου. Όπως προαναφέρθηκε, παρότι ο πόνος δεν θεωρείται συχνό σύμπτωμα στην ΠΜΣ, μεγάλο μέρος των ασθενών θα τον βιώσει σαν σημαντική επιπλοκή, αναφέροντας επίσης και υψηλότερο κίνδυνο κατάθλιψης και επίδραση στην ποιότητα ζωής εξαιτίας αυτού. Επόμενο της επίδρασης του πόνου είναι η χρήση φαρμάκων για την μερική αντιμετώπισή του. Συμπέρασμα της έρευνας ήταν πως η θεραπεία του πόνου πρέπει να αναγνωριστεί ως σημαντικό κομμάτι της ανακουφιστικής φροντίδας του ασθενή. Εξαιτίας των διαφορετικών τύπων πόνου όμως ίσως χρειαστεί μια ατομική προσέγγιση, ανάλογα με το τι αναφέρει κάθε ασθενής, όπως χρήσης αντικαταθλιπτικών ή αντιεπιληπτικών, βελτιώνοντας τα συμπτώματα και κατ' επέκταση την ποιότητα ζωής του ασθενούς (Hanisch et al., 2015; Karam et al., 2017; Delpont et al., 2018).

Ιταλική έρευνα ζήτησε από τους ασθενείς να περιγράψουν τον πόνο χρησιμοποιώντας περιγραφές από το QUID (Italian Pain Questionnaire). Ο πόνος θεωρήθηκε κυρίως ενοχλητικός, επώδυνος και εξαντλητικός, με περιοδικότητα αλλά διαρκείς εξάρσεις. Πολλοί ασθενείς τον χαρακτήρισαν εξουθενωτικό και ανησυχούσαν για την παρουσία του. Αυτοί οι χαρακτηρισμοί περιγράφουν έναν όχι και τόσο συγκεκριμένο τύπο πόνου, υποδεικνύοντας πως ο κάθε ασθενής τον αντιμετώπισε διαφορετικά, αλλά με ίδια αρνητική αξιολόγηση. Υπήρχε μια αυστηρή σχέση μεταξύ του πόνου και της ποιότητας ζωής και η εμπειρία του πόνου μπορεί να προβλέψει επιδείνωσή της. Χωρίς κλινική παρέμβαση με θεραπεία κατά του πόνου, παρουσιάζεται μια τάση επιδείνωσης, δίνοντας βάση και στη σωματική δυσλειτουργία. Επομένως είναι σημαντικό να αντιμετωπιστεί ο πόνος με συγκεκριμένες θεραπείες για την βελτίωση της ποιότητας ζωής (ΠΖ) σε ασθενείς, αλλά και με πιθανή θετική επίδραση και στη ΠΖ του φροντιστή. Τα αποτελέσματα της έρευνας, υπογραμμίζουν τη σημασία της κλινικής διαχείρισης του πόνου για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής του ασθενούς (Pagnini et al., 2011).

Οι Akerblom et al. (2019), μελέτησαν τον πόνο μέσα από προσωπικές εμπειρίες ασθενών με ΠΜΣ. Αρχικά, οι εμπειρίες των ατόμων, συμφώνησαν με όλες τις έρευνες σε ότι αφορά τον χαρακτήρα του πόνου. Τονίστηκε επίσης, πως ο πόνος που βιώνουν υποβαθμίζει την ποιότητα ζωής τους εξαιτίας της εξασθένησης που επιφέρει η

ασθένεια, της απώλειας αυτονομίας και της κατάθλιψης που εμφανίζεται. Συνειδητοποίησαν πως ο έντονος πόνος εμφανίζεται απρόσμενα διαρκώντας λίγο, παρόλ' αυτά όσο η ασθένεια εξελίσσεται, εμφανίζεται συχνότερα, χαρακτηρίζοντάς τον επίπονο ειδικά τη νύχτα σε συνδυασμό με το άγχος που υπάρχει. Ωστόσο, μερικοί από τους ασθενείς, δεν έδιναν σημασία στον πόνο παρά την κακοπάθεια και αυτό γιατί ουσιαστικά, επικεντρώνονταν στη γενική δυσφορία και στις πιο σημαντικές αδυναμίες που επιφύλασσε η νόσος. Επιπλέον, πολλοί εξέφρασαν δυσανασχέτηση όσον αφορά τη βοήθεια που δεν έλαβαν παρά τον πόνο και άλλοι θεώρησαν ότι δεν ήταν αναγκαίο να τον αναφέρουν εξαιτίας της σιγουριάς ότι δεν υπήρχε θεραπεία. Οι ασθενείς περιέγραψαν, επίσης, το αρνητικό αντίκτυπο που είχε ο πόνος στην καθημερινή ζωή, για παράδειγμα όταν εμφανιζόταν στο λαιμό που ήταν αδύνατη η λήψη τροφής. Γενικά, σχολίασαν το αρνητικό αντίκτυπο στη λειτουργία τους σαν κοινωνικά όντα, στην αυτονομία, τη σωματική λειτουργία και την ψυχολογία τους, εξάγοντας το λόγο που είναι δύσκολο στους ασθενείς να γίνουν ένα με το σύνολο και να βελτιωθούν. Συμπέρασμα της έρευνας ήταν πως ο πόνος είναι διαφορετικός σε κάθε ασθενή και η εμφάνιση του δεν μπορεί να προβλεφθεί, ενώ υπάρχουν ανάγκες για την ανάπτυξη εφαρμογής μεθόδων εκτίμησής του. Το υγειονομικό προσωπικό είναι υπεύθυνο για την φροντίδα και πρέπει να κάνει σωστές κινήσεις για την αντιμετώπιση των ενοχλήσεων, ώστε να παρέχει την ανακουφιστική φροντίδα και μια καλύτερη ποιότητα ζωής στον ασθενή (Akerblom et al., 2019).

#### **4.4 Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΩΝ ΑΝΑΠΝΕΥΣΤΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ**

Καθώς η ΠΜΣ εξελίσσεται, οι μύες μεταξύ των πλευρών και του διαφράγματος αποδυναμώνονται, οδηγώντας σε αναπνευστικά προβλήματα. Μερικά σημεία αναπνευστικών προβλημάτων είναι, η αυξημένη χρήση των μυών του αυχένα και του ώμου (βοηθητικοί μύες) για βοήθεια στην αναπνοή, ο αυξημένος αναπνευστικός ρυθμός, η ρηχή αναπνοή, ο αδύναμος βήχας και η αδυναμία όσφρησης. Καθώς αυξάνεται η δυσκολία στην αναπνοή, εισέρχεται λιγότερος αέρας στους πνεύμονες. Αυτό μπορεί να μειώσει την ποσότητα οξυγόνου που μπορεί να απορροφηθεί στο αίμα. Γίνεται επίσης δύσκολο για το άτομο να εκπνεύσει, το οποίο μπορεί να οδηγήσει σε συσσώρευση διοξειδίου του άνθρακα (υπερκαπνία). Η μειωμένη ικανότητα αναπνοής



μπορεί να οδηγήσει σε: υπνηλία κατά τη διάρκεια της ημέρας, ορθοπνοία, μη αναζωογονητικό ή διαταραγμένο ύπνο, πρωινούς πονοκεφάλους κα. (Braun, Caballero-Eraso & Lechtzin, 2018).

Αρχικά για την αποφυγή πιθανών ανεπιθύμητων παρεμβάσεων, ο νοσηλευτής συμμετέχει στην παροχή επαρκών πληροφοριών και συμβουλών ώστε να συζητηθούν οι επιλογές που έχει ο ασθενής και να καταλήξουν σε εκ των προτέρων αποφάσεις (Royal College of Nursing, 2016). Επιπλέον, είναι αναγκαίο ο νοσηλευτής να παροτρύνει να γίνουν ορισμένα τεστ, όπως αυτό της ζωτικής χωρητικότητας (Vital Capacity-VC) για την μέτρηση της ποσότητας αέρα που μπορεί να εκπνεύσει ο ασθενής και το τεστ μέγιστης πίεσης εισπνοής (Maximum Inspiratory Pressure-MIP), που μετρά τη δύναμη των αναπνευστικών και εκπνευστικών μυών. Τα αποτελέσματα αυτών των δοκιμασιών αναπνοής χρησιμοποιούνται για να αποφασίσουν πότε θα συστηθεί μια θεραπεία που ονομάζεται μη επεμβατικός αερισμός θετικής πίεσης (ΜΕΑΘΠ). Αυτή η θεραπεία χρησιμοποιεί έναν αναπνευστήρα που ονομάζεται *BiPAP* ή *VPAP*, επομένως ο νοσηλευτής χρειάζεται να εκπαιδεύσει τους οικείους και τον ασθενή, αν είναι σε θέση να χρησιμοποιεί τη μάσκα. Επίσης, εάν παρατηρηθεί βήχας που γίνεται πιο δύσκολος καθιστώντας δύσκολη την απόχρεμψη, τότε αποτελεί σύσταση από τον γιατρό η χρήση *μηχανικού αναπνευστήρα-exsufflator* (*Maximum Inspiratory Exsufflator-MIE*), ο οποίος λειτουργεί παράγοντας μια βαθιά αναπνοή αέρα ακολουθούμενη από αρνητική πίεση (αναρρόφηση) που βοηθά στην απόχρεμψη του ασθενή και αποδεικνύεται ότι μειώνει τη συχνότητα εμφάνισης λοιμώξεων στο στήθος (Niedermeyer, Murn & Choi, 2018).

Άλλη μια απλοϊκή τεχνική, την οποία διδάσκει ο νοσηλευτής τον ασθενής, είναι αυτή του *breath stacking* («στοίβαγμα» αναπνοής), κατά την οποία μαθαίνει να παίρνει 3 αναπνοές χωρίς να εκπνέει, να επεκτείνει τους πνεύμονες με περισσότερο αέρα και μετά να εκπνέει. Μπορεί επίσης να υποστηριχθεί χρησιμοποιώντας μια τσάντα *Lum Volume Recruitment (LVR)* που προσθέτει επιπλέον αέρα σε εκείνον που ήδη υπάρχει στους πνεύμονες (Royal College of Nursing, 2016).

Ωστόσο, η ανάπτυξη της ΠΜΣ έχει ως αποτέλεσμα αναπνευστική ανεπάρκεια και αναποτελεσματικό μη επεμβατικό μηχανικό αερισμό. Εάν ο ασθενής έχει παραχωρήσει εκ των προτέρων συγκατάθεση, δημιουργείται ένας τεχνητός αεραγωγός (τραχειοστομία). Θεωρείται ότι η χρήση μάσκας που διαρκεί περισσότερο από 16-18

ώρες την ημέρα αποτελεί ένδειξη για την εξέταση *επεμβατικού μηχανικού αερισμού (EMA)*. Ένας από τους λόγους για την αντικατάσταση του ΜΕΑΘΠ με EMA, μπορεί να είναι η αδυναμία του ασθενούς να απεκκρίνει παρατεταμένες εκκρίσεις και να διατηρήσει την ευελιξία των αεραγωγών. Ως αποτέλεσμα, είναι απαραίτητο να δημιουργηθεί μια τραχειοστομία, η οποία καθιστά αδύνατη την απόδοση ΜΕΑΘΠ (Brutna et al., 2020).

Μια από τις κύριες νοσηλευτικές παρεμβάσεις στην ΠΜΣ είναι η υποστήριξη της αναπνευστικής λειτουργίας του ασθενούς, η οποία περιλαμβάνει την παροχή αναπνευστικής υποστήριξης και την πρόληψη αναπνευστικής λοίμωξης (Clarke & Levine, 2011).

Η νοσηλευτική περίθαλψη που παρέχεται σε ασθενείς που λαμβάνουν μηχανικό αερισμό περιλαμβάνει τακτικές επισκέψεις στο σπίτι. Στην περίπτωση των ασθενών με ΠΜΣ, αυτές είναι δύο επισκέψεις την εβδομάδα, κατά τη διάρκεια των οποίων το νοσηλευτικό προσωπικό εκπαιδεύει τους ασθενείς και τους φροντιστές τους για τη φροντίδα, την πρόληψη των επιπλοκών που προκύπτουν από τις προοδευτικές νευρολογικές ανεπάρκειες, καθώς και τη σωστή χρήση του εξοπλισμού αερισμού που χρησιμοποιεί ο καθένας. Η φροντίδα όλων των παραπάνω πτυχών αυξάνει τις πιθανότητες για αποτελεσματική θεραπεία. Στη φροντίδα ενός ασθενούς με ΜΕΑΘΠ, ειδικά στην αρχή, είναι σημαντικό ότι όλες οι πληροφορίες μεταφέρονται σχετικά με τα οφέλη του μακροπρόθεσμου μη επεμβατικού αερισμού. Αυτό είναι εξαιρετικά σημαντικό καθώς τα οφέλη από τη χρήση ΜΕΑΘΠ θα εμφανιστούν μόνο μετά από τακτική χρήση της θεραπείας.

Ένα εξαιρετικά σημαντικό στοιχείο της εκπαίδευσης ασθενών ή / και φροντιστών είναι να μάθουν πώς να φορούν και να αφαιρούν τη μάσκα αερισμού σωστά χρησιμοποιώντας τον αναπνευστήρα. Συνιστάται στους περισσότερους ασθενείς να χρησιμοποιούν τη μάσκα κατά τη διάρκεια του ύπνου. Ωστόσο εάν υπάρχει σοβαρή αναπνευστική ανεπάρκεια προτείνεται η χρήσης της μάσκας και κατά τη διάρκεια της ημέρας. Από την αρχή της χρήσης του ΜΕΑΘΠ, ένας σημαντικός στόχος που εφαρμόζεται από το νοσηλευτικό προσωπικό είναι η πρόληψη των ανεπιθύμητων ενεργειών που θα μπορούσαν ενδεχομένως να αποθαρρύνουν τον ασθενή να συνεχίσει τη θεραπεία. Ο πιο σημαντικός κίνδυνος είναι η δημιουργία ελκών πίεσης εξαιτίας τόσο της πολύωρης χρήσης της μάσκας, όσο και της λανθασμένης

τοποθέτησής της οδηγώντας έτσι σε δυσφορία και μείωση της αποτελεσματικότητας της θεραπείας. Η αποτυχία εφαρμογής της μάσκας λόγω πλεγών πίεσης αυξάνει την αναπνευστική ανεπάρκεια και είναι επιζήμια την ευημερία του ασθενούς και τη γενική του κατάσταση (Butna et al., 2020).

Σημαντικό είναι να αναφερθεί τι συμβαίνει σε σοβαρότερα ζητήματα αναπνοής καθώς επιδεινώνεται η ασθένεια. Συγκεκριμένα, γίνεται λόγος για τον μη επεμβατικό αερισμό θετικής πίεσης και πως όταν η χρήση του γίνεται για μεγάλο μέρος της ημέρας, η διεπιστημονική ομάδα μαζί με τον ασθενή και την οικογένεια πρέπει να εξετάσει το ενδεχόμενο τραχειοστομίας (Niedermeyer, Murn & Choi, 2018).

Σχετικά με την τραχειοστομία, ο ρόλος του νοσηλευτή είναι να παρέχει την κατάλληλη ποσότητα εξοπλισμού που απαιτείται για τη φροντίδα του ασθενή που υπόκειται σε επεμβατικό αερισμό στο σπίτι. Η οικογένεια και οι φροντιστές πρέπει να γνωρίζουν τη θέση του εξοπλισμού που είναι απαραίτητος για τη φροντίδα των ασθενών στο σπίτι, να είναι σωστά εκπαιδευμένοι στη χρήση του και να αναγνωρίζουν ότι, σε ορισμένες περιπτώσεις, η ζωή του ασθενούς μπορεί να εξαρτάται από αυτό. Συνιστάται να υπάρχει ένα σετ εξοπλισμού για αντικατάσταση σωλήνων τραχειοστομίας ανά πάσα στιγμή. Η οικογένεια θα πρέπει να είναι προετοιμασμένη για την αναγκαιότητα άμεσης εκτέλεσης αντικατάστασης του σωλήνα τραχειοστομίας σε περίπτωση απόφραξης. Ο νοσηλευτής είναι υπεύθυνος να παρέχει στους φροντιστές όλες τις απαραίτητες θεωρητικές και πρακτικές πληροφορίες. Εκπαιδεύει τους φροντιστές στο πεδίο της παρακολούθησης του ασθενούς, τη χρήση του παλμικού οξύμετρου και την ερμηνεία των αποτελεσμάτων της μέτρησης. Βοηθάει επίσης, στην αναγνώριση συμπτωμάτων απόφραξης του σωλήνα τραχειοστομίας ή διαρροής μπαλονιού / μανσέτας και αντικατάσταση του σωλήνα τραχειοστομίας σε περίπτωση απόφραξης. Είναι σημαντικό να θυμίζει συνέχεια, ότι η σωστή εκπαίδευση των φροντιστών διασφαλίζει και την ασφάλεια του ασθενούς (Butna et al., 2020).

Η έρευνα των Spataro et al. (2012), καταλήγει στο ότι ο μηχανικός αερισμός τραχειοστομίας εκτελείται όλο και περισσότερο σε ασθενείς με ΠΜΣ. Σχεδόν όλοι όσοι έχουν τραχειοστομία ζουν στο σπίτι και οι περισσότεροι από αυτούς τρέφονται μέσω συσκευής διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας. Η επιβίωση μετά την τραχειοστομία γενικά αυξάνεται, με την ισχυρότερη επίδραση να παρατηρείται σε ασθενείς ηλικίας κάτω των 60 ετών. Αυτό το πλεονέκτημα επιβίωσης φαίνεται ότι

χάνεται όταν ο μηχανισμός εκτελείται σε ασθενείς ηλικίας άνω των 60 ετών. Μέσα από αυτή την έρευνα γίνεται αντιληπτό πως ο νοσηλευτής και η ομάδα παρουσιάζοντας τα δεδομένα στους ασθενείς, θα λάβουν αποφάσεις που θα ωφελήσουν την ανακούφιση του ασθενούς (Spataro et al., 2012)

Οι LeMone et al. (2014), διευκρινίζουν επιπλέον μέτρα τα οποία χρειάζεται να λάβει ο νοσηλευτής ώστε να υποστηρίξει την υπάρχουσα αναπνευστική προσπάθεια. Συγκεκριμένα, η ανύψωση της κεφαλής του κρεβατιού και η αλλαγή θέσης του ασθενή ανά 2 ώρες, θα βοηθήσει την ικανότητα αποβολής των βρογχικών εκκρίσεων και αποφυγή λίμνασής τους στους πνεύμονες, βοηθώντας παράλληλα στον αερισμό και την έκπτυξη των πνευμόνων, καθώς η κατάσταση του ασθενούς μεταβάλλεται. Οι νοσηλευτές πρέπει να βοηθούν στη διατήρηση της βατότητας των αεραγωγών τους, καθαρίζοντας τον με αναρρόφηση από το τραχειοστόμιο ή χρησιμοποιώντας υποβοηθούμενο βήχα και τεχνικές για την πρόληψη της εισρόφησης. Τονίζεται επίσης, πόσο σημαντική είναι η συνεχής παρατήρηση της θερμοκρασίας του ασθενή και των αναπνευστικών ήχων μαζί με τις συνεχείς καλλιέργειες πτυέλων, θέλοντας ο νοσηλευτής να προλάβει τυχόν λοιμώξεις για γρήγορη αντιμετώπιση (LeMone, Burke, & Bauldoff, 2014; Clarke & Levine, 2011).

Τέλος, οι ασθενείς με ΠΜΣ μπορεί να παρουσιάσουν ξηροστομία ως συνέπεια της χρήσης του μη επεμβατικού αερισμού, ειδικά όταν χρησιμοποιείται όλη τη νύχτα. Η ξηρότητα του στόματος προκαλεί πόνο και διαταραχές γεύσης και μπορεί να προκαλέσει δυσκολίες στο σχηματισμό και την κατάποση τροφίμων, διατροφικές διαταραχές και εξασθένηση. Η στοματική φροντίδα αποτελεί ουσιαστικό μέρος της περίθαλψης των ασθενών, ανεξάρτητα από το εάν ο ασθενής τρέφεται από το στόμα ή μέσω τεχνητής οδού τροφοδοσίας λόγω διαταραχών κατάποσης. Η στοματική φροντίδα του ασθενούς είναι πρόβλημα για σημαντικό αριθμό φροντιστών, οπότε ο νοσηλευτής πρέπει να αφιερώσει αρκετό χρόνο σε αυτή για την πρόληψη υπερβολικής ξηρότητας και λοιμώξεων του αναπνευστικού συστήματος. Καθημερινή στοματική φροντίδα περιλαμβάνει πλήρη στοματική υγιεινή μετά από κάθε γεύμα για ασθενείς που τρέφονται από το στόμα και τουλάχιστον μία φορά την ημέρα για ασθενείς που τρέφονται μέσω εναλλακτικών οδών. Οδοντόβουρτσες με απαλές τρίχες πρέπει να χρησιμοποιούνται για την αποφυγή τυχόν περαιτέρω βλάβη στον βλεννογόνο (Brutna et al., 2020).

Στην ΠΜΣ, η εμπλοκή των αναπνευστικών μυών είναι μια αναγνωρισμένη, αλλά συχνά καθυστερημένη επιπλοκή (Shoosmith et al., 2007). Ωστόσο, η βασική αιτία θανάτου της ασθένειας είναι η αναπνευστική ανεπάρκεια μέσω ποικίλων μηχανισμών όπως είναι η εισρόφηση, ο ανεπαρκής καθαρισμός των πνευμόνων εξαιτίας αναποτελεσματικού βήχα και η υπερκαπνία. Ακρογωνιαίος λίθος, της πρόληψης των αναπνευστικών επιπλοκών και της διαχείρισής τους, είναι η χρήση του μη επεμβατικού αερισμού θετικής πίεσης, ο οποίος έχει αποδειχθεί πως βελτιώνει την ποιότητα ζωής και δυνητικά την επιβίωση (Ackrivo et al., 2020).

Η ΠΜΣ, ταξινομείται σε *άκρων (limb-onset)* και *βολβική (bulbar-onset)*. Στην ΠΜΣ βολβικής εμφάνισης, οι ασθενείς εμφανίζουν προοδευτική εξασθένηση των μυών του μαστού, οδηγώντας σε βλάβη της κατάποσης της ομιλίας και της αναπνοής, όμως όλοι οι τύποι της ασθένειας θα οδηγήσουν εν τέλει σε σοβαρό βολβικό σύνδρομο. Οι Kim et al. (2020), μελέτησαν τις επιδράσεις του ΜΕΑΘΠ στο βολβικό σύνδρομο, δίνοντας κυρίως έμφαση στην ποιότητα ζωής και την επιβίωση. Κατέληξαν στο συμπέρασμα πως ανεξάρτητα από το επίπεδο βλάβης του βολβού, ο μη επεμβατικός μηχανισμός θετικής πίεσης έχει πολλά οφέλη. Επίσης, οι ωφέλειες για την επιβίωση, συσχετίζονταν αρνητικά με το επίπεδο της βλάβης του βολβού (Kim et al., 2020).

Αναδρομική μελέτη παρατήρησης των Ackrivo et al. (2020), στόχευσε να προσδιορίσει εάν ο ΜΕΑΘΠ, συσχετίζεται με καλύτερη επιβίωση. Ο μηχανικός αερισμός σε συνδυασμό με διάφορους μηχανισμούς βελτιώνει ποικίλα τις επιπλοκές της ασθένειας. Για παράδειγμα, μπορεί να βελτιωθεί η ποσότητα του διοξειδίου του άνθρακα, αλλά και η ποιότητα του ύπνου εξαιτίας αποδεδειγμένης βελτίωσης ανταλλαγής αερίων κα.. Παρόλ'αυτά, οι ερευνητές διαπίστωσαν πως οι βαθμολογίες του ALSFRS-R (ALS-Functional Rating Scale-Revised), μεταξύ των ασθενών που χρησιμοποιούσαν ΜΕΑΘΠ με όσους δε χρησιμοποιούσαν, ήταν παρόμοιες σε ίδιο στάδιο νόσου. Διαπιστώθηκε πως όντως, η χρήση του μη επεμβατικού αερισμού συσχετίστηκε με σημαντικά βελτιωμένη επιβίωση σε ασθενείς με ΠΜΣ, ειδικά σε όσους η ασθένεια ξεκίνησε από τους σκελετικούς μύες των άκρων. Τα άτομα με μη επεμβατικό αερισμό, είχαν χαμηλότερες βαθμολογίες δύσπνοιας, κάτι που υποδηλώνει και αυξημένα συμπτώματα. Η έρευνα υποστηρίζει πως τα άτομα που δεν χρησιμοποιούσαν το μηχανισμό, το αρνούσαν εξαιτίας λιγότερων συμπτωμάτων που εμφάνιζαν, αλλά δεν αποκλειόταν η πιθανότητα να το χρησιμοποιήσουν, σε κάποιο στάδιο της νόσου τους.

Συμπέρασμα της έρευνας, ήταν ότι ο μη επεμβατικός αερισμός θετικής πίεσης, συνάδει με καλύτερη επιβίωση, ιδιαίτερα όταν η ασθένεια ξεκινάει απ' τα άκρα και υπάρχει τήρηση στη χρήση του αερισμού. Παρουσιάζοντας τις προοπτικές για την πορεία της ασθένειας και της αναπνευστικής φροντίδας στον ασθενή και τους φροντιστές, αυξάνεται η πιθανότητα της χρήσης του ΜΕΑΘΠ (Ackrivo et al.,2020).

Κυπριακή έρευνα των Demetriou et al. (2019), μέσα από μια 30ετή αναδρομική μελέτη, προσέγγισε το πως η χρήση υποστηρικτικών θεραπειών (γαστροστομία και συστήματα υποστήριξης αερισμού) βοήθησαν στην επιβίωση των ασθενών. Η μελέτη έδειξε αρχικά, πως ο ΜΕΑΘΠ προτείνεται σε όλους τους κύπριους ασθενείς μετά την εμφάνιση αναπνευστικών προβλημάτων και η τραχειοστομία ήταν πιο συχνή σε άνδρες ασθενείς. Αυτή η διαφορά μπορεί να αντικατοπτρίζει τη μεγαλύτερη προθυμία των ανδρών να υποστούν επεμβατικές θεραπείες που παρατείνουν τη ζωή. Η σύσταση της τραχειοστομίας προτείνεται όταν είναι αδύνατον να διατηρηθούν ικανοποιητικά τα επίπεδα κορεσμού οξυγόνου ή σε σπάνιες περιπτώσεις που οι ασθενείς δεν μπορούν να συνεργαστούν με το ΜΕΑΘΠ. Ο επεμβατικός μηχανικός αερισμός/τραχειοστομία αποδείχθηκε αποτελεσματικός στην ανακούφιση του χρόνιου υποαερισμού και την παράταση της ζωής των ασθενών, σε συνδυασμό και με δεδομένα άλλων, παλαιότερων μελετών. Τα θετικά αποτελέσματα στην επιβίωση καταδείχθηκαν για την χρήση του γαστρικού σωλήνα και της τραχειοστομίας και για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα απ' την έναρξη των συμπτωμάτων έως τη διάγνωση. Αυτή η καλή πρόγνωση, φαίνεται να σχετίζεται με το ότι μια πρόωμη και ενδεδειγμένη διάγνωση σχετίζεται με έναν πιο ήπιο φαινότυπο (Demetriou et al., 2019; Turner et al., 2019).

Η χρήση μακροχρόνιου μηχανικού αερισμού, εξαρτάται κυρίως από την ασφάλεια υγείας του κάθε ασθενή και όχι μόνο από τη διάθεσή του να δεχθεί οποιαδήποτε παρέμβαση του προτείνει ο θεράπων ιατρός. Οι περισσότερες αποφάσεις σχετικά με το ζήτημα του αερισμού, λαμβάνονται σε έκτακτες καταστάσεις και υπό πολλές διεργασίες. Η επιβίωση των ασθενών που υπόκεινται σε μηχανικό αερισμό βιώνει σημαντική μεταβλητότητα. Όπως προαναφέρθηκε, η ΠΖ και η επιβίωση σε ασθενής που χρησιμοποιούν ΜΕΑΘΠ, είναι βελτιωμένη σε πολλούς τομείς: φυσική κατάσταση, γνωστικές και συμπεριφορικές αντιδράσεις και αυξημένο χρόνο επιβίωσης. Για ασθενείς που χρησιμοποιούν όμως αναπνευστήρα, η ΠΖ δεν έχει μελετηθεί εκτενώς. Παλαιότερες όμως μελέτες έχουν δείξει πως δεν υπάρχουν πολλές διαφορές στις βαθμολογία της ΠΖ σε ασθενείς με ΜΕΑΘΠ και αναπνευστήρα.

Επιπλέον, ο επιπολασμός της κατάθλιψης, δεν εμφανίζει διαφορές για τους ασθενείς που χρησιμοποιούν οποιαδήποτε αναπνευστική στήριξη (Fiorentino et al., 2018).

Οι Turner et al. (2019), στη μελέτη τους, που αφορά το ζήτημα της τραχειοστομίας στους ασθενείς, παρέθεσαν το αποτέλεσμα μια γερμανικής μελέτης που αξιολογεί την αντιμετώπιση του ασθενή. Τα άτομα με τραχειοστομία δήλωσαν ότι θα επέλεγαν ξανά αυτό το είδος αερισμού και θα συμβούλευαν και άλλους ασθενείς να κάνουν το ίδιο. Κοινό θέμα σε έρευνες, είναι ο προσδιορισμός των υψηλών επιπέδων άγχους και η επιβάρυνση των φροντιστών, με το 70% των ατόμων με τραχειοστομία να αξιολογούν τη δική τους ποιότητα ζωής καλύτερη συγκριτικά με τους φροντιστές τους και την οικογένειά τους. Συμπέρασμα αυτής της μελέτης ήταν πως, η χρήση του ΜΕΑΘΠ, θα προσφέρει στον ασθενή μια αξιόλογη ποιότητα ζωής και ένα όφελος επιβίωσης, αλλά η τραχειοστομία αποτελεί ένα λεπτό ζήτημα. Κάνοντας γνωστές και εξηγώντας στους ασθενείς, εμπειρίες ατόμων που ζουν με ΠΜΣ και τραχειοστομία, μπορεί να βοηθηθούν στη λήψη σημαντικών αποφάσεων. Επομένως, είναι σημαντική η επεξήγηση μη ρεαλιστικών προσδοκιών και η αναγνώριση πρακτικών ζητημάτων, όπως η διαθεσιμότητα των πόρων για την κάλυψη της υγειονομικής περίθαλψης (Turner et al., 2019).

#### ***4.5 Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΩΝ ΔΙΑΤΡΟΦΙΚΩΝ ΠΡΟΒΛΗΜΑΤΩΝ ΚΑΙ Η ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ***

Η δυσφαγία, είναι η περιστασιακή δυσκολία στην κατάποση, η οποία μπορεί να συμβεί όταν καταναλώνεται πολύ γρήγορα ή δεν γίνεται μάσηση του φαγητού αρκετά καλά και συνήθως δεν προκαλεί ανησυχία. Ωστόσο, η επίμονη δυσφαγία μπορεί να υποδηλώνει μια σοβαρή ιατρική κατάσταση που απαιτεί θεραπεία (MayoClinic, 2019). Η δυσφαγία είναι παρούσα στο 45% των ασθενών με σύνδρομο βολβών κατά τη διάγνωση και περίπου το 81% όλων των ασθενών με ΠΜΣ θα παρουσιάσουν δυσφαγία ως σύμπτωμα. Οι ασθενείς με το σύνδρομο του βολβών αναπτύσσουν διαταραχές στη λειτουργία της γλώσσας, του φάρυγγα και του οισοφάγου με αποτέλεσμα δυσκολία στο μάσημα και την κατάποση. Επίσης, η αδυναμία των άνω άκρων, αποτελεί πρόβλημα δημιουργώντας απώλεια σωματικού βάρους, αφού ο ασθενής δεν μπορεί να σιτιστεί αυτοβούλως, παρατείνοντας το γεύμα, γεγονός που συχνά οδηγεί σε πρώιμο κορεσμό και μειωμένη πρόσληψη θερμίδων. Τέλος ο υπερμεταβολισμός, οριζόμενος ως

αυξημένος μεταβολικός ρυθμός ανάπαυσης, έχει παρατηρηθεί σε ασθενείς με ΠΜΣ. Η αιτιολογία του υπερμεταβολισμού στο ΠΜΣ περιγράφεται ελάχιστα, αλλά έχει αποδοθεί στην αυξημένη χρήση ενέργειας από εξασθενημένους σκελετικούς μύες, μη λειτουργική μυϊκή δραστηριότητα όπως σπαστικότητα, κράμπες και ψευδοβολικές κινητικές δραστηριότητες (ανεξέλεγκτο γέλιο ή κλάμα) (Bedlack et al., 2015).

Η νευρολογική δυσφαγία, η πιο σημαντική αιτία υποσιτισμού στην ΠΜΣ, είναι μια κλασική ένδειξη για να γίνει μια ενδοσκοπική γαστροστομία. Λόγω της σπανιότητας της ασθένειας η τροποποίηση των θεραπειών, των υποστηρικτικών μέτρων, συμπεριλαμβανομένης της διατροφικής βελτίωσης της κατάστασης, παραμένει ο βασικός άξονας της φροντίδας στο ΠΜΣ. Επίσης, όταν οι ασθενείς υποσιτίζονται και θεωρείται ότι η στοματική σίτιση είναι μη ασφαλής, η διαδερμική ενδοσκοπική γαστροστομία (PEGtube) μπορεί να τοποθετηθεί προκειμένου να διατηρηθεί η ενυδάτωση και η μυϊκή μάζα (Patita et al., 2016). Σύμφωνα με έρευνα, παρατηρήθηκε ότι ο σωλήνας PEG άλλαξε χαρακτήρα ανάλογα με την κατάσταση αλλαγής του ασθενή και έπαιξε ενεργό ρόλο στον καθορισμό των διαφόρων καταστάσεων. Αρχικά, ο σωλήνας PEG ξεκίνησε ως ένα «τρομακτικό» σύμβολο φθοράς, που συνδέεται με φρικτές διαδικασίες τοποθέτησης και νοσηλεία. Η κακή εικόνα του σωλήνα άλλαξε όταν εξάλειψε τις ανησυχίες, προσφέροντας μια λύση σε προβλήματα που πραγματικά αντιμετώπιζαν οι ασθενείς (Pols & Limburg, 2015).

Συνιστάται να εισαχθεί το σωληνάριο προτού εξασθενίσουν σημαντικά οι αναπνευστικοί μύες, ακόμα κι αν δεν χρησιμοποιείται για σίτιση μέχρι τότε. Να σημειωθεί ότι αυτή η μέθοδος μπορεί να σημαίνει ότι ένα άτομο παίρνει την απαραίτητη διατροφή, αλλά συνεχίζει να τρώει μια μικρή ποσότητα από το στόμα με φίλους ή οικογένεια για να διατηρήσει κάποια ευχαρίστηση στην διατροφή και στο κοινωνικό-ψυχολογικό αντίκτυπο (ProGas, 2015). Ωστόσο, αποδείχτηκε ότι σε αυτό το στάδιο ο σωλήνας έχει αρνητικό αντίκτυπο, σε ορισμένους ασθενείς. Αυτό δεν συνέβαινε σε ασθενείς που είχαν δυσφαγία χωρίς να υποφέρουν από άλλα συμπτώματα (εμφάνιση συνδρόμου βολβού). Σε αυτούς, ο σωλήνας παρείχε μια λύση σχετικά νωρίς. Όμως, ασθενείς χωρίς δυσφαγία, που εμφάνισαν παράλυση των άκρων έπρεπε να αποφασίσουν εάν ο σωλήνας θα μπορούσε να τους χρησιμεύσει για μελλοντική χρήση, σε ένα σημείο που τον θεωρούσαν ένδειξη πολύ κακής ποιότητας ζωής, παρά μια λύση σε ένα πρόβλημα (Pols & Limburg, 2015).



Ένα άλλο σοβαρό ζήτημα, με το οποίο έρχονται αντιμέτωποι οι φροντιστές και οι ασθενείς με ΠΜΣ είναι η απώλεια σωματικού βάρους. Η σημασία της ενεργειακής ισορροπίας είναι καθιερωμένη στο ΠΜΣ, με αμφότερες τις προκλινικές και ανθρώπινες μελέτες που προσφέρουν στοιχεία για την υποστήριξη μιας νόσου που επηρεάζει την επίδραση του προ-νοσοκομειακού βάρους, της διατήρησής του και της πρόσληψης θερμίδων. Στην ΠΜΣ, η απώλεια βάρους και κατά συνέπεια του υποσιτισμού σχετίζεται με πολλούς παράγοντες, συμπεριλαμβανομένης της δυσφαγίας λόγω της δυσλειτουργίας του βολβού, της αδυναμίας των άνω άκρων και του υπερμεταβολισμού (Nice, 2019).

Το National Clinical Guideline Centre, επικεντρώνεται σε παρεμβάσεις, που δεν αφορούν ασθενείς που έχουν υποβληθεί σε γαστροστομία. Αναφέρει ότι οι νοσηλευτές σε συνεργασία με την διεπιστημονική ομάδα πρέπει να αξιολογούν τη διατροφή, την ενυδάτωση, τη διατροφική πρόσληψη και την πρόσληψη υγρών του ατόμου. Συγκεκριμένα, να ελέγχεται η πρόληψη υγρών και τροφής σε σχέση με τις διατροφικές και ενυδατικές ανάγκες, αλλά και η διάθεση του ασθενή όσον αφορά την όρεξη και την δίψα. Εάν είναι ανάγκη, τονίζει πως χρειάζεται να χορηγούνται και συμπληρώματα διατροφής. Επιπλέον, είναι απαραίτητη η παρατήρηση των γαστρεντερικών συμπτωμάτων όπως εμετός, ναυτία ή δυσκοιλιότητα (Nice, 2019).

Ο νοσηλευτικός ρόλος, είναι υπεύθυνος στο να διατηρεί θετικό ισοζύγιο αζώτου και επαρκή ενυδάτωση. Είναι απαραίτητη η παρατήρηση των επιπέδων προ-αλβουμίνης του ορού, της αιμοσφαιρίνης, του αιματοκρίτη καθώς και του ειδικού βάρους των ούρων. Χρειάζεται να λαμβάνουν υπόψη την επαρκή λήψη πρωτεϊνών που είναι απαραίτητη για τη διατήρηση της ωσμωτικής πίεσης και την αποφυγή του οιδήματος. Επίσης, επειδή οι ασθενείς διατρέχουν κίνδυνο εισρόφησης, ο νοσηλευτής επωφελείται από μια συμβουλευτική διατροφή για να προσδιορίσουν, με τον διαιτολόγο τον τύπο και τη συνοχή της τροφής ή την ανάγκη για συμπληρώματα, που πρέπει να χορηγηθούν. Γι' αυτό το λόγο, ενώ ο ασθενής τρώει, το κεφάλι του κρεβατιού πρέπει να είναι ανυψωμένο ή ο ασθενής πρέπει να κάθεται στην καρέκλα. Επιπλέον, η διαρκής παρατήρηση και συζήτηση με τους ασθενείς, κυρίως με όσους παρουσιάσουν παράλυση άνω άκρων, συμβάλλει στην πρόληψη μιας πιθανής παραίτησής τους από τη διατροφή, καθώς έχουν την πεποίθηση ότι «ενοχλούν» τους φροντιστές (LeMone, Burke, & Bauldoff, 2014; Lindon, 2016; Elmo, 2017).

Η παρατήρηση του βάρους των ασθενών, μπορεί να αξιολογήσει και την επάρκεια της διατροφής τους. Τα γεύματα του ασθενή μπορούν να συμπληρωθούν με ενδιάμεσα γεύματα υψηλής περιεκτικότητας σε πρωτεΐνες. Αποφεύγεται επίσης, η ανεπάρκεια μικροθρεπτικών συστατικών, καθώς σημαντική είναι και η πρόληψη περαιτέρω επιπλοκών που σχετίζονται με τη δυσφαγία (Patita et al., 2016). Ο νοσηλευτής προτείνει τρόφιμα υψηλής περιεκτικότητας σε φυτικές ίνες εάν ο ασθενής μπορεί να τα φάει, επειδή η δυσκοιλιότητα είναι ένα κοινό πρόβλημα. Τα κατάλληλα υγρά είναι αναγκαία, αλλά μπορεί να είναι δύσκολο να καταποθούν. Επομένως, ο νοσηλευτής μπορεί να αυξήσει την πρόσληψη υγρών του ασθενή προτείνοντάς του ημιστερεά όπως παγωτό, μιλκσέικ ή επιδόρπιο ζελατίνης. Τέλος, σε περίπτωση αδυναμίας κατάποσης, ο νοσηλευτής μπορεί να συμβουλευτεί έναν λογοθεραπευτή ώστε να προτείνει τεχνικές για τη διευκόλυνση του ασθενή να τραφεί (Lindon, 2016).

Στην περίπτωση που έχει τοποθετηθεί σωλήνας PEG και μόλις ξεκινήσει η χρήση του, ο γιατρός ή ο διαιτολόγος συνταγογραφεί μια φόρμουλα με βάση την υπολογισμένη διατροφική ανάγκη. Ύστερα γίνεται προγραμματισμός στην επίσκεψη του νοσηλευτή και την παράδοση της φόρμουλας. Ο νοσηλευτής πηγαίνει στο σπίτι του ασθενούς εντός 24ώρου μετά τη διαδικασία για να δώσει οδηγίες για τη σωστή χρήση και φροντίδα του σωλήνα σίτισης, τόσο στον ασθενή όσο και την οικογένεια. Τους ενημερώνει επίσης για τον τρόπο επίλυσης πιθανών προβλημάτων όπως η εμφάνιση ενός προβλήματος στο σωλήνα, διάρροια, δυσκοιλιότητα, κοιλιακή δυσφορία ή ναυτία (Mutsimoto, 2010). Είναι αναγκαίο να γίνει αντιληπτό πως ο σωλήνας PEG, μόνο θα επωφελήσει τον ασθενή και την ΠΖ, και δεν θα φέρει αρνητικές επιπτώσεις (Pols & Limburg, 2015).

Το Ιατρικό Κέντρο του Πανεπιστημίου του Σινσινάτι (UCMC) έχει εφαρμόσει μια διεπιστημονική προσέγγιση στην τοποθέτηση PEG με στόχο τη μείωση της νοσηρότητας και της θνησιμότητας σε άτομα με ΠΜΣ. Η πολυεπιστημονική προσέγγιση της UCMC για την τοποθέτηση PEG είχε λιγότερες επιπλοκές, υψηλότερα ποσοστά επιτυχίας εισαγωγής και συγκρίσιμη διάρκεια παραμονής στο νοσοκομείο σε σύγκριση με μελέτες που είχαν ήδη δημοσιευτεί για την εισαγωγή PEG σε ασθενείς με ΠΜΣ. Αυτή η διεπιστημονική προσέγγιση αμφισβητεί τις τρέχουσες κατευθυντήριες γραμμές, καθώς τα δεδομένα υποστηρίζουν υψηλότερα ποσοστά επιτυχίας και επιβίωσης μεταξύ των ασθενών με ΠΜΣ που υποβάλλονται σε τοποθέτηση PEG,

ακόμη και σε αυτούς που έχουν ζωτική ικανότητα <50% τη στιγμή της εισαγωγής PEG. (Thomas et al., 2020)

Αξίζει να σημειωθεί, ότι εξαιτίας τόσο των διαταραχών θρέψης και ενυδάτωσης, όσο και της αδυναμίας αυτούσιας κίνησης, υπάρχει ο κίνδυνος ανάπτυξης προβλημάτων σχετικών με τον κλινοστατισμό. Ο ρόλος του νοσηλευτή, εστιάζει στην πρόληψη λύσης της συνέχειας του δέρματος και ανάπτυξης λοιμώξεων, όπως αυτές του ουροποιητικού. Αρχικά, επειδή τα σημεία πίεσης του δέρματος μπορεί να υποστούν ρήξη, η έγκαιρη αναγνώριση από τον νοσηλευτή είναι ζωτικής σημασίας για τη λήψη κατάλληλων μέτρων. Οι LeMone et al. (2014), τονίζουν ότι η παρατήρηση του δέρματος και η κατάλληλη φροντίδα του μαζί με την παροχή ενός στρώματος εναλλασσόμενης πίεσης είναι ιδανικά για την πρόληψη κατακλίσεων. Επιπλέον, είναι σημαντικός και ο έλεγχος για λοιμώξεις από τον νοσηλευτή, ειδικότερα στην εξέταση ούρων, ιδίως αν ο ασθενής φέρει ουροκαθετήρα. Αυτό, υπογραμμίζεται, διότι οι καθετήρες εκθέτουν τους ασθενείς σε κίνδυνο σήψης καθώς ο κλινοστατισμός προδιαθέτει την στάση των ούρων (LeMone, Burke, & Bauldoff, 2014).

Ο νοσηλευτικός ρόλος στοχεύει κυρίως στην παρατήρηση και μετέπειτα την παρέμβαση. Επίσης, είναι υπεύθυνος να κανονίζει τις συναντήσεις με τους ειδικούς αμέσως μετά τη διάγνωση, έτσι ώστε το άτομο να γνωρίζει πλήρως τι να περιμένει σε σχέση με τις αλλαγές που θα αντιμετωπίσει στο φαγητό και το ποτό. Με αυτόν τον τρόπο, οι ασθενείς είναι καλύτερα προετοιμασμένοι να διαχειριστούν αυτό το μέρος της νόσου (Royal College of Nursing, 2016). Η εκτίμηση της διατροφικής κατάστασης του ασθενούς, η ισορροπία του όγκου υγρών και το βάρος είναι μια σημαντική φροντίδα, ωστόσο ο υποσιτισμός και η αφυδάτωση συμβάλλουν στην κόπωση και μπορεί να επιδεινώσουν την μυϊκή αδυναμία. Οι ασθενείς θα πρέπει να υποβληθούν σε διαρκή παρατήρηση και να αξιολογούνται συχνά για την ικανότητα μασήματος / κατάποσης τροφής (Elmo, 2017).

Η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση επηρεάζει καταλυτικά την σωματική ακεραιότητα του ασθενή γεγονός που επηρεάζει άμεσα τον τρόπο ζωής του. Η αδυναμία αυτόνομης λήψης τροφής περιορίζει τον εκάστοτε ασθενή και τον καθιστά «εξαρτημένο» από τον προσωπικό του φροντιστή. Ο ασθενής έχει λιγότερες επιλογές γευμάτων λόγω της ιδιαιτερότητας της κατάστασης και αυτό επηρεάζει αισθητά το δικαίωμα της ελεύθερης επιλογής. Με αυτό τον τρόπο, η ώρα του γεύματος αποτελεί

μια διαδικαστική ενέργεια που δύσκολα πρόκειται να συνδυαστεί με κάποια επικείμενη ψυχαγωγική έξοδο. Οι διαπροσωπικές σχέσεις και η αξιοποίηση του ελεύθερου χρόνου ενός ασθενή με ΠΜΣ παύουν να έχουν την ίδια βαρύτητα καθώς προτεραιότητα δίνεται στην σωστή διαχείριση της ασθένειας.

Ο υποσιτισμός σε ασθενείς με ΠΜΣ σχετίζεται στενά με την επιβίωση και την ποιότητα ζωής του ασθενούς. Προκαλείται κυρίως από δυσλειτουργία κατάποσης, που προκύπτει από την εμπλοκή των κατώτερων συνόλων των κρανιακών νεύρων, αλλά εμπλέκεται επίσης ο υπερμεταβολισμός. Ο ίδιος ο υποσιτισμός μπορεί να προκαλέσει νευρομυϊκή αδυναμία και να επηρεάσει αρνητικά την ποιότητα ζωής των ασθενών, δημιουργώντας έτσι έναν φαύλο κύκλο. Η διατροφική κατάσταση των ασθενών με ΠΜΣ μπορεί να αξιολογηθεί με διατροφική ανασκόπηση και μετρήσεις του βάρους και του ύψους. Στη μελέτη των Lopez-Gomez et al. (2021), ο υποσιτισμός παρατηρήθηκε στην πρώτη επίσκεψη στους ασθενείς και συσχετίστηκε με αρνητική επίδραση στην επιβίωση. Το ποσοστό θνησιμότητας μεταξύ των ασθενών με τη χειρότερη διατροφική κατάσταση, έναντι αυτών με καλύτερη με το εργαλείο Υποκειμενικής Παγκόσμιας Αξιολόγησης (SGA) και τα κριτήρια της Παγκόσμιας Πρωτοβουλίας Ηγεσίας για τον Υποσιτισμό (GLIM). Μέσω αυτών, παρατηρήθηκε πως οι ασθενείς με μια κακή διατροφική κατάσταση είχαν και χαμηλότερη επιβίωση. Υποστήριξαν πως η διατροφική αξιολόγηση των ασθενών είναι αναγκαία, αφού μπορεί να κατηγοριοποιήσει την διατροφική κατάσταση, να δώσει μια εικόνα εξέλιξης στη νόσο, να ανιχνεύσει τη δυσφαγία και την ΠΖ του ασθενούς. Στην έρευνα, οι ασθενείς παρότι εμφάνισαν φυσιολογικό δείκτη μάζας σώματος είχαν μια απώλεια βάρους της τάξης του 10%, με επόμενο έναν υψηλό διατροφικό κίνδυνο. Η διατροφική συμβουλευτική είναι σημαντική, αλλά γρήγορα καθίσταται ανεπαρκής, όπου τότε απαιτείται εντερική διατροφική υποστήριξη. Η διαδερμική τοποθέτηση ενδοσκοπικής γαστροστομίας είναι καλά ανεκτή, και παρέχει πιο αποτελεσματική εντερική διατροφή από τη ρινογαστρική τροφοδοσία σωλήνων. Η εντερική διατροφική υποστήριξη μπορεί να βελτιώσει την διατροφική κατάσταση ασθενών με ΠΜΣ (Desport et al., 2000; Lopez-Gomez et al., 2021).

Υπάρχουν διάφοροι λόγοι για την εξέταση της τοποθέτησης ενός σωλήνα, συμπεριλαμβανομένης της υπερβολικής απώλειας βάρους λόγω δυσφαγίας, δυσκολίας βήχα που μπορεί να οδηγήσει σε (έναν έντονο φόβο) πνιγμού και τον κίνδυνο εμφάνισης πνευμονίας και υπερβολικό χρόνο που αφιερώνεται στη σίτιση. Η

βιβλιογραφία σχετικά με τις επιδράσεις της διατροφής των σωλήνων στη ζωή ασθενών με ΠΜΣ είναι ασαφής. Τα μεγάλα ερωτήματα αυτής της βιβλιογραφίας είναι εάν η τροφοδοσία με σωλήνα επεκτείνει τη ζωή και βελτιώνει τη διατροφική κατάσταση και εάν και πώς παρεμβαίνει στην ποιότητα ζωής. Δεν υπάρχουν σταθερά στατιστικά στοιχεία για κανένα από αυτά τα αποτελέσματα.

Όσον αφορά τον σωλήνα τροφοδοσίας, η καλή ποιότητα ζωής σχετίζεται κυρίως με το κοινωνικό γεγονός της διατροφής, ενώ η σίτιση με σωλήνα σχετίζεται με φυσιολογικές επιδράσεις όπως η απόκτηση αρκετών θερμίδων, η μεγαλύτερη επιβίωση και η βελτίωση της διατροφικής κατάστασης. Ορισμένοι συγγραφείς προειδοποιούν ότι η απόσυρση της δυνατότητας φαγητού μέσω του στόματος πρέπει να είναι η έσχατη λύση λόγω των πολλών σημασιών που συνδέονται με το φαγητό. Άλλοι συγγραφείς, ωστόσο, αναγνωρίζουν το πρόβλημα της ολοήμερης δουλειάς στην προσπάθεια κατάποσης φαγητού, και βλέπουν την τοποθέτηση σωλήνων ως μια μικρή χειρουργική επέμβαση (ibid) ή μια ελάχιστα επεμβατική διαδικασία που θα βελτιώσει την ποιότητα ζωής.

Επειδή δεν υπάρχουν σαφείς ενδείξεις για τις επιδράσεις είτε στην ποιότητα είτε στην επιβίωση, πολλοί υποστηρίζουν ότι η απόφαση εισαγωγής ενός σωλήνα τροφοδοσίας πρέπει να λαμβάνεται μόνο εάν αναμένεται βελτίωση της ποιότητας ή της ζωής, σε αντίθεση με την «παράταση της διαδικασίας θανάτου». Αυτό μπορεί να είναι δύσκολο να προσδιοριστεί, και οι ασθενείς, τα αγαπημένα τους πρόσωπα και οι κλινικοί γιατροί μπορεί όλοι να έχουν διαφορετική στάση απέναντί του (Kaufman, 2015). Άλλοι συγγραφείς υποστηρίζουν, ωστόσο, ότι η ίδια η δυσφαγία μπορεί να είναι ένα έλλειμμα στην ποιότητα ζωής και ότι το φυσιολογικό όφελος της διατροφικής κατάστασης ενός ατόμου πρέπει να είναι απαραίτητη προϋπόθεση για την τοποθέτηση ενός σωλήνα σίτισης.

Συχνά ο καλύτερος χρόνος για τη διαδικασία τοποθέτησης είναι όταν το σώμα είναι σχετικά ικανό, έτσι ώστε να μπορεί να ωφεληθεί από την καλή διατροφή και να είναι αρκετά ανθεκτικό για να αντιμετωπίσει καλά τη χειρουργική επέμβαση. Ωστόσο, Σε αυτό το στάδιο ο σωλήνας έχει την αρνητική συμβολική του ταυτότητα. Αυτό δεν συνέβαινε σε ασθενείς που είχαν δυσφαγία χωρίς να υποφέρουν άλλα συμπτώματα (εμφάνιση βολβού). Σε αυτούς, ο σωλήνας παρείχε μια λύση

σχετικά νωρίς στην τροχιά τους. Ωστόσο, ασθενείς χωρίς δυσφαγία αλλά που πάσχουν από παράλυση των άκρων (έναρξη άκρων) έπρεπε να προβλέψουν εάν ο σωλήνας θα μπορούσε να τους χρησιμοποιήσει *στο μέλλον*, σε ένα σημείο που θεωρούσαν το σωλήνα ως ένδειξη πολύ κακής ζωής και όχι ως λύση σε ένα πρόβλημα.

Ο σωλήνας τροφοδοσίας παρατηρείται να έχει τόσο θετική επίδραση στη διαδικασία της διατροφής όσο και αρνητική. Μια από τις σημαντικότερες αρνητικές συνέπειες του σωλήνα αποτελεί η δυσχέρεια του ασθενή να συμμετέχει στην προσωπική του φροντίδα και υγιεινή. Στους ασθενείς όπου εμφάνισαν παράλυση των άκρων ο σωλήνας έλυσε τα προβλήματα δυσφαγίας, αλλά δεν διευκόλυνε περαιτέρω (προβλήματα κινητικότητας ή συγκέντρωσης), ή προκάλεσαν ανεπιθύμητα συμβάντα (πολύωρη αναμονή του νοσηλευτικού προσωπικού). Μέχρι τη στιγμή που επέλεξαν το σωλήνα, θα μπορούσαν να είναι εντελώς ξαπλωμένοι στο κρεβάτι και κοντά στο θάνατό τους. Αυτό είναι επίσης εντυπωσιακό στο δείγμα ασθενών στη μελέτη του Σταυρουλάκη και των συναδέλφων του (2014). Σε αυτή τη μελέτη, 27 ασθενείς προσφέρθηκαν εθελοντικά να πάρουν συνέντευξη για τον σωλήνα τους 3 μήνες μετά την τοποθέτηση. Πέντε από αυτούς πέθαναν πριν από τη διεξαγωγή της συνέντευξης και η κατάσταση οκτώ ασθενών είχε επιδεινωθεί τόσο σοβαρά που έπρεπε να αποσυρθούν. Είναι ένα μικρό δείγμα, αλλά σημαντικό στο ότι σχεδόν οι μισοί από τους ασθενείς εγκαταλείφθηκαν εντός 3 μηνών μετά την τοποθέτηση. Επισημαίνει τον επείγον να εξεταστεί ποιος θα μπορούσε να επωφεληθεί από έναν σωλήνα τροφοδοσίας ή όχι (Stavroulakis et al., 2014; Kaufman, 2015; Pols, 2016).

#### ***4.6. Η ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΤΗΣ ΨΥΧΟΛΟΓΙΑΣ ΣΤΗΝ ΠΟΙΟΤΗΤΑ ΖΩΗΣ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΠΜΣ***

Η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση, επηρεάζει βαθιά την προσωπική ύπαρξη του ασθενούς και συμβαδίζει με σημαντικές αλλαγές σχετικά με φυσικούς, συναισθηματικούς και κοινωνικούς τομείς της ζωής τους.

Οι ασθενείς με ΠΜΣ συνειδητοποιούν τα εξουθενωτικά σωματικά συμπτώματα λόγω μυϊκής αδυναμίας που επηρεάζουν την κινητικότητα και την αυτονομία σε όλες τις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής. Σχετικά παραδείγματα είναι, είναι η βλάβη της προφορικής επικοινωνίας λόγω της δυσαρθρίας. Επιπλέον, οι ασθενείς εμφανίζουν

πολλά συμπτώματα και επιπλοκές, όπως πόνο, σπαστικότητα, δυσκολία στην κατάποση, απώλεια βάρους και αναπνευστική ανεπάρκεια που απαιτούν εντατική θεραπεία από μια πολυεπιστημονική ομάδα φροντίδας. Συμπεραίνοντας έτσι, πως η προοδευτική μυϊκή αδυναμία οδηγεί σε εξάρτηση από άλλους, όπως οι οικογενειακοί φροντιστές και η διεπιστημονική ομάδα (Reeven, 2020).

Βάση ερευνών, η κατάθλιψη είναι ο πιο σημαντικός παράγοντας πρόβλεψης χαμηλού HRQOL (Health Related Quality Of Life) σε ασθενείς με πολλές νευρολογικές ασθένειες και, ειδικότερα, σε ασθενείς με ΠΜΣ. Ο επιπολασμός της κατάθλιψης κυμαίνεται από 0 έως 50% σε ασθενείς με ΠΜΣ. Το ALSFRS-R συσχετίστηκε αρνητικά με κατάθλιψη και δεν άλλαξε την υπάρχουσα επιρροή του ALSFRS-R στο HRQOL. Ωστόσο, η σχέση μεταξύ φυσικής εξασθένησης και η κατάθλιψη παραμένουν αμφιλεγόμενα. Οι περισσότερες μελέτες δείχνουν ότι η κατάθλιψη δεν σχετίζεται με τη σωματική βλάβη ή τη σοβαρότητα της νόσου αν και αρκετές μελέτες παρατήρησαν μια σχέση μεταξύ φυσικής λειτουργίας και καταθλιπτικών συμπτωμάτων (Walther et al., 2012).

Όσον αφορά το άγχος και την κατάθλιψη, μεταξύ των ασθενών με ΠΜΣ και των φροντιστών τους, μέσω μελετών, τα άτομα με ΠΜΣ παρουσίασαν υψηλότερα επίπεδα καταθλιπτικής συμπτωματολογίας, με ψυχολογικά και σωματικά χαρακτηριστικά της κατάθλιψης ενώ οι φροντιστές ανέφεραν περισσότερα ψυχολογικά συμπτώματα κατάθλιψης. Αποδεικνύοντας έτσι, μεγαλύτερη επικράτηση κατάθλιψης σε ασθενείς και φροντιστές. Τα σωματικά χαρακτηριστικά της κατάθλιψης σχετίζονται με την απώλεια λειτουργιών, αλλά αυτό το αποτέλεσμα μπορεί να εξαρτάται και από τα φυσικά χαρακτηριστικά της ασθένειας. Στην πραγματικότητα, η απώλεια ενέργειας και η κόπωση, θεωρούνται πιθανές ενδείξεις για κατάθλιψη στον γενικό πληθυσμό. Το άγχος, αναφέρεται σε ένα σχετικά σταθερό ποσοστό (Pagnini et al., 2012).

Μελέτες δείχνουν, ότι η ευαισθητοποίηση των θεραπειών (όλη η επιστημονική ομάδα) και η διαχείριση των δικών τους συναισθηματικών επιδράσεων και εντάσεων, όπως ο τρόμος ή το άγχος, μπορούν να επηρεάσουν τη θεραπευτική σχέση, ασθενούς-θεραπευτή. Η ικανότητα των θεραπειών να διαχειρίζονται τα δικά τους αμφίρροπα συναισθήματα, τους επιτρέπει να αντιμετωπίσουν με τον ασθενή την ΠΜΣ (Rabbitte et al., 2015). Οι επιβαρύνσεις και οι ανάγκες που σχετίζονται με τη φροντίδα ατόμων με ΠΜΣ είναι σημαντικές και έχουν αναγνωριστεί από πολλές

μελέτες παγκοσμίως. Μερικές σημαντικές ανάγκες είναι, η μη ικανοποίηση των βασικών αναγκών, η ανεπαρκής ψυχολογική υποστήριξη και η ανάγκη για μια αρμόδια διεπιστημονική ομάδα να υποστηρίξει τον ασθενή και τους φροντιστές. Ωστόσο, υπάρχει έλλειψη μελετών που διερευνούν παρεμβάσεις που προωθούν αυτούς τους προστατευτικούς παράγοντες (Weisser et al., 2015).

Μέσα από μία μελέτη ο Ushikubo (2015), εξέτασε τη φροντίδα ανάπαυλας, που αναφέρεται στη σύγχρονη θεσμική φροντίδα ενός αρρώστου, ηλικιωμένου ή ατόμου με αναπηρία, παρέχοντας ανακούφιση στον ήδη υπάρχον φροντιστή. Συγκεκριμένα, οι διάφορες αλλαγές και η κάθε είδους αναπηρία που υπόκεινται οι ασθενείς με ΠΜΣ μπορεί να οδηγήσουν σε άγχος και «κακή υγεία», γεγονός που έδειξε ότι αυτό συνεχίζεται και μετά την επιστροφή τους στο σπίτι. Παρατηρήθηκε, ότι οι ασθενείς που χρησιμοποίησαν τη φροντίδα στο σπίτι το έκαναν επειδή ήταν αναπόφευκτο σε σχέση με τις προτάσεις των μελών της οικογένειάς τους. Η οικογένεια πίστευε από την άλλη, πως είναι καλύτερη η παροχή φροντίδας στο σπίτι, αλλά συνειδητοποίησαν εντέλει πως η ανάπαυλα ήταν απαραίτητη για να συνεχιστεί η παροχή μακροπρόθεσμης φροντίδας. Στην φροντίδα ανάπαυλας, οι νοσηλευτές πρέπει να ενθαρρύνουν την περιοδική χρήση αυτού του είδους φροντίδας ως αποτελεσματικό μέσο πρόληψης της συσσώρευσης κόπωσης στους φροντιστές. Ο νοσηλευτικός ρόλος όμως, στοχεύει όχι μόνο στην ανακούφιση των φροντιστών αλλά και στη κοινωνική ενθάρρυνση και συμμετοχή των ασθενών. Οι ασθενείς με ΠΜΣ και τα μέλη της οικογένειάς τους θα πρέπει να ενθαρρύνονται, από τον νοσηλευτή, να αρχίζουν να χρησιμοποιούν ανάπαυλα όταν τα συμπτώματα είναι ήπια, έτσι ώστε να ενσωματώνεται στο σχέδιο φροντίδας καθ' όλη τη διάρκεια της ασθένειας και ο ασθενής να εξοικειώνεται με το προσωπικό, ενώ η καλή επικοινωνία είναι ακόμα δυνατή. Αυτό διευκολύνει τον ασθενή στην προσαρμογή του στο περιβάλλον. Παρατηρήθηκε στην έρευνα πως οι νοσηλευτές που αφιέρωσαν χρόνο και προσπάθεια για την προετοιμασία της ανάπαυλας και την παρακολούθηση μετά την ρύθμισή της, οδήγησαν στην απαλλαγή του άγχους τόσο από τους ασθενείς όσο και από τα μέλη της οικογένειας. Τέλος, οι ασθενείς και οι οικογένειές τους είναι σημαντικό να καταλάβουν ότι η ρύθμιση της ανάπαυλας είναι διαφορετική από τη φροντίδα στο σπίτι. Το προσωπικό φροντίδας κατανοεί ότι η ρύθμιση της ανάπαυλας διαφέρει από το σπίτι του ασθενούς και ότι ο ασθενής βιώνει άγχος λόγω του άγνωστου περιβάλλοντος, συμπεραίνοντας έτσι πως ο νοσηλευτής έχει ως στόχο την πλήρη εξήγηση για την κατανόηση της φροντίδας



ανάπαυλας και την ομαλή προσαρμογή του ασθενούς και της οικογένειάς του (Ushikubo & Suzuki, 2015).

Κύριος άξονας για την εξασφάλιση μιας υγιούς ψυχολογικής κατάστασης αποτελεί η συναισθηματική ευεξία του ασθενή με ΠΜΣ. Η εξέλιξη της νόσου επηρεάζει την ποιότητα ζωής που σχετίζεται με την υγεία στην μυατροφική πλευρική σκλήρυνση. Η μελέτη των Prell et al. (2018), φανερώνει τη σημασία της σωματικής υγείας για την συναισθηματική ευεξία. Μέσω της σωματικής υγείας ο ασθενής είναι σε θέση να «τιθασεύσει» και την ψυχολογική του σταθερότητα. Συγκεκριμένα, η βραδύτερη εξέλιξη της νόσου σχετίζεται με υψηλότερα επίπεδα ψυχολογικής ευημερίας στο ΠΜΣ (Prell et al., 2018). Επειδή η παρουσίαση και η εξέλιξη της ΠΜΣ ενδέχεται να διαφέρουν, οι νοσηλευτές πρέπει να συζητήσουν τις περιεκτικές πτυχές της ασθένειας για να μάθουν πώς κάθε ασθενής θέλει να προχωρήσει η θεραπεία. Οι ασθενείς ενδέχεται να απογοητεύσουν τον παραιτούμενο έλεγχο διαφόρων πτυχών της ζωής τους στις οικογένειες ή τους φροντιστές τους. Ο συγχρονισμός είναι ζωτικής σημασίας κατά τον προγραμματισμό συζητήσεων σχετικά με μέτρα που διατηρούν τη ζωή (Long et al., 2019).

Οι ψυχολογικές παρεμβάσεις μπορούν να αντιμετωπίσουν ένα ευρύ φάσμα στόχων μαζί με την παρηγορητική περίθαλψη. Αυτές, στοχεύουν στη μείωση της ψυχοκοινωνικής δυσφορίας και στη διατήρηση της ποιότητας ζωής στους ασθενείς και τους φροντιστές τους. Οι παρεμβάσεις σκοπεύουν να βοηθήσουν τον ασθενή και την οικογένεια να αντιμετωπίσουν τον φόβο του θανάτου και το θάνατο, να διαχειριστούν το άγχος και να μειώσουν τα συναισθήματα απομόνωσης, θλίψης, απελπισίας και κατάθλιψης. Άλλες ψυχολογικές προσεγγίσεις αντιμετωπίζουν προβλήματα που σχετίζονται με αλλαγές κοινωνικών ρόλων και σχέσεων, αυξανόμενη εξάρτηση από άλλους, την ανάγκη προσαρμογής σε μειωμένη λειτουργική κατάσταση και υπαρξιακές ανησυχίες, όπως η αναζήτηση νοήματος στη ζωή, η ελπίδα, η αίσθηση αξιοπρέπειας, η θλίψη και η πνευματικότητα (Reeven, 2020).

Οι ασθενείς με ΠΜΣ διατηρούν συχνά την ψυχική ικανότητα να λαμβάνουν αποφάσεις ακόμη και όταν βρίσκονται κοντά στο θάνατο. Ωστόσο, η ασθένεια εξαιτίας της φύσης της μπορεί να επηρεάσει τις ικανότητες επικοινωνίας τους, οι ασθενείς και οι οικογένειές τους πρέπει να σχεδιάσουν φροντίδα στο τέλος του κύκλου ζωής τους πριν επιδεινωθεί η κατάστασή τους. Οι ασθενείς θα πρέπει να έχουν την επιλογή να

αναλύσουν λεπτομερώς τις προτιμήσεις τους στο τέλος του κύκλου ζωής τους ενώ βρίσκονται ακόμη στα αρχικά στάδια της ΠΜΣ. Για παράδειγμα, θα πρέπει να εξετασθεί εάν θα ήθελαν μηχανικό αερισμό μέσω ενός τεχνητού αεραγωγού, όπως η τραχειοστομία, ή εάν θα ήταν δυσαρεστημένοι με αυτήν την ποιότητα ζωής, όπως έχει αναφερθεί παραπάνω. Για αυτό το λόγο ο νοσηλευτής έχει χρέος να ενθαρρύνει τους ασθενείς να συνεχίσουν να συμμετέχουν στη λήψη αποφάσεων σχετικά με την αναζήτηση ή την απόρριψη θεραπειών που διατηρούν τη ζωή τους (Long et al., 2019).

Ευρήματα μελέτης που πραγματοποιήθηκε στην Κίνα, δείχνουν ότι η κατάθλιψη και το άγχος σε ασθενείς με ΠΜΣ και τους φροντιστές συσχετίστηκαν στενά μεταξύ τους, χωρίς όμως να σχετίζονται με τη σωματική αναπηρία και τη διάρκεια της νόσου. Το σύστημα υγειονομικής περίθαλψης στην Κίνα δεν είναι ιδανικό, έτσι η νοσηλευτική φροντίδα του ΠΜΣ εκτελείται γενικά από τους φροντιστές, και το μεγαλύτερο κόστος της θεραπείας επιβαρύνει την οικογένεια. Μελέτες έχουν δείξει πως η σοβαρότητα της ασθένειας δεν είναι ο σημαντικότερος παράγοντας που επηρεάζει τη διάθεση των ασθενών και των φροντιστών ΠΜΣ. Οι ψυχολογικοί και οι συμπεριφορικοί παράγοντες, όπως διαφορετικοί τρόποι σκέψης, εκπροσώπησης και προσαρμογής της ασθένειά τους, μπορούν σε μεγάλο βαθμό να εξηγήσουν τη διαφορετική διάθεση ασθενών και φροντιστών ΠΜΣ. Ως εκ τούτου, η θεραπεία των συμπτωμάτων κατάθλιψης και άγχους στους ασθενείς και φροντιστές ΠΜΣ μπορούν να βοηθήσουν στη βελτίωση την ποιότητα ζωής τους που σχετίζεται με την υγεία και ως εκ τούτου με την καθημερινότητά τους, κάτι που όπως έχει προαναφερθεί επιτυγχάνεται από τη συνεισφορά του νοσηλευτή (Chen et al., 2015).

Τέλος, πρόσφατη μελέτη της Azevedo (2015), διαπίστωσε ότι παρά την έλλειψη θεραπευτικής θεραπείας, οι «υπεύθυνοι» της μυατροφικής πλευρικής σκλήρυνσης (συμπεριλαμβανομένων εξειδικευμένων ιατρών καθώς και νοσηλευτικών και οικογενειακών φροντιστών) μπορούν ουσιαστικά να συμβάλουν στη διατήρηση της ποιότητας ζωής στο υψηλότερο δυνατό επίπεδο. Η ίδια μελέτη έδειξε ότι τα συμπτώματα κατάθλιψης πρέπει να αξιολογούνται τακτικά και να λαμβάνονται υπόψη οι ειδικές απαιτήσεις ασθενών με διαφορετικούς φαινοτύπους ΠΜΣ.

Στοιχεία δείχνουν ότι οι ασθενείς με ΠΜΣ έχουν καλή ποιότητα ζωής παρά την προοδευτική σωματική εξασθένηση. Η αλληλεπίδραση της αναπηρίας και της

κατάθλιψη σε σχέση με την ΠΖ σε ασθενείς με ΠΜΣ παραμένει ελάχιστα κατανοητή. Ιδιαίτερα όσον αφορά την έκταση των προοδευτικών φυσικών περιορισμών που σχετίζονται τόσο με αυξημένη κατάθλιψη και μειωμένη ποιότητα ζωής όσο και των παράγοντες είναι σχετικοί με την ασθένεια και την επηρεάζουν.

Συμπερασματικά, τα συμπτώματα της κατάθλιψης έχουν ισχυρή επίδραση στην ΠΖ, ως εκ τούτου η ανίχνευσή τους και η θεραπεία τους έχουν ιδιαίτερη σημασία. Διαφορετικοί τομείς της ΠΖ επηρεάζονται διαφορετικά σε υποομάδες ασθενών με ΠΜΣ. Σύμφωνα με τους ερευνητές, η επίγνωση αυτών των διαφορών μπορεί να είναι πολύτιμη τόσο για επαγγελματίες υγείας όσο και για οικογενειακούς φροντιστές ΠΜΣ (ALSnewstoday.com, 2015).

Άλλες μελέτες διαπίστωσαν πως η διάγνωση της ΠΜΣ έχει ιδιαίτερο αντίκτυπο στην ποιότητα ζωής, τόσο των ασθενών όσο των οικογενειών τους. Η ασθένεια μπορεί να οδηγήσει σε ένα ευρύ φάσμα από ψυχολογικές δυσανασχετήσεις, όπως το άγχος και η απελπισία. Επιπρόσθετα, μεγάλο είναι και το βάρος των φροντιστών των ασθενών καθώς μπορεί να έρθουν αντιμέτωποι με την κατάθλιψη και το άγχος τους (Pagnini et al., 2014)

Οι Prado et al. (2017), σε μελέτη που πραγματοποίησαν στη Βραζιλία, προσπάθησαν να διερευνήσουν τα κλινικά χαρακτηριστικά και τα συμπτώματα του άγχους και της κατάθλιψης στους ασθενείς με ΠΜΣ. Η υπόθεση της έρευνάς τους ήταν πώς η παρουσία του άγχους και της κατάθλιψης σχετίζεται με μια πιο σημαντική λειτουργική βλάβη, έχοντας όμως υπόψη το ήδη δεδομένο πως δεν υπάρχει συσχέτιση μεταξύ της σοβαρότητας του άγχους και της κατάθλιψης με τα κλινικά συμπτώματα της ασθένειας. Το αποτέλεσμα της έρευνας, διέφερε από την υπόθεση καθώς δε βρέθηκε κάποια σχέση μεταξύ του άγχους και της κατάθλιψης με τα λειτουργικά προβλήματα της ασθένειας. Παρόλ' αυτά, θεωρήθηκε πως διάφοροι παράγοντες όπως, τα εργαλεία αξιολόγησης, η σοβαρότητα της νόσου και η χρήση των αντικαταθλιπτικών στην ΠΜΣ, μπορεί να παρεμπόδισαν τη σωστή αξιολόγηση των ψυχιατρικών συμπτωμάτων. Συμπέρασμα της έρευνας αυτής, ήταν πως η συχνότητα του άγχους και της κατάθλιψης στην ΠΜΣ ήταν αυξημένη αλλά δεν συσχετίστηκε με τους αναμενόμενους παράγοντες όπως, η διάρκεια της νόσου, το φύλο και τα λειτουργικά θέματα που προκύπτουν από την ασθένεια (Prado et al., 2017).

Εξαιτίας των παραγόντων που επηρεάζουν την ποιότητα ζωής στην ΠΜΣ και κατ' επέκταση την ψυχολογική κατάσταση, θεωρείται πως υπάρχει συσχέτιση μεταξύ της ψυχικής υγείας και της σωματικής που επηρεάζουν την πορεία και την σοβαρότητα της νόσου. Η «υποκειμενική ευεξία», περιγράφει τον τρόπο με τον οποίο τα άτομα κρίνουν τη ζωή τους, είτε ως προς τη γνωστική ευημερία είτε την ψυχική ευεξία. Η ψυχική ευεξία χαρακτηρίζει την παρουσία και την απουσία θετικών και αρνητικών επιδράσεων αντίστοιχα. Η έρευνα των Prell et al. (2019), επιχείρησε να απαντήσει στο αν η σωματική ευεξία μπορεί να προστατεύσει την επιβίωση και την πρόοδο της ΠΜΣ. Τα αποτελέσματα, έδειξαν μια σχέση μεταξύ κακής ψυχικής ευεξίας και υψηλότερης επιθετικότητας της ασθένειας, ωστόσο δεν παρατηρήθηκε επιρροή της ψυχολογικής κατάστασης του ασθενή στην επιβίωση. Οι ερευνητές εικάζουν πως οι διαταραχές στην ψυχολογία οφείλονται σε λειτουργικές και δομικές πολυισταμινικές αλλαγές που συμβαίνουν στον εγκέφαλο στην ΠΜΣ. Η έρευνα συμπεραίνει ότι τα υψηλότερα επίπεδα συναισθηματικής ευεξίας σχετίζονται με την βραδύτερη εξέλιξη της νόσου αλλά όχι με καλύτερη επιβίωση στην ΠΜΣ, γνωρίζοντας παρόλ' αυτά, ότι η υποκειμενική ευεξία δεν είναι ούτε απαραίτητη ούτε επαρκής αιτία υγείας (Prell et al., 2019).

Μελέτης των Larsson et al. (2017), στόχευσε να αξιολογήσει εάν η ΠΖ, σχετίζεται με τη σωματική αναπηρία που επιφέρει η ασθένεια και τη συναισθηματική ευεξία. Αρχικά, το στενό περιβάλλον (φίλοι, οικογένεια) του κάθε ασθενή και η σωματική υγεία ήταν τα πιο σημαντικά πεδία για την ΠΖ, καθώς τόνισαν τη σημασία της αλληλοβοήθειας, τόσο σωματικής όσο και ψυχολογικής μεταξύ των ίδιων και των φίλων-συγγενών. Υπήρχαν πολλές εξηγήσεις, για τις αλλαγές που κάνει ο ασθενής στη ζωή του, καθώς παρατήρησαν ελαχιστοποίηση των δραστηριοτήτων του. Η πλειοψηφία των ασθενών είχαν καλή ΠΖ από τη στιγμή της διάγνωσης και παρέμενε σταθερή με την πάροδο του χρόνου παρά τις δυσλειτουργίες που προξενεί η ασθένεια. Η σωματική βλάβη και η δυσλειτουργία σαφώς εμποδίζουν τον ασθενή να κάνει τις δραστηριότητές του, αλλά εξαιτίας της καλής ΠΖ που δήλωσαν, θεωρείται πως είναι προσαρμοσμένοι στην κατάσταση που βρίσκονται εστιάζοντας έτσι σε ότι μπορούν να κάνουν και όχι στο τι δεν μπορούν να κάνουν.

Μετά από σύντομο χρονικό διάστημα αφού οι ασθενείς διαγνώστηκαν με ΠΜΣ, παρατηρήθηκε συσχέτιση μεταξύ του δείκτη της ΠΖ και της κατάθλιψης, υποδηλώνοντας την αναγκαιότητα του ελέγχου της, αφού έχει αποδειχτεί πως

επιηρεάζει αρνητικά την ποιότητα ζωής. Συμπέρασμα της έρευνας ήταν, πως με την εγρήγορση των παρόχων υγειονομικής περίθαλψης για τη μέτρηση της ατομικής ΠΖ και της συναισθηματικής ευεξίας κάθε ασθενούς, απευθείας μετά τη διάγνωσή τους, θα αυξηθούν οι πιθανότητες εύρεσης ασθενών με μειωμένη ΠΖ, βρίσκοντας έτσι τι είναι σημαντικό μεμονωμένα για κάθε ασθενή καταλήγοντας στη βελτίωση της (Larsson et al., 2017).

#### **4.7 ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΚΑΙ ΕΠΙΔΡΑΣΗ ΣΤΟ ΟΙΚΟΓΕΝΕΙΑΚΟ ΠΕΡΙΒΑΛΛΟΝ**

Για άτομα που ζουν με ΠΜΣ, ένας από τους πιο συνηθισμένους φόβους είναι η απώλεια ελέγχου: ο έλεγχος του σώματός και ο έλεγχος της ζωής (National Institute on Aging, 2017). Ενώ λοιπόν, αναπτύσσονται νέες θεραπείες για την ΠΜΣ, αυτές δεν είναι θεραπευτικές και προσφέρουν μόνο τη δυνατότητα να επιβραδύνουν την εξέλιξή της. Η παρηγορητική φροντίδα πρέπει επομένως να αποτελεί αναπόσπαστο μέρος της κλινικής προσέγγισης της νόσου. Τόσο η πολυεπιστημονική ομάδα παρηγορητικής φροντίδας όσο και η ομάδα νευρολογίας είναι απαραίτητες για την παροχή υψηλού επιπέδου φροντίδας και επιτρέποντας τη διατήρηση της ποιότητας ζωής (Oliver et al., 2011).

Η παρηγορητική φροντίδα είναι η εξειδικευμένη ιατρική περίθαλψη για άτομα που ζουν με σοβαρές ασθένειες όπως η ΠΜΣ. Επικεντρώνεται στη θεραπεία του πόνου, των συμπτωμάτων και του στρες της ασθένειας, δίνοντας στον ασθενή και την οικογένειά του ένα πρόσθετο επίπεδο υποστήριξης. Οι γιατροί και οι νοσηλευτές μαζί με τα υπόλοιπα μέλη της ομάδας, είναι υπεύθυνοι για να βοηθήσουν, στη διαχείριση των συμπτωμάτων και τη λήψη σημαντικών αποφάσεων όσο η νόσος εξελίσσεται (National Institute on Aging, 2017). Σχεδιασμένη για να αναγνωρίζει και να ικανοποιεί τις ανάγκες του ασθενούς, οι ειδικοί στην ανακουφιστική φροντίδα λαμβάνουν υπόψη τις σωματικές, συναισθηματικές και πνευματικές αξίες και ανάγκες των ασθενών. Αν και δεν είναι εξειδικευμένη για τη φροντίδα στο τέλος του κύκλου ζωής, η παρηγορητική φροντίδα μπορεί να βοηθήσει στη λήψη αποφάσεων γι' αυτό το σκοπό και να διευκολύνει τη μετάβαση στη φροντίδα του νοσοκομείου εάν αυτό είναι απαραίτητο.

Η λήψη παρηγορητικής φροντίδας, επικεντρώνεται στην υποστήριξη για να βοηθήσει τον ασθενή να ανταποκριθεί στις ανάγκες του, καθώς και για να βοηθήσει τον ίδιο και την οικογένειά του να αντιμετωπίσει τον αντίκτυπο της ΠΜΣ. Συνίσταται, η ανακουφιστική φροντίδα να συζητείται και να εφαρμόζεται όσο το δυνατόν νωρίτερα. Ενώ μπορεί να ξεκινήσει σε οποιοδήποτε στάδιο της ΠΜΣ, η εισαγωγή της κατά τη στιγμή της διάγνωσης είναι ιδανική για την αντιμετώπιση των συμπτωμάτων που εμφανίζονται καθώς και για την πρόβλεψη και τον προγραμματισμό για μελλοντικές ανάγκες. Παρέχει επίσης στον ασθενή και την οικογένειά του, μια διέξοδο για την αντιμετώπιση πνευματικών και συναισθηματικών ανησυχιών (Oliver et al., 2011).

Η ολοκληρωμένη νοσηλευτική φροντίδα μαζί με ολιστικά στοιχεία (με επίκεντρο το μυαλό, το σώμα, το πνεύμα και τη συναισθηματική ευεξία) μπορούν να βοηθήσουν τους νοσηλευτές να επηρεάσουν θετικά τους ασθενείς με ΠΜΣ στο τέλος της ζωής τους. Η ολιστική φροντίδα μπορεί να βοηθήσει τους ασθενείς και να δημιουργήσει ικανοποίηση και μια γενική αίσθηση γαλήνης στην καθημερινή λειτουργία αυτών των ατόμων και των οικογενειών τους. Αυτή η προσέγγιση μπορεί να προσφέρει άνεση κατά την εξέλιξη της νόσου, ειδικά στο τέλος του κύκλου της ζωής. Η ΠΜΣ είναι μια αδυσώπητη διαδικασία εξαιτίας της φύσης της που εξελίσσεται χωρίς ύφεση ή επιδείνωση. Ο ρυθμός εξέλιξης ποικίλλει μεταξύ των προσβεβλημένων ασθενών, αλλά τα σημεία και τα συμπτώματα, τα οποία συνήθως εμφανίζονται μονομερώς ή ασύμμετρα, θα εξαπλωθούν με προβλέψιμο τρόπο και θα προκαλέσουν αναπηρία και απειλητική για τη ζωή νευρομυϊκή αναπνευστική ανεπάρκεια. Οι νοσηλευτές έχουν ως «πόστο» την παροχή ολιστικής φροντίδας και υποστήριξης σε ασθενείς και οικογένειες καθ' όλη τη διάρκεια της ΠΜΣ (Long et al., 2019).

Όσον αφορά το θάνατο, οι ασθενείς μπορεί να αγωνίζονται ψυχολογικά με την αντιμετώπισή του και να απαιτούν συναισθηματική υποστήριξη από την οικογένεια, τους φίλους και τους φροντιστές τους καθώς σκέφτονται και επεξεργάζονται τους φόβους τους για το μέλλον. Οι νοσηλευτές και οι υπόλοιποι επαγγελματίες υγείας πρέπει να προβλέψουν αυτές τις ανάγκες. Η ανακάλυψη και η κατανόηση του τρόπου αντιμετώπισης των ατόμων επιτρέπει στους παρόχους υγειονομικής περίθαλψης να συνεργαστούν με τους ασθενείς για να σχηματίσουν ένα αποδεκτό σχέδιο για τη φάση στο τέλος της ζωής. Η διαδικασία αντιμετώπισης κατά τη διάρκεια οποιασδήποτε εκφυλιστικής νόσου ποικίλλει μεταξύ των ασθενών. Η διατήρηση ανοικτών καναλιών

επικοινωνίας μεταξύ κλινικών γιατρών, ασθενών και οικογενειών είναι ζωτικής σημασίας για την παροχή βέλτιστης φροντίδας των ασθενών στη φάση του ΠΜΣ στο τέλος της ζωής (Long et al., 2019).

Η οικογενειακή κατάσταση ενός ασθενή με ΠΜΣ αποτελεί σημαντικό αρωγό για την ομαλή διεκπεραίωση της θεραπείας που έχει επιλεγθεί. Ο ασθενής με ΠΜΣ οφείλει να συναναστρέφεται με άτομα τα οποία συμβάλλουν στην διατήρηση μιας καλής ψυχολογίας και δεν αποτελούν μια συναισθηματική πίεση για τον ίδιο. Οι ασθενείς αντιλαμβάνονται την συνεχή τους φροντίδα ως ένα επιπρόσθετο βάρος για την οικογένεια τους και ιδιαίτερα για τον οικογενειακό φροντιστή τους. Αυτή τους η αντίληψη απορρέει από την ατέρμονη ελπίδα της οικογένειας ότι ο ασθενής μπορεί να νικήσει την νόσο και να επανέλθει πλήρως στα καθήκοντα του (Foley et al., 2016).

Ενδιαφέρουσα διαπίστωση αποτελεί το γεγονός ότι οι αποφάσεις για τις διαδικασίες και το πλάνο αντιμετώπισης της νόσου αποτελεί φλέγον ζήτημα σε ένα οικογενειακό περιβάλλον. Οι περισσότεροι ασθενείς που βρίσκονται σε προχωρημένο στάδιο της νόσου ΠΜΣ δηλώνουν εξασθενημένοι και αδυνατούν να πάρουν αποφάσεις για την μετέπειτα αγωγή τους. Ως αποτέλεσμα οι συγγενείς και ο οικογενειακός φροντιστής ενημερώνονται από τους επαγγελματίες υγείας για τις διαθέσιμες θεραπείες και καταλήγουν σε ένα συμπέρασμα. Ωστόσο, αρκετές είναι οι φορές κατά τις οποίες το οικογενειακό περιβάλλον επηρεάζεται συναισθηματικά από την κατάσταση του ασθενή και δεν λαμβάνει τις σωστές αποφάσεις επιβαρύνοντας ταυτόχρονα και την ψυχολογία του (Foley et al., 2017).

Σε ασθενείς που πάσχουν από σοβαρές και καταλυτικές ασθένειες όπως και αυτή της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης η διαχείριση του πένθους από το οικογενειακό περιβάλλον διαδραματίζει ένα σημαντικό και ψυχοφθόρο στάδιο. Ο ίδιος ο ασθενής μέσω της παρηγορητικής φροντίδας έχει αντιληφθεί την πορεία της ασθένειας του και έχει συμφιλιωθεί με τη σταδιακή του κατάπτωση. Ωστόσο, η συγκεκριμένα φροντίδα έχει ως πυλώνα τον ίδιο τον ασθενή χωρίς να προετοιμάζει την οικογένεια για τον επικείμενο θάνατο (Alvariza et al., 2020).

#### **4.8 ΤΟ ΑΝΤΙΚΤΥΠΟ ΤΗΣ ΠΑΡΗΓΟΡΗΤΙΚΗΣ ΦΡΟΝΤΙΔΑ ΣΤΗΝ ΠΜΣ**

Η παρηγορητική φροντίδα είναι σημαντική, διότι δίνει στους ασθενείς μια επιλογή για τη διαχείριση του πόνου, των συμπτωμάτων και την υψηλότερη ποιότητα ζωής, ενώ εξακολουθούν να ακολουθούν θεραπευτικά μέτρα. Όταν ένας ασθενής είναι σοβαρά άρρωστος, κατανοεί την αξία της κάθε ημέρας. Ενώ πρέπει ακόμα να αντιμετωπίσουν την ασθένειά, η στήριξη από την παρηγορητική φροντίδα στον έλεγχο του πόνου, και άλλων συμπτωμάτων, αλλά και στην ψυχολογία του ασθενή, μπορεί να κάνει κάθε μέρα μια πιο θετική εμπειρία που του επιτρέπει να αξιοποιεί στο έπακρο τον χρόνο που έχει με την οικογένειά του (Crossroads – Hospice and Palliative Care, 2019).

Η πλειοψηφία των ατόμων με μυατροφική πλευρική σκλήρυνση φροντίζεται στο σπίτι από οικογενειακούς φροντιστές. Είναι σημαντικό να αναγνωρίσουμε τους παράγοντες που συμβάλλουν στην ποιότητα ζωής των ατόμων για να κατανοήσουν καλύτερα τις βιωμένες εμπειρίες σε μια κατάσταση για την οποία δεν υπάρχει επί του παρόντος θεραπευτική αγωγή. Η ατομική ποιότητα ζωής οφείλει να αξιολογείται διαρκώς ως μια καθημερινή αρμοδιότητα στα πλαίσια της κλινικής συνάντησης. Με αυτό το μηχανισμό δημιουργείται ένα μοντέλο συνεχούς ενημέρωσης και παρακολούθησης που είναι απαραίτητο για τη λήψη των αποφάσεων. Η διαπίστωση μιας εμπεριστατωμένης ατομικής ποιότητας ζωής, ιδιαίτερα σε νευροεκφυλιστικές καταστάσεις, συμβάλει στην βελτίωση της θέσης των επαγγελματιών υγείας καθώς έχουν τα εχέγγυα να παρέχουν την καλύτερη δυνατή ανθρωποκεντρική φροντίδα (Galvin et al., 2020).

Η Breen (2018), διερεύνησε μέσω μιας πολυδιάστατης μελέτης την εμπειρία των οικογενειακών φροντιστών που προετοιμάζονται για το θάνατο καθώς και τις απαιτήσεις που προκύπτουν στην πορεία μιας ανίατης ασθένειας τόσο σε πρακτικό όσο και σε ψυχολογικό επίπεδο. Μέσω της παρηγορητικής φροντίδας και της συνεχούς ενημέρωσης για τη νόσο και τις προσδοκίες που οφείλει να έχει η οικογένεια επιτυγχάνεται η γνωστική και η συμπεριφορική προετοιμασία. Η κατανόηση για την κατάληξη ενός ασθενή εδράζεται στην λογική καθώς ο τελικός προορισμός του ανθρώπου είναι ο θάνατος.



Η οικογένεια του πάσχοντος καθώς και ο φροντιστής του εμφανίζουν συναισθήματα θλίψης και οργής καθώς συνειδητοποιούν ότι οφείλουν να είναι συναισθήματα έτοιμοι για τον επικείμενο θάνατο. Η επίτευξη της ψυχολογικής ετοιμότητας αποτελεί έναν από τους δυσκολότερους τομείς που για να εξομαλυνθεί οφείλουν να παρέμβουν οι επαγγελματίες υγείας. Έχουν ως στόχο την ομαλότερη διαχείριση του πένθους και έτσι αναλαμβάνουν έναν πολύπλευρο ρόλο που βασίζεται στην ανάπτυξη μιας σχέσης εμπιστοσύνης και κατανόησης με την οικογένεια και τον εκάστοτε φροντιστή (Breen et al., 2018).

## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ ΠΕΜΠΤΟ**

### **ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗ ΔΙΕΡΓΑΣΙΑ**

#### **5.1 ΠΡΩΤΟ ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ**

Γυναίκα 65 ετών έρχεται στο ΤΕΠ σε αναπηρικό αμαξίδιο με τη συνοδεία του συζύγου της. Παραπονιέται για έντονες ναυτίες και ο άνδρας της αναφέρει πως έκανε έμετους την προηγούμενη ημέρα, που συνεχίζονται όμως και κατά την είσοδό της στα επείγοντα. Επίσης, εμφανίζει έντονο πονοκέφαλο και ζαλάδα.

Η ασθενής έχει διαγνωστεί εδώ και ένα χρόνο με ΠΜΣ. Λαμβάνει την πρέπουσα φαρμακευτική αγωγή (ριλουζόλη) και μέχρι στιγμής εμφανίζει ήπια συμπτώματα και δεν έχει δημιουργηθεί πρόβλημα στο αναπνευστικό της. Ωστόσο, ο σύζυγός της ανέφερε πως η ασθενής έχει διακόψει κατά βούληση τη φαρμακευτική της αγωγή εδώ και ένα μήνα.

Από τη φυσική εξέταση διαπιστώθηκε έντονη μυϊκή αδυναμία και προχωρημένου βαθμού κατάκλιση στο γλουτό, αλλά και ξηρότητα εξαιτίας των εμετών.

Κατά τη λήψη του νοσηλευτικού ιστορικού, ενημερωθήκαμε για την αδυναμία κάλυψης των αναγκών λόγω οικονομικών προβλημάτων. Τέλος, η ασθενής από την ηλικία των 40 ετών λαμβάνει ήπια φαρμακευτική αγωγή για την υπέρταση και κατά την εισαγωγή της στα ΤΕΠ παρουσίασε αυξημένη πίεση (160/110mmHg) και ήταν ελαφρώς ανήσυχη.

Νοσηλευτική Αξιολόγηση	Νοσηλευτική Διάγνωση	Προγραμματισμός	Εφαρμογή	Εκτίμηση
<b>Ναυτία, εμετός, ξηρότητα</b>	Κίνδυνος αφυδάτωσης	-Βοήθεια και επεξήγηση τεχνικών χαλάρωσης -Τοποθέτηση της ασθενούς σε πλάγια θέση -Παρότρυνση στην ασθενή να πίνει μικρές ποσότητες νερού ανά διαστήματα -Συνεννόηση με τον γιατρό για χορήγηση αντιεμετικού και πιθανόν φυσιολογικού ορού ενδοφλεβίως	-Η ασθενής εφάρμοσε τις τεχνικές χαλάρωσης -Η ασθενής τοποθετήθηκε σε πλάγια θέση -Κατανάλωσε 200ml νερού -Χορηγήθηκαν 250ml φυσιολογικού ορού ενδοφλεβίως -Χορηγήθηκε αντιεμετικό ενδοφλεβίως	-Οι εμετοί σταμάτησαν -Τα επίπεδα ενυδάτωσης βρίσκονται σε φυσιολογικά επίπεδα
<b>Ζαλάδες</b>	Κίνδυνος τραυματισμού	-Ενθάρρυνση για αποφυγή έγερσης -Τοποθέτηση προστατευτικών κάγκελων στο κρεβάτι της ασθενούς	-Η ασθενής δεν σηκώθηκε από το κρεβάτι -Τοποθετήθηκαν προστατευτικά κάγκελα στο κρεβάτι της ασθενούς	-Μειώθηκαν οι ζαλάδες, ωστόσο τα κάγκελα εξακολουθούν να υπάρχουν
<b>Πονοκέφαλος (πιθανόν εξαιτίας της</b>	Πόνος (οξύς)	-Ενθάρρυνση για τεχνικές χαλάρωσης	- Πραγματοποιήθηκαν τεχνικές χαλάρωσης	-Ο πονοκέφαλος υπάρχει αλλά είναι εμφανώς ελαφρύς

<p><b>αυξημένης πίεσης)</b></p>		<p>-Συνεννόηση με τον γιατρό για χορήγηση αναλγητικών φαρμάκων -Τοποθέτηση θερμών κομπρεσών στο κεφάλι της ασθενούς</p>	<p>-Χορηγήθηκε αναλγητικό για τον πονοκέφαλο -Τοποθετήθηκαν θερμά επιθέματα</p>	<p>-Η πίεση της ασθενούς ήλθε σε φυσιολογικά επίπεδα ύστερα από τις τεχνικές χαλάρωσης</p>
<p><b>Κατάκλιση</b></p>	<p>Κίνδυνος λοίμωξης</p>	<p>-Διαχείριση της κατάκλισης με φαρμακευτικά επιθέματα -Πιθανή χορήγηση αντιβίωσης, με ιατρική οδηγία (για αποφυγή λοίμωξης) -Παροχή άνεσης στην ασθενή και χορήγηση αναλγητικών (αν υπάρξει πόνος) με ιατρική οδηγία</p>	<p>-Γίνονται τακτικές αλλαγές (2 φορές την ημέρα) επιθεμάτων και φροντίδα κατάκλισης -Χορηγείται αντιβίωση για αποφυγή λοίμωξης</p>	<p>-Η κατάσταση της κατάκλισης βελτιώνεται σημαντικά -Διακόπηκε η χορήγηση της αντιβίωσης</p>
<p><b>Μυϊκή αδυναμία</b></p>	<p>Μειωμένη σωματική κινητικότητα</p>	<p>-Ενθάρρυνση για προσπάθεια βάδισης και ασκήσεων για διατήρηση ενδυνάμωσης μυών -Συνεργασία με φυσιοθεραπευτή</p>	<p>-Η ασθενής προσπαθεί να διατηρεί την κινητικότητά της -Άμεση και διαρκής επικοινωνία ασθενούς με φυσιοθεραπευτή</p>	<p>-Η ασθενής είναι θετική στο να κάνει φυσιοθεραπευτικές ασκήσεις για την ελάχιστη βελτίωση της κινητικότητας (λόγω φύσης της ασθένειάς της)</p>

		για βοήθεια στην κινητικότητα της ασθενούς -Παροχή βοηθητικών μέσων (μπαστούνια, μπαστούνι στήριξης-Π)		
<b>Ανησυχία</b>	Φόβος	-Επικοινωνία με την ασθενή -Ενθάρρυνση να εκφράσει η ασθενής τους λόγους τους οποίους νιώθει φόβο -Συνεργασία με ψυχολόγο	-Εκτενής συζήτηση με την ασθενή σχετικά με τις φοβίες και τις ανησυχίες της -Επαφή ασθενούς με τον ψυχολόγο και συζήτηση	-Η ασθενής εμφανίζεται σαφώς πιο ήρεμη και κατατοπισμένη -Μετά τις συνεδρίες με τον ψυχολόγο, η διάθεσή της για ζωή είναι σαφώς καλύτερη και δεν υπάρχει το αίσθημα της απελπισίας

<p><b>Οικονομικά προβλήματα</b></p>	<p>Αναποτελεσματική διαχείριση υγείας</p>	<p>-Συνεργασία με κοινωνικό λειτουργό και το υπεύθυνο προσωπικό για αντίστοιχα ζητήματα, που αφορούν τόσο το κομμάτι της περίθαλψης αλλά και το μεταγενέστερο ζήτημα κάλυψης των αναγκών, αντίστοιχα.</p>	<p>-Η ασθενής με τον σύζυγό της επικοινωνήσαν με τους υπεύθυνους</p>	<p>-Βρέθηκαν λύσεις για την αντιμετώπιση των οικονομικών προβλημάτων (στα πλαίσια που αφορούν την ασθένεια)</p>
<p><b>Άρνηση στη λήψη της φαρμακευτικής αγωγής</b></p>	<p>-Άρνηση</p>	<p>-Ενθάρρυνση για έκφραση των λόγων που έχει άρνηση στη φαρμακευτική αγωγή -Επεξήγηση των λόγων για τους οποίους χρειάζεται να τη λαμβάνει</p>	<p>-Η ασθενής εξέφρασε τους λόγους που αρνείται να λάβει την αγωγή -Παρουσιάστηκαν τα πλεονεκτήματα της φαρμακευτικής αγωγής</p>	<p>- Η ασθενής μετά από αρκετή ψυχολογική στήριξη αποφάσισε την επανέναρξη της φαρμακευτικής αγωγής ενώ μοιάζει πιο θετική όσον αφορά την ιδέα της ασθένειας</p>

		-Επικοινωνία με ψυχολόγο και σύμβουλο υγείας	-Ήρθε σε επαφή με σύμβουλο υγείας και ψυχολόγο	
--	--	--	--	--

## **5.2 ΔΕΥΤΕΡΟ ΚΛΙΝΙΚΟ ΠΕΡΙΣΤΑΤΙΚΟ**

Άνδρας 50 ετών νοσηλεύεται στην νευρολογική κλινική με ΠΜΣ. Ο ασθενής διαγνώστηκε με ΠΜΣ στην ηλικία των 48 ετών. Τους τελευταίους 2 μήνες έχει εμφανίσει αναπνευστική δυσχέρεια και πλέον η αναπνευστική υποστήριξη είναι ζωτικής σημασίας για εκείνον. Συγκεκριμένα, υποστηρίζεται με τραχειοστόμιο και λαμβάνει την φαρμακευτική αγωγή(ριλουζόλη).

Τις τελευταίες μέρες έχει εμφανίσει λοίμωξη στο ανώτερο αναπνευστικό και αρνείται να σιτιστεί προκαλώντας έτσι προβλήματα στο πεπτικό σύστημα, όπως δυσκοιλιότητα.Ο ασθενής εμφανίζει πόνο κατά την ούρηση και παραπονιέται για πόνο στην περιοχή της πυέλου.

Ο ασθενής προσήλθε μόνος του χωρίς τη συνοδεία των συγγενών και δεν ήταν συνεργάσιμος. Εμφανίζει συμπτώματα κατάθλιψης και αγχώδους διαταραχής, φοβούμενος στην ιδέα του θανάτου.

Νοσηλευτική Αξιολόγηση	Νοσηλευτική διάγνωση	Προγραμματισμός	Εφαρμογή	Εκτίμηση
Λοίμωξη αναπνευστικού	- Αναποτελεσματική αναπνοή	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Τοποθέτηση του ασθενή σε θέση fowler -</li> <li>- Αναπνευστική υποστήριξη</li> <li>- Συνεχής έλεγχος οξυγόνωσης</li> <li>- Χορήγηση βρογχοδιασταλτικών ύστερα από ιατρική οδηγία</li> <li>- Χρήση υποβοηθούμενων μέσων-αναπνευστική φυσιοθεραπεία</li> <li>- Συνεννόηση με τον θεράποντα ιατρό για την χορήγηση της σωστής αντιβίωσης</li> <li>- Ακτινογραφία θώρακος για τυχόν προβλήματα στους πνεύμονες</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ο ασθενής τοποθετήθηκε σε fowler θέση.</li> <li>- Στον ασθενή χορηγείται οξυγόνο με απλή μάσκα.</li> <li>- Χορηγήθηκαν βρογχοδιασταλτικά φάρμακα.</li> <li>- Πραγματοποιούνται καθημερινά φυσιοθεραπείες με ασκήσεις</li> <li>- Χορήγηση κατάλληλων αντιβιοτικών</li> <li>- Στην ακτινογραφία θώρακος δεν βρέθηκαν ανησυχητικά ευρήματα</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Τα επίπεδα οξυγόνωσης βρίσκονται σε φυσιολογικά επίπεδα</li> <li>- Σταδιακή αποκατάσταση της υγείας</li> <li>- Συνεχής έλεγχος τραχειοστομίας</li> </ul>

<p><b>Άρνηση σίτισης</b></p>	<p>-Ελλιπής πρόσληψη θρεπτικών συστατικών</p>	<p>-Αναζήτηση των αιτιών της άρνησης          -Πλήρης αιματολογικός έλεγχος          -Επικοινωνία με ειδικό διατροφολόγο προκειμένου να ενημερώσει τον ασθενή για τις επιπτώσεις της απόφασής του          ενημερώσει τον ασθενή για τις επιπτώσεις της απόφασής του</p>	<p>-Αξιολόγηση αιματολογικών εξετάσεων          -Ορθή σίτιση με την βοήθεια των νοσηλευτών</p>	<p>-Τα επίπεδα γλυκόζης στο αίμα επανήλθαν σε φυσιολογικά επίπεδα</p>
------------------------------	---	--	--	---



<p><b>Προβλήματα στο πεπτικό</b></p>	<p>-Δυσκοιλιότητα</p>	<p>-Κατανάλωση τροφής πλούσιας σε φυτικές ίνες -Κατανάλωση επαρκούς ποσότητας υγρών -Ενθάρρυνση για κινητοποίηση του ασθενή</p>	<p>-Χορήγηση θρεπτικών συστατικών μέσω της διατροφής -Ορθή ενυδάτωση του ασθενή</p>	<p>-Φυσιολογική λειτουργία του πεπτικού συστήματος</p>
<p><b>Προβλήματα ούρησης</b></p>	<p>-Μειωμένη αποβολή ούρων</p>	<p>-Ορθή διαχείριση του ισοζυγίου -Λήψη γενικής εξέτασης για αξιολόγηση των ούρων -Ενθάρρυνση για επαρκή κατανάλωση υγρών</p>	<p>-Ο ασθενής κατανάλωσε την απαραίτητη ποσότητα υγρών -Τοποθέτηση ουροκαθετήρα αν κριθεί αναγκαίο</p>	<p>-Φυσιολογική απέκκριση ούρων -Διατήρηση ισοζυγίου -Κατα την ανάλυση ούρων δεν εμφανίστηκαν ιατρικά ευρήματα(μικρόβια,μικροοργανισμοί)</p>

<p><b>Πόνος στην πύελο</b></p>	<p>-Πόνος οξύς</p>	<p>-Εφαρμογή θερμών επιθεμάτων στην κοιλιακή χώρα</p> <p>-Χορήγηση αναλγητικού ύστερα από ιατρική οδηγία</p>	<p>-Αλλαγή θερμών επιθεμάτων ανά τακτά χρονικά διαστήματα</p> <p>-Χορηγήθηκε ήπιο αναλγητικό</p>	<p>-Ο ασθενής αναφέρει πως ο πόνος στην πύελο υποχωρεί</p>
<p><b>Κατάθλιψη/ Αγχώδης διαταραχή</b></p>	<p>-Αίσθημα απελπισίας</p>	<p>-Ενθάρρυνση για επικοινωνία με τον νοσηλευτή</p> <p>-Συνεννόηση με τον ψυχολόγο του νοσοκομείου για παροχή βοήθειας στον ασθενή</p> <p>-Επαφή του ασθενή με ομάδες υποστήριξης</p>	<p>-Ο ασθενής ήρθε σε επαφή με τον ψυχολόγο</p> <p>-Χορήγηση ήπιων ηρεμιστικών ύστερα από ιατρική οδηγία</p>	<p>-Η ψυχολογική κατάσταση του ασθενή παρουσιάζει μια βελτίωση και είναι συνεργάσιμος</p>

<b>Φόβος για θάνατο</b>	-Άγχος	-Επικοινωνία με τον ασθενή -Συχνή επικοινωνία με τον ψυχολόγο -Κατανόηση της κατάσταση μέσω συνεχούς διαλόγου	-Συζήτηση με τον ασθενή -Ο ασθενής ήρθε σε επαφή με τον ψυχολόγο	-Ο ασθενής αρχίζει και αποδέχεται την κατάσταση υγείας του και συμμορφώνεται με την έννοια του θανάτου
-------------------------	--------	---	---	--

## ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Η Μυατροφική Πλευρική Σκλήρυνση είναι μια ασθένεια που οδηγεί σε προοδευτική επιδείνωση και απώλεια λειτουργίας των κινητικών νευρώνων στον εγκέφαλο και στον νωτιαίο μυελό, οδηγώντας σε παράλυση. Η ΠΜΣ επηρεάζει περίπου 16.000 άτομα, με πρόγνωση επιβίωσης 2 έως 5 ετών. Η ασθένεια αυτή αποτελεί ερευνητικό πεδίο από όταν πρωτοεμφανίστηκε καθώς οφείλεται σε αμφιλεγόμενους παράγοντες. Με την πάροδο του χρόνου και την εξέλιξη της τεχνολογίας, έχει αποκρυπτογραφηθεί κατά ένα μεγάλο ποσοστό η ασθένεια και μπορεί να διαγνωστεί ύστερα από την υποβολή του ατόμου σε συγκεκριμένες εξετάσεις. Η συγκεκριμένη εκφυλιστική ασθένεια δυσχεραίνει την φυσιολογική λειτουργία του οργανισμού καθώς και την ομαλή καθημερινότητα του ατόμου. Οι βασικές ανθρώπινες λειτουργίες δεν είναι πλέον δεδομένες αλλά αποτελούν πολυτέλεια.

Η οικονομική ευχέρεια και η συμβολή των κατάλληλων επαγγελματιών υγείας (νοσηλευτές, φυσικοθεραπευτές, λογοθεραπευτές κλπ.) διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην βέλτιστη αντιμετώπιση της νόσου. Τόσο η οικογενειακή περίθαλψη όσο και η υποστήριξη από το ευρύ κοινό έχουν αποδειχθεί προοδευτικοί παράγοντες για τη νόσο. Δυστυχώς, μέχρι στιγμής η ΠΜΣ αποτελεί μία ανίατη ασθένεια που ταλανίζει τον πληθυσμό. Η επιστήμη συνεχίζει να διερευνά και να απασχολείται με την συγκεκριμένη ασθένεια για την εξάλειψή της. Οι πρόσφατες εξελίξεις στην κατανόηση

των παθοφυσιολογικών μηχανισμών της ΠΜΣ ενθαρρύνουν τη ρεαλιστική ελπίδα για νέες θεραπευτικές προσεγγίσεις. Μέχρι σήμερα, οι ακρογωνιαίοι λίθοι της διαχείρισης των ασθενών με ΠΜΣ επικεντρώνονται στον έλεγχο των συμπτωμάτων. Η ανακουφιστική φροντίδα επικυρώνει την αξία της ζωής και θεωρεί την πορεία προς το θάνατο ως μια φυσιολογική διαδικασία, χωρίς να επιδιώκει να επισπεύσει, αλλά ούτε και να αναβάλλει το θάνατο, θέτοντας ως στόχο την εξασφάλιση της καλύτερης δυνατής ποιότητας ζωής μέχρι τη στιγμή του θανάτου. Εξάλλου στόχος του εκάστοτε ασθενή είναι να καταφέρει να εξασφάλιση την καλύτερη δυνατή ποιότητα ζωής μέχρι την φυσιολογική κατάληξη του ανθρώπου, το θάνατο.

## **BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ**

Ackrivo J., Hsu, J. Y., Hansen-Flaschen, J., Elman, L., & Kawut, S. M. (2021). Non-invasive Ventilation Use Is Associated with Better Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Annals of the American Thoracic Society*, 18(3), 486-394.

Åkerblom Y., Jakobsson Larsson, B., Zetterberg, L., & Åsenlöf, P. (2020). The multiple faces of pain in motor neuron disease: a qualitative study to inform pain assessment and pain management. *Disability and Rehabilitation*, 42(15), 2123-2132.

ALSnewstoday.com Margarida Azevedo. BMC Neurology. <https://alsnewstoday.com/news-posts/2015/06/03/quality-life-depression-als-patients-focus-recent-study/> Τελευταία προσπέλαση Ιούνιος 3, 2015.

ALSnewstoday. Alejandra Viviescas. <https://alsnewstoday.com/news-posts/2019/01/11/disease-progression-affects-quality-of-life/> . Τελευταία προσπέλαση Ιανουάριος 11, 2019.

ALSTreatment.com <https://alstreatment.com/als-speech-therapy/> . Τελευταία προσπέλαση Δεκέμβριος 4, 2019.

Alvariza A., Tiber-Hager L., Holm M., Steineck G., & Kreicbergs U. (2020). Increasing Preparedness for Caregiving and Death in Family Caregivers of Patients with Severe

Illness Who Are Cared for at Home – Study Protocol for a Web-Based Intervention. *BMC Palliative Care*, 19, 33.

Bedlack S. R., Joyce N., Carter G. T., Paganoni S., & Karam C. (2015), “Complementary and Alternative Therapies in Amyotrophic Lateral Sclerosis”. *Neurologic Clinics*, 33(4), 909-936.

Bomberg B. M., Bomberg B. D. (2017). “Management and Treatment of ALS”. In: *Navigating Life with Amyotrophic Lateral Sclerosis* (1<sup>st</sup> edition). Oxford University Press, 73-90.

Braun A. T., Caballero-Eraso, C., & Lechtzin, N. (2018). Amyotrophic Lateral Sclerosis and the Respiratory System. *Clinics in Chest Medicine*, 39(2), 391–400.

Breen L. J., Aoun M. S., O’Connor M., Howting D., & Halkett K. B. G. (2018). Family Caregivers’ Preparations for Death: A Qualitative Analysis. *Journal of Pain and Symptom Management*, 55(6), 1473-79.

Bromberg M. B. (2008). Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 19(3), 591–605.

Brown R. H., & Al-Chalabi, A. (2017). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 377(2), 162–172.

Chen D., Guo X., Zheng Z., Wei Q., Song W., Cao B., Huang R., Yang R., & Shang H. (2015). Depression and anxiety in amyotrophic lateral sclerosis: Correlations between the distress of patients and caregivers. *Muscle & Nerve*, 51(3), 353–357.

Chin-Lung Kuo (2019). How Stephen Hawking Defied Amyotrophic Lateral Sclerosis for Five Decades. *Clinical Medicine and Therapeutics*, 1(1).

Chio A., Mora G., & Lauria G. (2017). Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *The LANCET Neurology*, 16(2), 144-157.

Clarke K., Levine T. (2014). *Clinical Recognition and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Nurse’s Role*. Lippincott Williams & Wilkins. 43(4), 211-212.

Coatti G. C., Beccari M. S., Olavio R. T., Neto-Mitne M., Okamoto O. K., & Zatz M. (2015). Stem Cells for Amyotrophic Lateral Sclerosis Modeling and Therapy: Myth or

Fact ? : Stem Cells for ALS Modeling and Therapy: Myth or Fact? *Cytometry A.*, 87(3), 197–211.

Dal Bello-Haas V., (2018). *Physical Therapy for Individuals with Amyotrophic lateral sclerosis*. DovePress, 2018(8), 45-55.

Delpont, B., Beauvais, K., Jacquin-Piques, A., Alavoine, V., Rault, P., Blanc-Labarre, C., Ossebyab V., Hervieu-Begue M., Giroud M., & B ejot, Y. (2018). Clinical features of pain in amyotrophic lateral sclerosis: A clinical challenge. *Revue Neurologique*

Demetriou, C. A., Hadjivasiliou, P. M., Kleopa, K. A., Christou, Y. P., Leonidou, E., Kyriakides, T., & Zamba-Papanicolaou, E. (2019). Retrospective longitudinal study of ALS in Cyprus: Clinical characteristics, management and survival. *PLOS ONE*, 14(9).

Desport C., Preux P. M., Truong C. T., Courat L., Vallat J. M., & Couratier P. (2000). Nutritional assessment and survival in ALS patients. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 1(2), 91–96.

Dondorf K., Fabus R., & Chassemi E. A. (2016). The interprofessional collaboration between nurses and speech-language pathologists working with patients diagnosed with dysphagia in skilled nursing facilities. *Journal of Nursing Education and Practice*. 6(4), 17-20.

Driskell D. L., York K. M., Heyn C. P, Sanjak M., & MacAdam C. (2018) A guide to Understanding the Benefits of a Multidisciplinary Team Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) Treatment. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 100(3), 582-584.

Elmo J. M., (2017). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. In Fitzpatrick J. et al., “A Guide to Mastery in Clinical Nursing: The Comprehensive Reference” (1<sup>st</sup> edition). Springer Publishing Company, 268-270.

Epps D. Kwan Y. J., Russell W. J., Thomas T., & Diaz-Abad M., (2020). Evaluation and Management of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, 21(3), 135–143.

Epton, J., Harris, R., & Jenkinson, C. (2009). Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease: A structured review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 10(1).

Felgoise, S. H., Zaccheo, V., Duff, J., & Simmons, Z. (2015). Verbal communication impacts quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 17(3-4).

Fiorentino, G., Annunziata, A., Gaeta, A. M., Lanza, M., & Esquinas, A. (2018). Continuous noninvasive ventilation for respiratory failure in patients with amyotrophic lateral sclerosis: current perspectives. *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease*, 8, 55–61.

Freed B. D. (2018). Spastic Dysarthria”. In “Motor Speech Disorders; Diagnosis and Treatment (3<sup>rd</sup> edition). Plural Publishing, San Diego, 141-164.

Foley, G., O’Mahony, P., & Hardiman, O. (2007). Perceptions of quality of life in people with ALS: Effects of coping and health care. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 8(3), 164–169.

Foley G., Timoten V., & Hardiman O. (2016). I Hate Being Burden: The Patient Perspective on Carer Burden in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 17(5-6), 351-57.

Foley G., & Hynes G. (2018). Decision-Making among Patients and Their Family in ALS Care: A Review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis & Frontotemporal Degeneration*, 19(3-4), 173-93.

Galvin M., Gavin T., Mays I., Heverin M., & Hardiman O. (2020). Individual quality of life in spousal ALS patient-caregiver dyads. *Health and Quality of Life Outcomes*, 18(1).

Giles, M., Barker, M., & Hayes, A. (2014). The Role of the Speech-Language Pathologist in Home Care. *Home Healthcare Nurse*, 32(6), 349–353.

Grimm A., Prell T., Decarf F. B., Schumacher U., Witte W. O. Axer H., & Grosskreutz J. (2015). Muscle Ultrasonography as an Additional Diagnostic Tool for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Clinical Neurophysiology*, 126(4), 820-27.

Hammerbeck U., Jay E. (2014). “Chapter 12, Multidisciplinary care: Physiotherapy”. Στο Oliver D., Boraso D. G., Johnston W., “Palliative Care in Amyotrophic Lateral

Sclerosis: From Diagnosis to Bereavement” (3<sup>rd</sup> edition). Oxford University Press, United Kingdom., 187-189.

Hanisch, F., Skudlarek, A., Berndt, J., & Kornhuber, M. E. (2015). Characteristics of pain in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain and Behavior*, 5(3).

Hardiman O., Al-Chalabi A., Chio A., Corr E. M., Logroscino G., Robberecht W., Shaw J. P., Simmons Z., & Van den Berg L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Disease Primers*, 5(3), 17071.

Hebert R. S. Schlulz R., Copelanf C. V. & Arnold M. R. (2009). Preparing Family Caregivers for Death and Bereavement. Insights from Caregivers of Terminally Ill Patients. *Journal of Pain and Symptom Management*, 37(1), 3-12.

Hiroshi Mutsimoto (2010). “Nutrition Intervention” In: *Amyotrophic Lateral Sclerosis: A guide for Patients and Families*. (3<sup>rd</sup> edition). ReadHowYouWant, 381-382.

Hogden A., Foley G., Henderson R. D., James N., & Aoun S. M. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis: improving care with a multidisciplinary approach. *Journal of multidisciplinary healthcare*, 10, 205–215.

Ilse B., Prell T., Walther M., Hartung V., Penzlin S., Tietz F., Witte W. O., Strauss B., & Grosskreutz, J. (2014). Relationships Between Disease Severity, Social Support and Health-Related Quality of Life in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Social Indicators Research*, 120(3), 871–882

Jakobsson Larsson, B., Ozanne, A. G., Nordin, K., & Nygren, I. (2017). A prospective study of quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients. *Acta Neurologica Scandinavica*, 136(6), 631–638.

Janzen B. C., Sarchuk L., & Murray P. R. (2009). Roles of Speech-Language Pathologists and Nurses in Providing Communication Intervention for Nonspeaking Adults in Acute Care: A Regional Pilot Study. *Revue canadienne d’orthophonie et d’audiologie*, 33(1), 2-19.

Karam, C. Y., Paganoni, S., Joyce, N., Carter, G. T., & Bedlack, R. (2016). Palliative Care Issues in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Evidenced-Based Review. *The American journal of hospice & palliative care*, 33(1), 84–92.



Katarzyna Butna, Anna Pyszora, Anna Adamczyk, Małgorzata Krajnik (2020). "Practical aspects of nursing care provided to patients diagnosed with amyotrophic lateral sclerosis receiving home mechanical ventilation". *Palliative Medicine in Practice*.

Kaufman S.R. (2015). *Ordinary Medicine. Extraordinary Treatments, Longer Lives, and Where to Draw the Line*. Durham: Duke University Press, 336.

Kim J., Bireley D. J., Hayat G., Kafaie J. (2020). Effects of noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: The complication of bulbar impairment. *Clinical and Translational Neuroscience*, 8(4).

Körner S., Siniawski M., Kollwe K., Rath K. J., Krampfl K., Zapf A., Dengler R., & Petri S. (2012). Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(1), 20–25.

Leite Neto, L., & Constantini, A. C. (2017). Dysarthria and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Revista CEFAC*, 19(5).

Linton D.A. "NURSING CARE of the patient with amyotrophic lateral sclerosis"(2016). *Introduction to Medical-Surgical Nursing* (6<sup>th</sup> edition). Elsevier Saunders, Liverpool, 273-274.

López-Gómez J. J., Ballesteros-Pomar D. M., Torres-Torres B, Pintor De la Maza B., Penacho-Lázaro M. A., Palacio-Mures J. M., Abreu-Padín C, López-Guzmán A., De Luis-Román A. D. (2021). Malnutrition at diagnosis in amyotrophic lateral sclerosis (als) and its influence on survival: Using glim criteria. *Clinical Nutrition*, (40)1, 237-244.

Long R., Havics B., Zembillas M., Kelly, J., & Amundson, M. (2019). Elucidating the End-of-Life Experience of Persons With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Holistic Nursing Practice*, 33(1), 3–8.

Longinetti, E., & Fang, F. (2019). Epidemiology of amyotrophic lateral sclerosis. *Current Opinion in Neurology*, 32(5), 771–776.

Magnussen, M. J., & Glass, J. D. (2017). Natural History of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Molecular and Cellular Therapies for Motor Neuron Diseases*, 25–41.

Malek A.M., Barchowsky A., Bowser R., Patterson-Heiman T., Lacomis D., Rana S., Youk A., & O' Talbott E. (2015). Exposure to hazardous air pollutants and the risk of amyotrophic lateral sclerosis. *Environ Pollut.*, 197, 181–6.

Martin S., Khleifat Al A., & Al-Chalabi A. (2017). What causes amyotrophic lateral sclerosis? *F1000Research*, 6, 371.

MayoClinic. Dysphagia. <https://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/dysphagia/symptoms-causes/syc-20372028> . Τελευταία προσπέλαση Οκτώβρης 17, 2019.

McLaughlin R. L., Vajda A., & Hardiman O. (2015). Heritability of Amyotrophic Lateral Sclerosis: Insights From Disparate Numbers. *JAMA Neurol.*, 72(8), 857–57.

Meyer T., Funke A., Münch C., Kettemann D., Maier A., Walter B., Thomas A., & Spittel S. (2019). Real world experience of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS) in the treatment of spasticity using tetrahydrocannabinol:cannabidiol (THC:CBD). *BMC Neurology*, 19(1).

Mihon C. Doctor Tipster (<https://www.doctortipster.com/2774-amyotrophic-lateral-sclerosis-lou-gehrigs-disease-symptoms-diagnosis-treatment-and-recommendations.html>). Τελευταία προσπέλαση Ιούλιος 15, 2011 .

Mioshi E., Hsieh S., Caga J., Ramsey E., Chen K., Lillo P., Simon N., Vucic S., Hornberger M., Hodges R. J., & Kiernan C. M. (2013). A Novel Tool to Detect Behavioural Symptoms in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 15(3-4), 298-304.

National Institute of Aging. What are Palliative Care and Hospice Care? <https://www.nia.nih.gov/health/what-are-palliative-care-and-hospice-care> , Τελευταία προσπέλαση Μάϊος 17, 2017

National Institute of Neurological Disorders and Stroke. (<https://www.ninds.nih.gov/Disorders/Patient-Caregiver-Education/Fact-Sheets/Amyotrophic-Lateral-Sclerosis-ALS-Fact-Sheet>) . Τελευταία προσπέλαση Ιούνιος 22, 2020.

National Institute for Health and Care Excellence(NICE) (<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK367742/>). Τελευταία προσπέλαση Ιούλιος 23, 2019.

Ng L., Khan F., Young C. A., & Galea M. (2017). Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database of Systematic*, 10(1).

Niedermeyer S., Murn M., & Choi P. J. (2018). Respiratory Failure in Amyotrophic Lateral Sclerosis, 155(2), 401-408.

Norton S. N., & Willet G. (2007). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *xParm: The Comprehensive Pharmacology Reference*, Elsevier, 1-5.

Oliver D., Domenico B. G., Walsh D.(2011). Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: From diagnosis to Beavement. *Oxford Scholarship Online*.

Oskarsson B., Gendron T. F., & Staff N. P. (2018). Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Update for 2018. *Mayo Clinic Proceedings*, 93(11), 1617-1628.

Pagnini F., Lunetta C., Banfi P., Rossi G., Fossati F., Marconi A., Castelnuovo G., Corbo M., & Molinari E. (2011). Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis: a psychological perspective. *Neurological Sciences*, 33(5), 1193–1196.

Pagnini F., Lunetta C., Banfi P., Rossi G., Gorni K., Castelnuovo G., Corbo M., & Molinari E. (2012). “Anxiety and Depression in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis and Their Caregivers”. *Current Psychology*, 31(1), 79–87.

Pagnini, F., Manzoni, G. M., Tagliaferri, A., & Gibbons, C. J. (2014). Depression and disease progression in amyotrophic lateral sclerosis: A comprehensive meta-regression analysis. *Journal of Health Psychology*, 20(8), 1107–1128.

Pols J. (2016). Towards an empirical ethics in care: relations with technologies in health care. *Med Health Care Philos*, (18)1, 81-90.

Pols, J., & Limburg, S. (2015). A Matter of Taste? Quality of Life in Day-to-Day Living with ALS and a Feeding Tube. *Culture, Medicine, and Psychiatry*, 40(3), 361–382.

Prado, L. de G. R., Bicalho, I. C. S., Vidigal-Lopes, M., Prado, V. de G. R., Gomez, R. S., Souza, L. C. de, & Teixeira, A. L. (2017). Depression and anxiety in a case series

of amyotrophic lateral sclerosis: frequency and association with clinical features. *Einstein (São Paulo)*, 15(1), 58–60.

Prell T., Gaur N., Stubendorff B., Rodiger A., Witte W. O., & Grosskreutz J. (2019). Disease Progression Impacts Health-Related Quality of Life in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 397, 92-95.

Prell T., Steinbach R., Witte, W., O., & Grosskreutz J. (2019). Poor emotional well-being is associated with rapid progression in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *eNeurologicalSci*. Vol 16.

ProGas Study Group (2015). Gastrostomy in patients with amyotrophic lateral sclerosis (ProGas): a prospective cohort study. *The Lancet. Neurology*, 14(7), 702–709.

Rabbitte, M., Bates, U., & Keane, M. (2015). Psychological and psychotherapeutic approaches for people with motor neuron disease: A qualitative study. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16(5-6), 303–308.

Ram S. (2016). A Bibliometric Assessment of Global Ice Bucket Challenge (Amyotrophic Lateral Sclerosis) Research. *Annals of neurosciences*, 23(4), 209–217.

Reenen v. K. et al., (2020). Associations between illness cognitions and health-related quality of life in the first year after diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Psychosomatic Research*, 132.

Royal College of Nursing. RNI Hosted Content. MNDAssociation. <https://rcni.com/hosted-content/rcn/mnd/motor-neurone-disease> . Τελευταία Προσπέλαση Αύγουστος, 2016.

Schroeder, K., & Lorenz, K. (2017). Nursing and the future of palliative care. *Asia-Pacific Journal of Oncology Nursing*, 5(1), 4-8.

Shoesmith, C. L., Findlater, K., Rowe, A., & Strong, M. J. (2007). Prognosis of amyotrophic lateral sclerosis with respiratory onset. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 78(6), 629–631

Spataro R., Bono V., Marchese S., & Bella La V. (2012). Tracheostomy mechanical ventilation in patients with amyotrophic lateral sclerosis: Clinical features and survival analysis . *Journal of the Neurological Sciences*. 323(1-2), 66-70.

Stavroulakis T., Baird W.O., Baxter S.K., Walsh T., Shaw P.J., & McDermott C.J. (2014). Factors influencing decision-making in relation to timing of gastrostomy insertion in patients with motor neurone disease. *BMJ Support Palliat Care* 4(1):57–63

Thomas K., Schragger J., Neel R., Brook L. (2020). Percutaneous endoscopic gastrostomy tube placement in amyotrophic lateral sclerosis: a case series with a multidisciplinary, team-based approach. *Annals of Gastroenterology*, 33(5), 480-484.

Timby K. B., Smith E. N. “Chapter 37, Caring for Clients With Central and Peripheral Nervous System Disorders”(2013). “Introductory Medical-Surgical Nursing”(11<sup>th</sup> edition). Wolters Kluwer, Lippincott Williams and Wilkins , 583-584.

Tomik, B., & Guiloff, R. J. (2010). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(1-2), 4–15.

Turner R. M., Faull C., McDermott C., Nickol H. A., Palmer J., Talbot K. (2019). Tracheostomy in motor neuron disease. *Practical Neurology*, 19(6), 467-475.

Tsitkanou, S., Della Gatta, P., Foletta, V., & Russell, A. (2019). The Role of Exercise as a Non-pharmacological Therapeutic Approach for Amyotrophic Lateral Sclerosis: Beneficial or Detrimental? *Frontiers in neurology*, 10, 783.

Ushikubo, M., & Suzuki, S. (2015). Respite Care Services for Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis and Their Families From the Perspective of Home Care Nurses. *Home Health Care Management & Practice*, 28(1), 44–50.

Van Es, M. A., Hardiman, O., Chio, A., Al-Chalabi, A., Pasterkamp, R. J., Veldink, J. H., & van den Berg, L. H. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *The Lancet*, 390(10107), 2084–2098

Weisser F. B., Bristowe K., & Jackson D. (2015). Experiences of burden, needs, rewards and resilience in family caregivers of people living with Motor Neurone Disease/Amyotrophic Lateral Sclerosis: A secondary thematic analysis of qualitative interviews. *Palliative Medicine*, 29(8), 737–745.

WHO, 2012. <https://www.who.int/tools/whoqol>

Zarei, S., Carr, K., Reiley, L., Diaz, K., Guerra, O., Altamirano, P. F., Pagani, W., Lodin, D., Orozco, G., & China, A. (2015). A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surgical neurology international*, 6, 171.

LeMone P. , Burke K. , Bauldoff G. (2014). Ασθενής με Πλάγια Ημιατροφική Σκλήρυνση. Στο «Παθολογική-Χειρουργική Νοσηλευτική» (Τόμος Β). Ιατρικές Εκδόσεις Λάγος Δημήτριος, Αθήνα.

Δαρμάνη Ε., Δοσοπούλου Ε., Λυμπεροπούλου Δ., & Ξενοπούλου Δ. Ι. (2020). Η νόσος του κινητικού νευρώνα – υπάρχει άραγε ελπίδα; *Open Schools Journal for Open Science*, 3(8).