



ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ
ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ



ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ
«ΝΕΥΡΟΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ»

Διευθυντής ΠΜΣ: Καθηγητής ΕΥΘΥΜΙΟΣ Γ.ΔΑΡΔΙΩΤΗΣ

ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΗ ΔΙΠΛΩΜΑΤΙΚΗ ΕΡΓΑΣΙΑ

«Διαχείριση πόνου στις Νευρομυϊκές παθήσεις»

Θεοχαράκη Ξένια-Μάλαμα
Φυσικοθεραπεύτρια

Υπεβλήθη για την εκπλήρωση μέρους
των απαιτήσεων για την απόκτηση του
Μεταπτυχιακού Διπλώματος Ειδίκευσης
«ΝΕΥΡΟΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ»

Λάρισα, Φεβρουάριος 2025



DEPARTMENT OF MEDICINE
SCHOOL OF HEALTH SCIENCES
UNIVERSITY OF THESSALY



POSTGRADUATE PROGRAM
NEUROREHABILITATION

Director of the Postgraduate Program: Professor EFTHIMIOS G. DARDIOTIS

Postgraduate Thesis

«Pain management in Neuromuscular Diseases»

Submitted for partial completion of
Requirements in order to obtain the
Master of Science Degree on
«*NEUROREHABILITATION*»

Larissa, February 2025

«Βεβαιώνω ότι η παρούσα διπλωματική εργασία είναι αποτέλεσμα δικής μου δουλειάς και δεν αποτελεί προϊόν αντιγραφής. Στις δημοσιευμένες ή μη δημοσιευμένες πηγές έχω χρησιμοποιήσει εισαγωγικά και όπου απαιτείται έχω παραθέσει τις πηγές τους στο τμήμα της βιβλιογραφίας:

Υπογραφή: »

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι νευρομυϊκές διαταραχές (Neuromuscular disorders **NMDs**) είναι μια ετερογενής ομάδα νοσημάτων που μπορεί να αφορούν τον νευρικό ή τον μυϊκό ιστό. Η υποκείμενη αιτιολογία όμως είναι διαφορετική και αυτό διαφοροποιεί την κλινική εικόνα, την βαρύτητα και την αντιμετώπιση της κάθε διαταραχής. Σκοπός της παρούσας εργασίας ήταν να διερευνηθεί η σχέση της εκάστοτε νευρομυϊκής πάθησης με την εμφάνιση του συμπτώματος του πόνου, καθώς και οι τρόποι διαχείρισης αυτού του συμπτώματος όταν κάνει την εμφάνιση του. Αρχικά αφού προσδιοριστεί ο ορισμός των νευρομυϊκών παθήσεων και πραγματοποιηθεί η ταξινόμησή τους, γίνεται η συσχέτιση κάθε νευρομυϊκής διαταραχής με τον πόνο, με ποια ένταση, συχνότητα και διάρκεια κάνει την εμφάνισή του. Γεγονός που θα μας οδηγήσει να αντιληφθούμε πόσο σημαντική είναι η μελέτη της ποιότητας ζωής αυτών των ασθενών και πόσο αναγκαία η εύρεση θεραπευτικών μέσων για την ανακούφιση και αποκατάστασή τους. Η ανασκόπηση αυτή επιχείρησε να αναλύσει σε βάθος το θέμα, η συγγραφή της οποίας βασίζεται σε πηγές που πηγάζουν από την αναζήτηση και την καταγραφή άρθρων μέσω επιστημονικών μηχανών αναζήτησης. Οι πηγές αναζήτησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν οι Google Scholar, Pubmed, Cochrane και Heal-link. Στα παραπάνω έγινε η διαλογή άρθρων που αφορούν τις νευρομυϊκές παθήσεις, τα χαρακτηριστικά κάθε πάθησης και την σχέση τους με τον πόνο. Από τις 52 έρευνες που βρέθηκαν να σχετίζονται με το συγκεκριμένο θέμα, επιλέχθηκαν οι 22 οι οποίες θεωρήθηκαν έγκυρες και αξιόπιστες. Από τα αποτελέσματα των ερευνών φάνηκε πως ο πόνος επηρέαζε την κατάσταση των ασθενών σε όλες τις κατηγορίες νευρομυϊκών νοσημάτων. Ιδιαίτερο ενδιαφέρον φαίνεται να έχει ο τρόπος εκδήλωσής του και οι διαφορετικοί τρόποι διαχείρισής του στην κάθε πάθηση. Ο πόνος αναμφίβολα επηρεάζει τον άνθρωπο στην καθημερινότητά του. Όταν μετατρέπεται σε χρόνιο τότε φαίνεται σώμα και ψυχή να αλληλεπιδρούν. Γι'αυτό κρίνεται αναγκαία η εύρεση τρόπων άμεσης αντιμετώπισής του.

Λέξεις κλειδιά: νευρομυϊκές διαταραχές, πόνος, χρόνιος πόνος, διαχείριση πόνου, είδη πόνου

ABSTRACT

Neuromuscular disorders (NMDs) are a heterogeneous group of diseases that may affect either the nervous or muscular tissue. However, the underlying etiology is different, which differentiates the clinical presentation, severity, and management of each disorder. The aim of the present study was to investigate the relationship between each neuromuscular disorder and the occurrence of pain as a symptom, as well as the methods for managing this symptom when it arises. Initially, after defining neuromuscular disorders and classifying them, the study explores the association of each neuromuscular disorder with pain, examining the intensity, frequency, and duration of its manifestation. This will lead to a better understanding of the importance of studying the quality of life in these patients and the necessity of identifying therapeutic means for their relief and rehabilitation. This review aimed to analyze the topic in depth, with the writing based on sources gathered through the search and documentation of articles using scientific search engines. The search engines utilized included Google Scholar, Pubmed, Cochrane, and Heal-Link. Articles related to neuromuscular disorders, the characteristics of each condition, and their relationship with pain was selected. From 52 studies found to be relevant to the topic, 22 were chosen as valid and reliable. The results showed that pain in all categories of neuromuscular diseases significantly affected the condition of patients. Of particular interest is the way pain manifests and the different management strategies employed for each disorder. Undoubtedly, pain plays a critical role in the daily lives of individuals, and when it is persistent and severe, there appears to be a significant interaction between body and mind. For this reason, it is deemed necessary to identify immediate ways to address it.

Keywords: neuromuscular disorders, pain, chronic pain, pain management, types of pain

Περιεχόμενα

ΠΕΡΙΛΗΨΗ.....	4
ABSTRACT	5
2. ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ.....	9
2.1 ΟΡΙΣΜΟΣ.....	9
2.2 ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ	9
2.3 ΠΟΝΟΣ.....	10
2.3.1 ΟΡΙΣΜΟΣ	10
2.3.2 ΕΙΔΗ ΠΟΝΟΥ	11
2.4 ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΑΙ ΠΟΝΟΣ	13
2.4.1 ΜΥΪΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ	13
2.4.2 ΜΥΟΤΟΝΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ (MD).....	16
2.4.3 ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ (NKN)	18
2.4.4 ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΝΕΥΡΟΜΥΪΚΗΣ ΣΥΝΑΨΗΣ	21
2.4.5 ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ	22
2.4.6 ΣΥΝΔΡΟΜΟ GUILLAIN BARRE (GBS).....	23
2.4.7 ΧΡΟΝΙΑ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ ΑΠΟΜΥΕΛΙΝΩΤΙΚΗ ΠΟΛΥΡΙΖΟΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ (CIPD).....	25
2.5 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	25
3. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ.....	26
3.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ	26
3.2 ΑΡΧΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΚΑΙ ΜΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΤΟΥ ΠΟΝΟΥ	27
3.2.1 ΦΑΡΜΑΚΟΛΟΓΙΚΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΠΟΝΟΥ	28
3.2.2 ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΠΟΝΟΥ	29
3.2.3 ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΚΕΣ ΤΕΧΝΙΚΕΣ	30
3.3 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ	33
3.4 ΑΝΑΛΥΣΗ ΑΡΘΡΩΝ	34
3.5 ΟΜΑΔΟΠΟΙΗΣΗ ΑΡΘΡΩΝ.....	46
4. ΣΥΖΗΤΗΣΗ-ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ	51
5. ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	51

1.ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα νευρομυϊκά νοσήματα αποτελούν μια κατηγορία παθήσεων που συγκεντρώνουν το ενδιαφέρον πολλών ιατρικών κλάδων λόγω της ποικιλίας που παρουσιάζουν, των διαφορετικών κλινικών εκδηλώσεων και των προκλήσεων που συνδέονται με τη διάγνωση και τη θεραπεία τους.

Σύμφωνα με σύγχρονες έρευνες, οι πρώτες κλινικές αναφορές σε τέτοιες παθήσεις χρονολογούνται από την αρχαία Αίγυπτο, ενώ οι πρώτες προσπάθειες συστηματικής κατάταξής τους ξεκίνησαν τον 17ο αιώνα. Το 1868, ο Duchenne περιέγραψε τη "μυϊκή ψευδοϋπερτροφική παράλυση" ως ξεχωριστή πάθηση και εξέτασε την κληρονομικότητά της. Η πρόοδος στις διαγνωστικές τεχνικές τα τελευταία χρόνια έχει συμβάλει καθοριστικά στη συστηματική κατάταξη των νοσημάτων αυτών, στη διερεύνηση των παθοφυσιολογικών τους μηχανισμών και, σε αρκετές περιπτώσεις, στη βελτίωση των θεραπευτικών προσεγγίσεων.

Η ραγδαία ανάπτυξη της μοριακής γενετικής έχει φέρει επανάσταση στις γνώσεις μας για τα νευρομυϊκά νοσήματα, διευκολύνοντας τη διάγνωσή τους, ακόμα και στις πιο άτυπες μορφές, και ενισχύοντας την κατανόηση της λειτουργίας τους. Επιπλέον, έχει καταστήσει δυνατή την πρόληψη μέσω της ανίχνευσης φορέων και του προγεννητικού ελέγχου για ορισμένα από αυτά τ

Η κατηγοριοποίηση και η μελέτη της επιδημιολογίας των νευρομυϊκών παθήσεων είναι ιδιαίτερα απαιτητική, εξαιτίας της μεγάλης ποικιλομορφίας που παρατηρείται τόσο στα κλινικά τους χαρακτηριστικά όσο και στις αιτίες που τα προκαλούν.

Η συγκεκριμένη εργασία επικεντρώνεται στο σύμπτωμα του πόνου που εμφανίζεται στις νευρομυϊκές παθήσεις και στην αντιμετώπισή του. Ο πόνος αποτελεί μια αίσθηση που είναι άρρηκτα συνδεδεμένη με την ανθρώπινη υπόσταση. Ακολουθεί και συντροφεύει τον άνθρωπο σχεδόν από τα πρώτα λεπτά της γέννησης του και έχει απασχολήσει τις ανθρώπινες κοινωνίες από αρχαιοτάτων χρόνων. Ο άνθρωπος κατά την πάροδο των ετών αναζητά και προσπαθεί να βρει τρόπους αντιμετώπισης αυτού του φαινομένου που πολλές φορές έχουν μετασχηματισθεί ριζικά μαζί με την τεχνολογική και πολιτιστική εξέλιξη.

Στο πρώτο μέρος της εργασίας προσδιορίζεται ο ορισμός των νευρομυϊκών διαταραχών και η ταξινόμησή τους προκειμένου να μας δοθεί μια σαφή εικόνα αυτών και ειδικότερα αναλύονται συγκεκριμένες νευρομυϊκές παθήσεις οι οποίες βρέθηκαν να σχετίζονται με τον πόνο και αφορούν την παρούσα ανασκόπηση. Έτσι κρίθηκε απαραίτητο να παρουσιαστούν μέσα από την επισκόπηση της σχετικής βιβλιογραφίας ορισμένα κρίσιμα ζητήματα που αφορούν την κλινική

εικόνα των νοσημάτων, την πορεία τους και την πρόγνωση. Στην συνέχεια γίνεται ανάλυση των χαρακτηριστικών του πόνου στην εκάστοτε πάθηση, τον τρόπο εμφάνισής του, την συχνότητα, την ένταση, το χρονικό σημείο εμφάνισής του κατά την διάρκεια της πάθησης, τα αίτια και τους παράγοντες επιδείνωσης. Αναζητήθηκαν απόψεις και μελέτες ερευνητών που επιχειρούν να αποτυπώσουν το σύμπτωμα του πόνου σε αυτές τις παθήσεις.

Στην συνέχεια αναλύονται τα είδη του πόνου, καθώς και οι τρεις τρόποι διαχείρισής του στους οποίους περιλαμβάνονται η χειρουργική αντιμετώπισή του, η φαρμακολογική αντιμετώπισή του, αλλά και η συντηρητική διαχείρισή του μέσω διάφορων ηλεκτροφυσικών τεχνικών.

Στο δεύτερο μέρος της μελέτης περιγράφεται η διαδικασία που ακολουθήθηκε. Συγκεκριμένα, ορίζονται ο σκοπός και οι στόχοι της ανασκόπησης, διατυπώνεται η μεθοδολογία που πραγματοποιήθηκε, τεκμηριώνονται οι τεχνικές συλλογής δεδομένων και παρουσιάζεται η ανασκόπηση. Περιγράφεται η επιλογή του δείγματος της έρευνας και η διαδικασία συλλογής δεδομένων που ακολουθήθηκε. Ακολουθεί η παρουσίαση των ευρημάτων της μελέτης και η συζήτηση των ευρημάτων σε συνδυασμό με άλλα ερευνητικά δεδομένα. Τέλος παρουσιάζονται τα συμπεράσματα σχετικά με τους αποτελεσματικούς τρόπους διαχείρισης του πόνου στις νευρομυϊκές παθήσεις που είναι και ο τελικός στόχος της παρούσας ανασκόπησης.

2.ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

2.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Οι νευρομυϊκές παθήσεις αποτελούν μια μεγάλη ομάδα νοσημάτων του μυϊκού και του νευρικού συστήματος που επηρεάζουν την λειτουργία τόσο του μυϊκού όσο και του νευρικού συστήματος. Αυτές οι παθήσεις μπορούν να διαταράξουν τη λειτουργία των νευρών, των μυών ή την σύνδεση μεταξύ τους, δηλαδή τις νευρομυϊκές συνάψεις. Η ηλικία εμφάνισης μιας νευρομυϊκής πάθησης εξαρτάται από το είδος της. Τα πρώτα συμπτώματα μπορεί να εμφανιστούν από την γέννηση μέχρι και την εφηβεία. Μπορεί να είναι γενετικές ή επίκτητες με συμπτώματα που περιλαμβάνουν από ήπια δυσκολία στην κίνηση έως σοβαρή αδυναμία και κόπωση. Σε γενικές γραμμές στις νευρομυϊκές παθήσεις συμπεριλαμβάνεται ένας αριθμός από σπάνιες, συχνά προοδευτικές καταστάσεις που οδηγούν σε νευρολογικά ελλείμματα, αναπηρία και αρκετά συχνά σε μειωμένο προσδόκιμο επιβίωσης. Αν και η κάθε κατάσταση είναι σπάνια, η συνολική συχνότητα εκδήλωσης των νευρομυϊκών παθήσεων είναι 1:1000. Η σημαντική βελτίωση της διαχείρισης σημαίνει ότι τα προσβεβλημένα άτομα επιζούν μέχρι την μέση ηλικία, σε αντίθεση με παλαιότερα, και στις μέρες μας είναι παρόντα και χρειάζονται φροντίδα στην ενήλικη ζωή (Wagner et al, 2007).

2.2 ΤΑΞΙΝΟΜΗΣΗ ΝΕΥΡΟΜΥΙΚΩΝ ΠΑΘΗΣΕΩΝ

ΚΑΤΗΓΟΡΙΕΣ	ΥΠΟΚΑΤΗΓΟΡΙΕΣ
ΜΥΪΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ	- Duchenne (DMD) - Becker (BMD) - Emery-Dreifuss (EDMD) - Ζωνιαίες (LGMD) - Μυοτονική τύπου I (DM1) - Μυοτονική τύπου II (DM2) - Οφθαλμοφαρυγγική - Προσωπο-ωμο-βραχιόνιος - Συγγενείς - Λευκοδυστροφίες - Ωμοπερνιαία

ΜΥΟΠΑΘΕΙΕΣ	- Συγγενείς - Κεντρομυελικού τύπου - Ραβδοειδής - Τύπου Central Core (CCD) - Ασθένεια Pompe - Ασθένεια McArdle
ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ	- Προμηκο-Νωτιαία Μυϊκή Ατροφία (SBMA) - Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (ALS) - Νωτιαία Μυϊκή Ατροφία (SMA)
ΜΙΤΟΧΟΝΔΡΙΑΚΕΣ	- Μιτοχονδριακές Μυοπάθειες - Αταξία Friedreich
ΚΑΝΑΛΙΩΝ ΙΟΝΤΩΝ	- Μυοτονικά σύνδρομα - Πρωτοπαθείς Περιοδικές παραλύσεις
ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΕΣ	- Σύνδρομο Lambert-Eaton (LEMS) - Gravis
ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ	- Charcot-Marie-Tooth (CMT)
ΑΛΛΕΣ ΝΕΥΡΟΜΥΪΚΕΣ	- Πολυνευροπάθειες - Αυχενική δυστονία - Σύνδρομο Guillain-Barre - Ασθένεια Danon - Μυοσίτιδες

(Lennon et al,2017)

2.3 ΠΟΝΟΣ

2.3.1 ΟΡΙΣΜΟΣ

Ο πόνος ορίζεται ως «μια δυσάρεστη αισθητηριακή και συναισθηματική εμπειρία που σχετίζεται με πραγματική ή δυνητική ιστική βλάβη ή περιγράφεται με όρους μιας τέτοιας βλάβης» (Loeser & Treede 2008). Με τον συγκεκριμένο ορισμό δεν συσχετίζεται άμεσα ο πόνος με την ιστική βλάβη επειδή ο πόνος είναι μια ψυχολογική κατάσταση (Όχι εγκέφαλος, όχι πόνος) και επειδή επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες όπως το περιβάλλον, η γενετική, το φύλο, τα ανθρωπομετρικά στοιχεία, το προηγούμενο ιατρικό ιστορικό και ίσως η παρουσία ιστικής βλάβης. Ο πόνος είναι εντελώς υποκειμενικός χωρίς κάποιο αντικειμενικό μέσο μέτρησης. Ο πόνος είναι

ένα πρόβλημα γενικής υγείας, το οποίο θεωρείται δαπανηρό σε οικονομικό επίπεδο, όσον αφορά ιατρικές επισκέψεις, αγωγές, απώλεια χρόνου εργασίας και μειωμένη ποιότητα ζωής του ατόμου. (Gaskin & Richard 2012). Η διεθνής ένωση για την μελέτη του πόνου (International Association for the Study of Pain –IASP) έχει αναφέρει πως η διαχείριση του πόνου αποτελεί θεμελιώδες ανθρώπινο δικαίωμα (Brennan et al 2007).

Ο επιπολασμός του πόνου είναι αρκετά υψηλός στις νευρολογικές παθήσεις, ωστόσο ο πόνος δεν είναι ορατός όπως είναι το λειτουργικό έλλειμμα, οπότε η εκάστοτε αγωγή επικεντρώνεται στην επιβράδυνση της εξέλιξης του πόνου και στην βελτίωση της λειτουργικότητας σε βάρος της διαχείρισης του πόνου (Borsook 2012).

2.3.2 ΕΙΔΗ ΠΟΝΟΥ

Ο πόνος εκδηλώνεται ως μια πολυδιάστατη εμπειρία που περιέχει αισθητικά, συναισθηματικά, γνωσιακά, κοινωνικά, περιβαλλοντικά και πνευματικά στοιχεία από την ζωή του ατόμου. Αν και οι νευρολογικές παθήσεις προσβάλλουν το νευρικό σύστημα, ο νευροπαθητικός πόνος είναι λιγότερο συχνός από τον μυοσκελετικό.

ΜΥΟΣΚΕΛΕΤΙΚΟΣ ΠΟΝΟΣ

Ο μυοσκελετικός πόνος εκδηλώνεται ως πρωτοπαθής ή δευτεροπαθής συνέπεια μιας νευρολογικής πάθησης ή ακόμη και ως συννοσηρότητα (Borsook et al, 2012). Πιο συγκεκριμένα ο μυοσκελετικός πόνος προέρχεται από τους αλγοϋποδοχείς στα οστά, στους μυς, στους συνδέσμους, στους τένοντες, στις περιτονίες και στα αιμοφόρα αγγεία και πολύ συχνά εκδηλώνεται ως μη καλά καθορισμένος εν τω βάθει σωματικός πόνος που μπορεί να είναι αναφερόμενος και να υπάρχει και κάποια εμπλοκή νεύρου.

Συχνά εκδηλώνεται ως αμβλύς, όχι καλά εντοπισμένος πόνος ο οποίος μπορεί να επιδεινώνεται με κάποια δραστηριότητα. Χαρακτηριστικό παράδειγμα αποτελούν τα άτομα με βαριά μυασθένεια που εμφανίζουν μυαλγία κατά την διάρκεια ή μετά από σωματική άσκηση και δραστηριότητα. Ο πόνος στις αρθρώσεις και στον αρθρικό θύλακα οφείλεται τόσο σε φλεγμονώδεις, όσο και σε μη φλεγμονώδεις καταστάσεις. Είναι εντοπισμένος και χαρακτηρίζεται ως αμβλύς, διαξιφιστικός, υπάρχει σε ηρεμία και προκαλείται λόγω κίνησης της άρθρωσης. Ο πόνος στους τένοντες, στους συνδέσμους και στους ορογόνους θύλακες εκδηλώνεται ως διαξιφιστικός και κάνει την εμφάνισή του κατά την κίνηση και συγκεκριμένα όταν η προσβεβλημένη δομή διατείνεται ή συμπιέζεται. Μπορεί να ανακουφίζεται κατά την ανάπαυση.

Ο οστικός πόνος είναι πιο έντονος και περιγράφεται ως αμβλύς, εν τω βάθει και διαπεραστικός και μπορεί να ποικίλει από εντοπισμένος ως διάχυτος.

Οι Milinis et al. (2015), σε μία συστηματική ανασκόπηση ανέφεραν ότι η σπαστικότητα σχετίζεται με χειρότερη κατάσταση της υγείας, με πόνο, με κόπωση, με προβλήματα κύστης και με τον ύπνο. Αν δεν αντιμετωπιστεί η σπαστικότητα, τότε ίσως παρατηρηθεί μόνιμη βράχυνση μυών, με αποτέλεσμα μια παραμόρφωση μυϊκής σύγκαμψης όπου δεν θα είναι εφικτή η κίνηση μυών και αρθρώσεων.

ΝΕΥΡΟΠΑΘΗΤΙΚΟΣ ΠΟΝΟΣ

Ο Νευροπαθητικός πόνος μπορεί να οφείλεται σε διάφορες αιτιολογίες. Υπάρχει αβεβαιότητα τόσο για την φύση, όσο και για την θέση της βλάβης, ειδικά σε μη εξειδικευμένες κλινικές συνθήκες. Δηλαδή, ο νευροπαθητικός πόνος μπορεί να είναι συνεχής, διαλείπων, αυτόματος ή προκλητός. Οι ασθενείς ενδέχεται να αναφέρουν διάφορες περίεργες αισθήσεις, οι οποίες προκαλούν δυσφορία. Τα άτομα με νευροπαθητικό πόνο μπορεί να έχουν πιο καλή σωματική και ψυχική υγεία από άτομα με άλλες μορφές πόνου, ακόμη και αν η ένταση πόνου μπορεί να είναι η ίδια.

ΚΕΝΤΡΙΚΟΣ Ή ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟΣ

Με την αναφορά του ασθενούς για τον πόνο, την φύση και την σοβαρότητα δεν γίνεται πάντα διάκριση μεταξύ του κεντρικού και του περιφερικού νευροπαθητικού πόνου. Για τον ασθενή είναι το ίδιο, ανεξάρτητα από τον εντοπισμό του πόνου. Οπότε μπορούν να χρησιμοποιηθούν εργαλεία προκειμένου να γίνει η διάκριση του νευροπαθητικού από τον μη νευροπαθητικό πόνο, τα οποία έχουν αναπτυχθεί και έχουν δοκιμαστεί σε ασθενείς με περιφερικό νευροπαθητικό πόνο και δεν έχουν εδραιωθεί σε ασθενείς με κεντρικό νευροπαθητικό πόνο. Τέτοιου είδους εργαλεία είναι ειδικά ερωτηματολόγια όπως το DN4(Douleur Neuropathique 4 Questions) που αξιολογεί χαρακτηριστικά του νευροπαθητικού πόνου και το LANSS(Leeds Assessment of Neuropathic Symptoms and Signs) που περιλαμβάνει συμπτώματα και κλινικά ευρήματα (Benett et al, 2007).

Οι ασθενείς με κεντρικό νευροπαθητικό πόνο, οι οποίοι εμφανίζουν κάποιο λειτουργικό έλλειμμα, σημαντική μεταβολή της εμβιομηχανικής και άλλες δευτερογενείς αλλαγές σχετικές με την νευρογενή βλάβη, είναι πολύ πιθανό να έχουν συνυπάρχουσες παθολογίες και προβλήματα μυοσκελετικού πόνου.

Ο κεντρικός νευροπαθητικός πόνος μπορεί να οφείλεται σε μία πρωτογενή κάκωση ή δυσλειτουργία εντός του ΚΝΣ (Merskey & Bogduk, 1994), και μπορεί να πηγάζει από

οποιοδήποτε επίπεδο ή ακόμη από περισσότερα του ενός επίπεδα. Εκδηλώνεται συχνά σε μεγαλύτερη έκταση και είναι πιο διάχυτος από τον περιφερικό και οι ασθενείς δυσκολεύονται για να τον εντοπίσουν. Μπορεί να εκλυθεί από οποιοδήποτε επίπεδο του ΚΝΣ και έχει μια σωματοτοπικά εύλογη κατανομή σε σχέση με τη βλάβη.

Ο περιφερικός νευροπαθητικός πόνος σχετίζεται με τα προσβεβλημένα νεύρα και μπορεί να προκληθεί από ένα μηχανικό ερέθισμα στο νεύρο. Μπορεί να εκδηλωθεί ως οξύς, παλλόμενος, παγωμένος ή καυστικός πόνος με αιμοδία, αίσθηση ηλεκτρικού ρεύματος με σταδιακή εγκατάσταση στα άκρα που διαχέεται στα άνω και στα κάτω άκρα. Αν έχουν προσβληθεί κινητικά νεύρα μπορεί να υπάρξει αδυναμία, παράλυση, αταξία, πτώσεις. Αν έχουν προβληθεί νεύρα του αυτόνομου νευρικού συστήματος μπορεί να υπάρξει εφίδρωση, δυσανεξία στη ζέστη, καθώς επίσης και μεταβολές της καρδιαγγειακής, εντερικής, κυστικής ή πεπτικής λειτουργίας. Ένα βασικό στοιχείο για την παθοφυσιολογία του νευροπαθητικού πόνου είναι οι μεταβολές που λαμβάνουν χώρα στους ιοντικούς διαύλους του νευρικού κυττάρου μετά από την νευρική βλάβη. Η πιο σημαντική είναι η μεταβολή της δραστηριοποίησης των διαύλων νατρίου που μεταβάλλουν το δυναμικό ενέργειας της κυτταρικής μεμβράνης. Οι μηχανισμοί μέσω των οποίων οι αλλαγές στους διαύλους νατρίου προκαλούν νευροπαθητικό πόνο είναι οι εξής: 1) Η υπερέκφραση των διαύλων νατρίου μειώνει το κατώφλι ενεργοποίησης και επιτρέπει την ευκολότερη έναρξη δυναμικών ενεργειών, 2) Η αυθόρμητη δραστηριότητα και οι έκτοπες φορτίσεις, δηλαδή σε τραυματισμένους νευρώνες, οι δίαυλοι νατρίου μπορούν να παράγουν αυθόρμητες εκφορτίσεις χωρίς κανένα εξωτερικό ερέθισμα, οι οποίες έκτοπες εκφορτίσεις προκαλούν την αίσθηση του πόνου χωρίς πραγματικό τραυματικό ερέθισμα, 3) Η επίμονη δραστηριότητα των διαύλων νατρίου, δηλαδή σε ορισμένες περιπτώσεις γίνονται μεταλλάξεις σε αυτούς τους διαύλους οδηγώντας σε αυξημένη διάρκεια ή ένταση του ρεύματος νατρίου. Αυτό προκαλεί μακροχρόνια διέγερση και αδυναμία αποκατάστασης του δυναμικού ηρεμίας, ενισχύοντας τον πόνο. (Wallace & Rice, 2008).

2.4 ΝΕΥΡΟΜΥΪΚΕΣ ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΚΑΙ ΠΟΝΟΣ

2.4.1 ΜΥΪΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ

Οι μυϊκές δυστροφίες αποτελούν μια ετερογενή ομάδα από γενετικά καθοριζόμενες διαταραχές που σχετίζονται με την προοδευτική εκφύλιση των σκελετικών μυών. Υποδιαιρούνται σε διάφορες παθήσεις, ανάλογα με τον τρόπο κληρονομικότητας, την πρωτεΐνη, το ένζυμο ή το γενετικό έλλειμμα. Η παθοφυσιολογία των περισσότερων δυστροφιών είναι άγνωστη. Πρόσφατες μελέτες οδηγούν στο συμπέρασμα ότι η υποκείμενη ανωμαλία είναι σφάλμα στη μυϊκή κυτταρική

μεμβράνη. Οι δυστροφινοπάθειες είναι οι πιο συχνές μυϊκές δυστροφίες και σε αυτές περιλαμβάνονται η μυϊκή δυστροφία Duchenne (DMD) και η μυϊκή δυστροφία Becker (BMD). Οι διαταραχές αυτές προκαλούνται από παραλλαγές (ελλείψεις, εστιακές μεταλλάξεις και διπλασιασμούς) στο γονίδιο της δυστροφίνης στο χρωμόσωμα X(Xp21), με αποτέλεσμα τη μερική ή πλήρη απουσία της πρωτεΐνης δυστροφίνης στον κυτταρικό σκελετό. Αυτές οι παθήσεις χαρακτηρίζονται από φυλοσύνδετη κληρονομικότητα όπου προσβάλλονται οι άντρες και οι γυναίκες είναι φορείς.

2.4.1.1 ΜΥΪΚΗ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑ DUCHENNE (DMD)

Η DMD περιγράφηκε αρχικά από τον Meryon το 1852 και αργότερα από τον Duchenne de Boulogne το 1868. Αποτελεί μια ραγδαίως εξελισσόμενη πάθηση και είναι η πιο σοβαρή από όλες τις μυϊκές δυστροφίες. Η επίπτωση είναι 1:6.000 στους άνδρες και ο επιπολασμός είναι 1,9 ως 4,8 ανά 100.000 (Emery 1991, Mendell et al 2002). Κληρονομείται με φυλοσύνδετο υπολειπόμενο χαρακτήρα.

Η DMD εκδηλώνεται πιο συχνά με καθυστέρηση της έναρξης της βάδισης μετά την ηλικία των 18 μηνών. Σημαντικά επίσης συμπτώματα είναι η κεντρομυελική αδυναμία με συνοδό αδυναμία τρεξίματος και αλμάτων, δυσκολία έγερσης από το έδαφος (σημείο Gower). Κάποια αγόρια αναφέρουν μυϊκές κράμπες, πόνο και επεισόδια μυοσφαιριναιμίας στα αρχικά στάδια της νόσου. Χαρακτηριστική είναι η ψευδοϋπερτροφία κυρίως στις γαστροκνημίες από εναπόθεση λίπους και ινώδους ιστού. Εργαστηριακά, χαρακτηριστική είναι η αυξημένη τιμή της κρεατινικής φωσφοκινάσης (CPK) στο αίμα των αρρώστων. Με την πρόοδο της νόσου η αδυναμία περιλαμβάνει εκτός των μυών της πυελικής ζώνης και τους μύς της ωμικής ζώνης. Άλλες χαρακτηριστικές εκδηλώσεις είναι το νήσειο βάδισμα με αμφιταλαντεύσεις από το ένα στο άλλο πλάγιο, η λόρδωση της οσφυϊκής μοίρας της σπονδυλικής στήλης, καθώς και η ελαφριά νοητική υστέρηση.

Ιστορικά, ο πόνος δεν έχει θεωρηθεί ως κύριο σύμπτωμα στη DMD, εντούτοις πρόσφατες μελέτες δείχνουν ότι ο πόνος είναι ένα συχνό πρόβλημα σε αυτόν τον πληθυσμό και ότι αυτό το σύμπτωμα είναι δυνητικά θεραπεύσιμο. Σύμφωνα με συστηματικές ανασκοπήσεις, μελετήθηκε αν συναντούμε την εμφάνιση πόνου σε άτομα με DMD. Η εκτίμηση του πόνου διέφερε μεταξύ των μελετών που συμπεριλήφθηκαν. Αναλύθηκε ο πόνος σε διάφορες πτυχές, οι οποίες περιλάμβαναν συμπτώματα, ένταση, συχνότητα, διάρκεια, εντόπιση, παρεμβολή, καθώς και παράγοντες που επιδεινώνουν την επίδραση του πόνου. Κατά βάση ο πόνος έκανε την εμφάνισή του συνήθως στο κάτω μέρος της πλάτης, στη σπονδυλική στήλη, στα πόδια και στην περιοχή της πυέλου σε ασθενείς με DMD και περιγράφηκε ως συνεχής. Παρατηρήθηκε ότι οι περισσότεροι από τους εφήβους με DMD είχαν εβδομαδιαίο πόνο που διαρκεί τουλάχιστον 3 μήνες ή

περισσότερο και έχει διάρκεια από μία έως δώδεκα ώρες. Επίσης φάνηκε να επηρεάστηκαν πολλές καθημερινές δραστηριότητες από την ύπαρξη του πόνου, όπως το κάθισμα, ο ύπνος και η οδήγηση σε αυτοκίνητο. Οι κύριοι παράγοντες που αντιλαμβάνονται οι έφηβοι με DMD ότι επιδεινώνουν τον πόνο είναι το κάθισμα, η υπερβολική κίνηση και δραστηριότητα, η ανύψωση και η μεταφορά. Οι πιο συνηθισμένοι παράγοντες που προσδιορίστηκαν για ανακούφιση από τον πόνο ήταν η ανάπαυση, η αλλαγή θέσης, η μάλαξη και η χρήση αναλγητικών. Οι μελλοντικές μελέτες πρέπει να αναλύουν τον πόνο διαχρονικά και συστηματικά έτσι ώστε να βοηθήσουν στον προσδιορισμό των αιτιακών σχέσεων μεταξύ των μεταβλητών. Οι πτυχές που επιδεινώνουν τον πόνο πρέπει να γίνουν κατανοητές για να αναπτυχθούν παρεμβάσεις για την ανακούφιση του πόνου (Talita Dias da Silva, 2016).

Μια άλλη μελέτη που πραγματοποιήθηκε σε έφηβους με DMD, η οποία αξιολογούσε την συχνότητα, την διάρκεια, την θέση, την ένταση και τους παράγοντες επιδείνωσης και ανακούφισης του πόνου, έδειξε ότι από τους 55 έφηβους με DMD, οι 38 ανέφεραν πόνο τους τελευταίους 3 μήνες, ενώ οι 17 έκαναν αναφορά για χρόνιο πόνο. Η μέση ένταση πόνου βαθμολογήθηκε ως ήπια. Ο πόνος εμφανιζόταν κάθε εβδομάδα με πιο συχνά σημεία αυχένα, πλάτη και πόδια. Η γενική δραστηριότητα και η διάθεση ήταν οι περιοχές που επηρεάστηκαν περισσότερο από τον πόνο, ενώ οι παράγοντες επιδείνωσής του ήταν το κάθισμα, η υπερβολική δραστηριότητα, η ανύψωση και οι μεταφορές (Christina Lager et al, 2015).

Οι Meihuan Huang et al (2022) πραγματοποίησαν έρευνα σχετικά με τα χαρακτηριστικά με τα οποία εμφανίζεται ο πόνος σε ασθενείς με DMD. Πιο συγκεκριμένα, 32 ασθενείς ανέφεραν την ύπαρξη πόνου τις τελευταίες εβδομάδες, ενώ 18 ασθενείς ανέφεραν επίμονο και χρόνιο πόνο. Η μέση ένταση του χρόνιου πόνου ήταν ήπια και έκανε την εμφάνισή του στις περιοχές των ποδιών, της μέσης, των ισχίων και των ώμων στην πλειοψηφία των περιπτώσεων. Τα αποτελέσματα έδειξαν επίσης ότι η εξάρτηση από αναπηρικό αμαξίδιο και οι παραμορφώσεις της σπονδυλικής στήλης είχαν άμεση συσχέτιση με την ύπαρξη χρόνιου πόνου.

2.4.1.2 ΖΩΝΙΑΙΕΣ ΜΥΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ (LGMD)

Οι LGMD αποτελούν μια μεγάλη ετερογενή ομάδα γενετικών διαταραχών με τουλάχιστον 30 διαφορετικές μορφές. Όσον αφορά τον τρόπο κληρονομικότητας είναι κυρίως υπολειπόμενες LGMD2 (δύο παθολογικές μεταλλάξεις) αλλά και επικρατητικές μορφές LGMD1 (μία παθολογική μετάλλαξη). Όλες δείχνουν την ίδια ζωνιαία κατανομή της μυϊκής αδυναμίας στην πυελική και στην ωμική ζώνη. Οι επικρατητικές μορφές της νόσου συνήθως εκδηλώνονται σε ενήλικες ασθενείς.

Οι πρωτεΐνες που εμπλέκονται είναι κυρίως μυοειδικές και κάποιες από αυτές συνδέονται με την λειτουργία της δυστροφίνης. Διαγνωστικά επειδή είναι δύσκολο να βρεθεί ποια από όλες τις

γενετικές θέσεις εμπλέκεται, είναι καταλυτική η προσφορά της ανοσοϊστοχημικής μελέτης σε βιοψία μυός. Στη συνέχεια όταν εντοπίζεται μοριακή διαταραχή συνεχίζεται ο μοριακός έλεγχος με μελέτη των αντίστοιχων γονιδίων. Κάποιες μορφές μοιάζουν με τις δυστροφινοπάθειες, ενώ υπάρχουν και μορφές που εκδηλώνονται ως ασυμπτωματικές περιπτώσεις με αύξηση των τιμών CK.

Γενικά τα συμπτώματα τους αφορούν σε σταδιακά επεκτεινόμενη μυϊκή αδυναμία, πόνο, αναπνευστικά και καρδιακά προβλήματα, ακόμη και διαταραχές της ομιλίας ανάλογα με το είδος της μυϊκής δυστροφίας. Ο χρόνιος πόνος φαίνεται να είναι συχνός σε ασθενείς με LGMD. Θεωρείται σύμφωνα με μελέτες σημαντικό σύμπτωμα και πρέπει να αντιμετωπίζεται στο πλαίσιο της κλινικής και της αποκατάστασης από βιοψυχοκοινωνική άποψη.

Οι Rikke Nicoline Stockholm et al (2021), διερεύνησαν τα χαρακτηριστικά του χρόνιου πόνου σε μια ομάδα ασθενών με LGMD. Από 209 ασθενείς που μελετήθηκαν, σχεδόν οι μισοί παρουσίασαν επίμονο καθημερινό χρόνιο πόνο που διήρκεσε περισσότερο από 3 μήνες, ενώ ένα μικρότερο ποσοστό παρουσίασε χρόνιο πόνο που δεν ήταν καθημερινός. Οι περισσότεροι ασθενείς παρουσίασαν πόνο, κυρίως στο κάτω μέρος της πλάτης, στον αυχένα, στους ώμους, στα ισχία και στα πόδια. Οι ασθενείς με επίμονο χρόνιο πόνο ανέφεραν μέτρια παρέμβαση του πόνου στις καθημερινές δραστηριότητες, μεγαλύτερη ψυχολογική δυσφορία και χαμηλότερη ποιότητα ζωής σε σύγκριση με ασθενείς χωρίς πόνο, αλλά δεν διέφεραν ως προς την σωματική λειτουργία. Οπότε ο χρόνιος πόνος είναι ιδιαίτερα συχνός σε ασθενείς με LGMD. Οι επαγγελματίες υγείας πρέπει να ρωτούν συστηματικά αυτούς τους ασθενείς σχετικά με τον πόνο και την επίδραση του πόνου στην καθημερινή ζωή ανεξάρτητα από την διάρκεια και την έκταση της ασθένειας.

2.4.2 ΜΥΟΤΟΝΙΚΕΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΕΣ (MD)

Η MD εμφανίζεται με δύο τύπους, την μυοτονική δυστροφία τύπου 1 (MD1) και την μυοτονική δυστροφία τύπου 2 (MD2).

Η MD1 (νόσος του Steinert) είναι μια πολυσυστηματική νευρομυϊκή κληρονομική ασθένεια, η οποία κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατή χαρακτήρα με έναρξη γύρω στα 20-30 χρόνια. Η επίπτωση της νόσου είναι 1/20.000 και είναι το ίδιο συχνή και στα δύο φύλα. Οφείλεται στην επέκταση των CTG επαναληπτικών ακολουθιών στο γονίδιο DMPK στο χρωμόσωμα 19q13 (Friedrich et al., 1987). Το μέγεθος της επέκτασης καθορίζει και την σοβαρότητα του φαινότυπου και συμβάλλει στο φαινόμενο της συσσώρευσης, μέσω της οποίας η σοβαρότητα της κατάστασης επιδεινώνεται στις επόμενες γενεές. Η κατάσταση ταξινομείται σύμφωνα με την ηλικία έναρξης της νόσου. Η πιο σοβαρή συγγενής μορφή εκδηλώνεται με την γέννηση με

συγκάμψεις, αναπνευστική και προμηκική ανεπάρκεια και μαθησιακή δυσκολία. Η νεανική και η κλασική μορφή της πάθησης εκδηλώνονται σταδιακά στη δεύτερη και στη τρίτη δεκαετία της ζωής με βλεφαρόπτωση, τριχόπτωση στο πρόσθιο τμήμα της κεφαλής, μυοτονία και μυϊκή αδυναμία(κυρίως σε μύες του προσώπου, τον στερνοκλειδομαστοειδή και τους περιφερικούς μύες των κάτω άκρων). Άλλα χαρακτηριστικά που εμφανίζονται είναι η υπερυπνηλία, η δυσαρθρία, η ανοσοκαταστολή, η ατροφία των όρχεων, ο καταρράκτης, τα προβλήματα της πέψης και προβλήματα με τον διαβήτη. Η πιο σοβαρή επιπλοκή είναι η διαταραχή της καρδιακής αγωγιμότητας, η οποία μπορεί να αποτελέσει αίτιο ξαφνικού θανάτου. Στην πιο ήπια μορφή της νόσου το μόνο χαρακτηριστικό που εμφανίζεται είναι ο καταρράκτης και ο διαβήτης (Stokes et al., 2016). Στην κλινική εξέταση, χαρακτηριστικό είναι το μυοτονικό φαινόμενο κατά το σφύξιμο της γροθιάς (gripmyotonia), κατά την σύγκλειση των βλεφάρων και κατά την πλήξη των μυών (percussionmyotonia). Η ηλεκτρομυογραφική εξέταση αποκαλύπτει ευρήματα υπέρμυοπάθειας και τις χαρακτηριστικές μυοτονικές εκφορτίσεις, ενώ το ηλεκτροκαρδιογράφημα μπορεί να παρουσιάζει ανωμαλίες κυρίως της αγωγιμότητας. Η CPK στο αίμα είναι φυσιολογική ή ελάχιστα αυξημένα.

Το 1994, μια διαφορετική πολυσυστηματική νόσος με παρόμοια συμπτώματα αναγνωρίστηκε, η οποία πρώτα ονομάστηκε εγγύς μυοτονική μυοπάθεια (Proximal myotonic myopathy- PROMM ή DM2), αλλά το 1999, η ονομασία άλλαξε σε μυοτονική δυστροφία τύπου 2. Η DM2 προκαλείται από την επέκταση του τετρανουκλεοτιδίου CCTG στο ιντρόνιο 1 του γονιδίου ZNF9. Περισσότερες από 75 επαναλήψεις οδηγούν στην εκδήλωση της νόσου, ενώ συνήθως αύξηση του αριθμού των επαναλήψεων σχετίζεται με αύξηση βαρύτητας της νόσου. Κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατή χαρακτήρα. Τα συμπτώματα με τα οποία εμφανίζεται είναι η μυοτονία, η μυϊκή αδυναμία σε μύες του ισχίου και του ώμου, κόπωση, καταρράκτης, προβλήματα καρδιακού ρυθμού όπως αρρυθμίες και διαβήτη. Επίσης, πολλοί ασθενείς αναφέρουν χρόνια μυϊκό πόνο που επιδεινώνεται με την πάροδο του χρόνου.

Η διαφοροποίηση της MD2 από την MD1 εντοπίζεται στα εξής σημεία: Στη MD2 τα συμπτώματα είναι συνήθως πιο ήπια και εμφανίζονται αργότερα σε σχέση με την MD1, το πρότυπο της μυϊκής αδυναμίας είναι κεντρομυελικό στη MD2 καθώς η αδυναμία εντοπίζεται στους κεντρικούς μύες και όχι στους περιφερικούς όπως η MD1 και η MD2 παρουσιάζει απουσία επίσπευσης. Η MD1 εμφανίζει επίσπευση, δηλαδή σε κάθε γενιά μπορεί να εμφανιστεί η νόσος νωρίτερα και σε βαρύτερη μορφή σε αντίθεση με την MD2 που εμφανίζει μια πιο σταθερή εικόνα ανάμεσα στα μέλη των οικογενειών που νοσούν.

Στην συνέχεια παρουσιάζονται ορισμένες έρευνες που σχετίζονται με την εμφάνιση του πόνου σε άτομα με MD. Πιο συγκεκριμένα, οι Mark P. Jensen et al (2008), μελέτησαν τον χρόνιο πόνο

σε άτομα με MD και προσδιόρισαν τη φύση και την ένταση του πόνου σε ενήλικες με MD, χρησιμοποιώντας την κλίμακα VAS(Visual Analogue Scale). Τα πιο συχνά αναφερόμενα σημεία πόνου ήταν στη μέση και στα πόδια. Η μεγαλύτερη ένταση πόνου φαίνεται να εμφανίζεται σε χέρια, γόνατα και αστραγάλους. Η ηλικία είχε άμεση συσχέτιση με την έναρξη του πόνου ενώ η ένταση του πόνου δεν συσχετίστηκε σημαντικά με την ηλικία σε όσους ανέφεραν πόνο. Οι ασθενείς που ανέφεραν περιορισμούς κινητικότητας και χρησιμοποιούσαν βοηθητικές συσκευές ανέφεραν μεγαλύτερη ένταση πόνου από εκείνους με περιορισμούς κινητικότητας που δεν χρησιμοποιούσαν βοηθητικές συσκευές, οι οποίοι με την σειρά τους ανέφεραν αυξημένη ένταση πόνου από εκείνους που ανέφεραν κανέναν περιορισμό κινητικότητας.

Σε άλλη έρευνα που πραγματοποιήθηκε, αναλύθηκε η συχνότητα και η ένταση πόνου και η συσχέτισή του με διαφορετικά χαρακτηριστικά ασθενών με μυοτονική δυστροφία μέσω ενός ερωτηματολογίου Σύντομης Αξιολόγησης Πόνου (BPI). Τα αποτελέσματα της έρευνας έδειξαν ότι η πλειοψηφία των ασθενών είχαν ήπιο έως μέτριο πόνο, ενώ η μέση ένταση πόνου έδειξε ισχυρή συσχέτιση με μεγαλύτερη διάρκεια της νόσου και αντίστροφη σχέση με την γνωστική λειτουργία (Marina Peric et al. , 2015).

Οι Sara Liguori et al. (2023), ανέφεραν ότι ο πόνος είναι ένα υποτιμημένο εύρημα στη MD1. Αξιολόγησαν τον πόνο και τους δείκτες βαρύτητάς του και παρεμβολής του εστιάζοντας στις διαφορές μεταξύ των φύλων. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι τέσσερις στους πέντε ασθενείς με DM1, αναφέρουν μυοσκελετικό πόνο, κυρίως στο κάτω μέρος της πλάτης. Τα δεδομένα της μελέτης έδειξαν ότι η αντίληψη του πόνου σχετίζεται με το φύλο και έχει σημαντικές λειτουργικές επιπτώσεις στην κλινική πρακτική όσον αφορά την αυξημένη κόπωση και την κακή ισορροπία και βάδιση.

2.4.3 ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ (NKN)

Τα NKN περιλαμβάνουν μια ομάδα διαταραχών στις οποίες η κλινική εκδήλωση ποικίλλει και κάθε σύνδρομο ή παραλλαγή ταξινομείται ανάλογα με την περιοχή του ΚΝΣ (Κεντρικού Νευρικού Συστήματος) που έχει προσβληθεί. Έχει βρεθεί ότι τα NKN επηρεάζουν περισσότερες δομές από τους κινητικούς νευρώνες και τα άτομα ενδέχεται να εκδηλώσουν γνωστικές μεταβολές, οι οποίες ποικίλλουν από ελλειμματική εκτελεστική επεξεργασία υψηλότερου επιπέδου μέχρι και στο 1/3 έως μετωποκροταφική άνοια σε περίπου 5% (Strong,2001).

Η NKN μπορεί να ταξινομηθεί σε τέσσερις κύριους φαινότυπους (Hobson et al, 2016):

1. ALS(Amyotrophic Lateral Sclerosis): Αντιστοιχεί στο 66% όλων των περιπτώσεων NKN, και οι ασθενείς εκδηλώνουν συνδυασμένη προσβολή ανώτερου κινητικού νευρώνα

(AKN) και κατώτερου κινητικού νευρώνα (KKN). Η μέση επιβίωση είναι 2-5 έτη, η επίπτωση είναι μεγαλύτερη στους άνδρες και κορυφώνεται σε ηλικία 75-79 ετών.

2. Η ALS προμηκικής εγκατάστασης (προηγουμένως προϊούσα προμηκική πράλυση): Αντιστοιχεί στο 20% όλων των περιπτώσεων NKN και είναι ο όρος που χρησιμοποιείται για την περιγραφή της NKN που επηρεάζει επιλεκτικά τους προμηκικούς μυς, προκαλώντας δυσαρθρία και δυσφασία, αν και στους περισσότερους μυς εκδηλώνεται προσβολή των άκρων.

3. Προϊούσα μυϊκή ατροφία: Αντιστοιχεί στο 10% όλων των περιπτώσεων και είναι ο όρος που χρησιμοποιείται για την μορφή της NKN που προσβάλλει μόνο τους KKN, αν και υπάρχουν κάποιοι ασθενείς που θα εκδηλώσουν σημεία από τον ANK αργότερα. Είναι πιο συχνή στους άνδρες παρά στις γυναίκες (5:1) και σχετίζεται με πιο αργή εξέλιξη της νόσου, ενώ οι ασθενείς τυπικά επιβιώνουν 12 μήνες περισσότερο από τα άτομα με ALS.

4. Πρωτοπαθής πλάγια σκλήρυνση: Είναι λιγότερο συχνή, αντιστοιχεί στο 0.5% των περιπτώσεων και είναι ο όρος που χρησιμοποιείται για την περιγραφή της αμιγούς προσβολής του AKN, αν και το 50% των περιπτώσεων θα προοδεύσει στον φαινότυπο της ALS. Η εξέλιξη της νόσου είναι πιο βραδεία, συνεπώς οι ασθενείς έχουν καλύτερη πρόγνωση.

2.4.3.1 ΠΛΑΓΙΑ ΜΥΑΤΡΟΦΙΚΗ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗ (ALS)

Η ALS ανήκει σε μια ομάδα νευροεκφυλιστικών νοσημάτων που προσβάλλονται οι AKN και οι KKN με αποτέλεσμα μια μικτή εικόνα ανώτερων και κατώτερων κινητικών σημείων στα άκρα, στον κορμό, τους αναπνευστικούς μύες και προσβολή των προμηκικών λειτουργιών. Προσβάλλει κυρίως ενήλικους, είναι πιο συχνή στους άνδρες (1/350) παρά στις γυναίκες (1/472) (Devenney et al, 2015). Ο επιπολασμός κυμαίνεται από 3,1 ως 8,4 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμού (Alonso et al, 2009). Τα ποσοστά θνησιμότητας κυμαίνονται μεταξύ 1,5 ως 2,5 ανά 100.000 πληθυσμού (Wijesekera & Leigh, 2009).

Τυπικά, υπάρχει διάσωση συγκεκριμένων περιοχών μέχρι τα τελικά στάδια της νόσου (δηλαδή εγκεφαλικές συζυγίες III, IV και το νωτιαίο νεύρο I1-I3). Αυτό εξηγεί τη διάσωση των οφθαλμικών κινήσεων και της ορθοκυστικής λειτουργίας (David, 2002).

Η εκδήλωση κατά την διάγνωση ποικίλλει, αλλά στα αρχικά σημεία συχνά συμπεριλαμβάνονται η προοδευτική αδυναμία των άκρων, η μειωμένη επιδεξιότητα και η ατροφία των χεριών. Τα άτομα με ALS παραπονιούνται για κράμπες ή γενική κόπωση και παρατηρούνται μυϊκές δεσμιδώσεις. Τα άτομα με επιπρόσθετη προμηκική προσβολή εκδηλώνουν ατροφία της γλώσσας, των μυών της άρθρωσης του λόγου και των μυών της κατάποσης, με αποτέλεσμα την

δυσαρθρία και την δυσφαγία. Η παρουσία υπεραντανακλασιμότητας στα ατροφικά άκρα ή έντονων τενόντιων αντανακλαστικών αποτελεί ένδειξη για βλάβη στον ανώτερο κινητικό νευρώνα.

Διαγνωστικά βοηθάει το ΗΜΓ, που δείχνει μειωμένο αριθμό κινητικών μονάδων, εμφάνιση γιγαντιαίων κινητικών μονάδων και στοιχεία απονεύρωσης στην ηρεμία (ινιδώσεις, δεσμιδώσεις, θετικά δυναμικά).

Ενώ η ALS αποτελεί διαταραχή που εξελίσσεται με μεγάλη μυϊκή αδυναμία, σύμφωνα με μελέτες έχει αναφερθεί χαρακτηρισμός μη κινητικών συμπτωμάτων σε αυτούς τους ασθενείς.

Οι L.C.G. Lopes et al. (2017), περιέγραψαν τα μη κινητικά συμπτώματα στην ALS και τον αντίκτυπό τους στην ποιότητα ζωής και την λειτουργική κατάσταση των ασθενών αυτών. Η μελέτη πραγματοποιήθηκε σε 81 ασθενείς και τα αποτελέσματα έδειξαν ότι ο χρόνιος πόνος ήταν παρών στο 46% των ασθενών. Επιπλέον εμφανίστηκε πόνος μυοσκελετικής αιτιολογίας εμφανίστηκε σε ποσοστό 40,5% και εντοπιζόνταν κυρίως σε κεφάλι, αυχένα και οσφύ. Σε αυτό το δείγμα δεν υπήρξε νευροπαθητικός πόνος. Η ένταση του πόνου είχε άμεση συσχέτιση με το άγχος και την κατάθλιψη. Συμπερασματικά, φαίνεται ο πόνος να αναφέρεται συχνά σε ασθενείς με ALS.

Μια άλλη μελέτη που πραγματοποιήθηκε είχε σκοπό να διερευνήσει προσωπικές εμπειρίες πόνου σε άτομα με ALS. Πιο συγκεκριμένα, 16 συμμετέχοντες ρωτήθηκαν σχετικά με τις εμπειρίες τους από την παρουσίαση, τις συνέπειες και τη διαχείριση του πόνου. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η κλινική εκδήλωση του πόνου στην ALS ποικίλλει εκτενώς. Ο πόνος μπορεί να είναι οξύς ή χρόνιος και να εμφανίζεται σε διαφορετικά στάδια της νόσου. Δεν υπάρχει συγκεκριμένος εντοπισμός του πόνου, φαίνεται να εντοπίζεται στην κεφαλή, στον αυχένα, στην οσφυϊκή περιοχή, στα άνω και στα κάτω άκρα. Η αναφερόμενη ένταση πόνου ποικίλλει από ήπια, μέτρια έως σοβαρή με ενδείξεις μεγαλύτερης έντασης πόνου στο τελευταίο στάδιο της νόσου. Επιπλέον, ο πόνος στο ALS θεωρείται ότι ευθύνεται για την επιδείνωση της ποιότητας ζωής. Πολλοί ανέφεραν την απρόβλεπτη εξέλιξη της νόσου, δηλαδή πολύ έντονος πόνος εμφανιζόταν ξαφνικά, διαρκούσε λίγο και εξαφανιζόταν το ίδιο γρήγορα πολλές φορές μέσα σε ένα εικοσιτετράωρο. Η μελέτη αυτή έδειξε ότι ο πόνος στην ALS εμφανίζεται με πολλές μορφές και η εμφάνισή του είναι δύσκολο να προβλεφθεί κατά την διάρκεια της νόσου, οπότε έκρινε αναγκαία την ανάπτυξη και την εφαρμογή μεθόδων αξιολόγησης του πόνου προσαρμοσμένες στον εκάστοτε πληθυσμό για αποτελεσματικότερη διαχείρισή του (Ylva Akerblom et al, 2020).

2.4.4 ΝΟΣΗΜΑΤΑ ΝΕΥΡΟΜΥΪΚΗΣ ΣΥΝΑΨΗΣ

2.4.4.1 ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑ GRAVIS (MG)

Η MG προκαλείται από μια εξαρτώμενη από αυτοαντισώματα διεργασία που προσβάλλει τους μετασυναπτικούς νικοτινικούς υποδοχείς της ακετυλοχολίνης της νευρομυϊκής σύναψης. Ο επιπολασμός της νόσου υπολογίζεται σε 70/εκατομμύριο με επικράτηση στις γυναίκες (3:1) στις ηλικίες κάτω των 40 ετών, ενώ μετά την ηλικία των 65 ετών η νόσος προσβάλλει πιο συχνά τους άνδρες.

Οι ασθενείς με MG εμφανίζουν μυϊκή αδυναμία, η οποία επιδεινώνεται χαρακτηριστικά με την άσκηση και βελτιώνεται με την ανάπαυση. Τα συμπτώματα κυμαίνονται στο χρόνο, από ημέρα σε ημέρα, και από ώρα σε ώρα, με πιο συχνή επιδείνωση στις απογευματινές ώρες. Η νόσος θεωρείται ιδιαίτερα ευμετάβλητη καθώς εμφανίζονται εξάρσεις και υφέσεις. Τα πιο συχνά συμπτώματα που εμφανίζονται είναι η διπλωπία και η βλεφαρόπτωση λόγω ασύμμετρης προσβολής των οφθαλμοκινητικών μυών και του ανελκτήρα των βλεφάρων. Σχεδόν πάντα ανευρίσκεται αμφοτερόπλευρη αδυναμία των σφιγκτήρων των βλεφάρων. Άλλα ενδεικτικά σημεία είναι το σημείο του Cogan (τίναγμα του άνω βλεφάρου, όταν το βλέμμα επανέλθει ταχέως στη θέση προσήλωσης μετά από ενατένιση προς τα κάτω) και το σημείο της ενισχυόμενης πτώσης (επίταση της βλεφαρόπτωσης σε παθητική ανύψωση του άλλου βλεφάρου). Στα πλαίσια της γενικευμένης μυασθένειας οι ασθενείς είναι δυνατόν να εμφανίζουν δυσαρθρία, δυσφωνία, δυσκολία μάσησης, δυσκαταποσία, πτώση κεφαλής, δυσκολία στη βάδιση και την αναπνοή. Όσον αφορά την αναπνευστική δυσχέρεια, σε περιπτώσεις μυασθενικής κρίσης, είναι δυνατόν να φτάσει μέχρι την αναπνευστική ανεπάρκεια με άμεση ανάγκη μηχανικού αερισμού. Η διάγνωση της ασθένειας βασίζεται στο ιστορικό και στα ευρήματα της φυσικής εξέτασης καθώς και στην παρουσία ενδεικτικών ευρημάτων στις ορολογικές και νευροφυσιολογικές εξετάσεις.

Η μυασθένεια Gravis θεωρείται παραδοσιακά μια ασθένεια με αμιγώς κινητικές εκδηλώσεις. Εντούτοις, έρευνες έδειξαν και την εμφάνιση μη κινητικών συμπτωμάτων στη MG, συμπεριλαμβανομένου του πόνου. Πρόσφατες μελέτες εντόπισαν τον σωματικό πόνο και την κεφαλαλγία ως κοινά παράπονα σε ασθενείς με MG. Σε μία έρευνα 68 ασθενών με MG, το 50% των ασθενών ανέφερε κάποιου βαθμού πόνο που συσχετίστηκε με την νόσο. Ο πόνος βαθμολογήθηκε έως τουλάχιστον μέτριας βαρύτητας. Επιπλέον, περιστασιακά η κεφαλαλγία έχει αναφερθεί ως παρουσιαζόμενο σύμπτωμα σε ασθενείς με MG. Σε μία έρευνα 184 ασθενών με MG, το 38,6% των ασθενών ανέφερε την εμφάνιση κεφαλαλγίας τύπου τάσης, ενώ ένα 4,9% των ασθενών ανέφερε ημικρανία. Επομένως, ενώ η MG παρουσιάζεται με κυρίως κινητικά συμπτώματα, οι κεφαλαλγίες και ο σωματικός πόνος είναι ζητήματα που πρέπει να ελέγχονται (Olivia Tong et al, 2018).

2.4.5 ΠΑΘΗΣΕΙΣ ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΩΝ ΝΕΥΡΩΝ

2.4.5.1 CHARCOT-MARIE-TOOTH (CMT)

Είναι η συχνότερη κληρονομική πολυνευροπάθεια, η οποία προκαλεί εκφύλιση των περιφερικών νεύρων με επιπολασμό 1 ανά 2.500, αν και αυτό ποικίλλει στις επιδημιολογικές μελέτες μεταξύ 9,7 και 82,3/100000 (Barreto et al, 2016). Αποτελεί πολυνευροπάθεια με βραδεία εξέλιξη, συμμετρική προσβολή και έναρξη από τους μυς που νευρώνονται από τα περνιαία νεύρα. Η νόσος κληρονομείται με αυτοσωμικό επικρατή ή υπολειπόμενο ή/και με φυλοσύνδετο χαρακτήρα. Η μετάλλαξη εντοπίζεται στις αυτοσωμικές μορφές στο χρωμόσωμα 17, στο 1 και στο 3. Στον τύπο I της νόσου (υπερτροφικός ή απομυελινωτικός), τα νεύρα παρουσιάζουν τμηματική απομυελίνωση με συσσώρευση κυττάρων Schwann και ινών κολλαγόνου. Στον τύπο II της νόσου υπάρχει κύρια αξονική εκφύλιση.

Στον τύπο I, που είναι πιο συχνός, τα συμπτώματα αρχίζουν συνήθως στην παιδική ηλικία πριν από τα 15 χρόνια με πολύ βραδεία πορεία. Χαρακτηριστική είναι η πτώση των ποδιών και το καλπαστικό βάδισμα με ατροφίες κάτω από τα γόνατα σαν πόδια πελαργού. Με τον χρόνο προσβάλλονται κεντρικότερα τμήματα των κάτω άκρων, καθώς και τα άνω άκρα. Παρατηρείται υπαισθησία τύπου «γάντια-κάλτσες». Συνηθισμένες παραμορφώσεις αποτελούν η σκολίωση, η κοίλοποδία και η σφυροδακτυλία.

Στον τύπο II, η έναρξη είναι συχνά στην ενηλικίωση, αλλά οι παραμορφώσεις μπορεί να εμφανιστούν νωρίτερα. Οι κλινικές εκδηλώσεις είναι ίδιες με τον τύπο I αλλά σε ηπιότερη μορφή.

Η μυϊκή ατροφία είναι ένα από τα βασικά σημεία που περιγράφονται για τα άτομα με CMT, με την κλασσική εικόνα της «ανεστραμμένης μπουτίλιας» του περιφερικού τμήματος των κάτω άκρων και της ατροφίας των αυτόχθονων μυών του χεριού. Οι περιφερικοί μύες του άνω και του κάτω άκρου τείνουν να αποδυναμώνονται πρώτοι με αργή εκφύλιση της δύναμης σε βάθος δεκαετιών. Ο βαθμός και η έκταση της αδυναμίας έχουν συσχετιστεί με την απώλεια νευραξόνων παρά με την απομυελίνωση σε μελέτες για το χέρι (Videler et al, 2016). Εκτός από την αδυναμία και την ατροφία λαμβάνει χώρα και σταδιακή έκπτωση της αισθητικότητας. Η κόπωση καταγράφεται εκτεταμένα σε άτομα με CMT και το 67% αυτών αναφέρει έντονη κόπωση (Kalkman et al, 2005). Η νόσος παρά την προϋούσα εξέλιξη δεν περοκαλεί βαριά αναπηρία.

Τα άτομα με CMT αναφέρουν την ύπαρξη πόνου, σύμφωνα με έρευνες που έχουν πραγματοποιηθεί και αναλυθεί παρακάτω.

Πιο συγκεκριμένα, οι Ribiere.C et al (2012), σε έρευνα τους περιέγραψαν και αξιολόγησαν τον επιπολασμό του χρόνιου πόνου σε ασθενείς με νόσο Charcot-Marie-Tooth. Από τους 50 ασθενείς

που μελετήθηκαν, το 66% ανέφεραν κάποιου είδους πόνο, ο οποίος ήταν μέτριας έντασης και εντοπίστηκε κατά βάση στα άκρα και ήταν συμμετρικός. Ο αριθμός του δείγματος των ασθενών δεν επιτρέπει την ύπαρξη στατιστικά σημαντικών αποτελεσμάτων, αλλά αναφέρεται ότι ο πόνος πρέπει να ελέγχεται διεξοδικά λόγω της συχνότητάς του σε άτομα με CMT.

Σε άλλη έρευνα που πραγματοποιήθηκε μελετήθηκε η ύπαρξη και τα χαρακτηριστικά του νευροπαθητικού πόνου σε ασθενείς με CMT. Από τους 51 ασθενείς που μελετήθηκαν, οι 15 εμφάνισαν νευροπαθητικό πόνο. Η μέση ένταση του πόνου ήταν 5,7/10. Οι ασθενείς ανέφεραν συχνά πόνο στην πλάτη και στον κορμό. Συμπερασματικά, ο νευροπαθητικός πόνος ήταν παρών στον 1/3 των ασθενών με CMT και μέτριας έντασης κατά μέσο όρο. Επίσης η παρουσία του νευροπαθητικού πόνου φαίνεται να συσχετίστηκε με χειρότερη λειτουργική αναπηρία και κατάθλιψη (Bgelica. B et al, 2020).

Οι Gregory T.Carter et al (1998), πραγματοποίησαν έρευνα στην οποία μελετούσαν την συχνότητα και την έκταση στην οποία τα άτομα με CMT αναφέρουν πόνο. Τα αποτελέσματα της έρευνας έδειξαν ότι από τα 617 άτομα με CMT που μελετήθηκαν, τα 440 ανέφεραν πόνο με πιο συχνά σημεία πόνου την μέση, τα γόνατα, τους αστραγάλους, τα δάχτυλα των ποδιών και τα πόδια. 171 άτομα ανέφεραν ότι διέκοψαν δραστηριότητες της καθημερινότητάς τους λόγω της ύπαρξης πόνου. Συμπερασματικά, ο νευροπαθητικός πόνος φαίνεται να είναι ένα σημαντικό πρόβλημα για άτομα με CMT. Απαιτούνται περαιτέρω μελέτες για την εξέταση πιθανών παραγόντων πόνου και φαρμακολογικών και άλλων τρόπων αντιμετώπισης του πόνου σε CMT.

2.4.6 ΣΥΝΔΡΟΜΟ GUILLAIN BARRE (GBS)

Το GBS είναι μία αυτόάνοση, σπάνια, σποραδική νόσος και με τα ποσοστά επίπτωσης να κυμαίνονται από 0,35 ως 1,34 ανά 100.000 ετησίως (Lehmann et al, 2012). Μπορεί να προσβάλλει οποιαδήποτε ηλικιακή ομάδα και είναι συχνότερη σε άνδρες και ηλικιωμένα άτομα. Η πιο συχνή μορφή της νόσου είναι η οξεία φλεγμονώδης απομυελινωτική πολυνευροπάθεια, όπου εκδηλώνεται κατά τύπους φλεγμονώδης προσβολή της μυελίνης του περιφερικού νευρικού συστήματος από το ύψος των ριζών και περιφερικότερα. Στην αρχή της νόσου επικρατούν αισθητικά φαινόμενα των κάτω άκρων με επέκταση και στα άνω άκρα κατά την πορεία της νόσου. Παρατηρείται πόνος και αιμωδίες, ενώ αναπτύσσεται αρκετά γρήγορα συμμετρική αδυναμία 1 έως 2 ημέρες μετά, πρώτα στα κάτω άκρα με κεντρομελική κατανομή ή στα περιφερικά τμήματα των κάτω άκρων με προοδευτική κεντρομελική επέκταση. Σχεδόν συγχρόνως προσβάλλονται και τα άνω άκρα. Σε ένα ποσοστό 50% προσβάλλονται και τα κρανιακά νεύρα και κυρίως το

προσωπικό νεύρο αμφοτερόπλευρα. Οι αισθητικές διαταραχές είναι του τύπου «γάντια-κάλτσες» και η εν τω βάθει αισθητικότητα μειώνεται αρκετά. Επίσης ένα σημαντικό ποσοστό ασθενών (20-30%), λόγω του γεγονότος ότι προσβάλλονται και αναπνευστικοί μύες, θα χρειαστούν μηχανικό αερισμό με αναπνευστήρα. Εργαστηριακά, ένα αρκετά σταθερό εύρημα είναι η αύξηση του λευκώματος στο ENY χωρίς την παρουσία κυττάρων (λευκωματοκυτταρικός διαχωρισμός).

Η διεθνής μελέτη για την έκβαση μετά από GBS (International GBS Outcome Study), αποσκοπεί στην διερεύνηση της παθογένεσης του GBS και στην εξέλιξη καλύτερων προγνωστικών κλιμάκων (Van Doorn, 2013). Περίπου το 25% των ασθενών θα χρειαστεί μηχανικό αερισμό, περίπου το 20% θα δυσκολεύεται στην βάδιση 6 μήνες μετά και το 3-10% των ασθενών θα αποβιώσουν. Επιπλέον, πολλοί ασθενείς εκδηλώνουν πόνο που ενδέχεται να επιμένει για μήνες ή χρόνια. Ο πόνος αναφέρθηκε ως αρχικό σύμπτωμα στο 36% ενός δείγματος ατόμων με GBS, ενώ το 66% ανέφερε πόνο κατά την οξεία φάση που επέμεινε κατά την διάρκεια του πρώτου έτους στο 38% (Merkies & Kieseier, 2016)

Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε, στόχος ήταν να προσδιοριστεί ο χαρακτήρας, η ένταση και η συχνότητα του πόνου στο GBS. Από 55 ασθενείς που συμμετείχαν, οι 49 περιέγραψαν πόνο ο οποίος ήταν είτε οδυνηρός, φρικτός ή βασανιστικός (μέσος όρος VAS 7/10). Τα πιο κοινά σύνδρομα πόνου που παρατηρήθηκαν κατά την διάρκεια της έρευνας ήταν ο βαθύς πόνος στην πλάτη και στα πόδια, και ο δυσαισθητικός πόνος στα άκρα. Η ένταση του πόνου συσχετίστηκε ελάχιστα με την νευρολογική αναπηρία. Συμπερασματικά, ο μέτριος έως έντονος πόνος είναι ένα κοινό και πρώιμο σύμπτωμα του GBS. Η ένταση του πόνου κατά την έναρξη δεν αποτελεί κακό προγνωστικό δείκτη της νόσου. Ο πόνος στην πλάτη και στα πόδια συνήθως υποχωρεί τις πρώτες 8 εβδομάδες, αλλά ο δυσαισθητικός πόνος στα άκρα μπορεί να επιμένει περισσότερο στο 5 έως 10% των ασθενών παρά την κινητική ανάκαμψη και την συμπτωματική χρήση αναλγητικών (Moulin et al, 1997).

Οι Ruts et al (2010), μελέτησαν τον πόνο στο GBS. Πιο συγκεκριμένα, σε 156 ασθενείς με GBS αξιολογήθηκε η θέση, η ένταση και ο πόνος χρησιμοποιώντας ερωτηματολόγια. Τα αποτελέσματα έδειξαν πόνο δύο εβδομάδες πριν την αδυναμία στο 36% των ασθενών, το 66% των ασθενών ανέφερε πόνο σε οξεία φάση και το 38% ανέφερε πόνο μετά από 1 χρόνο. Η ένταση του πόνου ήταν μέτρια ως σοβαρή. Η μέση ένταση του πόνου ήταν υψηλή σε ασθενείς με GBS, ασθενείς με αισθητηριακές διαταραχές και ασθενείς με σοβαρή προσβολή. Συμπερασματικά, φαίνεται ο πόνος να αποτελεί ένα κοινό και συχνά σοβαρό σύμπτωμα σε όλο το φάσμα του GBS. Καθώς εμφανίζεται συχνά ως πρώτο σύμπτωμα αλλά μπορεί και να διαρκέσει για τουλάχιστον ένα χρόνο, ο πόνος στο GBS απαιτεί πλήρη προσοχή.

2.4.7.ΧΡΟΝΙΑ ΦΛΕΓΜΟΝΩΔΗΣ ΑΠΟΜΥΕΛΙΝΩΤΙΚΗ ΠΟΛΥΡΙΖΟΝΕΥΡΟΠΑΘΕΙΑ (CIPD)

Η CIPD είναι η πιο συχνή επίκτητη χρόνια απομυελινωτική νευροπάθεια. Προσβάλλει περίπου 3 άτομα ανά 100.000 (England & Adhbury, 2004). Εκδηλώνεται πιο συχνά σε ενήλικες ηλικίας 40-60 έτη και έχει λίγο υψηλότερη επίπτωση στους άνδρες (Westblad et al, 2009). Η CIPD έχει ομοιότητες με το GBS καθώς πρόκειται για μια ανοσολογικά επαγόμενη νευροπάθεια. Εκδηλώνεται με πολυεστιακή απομυελίνωση που προσβάλλει τις νωτιαίες ρίζες, το εγγύς τμήμα του κορμού του νεύρου, των πλεγμάτων αλλά και περιφερικότερα. Η χαρακτηριστική εικόνα της νόσου είναι μια συμμετρική, κινητική, αισθητικοκινητική νευροπάθεια με κεντρική και περιφερική αδυναμία κάτω άκρων (Hughes et al, 2009). Στην πλειοψηφία των ασθενών δεν εκλύονται τα οστεοτενόντια αντανakλαστικά, ενώ ένα ποσοστό 4-15% εμφανίζει παράλυση του προσωπικού νεύρου (Said, 2006). Τα άτομα με CIPD αναφέρουν προβλήματα με την ικανότητα μετακίνησης, την ισορροπία και την επιδεξιότητα των άνω άκρων. Επίσης η κόπωση αναφέρεται ως έντονη σε άτομα με CIPD και αποτελεί ένα σύμπτωμα που μπορεί να προκαλέσει μέγιστη ανικανότητα στην πλειοψηφία των ασθενών (Merkies & Faber, 2012).

Η CIPD θεωρούνταν ως μια ανώδυνη κατάσταση. Ωστόσο υπάρχουν αναφορές για ήπιο έως μέτριο πόνο σε ορισμένες μελέτες, από τις οποίες φαίνεται ότι αφορά την περιφέρεια, στοιχείο από το οποίο προτείνεται νευροπαθητική προέλευση (Merkies & Keiseier, 2016).

Οι Bahron et al. (2006), σε έρευνα τους που πραγματοποίησαν στην οποία συμμετείχαν 92 ασθενείς και κατά βάση νεαρά άτομα, σταδιακά αναφέρεται από την πλειοψηφία των ασθενών ότι εμφανίστηκε αυθόρμητος πόνος μέσα σε διάστημα 4 εβδομάδων.

2.5 ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Δεν υπάρχουν σαφείς ενδεικτικοί δείκτες για να προβλεφθεί αν ένας νέος ασθενής θα αποκριθεί στις περισσότερες αγωγές που αφορούν τον πόνο. Οι αρχές της διαχείρισης του πόνου στις νευρομυϊκές παθήσεις είναι να καταστεί ο πόνος ανεκτός για την βελτίωση της σωματικής, συναισθηματικής, γνωσιακής και κοινωνικής λειτουργικότητας. Με την διεπιστημονική συμμετοχή για την αντιμετώπιση του πόνου συνδυάζεται μια προοδευτική προσέγγιση για την φαρμακολογική αντιμετώπιση ως μέρος της αποκατάστασης. Μπορεί να χρειαστεί χειρουργείο για την αντιμετώπιση της υποκείμενης παθολογίας. Μπορούν να χρησιμοποιηθούν ηλεκτροφυσικές ή ψυχολογικές θεραπείες μέσω μια υπηρεσίας αποκατάστασης ως μεμονωμένη θεραπεία ή συμπληρωματικά της φαρμακευτικής αγωγής. Οι αρχές διαχείρισης του πόνου είναι ίδιες, άσχετα αν ο πόνος έχει πρωτοπαθή ή δευτεροπαθή προέλευση αν και πρέπει να δίνεται

προσοχή στις δυνητικές αλληλεπιδράσεις μεταξύ της αγωγής για την πρωτοπαθή κατάσταση και τα δευτεροπαθή συμπτώματα.

3. ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

3.1 ΕΙΣΑΓΩΓΗ

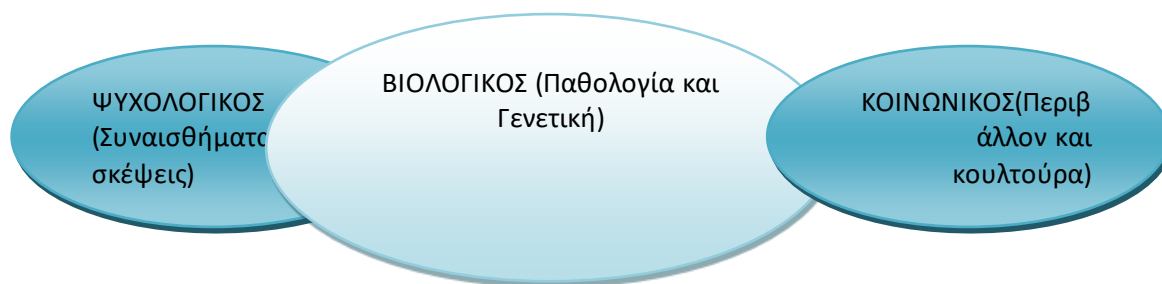
Η στοχοθετημένη διόρθωση των οργανικών ανισορροπιών μπορεί να αποτελέσει ένα ισχυρό όπλο στη φυσική αντιμετώπιση σχεδόν όλων των περιπτώσεων νευρομυικών διαταραχών. Ο πόνος είναι ένα σύμπτωμα που επηρεάζει ολοένα και περισσότερους ανθρώπους παγκοσμίως σε καθημερινή βάση. Δεν κάνει διακρίσεις σε σχέση με το φύλο, την ηλικία, την εθνικότητα, την κοινωνική τάξη ή το μορφωτικό επίπεδο. Η παρουσία του προκαλεί δυσφορία και αρνητική ψυχολογία στο άτομο που υποφέρει. Η προσέγγιση για την αντιμετώπισή του διαφέρει από ασθενή σε ασθενή, καθώς ο χαρακτήρας και η προσωπικότητα του καθενός διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στη διαδικασία. Έρευνες έχουν δείξει ότι οι επαγγελματίες υγείας συχνά στερούνται επαρκούς γνώσης τόσο για τη διαχείριση όσο και για τη διάγνωση του πόνου. Επομένως, απαιτείται περισσότερη έρευνα και μελέτη, ώστε να παρέχεται πιο ποιοτική και αποτελεσματική φροντίδα στους ασθενείς. Λόγω της μειωμένης αρθρογραφίας οι επαγγελματίες υγείας θα πρέπει να είναι συγκεκριμένοι στις παρεμβάσεις τους έτσι ώστε αυτές να αντιστοιχούν στον εκάστοτε στόχο. Όταν υπάρχει κενό στην επιστημονική υποστήριξη, τότε η αξιολόγηση, η μέτρηση και η παρακολούθηση είναι σημαντικά στοιχεία για την επιβεβαίωση της απόκρισης στην παρέμβαση, με στόχο την απόκτηση γνώσεων που θα χητισμοποιηθούν για τον σχεδιασμό μεγαλύτερων, και καλύτερης ποιότητας μελετών για την αποκατάσταση. Όσον αφορά τα συμπτώματα με τα οποία εμφανίζονται οι νευρομυϊκές διαταραχές είναι πολλά, όμως η συγκεκριμένη εργασία επικεντρώνεται στον πόνο διότι ο πόνος είναι ένα συναίσθημα που συνοδεύει τον άνθρωπο από τη στιγμή της γέννησής του έως τη στιγμή που θα φύγει από τη ζωή. Μέσα από την εμπειρία του πόνου, ο άνθρωπος ωριμάζει, αποκτά γνώσεις, αναπτύσσεται, εξελίσσεται και καταφέρνει να επιβιώσει. Γι' αυτό παρουσιάζει ιδιαίτερο ενδιαφέρον η εύρεση τρόπων ανακούφισής του ή ακόμη και πλήρης εξάλειψής του.

3.2 ΑΡΧΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΦΑΡΜΑΚΕΥΤΙΚΗ ΚΑΙ ΜΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΤΟΥ ΠΟΝΟΥ

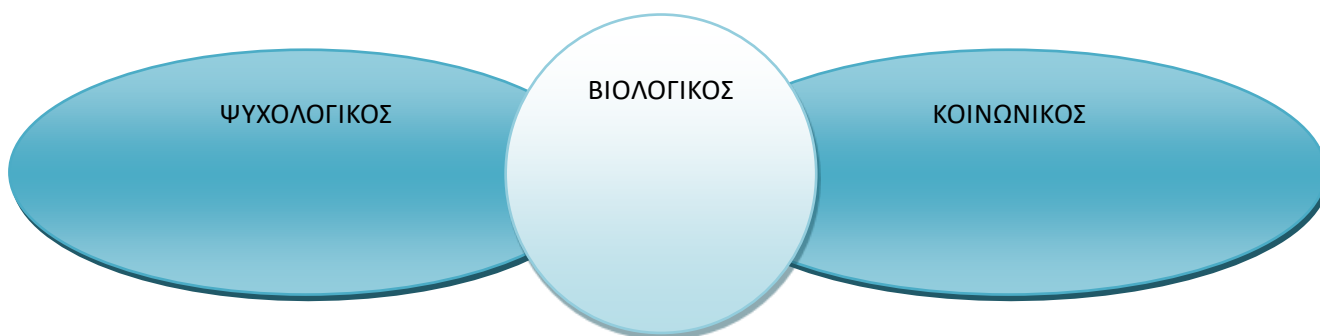
Ο πόνος είναι ένα παγκόσμιο πρόβλημα υγείας, αλλά η αντιμετώπισή του είναι ακόμη μη ικανοποιητική. Η αρχική διαχείριση του πόνου θεωρείται αρκετά κρίσιμη προκειμένου να περιορίσουμε όσο το δυνατόν περισσότερο την πιθανότητα να μετατραπεί ο οξύς πόνος σε χρόνιο. Οι στρατηγικές για την αποτελεσματικότερη διαχείριση του πόνου αφορούν μια βιοψυχοκοινωνική προσέγγιση, η οποία είναι προσαρμοσμένη στο εκάστοτε άτομο για την ανακούφιση από τον πόνο και για την βελτίωση της λειτουργικότητας όσον αφορά την ποιότητα ζωής.

Υπάρχει ένας γενικός κανόνας, σύμφωνα με τον οποίο η διαχείριση του πόνου επικεντρώνεται στη μετατόπιση από μία βιοψυχοκοινωνική προσέγγιση για την διαχείριση του οξέος πόνου σε μία κοινωνικο-ψυχο-βιολογική προσέγγιση για την διαχείριση του χρόνιου πόνου (Lennon et al, 2017).

- Οξύς πόνος=Βιοψυχοκοινωνικός



- Χρόνιος πόνος= Κοινωνικόψυχοβιολογικός



ΕΙΚΟΝΑ: Τα βιολογικά στοιχεία συχνά ευθύνονται για τον οξύ πόνο, και μια βιοϊατρική προσέγγιση για την αντιμετώπιση της αιτίας του πόνου είναι ενδεδειγμένη με την φαρμακευτική αγωγή ως την αγωγή πρώτης γραμμής και τις μη φαρμακολογικές αγωγές ως συμπληρώματα.

Ωστόσο, η αγωγή πρέπει να επικεντρωθεί στους ψυχοκοινωνικούς παράγοντες που ενδέχεται να παρεμποδίζουν την ανάρρωση, επειδή η ανεπαρκής διαχείριση ατόμων με οξύ πόνο είναι ένας παράγοντας ενδεχόμενου κινδύνου για την ανάπτυξη χρόνιου πόνου. Τα ψυχοκοινωνικά στοιχεία συχνά επικρατούν στον χρόνιο πόνο, οπότε μια ψυχοκοινωνική προσέγγιση για την διαχείριση του πόνου έχει περισσότερες πιθανότητες να είναι επιτυχής (Lenon et al,2017).

Στο επίκεντρο ενός θεραπευτικού σχεδίου για τον πόνο πρέπει να βρίσκονται οι ανησυχίες και οι προσδοκίες του ασθενή, με σαφή επεξήγηση από τους επαγγελματίες υγείας γιατί επιλέχθηκε μια συγκεκριμένη αγωγή, τις πιθανές παρενέργειες και τις στρατηγικές αντιμετώπισης. Στο πλαίσιο της αποκατάστασης ο στόχος της διαχείρισης του πόνου είναι να καταστεί ο μακροχρόνιος πόνος ανεκτός για την βελτίωση της σωματικής, συναισθηματικής, γνωσιακής και κοινωνικής λειτουργικότητας. Υιοθετείται ένα βιοψυχοκοινωνικό μοντέλο παροχής φροντίδας, όπου εφαρμόζονται διεπιστημονικές αγωγές με συνδυασμό φαρμακολογικής και μη φαρμακολογικής αγωγής.

3.2.1ΦΑΡΜΑΚΟΛΟΓΙΚΗ ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ ΠΟΝΟΥ

Η φαρμακευτική αγωγή που χρησιμοποιείται μπορεί να δρα για την αποδρομή της βλάβης ή της νόσου είτε με επίδραση στον πόνο ή αλληλοεπιδρώντας με το αλγοδεκτικό σύστημα για την ανακούφιση της εμπειρίας του πόνου. Η αναλγητική και επικουρική φαρμακευτική αγωγή είναι η βασική αγωγή για τον οξύ και τον χρόνιο πόνο και είναι αρκετά αποτελεσματική για τον πόνο πρόσφατης εγκατάστασης. Η επικουρική φαρμακευτική αγωγή σχετίζεται με φάρμακα των οποίων η βασική χρήση δεν είναι ο πόνος αλλά ίσως είναι χρήσιμα για τον πόνο σε συγκεκριμένες περιπτώσεις. Η επιλογή των φαρμάκων σχετίζεται με την διάγνωση, τις οδηγίες για την κλινική πρακτική και τις προτεινόμενες οδούς φροντίδας.

Όσον αφορά τον μη νευροπαθητικό πόνο, σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, οι αρχές συνταγογράφησης είναι η έναρξη με ήπια αναλγητικά και η αύξηση της δοσολογίας ή η μεταβολή σε ισχυρότερα αναλγητικά αν δεν υπάρχει επαρκής αντιμετώπιση του πόνου. Πιο συγκεκριμένα, η παρακεταμόλη και τα μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (δικλοφαινάκη, ιμπουπροφένη) ενδείκνυται για τον ήπιο προς τον μέτριο πόνο. Για τον μέτριο πόνο ενδείκνυται τα αδύναμα οπιοειδή όπως η κωδεΐνη, η υδροκωδόνη και η τραμαδόλη, ενώ για τον μέτριο προς έντονο πόνο ενδείκνυται τα ισχυρά οπιοειδή, όπως η μορφίνη, η οξυκωδόνη και η υδρομορφόνη. Για τη σπαστικότητα και τους μυϊκούς σπασμούς συστήνονται μυοχαλαρωτικά όπως μπακλοφαίνη, κυκλομπενζαπρίνη, αλλαντική τοξίνη (Botox), και διαζεπάμη. Επίσης για περιοχές φλεγμονής πραγματοποιούνται και εγχύσεις στεροειδών.

Όσον αφορά τον νευροπαθητικό πόνο εφαρμόζονται οι συστάσεις που έχουν γίνει από τον NICE (National Institute for Health and Clinical Excellence) σχετικά με την χρήση των φαρμακολογικών μέσων για την διαχείρισή του. Η πρώτη γραμμή αγωγής είναι αντιεπιληπτική πρεγκαμπαλίνη ή το τρικυκλικό αντικαταθλιπτικό αμιτριπτυλίνη. Η δοσολογία της πρεγκαμπαλίνης ξεκινά από τα 150 mg/d , και αυξάνεται μέχρι την αποτελεσματική δοσολογία ή την μέγιστη ανεκτή δοσολογία χωρίς να υπερβαίνει το όριο των 600 mg/d. Η αμιτριπτυλίνη ξεκινά από τα 10 mg/d και αυξάνεται μέχρι τα 75 mg/d ανάλογα με την επίδραση που έχει στον εκάστοτε ασθενή. Λόγω της ηρεμιστικής επίδρασης της αμιτριπτυλίνης προτείνεται η λήψη της πριν από τον ύπνο. Αν η αμιτριπτυλίνη αποδειχθεί αποτελεσματική, αλλά υπάρχουν ανεπιθύμητες ενέργειες τότε μπορεί να δοκιμαστεί η χορήγηση νοτριπτυλίνης ή ιμιπραμίνης που είναι πιο εύκολα ανεκτές.

Αν η αγωγή πρώτης γραμμής δεν είναι επαρκής για την παροχή επαρκούς επίδρασης στη μέγιστη ανεκτή δοσολογία, προστίθεται πρεγκαμπαλίνη. Η πρεγκαμπαλίνη και η γκαμπαπεντίνη έχει βρεθεί ότι βελτιώνουν τον ύπνο. Ορισμένες από τις ανεπιθύμητες ενέργειες που μπορεί να προκύψουν είναι η ζάλη ή η υπνηλία κατά την διάρκεια της ημέρας.

Σύμφωνα με την NICE δεν προτείνεται η χρήση οπιοειδών στην αγωγή πρώτης γραμμής για τον νευροπαθητικό πόνο αλλά συνιστώνται σε συνδυασμό με τραμαδόλη, ένα μ-οπιοειδές που αποκλείει την πρόσληψη σεροτονίνης. Αυτή χορηγείται ως μονοθεραπεία στη θέση της αγωγής πρώτης ή δεύτερης γραμμής. Οι ανεπιθύμητες ενέργειες της τραμαδόλης είναι δυσκοιλιότητα, υπνηλία και ναυτία.

Η συνδυασμένη αγωγή με την χρήση μικρότερων δοσολογιών φαρμάκων συνδυαστικά με άλλα φάρμακα, συνταγογραφείται συχνά για τον νευροπαθητικό πόνο (G Xiromerisiou et al., 2023).

3.2.2 ΧΕΙΡΟΥΡΓΙΚΗ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗ ΠΟΝΟΥ

Το χειρουργείο σε αυτές τις περιπτώσεις είναι χρήσιμο για να αντιμετωπιστεί η αιτία του πόνου. Για παράδειγμα, μπορεί να πραγματοποιηθεί μια χειρουργική επέμβαση προκειμένου να γίνει κάποια επιμήκυνση τενόντων ως τελευταίο μέσο σε κάποια περίπτωση έντονων συγκρίσεων ή επίσης μπορεί να γίνει αφαίρεση ραμμάτων που συμπιέζουν νεύρα και ίσως εντείνουν τον νευροπαθητικό πόνο.

Οι επεμβατικές τεχνικές νευροδιαμόρφωσης με την χρήση χειρουργικά εμφυτευμένων συσκευών χρησιμοποιούνται για να αντιμετωπιστούν συμπτώματα διαρκούς πόνου, και σε τέτοιου είδους περιπτώσεις περιλαμβάνονται εμφυτεύσιμα συστήματα χορήγησης φαρμάκων και τεχνικές επεμβατικού ηλεκτρικού ερεθισμού. Πιο συγκεκριμένα, αυτά τα εμφυτεύσιμα συστήματα χορήγησης φαρμάκων περιλαμβάνουν την υποδόρια εμφύτευση μιας αντλίας, η οποία περιέχει

φάρμακο/α και συνδέεται με έναν καθετήρα για την χορήγηση του φαρμάκου εντός του ENY. Τα οποιοιδή χορηγούνται παράλληλα με άλλα φάρμακα και δρουν συνεργατικά και είναι αυτά που χρησιμοποιούνται συχνά για την ενδοθηκική χορήγηση φαρμάκων για τον χρόνιο πόνο.

3.2.3 ΗΛΕΚΤΡΟΦΥΣΙΚΕΣ ΤΕΧΝΙΚΕΣ

Με την αποκατάσταση για τον πόνο ασχολείται μια ολόκληρη ομάδα επαγγελματιών υγείας όπως είναι ιατροί, νοσηλεύτες, φυσικοθεραπευτές, εργοθεραπευτές κ.α. Εφαρμόζονται ποικίλες τεχνικές, όπως είναι ασκήσεις που περιλαμβάνουν ενδυνάμωση και διατάσεις, ειδικές τεχνικές δια χειρών που περιλαμβάνουν ειδικές τεχνικές κινητοποίησης και μάλαξης μαλακών μορίων, χρήση νάρθηκων και κηδεμόνων, χρήση κάποιου ηλεκτροφυσικού μέσου που μέσω ηλεκτρομαγνητικής, θερμικής και μηχανικής ενέργειας προάγει την ανακούφιση από τον πόνο. Σημαντικό στοιχείο, λοιπόν, αποτελεί η καλή επικοινωνία μεταξύ της διεπιστημονικής ομάδας αλλά και μεταξύ αυτής και του ασθενή. Η ανάπτυξη εμπιστοσύνης μεταξύ θεραπευτή και ασθενή είναι ένα απαραίτητο βήμα πριν την έναρξη ενός προγράμματος αποκατάστασης.

ΕΙΔΙΚΕΣ ΔΙΑ ΧΕΙΡΩΝ ΤΕΧΝΙΚΕΣ

Από συστηματικές ανασκοπήσεις προκύπτουν στοιχεία ότι η φυσικοθεραπευτική αποκατάσταση, η οποία περιλαμβάνει ειδικές τεχνικές δια χειρών είναι επωφελής για την διαχείριση των νευρομυϊκών παθήσεων και πιο συγκεκριμένα στη νόσο κινητικού νευρώνα (Morris et al, 2016).

Η κινητοποίηση των μαλακών μορίων, καθώς και οι τεχνικές κινητοποίησης των αρθρώσεων και των νEURΩΝ χρησιμοποιούνται αρκετά συχνά για την αντιμετώπιση του πόνου που σχετίζεται με τις νευρομυϊκές παθήσεις. Στις τεχνικές για τα μαλακά μόρια χρησιμοποιείται η ρυθμική διάταση και η εφαρμογή σταθερής πίεσης στον ιστό προκειμένου να πραγματοποιηθεί διάταση των ανελαστικών περιτοναϊκών δομών αλλά και για την μείωση της μυϊκής τάσης. Η κινητοποίηση των μαλακών μορίων χρησιμοποιείται για την χαλάρωση μυών και την αποδόμηση μυοπεριτονιακών συμφύσεων. Οι μυοπεριτονιακές τεχνικές βοηθούν στην ευκαμψία και στην κινητικότητα του συνδετικού και περιτονιακού ιστού. Μια άλλη τεχνική είναι η τεχνική σημείων πυροδότησης σύμφωνα με την οποία γίνεται «απενεργοποίηση» και «απελευθέρωση» τεταμένου μυϊκού ιστού. Η μάλαξη, η οποία είναι χρήσιμη για χαλάρωση των ασθενών περιλαμβάνει διάφορους χειρισμούς, όπως χειρισμούς ολίσθησης, τριβής και δόνησης (Blatzheim et al, 2009).

Η κινητοποίηση των αρθρώσεων χρησιμοποιείται τόσο για την αύξηση του εύρους τροχιάς, όσο και για την ανακούφιση του πόνου μέσω της αργής ταχύτητα και της αύξησης απόστασης της κίνησης. Η κινητοποίηση των νEURΩΝ, επίσης, σχετίζεται με κίνηση νευρικού ιστού μέσω ήπιας

διάτασης για την ανακούφιση χρόνιου μυοσκελετικού πόνου που έχει άμεση σχέση με τα νεύρα (Su & Lim, 2016).

ΣΩΜΑΤΙΚΗ ΔΡΑΣΤΗΡΙΟΤΗΤΑ-ΑΣΚΗΣΗ

Η σωματική δραστηριότητα και άσκηση είναι αποδεκτές τεχνικές για την θεραπευτική στρατηγική για την διαχείριση πολλών χρόνιων πόνων. Υπάρχουν κλινικές οδηγίες για την συνταγογράφηση της άσκησης προκειμένου να αντιμετωπιστεί ο νευροπαθητικός και ο μυοσκελετικός πόνος στις νευρομυϊκές παθήσεις. Υπάρχουν λιγότερες συστηματικές ανασκοπήσεις για τον χρόνιο νευροπαθητικό πόνο αν και στοιχεία υποστηρίζουν την χρήση της άσκησης σε νευρομυϊκές παθήσεις (Davies et al, 2015). Η άσκηση είναι βασικό στοιχείο σε προγράμματα αυτοδιαχείρισης για τον χρόνιο πόνο. Ένα τέτοιο πρόγραμμα είναι το Pain Toolkit (Pain Toolkit, 2017). Οι βασικοί περιορισμοί για την χρήση της σωματικής δραστηριότητας και της άσκησης στην διαχείριση του πόνου σχετικά με τις νευρομυϊκές παθήσεις είναι η λειτουργική ανικανότητα, η κούραση και η κόπωση. Γιαυτό το λόγο πρέπει να λαμβάνονται σοβαρά υπόψιν τα συμπτώματα για την επιλογή της κατάλληλης άσκησης, τον τύπο, την ένταση και την δοσολογία της.

ΝΑΡΘΗΚΕΣ ΚΑΙ ΚΗΔΕΜΟΝΕΣ

Οι νάρθηκες και οι κηδεμόνες χρησιμοποιούνται έτσι ώστε να γίνει ακινητοποίηση και κατ' επέκταση σταθεροποίηση όλων των δομών, όπως οι αρθρώσεις και βοηθούν και στη διατήρηση της εκάστοτε δομής στη θέση της για αποτροπή περαιτέρω κάκωσης. Επιπλέον, συμβάλλουν στη διάταση μυών οι οποίοι περιορίζουν το εύρος τροχιάς και χρησιμοποιούνται για πρόληψη σχηματισμού συγκάψεων. Σε συστηματική ανασκόπηση 21 μελετών για άτομα με νευρομυϊκές παθήσεις αναφέρονται λίγα στοιχεία για την αποτελεσματικότητα των ορθοτικών μέσων στη σταθερότητα του γόνατος που αφορά τον πόνο, τις πτώσεις και την βάδιση (Su & Lim, 2016).

ΔΙΑΔΕΡΜΙΚΟΣ ΗΛΕΚΤΡΙΚΟΣ ΝΕΥΡΙΚΟΣ ΕΡΕΘΙΣΜΟΣ

Η χρήση του ηλεκτρισμού για ανακούφιση από τον πόνο έχει ξεκινήσει από πολύ παλιά. Το ηλεκτρικό ρεύμα εφαρμόζεται για την διέγερση των περιφερικών νευρών με την χρήση αυτοκόλλητων ηλεκτροδίων στην επιφάνεια του δέρματος. Χρησιμοποιείται με δύο τύπους. Ο ένας είναι ο συμβατικός TENS στο σημείο του πόνου και ο δεύτερος είναι για την παραγωγή ανώδυνων παλλόμενων αισθήσεων με στιγμιαία μυϊκή συστολή (Johnson et al 2014). Από στοιχεία ανασκοπήσεων καταλήγουμε στο συμπέρασμα ότι το TENS μπορεί να ανακουφίσει από τον πόνο οπότε θεωρείται μια καλή επιλογή ή εφαρμογή του συμπληρωματικά στη βασική αγωγή για τις επώδυνες καταστάσεις, όπως ο νευροπαθητικός πόνος (Johnson & Jones, 2017).

ΒΕΛΟΝΙΣΜΟΣ

Ο βελονισμός, δηλαδή η εισαγωγή λεπτών βελόνων σε συγκεκριμένα σημεία του σώματος, φαίνεται να διεγείρει τον νευρικό και τον μυϊκό ιστό με άμεσο αποτέλεσμα την τμηματική αναστολή της αλγοδεκτικής εισροής και την ανακούφιση από τον πόνο. Ο βελονισμός μπορεί να βελτιώσει την κυκλοφορία μέσω των αντανακλαστικών των νευραξόνων και της απελευθέρωσης ενός πεπτιδίου που σχετίζεται με το γονίδιο της καλσιτονίνης και την ουσία P. Από στοιχεία συστηματικών ανασκοπήσεων φαίνεται ο βελονισμός να είναι ιδιαίτερα ωφέλιμος στον μυοσκελετικό πόνο και στην σπαστικότητα αλλά δεν υπάρχουν αρκετά στοιχεία σχετικά με τον νευροπαθητικό πόνο (Grant et al, 2016).

ΘΕΡΑΠΕΙΑ ΜΕ LASER ΧΑΜΗΛΗΣ ΙΣΧΥΟΣ

Η θεραπεία με laser χαμηλής ισχύος, δηλαδή η θεραπεία με ακτινοβολία με ενίσχυση φωτός μέσω εξαναγκασμένης εκπομπής ακτινοβολίας εφαρμόζεται καθημερινά σε οξείες καταστάσεις και λιγότερο σε χρόνιες φλεγμονώδεις καταστάσεις. Το αποτέλεσμα της θεραπείας με laser χαμηλής ισχύος εξαρτάται από την δοσολογία. Μέχρι και σήμερα η επίδραση του laser στις νευρομυϊκές παθήσεις έχει διερευνηθεί σε λίγες μελέτες. Σε μία μετανάλυση τεσσάρων μελετών συμπεραίνεται ότι υπάρχουν λίγα στοιχεία που δείχνουν ότι η θεραπεία με laser χαμηλής ισχύος μειώνει τον νευροπαθητικό πόνο (De Andrade et al, 2016).

ΟΠΤΙΚΗ ΑΝΑΤΡΟΦΟΔΟΤΗΣΗ

Την τελευταία δεκαετία γίνεται λόγος για την χρήση της οπτικής ανατροφοδότησης, της κινητικής νοερής απεικόνισης και των ψευδαισθήσεων για την μείωση του πόνου (Moseley et al, 2008). Σε μία συστηματική ανασκόπηση αναφέρεται η χρήση των ψευδαισθήσεων για θεραπεία, όπως είναι η κατοπτρική οπτική ανατροφοδότηση και η αλλαγή του μεγέθους του σώματος (Boesch et al, 2016). Η κατοπτρική οπτική ανατροφοδότηση χρησιμοποιείται για την διαχείριση του πόνου που σχετίζεται με την αναδιοργάνωση στο επίπεδο του φλοιού και στο υπό τον φλοιό επίπεδο (Gilpin et al, 2015).

ΨΥΧΟΛΟΓΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Τα άτομα με χρόνια πόνο κάνουν υπέρμετρα προσπάθεια προκειμένου να διατηρήσουν την ψυχική τους υγεία, γεγονός που αναπόφευκτα επηρεάζει και την σωματική υγεία.

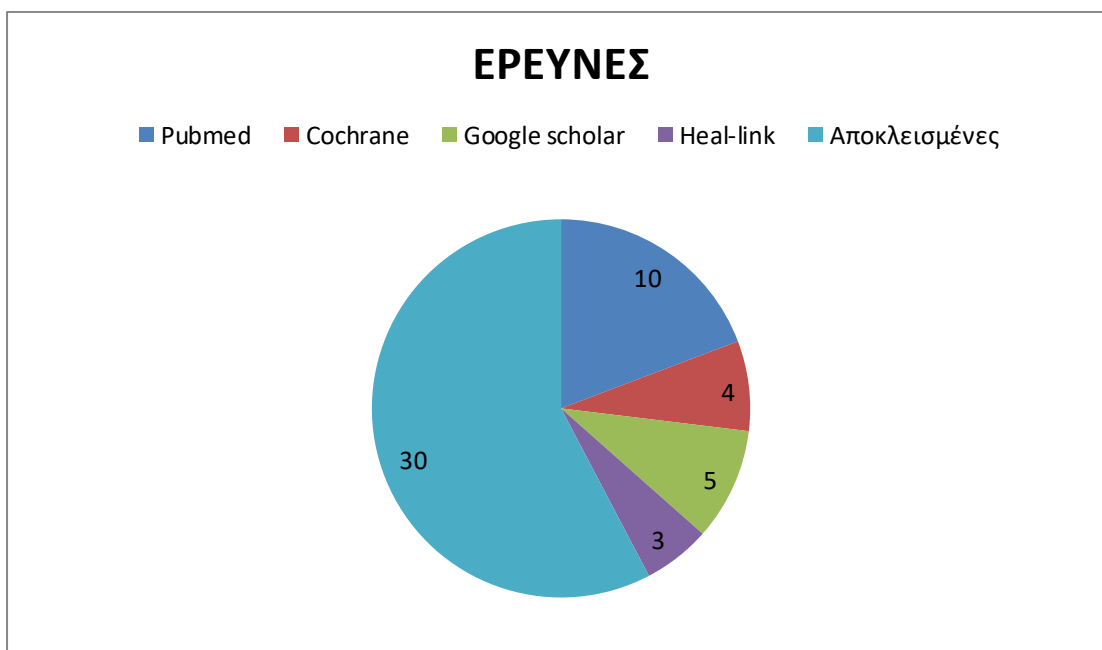
Έχουν χρησιμοποιηθεί ποικίλες ψυχολογικές προσεγγίσεις προκειμένου να μεταβληθούν οι απόψεις και οι αντιλήψεις του ατόμου και σχετίζονται με τον πόνο. Σε αυτές τις προσεγγίσεις περιλαμβάνεται η γνωσιακή συμπεριφορική θεραπεία, η οποία περιλαμβάνει την εκ νέου θεώρηση του πόνου ως πρόβλημα προς επίλυση (Simpson et al, 2014). Πρόσφατα η προσοχή

φαίνεται να εστιάζεται στη χρήση παρεμβάσεων θετικών δραστηριοτήτων (Hassett & Finan, 2016). Σε κάθε περίπτωση η προσέγγιση είναι ασθενοκεντρική ώστε να βελτιωθεί η εμπειρία διαβίωσης του ασθενούς με τον πόνο (Dixon et al, 2007). Στόχοι είναι διαχείριση του στρες μέσω χαλάρωσης, αναπνοής, οπτικής νοερής απεικόνισης και υγιεινής στον ύπνο.

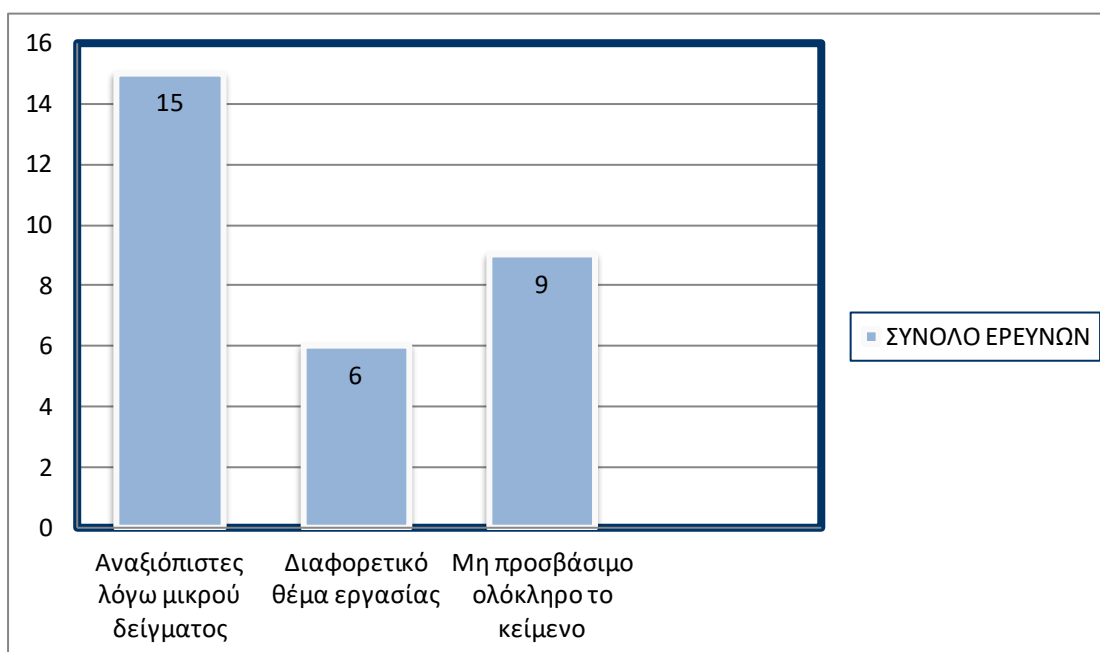
Σε μία αναφορά σε ένα συνέδριο σχετικό με τον πόνο (Italian Consensus Conference on Pain in Neurohabilitation), συμπεραίνεται ότι οι ψυχολογικές προσεγγίσεις αποτελούν πολύ βασικό στοιχείο μιας διεπιστημονικής προσέγγισης όσον αφορά την διαχείριση του πόνου σε νευρομυϊκές παθήσεις, αλλά χρειάζεται να προσδιοριστεί ποιες είναι αυτές οι ψυχολογικές θεραπείες που ταιριάζουν με συγκεκριμένες παθολογίες (Castelnuovo et al, 2016).

3.3 ΜΕΘΟΔΟΛΟΓΙΑ

Η αναζήτηση όλων των ερευνών μας πραγματοποιήθηκε στην αγγλική γλώσσα. Πιο αναλυτικά, στη βάση δεδομένων 'Pubmed' βρέθηκαν 10 έρευνες, στην 'Cochrane' 4 έρευνες, στην 'Google scholar' 5 έρευνες και στη 'HEAL-Link' 3 έρευνες. Όσες από τις έρευνες δεν πληρούσαν τα κριτήρια κάτω από τα οποία πραγματοποιήθηκε η έρευνα, αποκλείστηκαν. Πιο αναλυτικά, παρουσιάζονται στο παρακάτω γράφημα:



Όσον αφορά τα κριτήρια με βάση τα οποία αποκλείστηκαν οι 30 έρευνες του γραφήματος φαίνονται παρακάτω:



3.4 ΑΝΑΛΥΣΗ ΑΡΘΡΩΝ

Το 2008, οι Brettschneider et al. μελέτησαν την αποτελεσματικότητα της φαρμακευτικής θεραπείας για ανακούφιση από τον πόνο σε ασθενείς με νόσο κινητικού νευρώνα. Το συνολικό δείγμα της έρευνας ήταν 126 ασθενείς με νόσο κινητικού νευρώνα. Τα άτομα τα οποία συμμετείχαν ήταν ασθενείς με νόσο κινητικού νευρώνα σύμφωνα με τα κριτήρια El Escorial. Ως όργανο αξιολόγησης χρησιμοποιήθηκε μια οπτική αναλογική κλίμακα λεκτική ή αριθμητική, η οποία μετρούσε την ένταση, την συχνότητα και την διάρκεια του πόνου και βοηθούσε στον εντοπισμό της θέσης του πόνου. Η διαδικασία που ακολουθήθηκε ήταν η εξής: στους 50 ασθενείς χορηγήθηκε θεραπεία με οπιοειδή, στους 55 ασθενείς χορηγήθηκε θεραπεία με ΜΣΑΦ, και στους 21 ασθενείς χορηγήθηκε θεραπεία με ακεταμινοφαίνη. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η ακεταμινοφαίνη και τα ΜΣΑΦ αν εφαρμοστούν ως θεραπεία πρώτης γραμμής για τον πόνο στην νόσο κινητικού νευρώνα φαίνεται να ελέγχουν τον πόνο στα πρώτα στάδια της νόσου, ενώ υπάρχουν ενδείξεις ότι στα τελευταία στάδια της νόσου ο πόνος μπορεί να μην ελεγχθεί με αυτά τα αναλγητικά. Στα τελευταία στάδια της νόσου, βρέθηκαν τα οπιοειδή να είναι αποτελεσματική θεραπεία, η οποία αποδείχτηκε ευεργετική τόσο στη δύσπνοια, όσο και στην αΰπνια των συμμετεχόντων (μέση δόση 30 mg/24ωρο από το στόμα). Συμπερασματικά, απαιτείται περαιτέρω έρευνα σχετικά με την φαρμακευτική διαχείριση του πόνου, προκειμένου να προσδιοριστεί η

αποτελεσματικότητα διάφορων αναλγητικών για την θεραπεία του πόνου που αποτελεί σημαντική πτυχή της παρηγορητικής φροντίδας στην ALS.

Το 2018, οι Vanina Dal Bello-Haas et al. ασχολήθηκαν με την έρευνα της φυσικοθεραπευτικής αντιμετώπισης του πόνου σε άτομα με ALS. Στην έρευνα συμμετείχαν 18 ασθενείς με ALS οι οποίοι αναφέρουν την ύπαρξη πόνου στα πρώτα στάδια της νόσου. Τα κοινά σημεία πόνου περιλάμβαναν την μέση, τον αυχένα και την περιοχή του ώμου. Από την έρευνα προέκυψε ότι υπάρχουν πολλαπλές πηγές πόνου, όπως η κόπωση, η μυϊκή δυσκαψία, οι μυϊκές κράμπες, συμπτώματα τα οποία αντιμετωπίζονται με τις κατάλληλες φυσικοθεραπευτικές παρεμβάσεις. Ανάλογα με την αιτία του πόνου, οι παρεμβάσεις φυσικοθεραπείας περιλαμβάνουν ασκήσεις εύρους κίνησης (ROM), παθητικές διατάσεις, κινητοποιήσεις αρθρώσεων και εκπαίδευση σχετικά με την σωστή υποστήριξη των αρθρώσεων. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι ασκήσεις εύρους κίνησης και οι διατάσεις είναι αποδεκτές για ασθενείς με ALS. Επίσης οι ασκήσεις αντίστασης των προσβεβλημένων μυών χρησιμοποιώντας χαμηλή έως μέτρια φόρτιση θεωρούνται ασφαλή και αποτελεσματικές για την επίτευξη των θεραπευτικών στόχων. Οι αερόβιες ασκήσεις φαίνεται να είναι κατάλληλες, όπως κολύμπι, περπάτημα και στατική ποδηλασία σε υπομέγιστα επίπεδα. Συμπερασματικά, οι αερόβιες ασκήσεις καθώς και οι ασκήσεις αντίστασης φαίνεται να είναι οι πιο κατάλληλες για ασθενείς με ALS στο πρώιμο ή μέσο στάδιο της νόσου ή σε άτομα με πιο αργά εξελισσόμενη νόσο, οπότε θα πρέπει να γίνεται συνταγογράφηση άσκησης το συντομότερο δυνατό μετά την διάγνωση.

Το 2021, οι Susanne Vogt et al. μελέτησαν τα επιδημιολογικά και κλινικά χαρακτηριστικά του πόνου σε ασθενείς με ALS, καθώς επίσης και την φαρμακολογική διαχείρισή του μέσω ορισμένων κατηγοριών φαρμάκων. Συνολικά 150 ασθενείς με ALS πήραν μέρος στην έρευνα, από τους οποίους οι 84 εμφάνιζαν πόνο. Όλοι οι ασθενείς διαγνώστηκαν με ALS σύμφωνα με τα κριτήρια El Escorial. Το δείγμα της μελέτης δεν συμπεριέλαβε ασθενείς με ανεπαρκή κατανόηση της γερμανικής γλώσσας ή με σοβαρή γνωστική εξασθένηση. Τα διαγνωστικά εγχειρίδια που χρησιμοποιήθηκαν ήταν το ερωτηματολόγιο BPI (Brief Pain Inventory) για την αξιολόγηση του πόνου και την ειδική για την νόσο κλίμακα λειτουργικής βαθμολόγησης ALS (ALSFRS-EX). Ειδικότερα, το BPI περιέχει ερωτήσεις σχετικές με την ένταση του πόνου και την σχέση του με τις καθημερινές λειτουργίες. Επίσης περιέχει ερωτήσεις σχετικές με τους παράγοντες ανακούφισης από τον πόνο που σχετίζονται με την φαρμακευτική αγωγή σε μία κλίμακα από το 0 ως το 100. Η ALSFRS-EX αποτελείται από 15 στοιχεία σε 4 υποκλίμακες στην οποία οι χαμηλότερες βαθμολογίες αντιπροσωπεύουν και χειρότερη κατάσταση. Ο πόνος εμφανιζόταν πιο

συχνά στην οσφυϊκή περιοχή, στην αυχενική περιοχή, στην περιοχή των ώμων, των γλουτών και στα πόδια. Από τους 84 ασθενείς με πόνο, οι 42 έλαβαν μη οπιοειδή αναλγητικά, οι 17 έλαβαν οπιοειδή και οι 25 δεν έλαβαν παυσίπονα. Από τους 59 που έλαβαν παυσίπονα, οι 34 δήλωσαν ότι τα φάρμακα βοήθησαν στην ανακούφιση από τον πόνο. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι ενώ πάνω από τους μισούς ασθενείς είχαν σημαντική ανακούφιση από τον πόνο με την χρήση φαρμάκων, η διαχείριση του πόνου θα πρέπει να περιλαμβάνει μια διεπιστημινική προσέγγιση και να εξετάζει και κατάλληλες μη φαρμακολογικές θεραπείες οι οποίες μπορεί να είναι πολύτιμες και επιτυχημένες στη διαχείριση του χρόνιου πόνου.

Το 2022, οι Ina Schlichte et al. διερεύνησαν τις διαφορετικές στρατηγικές αντιμετώπισης του πόνου των ασθενών με νόσο κινητικού νευρώνα που σχετίζονται με την ρύθμιση των συναισθημάτων. Στην έρευνα συμμετείχαν 150 ασθενείς που είχαν διάγνωση με ALS και ηλικίας άνω των 18 ετών. Από αυτούς αποκλείστηκαν ασθενείς οι οποίοι δεν μπορούσαν να κατανοήσουν την γλώσσα και κατ'επέκταση τα ερωτηματολόγια, καθώς επίσης και αυτοί με σοβαρή γνωστική εξασθένηση. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν στην έρευνα ήταν το ερωτηματολόγιο BPI(Brief Pain Inventory), η κλίμακα ALSFRS-EX(ALS-Functional Rating scale-Extension), η κλίμακα ADI-12(ALS Depression Inventory) και η υποκλίμακα για την συναισθηματική λειτουργία του ALS(ALSAQ-40). Τα στοιχεία συλλέχθηκαν μέσω τηλεφωνικών συνεντεύξεων ή μέσω ερωτηματολογίων που στάλθηκαν ταχυδρομικά. Από τους 150 ασθενείς που πήραν μέρος στην έρευνα, οι 84 ανέφεραν πόνο. Οι ασθενείς με πόνο ήταν σημαντικά νεότεροι από τους ασθενείς χωρίς πόνο ($p=0,037$). Επίσης οι ασθενείς με πόνο φαίνεται να συγκέντρωσαν υψηλή βαθμολογία στην ADI-12 και στην υποκλίμακα ALSAQ-40 αποδεικνύοντας έτσι υψηλότερο επίπεδο καταθλιπτικών συμπτωμάτων. Τα αποτελέσματα της έρευνας έδειξαν ότι η καταστροφολογία ορισμένων ασθενών συσχετίστηκε με υψηλή σοβαρότητα πόνου και χαμηλότερη συναισθηματική ευεξία. Το εύρημα ότι η καταστροφολογία σχετίζεται με πιο έντονο πόνο και την εμφάνιση συμπτωμάτων κατάθλιψης, κρίνει αναγκαία την δυνατότητα βελτιστοποίησης ατομικών στρατηγικών θεραπειών για την μείωση της δυσπροσαρμοστικής αντιμετώπισης. Κρίνεται απαραίτητη περαιτέρω έρευνα σχετική με την αποτελεσματικότητα των συμπεριφορικών θεραπειών σε ασθενείς με ALS που εμφανίζουν πόνο.

Το 2023, οι Claudio Gouvêa et al. μελέτησαν την ένταξη των ασθενών με ALS σε πατηγορητική φροντίδα για διαχείριση της νόσου. Το δείγμα της έρευνας ήταν 23 ασθενείς με ALS, 13 άνδρες και 10 γυναίκες με μέση ηλικία τα 64 έτη. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν κατά την διάρκεια της έρευνας ήταν η κλίμακα ανακουφιστικής απόδοσης

(PPS) και η μέθοδος αξιολόγησης σύγχυσης (CAM). Όσον αφορά το θεραπευτικό σχέδιο που ακολουθήθηκε το πιο κοινό φάρμακο που χρησιμοποιήθηκε και λήφθηκε από 18 ασθενείς ήταν η μορφίνη, ακουλούθησε η ριλουζόλη (13 ασθενείς), βουτυλοσκοπολαμίνη(8 ασθενείς), βισακοδύλη(7 ασθενείς) και μιδαζολάμη (7 ασθενείς). Η διάμεση διάρκεια της παρηγορητικής φροντίδας ήταν 137 ημέρες. Τα αποτελέσματα της μελέτης έδειξαν ότι η συμμετοχή της παρηγορητικής φροντίδας σε μια διεπιστημονική προσέγγιση συμβάλλει στη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών, στον έλεγχο των συμπτωμάτων και στον φόρτο του εκάστοτε φροντιστή. Όμως λόγω του μικρού πληθυσμού μελέτης, τα συμπεράσματα που προκύπτουν είναι περιορισμένα. Θα πρέπει να γίνουν μεγαλύτερες επενδύσεις στην εκπαίδευση των επαγγελματιών υγείας ώστε να έχουν μεγαλύτερη επίγνωση της παρηγορητικής φροντίδας επιτρέποντας την καλύτερη διαχείριση κατά την εξέλιξη της νόσου.

Το 2024, οι Vincenzo Pota et al. μελέτησαν τους διαφορετικούς τύπους πόνου σε ασθενείς με νόσο κινητικού νευρώνα, τα εργαλεία αξιολόγησης πόνου και τις διαθέσιμες θεραπείες του που εστιάζουν στα οφέλη της κάνναβης. Το δείγμα της έρευνας αποτελούνταν από 22 ασθενείς με ALS που υπέφεραν από μέτριες ή σοβαρές καθημερινές μυϊκές κράμπες και πόνο. Οι ασθενείς έλαβαν 5 mg THC(τετραΪδροκανναβινόλη) δύο φορές την ημέρα και στην συνέχεια έλαβαν εικονικό φάρμακο. Κάθε περίοδος θεραπείας είχε διάρκεια δύο εβδομάδες, ενώ είχε προηγηθεί και μια περίοδος παρατήρησης δύο εβδομάδων χωρίς φάρμακα. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν κατά την διάρκεια της έρευνας ήταν η κλίμακα VAS(Visual Analogue Scale), καθώς και το ερωτηματολόγιο ALSAQ-40(Amyotrophic Lateral Sclerosis Assessement Questionnaire). Η κλίμακα VAS μετρούσε την ένταση του πόνου και των σπασμών ενώ το ερωτηματολόγιο ALSAQ-40 αξιολογούσε την ποιότητα ζωής αυτών των ασθενών. Η πλειονότητα των ασθενών δήλωσαν οφέλη και όσον αφορά τα κινητικά συμπτώματα όπως οι μυϊκές κράμπες αλλά και τα μη κινητικά συμπτώματα όπως είναι ο πόνος, η συναισθηματική κατάσταση και η ποιότητα ζωής γενικότερα. Μόνο 8 ασθενείς ανέφεραν μικρές ανεπιθύμητες ενέργειες όπως υπνηλία και ξηροστομία. Τα αποτελέσματα της συγκεκριμένης μελέτης δείχνουν κανναβινοειδή θα μπορούσαν να αποτελέσουν σημαντικές θεραπευτικές επιλογές όσον αφορά τα συμπτώματα της ALS, αλλά κρίνεται αναγκαία η διεξαγωγή μελετών σε μεγαλύτερο αριθμό ασθενών και φαρμακευτικών σκευασμάτων αλλά και ακριβών δόσεων, όπως επίσης και η δυνατότητα πρόσβασης στην κάνναβη μέσω ασφαλέστερων οδών.

Το 2024, οι Papadopoulou et al. διεξήγαγαν έρευνα με στόχο να αξιολογηθούν οι μη φαρμακολογικές παρεμβάσεις (NPIs) στην ανακούφιση από τον πόνο σε ασθενείς με ALS. Για

τον σκοπό αυτό πραγματοποιήθηκε έρευνα σε 131 ασθενείς με ALS, από τους οποίους οι 64 αποτελούσαν την ομάδα παρέμβασης και οι 67 αποτελούσαν την ομάδα ελέγχου. Αποκλείστηκαν από την έρευνα όσοι ασθενείς είχαν και άλλη νευρομυϊκή δυσλειτουργία εκτός από την ALS. Όλοι οι συμμετέχοντες βρίσκονταν από ήπιο έως μέτριο στάδιο της νόσου. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν η κλίμακα VAS για την μέτρηση της έντασης του πόνου, το ερωτηματολόγιο BPI το οποίο μετρά τον πόνο και στο οποίο οι υψηλότερες βαθμολογίες υποδεικνύουν χειρότερο πόνο, η κλίμακα SF-36(Short Form-36) και το ερωτηματολόγιο McGill που σχετίζονται με την ποιότητα ζωής. Οι παρεμβάσεις που πραγματοποιήθηκαν ήταν ασκήσεις διατάσεων και αντίστασης, αερόβια άσκηση και οστεοπαθητική θεραπεία. Πιο συγκεκριμένα, οι ασκήσεις αντίστασης και οι διατάσεις γινόταν καθημερινά και ήταν μέτριας φόρτισης και μέτριας έντασης. Το πρόγραμμα άσκησης διαρκούσε 15 λεπτά και εκτελούνταν 2 φορές την ημέρα. Η αερόβια προπόνηση πραγματοποιούνταν δύο φορές την εβδομάδα και είχε διάρκεια 30 λεπτά/συνεδρία. Η οστεοπαθητική θεραπεία πραγματοποιούνταν μία φορά την εβδομάδα και είχε διάρκεια 40 λεπτά. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι δεν υπήρξαν στατιστικές σημαντικές διαφορές μεταξύ των ομάδων παρέμβασης και ελέγχου ανεξάρτητα από τον τύπο ή την διάρκεια της παρέμβασης. Τα NPI δεν βρέθηκαν να είναι αποτελεσματικά όσον αφορά τον πόνο σε ασθενείς με ALS. Μόνο ένα πολύ μικρό ποσοστό ασθενών στα πρώιμα στάδια ίσως έχει βελτίωση αλλά και σε αυτή τη περίπτωση πρέπει να παρακολουθείται στενά. Οπότε τα NPI θα πρέπει να χρησιμοποιούνται με προσοχή σε ασθενείς με ALS. Απαιτούνται μεγαλύτερα μεγέθη δείγματος για να διερευνηθεί η αποτελεσματικότητά τους.

Το 2017, οι Michael D. Staudt et al. πραγματοποίησαν έρευνα όσον αφορά την περιφερειακή αποσυμπίεση και οσφυοπυελική σύντηξη για διαχείριση του πόνου σε ασθενείς με CMT(Charcot-Marie-Tooth). Το δείγμα της έρευνας ήταν 12 ασθενείς με CMT, 6 γυναίκες και 6 άνδρες με μέση ηλικία 24,8 έτη. Όλοι οι ασθενείς είχαν πόνο από την βρεφική ή παιδική τους ηλικία και εμφάνιζαν παραμόρφωση θωρακικών ή/και οσφυϊκών σπονδύλων. Οι επτά ασθενείς χρειάστηκαν χειρουργική επέμβαση αναθεώρησης λόγω αποτυχίας των υλικών ή κάποιας μόλυνσης. Σε άλλους ασθενείς υπήρξε αποδεδειγμένη ακτινογραφική αλλά όχι συμπτωματική εξέλιξη της νόσου. Τα αποτελέσματα της μελέτης έδειξαν ότι η προοδευτική παραμόρφωση και ο νευροπαθητικός πόνος είναι κυρίαρχα συμπτώματα της νόσου, η διαχείριση των οποίων γίνεται από επιθετική περιφερειακή αποσυμπίεση και σύντηξη, η οποία όμως παρουσιάζει υψηλό ποσοστό αστοχίας υλικών ή εκφυλισμό παρακείμενου τμήματος. Ενώ υπογραμμίζεται η έγκαιρη διαχείριση σε ασθενείς με CMT, απαιτούνται εκτεταμένη παρακολούθηση ενίσχυση των γνώσεων.

Το 2016, οι Anne Hunt et al. πραγματοποίησαν έρευνα προκειμένου να αξιολογήσουν την σκοπιμότητα χρήσης επικυρωμένων οργάνων που μετρούν τον πόνο καθώς και την αντιμετώπισή του σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Το δείγμα το οποίο χρησιμοποιήθηκε στην έρευνα ήταν 12 νεαροί άνδρες ηλικίας από 11 έως 21 ετών. Οι 8 από αυτούς υπέφεραν από σημαντικό καθημερινό πόνο, γεγονός που συνεπάγεται και χαμηλή ποιότητα ζωής. Για την πραγματοποίηση της έρευνας χρησιμοποιήθηκαν ορισμένα εργαλεία τα οποία δόθηκαν στους συμμετέχοντες μέσω συνεντεύξεων. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν διάφοροι σωματικοί χάρτες, η κλίμακα CAS (Colour Analogue Scale), η κλίμακα FPSR (Faces Pain Scale Revised), το ερωτηματολόγιο PPCI (Paediatric Pain Coping Inventory) και την κλίμακα YQOL (Youth Quality of Life Scale). Ο πόνος στους συμμετέχοντες εντοπιζόταν στα πόδια (9 συμμετέχοντες) και στην πλάτη (8 συμμετέχοντες). Οι ενέργειες που πραγματοποιήθηκαν για την ανακούφιση από τον πόνο ήταν τρεις. Ο πρώτος τρόπος ήταν η μάλαξη η οποία ήταν ιδιαίτερα χρήσιμη για ορισμένους συμμετέχοντες και ιδιαίτερα στον πόνο που δημιουργείται από μυϊκές κράμπες. Ένας άλλος τρόπος παρέμβασης ήταν η κολύμβηση η οποία φάνηκε να είναι ευεργετική στους περισσότερους συμμετέχοντες αλλά δεν ήταν πάντα διαθέσιμος αυτός ο τρόπος λόγω τοποθεσίας. Ο τρίτος τρόπος που χρησιμοποίησαν άλλοι συμμετέχοντες είναι η απόσπαση προσοχής μέσω τηλεόρασης, βιβλίων, παιχνιδιών και συζητήσεων, η οποία δεν ήταν πάντα μια επιτυχημένη στρατηγική. Συμπερασματικά, οι πλειοψηφία των ασθενών σε αυτή τη μελέτη παρουσίασε σημαντικό καθημερινό πόνο, οπότε χρειάζεται περαιτέρω έρευνα για την διαχείριση του πόνου σε αυτή την ομάδα ασθενών.

Το 2018, οι Laura E. Case et al. μελέτησαν ορισμένους τρόπους διαχείρισης του συμπτώματος του πόνου σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν στην συγκεκριμένη έρευνα ήταν η 6λεπτη δοκιμασία βάδισης, η 10λεπτη δοκιμασία βάδισης, η χρήση της κλίμακας Borg για την εκτίμηση της δύσπνοιας κατά την άσκηση και η χρήση της κλίμακας FIM (Functional Independence Measure) για την αξιολόγηση της ποιότητας των καθημερινών δραστηριοτήτων σε αυτά τα άτομα. Η παρέμβαση επικεντρώθηκε στην προστασία των μυών, στη βελτίωση της αντοχής, στην ελαχιστοποίηση της αδυναμίας και στην βελτιστοποίηση της ενεργειακής απόδοσης και μείωσης του πόνου μέσω της παροχής προσαρμοστικού εξοπλισμού και υποστηρικτικής τεχνολογίας. Απαιτείται πρόληψη των συσπάσεων και της παραμόρφωσης μέσω προληπτικού νάρθηκα και ορθωτικής επέμβασης. Έχει αποδειχθεί ότι οι ορθώσεις αστραγάλου και ποδιών είτε ανάπαυσης είτε διάτασης (AFOs) είναι απαραίτητες καθώς φαίνεται να αποτρέπουν ή να ελαχιστοποιούν τις προοδευτικές συσπάσεις πελματιαίας κάμψης κυρίως σε νυχτερινή χρήση. Η αξιολόγηση του πόνου σε ασθενείς με μυϊκή

δυστροφία Duchenne φαίνεται δεν οδηγεί πάντα σε επιτυχή διαχείριση του πόνου. Σε τέτοιου είδους ασθενείς μπορεί να εμφανιστεί πόνος διαφορετικών τύπων και εντάσεων, οπότε η αποτελεσματική διαχείρισή του να απαιτεί ακριβή προσδιορισμό της αιτίας. Ίσως χρειαστεί διόρθωση στάσης, ορθωτική παρέμβαση ή υποβιτητικό εξοπλισμό. Συμπερασματικά, η πρόοδος της ρομποτικής και της υποστηρικτικής τεχνολογίας φαίνεται να παρέχουν ολοένα και μεγαλύτερη λειτουργική ανεξαρτησία και επιτυχή μυοσκελετική διαχείριση, οπότε είναι σημαντική η περαιτέρω διερεύνηση τρόπων χρήσης τους σε άτομα με μυϊκή δυστροφία Duchenne.

Το 2019, οι Jennifer G Andrews et al. διεξήγαγαν έρευνα προκειμένου να αξιολογήσουν τις υπηρεσίες ανακουφιστικής φροντίδας σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Το δείγμα της έρευνας ήταν 233 άνδρες με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Στους συμμετέχοντες πραγματοποιήθηκαν συνεντεύξεις μέσω τηλεφώνου. Κριτήριο αποκλεισμού από την έρευνα ήταν η ηλικία κάτω των 12 ετών. Η παρέμβαση που πραγματοποιήθηκε ήταν η εφαρμογή παρηγορητικής φροντίδας η οποία περιλάμβανε 14 υπηρεσίες. Σε αυτές τις υπηρεσίες περιλαμβάνονταν η φροντίδα συνοδών, η διαχείριση πτώσεων, οι υπηρεσίες οικιακής φροντίδας, οι υπηρεσίες ψυχικής υγείας, οι υπηρεσίες συμβουλευτικής, η φροντίδα ανάπαυσης, η κοινωνική εργασία, οι μεταφορές, οι υπηρεσίες διατροφής, τα γεύματα στο σπίτι, η διαχείριση του πόνου, η αναπνευστική φροντίδα καθώς και η ειδικευμένη νοσηλεία. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι αν και η χρήση της ανακουφιστικής φροντίδας σε άτομα με μυϊκή δυστροφία Duchenne σε αυτήν την μελέτη ήταν αρκετά υψηλή(91%), υπήρχε σημαντική διακύμανση στις μεμονομένες υπηρεσίες ανακουφιστικής φροντίδας που χρησιμοποιήθηκαν. Η χρήση υπηρεσιών διαχείρισης πόνου φαίνεται να ήταν χαμηλή(12,6%), αντίστοιχα με προηγούμενες μελέτες, παρά το γεγονός ότι ο πόνος αποτελεί ένα κοινό πρόβλημα σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Εντούτοις, οι υπηρεσίες παρηγορητικής φροντίδας βελτίωσαν την ποιότητα ζωής των ασθενών αλλά και των φροντιστών τους. Κρίνεται αναγκαίος ο επαναπροσδιορισμός του ρόλου της παρηγορητικής-ανακουφιστικής φροντίδας για τις παιδιατρικές παθήσεις, καθώς θα είναι ένα σημαντικό βήμα στην κατανόηση και στην ευαισθητοποίηση των διαθέσιμων υπηρεσιών.

Το 2023, οι Enza Leone et al. διερεύνησαν την αποτελεσματικότητα των συντηρητικών μη φαρμακολογικών παρεβάσεων για την διαχείριση του πόνου σε ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Οι συμμετέχοντες στην έρευνα ήταν 957 ασθενείς με μυϊκή δυστροφία Duchenne. Κριτήρια αποκλεισμού από τη συγκεκριμένη έρευνα αποτελούσαν η λήψη οποιασδήποτε φαρμακολογικής ή χειρουργικής θεραπείας. Το εργαλείο αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκε ήταν το σύστημα ICF(International Classification of Functioning, Disability and Health) για την

ολιστική αξιολόγηση της λειτουργικότητας και την αναπηρία των ατόμων. Οι συντηρητικές παρεμβάσεις που χρησιμοποιήθηκαν ήταν οι εξής: οι ορθωτικές συσκευές, η χειρωνακτική θεραπεία, οι υποστηρικτικές τεχνολογίες και οι παρεμβάσεις άσκησης. Όσον αφορά τις ορθωτικές συσκευές καμία από τις βελτιώσεις που καταγράφηκαν και αφορούσαν τον πόνο δεν ήταν στατιστικά σημαντική. Επίσης όσον αφορά την χειρωνακτική θεραπεία και πιο συγκεκριμένα την μάλαξη στην περιοχή του γαστροκνημίου, η βελτίωση στη βάδιση δεν ήταν στατιστικά σημαντική. Στη συνέχεια και όσον αφορά τις υποστηρικτικές τεχνολογίες φάνηκε το NMES (Neuromuscular and Muscular Electrical Stimulation) να μειώσει σημαντικά τον πόνο σε ενήλικες με Duchenne, ενώ παράλληλα φάνηκε να συμμετέχει στην βελτίωση της μυϊκής δύναμης απαγωγής του ώμου. Τέλος, όσον αφορά τις παρεμβάσεις άσκησης στις οποίες περιλαμβάνονται οι ασκήσεις ενδυνάμωσης, η αερόβια προπόνηση, οι ασκήσεις ισορροπίας και η υδροθεραπεία φάνηκε μόνες τους να μην παρέχουν στατιστικά σημαντική βελτίωση. Αυτή πραγματοποιήθηκε όταν η άσκηση συνδυάστηκε με γνωσιακή-συμπεριφορική θεραπεία (CBT). Τα στοιχεία για την αποτελεσματικότητα των μη φαρμακολογικών παρεμβάσεων παραμένουν περιορισμένα, οπότε απαιτούνται επιπλέον μελέτες προκειμένου να αποσαφηνιστεί ο ρόλος τους.

Το 2014, οι Pena L et al. διεξήγαγαν έρευνα με σκοπό να προσδιορίσουν την καταλληλότερη αναλγητική θεραπεία για την διαχείριση του πόνου σε ασθενείς με GBS (Guillain Barre Syndrome). Το δείγμα που χρησιμοποιήθηκε για την πραγματοποίηση της έρευνας ήταν 189 ασθενείς με πόνο σε GBS. Η πλειοψηφία των ασθενών εμφάνιζαν μυϊκό πόνο στην πλάτη και στα πόδια. Στην μία ομάδα ασθενών χορηγήθηκε καρβαμαζεπίνη και στην άλλη εικονικό φάρμακο. Η καρβαμαζεπίνη χορηγήθηκε για 3 ημέρες μέσω σωλήνα σίτισης. Χορηγήθηκαν 100mg/8h. Ο πόνος μετρήθηκε από το 1 (χωρίς καθόλου πόνο) μέχρι το 5 (αφόρητος πόνος). Οι ασθενείς φάνηκε να παρουσίασαν σημαντική μείωση της έντασης του πόνου τις ημέρες κατά τις οποίες τους χορηγήθηκε καρβαμαζεπίνη. Η αναλγητική δράση της καρβαμαζεπίνης αποδίδεται στην αναστολή των εξαρτώμενων από την τάση καναλιών νατρίου, καθώς αυτά είναι υπεύθυνα για την μετάδοση του πόνου. Συμπερασματικά, ενώ η επαρκής αναλγητική θεραπεία είναι απαραίτητη σε ασθενείς με GBS λόγω του υψηλού επιπολασμού του πόνου και της υψηλής έντασής του κατά την διάρκεια της νόσου, υπάρχει έλλειψη μελετών που να περιλαμβάνουν μεγαλύτερο αριθμό ασθενών με μεγαλύτερους χρόνους παρακολούθησης που να εξατομικεύονται τα είδη του πόνου.

Το 2015, οι Nicholas Simatos et al. μελέτησαν τις επιπτώσεις που έχουν τα προγράμματα άσκησης στη βελτίωση των σωματικών ικανοτήτων των ασθενών με Guillan-Barre. Στην συγκεκριμένη έρευνα συμμετείχαν 133 ασθενείς διαγνωσμένοι με GBS, 67 από τους οποίους ήταν

άνδρες. Κριτήρια αποκλεισμού από την έρευνα ήταν οι επικουρικές ασθένειες εκτός του GBS και η ηλικία άνω των 25 ετών. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν η 10λεπτη δοκιμασία βάδισης TUG(Time Up and Go) για να αξιολογηθεί η κινητικότητα των ασθενών, η κλίμακα σοβαρότητας κόπωσης FSS(Fatigue severity scale) για την αξιολόγηση της κόπωσης αυτών των ασθενών, καθώς και την κλίμακα VAS για την αξιολόγηση της έντασης του πόνου. Πιο συγκεκριμένα η παρέμβαση που πραγματοποιήθηκε περιλάμβανε την εφαρμογή ποδηλατικής άσκησης σε 20 ασθενείς για 12 εβδομάδες. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι μειώθηκε η κόπωση καθώς προκλήθηκε μείωση έως 20% της βαθμολογίας τους στην FSS, αυξήθηκε η φυσική τους κατάσταση και βελτιώθηκε και το περπάτημα όπως φαίνεται από την κλίμακα VAS. Σε 23 ασθενείς εφαρμόστηκε αερόβια άσκηση και συγκεκριμένα 10 εβδομάδες περπάτημα, όπου οι ασθενείς μετά παρουσίασαν αυξημένο χρόνο βάδισης, αυξημένη απόσταση εξαλείφοντας τα διαστήματα ανάπαυσης. Οι ερευνητές κατέληξαν ότι η αερόβια άσκηση είναι ασφαλής και έχει οφέλη σε ασθενείς με GBS. Σε 40 ασθενείς εφαρμόστηκε η χρήση εργόμετρου 3 συνεδρίες/εβδομάδα για 12 εβδομάδες, με το οποίο η φυσική κατάσταση, οι βαθμολογίες FSS και η αντιληπτή σωματική λειτουργία αυξήθηκαν σημαντικά. Τέλος, σε 50 άτομα εφαρμόστηκαν ασκήσεις διαβαθμισμένης αντίστασης, η οποία αυξανόταν κάθε 2 λεπτά μέχρι την εκούσια εξάντληση. Συμπερασματικά, διάφοροι τύποι προγραμμάτων άσκησης φαίνεται να έχουν θετικά αποτελέσματα όσον αφορά συμπτώματα σε ασθενείς με GBS το οποίο είχε ξεκινήσει ήδη 6 μήνες πριν την έρευνα ή είχε υποτροπιάσει καθώς δεν βρέθηκαν ασθενείς που εμφάνιζαν συμπτώματα για λιγότερο από 6 μήνες.

Το 2018, οι Thomas Harbo et al. διεξήγαγαν μελέτη προκειμένου να αξιολογήσουν την επίδραση που έχει η νευρομυϊκή ηλεκτρική διέγερση(NMES) στην απώλεια μυών σε ασθενείς που βρίσκονται σε πρώιμη φάση GBS. Στην μελέτη συμμετείχαν 17 ασθενείς. Αποκλείστηκαν όσοι ασθενείς εμφάνιζαν κάποια κινητική δυσλειτουργία λόγω άλλων παθήσεων, άτομα με ενεργό καρκίνο, άτομα με σημαντική καρδιακή νόσο, γυναίκες σε εγκυμοσύνη ή άτομα ηλικίας κάτω των 18 ετών. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν ήταν η κλίμακα του Βρετανικού Ιατρικού Συμβουλίου Έρευνας (Medical Research Council), ένα δυναμόμετρο Biodex system 3 pro 12 με το οποίο μετρήθηκε η μυϊκή δύναμη των εκτεινόντων του γόνατος και μια αριθμητική κλίμακα αξιολόγησης της έντασης του πόνου. Οι ασθενείς έλαβαν 20 λεπτά διέγερση μυϊκών ινών και ακολούθησε 40 λεπτά νευρομυϊκή ηλεκτρική διέγερση του δεξιού ή του αριστερού τετρακεφάλου μυός μέχρι το σημείο της μέγιστης συστολής ή της υψηλότερης ανεκτής έντασης. Η μη διεγερμένη πλευρά χρησιμοποιήθηκε ως έλεγχος. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι περισσότεροι από τους μισούς ασθενείς είχαν ανακτήσει ουσιαστική δύναμη, μειώθηκε η ένταση

του πόνου και ήταν περιπατητές πριν ακόμη ολοκληρωθεί η μελέτη. Πιο συγκεκριμένα το MFS και το NFES βρέθηκαν να είναι αποτελεσματικά ως συμπληρωματική θεραπεία και όχι ως μεμονωμένη θεραπεία στην οξεία και στην υποξεία φάση του GBS. Για περαιτέρω διερεύνηση της ηλεκτρικής μυϊκής και νευρομυϊκής διέγερσης στο GBS θα χρειαστούν μελλοντικές έρευνες που θα περιλαμβάνουν την διέγερση αρκετών μυϊκών ομάδων αμφοτερόπλευρα.

Το 2019, οι Liu J et al. διεξήγαγαν έρευνα προκειμένου να αξιολογήσουν την αποτελεσματικότητα φαρμακολογικών θεραπειών που αφορούν το σύμπτωμα του πόνου σε ασθενείς με GBS τόσο σε οξεία όσο και σε υποξεία φάση του συνδρόμου. Οι συμμετέχοντες στην έρευνα ήταν 277 ασθενείς με GBS και εμφάνιζαν πόνο κατά την διάρκεια της νόσου, οι οποίοι χωρίστηκαν σε 3 ομάδες και κάθε ομάδα έλαβε διαφορετική θεραπεία για τον πόνο. Η μια ομάδα έλαβε γκαμπαπεντίνη, η άλλη καρβαμαζεπίνη και η τρίτη εικονικό φάρμακο. Όσοι βρίσκονταν στην οξεία φάση του GBS η ελάχιστη αποδεκτή διάρκεια θεραπείας ήταν μία εβδομάδα, ενώ όσοι βρίσκονταν στην υποξεία φάση η ελάχιστη διάρκεια θεραπείας ήταν ένας μήνας. Η μέθοδος εκτίμησης της έντασης του πόνου ήταν η οπτική αναλογική κλίμακα VAS. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι συμμετέχοντες στην ομάδα γκαμπαπεντίνης είχαν σημαντικά χαμηλότερη ένταση πόνου σε όλες τις ημέρες θεραπείας σε σχέση με τις ομάδες που έλαβαν καρβαμαζεπίνη και εικονικό φάρμακο. Επίσης, δεν υπήρξαν στατιστικά σημαντικές διαφορές μεταξύ των ομάδων καρβαμαζεπίνης και εικονικού φαρμάκου από την 1^η έως την 3^η μέρα, αλλά από την 4^η ημέρα και μετά σημειώθηκαν χαμηλότερες βαθμολογίες έντασης πόνου στην ομάδα που έλαβε καρβαμαζεπίνη συγκριτικά με την ομάδα του εικονικού φαρμάκου. Κανένας συμμετέχοντας δεν παρουσίασε κάποιου είδους ανεπιθύμητη ενέργεια. Συμπερασματικά, η διαχείριση του πόνου σε GBS είναι απαραίτητη και η φαρμακοθεραπεία ευρέως αποδεκτή, ενώ διαπιστώθηκε η μείωση της σοβαρότητας του πόνου κατά την σύγκριση της γκαμπαπεντίνης και τη καρβαμαζεπίνης με εικονικό φάρμακο, απαιτούνται μεγαλύτερες και καλά σχεδιασμένες μελέτες προκειμένου να επιβεβαιωθεί.

Το 2020, οι Tripti Swami et al. μελέτησαν την εμφάνιση νευροπαθητικού πόνου σε ασθενείς με GBS και την επίδρασή του στην ποιότητα ζωής τους. Οι συμμετέχοντες στην έρευνα ήταν 32 άτομα με GBS, εκ των οποίων οι 26 ήταν άνδρες και οι 6 γυναίκες. Η μελέτη είχε διάρκεια λιγότερο από 3 μήνες. Τα εργαλεία αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκαν στην έρευνα ήταν το ερωτηματολόγιο PD-Q (Perceived Deficits Questionnaire) για την ανίχνευση του πόνου, η κλίμακα νευροπαθητικού πόνου NPS, το ερωτηματολόγιο SF-36, η κλίμακα MRC, η κλίμακα άγχους και κατάθλιψης (Hospitality Anxiety and Depression Scale) και η κλίμακα κόπωσης FSS. Από του 32

συμμετέχοντες, οι 18 είχαν νευροπαθητικό πόνο στα άνω και κάτω άκρα κατά την εισαγωγή τους στο νοσοκομείο όπως φάνηκε από την βαθμολογία στο ερωτηματολόγιο PDQ. Σε όλους τους συμμετέχοντες χορηγήθηκε φαρμακευτική αγωγή για την διαχείριση του νευροπαθητικού πόνου. Τα ευρήματα δείχνουν σημαντική συσχέτιση του του πόνου με την υψηλή συγκέντρωση πρωτεΐνης στο ENY(Εγκεφαλονωτιαίο υγρό), εξαιτίας της υψηλής συγκέντρωσης προκαλείται φλεγμονή των νευρικών ριζών και διεγείρονται τα προσαγωγά αισθητήρια νεύρα. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η βελτίωση στα κοινωνικά και συναισθηματικά στοιχεία που περιλαμβάνονται στο SF-36 μείωσε σημαντικά την ένταση του νευροπαθητικού πόνου κατά την αποκατάσταση. Αυτό υποδηλώνει ότι ο νευροπαθητικός πόνος επηρεάζει την κοινωνική και συναισθηματική λειτουργία και ότι οι η αντιμετώπιση του πόνου σε συνδυασμό με εξατομικευμένες θεραπευτικές συνεδρίες και ψυχοκοινωνικές παρεμβάσεις μπορεί να οδηγήσει σε καλύτερη ποιότητα ζωής των ατόμων με GBS. Συμπερασματικά, φαίνεται ο νευροπαθητικός πόνος να σχετίζεται με την αισθητηριακή έκπτωση στο GBS και να επηρεάζει την ποιότητα ζωής.

Το 2023, οι Anna M.Reelfs et al. διεξήγαγαν έρευνα προκειμένου να αξιολογήσουν τον τρόπο που ο πόνος παρεμβαίνει στις δραστηριότητες καθημερινής ζωής των ασθενών με ζωνιαία μυϊκή δυστροφία(LGMD). Το δείγμα της έρευνας αποτελούνταν από 77 ασθενείς με LGMD, από τους οποίους τα 23 ήταν παιδιά και οι 54 ενήλικες. Το εργαλείο αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκε ήταν το PROMIS Pain Interference-Short form, το οποίο κλήθηκαν να συμπληρώσουν οι συμμετέχοντες. Οι ενήλικες συμπλήρωσαν την έκδοση για ενήλικες ενώ οι κάτω των 18 συμπλήρωσαν την παιδική έκδοση. Τα αποτελέσματα του ερωτηματολογίου έδειξαν το πώς ο πόνος επιδρά στις καθημερινές δραστηριότητες των ατόμων. Επίσης χρησιμοποιήθηκε η δλεπτη δοκιμασία βάδισης για αξιολόγηση του κινητικού ελέγχου. Κατά την αξιολόγηση σημειώθηκαν τα φάρμακα που συνταγογραφήθηκαν για την διαχείριση του πόνου, τα οποία ήταν οπιοειδή αναλγητικά. Δεν συμπεριλήφθηκαν τα μη συνταγογραφούμενα φάρμακα. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι με την αύξηση της ηλικίας αυξήθηκαν και η κόπωση και ο πόνος, υποδηλώνοντας ότι ο πόνος στην LGMD είναι μεταβλητός και επεισοδιακός έχοντας σημαντικές επιπτώσεις στην καθημερινή ζωή αυτών των ασθενών.

Το 2023, οι Sebastián Eustaquio Martín Pérez et al. πραγματοποίησαν έρευνα προκειμένου να αξιολογήσουν την διαδερμική ηλεκτρική διέγερση νευρών(PENS) σε ασθενή με μυασθένεια Gravis(MG). Σε αυτό το άρθρο γίνεται αναφορά περίπτωσης ενός ασθενή 61 ετών με MG με εμφάνιση πόνου στο δεξί γόνατο κατά την βάδιση(υποεπιγονατιδική σαφηνώδη νευραλγία). Το εργαλείο αξιολόγησης που χρησιμοποιήθηκε κατά την διάρκεια της έρευνας ήταν η κλίμακα

NPRS(Numeric Pain Rating Scale), στην οποία αρχικά η ένταση του πόνου στο γόνατο ήταν 8/10(σοβαρός πόνος). Οι θεραπευτικές παρεμβάσεις που πραγματοποιήθηκαν ήταν διαδερμική νευρική ηλεκτρική διέγερση, νευρική κινητοποίηση σαδηνούς νεύρου και ασκήσεις αντίστασης τετρακεφάλου. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι μετά από 4 εβδομάδες η ένταση του πόνου στην κλίμακα NPRS μειώθηκε στο 1/10, βελτιώθηκε η λειτουργικότητα των κάτω άκρων, ενώ η κόπωση παρέμεινε ίδια. Μετά από 2 μήνες η ένταση του πόνου έφτασε στην κλίμακα NPRS στο 0/10. Συμπερασματικά, η συγκεκριμένη μελέτη υπογραμμίζει την αποτελεσματικότητα της διαδερμικής ηλεκτρικής νευρικής διέγερσης αλλά σε συνδυασμό με τρόπους φυσικών παραγόντων για τον πόνο στα πλαίσια της μυασθένειας Gravis.

Το 2016, οι Cheryl A. Smith et al. διερεύνησαν την θεραπευτική προσέγγιση της μυοτονικής δυστροφίας τύπου 1(DM1). Το δείγμα που χρησιμοποιήθηκε σε αυτήν την έρευνα ήταν 75 ασθενείς διαγνωσμένοι με την συγκεκριμένη νόσο χωρίς κάποιο κριτήριο αποκλεισμού. Η παρέμβαση που πραγματοποιήθηκε ήταν σε μια ομάδα συμμετεχόντων δόθηκε εικονικό φάρμακο ενώ σε άλλη δόθηκε θειϊκή δεΰδροεπιανδροστερόνη(DHEA-S) 400 mg/ημέρα. Στόχος ήταν ο θειικός εστέρας DHEA να συνδεόταν απευθείας με μυοκύτταρα και να βελτιωθεί η μυοτονία και η μυϊκή δύναμη. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι μετά από θεραπεία 12 εβδομάδων δεν υπήρχε καμία επίδραση στη μυϊκή δύναμη και κατ'επέκταση ούτε στον πόνο αυτών των ασθενών. Λόγω της πολύπλοκης παθοφυσιολογίας και του πολύπλοκου τρόπου κληρονομικότητας οι ασθενείς εμφανίζουν εκτεταμένη μεταβλητότητα στη συμπτωματολογία και κατ'επέκταση στην αντιμετώπιση.

ΠΙΝΑΚΑΣ: ΟΜΑΔΟΠΟΙΗΣΗ ΑΡΘΡΩΝ

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.1 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΠΛΑΓΙΑΣ ΜΥΥΑΤΡΟΦΙΚΗΣ ΣΚΛΗΡΥΝΣΗΣ
--

1	ΜΕΛΕΤΗ	ΕΙΔΟΣ ΜΕΛΕΤΗΣ	ΠΑΘΗΣΗ	ΣΚΟΠΟΣ	ΔΕΙΓΜΑ	ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΔΕΙΓΜΑΤΟΣ	ΕΡΓΑΣΙΑ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ	ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ	ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ	ΔΕΚΤΗ/ΑΠΟΡΡΙΠΤΕΤΑΙ
1	A Multi-Center Cohort Study on Characteristics of Pain, its Impact and Pharmacotherapeutic Management in Patients with ALS. Susanne Vogt et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Φαρμακοθεραπευτική διαχείριση πόνου σε ασθενείς με ALS	150 ασθενείς με ALS	Κριτήρια αποκλεισμού: ανεπαρκής κατανόηση γερμανικής γλώσσας ή σοβαρή γνωστική εξασθένιση.	Κλίμακα Λειτουργικής βαθμολόγησης ALS (ALSFERS-EX) Κλίμακα BPI	Χορήγηση αναλγητικών και οπιοειδών φαρμάκων Χορήγηση μη οπιοειδή αναλγητικών ή οπιοειδών χαμηλής ισχύος	Ουσιαστική ανακούφιση από πόνο με την χρήση αναλγητικών και οπιοειδών υψηλής ισχύος	Περαιτέρω έρευνα για την βελτίωση διαχείρισης πόνου σε ασθενείς με ALS.
2	Amyotrophic Lateral Sclerosis and Pain: A Narrative review from pain Assessment to Therapy. Vincenzo Pota et al.	Τυχαιοποιημένη ελεγχόμενη μελέτη	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Ανακούφιση πόνου σε ασθενείς με ALS μέσω της χρήσης θεραπευτικής κάνναβης.	22 ασθενείς με ALS	όλοι άνδρες	Κλίμακα VAS Κλίμακα (ALSAQ-40)	Χορήγηση τετραδροκαναβινολής	15 συμμετέχοντες ανέφεραν θετική αλλαγή στον πόνο	Τα κανναβιοειδή θα μπορούσαν να αποτελέσουν σημαντικές επιλογές για τον πόνο στην ALS αλλά υπάρχει η ανάγκη διεξαγωγής μελετών σε μεγαλύτερο αριθμό ασθενών, φαρμακευτικών σκευασμάτων και ακριβών δόσεων, και την δυνατότητα πρόσβασης στην κάνναβη μέσω ασφαλέστερων οδών.
3	Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. Brettschneider J. et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Αποτελεσματικότητα φαρμακευτικής θεραπείας στην ανακούφιση του πόνου στην ALS.	126 ασθενείς με ALS	Όσοι έχουν κλινική διάγνωση ALS σύμφωνα με τα αναθεωρημένα κριτήρια El Escorial.	Οπτική αναλογική κλίμακα λεκτική ή αριθμητική	Χορήγηση οπιοειδών φαρμάκων χορηγούμενη με οποιαδήποτε οδό και σε οποιαδήποτε δόση.	Υπήρχαν ενδείξεις ότι στα τελευταία στάδια της νόσου ο πόνος μπορεί να μην ελεγχθεί με αυτήν την φαρμακευτική αγωγή.	Απαιτείται περαιτέρω έρευνα για να προσδιοριστεί η αποτελεσματικότητα διαφορετικών αναλγητικών για τη θεραπεία πόνου στην ALS.
4	A Palliative Care Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis. Claudio.G et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Ένταξη παρηγορητικής φροντίδας σε διαχείριση ALS.	23 ασθενείς με ALS	Χωρίς περιορισμό	Κλίμακα Ανακουφιστικής Απόδοσης (PPS) Μέθοδος αξιολόγησης σύγχυσης (CAM)	Χορήγηση μορφίνης, ριλουζόλης, βουτυλοσκοπολαμίνης, βισκοδύλης και μιδαζολάμης.	Αποτελεσματικός έλεγχος των συμπτωμάτων, μεγαλύτερη ποιότητα ζωής και μείωση φόρτου φροντιστών.	Λόγω του μικρού δείγματος τα συμπεράσματα είναι περιορισμένα.
6	Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights. Vanina Dal Bello-Haas et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Προσέγγιση για φυσικοθεραπευτική αντιμετώπιση	18 ασθενείς με ALS	Χωρίς περιορισμό	Ασκήσεις ROM, διατάσεις, κινητοποιήσεις αρθρώσεων, ασκήσεις αντίστασης, αερόβιες ασκήσεις	Συμπτωματική αντιμετώπιση ανάλογα με την αιτία του πόνου	Η φυσικοθεραπεία μπορεί να βελτιώσει σημαντικά την ποιότητα ζωής σε άτομα με ALS.	Απαιτούνται περισσότερα στοιχεία για την τεκμηρίωση ειδικών φυσικοθεραπευτικών παρεμβάσεων για άτομα με ALS.
7	Non Pharmacological Interventions on Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Systematic Review and Meta-analysis. Papadopoulou. M et al.	Μετανάλυση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Μη φαρμακολογικές παρεμβάσεις στην ανακούφιση του πόνου στην ALS	131 ασθενείς με ALS με ήπιο ως μέτριο στάδιο νόσου.	Αποκλείστηκαν όσοι είχαν επίσης άλλη νευρομυϊκή δυσλειτουργία που δεν σχετίζεται με την ALS.	Λειτουργική κλίμακα αξιολόγησης ALS (ALSFERS) Κλίμακα BPI	Ασκήσεις διατάσεων και αντίστασης, αερόβια προπόνηση, οστεοπαθητική θεραπεία (OMT).	Η μετανάλυση δεν έδειξε στατιστικά σημαντικές διαφορές ανεξάρτητα από τον τύπο ή την διάρκεια της παρέμβασης.	Απαιτούνται περισσότερες μελέτες με μεγαλύτερα μεγέθη δείγματος για να διερευνηθεί η αποτελεσματικότητά τους.
8	Pain-related Coping Behavior in ALS: The Interplay between Maladaptive Coping, the Patients Affective State and Pain. Ina Schlichte et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Νόσος Κινητικού Νευρώνα)	Ρύθμιση των συναισθημάτων που σχετίζονται με τον πόνο στην ALS	150 ασθενείς με ALS με βάση τα κριτήρια El Escorial.	Αποκλείστηκαν ασθενείς με γλωσσικά εμόδια ή σοβαρή γνωστική εξασθένιση.	Κλίμακα BPI, Κλίμακα ALSFRS-EX, Κλίμακα ADI-12, Ερωτηματολόγιο ALSAQ-40	Στρατηγικές ενεργητικής αντιμετώπισης "αντιμετώπιση αυτοδηλώσεων", επανεκμείνεια των αισθήσεων του πόνου.	Αποτελεσματικότητα των συμπεριφορικών θεραπειών σε ασθενείς με ALS με πόνο.	Τα καταστροφικά και καταθλιπτικά συμπτώματα είναι σημαντικοί στόχοι εξοικονομημένων στρατηγικών διαχείρισης πόνου.
9										

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.2 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ CHARCOT-MARIE-TOOTH

10	Charcot spinal arthropathy in patients with congenital insensitivity to pain :a report of two cases and review of the literature. Michael D. Staudt et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Charcot-Marie-Tooth (CMT)	Διαχείριση CMT με περιφερειακή αποσυμπίεση και οσφυοεπιχειρητική σύντηξη.	12 ασθενείς με CMT (6 γυναίκες, 6 άνδρες)	Όλοι οι ασθενείς διαγνώστηκαν με CMT και ευαισθησία στον πόνο στην βρεφική ή παιδική ηλικία.	Δεν αναγράφεται.	Χειρουργική σύντηξη για την διόρθωση της παραμόρφωσης και την πρόληψη περαιτέρω νευρολογικών επακόλουθων.	Στην πλειοψηφία των ασθενών δεν υπήρξε βελτίωση.	Τα μακροπρόθεσμα αποτελέσματα σε αυτόν τον πληθυσμό ασθενών δεν είναι γνωστά. Η διαχείριση Σ.Σ Charcot περιπλέκεται από το υψηλό ποσοστό αστοχίας του υλικού και τον εκφυλισμό παρακείμενου τμήματος.
----	--	------------------------	---------------------------	---	---	--	------------------	---	--	---

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.3 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΜΥΪΚΗΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑΣ DUCHENNE

19	Palliative care services in families of males with muscular dystrophy: Data from MD STARnet. Jennifer G Andrews et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Μυική δυστροφία Duchenne.	Αξιολόγηση υπηρεσιών ανακουφιστικής φροντίδας σε ασθενείς με μυική δυστροφία Duchenne.	233 ασθενείς	Ηλικία άνω των 12 ετών	Συνεντεύξεις μέσω MD STARnet	Εφαρμογή 14 υπηρεσιών, φροντίδα συνοδών, υπηρεσία ψυχικής υγείας, φροντίδα ανάπαυσης, κοινωνική εργασία, γέιμα στο σπίτι, διαχείριση πόνου, εξειδικευμένη νοσηλεία, αναπνευστική φροντίδα.	Οι υπηρεσίες παρηγορητικής φροντίδας βελτίωσαν την ποιότητα ζωής τόσο των ασθενών όσο και των φροντιστών τους.	Ο επαναπροσδιορισμός του ρόλου της παρηγορητικής φροντίδας για παιδιατρικές παθήσεις θα ήταν ένα σημαντικό επόμενο βήμα στην κατανόηση και ευαισθητοποίηση των διαθέσιμων υπηρεσιών.
20	Effectiveness of conservative non-pharmacological interventions in people with muscular dystrophies: a systematic review and meta-analysis. Enza Leone et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Μυική δυστροφία Duchenne.	Διερεύνηση αποτελεσματικότητας των συντηρητικών μη φαρμακολογικών παρεμβάσεων για την φυσική αντιμετώπιση της μυικής δυστροφίας Duchenne.	957 ασθενείς με μυική δυστροφία Duchenne.	Αποκλείστηκαν όσοι λάμβαναν φαρμακευτική ή χειρουργική θεραπεία	Διεθνή ταξινόμηση λειτουργίας αναπηρίας και Υγείας (ICF).	Παρεμβάσεις: Ορθωτικές συσκευές, χειρωνακτικές θεραπείες, υποστηρικτικές τεχνολογίες, παρεμβάσεις άσκησης.	Οι παρεμβάσεις άσκησης που ενσωματώνουν προπόνηση δύναμης ενίσχυσαν τις λειτουργικές ικανότητες	Οι περισσότερες συντηρητικές μη φαρμακολογικές παρεμβάσεις παρήγαγαν μη στατιστικά σημαντικά αποτελέσματα θεραπείας.
21	Pain experience, expression and coping in boys and young men with Duchenne Muscular Dystrophy e A pilot study using mixed methods. Anne Hunt et al.	Πιλοτική μελέτη	Μυική δυστροφία Duchenne.	Διερεύνηση εμπειρίας πόνου αγοριών και νεαρών ανδρών με μυική Δυστροφία Duchenne.	12 ασθενείς ηλικίας 11-21 ετών.	Δεν αναγράφεται.	Σωματικοί χάρτες, κλίμακα CAS , κλίμακα πόνου FPSR, κλίμακα PPPI, κλίμακα ποιότητας ζωής YQOL.	Παρεμβάσεις: μάζαξη, κολύμβηση, απόσπαση προσοχής με διάφορα μέσα.	Η κολύμβηση ήταν ευεργετική αλλά όχι πάντα διαθέσιμη, η μάζαξη ήταν αποτελεσματική για τον πόνο και τις μυικές κράμπες, ενώ η απόσπαση προσοχής δεν ήταν επιτυχημένη στρατηγική.	Περαιτέρω έρευνα για την διαχείριση του πόνου και την αντιμετώπιση του πόνου σε αυτήν την ομάδα ασθενών θα είναι χρήσιμη.
22	Rehabilitation Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy Laura E. Case et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Μυική δυστροφία Duchenne.	Διαχείριση αποκατάστασης ασθενούς με μυική δυστροφία Duchenne.	Δεν αναγράφεται	Δεν αναγράφεται.	6-λεπτη δοκιμασία βάδισης, 10-λεπτη δοκιμασία βάδισης, κλίμακα Borg, κλίμακα FIM	Ορθωτικές παρεμβάσεις- νάρθηκες, Προσαρμοστικός εξοπλισμός και τεχνολογικά μέσα	Η αποτελεσματική διαχείριση πόνου απαιτεί ακριβή προσδιορισμό της αιτίας και απαιτεί την αποτελεσματική προσέγγιση όλης της διεπιστημονικής ομάδας.	Οι πρόοδοι της ρομποτικής αναμένεται να παρέχουν λειτουργική ανεξαρτησία.

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.4 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΣΥΝΔΡΟΜΟΥ GUILLAIN-BARRE

11	Influence of exercise on Patients with Guillain-Barre Syndrome: A Systematic review. Nicholas Simatos et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Σύνδρομο Guillain- Barre	Η αξιολόγηση των επιπτώσεων των προγραμμάτων άσκησης στη βελτίωση των σωματικών αποτελεσμάτων σε ασθενείς με σύνδρομο Guillain-Barre.	133 ασθενείς με Σύνδρομο Guillain- Barre.	Αποκλείστηκαν άτομα με επικουρικές ασθένειες ή αν ήταν τα άτομα άνω των 25 ετών.	Δοκιμή βάδισης 10 μέτρων (TUG) Κλίμακα FSS Κλίμακα VAS	Εφαρμογή ποδηλατικής άσκησης, Ασκήσεις αντίστασης, Εργόμετρο και περπάτημα.	Η ανάλυση έδειξε ότι η άσκηση συνδέεται με βελτιωμένα σωματικά αποτελέσματα GBS και κατ'επέκταση του πόνου.	Η εύρεση άρθρων για ασθενείς που εμφανίζουν συμπτώματα για λιγότερο από 6 μήνες δεν ήταν δυνατή.
12	Neuropathic Pain in Guillain Barre Syndrome: Association with rehabilitation outcomes and Quality of life. Tripti Swami et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Σύνδρομο Guillain- Barre	Μελέτη του νευροπαθητικού πόνου στο GBS και η συσχέτιση με τα αποτελέσματα αποκατάστασης και την επίδραση στην ποιότητα ζωής.	32 ασθενείς με GBS , 26 άνδρες	Υπαρξη νευροπαθητικού πόνου κατά την εισαγωγή τους στο νοσοκομείο.	Ερωτηματολόγιο ανίχνευσης πόνου PD-Q , Κλίμακα νευροπαθητικού πόνου NPS, ερωτηματολόγιο SF-36, κλίμακα άγχους και κατάθλιψης HADS, κλίμακα κόπωσης FSS.	Χρήση φαρμακευτικής αγωγής σε όλους τους ασθενείς για διαχείριση του πόνου.	Η αντιμετώπιση του νευροπαθητικού πόνου σε πρώιμο στάδιο της νόσου μπορεί να ανακουφίσει την νοσηρότητα και να βελτιώσει την ευημερία του ασθενούς.	Φαίνεται ο πόνος να σχετίζεται με την αισθητηριακή έκπτωση και τους συναισθηματικούς τομείς.
13	Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barre syndrome. Liu J et al.	Τυχαιοποιημένη ελεγχόμενη μελέτη	Σύνδρομο Guillain- Barre	Αξιολόγηση αποτελεσματικότητας και ασφάλειας φαρμακολογικών θεραπειών για συμπτώματα πόνου που σχετίζονται με το GBS.	277 ασθενείς με GBS οξείας φάσης	Άτομα που υπέφεραν από πόνο.	Το GBS επιβεβαιώθηκε σύμφωνα με διαγνωστικά κριτήρια (Asbury 1990)	Σύγκριση γκαπαρεντίνης, καρβαμαζεπίνης και εικονικού φαρμάκου.	Τα άτομα που έλαβαν γκαπαρεντίνη είχαν λιγότερο πόνο σε σχέση με τα άτομα που έλαβαν καρβαμαζεπίνη σε διάστημα 7 ημερών.	Απαιτούνται μεγαλύτερες και καλά σχεδιασμένες μελέτες για να επιβεβαιωθεί ότι οι φαρμακευτικές θεραπείες είναι ασφαλείς και αποτελεσματικές σε ασθενείς με πόνο μετά την έναρξη του GBS.
15	Neuromuscular electrical stimulation in early rehabilitation of Guillain-Barré syndrome: A pilot study. Thomas Harbo et al.	Πιλοτική μελέτη	Σύνδρομο Guillain- Barre	Αξιολόγηση νευρομυϊκής ηλεκτρικής διέγερσης (NMES) στην επίδραση απώλειας μυών σε πρώιμη φάση GBS.	17 ασθενείς με GBS.	Εξαίρουσαν ασθενείς με κινητική δυσλειτουργία λόγω άλλων παθήσεων, με ενεργό καρκίνο, σημαντική καρδιακή νόσο, εγκυμοσύνη ή ήταν κάτω των 18 ετών.	Κλίμακα MRC, Αριθμητική κλίμακα αξιολόγησης έντασης πόνου, χρήση δυναμόμετρου	Εφαρμογή 20 λεπτά MFS και 40 λεπτά NMES είτε στον δεξιό είτε στον αριστερό τετρακέφαλο. Η μη διεγερμένη πλευρά χρησίμευσε ως έλεγχος.	Το MFS και το NMES βρέθηκαν να είναι αποτελεσματικά ως συμπληρωματική θεραπεία που συμπληρώνει την τυπική υποστηρικτική θεραπεία στην οξεία και υποξεία φάση του GBS.	Για περαιτέρω διερεύνηση της ηλεκτρικής μυικής και νευρομυϊκής διέγερσης στο GBS , χρειάζονται μελλοντικές μελέτες που θα περιλαμβάνουν διέγερση αρκετών μυικών ομάδων αμφοτερόπλευρα.
16	Manejo del dolor en el síndrome de Guillain-Barré. Revisión sistemática. Pena L. et al	Συστηματική ανασκόπηση	Σύνδρομο Guillain- Barre	Προσδιορισμός της καταλληλότερης αναλγητικής θεραπείας σε ασθενείς με GBS.	289 ασθενείς με GBS , οι 189 παρουσίαζαν πόνο	Οι ασθενείς με πόνο, εμφάνιζαν πόνο στην πλάτη και μυϊκό πόνο στα πόδια.	Δεν αναγράφεται.	Στη 1 ομάδα ασθενών χορηγήθηκε καρβαμαζεπίνη και σε άλλη ομάδα ασθενών εικονικό φάρμακο	Οι ασθενείς παρουσίασαν έντονη μείωση πόνου τις μέρες που τους χορηγήθηκε καρβαμαζεπίνη.	Η διαθέσιμη βιβλιογραφία είναι περιορισμένη μέχρι σήμερα που δεν επιτρέπει την εξαγωγή συμπερασμάτων .

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.5 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΖΩΝΙΑΙΑΣ ΜΥΪΚΗΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑΣ

17	Pain Interference and Fatigue in Limb-Girdle Muscular Dystrophy R9. Anna M. Reelfs et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Ζωνιαία Μυϊκή Δυστροφία (LGMD)	Αξιολόγηση του πως ο πόνος παρεμβαίνει στις δραστηριότητες της καθημερινής ζωής ασθενών με LGMD	77 ασθενείς με LGMD, εκ των οποίων 23 παιδιά και 54 ενήλικες	Δεν αναγράφεται.	T-score πόνου, 6MWT, ερωτηματολόγιο πόνου Mc Gill.	Αξιολόγηση των T-score	Η αύξηση της ηλικίας συσχετίστηκε με αυξανόμενο πόνο. Άτομα με κινητικότητα μεσαίου επιπέδου ανέφεραν έντονο πόνο.	Απαιτείται καλύτερη κατανόηση των αιτιών του πόνου στο LGMD για βελτίωση διαχείρισης των πολύπλοκων και πολυπαραγοντικών συμπτωμάτων.
----	---	------------------------	--------------------------------	---	--	------------------	--	------------------------	--	---

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.6 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΜΥΑΣΘΕΝΕΙΑΣ GRAVIS

18	Percutaneous Electrical Nerve Stimulation (PENS) for Infrapatellar Saphenous Neuralgia Management in a Patient with Myasthenia gravis (MG) Sebastián Eustaquio Martín Pérez et al.	Μελέτη περίπτωσης	Μυασθένεια Gravis	Αξιολόγηση διαδερμικής ηλεκτρικής διέγερσης νεύρων (PENS) σε ασθενή με MG.	1 ασθενής	Ασθενής υποεπιγονατιδική σαφηνική νευραλγία λόγω MG	Κλίμακα NPRS 0/10, υπέρηχος	Διαδερμική νευρική ηλεκτρική διέγερση, νευρική κινητοποίηση σαφηνού νεύρου, ασκήσεις αντίστασης τετρακεφάλου.	Μετά από 4 εβδομάδες η ένταση του πόνου μειώθηκε (NPRS 1/10)	Υπογραμμίζεται η αποτελεσματικότητα της διαδερμικής ηλεκτρικής νευρικής διέγερσης σε συνδυασμό με τρόπους φυσικών παραγόντων για τον πόνο της υποεπιγονατιδικής σαφηνούς νευραλγίας λόγω MG.
----	--	-------------------	-------------------	--	-----------	---	-----------------------------	---	--	--

ΠΙΝΑΚΑΣ 1.7 ΠΕΡΙΛΗΨΗ ΜΕΛΕΤΩΝ ΜΥΟΤΟΝΙΚΗΣ ΔΥΣΤΡΟΦΙΑΣ 1

23	Myotonic Dystrophy Type 1 Management and Therapeutics. Cheryl A. Smith et al.	Συστηματική ανασκόπηση	Μυοτονική δυστροφία τύπου 1 (DM1)	Διερεύνηση θεραπευτικής προσέγγισης της νόσου.	75 ασθενείς	Δεν αναγράφεται.	μαγνητική τομογραφία	Οι ασθενείς έλαβαν 400 mg θειικό εστέρα προκειμένου να βελτιωθεί η μυϊκή δύναμη και η μυοτονία.	Μετά από θεραπεία 12 εβδομάδων δεν υπήρχε αποτέλεσμα ούτε στη μυϊκή δύναμη, ούτε στην ποιότητα ζωής.	Λόγω της πολύπλοκης παθοφυσιολογίας και του πολύπλοκου τρόπου κληρονομικότητας οι ασθενείς εμφανίζουν εκτεταμένη μεταβλητότητα στη συμπτωματολογία και κατ'επέκταση στην αντιμετώπιση.
----	---	------------------------	-----------------------------------	--	-------------	------------------	----------------------	---	--	--

4.ΣΥΖΗΤΗΣΗ-ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Σκοπός της παρούσας εργασίας είναι η μελέτη των νευρομυϊκών παθήσεων, της εμφάνισης του πόνου σε αυτές, καθώς και η εύρεση αποτελεσματικών τρόπων διαχείρισης του πόνου, φαρμακευτικών και μη. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι υπάρχει υψηλός επιπολασμός του πόνου στις νευρομυϊκές παθήσεις. Στο πλαίσιο της αποκατάστασης στόχος της διαχείρισης του πόνου είναι να καταστεί ο μακροχρόνιος πόνος ανεκτός για την βελτίωση της σωματικής, συναισθηματικής, γνωσιακής και κοινωνικής λειτουργικότητας. Σκόπος είναι η υιοθέτηση ενός βιοψυχοκοινωνικού μοντέλου παροχής φροντίδας, σύμφωνα με το οποίο εφαρμόζονται διεπιστημονικές αγωγές, με συχνό συνδυασμό φαρμακολογικής και μη φαρμακολογικής αγωγής, όπως είναι οι χειρουργικές, ψυχολογικές και ηλεκτροφυσιικές τεχνικές. Η ανάπτυξη εμπιστοσύνης μεταξύ της διεπιστημονικής ομάδας και του ασθενή είναι ένα απαραίτητο βήμα πριν από την ώθηση του ασθενή σε πρόγραμμα αποκατάστασης. Ωστόσο τα στοιχεία για την αποδοτικότητα πολλών αγωγών όσον αφορά τον πόνο είναι αμφιλεγόμενα και δεν υπάρχουν ισχυρές ενδείξεις για την πρόβλεψη της απόκρισης του ασθενή. Δεν υπάρχουν σαφείς ενδεικτικοί δείκτες για να προβλεφθεί αν ένας νέος ασθενής θα αποκριθεί στις περισσότερες αγωγές που αφορούν τον πόνο, οπότε οι ασθενείς πρέπει να παρακολουθούνται προσεκτικά. Απαιτείται λοιπόν, επιπλέον μελέτη και έρευνα από τον καθένα ξεχωριστά για την καλύτερη και ποιοτικότερη παροχή φροντίδας στους ασθενείς.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Åkerblom, Y. *et al.* (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), pp. 2123–2132. Available at: <https://doi.org/10.1080/09638288.2018.1555615>.
2. Al-Zamil, M. *et al.* (2024) 'Functional Recovery and Regenerative Effects of Direct Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation in Treatment of Post-COVID-19 Guillain-Barré and Acute Transverse Myelitis Overlap Syndrome: A Clinical Case', *Journal of Functional Morphology and Kinesiology*, 9(1), p. 40. Available at: <https://doi.org/10.3390/jfmk9010040>.
3. Andrews, J.G. *et al.* (2019) 'Palliative care services in families of males with muscular dystrophy: Data from MD STARnet', *SAGE Open Medicine*, 7, p. 2050312119840518. Available at: <https://doi.org/10.1177/2050312119840518>.
4. Bjelica, B. *et al.* (2020) 'Neuropathic pain in patients with Charcot-Marie-Tooth type 1A', *Neurological Sciences*, 41(3), pp. 625–630. Available at: <https://doi.org/10.1007/s10072-019-04142-5>.
5. Brettschneider, J., Kurent, J. and Ludolph, A. (2013) 'Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease', *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Edited by Cochrane Neuromuscular Group, 2013(6). Available at: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD005226.pub3>.
6. Carter, G.T. *et al.* (1998) 'Neuropathic pain in Charcot-Marie-tooth disease', *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 79(12), pp. 1560–1564. Available at: [https://doi.org/10.1016/S0003-9993\(98\)90421-X](https://doi.org/10.1016/S0003-9993(98)90421-X).
7. Case, L.E. *et al.* (2018) 'Rehabilitation Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy', *Pediatrics*, 142(Supplement_2), pp. S17–S33. Available at: <https://doi.org/10.1542/peds.2018-0333D>.
8. Chiò, A., Mora, G. and Lauria, G. (2017) 'Pain in amyotrophic lateral sclerosis', *The Lancet Neurology*, 16(2), pp. 144–157. Available at: [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(16\)30358-1](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(16)30358-1).
9. Dal Bello-Haas, V. (2018) 'Physical therapy for individuals with amyotrophic lateral sclerosis: current insights', *Degenerative Neurological and Neuromuscular Disease*, Volume 8, pp. 45–54. Available at: <https://doi.org/10.2147/DNND.S146949>.

10. Engel, J.M., Kartin, D. and Jaffe, K.M. (2005) 'Exploring Chronic Pain in Youths with Duchenne Muscular Dystrophy: A Model for Pediatric Neuromuscular Disease', *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America*, 16(4), pp. 1113–1124. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.pmr.2005.08.003>.
11. Finkel, R.S. *et al.* (2018) 'Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: Part 2: Pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics', *Neuromuscular Disorders*, 28(3), pp. 197–207. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2017.11.004>.
12. Gawande, I., Akhuj, A. and Samal, S. (2024) 'Effectiveness of Physiotherapy Intervention in Guillain Barre Syndrome: A Case Report', *Cureus* [Preprint]. Available at: <https://doi.org/10.7759/cureus.52062>.
13. Gouveia, C. *et al.* (2023) 'A Palliative Care Approach to Amyotrophic Lateral Sclerosis', *Cureus* [Preprint]. Available at: <https://doi.org/10.7759/cureus.51048>.
14. Guy-Coichard, C. *et al.* (2008) 'Pain in Hereditary Neuromuscular Disorders and Myasthenia Gravis: A National Survey of Frequency, Characteristics, and Impact', *Journal of Pain and Symptom Management*, 35(1), pp. 40–50. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2007.02.041>.
15. G Xiromerisiou, IC Lampropoulos, EV Dermitzakis, M Vikelis: 'Single OnabotulinumtoxinA Session Add-On to Carbamazepine or Oxcarbazepine in Treatment-Refractory Trigeminal Neuralgia: A Case Series with 24-Week Follow Up' *Toxins* 15 (9), 5391.2023
16. Harbo, T. *et al.* (2019) 'Neuromuscular electrical stimulation in early rehabilitation of Guillain-Barré syndrome: A pilot study', *Muscle & Nerve*, 59(4), pp. 481–484. Available at: <https://doi.org/10.1002/mus.26396>.
17. Huang, M. *et al.* (2023) 'Chronic pain, psychological distress, and quality of life in males with Duchenne muscular dystrophy', *Developmental Medicine & Child Neurology*, 65(5), pp. 640–654. Available at: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15404>.
18. Hunt, A. *et al.* (2016) 'Pain experience, expression and coping in boys and young men with Duchenne Muscular Dystrophy – A pilot study using mixed methods', *European Journal of Paediatric Neurology*, 20(4), pp. 630–638. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2016.03.002>.
19. Jensen, M.P. *et al.* (2005) 'Chronic Pain in Persons With Neuromuscular Disease', *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 86(6), pp. 1155–1163. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2004.11.028>.
20. Jensen, M.P. *et al.* (2008) 'Chronic Pain in Persons With Myotonic Dystrophy and

- Facioscapulohumeral Dystrophy', *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 89(2), pp. 320–328. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2007.08.153>.
21. Kwak, S. (2022) 'Pain in amyotrophic lateral sclerosis: a narrative review', *Journal of Yeungnam Medical Science*, 39(3), pp. 181–189. Available at: <https://doi.org/10.12701/jyms.2022.00332>.
 22. Lager, C. and Kroksmark, A.-K. (2015) 'Pain in adolescents with spinal muscular atrophy and Duchenne and Becker muscular dystrophy', *European Journal of Paediatric Neurology*, 19(5), pp. 537–546. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2015.04.005>.
 23. Leone, E. *et al.* (2023) 'Effectiveness of conservative non-pharmacological interventions in people with muscular dystrophies: a systematic review and meta-analysis', *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, p. jnnp-2023-331988. Available at: <https://doi.org/10.1136/jnnp-2023-331988>.
 24. Liguori, S. *et al.* (2023a) 'Pain and Motor Function in Myotonic Dystrophy Type 1: A Cross-Sectional Study', *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 20(7), p. 5244. Available at: <https://doi.org/10.3390/ijerph20075244>.
 25. Liguori, S. *et al.* (2023b) 'Pain and Motor Function in Myotonic Dystrophy Type 1: A Cross-Sectional Study', *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 20(7), p. 5244. Available at: <https://doi.org/10.3390/ijerph20075244>.
 26. Liu, J., Wang, L.-N. and McNicol, E.D. (2015) 'Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome', *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Edited by Cochrane Neuromuscular Group, 2019(2). Available at: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009950.pub3>.
 27. Lopes, L.C.G. *et al.* (2018) 'Beyond weakness: Characterization of pain, sensory profile and conditioned pain modulation in patients with motor neuron disease: A controlled study', *European Journal of Pain*, 22(1), pp. 72–83. Available at: <https://doi.org/10.1002/ejp.1091>.
 28. Löscher, W. and Iglseder, B. (2017) 'Polyneuropathie im Alter', *Zeitschrift für Gerontologie und Geriatrie*, 50(4), pp. 347–361. Available at: <https://doi.org/10.1007/s00391-017-1233-3>.
 29. Martín Pérez, S.E.M. *et al.* (2023) 'Percutaneous Electrical Nerve Stimulation (PENS) for Infrapatellar Saphenous Neuralgia Management in a Patient with Myasthenia gravis (MG)', *International Journal of Environmental Research and Public Health*, 20(3), p. 2617. Available at: <https://doi.org/10.3390/ijerph20032617>.
 30. Mary, P., Servais, L. and Vialle, R. (2018) 'Neuromuscular diseases: Diagnosis and management', *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*, 104(1), pp. S89–S95.

Available at: <https://doi.org/10.1016/j.otsr.2017.04.019>.

31. Ng, L. *et al.* (2017) 'Symptomatic treatments for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease', *Cochrane Database of Systematic Reviews*. Edited by Cochrane Neuromuscular Group, 2017(1). Available at: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD011776.pub2>.
32. Nichita, D. and Pernet, K. (2023) 'Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: It's about more than pain management', *Developmental Medicine & Child Neurology*, 65(5), pp. 595–595. Available at: <https://doi.org/10.1111/dmcn.15567>.
33. Papadopoulou, M. *et al.* (2024) 'Non-Pharmacological Interventions on Pain in Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients: A Systematic Review and Meta-Analysis', *Healthcare*, 12(7), p. 770. Available at: <https://doi.org/10.3390/healthcare12070770>.
34. Peña, L., Moreno, C.B. and Gutierrez-Alvarez, A.M. (2015) 'Manejo del dolor en el síndrome de Guillain-Barré. Revisión sistemática', *Neurología*, 30(7), pp. 433–438. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2014.04.009>.
35. Pota, V. *et al.* (2024) 'Amyotrophic Lateral Sclerosis and Pain: A Narrative Review from Pain Assessment to Therapy', *Behavioural Neurology*. Edited by E. Emanuele, 2024(1), p. 1228194. Available at: <https://doi.org/10.1155/2024/1228194>.
36. Reelfs, A.M. *et al.* (2023) 'Pain interference and fatigue in limb-girdle muscular dystrophy R9', *Neuromuscular Disorders*, 33(6), pp. 523–530. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2023.05.005>.
37. Ribiere, C. *et al.* (2012) 'Pain assessment in Charcot-Marie-Tooth (CMT) disease', *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 55(3), pp. 160–173. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.rehab.2012.02.005>.
38. Said, G. (2006) 'Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy', *Neuromuscular Disorders*, 16(5), pp. 293–303. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2006.02.008>.
39. Schlichte, I. *et al.* (2022) 'Pain-Related Coping Behavior in ALS: The Interplay between Maladaptive Coping, the Patient's Affective State and Pain', *Journal of Clinical Medicine*, 11(4), p. 944. Available at: <https://doi.org/10.3390/jcm11040944>.
40. Simatos Arsenault, N. *et al.* (2016) 'Influence of Exercise on Patients with Guillain-Barré Syndrome: A Systematic Review', *Physiotherapy Canada*, 68(4), pp. 367–376. Available at: <https://doi.org/10.3138/ptc.2015-58>.
41. Smith, C.A. and Gutmann, L. (2016) 'Myotonic Dystrophy Type 1 Management and Therapeutics', *Current Treatment Options in Neurology*, 18(12), p. 52. Available at: <https://doi.org/10.1007/s11940-016-0434-1>.
42. Staudt, M.D., Bailey, C.S. and Siddiqi, F. (2018) 'Charcot spinal arthropathy in patients

with congenital insensitivity to pain: a report of two cases and review of the literature', *Neurosurgical Review*, 41(4), pp. 899–908. Available at: <https://doi.org/10.1007/s10143-017-0814-3>.

43. Stephens, H.E. *et al.* (2016) 'Pain in amyotrophic lateral sclerosis: Patient and physician perspectives and practices', *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 17(1–2), pp. 21–29. Available at: <https://doi.org/10.3109/21678421.2015.1074701>.
44. Swami, T. *et al.* (2021) 'Neuropathic Pain in Guillain-Barre Syndrome: Association with Rehabilitation Outcomes and Quality of Life', *Annals of Indian Academy of Neurology*, 24(5), pp. 708–714. Available at: https://doi.org/10.4103/aian.AIAN_602_20.
45. Tong, O., Delfiner, L. and Herskovitz, S. (2018) 'Pain, Headache, and Other Non-motor Symptoms in Myasthenia Gravis', *Current Pain and Headache Reports*, 22(6), p. 39. Available at: <https://doi.org/10.1007/s11916-018-0687-3>.
46. Tucker-Bartley, A. *et al.* (2021) 'Pain Phenotypes in Rare Musculoskeletal and Neuromuscular Diseases', *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*, 124, pp. 267–290. Available at: <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2021.02.009>.
47. Vogt, S. *et al.* (2021) 'A Multi-Center Cohort Study on Characteristics of Pain, Its Impact and Pharmacotherapeutic Management in Patients with ALS', *Journal of Clinical Medicine*, 10(19), p. 4552. Available at: <https://doi.org/10.3390/jcm10194552>.

