
SPECIFICS OF THE HOME REHABILITATION OF A FEMALE PATIENT WITH AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS (ALS) SYNDROME

Snezhina Georgieva

Faculty of Public Health and Healthcares at "Prof. Dr. Assen Zlatarov" University, Burgas, Republic of Bulgaria snezhinageorgieva@abv.bg

Abstract: The objective of the present study is to share our 11 years of experience in the home rehabilitation of a female patient with amyotrophic lateral sclerosis. Since the final diagnosis till the lethal outcome.

ALS etiology has not been completely clarified. ALS is a progressive neurodegenerative disease, which is known from very long ago, described by the famous French neurologist Jean-Martin Charcot. ALS is a degenerative neurological disease characterized by progressive degeneration of the motor neuron cells in the spinal cord and the brain, which leads to paralysis and death. Further, ALS leads to muscles atrophy. The brain loses in full its capacity to control them. One of the symptoms is the muscle spasms. Unlike the Alzheimer disease, this disease not always damages the mind of the sick person.

There is no definitive treatment of the disease still and its progressive nature leads to grave functional deficit, which generates many psychological, social and health problems. The most severe problem is the self-service, feeding and independent movement of the sick persons.

In the complex treatment of ALS the kinesitherapy helps to slow down the functional deficit through maintenance of the basic locomotor functions. In our complex for home rehabilitation the equilibrium and balance exercises were paramount, since the good postural stability and balance reduce the risk of falling and fractures. In order to reduce the rigidity and to increase the general mobility in the kinesitherapeutic procedure, we applied various means and techniques – stretching from various starting positions, exercises for flexibility, exercises for enhancement of the axial rotation of the trunk and mostly of the head. We applied also exercises in open and closed kinetic chains. It is considered that the exercises in open kinetic chain can develop speed and acceleration, while the exercises in closed kinetic chain generate power.

Keywords: ALS syndrome, kinesitherapy, open and closed kinetic chain.

СПЕЦИФИКА НА ДОМАШНАТА РЕХАБИЛИТАЦИЯ НА ПАЦИЕНТКА СЪС СИНДРОМ НА АМИОТРОФИЧНА ЛАТЕРАЛНА СКЛЕРОЗА (ALS)

Снежина Георгиева

Факултет по обществено здраве и здравни грижи при Университет „Проф. д-р А. Златаров“ Бургас,
България

Резюме: Целта на настоящото проучване е да споделим нашия 11 годишен опит в домашната рехабилитация на пациентка с латерална амиотрофична склероза. От поставянето на окончателната диагноза до леталния изход.

Етиологията на ЛАС не е напълно изяснена. ЛАС е прогресиращо нервнодегенеративно заболяване, което е известно от много отдавна. Описано от известният френски невролог Жан Шарко. ЛАС е дегенеративно, неврологично заболяване, характеризиращо се с прогресивна дегенерация на моторните невронни клетки в гръбначния и главния мозък, като това води до парализа и смърт. В последствие ЛАС довежда до атрофия на мускулите. Мозъкът загубва напълно способността си да ги контролира. Един от симптомите са мускулните спазми. За разлика от болестта на Алцхаймер, тази болест не винаги уврежда разума на болния.

Все още няма дефинитивно лечение на заболяването, а прогресивният му характер води до тежък функционален дефицит, което поражда много психологични, социални и здравни проблеми. Най-тежък е проблемът със самообслужването, храненето и самостоятелното придвижване на болните.

В комплексното лечение на ЛАС кинезитерапията спомага за забавяне на функционалния дефицит чрез поддържане на основните двигателни функции. В нашия комплекс за домашна рехабилитация основно място заемаха упражненията за равновесие и координация, тъй като добрата постурална стабилност и равновесие намаляват риска от падания и фрактури. За намаляване на ригидитета и увеличаване на общата подвижност

Thirteenth International Scientific Conference
THE TEACHER OF THE FUTURE
25-28.5.2017, Budva, Montenegro

в кинезитерапевтичната процедура прилагаме различни средства и техники- стречинг от различни изходни положения, упражнения за гъвкавост, упражнения за увеличаване на аксиалната ротация на трупа и най-вече на главата. Прилагаме и упражнения в отворена и затворена кинетична верига. Счита се, че упражненията в отворена кинетична верига могат да развият бързина и ускорение, докато упражненията в затворена кинетична верига генерират сила.

Ключови думи: ЛАС- синдром, кинезитерапия, отворена и затворена кинетична верига.

ЛАС (Болест на Лу Геринг), болест на Шарко или болест на моторните неврони е прогресивна, почти неотменно фатална болест. ЛАС е неврологично заболяване, характеризиращо се с прогресивна дегенерация на моторните неврони- клетки в гръбначния и главния мозък, като това води до парализа и смърт. ЛАС впоследствие довежда до атрофия на мускулите и мозъкът из губва напълно способността си да ги контролира. Един от симптомите са мускулните спазми. За разлика от болестта на Алцхаймер, тази болест не винаги уврежда разума на болния. През 1991 година група изследователи свързват фамилната ЛАС с хромозома 21. Две години по-късно е открит генът SOD1, който е инефициран при всички случаи на фамилна ЛАС. SOD1генът кодира ензим с много съществена роля в клетката: той премахва опасните супероксидни радикали и ги превръща в нетоксични субстанции. Дефект в работата на ензима означава, че супероксидните радикали атакуват клетката отвътре, като причиняват смъртта ѝ. Много изследователи считат, че лечението с антиоксидантни средства е успешно за болните от ЛАС. Докато обаче молекулярно-генетичните аспекти на болестта не се изяснят, е невъзможно да се синтезира ефикасно лекарство за борба с ЛАС. Моноцитите са маркери на ЛАС. Притокът им се свързва със загуба на нервни клетки в гръбначния мозък. Обикновено смъртта настъпва от инфекции на дихателните пътища или дихателна недостатъчност на мускулите.Обикновено болестта засяга хора на възраст от 40 до 60 години. Средната преживяемост от откриването на първите признаци на ЛАС до смъртта е от 3 до 5 години. Характерно за ЛАС е, че тя се развива много бързо. Крайният резултат е инвалидизация на пациента и смърт- поради различни придружаващи заболявания- пневмонии, нарушение на дишането и т.н. ЛАС е сравнително рядко срещана и поради тази причина, не е толкова популярна като MS например. Другата причина това заболяване да не бъде коментирано достатъчно е, че до момента не е открито никакво лечение. Осъществени са най-различни опити, но проблемът е, че не знаем на какво се дължи смъртта на невроните. При повечето пациенти единствено поддържащата рехабилитация се явява метод за подобряване на качеството на живот и периодичната оценка на състоянието с оглед адекватното включване или изключване на различните средства на физиотерапията. Комбинирането на преформирани и естествени физикални фактори предполага по-дълготрайни резултати, но програмата за лечение трябва да се адаптира индивидуално към нуждите на всеки един пациент. В един определен момент от развитието на ЛАС домашната рехабилитация се превръща в единствена алтернатива и възможност за лечение.

В съвременното общество социалното подпомагане на болните, страдащи от хронични заболявания, заема важно място в комплексния терапевтичен подход. Влошената функционалност и качество на живот на пациентите с ЛАС – синдром са свързани с повишени медицински и социални разходи, затова превенцията е от изключително значение и е напълно реална, възможна и осъществима. Качествените грижи за тези пациенти могат да се постигнат от специално обучени мултидисциплинарни екипи. Важно място заема профилактиката и обучението на пациента за промяна стила на живот съобразен със заболяването.

Методите и средствата на кинезитерапията биха могли значително да подпомогнат скъпо струващото медикаментозно лечение. В достъпната литература съществуват много малко съобщения за ефектите от приложението на физиотерапевтичните и кинезитерапевтичните средства при болни с латерална амиотрофична склероза. Практически се описват различни средства, но по- детайлно прецизиране на кинезитерапевтичните прийоми при ЛАС- синдром (каква техника и защо я използваме, кога и как я извършваме, на какъв пациент) заслужава особено внимание.

ЦЕЛ

Thirteenth International Scientific Conference
THE TEACHER OF THE FUTURE
25-28.5.2017, Budva, Montenegro

Целта на разработената от нас кинезитерапевтична методика за домашна рехабилитация на пациентка с ЛАС – синдром е да споделим своя 11- годишен опит, насочен към подобряване двигателните възможности, отразяващи се върху качеството на живот при тези болни.

Латералната амиотрофична склероза е заболяване свързано със засягане на различни неврологични функции (пирамидни, церебеларни, стволони, сетивни, зрителни, говорни, проблеми със самостоятелното хранене, обслужване, психологични и други). Същевременно прогресивния ход на заболяването води до все по – тежки ограничения във функционалната независимост, влошаващи качеството на живот на болните.

Кинезитерапията заема важно място в цялостния терапевтичен подход. Полиморфизмът на болестта изисква точност и прецизност при определяне, както на засегнатите функционални системи на централната нервна система, така и степента на тяхното увреждане. Кинезитерапията може да бъде приложена във всеки един от етапите на болестта. Консултациите в най- ранен етап могат да бъдат от полза, както за предприемане на превантивна лечебна програма, така и за планирането ѝ в дългосрочен план. Промените в състоянието на болния във времето налагат и промени в програмата. Насоките на кинезитерапията се определят основно от тежестта на двигателния дефицит, количествено онагледен чрез скалата на Kurtzke J.(1983). Редица автори препоръчват, при оценка под 5 по тази скала, усилията да бъдат насочени към нормализиране на постуралния контрол и потискане на паталогичните синкенизии. При нарастващ функционален дефицит и оценки над 6 е необходимо изработването на компенсаторни механизми, които да подобрят функционалната независимост на болния.(Dierich M. 2000).

Известно е мястото на кинезитерапията в рехабилитационната програма на болните с множествена склероза и болестта на Паркинсон, но въздействието ѝ върху двигателната независимост на пациенти с ЛАС – синдром, не е достатъчно проучено.

С настоящото проучване си поставихме за цел да споделим ефектът на разработената от нас кинезитерапевтична методика върху двигателната независимост при болни с ЛАС- синдром в домашни условия.

За целите на проучването пациентката се оценяваше на всеки на всеки 45 дни преди и след приложената кинезитерапия за промените във функционалния дефицит, локомоцията и статичното равновесие. Използвани са: скалата на Kurtzke, функционален тест за равновесие (Funcional Reach Test) и функционалната скала за независимост (Functional Independence Measure – FIM).

Скалата за количествена оценка на увредата по Kurtzke (I - ва част от теста) определя степента на пирамидните (от 0 до 6 точки) , церебеларните (от 0 до 5 точки) , стволоните (от 0 до 5 точки) , сетивните (от 0 до 6 точки) , зрителните (от 0 до 6 точки) и психичните (от 0 до 5 точки) нарушения. При оценка 0 – функциите са запазени, а по – високата стойност е свързана с по- изразено засягане на съответната функционална система. В зависимост от степента на увредата на отделните неврологични структури се определя общият функционален дефицит (II- ра част на теста) , условно разделен на лек (от 0- ва до 4,5- та степен) , умерен (от 5- та до 6,5-та степен) и тежък (от 7-ма до 9-та степен). (Kurtzke J., A. Thompson 2000).

Функционалният тест за равновесие (Functional Reach Test) се извършва в следната последователност болният застава без обувки до вертикален ръб на стената или врата и повдига близкостоящата до стената ръка до 90° флексия в раменната става с пронирана предмишница и свити в юмрук пръсти. Кинезитерапевтът поставя на стената една самозалепваща се лента на нивото на рамото на пациента и втора, отговаряща на проекцията на III -та метакарпофалангиална става на повдигнатата му ръка. От болния се изисква да достигне напред толкова далече, колкото му е възможно, без да губи равновесие и да не повдига петите от пода. При достигане на максималното възможно разстояние напред кинезитерапевтът поставя на стената трета самозалепваща се лента, отговаряща на III – та метакарпофалангиална става на същата ръка. Измерва се разстоянието в см от втората до третата лента (от проекцията на III-та метакарпофалангиална става в изходно положение до проекцията ѝ в максимално достигнато положение напред) . По- големите стойности дават информация за по- добро равновесие. Извършват се три опита, като се регистрира най- голямото достигнато разстояние. По време на изпълнението на теста не се допуска флексия на трупа в S - равнина, ротация на горната част на тялото и опиране на близкостоящата ръка в стената (Duncan P. 1990).

За оценка на локомоцията е използван тест за функционална независимост (FIM). Проследени са възможностите за самостоятелно придвижване (ходене по равен терен) и изкачване на стъпала, чрез 7- точкова скала (Andren E. 2001). За поставяне на оценка 7 болният трябва да е независим при извършване на

Thirteenth International Scientific Conference
THE TEACHER OF THE FUTURE
25-28.5.2017, Budva, Montenegro

посочените дейности, а по-ниските стойности включват необходимост от усилие или външна помощ от друго лице, вариращи от минимална (равняваща се на 25% от необходимите усилия за изпълнението), умерена (равняваща се на 50% от необходимото усилие) и максимална (равняваща се на 75% от необходимото усилие)

. Оценка 1 се поставя при абсолютна зависимост от друго лице, поради невъзможност за изпълнение на посочените дейности.

Целта ни е да запознаем по-широк кръг от специалисти по физикална терапия, какви проблеми срещаме и какви резултати постигаме при този рядко срещан казус. Трудностите произтичат от факта, че ЛАС-синдрома е заболяване с трайна отпадна симптоматика, която изключително трудно се повлиява от провежданата физиотерапия. Ако сме реалисти, такъв болен, с напълно запазен интелект, е напълно наясно с изхода от своето заболяване. Едно от главните затруднения при тези болни е настъпващата дисфагия, която води до дехидратация и спадане на телото. Дихателната недостатъчност е водеща причина за влошаване на преживяемостта на болните с ЛАС. Слабостта на експираторната мускулатура води до неефективна кашлица и задържане на секрети в горните дихателни пътища и белодробна инфекция.

При условие, че пациента е със съхранен психически и умствен потенциал, трябва да се положат максимум усилия от наша и негова страна, за да се запази възможно най-дълго поне в задоволително състояние. По света има и други болни в същото незавидно психо-физическо състояние. Тяхното възстановяване се свежда до съчетаване на изключителната подкрепа на семейството, личната мотивация на пациента и продължителна и целенасочена рехабилитация.

Първото изискване при такива случаи е, да бъде намерен и събран подходящ екип от специалисти с медицинско, физиотерапевтично и психологическо образование, които могат обективно да преценят интелектуалния и функционалния капацитет на болния. Според нашия опит при пациентите с ЛАС е задължителна не само стандартната кинезитерапия, но и психотерапия.

Кинезитерапевтичната методика за домашна физиотерапия включваше следната последователност от задачи и средства:

- Постепенно вработване на сърдечно-съдовата и дихателната система посредством намаляване на периферното съдово съпротивление и подобряване на периферното и коронарно кръвообращение-чрез гръдно и диафрагмално дишане, ритмични упражнения за дистални мускулни групи, махови изометрични упражнения за големи мускулни групи в циркулаторен режим.
- Намаляване на симптоматиката и нормализиране на мускулния тонус-чрез постизометрична релаксация. Статични и динамични дихателни упражнения, обучение във физиологичен тип дишане.
- Стимулиране на екстерорецепторите и реедукация на сетивността чрез сетивна тренировка с различни дразнители (стимули)-за повърхност и за форма (двумерно-пространствен, дисриминационен, ставно-мускулен и вибрационен усет).
- Подобряване на мускулната сила и благоприятно повлияване върху двигателните и сетивни нарушения, чрез упражнения с леко до умерено мануално съпротивление. Диагонално-спирални модели и суксесивна индукция по Кабат. Упражнения в отворена и затворена кинетична верига. Автоасистирани и асистирани упражнения.
- Стимулиране на нормалните постурални механизми. Нормализиране на равновесните реакции при ходене и извършване на различни ДЕЖ –чрез равновесни упражнения(с промяна на опорната площ ; с преместване центъра на тежестта; с преминаване линията на гравитацията; ходене с изключване на зрителния контрол; ходене със задържане в определена фаза, асиметрични упражнения).
- Стимулиране и засилване на волевия контрол на движенията-чрез координационни упражнения (коляннo-стъпална и носо-показалечна проба; движение към определена цел със затворени очи, изпълнения с приложна насоченост към определена цел от собственото тяло или извън него, движение на едноименни крайници в различни посоки, движение на разноименни крайници в различни посоки, задържане на движението по команда).
- Цялостна релаксация на организма. Общо успокояване на организма след натоварването. Ускоряване на възстановителните процеси и положителен ефект върху нервната система-автогенна тренировка.

Средната продължителност на кинезитерапевтичния комплекс е 60 минути, при умерена интензивност и ниска плътност на натоварването, определена чрез субективното чувство за умора и обективните

стойности на кръвното налягане и пулсовата честота, измервани трикратно в рамките на кинезитерапевтичната процедура. Домашната рехабилитация се провежда в прохладна стая. Прилаганите средства не трябва да затрудняват болния и да не са свързани с големи усилия от негова страна при изпълнението им. Плътността на комплекса е ниска, като за целта упражненията се редуват с чести почивки и статично дишане, за да се избегне преумората.

ДИСКУСИЯ

Резултатите от приложената от нас методика за домашна рехабилитация показват много значимо удължаване на продължителността на преживяемост-11 години, при посочена в литературните източници между 4-5 години средна преживяемост. След приложената кинезитерапия установихме сравнително бавно влошаване в състоянието на болната, което е съществено за прогресивни дегенеративни заболявания, но липсват значими положителни промени в хода на лечението. Очевидно приложението на кинезитерапия оказва положително въздействие върху задълбочаващите се дегенеративни процеси. Смятаме, че системното приложение на подходяща двигателна активност забавя отслабването на мускулния тонус, мускулната сила и издръжливост на горните и долните крайници, както и обема на движение в ставите, свързани с поддържане на нормалната дневна активност на болната.

Полученият резултат след многогодишното прилагане на домашна рехабилитация, относно функционалното състояние, двигателната независимост и продължителността на живота, аргументират необходимостта от включване на целенасочени равновесни и координационни упражнения в рехабилитацията на болни с ЛАС. Целесъобразността на тяхното приложение може да бъде обоснована с въздействието им върху проприорецепцията и пространствената ориентация на крайниците при изключен зрителен контрол по време на тяхното изпълнение. От съществено значение е влиянието на включените упражнения върху основни фактори на биохимичния контрол на равновесието, като промяна в центъра на тежестта, линията на гравитацията, опорната площ и границите на стабилност.

Нашият опит подкрепя становището и считаме, че не трябва да се допуска избледняване на стереотипа на локомоция. За физикалният терапевт е по-лесно да адаптира болния към действията затвърдявани с години, отколкото да разрушава изградените патологични стереотипи и да ги изгражда на ново.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Предвид недостатъчните проучвания по проблема у нас и съществуващите различия в литературата, а също поради сравнително малкия брой случаи интерпретираме резултатите като пилотни. Все пак прави впечатление, че упражненията, че упражненията в отворена кинетична верига подобряват функционалното състояние на пациентката, както след отделна процедура, така и след периода на трениране. Предвид малкия опит в това отношение си позволяваме с извесна резерва да допуснем, че упражненията в отворена кинетична верига, при които се ангажира повече от един мускул по време на работа, предизвикват по-добри реакции в екстрапирамидния дял на ЦНС. Като имаме предвид, че екстрапирамидните нервни структури и пътища контролират координацията и фините движения, може да допуснем, че този вид упражнения въздействат добре на наличния регидитет и координация, което се подвърждава от настъпилите промени. Интимните механизми обаче трудно биха могли да бъдат обяснени на този етап.

Изготвената, апробирана и приложена от нас методика за домашна кинезитерапия при пациентка с ЛАС-синдром се понася добре и предизвиква благоприятно повлияване върху цялостната и функционална активност.

Упражненията в отворена кинетична верига подобриха показателите дневна активност, двигателна активност и походка.

Постигнатата от нас сравнително дълга продължителност на живота на болната предизвиква интересни въпроси относно същността и спецификата на типа физическо натоварване и вида физически упражнения в процедурите по кинезитерапия при страдащи от латерална амиотрофична склероза.

ЛИТЕРАТУРА

Thirteenth International Scientific Conference
THE TEACHER OF THE FUTURE
25-28.5.2017, Budva, Montenegro

- [1] Венова Л. Някои похвати от проприоцептивното нервно-мускулно улесняване като средство за подпомагане на редуцията на движенията. В Каранешев Г. Ръководство за практически упражнения по лечебна физкултура. София, Медицина и физкултура, 1982, 92-108
- [2] Петкова Т. Лечебна физкултура при множествена склероза. – в Каранешев Г. , Л. Венова Лечебна физкултура при нервни и детски заболявания. София Медицина и физкултура, 1991, 6-8
- [3] Кметска К. Болест на Паркинсон- същност, лечение, проблеми. Сетива. София, ” Китира” 2003
- [4] Миланов И. ,Т. Петрова Съвременни проблеми на паркинсонизма Българска адаптация на скалата на оценка на ПБ. София АИ” Проф. М. Дринов” , 2003
- [5] Daving Y. Reliability of an interview approach to the functional independence measure. Clin Rehabil 15: 301- 310. 2001
- [6] Granger C. B. Hamilton et al. Advances in functional assessment for medical rehabilitation. Top Geriatric Rehabil., 1:59-74. 1986
- [7] Reuter I.,M. Engelhardt Exercise training and Parkinson’s disease. J. The physician and sportsmedicine, Vol. 30, 2002, No 3.
- [8] Георгиева Сн. В. Панчева Оuer experience in rehabilitation of Amyotrophic Lateral Sklerosis, International Jornal Scientic papers vol. 14,2 2016 Agia Triada Greece 610-616