



ΤΜΗΜΑ ΙΑΤΡΙΚΗΣ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΙΣΤΗΜΩΝ ΥΓΕΙΑΣ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ



ΠΡΟΓΡΑΜΜΑ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΝΕΥΡΟΑΠΟΚΑΤΑΣΤΑΣΗ

Διευθυντής ΠΜΣ: Καθηγητής ΕΥΘΥΜΙΟΣ Γ. ΔΑΡΔΙΩΤΗΣ

Μεταπτυχιακή Διπλωματική Εργασία

**ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΠΑΡΕΜΒΑΣΗ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΝΟΣΟ
ΤΟΥ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ**

Κυπριτίδου Άλκηστις

Λογοθεραπεύτρια

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

Λάρισα, Σεπτέμβριος 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

**SPEECH AND LANGUAGE ASSESSMENT AND INTERVENTION IN PATIENTS WITH
MOTOR NEURON DISEASES**

Kipirtidou Alkistis

Speech and Language Therapist

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

Larisa, September 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:
Κυπριτίδου Άλκηστις »

ΚΥΠΡΙΤΙΔΟΥ ΑΛΚΗΣΤΙΣ

Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Σχολή Επιστημών Υγείας, Τμήμα Ιατρικής, 2025

ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΤΟΥ ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΟΣ ΜΕΤΑΠΤΥΧΙΑΚΩΝ ΣΠΟΥΔΩΝ

ΕΥΘΥΜΙΟΣ Γ. ΔΑΡΔΙΩΤΗΣ

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΙΑΣ

Επιβλέπων:

Τσούρης Ζήσης, ΕΔΙΠ- Νευρολόγος, Τμήμα Ιατρικής, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Νευρολογική Κλινική, ΠΓΝ Λάρισας

Τριμελής Συμβουλευτική Επιτροπή:

Τσούρης Ζήσης, ΕΔΙΠ- Νευρολόγος, Τμήμα Ιατρικής, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας, Νευρολογική Κλινική, ΠΓΝ Λάρισας

Βασίλειος Σιώκας, Επικουρος Καθηγητής Νευρολογίας, Τμήμα Ιατρικής, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας

Πολυξένη Σταμάτη, Επίκουρη Καθηγήτρια Νευρολογίας, Τμήμα Ιατρικής, Πανεπιστήμιο Θεσσαλίας

Αναπληρωματικό μέλος:

Βασίλειος Σιώκας

Τίτλος εργασίας στα αγγλικά:

**SPEECH AND LANGUAGE ASSESSMENT AND INTERVENTION IN PATIENTS WITH
MOTOR NEURON DISEASES**

EΥΧΑΡΙΣΤΙΕΣ

Θα ήθελα να εκφράσω την ευγνωμοσύνη μου σε όλους όσους συνέβαλαν στην ολοκλήρωση αυτής της διπλωματικής εργασίας. Ιδιαίτερα ευχαριστώ τον επιβλέποντα καθηγητή μου κ. Τσουρή Ζήση για την καθοδήγηση και την υποστήριξή του, την Σύλα Πέτρου επόπτρια και μέντορα μου τα τελευταία τρία χρόνια που ασχολούμαι με ασθενείς με νευρολογικές διαταραχές, καθώς και την οικογένεια και τους φίλους μου για την ενθάρρυνση και την υπομονή τους καθ' όλη τη διάρκεια της προσπάθειάς μου. Η συνεισφορά σας ήταν ανεκτίμητη.

Κυπριτίδου Αλκηστις

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Οι νόσοι του κινητικού νευρώνα, όπως η μυατροφική πλάγια σκλήρυνση (ALS), χαρακτηρίζονται από προοδευτική εκφύλιση των κινητικών νευρώνων, με αποτέλεσμα την επιδείνωση της κινητικότητας και της λειτουργικότητας του λόγου, της φώνησης και της κατάποσης. Οι λογοθεραπευτές έχουν βασικό ρόλο στην αξιολόγηση και την παρέμβαση για τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Η παρούσα εργασία αποσκοπεί στη συστηματική ανασκόπηση των μεθόδων αξιολόγησης και παρέμβασης στην ομιλία και την κατάποση σε ασθενείς με μυατροφική πλάγια σκλήρυνση (ALS), με στόχο την αποτύπωση της κλινικής τους αξίας και της επίδρασής τους στην πρόγνωση και την ποιότητα ζωής. Χρησιμοποιήθηκε η μέθοδος της βιβλιογραφικής ανασκόπησης, με αναζήτηση άρθρων στις βάσεις PubMed και Google Scholar. Συμπεριλήφθηκαν μελέτες της περιόδου 2000–2025 με πλήρη πρόσβαση στο κείμενο, εστιάζοντας σε άρθρα που αφορούσαν την αξιολόγηση και παρέμβαση στη δυσφαγία και τη δυσαρθρία.

Η ανασκόπηση των άρθρων έδειξε ότι, το VHI σε συνδυασμό με το FDA παρουσίασαν ισχυρή συσχέτιση και αξιοπιστία, το EAT-10 αποδείχθηκε χρήσιμο για την έγκαιρη ανίχνευση δυσφαγίας, ενώ οι αντικειμενικές μετρήσεις μέσω FEES και VFSS έδωσαν σαφείς δείκτες κινδύνου για εισρόφιση και αποτελεσματικότητα κατάποσης. Επίσης, βιοδείκτες όπως ο ρυθμός ομιλίας, η DDK και η δύναμη ή πίεση της γλώσσας αναδείχθηκαν ως σημαντικοί για την παρακολούθηση της προμηκικής λειτουργίας και την πρόγνωση της επιβίωσης. Σχετικά με τις παρεμβάσεις, προγράμματα όπως το LSVT LOUD, οι στοματοφαρυγγικές ασκήσεις και η νευρομυϊκή ηλεκτρική διέγερση (NMES) έδειξαν βελτιώσεις στην ομιλία και την κατάποση, ενώ η έγκαιρη εφαρμογή υποστηρικτικών επικοινωνιακών συστημάτων (AAC) συνδέθηκε με καλύτερη ποιότητα ζωής.

Τα ευρήματα της ανασκόπησης συμφωνούν σε μεγάλο βαθμό με την υπάρχουσα βιβλιογραφία και παλαιότερες ανασκοπήσεις, που ήδη υπογράμμιζαν την ανάγκη για πολυδιάστατη προσέγγιση. Ωστόσο, η ετερογένεια των μελετών, τα μικρά δείγματα και η έλλειψη μεγάλων τυχαιοποιημένων κλινικών δοκιμών αποτελούν εμπόδια στη γενίκευση των συμπερασμάτων. Συμπερασματικά, η έγκαιρη και συνδυαστική αξιολόγηση της ομιλίας και της κατάποσης, σε συνδυασμό με στοχευμένες παρεμβάσεις, μπορεί να βελτιώσει σημαντικά την πρόγνωση και την ποιότητα ζωής των ασθενών με ALS.

Λέξεις κλειδιά: νόσος του κινητικού νευρώνα, μυατροφική πλάγια σκλήρυνση, λογοθεραπεία, αξιολόγηση, παρέμβαση

ABSTRACT

Motor neuron diseases, such as amyotrophic lateral sclerosis (ALS), are characterized by progressive degeneration of motor neurons, leading to deterioration in mobility as well as impairments in speech, voice, and swallowing functions. Speech and language therapists play a key role in the assessment and intervention aimed at improving the quality of life of these patients. This study aims to provide a systematic review of assessment and intervention methods for speech and swallowing in patients with ALS, with the objective of highlighting their clinical value and their impact on prognosis and quality of life. A literature review methodology was employed, with searches conducted in the PubMed and Google Scholar databases. Studies published between 2000 and 2025 with full-text access were included, focusing specifically on the assessment and intervention of dysphagia and dysarthria.

The review demonstrated that the Voice Handicap Index (VHI), in combination with the Frenchay Dysarthria Assessment (FDA), showed strong correlation and reliability, while the Eating Assessment Tool (EAT-10) proved useful for the early detection of dysphagia. Objective measures obtained through Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing (FEES) and Videofluoroscopic Swallow Study (VFSS) provided clear indicators of aspiration risk and swallowing efficiency. Furthermore, biomarkers such as speech rate, diadochokinetic rate (DDK), and tongue strength or pressure emerged as important parameters for monitoring bulbar function and predicting survival. Regarding interventions, programs such as Lee Silverman Voice Treatment (LSVT LOUD), oropharyngeal exercises, and neuromuscular electrical stimulation (NMES) demonstrated improvements in both speech and swallowing, while the early implementation of augmentative and alternative communication (AAC) systems was associated with enhanced quality of life.

The findings of this review are largely consistent with the existing literature and previous reviews, which have already emphasized the need for a multidimensional approach. However, the heterogeneity of the studies, the small sample sizes, and the lack of large randomized controlled trials pose limitations for the generalization of the results. In conclusion, early and combined assessment of speech and swallowing, together with targeted interventions, can significantly improve prognosis and quality of life in patients with ALS

Key words: motor neuron diseases, Amyotrophic Lateral Sclerosis, speech and language therapy, assessment, intervention

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

1. Κεφάλαιο 1: Εισαγωγή.....	12
2. Κεφάλαιο 2: Γενικό μέρος.....	13
2.1 Νόσος των Κινητικών Νευρώνων(MND).....	13
2.2Μυατροφική Πλάγια Σκλήρυνση (ALS).....	13
2.3 Νευρολογικές εξετάσεις	14
2.4 Κριτήρια διάγνωσης ALS.....	15
2.5 Συνοσηρότητα της ALS με την FTD(μετωποκροταφική άνοια.....	17
2.6 Υπεύθυνα Γονίδια ALS.....	18
2.7 Η διεπιστημονική ομάδα και ο ρόλος του λογοθεραπευτή.....	19
2.8 Φαρμακοθεραπεία	19
2.9 Θεραπεία ανακούφισης.....	20
Κεφάλαιο 3: Λογοθεραπευτική αξιολόγηση στην ALS.....	22
3.1 Αξιολόγηση της ακουστικής - αντιληπτικής δυσαρθρίας.....	22
3.2 Δοκιμασία ομιλίας - FDA.....	22
3.3 Λειτουργική παρακολούθηση της δυσαρθρίας.....	23
3.4 Αξιολόγηση κατάποσης- παρα την κλίνη αξιολόγηση.....	24
3.5 Διάγνωση και έλεγχος δυσφαγίας - Απεικονιστικές εξετάσεις δυσφαγίας.....	25
3.6 Άλλα αξιολογητικά εργαλεία.....	26
3.6.1 Maximum Tongue Pressure (MTP) - Μέγιστη πίεση γλώσσας.....	26
3.6.2 Δοκιμασία καταληπτότητας προτάσεων-καταληπτότητα ομιλίας και ρυθμός ομιλίας.....	27
3.6.3 Κλίμακα ALSFRS-R.....	27
3.6.4 Αξιολόγηση φωνής.....	28
Κεφάλαιο 4: Λογοθεραπευτικές παρεμβάσεις στην ALS.....	29
4.1 Στρατηγικές επικοινωνίας	29
4.2 Αντισταθμιστικές στρατηγικές ομιλίας.....	30
4.3 Εναλλακτική και Επαυξητική Επικοινωνία (AAC).....	31

4.4 BCIs και γνωστική εξασθένηση στην ALS.....	33
4.4.1 BCIs και διαφορετικές αισθητηριακές μορφές.....	34
4.4.2 Πότε να ξεκινήσουμε την εκπαίδευση με BCIs;.....	34
4.5 Θεραπεία δυσφαγίας	35
4.6 NMES και δυσφαγία.....	37
4.7 Θεραπεία φωνής.....	38
Κεφάλαιο 5: Ειδικό Μέρος.....	41
5.1 Σκοπός και Μεθοδολογία	41
5.2 Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού	41
Κεφάλαιο 6: Αποτελέσματα.....	42
6.1 Αξιολόγηση- Ανασκόπηση κλινικών μελετών.....	42
6.2 Παρεμβάσεις- Ανασκόπηση κλινικών μελετών.....	55
Κεφάλαιο 7: Συζήτηση.....	69
Βιβλιογραφία.....	72

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ

Πίνακας 1: Παρουσίαση μελετών που διερευνήθηκαν στην αξιολόγηση.....σελ. 49

Πίνακας 2: Παρουσίαση μελετών που διερευνήθηκαν στην παρέμβαση.....σελ. 62

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΕΙΚΟΝΩΝ

Εικόνα 1: Flowchart της ανασκόπησηςσελ. 42

Συντομογραφίες

ALS	Amyotrophic Lateral Sclerosis	μυατροφική πλάγια σκλήρυνση
AAC	Augmentative and Alternative Communication	Επαυξητική και Εναλλακτική Επικοινωνία
MND	Motor Neuron Disease	Νόσος του Κινητικού Νευρώνα
FEES	Flexible Endoscopic Evaluation of Swallowing	Ευέλικτη Ενδοσκοπική Αξιολόγηση της Κατάποσης
ALSFRS-R	Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised	Κλίμακα Λειτουργικής Αξιολόγησης της Πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης
PBP	Progressive Bulbar Palsy	Προοδευτική προμηκική Παράλυση
PMA	Progressive Muscular Atrophy	Προοδευτική Μυϊκή Ατροφία
PLS	Primary Lateral Sclerosis	Πρωτοπαθής Πλάγια Σκλήρυνση
EMG	Electromyography	Ηλεκτρομυογράφημα
MRI	Magnetic resonance imaging	Μαγνητική Τομογραφία
FTD	Frontotemporal Dementia	Μετωποκροταφική Άνοια
FTLD	Frontotemporal lobar degeneration	Εκφύλιση του Μετωποκροταφικού Λοβού
DDK	Diadochokinetic	Διαδοχοκινησία
FDA	Frenchay Dysarthria Assessment	Αξιολόγηση Δυσαρθρίας Frenchay
SIT	Swallow Intervention Therapy	Θεραπεία Δυσφαγίας
VFSE-VFSS	Video Fluoroscopic Swallowing Exam	Βιντεοφθοροσκοπική εξέταση κατάποσης
WPM	Words per Minute	Λέξεις ανά λεπτό
ADL	Activities of Daily Living	Δραστηριότητες Καθημερινής Ζωής
VHI	Voice Handicap Index	Δείκτης Φωνητικής Αναπηρίας

LIC	Locked- In Syndrome	Σύνδρομο Κλειδώματος
CLIS	Complete Locked-In Syndrome	Πλήρες Σύνδρομο Εγκλεισμού
BCI	Brain-Computer Interface	Διεπαφή Εγκεφάλου-Υπολογιστή
NG	Nasogastric	Ρινογαστρικός
PEG	Percutanerous Endoscopic Gastrostomy	Διαδερμική Ενδοσκοπική Γαστροστομία
PEG-J	Percutanerous Endoscopic Gastrojejunostomy	Διαδερμική Ενδοσκοπική Γαστρονηστιδική Στομία
PEJ	Percutaneous Endoscopic Jejunostomy	Διαδερμική Ενδοσκοπική Νηστιδοστομία
PLG	Percutaneous Luminal Gastronomy	Διαδερμική Λαμπαροσκοπική Γαστροστομία
NMES	Neuromuscular Electrical Stimulation	Νευρομυική Ηλεκτρική Διέγερση
LSTV	Lee Silverman Voice Treatment	Θεραπεία Φωνής Lee Silverman
PD	Parkinson Disease	Νόσος Πάρκινσον
RET	Respiratory therapy	Θεραπεία αναπνοής
SPL	Sound Pressure Level	Μέση ένταση φωνής
STSD	Semitone Standard Deniation	Μεταβλητότητα θεμελιώδους τόνου φωνής
ΔFS	Diagnosis from Symptom onset	Διάστημα Από την Διάγνωση
PAS	Penetration–Aspiration Scale	Κλίμακα Παρεκτόπισης–Εισρόφησης
TS	Tongue Strength	Δύναμη γλώσσας
BMI	Body Mass Index	Δείκτης Μάζας Σώματος
RET	Respiratory Endurance Training	Εκπαίδευση αντοχής των αναπνευστικών μυών
FOIS	Functional Oral Intake Scale	Κλίμακα Λειτουργικής Στοματικής Πρόσληψης
SWAL-QOL	Swallow Related Quality of Life	Ποιότητα Ζωής Σχετιζόμενη με την Κατάποση

ETCS	Eye-Tracking Computer Systems	Συστήματα υπολογιστή με παρακολούθηση ματιών
ACDs	Assistive Communication Devices	Βοηθητικές συσκευές επικοινωνίας
CTAR	Chin Tuck Against Resistance	Κάμψη πηγουνιού με αντίσταση
PSD	Post-stroke Dysphagia	Δυσφαγία μετά από εγκεφαλικό επεισόδιο

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1: ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Τα νοσήματα του κινητικού νευρώνα (MND), με πιο κοινή μορφή την μυατροφική πλάγια σκλήρυνση (ALS), αποτελούν νευροεκφυλιστικές παθήσεις που προσβάλλουν τόσο τους ανώτερους όσο και τους κατώτερους κινητικούς νευρώνες, οδηγώντας σε προοδευτική μυϊκή αδυναμία και αναπνευστική ανεπάρκεια. Οι προμηκικές μορφές της νόσου προκαλούν δυσαρθρία και δυσφαγία, οι οποίες εμφανίζονται στο 78% και 68% των ασθενών, αντίστοιχα (Robison *et al.*, 2023; Profiles *et al.*, 2025).

Η λογοθεραπευτική αξιολόγηση περιλαμβάνει αντικειμενικές μετρήσεις φωνής και άρθρωσης (όπως συστήματα ακουστικής ανάλυσης, μέτρηση ταχύτητας ομιλίας και τεστ καταληπτότητας), καθώς και εργαστηριακές μεθόδους για την μελέτη κατάποσης (FEES, VFSE) (Ball *et al.*, 2011; Profiles *et al.*, 2025). Επιπλέον, η κλίμακα ALSFRS-R χρησιμοποιείται για την παρακολούθηση της προόδου, με υψηλή προβλεψιμότητα για την έναρξη της δυσαρθρίας (Donohue *et al.*, 2023).

Οι παρεμβάσεις χωρίζονται σε δύο κύριες κατηγορίες. Πρώτη είναι η διαχείριση της δυσαρθρίας όπου συμπεριλαμβάνονται η εκπαίδευση της άρθρωσης, η ενδυνάμωση των στοματοπροσωπικών μυών και η χρήση συστημάτων επαυξητικής εναλλακτικής επικοινωνίας-AAC (όπως voice banking και speech-generating devices) (Beukelman *et al.*, 2011). Στη δεύτερη κατηγορία είναι η διαχείριση δυσφαγίας, στην οποία περιλαμβάνονται τροποποιήσεις στη σύσταση της τροφής, εκπαίδευση σε ασφαλείς τεχνικές κατάποσης και ενδεχόμενη χρήση γαστροστομίας (Robison *et al.*, 2023).

Ωστόσο, η βιβλιογραφία για την αποτελεσματικότητα των λογοθεραπευτικών παρεμβάσεων σε άτομα με MND είναι περιορισμένη και βασίζεται κυρίως σε παρατηρητικά και μη τυχαιοποιημένα πρωτόκολλα (Morris *et al.*, 2006). Παρόλα αυτά, υπάρχουν ενδείξεις ότι η έγκαιρη και συντονισμένη διεπιστημονική παρέμβαση μπορεί να βελτιώσει την επικοινωνία και τη διατήρηση της ποιότητας ζωής του ατόμου (Morris *et al.*, 2006).

Η παρούσα διπλωματική εργασία έχει ως στόχο να παρουσιάσει τις μεθόδους αξιολόγησης και παρέμβασης, να διερευνήσει την τεκμηριωμένη αποτελεσματικότητα τους και να προτείνει πρακτικές που ενισχύουν την επικοινωνία, τη διατροφική ασφάλεια και τη συνολική ποιότητα ζωής των ατόμων με νόσους του κινητικού νευρώνα.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2: ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

2.1 Νόσος των κινητικών νευρώνων (MND)

Τα νοσήματα του κινητικού νευρώνα (MND) αποτελούν μια ομάδα νοσημάτων που χαρακτηρίζονται από προοδευτική εκφύλιση των κατώτερων κινητικών νευρώνων (κύτταρα των προσθίων κεράτων του νωτιαίου μυελού και των πυρήνων του εγκεφαλικού στελέχους) αλλά και των ανώτερων κινητικών νευρώνων (νευρώνες του κινητικού φλοιού του εγκεφάλου) (Hardiman O. *et al.*, 2017).

Ενώ έχει αποδειχθεί ότι οι κινητικοί νευρώνες των προσθίων κεράτων και του φλοιού είναι η κύρια θέση προσβολής, έχει επίσης τεκμηριωθεί η προσβολή και άλλων τμημάτων του νευρικού συστήματος (φλοιώδες, αυτόνομο, παρεγκεφαλιδικό και εξωπυραμιδικό σύστημα) (Hardiman O. *et al.*, 2017). Σύμφωνα με τους Statland *et al.*, το 2015, οι τέσσερις κύριοι φαινότυποι της νόσου του κινητικού νευρώνα, με βάση την περιοχή προέλευσης και τη σοβαρότητα της προσβολής, είναι οι εξής:

- Μυατροφική πλάγια σκλήρυνση (ALS),
- Προϊούσα προμηκική παράλυση (PBP),
- Προϊούσα μυϊκή ατροφία (PMA) και
- Πρωτοπαθής πλάγια σκλήρυνση (PLS).

Άλλα συστήματα που χρησιμοποιούνται για την ταξινόμηση αυτής της νόσου έχουν συμπεριλάβει την περιοχή έναρξης της νόσου (νωτιαία ή προμηκική), τα επίπεδα της προσβολής σύμφωνα με τα κριτήρια El Escorial (Airlie House) και το πρότυπο κληρονομικότητας (σποραδική έναντι οικογενούς μορφής) ως κριτήρια για τον χαρακτηρισμό αυτής της νευροεκφυλιστικής νόσου με πολύπλοκη γενετική βάση (Traynor *et al.*, 2000). Η MND έχει αποδειχθεί ότι είναι νόσος της μέσης ηλικίας, με μέση ηλικία 58 έως 63 ετών κατά την έναρξη της νόσου για τη σποραδική ALS και 40-60 ετών για την οικογενή ALS (Ingre *et al.*, 2015).

2.2 Μυατροφική πλάγια σκλήρυνση (ALS)

Η ALS είναι η πιο κοινή μορφή νόσου των κινητικών νευρώνων και έχει τόσο σποραδικές όσο και κληρονομικές μορφές. Χαρακτηρίζεται ως μια προοδευτική και νευροεκφυλιστική ασθένεια που επηρεάζει τους ανώτερους και κατώτερους κινητικούς νευρώνες (Brown & Al-Chalabi, 2017). Στο παρελθόν, η ALS διακρινόταν από άλλες νόσους των κινητικών νευρώνων (όπως η πρωτοπαθής πλευρική σκλήρυνση, η πρωτοπαθής μυϊκή ατροφία και η προοδευτική βουβωνική

παράλυση) με βάση το σημείο έναρξης των πρώτων συμπτωμάτων του ασθενούς. Τώρα αναγνωρίζεται ότι η ALS παρουσιάζει κλινική ετερογένεια (Alves *et al.*, 2023). Η αιτιολογία της ALS παραμένει άγνωστη, με πολλές πιθανές γενετικές και σποραδικές αιτίες να προτείνονται. Η ALS ξεκινά συνήθως με σημάδια εκφύλισης των κατώτερων κινητικών νευρώνων που επηρεάζουν τα άνω άκρα, αλλά μπορεί επίσης να παρουσιαστεί με συμπτώματα ανώτερων κινητικών νευρώνων ή προμηκικά συμπτώματα. Πολλές φαρμακευτικές αγωγές και παρεμβάσεις μπορούν να βοηθήσουν στη μείωση των συμπτωμάτων και στη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους (Xu, 2024).

Από τις δύο μορφές ALS, το 90% έως 95% των περιπτώσεων είναι σποραδικές (με αναλογία άνδρες προς γυναίκες 2:1), ενώ το υπόλοιπο είναι κληρονομικές (με αναλογία άνδρες προς γυναίκες 1:1) (Morgan & Orrell, 2016). Η πλειονότητα των ασθενών με σποραδική ALS έχει υποκείμενη γενετική προδιάθεση, παρόλα αυτά σημαντικό ρόλο έχουν και οι περιβαλλοντικοί παράγοντες (Yu & Pamphlett, 2017).

Ο κίνδυνος να αναπτύξει κάποιος ALS στη διάρκεια της ζωής του είναι 1:350 για τους άνδρες και 1:400 για τις γυναίκες (Quinn & Elman, 2020; Morgan & Orrell, 2016). Η μέση ηλικία έναρξης είναι τα 64 έτη (Brown & Al-Chalabi, 2017; Worms, 2001). Ο κίνδυνος αυτός μεγιστοποιείται περίπου στα 75 έτη (Morgan & Orrell, 2016). Η επικράτηση της ALS όσον αφορά την επίπτωση σε 22 ευρωπαϊκές χώρες το 2020 ήταν 121.028 περιπτώσεις, ενώ 800.000 περιπτώσεις καταγράφηκαν στις ΗΠΑ (Brown & Al-Chalabi, 2017).

Η παγκόσμια επίπτωση κυμαίνεται από 1 - 2,6 ανά 100.000 κατοίκους, με επικράτηση 4 - 5 ανά 100.000 (Morgan & Orrell, 2016; Quinn & Elman, 2020; Tzeplaeff *et al.*, 2023).

2.3 Νευρολογικές εξετάσεις στην ALS

Τα διαγνωστικά κριτήρια που χρησιμοποιούνται σήμερα για την ALS (Hannaford *et al.*, 2021; Johnsen, 2020) παρουσιάζουν ορισμένες αδυναμίες. Επειδή οι διαθέσιμες κλινικές εξετάσεις που υποστηρίζουν τη διάγνωση της ALS είναι σχετικά περιορισμένες, τα αναθεωρημένα κριτήρια (Hannaford *et al.*, 2021; Johnsen, 2020) βασίζονται κυρίως στις κλινικές εκδηλώσεις της νόσου.

Μεταξύ αυτών των κριτηρίων, το ηλεκτρομυογράφημα (EMG) είναι από τις λίγες εξετάσεις που μπορούν να επιβεβαιώσουν τη βλάβη των κινητικών νευρώνων στα πρόσθια κέρατα του νωτιαίου μυελού. Άλλες εξετάσεις, όπως η μαγνητική τομογραφία (MRI) του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού, χρησιμοποιούνται κυρίως για τη διαφοροδιάγνωση από άλλες παθήσεις που παρουσιάζουν παρόμοια συμπτώματα με την ALS (Goutman *et al.*, 2022).

Αυτό καθιστά τη διάγνωση της ALS ιδιαίτερα απαιτητική, καθώς είναι δύσκολο να επιβεβαιωθεί στα πρώιμα στάδια της νόσου. Η δυσκολία αυτή οδηγεί σε καθυστερήσεις στην

επιβεβαίωση της διάγνωσης, γεγονός που εμποδίζει την έγκαιρη παρέμβαση, ενώ δυσχεραίνει και τις κλινικές έρευνες που εστιάζουν στην αιτιολογία, την παθογένεση και την αντιμετώπιση της ALS στα αρχικά της στάδια (Al-Chalabi *et al.*, 2016; Grad *et al.*, 2017).

Η διαδικασία της διαφοροδιάγνωσης της ALS από άλλες θεραπεύσιμες παθήσεις είναι χρονοβόρα, καθώς περιλαμβάνει πολλές συμπληρωματικές εξετάσεις, όπως εργαστηριακές αναλύσεις, γενετικό έλεγχο και νευροαπεικονιστικές εξετάσεις. Επιπλέον, η έλλειψη αξιόπιστων διαγνωστικών βιοδεικτών καθιστά την έγκαιρη διάγνωση ακόμη πιο δύσκολη (Wijesekera & Leigh, 2009).

2.4 Κριτήρια διάγνωσης ALS

Διαγνωστικά κριτήρια για την Μυατροφική Πλάγια Σκλήρυνση (ALS) που προέρχονται από τα κριτήρια ElEscorial και τα τροποποιημένα κριτήρια AirleHouse (Costa *et al.*, 2012).

Η διάγνωση της ALS απαιτείται:

1. Η παρουσία των εξής στοιχείων: (α) Ενδείξεις εκφύλισης των κατώτερων κινητικών νευρώνων, τεκμηριωμένες μέσω κλινικής, ηλεκτροφυσιολογικής ή νευροπαθολογικής εξέτασης. (β) Ενδείξεις εκφύλισης των ανώτερων κινητικών νευρώνων, όπως διαπιστώνονται από την κλινική εξέταση. (γ) Σημάδια εξέλιξης του κινητικού συνδρόμου είτε εντός μίας ανατομικής περιοχής είτε με επέκταση σε άλλες περιοχές, όπως προκύπτει από το ιστορικό ή την κλινική εκτίμηση.
2. Η απουσία των εξής στοιχείων: (α) Ηλεκτροφυσιολογικών ή παθολογοανατομικών ευρημάτων που θα μπορούσαν να υποδηλώνουν άλλες παθολογικές καταστάσεις ικανές να εξηγήσουν τα σημεία εκφύλισης των κατώτερων ή/και ανώτερων κινητικών νευρώνων. (β) Νευροαπεικονιστικών ενδείξεων άλλων νοσημάτων που θα μπορούσαν να ερμηνεύσουν τα παρατηρούμενα κλινικά και ηλεκτροφυσιολογικά ευρήματα (Costa *et al.*, 2012).

- **Βέβαιη ALS:** Σημεία βλάβης ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τρεις περιοχές.
- **Σχεδόν βέβαιη ALS:** Σημεία βλάβης ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τουλάχιστον δύο περιοχές, με σημεία βλάβης ανώτερων κινητικών νευρώνων ραχιαία των σημείων βλάβης κατώτερων κινητικών νευρώνων.

- **Πιθανή ALS:** Σημεία βλάβης ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε μία περιοχή, σημεία βλάβης ανώτερων κινητικών νευρώνων μόνο σε δύο ή περισσότερες περιοχές, ή σημεία βλάβης κατώτερων κινητικών νευρώνων πάνω από σημεία βλάβης ανώτερων κινητικών νευρώνων.
- **Υποψία ALS:** Μόνο σημεία βλάβης κατώτερων κινητικών νευρώνων σε δύο ή περισσότερες περιοχές (Costa *et al.*, 2012).

Τροποποιημένα κριτήρια Airlie House

- **Κλινικά βέβαιη ALS:** Κλινική απόδειξη μόνο των σημείων βλάβης ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τρεις περιοχές.
- **Κλινικά πιθανή ALS:** Κλινική απόδειξη μόνο των σημείων βλάβης ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τουλάχιστον δύο περιοχές, με κάποια σημεία βλάβης ανώτερων κινητικών νευρώνων ραχιαία (πάνω) από τα σημεία βλάβης κατώτερων κινητικών νευρώνων.
- **Κλινικά πιθανή - υποστηριζόμενη από εργαστηριακές εξετάσεις ALS:** Κλινικά σημεία δυσλειτουργίας ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε μόνο μία περιοχή, ή μόνο σημεία βλάβης ανώτερων κινητικών νευρώνων σε μία περιοχή με σημεία βλάβης κατώτερων κινητικών νευρώνων καθορισμένα από κριτήρια ηλεκτρομυογραφίας σε τουλάχιστον δύο άκρα, μαζί με την κατάλληλη εφαρμογή νευροαπεικονιστικών και κλινικών εργαστηριακών πρωτοκόλλων για την εξαίρεση άλλων αιτιών.
- **Δυνατή ALS:** Κλινικά σημεία δυσλειτουργίας ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε μόνο μία περιοχή, ή μόνο σημεία ανώτερων κινητικών νευρώνων σε δύο ή περισσότερες περιοχές, ή σημεία κατώτερων κινητικών νευρώνων ραχιαία των σημείων ανώτερων κινητικών νευρώνων και η διάγνωση της κλινικά πιθανής - υποστηριζόμενης από εργαστηριακές εξετάσεις ALS δεν μπορεί να αποδειχθεί.
- **Υποψία ALS:** Αυτή η κατηγορία έχει διαγραφεί από τα αναθεωρημένα κριτήρια El Escorial (Costa *et al.*, 2012).

Διαγνωστικά κριτήρια για την ALS που προέρχονται από την Gold Coast (Turner, M. R., & Group, U. M. C. S. , 2022)

Η διάγνωση βασίζεται σε τρία βασικά στοιχεία. Αρχικά, πρέπει να υπάρχει προοδευτική κινητική δυσλειτουργία, η οποία φαίνεται είτε από το ιστορικό είτε από επαναλαμβανόμενες

κλινικές αξιολογήσεις και εμφανίζεται μετά από μια περίοδο φυσιολογικής κινητικής λειτουργίας.

Επιπλέον, πρέπει να υπάρχει δυσλειτουργία των ανώτερων και κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τουλάχιστον μία περιοχή του σώματος. Αν εμπλέκεται μόνο μια περιοχή, απαιτείται ταυτόχρονη δυσλειτουργία και των δύο τύπων νευρώνων στην ίδια περιοχή, ενώ αν δεν υπάρχει ταυτόχρονη δυσλειτουργία, η παρουσία κατώτερων κινητικών νευρώνων σε τουλάχιστον δύο περιοχές του σώματος είναι επαρκής για διάγνωση.

Η δυσλειτουργία των ανώτερων κινητικών νευρώνων εκδηλώνεται με αυξημένα βαθιά τενόντια αντανακλαστικά, ακόμη και σε αδύναμους ή ατροφικούς μύες, με επέκταση σε γειτονικούς μύες, παρουσία παθολογικών αντανακλαστικών όπως τα σημεία Hoffman και Babinski ή τα αντανακλαστικά προσαγωγών και ρύγχους, αύξηση του μυϊκού τόνου που εξαρτάται από την ταχύτητα (σπαστικότητα) και επιβραδυνόμενη ή κακώς συντονισμένη εκούσια κίνηση που δεν οφείλεται σε αδυναμία των κατώτερων κινητικών νευρώνων ή σε χαρακτηριστικά Parkinson.

Η δυσλειτουργία των κατώτερων κινητικών νευρώνων σε έναν μυ περιλαμβάνει είτε κλινικά την παρουσία μυϊκής αδυναμίας και ατροφίας, είτε ηλεκτρομυογραφικά ευρήματα που δείχνουν χρόνιες νευρογενείς αλλαγές με μεγάλα δυναμικά κινητικών μονάδων αυξημένης διάρκειας ή πλάτους και πολυφασία, καθώς και ενδείξεις συνεχιζόμενης απονεύρωσης, όπως δυναμικά μαρμαρυγής, θετικά αιχμηρά κύματα ή δυναμικά συσπάσεων.

Η αστάθεια των κινητικών μονάδων θεωρείται υποστηρικτική ένδειξη, αλλά δεν είναι απαραίτητη. Οι περιοχές του σώματος ορίζονται ως προμηκική, αυχενική, θωρακική και οσφυοϊερή. Για να θεωρηθεί μια περιοχή εμπλεκόμενη, πρέπει να υπάρχουν ανωμαλίες σε δύο μύες των άκρων από διαφορετικές ρίζες ή νεύρα, ή σε έναν προμηκικό ή θωρακικό μυ, με κλινική εξέταση ή ηλεκτρομυογραφία.

Τέλος, πρέπει να γίνουν οι κατάλληλες εξετάσεις για τον αποκλεισμό άλλων παθολογικών καταστάσεων, όπως μελέτες νευρικής αγωγιμότητας, EMG με βελόνα, μαγνητική τομογραφία ή άλλες απεικονιστικές εξετάσεις, καθώς και μελέτες βιολογικών υγρών ανάλογα με την κλινική εικόνα.

2.5 Συνοψηρότητα της ALS με την Μετωποκροταφική άνοια(FTD)

Η ALS είναι μια ετερογενής νευροεκφυλιστική ασθένεια που χαρακτηρίζεται από την προοδευτική απώλεια της λειτουργίας των κινητικών νευρώνων, οδηγώντας τελικά σε αναπνευστική ανεπάρκεια και θάνατο. Η κλινική διάγνωση παραμένει αργή, λόγω της απουσίας ειδικών βιοδεικτών για τη νόσο, της χρήσης υποκειμενικών μετρήσεων βαθμολόγησης και της

εμφάνισης συμπτωμάτων που επικαλύπτονται με άλλες διαταραχές κινητικών νευρώνων στα πρώιμα στάδια της νόσου (Eshima *et al.*, 2023; Marogianni *et al.*, 2019).

Υπάρχει αυξανόμενη αναγνώριση της κλινικής επικάλυψης μεταξύ της μετωποκροταφικής άνοιας (FTD) και της ALS. Οι πρόσφατες εξελίξεις στην κατανόηση της νευροπαθολογικής, βιοχημικής και γενετικής βάσης αυτών των καταστάσεων παρέχουν αποδείξεις για μια κοινή υποκείμενη παθογένεση. Η νευροπαθολογία στις περισσότερες περιπτώσεις FTD με ALS είναι υποτύπος μετωποκροταφικής λοβικής εκφύλισης, χαρακτηριστική για τις νευρωνικές εισβολές που είναι ανοσοαντιδραστικές για την ουβικουΐτινη αλλά όχι για την ταυ πρωτεΐνη (μετωποκροταφική λοβική εκφύλιση με ουβικουΐτινικές εισβολές). Αυτές οι περιπτώσεις δείχνουν σημαντική παθολογική επικάλυψη με κλινικά καθαρές περιπτώσεις FTD και εκείνες με κλασική ALS (Mackenzie, 2007; Sokratous *et al.*, 2020). Οι μετωποκροταφικές λοβικές εκφυλίσεις (FTLD) είναι γενετικά, παθολογικά και κλινικά ετερογενείς και μπορεί να παρουσιαστούν με συμπεριφορικές, γλωσσικές και περιστασιακά κινητικές διαταραχές (Liscic, 2017).

2.6 Γονίδια και ALS

Περίπου το 90–95% των περιστατικών ALS είναι σποραδικά (sALS), ενώ το υπόλοιπο 5–10% αποδίδεται σε οικογενή μορφή (fALS) (Brown & Al-Chalabi, 2017; Volk *et al.*, 2018; Rikos *et al.*, 2020). Η κλινική εικόνα της ALS παρουσιάζει μεγάλη ποικιλομορφία, γεγονός που μπορεί να οδηγήσει σε εσφαλμένη διάγνωση, καθώς η νόσος μπορεί να μοιάζει με άλλες παθήσεις των κινητικών νευρώνων. Για παράδειγμα, η έκταση της προσβολής των κινητικών νευρώνων και η διάρκεια ζωής των ασθενών μπορεί να διαφέρει, ανάλογα με το γονίδιο που φέρει τη μετάλλαξη και το είδος αυτής. Επιπλέον, η σποραδική μορφή της νόσου είναι πιο σύνθετη σε σχέση με την οικογενή, αφού η ανάπτυξή της φαίνεται να σχετίζεται με τη συνδυαστική επίδραση πολλών κοινών γενετικών παραλλαγών που αυξάνουν την πιθανότητα εμφάνισής της. Μάλιστα, ορισμένες περιπτώσεις σποραδικής ALS δεν συνδέονται άμεσα με γενετικούς ή βιολογικούς παράγοντες, αλλά αποδίδονται σε περιβαλλοντικές ή άγνωστες αιτίες (Brown & Al-Chalabi, 2017; Xiomerisiou *et al.*, 2020).

Από την ανακάλυψη του πρώτου γονιδίου που ευθύνεται για την οικογενή μορφή της ALS, του γονιδίου SOD1, το 1993 (Rosen *et al.*, 1993), περισσότερα από 30 γονίδια έχουν συνδεθεί με την fALS, ενώ ορισμένα από αυτά έχουν ταυτοποιηθεί ως αιτίες της νόσου και σε περιπτώσεις σποραδικής ALS. Ο κατάλογος των γονιδίων που σχετίζονται με την ALS συνεχίζει να αυξάνεται, ωστόσο τα γονίδια SOD1, C9orf72, TARDBP και FUS είναι τα πιο διεξοδικά

μελετημένα, καθώς ευθύνονται για την πλειονότητα των περιπτώσεων τόσο της οικογενούς όσο και της σποραδικής μορφής της νόσου (Brown & Al-Chalabi, 2017).

2.7 Η διεπιστημονική ομάδα και ο ρόλος του λογοθεραπευτή

Η ALS δεν επιδέχεται μόνιμης θεραπείας αλλά αντιμετωπίζεται συμπτωματολογικά. Έτσι, οι ασθενείς που πάσχουν από ALS φροντίζονται καλύτερα με διεπιστημονικό τρόπο, με τη συμμετοχή κλινικών ιατρών από διάφορες ειδικότητες, όπως νευρολογία, φυσική ιατρική και αποκατάσταση, πνευμονολογία, ειδικούς κλινικούς νοσηλευτές, φυσικοθεραπευτές, εργοθεραπευτές, λογοθεραπευτές, διαιτολόγους, ψυχολόγους, κοινωνικούς λειτουργούς και διαχειριστές περιστατικών (Mayadev *et al.*, 2008).

Στο ένα τρίτο περίπου των ασθενών, οι προμηκικοί μύες προσβάλλονται πρώτοι και τα αρχικά συμπτώματα είναι η δυσαρθρία και η δυσφαγία (Erps *et al.*, 2020).

Η δυσφαγία είναι πολύ συχνή στην ALS, επηρεάζοντας περίπου το 85% των ασθενών (Onesti *et al.*, 2017). Οι κατευθυντήριες οδηγίες υποχρεώνουν τους λογοθεραπευτές να αξιολογούν και να διαχειρίζονται τα προμηκικά συμπτώματα σε ασθενείς με ALS και μελέτες έχουν δείξει ότι η έγκαιρη παρέμβαση και η παρακολούθηση βελτιώνουν τα αποτελέσματα της δυσφαγίας σε ασθενείς με ALS των οποίων η φροντίδα παρέχεται από διεπιστημονική ομάδα που περιλαμβάνει νευρολόγο και SLP (Andersen *et al.*, 2012; Messing *et al.*, 2019).

Όσον αφορά τη δυσαρθρία έχει παρατηρηθεί ότι η μείωση του ρυθμού ομιλίας προηγείται της μείωσης της καταληπτότητας της ομιλίας στην ALS, η οποία υποτίθεται ότι αποτελεί αντιστάθμιση για τη διευκόλυνση της μεγαλύτερης καταληπτότητας (Ball *et al.*, 2001; Ball *et al.*, 2002; Niimi & Seiji, 2000; Yorkston, 1993).

Η δυσφαγία και η δυσαρθρία είναι οι βασικές διαταραχές τις οποίες θα κληθεί να αντιμετωπίσει ένας λογοθεραπευτής, ο οποίος θα παράσχει τις υπηρεσίες του σε έναν ασθενή με ALS.

2.8 Φαρμακοθεραπεία στην ALS

Σύμφωνα με τον Stephen (Stephen *et al.*, 2022), έχουν εντοπιστεί αρκετές μοριακές και κυτταρικές οδοί που εμπλέκονται στην αιτιολογία της ALS, ωστόσο δεν έχουν ακόμη βρεθεί θεραπείες που να σταματούν ή να αναστρέφουν την εξέλιξη της νόσου.

Το Riluzole, ένας νευροπροστατευτικός παράγοντας που προσφέρει ένα μέτριο όφελος στην επιβίωση, υπήρξε για μεγάλο χρονικό διάστημα η μοναδική θεραπεία που τροποποιεί την πορεία

της νόσου. Το Edaravone, το οποίο έδειξε στατιστικά σημαντική επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου, έχει εγκριθεί σε ολόένα και περισσότερες χώρες από την πρώτη του έγκριση το 2015 (Manoj Kumar Jaiswal, 2019). Το Sodium phenylbutyrate και το taurursodiol (PB-TURSO) εγκρίθηκαν υπό όρους στον Καναδά το 2022, αφού αποδείχθηκε ότι επιβραδύνουν σημαντικά την εξέλιξη της νόσου και παρατείνουν την επιβίωση (Herz & Stüve, 2020).

Οι περισσότερες κλινικές δοκιμές έχουν επικεντρωθεί στη δοκιμή μικρών μορίων που επηρεάζουν κοινές κυτταρικές οδούς στην ALS, όπως οι γλουταμινεργικοί, αποπτωτικοί, φλεγμονώδεις και οξειδωτικοί μηχανισμοί. Πιο πρόσφατα, έχουν κάνει την εμφάνισή τους κλινικές δοκιμές που χρησιμοποιούν μεταμόσχευση βλαστοκυττάρων και άλλες βιολογικές θεραπείες (Stephen *et al.*, 2022).

Αυτός ο πλούσιος και συνεχώς αυξανόμενος αγωγός ερευνητικών προϊόντων, μαζί με καινοτόμα σχέδια κλινικών δοκιμών, συνεργατικά δίκτυα δοκιμών και μια ενεργή κοινότητα ALS, προσφέρουν ανανεωμένη ελπίδα για την εύρεση μιας θεραπείας για την ALS (Stephen *et al.*, 2022).

2.9 Θεραπεία ανακούφισης

Οι αλλαγές θέσης, η τοποθέτηση μαλακών υλικών στις επώδυνες περιοχές, οι διατάσεις και το μασάζ των δύσκαμπτων άκρων είναι μη φαρμακολογικές μέθοδοι που χρησιμοποιούνται συχνά για τη μείωση του μυοσκελετικού πόνου, των κραμπών και της δυσκαμψίας. Ωστόσο, δεν υπάρχουν δεδομένα που να υποστηρίζουν αυτές τις πρακτικές.

Οι συστάσεις των ειδικών για τη φαρμακευτική αντιμετώπιση του πόνου στην ALS προτείνουν να ξεκινάει η θεραπεία με μη στεροειδή αντιφλεγμονώδη φάρμακα (ΜΣΑΦ), παρακεταμόλη και φυσιοθεραπεία, ενώ συνιστάται η χρήση οπιοειδών αν οι παραπάνω μέθοδοι δεν είναι αποτελεσματικές (Borasio *et al.*, 2001).

Πολλές μελέτες έχουν ασχοληθεί με το ζήτημα των επώδυνων μυϊκών κραμπών και της σπαστικότητας, που συχνά αντιμετωπίζονται ως ξεχωριστά ζητήματα από άλλες μορφές πόνου στην ALS. Η βακλοφαίνη, η δαντρολένη, η κινίνη, η διαζεπάμη, η γκαμπαπεντίνη και η τιζανιδίνη συνταγογραφούνται συχνά για αυτά τα συμπτώματα στην ALS, όπως χρησιμοποιούνται και στη σκλήρυνση κατά πλάκας και στην εγκεφαλική παράλυση (Forsheew & Bromberg, 2003; Abbruzzese, 2002).

Όσον αφορά τις διαταραχές της διάθεσης, τα τρικυκλικά αντικαταθλιπτικά μπορούν να χρησιμοποιηθούν τόσο για τη σιελόρροια όσο και για τη βελτίωση της διάθεσης, αν και οι δόσεις που απαιτούνται για αντικαταθλιπτική δράση συνδέονται με αυξημένο προφίλ ανεπιθύμητων ενεργειών σε σύγκριση με άλλα φάρμακα (Simon *et al.*, 1996). Οι ασθενείς που

έχουν άγχος ή αύπνία μπορεί να ωφεληθούν από ένα αντικαταθλιπτικό που προάγει τον ύπνο, όπως η αμιτριπτυλίνη, η τραζοδόνη ή η μιρταζαπίνη (Saletu-Zyhlarz *et al.*, 2003; Hinshaw *et al.*, 2002).

Η μοδαφινίλη μπορεί να μειώσει την κόπωση στην ALS, αν και η αποτελεσματικότητά της ως αντικαταθλιπτικό σε αυτό το πλαίσιο δεν είναι γνωστή (Carter *et al.*, 2005; Rabkin *et al.*, 2009).

Για την αντιμετώπιση της σιελόρροιας με μη φαρμακολογικά μέσα χρησιμοποιείται η σωστή τοποθέτηση του ασθενούς και η αναρρόφηση.

Μια ποικιλία αντιχολινεργικών φαρμάκων χρησιμοποιείται για τη θεραπεία της σιελόρροιας, όπως η γλυκοπυρρολάτη, η αμιτριπτυλίνη, η ατροπίνη, η υοσκυαμίνη και η διαδερμική σκοπολαμίνη. Τα περισσότερα από τα δεδομένα σχετικά με τη χρήση αυτών των φαρμάκων βασίζονται σε έρευνες που έχουν γίνει σε πληθυσμούς ασθενών εκτός ALS, συμπεριλαμβανομένων παιδιών με αναπτυξιακές καθυστερήσεις και ασθενών με καρκίνο κεφαλής και τραχήλου (Ganzini *et al.*, 200; Miller *et al.*, 1999). Ωστόσο, δεδομένα υποδηλώνουν ότι περίπου το 70% των ασθενών που υποβάλλονται σε θεραπεία με αυτά τα φάρμακα έχουν κάποιο όφελος (Seliger *et al.*, 1992).

Οι συσκευές υποβοήθησης βήχα και η γουαΐφενεσίνη μπορεί να αυξήσουν την ικανότητα των ασθενών να απομακρύνουν εκκρίσεις, βελτιώνοντας έτσι την ανοχή στα αντιχολινεργικά φάρμακα (Simmons Z, 2005).

Για τους ασθενείς που δεν ανταποκρίνονται στα αντιχολινεργικά φάρμακα ή έχουν μη αποδεκτές παρενέργειες, υπάρχουν δεδομένα που υποστηρίζουν τη χρήση βοτουλινικής τοξίνης (botulinum toxin), η οποία εγχέεται στους παρωτίδιους και υπογνάθιους αδένες. Αυτή η προσέγγιση έχει εφαρμοστεί σε ασθενείς με ALS και άλλες παθήσεις, όπως η νόσος του Πάρκινσον (Andersen *et al.*, 1993; Lipp *et al.*, 2003; Giess *et al.*, 2000; Lagalla *et al.*, 2009). Πρόσφατες μελέτες δεν ανέφεραν σημαντικές ανεπιθύμητες παρενέργειες, όταν οι ενέσεις γίνονταν υπό καθοδήγηση ηλεκτρομυογραφίας (EMG) (Andersen G *et al.*, 1993).

Όσον αφορά τον μη επεμβατικό αερισμό με θετική πίεση (NIPPV) έχει αποδειχθεί σε πολλές μελέτες ότι βελτιώνει το προσδόκιμο ζωής και την ποιότητα ζωής σε ασθενείς με αναγκαστική ζωτική χωρητικότητα (FVC) <50%.10,12,66,67. Οι ασθενείς που χρησιμοποιούν NIPPV ζουν κατά μέσο όρο μερικούς μήνες περισσότερο από εκείνους που δεν το χρησιμοποιούν (Bourke *et al.*, 2006). Επιπλέον, μπορεί να έχουν λιγότερη δύσπνοια, ημερήσια κόπωση και αύπνία. Αυτά τα οφέλη μπορεί να επιμένουν ακόμη και όταν η νόσος συνεχίζει να εξελίσσεται (Lyall *et al.*, 2001). Παρά τα οφέλη τόσο στην ποιότητα όσο και στην ποσότητα της ζωής, πολλοί ασθενείς δεν χρησιμοποιούν NIPPV. Μια μελέτη έδειξε ότι μόνο το 9% περίπου των ασθενών με FVC <40% προβλεπόμενη χρησιμοποιούσαν υποστήριξη NIPPV (Seliger *et al.*, 1992).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3: ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΣΤΗΝ ALS

Η ALS είναι μια προοδευτική νευροεκφυλιστική νόσος, που οδηγεί σε διαταραχές της ομιλίας και της κατάποσης. Κατά τη στιγμή της διάγνωσης, το 30% των ασθενών έχουν ήδη προμηκικά συμπτώματα. Πρόσφατες δημοσιεύσεις δείχνουν ότι η προμηκική μορφή της ALS παρατηρείται ιδιαίτερα συχνότερα σε γυναίκες μεγαλύτερης ηλικίας (Murphy *et al.*, 2017). Οι διαταραχές άρθρωσης στη σποραδική ALS καθιστούν ταχύτερη την πλήρη απώλεια της ικανότητας ομιλίας (Yokoi *et al.*, 2016).

Επιπροσθέτως, οι προμηκικές θέσεις έναρξης και η μεγαλύτερη ηλικία κατά τη στιγμή της διάγνωσης προβλέπουν ταχύτερη εξέλιξη της νόσου (Al-Chalabi & Hardiman, 2013).

3.1 Αξιολόγηση της ακουστικής-αντιληπτικής δυσαρθρίας

Η μέθοδος κατηγοριοποίησης της δυσαρθρίας της «Mayo Clinic» περιλαμβάνει την ακουστική-αντιληπτική αξιολόγηση συγκεκριμένων χαρακτηριστικών της φωνής και της ομιλίας κατά την ανάγνωση ενός αποσπάσματος, τη φώνηση του /a/ και την προφορική διαδοχοκίνηση (DDK) με /pa, /ta/, /ka/ και /pataka/ (Darley *et al.*, 1969; Duffy *et al.*, 2013). Ο εντοπισμός «τραχειάς», «τεταμένης» ή «πνιγενούς» ποιότητας φωνής, ο αργός ρυθμός ομιλίας και το «υπερβολικό και χωρίς διακυμάνσεις» μοτίβο τονισμού κατά την ανάγνωση αποσπασμάτων καθώς και η δυσκολία στη διαδοχοκινησία συνδέονται συνήθως με δυσλειτουργία του ανώτερου κινητικού νευρώνα και με «σπαστική δυσαρθρία». Η «αναπνευστική» ή αδύναμη φωνή, η ρινική ομιλία και η αρθρωτική ανακρίβεια χωρίς αλλαγές στον ρυθμό ομιλίας συνδέονται κλασικά με δυσλειτουργία του κατώτερου κινητικού νευρώνα και με «χαλαρή δυσαρθρία». Η ALS τυπικά χαρακτηρίζεται από μικτή σπαστική-χαλαρή δυσαρθρία που παρουσιάζει αρθρωτική ανακρίβεια, τραχύτητα στη φωνή, αργό ρυθμό ομιλίας και προσωδιακές διαταραχές. Αν και η αξιοπιστία των αξιολογήσεων παρατήρησης έχει επανειλημμένα αμφισβητηθεί (Tomik & Guilloff, 2010), η τυποποίηση του πρωτοκόλλου, η εκπαίδευση των αξιολογητών και τα δείγματα αναφοράς πιστεύεται ότι βελτιώνουν την αξιοπιστία της αξιολόγησης (Kent, 1996). Παρά τις προσπάθειες αυτές, η αξιολόγηση της ακουστικής αντίληψης παραμένει εκπληκτικά ανεκμετάλλευτη, απαιτώντας την τυποποίηση των πρακτικών, την ψυχομετρική αξιολόγηση και την επικύρωση πολλαπλών κέντρων στην ALS.

3.2 Δοκιμασία ομιλίας - FDA

Ένα από τα σημαντικότερα αντικειμενικά τεστ για την αξιολόγηση της άρθρωσης είναι η αξιολόγηση της δυσαρθρίας Frenchay (FDA). Η FDA είναι μια τυποποιημένη δοκιμασία η οποία βασίζεται σε μια κλίμακα αξιολόγησης 9 σημείων που εφαρμόζεται σε έναν ασθενή. Παρέχει πληροφορίες με βάση την παρατήρηση των στοματικών δομών, των λειτουργιών αυτών και της καταληπτότητας της ομιλίας. Το τεστ αξιολογεί τις ακόλουθες λειτουργίες: τα αντανάκλαστικά, την αναπνοή, τη γλώσσα, τα χείλη, τη μαλακή υπερώα, τον λάρυγγα και την καταληπτότητα της ομιλίας.

Για την αξιολόγηση χρησιμοποιείται μία κλίμακα αξιολόγησης (α-ε), όπου το γράμμα:

- «α» αντικατοπτρίζει τη φυσιολογική κατάσταση,
- το «β» την ήπια σοβαρότητα της διαταραχής,
- το «γ» τη μέτρια σοβαρότητα της διαταραχής,
- το «δ» τη σημαντική σοβαρότητα της διαταραχής,
- το «ε» την βαριά σοβαρότητα της διαταραχής.

Η FDA χρησιμοποιείται επίσης για την αξιολόγηση της σοβαρότητας των διαταραχών των αρθρωτικών οργάνων και για την παρακολούθηση των αποτελεσμάτων της θεραπείας (Enderby & Palmer, 2008).

Επίσης, υπάρχει και η πιο ανανεωμένη μορφή, το FDA-2, το οποίο είναι εξίσου αξιόπιστο και έγκυρο εργαλείο για την κλινική αξιολόγηση της δυσαρθρίας. (Riolo et al., 2022)

3.3 Λειτουργική παρακολούθηση της δυσαρθρίας

Η «καταληπτότητα της ομιλίας» αναφέρεται στο βαθμό στον οποίο ένας ομιλητής γίνεται κατανοητός από έναν ακροατή και ο «ρυθμός ομιλίας» αναφέρεται στην ταχύτητα ομιλίας. Παρόλο που και τα δύο αυτά μέτρα μπορούν να αξιολογηθούν σε μια κλίμακα Likert 5 ή 7 σημείων (Bede et al., 2013), η Δοκιμασία Καταληπτότητας Προτάσεων (SIT) προτιμάται συχνά από τους λογοθεραπευτές, καθώς παρέχει μια πιο λεπτομερή εκτίμηση της καταληπτότητας της ομιλίας (δηλαδή το ποσοστό των λέξεων που μεταγράφονται σωστά) και του ρυθμού ομιλίας (δηλαδή τον αριθμό των λέξεων που παράγονται ανά λεπτό) (Beukelman et al., 2007). Η καταληπτότητα της ομιλίας θεωρείται μη φυσιολογική όταν πέφτει κάτω από 97% και ο ρυθμός ομιλίας θεωρείται μη φυσιολογικός όταν το άτομο παράγει λιγότερες από 160 λέξεις ανά λεπτό (WPM) (Beukelman et al., 2011; Yorkston et al., 1990; Marogianni et al., 2025). Η καταληπτότητα της ομιλίας αποτελεί γενικό δείκτη της σοβαρότητας της δυσαρθρίας και μειώνεται σχετικά αργά στην πορεία της νόσου (Yorkston et al., 1993). Ο ρυθμός ομιλίας συνήθως μειώνεται πριν φανούν σημαντικές αλλαγές στην καταληπτότητα ομιλίας και μεταβάλλεται πιο γραμμικά με τη διάρκεια των συμπτωμάτων απ' ό,τι η καταληπτότητα της

ομιλίας. Ως εκ τούτου, ο ρυθμός ομιλίας είναι ιδιαίτερα χρήσιμος για τη διαχρονική παρακολούθηση της προμηκικής βλάβης (Ball *et al.*, 2013). Ένας ρυθμός ομιλίας 125 WPM ή λιγότερο είναι το συνιστώμενο όριο για να αποτελέσει παραπομπή σε υπηρεσίες για επαυξητική και εναλλακτική επικοινωνίας (Beukelman *et al.*, 2011).

Οι ψηφιακές καταγραφές ομιλίας και οι αυτοματοποιημένες αναλύσεις μπορούν να παρέχουν νέες ευκαιρίες για εις βάθος, ανεξάρτητες από τον παρατηρητή αξιολογήσεις, ιδίως κατά τη διάρκεια εργασιών ανάγνωσης ενός αποσπάσματος και επανάληψης συλλαβών (DDK). Σε εργασίες ανάγνωσης κειμένου, όπως το Bamboo Passage, το οποίο έχει αναπτυχθεί ειδικά για την υποστήριξη αυτόματων αναλύσεων, ορισμένες φράσεις αναγνωρίζονται ημιαυτόματα και η διάρκεια ομιλίας και τα διαστήματα παύσεων μπορούν να ποσοτικοποιηθούν με ακρίβεια (Green *et al.*, 2004). Τα αποτελέσματα που προκύπτουν από την ανάλυση αυτή, π.χ. το ποσοστό του χρόνου παύσης, η μέση διάρκεια φράσεων κ.λπ. έχουν αναγνωριστεί ότι είναι ευαίσθητα στα πρόδρομα στάδια της προμηκικής δυσλειτουργίας (Allison *et al.*, 2017).

3.4 Αξιολόγηση της κατάποσης - παρά την κλινική αξιολόγηση κατάποσης

Η εκτίμηση της ικανότητας κατάποσης του ασθενούς πρέπει να γίνεται συνδυαστικά με παρά την κλινική αξιολόγηση κατάποσης και εργαστηριακό έλεγχο κατάποσης.

Η κλινική αξιολόγηση, ή όπως συχνά αποκαλείται «παρά την κλινική αξιολόγηση κατάποσης», περιλαμβάνει αρχικά το ιστορικό του προβλήματος κατάποσης του ασθενούς, μια λεπτομερή αξιολόγηση της στοματικής, φαρυγγικής και λαρυγγικής ανατομίας, της αισθητηριακής και κινητικής λειτουργίας των στοματικών και λαρυγγικών δομών, καθώς και των συμπεριφορικών, γνωστικών και γλωσσικών ικανοτήτων, ενώ συχνά περιλαμβάνεται και μια δοκιμή σίτισης.

Κατά τη λήψη του ιστορικού, μπορούν να συλλεχθούν κρίσιμες πληροφορίες, όπως η έναρξη, η διάρκεια, η συχνότητα και η περιγραφή των προβλημάτων κατάποσης. Σε αυτό το πρώιμο στάδιο, διαμορφώνονται αρχικές υποθέσεις σχετικά με τη τοποθεσία του προβλήματος στο σύστημα κατάποσης.

Ορισμένοι ερευνητές χωρίζουν την κλινική εξέταση σε εξέταση του μηχανισμού κατάποσης και εξέταση σίτισης (Langmore & Logemann, 1991). Η εξέταση του μηχανισμού της κατάποσης περιλαμβάνει συνήθως την ανάλυση της λειτουργίας του στοματικού και φαρυγγικού σταδίου της κατάποσης. Οι κλινικές εκτιμήσεις κατάποσης που έχουν προταθεί χωρίζονται σε (α) την αδιάκοπη κατάποση 90ml νερού και (β) μια σειρά από δραστηριότητες που σχεδιάζονται για να προσδιορίσουν το εύρος, την ταχύτητα, το συντονισμό και τη συμμετρία της κίνησης των χειλιών, των μυών του προσώπου, της γλώσσας, του φάρυγγα και του λάρυγγα, και να αντανakλούν τη λειτουργία των κρανιακών νεύρων για την κατάποση.

Επιπλέον, οι περισσότερες αξιολογήσεις περιλαμβάνουν επίσης δραστηριότητες για τον προσδιορισμό των γλωσσικών και γνωστικών ικανοτήτων του ασθενούς σε σχέση με την κατανόηση, την ικανότητα συγκέντρωσης και εκτέλεσης εντολών. Αυτές οι γνωστικές μετρήσεις συχνά περιορίζονται σε εύρος, ωστόσο, και οι πληροφορίες που συλλέγονται από αυτές τις δραστηριότητες δεν ενσωματώνονται συνήθως στην ανάλυση της εξέτασης κατάποσης, εκτός από μια ανασκόπηση της «ετοιμότητας» του ασθενούς για αξιολόγηση (Giselle & Lenius, 2008).

3.5 Διάγνωση και έλεγχος δυσφαγίας - Απεικονιστικές εξετάσεις δυσφαγίας

Με τον όρο “απεικονιστικές εξετάσεις κατάποσης” εννοούμε την ενδοσκοπική εκτίμηση κατάποσης(FEES) και την βιντεοφθοροσκοπική αξιολόγηση κατάποσης (VFSE or VFSS).

Η βιντεοφθοροσκοπική αξιολόγηση της κατάποσης (VFSE) παραμένει το χρυσό πρότυπο αξιολόγησης της δυσφαγίας στις περισσότερες νευρολογικές παθήσεις, επιτρέποντας την άμεση απεικόνιση της ασφάλειας και της αποτελεσματικότητας της κατάποσης, δηλαδή της παρουσίας εισρόφησης ή υπολλειμμάτων σε κόλπους ή βοθρία κλπ. Στην ALS, ωστόσο, η VFSE δεν χρησιμοποιείται επαρκώς (Plowman *et al.*, 2017; Liampas *et al.*, 2025) λόγω διαφόρων παραγόντων, όπως η υποτιθέμενη έλλειψη θεραπευτικής σημασίας, η έλλειψη πρόσβασης σε εξοπλισμό ή η αντιληπτή επιβάρυνση του ασθενούς. Πρόσφατα αξιολογήθηκαν διάφορα εργαλεία διαλογής για τον έγκαιρο εντοπισμό των ατόμων που διατρέχουν κίνδυνο δυσφαγίας στην ALS. Επί του παρόντος, το Εργαλείο Αξιολόγησης EAT-10 έδειξε καλή ευαισθησία και επαρκή ειδικότητα για την ανίχνευση της εισρόφησης στην ALS (Plowman *et al.*, 2016), ενώ οι εργαστηριακές μετρήσεις της ροής του αέρα κατά τον εκούσιο βήχα έδειξαν εξαιρετική ευαισθησία και ειδικότητα για την ανίχνευση της εισρόφησης (Plowman *et al.*, 2016). Η δοκιμασία κατάποσης 270ml νερού στο κρεβάτι χρησιμοποιείται επίσης εκτενώς, αλλά οι ιδιότητες μέτρησής της στην ALS είναι ακόμη άγνωστες. Υπάρχει γενική συναίνεση μεταξύ των λογοθεραπευτών ότι οι ασθενείς που αποτυγχάνουν στον έλεγχο δυσφαγίας θα πρέπει να αξιολογούνται περαιτέρω με απεικονιστικές εξετάσεις για την άμεση απεικόνιση της διαδικασίας κατάποσης με τη χρήση τεχνικών VFSE ή FEES (Onesti *et al.*, 2017). Αυτό αποτελεί σημαντικό πόρισμα δεδομένης της υψηλής συχνότητας της «σιωπηλής» εισρόφησης σε αυτόν τον πληθυσμό ασθενών. Οι απεικονιστικές αξιολογήσεις, όχι μόνο επιβεβαιώνουν τη διάγνωση της δυσφαγίας, αλλά ενημερώνουν για την ασφάλεια της κατάποσης, βοηθούν στον εντοπισμό της συγκεκριμένης αιτιολογίας της δυσφαγίας και καθοδηγούν τις θεραπευτικές στρατηγικές που μπορούν να δοκιμαστούν κατά τη διάρκεια της εξέτασης με την άμεση οπτικοποίηση της αποτελεσματικότητάς τους. Η VFSE διενεργείται από ακτινολόγο. Ο ασθενής τοποθετείται καθιστός σε έναν ακτινολογικό θάλαμο. Σε περίπτωση που αδυνατεί να καθίσει

στην πλατφόρμα, τοποθετείται μεταξύ λαμπτήρα και ενισχυτή εικόνας σε αναπηρικό αμαξίδιο ή φορείο. Στον ασθενή χορηγούνται τροφές όλων των υφών (υγρά, αλεσμένα, στερεά) με την προσθήκη βαρίου (Σπυροπούλου, 2024).

Η VFSE παρέχει εικόνα και από το στοματικό στάδιο της κατάποσης αλλά και από το οισοφαγικό σε σχέση με την FEES η οποία παρέχει εικόνα μόνο από το φαρυγγικό.

Η FEES είναι μια τεχνική ελέγχου της κατάποσης όπου με ένα εύκαμπτο ενδοσκόπιο παρατηρούμε άμεσα τον λάρυγγα και τον υποφάρυγγα του ασθενούς ενώ τον σιτίζουμε με τροφή ποικίλης σύστασης, κατάλληλα χρωματισμένη (Κυνηγού, 2005).

Το πλεονέκτημα της FEES είναι ότι δεν εκθέτει τον ασθενή σε ακτινοβολία και μπορεί να πραγματοποιηθεί και εκτός ιατρείου (Rautiola *et al.*, 2022).

3.6 Άλλα αξιολογητικά εργαλεία

3.6.1 Maximum Tongue Pressure (MTP) - Μέγιστη πίεση γλώσσας

Μέτρηση της αντοχής της γλώσσας με χρήση συσκευών που διατίθενται στο εμπόριο. Πρόκειται για ένα προσιτό και εύχρηστο κλινικό εργαλείο - επικυρωμένο έναντι της υποκλίμακας Προμηκικού Τύπου (Bulbar Subscore) η οποία αναφέρεται σε μια κατηγορία βαθμολογίας που χρησιμοποιείται συνήθως σε εργαλεία όπως η Κλίμακα Λειτουργικότητας ALSFRS-R (Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale-Revised) για την αξιολόγηση της λειτουργικότητας που σχετίζεται με τον προμηκικό έλεγχο. Αυτό περιλαμβάνει βασικές λειτουργίες όπως:

1. **Ομιλία** (ευχέρεια, σαφήνεια και καταληπτότητα).
2. **Κατάποση** (ικανότητα διαχείρισης στερεών και υγρών τροφών).
3. **Σιελόρροια** (έλεγχος της παραγωγής και της ροής του σάλιου).

Οι βαθμολογίες στην υποκλίμακα προμηκικού τύπου κυμαίνονται συνήθως από υψηλότερες τιμές (καλύτερη λειτουργικότητα) έως χαμηλότερες (σοβαρότερη δυσλειτουργία). Είναι ιδιαίτερα χρήσιμη για την παρακολούθηση της εξέλιξης της νόσου, ειδικά σε ασθενείς με ALS που εμφανίζουν πρώιμα προμηκικά συμπτώματα.

Απαιτεί εκπαίδευση του κλινικού ιατρού και του ασθενούς πριν από τη μέτρηση. Τα αποτελέσματα εξαρτώνται από την τοποθέτηση των εργαλείων και απαιτεί μέγιστη προσπάθεια (Adams *et al.*, 2015). Τα ανεπαρκή δεδομένα σχετικά με την ανταπόκριση δεν σχετίζεται με δυσαρθρία και απώλεια της καταληπτότητας της ομιλίας (Easterling *et al.*, 2013).

3.6.2 Δοκιμασία καταληπτότητας προτάσεων-καταληπτότητα ομιλίας και ρυθμός ομιλίας

Η δοκιμασία καταληπτότητας προτάσεων περιλαμβάνει το ποσοστό επί της εκατό των λέξεων που κατανοήθηκαν από έναν ακροατή κατά τη διάρκεια μιας εργασίας μεταγραφής προτάσεων. Η αξιολόγηση του ρυθμού ομιλίας περιλαμβάνει τον αριθμό λέξεων που παράγονται ανά λεπτό (WPM).

Η εκτέλεση της δοκιμασίας είναι εύκολη και υποστηρίζεται από λογισμικό. Επίσης, έχει επικυρωθεί από πολλαπλές μελέτες σε σχέση με το ALSSS και το ALSFRS-R (Ball *et al.*, 2001). Η μείωση του ρυθμού στα 125 WPM προβλέπει την πτώση της καταληπτότητας και χρησιμοποιείται για τη χρονική τοποθέτηση παρεμβάσεων AAC - το WPM μεταβάλλεται γραμμικά με την εξέλιξη της νόσου (Makkonen *et al.*, 2009).

Για τη χορήγηση απαιτείται εκπαιδευμένος λογοθεραπευτής και εκπαιδευμένος μεταγραφέας. Η δοκιμασία έχει χαμηλή ευαισθησία στην πρόωμη προμηκική νόσο και περιλαμβάνει μειώσεις πάνω από 12% στην καταληπτότητα των προτάσεων (Allison *et al.*, 2017). Ενώ, 37 WPM είναι εκτός σφάλματος μέτρησης (Stipancic *et al.*, 2018).

Ο ρυθμός ομιλίας συνιστάται να παρακολουθείται κατά τη διάρκεια της κλινικής, προκειμένου να σχεδιάζονται παρεμβάσεις υποστηρικτικής επικοινωνίας για τα άτομα που κινδυνεύουν να χάσουν την καταληπτότητα της ομιλίας.

3.6.3 Κλίμακα ALSFRS-R

Η Κλίμακα Λειτουργικής Αξιολόγησης της μυατροφικής πλάγιας σκλήρυνσης (ALSFRS) σχεδιάστηκε για να αξιολογεί τις καθημερινές δραστηριότητες (ADL) και τη συνολική λειτουργική κατάσταση, ανεξάρτητα από τη μυϊκή δύναμη — στοιχείο που τη διαφοροποιεί από προηγούμενες κλίμακες (The ALS CNTF Treatment Study, 1996). Η κλίμακα βασίστηκε στην κλίμακα σοβαρότητας για την ALS (Hillel Ad *et al.*, 1989) και την Unified Parkinson Disease Rating Scale (UPDRS) (Fahn & Elton, 1987), αλλά απλουστεύθηκε για να είναι εύκολη στη χρήση: 10 ερωτήσεις με 5 δυνατές απαντήσεις (0–4) η κάθε μία.

Η αδυναμία της αρχικής κλίμακας ήταν η υποεκτίμηση της αναπνευστικής λειτουργίας. Κατά τη διάρκεια μελέτης για τον BDNF (BDNF Study Group, 1999), προστέθηκαν 3 ερωτήσεις (δύσπνοια, ορθόπνοια, ανάγκη υποστήριξης αναπνοής), δημιουργώντας την ALSFRS-R (Cedarbaum *et al.*, 1999). Αυτή η αναθεωρημένη μορφή βελτίωσε την πρόβλεψη επιβίωσης και παρουσίασε ισχυρή συσχέτιση με ποιότητα ζωής (συντελεστής=0.71), ενώ διατήρησε τα θετικά χαρακτηριστικά της αρχικής κλίμακας (Cronbach's alpha=0.71).

Η ευκολία χορήγησης είναι πλεονέκτημα της ALSFRS-R, μειώνοντας τις αποχωρήσεις ασθενών από μελέτες. Η τηλεφωνική εφαρμογή της έδειξε υψηλή συσχέτιση με τις δια ζώσης μετρήσεις (Cronbach's $\alpha=0.9695$), αν και εισάγει μεταβλητότητα αν αλλάξει ο αξιολογητής (π.χ. ασθενής, φροντιστής ή επαγγελματίας υγείας) (Cedarbaum *et al.*, 1999).

Συμπερασματικά, η ALSFRS-R είναι ένα εξαιρετικό εργαλείο αξιολόγησης για την ALS: έγκυρο, αξιόπιστο, φθινό και εύκολο στη χορήγηση. Είναι πιο ευαίσθητο και αντιπροσωπευτικό της παγκόσμιας λειτουργικότητας και ποιότητας ζωής από μετρήσεις όπως το FVC ή η μυϊκή δύναμη. Η γραμμικότητα των δεδομένων της επιτρέπει πιο αποτελεσματική στατιστική ανάλυση και μείωση του μεγέθους δείγματος στις κλινικές δοκιμές. Η τηλεφωνική χορήγηση ενδέχεται να μειώσει περαιτέρω τις αποχωρήσεις από μελέτες. (Paul *et al.*, 2004).

3.6.4 Αξιολόγηση φωνής - Δείκτης Φωνητικής Αναπηρίας (VHI) σε Ασθενείς με ALS

Ο Δείκτης Φωνητικής Αναπηρίας (VHI) είναι ένα εύκολο στη χρήση και πρακτικό εργαλείο αξιολόγησης διαταραχών της ομιλίας, το οποίο μπορεί να εφαρμοστεί από τους ίδιους τους ασθενείς με ALS στο οικιακό τους περιβάλλον (Jacobson *et al.*, 1997). Χάρη σε αυτό το εργαλείο, τα άτομα με ALS μπορούν υποκειμενικά να αξιολογήσουν τον αντίκτυπο που έχει η επιδεινούμενη ομιλία τους στην αντίληψη της ποιότητας ζωής τους.

Ο πρώτος στόχος αυτής της μελέτης ήταν να αξιολογηθεί ποιοι τομείς της ομιλίας επηρεάζονται ιδιαίτερα σε ασθενείς με ALS. Ο δεύτερος στόχος ήταν να εκτιμηθεί η πιθανή συσχέτιση μεταξύ της υποκειμενικής αίσθησης διαταραχών ομιλίας (όπως αυτή αξιολογείται από τους ασθενείς με τη χρήση της κλίμακας VHI) και της αντικειμενικής ανάλυσης που διενεργείται από ειδικό μέσω της δοκιμασίας FDA.

Διεθνείς έρευνες έχουν αποδείξει ότι το ερωτηματολόγιο VHI είναι ένα αξιόπιστο εργαλείο υποκειμενικής αξιολόγησης της φωνής σε ασθενείς με ALS και ότι οι βαθμολογίες που παρέχει είναι συνεπείς (Franic *et al.*, 2019) Ο δείκτης αποτελείται από τρεις υποκλίμακες, καθεμία από τις οποίες εστιάζει σε διαφορετική πτυχή:

- Η **λειτουργική** υποκλίμακα μετρά τον βαθμό στον οποίο η επιδείνωση της φωνής επηρεάζει την καθημερινή λειτουργία του ατόμου.
- Η **φυσική** επιτρέπει την αξιολόγηση της αποτελεσματικότητας των αρθρωτών.
- Η **συναισθηματική** υποκλίμακα παρακολουθεί την ψυχολογική αντίδραση του ατόμου στην προοδευτική επιδείνωση της ομιλίας.

- Το ερωτηματολόγιο VHI αποτελείται από 30 ερωτήσεις, χωρισμένες σε τρεις υποκλίμακες των 10 ερωτήσεων:

- **Φυσική (P)**
- **Λειτουργική (F)**
- **Συναισθηματική (Pawlukowska *et al.*, 2019)**

Αποτελεί προτεινόμενο εργαλείο υποκειμενικής αξιολόγησης της σοβαρότητας των διαταραχών της ομιλίας από τους ίδιους τους ασθενείς με ALS. Ο δείκτης αξιοπιστίας Cronbach's alpha για το συνολικό δείγμα ήταν 0.95, υποδεικνύοντας υψηλή εσωτερική συνέπεια των 30 ερωτήσεων (Pawlukowska *et al.*, 2019).

Το VHI έχει εγκριθεί από τον Οργανισμό Έρευνας και Ποιότητας Υγειονομικής Περίθαλψης των ΗΠΑ (AHRQ) το 2002 (Biddle *et al.*, 2002) και συνιστάται για χρήση σε άτομα με ALS. Το ερωτηματολόγιο χρησιμοποιείται ευρέως σε όλο τον κόσμο, σε πολλές γλωσσικές εκδοχές, όπως Περσικά, Κροατικά, Ιταλικά, Πορτογαλικά, Λετονικά, Ελληνικά, Πολωνικά, κ.ά. (Behlau *et al.*, 2011; Bonetti & Bonetti, 2013; Helidoni *et al.*, 2010; Schindler *et al.*, 2010; Trinite & Sokolovs, 2014; Pruszevicz *et al.*, 2004).

Με βάση την αναλυτική αξιολόγηση των βαθμολογιών του VHI, οι ασθενείς χωρίστηκαν σε:

- **Ομάδα Ι:** Ήπιες διαταραχές στην ποιότητα της ομιλίας (βαθμολογία 0–30)
- **Ομάδα ΙΙ:** Μέτριες έως σοβαρές διαταραχές (βαθμολογία 31–120)

Αυτή η κατάταξη επέτρεψε τη συγκριτική μελέτη των διαφορών μεταξύ των ομάδων με ήπιες, μέτριες και σοβαρές διαταραχές ομιλίας, με επαρκές μέγεθος δείγματος (Pawlukowska *et al.*, 2019).

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4: ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΠΑΡΕΜΒΑΣΕΙΣ ΣΤΗΝ ALS

4.1 Στρατηγικές επικοινωνίας σε ασθενείς σε ALS

Τα άτομα με ALS (και άλλες προοδευτικές νευρομυϊκές παθήσεις) αντιμετωπίζουν τις μεγαλύτερες προκλήσεις σχετικά με τα επικοινωνιακά προβλήματα. Περίπου το 75% αυτών των ατόμων θα χρειαστούν βοήθεια για την επικοινωνία τους (Saunders *et al.*, 1981). Αν και η εξέλιξη της δυσκολίας στην ομιλία διαφέρει σε κάθε άτομο, οι περισσότεροι θα βιώσουν σοβαρά προβλήματα επικοινωνίας στις τελευταίες φάσεις της νόσου. Σε μια μελέτη που αφορούσε 100 ασθενείς σε κέντρα φροντίδας με ALS, το 28% ήταν αδύνατο να μιλήσουν (αναρθρικοί) και το 47% είχαν σοβαρή δυσχέρεια στην ομιλία (δύσκολη και ακατάληπτη ομιλία) κατά τη στιγμή του θανάτου τους. Μόνο το 25% μπορούσαν να μιλήσουν κατανοητά στα τελικά στάδια της νόσου (Saunders *et al.*, 1981).

Μία από τις μεγαλύτερες προκλήσεις για τα άτομα με νευροεκφυλιστική νόσο είναι η σταδιακή εμφάνιση προβλημάτων στην επικοινωνία (Houston, 2000). Αν και τα πρώτα συμπτώματα μπορεί να μην επηρεάζουν την κατανόηση της ομιλίας ή τις γλωσσικές ικανότητες, με την πάροδο του χρόνου, πολλοί ασθενείς δυσκολεύονται να χρησιμοποιούν την ομιλία ή τη γραφή για να καλύψουν τις καθημερινές ανάγκες τους (Beukelman *et al.*, 2007). Οι λογοπαθολόγοι (SLPs) και οι ειδικοί στην υποστηρικτική τεχνολογία έχουν αναπτύξει λύσεις επικοινωνίας που βοηθούν στην αντιστάθμιση αυτών των δυσκολιών και εξασφαλίζουν ότι οι ασθενείς μπορούν να επικοινωνούν καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής τους (Beukelman *et al.*, 2007).

Περίπου το 80% έως 96% των ατόμων με ALS θα αντιμετωπίσουν δυσκολία στην επικοινωνία μέσω της φυσικής ομιλίας σε κάποιο στάδιο της ασθένειας (Beukelman *et al.*, 2004; Sitver & Kraat, 1982). Όπως συμβαίνει και με άλλες πτυχές της νόσου, οι επικοινωνιακές δυσκολίες διαφέρουν σημαντικά από άτομο σε άτομο (Hanson *et al.*, 2011). Ένα άτομο με ALS μπορεί να εμφανίσει μία συνδυασμένη μορφή χαλαρής και σπαστικής δυσαρθρίας, η οποία περιλαμβάνει προβλήματα στην άρθρωση, αργή ομιλία, χαμηλής έντασης φωνή, τραχιά ή αναπνευστική ποιότητα φωνής, υπερρινικότητα, κόπωση ή δύσπνοια κατά τη διάρκεια της ομιλίας, καθώς και περιορισμένη διάρκεια ομιλίας λόγω μειωμένης αναπνευστικής υποστήριξης ή συνδυασμό αυτών των συμπτωμάτων (Ball *et al.*, 2007; Darley *et al.*, 1969; Kuhnlein *et al.*, 2008). Αν και αυτά τα συμπτώματα είναι πάντα προοδευτικά, ο ρυθμός της επιδείνωσης διαφέρει από άτομο σε άτομο. Η ALS συχνά συνδυάζεται με γνωστικές αλλαγές, οι οποίες μπορεί να κυμαίνονται από ήπια βλάβη έως μετωποκροταφική άνοια (Goldstein & Abrahams, 2013; Lomen-Hoerth *et al.*, 2003; Neary *et al.*, 2000), ή με γλωσσικές διαταραχές, όπως η σημασιολογική άνοια ή η πρωτοπαθής προοδευτική αφασία (PPA) (Ball *et al.*, 2007; Taylor *et al.*, 2013).

4.2 Αντισταθμιστικές στρατηγικές ομιλίας

Όταν η καταληπτότητα της ομιλίας μειώνεται, ο λογοθεραπευτής μπορεί να προτείνει ορισμένες στρατηγικές για να βοηθήσει τον ασθενή να επικοινωνεί πιο αποτελεσματικά:

- **Προσαρμογή του επικοινωνιακού περιβάλλοντος:** Ο ασθενής με ALS μπορεί να αισθάνεται πιο άνετα αν ο ακροατής ολοκληρώνει τις προτάσεις του/της, ώστε να μην χρειάζεται να αναλάβει όλο το βάρος της συνομιλίας. Από την άλλη πλευρά, ίσως ο ασθενής να θέλει να ολοκληρώσει μόνος του τις φράσεις του. Αυτές οι προσαρμογές

μπορούν να μειώσουν την πίεση και για τον ομιλητή και για τον ακροατή (Brownlee & Paloncak, 2007).

- **Αργός ρυθμός και υπεράρθρωση:** Όταν οι μύες της ομιλίας εξασθενούν, η ομιλία γίνεται πιο ασαφής. Ο ασθενής μπορεί να βοηθηθεί αν μιλάει πιο αργά και προσπαθεί να τονίσει κάθε ήχο στις λέξεις, κάτι που θα βελτιώσει την καθαρότητα της ομιλίας του.
- **Περιορισμός των περισπασμών:** Είναι χρήσιμο να καθίσει ο ασθενής σε έναν ήσυχο και καλά φωτισμένο χώρο, απέναντι από τον ακροατή. Αυτό θα επιτρέψει στον ακροατή να καταλάβει καλύτερα τα μη λεκτικά σημάδια του ομιλητή, όπως την κίνηση των χειριών ή τις εκφράσεις του προσώπου (Brownlee & Paloncak, 2007).
- **Μείωση του θορύβου σε κοινωνικές καταστάσεις:** Όταν βρίσκεστε σε εστιατόριο ή σε άλλες θορυβώδεις περιοχές, είναι καλύτερο να επιλέξετε μια γωνία για να περιορίσετε τον θόρυβο και να καθίσετε απέναντι στους ακροατές, με την πλάτη σας προς το υπόλοιπο μέρος του χώρου.
- **Επαναλήψεις:** Όταν ζητηθεί από τον ασθενή να επαναλάβει κάτι, είναι χρήσιμο να ζητήσει από τον ακροατή να του πει τις τελευταίες λέξεις που κατάλαβε. Αυτό αποτρέπει την υπερβολική προσπάθεια ομιλίας και την κόπωση, καθώς οι τελευταίες λέξεις της πρότασης είναι πιο δύσκολο να γίνουν κατανοητές με την κόπωση (Brownlee & Paloncak, 2007).

4.3 Εναλλακτική και Επαυξητική Επικοινωνία (AAC)

Καθώς η ALS είναι μια προοδευτική νόσος, οι παραπάνω στρατηγικές μπορεί να μην είναι αρκετές σε πιο προχωρημένα στάδια. Σε αυτές τις περιπτώσεις, οι συσκευές AAC γίνονται πολύτιμες για την υποστήριξη της επικοινωνίας. Η Εναλλακτική και Επαυξητική Επικοινωνία περιλαμβάνει οποιαδήποτε μορφή επικοινωνίας εκτός από την ομιλία. Μπορεί να περιλαμβάνει απλές χειρονομίες, ανοιγοκλείσιμο ματιών ή πίνακες με γράμματα ή σύμβολα. Σε πιο εξελιγμένα συστήματα, οι ηλεκτρονικές συσκευές επικοινωνίας ή υπολογιστές επιτρέπουν την παραγωγή φωνής, την αποστολή email ή την περιήγηση στο διαδίκτυο (Brownlee & Paloncak, 2007).

Η AAC έχει δύο βασικές χρήσεις:

- **Επαυξητική επικοινωνία:** Χρησιμοποιείται από άτομα που έχουν κάποια ομιλία, αλλά η ομιλία τους είναι δυσκατάληπτη ή περιορισμένη. Αυτή η μέθοδος ενισχύει την υπάρχουσα ομιλία.
- **Εναλλακτική επικοινωνία:** Χρησιμοποιείται από άτομα που δεν μπορούν να μιλήσουν και πρέπει να εξαρτώνται πλήρως από άλλες μεθόδους για να επικοινωνήσουν.

Οι επιλογές για AAC περιλαμβάνουν:

- ◆ Χωρίς τεχνολογία, όπως το γράψιμο σε χαρτί ή πίνακες.
- ◆ Χαμηλή τεχνολογία, όπως πίνακες γραμμάτων ή εικόνας.
- ◆ Υψηλή τεχνολογία, όπως ηλεκτρονικές συσκευές επικοινωνίας που παρέχουν εκφωνημένη φωνή ή άλλες λειτουργίες.

Η χρήση των συσκευών AAC γίνεται πιο απαραίτητη καθώς η ALS εξελίσσεται, και η απόκτηση αυτών των συσκευών μπορεί να καλύπτεται από ασφαλιστικά ταμεία, αν και η διαδικασία μπορεί να είναι περίπλοκη και χρονοβόρα (Brownlee & Paloncak, 2007).

Τα άτομα με προχωρημένη ALS που επιλέγουν να υποβληθούν σε τραχειοτομή και μηχανικό αερισμό μπορεί να καταλήξουν σε κατάσταση εγκλεισμού (Hayashi *et al.*, 1991; Hayashi & Oppenheimer, 2003; Kotsimprou *et al.*, 2025). Τα άτομα με το κλασικό σύνδρομο locked-in (LIS) χάνουν όλη την εκούσια μυϊκή λειτουργία, εκτός από την κίνηση των ματιών και την περιορισμένη κίνηση των βλεφάρων (Bauer *et al.*, 1979; Murguialday *et al.*, 2011). Στην περίπτωση της πλήρους LIS, ακόμα και οι κινήσεις των ματιών και των βλεφάρων χάνονται (Bauer *et al.*, 1979; Murguialday *et al.*, 2011), και δεν υπάρχει πλέον δυνατότητα επικοινωνίας μέσω κινήσεων. Αν και οι ιατρικές παρεμβάσεις εξελίσσονται, αναπτύσσονται νέες τεχνικές για να καλύψουν τις επικοινωνιακές ανάγκες αυτών των ατόμων με κλασικό και πλήρη LIS (Beaudoin & De Serres, 2008; Casanova *et al.*, 2003; Doble *et al.*, 2003; Schjolberg & Sunnerhagen, 2012).

Η ανάγκη για ποικιλία τεχνολογιών και στρατηγικών επικοινωνίας είναι κρίσιμη για τα άτομα με ALS κατά τη διάρκεια της προόδου της ασθένειας (Doyle & Phillips, 2001). Στα αρχικά στάδια της νόσου, πολλοί ασθενείς χρησιμοποιούν στρατηγικές για να βελτιώσουν την φυσική τους ομιλία, όμως καθώς η ικανότητα κατανόησης της ομιλίας μειώνεται, ενσωματώνουν εναλλακτικές μεθόδους επικοινωνίας, όπως συσκευές επικοινωνίας υψηλής τεχνολογίας (SGD). Η μετάβαση σε διαφορετικούς τρόπους πρόσβασης, για παράδειγμα, από οθόνη αφής σε χειριστήριο ή σε συστήματα ελέγχου μέσω κίνησης των ματιών, είναι συχνή λόγω της συνεχιζόμενης επιδείνωσης των κινητικών ικανοτήτων (Beukelman *et al.*, 2011). Είναι σημαντικό τα άτομα με ALS να έχουν πολλαπλές επιλογές επικοινωνίας, καθώς οι συνθήκες επικοινωνίας, οι συνομιλητές και το περιβάλλον μπορεί να διαφέρουν (π.χ., σε θορυβώδη μέρη ή όταν το άτομο είναι κουρασμένο) (Roman, 2014). Επειδή η εξέλιξη της ομιλίας, των κινητικών και γνωστικών δεξιοτήτων ποικίλλει σημαντικά μεταξύ των ατόμων με ALS (Ringel *et al.*, 1993), το σύστημα υποστήριξης επικοινωνίας πρέπει να είναι εξατομικευμένο. Η έγκαιρη αξιολόγηση και παρέμβαση είναι καθοριστική για την επιτυχή εφαρμογή του AAC. Οι Yorkston *et al.* (1999) έχουν προτείνει ένα σύστημα σταδιοποίησης της ομιλίας για την ALS, το οποίο χρησιμοποιείται για την παρακολούθηση της προόδου των συμπτωμάτων και τη θέσπιση

θεραπευτικών στόχων. Τα πέντε στάδια ξεκινούν με "μη ανιχνεύσιμη διαταραχή ομιλίας", όπου η παρέμβαση επικεντρώνεται στην εκπαίδευση και τον προγραμματισμό για μελλοντικές αλλαγές, και καταλήγουν στο στάδιο της "μη χρήσιμης φυσικής ομιλίας", όταν το AAC αντικαθιστά την φυσική ομιλία. Οι κλινικές οδηγίες για κάθε στάδιο παρέχουν πιο συγκεκριμένες κατευθύνσεις για την αξιολόγηση, την παρέμβαση και την εκπαίδευση (RERC on Communication Enhancement, 2004a; RERC on Communication Enhancement, 2004b). Ο ρυθμός ομιλίας πρέπει να παρακολουθείται, καθώς η μείωση του κάτω από 125 λέξεις ανά λεπτό ή η κατανόηση κάτω από το 90% είναι ένδειξη ανάγκης παραπομπής σε AAC (Ball *et al.*, 2001). Καθώς η ασθένεια εξελίσσεται, η θεραπεία AAC πρέπει να προσαρμόζεται στις τρέχουσες ανάγκες και ικανότητες του ατόμου, ενώ ταυτόχρονα να προετοιμάζει για μελλοντικές προκλήσεις.

Επειδή η ALS επηρεάζει όχι μόνο την κινητική ικανότητα, αλλά και τη γνωστική λειτουργία, οι ασθενείς πρέπει να αξιολογούνται τακτικά για οποιεσδήποτε αλλαγές που θα μπορούσαν να επηρεάσουν την επικοινωνία τους. Η εξασθένηση των φυσικών ή γνωστικών ικανοτήτων μπορεί να καθιστά κάποια εργαλεία επικοινωνίας αναποτελεσματικά (Beukelman *et al.*, 2011; Xiromerisiou *et al.*, 2023; Roman & Woolley Levine, 2006). Σε αυτές τις περιπτώσεις, το άτομο θα πρέπει να επαναξιολογηθεί για να καθοριστεί η ανάγκη για νέες μεθόδους πρόσβασης, στρατηγικές AAC ή τροποποιήσεις σε υπάρχουσες στρατηγικές. Για παράδειγμα, ένας ασθενής μπορεί να χρειαστεί να χρησιμοποιεί αισθητήρα ανίχνευσης βλέμματος για την επικοινωνία του λόγω της μειωμένης κινητικής ικανότητας, αλλά μπορεί να έχει δυσκολία να μάθει αυτή τη νέα δεξιότητα λόγω γνωστικής εξασθένησης (Roman & Woolley Levine, 2006). Ο έγκαιρος εντοπισμός των γνωστικών αλλαγών και η προετοιμασία του ατόμου με διάφορες στρατηγικές AAC, όπως απλές στρατηγικές χαμηλής τεχνολογίας, μπορεί να βοηθήσει στην αποφυγή τέτοιων δυσκολιών. Εργαλεία παρακολούθησης της γνωστικής λειτουργίας, όπως η γνωστική συμπεριφορική οθόνη ALS (Woolley *et al.*, 2010), μπορούν να παρακολουθούν τις γνωστικές αλλαγές και να προετοιμάζουν τον ασθενή και τους οικείους του για τις απαιτούμενες αλλαγές στις τεχνικές AAC.

4.4 BCIs και γνωστική εξασθένηση στην ALS

Έχει προταθεί ότι η πλήρης παράλυση μπορεί να οδηγήσει στην παύση της εκούσιας γνωστικής δραστηριότητας, του στοχοκατευθυνόμενου συλλογισμού και των εικόνων (Murguialday *et al.*, 2011), κάτι που μπορεί να δυσχεράνει την εκμάθηση του ελέγχου ενός BCI. Είναι σημαντικό να αναγνωριστεί ότι κάποιοι ασθενείς, που συνήθως χαρακτηρίζονται ως LIS ή CLIS, μπορεί να μην διατηρούν όλες τις γνωστικές τους ικανότητες. Αυτό ισχύει ιδιαίτερα για τους ασθενείς με

ALS που ενδέχεται να εμφανίζουν μετωποκροταφική εκφύλιση (FTLD), κάτι που υποστηρίζεται από γενετικά, συμπεριφορικά και νευροαπεικονιστικά στοιχεία (Turner *et al.*, 2013; Kuruvilla *et al.*, 2013; Robberecht & Philips, 2013). Στις μελλοντικές έρευνες με BCIs σε ασθενείς με ALS, πρέπει να ληφθεί υπόψη αυτός ο παράγοντας. Έτσι, τα αποτελέσματα από νευροαπεικόνιση και νευροψυχολογική εκτίμηση πρέπει να συνδυάζονται με τα αποτελέσματα των BCIs.

4.4.1 BCIs και διαφορετικές αισθητηριακές μορφές

Τα άτομα που επιλέγουν μηχανικό αερισμό και φτάνουν σε κατάσταση κλειδώματος αντιμετωπίζουν επίσης προκλήσεις με τις υπάρχουσες μεθόδους AAC. Η τεχνολογία διεπαφής εγκεφάλου-υπολογιστή (BCI) είναι μια νέα μέθοδος επικοινωνίας που ενδέχεται να παρέχει λύση για άτομα με σοβαρές διαταραχές ομιλίας και σωματικές βλάβες (Fager *et al.*, 2012; Soderholm *et al.*, 2001). Το BCI επιτρέπει τη χρήση του υπολογιστή μέσω εγκεφαλικών κυμάτων χωρίς την ανάγκη νευρομυϊκής δραστηριότητας (Wolpaw *et al.*, 2002). Αν και τα συστήματα BCI εξακολουθούν να είναι αναξιόπιστα και δυσκίνητα, η τεχνολογία αυτή παρουσιάζει ελπίδες για μελλοντική χρήση από άτομα με σοβαρές κινητικές και αρθρωτικές δυσκολίες, όπως αυτά με προχωρημένη ALS.

Σύμφωνα με την μετανάλυση των Marchetti, M., & Priftis, K. το 2015 για τα BCIs στην ALS προκύπτουν τα παρακάτω αποτελέσματα.

Είναι ήδη ξεκάθαρο ότι τα BCIs που χρησιμοποιούν την οπτική ανίχνευση, που είναι τα πιο συχνά αναφερόμενα στην βιβλιογραφία, ενδέχεται να μην είναι κατάλληλα για ασθενείς με ALS-CLIS (Murguialday *et al.*, 2011). Αντίθετα, τα BCIs που χρησιμοποιούν άλλες αισθητηριακές πηγές ή που δεν απαιτούν εξωτερική διέγερση είναι αναγκαία για να «δώσουν φωνή» σε ασθενείς με ALS-CLIS (και σε άλλους ασθενείς που είναι πλήρως παραλυμένοι).

4.4.2 Πότε να ξεκινήσουμε την εκπαίδευση με BCIs;

Ένα ακόμη εύρημα από τις προσπάθειες εκμάθησης του ελέγχου BCI σε ασθενείς με ALS-CLIS είναι ότι σε όλες τις μελέτες, η εκπαίδευση άρχισε όταν οι ασθενείς ήταν ήδη σε προχωρημένα στάδια της νόσου. Από αυτήν την παρατήρηση, μπορεί να υποτεθεί ότι μια διαχρονική προσέγγιση, στην οποία οι ασθενείς με ALS εκπαιδεύονται σε BCI πριν φτάσουν στην κατάσταση LIS, θα μπορούσε να βελτιώσει τις πιθανότητες επιτυχούς ελέγχου BCI στην κατάσταση CLIS.

Αναφορικά με τις τρεις ερωτήσεις που εξετάστηκαν στην παρούσα ανάλυση, μπορούμε να καταλήξουμε στο συμπέρασμα ότι δεν υπάρχουν ακόμη σαφή στοιχεία για την αποτελεσματικότητα των BCIs σε ασθενείς με ALS, ενώ οι μελέτες για ασθενείς με ALS σε CLIS δεν έχουν αποδώσει θετικά αποτελέσματα. Τα αποτελέσματά μας συμφωνούν με αυτά

μιας πρόσφατης μεταανάλυσης που επικεντρώθηκε στην αποτελεσματικότητα του P3-speller (Marchetti & Priftis, 2014). Επιπλέον, δεν υπάρχει καμία ένδειξη ότι οι επιδόσεις του BCI έχουν βελτιωθεί με την πάροδο του χρόνου (δηλαδή, του έτους δημοσίευσης). Πρέπει να καταλήξουμε στο συμπέρασμα ότι τα BCIs απέτυχαν να επιτύχουν τον στόχο τους στην επικοινωνία με ασθενείς με ALS; Η απάντηση είναι όχι! Παρά τις αποτυχίες, απαιτούνται περαιτέρω βελτιώσεις και είναι πλέον καιρός να επανακαθορίσουμε τις προτεραιότητες στην έρευνα των BCIs για ασθενείς με ALS.

Η επιτυχής χρήση ενός BCI, ακόμα και από έναν μόνο ασθενή με ALS–CLIS, θα μπορούσε να έχει σημαντική θεωρητική επίδραση, αποδεικνύοντας ότι υπάρχουν διατηρημένες γνωστικές λειτουργίες παρά την πλήρη παράλυση, καταρρίπτοντας έτσι τη θεωρία της «εκφυγής της σκέψης στόχου» (Kübler & Birbaumer, 2008). Η επιτυχής χρήση του BCI από ασθενείς με ALS–CLIS θα είχε επίσης την ηθική επίδραση της «δίνοντας φωνή» σε πλήρως παραλυμένους ασθενείς, δίνοντάς τους τη δυνατότητα να επικοινωνήσουν τις αποφάσεις τους, ακόμη και για θέματα τέλους ζωής.

4.5 Θεραπεία δυσφαγίας

Η διαδικασία της κατάποσης είναι πολύπλοκη και περιλαμβάνει τόσο ακούσιες όσο και εκούσιες κινήσεις, ενεργοποιώντας περισσότερα από 30 νεύρα και μύες (Matsuo & Palmer, 2008). Η κατάποση χωρίζεται σε τρεις βασικές φάσεις: τη στοματική, τη φαρυγγική και την οισοφαγική, ανάλογα με το σημείο στο οποίο βρίσκεται η τροφή ή το υγρό.

Η δυσφαγία, ή αλλιώς η δυσκολία κατάποσης, εκδηλώνεται με συμπτώματα όπως βήχας και πνιγμονή κατά τη διάρκεια ή μετά το φαγητό, δυσκολία στη μάσηση, σιελόρροια, απώλεια βάρους και αυξημένο κίνδυνο πνευμονίας λόγω εισρόφησης. Αυτή η κατάσταση μπορεί να προκύψει από διάφορες αιτίες, όπως νευρολογικές παθήσεις (π.χ. εγκεφαλικό επεισόδιο, Πάρκινσον, σκλήρυνση κατά πλάκας, μυασθένεια, κ.ά.), ψυχιατρικές διαταραχές ή δομικές βλάβες (Matsuo & Palmer, 2008).

Οι άνθρωποι παράγουν συνήθως πάνω από μισό λίτρο σάλιου καθημερινά και καταπίνουν ασυναίσθητα περίπου κάθε 1–3 λεπτά. Η διαδικασία της κατάποσης είναι σημαντική για την αποτελεσματική διαχείριση του σάλιου. Σε νευρομυϊκές παθήσεις όπως η ALS, η δυσφαγία και η δυσκολία στη διαχείριση των εκκρίσεων (σιελόρροια) είναι κοινά συμπτώματα (Britton *et al.*, 2018). Παρατηρείται ότι σε ασθένειες του κινητικού νευρώνα, η στοματική φάση της κατάποσης είναι η πιο επηρεασμένη, ακολουθούμενη από τη φαρυγγική φάση (Briani *et al.*, 1998). Η σημασία της αξιολόγησης αυτών των συμπτωμάτων τονίζεται από το κρίσιμο ρόλο της διαδικασίας της κατάποσης στην προστασία των αεραγωγών, καθώς μοιράζεται σημαντικά

ανατομικά χαρακτηριστικά με αυτούς. Σοβαρές ιατρικές επιπλοκές, όπως η αφυδάτωση και ο υποσιτισμός, μπορούν επίσης να προκύψουν λόγω της δυσφαγίας (Matsuo & Palmer, 2008). Επιπλέον, είναι καλά γνωστό ότι η δυσφαγία αυξάνει τον κίνδυνο θανάτου κατά 7,7 φορές στους ασθενείς με ALS (Chio *et al.*, 2009). Οι υποκείμενες αιτίες της δυσφαγίας στους ασθενείς με ALS είναι οι πυρηνικές ή υπερπυρηνικές βλάβες στους νευρώνες του υπογλώσσσιου, του πνευμονογαστρικού και του γλωσσοφαρυγγικού νεύρου, οι οποίες προκαλούν ατροφία και αδυναμία της γλώσσας, καθώς και προβλήματα στη λειτουργία της μαλακής υπερώας και του λάρυγγα (Kawai *et al.*, 2003).

Η πρόληψη της δυσφαγίας και της απώλειας βάρους στους ασθενείς με ALS αποτελεί κρίσιμο στόχο στη θεραπεία τους, καθώς για κάθε 5% απώλεια βάρους σε υποσιτισμένα άτομα με ALS, ο κίνδυνος θανάτου αυξάνεται κατά 30%, γεγονός που οδηγεί σε πάνω από επταπλάσια αύξηση του κινδύνου θνησιμότητας συνολικά (Desport *et al.*, 1999; Brent *et al.*, 2020). Η πρώτη φάση της διαχείρισης της δυσφαγίας περιλαμβάνει διάφορες στρατηγικές, όπως διατροφική καθοδήγηση, τροποποίηση της υφής των τροφίμων και των υγρών (όπως η πολτοποίηση τροφίμων και η προσθήκη πυκνωτικών ουσιών στα υγρά), συνταγογράφηση διαιτών υψηλής θερμιδικής αξίας, εκπαίδευση για σωστές τεχνικές σίτισης και κατάποσης (όπως η υπεργλωττιδική κατάποση), καθώς και προσαρμογές στη στάση του σώματος. Η τεχνική της κάμψης της κεφαλής κατά τη διάρκεια της κατάποσης χρησιμοποιείται επίσης για την προστασία των αεραγωγών (Nagura, 2022).

Επιπλέον ημελέτη των Biswal *et al.* (2022) αξιολόγησε την αποτελεσματικότητα της άσκησης κάμψης πηγουνιού με αντίσταση (Chin Tuck Against Resistance – CTAR) στη βελτίωση της ικανότητας κατάποσης σε ασθενείς με νευρολογικές διαταραχές και δυσφαγία. Τα αποτελέσματα της μελέτης δείχνουν ότι η άσκηση CTAR αποτελεί μια αποτελεσματική και απλή παρέμβαση για τη βελτίωση της κατάποσης σε ασθενείς με νευρολογικές διαταραχές και δυσφαγία.

Σύμφωνα με τις γερμανικές οδηγίες, η θεραπεία πρέπει να ξεκινά όταν οι ασθενείς εμφανίζουν κόπωση, απώλεια βάρους, αφυδάτωση ή κινδυνεύουν από εισρόφηση. Οι πρώτες ενέργειες περιλαμβάνουν συμβουλευτική για τη διατροφή, συνταγογράφηση υγρών υψηλής θερμιδικής αξίας και λογοθεραπεία (Petri *et al.*, 2023). Σε μια μελέτη που περιλάμβανε 212 ασθενείς με ALS σε 12 γερμανικά κέντρα, δεν παρατηρήθηκε σημαντική παράταση ζωής από μια διατροφή υψηλής θερμιδικής αξίας σε όλη την ομάδα, αλλά σε μια ανάλυση του υποσυνόλου των ταχέως προοδευτικών ασθενών, υπήρξε όφελος για την επιβίωση (Ludolph *et al.*, 2020). Σε μία παρόμοια μελέτη, οι ασθενείς στην ομάδα placebo παρουσίασαν αύξηση των επιπέδων νευροϊνιδίων στο αίμα, ενώ στην ομάδα της διατροφής με υψηλή θερμιδική αξία παρατηρήθηκε μείωση (Dorst *et al.*, 2020). Η πιο πρόσφατη μετα-ανάλυση έδειξε ότι η υψηλή

θερμιδική ενίσχυση είναι ασφαλής και καλά ανεκτή, αλλά δεν αποδεικνύεται αποτελεσματική στη βελτίωση του βάρους ή της λειτουργικής αναπηρίας (Prado *et al.*, 2023).

Επίσης, μία ακόμα μετα-ανάλυση των Dardiotis *et al.* το 2018 έδειξε ότι ο δείκτης μάζας σώματος (BMI) σχετίζεται σημαντικά με την επιβίωση ασθενών με ALS. Συγκεκριμένα, υψηλότερος BMI συσχετίστηκε με καλύτερη πρόγνωση, ενώ ο υποβαρής BMI σχετίστηκε με σχεδόν διπλάσιο κίνδυνο θανάτου σε σχέση με το φυσιολογικό βάρος. Τα ευρήματα αυτά υπογραμμίζουν τη σημασία της διατήρησης επαρκούς σωματικού βάρους για την επιβίωση των ασθενών με ALS.

Η σίτιση μέσω σωλήνα είναι μια ασφαλής επιλογή για ασθενείς με σοβαρή δυσφαγία και περιλαμβάνει διάφορες μεθόδους όπως είναι ο ρινογαστρικός σωλήνας σίτισης (NG), η γαστροστομία PEG, η γαστροστομία με επέκταση στο λεπτό έντερο (PEG-J), η γαστροστομία τοποθετημένη μέσω ενδοσκοπικής ή ραδιολογικής μεθόδου (PEJ, PRG), καθώς και άλλες χειρουργικές μέθοδοι (Sulistyo *et al.*, 2023). Οι ρινογαστρικοί σωλήνες (NG) είναι κατάλληλοι για βραχυπρόθεσμη σίτιση, αλλά έχουν προβλήματα όπως εκτόπιση, δυσφορία και αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων (Norton *et al.*, 1996). Η γαστροστομία (PEG) με προληπτική αντιβιοτική θεραπεία και υποστήριξη κατά την επέμβαση συνιστάται για προχωρημένες περιπτώσεις (Petri *et al.*, 2023). Σε Cochrane ανασκόπηση, μόνο λίγες μελέτες υποστηρίζουν ότι η σίτιση μέσω γαστροστομίας μπορεί να παρατείνει την επιβίωση, ενώ άλλες δεν δείχνουν πλεονέκτημα (Sulistyo *et al.*, 2023).

Οι φαρμακολογικές επιλογές για τη θεραπεία της σιελόρροιας περιλαμβάνουν τη χρήση διαφόρων φαρμάκων και θεραπειών όπως πυρενζεπίνη, σπρέι ιπρατρόπιου βρωμιδίου, τη διαδερμική πάστα σκοπολαμίνης, αμιτριπτυλίνη, την υπογλώσσια εφαρμογή ατροπίνης και ενέσεις βοτουλινικής τοξίνης (Petri *et al.*, 2023). Η ακτινοβολία στους σιελογόνους αδένες είναι μια επιλογή για ανθεκτική σιελόρροια (Petri *et al.*, 2023). Η τελευταία Cochrane ανασκόπηση έδειξε χαμηλή βεβαιότητα για την αποτελεσματικότητα κάποιων από αυτών των θεραπειών (James *et al.*, 2022).

Η διαχείριση της δυσφαγίας και της σιελόρροιας απαιτεί την συνεργασία διαφόρων ειδικοτήτων και αποτελεί παράδειγμα της ανάγκης για διεπιστημονική προσέγγιση στη φροντίδα των ασθενών με ALS, περιλαμβάνοντας λογοθεραπευτές, γαστρεντερολόγους, ΩΡΛ και διαιτολόγους (Van Damme *et al.*, 2024).

4.6 NMES και δυσφαγία

Η Νευρομυϊκή Ηλεκτρική Διέγερση (NMES) στοχεύει στην αποκατάσταση και ενίσχυση της κινητικής λειτουργίας των αδύναμων μυών, καθώς και στην ενεργοποίηση των μυϊκών

συσπάσεων για την αποφυγή της μυϊκής ατροφίας. Τα πρωτόκολλα διέγερσης μπορούν να εφαρμοστούν είτε σε αισθητηριακό επίπεδο, είτε σε κινητικό (Miller *et al.*, 2022).

Η αισθητηριακή προσέγγιση φαίνεται να ενισχύει τη μεταφορά αισθητηριακών ερεθισμάτων στο κεντρικό νευρικό σύστημα μέσω των κεντρικών γεννητριών προτύπων (CPG). Αυτή η μέθοδος προκαλεί την ενεργοποίηση της κατάποσης, επιφέροντας τόσο αισθητηριακά όσο και κινητικά οφέλη (Zhang *et al.*, 2016). Αντίθετα, η κινητική προσέγγιση προκαλεί συσπάσεις στους μυς-στόχους, κάτι που θεωρείται ως εξάσκηση των μυών για την ενίσχυση της μυϊκής δύναμης και την πρόληψη της ατροφίας (Zhang *et al.*, 2016).

Σε μια μελέτη, οι Zhang και συνεργάτες διαπίστωσαν ότι η συνδυασμένη χρήση της αισθητηριακής προσέγγισης με την παραδοσιακή θεραπεία κατάποσης ήταν πιο ωφέλιμη από την κινητική προσέγγιση. Ωστόσο, άλλες ομάδες ερευνητών, όπως οι Park *et al.* το 2016, κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι η κινητική προσέγγιση, σε συνδυασμό με ενεργές ασκήσεις (εξάσκηση με αντίσταση), προσφέρει τις μεγαλύτερες βελτιώσεις στη μυϊκή δύναμη και, κατά συνέπεια, στην αποκατάσταση των μυών που εμπλέκονται στη διαδικασία της κατάποσης.

Αν και υπάρχουν μόνο λίγες μελέτες που εξέτασαν ασθενείς με δυσφαγία μετά από διάφορες νευρολογικές ασθένειες (π.χ. εγκεφαλική βλάβη ή νόσο του Parkinson), υπάρχει ένδειξη στη βιβλιογραφία ότι το NMES μπορεί να είναι μια αποτελεσματική θεραπευτική επιλογή και για αυτούς τους ασθενείς (Langmore *et al.*, 2016; Park *et al.*, 2018; Maeda *et al.*, 2019).

4.7 Θεραπεία φωνής

Στο παρελθόν, στον τομέα της λογοθεραπείας η LSVT LOUD θεωρούνταν ότι είναι ένα εξειδικευμένο πρόγραμμα θεραπείας ομιλίας που έχει σχεδιαστεί για άτομα με νόσο του Πάρκινσον (PD), καθώς σχεδόν το 90% των ασθενών εμφανίζουν διαταραχές στη φώνηση και την ομιλία που δυσχεραίνουν σημαντικά την επικοινωνία τους (Ho *et al.*, 1998; Logemann *et al.*, 1978). Οι δυσκολίες αυτές περιλαμβάνουν χαμηλή ένταση φωνής, μονοτονία, βραχνή ή αδύναμη χροιά, ανακριβή άρθρωση που συχνά εκλαμβάνεται ως «μουρμούρισμα», καθώς και διαταραχές στον ρυθμό της ομιλίας (Darley *et al.*, 1969; Sapir *et al.*, 2001).

Η θεραπεία LSVT LOUD επικεντρώνεται στην εκπαίδευση της φωνητικής έντασης με σκοπούς όπως:

- **Ενίσχυση της πηγής της φωνής**, κατά το πρότυπο της «ενίσχυσης του φορέα σήματος» στη θεωρία της μετάδοσης (Titze, 1993).
- **Χρήση της φωνητικής έντασης ως καταλύτη για ευρύτερες βελτιώσεις** στη λειτουργία της ομιλίας – όπως η άρθρωση, η χροιά, η προσωδία και η επιβράδυνση του ρυθμού (Sapir *et al.*, 2001; Ramig *et al.*, 1995; Baumgartner *et al.*, 2001).

- **Αναπροσαρμογή της αισθητικοκινητικής αντίληψης** σχετικά με την ένταση της φωνής (Fox *et al.*, 2002).

- **Εκπαίδευση μιας ενιαίας στρατηγικής αυτοεντολής**, που υποστηρίζει τη γενίκευση των αποτελεσμάτων σε καταστάσεις της καθημερινής επικοινωνίας.

Παρόλο που πρόκειται για ένα τυποποιημένο θεραπευτικό πρωτόκολλο, οι ασκήσεις, τα υλικά, και οι δραστηριότητες μεταφοράς στο σπίτι προσαρμόζονται στις ανάγκες και τα ενδιαφέροντα του κάθε ασθενή, ενισχύοντας τη συμμετοχή, το κίνητρο και την ενεργοποίηση νευροπλαστικότητας (Conner *et al.*, 2005; Alexander & Crutcher, 1990; Graybiel, 2005).

Σε αντίθεση με αυτό, η παραδοσιακή λογοθεραπεία για την PD συνήθως:

- Εστιάζει σε πολλά επιμέρους συστήματα (αναπνοή, φωνή, άρθρωση, ρυθμός).
- Έχει χαμηλή ένταση και συχνότητα (1–2 συνεδρίες/εβδομάδα με λίγες επαναλήψεις),
- Δεν στοχεύει συστηματικά στα αισθητηριακά ελλείμματα που σχετίζονται με την αντίληψη της έντασης της φωνής (Ho *et al.*, 2000; Ho *et al.*, 1999).

Πρωτόκολλο Θεραπείας LSVT LOUD® (Ramig *et al.*, 1995; Ramig *et al.*, 1995)

Στόχος: Αύξηση της έντασης της φωνής (LOUD)

Εστίαση: Αύξηση του εύρους κίνησης, κυρίως στα αναπνευστικά και λαρυγγικά συστήματα

Ένταση: Τυποποιημένη

- **Δοσολογία:** 4 συνεχόμενες ημέρες την εβδομάδα για 4 εβδομάδες (συνολικά 16 συνεδρίες σε έναν μήνα)
- **Επαναλήψεις:** Ελάχιστο 15 επαναλήψεις ανά άσκηση
- **Προσπάθεια:** Μέγιστη αντιληπτή προσπάθεια από τον ασθενή κάθε ημέρα (βαθμολογία 8 ή 9 σε κλίμακα 1–10, όπου το 10 είναι το μέγιστο)

Καθημερινές Ασκήσεις: Πρώτο μισό της συνεδρίας θεραπείας (30 λεπτά)

- **Άσκηση 1: Μέγιστες Διατηρούμενες Κινήσεις**
15 επαναλήψεις: διατήρηση του ήχου “α” με δυνατή και καλή ποιότητα φωνής όσο το δυνατόν περισσότερο
- **Άσκηση 2: Κατευθυνόμενες Κινήσεις**
15 επαναλήψεις: παραγωγή του ήχου “α” με δυνατή και καλή ποιότητα φωνής σε υψηλό τόνο
15 επαναλήψεις: παραγωγή του ήχου “α” με δυνατή και καλή ποιότητα φωνής σε χαμηλό τόνο

- **Άσκηση 3: Λειτουργικές Φράσεις**

Ο ασθενής επιλέγει 10 φράσεις ή προτάσεις που χρησιμοποιεί καθημερινά (π.χ., “Καλημέρα”)

5 επαναλήψεις της λίστας των 10 φράσεων: ανάγνωση των φράσεων με την ίδια προσπάθεια/ένταση όπως κατά τη διάρκεια της μακράς παραγωγής του “α”

Ιεραρχία: Δεύτερο μισό της συνεδρίας θεραπείας (30 λεπτά)

- Σχεδιασμένη για να εκπαιδεύσει την αναπροσαρμοσμένη ένταση/προσπάθεια της φωνής που επιτεύχθηκε στις καθημερινές ασκήσεις και τις λειτουργικές φράσεις σε δραστηριότητες ομιλίας με συγκεκριμένο περιεχόμενο και μεταβλητότητα

- Οι ασκήσεις αυξάνουν σε πολυπλοκότητα κατά τη διάρκεια των εβδομάδων (Λέξεις–φράσεις–προτάσεις–ανάγνωση–συνομιλία) και μπορούν να προσαρμοστούν στους στόχους και τα ενδιαφέροντα του κάθε ασθενή (π.χ., γκολφ έναντι μαγειρικής)

- Οι ασκήσεις προοδεύουν σε δυσκολία αυξάνοντας τη διάρκεια (διατήρηση της έντασης για μεγαλύτερες περιόδους), την ένταση (ένταση φωνής, εντός φυσιολογικών ορίων) και την πολυπλοκότητα των ασκήσεων (διπλή επεξεργασία, θόρυβος περιβάλλοντος και διασπάστες προσοχής)

Τεχνικές Διαμόρφωσης (Shaping):

- **Στόχος:** Εκπαίδευση της φωνητικής έντασης ώστε να είναι υγιής και καλής ποιότητας (δηλαδή, χωρίς ανεπιθύμητη φωνητική καταπόνηση ή υπερβολικό κλείσιμο των φωνητικών χορδών)

- **Τεχνική:** Διαμόρφωση της ποιότητας και της έντασης της φωνής μέσω χρήσης προτύπων ή απτικών/οπτικών ενδείξεων

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5: ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

5.1 Σκοπός και Μεθοδολογία

Η παρούσα διπλωματική εργασία έχει ως στόχο να συστηματοποιήσει τις μεθοδολογίες αξιολόγησης και παρέμβασης, να διερευνήσει την τεκμηριωμένη αποτελεσματικότητα τους και να προτείνει πρακτικές που ενισχύουν την επικοινωνία, τη διατροφική ασφάλεια και τη συνολική ποιότητα ζωής των ατόμων με νόσους του κινητικού νευρώνα.

Η μέθοδος που χρησιμοποιήθηκε για την εκπόνησή της είναι αυτή της βιβλιογραφικής ανασκόπησης. Τα άρθρα αναζητήθηκαν σε δύο βάσεις επιστημονικών δεδομένων, το PubMed και το Google scholar.

Η αναζήτηση της βιβλιογραφίας πραγματοποιήθηκε με λέξεις κλειδιά στην αγγλική γλώσσα. Οι λέξεις κλειδιά που χρησιμοποιήθηκαν ήταν: Amyotrophic lateral sclerosis, speech and language therapy, dysarthria, dysphagia, assessment, intervention.

5.2 Κριτήρια ένταξης και αποκλεισμού

Τα κριτήρια ένταξης των άρθρων αφορούσαν:

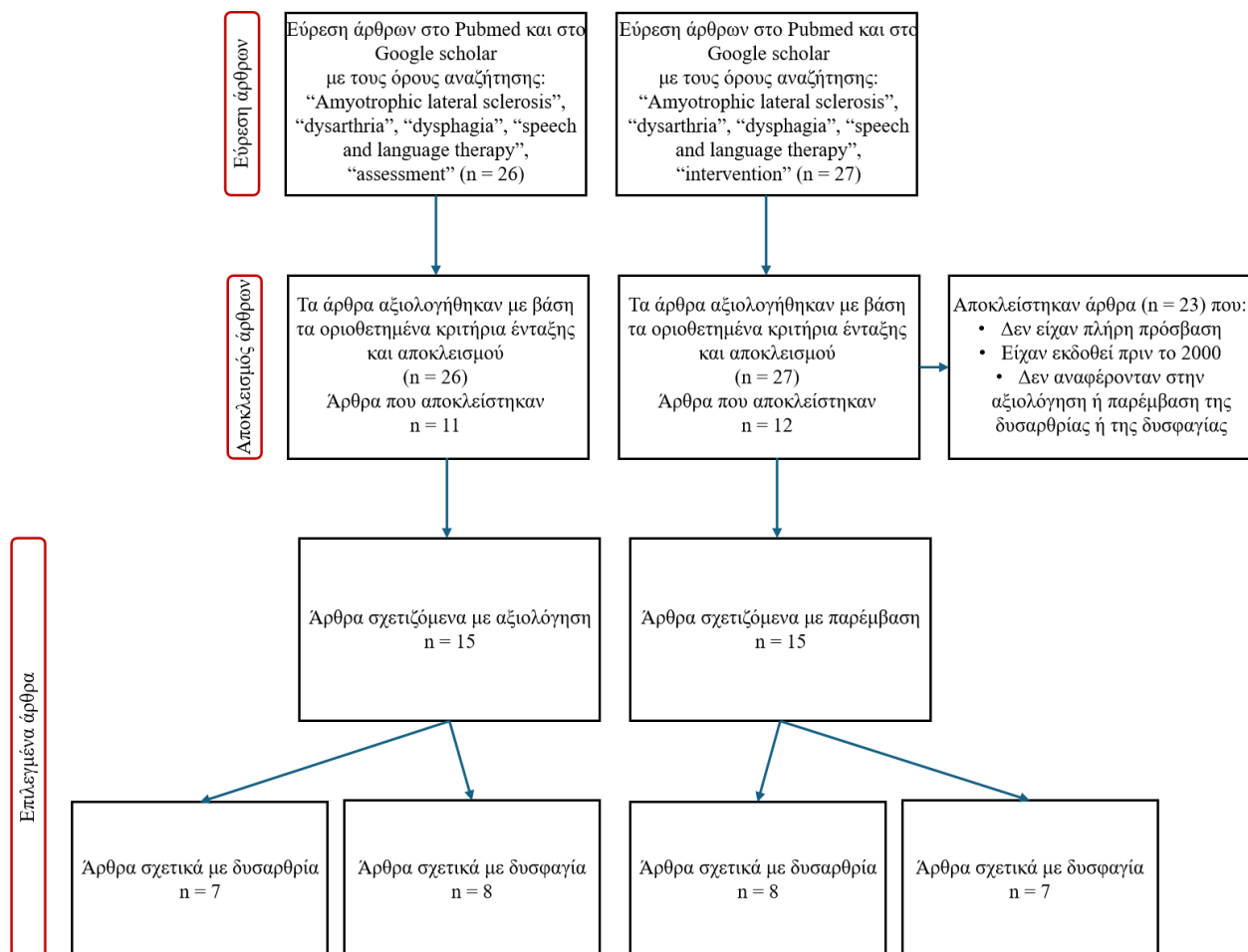
1. Τη θεματολογία: τα άρθρα έπρεπε να εστιάζουν στην αξιολόγηση και παρέμβαση κυρίως της δυσφαγίας και της δυσαρθρίας σε ασθενείς με ALS αλλά και με άλλες νευρολογικές παθήσεις
2. Την χρονολογία έκδοσης: μελετήθηκαν άρθρα από το 2000 έως το 2025
3. Την προσβασιμότητα: επιλέχθηκαν άρθρα τα οποία είχαν πλήρη πρόσβαση στο κείμενο τους ώστε να είναι δυνατή η αξιολόγηση του περιεχομένου τους

Αποκλείστηκαν όσα άρθρα δεν πληρούσαν τα παραπάνω κριτήρια.

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6: ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

6.1 Αξιολόγηση- Ανασκόπηση κλινικών μελετών

Εικόνα 1: Flowchart της ανασκόπησης



Η μελέτη των Pawlukowska et al (2019) στόχευσε στη σύγκριση της υποκειμενικής και αντικειμενικής αξιολόγησης της επιδείνωσης της άρθρωσης στους πάσχοντες από ALS, ώστε να εντοπιστούν ποιοι τομείς της ομιλίας επηρεάζονται περισσότερο και αν υπάρχει συσχέτιση μεταξύ της αυτοαντίληψης του ασθενούς και της αξιολόγησης από ειδικό. Στη μελέτη συμμετείχαν 63 ασθενείς με σποραδικό ALS, οι οποίοι υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση με το Voice Handicap Index (VHI) για την υποκειμενική εκτίμηση και το Frenchay Dysarthria Assessment (FDA) ως αντικειμενικό εργαλείο. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες βάσει των VHI βαθμολογιών: ομάδα I (40 άτομα, βαθμολογία 0-30, ήπια διαταραχή ομιλίας) και ομάδα II (23 άτομα, βαθμολογία 31-120, μέτρια έως σοβαρή διαταραχή ομιλίας). Η στατιστική ανάλυση περιελάμβανε προσδιορισμό μέσων όρων και τυπικών αποκλίσεων ($M \pm SD$), σύγκριση μεταξύ των δύο ομάδων με μη παραμετρικό Mann–Whitney U test, καθώς και συσχέτιση μεταξύ των υποκειμενικών και αντικειμενικών μετρήσεων με Spearman rank correlation, με επίπεδο σημαντικότητας $p \leq 0,05$. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι σε πρώτη φάση της νόσου επηρεάζονται κυρίως η γλώσσα (63,2% των ασθενών), τα χείλη (72,5%) και η μαλακή υπερώα (70%), ενώ η

εξέλιξη της νόσου επηρεάζει αρνητικά τη ψυχολογία των ασθενών. Τέλος, υπήρξε ισχυρή θετική συσχέτιση μεταξύ των αποτελεσμάτων VHI και FDA, υποδηλώνοντας ότι το VHI αποτελεί αξιόπιστο εργαλείο για την παρακολούθηση και αξιολόγηση της εξέλιξης της δυσαρθρίας σε άτομα με ALS.

Oι Bouvier et al. (2024) αξιολόγησαν 29 ασθενείς με ALS (14 με προμηκικά συμπτώματα και 15 προ-συμπτωματικοί) και 17 υγιείς μάρτυρες. Οι συμμετέχοντες έκαναν ανάγνωση κειμένου και μονοσύλλαβη DDK με /pa/ και /ta/, σε έως τρεις επανεξετάσεις. Εξήχθησαν δείκτες ρυθμού ομιλίας, συνολικής/καθαρής διάρκειας και παύσεων από την ανάγνωση, ενώ για τη DDK υπολογίστηκαν ρυθμός και μεταβλητότητα. Βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές ($p < .05$) ανάμεσα στην συμπτωματική ομάδα και τόσο στους προ-συμπτωματικούς όσο και στους μάρτυρες για όλες τις μετρήσεις ανάγνωσης και για τους ρυθμούς DDK. Μόνο ο ρυθμός DDK στο /ta/ διέκρινε τους προ-συμπτωματικούς από τους υγιείς μάρτυρες. Οι συσχετίσεις των επαναλαμβανόμενων μετρήσεων ήταν μέτριες ($r_{rm} > .40$, $p < .05$) ανάμεσα σε δείκτες ανάγνωσης (συνολική διάρκεια, ρυθμός, καθαρή διάρκεια, αριθμός παύσεων) και ALSFRS-R (σύνολο και υπομηκικό υποσκορ), καθώς και ανάμεσα στον ρυθμό DDK και το συνολικό ALSFRS-R. Συμπερασματικά, οι μετρήσεις χρονισμού ομιλίας από ανάγνωση και μονοσύλλαβη DDK είναι υποσχόμενοι βιοδείκτες παρακολούθησης υπομηκικής λειτουργίας σε ασθενείς με ALS, αν και χρειάζεται περαιτέρω δουλειά για τα πρώιμα στάδια.

Η μελέτη των Riolo et al. (2022) είχε ως στόχο την πολιτισμική προσαρμογή και επικύρωση της ιταλικής έκδοσης του Frenchay Dysarthria Assessment – 2 (FDA-2). Ακολουθήθηκαν διεθνή πρότυπα για μετάφραση, οπισθομετάφραση και πιλοτική εφαρμογή. Συνολικά συμμετείχαν 49 ασθενείς διαφόρων νευρολογικών παθήσεων με δυσαρθρία και 112 υγιείς μάρτυρες. Η ψυχομετρική ανάλυση έδειξε εξαιρετική αξιοπιστία: τόσο η αξιοπιστία μεταξύ διαφορετικών βαθμολογητών (inter-rater reliability) όσο και η αξιοπιστία επαναληπτικής μέτρησης (test-retest reliability) κατέγραψαν $ICC > 0.90$ στο συνολικό σκορ, με κάπως χαμηλότερες τιμές σε ορισμένα επιμέρους στοιχεία (π.χ. χείλη στην ομιλία, υπερώα στην ομιλία). Η εγκυρότητα διάκρισης μεταξύ ομάδων (known-group validity) ανέδειξε σημαντικές διαφορές μεταξύ ασθενών και υγιών ($p < 0.001$), ενώ η εγκυρότητα σε σχέση με άλλα κριτήρια (criterion validity) επιβεβαιώθηκε μέσω ισχυρών συσχετίσεων με άλλες κλίμακες λόγου και λειτουργικότητας (π.χ. Μέτρο Θεραπευτικού Αποτελέσματος $r = 0.75$, Προφίλ Δυσαρθρίας Robertson $r = 0.81$). Τα ευρήματα καταδεικνύουν ότι η ιταλική έκδοση του FDA-2 είναι ένα αξιόπιστο και έγκυρο εργαλείο για την κλινική αξιολόγηση της δυσαρθρίας σε ιταλόφωνους πληθυσμούς, με ψυχομετρικά χαρακτηριστικά συγκρίσιμα με την πρωτότυπη αγγλική έκδοση.

Η μελέτη των Makkonen et al. (2018) συμπεριέλαβε 30 ασθενείς με ALS, οι οποίοι διαχωρίστηκαν σε δύο ομάδες, ανάλογα με τον τύπο έναρξης της νόσου (προμηκική ή σπονδυλική μορφή ALS). Καταγράφηκαν σημαντικά στοιχεία με χρονική παρακολούθηση διάρκειας δύο ετών, αξιολογώντας την σοβαρότητα της διαταραχής ομιλίας, τον ρυθμό άρθρωσης και την καταληπτότητα. Τα ευρήματα υπέδειξαν ότι σε 60% των ασθενών, η φυσική ομιλία επιδεινώθηκε σε βαθμό που απαιτήθηκε χρήση συμπληρωματικών και εναλλακτικών μέσων επικοινωνίας (AAC). Η ομιλία διατηρήθηκε επαρκής κατά μέσο όρο για 18 μήνες μετά την εμφάνιση των πρώτων προμηκικών συμπτωμάτων. Επιπλέον, η επιδείνωση στην ομιλία ήταν ταχύτερη στην ομάδα με προμηκική έναρξη από ό,τι στην ομάδα με σπονδυλική μορφή, ενώ η διαφορά αυτή διατηρήθηκε καθ' όλη τη διάρκεια της μελέτης. Τα αποτελέσματα υποδεικνύουν ότι ο χρόνος εμφάνισης προμηκικών συμπτωμάτων είναι πιο αξιόπιστος δείκτης για την απώλεια ομιλίας σε σχέση με τον χρόνο διάγνωσης ή το χρόνο της πρώτης λογοθεραπευτική αξιολόγηση, επισημαίνοντας την αναγκαιότητα για έγκαιρη συνεργασία με ειδικούς επικοινωνίας και προνοητική εφαρμογή AAC, ειδικά σε ασθενείς με προμηκική έναρξη.

Η μελέτη των Yunusova et al. (2016) είχε στόχο την διερεύνηση διαφορών στα πρότυπα ομιλίας και παύσης μεταξύ ασθενών με ALS, ασθενών με FTD (behavioral variant-BV ή progressive nonfluent aphasia-PNFA) και υγιών ατόμων. Συνολικά συμμετείχαν 136 άτομα: 85 ασθενείς με ALS, 18 ασθενείς με FTD-BV ή FTD-PNFA, και 33 υγιείς μάρτυρες. Οι πάσχοντες με ALS χωρίστηκαν σε τέσσερις υποομάδες (ήπια, αναπνευστική, προμηκική, σύνθετη προμηκική-αναπνευστική) ανάλογα με την παρουσία και βαρύτητα προμηκικών ή αναπνευστικών σημείων. Όλοι οι συμμετέχοντες διάβασαν ένα κομμάτι κειμένου φωναχτά, ενώ αναλύθηκαν με ειδικό λογισμικό παράμετροι όπως ο ρυθμός ομιλίας και άρθρωσης, η διάρκεια ομιλίας, καθώς και ο αριθμός και η διάρκεια των παύσεων. Τα ευρήματα ανέδειξαν ότι ο ρυθμός άρθρωσης διαχώριζε αποτελεσματικά ασθενείς με προμηκική ALS ή FTD-PNFA απ' όσους είχαν αναπνευστική ALS ή FTD-BV, ενώ τα κριτήρια παύσεων δεν κατάφεραν να ξεχωρίσουν τις ομάδες με την ίδια ακρίβεια. Τα αποτελέσματα καταδεικνύουν την αξία της μέτρησης παραμέτρων ομιλίας για την αναγνώριση ατόμων με διαταραχή ομιλίας και υποστηρίζουν ότι το τεστ ανάγνωσης μπορεί να αποτελέσει χρήσιμο εργαλείο για τη διάγνωση και παρακολούθηση διαταραχών ομιλίας στον άξονα των ασθενειών ALS-FTD.

Η μελέτη των Weikamp et al. (2012) αξιολόγησε την αξία της μειωμένης δύναμης της γλώσσας ως προγνωστικού δείκτη επιβίωσης σε ασθενείς με ALS. Στη μελέτη αυτή, η δύναμη της γλώσσας (tongue strength - TS) μετρήθηκε σε τέσσερις διαφορετικές κατευθύνσεις σε 54 ασθενείς με ALS (από συνολικά 111 ασθενείς που αξιολογήθηκαν) και συγκρίθηκε με τιμές

αναφοράς από 119 υγιείς συμμετέχοντες. Στην ανάλυση, 20 από τους 54 ασθενείς με ALS είχαν μειωμένη TS. Η πολυπαραγοντική ανάλυση έδειξε ότι, εκτός από την ηλικία, η μειωμένη TS αποτέλεσε ανεξάρτητο προγνωστικό δείκτη για τη διάρκεια επιβίωσης των ασθενών με ALS. Ακόμα, η μειωμένη TS φάνηκε να έχει μεγαλύτερη προγνωστική αξία από την ύπαρξη προμηκικών συμπτωμάτων ή σημείων. Συμπερασματικά, η αντικειμενική μέτρηση της TS μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την αξιολόγηση της πρώιμης προμηκικής δυσλειτουργίας κατά την κλινική αξιολόγηση.

Η μελέτη των Gordon et al. (2006) με συμμετοχή 442 ασθενών με ALS, αξιολόγησε την προγνωστική αξία του ρυθμού επιδείνωσης βάσει της κλίμακας ALSFRS-R κατά τη διάγνωση (ΔFS) σε διάστημα 6 μηνών από την αρχική διάγνωση. Ο ΔFS υπολογίστηκε ως η διαφορά μεταξύ της μέγιστης βαθμολογίας της κλίμακας (48 μονάδες) και της βαθμολογίας κατά τη διάγνωση, διαιρεμένη με τη διάρκεια των συμπτωμάτων σε μήνες. Οι ασθενείς κατατάχθηκαν σε κατηγορίες αργής, μέτριας και ταχείας εξέλιξης με βάση τον ΔFS, και χρησιμοποιήθηκαν Kaplan–Meier curves και Cox regression models για να εξεταστεί η συσχέτιση του ΔFS με την επιβίωση και την πορεία της νόσου. Τα ευρήματα έδειξαν ότι ο ΔFS ήταν ισχυρός προγνωστικός δείκτης για την εξέλιξη της νόσου, ενώ η απόλυτη τιμή της κλίμακας κατά τη διάγνωση δεν προέβλεπε αξιόπιστα την πορεία των ασθενών. Η μελέτη κατέδειξε ότι ο ΔFS αποτελεί πρακτικό εργαλείο για την εκτίμηση της εξέλιξης της ALS και μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την πρόβλεψη της μελλοντικής πορείας των ασθενών.

Η μελέτη των Hiraoka et al. (2017) αξιολόγησε τη σχέση μεταξύ της μέγιστης πίεσης γλώσσας (Maximum Tongue Pressure, MTP) και της δυσλειτουργίας κατάποσης σε ασθενείς με ALS. Συμμετείχαν 25 ασθενείς με ALS, οι οποίοι υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση με την κλίμακα ALSFRS-R, σε τεστ κατάποσης VFSS και σε τεστ MTP. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η MTP ήταν σημαντικά χαμηλότερη σε ασθενείς με μειωμένη λειτουργία της γλώσσας ή με φαρυγγικό υπόλειμμα ($p = 0,002$ και $p = 0,006$ αντίστοιχα). Επιπλέον, ο σχηματισμός βλωμού και οι χρόνοι στοματικής και φαρυγγικής διέλευσης ήταν σημαντικά μεγαλύτεροι στους ασθενείς με μειωμένη MTP. Η MTP με τιμή κατωφλίου (cut-off value) 21,0 kPa συσχετίστηκε με υψηλή βαθμολογία προμηκικών στοιχείων της κλίμακας ALSFRS-R (bulbar subscore). Η μελέτη υποδεικνύει ότι η μέτρηση της MTP μπορεί να λειτουργήσει ως διαγνωστικό εργαλείο για την πρόωπη ανίχνευση δυσλειτουργίας κατάποσης σε ασθενείς με ALS.

Στη μελέτη των Fattori et al. (2017) συμπεριλήφθηκαν 202 ασθενείς με ALS εκ των οποίων οι 136 είχαν σπονδυλική και οι 66 είχαν προμηκική έναρξη της νόσου. Όλοι υποβλήθηκαν σε ενδοσκοπική αξιολόγηση κατάποσης (Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing, FEES), όπου εξετάστηκαν τρεις κύριες παράμετροι: πρόωρη διαρροή (premature spillage), υπολείμματα

μετά την κατάποση (post-swallowing residue) και εισρόφηση (aspiration), με διαφορετικές υφές τροφής (λεπτόρρευστη, παχύρρευστη και ημι-στερεά). Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι διαταραχές της στοματικής και φαρυγγικής φάσης της κατάποσης ήταν συχνές σε όλα τα στάδια της ALS, αλλά εμφανίζονταν εντονότερα στους ασθενείς με προμηκική έναρξη. Συγκεκριμένα, η πρόωρη διαρροή παρατηρήθηκε σε >60% των προμηκικών έναντι περίπου 35% των σπονδυλικών ασθενών. Τα υπολείμματα μετά την κατάποση ήταν επίσης πιο έντονα στην ομάδα με προμηκική έναρξη, ανεξαρτήτως υφής τροφής. Η εισρόφηση καταγράφηκε σε ποσοστό περίπου 25% στο σύνολο, αλλά ήταν σαφώς συχνότερη στη προμηκική ομάδα. Η στατιστική ανάλυση με Spearman correlation έδειξε ότι τόσο η συνολική βαθμολογία ALSFRS-R (ALS Functional Rating Scale-Revised) όσο και η βολβική υποκλίμακα (bulbar subscore, b-ALSFRS-R) συσχετίστηκαν ισχυρά και αρνητικά με όλους τους δείκτες FEES, δηλαδή όσο μειωνόταν η λειτουργική κατάσταση των ασθενών, τόσο αυξάνονταν και οι παθολογικές παραμέτροι της κατάποσης. Οι συσχετίσεις αυτές ήταν υψηλά σημαντικές ($p < 0,0001$) και σταθερές ανεξαρτήτως τύπου έναρξης της νόσου ή σύστασης της τροφής. Συμπερασματικά, η μελέτη έδειξε ότι η δυσφαγία στην ALS είναι πολυπαραγοντική, συνδέεται στενά με την εξέλιξη της νόσου, και ότι η FEES παρέχει αξιόπιστους δείκτες για την έγκαιρη ανίχνευση και παρακολούθηση της βαρύτητας της δυσφαγίας, υπογραμμίζοντας παράλληλα τη σημασία της τακτικής ενδοσκοπικής αξιολόγησης για την πρόληψη επιπλοκών όπως η εισρόφηση και ο υποσιτισμός.

Η μελέτη των Gupta et al. (2024) αξιολόγησε τη διαγνωστική ακρίβεια της παρά τη κλίνη εξέτασης κατάποσης (bedside clinical swallow test, BCST) σε σύγκριση με τη βιντεοφθοροσκοπική αξιολόγηση κατάποσης (FEES). Η μελέτη περιλάμβανε 38 ασθενείς με διάφορες διαγνωστικές οντότητες, οι οποίοι εξετάστηκαν για δυσφαγία και κίνδυνο εισρόφησης. Η κλινική αξιολόγηση περιλάμβανε την αξιολόγηση της κίνησης των χειλιών και της γλώσσας, του αντανάκλαστικού του φάρυγγα, της δύναμης του παραγωγικού βήχα, της ανύψωσης του υοειδούς και της ποιότητας της φωνής κατά την κατάποση ημι-στερεών και υγρών τροφών. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η παρά τη κλίνη εξέταση κατάποσης είχε ευαισθησία 84,62% και ειδικότητα 100% σε σύγκριση με τη FEES. Ιδιαίτερα, το αντανάκλαστικό του φάρυγγα και η αλλαγή στην ποιότητα της φωνής παρουσίασαν στατιστικά σημαντική διαφορά ($p = 0,009$ και $p = 0,033$, αντίστοιχα). Η μελέτη καταλήγει στο συμπέρασμα ότι οι παρά τη κλίνη εξετάσεις κατάποσης μπορούν να θεωρηθούν ως σημαντικό, εύκολο, ευαίσθητο και ειδικό εργαλείο για την ανίχνευση της εισρόφησης. Η συνδυασμένη χρήση του αντανάκλαστικού του φάρυγγα και της αλλαγής στην ποιότητα της φωνής ως παράμετροι της εισρόφησης έδειξε υψηλή ευαισθησία και ειδικότητα σε σύγκριση με τη FEES.

Η μελέτη των Peter et al. (2017) που αξιολόγησε τον δείκτη μάζας σώματος (Body Mass Index, BMI) καθ' όλη τη διάρκεια της ζωής και τη σχέση του με τον κίνδυνο εμφάνισης και την πρόγνωση της ALS. Τα ευρήματα έδειξαν ότι οι ασθενείς είχαν υψηλότερο BMI από τους μάρτυρες στην ηλικία των 20–70 ετών, αλλά περίπου 10 χρόνια πριν από τη διάγνωση παρατηρήθηκε απότομη μείωση του BMI, υποδηλώνοντας πρώιμο υποκλινικό στάδιο της νόσου. Μετά τη διάγνωση, η σταθερή ή πιο αργή απώλεια βάρους σχετιζόταν με καλύτερη επιβίωση, ενώ η ταχεία απώλεια βάρους κατά τη διάρκεια της νόσου ήταν προγνωστικός δείκτης για βραχύτερη επιβίωση. Συγκεκριμένα, κάθε αύξηση του BMI κατά 1 kg/m² στην ηλικία 35–45 ετών σχετιζόταν με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης ALS (OR 1,05, 95% CI 1,00–1,11, p = 0,041), ενώ η παρακολούθηση της απώλειας βάρους μετά τη διάγνωση μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως προγνωστικός δείκτης για την πορεία της νόσου. Αυτά τα ευρήματα υπογραμμίζουν τη σημασία της στενής παρακολούθησης του βάρους ως εργαλείου για την πρώιμη ανίχνευση και τη διαχείριση της ALS.

Η μελέτη των Donohue et al. (2021) αξιολόγησε την ικανότητα του τεστ κατάποσης 3 ουγκιών νερού (3-oz water test) να ανιχνεύει την εισρόφηση σε άτομα με ALS. Συμμετείχαν 76 ασθενείς με επιβεβαιωμένη διάγνωση ALS, οι οποίοι υποβλήθηκαν σε τοπική εξέταση κατάποσης 3 ουγκιών νερού (σύνολο μετρήσεων: 212) και σε τυποποιημένη βιντεοφλουοροσκοπική μελέτη κατάποσης (Videofluoroscopic Swallow Study, VFSS). Η ανάλυση των δεδομένων έδειξε ότι το 3-oz water test είχε ευαισθησία 55,2% και ειδικότητα 71,7% για την ανίχνευση εισρόφησης, με περιοχή κάτω από την καμπύλη (AUC) 0,635. Οι θετικές και αρνητικές προγνωστικές τιμές ήταν 47,4% και 77,6%, αντίστοιχα. Τα αποτελέσματα υποδεικνύουν ότι το 3-oz water test δεν παρέχει επαρκή ευαισθησία ή ειδικότητα για την ανίχνευση εισρόφησης σε άτομα με ALS ως αυτόνομο εργαλείο ανίχνευσης δυσφαγίας.

Η μελέτη των Shijo et al. (2023) είναι μια αναδρομική μελέτη που αξιολόγησε 22 ασθενείς με ALS και δυσφαγία. Όλοι οι συμμετέχοντες υποβλήθηκαν σε βιντεοφλουοροσκοπική εξέταση κατάποσης (VFSS) εντός τριών μηνών από τη διάγνωση, και χρησιμοποιήθηκε η Κλίμακα Βιντεοφλουοροσκοπικής Δυσφαγίας (VDS) για την ποσοτικοποίηση της λειτουργίας κατάποσης. Η ανάλυση έδειξε ότι η βαθμολογία της φαρυγγικής φάσης και η συνολική βαθμολογία VDS συσχετίστηκαν σημαντικά με την αλλαγή στη βαθμολογία της κλίμακας λειτουργικότητας ALS (Δ-ALSFRS-R), την απώλεια σωματικού βάρους και την ανάγκη για γαστροστομία. Τα αποτελέσματα υποδεικνύουν ότι η VDS μπορεί να χρησιμεύσει ως επιπλέον αντικειμενικός δείκτης για τον προσδιορισμό του κατάλληλου χρόνου τοποθέτησης γαστροστομίας σε ασθενείς με ALS και δυσφαγία, παρέχοντας μια αξιόπιστη εναλλακτική στις υπάρχουσες υποκειμενικές μεθόδους αξιολόγησης.

Η μελέτη των Waito et al. (2020) διεξήχθη σε 19 ενήλικες με πιθανή ή οριστική διάγνωση ALS (σύμφωνα με τα κριτήρια El Escorial, Revisited). Οι συμμετέχοντες υποβλήθηκαν σε βιντεοφλουοροσκοπική εξέταση κατάποσης (Videofluoroscopic Swallowing Study, VFSS), κατά την οποία κατανάλωσαν έως 15 γουλιές βαρίου με διαφορετικές ρευστότητες (από λεπτόρρευστα υγρά έως πάρα πολύ παχύρρευστες υφές). Η ανάλυση καρέ-καρέ (με τυφλοποίηση των αξιολογητών) περιλάμβανε μετρήσεις όπως: Κλίμακα Διείσδυσης–Εισρόφησης (Penetration–Aspiration Scale, PAS), αριθμός καταπόσεων ανά μπουκιά, υπολείμματα στον φάρυγγα, κλείσιμο λάρυγγα (laryngeal vestibule closure, LVC), χρόνος μέχρι το κλείσιμο του λάρυγγα (time-to-LVC), μέγιστη φαρυγγική σύσπαση, εύρος διάνοιξης του ανώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα (upper esophageal sphincter width, UES width) και διάρκεια διάνοιξης του ανώτερου οισοφαγικού σφιγκτήρα (UES opening duration, UESOdur). Σε σύγκριση με δημοσιευμένα δεδομένα υγιών ατόμων, βρέθηκαν στατιστικά σημαντικές διαφορές (προσαρμοσμένο $p < 0.008$): αυξημένος χρόνος μέχρι το κλείσιμο του λάρυγγα (time-to-LVC), μειωμένο εύρος διάνοιξης UES, αυξημένη φαρυγγική επιφάνεια στη μέγιστη σύσπαση, παρατεταμένη διάρκεια κλεισίματος λάρυγγα (LVC duration) και διάρκεια διάνοιξης UES (UESO duration). Επιπλέον, η επικίνδυνη ή διεισδυτική κατάποση ($PAS \geq 3$) συχνά σχετιζόταν με ελλιπές κλείσιμο του λάρυγγα ή παρατεταμένο χρόνο μέχρι το κλείσιμο, ενώ τα υπολείμματα στον φάρυγγα συνδέονταν με μειωμένη φαρυγγική σύσπαση. Η χρήση πάρα πολύ παχύρρευστων υγρών μείωσε τη συχνότητα επικίνδυνης κατάποσης, χωρίς όμως να επηρεάσει τη συσσώρευση υπολειμμάτων. Συμπερασματικά, η ποσοτική ανάλυση μέσω VFSS κατέδειξε σαφείς και μετρήσιμες διαφορές στη φυσιολογία της κατάποσης σε άτομα με ALS σε σχέση με υγιείς, εντοπίζοντας συγκεκριμένους φυσιολογικούς δείκτες κινδύνου για ασφάλεια και αποτελεσματικότητα της κατάποσης. Ακόμα, μέσω της μελέτης διαφαίνεται πως η χορήγηση παχύρρευστων υγρών προσφέρει οξεία προστασία από εισρόφηση. Σημαντικό όμως είναι να πραγματοποιηθούν περαιτέρω μελέτες για την πορεία αυτών των αλλαγών κατά την εξέλιξη της νόσου.

Η μελέτη των Plowman et al. (2016) είχε στόχο να αξιολογήσει την διακριτική ικανότητα του Eating Assessment Tool-10 (EAT-10) να προβλέψει την παρουσία εισρόφησης σε ασθενείς με μυοτροφική πλευρική σκλήρυνση (ALS), χρησιμοποιώντας ως χρυσό πρότυπο τη βιντεοφλουοροσκοπική αξιολόγηση της κατάποσης (videofluoroscopic evaluation of swallowing, VFES). Συνολικά 70 ασθενείς με ALS συμπλήρωσαν το EAT-10 και στη συνέχεια υποβλήθηκαν σε VFES και κατηγοριοποιήθηκαν με βάση την Penetration–Aspiration Scale (PAS) σε ασφαλείς καταπότες (μέσο EAT-10: $4,28 \pm 0,79$), penetrators ($7,10 \pm 1,79$) και aspirators ($20,50 \pm 3,19$), με διαφορές στατιστικά σημαντικές ($p < 0.001$). Η ROC ανάλυση

έδειξε ότι το EAT-10 είχε καλή διακριτική ικανότητα: για penetrators/aspirators ($PAS \geq 3$) το cut-off ≥ 3 έδωσε $AUC = 0.77$, ευαισθησία 88% και ειδικότητα 57%, ενώ για aspirators ($PAS \geq 6$) το cut-off ≥ 8 έδωσε $AUC = 0.88$, ευαισθησία 85.7% και ειδικότητα 71.9%. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι το EAT-10 είχε υψηλή διαγνωστική ακρίβεια, με $ROC\ AUC = 0.91$ (95% CI: 0.84–0.97, $p < 0.001$), και ότι ένα cut-off score ≥ 3 προέβλεπε την παρουσία εισρόφησης με ευαισθησία 93% και ειδικότητα 71%. Οι συγγραφείς κατέληξαν ότι το EAT-10 αποτελεί ένα έγκυρο, αξιόπιστο και εύχρηστο εργαλείο για τον έγκαιρο εντοπισμό κινδύνου δυσφαγίας και εισρόφησης σε ασθενείς με ALS, γεγονός που μπορεί να διευκολύνει την κλινική λήψη αποφάσεων και την παραπομπή για ενδοσκοπική αξιολόγηση.

Πίνακας 1: Παρουσίαση μελετών που διερευνήθηκαν για την αξιολόγηση

Συγγραφείς	Δείγμα	Μεθοδολογία	Σύστημα Αξιολόγησης	Αποτελέσματα
Pawlukowska et al., 2019 Non-randomized clinical trial	63 ασθενείς με σποραδική ALS	Έπειτα από αξιολόγηση VHI οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες Ομάδα I: Ήπια διαταραχή ομιλίας Ομάδα II: Μέτρια και σοβαρή διαταραχή ομιλίας Και οι δύο ομάδες αξιολογήθηκαν μέσω του συστήματος FDA	VHI, FDA	α) Στους ασθενείς με ήπια διαταραχή ομιλίας επηρεάζονται κυρίως η κινητικότητα της γλώσσας, τα χείλη και η μαλακή υπερώα. β) Η εξέλιξη της νόσου επηρεάζει αρνητικά τη ψυχολογία των ασθενών. γ) Ισχυρή θετική συσχέτιση της υποκειμενικής αξιολόγησης VHI και της αντικειμενικής αξιολόγησης FDA.
Gordon et al., 2006 Retrospective cohort study	442 ασθενείς με ALS	Υπολογισμός του ρυθμού επιδείνωσης βάσει της κλίμακας ALSFRS-R κατά τη διάγνωση (ΔFS) σε διάστημα 6 μηνών από την αρχική διάγνωση	ALSFRS-R ΔFS	α) Ο ΔFS είναι ισχυρός προγνωστικός δείκτης για την εξέλιξη της νόσου β) Η απόλυτη τιμή της κλίμακας ALSFRS-R κατά τη διάγνωση δεν προβλέπει αξιόπιστα την πορεία των ασθενών

Plowman et al. 2015 cross-sectional observational study	70 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς συμπλήρωσαν το ερωτηματολόγιο EAT-10 και στη συνέχεια υποβλήθηκαν σε τεστ VFES. Οι καταγραφές του VFES αξιολογήθηκαν βάσει της κλίμακας PAS.	VFES, PAS	Το ερωτηματολόγιο EAT-10 μπορεί να χρησιμοποιηθεί για τη διάγνωση των ασθενών ALS που κινδυνεύουν να παρουσιάσουν δυσφαγία.
Bouvier et al., 2024 Follow-up study	29 ασθενείς με ALS Ομάδα I: 14 ασθενείς που παρουσίαζαν προμηκική συμπτωματολογία Ομάδα II: 19 ασθενείς που δεν παρουσίαζαν προμηκική συμπτωματολογία Ομάδα III: 17 υγιείς μάρτυρες	Οι συμμετέχοντες υποβλήθηκαν σε τεστ ανάγνωσης και τεστ DDK (/pa/ και /ta/) σε έως και τρεις διαφορετικές αξιολογήσεις.	DDK	α) Υπήρξε στατιστικά σημαντική διαφορά στις μετρήσεις των τεστ ανάγνωσης και DDK ανάμεσα στους ασθενείς της ομάδας I και των δύο άλλων ομάδων. β) Οι ομάδες II και III παρουσίασαν διαφορές μόνο στο ρυθμό του /ta/ DDK τεστ. γ) Οι επαναλαμβανόμενες μετρήσεις υπέδειξαν μετρίου βαθμού συσχέτιση των τεστ ανάγνωσης και DDK με τις βαθμολογίες ALSFRS-R.
Riolo et al., 2022 Validation study	49 νευρολογικοί ασθενείς με δυσαρθρία Ομάδα I: Ασθενείς με	Όλοι οι συμμετέχοντες υποβλήθηκαν στο τεστ FDA-2	FDA-2	Το FDA-2 είναι αξιόπιστο και έγκυρο εργαλείο για την κλινική αξιολόγηση της δυσαρθρίας.

	δυσαρθρία Ομάδα II: Υγιείς συμμετέχοντες			
Waito et al., 2020 Cross- sectional quantitative study	19 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε τεστ VFSS. Τα δεδομένα που συλλέχθηκαν συγκρίθηκαν με δημοσιευμένα δεδομένα υγιών δοτών.	VFSS	α) Το τεστ VFSS διακρίνει αξιόπιστα ασθενείς με ALS και υγιείς άτομα. β) Η χορήγηση παχύρρευστων υγρών σε ασθενείς με ALS προσφέρει προστασία από εισρόφιση.
Shijo et al., 2023 Retrospectiv e study	22 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε τεστ VFSS εντός τριών μηνών από τη διάγνωσή τους. Τα αποτελέσματα του τεστ συσχετίστηκαν με το χρόνο που πέρασε έως ότου οι ασθενείς να υποβληθούν σε επέμβαση γαστροστομίας.	VFSS	Το τεστ VFSS μπορεί να χρησιμοποιηθεί ως αντικειμενικός δείκτης για τον προσδιορισμό του χρόνου τοποθέτησης γαστροστομίας σε ασθενείς με ALS.
Donohue et al., 2021	76 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε τεστ κατάποσης νερού και στη συνέχεια σε βιντεοφλουοροσκο πικό τεστ. Τα αποτελέσματα των δύο αξιολογήσεων συσχετίστηκαν, με	3-oz water test	Το τεστ κατάποσης νερού δεν υπέδειξε αρκετή ευαισθησία και ειδικότητα για τη διάγνωση δυσφαγίας σε ασθενείς με ALS.

		το βιντεοφλουροσκοπ ικό τεστ να είναι το τεστ αναφοράς.		
Peter et al., 2017 Retrospective case-control study	393 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Ασθενείς με ALS Ομάδα II: Υγιείς μάρτυρες	Οι BMI των ατόμων και των δύο ομάδων αναλύθηκαν σε βάθος χρόνου και αξιολογήθηκαν ως προς την συσχέτιση τους με τον κίνδυνο εμφάνισης και την πρόγνωση της ALS.	Μέτρηση BMI	α) Στους ασθενείς παρατηρήθηκε απότομη μείωση του BMI 10 χρόνια πριν από τη διάγνωση, υποδηλώνοντας πρώιμο υποκλινικό στάδιο της νόσου. β) Μετά τη διάγνωση, η σταθερή ή πιο αργή απώλεια βάρους σχετιζόταν με καλύτερη επιβίωση, ενώ η ταχεία απώλεια βάρους κατά τη διάρκεια της νόσου ήταν προγνωστικός δείκτης για βραχύτερη επιβίωση.
Makkonen et al., 2017 Follow-up study	30 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Προμηκική μορφή ALS κατά την έναρξη της νόσου Ομάδα II: Σπονδυλική μορφή ALS κατά την έναρξη της νόσου	Οι συμμετέχοντες αξιολογήθηκαν ως προς τη σοβαρότητα της διαταραχής ομιλίας τους, το ρυθμό άρθρωσης λέξεων, και την καταληπτότητα της ομιλίας τους σε διάστημα δύο ετών από τη διάγνωσή τους.	ALSSS, συλλαβές ανά δευτερόλεπτο, βαθμονόμηση καταληπτότητας από λογοθεραπευτές	α) Σε 60% των ασθενών η φυσική ομιλία επιδεινώθηκε. β) Η ομιλία διατηρήθηκε επαρκής κατά μέσο όρο για 18 μήνες μετά την εμφάνιση των πρώτων προμηκικών συμπτωμάτων. γ) Η επιδείνωση στην ομιλία ήταν ταχύτερη στην ομάδα με προμηκική έναρξη από ό,τι στην ομάδα με σπονδυλική μορφή. δ) Ο χρόνος εμφάνισης προμηκικών συμπτωμάτων αποτελεί δείκτη για την απώλεια ομιλίας.

Yunusova et al., 2016 Cross-sectional observational study	85 ασθενείς με ALS, 18 ασθενείς με FTD, 33 υγιείς μάρτυρες	Ανάγνωση κειμένου και ανάλυση ρυθμού ομιλίας και άρθρωσης, διάρκεια ομιλίας, αριθμός και διάρκεια παύσεων.	Τεστ ανάγνωσης	α) Ο ρυθμός άρθρωσης διαχωρίζει τους ασθενείς με προμηκική ALS από τους ασθενείς με αναπνευστική ALS β) Το τεστ ανάγνωσης αποτελεί χρήσιμο εργαλείο για τη διάγνωση και παρακολούθηση των διαταραχών ομιλίας των ασθενών με ALS.
Weikamp et al., 2012 Prospective cohort study	54 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Ασθενείς με ALS Ομάδα II: Υγιείς συμμετέχοντες	Όλοι οι συμμετέχοντες υποβλήθηκαν σε τεστ δύναμης γλώσσας.	TS	α) Η μειωμένη TS αποτελεί ανεξάρτητο προγνωστικό δείκτη για τη διάρκεια επιβίωσης των ασθενών με ALS. β) Η μειωμένη TS έχει μεγαλύτερη προγνωστική αξία από την ύπαρξη προμηκικών συμπτωμάτων ή σημείων.
Hiraoka et al., 2017 Cross-sectional study	25 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση ALSFRS-R, και σε τεστ VFSE και MTP	ALSFRS-R, VFSS, MTP	α) Η MTP ήταν σημαντικά χαμηλότερη σε ασθενείς με μειωμένη λειτουργία της γλώσσας ή με φαρυγγικό υπόλειμμα. β) Ο σχηματισμός βλωμού και οι χρόνοι στοματικής και φαρυγγικής διέλευσης ήταν σημαντικά μεγαλύτεροι στους ασθενείς με μειωμένη MTP. γ) Η MTP με τιμή κατωφλίου 21,0 kPa συσχετίστηκε με υψηλή

				βαθμολογία προμηκικών στοιχείων της κλίμακας ALSFRS-R. δ) Η μέτρηση της MTP μπορεί να λειτουργήσει ως διαγνωστικό εργαλείο για την πρόωπη ανίχνευση δυσλειτουργίας κατάποσης σε ασθενείς με ALS.
Gupta et al., 2024 Cross-sectional diagnostic accuracy study	38 ασθενείς διαφόρων ασθενειών	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε παρά τη κλίνη εξέταση κατάποσης για να αξιολογηθούν για ύπαρξη δυσφαγίας και κίνδυνο εισρόφησης. Στη συνέχεια υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση FEES.	Παρά τη κλίνη εξέταση, FEES	α) Η παρά τη κλίνη εξέταση είναι ένα αξιόπιστο εργαλείο για την ανίχνευση του κινδύνου εισρόφησης. β) Η συνδυασμένη χρήση του αντανάκλαστικού του φάρυγγα και της αλλαγής στην ποιότητα της φωνής ως παράμετροι της εισρόφησης έδειξε υψηλή ευαισθησία και ειδικότητα σε σύγκριση με τη FEES .
Fattori et al., 2017 Cross-sectional observational study	202 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση ALSFRS-R και σε τεστ FEES	ALSFRS, FEES	α) Η μείωση της λειτουργικής κατάστασης των ασθενών με ALS σχετίζεται με αύξηση των παθολογικών παραμέτρων της κατάποσης. β) Οι ασθενείς ALS με προμηκική έναρξη παρουσιάζουν εντονότερα συμπτώματα διαταραχής κατάποσης.

6.2 Παρεμβάσεις- Ανασκόπηση κλινικών μελετών

Η μελέτη των Card et al (2024) είχε στόχο την ανάπτυξη μιας νευροπροσθετικής ομιλίας που να βαθμονομείται γρήγορα και με ακρίβεια, προσφέροντας φυσική επικοινωνία σε ασθενείς με σοβαρή απώλεια ομιλίας λόγω ALS. Σε έναν ασθενή 45 χρονών με τετραπάρεση και σοβαρή δυσαρθρία εμφυτεύτηκαν 256 ηλεκτρόδια στον προκεντρικό έλικα. Με αλγόριθμους αποκωδικοποίησης και γλωσσικά μοντέλα επιτεύχθηκε άμεση μετάφραση της νευρωνικής δραστηριότητας σε λέξεις. Η ακρίβεια έφτασε 99,6% την 1η ημέρα με μικρό λεξιλόγιο και 90,2% τη 2η ημέρα με 125.000 λέξεις, ενώ με προσαρμογή σταθεροποιήθηκε σε $\geq 95\%$ ($p < 0,001$ έναντι προηγούμενων μεθόδων). Η συσκευή διατήρησε 97,5% ακρίβεια επί 8 μήνες, επιτρέποντας 248 ώρες αυθόρμητης επικοινωνίας, αποδεικνύοντας στατιστικά σημαντική και μακροχρόνια αποτελεσματικότητα.

Η μελέτη των Peters et al. (2023) διερεύνησε τις επιπτώσεις της αυξητικής και εναλλακτικής επικοινωνίας (Augmentative and Alternative Communication, AAC) στη κοινωνική επικοινωνία ασθενών με ALS. Οι συμμετέχοντες κατέγραψαν τους τρόπους επικοινωνίας που χρησιμοποιούν, βαθμολόγησαν τη λειτουργία της ομιλίας τους και αξιολόγησαν τη συμμετοχή τους σε διάφορες καταστάσεις χρησιμοποιώντας μια τροποποιημένη εκδοχή του Communicative Participation Item Bank (CPIB) short form. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες: Στην ομάδα I συμπεριλήφθηκαν οι ασθενείς που διατηρούσαν καταληπτή ομιλία ή/και μπορούσαν να χρησιμοποιήσουν αποτελεσματικά υποστηρικτικά μέσα, και στην ομάδα II συμπεριλήφθηκαν οι ασθενείς που είχαν πλήρη απώλεια ομιλίας και περιορισμένη ή μηδενική δυνατότητα χρήσης απλής ομιλίας. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι στην ομάδα I η χρήση όλων των διαθέσιμων μεθόδων AAC (all-methods condition) βελτίωσε σημαντικά τη συμμετοχή σε σχέση με την μη-υποβοηθούμενη ομιλία. Ωστόσο, η μεγαλύτερη σχετική βελτίωση παρατηρήθηκε στην ομάδα II, όπου τα βοηθήματα επικοινωνίας αποκατέστησαν σε σημαντικό βαθμό τη δυνατότητα συμμετοχής. Συνολικά, τα ευρήματα υπογραμμίζουν ότι η υποστηρικτική επικοινωνία μπορεί να βελτιώσει ουσιαστικά την ποιότητα ζωής των ασθενών με ALS, και μάλιστα είναι κρίσιμη στα προχωρημένα στάδια της νόσου.

Η μελέτη των Ozawa et al. (2020) προτείνει ένα σύστημα επικοινωνίας για ασθενείς με ALS με πλήρη ή σχεδόν πλήρη απώλεια ικανότητας επικοινωνίας (Completely Locked-in State, CLIS). Το σύστημα συνδυάζει βοηθητική επικοινωνία “ναι/όχι” βασισμένη σε υπέρυθρο φως και ένα λεξικό λέξεων με εισαγωγή φωνηέντων, επιτρέποντας στους ασθενείς να εκφράζουν λέξεις μέσω συνεργασίας με τους φροντιστές τους. Η μελέτη περιλάμβανε πέντε ασθενείς (τέσσερις σχεδόν CLIS και έναν πλήρως CLIS), οι οποίοι κατάφεραν να εκφράσουν λέξεις απαντώντας σε ερωτήσεις τύπου "τι" ή "ποιος", με αξιοπιστία έως και 91%. Αυτό το σύστημα

αποτελεί ένα σημαντικό βήμα προς την ανάπτυξη πρακτικών εργαλείων επικοινωνίας για ασθενείς σε προχωρημένα στάδια ALS.

Η μελέτη των Linse et al. (2018) αξιολόγησε τη χρηστικότητα και την επίδραση των συστημάτων υπολογιστών με παρακολούθηση ματιών (eye-tracking computer systems, ETCS) στην ψυχολογική ευημερία ασθενών με προχωρημένη ALS, οι οποίοι παρουσίαζαν αναρθρία και μερική ή πλήρη τετραπληγία. Η μελέτη περιλάμβανε 11 ασθενείς με ALS, οι οποίοι χρησιμοποίησαν προσωπικά ETCS για μέσο όρο 9,1 ώρες την ημέρα, με υψηλή ικανοποίηση από τη χρήση τους και διατήρηση των επικοινωνιακών τους ικανοτήτων. Επιπλέον, αξιολογήθηκαν οι οικείοι και οι επαγγελματίες φροντιστές των ασθενών, ώστε να συλλεχθούν δεδομένα για την αντίληψή τους σχετικά με τη χρηστικότητα του ETCS, τη διευκόλυνση της επικοινωνίας και την επίδρασή του στη φροντίδα και τη διαχείριση της νόσου. Τα εργαλεία αξιολόγησης περιλάμβαναν το ADI-12, το SeiQoL-DW και το WHO-5, προσαρμοσμένα για χρήση μέσω ETCS. Η χρήση του ETCS συσχετίστηκε με υψηλότερη ψυχολογική ευημερία και διατήρηση της νοητικής αυτονομίας. Τα αποτελέσματα υπογραμμίζουν τη σημασία της διατήρησης της επικοινωνίας και της νοητικής αυτονομίας τόσο για τους ασθενείς όσο και για το περιβάλλον τους, προτείνοντας ότι η χρήση τεχνολογιών υποβοήθησης μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα ζωής και να επηρεάσει θετικά την πορεία της νόσου.

Η μελέτη των Spataro et al. (2014) αξιολόγησε τη χρηστικότητα ενός συστήματος υπολογιστή με παρακολούθηση ματιών (ETCS) για την επικοινωνία ασθενών με προχωρημένη ALS, οι οποίοι παρουσίαζαν αναρθρία και τετραπληγία. Η μελέτη περιλάμβανε 30 ασθενείς με προχωρημένη ALS που χρησιμοποίησαν το ETCS για διάστημα 9–20 μηνών. Οι ασθενείς συμμετείχαν σε μία τηλεφωνική συνέντευξη για τη συλλογή δεδομένων, με τη βοήθεια των φροντιστών τους. Η μέση ηλικία των συμμετεχόντων ήταν 55 έτη (IQR = 48–62), με σχετικά υψηλό επίπεδο εκπαίδευσης (13 έτη, IQR = 8–13). Η συνέντευξη περιλάμβανε ερωτήσεις σχετικά με δημογραφικά και κλινικά χαρακτηριστικά που επηρεάζουν τη χρήση του ETCS στην καθημερινότητα. Η μέση διάρκεια καθημερινής χρήσης του ETCS ήταν 300 λεπτά (IQR = 100–720), κυρίως για επικοινωνία με συγγενείς/φροντιστές, περιήγηση στο διαδίκτυο, αποστολή email και χρήση κοινωνικών δικτύων. Το 23,3% των ασθενών ανέφεραν χαμηλή καθημερινή χρήση του ETCS, λόγω κόπωσης των ματιών και οφθαλμοκινητικής δυσλειτουργίας. Η μελέτη υποδεικνύει ότι το ETCS είναι μια πολύτιμη συσκευή για εναλλακτική/ενισχυτική επικοινωνία σε ασθενείς με ALS, αλλά η ανάπτυξη οφθαλμοκινητικών προβλημάτων μπορεί να περιορίσει τη λειτουργική του χρήση. Ακόμα, υπογραμμίζει τη σημασία της διατήρησης της επικοινωνίας και της νοητικής αυτονομίας για την ψυχολογική ευημερία των ασθενών με ALS, προτείνοντας

ότι η χρήση τεχνολογιών υποβοήθησης όπως τα ETCS μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα ζωής τους και να επηρεάσει θετικά την πορεία της νόσου.

Η μελέτη των Londral et al. (2015) αξιολόγησε την επίδραση της πρώιμης χρήσης συσκευών υποβοήθησης επικοινωνίας (assistive communication devices, ACDs) στην ποιότητα ζωής (QoL) ασθενών με ALS και των φροντιστών τους. Η μελέτη περιλάμβανε 27 ασθενείς με ALS προμηκικής έναρξης και 17 φροντιστές, οι οποίοι παρακολούθηθηκαν για 7–10 μήνες, με τρεις περιόδους αξιολόγησης: στην έναρξη της μελέτης (baseline), μετά από 3–4 μήνες και στο τέλος της παρακολούθησης (7–10 μήνες). Πέντε ασθενείς έλαβαν πρώιμη υποστήριξη με ACDs, ενώ οι υπόλοιποι άρχισαν να χρησιμοποιούν ACDs αργότερα κατά τη διάρκεια της παρακολούθησης, όταν η δυσλειτουργία ομιλίας τους έγινε σοβαρή. Οι ασθενείς αξιολογήθηκαν με εργαλεία όπως η ALSFRS-R, το MQoL, το CETI και αξιολόγηση γραφής, ενώ οι φροντιστές με MQoL και WHOQOL-BREF. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι ασθενείς με πρώιμη υποστήριξη παρουσίασαν υψηλότερες βαθμολογίες στους τομείς ψυχολογικής και υπαρξιακής ευημερίας, ενώ οι φροντιστές τους είχαν υψηλότερες βαθμολογίες στον τομέα υποστήριξης, με θετική συσχέτιση της ψυχολογικής ευημερίας των φροντιστών με την αποτελεσματικότητα επικοινωνίας των ασθενών (CETI). Πολλοί ασθενείς κατάφεραν να επικοινωνούν χρησιμοποιώντας πληκτρολόγιο αφής, ακόμη και όταν η ομιλία και η χειρόγραφη γραφή δεν ήταν δυνατές. Η μελέτη υπογραμμίζει ότι η πρώιμη χρήση ACDs βελτιώνει την ποιότητα ζωής ασθενών και φροντιστών, ενισχύει τις επικοινωνιακές δεξιότητες και μπορεί να επηρεάσει θετικά την πορεία της νόσου.

Η μελέτη των Miles et al. (2017) ήταν μία δοκιμή με 20 ασθενείς με PD ήπιας έως μέτριας βαρύτητας, οι οποίοι υποβλήθηκαν στο πρωτόκολλο LSVT LOUD® (16 συνεδρίες σε 4 εβδομάδες, με καθημερινή άσκηση στο σπίτι). Η αξιολόγηση έγινε με βιντεοακτινοσκόπηση κατάποσης (VFSS) και μετρήσεις βήχα, πριν, 1 εβδομάδα μετά και 6 μήνες μετά τη θεραπεία. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η θεραπεία οδήγησε σε σημαντική μείωση φαρυγγικών υπολειμμάτων (από 1.8 ± 0.7 σε 1.2 ± 0.5 , $p < 0.05$), αύξηση μετατόπισης υοειδούς (από 12.1 ± 3.4 mm σε 14.8 ± 3.1 mm, $p < 0.01$) και μεγαλύτερο άνοιγμα φαρυγγοοισοφαγικού τμήματος (PES opening) (από 4.5 ± 1.0 mm σε 5.6 ± 1.2 mm, $p < 0.01$). Στον αντανακλαστικό βήχα, καταγράφηκε σημαντική αύξηση της ροής αέρα (από 2.1 ± 0.9 L/s σε 3.0 ± 1.0 L/s, $p < 0.05$). Παράλληλα, η φωνητική ένταση (SPL) αυξήθηκε σημαντικά (από 68.4 ± 4.2 dB σε 74.6 ± 3.9 dB, $p < 0.001$). Οι περισσότερες βελτιώσεις διατηρήθηκαν στους 6 μήνες, καταδεικνύοντας ότι το LSVT LOUD® μπορεί να έχει διασταυρούμενα οφέλη πέρα από την ομιλία, ενισχύοντας την κατάποση και την προστασία των αεραγωγών.

Η μελέτη των Ramig et al. (2001) ήταν μια προοπτική τυχαιοποιημένη ελεγχόμενη μελέτη με 33 ασθενείς με ιδιοπαθή PD, οι οποίοι κατανεμήθηκαν σε δύο ομάδες: η μία έλαβε εντατική φωνοθεραπεία LSVT (Lee Silverman Voice Treatment) και η άλλη θεραπεία αναπνοής (Respiratory Therapy, RET) ως ομάδα ελέγχου. Η φωνητική αξιολόγηση των ασθενών έγινε πριν τη θεραπεία, αμέσως μετά και 24 μήνες μετά. Οι κύριες μετρήσεις ήταν η μέση ένταση φωνής (Sound Pressure Level, SPL, dB) και η μεταβλητότητα του θεμελιώδους τόνου της φωνής (Semitone Standard Deviation, STSD, dB), που χρησιμοποιήθηκε ως δείκτης μεταβλητότητας/εκφραστικότητας, κατά την ανάγνωση, τη συζήτηση και την αυτόματη ομιλία (μονόλογος). Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η ομάδα LSVT παρουσίασε σημαντική αύξηση στην ένταση φωνής, ενώ η ομάδα RET δεν είχε ούτε σημαντικές ούτε διατηρήσιμες βελτιώσεις. Πιο συγκεκριμένα, η μέση ένταση φωνής (SPL) αυξήθηκε από περίπου αμέσως μετά τη θεραπεία και παρέμεινε αυξημένη μετά από 24 μήνες ($p < 0.001$ σε σχέση με την ένταση πριν τη θεραπεία) και στις τρεις δοκιμασίες. Παράλληλα, η STSD αυξήθηκε σημαντικά ($p < 0.01$) αμέσως μετά τη θεραπεία, με τη βελτίωση να παραμένει στατιστικά σημαντική και στους 24 μήνες, υποδηλώνοντας ότι η ομιλία έγινε πιο φυσική και εκφραστική. Αντίθετα, η ομάδα RET δεν εμφάνισε σημαντικές ή διατηρήσιμες αλλαγές ούτε στη μέση SPL ούτε στη STSD. Συνολικά, η μελέτη κατέδειξε ότι το LSVT LOUD προσφέρει μακροχρόνια βελτίωση τόσο στην ένταση όσο και στη μεταβλητότητα της φωνής, με σαφή κλινική σημασία για την επικοινωνία των ασθενών με Parkinson.

Η μελέτη των Sproson et al. (2018) ήταν μια δοκιμή που αξιολόγησε την αποτελεσματικότητα του συνδυασμού νευρομυϊκής ηλεκτρικής διέγερσης (neuromuscular electrical stimulation, NMES) με ασκήσεις κατάποσης σε ασθενείς μετά από αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο που παρουσίαζαν δυσφαγία. Συνολικά 30 ασθενείς κατανεμήθηκαν τυχαία σε δύο ομάδες: η μία έλαβε συνδυαστική θεραπεία (NMES + άσκηση), ενώ η άλλη μόνο ασκήσεις κατάποσης για 4 εβδομάδες. Η κύρια έκβαση ήταν η βελτίωση της λειτουργίας της κατάποσης, μετρημένη μέσω των κλιμάκων Penetration–Aspiration Scale (PAS) και Functional Oral Intake Scale (FOIS) και μέσω αξιολογήσεων των ίδιων των ασθενών (Swallow Related Quality of Life, SWAL-QOL). Μετρήσεις λήφθηκαν πριν την έναρξη των θεραπειών, αμέσως μετά, καθώς και ένα μήνα μετά την ολοκλήρωσή τους. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η ομάδα συνδυαστικής θεραπείας είχε σημαντικά μεγαλύτερη βελτίωση στη λειτουργία κατάποσης [μέση βελτίωση PAS 2.1 μονάδες ($p < 0.05$), μέση αύξηση FOIS 2 μονάδες ($p < 0.05$)] σε σύγκριση με την ομάδα μόνο άσκησης, η οποία εμφάνισε μικρότερες αλλαγές. Ακόμα, οι ασθενείς της ομάδας I ανέφεραν βελτιωμένη μάσηση ακόμα και ένα μήνα μετά την ολοκλήρωση των θεραπειών, σε αντίθεση με τους ασθενείς της ομάδας II. Οι συγγραφείς κατέληξαν ότι ο

συνδυασμός NMES και άσκησης είναι ασφαλής και πιθανόν πιο αποτελεσματικός από την άσκηση μόνη της, προτείνοντας την ανάγκη για μεγαλύτερες κλινικές δοκιμές ώστε να επιβεβαιωθούν τα ευρήματα.

Η μελέτη των Cakmak et al. (2023) αξιολόγησε την αποτελεσματικότητα της νευρομυϊκής ηλεκτρικής διέγερσης (NMES) σε ασθενείς με δυσφαγία μετά από αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο. Οι ασθενείς χωρίστηκαν σε δύο ομάδες: στην ομάδα ελέγχου, η οποία έλαβε παραδοσιακή θεραπεία δυσφαγίας (TDT, n=17) και στην πειραματική ομάδα με TDT συν NMES (n=17). Οι θεραπείες εφαρμόστηκαν για τρεις εβδομάδες (5 συνεδρίες/εβδομάδα, 45 λεπτά). Η αξιολόγηση έγινε με τα συστήματα αξιολόγησης FOIS, EAT-10, SWAL-QoL, VR-QoL και FEES σε τρία χρονικά σημεία: πριν την εφαρμογή των θεραπειών, αμέσως μετά και 3 μήνες μετά τις θεραπείες. Και οι δύο ομάδες παρουσίασαν σημαντική βελτίωση σε όλες τις κλινικές κλίμακες, ωστόσο μόνο η πειραματική ομάδα έδειξε σημαντική μείωση σε διαρροές και επεισόδια διείσδυσης-εισρόφησης με ημίρρευστες τροφές στη FEES, υποδεικνύοντας ότι η προσθήκη NMES στην κλασική θεραπεία παρέχει επιπλέον οφέλη στην προστασία των αεραγωγών και στη λειτουργική κατάποση.

Η μελέτη των Biswal et al. (2022) αξιολόγησε την αποτελεσματικότητα της άσκησης κάμψης πηγουνιού με αντίσταση (Chin Tuck Against Resistance – CTAR) στη βελτίωση της ικανότητας κατάποσης σε ασθενείς με νευρολογικές διαταραχές και δυσφαγία. Η μελέτη περιλάμβανε 60 ασθενείς, ηλικίας 35–85 ετών, οι οποίοι χωρίστηκαν σε δύο ομάδες: πειραματική και ομάδα ελέγχου, με 30 άτομα σε κάθε ομάδα. Η άσκηση CTAR εφαρμόστηκε στην πειραματική ομάδα για 8 συνεχόμενες ημέρες, 3 φορές την ημέρα, ενώ η ομάδα ελέγχου έλαβε την κανονική φροντίδα. Η αξιολόγηση της ικανότητας κατάποσης πραγματοποιήθηκε χρησιμοποιώντας την κλίμακα Gugging Swallowing Screen (GUSS – Κλίμακα Αξιολόγησης Κατάποσης Gugging) πριν και μετά την παρέμβαση. Τα αποτελέσματα έδειξαν σημαντική βελτίωση στην ικανότητα κατάποσης στην πειραματική ομάδα, με μέση βαθμολογία $7,93 \pm 1,481$ πριν την άσκηση και $15,23 \pm 2,285$ μετά την άσκηση ($P < 0,05$), σε αντίθεση με την ομάδα ελέγχου, όπου οι βαθμολογίες παρέμειναν σχεδόν αμετάβλητες ($8,03 \pm 1,657$ πριν και $8,23 \pm 1,735$ μετά), χωρίς στατιστικά σημαντική διαφορά. Συμπερασματικά, η άσκηση CTAR αποτελεί μια αποτελεσματική και απλή παρέμβαση για τη βελτίωση της κατάποσης σε ασθενείς με νευρολογικές διαταραχές και δυσφαγία.

Η μελέτη των Jackson et al. (2009) αξιολόγησε την αποτελεσματικότητα και την ασφάλεια της βοτουλινικής τοξίνης τύπου B (Botulinum Toxin Type B, BTxb) στη θεραπεία της υπερβολικής σιελόρροιας σε ασθενείς με ALS. Συνολικά, 20 ασθενείς με ALS που παρουσίαζαν σιελόρροια ανθεκτική στη φαρμακευτική αγωγή συμμετείχαν στη μελέτη, λαμβάνοντας είτε

2.500 μονάδες (units) BTxb είτε εικονικό φάρμακο (placebo) μέσω ηλεκτρομυογραφικής καθοδήγησης στις αμφοτερόπλευρες παρωτίδες και στους υπογνάθιες αδένες. Οι ασθενείς βρίσκονταν υπό παρακολούθηση για 12 εβδομάδες. Ανά δύο εβδομάδες υπόκεινταν σε αξιολόγηση σχετικά με την υποκειμενική βελτίωση, τη παραγωγή σάλιου, τη βελτίωση ποιότητας ζωής και πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι οι ασθενείς που έλαβαν BTxb ανέφεραν 82% βελτίωση στην ολική εκτίμηση της κατάστασής τους μετά από 2 εβδομάδες, σε σύγκριση με το 38% των ασθενών που έλαβαν placebo ($P < 0.05$). Αυτή η σημαντική βελτίωση διατηρήθηκε και στις 4 εβδομάδες ($P < 0.05$), ενώ μετά από 12 εβδομάδες, το 50% των ασθενών που έλαβαν BTxb συνέχιζαν να αναφέρουν βελτίωση, έναντι 14% των ασθενών που έλαβαν το placebo. Σημαντικό είναι ότι δεν παρατηρήθηκαν σημαντικές ανεπιθύμητες ενέργειες, όπως δυσφαγία, στην ομάδα που έλαβε το BTxb, και δεν υπήρξε σημαντική αύξηση στο ρυθμό μείωσης της ζωτικής ικανότητας των πνευμόνων. Αυτά τα ευρήματα υποδεικνύουν ότι η BTxb είναι μια ασφαλής και αποτελεσματική θεραπεία για τη σιελόρροια σε ασθενείς με ALS, προσφέροντας βελτίωση της ποιότητας ζωής χωρίς σοβαρές παρενέργειες.

Η μελέτη των López-Gómez et al. (2021) αξιολόγησε την επίδραση της τοποθέτησης PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) στην επιβίωση, στις εισαγωγές λόγω επιπλοκών κατάποσης και στη θρεπτική κατάσταση των ασθενών. Οι συμμετέχοντες χωρίστηκαν σε δύο ομάδες ανάλογα με την τοποθέτηση PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy): εκείνοι που έλαβαν πρόωμη PEG (λιγότερο από 10 μήνες από τη διάγνωση), και εκείνοι που δεν έλαβαν PEG ή τοποθετήθηκε αργότερα. Η μελέτη παρακολούθησε τους ασθενείς για διάστημα τουλάχιστον 12 μηνών, καταγράφοντας την επιβίωση, τις εισαγωγές λόγω επιπλοκών και ανθρωπομετρικά χαρακτηριστικά. Τα ανθρωπομετρικά δεδομένα περιλάμβαναν τον Δείκτη Μάζας Σώματος (Body Mass Index, BMI) και την παρακολούθηση της μεταβολής του με την πάροδο του χρόνου, ενώ πραγματοποιήθηκε και διατροφική αξιολόγηση των ασθενών. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η πρόωμη τοποθέτηση PEG συσχετίστηκε με σημαντικά μεγαλύτερη επιβίωση (μέση διάρκεια 23 μήνες έναντι 11 μηνών χωρίς PEG, $p = 0.01$), μείωση των εισαγωγών σχετιζόμενων με προβλήματα κατάποσης ή διατροφής και βελτίωση των ανθρωπομετρικών παραμέτρων, όπως ο BMI, ο οποίος αυξήθηκε περισσότερο στους ασθενείς με PEG, σε σύγκριση με τους ασθενείς χωρίς PEG, σε διάστημα 6 μηνών. Η μελέτη υπογραμμίζει τη σημασία της έγκαιρης διατροφικής υποστήριξης μέσω PEG για την παράταση της ζωής, τη μείωση των επιπλοκών και τη διατήρηση της θρεπτικής κατάστασης των ασθενών με ALS, προτείνοντας ότι η πρόωμη εφαρμογή μπορεί να έχει καθοριστικό αντίκτυπο στην πορεία της νόσου.

Η μελέτη των Dorst et al. (2015) αξιολόγησε την ασφάλεια και την αποτελεσματικότητα της περικοιλιακής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG) σε ασθενείς με ALS. Συνολικά συμμετείχαν στη μελέτη 89 ασθενείς με ALS από διάφορα κέντρα, στους οποίους τοποθετήθηκε σωλήνας PEG και παρέμεινα υπό παρακολούθηση για 18 μήνες μετά. Το κάθε κέντρο ακολούθησε το δικό του πρωτόκολλο σχετικά με τη τοποθέτηση του PEG, το οποίο μπορεί να συμπεριλάμβανε ή όχι τη χορήγηση αντιβιοτικού μετά τη τοποθέτηση, την αναμονή 1-3 ημερών για τη χορήγηση τροφής στους ασθενείς, και διαφορετικά επίπεδα προσλαμβανόμενων θερμίδων στους ασθενείς. Τα αποτελέσματα έδειξαν ότι η διαδικασία PEG ήταν γενικά ασφαλής, ακόμη και σε ασθενείς με χαμηλή ζωτική ικανότητα, και ότι η προφυλακτική χρήση αντιβιοτικών και η σταδιακή αύξηση της θερμιδικής πρόσληψης συνέβαλαν στη μείωση των επιπλοκών. Η μελέτη τόνισε ότι η παρατεταμένη θερμιδική πρόσληψη (>1.500 kcal/ημέρα) μέσω PEG συνδέεται με παρατεταμένη επιβίωση, υπογραμμίζοντας τη σημασία της PEG όχι μόνο για τη διατροφική υποστήριξη αλλά και για την επέκταση του προσδόκιμου ζωής των ασθενών με ALS. Συνοπτικά, τα ευρήματα υποδεικνύουν ότι η διαχείριση της PEG θα πρέπει να περιλαμβάνει προφυλακτική αντιβιοτική θεραπεία, σταδιακή αύξηση της θερμιδικής πρόσληψης και μακροχρόνια υψηλή θερμιδική διατροφή, ώστε να μεγιστοποιείται η ασφάλεια και η αποτελεσματικότητά της.

Στη μελέτη των Nagura et al. (2022) η αξιολόγηση της κατάποσης πραγματοποιήθηκε με βιντεοφθοροσκοπική εξέταση κατάποσης (videofluoroscopic swallowing study, VFSS). Οι συνολικά 73 ασθενείς υποβλήθηκαν σε VFSS σε δύο συνθήκες: υπό φυσιολογική θέση κεφαλής και υπό κάμψη κεφαλής (chin-down posture), καταπίνοντας τροφές διαφορετικής υφής (λεπτόρρευστη, παχύρρευστη, ημι-στερεά) με προσθήκη βαριούχου σκιαγραφικού για οπτική απεικόνιση. Καταγράφηκαν παράμετροι όπως η κλίμακα διείσδυσης-εισρόφησης (Penetration-Aspiration Scale, PAS), ο χρόνος απόκρισης του λάρυγγα (laryngeal response time) και η θέση του βλωμού στην έναρξη του αντανakλαστικού κατάποσης. Η θέση κάμψης κεφαλής μείωσε την εισρόφηση, βελτίωσε την PAS, συντόμευσε τον χρόνο απόκρισης του λάρυγγα και τοποθέτησε το μπροστινό άκρο του βλωμού σε πιο επιφανειακή θέση, βελτιώνοντας την προστασία των αεραγωγών και την ασφάλεια της κατάποσης σε ασθενείς με δυσφαγία.

Πίνακας 2: Παρουσίαση μελετών που διερευνήθηκαν για την παρέμβαση

Συγγραφείς	Δείγμα	Μεθοδολογία	Παρέμβαση	Αποτελέσματα
Card et al., 2024 Case study	1 ασθενής με ALS, 45 χρονών	Εμφύτευση ενδοφλοιϊκού νευροπροσθετικού ομιλίας	Χειρουργική	Αποκατάσταση της επικοινωνίας με 97.5% ακρίβεια και 32 λέξεις ανά λεπτό
Ramig et al., 2001 Prospective longitudinal follow-up study	33 ασθενείς με ιδιοπαθές PD Ομάδα I: Έλαβε εντατική φωνοθεραπεία LSVD LOUD Ομάδα II (Ομάδα ελέγχου): Έλαβε θεραπεία αναπνοής (RET)	Οι ασθενείς των δύο ομάδων έλαβαν τη θεραπεία 4 φορές τη βδομάδα για 16 εβδομάδες	SPL και STSD κατά την ανάγνωση, τη συζήτηση και την αυτόματη ομιλία (μονόλογος)	Οι ασθενείς της ομάδας I έδειξαν βελτίωση τόσο στην ένταση όσο και στη μεταβλητότητα της φωνής αμέσως μετά τη θεραπεία, η οποία διατηρήθηκε και 24 μήνες μετά τη θεραπεία, σε αντίθεση με την ομάδα ελέγχου.
Spronson et al., 2018 Parallel randomized controlled trial (RCT)	30 ασθενείς που είχαν υποστεί εγκεφαλικό Ομάδα I: Πρωτόκολλο θεραπείας που συμπεριλάμβανε NMES Ομάδα II: Κλασσικό πρωτόκολλο θεραπείας που δεν συμπεριλαμβάνει	Συχνότητα θεραπειών: 5 φορές την εβδομάδα για 4 εβδομάδες	PAS, FOIS, SWAL-QOL	συνδυασμός NMES και άσκησης είναι ασφαλής και πιθανόν πιο αποτελεσματικός από την άσκηση μόνη της, ανάγκη για μεγαλύτερες κλινικές δοκιμές ώστε να επιβεβαιωθούν τα ευρήματα

	NMES			
Peters et al., 2023 Cross-sectional observational study	206 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Ασθενείς που δεν χρησιμοποιούν AAC Ομάδα II: Ασθενείς με δυσφαργία που χρησιμοποιούν AAC	Οι ασθενείς συμπλήρωσαν ένα ερωτηματολόγιο σχετικά με τις επιπτώσεις της χρήσης AAC στη κοινωνική τους επικοινωνία	AAC	Η υποστηρικτική επικοινωνία μπορεί να βελτιώσει ουσιαστικά την ποιότητα ζωής των ασθενών με ALS.
Nagura et al., 2022 Cross-sectional observational study	73 ασθενείς με δυσφαγία	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε VFSS υπό φυσιολογική θέση κεφαλής και υπό κάμψη κεφαλής.	Θέση κάμψης κεφαλής VFSS	Η θέση κάμψης κεφαλής μείωσε την εισρόφιση, βελτίωσε την PAS, συντόμευσε τον χρόνο απόκρισης του λάρυγγα και τοποθέτησε το μπροστινό άκρο του βλωμού σε πιο επιφανειακή θέση, βελτιώνοντας την προστασία των αεραγωγών και την ασφάλεια της κατάποσης σε ασθενείς με δυσφαγία.
Dorst et al., 2015 Prospective observational	89 ασθενείς με ALS	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε τοποθέτηση σωλήνα PEG σε	PEG	α) Η προφυλακτική χρήση αντιβιοτικών και

study		διαφορετικά κέντρα και υπό διαφορετικές συνθήκες.		η σταδιακή αύξηση της θερμιδικής πρόσληψης συνέβαλαν στη μείωση των επιπλοκών. β) Η παρατεταμένη θερμιδική πρόσληψη μέσω PEG συνδέεται με παρατεταμένη επιβίωση.
1. López-Gómez et al., 2021	93 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Ασθενείς που υποβλήθηκαν σε τοποθέτηση PEG Ομάδα II: Ασθενείς που δεν υποβλήθηκαν σε τοποθέτηση PEG	Έγινε μέτρηση των ανθρωπομετρικών χαρακτηριστικών των ασθενών (BMI, ποσοστό απώλειας βάρους) και διατροφική αξιολόγηση στην αρχή της μελέτης και 6 μήνες μετά.	PEG	Η πρόωμη τοποθέτηση PEG συσχετίστηκε με σημαντικά μεγαλύτερη επιβίωση, μείωση των εισαγωγών σχετιζόμενων με προβλήματα κατάποσης ή διατροφής και βελτίωση των ανθρωπομετρικών παραμέτρων, όπως ο BMI.
Jackson CE et al., 2009 Randomized, double-blind, placebo-controlled clinical trial	20 ασθενείς με ALS και ανθεκτική στη θεραπεία σιαλόρροια Ομάδα I: Ασθενείς που	Οι ασθενείς έλαβαν τις ενέσεις στους σιελογόνους αδένες τους μία φορά και βρίσκονταν υπό παρακολούθηση	Ένεση BoNT-B	Η BoNT-B συνέβαλλε στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

	έλαβαν ενέσεις BoNT-B	για 12 εβδομάδες. Ανά δύο εβδομάδες υπόκεινταν σε αξιολόγηση σχετικά με την υποκειμενική βελτίωση, τη παραγωγή σάλιου, τη βελτίωση ποιότητας ζωής και πιθανές ανεπιθύμητες ενέργειες.		
	Ομάδα II: Ασθενείς που έλαβαν ενέσεις φυσικού ορού (placebo)			
2. Ozawa et al., 2020 Pilot interventional study	5 ασθενείς με ALS με πλήρη ή σχεδόν πλήρη απώλεια ικανότητας επικοινωνίας	Οι ασθενείς δοκίμασαν ένα σύστημα επικοινωνίας “ναι/όχι” συσχετιζόμενο με ένα λεξικό λέξεων με εισαγωγή φωνηέντων το οποίο χειρίζονταν οι φροντιστές τους.	Νέο σύστημα επικοινωνίας	Οι ασθενείς κατάφεραν να εκφράσουν λέξεις απαντώντας σε ερωτήσεις τύπου "τι" ή "ποιος", με αξιοπιστία έως και 91%.
Linse et al., 2018 Prospective cross-sectional observation study	11 ασθενείς με ALS με αναρθρία και μερική ή πλήρη τετραπληγία	Οι ασθενείς χρησιμοποίησαν προσωπικά ETCS για να επικοινωνούν με τους γύρω τους. Οι ασθενείς, οι οικείοι τους και οι επαγγελματίες φροντιστές τους αξιολογήθηκαν σχετικά με την επίδραση των ETCS στην επικοινωνία και	ETCS	Η χρήση του ETCS συσχετίστηκε με υψηλότερη ψυχολογική ευημερία και διατήρηση της νοητικής αυτονομίας.

		τη ψυχολογία των ασθενών, καθώς και στη φροντίδα τους.		
Spataro et al., 2013 Retrospective cross-sectional observational study	30 ασθενείς με ALS με αναρθρία και τετραπληγία	Οι ασθενείς απάντησαν σε ένα ερωτηματολόγιο σχετικά με τη χρήση των συσκευών ECTS, με τη βοήθεια των φροντιστών τους.	ETCS	Η χρήση τεχνολογιών υποβοήθησης όπως τα ETCS μπορεί να βελτιώσει την ποιότητα ζωής τους και να επηρεάσει θετικά την πορεία της νόσου.
Londral et al., 2015 Prospective cross-sectional observation study	27 ασθενείς με ALS Ομάδα I: Ασθενείς με ALS που άρχισαν να χρησιμοποιούν ACDs κατά την έναρξη της μελέτης Ομάδα II: Ασθενείς με ALS που άρχισαν να χρησιμοποιούν ACDs όταν η δυσλειτουργία ομιλίας τους έγινε σοβαρή	Οι ασθενείς αξιολογήθηκαν σε τρεις διαφορετικές χρονικές περιόδους σε διάστημα 7-10 μηνών σχετικά με τη χρήση ACDs και τη ποιότητα ζωής τους.	ACDs	Η πρόωπη χρήση ACDs βελτιώνει την ποιότητα ζωής ασθενών και φροντιστών, ενισχύει τις επικοινωνιακές δεξιότητες και μπορεί να επηρεάσει θετικά την πορεία της νόσου.
Biswal et al., 2022 Randomized Controlled Trial - RCT	60 νευρολογικοί ασθενείς με δυσφαγία Ομάδα I: Ασθενείς οι οποίοι έκαναν	Οι ασθενείς της ομάδας I έκαναν τις ασκήσεις CTAR 3 φορές τη μέρα για 8 ημέρες. Και οι	CTAR	Η άσκηση CTAR συνέβαλλε στη βελτίωση της κατάποσης των ασθενών.

	ασκήσεις αντίστασης σαγονιού CTAR Ομάδα II: Ασθενείς που δεν έκαναν ασκήσεις CTAR	δύο ομάδες υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση δυσφαγίας στην αρχή της μελέτης και 2 εβδομάδες μετά.		
Miles et al., 2017 Prospective non- randomized single-blinded cohort intervention study	20 ασθενείς με PD	Οι ασθενείς υποβλήθηκαν σε θεραπεία LSVT LOUD σε 16 συνεδρίες συνολικής διάρκειας 4 εβδομάδων. Οι ασθενείς συμπλήρωσαν τα ερωτηματολόγια EAT-10 και PDQ- 8 και υποβλήθηκαν σε αξιολόγηση κατάποσης VFSS πριν τη θεραπεία, 1 εβδομάδα μετά και 6 μήνες μετά.	LSVT LOUD	Το LSVT LOUD® μπορεί να έχει διασταυρούμενα οφέλη πέρα από την ομιλία, ενισχύοντας την κατάποση και την προστασία των αεραγωγών.
Cakmak et al., 2023 Prospective RCT	37 ασθενείς με PSD Ομάδα I: Ασθενείς οι οποίοι έλαβαν θεραπεία TDT και NMES Ομάδα II: Ασθενείς οι οποίοι έλαβαν μόνο θεραπεία TDT	Οι ασθενείς έλαβαν τις θεραπείες τους 5 ημέρες την εβδομάδα για 3 συνεχόμενες εβδομάδες. Η κατάποση των ασθενών αξιολογήθηκε με τα συστήματα FOIS, EAT-10, SWAL-QoL, VR- QoL και FEES	TDT, NMES	α) Μόνο η πειραματική ομάδα έδειξε σημαντική μείωση σε διαρροές και επεισόδια διείσδυσης- εισρόφησης με ημίρρευστες τροφές στη FEES. β) Η προσθήκη NMES στην

		πριν την εφαρμογή των θεραπειών, αμέσως μετά και 3 μήνες μετά τις θεραπείες.		κλασική θεραπεία παρέχει επιπλέον οφέλη στην προστασία των αεραγωγών και στη λειτουργική κατάποση.
--	--	---	--	---

ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7: ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Η νόσος του κινητικού νευρώνα (NKN), με συχνότερη την ALS, χαρακτηρίζεται από σταδιακή εκφύλιση των άνω και κάτω κινητικών νευρώνων, γεγονός που επηρεάζει σημαντικά την επικοινωνία και την κατάποση. Η λογοθεραπευτική παρέμβαση αποτελεί αναπόσπαστο μέρος της συνολικής φροντίδας, με σκοπό τη διατήρηση της λειτουργικότητας και τη βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών.

Τα αποτελέσματα της παρούσας ανασκόπησής αναδεικνύουν με σαφήνεια τη σημασία της έγκαιρης και πολυδιάστατης αξιολόγησης των διαταραχών ομιλίας και κατάποσης σε ασθενείς με ALS. Μελέτες όπως εκείνη των Gordon et al.(2006) τεκμηριώνουν τον προγνωστικό ρόλο του ρυθμού επιδείνωσης του ALSFRS-R (ΔFS), υποδεικνύοντας ότι η λειτουργική κλίμακα από μόνη της δεν επαρκεί για την ακριβή πρόβλεψη της πορείας, ενώ η ταχύτητα επιδείνωσης αποτελεί αξιόπιστο προγνωστικό δείκτη. Παράλληλα, οι Peter et al. (2017) επισήμαναν ότι η απότομη μείωση του BMI αρκετά χρόνια πριν από τη διάγνωση μπορεί να λειτουργήσει ως πρώιμος δείκτης της νόσου, ενώ η παρακολούθηση της απώλειας βάρους μετά τη διάγνωση συνδέεται στενά με την επιβίωση. Αυτές οι παρατηρήσεις συνάδουν με την κλινική γνώση που αναδεικνύει τη σημασία της συστηματικής παρακολούθησης τόσο της κινητικής όσο και της διατροφικής κατάστασης των ασθενών.

Η σύγχρονη βιβλιογραφία δείχνει επίσης ότι τα εργαλεία αξιολόγησης της ομιλίας και της κατάποσης αποκτούν ολοένα και μεγαλύτερη σημασία. Η Bouvier et al. (2024) και η Yunusova et al. (2016) αναδεικνύουν τον ρόλο της ανάλυσης ρυθμού, παύσεων και DDK ως πιθανών βιοδεικτών για την πρόωπη ανίχνευση και παρακολούθηση της προμηκικής λειτουργίας. Αυτό είναι ιδιαίτερα κρίσιμο, καθώς η έγκαιρη αναγνώριση της προμηκικής εμπλοκής επιτρέπει την προνοητική εφαρμογή στρατηγικών υποστήριξης, όπως η έγκαιρη εισαγωγή συστημάτων AAC (Makkonen et al., 2018; Bangeas et al., 2025; Xiromerisiou et al., 2022). Στο ίδιο πλαίσιο, μελέτες όπως εκείνες των Fattori et al. (2017) και Waito et al. (2020) υπογραμμίζουν τη διαγνωστική αξία των εργαλείων FEES και VFSS, καθώς παρέχουν λεπτομερείς και ποσοτικές πληροφορίες για τις φυσιολογικές δυσλειτουργίες της κατάποσης, επιτρέποντας τον εντοπισμό παραμέτρων υψηλού κινδύνου όπως η πρόωρη διαρροή, η ελλιπής σύσπαση ή το ανεπαρκές κλείσιμο λάρυγγα. Η συνδυαστική χρήση υποκειμενικών (π.χ. VHI, EAT-10) και αντικειμενικών μεθόδων (VFSS, FEES) αποδεικνύεται ιδιαίτερα χρήσιμη, καθώς προσφέρει μια πιο ολοκληρωμένη εικόνα της κλινικής κατάστασης και επιτρέπει την προσαρμογή των θεραπευτικών παρεμβάσεων.

Ιδιαίτερα σημαντικά είναι και τα δεδομένα που αφορούν την πρόληψη και τη διαχείριση των επιπλοκών. Η Shijo et al. (2023) έδειξε ότι η κλίμακα VDS μπορεί να αποτελέσει εργαλείο για

τον καθορισμό του κατάλληλου χρόνου γαστροστομίας, ενώ η Donohue et al. (2021) τεκμηρίωσε τους περιορισμούς του απλού 3-oz water swallow test, επιβεβαιώνοντας ότι απαιτούνται πιο ευαίσθητες και εξειδικευμένες μέθοδοι για την έγκαιρη ανίχνευση εισρόφησης. Τα ευρήματα αυτά συνδέονται άμεσα με την κλινική πρακτική, καθώς η έγκαιρη παρέμβαση μπορεί να μειώσει τον κίνδυνο πνευμονίας από εισρόφηση και να βελτιώσει τη συνολική πρόγνωση.

Συνολικά, τα δεδομένα συγκλίνουν στο ότι η ομιλία και η κατάποση αποτελούν κρίσιμους δείκτες της πορείας της ALS, τόσο από διαγνωστική όσο και από προγνωστική σκοπιά. Η ενσωμάτωση πολυδιάστατων εργαλείων αξιολόγησης, σε συνδυασμό με τη συνεχή παρακολούθηση ανθρωπομετρικών παραμέτρων όπως το BMI, μπορεί να προσφέρει μια πιο ακριβή εικόνα της εξέλιξης της νόσου και να καθοδηγήσει την κλινική λήψη αποφάσεων.

Συγκρίνοντας τα ευρήματα της παρούσας ανασκόπησης με παλαιότερες ανασκοπήσεις, όπως εκείνη του Miller et al. (2009) για τη δυσφαγία και τις θεραπευτικές παρεμβάσεις, προκύπτει ότι υπάρχει γενικότερη συμφωνία. Ο Miller ήδη από τότε τόνιζε ότι η ηλεκτρική διέγερση και οι κλασικές ασκήσεις κατάποσης παρουσιάζουν περιορισμένα και συχνά αντιφατικά αποτελέσματα, κάτι που και η δική μας εργασία εντοπίζει ως πρόβλημα: η εστίαση αποκλειστικά σε παρεμβάσεις για ομιλία και κατάποση, χωρίς ενιαία μεθοδολογία ή μακροχρόνια παρακολούθηση, αφήνει ερωτηματικά ως προς τη γενίκευση των συμπερασμάτων. Νεότερα δεδομένα, όπως οι δοκιμές για LSVT LOUD (Ramig et al., 2001; Fox et al., 2012) και οι παρεμβάσεις με NMES (Cakmak et al., 2023; Beka et al., 2022), επιβεβαιώνουν ότι μπορούν να υπάρξουν βελτιώσεις όχι μόνο στην ομιλία αλλά και στη λειτουργία της κατάποσης, αν και τα δείγματα παραμένουν μικρά και τα πρωτόκολλα ετερογενή. Σε αυτό το σημείο τα αποτελέσματα μας συμβαδίζουν με τη διεθνή εμπειρία: η τεκμηρίωση είναι ενθαρρυντική αλλά όχι ακόμη επαρκής για την οριστική καθιέρωση συγκεκριμένων προγραμμάτων.

Στον τομέα της αξιολόγησης, τα δεδομένα της ανασκόπησης συμφωνούν με πρόσφατες εργασίες (Plowman et al., 2016; Donohue et al., 2021) που υπογραμμίζουν ότι τα κλινικά bedside tests, αν και χρήσιμα ως εργαλεία διαλογής, δεν επαρκούν από μόνα τους λόγω περιορισμένης ευαισθησίας και ειδικότητας. Οι ίδιες μελέτες τονίζουν ότι η αντικειμενική εκτίμηση μέσω FEES ή VFSS παραμένει ο χρυσός κανόνας για την ακριβή διάγνωση της δυσφαγίας. Αυτή η θέση ενισχύει τα δικά μας συμπεράσματα, ότι δηλαδή η πολυδιάστατη προσέγγιση είναι αναγκαία: ο συνδυασμός κλινικής εξέτασης με οργανικές μεθόδους παρέχει την πληρέστερη εικόνα.

Αναφορικά με τις παρεμβάσεις, η παρούσα ανάλυση συντάσσεται τόσο με παλαιότερες ανασκοπήσεις (Miller et al., 2009) όσο και με νεότερες κλινικές δοκιμές, που δείχνουν ότι η εντατική φωνητική θεραπεία (LSVT LOUD) και τα προγράμματα στοματοφαρυγγικών

ασκήσεων μπορούν να έχουν θετικό αντίκτυπο όχι μόνο στην ομιλία αλλά και στη σίτιση, ενώ η πρόωμη χρήση υποστηρικτικών επικοινωνιακών συστημάτων (AAC) (Londral et al., 2015; Fried-Oken et al., 2012) σχετίζεται με βελτίωση της ποιότητας ζωής. Ωστόσο, εξακολουθεί να υπάρχει περιορισμένη βιβλιογραφία ειδικά για ALS, σε αντίθεση με τη νόσο Parkinson ή τα αγγειακά εγκεφαλικά επεισόδια, όπου η τεκμηρίωση είναι πιο εκτενής.

Συνολικά, η παρούσα εργασία συμφωνεί σε μεγάλο βαθμό με την υπάρχουσα βιβλιογραφία: η αξιολόγηση και η παρέμβαση στην ομιλία και την κατάποση αποτελούν κρίσιμες παραμέτρους για τη διαχείριση της ALS, αλλά τα δεδομένα εξακολουθούν να χαρακτηρίζονται από ετερογένεια και μεθοδολογικούς περιορισμούς. Η κλινική εμπειρία υποδεικνύει ότι η εξατομίκευση της θεραπείας παραμένει βασικό ζητούμενο, ενώ υπάρχει σαφής ανάγκη για περισσότερες τυχαιοποιημένες κλινικές δοκιμές με μεγαλύτερα δείγματα και μακροχρόνια παρακολούθηση.

Παρόλα αυτά, η παρούσα εργασία παρουσίασε ορισμένους περιορισμούς. Καταρχάς, η χρονολογία των άρθρων (2000–2025) αποτέλεσε κριτήριο επιλογής, γεγονός που ενδέχεται να έχει αποκλείσει παλαιότερες, αλλά ενδεχομένως σημαντικές, μελέτες που θα μπορούσαν να συμβάλουν στην πληρέστερη κατανόηση του θέματος. Επιπλέον, η πλήρης πρόσβαση στα άρθρα αποτέλεσε περιορισμό, καθώς σε ορισμένες περιπτώσεις δεν ήταν δυνατή η εξαντλητική ανάλυση λόγω περιορισμών πρόσβασης στο πλήρες κείμενο. Τέλος, η παρούσα ανασκόπηση εστίασε αποκλειστικά στην ομιλία και την κατάποση, χωρίς να συμπεριλάβει άλλες κρίσιμες παραμέτρους της ALS όπως η αναπνευστική λειτουργία ή η γνωσιακή κατάσταση, οι οποίες επίσης επηρεάζουν την πρόγνωση και την ποιότητα ζωής. Αυτοί οι περιορισμοί πρέπει να ληφθούν υπόψη κατά την ερμηνεία των αποτελεσμάτων, ενώ μελλοντικές μελέτες θα ήταν χρήσιμο να εξετάσουν ευρύτερα φάσματα συμπτωμάτων και παρεμβάσεων.

Με γνώμονα τα συμπεράσματα της παρούσας μελέτης, παρατίθενται οι ακόλουθες προτάσεις για τη μελλοντική ενίσχυση των μεθοδολογιών αξιολόγησης και θεραπείας.

Όσον αφορά την αξιολόγηση κρίνεται απαραίτητη η ανάπτυξη και επικύρωση εξειδικευμένων διαγνωστικών εργαλείων.

Προτείνεται η δημιουργία και επιστημονική τεκμηρίωση εργαλείων αξιολόγησης που να ανταποκρίνονται στις ιδιαίτερες ανάγκες του πληθυσμού των ασθενών με NKN. Τα εν λόγω εργαλεία θα πρέπει να λαμβάνουν υπόψη τη σταδιακή επιδείνωση της κινητικότητας και των επικοινωνιακών δυνατοτήτων και την ανάγκη για επαναληψιμότητα και ευαισθησία στην ανίχνευση πρώιμων αλλαγών στη ομιλία και την κατάποση.

Επιπλέον, είναι σημαντική η ενσωμάτωση υπολογιστικής φωνητικής ανάλυσης και αλγορίθμων τεχνητής νοημοσύνης η οποία αναμένεται να ενισχύσει την ακρίβεια των

αξιολογητικών διαδικασιών, επιτρέποντας την παρακολούθηση της πορείας της νόσου με μεγαλύτερη αντικειμενικότητα.

Τέλος, η αξιοποίηση ψηφιακών τεχνολογιών και εναλλακτικών μορφών θεραπείας μπορεί να επιτευχθεί με τη χρήση τηλεματικής υποστήριξης και ψηφιακών εφαρμογών αποκατάστασης τα οποία δύναται να καλύψουν τις ανάγκες ασθενών με κινητικούς περιορισμούς ή διαβίωση σε απομακρυσμένες περιοχές. Η ανάπτυξη διαδικτυακών εργαλείων αυτοπαρακολούθησης (self-monitoring), σε συνδυασμό με διαδραστικά λογισμικά εξάσκησης, μπορεί να ενισχύσουν την αυτονομία των ασθενών και τη συνέπεια στη θεραπευτική συμμόρφωση.

Η βελτίωση της θεραπευτικής προσέγγισης σε ασθενείς με ALS απαιτεί εστίαση στην πρόωπη διάγνωση και λογοθεραπευτική παρέμβαση, ενσωματώνοντας σχετικές αξιολογήσεις στα διαγνωστικά πρωτόκολλα. Η διεπιστημονική συνεργασία, η συνεχιζόμενη εκπαίδευση των επαγγελματιών υγείας και η ενεργός συμμετοχή των ασθενών και των φροντιστών μέσω ενημέρωσης και υποστήριξης, κρίνονται ουσιώδες για μια προσωποκεντρική φροντίδα. Παράλληλα, η ενίσχυση της ερευνητικής δραστηριότητας και αξιοποίηση καινοτόμων τεχνολογιών (neurofeedback, AAC, AR/VR, NMES, LSVT LOUD) είναι απαραίτητη για την βελτίωση των παρεμβάσεων. Ιδιαίτερη έμφαση πρέπει να δοθεί στην δυσφαγία, διερευνώντας πως οι γνωστικές διαταραχές επηρεάζουν τη διαχείρισή της και πότε είναι καταλληλότερη η τοποθέτηση PEG. Η περαιτέρω μελέτη της ζωής των ασθενών και των φροντιστών τους θα ενισχύσει την ολιστική αντιμετώπιση της νόσου και θα προάγει την αυτονομία και τη λειτουργική υποστήριξη σε όλα τα στάδια.

BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Abbruzzese G. The medical management of spasticity. *Eur J Neurol* 2002;9(suppl 1):30–34.

Adams V, Mathisen B, Baines S, Lazarus C, Callister R. Reliability of measurements of tongue and hand strength and endurance using the Iowa Oral Performance Instrument with elderly adults. *Disabil Rehabil.* (2015) 37:389–95. 10.3109/09638288.2014.921245 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Akcakaya M, Peters B, Moghadamfalahi M, Mooney A, Orhan U, Oken B, Fried-Oken M (2014). Noninvasive brain computer interfaces for augmentative and alternative communication. *IEEE Reviews in Biomedical Engineering*, 7, 31–49.

Al-Chalabi A, Hardiman O, Kiernan MC. Amyotrophic lateral sclerosis: moving towards a new classification system. *Lancet Neurol.* 2016;15(11):1182–1194. doi: 10.1016/S1474-4422(16)30199-5. [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Al-Chalabi, A.; Hardiman, O. The epidemiology of ALS: A conspiracy of genes, environment and time. *Nat. Rev. Neurol.* 2013, 9, 617–628. [Google Scholar] [CrossRef]

Alexander GE, Crutcher MD. Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing. *Trends in Neurosciences.* 1990;13(7):266–271. doi: 10.1016/0166-2236(90)90107-1. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Allison KM, Yunusova Y, Campbell TF, Wang J, Berry JD, Green JR. The diagnostic utility of patient-report and speech-language pathologists' ratings for detecting the early onset of bulbar symptoms due to ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* (2017) 18:358–66. 10.1080/21678421.2017.1303515 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Alves I, Gromicho M, Oliveira Santos M, Pinto S, Pronto-Laborinho A, Swash M, de Carvalho M. Demographic changes in a large motor neuron disease cohort in Portugal: a 27 year experience. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2023 Jun 09;:1-11. [PubMed] [Reference list]

Andersen G, Vestergaard K, Riis JO. Citalopram for post-stroke pathological crying. *Lancet* 1993;342:837–839

Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, et al.. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)—revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012;19:360–375. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Atkinson-Clement C, Letanneux A, Baille G, Cuartero MC, Véron-Delor L, Robieux C, et al.. Psychosocial impact of dysarthria: the patient-reported outcome as part of the clinical management. *Neurodegener Dis.* 2019;21:1–10.

Ball LJ, Anderson E, Bilyeu DV, Pattee GL, Beukelman DR, & Robertson J (2007). Duration of AAC technology use by persons with ALS. *Journal of Medical Speech Language Pathology*, 15(4), 371–381.

- Ball LJ, Beukelman DR, & Bardach L (2007). Amyotrophic lateral sclerosis In Beukelman DR, Garrett KL & Yorkston KM (Eds.), *Augmentative communication strategies for adults with acute or chronic medical conditions* (pp. 287–316). Baltimore, MD: Paul H. Brookes Publishing Co.
- Ball LJ, Beukelman DR, & Pattee GL (2004). Acceptance of augmentative and alternative communication technology by persons with amyotrophic lateral sclerosis. *Augmentative and Alternative Communication*, 20(2), 113–122.
- Ball LJ, Willis A, Beukelman DR, & Pattee GL (2001). A protocol for identification of early bulbar signs in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 191(1), 43–53.11676991
- Ball, L. J. , Beukelman, D. R. , & Pattee, G. L. (2002). Timing of speech deterioration in people with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 10, 231–235. [Google Scholar][Ref list]
- Ball, L. J., Kent, R. D., Weismer, G., & Kent, J. F. (2011). Acoustic analysis of dysarthria profile in ALS patients. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 54(3), 700-710. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10540005/>
- Bangeas, A., Poulidou, V., Liampas, I., Marogianni, C., Aloizou, A. M., Tsouris, Z., Sgantzou, M., Arnaoutoglou, M., Bogdanos, D. P., Dardiotis, E., & Siokas, V. (2025). Advances in Management of Mitochondrial Myopathies. *Int J Mol Sci*, 26(11). <https://doi.org/10.3390/ijms26115411>
- Bauer G, Gerstenbrand F, & Rumpl E (1979). Varieties of the locked-in syndrome. *Journal of Neurology*, 221(2), 77–91.
- Baumgartner CA, Sapir S, Ramig LO. Voice quality changes following phonatory-respiratory effort treatment (LSVT®) versus respiratory effort treatment for individuals with Parkinson disease. *Journal of Voice*. 2001;15(1):105–114. doi: 10.1016/s0892-1997(01)00010-8. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
- BDNF Study Group. A controlled trial of recombinant-methionyl BDNF (r-metHuBDNF) in ALS. *Neurology* 1999; 46: 1427–1433.
- Beaudoin N, & De Serres L (2008). Locked-in syndrome In Stone JH, & Blouin M (Eds.), *International encyclopedia of rehabilitation*. Buffalo, NY: Center for International Rehabilitation Research Information and Exchange (CIRRIE).
- Bede P, Bokde A, Elamin M, Byrne S, McLaughlin RL, Jordan N, et al.. Grey matter correlates of clinical variables in amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a neuroimaging study of ALS motor phenotype heterogeneity and cortical focality. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. (2013) 84:766–73. 10.1136/jnnp-2012-302674 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]
- Behlau M, dos Santos LDMA, Oliveira G. Cross-cultural adaptation and validation of the voice handicap index into Brazilian Portuguese. *J Voice*. 2011;25:354–9.

- Beka, D., Marogianni, C., Ralli, S., Karyda, O., Hatzioannou, J., Hadjiigeorgiou, G. M., Dardiotis, E., Bizakis, I., Skoulakis, C. E., & Lachanas, V. A. (2022). Bilateral Vocal Cord Palsy as the Only Symptom of Thymoma Associated-Myasthenia Gravis. *Maedica (Bucur)*, 17(1), 230-233. <https://doi.org/10.26574/maedica.2022.17.1.230>
- Beukelman D, Fager S, & Nordness A (2011). Communication support for people with ALS. *Neurology Research International*, 2011, 714693.
- Beukelman D, Yorkston K, Hakel M, Dorsey M. Speech Intelligibility Test. Lincoln, NE: Madonna Rehabilitation Hospital; (2007). [Google Scholar][Ref list]
- Beukelman DR, Ball LJ, & Pattee GL (2004). Intervention decision-making for persons with amyotrophic lateral sclerosis. *The ASHA Leader*, 2004.
- Beukelman DR, Fager S, Ball L, & Dietz A (2007). AAC for adults with acquired neurological conditions: A review. *Augmentative & Alternative Communication*, 23(3), 230–242.
- Beukelman DR, Garrett KL, & Yorkston KM (2007). *Augmentative communication strategies for adults with acute or chronic medical conditions*. Baltimore, MD: Brookes Publishing Co.
- Biddle AK, Watson LR, Hooper CR, Lohr KN, Sutton SF. Criteria for determining disability in speech-language disorders. *Evid Rep Technol Assess (Summ)*. 2002;(52):1–4.
- Biswal, S., Khosla, P., & Ml, S. (2022). Effect of chin tuck against resistance (CTAR) exercise in improving swallowing ability among neurological disorders patients with dysphagia at IMS and sum hospital, Bhubaneswar, Odisha. ~ 103 ~ *International Journal of Advance Research in Medical Surgical Nursing*, 4(2), 103–106. <http://www.surgicalnursingjournal.com>
- Bjelica, B., & Petri, S. (2024). Narrative review of diagnosis, management and treatment of dysphagia and sialorrhea in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 271(10), 6508. <https://doi.org/10.1007/S00415-024-12657-X>
- Blankertz B, Dornhege G, Krauledat M, Schroder M, " Williamson J, Murray-Smith R, & Muller K-R (2006). " The Berlin Brain-Computer Interface presents the novel mental typewriter Hex-o-Spell. *Proceedings of the 3rd International Brain-Computer Interface Workshop and Training Course*, Graz, Austria 108–109.
- Bonetti A, Bonetti L. Cross-cultural adaptation and validation of the voice handicap index into Croatian. *J Voice*. 2013;27:130–7.
- Borasio GD, Voltz R, Miller RG. Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurol Clin* 2001;19:829–847.
- Brent JR, Franz CK, Coleman JM 3rd, Ajroud-Driss S (2020) ALS: management problems. *Neurol Clin* 38:565–575]
- Briani C, Marcon M, Ermani M, Costantini M, Bottin R, Iurilli V, Zaninotto G, Primon D, Feltrin G, Angelini C (1998) Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *J Neurol* 245:211–216 [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

- Britton D, Karam C, Schindler JS (2018) Swallowing and secretion management in neuromuscular disease. *Clin Chest Med* 39:449–457 [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
- Brown R. H., Al-Chalabi A. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *N. Engl. J. Med.* 377, 162–172. 10.1056/NEJMra1603471 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]
- Brownlee A., Palovcak M. The role of augmentative communication devices in the medical management of ALS. *NeuroRehabilitation* 22 (2007) 445–450
- Bulbar motor deterioration impacts both speech and swallowing – comprehensive review (Kent et al., 2013). <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/21678421.2013.817585>
- Bouvier, L., McKinlay, S., Truong, J., Genge, A., Dupré, N., Dionne, A., Kalra, S., & Yunusova, Y. (2024). Speech timing and monosyllabic diadochokinesis measures in the assessment of amyotrophic lateral sclerosis in Canadian French. *International Journal of Speech-Language Pathology*, 26(2), 267–277. <https://doi.org/10.1080/17549507.2023.2214706>,
- C. Saunders, T. Walsh and M. Smith, *Hospice Care in the Motor Neuron Diseases*, Edward Arnold, London, 1981.
- Card, N. S., Wairagkar, M., Iacobacci, C., Hou, X., Singer-Clark, T., Willett, F. R., Kunz, E. M., Fan, C., Vahdati Nia, M., Deo, D. R., Srinivasan, A., Choi, E. Y., Glasser, M. F., Hochberg, L. R., Henderson, J. M., Shahlaie, K., Stavisky, S. D., & Brandman, D. M. (2024). An Accurate and Rapidly Calibrating Speech Neuroprosthesis. *The New England Journal of Medicine*, 391(7), 609. <https://doi.org/10.1056/NEJMOA2314132>
- Carter GT, Weiss MD, Lou J-S, Jensen MP, Abresch RT, Martin TK, et al.. Modafinil to treat fatigue in amyotrophic lateral sclerosis: an open label pilot study. *Am J Hosp Palliat Care* 2005;22:55.
- Casanova E, Lazzari RE, Lotta S, & Mazzucchi A (2003). Locked-in syndrome: Improvement in the prognosis after an early intensive multidisciplinary rehabilitation. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 84(6), 862–867.
- Castellanos-Montiel, M. J., Chaîneau, M., & Durcan, T. M. (2020). The Neglected Genes of ALS: Cytoskeletal Dynamics Impact Synaptic Degeneration in ALS. *Frontiers in Cellular Neuroscience*, 14, 594975. <https://doi.org/10.3389/FNCEL.2020.594975/FULL>
- Cedarbaum JM, Stambler N, Malta E et al.. The ALSFRS-R: a revised ALS functional rating scale that incorporates assessments of respiratory function. BDNF ALS Study Group (Phase II/III). *J Neurol Sci* 1999; 169: 13–21.
- Chio A, Logroscino G, Hardiman O, Swingler R, Mitchell D, Beghi E, Traynor BG, Eurlas C (2009) Prognostic factors in ALS: a critical review. *Amyotroph Lateral Scler* 10:310–323 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
- Conner JM, Chiba AA, Tuszynski MH. The basal forebrain cholinergic system is essential for cortical plasticity and functional recovery following brain injury. *Neuron*. 2005;46(2):173–179. doi: 10.1016/j.neuron.2005.03.003.

Costa, J., Swash, M., & de Carvalho, M. (2012). Awaji Criteria for the Diagnosis of Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *Archives of Neurology*, 69(11), 1410–1416. <https://doi.org/10.1001/ARCHNEUROL.2012.254>

Dardiotis, E., Siokas, V., Sokratous, M., Tsouris, Z., Aloizou, A. M., Florou, D., Dastamani, M., Mentis, A. F. A., & Brotis, A. G. (2018). Body mass index and survival from amyotrophic lateral sclerosis: A meta-analysis. *Neurology: Clinical Practice*, 8(5), 437–444. <https://doi.org/10.1212/CPJ.0000000000000521>;WGROU:STRING:PUBLICATION

Darley FL, Aronson AE, & Brown JR (1969). Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 12(3), 462–496.

Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P (1999) Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 53:1059–1063

Diagnosis ETf, Management of Amyotrophic Lateral S, Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M (2012) EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)–revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 19:360–375

Doble JE, Haig AJ, Anderson C, & Katz R (2003). Impairment, activity, participation, life satisfaction, and survival in persons with locked-in syndrome for over a decade: Follow-up on a previously reported cohort. *The Journal of Head Trauma Rehabilitation*, 18(5), 435–444.

Donohue, C. A., Chapin, J. L., Anderson, A., DiBiase, L., Gray, L. T., Wymer, J. P., & Plowman, E. K. (2023). Sensitivity and specificity of the Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale–Revised to detect dysarthria in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle & Nerve*, 68(3), 296–302. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37345346/>

Donohue, C., Gray, L. T., Anderson, A., Dibiase, L., Wymer, J. P., & Plowman, E. K. (2023). Profiles of Dysarthria and Dysphagia in Individuals With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research : JSLHR*, 66(1), 154–162. https://doi.org/10.1044/2022_JSLHR-22-00312

Dorst J, Schuster J, Dreyhaupt J, Witzel S, Weishaupt JH, Kassubek J, Weiland U, Petri S, Meyer T, Grehl T, Hermann A, Jordan B, Grosskreutz J, Zeller D, Boentert M, Schrank B, Prudlo J, Winkler AS, Gorbulev S, Roselli F, Dupuis L, Otto M, Ludolph AC (2020) Effect of high-caloric nutrition on serum neurofilament light chain levels in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 91:1007–1009

Dorst, J., Dupuis, L., Petri, S., Kollewe, K., Abdulla, S., Wolf, J., Weber, M., Czell, D., Burkhardt, C., Hanisch, F., Vielhaber, S., Meyer, T., Frisch, G., Kettemann, D., Grehl, T., Schrank, B., & Ludolph, A. C. (2015). Percutaneous endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis: a prospective observational study. *Journal of Neurology*, 262(4), 849–858. <https://doi.org/10.1007/S00415-015-7646-2>,

Doyle M, & Phillips B (2001). Trends in augmentative and alternative communication use by *Communication*, 17(3), 167–178

Duffy J. *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis, and Management*. St. Louis, MO: Elsevier; (2013). [Google Scholar][Ref list]

Easterling C, Antinoja J, Cashin S, Barkhaus PE. Changes in tongue pressure, pulmonary function, and salivary flow in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* (2013) 28:217–25. 10.1007/s00455-012-9436-7 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Enderby, P.; Palmer, R. *Frenchay Dysarthria Assessment*, 2nd ed.; (FDA-2); PRO-ED: Austin, TX, USA, 2008. [Google Scholar]

Epps, D., Kwan, J. Y., Russell, J. W., Thomas, T., & Diaz-Abad, M. (2020). Evaluation and Management of Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Survey of Speech-Language Pathologists' Clinical Practice. *Journal of Clinical Neuromuscular Disease*, 21(3), 135–143. <https://doi.org/10.1097/CND.0000000000000281>

Eshima, J., O'Connor, S. A., Marshall, E., Bowser, R., Plaisier, C. L., & Smith, B. S. (2023). Molecular subtypes of ALS are associated with differences in patient prognosis. *Nature Communications*, 14(1). <https://doi.org/10.1038/S41467-022-35494-W>

Fabiani M, Gratton G, Karis D, & Donchin E (1987). Definition, identification, and reliability of measurement of the P300 component of the event-related brain potential. *Advances in Psychophysiology*, 2, 1–78.

Fager S, Beukelman DR, Fried-Oken M, Jakobs T, & Baker J (2012). Access interface strategies. *Assistive Technology*, 24(1), 25–33.

Fahn S, Elton RL. Members of the UPDRS Development Committee. Unified Parkinson's disease rating scale. In: Fahn S, Marsden CD, Calne D, Goldstein M, eds. *Recent developments in Parkinson's disease*. Vol.2. Florham Park, NJ: Macmillan Healthcare Information, 1987:153–164.

Farwell LA, & Donchin E (1988). Talking off the top of your head: Toward a mental prosthesis utilizing event-related brain potentials. *Electroencephalography & Clinical Neurophysiology*, 70(6), 510–523

Fattori, B., Siciliano, G., Mancini, V., Bastiani, L., Bongioanni, P., Caldarazzo Ienco, E., Barillari, M. R., Romeo, S. O., & Nacci, A. (2017). Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing. *Auris Nasus Larynx*, 44(3), 306–312. <https://doi.org/10.1016/J.ANL.2016.07.002>

Forsheaw DA, Bromberg MB. A survey of clinicians' practice in the symptomatic treatment of ALS. *Amyotroph Lat Scler Other Motor Neuron Disord* 2003;4:258–263.

Fox CM, Morrison CE, Ramig LO, Sapir S. Current perspectives on the Lee Silverman voice treatment (LSVT®) for individuals with idiopathic Parkinson disease. *American Journal of Speech-Language Pathology*. 2002;11(2):111–123. [Google Scholar]

Fox, C., Ebersbach, G., Ramig, L., & Sapir, S. (2012). LSVT LOUD and LSVT BIG: Behavioral Treatment Programs for Speech and Body Movement in Parkinson Disease. *Parkinson's Disease*, 2012, 391946. <https://doi.org/10.1155/2012/391946>

Franic DM, Bramle RE, Bothe AC. Psychometric evaluation of disease specific quality of life instruments in voice disorders. *J Voice*. 2005;19:300–1.

Francis, Attrill & Doeltgen, 2021, *The impact of cognitive decline in ALS on swallowing. A scoping review*

Fried-Oken, M., Mooney, A., & Peters, B. (2015). Supporting communication for patients with neurodegenerative disease. *NeuroRehabilitation*, 37(1), 69. <https://doi.org/10.3233/NRE-151241>

Ganzini L, Johnston WS, Silveira MJ. The final month of life in patients with ALS. *Neurology* 2002;59:428–431.

Giess R, Naumann M, Werner E, Riemann R, Beck M, Puls I, et al.. Injections of botulinum toxin A into the salivary glands improve sialorrhoea in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:121–123.

Giselle Carnaby-Mann, & Kerry Lenius. (2008). The bedside examination in dysphagia. *Phys Med Rehabil Clin N Am*, viii, 747–768.

Goldstein LH, & Abrahams S (2013). Changes in cognition and behaviour in amyotrophic lateral sclerosis: Nature of impairment and implications for assessment. *The Lancet Neurology*, 12(4), 368–380.

Gordon, P. H., & Cheung, Y. K. (2006). Progression rate of ALSFRS-R at time of diagnosis predicts survival time in ALS. *Neurology*, 67(7), 1314-1315.

Goutman SA, Hardiman O, Al-Chalabi A, et al.. . Recent advances in the diagnosis and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol*. 2022;21(5):480–493. doi: 10.1016/S1474-4422(21)00465-8. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Gupta, T., Naseem, A. A., Gupta, A., & Nambiar, R. (2024). Bedside Clinical Swallow Test and the Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallow - Level of Agreement. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 76(4), 3154. <https://doi.org/10.1007/S12070-024-04633-8>

Grad LI, Rouleau GA, Ravits J, et al.. . Clinical spectrum of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Cold Spring Harb Perspect Med*. 2017;7(8):a024117. doi: 10.1101/cshperspect.a024117. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Graybiel AM. The basal ganglia: learning new tricks and loving it. *Current Opinion in Neurobiology*. 2005;15(6):638–644. doi: 10.1016/j.conb.2005.10.006.

Green JR, Beukelman DR, Ball LJ. Algorithmic estimation of pauses in extended speech samples of dysarthric and typical speech. *J Med Speech Lang Pathol*. (2004) 12:149–54. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

- Hannaford A, Pavey N, van den Bos M, et al.. . Diagnostic utility of Gold Coast criteria in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol*. 2021;89(5):979–986. doi: 10.1002/ana.26045. [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]
- Hanson EK, Yorkston KM, & Britton D (2011). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of characteristics, speech treatment, and augmentative and alternative communication options. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 19(3), 12–30.
- Hardiman O, Al-Chalabi A, Chio A, Corr EM, Logroscino G, Robberecht W, Shaw PJ, Simmons Z, van den Berg LH. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Dis Primers*. 2017 Oct 05;3:17071. [PubMed]
- Hayashi H, & Oppenheimer EA (2003). ALS patients on TPPV: Totally locked-in state, neurologic findings and ethical implications. *Neurology*, 61(1), 135–137.
- Hayashi H, Kato S, & Kawada A (1991). Amyotrophic lateral sclerosis patients living beyond respiratory failure. *Journal of the Neurological Sciences*, 105(1), 73–78.
- Helidoni ME, Murry T, Moschandreas J, Lionis C, Printza A, Velegarakis GA. Cross-cultural adaptation and validation of the voice handicap index into Greek. *J Voice*. 2010;24:221–7.
- Hillel Ad, Miller RM, Yorkston K, McDonald E, Norris FH, Konikow N. Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale. *Neuroepidemiology* 1989; 8: 142–150.
- Hinshaw DB, Carnahan JM, Johnson DL. Depression, anxiety, and asthenia in advanced illness. *J Am Coll Surg* 2002;195:271–277
- Hiraoka, A., Yoshikawa, M., Nakamori, M., Hosomi, N., Nagasaki, T., Mori, T., Oda, M., Maruyama, H., Yoshida, M., Izumi, Y., Matsumoto, M., & Tsuga, K. (2017). Maximum Tongue Pressure is Associated with Swallowing Dysfunction in ALS Patients. *Dysphagia*, 32(4), 542–547. <https://doi.org/10.1007/S00455-017-9797-Z>,
- Ho AK, Bradshaw JL, Iansek R, Alfredson R. Speech volume regulation in Parkinson's disease: effects of implicit cues and explicit instructions. *Neuropsychologia*. 1999;37(13):1453–1460. doi: 10.1016/s0028-3932(99)00067-6
- Ho AK, Bradshaw JL, Iansek R. Volume perception in Parkinsonian speech. *Movement Disorders*. 2000;15(6):1125–1131. doi: 10.1002/1531-8257(200011)15:6<1125::aid-mds1010>3.0.co;2-r. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]
- Ho AK, Iansek R, Marigliani C, Bradshaw JL, Gates S. Speech impairment in a large sample of patients with Parkinson's disease. *Behavioural Neurology*. 1998;11(3):131–137. [PubMed] [Google Scholar]
- Houston S (2000). Reflections on a kayak expedition in Scotland In Fried-Oken M, & Bersani H (Eds.), *Speaking up and spelling it out: Personal essays on augmentative and alternative communication*. Baltimore, MD: Paul Brookes Publishers.

Ingre C, Roos PM, Piehl F, Kamel F, Fang F. Risk factors for amyotrophic lateral sclerosis. *Clin Epidemiol*. 2015;7:181-93. [PMC free article] [PubMed]

Jackson, C. E., Gronseth, G., Rosenfeld, J., Barohn, R. J., Dubinsky, R., Simpson, C. B., Mcvey, A., Kittrell, P. P., King, R., Herbelin, L., Griggs, R., Tawil, R., Kissel, J. T., Pandya, S., Downing, K., Rose, M., & McDermott, M. (2009). Randomized double-blind study of botulinum toxin type B for sialorrhea in ALS patients. *Muscle and Nerve*, 39(2), 137–143. <https://doi.org/10.1002/MUS.21213>,

Jacobson BH, Jonson A, Grywalski C, et al.. The voice handicap index (VHI): development and validation. *Am J Speech Lang Pathol*. 1997;6:66–70.

James E, Ellis C, Brassington R, Sathasivam S, Young CA (2022) Treatment for sialorrhea (excessive saliva) in people with motor neuron disease/amyotrophic lateral sclerosis. *Cochrane Database Syst Rev* 5:CD006981]

Joachim Herz, & Olaf Stüve. (2020). Sodium Phenylbutyrate-Taurursodiol for ALS. *N Engl J Med*, 383(23), 2293–2294.

Johnsen B. Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis from El Escorial to Gold Coast. *Clin Neurophysiol*. 2020;131(8):1962–1963. doi: 10.1016/j.clinph.2020.04.012. [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Joshua, A. M., & Misri, Z. (2023). Motor Neuron Disease. *Physiotherapy for Adult Neurological Conditions*, 539–562

Kawai S, Tsukuda M, Mochimatsu I, Enomoto H, Kagesato Y, Hirose H, Kuroiwa Y, Suzuki Y (2003) A study of the early stage of dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* 18:1–8 [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Kent RD. Hearing and believing: some limits to the auditory-perceptual assessment of speech and voice disorders. *Am J Speech Lang Pathol*. (1996) 5:7–23. 10.1044/1058-0360.0503.07 [DOI] [Google Scholar][Ref list]

Kotsimpou, S., Liampas, I., Dastamani, M., Marogianni, C., Stamati, P., Tsika, A., Messinis, L., Nasios, G., Dardiotis, E., & Siokas, V. (2025). Evaluation of Computer-Based Cognitive Training on Mild Cognitive Impairment in Parkinson's Disease (PD-MCI): Alpha Review. *J Clin Med*, 14(9). <https://doi.org/10.3390/jcm14093001>

Krusienski DJ, Sellers EW, McFarland DJ, Vaughan TM, & Wolpaw JR (2008). Toward enhanced P300 speller performance. *Journal of Neuroscience Methods*, 167(1), 15–21.

Kuruvilla MS, Green JR, Ayaz H, Murman DL. Neural correlates of cognitive decline in ALS: an fNIRS study of the prefrontal cortex. *Cogn Neurosci* 2013;4:115–21.

Kübler A, Birbaumer N. Brain–computer interfaces and communication in paralysis: extinction of goal directed thinking in completely paralysed patients? *Clin Neurophysiol* 2008;119:2658–66.

Lagalla G, Millevolte M, Capecci C, Provinciali M, Ceravolo MG. Long-lasting benefits of botulinum to Seliger GM, Hornstein A, Flax J, Herbert J, Schroeder K. Fluoxetine improves emotional incontinence. *Brain Inj* 1992;6:267–270 xin type B in Parkinson's disease-related drooling. *J Neurol* 2009;256:563–567.

Langmore S, Logemann J. After the clinical bedside examination: what next? *Am J Speech Lang Pathol* 1991;9:13–20

Langmore SE, McCulloch TM, Krisciunas GP, Lazarus CL, Van Daele DJ, Pauloski BR, Rybin D, Doros G. Efficacy of electrical stimulation and exercise for dysphagia in patients with head and neck cancer: A randomized clinical trial. *Head Neck*. 2016 Apr;38 Suppl 1(Suppl 1):E1221–E1231. doi: 10.1002/hed.24197.

Liampas, I., Demiri, S., Stamati, P., Lazarou, L., Michailides, C., Marogianni, C., Tsika, A., Siokas, V., & Dardiotis, E. (2025). Factors associated with motor manifestations in older adults with Alzheimer's dementia: a cross-sectional analysis. *Eur Geriatr Med*.
<https://doi.org/10.1007/s41999-025-01259-z>

Lipp A, Trottenberg T, Schink T, Kupsch A, Arnold G. A randomized trial of botulinum toxin A for treatment of drooling. *Neurology* 2003;61:1279–1281.

Lipton A. M., White C. L., 3rd and Bigio E. H. (2004). Frontotemporal lobar degeneration with motor neuron disease-type inclusions predominates in 76 cases of frontotemporal degeneration. *Acta Neuropathol*. 108, 379–385. 10.1007/s00401-004-0900-9 [DOI] [PubMed]

Liscic, R. M. (2017). Als and Ftd: Insights into the disease mechanisms and therapeutic targets. *European Journal of Pharmacology*, 817, 2–6. <https://doi.org/10.1016/J.EJPHAR.2017.10.012>

Linse, K., Rüger, W., Joos, M., Schmitz-Peiffer, H., Storch, A., & Hermann, A. (2018). Usability of eyetracking computer systems and impact on psychological wellbeing in patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 19(3–4), 212–219. <https://doi.org/10.1080/21678421.2017.1392576>,

Londral, A., Pinto, A., Pinto, S., Azevedo, L., & de Carvalho, M. (2015). Quality of life in amyotrophic lateral sclerosis patients and caregivers: Impact of assistive communication from early stages. *Muscle and Nerve*, 52(6), 933–941. <https://doi.org/10.1002/MUS.24659>,

Logemann JA, Fisher HB, Boshes B, Blonsky ER. Frequency and cooccurrence of vocal tract dysfunctions in the speech of a large sample of Parkinson patients. *Journal of Speech and Hearing Disorders*. 1978;43(1):47–57. doi: 10.1044/jshd.4301.47. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Lomen-Hoerth C, Murphy J, Langmore S, Kramer JH, Olney RK, & Miller B (2003). Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*, 60(7), 1094–1097.

López-Gómez, J. J., Ballesteros-Pomar, M. D., Torres-Torres, B., Pintor-De la Maza, B., Penacho-Lázaro, M. A., Palacio-Mures, J. M., Abreu-Padín, C., Sanz-Gallego, I., & De Luis-Román, D. A. (2021). Impact of Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) on the Evolution of Disease in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS). *Nutrients*, 13(8), 2765.
<https://doi.org/10.3390/nu13082765>

Ludolph AC, Dorst J, Dreyhaupt J, Weishaupt JH, Kassubek J, Weiland U, Meyer T, Petri S, Hermann A, Emmer A, Grosskreutz J, Grehl T, Zeller D, Boentert M, Schrank B, Prudlo J, Winkler AS, Gorbulev S, Roselli F, Schuster J, Dupuis L, Group L-AS (2020) Effect of high-caloric nutrition on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 87:206–216

Mackenzie, I. R. A. (2007). The neuropathology of FTD associated with ALS. *Alzheimer Disease and Associated Disorders*, 21(4). <https://doi.org/10.1097/WAD.0B013E31815C3486>

Maeda K, Koga T, Akagi J. Interferential current sensory stimulation, through the neck skin, improves airway defense and oral nutrition intake in patients with dysphagia: a double-blind randomized controlled trial. *Clin Interv Aging*. 2017 Nov;12:1879–1886. doi: 10.2147/CIA.S140746.

Makkonen T, Ruottinen H, Puhto R, Helminen M, Palmio J. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms. *Int J Lang Commun Disord*. (2018) 53:385–92. 10.1111/1460-6984.12357 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Manoj Kumar Jaiswal. (2019). Riluzole and edaravone: A tale of two amyotrophic lateral sclerosis drugs. *Medical Research Reviews*, 39(2), 733–748.

Marchetti M, Onorati F, Matteucci M, Mainardi L, Piccione F, Silvoni S, et al.. Improving the efficacy of ERP-based BCIs using different modalities of covert visuospatial attention and a genetic algorithm-based classifier. *PLoS One* 2013a;8:e53946.

Marchetti M, Piccione F, Silvoni S, Gamberini L, Priftis K. Covert visuospatial attention orienting in a brain–computer interface for amyotrophic lateral sclerosis patients. *Neurorehabil Neural Repair* 2013b;27:430–8.

Marchetti M, Piccione F, Silvoni S, Priftis K. Exogenous and endogenous orienting of visuospatial attention in P300-guided brain computer interfaces: a pilot study on healthy participants. *Clin Neurophysiol* 2012;123:774–9.

Marchetti M, Priftis K. Effectiveness of the P3-speller in brain–computer interfaces for amyotrophic lateral sclerosis patients: a systematic review and metaanalysis. *Front Neuroeng* 2014;7:12.

Marchetti, M., & Priftis, K. (2015). Brain–computer interfaces in amyotrophic lateral sclerosis: A metaanalysis. *Clinical Neurophysiology*, 126(6), 1255–1263. <https://doi.org/10.1016/J.CLINPH.2014.09.017>

Marogianni, C., Rikos, D., Provatas, A., Dadouli, K., Ntellas, P., Tsitsi, P., Patrinos, G., Dardiotis, E., Hadjigeorgiou, G., & Xiomerisiou, G. (2019). The role of C9orf72 in neurodegenerative disorders: a systematic review, an updated meta-analysis, and the creation of an online database. *Neurobiol Aging*, 84, 238 e225–238 e234. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2019.04.012>

Marogianni, C., Siokas, V., & Dardiotis, E. (2025). Recent advances in the detection and management of motor dysfunction in Alzheimer's disease. *Psychiatriki*, 36(2), 97–100. <https://doi.org/10.22365/jpsych.2025.012>

Mathis S., Goizet C., Soulages A., Vallat J. M., Masson G. L. (2019). Genetics of amyotrophic lateral sclerosis: a review. *J. Neurol. Sci.* 399, 217–226. 10.1016/j.jns.2019.02.030 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Matsuo K, Palmer JB (2008) Anatomy and physiology of feeding and swallowing: normal and abnormal. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 19(691–707):vii

Messing BP, Ward EC, Lazarus C, et al.. Establishing a multidisciplinary head and neck clinical pathway: an implementation evaluation and audit of dysphagia-related services and outcomes. *Dysphagia*. 2019;34:89–104. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

Miles, A., Jardine, M., Johnston, F., de Lisle, M., Friary, P., & Allen, J. (2017). Effect of Lee Silverman Voice Treatment (LSVT LOUD®) on swallowing and cough in Parkinson's disease: A pilot study. *Journal of the Neurological Sciences*, 383, 180–187.
<https://doi.org/10.1016/j.jns.2017.11.015>

Miller N, Noble E, Jones D, Burn D. Life with communication changes in Parkinson's disease. *Age and Ageing*. 2006;35(3):235–239. doi: 10.1093/ageing/afj053.

Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al., and the ALS Practice Parameters Task Force. Practice parameter: The care of the patient with ALS (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 1999;52;1311–1323.

Miller, S., Peters, K., & Ptok, M. (2022). Review of the effectiveness of neuromuscular electrical stimulation in the treatment of dysphagia – an update. *GMS German Medical Science*, 20, Doc08. <https://doi.org/10.3205/000310>

Morgan S, Orrell RW. Pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *Br Med Bull*. 2016 Sep;119(1):87-98. [PubMed] [Reference list]

Morris, M. E., Perry, A., Bilney, B., Curran, A., Dodd, K., Wittwer, J. E., & Dalton, G. W. (2006). Outcomes of physical therapy, speech pathology, and occupational therapy for people with motor neuron disease: A systematic review. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 20(3), 424-434. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16885429/>

Murguialday AR, Hill J, Bensch M, Martens S, Halder S, Nijboer F,... Gharabaghi A (2011). Transition from the locked in to the completely locked-in state: A physiological analysis. *Clinical Neurophysiology*, 122(5), 925–933.

Murphy, N.A.; Arthur, K.C.; Tienari, P.J.; Houlden, H.; Chiò, A.; Traynor, B.J. Age-related penetrance of the C9orf72 repeat expansion. *Sci. Rep.* 2017, 7, 2116. [Google Scholar] [CrossRef] [PubMed] [Green Version]

Müller J, Wenning GK, Verny M, et al.. Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders. *Archives of Neurology*. 2001;58(2):259–264. doi: 10.1001/archneur.58.2.259. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

N, Nagasaki T, Mori T, et al.. Maximum tongue pressure is associated with swallowing dysfunction in ALS patients. *Dysphagia* (2017) 32:542–7. 10.1007/s00455-017-9797-z [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Nagura, H., Kagaya, H., Inamoto, Y., Shibata, S., Ozeki, M., & Otaka, Y. (2022). Effects of head flexion posture in patients with dysphagia. *Journal of Oral Rehabilitation*, 49(6), 627–632. <https://doi.org/10.1111/joor.13322>,

National Clinical Guideline Centre (UK). Motor Neurone Disease: Assessment and Management. National Institute for Health and Care Excellence: Clinical Guidelines website; 2016. Available at: <https://www.nice.org.uk/guidance/ng42/resources/motor-neurone-disease-assessment-and-management-pdf-1837449470149>. Accessed May 10, 2019. [PubMed] [Google Scholar]

Neary D, Snowden JS, & Mann DMA (2000). Cognitive change in motor neurone disease/amyotrophic lateral sclerosis (MND/ALS). *Journal of the Neurological Sciences*, 180(1), 15–20.

Niimi, M. N. , & Seiji. (2000). Changes over time in dysarthric patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): A study of changes in speaking rate and maximum repetition rate (MRR). *Clinical Linguistics & Phonetics*, 14(7), 485–497. <https://doi.org/10.1080/026992000750020323> [Google Scholar][Ref list]

Nishio M, Niimi S. Changes over time in dysarthric patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): A study of changes in speaking rate and maximum repetition rate (MRR). *Clin Linguist Phonet.* (2009) 14:485–97. 10.1080/026992000750020323 [DOI] [Google Scholar][Ref list]

Norton B, Homer-Ward M, Donnelly MT, Long RG, Holmes GK (1996) A randomised prospective comparison of percutaneous endoscopic gastrostomy and nasogastric tube feeding after acute dysphagic stroke. *BMJ* 312:13–16

Oken BS, Orhan U, Roark B, Erdogmus D, Fowler A, Mooney A,... Fried-Oken MB (2014). Brain-computer interface with language model-electroencephalography fusion for locked-in syndrome. *Neurorehabilitation and Neural Repair*, 28(4), 387–394.

Onesti E, Schettino I, Gori MC, et al.. Dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis: impact on patient behavior, diet adaptation, and riluzole management. *Front Neurol.* 2017;8:94. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

Orhan U, Hild KE II, Erdogmus D, Roark B, Oken B, & Fried-Oken M (2012). RSVP keyboard: An EEG based typing interface. 2012 IEEE International Conference on Acoustics, Speech, and Signal Processing, ICASSP 2012, Kyoto 645–648.

Ozawa, K., Naito, M., Tanaka, N., & Wada, S. (2020). A Word Communication System with Caregiver Assist for Amyotrophic Lateral Sclerosis Patients in Completely and Almost Completely Locked-in State.

Park JS, Oh DH, Hwang NK, Lee JH. Effects of neuromuscular electrical stimulation combined with effortful swallowing on post-stroke oropharyngeal dysphagia: a randomised controlled trial. *J Oral Rehabil.* 2016 Jun;43(6):426–434. doi: 10.1111/joor.12390.

Park JS, Oh DH, Hwang NK, Lee JH. Effects of neuromuscular electrical stimulation in patients with Parkinson's disease and dysphagia: A randomized, single-blind, placebo-controlled trial. *NeuroRehabilitation*. 2018;42(4):457–463. doi: 10.3233/NRE-172306.

Paul H Gordon, Robert G Miller, & Dan H Moore. (2004, September 5). ALSFRS-R. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders. <https://doi.org/10.1080/17434470410019906>

Pawlukowska, W., Baumert, B., Goł, M., Ab-Janowska, , Meller, A., Machowska-Sempruch, K., Welnicka, A., Paczkowska, E., Rotter, I., Machaliński, B., & Nowacki, P. (n.d.). *medicina* The Relationship between Selected Demographic Factors and Speech Organ Dysfunction in Sporadic ALS Patients. <https://doi.org/10.3390/medicina56080390>

Pawlukowska, W., Baumert, B., Gołab-Janowska, M., Meller, A., MacHowska-Sempruch, K., Welnicka, A., Paczkowska, E., Rotter, I., MacHaliński, B., & Nowacki, P. (2019). Comparative assessment and monitoring of deterioration of articulatory organs using subjective and objective tools among patients with amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Neurology*, 19(1), 1–8. <https://doi.org/10.1186/S12883-019-1484-2/TABLES/5>

Peter, R. S., Rosenbohm, A., Dupuis, L., Brehme, T., Kassubek, J., Rothenbacher, D., Nagel, G., & Ludolph, A. C. (2017). Life course body mass index and risk and prognosis of amyotrophic lateral sclerosis: results from the ALS registry Swabia. *European Journal of Epidemiology*, 32(10), 901–908. <https://doi.org/10.1007/S10654-017-0318-Z>.

Peters, B., Wiedrick, J., & Baylor, C. (2023). Effects of Aided Communication on Communicative Participation for People With Amyotrophic Lateral Sclerosis. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 32(4), 1450. https://doi.org/10.1044/2023_AJSLP-22-00346

Petri S, Grehl T, Grosskreutz J, Hecht M, Hermann A, Jesse S, Lingor P, Loscher W, Maier A, Schoser B, Weber M, Ludolph AC (2023) Guideline “Motor neuron diseases” of the German society of neurology (deutsche gesellschaft fur neurologie). *Neurol Res Pract* 5:25

Plowman EK, Tabor LC, Robison R, Gaziano J, Dion C, Watts SA, et al.. Discriminant ability of the Eating Assessment Tool-10 to detect aspiration in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurogastroenterol Motility* (2016) 28:85–90. 10.1111/nmo.12700 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Plowman EK, Tabor LC, Wymer J, Pattee G. The evaluation of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: survey of clinical practice patterns in the United States. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* (2017) 18:351–7. 10.1080/21678421.2017.1313868 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Plowman EK, Watts SA, Robison R, Tabor L, Dion C, Gaziano J, et al.. Voluntary cough airflow differentiates safe versus unsafe swallowing in amyotrophic lateral sclerosis. *Dysphagia* (2016) 31:383–90. 10.1007/s00455-015-9687-1 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Plowman, E. K., Tabor, L. C., Robison, R., Gaziano, J., Dion, C., Watts, S. A., Vu, T., & Gooch, C. (2015). Discriminant Ability of the Eating Assessment Tool to Predict Aspiration in

Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurogastroenterology and Motility : The Official Journal of the European Gastrointestinal Motility Society*, 28(1), 85.
<https://doi.org/10.1111/NMO.12700>

Prado MB Jr, Pedro KM, Adiao KJB (2023) Efficacy, safety and tolerability of high caloric diet in amyotrophic lateral sclerosis patients: a systematic review and meta-analysis. *Rev Neurol (Paris)* 179:1008–1019

Profiles of dysarthria and dysphagia in ALS: dysarthria in 78% και dysphagia σε 68% των ασθενών (Donohue et al., 2022). <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/PMC10023186/pmc.ncbi.nlm.nih.gov+4pmc.ncbi.nlm.nih.gov+4vumc.org+4>

Pruszewicz A, Obrębowski A, Wiskirska-Woźnica B, Wojnowski W. W sprawie kompleksowej oceny głosu – własna modyfikacja testu samooceny niesprawności głosu (Voice Handicap Idex). *Otolaryngol Pol.* 2004;58:547–9.

Quinn C, Elman L. Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Diseases. *Continuum (Minneapolis, Minn.)*. 2020 Oct;26(5):1323-1347. [PubMed] [Reference list]

Rabkin JG, Gordon PH, McElhiney M, Rabkin R, Chew S, Mitsumoto H. Modafinil treatment of fatigue in patients with ALS: a placebo controlled study. *Muscle Nerve* 2009;39:297–303.

Ramig L, Pawlas A, Countryman S. Lee Silverman Voice Treatment: A Practical Guide to Treating the Voice and Speech Disorders in Parkinson Disease. Iowa City, IA, USA: National Center for Voice and Speech; 1995. [Google Scholar]

Ramig LO, Countryman S, Thompson LL, Horii Y. Comparison of two forms of intensive speech treatment for Parkinson disease. *Journal of Speech and Hearing Research*. 1995;38(6):1232–1251. doi: 10.1044/jshr.3806.1232. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Ramig LO, Dromey C. Aerodynamic mechanisms underlying treatment-related changes in vocal intensity in patients with Parkinson disease. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 1996;39(4):798–807. doi: 10.1044/jshr.3904.798. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Ramig LO, Sapir S, Countryman S, et al.. Intensive voice treatment (LSVT®) for individuals with Parkinson's disease: A two year follow-up. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*. 2001;71(4):493–498. doi: 10.1136/jnnp.71.4.493. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

Ramig LO, Sapir S, Fox C, Countryman S. Changes in vocal loudness following intensive voice treatment (LSVT®) in individuals with Parkinson's disease: a comparison with untreated patients and normal age-matched controls. *Movement Disorders*. 2001;16(1):79–83. doi: 10.1002/1531-8257(200101)16:1<79::aid-mds1013>3.0.co;2-h. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Rautiola, J., Laaksovirta, H., Geneid, A., Ilmarinen, T., Pietarinen, P., & Kinnari, T. J. (2022). ALS patients in otorhinolaryngology: A retrospective study. *Laryngoscope Investigative Otolaryngology*, 7(4), 1071–1077. <https://doi.org/10.1002/lio2.859>

RERC on Communication Enhancement. (2004a). Patient's clinical pathway for communication changes with ALS, version 5.3. Available from: <http://aac-rerc.psu.edu/index.php/files/list/type/1>

Rikos, D., Marogianni, C., Provatas, A., Bourinaris, T., Arnaoutoglou, M., Stathis, P., Patrinos, G. P., Dardiotis, E., Hadjigeorgiou, G. M., & Xiromerisiou, G. (2020). Screening for the C9ORF72 expansion in Greek Huntington Disease phenocopies and controls and meta-analysis of current data. *Tremor Other Hyperkinet Mov (N Y)*, 10, 5. <https://doi.org/10.5334/tohm.61>

Ringel SP, Murphy JR, Alderson MK, Bryan W, England JD, Miller RG,... Yu P (1993). The natural history of amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 43(7), 1316–1322.

Riolo, V., Pizzorni, N., Guanziroli, E., Agostinis, B., Confortola, M., Schettino, N., Gilardone, G., Schindler, A., & Molteni, F. (2021). Cross-cultural adaptation into Italian and validation of the Frenchay dysarthria assessment – 2. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*, 58(3), 342. <https://doi.org/10.23736/S1973-9087.21.07029-5>

Robberecht W, Philips T. The changing scene of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurosci* 2013;14:248–64.

Robison, R. D., DiBiase, L., Anderson, A., Wymer, J. P., & Plowman, E. K. (2023). Functional lingual pressure thresholds for swallowing safety and efficiency in individuals with ALS. *Neurogastroenterology & Motility*, 35(4), e14521. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35907088/>

Robison, R. D., et al.. (2023). Profiling number of swallows per bolus and residue in individuals with ALS. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37591233/>

Roeder B, Murray J, Dierkhising R. Patient localization of esophageal dysphagia. *Dig Dis Sci* 2004;49:697–701

Roman A (2014). Amy & PALS: ALS speech and communication solutions plus tips from various ALS experts. Retrieved from <http://amyandpals.com/>

Roman A, & Woolley Levine S (2006). Cognitive and behavioral impairments in people with ALS and their implications for communication and AAC use. *SIG 12 Perspectives on Augmentative and Alternative Communication*, 15(4), 9–14.

Rong P, Yunusova Y, Wang J, Green JR. Predicting early bulbar decline in amyotrophic lateral sclerosis: a speech subsystem approach. *Behav Neurol.* (2015) 2015:183027. 10.1155/2015/183027 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Rosen D. R., Siddique T., Patterson D., Figlewicz D. A., Sapp P., Hentati A., et al.. (1993). Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. *Nature* 362, 59–62. 10.1038/362059a0 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Rusz J, Cmejla R, Ruzickova H, Ruzicka E. Quantitative acoustic measurements for characterization of speech and voice disorders in early untreated Parkinson's disease. *Journal of the Acoustical Society of America*. 2011;129(1):350–367. doi: 10.1121/1.3514381. [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Ryan DB, Frye GE, Townsend G, Berry DR, Mesa-G S, Gates NA, & Sellers EW (2011). Predictive spelling with a P300-based brain–computer interface: Increasing the rate of communication. *International Journal of Human-Computer Interaction*, 27(1), 69–84.

Saletu-Zyhlarz GM, Anderer P, Arnold O, Saletu B. Confirmation of the neurophysiologically predicted therapeutic effects of trazodone on its target symptoms depression, anxiety and insomnia by postmarketing clinical studies with a controlled-release formulation in depressed outpatients. *Neuropsychobiology* 2003;48:194–208.

Sapir S, Pawlas AA, Ramig LO, et al.. Voice and speech abnormalities in Parkinson disease: relation to severity of motor impairment, duration of disease, medication, depression, gender, and age. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*. 2001;9(4):213–226. [Google Scholar]

Sapir S, Ramig LO, Spielman JL, Fox C. Formant centralization ratio: a proposal for a new acoustic measure of dysarthric speech. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2010;53(1):114–125. doi: 10.1044/1092-4388(2009/08-0184). [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]

Sapir S, Spielman JL, Ramig LO, Story BH, Fox C. Effects of intensive voice treatment (the Lee Silverman Voice Treatment [LSVT]) on vowel articulation in dysarthric individuals with idiopathic Parkinson disease: acoustic and perceptual findings. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*. 2007;50(4):899–912. doi: 10.1044/1092-4388(2007/064). [DOI] [PubMed] [Google Scholar]

Sarno MT. Speech impairment in Parkinson's disease. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*. 1968;49(5):269–275. [PubMed] [Google Scholar]

Schalk G, McFarland DJ, Hinterberger T, Birbaumer N, & Wolpaw JR (2004). BCI2000: A general-purpose brain-computer interface (BCI) system. *IEEE Transactions on Biomedical Engineering*, 51(6), 1034–1043.

Schindler A, Ottaviani F, Mozzanica F, Bachmann C, Favero E, Schettino I, et al.. Cross-cultural adaptation and validation of the voice handicap index into Italian. *J Voice*. 2010;24:708–14.

Schjølberg A, & Sunnerhagen KS (2012). Unlocking the locked in; a need for team approach in rehabilitation of survivors with locked-in syndrome. *Acta Neurologica Scandinavica*, 125(3), 192–198.

Seliger GM, Hornstein A, Flax J, Herbert J, Schroeder K. Fluoxetine improves emotional incontinence. *Brain Inj* 1992;6:267–270.

Sellers EW, Vaughan TM, & Wolpaw JR (2010). A brain-computer interface for long-term independent home use. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(5), 449–455.

Shijo, T., Ikeda, R., Suzuki, N., Ohta, J., Suzuki, J., Hirano-Kawamoto, A., Kato, K., Ikeda, K., Izumi, R., Mitsuzawa, S., Warita, H., Kato, M., Aoki, M., & Katori, Y. (2023). Videofluoroscopic Dysphagia Scale as an Additional Indicator of Gastrostomy in Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis with Dysphagia. *The Tohoku Journal of Experimental Medicine*, 259(4), 293–300. <https://doi.org/10.1620/TJEM.2023.J005>

Simmons Z. Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis from diagnosis through death. *The Neurologist* 2005;11:257–270

Simon GE, VonKorff M, Heiligenstein JH, Revicki DA, Grothaus L, Katon W, et al.. Initial antidepressant choice in primary care effectiveness and cost of fluoxetine vs tricyclic antidepressants. *JAMA* 1996;275:1897–1902.

Sitver M, & Kraat A (1982). Augmentative communication for the person with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *ASHA*, 24, 783.

Soderholm S, Meinander M, & Alaranta H (2001). Augmentative and alternative communication methods in locked-in syndrome. *Journal of Rehabilitation Medicine*, 33(5), 235–239.

Sokratous, M., Lucia, S., Bourinaris, T., Marogianni, C., Arnaoutoglou, M., Patrikiou, E., Ralli, S., Markou, A., Dardiotis, E., Houlden, H., Hadjigeorgiou, G. M., & Xiromerisiou, G. (2020). Prevalence of C9orf72 hexanucleotide repeat expansion in Greek patients with sporadic ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*, 21(5-6), 470-472.
<https://doi.org/10.1080/21678421.2020.1757115>

Spataro, R., Ciriaco, M., Manno, C., & la Bella, V. (2014). The eye-tracking computer device for communication in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurologica Scandinavica*, 130(1), 40–45. <https://doi.org/10.1111/ANE.12214>,

Speech pathology interventions in patients with neuromuscular diseases show limited but positive outcomes (Knuijt et al., 2011). <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK82017/>
[ncbi.nlm.nih.gov+1pubmed.ncbi.nlm.nih.gov+1](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1)

Sproson, L., Pownall, S., Enderby, P., & Freeman, J. (2018). Combined electrical stimulation and exercise for swallow rehabilitation post-stroke: a pilot randomized control trial. *International*

Statland JM, Barohn RJ, McVey AL, Katz JS, Dimachkie MM. Patterns of Weakness, Classification of Motor Neuron Disease, and Clinical Diagnosis of Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Neurol Clin*. 2015 Nov;33(4):735-48. [PMC free article] [PubMed]

Stephen A., Johnson, Ton Fang, Fabiola De Marchi, Dylan Neel, Donatienne Van Weehaeghe, James D., & Berry & Sabrina Paganoni. (2022). Pharmacotherapy for Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Review of Approved and Upcoming Agents. *Drugs* , 82, 1367–1388.

Stipancic KL, Yunusova Y, Berry JD, Green JR. Minimally detectable change and minimal clinically important difference of a decline in sentence intelligibility and speaking rate for individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *J Speech Lang Hear Res*. (2018) 61:2757–71. 10.1044/2018_JSLHR-S-17-0366 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Sulistyo A, Abrahao A, Freitas ME, Ritsma B, Zinman L (2023) Enteral tube feeding for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev* 8:CD004030

Taylor LJ, Brown RG, Tsermentseli S, Al-Chalabi A, Shaw CE, Ellis CM,... Goldstein LH (2013). Is language impairment more common than executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 84(5), 494–498.

Tarihci Cakmak, E., Sen, E. I., Doruk, C., Sen, C., Sezikli, S., & Yaliman, A. (2023). The Effects of Neuromuscular Electrical Stimulation on Swallowing Functions in Post-stroke Dysphagia: A Randomized Controlled Trial. *Dysphagia*, 38(3), 874–885. <https://doi.org/10.1007/S00455-022-10512-7>,

The ALS CNTF Treatment Study (ACTS) Phase I-II Study Group. The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale: assessment of activities of daily living in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Arch Neurol* 1996; 53: 141–147.

The ALS C.A.R.E. Program. Center for Outcomes Research, University of Massachusetts Medical School. <http://www.outcomes-umassmed.org/ALS/alsscale.aspx>. Accessed November 28, 2017.

Titze I. Vocal Fold Physiology: Frontiers in Basic Science. San Diego, Calif, USA: Singular; 1993. [Google Scholar]

Tjaden, K., et al.. (2023). Acoustic voice analysis as a useful tool to discriminate different ALS phenotypes. *International Journal of Speech-Language Pathology*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/10525613/>

Tomik B, Guilloff RJ. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotroph Lateral Scler.* (2010) 11:4–15. 10.3109/17482960802379004 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Traynor BJ, Codd MB, Corr B, Forde C, Frost E, Hardiman OM. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. *Arch Neurol.* 2000 Aug;57(8):1171-6. [PubMed]

Treder MS, Schmidt N, & Blankertz B (2011). Gaze-independent visual brain-computer interfaces. *International Journal of Bioelectromagnetism*, 13(1), 11–12.

Trinite B, Sokolovs J. Adaptation and validation of the voice handicap index in Latvian. *J Voice.* 2014;28:452–7.

Turner MR, Hardiman O, Benatar M, Brooks BR, Chio A, deCarvalho M. Controversies and priorities in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2013;12:310–22. Vidal JJ. Toward direct brain–computer communication. *Annu Rev Biophys Bioeng* 1973;2:157–80.

Turner, M. R., & Group, U. M. C. S. (2022). Diagnosing ALS: the Gold Coast criteria and the role of EMG. *Practical Neurology*, 22(3), 176. <https://doi.org/10.1136/PRACTNEUROL-2021-003256>

Tzeplaeff L, Wilfling S, Requardt MV, Herdick M. Current State and Future Directions in the Therapy of ALS. *Cells.* 2023 May 31;12(11) [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, Chio A, Couratier P, De Carvalho M, Hardiman O, Kuzma-Kozakiewicz M, Ludolph A, McDermott CJ, Mora JS, Petri S, Probyn K, Reviers E, Salachas F, Silani V, Tysnes OB, van den Berg LH, Villanueva G, Weber M (2024) European academy of neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in

collaboration with European reference network for neuromuscular diseases (ERN EURO-NMD). *Eur J Neurol* 31:e16264

Vance C., Al-Chalabi A., Ruddy D., Smith B. N., Hu X., Sreedharan J., et al.. (2006). Familial amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia is linked to a locus on chromosome 9p13.2–21.3. *Brain* 129, 868–876. 10.1093/brain/awl030 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list][Google Scholar][Ref list]

Volk A. E., Weishaupt J. H., Andersen P. M., Ludolph A. C., Kubisch C. (2018). Current knowledge and recent insights into the genetic basis of amyotrophic lateral sclerosis. *Med. Genet.* 30, 252–258. 10.1007/s11825-018-0185-3 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Waito, A. A., Plowman, E. K., Barbon, C. E. A., Peladeau-Pigeon, M., Tabor-Gray, L., Magennis, K., Robison, R., & Steele, C. M. (2020). A cross-sectional, quantitative videofluoroscopic analysis of swallowing physiology and function in individuals with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 63(4), 948–962. https://doi.org/10.1044/2020_JSLHR-19-00051/ASSET/EDA63924-038E-4CD8-9465-4CFC14811278/ASSETS/GRAPHIC/CCBY-SA.PNG

Weikamp JG, Schelhaas HJ, Hendriks JC, de Swart BJ, Geurts AC. Prognostic value of decreased tongue strength on survival time in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* (2012) 259:2360–5. 10.1007/s00415-012-6503-9 [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Wijesekera LC, Leigh PN.. Amyotrophic lateral sclerosis. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4(1):3. doi: 10.1186/1750-1172-4-3. [DOI] [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Winden S, Carmack CS., Corda DE, McFarland DJ, Zeitlin D, Tenteramano L,... Wolpaw JR (2012). BCI360: Full-service support for independent home-based BCI use and for translational studies. *Neuroscience 2012 Abstracts*, New Orleans, LA.

Wolpaw JR, Birbaumer N, McFarland DJ, Pfurtscheller G, & Vaughan TM (2002). Brain-computer interfaces for communication and control. *Clinical Neurophysiology*, 113(6), 767–791.

Woolley SC, York MK, Moore DH, Strutt AM, Murphy J, Schulz PE, & Katz JS (2010). Detecting frontotemporal dysfunction in ALS: Utility of the ALS Cognitive Behavioral Screen (ALS-CBS™). *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(3), 303–311.

Worms PM. The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies. *J Neurol Sci.* 2001 Oct 15;191(1-2):3-9. [PubMed] [Reference list]

Xiomerisiou, G., Marogianni, C., Dadouli, K., Zompola, C., Georgouli, D., Provatas, A., Theodorou, A., Zervas, P., Nikolaidou, C., Stergiou, S., Ntellas, P., Sokratous, M., Stathis, P., Paraskevas, G. P., Bonakis, A., Voumvourakis, K., Hadjichristodoulou, C., Hadjigeorgiou, G. M., & Tsivgoulis, G. (2020). Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy revisited: Genotype-phenotype correlations of all published cases. *Neurol Genet*, 6(3), e434. <https://doi.org/10.1212/NXG.0000000000000434>

Xiomerisiou, G., Lampropoulos, I. C., Dermitzakis, E. V., Vikelis, M., Marogianni, C., Mysiris, D., & Argyriou, A. A. (2023). Single OnabotulinumtoxinA Session Add-On to Carbamazepine or Oxcarbazepine in Treatment-Refractory Trigeminal Neuralgia: A Case Series with 24-Week Follow Up. *Toxins (Basel)*, 15(9). <https://doi.org/10.3390/toxins15090539>

Xiomerisiou, G., Marogianni, C., Lampropoulos, I. C., Dardiotis, E., Speletas, M., Ntavaroukas, P., Androutsopoulou, A., Kalala, F., Grigoriadis, N., & Papoutsopoulou, S. (2022). Peripheral Inflammatory Markers TNF-alpha and CCL2 Revisited: Association with Parkinson's Disease Severity. *Int J Mol Sci*, 24(1). <https://doi.org/10.3390/ijms24010264>

Xu, R. (2024). Overview of nomenclature and diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Annals of Medicine*, 56(1), 2422572. <https://doi.org/10.1080/07853890.2024.2422572>

Yokoi, D.; Atsuta, N.; Watanabe, H.; Nakamura, R.; Hirakawa, A.; Ito, M.; Watanabe, H.; Katsuno, M.; Izumi, Y.; Morita, M.; et al.. Age of onset differentially influences the progression of regional dysfunction in sporadic amyotrophic lateral sclerosis. *J. Neurol.* 2016, 263, 1129–1136. [Google Scholar] [CrossRef]

Yorkston K, Baylor C, Burns M, Morris M, & McNalley T (2015). Medical education: Preparing professionals to enhance communication access in healthcare setting In Blackstone SW, Beukelman D & Yorkston K (Eds.), *Patient provider communication: Roles of speech-language pathologists and other health care professionals* (pp. 37–72). San Diego, CA: Plural Publishing.

Yorkston KM, Hammen VL, Beukelman DR, Traynor CD. The effect of rate control on the intelligibility and naturalness of dysarthric speech. *J Speech Hear Disord.* (1990) 55:550–60. 10.1044/jshd.5503.550 [DOI] [PubMed] [Google Scholar][Ref list]

Yorkston, K. M. (1993). Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: Implications for the timing of intervention. *Journal of Medical Speech*. [Google Scholar][Ref list]

Yu B, Pamphlett R. Environmental insults: critical triggers for amyotrophic lateral sclerosis. *Transl Neurodegener.* 2017;6:15. [PMC free article] [PubMed] [Reference list]

Yuan J, Liberman M & Cieri C. Towards an integrated understanding of speaking rate in conversation. In 9th Intl Conf. on Spoken Language Processing 10.21437/Interspeech.2006-204 (2006).

Yunusova, Y., Graham, N. L., Shellikeri, S., Phuong, K., Kulkarni, M., Rochon, E., Tang-Wai, D. F., Chow, T. W., Black, S. E., Zinman, L. H., & Green, J. R. (2016). Profiling Speech and Pausing in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and Frontotemporal Dementia (FTD). *PLoS ONE*, 11(1), e0147573. <https://doi.org/10.1371/JOURNAL.PONE.0147573>

Zhang M, Tao T, Zhang ZB, Zhu X, Fan WG, Pu LJ, Chu L, Yue SW. Effectiveness of Neuromuscular Electrical Stimulation on Patients With Dysphagia With Medullary Infarction. *Arch Phys Med Rehabil.* 2016 Mar;97(3):355–362. doi: 10.1016/j.apmr.2015.10.104.

Κυνηγού Μαρία Ν.(2005), Ενδοσκοπική εκτίμηση της κατάποσης-Endoscopic evaluation of swallowing, σελ. 185 Αριστοτέλειο Πανεπιστήμιο Θεσσαλονίκης, Σχολή Επιστημών Υγείας, Τμήμα Ιατρικής

Σπυροπούλου Β.(2024), Η Συμβολή του Ακτινοσκοπικού Ελέγχου στη Διάγνωση της Δυσφαγίας σε ΑΕΕ και ο ρόλος του Λογοθεραπευτή, σελ. 39 Δημοκρίτειο Πανεπιστήμιο Θράκης Σχολή Επιστημών Υγείας Τμήμα Ιατρικής