

ΔΙΑΤΡΙΒΗ ΕΠΙΠΕΔΟΥ ΜΑΣΤΕΡ

Οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε ασθενείς με

Νόσο του Κινητικού Νευρώνα στην Κύπρο

Κυριάκος Αυλωνίτης

Επιβλέπουσα Καθηγήτρια

Χρυστάλλα Πιθαρά

Ανοικτό Πανεπιστήμιο Κύπρου

Σχολή Οικονομικών Επιστημών και Διοίκησης

Οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε ασθενείς με

Νόσο του Κινητικού Νευρώνα στην Κύπρο

Κυριάκος Αυλωνίτης

Επιβλέπουσα Καθηγήτρια

Χρυστάλλα Πιθαρά

Λευκωσία

Ιούνιος 2015

Πίνακας Περιεχομένων

Ευχαριστίες	vii
Περίληψη.....	viii
Summary	ix
Πίνακες	x
Εικόνες.....	xi
Γραφήματα.....	xii
Διαγράμματα	xiii
Συντομογραφίες	xiv
1. Εισαγωγή.....	1
1.1. Προσδιορισμός του θέματος.....	1
1.2. Σχετική διεθνή εμπειρία	5
1.3. Καταγραφή προβλήματος.....	6
1.4. Βασικά ερευνητικά ερωτήματα	7
1.5. Σκοπός της έρευνας	7
1.6. Περιγραφή της γενικής μεθοδολογίας και προσέγγισης της έρευνας	8
1.8. Συνοπτική παρουσίαση των κεφαλαίων της μελέτης.....	8
2. Βιβλιογραφική ανασκόπηση	10
2.1. Ιστορικά στοιχεία που αφορούν το MND	10
2.2. Νόσος του Κινητικού Νευρώνα	11
2.2.1. Κλινικά χαρακτηριστικά, Μορφές.....	11
2.2.1.1. ALS.....	12
2.2.1.2. FALS.....	16
2.2.1.3. ALS Bulbar.....	16
2.2.1.4. PLS.....	17
2.2.2. Επιδημιολογικά στοιχεία.....	17
2.2.3. Παθοφυσιολογία.....	18
2.2.4. Πιθανά αίτια της νόσου του κινητικού νευρώνα – Παθογένεια.....	20

2.2.5. Διάγνωση.....	21
2.2.6. Πρόγνωση.....	22
2.2.7. Ανάγκες φροντίδας.....	22
2.2.8. Ψυχοκοινωνικές διαστάσεις.....	25
2.2.8.1. Ψυχολογικές επιπτώσεις.....	25
2.2.8.2. Κοινωνικές επιπτώσεις.....	26
2.2.8.3. Ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις στην οικογένεια ενός ατόμου με MND.....	27
2.3. Διαχείριση της νόσου του κινητικού νευρώνα	28
2.3.1. Ιατροφαρμακευτική και κλινική φροντίδα.....	29
2.3.2. Ψυχοκοινωνική αντιμετώπιση.....	33
2.3.2.1. Ψυχολογική αντιμετώπιση.....	33
2.3.2.2. Κοινωνική αντιμετώπιση.....	35
2.4. Έρευνες που διεξάγονται για τη νόσο του κινητικού νευρώνα.....	37
3.Οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε άτομα με νόσο του κινητικού νευρώνα στην Κύπρο.	39
3.1.Υφιστάμενες παροχές στο δημόσιο τομέα και τους ημικρατικούς φορείς.....	39
<i>Γράφημα 1: Πορεία ασθενή μέσα από υπηρεσίες, πριν και μετά τη διάγνωση.....</i>	<i>40</i>
3.1.1. Υπουργείο υγείας.....	40
3.1.2. Υπουργείο εργασίας, πρόνοιας και κοινωνικών ασφαλίσεων.....	42
3.1.2.1. Υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας (ΥΚΕ).....	42
3.1.2.2. Υπηρεσίες κοινωνικών ασφαλίσεων.....	42
3.1.2.3. Τμήμα κοινωνικής ενσωμάτωσης ατόμων με αναπηρίες (ΤΚΕΑΑ).....	43
3.1.3. Ημικρατικός τομέας.....	47
3.2. Υφιστάμενες παροχές στο μη δημόσιο τομέα	48
3.2.1. ΙΝΓΚ.....	48
3.2.2. Σύνδεσμοι.....	49
3.2.3. Ιδιωτικός τομέας.....	50
3.2.4. Εξωτερικό.....	50
3.3. Βασικά χαρακτηριστικά των παρεχομένων υπηρεσιών	51
4. Μεθοδολογία έρευνας.....	52

4.1. Σκοπός έρευνας	52
4.2. Ερευνητικά ερωτήματα.....	52
4.3. Σχεδιασμός έρευνας.....	53
4.4. Πληθυσμός μελέτης.....	53
4.5. Μέθοδος συλλογής δεδομένων.....	54
4.5.1. Περιγραφή ερευνητικού εργαλείου.....	54
4.5.2. Διαδικασία συλλογής δεδομένων.....	57
4.6. Ηθικές προεκτάσεις.....	58
4.7. Ανάλυση αποτελεσμάτων.....	58
5. Παρουσίαση ευρημάτων έρευνας.....	59
5.1. Συμμετέχοντες	59
5.2. Αποτελέσματα	60
5.2.1. Δημογραφικά στοιχεία του δείγματος.....	60
5.2.2. Κλινικά χαρακτηριστικά.....	63
5.2.3. Λειτουργική κατάσταση.....	65
5.2.4. Ανάγκες φροντίδας.....	66
5.2.5. Ασθενείς που χρησιμοποιούν μέσα στήριξης της αναπνοής και της σίτισης.....	66
5.2.6 Χρήση υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας.....	67
5.2.7. Θεραπευτικές παρεμβάσεις.....	68
6. Συζήτηση - Συμπεράσματα - Εισηγήσεις.....	70
6.1. Ανάλυση και σχολιασμός των ευρημάτων της έρευνας.....	70
6.2. Παραδοχές και περιορισμοί της έρευνας.....	72
6.3. Συμπεράσματα.....	73
6.4. Εισηγήσεις.....	75
6.5. Κατεύθυνση για μελλοντικές έρευνες	76
Βιβλιογραφίες	77
Παραρτήματα.....	86
Παράρτημα 1: Έγκριση από την Εθνική Επιτροπή Βιοηθικής Κύπρου.....	87

Παράρτημα 2: Έγκριση από τον προϊστάμενο του κλινικού τμήματος του Ινστιτούτου Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου.....	88
Παράρτημα 3: Έντυπο συλλογής δεδομένων από φακέλους ασθενών.....	89

Ευχαριστίες

Πρωταρχικά θα ήθελα να εκφράσω ένα πολύ μεγάλο και θερμό ευχαριστώ στην επιβλέπουσα καθηγήτρια μου Δρ Χρυστάλλα Πιθαρά για τις πολύτιμες συμβουλές και υποδείξεις της όσον αφορά την έρευνα, το περιεχόμενο και τον τρόπο γραφής του κειμένου.

Θεωρώ υποχρέωση μου να ευχαριστήσω τον μέχρι πρότινος προϊστάμενο της Νευρολογικής Κλινικής Δρ Θεόδωρο Κυριακίδη και την Δρ Ελένη Παπανικολάου, τωρινή προϊσταμένη της Νευρολογικής Κλινικής του ΙΝΓΚ για την παροχή άδειας για πραγματοποίηση της έρευνας.

Ευχαριστώ θερμά την Αφροδίτη Χατζημάρκου για την πολύτιμη βοήθεια της στη διαχείριση των δεδομένων της έρευνας και στη δόμηση του συγγράμματος.

Ένα ευχαριστώ με πολλή αγάπη στην δωδεκάχρονη κόρη μου που καθ' όλη τη διάρκεια εκπόνησης του μεταπτυχιακού, η κατανόηση και η αγάπη της ήταν καταλυτικής σημασίας.

Και τέλος ένα ιδιαίτερο ευχαριστώ σε όλους τους ασθενείς με νόσο των κινητικών νευρώνων και τις οικογένειες τους. Εύχομαι η μελέτη αυτή να συνεισφέρει έστω ελάχιστα, στη βελτίωση της ποιότητας ζωής τους.

Περίληψη

Εισαγωγή: Ο όρος νόσος του κινητικού νευρώνα περιγράφει μια ομάδα προοδευτικά εξελισσόμενων στη φύση τους νευρολογικών νόσων, άγνωστης αιτιολογίας, που επηρεάζουν τους κινητικούς νευρώνες. Η εκφύλιση των κινητικών νευρώνων οδηγεί σε αδυναμία και ατροφία των μυών, που προκαλεί σταδιακή απώλεια της κίνησης των άκρων και σοβαρές δυσκολίες στην ομιλία, στην κατάποση και στην αναπνευστική λειτουργία και τελικά τον θάνατο στις πιο κοινές μορφές. Παρά τις έντονες προσπάθειες σε ερευνητικό επίπεδο δεν έχει βρεθεί ακόμα αποτελεσματική θεραπεία και η κλινική αντιμετώπιση της παραμένει συμπτωματική και υποστηρικτική.

Σκοπός: Ο σκοπός της έρευνας είναι η καταγραφή των κοινωνικό-δημογραφικών και σχετικών με την νόσο και θεραπευτική παρέμβαση στοιχείων που αφορούν τα άτομα με MND στην Κύπρο.

Μεθοδολογία: Η συγκεκριμένη ερευνητική προσπάθεια χρησιμοποιεί ποσοτική μέθοδο έρευνας. Τον πληθυσμό μελέτης αποτέλεσαν όλοι οι εν ζωή ασθενείς με MND που παρακολουθούνται από τις δημόσιες υπηρεσίες υγείας και το ΙΝΓΚ.

Αποτελέσματα: Την περίοδο διεξαγωγής της έρευνας καταγράφηκαν 79 ασθενείς με MND, με τον αντρικό πληθυσμό να έχει μικρή πλειοψηφία και το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών ηλικιακά να βρίσκεται μεταξύ 50 - 70 ετών. Το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών έχει ALS. Το 97% των ασθενών συνέχιζε να διαμένει στο σπίτι του. Ποσοστό 27% ζούσαν με επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής και ποσοστό 65% χρειαζόταν εικοσιτετράωρη φροντίδα.

Συμπεράσματα: Το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών αν και βρίσκεται σε παραγωγική ηλικία, εντούτοις δεν μπορούν να εργαστούν. Ενώ το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών χρειάζεται τεχνικά μέσα και βοηθήματα για τη φροντίδα του, δεν έχουν πάρει όλοι οικονομική βοήθεια. Το ένα τρίτο περίπου των ασθενών ζει με τραχειοτομή, το γεγονός αυτό, αυξάνει ακόμη περισσότερο τις ανάγκες φροντίδας. Μόνο ένα ποσοστό του υπό μελέτη πληθυσμού παρακολουθείται από ψυχολόγο και από κοινωνικό λειτουργό, ενώ σύμφωνα με τις διεθνή κατευθυντήριες γραμμές για τη διαχείριση του MND θα ήταν προς όφελος των ασθενών και των οικογενειών τους να παρακολουθούνταν όλοι από τις δύο αυτές ειδικότητες. Παρατηρείται έλλειψη καθορισμένου υγειονομικού πρωτοκόλλου που να αφορά τη διαχείριση του MND. Στην Κύπρο το κράτος δεν έχει την ευθύνη της φροντίδας, ούτε ελέγχει σε ποιο βαθμό καλύπτονται οι αντικειμενικές ανάγκες των ασθενών. Δεν παρέχει κανενός είδους πρακτική βοήθεια, αντίθετος με τις διαδικασίες που ακολουθούνται για την χορήγηση επιδομάτων και οικονομικής βοήθειας, δυσκολεύει και ταλαιπωρεί τις οικογένειες των ασθενών, δημιουργώντας επιπλέον προβλήματα. Δεν παρέχει συντονισμένη, καθορισμένη μέσων υγειονομικών πρωτοκόλλων εκπαίδευση στη φροντίδα, ούτε ασκείται κανενός είδους έλεγχος της καταλληλότητας των αλλοδαπών φροντιστών. Δεν υπάρχει ο απαιτούμενος συντονισμός στις εσωτερικές διαδικασίες των υπηρεσιών υγείας και παράλληλα σε σχέση με τις υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας. Το κράτος δεν παρέχει συντονισμένη, οργανωμένη ψυχολογική και κοινωνική στήριξη και δεν φαίνεται πουθενά η εμπλοκή της κοινότητας.

Summary

Background: The term motor neuron disease (MND) describes a group of progressive nature of neurological diseases of unknown cause, affecting motor neurons. Degeneration of the motor neurons leads to weakness and muscle atrophy, which causes gradual loss of movement of limbs and severe difficulties in speaking, swallowing and respiratory function and eventually death in some forms. Despite intense efforts in research no effective treatment has been yet found and the clinical treatment remains symptomatic and supportive.

Aim: This study hopes to lead to deeper understanding of the experiences and needs of patients with MND in Cyprus today. Acquiring a complete picture as to the coexistence of these individuals with the disease and the way in which the state responds to their needs could lead to more comprehensive and effective intervention. This project studies the impact of the services provided to patients with MND in Cyprus. The objectives of research are two: first recording of socio - demographic related to the disease and therapeutic intervention data on these individuals and second to study the experience of patients and their families with the disease, but also with the services provided and understanding of the main needs and problems they may face.

Methods: This research effort combines quantitative and qualitative methods in the form of mixed research design. The research is divided into two separate parts. The methodology and data collection procedures followed are separate for each of the two parts. The study population were all living patients with MND monitored by the public health service and the CING.

Results: During the survey 79 patients were recorded with MND, the male population has a narrow majority and the largest percentage of patients' age is between 50 - 70 years old. 27% lived with TPPV and 65% needed 24 hour care.

Conclusions: Lack of specified health protocol to the management of MND. In Cyprus the state does not have the responsibility of caring or controlling the extent covered by the objective needs of patients. The state does not provide any practical assistance, in addition to the difficulty of the procedures followed for granting allowances and financial assistance which makes it troubling to the patients' families, which in turn creates additional problems. It does not provide coordinated, specified health education means neither care protocols nor exercising any kind of examination of the suitability of foreign caregivers. There is not a necessary coordination in the internal processes of health services and also in relation to social welfare services. The state does not provides a coordinated, organized psychological and social support and is nowhere committed to community engagement.

Πίνακες

Πίνακας 1: Η πολυθεματική προσέγγιση της φροντίδας των ατόμων με MND.....	29
Πίνακας 2: Σχέδια κοινωνικών παροχών ΤΚΑΑ για άτομα με MND.....	44
Πίνακας 3: Κατά φύλο κατανομή του δείγματος.....	60
Πίνακας 4: Κατά ηλικία κατανομή του δείγματος.....	61
Πίνακας 5: Κατά οικογενειακή κατάσταση κατανομή του δείγματος.....	61
Πίνακας 6: Κατάσταση απασχόλησης του δείγματος.....	62
Πίνακας 7: Κατά χρόνια από διάγνωση κατανομή του δείγματος.....	64
Πίνακας 8: Θεραπευτικές παρεμβάσεις που λαμβάνει το δείγμα πληθυσμού.....	69

Εικόνες

Εικόνα 1: Κινητικός νευρώνας και μυς επηρεασμένοι από το ALS.....16

Εικόνα 2: Σχεδιάγραμμα ενός κάτω κινητικού νευρώνα ο οποίος βρίσκεται στο νωτιαίο μυελό και μέσω του περιφερικού νεύρου φτάνει στους μύες όπου δίνεται η εντολή για την εκούσια κίνηση.....18

Εικόνα 3: Η φυσική συνέχεια των κινητικών νευρώνων είναι οι κάτω κινητικοί νευρώνες οι οποίοι φέρνουν σε επικοινωνία το κεντρικό νευρικό σύστημα με τους μύες.....19

Γραφήματα

Γράφημα 1: Πορεία ασθενή μέσα από υπηρεσίες, πριν και μετά τη διάγνωση.....	40
Γράφημα 2: Κατά επαρχία κατανομή του δείγματος.....	62
Γράφημα 3: Κατά χώρο διαμονής του δείγματος.....	63
Γράφημα 4: Κατά μορφή της νόσου κατανομή του δείγματος.....	63
Γράφημα 5: Ποσοστό σίτισης διαμέσου διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG).....	67
Γράφημα 6: Ποσοστό επιβίωσης διαμέσους επεμβατικής αναπνευστικής υποστήριξης με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής (TPPV).....	67

Διαγράμματα

Διάγραμμα 1: Κινητική και λειτουργική κατάσταση του δείγματος.....	65
Διάγραμμα 2: Ανάγκες φροντίδας του δείγματος.....	66
Διάγραμμα 3: Οικονομικές παροχές από το κράτος.....	68

Συντομογραφίες

ΑΠΚΥ	Ανοικτό Πανεπιστήμιο Κύπρου
ΙΝΓΚ	Ινστιτούτο Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου
ΠΟΥ	Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας
ALS	Amyotrophic Lateral Sclerosis (Πλάγια μυατροφική σκλήρυνση)
EMG	Electromyography (Ηλεκτρομυογράφημα)
MND	Motor neuron disease (Νόσος κινητικών νευρώνων)
NHS	National Health Service (Εθνικό σύστημα υγείας Μεγάλης Βρετανίας)
PBP	Progressive Bulbar Palsy (Προοδευτική πάρεση προμήκη μυελού)
PLS	Primary Lateral Sclerosis(Πρωτοπαθή πλάγια σκλήρυνση)
SMA	Spinal muscular atrophies (Νωτιαία μυϊκή ατροφία)
ALSFRS	ALS Functional Rating Scale (Λειτουργική Κλίμακα Βαθμολόγησης ALS)
ΠΖ	Ποιότητα Ζωής
ΣΥΠΖ	Σχετιζόμενη με την υγεία ΠΖ
FALS	Familiar ALS (Οικογενής Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση)
PMA	Progressive Muscular Atrophy (Προοδευτική μυϊκή ατροφία)
NIV	Non Invasive Ventilation (Μη επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη)
TPPV	Invasive Ventilation via Tracheostomy (Επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής)
ARF	Acute Respiratory Failure (Επείγον αναπνευστική ανεπάρκεια)

PEG	Percutaneous endoscopic gastrostomy (Διαδερμική Ενδοσκοπική γαστροστομία)
ΤΚΕΑΑ	Τμήμα Κοινωνικής Ενσωμάτωσης Ατόμων με Αναπηρίες
ΕΕ	Ευρωπαϊκή Ένωση
ΑΗΚ	Αρχή Ηλεκτρισμού Κύπρου
CYTA	Αρχή Τηλεπικοινωνιών Κύπρου
MDA	Cyprus Σύνδεσμος Μυοπαθών Κύπρου
ΥΚΕ	Υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας
ΓΝΛ	Γενικό νοσοκομείο Λευκωσίας
ΜΕΘ	Μονάδα εντατικής θεραπείας
ΟΗΕ	Οργανισμός Ηνωμένων Εθνών
ΒΚΑ	Βαριά κινητική αναπηρίας
ΓεΣΥ	Γενικό σύστημα υγείας

Κεφάλαιο Πρώτο

1. Εισαγωγή

1.1. Προσδιορισμός του θέματος

Ο όρος νόσος του κινητικού νευρώνα (MND), περιγράφει μια ομάδα συγγενικών μεταξύ τους νευρολογικών νόσων, άγνωστης αιτιολογίας, που επηρεάζουν τους κινητικούς νευρώνες ή τα νεύρα στον εγκέφαλο και στη σπονδυλική στήλη, τα οποία διαβιβάζουν εντολές στους μύες. Είναι προοδευτικά εξελισσόμενες στη φύση τους νόσοι και προκαλούν σταδιακά την αύξηση της ανικανότητας και τελικά τον θάνατο σε κάποιες μορφές της νόσου. Η εκφύλιση των κινητικών νευρώνων οδηγεί σε αδυναμία και ατροφία των μυών, που προκαλεί σταδιακή απώλεια της κίνησης των άκρων και σοβαρές δυσκολίες στην ομιλία, στην κατάποση και στην αναπνευστική λειτουργία. Παρά τις έντονες προσπάθειες σε ερευνητικό επίπεδο δεν έχει βρεθεί ακόμα αποτελεσματική θεραπεία για την νόσο οπότε η αντιμετώπιση της παραμένει συμπτωματική και υποστηρικτική (Ellison 2008, Hausen, Josephson 2013).

Ενώ ο όρος «νόσος του κινητικού νευρώνα», αναφέρεται σε ένα συγκεκριμένο υποσύνολο από παρόμοιες νόσους, υπάρχουν πολυάριθμες άλλες ασθένειες των κινητικών νευρώνων, που ως ομάδα αναφέρονται ως «διαταραχές του κινητικού νευρώνα». Η πιο κοινή μορφή της νόσου του κινητικού νευρώνα είναι η Πλάγια Μυατροφική Σκλήρυνση (Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS). Πολλές φορές στην βιβλιογραφία οι δύο όροι χρησιμοποιούνται ως συνώνυμα. (Κάπαρος 2013). Μερικοί χρησιμοποιούν τον όρο «Νόσος του κινητικού νευρώνα» για να αναφερθούν στο συγκεκριμένο υποσύνολο νόσων που περιλαμβάνει το ALS και άλλοι το χρησιμοποιούν συγκεκριμένα για το ALS (National Institute of Neurological Disorders and Stroke 2010).

Το θέμα της διατριβής είναι οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε ασθενείς με νόσο του κινητικού νευρώνα σήμερα στην Κύπρο. Ο όρος «νόσος του κινητικού νευρώνα» στη μελέτη αναφέρεται στις εξής μορφές:

1. ALS
2. Προοδευτική πάρεση προμήκη μυελού (Progressive bulbar palsy, PBP)
3. Πρωτοπαθή πλάγια σκλήρυνση (Primary lateral sclerosis, PLS)

4. Οικογενή μορφή του ALS (Familiar ALS, FALS)

Το κίνητρο για την επιλογή του θέματος αυτού αποτέλεσε η σοβαρότητα και η ταχύτητα με την οποία εξελίσσονται οι πιο συνηθισμένες μορφές της νόσου και η συνεχής ανάγκη προσαρμογής των ασθενών και των οικείων τους, στα συνεχώς αυξανόμενα και μεταβαλλόμενα επίπεδα αναπηρίας που προκαλεί. Η προσαρμογή στις αλλαγές που επιφέρει η νόσος είναι μια σύνθετη και δύσκολη διαδικασία που επηρεάζεται από ένα μεγάλο αριθμό παραμέτρων τόσο εσωτερικών όσο και εξωτερικών. Οι τεράστιες αλλαγές και τα πολλά προβλήματα που επιφέρει στον ασθενή και την οικογένεια του η νόσος απαιτούν αυξημένη παρέμβαση και επίπεδα στήριξης, γεγονός που καθιστά τη διαχείριση της νόσου δύσκολο εγχείρημα. Οι υπηρεσίες υγείας που παρέχονται στους ασθενείς αυτούς είναι καθοριστικής σημασίας για τις συνθήκες διαβίωσης τους. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι οι συνέπειες τέτοιων νόσων εκτείνονται πέρα από τις βιολογικές αλλαγές, σε κοινωνικό, συναισθηματικό και συμπεριφορικό επίπεδο, επηρεάζοντας όχι μόνο τους ασθενείς, αλλά και το περιβάλλον τους (Καραδήμας 2005, Nettleton 2002).

Οι υπηρεσίες υγείας που χρειάζονται οι ασθενείς με MND απαιτούν μεγάλες δαπάνες, πολύχρονη, πολυδιάστατη παρέμβαση και εξατομικευμένη φροντίδα. Η παρέμβαση να είναι ολιστική και να βασίζεται στην κατανόηση των όσων βιώνει το άτομο, η προσέγγιση να έχει επίκεντρο τον ασθενή, λαμβάνοντας υπόψη τις βιολογικές, ψυχολογικές και κοινωνικές διαστάσεις της νόσου στη ζωή του.

Ο όρος υπηρεσίες υγείας περιλαμβάνει το σύνολο των παρεχομένων ιατρικών προληπτικών και θεραπευτικών υπηρεσιών, καθώς και το πλέγμα των δομών και τους μηχανισμούς παροχής και διανομής τους. Ο όρος εμπεριέχει τόσο την έννοια της φροντίδας όσο και αυτή της περίθαλψης (Καριώτης 1992, Κυριόπουλος 1985). Η υγειονομική περίθαλψη περιλαμβάνει την πρόληψη, τη θεραπεία, την διαχείριση και την προστασία της ψυχικής και σωματικής ευεξίας των πολιτών. Αυτά παρέχονται μέσω των υπηρεσιών που προσφέρονται από το ιατρικό και νοσηλευτικό προσωπικό καθώς και από την παρέμβαση όλων των επαγγελματιών υγείας γενικότερα. Επομένως, οι υπηρεσίες υγείας είναι το αγαθό που προσφέρεται στον άνθρωπο με σκοπό τη βελτίωση του επιπέδου της υγείας του.

Ως αποτέλεσμα υπηρεσίες υγείας ως αγαθό που παρέχεται στους πολίτες ενός κράτους, πρέπει να πληρούν τα εξής βασικά χαρακτηριστικά ώστε να αντιμετωπίζουν αποτελεσματικά τις ανάγκες του υπό μελέτη πληθυσμού:

1. Οφείλουν να υπάρχουν, να είναι καλά οργανωμένες και διαθέσιμες στους ασθενείς, σε κάθε ζήτηση φροντίδας και περίθαλψης.
2. Να έχουν εύκολη προσβασιμότητα και τα άτομα να έχουν τη δυνατότητα να τις χρησιμοποιούν όποτε τις χρειαστούν, στο συντομότερο δυνατό χρόνο, όπου κι αν διαμένουν.
3. Να εξασφαλίζουν τη συνέχεια στην προσφορά των υπηρεσιών υγείας.
4. Να είναι σε θέση να καλύπτουν τις αντικειμενικές ανάγκες των ασθενών και να είναι αποδεκτές από τον πληθυσμό.

Η αποδοχή εκ μέρους των ασθενών των υπηρεσιών υγείας αναφέρεται κυρίως:

- στην ποιότητα των προσφερόμενων υπηρεσιών
- στο επιστημονικό και επαγγελματικό επίπεδο των επαγγελματιών υγείας και
- στην αρτιότητα των εγκαταστάσεων στις οποίες παράγονται και προσφέρονται στους ασθενείς οι υπηρεσίες υγείας (Δικαίος, Κουντούζης, Πολύζος, Σιγάλας, Χλέτσος 1999).

Οι υπηρεσίες υγείας πρέπει να στοχεύουν στη παροχή της καλύτερης διαθέσιμης περίθαλψης στον ασθενή εξασφαλίζοντας το βέλτιστο δυνατό αποτέλεσμα με απώτερο σκοπό τη διατήρηση της ποιότητα ζωής (ΠΖ) τους (Παπακωστίδη, Τσουκαλάς 2012).

Η ΠΖ είναι μία έννοια με ευρύ περιεχόμενο. Περιλαμβάνει επιδημιολογικές, βιοϊατρικές, λειτουργικές, οικονομικές, πολιτισμικές, κοινωνικές και ψυχολογικές προσεγγίσεις (Υφαντόπουλος 2001). Σήμερα, ο Παγκόσμιος Οργανισμός Υγείας (ΠΟΥ) προσδιορίζει την ΠΖ ως την αντίληψη του ατόμου για τη θέση του στη ζωή μέσα στα πλαίσια του πολιτισμικού - αξιακού συστήματος όπου ζει και σε συνάρτηση με τους στόχους, τις προσδοκίες, τα πρότυπα και τις ανησυχίες του (Bonomi, Patrick, Bushnell, 2000, THE WHOQOL GROUP, 1995). Πιο αναλυτικά, η σωματική και ψυχική υγεία, το επίπεδο της προσωπικής ανεξαρτησίας, οι κοινωνικές σχέσεις, οι προσωπικές αξίες και οι σχέσεις με το περιβάλλον αποτελούν ευρείες παραμέτρους που περιγράφουν την έννοια του όρου ΠΖ. Παράλληλα η οικογενειακή ζωή, η ικανοποίηση από την εργασία και τη ζωή γενικότερα, η εκπαίδευση, η ισότητα των φύλων, η οικονομική και πολιτική κατάσταση και το περιβάλλον θεωρούνται επίσης σημαντικές παράμετροι της ΠΖ του ατόμου (Calaminus

and Barr 2008. WHO 1995). Με στόχο να διαχωριστούν τα θέματα που αφορούν στην υγεία και παράλληλα να περιοριστεί το εύρος της έννοιας «Ποιότητα Ζωής» δημιουργήθηκε ο όρος Σχετιζόμενη με την Υγεία Ποιότητα Ζωής (ΣΥΠΖ).

Η Σχετιζόμενη με την υγεία ποιότητα ζωής (ΣΥΠΖ) ορίζεται από τον Bullinger (2003) ως η λειτουργικότητα στη φυσική, συναισθηματική, γνωστική και κοινωνική διάσταση της ζωής με συνυπολογισμό της ευεξίας, όπως αυτή εκτιμάται από τον κάθε άνθρωπο ξεχωριστά. Αλλιώς ορίζεται σαν την αξία που αποδίδεται στο χρόνο επιβίωσης, όπως αυτή τροποποιείται από τις βλάβες, τη λειτουργικότητα, τις προσδοκίες και τις κοινωνικές ευκαιρίες (Patrick, Erickson 1993). Αποτελεί μια έννοια που μεταβάλλεται μαζί με το επίπεδο υγείας, τις σχέσεις, τις εμπειρίες και τους ρόλους του ατόμου. Στους πάσχοντες από μια νόσο η ΣΥΠΖ επηρεάζεται όπως είναι φυσικό, από το βασικό νοσολογικό υπόστρωμα, από τη πιθανή μειωμένη λειτουργικότητα ή την τυχόν εξάρτηση από βοηθήματα και συσκευές υποστήριξης, από πιθανές παρενέργειες της φαρμακευτικής αγωγής καθώς και από τις προσδοκίες των ατόμων για βελτίωση της υγείας τους. Η λειτουργικότητα είναι η πιο ουσιαστική διάσταση της ΣΥΠΖ και περιλαμβάνει τη σωματική και κοινωνική λειτουργικότητα καθώς και αυτή των ρόλων. Οι άλλες βασικές διαστάσεις είναι η ψυχική υγεία και η αντίληψη για τη γενική υγεία. Η ζωτικότητα, ο πόνος και η γνωστική λειτουργία είναι επίσης σημαντικές διαστάσεις της ΣΥΠΖ (Wilson, Cleary, 1995). Σύμφωνα με τους Kaplan και Bush (όπως αναφέρεται στους Δημητρόπουλο, Ντάγανου και Αλεξιά 2008), η ΣΥΠΖ περιλαμβάνει τρεις θεμελιώδεις διαστάσεις:

- Την υποκειμενική αποτίμηση της (σωματικής και ψυχικής) λειτουργικής κατάστασης του ατόμου
- Την επίδραση της κατάστασης της υγείας στη λειτουργικότητά του
- Τον περιορισμό της λειτουργικότητας στους τομείς εκείνους που είναι απαραίτητοι, ώστε το άτομο να μπορεί να πραγματοποιεί τους επιδιωκόμενους στόχους της ζωής του.

Συνοψίζοντας η ΣΥΠΖ είναι μια πολυπαραγοντική έννοια που εστιάζεται περισσότερο στην εκτίμηση της υγείας με μια ευρύτερη έννοια, έχοντας τουλάχιστον τρεις κύριες διαστάσεις, τη σωματική ευεξία, που περιλαμβάνει την αντίληψη του ατόμου για την υγεία του, τη ψυχική ευεξία, δηλαδή τον αυτοσεβασμό, το αίσθημα ευτυχίας καθώς και την ικανοποίηση από τη ζωή και τέλος τη κοινωνική ευεξία που περιλαμβάνει την οικογενειακή, κοινωνική και επαγγελματική προσαρμογή (Σαρρή 2001).

Σημαντικό ρόλο στη ΣΥΠΖ έχουν οι υπηρεσίες υγείας που προσφέρονται στους ασθενείς όπως επίσης και οι πολιτικές υγείας, που επηρεάζουν θετικά ή αρνητικά τις συνθήκες διαβίωσής τους (Δημητρόπουλος, Ντάγανου, Αλεξιάς 2008. Θεοδοροπούλου, Καρτερολιώτης, Νάσσης, Κοσκολού, Γελαδάς 2012). Η ποιότητα των παρεχομένων υπηρεσιών υγείας επιδρά καθοριστικά στο επίπεδο διατήρησης της ποιότητας ζωής όχι μόνο των ασθενών αλλά και των οικογενειών τους. Κατ' επέκταση τα οφέλη από τη βελτίωση της ποιότητας των υπηρεσιών υγείας που παρέχονται στους ασθενείς είναι αισθητά σε πολλές διαστάσεις της ΣΥΠΖ. Συγκεκριμένα, στην περίπτωση νόσων όπως είναι το MND, όπου τα άτομα έχουν αυξημένες ανάγκες φροντίδας, η παροχή υψηλού επιπέδου υπηρεσιών υγείας αν και δεν μπορεί να αντιστρέψει την πορεία της νόσου, εντούτοις διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στην αντιμετώπιση της, θεραπευτική και ψυχοκοινωνική.

1.2. Σχετική διεθνή εμπειρία

Με δεδομένο το γεγονός ότι επί του παρόντος δεν υπάρχει αποτελεσματική θεραπεία για την νόσο των κινητικών νευρώνων, οι οργανισμοί που έχουν συσταθεί παγκόσμια σε σχέση με το MND, έχουν τους εξής στόχους :

- Την κατανόηση των αιτιών που προκαλούν τη νόσο
- Την ανάπτυξη αποτελεσματικών θεραπειών
- Την παροχή κατάλληλης φροντίδας στους ασθενείς που πάσχουν
- Την παροχή στήριξης στις οικογένειες και τους φροντιστές τους
- Τη διαφώτιση του κοινού για τη νόσο

Κάποιοι από τους σημαντικότερους οργανισμούς που έχουν συσταθεί παγκόσμια σε σχέση με το MND είναι:

- The International Alliance of ALS/MND Associations
- National ALS Registry
- Project ALS
- ALS Therapy Development Institute
- Les Turner ALS Foundation
- The Motor Neuron Disease Association
- ALS Association USA

- MND Australia

Μελετώντας μέσα από τη διεθνή βιβλιογραφία, τον τρόπο με τον οποίο παρέχεται η φροντίδα σε άτομα στο εξωτερικό, η θεραπευτική παρέμβαση έχει κάποια χαρακτηριστικά που συνοψίζονται στα εξής:

- Τα συστήματα υγείας διαθέτουν τη κατάλληλη υποδομή ώστε να παρέχεται η φροντίδα που χρειάζονται τα άτομα με MND.
- Η παρέμβαση είναι πολυδιάστατη, συντονισμένη και εξατομικευμένη με επίκεντρο τον ασθενή την οικογένεια αλλά και τον φροντιστή.
- Η φροντίδα είναι συνεχόμενη και παρέχεται από τα αρχικά στάδια μέχρι το τέλος.
- Παρέχει ενημέρωση και στήριξη στον ασθενή και την οικογένεια του σε όλα στάδια.
- Διασφαλίζει την ασφάλεια και διευκολύνει τη φροντίδα.
- Παρέχει ανακουφιστική φροντίδα όταν το άτομο βρίσκεται στα τελικά στάδια της νόσου.
- Η διαχείριση κάθε ασθενή γίνεται από πολυθεματική ομάδα.

Η φροντίδα παρέχεται από το κράτος σε συνεργασία με την κοινότητα. Σε πολλά νοσοκομεία στο εξωτερικό, υπάρχει ομάδα επαγγελματιών υγείας, εξειδικευμένη στο MND καθώς και εξειδικευμένες κλινικές. Η κοινότητα κατέχει κεντρικό ρόλο σε όλα τα στάδια της νόσου, προσφέροντας υπηρεσίες όπως διαχείριση του περιστατικού, στήριξη, καθοδήγηση, βοήθεια στο σπίτι, ψυχαγωγικές δραστηριότητες κτλ. Η φροντίδα ενισχύεται με τους τοπικούς οργανισμούς-συνδέσμους για το MND. Μέσα από τη συνεργασία τους με το κράτος, καθορίζονται πολιτικές που ενισχύουν τα συμφέροντα των ατόμων αυτών, βελτιώνουν την ΠΖ τους και ενισχύεται η έρευνα που αφορά το MND (MND care 2014, NHS 2013, The ALS Association 2014).

1.3. Καταγραφή προβλήματος

Στην Κύπρο η παροχή υπηρεσιών φροντίδας υγείας παρουσιάζει αρκετές ιδιαιτερότητες. Αρχικά δεν λειτουργεί σύστημα υγείας που να καλύπτει όλο τον πληθυσμό στη βάση συγκεκριμένης νομοθετικής ρύθμισης (Παυλάκης, Ζαχαριάδου 2011). Υπάρχει υψηλό κόστος στη φροντίδα υγείας. Από το 2001 οι εκάστοτε κυβερνήσεις προσπαθούν να εφαρμόσουν ένα Γενικό Σύστημα Υγείας (ΓεΣΥ). Παρατηρείται παράλληλα ότι δεν υπάρχει εύκολα προσβάσιμη πηγή όσον αφορά τις υφιστάμενες υπηρεσίες φροντίδας

υγείας, στη δομή και τον τρόπο λειτουργίας τους, γεγονός που δυσκολεύει την ενημέρωση των πολιτών σχετικά με τις υπηρεσίες υγείας που έχουν δυνατότητα να λάβουν καθώς και την πρόσβαση σε αυτές.

Ειδικότερα, μελετώντας τη σχετική βιβλιογραφία, εντοπίστηκε έλλειψη οποιασδήποτε αναφοράς στις υπηρεσίες που παρέχονται σε άτομα με MND, στη φροντίδα των ασθενών αυτών και γενικότερα τον τρόπο με τον οποίο γίνεται η διαχείριση της νόσου στην Κύπρο. Το κενό που εντοπίζεται επίσης στη καταγραφή και στατιστική ανάλυση των δεδομένων που αφορούν τους ασθενείς αυτούς, δυσκολεύει το σχηματισμό ολοκληρωμένης εικόνας όσον αφορά τα αριθμητικά στοιχεία της νόσου στη Κύπρο. Η έλλειψη συγκεντρωμένων πληροφοριών σχετικά με τον αριθμό των ασθενών, τις υπηρεσίες που τους παρέχονται και τη διαχείριση της νόσου, δυσχεραίνουν τη λήψη των κατάλληλων αποφάσεων, την εφαρμογή των αναγκαίων πολιτικών και τη δημιουργία της κατάλληλης υποδομής για τη φροντίδα των ατόμων αυτών και των οικογενειών τους.

1.4. Βασικά ερευνητικά ερωτήματα

Τα βασικά ερευνητικά ερωτήματα που καλείται να εξετάσει η μελέτη είναι:

- Πόσοι ασθενείς με MND παρακολουθούνται σήμερα από τις κρατικές υπηρεσίες υγείας και το ΙΝΓΚ; Ποιά είναι τα δημογραφικά στοιχεία του πληθυσμού αυτού; Ποιά είναι τα κλινικά χαρακτηριστικά και το λειτουργικό επίπεδο των ασθενών, ποιος είναι ο αριθμός των ασθενών που χρησιμοποιούν μέσα στήριξης της αναπνοής και της σίτισης, ποιος είναι ο αριθμός των ασθενών που λαμβάνει παροχές από το κράτος καθώς και ποιές θεραπευτικές παρεμβάσεις λαμβάνουν.
- Ποιες είναι οι υπηρεσίες υγείας που παρέχονται σε αυτούς τους ασθενείς σήμερα στην Κύπρο

1.5. Σκοπός της έρευνας

Ο σκοπός της έρευνας η καταγραφή των κοινωνικό-δημογραφικών και σχετικών με την νόσο και θεραπευτική παρέμβαση στοιχείων που αφορούν τα άτομα με MND στην Κύπρο.

1.6. Περιγραφή της γενικής μεθοδολογίας και προσέγγισης της έρευνας

Στην έρευνα χρησιμοποιείται ποσοτική μέθοδος και αφορά τη συλλογή αριθμητικών στοιχείων από τους φακέλους των ασθενών του δείγματος με τη χρήση ειδικά διαμορφωμένου εντύπου συλλογής δεδομένων.

Με βάση τον τρόπο προσέγγισης και μεθοδολογίας που επιλέχτηκε, η μελέτη αυτή χωρίζεται σε δομημένα κεφάλαια που συνδέονται νοηματικά. Αναφέρεται στη συνέχεια επιγραμματικά η θεματολογία κάθε κεφαλαίου.

1.8. Συνοπτική παρουσίαση των κεφαλαίων της μελέτης

Στο **κεφάλαιο 2** αυτό της βιβλιογραφικής ανασκόπησης περιλαμβάνονται τα κλινικά χαρακτηριστικά και οι μορφές της νόσου, βασικά επιδημιολογικά στοιχεία, η παθοφυσιολογία, ο τρόπος που γίνεται η διάγνωση καθώς και η πρόγνωση. Παρουσιάζονται οι ψυχοκοινωνικές διαστάσεις της νόσου καθώς και οι ανάγκες φροντίδας που δημιουργούνται. Ακολούθως γίνεται λόγος για τη διαχείριση της νόσου, την ιατροφαρμακευτική και κλινική φροντίδα καθώς και την ψυχοκοινωνική της αντιμετώπιση. Το **κεφάλαιο 3** εστιάζει την Κυπριακή πραγματικότητα. Ασχολείται με την σκιαγράφηση της υφιστάμενης κατάστασης και τη χαρτογράφηση των παρεχόμενων υπηρεσιών στα άτομα με MND. Το **κεφάλαιο 4** αναφέρεται στη μεθοδολογία της έρευνας. Το **κεφάλαιο 5** καταπιάνονται με την παρουσίαση των ευρημάτων της έρευνας. Παρουσιάζει τα ευρήματα ομαδοποιημένα σε πίνακες και τη στατιστική ανάλυση των αποτελεσμάτων αυτών. Μετά την παρουσίαση των ευρημάτων, το **κεφάλαιο 6** αναλύει και σχολιάζει τα ευρήματα, καταλήγοντας σε ερευνητικά συμπεράσματα. Αναφέρει τους περιορισμούς που προέκυψαν στη διάρκεια όλης της ερευνητικής προσπάθειας και γίνονται εισηγήσεις που αφορούν την πολιτική υγείας και το ρόλο του κράτους και των επαγγελματιών υγείας στη διαχείριση τέτοιων νόσων. Γίνεται τέλος προσπάθεια να δοθούν κατευθύνσεις για μελλοντικές έρευνες.

Η έκταση του θέματος, το πλούσιο υλικό στη διεθνή βιβλιογραφία που αφορά τη νόσο και τη διαχείριση της σε παγκόσμιο επίπεδο καθώς και το εύρος των πληροφοριών που

συλλεχτήκαν, αποτέλεσαν πρόκληση όσον αφορά την οργάνωση και καταγραφή όσων αφορούν το MND και τις παρεχόμενες υπηρεσίες στους ασθενείς στην Κύπρο.

Κεφάλαιο Δεύτερο

2. Βιβλιογραφική ανασκόπηση

2.1. Ιστορικά στοιχεία που αφορούν το MND

Η εισφορά του Γάλλου νευρολόγου Jean-Martin Charcot στην μελέτη του MND και πιο συγκεκριμένα του ALS είναι θεμελιώδης. Για το λόγο αυτό, η επωνυμία «Νόσος του Charcot» χρησιμοποιείται διεθνώς παράλληλα με τους όρους «Πλάγια μυατροφική σκλήρυνση» και «Νόσο του Κινητικού Νευρώνα». Ενώ πολλές μοριακές και γενετικές ανακαλύψεις επέτρεψαν στην πορεία των χρόνων στην καλύτερη κατανόηση της νόσου, εντούτοις οι πρωτότυπες περιγραφές των κλινικών και παθολογικών ευρημάτων της νόσου που έκανε ο Charcot παραμένουν ουσιαστικά αναλλοίωτες.

Υπάρχουν ενδείξεις ότι η νόσος ήταν γνωστή ως κλινική οντότητα από τον 3^ο - 4^ο μ. Χ. αιώνα, την εποχή των Αλεξανδρινών ιατρών. Το 1830 ο σερ Charles Bell, ένας άγγλος ανατόμος περιγράφει δύο άτομα με MND. Στη συνέχεια, στα μέσα του 19^{ου} αιώνα ο Duchenne περιγράφει περιπτώσεις που έχουν τα κλινικά χαρακτηριστικά του MND. Το 1850 ο Άγγλος επιστήμονας Augustus Waller περιγράφει την εμφάνιση των συρρικνωμένων νευρικών ινών που σχετίζεται με την παθοφυσιολογία της νόσου. Το 1869 γίνεται σύνδεση μεταξύ των συμπτωμάτων και των υποκείμενων νευρολογικών προβλημάτων του MND από το Γάλλο νευρολόγο Jean-Martin Charcot. Ακολούθως το 1874 ο Charcot εισάγει τον όρο «Αμυοτροφική πλευρική σκλήρυνση» σε χαρτί. Περιγράφει με λεπτομέρεια την παθοφυσιολογία της νόσου, προσδιορίζοντας το ALS ως ξεχωριστή νόσο. Στα τέλη της δεκαετίας του 1930 ο Αμερικανός θρύλος του μπέιζμπολ Lou Gehrig διαγιγνώσκεται με ALS και πεθαίνει δυο χρόνια αργότερα. Λόγο της δημοτικότητας του στις Ηνωμένες Πολιτείες και τον Καναδά, η νόσος είναι γνωστή σε αυτές τις χώρες ως «Νόσος του Lou Gehrig». Τη δεκαετία του 1950 εντοπίζεται μια επιδημία ALS μεταξύ της φυλής Chamorro στο Γκουάμ. Στη συνέχεια, μέχρι τη δεκαετία του 1990 δεν γίνεται ιδιαίτερη πρόοδος στην κατανόηση του MND, μέχρι που το 1991 ερευνητές συνδέουν το χρωμόσωμα 21 με την οικογενή μορφή ALS (FALS) και το 1993 βρίσκουν ότι το γονίδιο SOD1 στο χρωμόσωμα 21 το οποίο συνδέεται με το FALS. Το 1996 το Riluzole (Rilutek) γίνεται το πρώτο εγκεκριμένο φάρμακο για άτομα με ALS. Το

1999 δημοσιεύεται η Λειτουργική Κλίμακα Βαθμολόγησης ALS (ALS Functional Rating Scale ALSFRS) η οποία γίνεται πρότυπο για τη κλινική βαθμολόγηση των ασθενών. Από τότε μέχρι και σήμερα συνεχίζεται η παγκόσμια έρευνα για την εύρεση των αιτίων και αποτελεσματικής θεραπείας για το MND (Kuman, Aslinia, Yale, Mazza, 2001. Rowe, 2015. Rowland, Shneider 2001).

2.2. Νόσος του Κινητικού Νευρώνα

Στη βιβλιογραφία οι διαταραχές του κινητικού νευρώνα ταξινομούνται με διάφορους τρόπους, σε ομάδες νόσων που έχουν συγκεκριμένη παθογένεια, φέρουν συγκεκριμένες κλινικές εκδηλώσεις και εξέλιξη. Η ταξινόμηση γίνεται:

- Ανάλογα σε ποιους κινητικούς νευρώνες εντοπίζεται η εκφύλιση, κατώτερους, ανώτερους ή και τα δύο.
- Ανάλογα με τη διαγνωστική κατηγορία στην οποία ανήκουν, δηλαδή ανάλογα με το που εντοπίζονται οι βλάβες και σύμφωνα με τη γονιδιακή περιοχή που εντοπίζονται οι βλάβες αυτές.
- Σε όσες κληρονομούνται και όσες είναι σποραδικές και παράλληλα γίνεται διαχωρισμός των σποραδικών μορφών σε:
 - χρόνιες
 - οξείες (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996).

2.2.1. Κλινικά χαρακτηριστικά, Μορφές

Σύμφωνα με τους Hausen και Josephson (2013) Νόσος του Κινητικού Νευρώνα ονομάζεται ένα συγκεκριμένο υποσύνολο των διαταραχών του κινητικού νευρώνα. Αποτελούν μια ομάδα συγγενικών μεταξύ τους, προοδευτικά εξελισσόμενων, εκφυλιστικών νευρολογικών νόσων, άγνωστης αιτιολογίας, που επηρεάζουν τους κινητικούς νευρώνες ή τα νεύρα στον εγκέφαλο και στη σπονδυλική στήλη, τα οποία διαβιβάζουν εντολές στους μύες. Προκαλούν σταδιακά την αύξηση της ανικανότητας και τελικά τον θάνατο στις πιο κοινές μορφές της νόσου.

Τα αρχικά συμπτώματα του MND συνήθως επηρεάζουν ορισμένες περιοχές του σώματος πριν τελικά να γίνουν διάχυτα σε όλο το σώμα. Συνήθως αναπτύσσονται αργά και ανεπαίσθητα με την πάροδο του χρόνου. Κάποιες φορές εύκολα συγχέονται τα πρόωρα συμπτώματα με άλλες παθήσεις που επηρεάζουν το νευρικό σύστημα. Διαφοροποιούνται

ανάλογα με τη μορφή της νόσου, αν και είναι δυνατό σε κάποιο βαθμό να υπάρχει επικάλυψη μεταξύ όλων των μορφών, έτσι, ενώ είναι χρήσιμο να διαχωρίζονται οι διάφοροι τύποι της νόσου, στην πράξη δεν είναι πάντα δυνατόν να είναι τόσο συγκεκριμένος ο διαχωρισμός.

Οι πιο κοινές μορφές της νόσου του κινητικού νευρώνα οι οποίες έχουν συμπεριληφθεί στην έρευνα είναι:

1. Πλάγια μυατροφική σκλήρυνση (Amyotrophic Lateral Sclerosis, ALS)
2. Οικογενής ALS (FALS)
3. Προοδευτική πάρεση προμήκη μυελού (Progressive Bulbar Palsy,PBP ή ALS Bulbar)
4. Πρωτοπαθή πλάγια σκλήρυνση (Primary Lateral Sclerosis, PLS)

2.2.1.1. ALS

Είναι η πιο κοινή σποραδικής μορφής, προοδευτικά εξελισσόμενη νόσου του κινητικού νευρώνα. Αποτελεί το κύριο παράδειγμα νευροεκφυλιστικής νόσου και περιγράφεται ως η πιο καταστροφική μορφή. Αν και κατά την έναρξη του ALS μπορεί να υπάρχουν ενδείξεις προσβολής μόνο του κεντρικού ή του περιφερικού νευρώνα, καθώς εξελίσσεται η νόσος προοδευτικά προσβάλλονται και οι δυο τύποι κινητικών νευρώνων (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996. NHS 2015).

Τα συμπτώματα συνήθως ακολουθούν ένα πρότυπο που χωρίζεται σε τρία στάδια:

- το αρχικό στάδιο
- το προχωρημένο στάδιο
- το τελικό στάδιο

Αρχικά συμπτώματα

Στα πρώτα στάδια της νόσου, η κλινική εικόνα του ALS εξαρτάται από το εάν η αρχική προσβολή αφορά στον κεντρικό ή τον περιφερικό κινητικό νευρώνα.

Έναρξη της νόσου από τα άκρα

Αρχικά συνήθως η προσβολή του περιφερικού κινητικού νευρώνα και η πρόωγη απονεύρωση των μυών, κλινικά εμφανίζεται σαν σταδιακά εξελισσόμενη ασύμμετρη

αδυναμία περιφερικά σε ένα άκρο. Η μορφή που προσβάλλει πρώτα τα άκρα είναι κατά πολύ η πιο συνηθισμένη. Τα πρώτα συμπτώματα περιλαμβάνουν:

- αδυναμία στο πιάσιμο, η οποία μπορεί να προκαλέσει δυσκολίες να πάρει ή να κρατήσει το άτομο αντικείμενα. Στην άκρα χείρα αρχικά, είναι πιο συχνή η προσβολή των εκτεινόντων μυών σε σχέση με τους καμπτήρες.
- αδυναμία στον ώμο, καθιστώντας την ανύψωση του βραχίονα πάνω από το κεφάλι δύσκολη
- "τρικλοποδιά" στα πόδια, λόγω της αδυναμίας στον αστράγαλο ή του ισχίου

Αυτά τα συμπτώματα είναι συνήθως ανώδυνα και συχνά συνοδεύονται με κράμπες (μυϊκές συσπάσεις στην προσπάθεια), συνήθως τις πρωινές ώρες και από αυτόματη δραστηριότητα κάποιων μυϊκών μονάδων (δεσμιδώσεις).

Αναπνευστική έναρξη της νόσου

Σε εξαιρετικά σπάνιες περιπτώσεις, η νόσος ξεκινάει επηρεάζοντας αρχικά τους μύες που εξυπηρετούν την αναπνευστική λειτουργία, με πολύ δυσάρεστα αποτελέσματα για την εξέλιξη της νόσου.

Σε ορισμένες περιπτώσεις τα αρχικά συμπτώματα είναι εμφανή, όπως η δυσκολία στην αναπνοή και δύσπνοια. Σε άλλες περιπτώσεις, τα πρώτα συμπτώματα είναι λιγότερο αισθητά, το άτομο ξυπνάει συχνά κατά τη διάρκεια της νύχτας και μπορεί να αισθάνεται πολύ κουρασμένο το επόμενο πρωί, μερικές φορές έχοντας πονοκέφαλο (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996. NHS 2015).

Συμπτώματα προχωρημένου σταδίου

Όσο εξελίσσεται η νόσος, οι διαφορές μεταξύ των διαφόρων τύπων της νόσου είναι λιγότερο αισθητές καθώς τα περισσότερα μέρη και λειτουργίες του σώματος έχουν επηρεαστεί. Ο ρυθμός με τον οποίο η κατάσταση εξαπλώνεται ποικίλει.

Μυϊκά συμπτώματα

Τα άκρα γίνονται σταδιακά πιο αδύναμα και οι μύες των άκρων χάνουν την μυϊκή ισχύ και τον όγκο τους. Ως αποτέλεσμα, τα άτομα δυσκολεύονται ολοένα και περισσότερο να μετακινήσουν τα επηρεασμένα άκρα. Με το πέρασμα του χρόνου τα άτομα γίνονται όλο και λιγότερο λειτουργικά. Τόσο η απώλεια μυϊκής μάζας όσο και η δυσκαμψία που

προκαλείται μπορεί να προκαλέσουν πόνους. Η προσβολή των πυραμιδικών οδών προκαλεί στους ασθενείς ζωνρότητα των τενόντιων αντανεκλαστικών και συχνά αύξηση του τόνου των μυών (υπερτονία, σπαστικότητα). Σε αυτές τις περιπτώσεις, η υπερτονία είναι πιο εμφανής σε σχέση με την μυϊκή αδυναμία.

Δυσκολία στην ομιλία και στην κατάποση

Σε τουλάχιστον τα δύο τρίτα των ατόμων με MND βρέθηκε ότι η ομιλία και την κατάποση γίνεται ολοένα και πιο δύσκολη καθώς η κατάσταση εξελίσσεται. Ωστόσο, αν και επεισόδια πνιγμού μπορεί να είναι οδυνηρά δεν είναι η αιτία θανάτου (NHS 2015).

Προβλήματα Σιελόρροιας

Οι δυσκολίες στην κατάποση μπορεί να προκαλέσουν περίσσεια σιέλου. Μερικές φορές είναι δύσκολο για το άτομο να αποβάλει πιο παχύρευστο σάλιο που προκύπτει από το στήθος ή το λαιμό λόγω της αποδυνάμωσης των μυών που ελέγχουν το βήχα.

Δυσκολία στην αναπνοή

Όσο τα νεύρα και οι μύες που βοηθούν στον έλεγχο των πνευμόνων σταδιακά καταστρέφονται και η αναπνοή του ατόμου γίνεται λιγότερο αποδοτική ακόμα και κατά τη διάρκεια της ανάπαυσης. Τα συμπτώματα δύσπνοιας που παρουσιάζονται είναι συνήθως ιδιαίτερα ενοχλητικά το βράδυ. Μερικοί ασθενείς δυσκολεύονται να αναπνεύσουν όταν είναι ξαπλωμένοι. Άλλων μπορεί να διακοπεί ο ύπνος τους το βράδυ, λόγω της δύσπνοιας.

Συναισθηματικές αλλαγές

Η προσβολή των φλοιοπρομηκικών ινών οδηγεί σε δυσαρθρία και υπερέκφραση των κινήσεων του προσώπου που συνοδεύουν την έκφραση συναισθημάτων. Αυτό προκαλεί ανεξέλεγκτη ακούσια υπερβολική παρουσία αιφνίδιου κλάματος ή σπανιότερα, γέλιου. (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996. NHS 2015).

Αλλαγές στις νοητικές ικανότητες

Περιστασιακά, τα άτομα με MND μπορεί να έχουν σημαντικές δυσκολίες με τη συγκέντρωση, το σχεδιασμό και τη χρήση της γλώσσας. Αυτό είναι γνωστό ως γνωστική αλλαγή και συμπίπτει με μία κατάσταση που ονομάζεται μετωποκροταφική άνοια (NHS 2015).

Για πολλά χρόνια υποστηριζόταν ότι στους ασθενείς με ALS παραμένει άθικτο το σύνολο των μηχανισμών του εγκεφάλου οι οποίοι είναι υπεύθυνοι για τη νοητική λειτουργία (Hausen, Josephson 2013). Παρόλα αυτά υπάρχουν πλέον άφθονες αποδείξεις ότι το ALS συνδέεται σε ένα ποσοστό με άνοια. Στην πράξη, είναι δύσκολο να αναγνωριστεί αν αυτό είναι συνέπεια του άγχους και της αγωνίας λόγω της νόσου, ή μια αντανάκλαση της μείωσης των γνωστικών λειτουργιών. Πιθανολογείται ότι κλινικά η γνωστική αλλαγή είναι κοινή, αλλά συχνά παραβλέπεται, λόγω των δυσκολιών στην επικοινωνία που αποκλείουν παράλληλα την ακριβή εκτίμηση των γνωστικών λειτουργιών. Μερικοί εκ των ασθενών αναπτύσσουν αφασία και κάποια απραξία του λόγου σε κάποιο στάδιο της νόσου (Leigh et al 2003. Mitsuyama 1984. Murphy et al 2003. Τσερμεντσελή 2013).

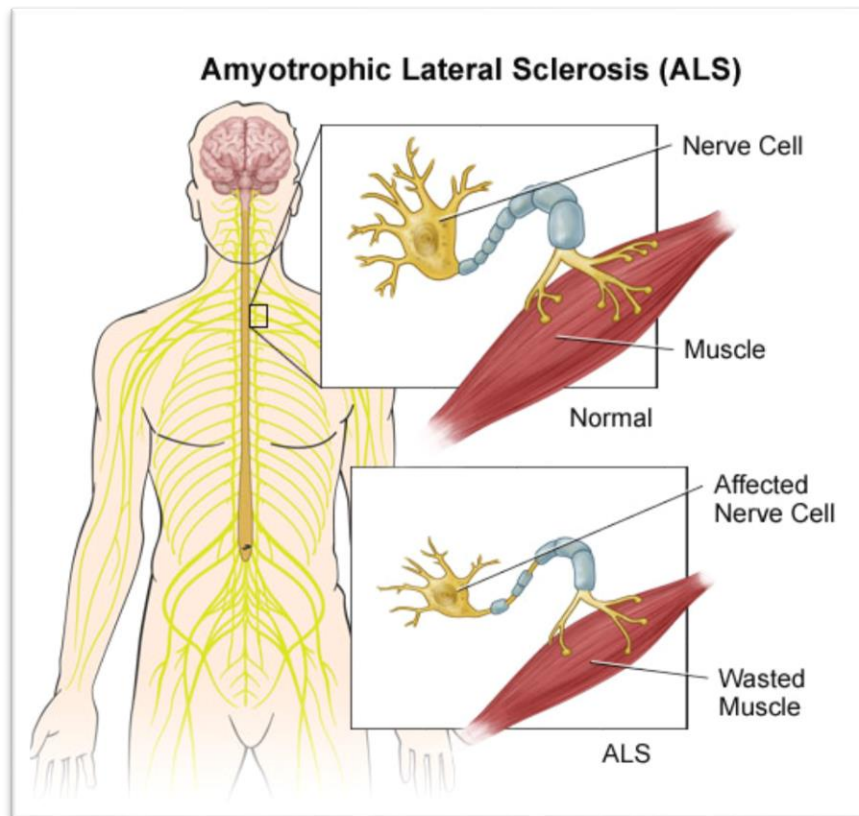
Συμπτώματα τελικού σταδίου

Καθώς η νόσος εξελίσσεται και φτάνει στο τελικό στάδιο οι ασθενείς αντιμετωπίζουν:

- αυξανόμενη παράλυση του σώματος, σταδιακά καθίστανται τετραπληγικοί
- σημαντική δυσκολία στην αναπνοή
- σημαντική δυσκολία στην κατάποση

Η οποιαδήποτε μη επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη δεν είναι αρκετή για να αντισταθμίσει την απώλεια της φυσιολογικής λειτουργίας των πνευμόνων. Σε αυτό το στάδιο, τα περισσότερα άτομα με MND βρίσκονται ολοένα και περισσότερο σε κατάσταση υπνηλίας πριν πέσουν σε βαθύ ύπνο, όπου συνήθως πεθαίνουν ειρηνικά.

Χαρακτηριστικό της νόσου όπως προαναφέρθηκε είναι η εκλεκτικότητα στο θάνατο των νευρικών κύτταρων. Δεν εμφανίζεται βλάβη των αισθητικών οδών ή των ρυθμιστικών οδών της συνέργειας των μυών. Εκλεκτική προσβολή υπάρχει και εντός του κινητικού συστήματος. Δεν επηρεάζονται οι κινητικοί νευρώνες που εξυπηρετούν την κίνηση των οφθαλμών, όπως επίσης και οι νευρώνες που νερώνουν τους σφιγκτήρες της κύστης και του εντέρου.



Εικόνα 1. Κινητικός νευρώνας και μύες επηρεασμένοι από το ALS

2.2.1.2. FALS

Η πιο συχνή μορφή κληρονομικής, εκλεκτικής προσβολής των κινητικών νευρώνων, κεντρικών και περιφερικών, είναι το FALS. Πέρα από τη μετάδοση του με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, κλινικά εμφανίζει την εικόνα της σποραδικής μορφής του ALS (Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996). Αποτελεί το 5-10% των περιπτώσεων με ALS (Hausen, Josephson 2013).

2.2.1.3. ALS Bulbar

Στην προμηκική παράλυση όπως διαφορετικά ονομάζεται, προσβάλλονται κυρίως οι περιφερικοί κινητικοί νευρώνες του προμήκους. Οπότε η απονεύρωση αρχικά αφορά στους προμηκικούς μύες και όχι στους μύες των άνω και κάτω άκρων και κλινικά εμφανίζεται πρώτα δυσκολία στην ομιλία, στην κατάποση, στη μάσηση και στην κίνηση των μυών του προσώπου και της γλώσσας. Η δυσκολία στην ομιλία (δυσαρθρία) είναι συνήθως το πρώτο σημάδι και οι ασθενείς πιθανόν να μην μπορούν να αρθρώσουν μέσα σε λίγους μήνες. Παράλληλα καθώς η κατάσταση εξελίσσεται η κατάποση γίνεται όλο και πιο δύσκολη (δυσφαγία). Προσβάλλει περίπου το 20-25% των ασθενών που

διαγιγνώσκονται με ALS (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996. NHS 2015).

2.2.1.4. PLS

Στην πρωτοπαθή πλάγια σκλήρυνση προσβάλλονται μόνο οι κεντρικοί κινητικοί νευρώνες του στελέχους και του νωτιαίου μυελού. Η εκφύλιση της φλοιοπρομηκικής και της φλοιονωτιαίας μοίρας του ανώτερου κινητικού νευρώνα κλινικά εμφανίζεται σαν προοδευτικά εξελισσόμενη σπαστική αδυναμία των κάτω άκρων, πριν ή μετά την οποία εκδηλώνεται σπαστική δυσαρθρία και δυσκαταποσία. Κυρία χαρακτηριστικά του PLS είναι η δυσκαμψία, οι κράμπες και ο πόνος σε όλα τα στάδια της νόσου, που οφείλονται στη σπαστικότητα των μυών. Ο βηματισμός αλλάζει, μικραίνει ο διασκελισμός, παρατηρείται αστάθεια και πτώσεις. Τα συμπτώματα μπορεί να περιλαμβάνουν δυσκολία με την ισορροπία, αδυναμία και αδεξιότητα στην κίνηση. Η αναπνοή μπορεί να επηρεαστεί σε προχωρημένα στάδια της νόσου. (Hausen, Josephson 2013. Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996).

Η εξέλιξη της νόσου ποικίλει. Εάν οι κάτω κινητικοί νευρώνες δεν επηρεαστούν εντός δύο ετών, η νόσος παραμένει συνήθως μια καθαρή νόσος του άνω κινητικού νευρώνα. Η διάρκεια ζωής οπότε θα μπορούσε ουσιαστικά να είναι φυσιολογική, ανάλογα με το αν παραμένει ως καθαρό PLS ή μεταλλαχτεί σε ALS. Το PLS αποτελεί την πιο σπάνια μορφή MND και προσβάλει περίπου μόνο το 5% των ασθενών (Hausen, Josephson 2013. Kuipers-Upmeyer, Jager, Hew, Snoek, Weerden 2001. Tartaglia, Rowe, Findlater, Orange, 2007).

Στη διεθνή βιβλιογραφία στις μορφές του MND περιλαμβάνεται και η προοδευτική μυϊκή ατροφία (Progressive muscular atrophy, PMA) και σε αυτή η πιο κοινή μορφή της, η Νωτιαία μυϊκή ατροφία (Spinal muscular atrophy, SMA). Στην παρούσα μελέτη όπως και σε άλλες σχετικές μελέτες, δεν αναφέρεται αυτή η μορφή γιατί δεν έχει καταγραφεί στα αποτελέσματα της έρευνας ως MND, αλλά καταγράφεται σαν ξεχωριστή ομάδα νόσων.

2.2.2. Επιδημιολογικά στοιχεία

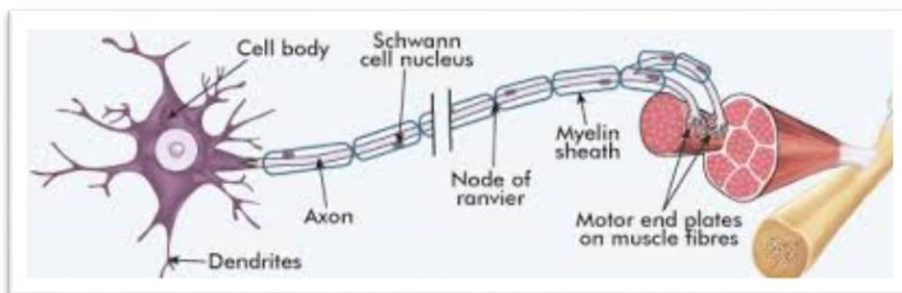
Το MND είναι σχετικά σπάνια νόσος με ετήσια επίπτωση περίπου 1-3 περιπτώσεις ανά 100.000 πληθυσμού, επιπολασμό περίπου 5-7 ανά 100.000 και με κάπως μεγαλύτερη συχνότητα σε άνδρες σε σχέση με τις γυναίκες στις Ηνωμένες Πολιτείες και την Ευρώπη

(1.5-2:1). Συμπτώματα μπορούν να εμφανιστούν σε οποιαδήποτε ηλικία, αλλά είναι πιο συχνή η εμφάνιση της νόσου σε άτομα ηλικίας άνω των 50 και πιο συγκεκριμένα μεταξύ 56 έως 63 ετών (Hausen, Josephson 2013. McDermott, Shaw 2008. Orrell 2011).

Σύμφωνα με τον Worms (2001) η συχνότητα του MND έχει αυξηθεί τις τελευταίες δεκαετίες σε σχέση με παλαιότερα. Επισημαίνει ότι η αύξηση αφορά περισσότερο τις νοτιότερες Ευρωπαϊκές χώρες, τις γυναίκες και τον πληθυσμό άνω των 75 ετών. Θεωρεί πιθανόν η αύξηση να οφείλεται στην αύξηση του προσδόκιμου επιβίωσης, στις καλύτερες μεθόδους διάγνωσης που έχουν αναπτυχθεί καθώς και στη συλλογή καλύτερων δεδομένων που αφορούν τους θανάτους. Δεν αποκλείει παράλληλα να οφείλεται εν μέρει σε περιβαλλοντικούς παράγοντες.

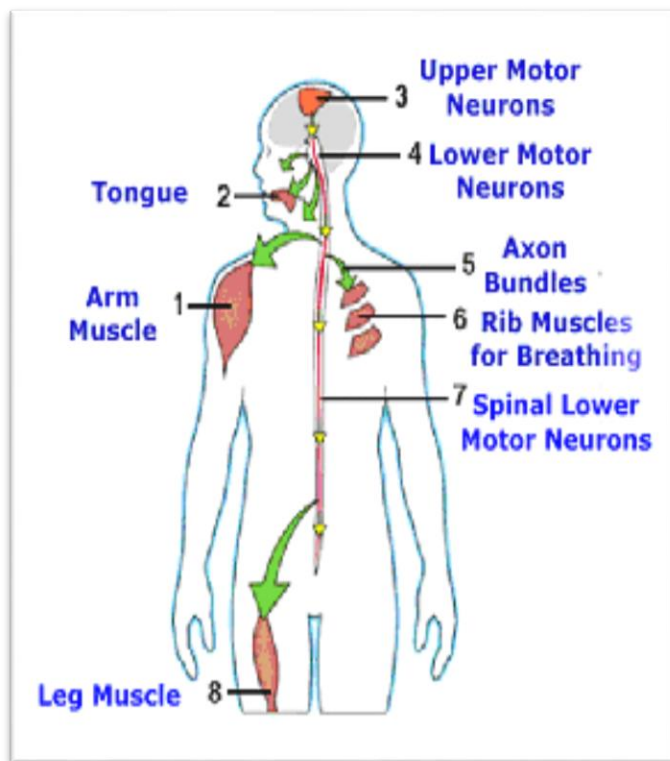
Όσον αφορά την Κύπρο, τα πρώτα δεδομένα για τον εν λόγω πληθυσμό συγκεντρώθηκαν μέσα από την μελέτη αυτή και θα γίνει αναφορά σε αυτά στη συνέχεια. Επιγραμματικά αναφέρεται ότι εμπίπτουν μέσα στα παγκόσμια επιδημιολογικά στοιχεία όσον αφορά την συχνότητα, το φύλο και την ηλικία εμφάνισης των συμπτωμάτων.

2.2.3. Παθοφυσιολογία



Εικόνα 2. Σχεδιάγραμμα ενός κάτω κινητικού νευρώνα ο οποίος βρίσκεται στο νωτιαίο μυελό και μέσω του περιφερικού νεύρου φτάνει στους μύες όπου δίνεται η εντολή για την εκούσια κίνηση.

Το κύριο παθολογοανατομικό γνώρισμα του MND είναι η εκλεκτική προοδευτική εκφύλιση που οδηγεί στη συρρίκνωση και τελικά στο θάνατο των περιφερικών κινητικών αλλά και των κεντρικών ή πυραμιδικών ή φλοιονωτιαίων κινητικών νευρώνων. Ο θάνατος των περιφερικών κινητικών νευρώνων οδηγεί σε απονεύρωση και ατροφία των αντίστοιχων μυϊκών ινών (εικόνα 1).



Εικόνα 3. Η φυσική συνέχεια των άνω κινητικών νευρώνων είναι οι κάτω κινητικοί νευρώνες οι οποίοι φέρνουν σε επικοινωνία το κεντρικό νευρικό σύστημα με τους μύες

Οι κινητικοί νευρώνες αποτελούν τις θεμελιώδεις μονάδες μετάδοσης σημάτων του νευρικού συστήματος. Το σύστημα του κεντρικού κινητικού νευρώνα ή ανωτέρων κινητικών νευρώνων είναι ένα σύστημα νευρώνων που ο ρόλος του αφορά την επιτέλεση των εκούσιων κινήσεων. Η φυσική συνέχεια του κεντρικού κινητικού νευρώνα είναι ο περιφερικός ή κατώτερος κινητικός νευρώνας ο οποίος αποτελείται από τους α-κινητικούς νευρώνες, που φέρνουν σε επικοινωνία το κεντρικό νευρικό σύστημα με τους μύες. Μέσω της νευρομυικής σύναψης που σχηματίζουν με τις μυϊκές ίνες των μυών, δίνουν την εντολή στους μύες να συσπαστούν και να καταστεί έτσι δυνατή η κίνηση (εικόνα 2). Βρίσκονται στα πρόσθια κέρατα του νωτιαίου μυελού, έχουν μεγάλη διάμετρο και νευρώνουν ο καθένας ένα μεταβλητό αριθμό ινών γραμμωτών μυών. Η λειτουργία τους επηρεάζεται από το πυραμιδικό σύστημα και δέχεται επιδράσεις από το εξωπυραμιδικό σύστημα, την παρεγκεφαλίδα καθώς και το νωτιαίο ρυθμιστικό μηχανισμό μέσω των γ-κινητικών νευρώνων, οι οποίοι συνεισφέρουν στο φυσιολογικό τόνο και τα συστατικά αντανακλαστικά. Με αυτό τον τρόπο οι α-κινητικοί νευρώνες αποτελούν την τελική κοινή οδό για την κινητική δραστηριότητα και σχετίζονται με τον έλεγχο και τη

διατήρηση του μυϊκού τόνου (εικόνα 3). Σε περίπτωση βλάβης των κινητικών νευρώνων, η κίνηση καθίσταται σταδιακά από δυσχερή έως αδύνατη (Λογοθέτης, Μυλωνάς 1996).

2.2.4. Πιθανά αίτια της νόσου του κινητικού νευρώνα - Παθογένεια

Τα αίτια που προκαλούν το MND είναι κατά κύριο λόγο άγνωστα. Πιστεύεται ότι είναι ένας συνδυασμός επιζήμιων γενετικών, περιβαλλοντικών παραγόντων και του τρόπου ζωής (εικόνα 4).

Αξιίζει να σημειωθεί ότι ένα σημαντικό βήμα προς την διερεύνηση των αιτιών που προκαλούν το MND έγινε όταν οι επιστήμονες ανακάλυψαν ότι μεταλλάξεις στο γονίδιο που παράγει την υπεροξειδική δυσμουτάση (Cu/Zn superoxide dismutase (SOD1) σχετίζεται άμεσα με το FALS. Τέσσερις σημαντικές γενετικές μεταλλάξεις μέχρι στιγμής έχουν εντοπιστεί στο 5% των ατόμων με οικογενειακό ιστορικό της νόσου του κινητικού νευρώνα (Al-Chalabi, Battistini et al 2010. Conwit 2006. Leigh 2000).

Επί του παρόντος, οι ερευνητές διερευνούν παράγοντες που μπορεί να σχετίζονται με την εμφάνιση του MND. Αυτοί οι παράγοντες περιλαμβάνουν:

- Στο ρόλο του γλουταμικού οξέως (glutamate), ενός νευροδιαβιβαστή στην καταστροφή των κινητικών νευρώνων.
- Στη δράση του RNA. Αδρανή και ανώμαλες μάζες πρωτεϊνών αναπτύσσονται στο εσωτερικό των κινητικών νευρώνων. Βρίσκονται σχεδόν σε όλες τις περιπτώσεις MND και μπορεί να διαταράξουν την ομαλή λειτουργία των κινητικών νευρώνων, ή τουλάχιστον είναι ένας δείκτης ότι το κύτταρο είναι κάτω από μεγάλη πίεση.
- Αυτοάνοσες αντιδράσεις του ανοσοποιητικού συστήματος που προκαλούνται όταν το ίδιο το ανοσοποιητικό σύστημα επιτίθεται στα κύτταρα του σώματος.
- Επηρεασμό των συστημάτων μεταφοράς των θρεπτικών ουσιών και άλλων χημικών ουσιών στο κύτταρο και των αποβλήτων προϊόντων έξω από το κύτταρο.
- Προβλήματα με τα νευρογλοιακά κύτταρα, τα οποία περιβάλλουν και στηρίζουν τους κινητικών νευρώνων και τους παρέχουν θρεπτικά συστατικά, βοηθώντας επίσης στην αναμετάδοση πληροφοριών από το ένα νευρικό κύτταρο στο άλλο. Αυτό έχει ως αποτέλεσμα οι νευρώνες να μην λαμβάνουν πλέον την υποστήριξη και τη διατροφή που χρειάζονται για να λειτουργήσουν κανονικά.

- Διαταραχή της μιτοχονδριακής λειτουργίας. Τα μιτοχόνδρια παρέχουν την ενέργεια που ένα κύτταρο χρειάζεται για να πραγματοποιήσει την κανονική λειτουργία του.
- Περιβαλλοντικοί λόγοι, όπως μολύνσεις, τοξικές ουσίες, και διατροφικές ελλείψεις (Hausen, Josephson 2013. NHS choices 2013).

Η παθογένεια του MND δεν έχει πλήρως διευκρινιστεί. Αν και έχει εντοπιστεί όπως έχει προαναφερθεί σε ποιο σημείο του νευρικού συστήματος βρίσκεται το πρόβλημα, οι παθογενετικοί μηχανισμοί οι οποίοι οδηγούν στην εκφύλιση και το θάνατο των νευρώνων στο MND, είναι ακόμα άγνωστοι σε μεγάλο βαθμό. Αν και υπάρχουν πληθώρα υποθέσεων σχετικά με την παθογενετική διαδικασία που εμπλέκεται με την εν λόγω νόσο, καμία δεν είναι απόλυτα ακριβής (Donohoe, Brady 1996. Hausen, Josephson 2013. Jeans, Ansorge 2009. NHS choices 2013).

2.2.5. Διάγνωση

Η διάγνωση είναι κλινική και παρακλινική. Η κλινική διάγνωση βασίζεται στο ιστορικό του ασθενούς σε συνδυασμό με την κλινική εικόνα. Δεν υπάρχουν συγκεκριμένες παρακλινικές διαγνωστικές εξετάσεις ειδικά για τη διάγνωση του MND. Μια σειρά από διαγνωστικές εξετάσεις διεξάγονται για να επιβεβαιωθούν τα χαρακτηριστικά και να αποκλειστούν άλλες παθολογίες, συνήθως υπό την καθοδήγηση ενός νευρολόγου. Μπορεί να χρειαστούν αρκετοί μήνες για να αποφασιστεί ότι τα κλινικά ευρήματα είναι συνεπή με τη πιθανολογούμενη διάγνωση. Αυτή η συντηρητική προσέγγιση είναι κατανοητή, δεδομένης της πρόγνωσης της νόσου. Επίσης σε αρκετές περιπτώσεις η διάγνωση της νόσου μπορεί να καθυστερήσει, καθώς ο ασθενής δεν αντιλαμβάνεται τη σοβαρότητα των συμπτωμάτων, ώστε να απευθυνθεί έγκαιρα στην κατάλληλη ιατρική ειδικότητα.

Οι διαγνωστικές εξετάσεις περιλαμβάνουν:

- Ηλεκτρομυογράφημα (Electromyography EMG)

Θεωρείται η κατεξοχήν διαγνωστική μέθοδος τόσο για την πιστοποίηση του MND όσο και για τον ορισμό της βαρύτητας της κλινικής εικόνας. Μέσο του EMG επιβεβαιώνεται ότι πρόκειται για έντονη και συνεχή απονεύρωση των μυών σε διάφορα μέρη του σώματος.

- Δοκιμές αγωγιμότητας των νεύρων (Nerve Conduction Tests) και διακρανιακή μαγνητική διέγερση (Transcranial Magnetic Stimulation TMS)

Γίνονται συγχρόνως με το EMG.

- Μαγνητική τομογραφία της αυχενικής μοίρας της σπονδυλικής στήλης CT ή/και MRI σάρωση του εγκεφάλου και του νωτιαίου μυελού

Γίνονται για να γίνει διαφορική διάγνωση από κινητικές νευροπάθειες ή μυοπάθειες καθώς και για τον αποκλεισμό άλλων παθολογικών καταστάσεων με παρόμοια κλινική εικόνα.

- Αναλύσεις αίματος και ούρων

Είναι απαραίτητες για τον αποκλεισμό άλλων ασθενειών που προκαλούν παρόμοια νευρολογικά συμπτώματα.

- Βιοψία μυός

Μπορεί να θεωρηθεί ότι αποκλείει ή διαγιγνώσκει ασθένειες μυών.

Στα MND οι ηλεκτροδιαγνωστικές εξετάσεις παρακολουθούν επιπλέον την εξέλιξη της νόσου και μπορούν να παρέχουν προγνωστικές πληροφορίες (Carvalho, Johnsen, Fuglsang-Frederiksen 2001. Duleep, Shefner 2013).

2.2.6. Πρόγνωση

Η πρόγνωση ποικίλει ανάλογα με τη μορφή του MND και την ηλικία έναρξης. Μερικές μορφές όπως είναι το PLS δεν είναι μοιραία και εξελίσσονται αργά. Όπως έχει ήδη προαναφερθεί μερικές μορφές όπως είναι το ALS εξελίσσονται ραγδαία και η επιβίωση κυμαίνεται περίπου από 3-5 έτη, εκτός στις περιπτώσεις που ο ασθενής υποβάλλεται σε μηχανική υποστήριξη της αναπνοής διάμεσου τραχειοτομής οπότε η ζωή του ατόμου παρατείνεται. Γίνεται σχετική αναφορά στη συνέχεια (Hausen, Josephson 2013. Orrell 2011).

2.2.7. Ανάγκες φροντίδας

Οι ανάγκες φροντίδας των ατόμων με MND αφορούν πολλούς τομείς και αλλάζουν συνεχώς καθώς η νόσος εξελίσσεται και τα συμπτώματα αλλάζουν. Καθώς η νόσος εξελίσσεται το άτομο χάνει σταδιακά όλες τις λειτουργικές του ικανότητες, χρειάζεται να χρησιμοποιεί μέσα στήριξης της αναπνοής και της σίτισης και έχει ανάγκη συνεχούς φροντίδας. Οι ανάγκες φροντίδας αφορούν πέραν από το βιολογικό, τον ψυχολογικό, τον πνευματικό και τον κοινωνικό τομέα. Η αύξηση της αναπηρίας δημιουργεί επίσης πρακτικές ανάγκες (διαμόρφωση του χώρου διαμονής, εξασφάλιση τεχνικών μέσων που θα διευκολύνουν την καθημερινή φροντίδα του ασθενή, βοήθεια και εκπαίδευση στην καθημερινή φροντίδα).

Με δεδομένα πρώτο, ότι δεν έχει βρεθεί ακόμα αποτελεσματική θεραπεία για το MND, δεύτερο ότι είναι μια απειλητική για τη ζωή του ατόμου νόσος και τρίτο ότι συνεχώς ο βαθμός αναπηρίας του ασθενή μεγαλώνει, η παροχή παρηγορητικής, ανακουφιστικής φροντίδας (palliative care) είναι καθοριστικής σημασίας για την κάλυψη των αναγκών των ατόμων αυτών καθώς η νόσος εξελίσσεται, επισημαίνοντας ότι η εμπλοκή της παρηγορητικής φροντίδας θα πρέπει να είναι ουσιαστική από τη στιγμή της διάγνωσης (Oliver, Aoun 2103. Καραδήμας 2005. Ng, Khan 2011).

Ο ΠΟΥ ορίζει την παρηγορητική, ανακουφιστική φροντίδα ως μια προσέγγιση που βελτιώνει την ποιότητα ζωής των ασθενών και των οικογενειών τους που αντιμετωπίζουν προβλήματα που σχετίζονται με απειλητικές για τη ζωή ασθένειες, μέσω της πρόληψης και της ανακούφισης του πόνου, μέσω της πρόωξης αναγνώρισης και άρτιας εκτίμησης και αντιμετώπισης του άλγους και άλλων προβλημάτων, σωματικών, ψυχοκοινωνικών και πνευματικών (WHO Definition of Palliative Care 2015).

Σύμφωνα με τον ορισμό του ΠΟΥ για την παρηγορητική φροντίδα, οι στόχοι της φροντίδας για τα άτομα με MND θα πρέπει να επικεντρώνονται στη μείωση των επιπτώσεων της νόσου στον ασθενή και την οικογένειά του, στη διατήρηση των λειτουργικών του ικανοτήτων για όσο είναι δυνατόν και στη δημιουργία συνθηκών που να επιτρέπουν στον ασθενή και την οικογένειά του να διατηρήσουν την ποιότητα ζωής τους, δίνοντας τους τη δυνατότητα να ζήσουν μια γεμάτη ζωή όσο είναι δυνατόν (Oliver, Aoun 2103).

Για την επίτευξη των πιο πάνω στόχων και έχοντας υπόψη την ανάγκη αντιμετώπισης πολλών διαφορετικών αναγκών οι οποίες διαφέρουν από άτομο σε άτομο, η παροχή ανακουφιστικής φροντίδας για τους ασθενείς MND και τις οικογένειές τους κρίνεται απαραίτητο να είναι εξατομικευμένη και να περιλαμβάνει διάφορες πτυχές σε όλα τα στάδια της νόσου (Pongratz, Zierz, Fischer, Swash, Jenkinson, German 2003. Oliver, Aoun 2103).

Τα πολλαπλά ζητήματα και ανησυχίες που περιγράφονται πιο πάνω δείχνουν την ανάγκη για μια διεπιστημονική προσέγγιση στη διαχείριση του MND. Μια ομάδα από καταρτισμένους επαγγελματίες υγείας είναι απαραίτητη για την αξιολόγηση και τη διαχείριση όλων των πτυχών της φροντίδας. Για να εξασφαλιστεί ότι η φροντίδα είναι συντονισμένη και ότι οι ασθενείς και οι οικογένειες αισθάνονται υποστήριξη, είναι

σημαντικό ότι η ομάδα να βρίσκεται σε τακτική επαφή με τους ασθενείς, να έχει την απαραίτητη εμπειρία και γνώση για τα ζητήματα που αφορούν τα άτομα αυτά και ότι τα μέλη της να έχουν αποτελεσματική επικοινωνία μεταξύ τους (Oliver, Aoun 2103) καθώς και με την πρωτοβάθμια ομάδα παροχής φροντίδα υγείας και τις παρεχόμενες υπηρεσίες της κοινότητας όπου διαμένει ασθενής. Διευκρινίζεται ότι τα άτομα με MND που δεν μπορούν να έχουν πρόσβαση σε ένα εξειδικευμένο διεπιστημονικό κέντρο λόγω της κατάστασης τους ή και για γεωγραφικούς λόγους, η διεπιστημονική φροντίδα είναι απαραίτητη στο περιβάλλον της κοινότητας (O'Callaghan, Murray, Vance 2014).

Ενισχύοντας όσα έχουν προαναφερθεί, οι Hughes, Sinha, Higginson, Down και Leigh (2005) επισημαίνουν σε μια έρευνα τους το ρόλο της παρηγορητικής φροντίδας η οποία συνεπάγεται την πλήρη, ολιστική φροντίδα των ατόμων με προοδευτική ασθένεια και των οικογενειών τους. Σύμφωνα με τους συγγραφείς τα άτομα που ζουν με MND απαιτούν μια σειρά διεπιστημονικών υπηρεσιών ανακουφιστικής φροντίδας. Μέσα από τη μελέτη αυτή, δίνεται μια νέα προσέγγιση για την κατανόηση των επιπτώσεων του MND και των τρόπων με τους οποίους οι υπηρεσίες μπορούν να βελτιωθούν ώστε να καλύψουν τις ανάγκες των ασθενών.

Τα στοιχεία επίσης δείχνουν ότι η πολυθεματική φροντίδα σε εξειδικευμένα κέντρα MND οδηγεί σε βελτίωση της ποιότητας ζωής, μειωμένη νοσηλεία και μέρες παραμονής σε νοσηλευτήρια, αύξηση των ποσοστών επιβίωσης και σχετικά μειωμένη αναπηρία (Anderson et al. 2012. Chio, Bottacchi, Byffa, Mutani, Mora 2006. Ng, Khan, Mathers 2009. Traynor, Alexander, Corr, Frost, Hardiman 2003).

Αξίζει να σημειωθεί επίσης ότι σύμφωνα με τον David (1996) η ποιότητα της φροντίδας στην τελική φάση της νόσου εξαρτάται σε μεγάλο βαθμό από την παρηγορητική φροντίδα που παρέχεται κατ'όλη τη διάρκεια της εξέλιξης της νόσου. Για την εξασφάλιση του δικαιώματος του ατόμου να πεθάνει με τον τρόπο και στο χώρο που επιθυμεί, είναι αναγκαία η παροχή παρηγορητική φροντίδας μέσα από συντονισμένη ομάδα επαγγελματιών υγείας που θα το στηρίζει σε όλα τα στάδια της νόσου και θα το βοηθήσει να πάρει τις αποφάσεις που επιθυμεί.

Αναπόφευκτα, η ασθένεια εξελίσσεται και ο ασθενής και η οικογένεια μπορεί να έχουν ανάγκη να συζητήσουν την τελική φάση της ασθένειας. Η προσεκτική συζήτηση του θέματος με τον τρόπο και το ρυθμό που καθορίζεται από τον ασθενή, την οικογένεια και

τους φροντιστές βοηθά στη διαμόρφωση της μορφής που θα έχει η φροντίδα στο τέλος. Κάποια από τα ζητήματα που συχνά συζητούνται είναι:

1. Η περίθαλψη σε κέντρο φροντίδας ασθενών τελικού σταδίου (Hospice).
2. Τρόποι διαχείρισης των συμπτωμάτων όπως είναι για παράδειγμα η αναπνευστική δυσχέρεια, ο κίνδυνος πνιγμού ή η δύσπνοια.
3. Εκ των Προτέρων Οδηγίες για Φροντίδα (Advance Directives) βοηθούν την υλοποίηση των επιθυμιών του ασθενή.

Εκ των Προτέρων Οδηγίες για Φροντίδα (Advance Directives)

Οι ασθενείς με MND έχουν τη δυνατότητα να λάβουν αν το επιθυμούν, εκ των προτέρων αποφάσεις σχετικά με τη θεραπευτική παρέμβαση ή τη διακοπή της, λαμβάνοντας υπόψη την πιθανότητα να μην μπορούν να επικοινωνήσουν καθώς εξελίσσεται η νόσος. Παίρνοντας αποφάσεις από τα αρχικά στάδια για τη μελλοντική ιατρική φροντίδα, προγραμματίζοντας δηλαδή για το μέλλον του ένας ασθενής, του επιτρέπει να έχει τον έλεγχο των αποφάσεων για τη ζωή του και μπορεί να βοηθήσει το άτομο αλλά και τους οικείους του να μειώσουν τις ανησυχίες για το μέλλον και να είναι πιο ήρεμοι στα τελευταία στάδια της νόσου (Advance Care Directive Australia 2014. Gelinas, O'Connor, Miller 1998. NHS choices 2013).

2.2.8. Ψυχοκοινωνικές διαστάσεις

2.2.8.1. Ψυχολογικές επιπτώσεις

Ένα άτομο με MND πρέπει να αντιμετωπίσει πολλαπλές απώλειες, των ικανοτήτων του, του εαυτού του όπως τον γνώριζε πριν, της ανεξαρτησίας του, της εργασίας του, του ρολού του στην οικογένεια και στο κοινωνικό σύνολο ενώ σύγχρονος έρχεται αντιμέτωπος με πολλά, δύσκολα στη διαχείριση τους συμπτώματα και την αυξανόμενη εξάρτηση που προκαλούν. Όλα αυτά, έχοντας παράλληλα να αντιμετωπίσει το γεγονός ότι πρόκειται για μια απειλητική για τη ζωή του νόσο.

Αναπόφευκτα οι ασθενείς πέραν από τα συμπτώματα που προκαλούνται άμεσα από τη νόσο, παρουσιάζουν κάποια επιπλέον συμπτώματα που αφορούν την αντίδραση τους σε όσα βιώνουν και εκδηλώνονται με άγχος και φόβο που με τη σειρά τους μπορεί να προκαλέσουν αϋπνία, κατάθλιψη, ή ακόμα και κρίσεις πανικού (NHS 2015). Τα άτομα βιώνουν πολύ στρεσογόνες και συναισθηματικά φορτισμένες καταστάσεις σε όλη τη

διάρκεια εξέλιξης της νόσου, όταν λαμβάνουν την διάγνωση καθώς και όταν θα πρέπει να λάβουν αποφάσεις που αφορούν τις επιθυμίες τους όσον αφορά τη διαχείριση της νόσου.

Η μείωση των λειτουργικών ικανοτήτων προκαλεί στο άτομο μείωση της πεποίθησης ικανότητας έλεγχου και ως αποτέλεσμα αυτού, της αυτοεκτίμησης του και εντείνει τις πιθανότητες εμφάνισης συμπτωμάτων εντόνου άγχους και κατάθλιψης (Hogg, Goldstein, Leigh 1994. Goldstein et all 1998). Η αλλαγή των ρολών στην οικογένεια και η εξάρτηση του ασθενή από άλλους έχει επίσης επιπτώσεις στην αίσθηση του εαυτού, την άποψη του δηλαδή για τον εαυτό του. Χαρακτηριστικά η Nettleton (2002) σε μια αναφορά της στον Bury (1982) περιγράφει την χρόνια ασθένεια σαν «βιογραφική αποδιοργάνωση» καθώς δεν καταστρέφει μόνο το φυσικό σώμα ενός ατόμου αλλά όλη την τροχιά της ζωής του σε πολλά επίπεδα.

Θα πρέπει να επισημανθεί ότι τα άτομα με οικογενειακό MND (FALS) μπορεί να αντιμετωπίσουν επιπρόσθετες ψυχολογικές επιπτώσεις, καθώς ενδέχεται να έχουν αναμνήσεις από το MND και τους θανάτους στην οικογένεια τους και παράλληλα ανησυχία για τα παιδιά τους.

Αποτελέσματα πολλών μελετών καταδεικνύουν πως σταδιακά μειώνεται η ποιότητα ζωής των ατόμων αυτών μετά τη διάγνωση καθώς αυξάνεται η αναπηρία και παράλληλα το κόστος της φροντίδας (Hughes, Sinha, Higginson, Down και Leigh 2005. Pongratz, Zierz, Fischer, Swash, Jenkinson 2003).

Σε συνδυασμό με όσα προαναφέρθηκαν, μια ενδιαφέρον έρευνα των Ng και Kham (2011) υποστηρίζει ότι προσωπικοί παράγοντες (Personal Factors) επηρεάζουν την εμπειρία του να ζει κανείς με MND και τις στρατηγικές αντιμετώπισης που θα αναπτύξει. Δημογραφικοί παράγοντες, το κοινωνικοοικονομικό επίπεδο, η συναισθηματική κατάσταση, η προσωπικότητα, η θρησκεία, οι προσωπικές αξίες και η συμπεριφορά καθορίζουν σε κάποιο βαθμό τον τρόπο που ο ασθενής θα βιώσει την εμπειρία του MND.

2.2.8.2. Κοινωνικές επιπτώσεις

Η νόσος συνδέεται με την ικανότητα του ατόμου για εργασία και την εκπλήρωση των κοινωνικών του υποχρεώσεων. Η πρόωγη αφυπηρέτηση έχει αρχικά επιπτώσεις στην ταυτότητα του ασθενή, διότι αφορά πέραν από την απόδοση του στον εργασιακό του χώρο, την ενεργή συμμετοχή του στην κοινωνία και τον τρόπο που τον αντιμετωπίζουν οι άλλοι. Το πώς οι άνθρωποι αντιδρούν εξαρτάται από τη φύση της ασθένειας που στη

συγκεκριμένη περίπτωση πρόκειται για μια πολύ σοβαρή και απειλητική για τη ζωή νόσο (Nettleton 2002).

Οι ασθενείς και οι οικογένειες τους συχνά πρέπει επίσης να αντιμετωπίσουν και πολλά, οικονομικής φύσης προβλήματα. Με δεδομένο ότι σε κάποιο στάδιο το άτομο με MND θα σταματήσει να εργάζεται και θα χρειάζεται βοήθεια οπότε και ο σύντροφος ίσως χρειαστεί να αλλάξει εργασία ή και σταματήσει κι αυτός να εργάζεται, δημιουργείται ως αποτέλεσμα της μείωσης του εισοδήματος, παράλληλα με την αύξηση των εξόδων λόγω των αναγκών που δημιουργεί η νόσος, οικονομική επιβάρυνση. Οι αλλαγές στον οικογενειακό προϋπολογισμό μπορεί να επηρεάσουν σε μεγάλο βαθμό την οικογένεια, ειδικά αν υπάρχουν παιδιά, που ίσως δυσκολευτούν να αντιληφθούν γιατί θα πρέπει να γίνουν αλλαγές και πιθανόν μειώσεις στα έξοδα, οπότε κατ'επέκταση αλλαγή εν μέρει στον τρόπο ζωής τους. Όλα αυτά προκαλούν επιπλέον άγχος στον ασθενή διότι περάν από το γεγονός ότι νιώθει να χάνει την ικανότητα του να είναι χρήσιμος και να προσφέρει, νιώθει ότι επιβαρύνει την οικογένεια του (Oliver 2011).

Οι σχέσεις με τη/το σύντροφο και την οικογένεια επηρεάζονται άμεσα. Αυτού του είδους οι ασθένειες προκαλούν πάντοτε ένταση μεταξύ των μελών της οικογένειας και ειδικά μεταξύ του ζευγαριού (Goldstein et all 1998. Nettleton 2002).

Δυστυχώς οι ζωές πολλών ατόμων με MND περιορίζονται σημαντικά και όσον αφορά τις κοινωνικές συναναστροφές. Αξίζει να σημειωθεί ότι για κάποιους ασθενείς η μόνη κοινωνική συναναστροφή που έχουν είναι κατά τη διάρκεια επισκέψεων σε ιατρεία ή κλινικές. Όλα αυτά μαζί με την αύξηση της αναπηρίας, η οποία δυσκολεύει τις μετακινήσεις, προκαλούν κάποιου βαθμού απομόνωση και κοινωνική απόσυρση με αποτέλεσμα τον κοινωνικό αποκλεισμό, ο βαθμός του οποίου εξαρτάται από τις στρατηγικές αντιμετώπισης που θα αναπτύξει το άτομο και η οικογένεια του καθώς και από την κοινωνική υποστήριξη που θα έχει (MND Care 2015).

2.2.8.3. Ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις στην οικογένεια ενός ατόμου με MND

Δε θα πρέπει να παραβλεφθούν οι επιπτώσεις που επιφέρει η νόσος στην οικογένεια ενός ασθενή. Η οικογένεια επηρεάζεται άμεσα από την ύπαρξη της νόσου σε πολλούς τομείς. Ειδικότερα στις περιπτώσεις που άτομα της οικογένειας που αποκτούν ρόλο φροντιστή επιβαρύνονται πολύ. Η φροντίδα ενός ατόμου με MND είναι συναισθηματικά και ψυχολογικά πολύ απαιτητική. Το άγχος, ο φόβος και η κατάθλιψη είναι συμπτώματα που

μπορεί να βιώσουν και οι οικείοι. Η απώλεια της οικειότητας που προκαλείται λόγω των γνωστικών αλλαγών και των αλλαγών στη συμπεριφορά του ασθενή, η διαρκής έγνοια που έχουν για το οικείο τους άτομο που νοσεί, η κοινωνική απόσυρση, οι προσωπικές τους δραστηριότητες που περιορίζονται σημαντικά, είναι μόνο μερικοί από τους τομείς στους οποίους η νόσος επηρεάζει τους οικείους που αναλαμβάνουν ρόλο φροντιστή (Gelinas, O'Connor, Miller 1998. Goldstein et al 1998. MND Australia 2014). Χρειάζονται συμπαράσταση και στήριξη καθώς πέραν από το θρήνο για αυτό που συμβαίνει συνήθως στο σύντροφο τους, είναι αντιμέτωποι με την καθημερινή φροντίδα ενός ατόμου με πολύ σοβαρή αναπηρία και των πολλαπλών θεμάτων που προκύπτουν από αυτό.

Συνοψίζοντας, οι επιπτώσεις που βιώνουν ο ασθενής και η οικογένεια του είναι πολλαπλές. Αφορούν την αναπηρία που σταδιακά αυξάνεται με τις πολλές ανάγκες που δημιουργεί, τις ψυχολογικές και κοινωνικές επιπτώσεις καθώς και τις πρακτικές επιπτώσεις στη ζωή των ατόμων αυτών. Όλα αυτά επηρεάζουν καθοριστικά την ποιότητα ζωής τους που εξαρτάται στη συνέχεια σε μεγάλο βαθμό, από τον τρόπο που γίνεται η διαχείριση της νόσου.

2.3. Διαχείριση της νόσου του κινητικού νευρώνα

Η παρέμβαση σύμφωνα με τις διεθνείς οδηγίες θα πρέπει να είναι ασθενοκεντρική και να βασίζεται στις ανάγκες και τις προτιμήσεις κάθε ασθενή (NHS 2010). Στοχεύει να ανακουφίσει από τα συμπτώματα, να αποτρέψει επιπλοκές, να διατηρήσει το μέγιστο λειτουργικό επίπεδο του ασθενή και τη μέγιστη δυνατή ποιότητα ζωής. Η διαχείριση της νόσου τα τελευταία χρόνια εξελίχθηκε σε πολυθεματική προσέγγιση σε μια προσπάθεια κάλυψης των αναγκών των ατόμων αυτών, που εμπλέκει διάφορες ιατρικές ειδικότητες με επικεφαλής το νευρολόγο, φυσιοθεραπευτές, εργοθεραπευτές, λογοθεραπευτές, διαιτολόγους, κοινωνικούς λειτουργούς και ομάδα ανακουφιστικής φροντίδας (O'Callaghan, Murray, Vance 2014. Zoing, Kierman 2011). Αυτή η προσέγγιση έδειξε, όπως έχει ήδη προαναφερθεί ότι βελτιώνει την ποιότητα ζωής των ασθενών και παράλληλα αυξάνει τα ποσοστά επιβίωσης για περισσότερο χρόνο (Traynor, Corr et al 2003). Στον πίνακα 1 παρουσιάζεται η πολυθεματική προσέγγιση της φροντίδας των ασθενών με MND σε χώρες του εξωτερικού μέσα από μια πιο ευρεία προσέγγιση του όρου. Μέσα από τον πίνακα φαίνεται η σημασία που δίνεται σε κάθε τομέα της φροντίδας και ο μεγάλος αριθμός ατόμων που συμμετέχουν σε αυτή.

Πίνακας 1

Η πολυθεματική προσέγγιση της φροντίδας των ατόμων με MND

Πολυθεματική προσέγγιση της φροντίδας των ατόμων με MND	
Βασικοί συνεργάτες της (διευρυμένης) ομάδας	
• Συντονιστής φροντίδας • Κατοίκων φροντιστής (ες) - συνήθως σύζυγος / σύντροφος • Γενικός ιατρός και ομάδα πρωτοβάθμιας φροντίδας • Ειδικός νοσοκόμος • Λογοθεραπευτής • Εργοθεραπευτής • Φυσιοθεραπευτής • Διατροφολόγος • Κοινωνικός λειτουργός • Κλινικός ηλεκτροφυσιολόγος • Νευρολόγος • Σύμβουλος στην αποκατάσταση • Ομάδα παρηγορητικής φροντίδας (σύμβουλος, ειδικός νοσοκόμος, κλπ) • Πνευμονολόγος • Τεχνικοί για θέματα του αναπνευστικού συστήματος • Επεμβατικός ακτινολόγος (για να εισαχτεί η γαστροστομία RIG) • Γαστρεντερολόγος (για διαδερμική ενδοσκοπική γαστροστομία PEG) • Ομάδα ψυχολογικής στήριξης (παροχή συμβουλών και υποστήριξη στο πένθος, υποστήριξη για τους φροντιστές) • Συμβουλευτική υπηρεσία για την οικογένεια και το παιδί • Νευροψυχολόγος • Νευροψυχίατρος • Εθελοντικό προσωπικό συνδέσμων (π.χ. Σύνδεσμος Ατόμων με MND) • Εθελοντές	

Πηγή: Leigh et al 2003

2.3.1. Ιατροφαρμακευτική και κλινική φροντίδα

Στα πλαίσια της πολυθεματικής παρέμβασης η αντιμετώπιση είναι συμπτωματολογική και υποστηρικτική και προσαρμόζεται ανάλογα με τη μορφή, το στάδιο και τη σοβαρότητα της κατάστασης του ασθενούς. Η αποτελεσματική διαχείριση των συμπτωμάτων αποτελεί ένα από τους σημαντικότερους στόχους της φροντίδας των ατόμων με MND (Miller et al 2009).

Οι συστάσεις της Αμερικανικής Ακαδημίας Νευρολογίας για τη διαχείριση των ασθενών με ALS μπορούν να συνοψιστούν ως εξής:

- Η ριλουζόλη, (Riluzole) θα πρέπει να προσφέρεται σε όλους τους ασθενείς με ALS για την επιβράδυνση της εξέλιξης της νόσου.
- Η διατροφή μέσω διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG) θα πρέπει να εξετάζεται για τη σταθεροποίηση του σωματικού βάρους σε ασθενείς με δυσκολίες στην κατάποση.

- Σε προχωρημένο στάδιο της νόσου όταν ο ασθενής έχει ανάγκη από αναπνευστική στήριξη, να δίνεται η επιλογή μη επεμβατικής αναπνευστικής υποστήριξης με αερισμό θετικής πίεσης (Non invasive ventilation, NIV) για τη θεραπεία της αναπνευστικής ανεπάρκειας.
- Η μηχανική εισπνοή / εκπνοή μπορεί να θεωρηθεί χρήσιμη για τον καθαρισμό εκκρίσεων σε ασθενείς με μειωμένη ροή βήχα, ιδιαίτερα κατά τη διάρκεια μιας οξείας λοίμωξης του κατώτερου αναπνευστικού.
- Η επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής (Invasive ventilation via Tracheotomy, TPPV), η οποία απαιτεί τραχειοτομία, επιλέγεται μόνο σε συγκεκριμένες περιπτώσεις, όταν αποτυγχάνει το NIV και όταν ο στόχος και συγκεκριμένο αίτημα του ασθενή είναι η παράταση της επιβίωσης. Επίσης όταν ο ασθενής είναι νέος ηλικιακά και ειδικά για ασθενείς με κυρίως ALS Bulbar και σοβαρή δυσκολία στην κάθαρση των εκκρίσεων που δεν μπορεί να ελεγχτεί, τότε το TPPV είναι πιο ξεκάθαρα δικαιολογημένη επιλογή. Ασθενείς με TPPV χρειάζονται απαραίτητα 24ωρη φροντίδα και κατάλληλα διαμορφωμένο χώρο διαμονής.
- Να χορηγούνται μυοχαλαρωτικά για την ανακούφιση της σπαστικότητας.
- Να χορηγείται φαρμακευτική αγωγή ώστε να μειωθεί συναισθηματική αστάθεια
- Να χορηγείται φαρμακευτική αγωγή ώστε να μειωθεί η σιελόρροια.
- Να χορηγείται φαρμακευτική αγωγή για το άγχος και την κατάθλιψη.
- Να χορηγείται φαρμακευτική αγωγή για τον πόνο ή τις κράμπες.
- Σε προχωρημένα στάδια της νόσου μπορεί να δοθεί μορφίνη ώστε ο ασθενής να νιώθει πιο ήρεμα και άνετα (Miller, Mitchell, Moore 2012. Baldinger, Katzberg, Weber 2012. Brettschneider, Kurent, Ludolph 2013. Polkey, Lyall, Davidson, Leigh, Moxham 1999. Radunovic, Annane, Rafiq, Mustfa 2013. Miller et al. 2009. Armon 2014. Leigh et al 2003).

Σε συνέχεια με όσα έχουν προαναφερθεί, καθοριστικοί παράγοντες στο εξωτερικό για την υποβολή ενός ατόμου σε TPPV είναι:

1. Η ύπαρξη κατάλληλης υποδομής και μιας έμπειρης πολυθεματικής ομάδας.
2. Η ύπαρξη υψηλού επιπέδου νοσηλευτικής φροντίδας.
3. Μια θετική στάση του ατόμου με MND αλλά και της οικογένειάς του.

4. Η δυνατότητα κατάλληλης προετοιμασίας του ατόμου, της οικογένειας, του φροντιστή και του χώρου διαμονής από πριν (MND Association 2010. MND care 2014. Oliver, Turner 2010).

Θα πρέπει να αναφερθεί στο σημείο αυτό, ότι κάποιοι ασθενείς με MND υποβάλλονται σε μη προγραμματισμένη τραχειοτομή λόγω έλλειψης εκ των προτέρων οδηγιών ή και ενημέρωσης για την πιθανότητα αναπνευστικής ανεπάρκειας (Acute respiratory failure, ARF), λόγω δυσκολίας λήψης αποφάσεων ή ακόμα φόβο θανάτου. Σε περιπτώσεις τοποθέτησης ενός ατόμου σε TPPV μετά από αναπνευστική ανεπάρκεια χωρίς ο ασθενής και η οικογένεια να γνωρίζουν την πιθανότητα να συμβεί αυτό, προκύπτουν ηθικά ζητήματα και σοβαρά κλινικά και πρακτικά προβλήματα, καθώς ούτε ο ασθενής ούτε η οικογένεια έχουν την ευκαιρία και το χρόνο να προβούν εκ των προτέρων σε τεκμηριωμένη επιλογή για θέματα που αφορούν το τέλος της ζωής (Leigh et al 2003). Ενδιαφέρον προκαλεί το γεγονός ότι αποτελέσματα ερευνών δείχνουν ότι σε κάποιες περιπτώσεις η απόφαση για TPPV παίρνεται χωρίς σοβαρή σκέψη και συζήτηση (Veronese, Valle, Chiò, Calvo, Oliver2014).

Συνεχίζοντας ο ασθενής θα πρέπει να αξιολογείται από λογοθεραπευτή, ο οποίος ανάλογα με το βαθμό δυσκολίας στη κατάποση λαμβάνει μέτρα έτσι ώστε να μην γίνει επικίνδυνη για τον ασθενή. Ο βήχας και το αίσθημα του πνιγμού είναι χαρακτηριστικά συμπτώματα που μπορούν να συμβούν κατά τη διάρκεια της σίτισης ή αν σάλιο σφηνωθεί στον αεραγωγό. Όσο αφορά την επικοινωνία, η διαχείριση της δυσαρθρίας περιλαμβάνει την παροχή συμβουλών σχετικά με στρατηγικές που μπορούν να ακολουθηθούν για τη βελτιστοποίηση της κατανόησης της ομιλίας όπως είναι η μείωση του θορύβου του περιβάλλοντος, η επιβράδυνση του ρυθμού της ομιλίας κτλ. Ενισχυτές φωνής μπορεί να είναι χρήσιμοι για ασθενείς με καλή άρθρωση αλλά με αδύναμη φωνή λόγω αναπνευστικής μυϊκής αδυναμίας. Επιπρόσθετα δίνονται κάποιες εναλλακτικές λύσεις για την επικοινωνία καθώς η νόσος εξελίσσεται και η δυνατότητα λεκτικής επικοινωνίας εξακολουθεί να μειώνεται όπως η χρήση καρτέλων επικοινωνίας, συστημάτων επικοινωνίας με τη χρήση ηλεκτρονικού υπολογιστή μέσω κίνησης του κεφαλιού, μυών των ματιών κτλ. (Leigh et al 2003).

Σχετικά με την φυσιοθεραπεία, όπως προσδιορίζει χαρακτηριστικά η φυσιοθεραπεύτρια Lisa Robinson στο MND Association (2010):

«Χρησιμοποιούμε τη φυσιοθεραπεία για να βοηθήσουμε τα άτομα να πετύχουν το μεγαλύτερο δυνατό επίπεδο λειτουργικής τους δραστηριότητας, να προωθήσουμε την ανεξαρτησία, τις δυνατότητες, τον έλεγχο και την αξιοπρέπεια μέσα στα όρια της κατάστασης τους. Η φυσιοθεραπεία θα πρέπει να περιέχει συναισθηματική και ψυχολογική στήριξη, να είναι εστιασμένη στον ασθενή, να εργάζεται με το άτομο και το φροντιστή / οικογένεια για να πετύχει ρεαλιστικούς στόχους».

Οι στόχοι της φυσιοθεραπείας στα διάφορα στάδια του MND όπως καθορίζονται μέσα από συχνές αξιολογήσεις και συντονισμένη, τακτική παρακολούθηση είναι:

Αρχικά στάδια

1. Διατήρηση της κινητικότητας και της λειτουργικότητας, αποφυγή πτώσεων.
2. Διαχείριση αναπνευστικών συμπτωμάτων.
3. Διαχείριση της κόπωσης και του άγχους.

Μεσαία στάδια

1. Διαχείριση του πόνου.
2. Διαχείριση του αυξημένου μυϊκού τόνου (σπαστικότητα).
3. Επίλυση προβλημάτων που προκύπτουν από τη μυϊκή αδυναμία, αξιολόγηση για κατάλληλα βοηθήματα.
4. Αξιολόγηση και προσαρμογή του χώρου διαμονής του ατόμου.
5. Εκπαίδευση της οικογένειας και τον φροντιστών στη φροντίδα του ατόμου.

Τελικά στάδια

1. Αποφυγή βραχύνσεων των μυών.
2. Αποφυγή δυσκαμψιών των αρθρώσεων.
3. Διαχείριση των αναπνευστικών προβλημάτων σε συνεργασία με άλλους επαγγελματίες υγείας.
4. Αν το άτομο προχωρήσει σε TPPV, κύριος στόχος των φυσιοθεραπευτών σε συνεργασία με άλλους επαγγελματίες υγείας είναι η διασφάλιση της ασφάλειας στο χώρο διαμονής, η διευκόλυνση της φροντίδας και η εκπαίδευση της οικογένειας και των φροντιστών (MND Association 2010. O'Callaghan, Murray, Vance 2014).

Αναφέρονται στη συνέχεια ο ρόλος της κοινωνικής και ψυχολογικής στήριξης στη διαχείριση του MND στα πλαίσια της ψυχοκοινωνικής αντιμετώπισης της νόσου.

2.3.2. Ψυχοκοινωνική αντιμετώπιση

Η ψυχοκοινωνική αντιμετώπιση της νόσου αφορά πολλές παραμέτρους. Ο τρόπος με τον οποίο θα πρέπει να δοθεί η διάγνωση, πως θα διαχειριστεί το άτομο και η οικογένεια του τα δυσάρεστα νέα, πως θα διαχειριστούν τα προβλήματα που προκύπτουν από την ύπαρξη της νόσου στην οικογένεια, είναι μόνο μερικά από τα θέματα που καλούνται να χειριστούν σε κοινωνικό και ψυχολογικό επίπεδο οι επαγγελματίες υγείας. Παράλληλα ο τρόπος με τον οποίο ο ασθενής αντιμετωπίζει τις σωματικές αλλαγές που του συμβαίνουν, η δυνατότητα προσαρμογής του σε μια εξελισσόμενη νόσο, ο ρόλος των οικείων ως φροντιστές, η ύπαρξη παιδιών στην οικογένεια, είναι παράμετροι που επίσης επηρεάζουν την μετά τη διάγνωση ζωή του ατόμου και της οικογένειας του και θα πρέπει να αντιμετωπιστούν (Ng, Khan 2011. Goldstein et al 1998).

2.3.2.1. Ψυχολογική αντιμετώπιση

Σε όλα τα στάδια της ασθένειας είναι σημαντική η στήριξη του ασθενούς από ψυχολόγο ώστε να αντιμετωπίσει το άγχος, το φόβο, την αγωνία, την κατάθλιψη και όλα τα άλλα συναισθήματα που του προκάλεσε η νόσος. Είναι πολύ σημαντικό να δοθεί η ευκαιρία στο άτομο να εκφραστεί, μέσα από προσεκτική ακρόαση και υποστήριξη. Η έγκαιρη συμμετοχή της παρηγορητικής φροντίδας είναι ουσιώδης διότι θα αυξήσει την πιθανότητα του ασθενούς να εξωτερικεύει τα συναισθήματα, τις αγωνίες και τους προβληματισμούς του όσο ακόμα είναι σε θέση να εκφράσει τις ανησυχίες του εύκολα, πριν να είναι αναγκαία βοηθήματα επικοινωνίας.

Ο Shontz (όπως αναφέρεται στον Καραδήμας 2005) περιγράφει τον τρόπο αντίδρασης του ατόμου μετά τη διάγνωση μιας σοβαρής ασθένειας. Περιγράφει τις αντιδράσεις υπό μορφή διαδοχής. Πρώτα το άτομο βιώνει ένα αρχικό σοκ, όπου συμπεριφέρεται αυτόματα και νιώθει σαν να βρίσκεται εκτός πραγματικότητας. Στη συνέχεια βιώνει το στάδιο της αντιπαράθεσης όπου νιώθει ένα αίσθημα απώλειας, πένθους και απελπισίας. Ακολούθως βιώνει το στάδιο της υποχώρησης όπου αν και τείνει να χρησιμοποιεί την αποφυγή και την άρνηση, σταδιακά αντιλαμβάνεται τι συμβαίνει και αρχίζει να προσαρμόζεται.

Καθώς εξελίσσονται, οι ζωές των ατόμων με MND περιστρέφονται γύρω από τη συνεχή ανάγκη να παίρνουν αποφάσεις για το πώς να ζουν με την εξέλιξη της νόσου και τον περιορισμό των λειτουργικών τους ικανοτήτων. Σε μια έρευνα τους οι King, Duke και O Connor (2009), περιγράφουν πως οι ασθενείς χρησιμοποιούν ένα κυκλικό μοτίβο προσαρμογής σύμφωνα με το οποίο προσαρμόζονται σε κάθε αλλαγή που επέρχεται και συνεχίζουν, προσαρμόζονται στην επομένη και ούτω καθεξής («ongoing change and adaptation»).

Η ανακοίνωση σε ένα άτομο ότι νοσεί με MND είναι συναισθηματικά πολύ επώδυνη και το άτομο και οι οικείοι του χρειάζονται χρόνο για να θρηνήσουν. Η είδηση ότι η ασθένεια θα του στερήσει τη λειτουργικότητα, την ανεξαρτησία και ίσως και τη ζωή του είναι αναμφισβήτητα πολύ δύσκολο γεγονός για να το κατανοήσει και να το αποδεχτεί (Gelinas, O'Connor, Miller 1998). Η ψυχική διεργασία που βιώνουν τα άτομα με MND περνά μέσα από τα από τα κλασικά στάδια της διαδικασίας του θρήνου. Αυτά είναι τα εξής:

- Άρνηση
- Θυμός
- Διαπραγμάτευση
- Κατάθλιψη
- Αποδοχή

Τα στάδια αυτά δεν αποτελούν ένα απaráβατο, αυστηρό πλαίσιο που ενεργοποιείται σε όλους όσους θρηνούν και δεν περνούν όλοι απ' όλα τα παραπάνω στάδια. Αντιθέτως είναι αντιδράσεις που μπορεί να συμβούν σε μερικούς ανθρώπους και δεν υπάρχει μία τυπική αντίδραση στην απώλεια, όπως δεν υπάρχει και τυπική απώλεια. Κι αν τελικά ένα άτομο διανύσει και τα πέντε στάδια του θρήνου, πιθανότατα να μην γίνει με μεθοδικό και διαδοχικό τρόπο. Η θλίψη είναι τόσο ιδιαίτερη και προσωπική, όπως και η ζωή σύμφωνα με την Kubler -Ross (όπως αναφέρεται στους Αναγνωστόπουλο, Παπαδάτου 2012).

Ο ψυχολόγος γνωρίζει πόσο σημαντικό είναι να επεξεργαστεί το άτομο όλες αυτές τις δύσκολες σκέψεις και συναισθήματα που σχετίζονται με το γεγονός που προέκυψε. Αν ένα άτομο διαγνωστεί με MND, θα πρέπει οι επαγγελματίες να το κατευθύνουν να μιλήσει με έναν σύμβουλο ή έναν εκπαιδευμένο κλινικό ψυχολόγο που μπορεί να βοηθήσει δίνοντας συμβουλές ή / και κατευθύνοντας τον ασθενή και την οικογένεια:

1. Να διατηρήσει μια αισιόδοξη προοπτική, η οποία μπορεί να βοηθήσει στη βελτίωση της ποιότητας ζωής του.
2. Να προσπαθήσει να σκεφτεί πέρα από τις φυσικές αλλαγές και τη νόσο ως ένα μέρος της ζωής του, όχι ως ολόκληρη η ταυτότητά του.
3. Να γίνει μέλος μιας ομάδας υποστήριξης ώστε να έχει δυνατότητα να επικοινωνεί με άτομα που αντιμετωπίζουν παρόμοια προβλήματα.
4. Να συζητά για τα συναισθήματα και προβληματισμούς που έχει τα οποία είναι πηγή άγχους.
5. Να εγκατασταθεί στο χώρο διαμονής ένα σύστημα το οποίο να βοηθά το άτομο να επικοινωνήσει με κάποιον αν χρειάζεται βοήθεια (Better Health Chanel MND Victoria 2014).

2.3.2.2. Κοινωνική αντιμετώπιση

Η κοινωνική στήριξη διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στην ποιότητα ζωής των ατόμων αυτών και των οικογενειών τους. Οι McLeod και Clarke (2007) υποστηρίζουν ότι υπάρχει αλληλένδετη σχέση μεταξύ της κοινωνικής στήριξης και της κατάθλιψης.

Τα άτομα με MND μπορούν να βοηθηθούν με τη καθοδήγηση ενός κοινωνικού λειτουργού. Ο κοινωνικός λειτουργός μπορεί να δώσει συμβουλές που να αφορούν τις παρεχόμενες υπηρεσίες, καθώς και τις διαθέσιμες οικονομικές παροχές διάμεσου της τοπικής κοινότητας (όταν υπάρχουν) και των αντίστοιχων κυβερνητικών προγραμμάτων, παρέχοντας παράλληλα συναισθηματική και πρακτική στήριξη στον ασθενή και την οικογένεια του (MND New Zealand 2010 - 2015).

Όπως έχει αναφερθεί ήδη στην εισαγωγή, στο εξωτερικό η κοινότητα και οι σύνδεσμοι διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο όσον αφορά την κοινωνική και ψυχολογική στήριξη των ασθενών και των οικογενειών τους.

Στήριξη των ατόμων της οικογένειας που αποκτούν ρόλο φροντιστή

Μελετώντας η διεθνή βιβλιογραφία, δεν εντοπίστηκαν στοιχεία που να καταδεικνύουν το ακριβές ποσοστό ατόμων της οικογένειας που αναλαμβάνουν ρόλο φροντιστή. Παρόλα αυτά γίνεται εκτενής λόγος για την ανάγκη στήριξης των ατόμων αυτών.

Σύμφωνα με τους Gallagher και Monroe (2006) οι φροντιστές χρειάζονται:

- επαρκή νοσηλευτική υποστήριξη
- έμπιστους, δεσμευμένους στο καθήκον οικογενειακούς γιατρούς
- καλό έλεγχο των συμπτωμάτων για τον ασθενή
- εξατομικευμένη, συντονισμένη, ευέλικτη φροντίδα για τον ασθενή
- πρόσβαση σε εξειδικευμένη φροντίδα
- πρακτική βοήθεια: δουλειές του σπιτιού, προσωπική φροντίδα του ασθενή, κατάλληλο εξοπλισμό
- φροντίδα στα τελευταία στάδια, είτε ο ασθενής νοσηλεύεται είτε είναι στο σπίτι
- γνώση σχετικά με την ασθένεια και εκπαίδευση σε δεξιότητες για την ενίσχυση της άνεσης του ασθενούς
- οικονομική στήριξη
- συμβουλές και πληροφορίες σχετικά με τις διαθέσιμες υπηρεσίες και βοήθεια που μπορούν να έχουν
- συναισθηματική υποστήριξη που να απευθύνεται σε αυτούς.

Θα πρέπει να επισημανθεί στο σημείο αυτό ότι σε χώρες του εξωτερικού, στην Αυστραλία για παράδειγμα, δίνεται πολύ μεγάλη σημασία στα άτομα που αποκτούν πόλο φροντιστή. Διοργανώνονται σε τακτική βάση σεμινάρια για τους φροντιστές με στόχο να εκπαιδευτούν στη φροντίδα ενός ατόμου με MND, βοηθώντας τους προηγουμένως να κατανοήσουν τη νόσο και τις επιπτώσεις της στα άτομα (Mnd Care 2014, Mnd New South Wales 2015). Σε χώρες του εξωτερικού, ο φροντιστής υπάρχει ως κατοχυρωμένο επάγγελμα με σαφείς υποχρεώσεις και δικαιώματα (MND Association 2015). Το επίπεδο της φροντίδας που παρέχεται σε άτομα με MND, καθορίζεται από την αξιολόγηση των αναγκών των ατόμων. Γίνετε ξεχωριστά αξιολόγηση των οικονομικών αναγκών, αξιολογείτε η ικανότητα ενός ατόμου που θα αναλάβει ρόλο φροντιστή ώστε να διασφαλιστεί το επίπεδο φροντίδα του ασθενή και παράλληλα ότι όλες οι παράμετροι της φροντίδας έχουν ληφθεί υπόψη. Δίνεται η δυνατότητα όταν κρίνετε αναγκαίο να παρέχονται υπηρεσίες κατοίκων από κοινοτικούς νοσηλευτές (MND Association 2015).

Σχέση επαγγελματιών υγείας και ασθενών

Η αλληλεπίδραση μεταξύ επαγγελματιών υγείας και ασθενών αναφέρεται στη σχέση μεταξύ τους και στον τρόπο με τον οποίο το είδος της σχέσης αυτής επιδρά σημαντικά στη διαχείριση της κατάστασης του ασθενή. Το συναισθηματικό κομμάτι της επικοινωνίας

θεωρείται πολύ σημαντικό αφού μπορεί να επηρεάσει σε μεγάλο βαθμό συμπεριφορές υγείας και ασθένειας. Η ποιοτική και ουσιαστική αλληλεπίδραση οδηγεί σε πιο αποτελεσματική παρέμβαση και βοηθά παράλληλα στην προσαρμογή των ασθενών και των οικογενειών τους στην ύπαρξη μιας νόσου (Καραδήμας 2005, Nettleton 2002). Στην περίπτωση μιας τόσο σοβαρής νόσου όπως είναι το MND, καθοριστικό ρόλο έχει η αντιμετώπιση του ατόμου όπως έχει προαναφερθεί, να είναι ασθενοκεντρική, εξατομικευμένη, η θεραπευτική παρέμβαση να είναι ολιστική και ο κάθε επαγγελματίας υγείας μέσα από τα πλαίσια των καθηκόντων του, να στηρίζει τον ασθενή και την οικογένειά του. Χαρακτηριστικά οι Gallagher και Monroe (2006) αναφέρουν:

«Η ψυχοκοινωνική φροντίδα είναι ευθύνη όλων όσων εργάζονται με άτομα που έχουν διαγνωστεί με MND».

Συνεπώς η θεραπευτική παρέμβαση θα πρέπει να αποσκοπεί στην βελτίωση της ποιότητας ζωής των ασθενών και την δημιουργία τέτοιων συνθηκών ώστε το άτομο να διατηρήσει τον έλεγχο της ζωής του. Στα τελευταία στάδια της νόσου το άτομο να είναι άνετα, χωρίς άγχος και να φύγει με αξιοπρέπεια και ηρεμία.

2.4. Έρευνες που διεξάγονται για τη νόσο του κινητικού νευρώνα

Διεξάγεται παγκόσμια ένα ευρύ φάσμα ερευνών που στοχεύουν να ανακαλύψουν τα αίτια του MND, να βρουν πιο αποτελεσματικές θεραπείες και τελικά στην πρόληψη της νόσου. Οι έρευνες κατευθύνονται κυρίως σε τρεις κατευθύνσεις, τη φαρμακευτική αγωγή, τη γονιδιακή θεραπεία και τα βλαστικά κύτταρα. Οι πρόσφατες κατακτήσεις στην κατανόηση του MND, επιδιώκεται διεθνώς να μεταφραστούν σε καλύτερες θεραπευτικές παρεμβάσεις.

Η προσαρμογή σε μια προοδευτική και χρόνια, τουλάχιστον όσον αφορά ένα ποσοστό ασθενών, νόσο, εξαρτάται από πολλές παραμέτρους. Το επίπεδο προσαρμογής επηρεάζει την μετέπειτα ποιότητα ζωής του ατόμου και της οικογενείας του. Οι παρεχόμενες υπηρεσίες αποτελούν ένα από τους σημαντικότερους παράγοντες που επιδρούν στην προσαρμογή και κατ'επέκταση στην ποιότητα ζωής των ατόμων αυτών. Η έρευνα που πραγματοποιείται η μελέτη προσπαθεί να συλλέξει πληροφορίες και να αντλήσει συμπεράσματα που να αφορούν όσα έχουν προαναφερθεί, έχοντας στόχο να αναδείξει όλα

τα θέματα που αφορούν τις εμπειρίες των ατόμων με τη νόσο, το βαθμό προσαρμογής και την επίδραση των παρεχομένων υπηρεσιών στη ζωή των ασθενών με MND στη Κύπρο. Στο κεφάλαιο που ακολουθεί καταγράφεται η υφιστάμενη κατάσταση όσον αφορά τη διαχείριση της νόσου στη Κύπρο δίνοντας έμφαση στη χαρτογράφηση των παρεχομένων υπηρεσιών.

Κεφάλαιο Τρίτο

3.Οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε άτομα με νόσο του κινητικού νευρώνα στην Κύπρο

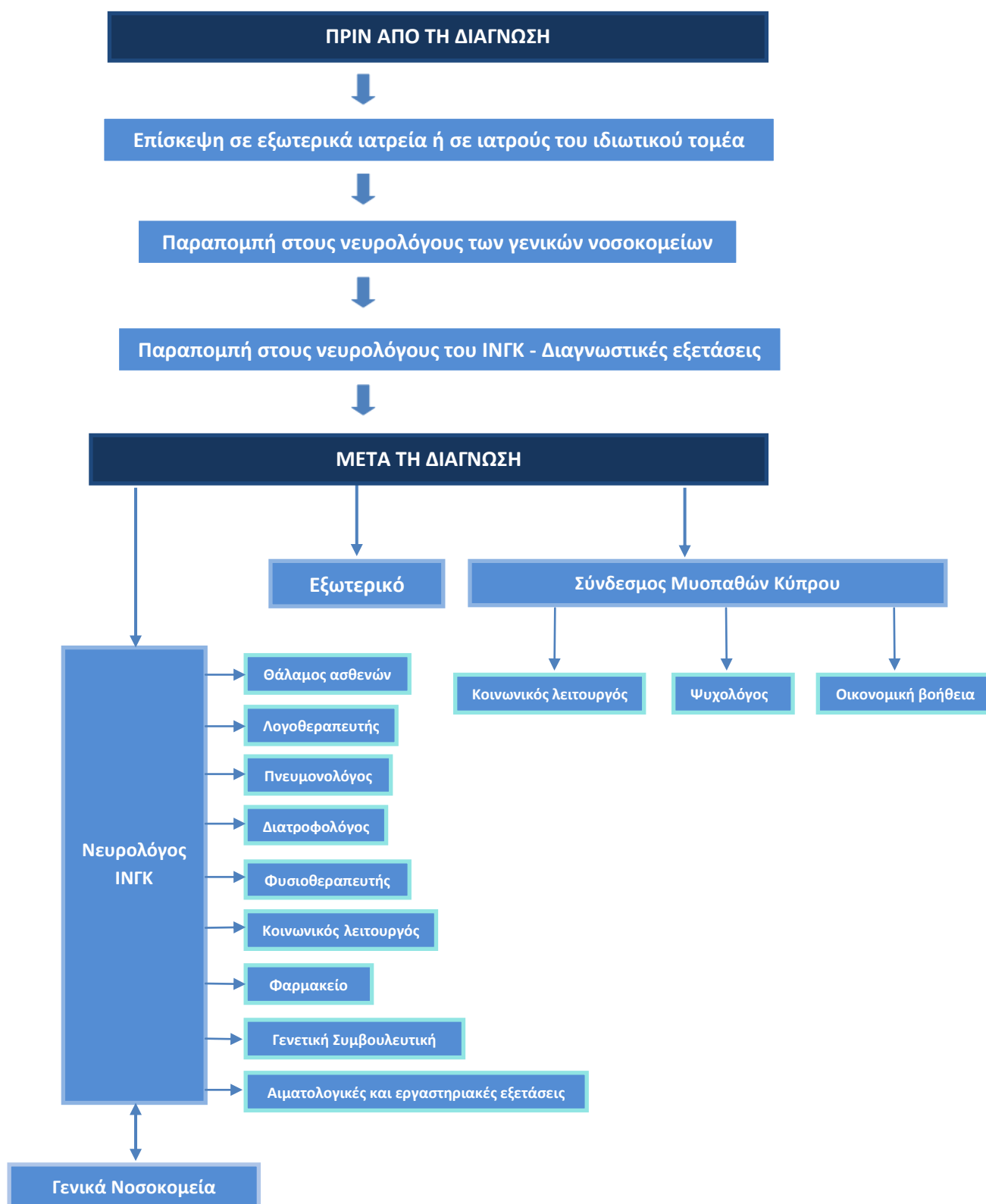
Στη μελέτη οι παρεχόμενες υπηρεσίες αναφέρονται πέραν από τις υπηρεσίες υγείας που παρέχονται στους ασθενείς με MND στην Κύπρο, σε όλες τις παροχές που έχουν από το κράτος.

Το ΙΝΓΚ, θεωρείται το κατ' εξοχήν κέντρο της Κύπρου το οποίο προσφέρει υπηρεσίες υγείας για το MND. Όταν ένα άτομο εμφανίσει συμπτώματα η κλινική εικόνα των οποίων πιθανολογεί διάγνωση MND, παραπέμπεται συνήθως στο ΙΝΓΚ για περαιτέρω διερεύνηση και διαχείριση. Όσον αφορά τις υπηρεσίες υγείας που χρειάζονται οι ασθενείς και δεν διαθέτονται εκεί, παραπέμπονται πίσω στα κρατικά νοσηλευτήρια των επαρχιών τους ή και στον ιδιωτικό τομέα για κάποιες συγκεκριμένες παρεμβάσεις.

Στο κεφάλαιο αυτό γίνεται αναφορά στις υπηρεσίες υγείας και κοινωνικής ευημερίας που παρέχονται στους ασθενείς με MND στην Κύπρο μέσα από την πορεία του ατόμου μέσα από τις διάφορες υπηρεσίες υγείας και κοινωνικής ευημερίας πριν και μετά από τη διάγνωση.

3.1.Υφιστάμενες παροχές στο δημόσιο τομέα και τους ημικρατικούς φορείς

Αρχικά θα πρέπει να αναφερθεί ότι στην Κύπρο δεν υπάρχει ένα υγειονομικό σύστημα που να καλύπτει ολόκληρο τον πληθυσμό. Επίσης ότι ένα μεγάλο μέρος του πληθυσμού καταφεύγει στον ιδιωτικό τομέα για παροχή φροντίδας υγείας.



Γράφημα 1: Πορεία ασθενή μέσα από υπηρεσίες, πριν και μετά τη διάγνωση

3.1.1. Υπουργείο υγείας

Ταυτότητα νοσηλείας

Ταυτότητα νοσηλείας εκδίδεται κατά κανόνα σε πολίτες της Κυπριακής Δημοκρατίας ή υπηκόους κρατών μέλους της ΕΕ που είναι μόνιμοι κάτοικοι Κύπρου. Τα άτομα με ΜΝΔ είναι δικαιούχοι κάρτας νοσηλείας που μεταφράζεται σε δωρεάν ιατροφαρμακευτική περίθαλψη ανεξάρτητα από το εισόδημα τους και έχουν τη δυνατότητα με αυτό τον τρόπο να χρησιμοποιούν δωρεάν τις υπηρεσίες των κρατικών νοσηλευτηρίων καθώς και του ΙΝΓΚ (Υπουργείο Υγείας Κύπρου 2015).

Επιδότησεις ασθενών εξωτερικού

Επιδότηση ασθενών για υπηρεσίες που δεν προσφέρονται στο δημόσιο τομέα ή δεν προσφέρονται μέσα στα χρονικά όρια που από ιατρικής άποψης επιβάλλει η κατάσταση της υγείας του ασθενούς ισχύει για πολίτες της Κυπριακής Δημοκρατίας που διαμένουν μόνιμα στην Κύπρο ή για υπηκόους κρατών μελών για τους οποίους ισχύουν συγκεκριμένες διατάξεις των πράξεων της ΕΕ για μόνιμους κατοίκους Κύπρου.

Υπηρεσίες κατ' οίκον νοσηλείας

Η υπηρεσία κατ' οίκον νοσηλείας των νοσηλευτικών υπηρεσιών περιλαμβάνει υπηρεσίες υγείας που μεταφέρονται στο σπίτι, με σκοπό να βοηθήσει τα άτομα και τις οικογένειες τους να αντιμετωπίσουν προβλήματα που προκύπτουν μετά από ξαφνική ασθένεια, υποτροπή χρόνιας αρρώστιας ή μακροχρόνια αναπηρία και ανικανότητα, στοχεύοντας στη διατήρηση του υψηλότερου δυνατού επίπεδου υγείας, λειτουργικότητας και ανεξαρτησίας τους. Η υπηρεσία κατ' οίκον νοσηλείας στοχεύοντας στην Παγκύπρια εξυπηρέτηση των αναγκών υγείας των ατόμων της κοινότητας, παρέχει υπηρεσίες στις αστικές και αγροτικές περιοχές των επαρχιών Λευκωσίας, Λεμεσού, Πάφου, Λάρνακας και Αμμοχώστου.

Παράλληλα από το 2008 λειτουργεί το πρόγραμμα κατ' οίκον νοσηλείας για άτομα με μηχανική υποστήριξη της αναπνοής (TPPV). Πρόκειται για υπηρεσία της κοινοτικής νοσηλευτικής που λειτουργεί αρχικά σε συνεργασία με τη μονάδα εντατικής θεραπείας (ΜΕΘ) του γενικού νοσοκομείου Λευκωσίας (ΓΝΛ). Έχει στόχο την παροχή ποιοτικής φροντίδας στα άτομα με TPPV που διαμένουν στο οικείο τους περιβάλλον. Η λειτουργία του προγράμματος βασίζεται σε διεθνή πρότυπα και περιλαμβάνει αξιολόγηση των προβλημάτων και των αναγκών των ατόμων και των οικογενειών τους, καθοδήγηση και

υποστήριξη τους, σχετική εκπαίδευση των φροντιστών και κατ'οίκων επισκέψεις που καθορίζονται σύμφωνα με τις ανάγκες που προκύπτουν. Το 2012 η συγκεκριμένη υπηρεσία επεκτάθηκε και στην επαρχία Λεμεσού (Υπουργείο Υγείας Κύπρου, Νοσηλευτικές υπηρεσίες 2015).

3.1.2. Υπουργείο εργασίας, πρόνοιας και κοινωνικών ασφαλίσεων

3.1.2.1. Υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας (ΥΚΕ)

Δημόσιο βοήθημα

Το δημόσιο βοήθημα που παρέχεται από τις ΥΚΕ έχει ως στόχο την διασφάλιση του δικαιώματος για αξιοπρεπή διαβίωση σε κάθε άτομο που δεν έχει τους αναγκαίους πόρους για κάλυψη των βασικών και ειδικών αναγκών όπως αυτές καθορίζονται από το νόμο. Απαραίτητη προϋπόθεση είναι να διαμένει μόνιμα για συνεχή περίοδο τουλάχιστον ενός έτους (εξαιρουμένων των επαναπατρισθέντων) στις ελεγχόμενες από την Κυπριακή Δημοκρατία περιοχές. Το δημόσιο βοήθημα μπορεί να δοθεί σε μορφή χρημάτων ή σε είδος π.χ. αποπληρωμή λογαριασμών ρεύματος, υδατοπρομήθειας, θέρμανσης κτλ (ΥΚΕ 2014).

Άλλες παροχές των ΥΚΕ

Πέραν του δημοσίου βοηθήματος, σε ηλικιωμένα και άτομα με αναπηρία οι ΥΚΕ παρέχουν υπηρεσίες για κατ'οίκον, διημερεύουσα και ιδρυματική φροντίδα (ΥΚΕ 2014).

Ελάχιστο εγγυημένο εισόδημα

Αφορά στην εφαρμογή ενός νέου συστήματος κοινωνικής πρόνοιας, ώστε να διασφαλίζεται ένα ελάχιστο επίπεδο διαβίωσης για κάθε οικογένεια που πληροί συγκεκριμένα κριτήρια (ΥΚΕ 2014).

3.1.2.2. Υπηρεσίες κοινωνικών ασφαλίσεων

Για άτομα με ΜΝΔ ισχύουν δυο συγκεκριμένες παροχές μέσω του ταμείου κοινωνικών ασφαλίσεων.

Επίδομα ασθενείας

Το επίδομα ασθενείας έχει ως σκοπό να διασφαλίσει την αξιοπρεπή διαβίωση πολιτών κατά τη διάρκεια συγκεκριμένης περιόδου διακοπής της απασχόλησης λόγω ασθένειας,

μέγιστης διάρκειας 156 ημερών με βάση τη νομοθεσία. Επίδομα ασθενείας δικαιούνται οι ασφαλισμένοι μισθωτοί και οι αυτοτελώς εργαζόμενοι, καθώς και οι προαιρετικά ασφαλισμένοι που εργάζονται στην υπηρεσία Κύπριου εργοδότη στο εξωτερικό μεταξύ 16- 63 ετών. Το όριο των 63 ετών παρατείνεται μέχρι το 65ο έτος της ηλικίας, αν ο ασφαλισμένος δεν δικαιούται σύνταξη γήρατος. Σε περίπτωση που ο ασφαλισμένος δικαιούται ταυτόχρονα επίδομα ασθενείας και άλλη παροχή από το ταμείο κοινωνικών ασφαλίσεων, λαμβάνει μόνο την πιο ψηλή παροχή (Υπουργείο εργασίας και κοινωνικών ασφαλίσεων, Υπηρεσίες κοινωνικών ασφαλίσεων, Οδηγός επιδόματος ασθενείας και σύνταξης ανικανότητας 2013).

Σύνταξη ανικανότητας

Σύνταξη ανικανότητας μπορούν να διεκδικήσουν οι ασφαλισμένοι μισθωτοί και οι αυτοτελώς εργαζόμενοι, καθώς και οι προαιρετικά ασφαλισμένοι στην υπηρεσία Κύπριου εργοδότη στο εξωτερικό, που δεν έχουν συμπληρώσει την ηλικία των 63 ετών. Οι προϋποθέσεις για την πληρωμή της σύνταξης ανικανότητας είναι ο ασφαλισμένος να είναι ανάικος για εργασία για 156 ημέρες τουλάχιστον, όσο δηλαδή διαρκεί το επίδομα ασθενείας και να προβλέπεται ότι θα παραμείνει μόνιμα ανάικος για εργασία, δηλαδή να μην μπορεί να κερδίζει από εργασία που εύλογα αναμένεται να εκτελεί πέραν του 1/3 του ποσού που συνήθως κερδίζει υγιής εργαζόμενος της ίδιας επαγγελματικής κατηγορίας και μόρφωσης στην ίδια περιφέρεια, ή πέραν του 1/2 του ποσού αυτού αν είναι ηλικίας μεταξύ 60-63 ετών. Βασική προϋπόθεση για τη λήψη σύνταξης ανικανότητας είναι να έχουν περάσει τρία χρόνια από την ημέρα ασφάλισης του αιτητή μέχρι την ημέρα που κρίνεται μόνιμα ανάικος. Σε περίπτωση που ο ασφαλισμένος δικαιούται ταυτόχρονα σύνταξη ανικανότητας και άλλη παροχή από το ταμείο κοινωνικών ασφαλίσεων, λαμβάνει μόνο την πιο ψηλή παροχή. Οι παραλήπτες σύνταξης ανικανότητας είναι δικαιούχοι δωρεάν ιατροφαρμακευτικής περίθαλψης (Υπουργείο εργασίας και κοινωνικών ασφαλίσεων, Υπηρεσίες κοινωνικών ασφαλίσεων, Οδηγός επιδόματος ασθενείας και σύνταξης ανικανότητας 2013).

3.1.2.3. Τμήμα κοινωνικής ενσωμάτωσης ατόμων με αναπηρίες (ΤΚΕΑΑ)

Πίνακας 2.

Σχέδια Κοινωνικών Παροχών ΤΚΕΑΑ για άτομα με ΜΝΔ

Σχέδια Κοινωνικών Παροχών ΤΚΕΑΑ για άτομα με ΜΝΔ

- Επίδομα βαριάς κινητικής αναπηρίας
- Επίδομα φροντίδας σε παραπληγικά άτομα
- Επίδομα φροντίδας σε τετραπληγία άτομα
- Επίδομα διακίνησης
- Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας για απόκτηση αναπηρικού αυτοκινήτου
- Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας για την προμήθεια τροχοκαθισμάτων
- Σχέδιο παροχής τροχοκαθισμάτων με δανεισμό
- Έκδοση κάρτας στάθμευσης
- Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας στα άτομα με αναπηρίες για την προμήθεια τεχνικών μεσών, οργάνων και άλλων βοηθημάτων
- Σχέδιο παροχής τεχνικών μέσων με δανεισμό

Πηγή: ΤΚΕΑΑ 2015

Στον πίνακα 2 αναφέρονται επιγραμματικά τα σχέδια κοινωνικών παροχών του ΤΚΕΑΑ που αφορούν τα άτομα με ΜΝΔ τα οποία στη συνέχεια περιγράφονται αναλυτικότερα.

Επίδομα βαριάς κινητικής αναπηρίας (ΒΚΑ)

Άτομο με «βαριά κινητική αναπηρία» ορίζεται ως αυτό που λόγω εκ γενετής πάθησης, ασθένειας ή ατυχήματος, παρουσιάζει σοβαρό περιορισμό της βάδισης σε βαθμό που να έχει ανάγκη συνεχούς και μόνιμης χρήσης τροχοκαθίσματος για τη διακίνησή του και να μην μπορεί να βαδίζει καθόλου, ή να μπορεί σε πολύ μικρές αποστάσεις σε ομαλό έδαφος με τη χρήση βοηθημάτων βάδισης ή ειδικών ναρθηκών στα κάτω άκρα.

Άτομα με ΜΝΔ λαμβάνουν το επίδομα ΒΚΑ όταν αρχίζουν να αντιμετωπίζουν προβλήματα εύκολης κόπωσης, αστάθειας και έλλειψης ισορροπίας στην όρθια θέση που καθιστούν την βάδιση ανασφαλή και επικίνδυνη καθώς και όταν αδυνατούν να βαδίσουν σε εξωτερικούς χώρους και σε μεγάλες αποστάσεις. Το ύψος του επιδόματος είναι σήμερα €333,43 μηνιαίως, επιδέχεται τιμαριθμικές αναπροσαρμογές ανά εξάμηνο (ΤΚΕΑΑ 2015).

Επίδομα φροντίδας σε παραπληγικά άτομα

«Παραπληγικό» ορίζεται το άτομο το οποίο παρουσιάζει μηδενική ή σχεδόν μηδενική κίνηση και στα δύο κάτω άκρα, λόγω εκ γενετής πάθησης, ασθένειας ή ατυχήματος, που καθιστά αναγκαία τη συνεχή και μόνιμη χρήση τροχοκάθισματος για τη διακίνησή του.

Τα άτομα με MND δικαιούνται το επίδομα όταν χρησιμοποιούν τροχοκάθισμα. Δικαιούχοι του επιδόματος φροντίδας είναι επιπρόσθετα και ασθενείς με μηδενική ή σχεδόν μηδενική κίνηση και στα δύο άνω άκρα, έστω και αν παρουσιάζουν κίνηση στα κάτω άκρα. Το ύψος του επιδόματος είναι σήμερα €350 μηνιαίως (ΤΚΕΑΑ 2015).

Επίδομα φροντίδας σε τετραπληγικά άτομα

«Τετραπληγικό» ορίζεται το άτομο το οποίο κάνει μηδενικές κινήσεις ή σχεδόν μηδενικές κινήσεις και στα τέσσερα άκρα εξαιτίας εκ γενετής πάθησης, ασθένειας ή ατυχήματος.

Τα άτομα με MND δικαιούνται το εν λόγω επίδομα σε προχωρημένο στάδιο της νόσου, όταν έχουν κλινική εικόνα τετραπληγίας. Το ύψος του επιδόματος είναι σήμερα €854,30 μηνιαίως (ΤΚΕΑΑ 2015).

Επίδομα διακίνησης

Σκοπός του σχεδίου αυτού είναι η διευκόλυνση της διακίνησης και η προώθηση της ανεξαρτητοποίησης και της πλήρους συμμετοχής στην κοινωνική και οικονομική ζωή ατόμων με αναπηρία.

Παραχωρείται σε είναι άτομα με σοβαρά προβλήματα στην όραση καθώς και άτομα με σοβαρά κινητικά προβλήματα στα κάτω άκρα. Οι ασθενείς με MND είναι λήπτες του εν λόγω επιδόματος όταν καταστούν τετραπληγικοί. Το ύψος του επιδόματος είναι €102 μηνιαίως σε άτομα με τετραπληγία (ΤΚΕΑΑ 2015) .

Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας για απόκτηση αναπηρικού αυτοκινήτου

Δικαιούχοι είναι πολίτες της Κυπριακής Δημοκρατίας ή κράτους μέλους της Ε.Ε., νοουμένου ότι διαμένουν μόνιμα στην Κύπρο για τουλάχιστο 12 συνεχείς μήνες. Τα άτομα θα πρέπει να θεωρηθούν ότι παρουσιάζουν σοβαρή κινητική αναπηρία στα άνω ή/και κάτω άκρα, ή σοβαρή οπτική αναπηρία λόγω εκ γενετής ή λόγω μεταγενέστερου γεγονότος, σύμφωνα με έκθεση ιατροσυμβουλίου που συγκροτείται για το σκοπό αυτό,

που τα καθιστά μόνιμα ανάπηρα. Επιπρόσθετα δικαιούχοι είναι άτομα που πληρούν τις πιο πάνω προϋποθέσεις και δεν είναι ιδιοκτήτες ή κάτοχοι άλλου οχήματος.

Το επίδομα παρέχεται σε άτομα ηλικίας 18-70 ετών. Το ύψος της χορηγίας είναι σήμερα €3.500 και €4.500 στις περιπτώσεις που τα άτομα είναι υποχρεωμένα να χρησιμοποιούν τροχοκάθισμα για τη διακίνησή τους και είναι λήπτες του επιδόματος ΒΚΑ ή / και επιδόματος φροντίδας σε παραπληγικά ή τετραπληγικά άτομα. Τα άτομα που λάβουν οικονομική βοήθεια για απόκτηση αναπηρικού αυτοκινήτου απαλλάσσονται επίσης από τα τέλη εγγραφής και κυκλοφορίας του αυτοκινήτου (ΤΚΕΑΑ 2015).

Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας για την προμήθεια τροχοκαθισμάτων

Σκοπός του σχεδίου αυτού είναι η διευκόλυνση της διακίνησης και η προώθηση της ανεξαρτητοποίησης και της πλήρους συμμετοχής στην κοινωνική και οικονομική ζωή των ατόμων με βαριά κινητική αναπηρία, μέσω παροχής οικονομικής βοήθειας για την προμήθεια τροχοκαθισμάτων.

Οι δικαιούχοι είναι άτομα που δεν μπορούν να βαδίσουν καθόλου ή μπορούν να βαδίσουν σε πολύ μικρές αποστάσεις σε ομαλό έδαφος με τη χρήση βοηθημάτων βάδισης ή ειδικών ναρθήκων στα κάτω άκρα. Το ύψος της οικονομικής βοήθειας κυμαίνεται από €700 μέχρι και €13.500, ανάλογα με τον τύπο του τροχοκαθίσματος (ΤΚΕΑΑ 2015).

Σχέδιο Παροχής Τροχοκαθισμάτων με δανεισμό

Παραχωρούνται με δανεισμό μεταχειρισμένα τροχοκαθίσματα που διαθέτει το ΤΚΕΑΑ σε άτομα που παρουσιάζουν βαριά κινητική αναπηρία και δεν μπορούν να βαδίσουν καθόλου ή μπορούν να βαδίσουν σε πολύ μικρές αποστάσεις σε ομαλό έδαφος με τη χρήση βοηθημάτων βάδισης ή ειδικών ναρθήκων στα κάτω άκρα. Ο δανεισμός του τροχοκαθίσματος είναι δωρεάν (ΤΚΕΑΑ 2015).

Έκδοση κάρτας στάθμευσης

Για έκδοση κάρτας στάθμευσης προβλέπεται ως όριο ηλικίας το 65ο έτος. Παρέχεται σε άτομα που έχουν εγκριθεί για αναπηρικό αυτοκίνητο, λήπτες του επιδόματος ΒΚΑ, τυφλά άτομα και άτομα με νοητική αναπηρία που αντιμετωπίζουν πρόσθετα κινητικά προβλήματα. (ΤΚΕΑΑ 2015).

Σχέδιο παροχής οικονομικής βοήθειας στα άτομα με αναπηρίες για την προμήθεια τεχνικών μέσων, οργάνων και άλλων βοηθημάτων

Το σχέδιο αυτό λειτουργεί για τη διευκόλυνση της διαβίωσης και η προώθηση της ανεξαρτητοποίησης και της πλήρους συμμετοχής των ατόμων με αναπηρίες στην κοινωνική και οικονομική ζωή, μέσω της παροχής οικονομικής βοήθειας για την προμήθεια κατάλληλων τεχνικών μέσων, οργάνων καθώς και άλλων βοηθημάτων.

Οι δικαιούχοι είναι άτομα με σοβαρές κινητικές, αισθητηριακές ή άλλες αναπηρίες. Το ύψος της οικονομικής βοήθειας κυμαίνεται και αφορά την αγορά αναγκαίων για την ασφαλή και αξιοπρεπή διαβίωση, τεχνικών μέσων, οργάνων ή άλλων βοηθημάτων (ΤΚΕΑΑ 2015).

Σχέδιο παροχής τεχνικών μέσων με δανεισμό

Το σχέδιο αυτό προνοεί την παροχή μέσω δωρεάν δανεισμού χρησιμοποιημένων τεχνικών μέσων σε άτομα με αναπηρία.

Οι δικαιούχοι είναι άτομα με σοβαρές κινητικές, αισθητηριακές ή άλλες αναπηρίες (ΤΚΕΑΑ 2015).

Θα πρέπει να επισημανθεί στο σημείο αυτό ότι στο παρελθόν παράλληλα με όσα έχουν προαναφερθεί, το κράτος προνοούσε για τα άτομα με αναπηρία και κάποια άλλα σχέδια κοινωνικών παροχών η λειτουργία των οποίων έχει διακοπεί λόγω οικονομικής κρίσης (ΤΚΕΑΑ 2015).

Τελειώνοντας την αναφορά στις παροχές του κράτους προς τα άτομα με ΜΝΔ θα πρέπει να διευκρινιστεί ότι πληροφορίες που αφορούν το χρονικό διάστημα που απαιτείται από την αίτηση μέχρι την έγκριση και την καταβολή τελικά των επιδομάτων και της οικονομικής βοήθειας δεν είναι δυνατό να καταγράφουν στο κεφάλαιο αυτό. Σχετικές πληροφορίες και συμπεράσματα αντλούνται στη συνέχεια μέσα από την έρευνα.

3.1.3. Ημικρατικός τομέας

Αρχή ηλεκτρισμού Κύπρου (ΑΗΚ)

Η ΑΗΚ παρέχει οικονομικές διευκολύνσεις σε άτομα με αναπηρία. Στα πλαίσια της πολιτικής αυτής εφαρμόζει ειδική οικιακή διατίμηση της κατανάλωσης ηλεκτρικού ρεύματος για άτομα που λαμβάνουν το επίδομα ΒΚΑ από το ΤΚΕΑΑ.

Αρχή Τηλεπικοινωνιών Κύπρου (CYTA)

Η CYTA παρέχει τηλεπικοινωνιακές διευκολύνσεις με χαμηλότερο κόστος σε άτομα με αναπηρία.

3.2. Υφιστάμενες παροχές στο μη δημόσιο τομέα

3.2.1. ΙΝΓΚ

Το ΙΝΓΚ ιδρύθηκε το 1990, είναι ένας μη κερδοσκοπικός οργανισμός και όραμα του είναι να λειτουργεί ως ένα διεθνές κέντρο αριστείας στους τομείς της νευρολογίας, της γενετικής, της βιοϊατρικής και άλλων παρόμοιων συναφών επιστήμων. Στοχεύει στην ανάπτυξη και παροχή υψηλού επιπέδου υπηρεσιών, στην προώθηση της έρευνας και στην παροχή εκπαίδευσης στους τομείς ασχολίας του.

Προσφέρει ένα ευρύ φάσμα από εξειδικευμένες ιατρικές, παραϊατρικές και εργαστηριακές υπηρεσίες μέσω των οποίων παρέχονται υπηρεσίες για την διάγνωση, αντιμετώπιση και συμβουλευτική για το ΜΝΔ. Στο ΙΝΓΚ παρακολουθούνται σε τακτική βάση ασθενείς με ΜΝΔ από όλη την Κύπρο.

Το κλινικό τμήμα του ΙΝΓΚ παρέχει τις εξής υπηρεσίες στα άτομα με ΜΝΔ:

Εξωτερικά ιατρεία

- Παρακολούθηση από νευρολόγο
- Παρακολούθηση από διαιτολόγο
- Ψυχοθεραπεία
- Γενετική συμβουλευτική
- Αιματολογικές εξετάσεις
- Φαρμακείο

Θάλαμος ασθενών

Παρέχεται ιατρική και νοσηλευτική φροντίδα ημέρας και 24ωρη.

Εξειδικευμένες μέθοδοι

Botulin , οσφυονωτιαία παρακέντηση, μελέτη ύπνου

Εργαστήρια

Τα εργαστήρια παρέχουν τη δυνατότητα διεξαγωγής των αναγκαίων εξετάσεων για τη διάγνωση και την βαρύτητα της κλινικής εικόνας της νόσου (EMG, Nerve Conduction Tests, Βιοψία μυός κτλ).

Κοινωνική υπηρεσία

Παρέχονται κοινωνικές υπηρεσίες σε εξωτερικούς και νοσηλευόμενους ασθενείς και πραγματοποιούνται κατ' οίκον επισκέψεις όταν κρίνεται αναγκαίο.

Φυσιοθεραπεία

Γίνεται κλινική αξιολόγηση στα άτομα με MND, αξιολογήσεις για τροχοκαθίσματα και τεχνικά μέσα σε εξωτερικούς και νοσηλευόμενους ασθενείς και πραγματοποιούνται κατοίκων επισκέψεις όταν κρίνεται αναγκαίο. Παρέχεται παράλληλα θεραπεία σε εξωτερικούς ασθενείς κατά κύριο λόγο σε όσους διαμένουν στην επαρχία Λευκωσίας, λόγω απόστασης καθώς και σε νοσηλευόμενους ασθενείς.

Πέραν από τις υπηρεσίες που έχουν προαναφερθεί, το INΓΚ συνεργάζεται παράλληλα με κάποιες άλλες ειδικότητες επαγγελματιών υγείας με στόχο την καλύτερη κάλυψη των αναγκών των ασθενών. Οι ειδικότητες των εν λόγω συνεργατών είναι πνευμονολόγος, καρδιολόγος, γαστρεντερολόγος, ενδοκρινολόγος, ορθοπαιδικός καθώς και λογοθεραπευτής, ο οποίος είναι υπεύθυνος για την κλινική κατάποσης.

Όπως έχει αναφερθεί στην αρχή του κεφαλαίου σε προχωρημένα στάδια της νόσου οι ασθενείς παραπέμπονται στα πνευμονολογικά τμήματα των γενικών νοσοκομείων για παρακολούθηση και διαχείριση και από εκεί στις μονάδες εντατικής θεραπείας αν το άτομο επιλέξει να προβεί σε TPPV. Παράλληλα όταν ο ασθενής χρειάζεται σίτιση διαμέσου γαστροστομίας και πάλι παραπέμπεται στο γενικό νοσοκομείο της επαρχίας του, ή αν το άτομο το επιθυμεί στον ιδιωτικό τομέα.

3.2.2. Σύνδεσμοι

Σύνδεσμος Μυοπαθών Κύπρου (MDA Cyprus)

Μέλη του MDA Cyprus είναι άτομα με MND από όλη την Κύπρο. Οι σκοποί του συνδέσμου Μυοπαθών είναι η εξασφάλιση και η παροχή ιατροφαρμακευτικής περίθαλψης, η παροχή βοήθειας στη διακίνηση, η προαγωγή μέτρων για ενεργότερη συμμετοχή του κράτους και της κοινωνίας προς όλους τους τομείς που αφορούν τα μέλη του, καθώς και η διοργάνωση ενημερωτικών διαλέξεων και εκδηλώσεων για θέματα που τους αφορούν. Παρέχει οικονομική βοήθεια για φυσικοθεραπεία, υδροθεραπεία, λογοθεραπεία και ιατροφαρμακευτική περίθαλψη. Σε ειδικές περιπτώσεις προμηθεύει τα μέλη του με ιατρικό εξοπλισμό, όταν αυτός δεν καλύπτεται από κρατικό φορέα. Παράλληλα παρέχει κοινωνική και ψυχολογική στήριξη στα άτομα αλλά και στις οικογένειες τους, ενημέρωση για τα δικαιώματά τους και για τις παρεχόμενες υπηρεσίες μέσω του κοινωνικού λειτουργού και του ψυχολόγου του συνδέσμου. Το MDA Cyprus συστεγάζεται με το INΓΚ (MDA Cyprus 2015).

Παγκύπριος σύνδεσμος ασθενών και φίλων ατόμων με τη νόσο του κινητικού νευρώνα

Ο σύνδεσμος απευθύνεται σε άτομα με MND και TPPV. Σκοποί του συνδέσμου είναι η ηθική και υλική στήριξη των ασθενών και η εθελοντική προσφορά χρόνου προς αυτούς, η προαγωγή μέτρων για ενεργότερη συμπαράσταση του κράτους και της κοινωνίας στα άτομα με MND καθώς και η διοργάνωση διαλέξεων και εκπαιδευτικών σεμιναρίων για ενημέρωση των ασθενών και του κοινού (Παγκύπριος σύνδεσμος ασθενών και φίλων τη νόσο του κινητικού νευρώνα 2010).

3.2.3. Ιδιωτικός τομέας

Αριθμός ασθενών επιλέγει τον ιδιωτικό τομέα για κάποιες θεραπευτικές παρεμβάσεις.

3.2.4. Εξωτερικό

Ένας αριθμός ασθενών προσφεύγει στο εξωτερικό για επιβεβαίωση της διάγνωσης ή για αναζήτηση θεραπείας για τη νόσο.

3.3. Βασικά χαρακτηριστικά των παρεχομένων υπηρεσιών

Η καταγραφή και χαρτογράφηση των παρεχομένων υπηρεσιών σε άτομα με MND στην Κύπρο, αναδεικνύουν κάποια βασικά χαρακτηριστικά των υπηρεσιών αυτών. Μερικά από αυτά είναι:

1. Στην Κύπρο για όλους τους ασθενείς με χρόνια και σπάνια νοσήματα όπως είναι το MND προσφέρεται ένα σχετικά ευρύ φάσμα υπηρεσιών.
2. Παρατηρείται έλλειψη πολυθεματικής ομάδας διαχείρισης της νόσου.
3. Στην φροντίδα των ασθενών με MND δεν εμπλέκεται θεσμοθετημένα γενικός, οικογενειακός ιατρός και ομάδα πρωτοβάθμιας φροντίδας. Αυτό πιθανό να οφείλεται στην έλλειψη γενικού σχεδίου υγείας (ΓΕΣΥ).
4. Δεν υπάρχουν κέντρα φροντίδας, κλινικές, ειδικά για το MND, ούτε κέντρα φροντίδας ασθενών τελικού σταδίου (hospice). Μια πιθανή εξήγηση για αυτό ίσως είναι ο περιορισμένος αριθμός ασθενών λόγω αναλογίας πληθυσμού.
5. Ο κάθε εμπλεκόμενος φορέας στη παροχή υπηρεσιών φροντίδας υγείας και επιδομάτων στα άτομα με MND, ενεργεί κατά κύριο λόγο μεμονωμένα και έγκειται στην προσωπική πρωτοβουλία των επαγγελματιών υγείας και των υπολοίπων εμπλεκομένων να συντονίσουν θέματα που αφορούν τη φροντίδα υγείας του κάθε ασθενή.
6. Η κοινότητα δεν εμπλέκεται στη διαχείριση της νόσου.
7. Δεν υπάρχει κατοχυρωμένο το επάγγελμα του φροντιστή στην Κύπρο.
8. Το κράτος ενώ παρέχει επιδόματα για τη φροντίδα, δεν συντονίζει ούτε ελέγχει πως αυτά χρησιμοποιούνται.

Ακολουθεί το κεφάλαιο της έρευνας μέσα από τα οποίο καταγράφονται ανάμεσα στα άλλα σε τι ποσοστό οι ασθενείς χρησιμοποιούν κάθε υπηρεσία ξεχωριστά.

Κεφάλαιο Τέταρτο

4. Μεθοδολογία έρευνας

Η γνώση που υπάρχει γύρω από τον αριθμό των ασθενών με MND που παρακολουθούνται από τις υπηρεσίες του κράτους αλλά και τα κοινωνικό-δημογραφικά χαρακτηριστικά του πληθυσμού αυτού στην Κύπρο είναι περιορισμένη. Η συγκεκριμένη έρευνα αποσκοπεί στην κατανόηση των χαρακτηριστικών του πληθυσμού αυτού. Ο στόχος της έρευνας είναι η καταγραφή των κοινωνικό-δημογραφικών και σχετικών με την ασθένεια και θεραπευτική παρέμβαση στοιχείων που αφορούν τα άτομα με MND στην Κύπρο.

4.1. Σκοπός έρευνας

Μέχρι σήμερα δεν έχει γίνει συστηματική καταγραφή των στοιχείων των ασθενών με MND που παρακολουθούνται από τις υπηρεσίες του ΙΝΓΚ ούτε του κοινωνικό-δημογραφικού προφίλ του πληθυσμού αυτού.

Η καταγραφή και μελέτη των δεδομένων που αφορούν τους ασθενείς αυτούς είναι σημαντική για την κατανόηση του πληθυσμού που πάσχει από την ασθένεια στην Κύπρο, την εκτίμηση της υφιστάμενης οργάνωσης και παροχής υπηρεσιών στον πληθυσμό αυτό και αναγνώριση πιθανών αναγκών για καλύτερη παροχή και βελτίωση της ποιότητας ζωής. Η ύπαρξη μιας ρεαλιστικής εικόνας θα συντελέσει στη δημιουργία της κατάλληλης υποδομής για τη φροντίδα των ατόμων αυτών και τη στήριξη των οικογενειών τους.

4.2. Ερευνητικά ερωτήματα

Συγκεκριμένα τα ερευνητικά ερωτήματα που καλείτε να απαντήσει το Α' μέρος της μελέτης είναι:

1. Ποιος είναι ο αριθμός των ασθενών με MND που παρακολουθούνται σήμερα από τις κρατικές υπηρεσίες υγείας και το ΙΝΓΚ
2. Δημογραφικά στοιχεία του πληθυσμού αυτού
3. Κλινικά χαρακτηριστικά των ασθενών
4. Λειτουργική κατάσταση των ασθενών
5. Ποιος είναι ο αριθμός των ασθενών που χρησιμοποιούν μέσα στήριξης της αναπνοής και της σίτισης

6. Ποιος είναι ο αριθμός των ασθενών που λαμβάνουν παροχές από το κράτος
7. Θεραπευτικές παρεμβάσεις που λαμβάνουν οι ασθενείς

4.3. Σχεδιασμός έρευνας

Για την διεξαγωγή της έρευνας επιλέχτηκε η ποσοτική μέθοδος δεδομένων, η οποία δίνει τη δυνατότητα συστηματικής συλλογής αντικειμενικών αριθμητικών δεδομένων και στη συνέχεια την απόδοση τους σε αριθμητική μορφή για σκοπούς στατιστικής ανάλυσης (Μαντζούκας 2007), βάση μιας τυπικής αλληλουχίας ερευνητικών σταδίων. Ο σχεδιασμός της ποσοτικής έρευνας είναι σταθερός και προσδιορίζεται εκ των προτέρων (Μπελλάλη, Παπάζογλου 2004).

Για την απάντηση των πιο πάνω ερευνητικών ερωτημάτων έγινε συλλογή δεδομένων των ασθενών που παρακολουθούνται από το ΙΝΓΚ χρησιμοποιώντας ειδικά σχεδιασμένο έντυπο για την συστηματική εξόρυξη δεδομένων από τη βάση δεδομένων ασθενών του ΙΝΓΚ, ώστε να εξασφαλίζεται η αξιοπιστία και η εγκυρότητα όσον αφορά τη συλλογή των δεδομένων. Ταυτόχρονα δημιουργήθηκε ειδική ηλεκτρονική βάση δεδομένων για την καταγραφή και διαχείριση των δεδομένων αυτών.

4.4. Πληθυσμός μελέτης

Για την άντληση έγκυρων και επιστημονικών αποτελεσμάτων οι ερευνητές εστίασαν στη συλλογή ενός αντιπροσωπευτικού δείγματος του υπό μελέτη πληθυσμού (Μπελλάλη, Παπάζογλου 2004), ώστε τα αποτελέσματα και τα συμπεράσματα που θα αντληθούν από αυτά και θα αφορούν τον πληθυσμό αυτό, να μπορούν να γενικευτούν σε όλους τους ασθενείς με ΜΝΔ στην Κύπρο. Η επιλογή βασίστηκε σε σκόπιμη δειγματοληψία, με βάση τα κριτήρια συμμετοχής και αποκλεισμού που αναφέρονται στη συνέχεια. Κατά συνέπεια, ο αριθμός του δείγματος εξαρτήθηκε από τους ασθενείς που πληρούσαν τα κριτήρια συμμετοχής και αποκλεισμού στον καθορισμένο χρόνο διεξαγωγής της μελέτης.

Η σκόπιμη δειγματοληψία ...

Κριτήρια συμμετοχής και αποκλεισμού

Τα κριτήρια συμμετοχής και αποκλεισμού στη μελέτη ήταν:

1. Ασθενείς που έχουν ιατρικό φάκελο στο ΙΝΓΚ
2. Ασθενείς με επιβεβαιωμένη διάγνωση ΜΝΔ

3. Παρακολούθηση από νευρολόγους του ΙΝΓΚ
4. Άτομα ηλικίας άνω των 18 ετών
5. Δικαιούχοι κρατικών παροχών

4.5. Μέθοδος συλλογής δεδομένων

Για τη διεξαγωγή της έρευνας έγινε αναδρομική καταγραφή των δεδομένων των ασθενών που περιλαμβάνονται στους φακέλους των ασθενών. Χρησιμοποιήθηκαν οι ιατρικοί, οι φυσιοθεραπευτικοί φάκελοι καθώς και πληροφορίες από τα δεδομένα του θαλάμου και του MDA Cyprus που αφορούν τα μέλη του.

4.5.1. Περιγραφή ερευνητικού εργαλείου

Όσον αφορά τη συγκεκριμένη έρευνα, για τη συλλογή δεδομένων χρησιμοποιήθηκε ειδικά διαμορφωμένο έντυπο (παράρτημα) που κατέγραφε χαρακτηριστικά του πληθυσμού απαραίτητα για μελλοντικές επιδημιολογικές μελέτες, ελέγχους σχετικούς με τις ανάγκες υγείας καθώς κλινικούς ελέγχους της φροντίδας του πληθυσμού αυτού. Δεν υπάρχει παρόμοιο έντυπο που να μπορούσε να χρησιμοποιηθεί για να συλλεχτούν οι πληροφορίες που ήθελαν να καταγράψουν οι ερευνητές. Το έντυπο σχεδιάστηκε λαμβάνοντας υπόψη τον τρόπο που θα συλλέγονταν οι πληροφορίες. Το έντυπο εξόρυξης δεδομένων χωρίστηκε στις ακόλουθες X διαστάσεις και σχετικούς παράγοντες

Δημογραφικά στοιχεία

Το τμήμα αυτό του εντύπου είχε ως στόχο τη συλλογή δημογραφικών πληροφοριών που αφορούν τους συμμετέχοντες.

- Φύλο

Καταγράφεται το φύλο κάθε ασθενή.

- Ηλικία

Καταγραφή των κλεισμένων χρόνων κάθε ασθενή. Στη συνέχεια για σκοπούς στατιστικής ανάλυσης οι ασθενείς χωρίζονται σε ηλικιακές ομάδες.

- Οικογενειακή κατάσταση

Καταγράφεται αν ο ασθενής είναι έγγαμος, με σύντροφο ή άγαμος.

- Επαρχία

Καταγράφεται η επαρχία διαμονής του ατόμου. Στην έρευνα συμπεριλήφθησαν οι επαρχίες που ελέγχονται από την Κυπριακή Δημοκρατία.

- Κατάσταση απασχόλησης

Σε αυτό το σημείο ενδιέφερε τους ερευνητές να γνωρίζουν Χωρίζεται σε τρεις ομάδες, εργαζόμενους, έστω και σε μειωμένο βαθμό, ανίκανος για εργασία, συνταξιούχος, θεωρούνται όλα τα άτομα που λαμβάνουν σύνταξη άνω των 65, άσχετα με τη λειτουργική τους κατάσταση.

- Χώρος διαμονής

Αν διαμένουν στο σπίτι τους ή σε ίδρυμα

Κλινικά χαρακτηριστικά

Σε αυτό το τμήμα του εντύπου καταγράφηκαν κάποια βασικά κλινικά χαρακτηριστικά των συμμετεχόντων.

- Μορφή ασθένειας

Στοιχεία σχετικά με τη μορφή της ασθένειας. Καταγράφεται η μορφή η οποία είναι γραμμένη στον ιατρικό φάκελο κάθε ασθενή.

- Χρόνος από διάγνωση

Χρησιμοποιείται η ημερομηνία που καταγράφεται στον ιατρικό φάκελο κάθε ασθενή, ως η ημερομηνία πρώτου ραντεβού στο ΙΝΓΚ.

Λειτουργική κατάσταση

Συλλέγονται στοιχεία που αφορούν τη λειτουργική κατάσταση των ασθενών.

- Δυνατότητα λειτουργικής βάδισης
- Μερική Χρήση τροχοκαθίσματος
- Συνεχής χρήση τροχοκαθίσματος
- Απώλεια χρήσης άνω ακρών
- Απώλεια δυνατότητας λεκτικής επικοινωνίας
- Ανάγκη μερικής βοήθειας (το άτομο αυτοεξυπηρετείται σε κάποιο βαθμό)
- Ανάγκη 24ωρης φροντίδας
- Ανάγκη χρήσης τεχνικών μέσων (οποιοδήποτε είδους, βοήθημα βάδισης, τροχοκάθισμα, ηλεκτρικό νοσοκομειακό κρεβάτι, κάθισμα ντους, ορθοστάτης, ηλεκτρικός προσωπικός ανυψωτήρας κτλ).

Χρήση μέσων στήριξης

Σε αυτό το μέρος του εντύπου συλλέγονται στοιχεία που αφορούν τους αριθμούς των συμμετεχόντων που υποβλήθηκαν σε συγκεκριμένες παρεμβάσεις ώστε να διατηρηθούν στη ζωή.

- Πόσοι ασθενείς σιτίζονται διαμέσου διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG)
- Πόσοι ασθενείς ζουν με επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής (TPPV)

Χρήση υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας

Συλλέχτηκαν στη συνέχεια στοιχεία που αφορούν τα επιδόματα και την οικονομική βοήθεια που λαμβάνουν οι ασθενείς από το κράτος.

- Επίδομα Βαριάς Κινητικής Αναπηρίας (ΒΚΑ)
- Επίδομα Παραπληγίας
- Επίδομα Τετραπληγίας
- Επίδομα από το γραφείο ευημερίας
- Οικονομική βοήθεια για απόκτηση τροχοκαθίσματος
- Οικονομική βοήθεια για απόκτηση τεχνικών μέσων
- Αναπηρική σύνταξη

Στις ομάδες που έλαβαν οικονομική βοήθεια για απόκτηση τροχοκαθίσματος και τεχνικών μέσων συμπεριλήφθησαν και οι ασθενείς που έχουν πάρει έγκριση χορήγησης οικονομικής βοήθειας αλλά δεν έχει γίνει ακόμη έμβασμα του ανάλογου χρηματικού ποσού στον τραπεζικό λογαριασμό τους.

Θεραπευτικές παρεμβάσεις Παρακολούθηση από μέλη multidisciplinary team

Τέλος συλλεχτήκαν στοιχεία που αφορούν την παρακολούθηση των ασθενών από διάφορες ειδικότητες επαγγελματιών υγείας. Καταγράφηκε πόσοι ασθενείς παρακολουθούνται από:

- νευρολόγο
- πνευμονολόγο
- διατροφολόγο
- λογοθεραπευτή για την κατάποση
- φυσιοθεραπευτή

- κοινωνικό λειτουργό
- ψυχολόγο

Στον αριθμό των ασθενών που παρακολουθούνται από κοινωνικό λειτουργό ή ψυχολόγο συμπεριλήφθησαν και οι περιπτώσεις που παρακολουθείται μέλος ή μέλη της οικογένειας του ασθενή.

4.5.2. Διαδικασία συλλογής δεδομένων

Η συλλογή των στοιχείων διεξάχθηκε στο ΙΝΓΚ, σε μη εργάσιμες ώρες. Το χρονικό διάστημα πραγματοποίησης της έρευνας ήταν μεταξύ των μηνών Φεβρουαρίου - Μαΐου του 2014.

Τα στοιχεία συλλεχτήκαν από τον ιατρικό φάκελο κάθε συμμετέχοντα ξεχωριστά. Μελετήθηκαν επίσης οι φυσιοθεραπευτικοί φάκελοι, οι φάκελοι του θαλάμου ασθενών και λήφθηκαν πληροφορίες από τις κοινωνικές υπηρεσίες του ΙΝΓΚ. Συμπληρωματικά λήφθηκαν πληροφορίες από το Σύνδεσμο Μυοπαθών Κύπρου που αφορούν τα μέλη του, με την εν λόγω νόσο.

Όλα τα δεδομένα που συλλέχτηκαν ήταν σε κωδικοποιημένη μορφή ώστε να διασφαλίζεται η ανωνυμία των συμμετεχόντων. Χρησιμοποιήθηκε ο κωδικός αριθμός που κάθε ασθενής έχει στο ΙΝΓΚ. Έγινε χρήση του συγκεκριμένου αριθμού, ώστε εκ των υστέρων να είναι δυνατός ο έλεγχος εκ μέρους του ερευνητή, αν όλοι οι ασθενείς που πληρούσαν τα κριτήρια συμπεριλήφθησαν στην έρευνα.

Ακολούθως τα στοιχεία που καταγράφηκαν στα έντυπα, εισήχθησαν στην ηλεκτρονική βάση δεδομένων όπου τους δόθηκε αύξων αριθμός, για να γίνει στη συνέχεια η επεξεργασία και η ανάλυση τους. Αφότου τα στοιχεία εισάγονταν στην βάση δεδομένων, τα συμπληρωμένα έντυπα τοποθετήθηκαν σε φάκελο και φυλάχθηκαν στο ΙΝΓΚ σε χώρο που μονό ο ερευνητής ο οποίος εργάζεται εκεί, γνωρίζει.

Ο ερευνητής ήταν υπεύθυνος για τη συλλογή των στοιχείων, τον έλεγχο των συμπληρωμένων εντύπων και την εισαγωγή των πληροφοριών που συλλέχτηκαν στην ηλεκτρονική βάση δεδομένων.

4.6. Ηθικές προεκτάσεις

Πρωταρχικής σημασίας στη διεξαγωγή της έρευνας ήταν η προστασία και η διασφάλιση των δικαιωμάτων των ασθενών και των οικογενειών τους. Πριν από την έναρξη της έρευνας, εξασφαλίστηκε έγκριση από την Εθνική Επιτροπή Βιοηθικής Κύπρου (Παράρτημα 1). Παράλληλα λήφθηκε γραπτή άδεια από τον προϊστάμενο του κλινικού τμήματος του ΙΝΓΚ, αφού ενημερώθηκε λεπτομερώς για τους σκοπούς, τα προσδοκώμενα οφέλη από την έρευνα και τη διαδικασία συλλογής στοιχείων (παράρτημα 2).

Ανωνυμία και εμπιστευτικότητα

Οι φάκελοι των ασθενών δεν απομακρύνθηκαν από το χώρο του ΙΝΓΚ. Τα ονόματα των ασθενών δεν δημοσιοποιήθηκαν. Γινόταν αναφορά στον κάθε ασθενή χρησιμοποιώντας τον κωδικό αριθμό που έχει ο ιατρικός του φάκελος στο ΙΝΓΚ και αφού εισήχθηκαν στην βάση δεδομένων, μέσω του αύξων αριθμού που του δόθηκε.

4.7. Ανάλυση αποτελεσμάτων

Παράλληλα με το σχεδιασμό του εντύπου συλλογής δεδομένων, ετοιμάστηκε μια βάση δεδομένων με τη βοήθεια του λογισμικού MSAccess στην οποία δημιουργήθηκε ένας κατάλληλος πίνακας για την εισαγωγή των δεδομένων. Ο πίνακας είχε την εξής δομή:

BalteenaprintscreentoypinakasthnAccess

Με την ολοκλήρωση της συλλογής των δεδομένων, τα στοιχεία εισήχθησαν στη βάση δεδομένων. Στη συνέχεια τα δεδομένα από την βάση δεδομένων (MSAccess) εξήχθησαν σε λογισμικό υπολογιστικών φύλλων (MSExcel) όπου με τη βοήθεια κατάλληλων συναρτήσεων έγινε καταμέτρηση των ασθενών σε διάφορες κατηγορίες (π.χ. πόσοι ασθενείς αναπνέουν με υποστήριξη PEG). Υπολογίστηκαν τα ποσοστά όπου ήταν απαραίτητο και με τη βοήθεια του λογισμικού υπολογιστικών φύλλων έγιναν οι κατάλληλες γραφικές παραστάσεις.

Ο ερευνητής στη συνέχεια προχώρησαν στην ανάλυση και ερμηνεία των αποτελεσμάτων βάσει των αναγκών της έρευνας. Η παρουσίαση των αποτελεσμάτων της έρευνας γίνεται στο πέμπτο κεφάλαιο υπό μορφή πινάκων, γραφικών παραστάσεων και κυκλικών διαγραμμάτων.

Κεφάλαιο Πέμπτο

5. Παρουσίαση ευρημάτων έρευνας

Στο κεφάλαιο της μεθοδολογίας που προηγήθηκε, παρουσιάστηκε η διαδικασία με την οποία έγινε η συλλογή των στοιχείων για τις ανάγκες του ποσοτικού μέρους της έρευνας. Αφού έγινε η καταμέτρηση των ασθενών στις κατηγορίες για τις οποίες ζητούνταν αριθμητικές πληροφορίες, υπολογίστηκαν στη συνέχεια τα ποσοστά όπου ήταν απαραίτητο και με τη βοήθεια λογισμικού που χρησιμοποιήθηκε, έγιναν οι κατάλληλες γραφικές παραστάσεις. Οι ερευνητές ακολούθως προχώρησαν στην παρουσίαση, ανάλυση και ερμηνεία των αποτελεσμάτων βάσει των αναγκών της έρευνας. Στο κεφάλαιο αυτό γίνεται η παρουσίαση των αποτελεσμάτων υπό μορφή ομαδοποιημένων πινάκων, διαγραμμάτων και γραφημάτων. Γίνεται προσπάθεια τα αποτελέσματα να παρατεθούν με τον ακριβέστερο και σαφέστερο δυνατό τρόπο.

5.1. Συμμετέχοντες

Πρόθεση των ερευνητών ήταν να συμπεριλάβουν στο Α μέρος της έρευνας όλους τους εν ζωή ασθενείς με MND που παρακολουθούνταν στο ΙΝΓΚ, την περίοδο διεξαγωγής της έρευνας. Συνολικά, από τους 79 ασθενείς που είχαν ιατρικό φάκελο το διάστημα μεταξύ των μηνών Φεβρουαρίου - Μαΐου του 2014, χρησιμοποιήθηκαν αυτοί των 77. Εξαιρέθηκαν:

- 1 ασθενής ο οποίος δεν επιθυμεί καμιά επικοινωνία με τους επαγγελματίες υγείας του ΙΝΓΚ, λόγω έλλειψης στοιχείων που αφορούν τη σημερινή του λειτουργική κατάσταση, τις ειδικότητες επαγγελματιών υγείας που τον παρακολουθούν στον ιδιωτικό τομέα κτλ.
- 1 τουρκοκύπριος ασθενής κάτοικος των περιοχών που δεν ελέγχονται από την Κυπριακή Δημοκρατία, λόγω του γεγονότος ότι δεν είναι δικαιούχος των κρατικών παροχών. Τα 77 συμπληρωμένα έντυπα χρησιμοποιήθηκαν για τη στατιστική ανάλυση των δεδομένων, τα αποτελέσματα της οποίας παρατίθενται στη συνέχεια.

Λαμβάνοντας υπόψη α. τον αριθμό που σύμφωνα με τη διεθνή βιβλιογραφία, αποτελεί το κατά αναλογία πληθυσμού, ποσοστό εμφάνισης της νόσου, 5-7 άτομα ανά 100000 (International Alliance of ALS/MND Associations 2015) και β. τον σημερινό πληθυσμό

στις ελεύθερες περιοχές της Κύπρου ο οποίος υπολογίζεται σε 858000 στο τέλος του 2013 (Στατιστική υπηρεσία της Κυπριακής δημοκρατίας 2014), οι 77 ασθενείς που αποτέλεσαν το δείγμα πληθυσμού θα μπορούσαν να θεωρηθούν αρκετός αριθμός, ώστε τα συμπεράσματα που θα εξαχθούν να είναι αντιπροσωπευτικά για το σύνολο των ασθενών με MND στη Κύπρο.

5.2. Αποτελέσματα

Το δείγμα πληθυσμού του Α μέρους της έρευνας αποτέλεσαν οι 79 εν ζωή ασθενείς με MND που έχουν ιατρικό φάκελο στο ΙΝΓΚ, την περίοδο διεξαγωγής της έρευνας. Εξαιρέθηκαν:

- ο 1 ασθενής ο οποίος δεν επιθυμεί καμιά επικοινωνία με τους επαγγελματίες υγείας του ΙΝΓΚ, λόγω έλλειψης στοιχείων που αφορούν τη σημερινή του λειτουργική κατάσταση, τις ειδικότητες επαγγελματιών υγείας που τον παρακολουθούν στον ιδιωτικό τομέα κτλ και
- 1 τουρκοκύπριος ασθενής κάτοικος των περιοχών που δεν ελέγχονται από την Κυπριακή Δημοκρατία, λόγω του γεγονότος ότι δεν είναι δικαιούχος των παροχών του κράτους.

5.2.1. Δημογραφικά στοιχεία του δείγματος

Κατά Φύλο κατανομή του δείγματος

Πίνακας 3. Κατά Φύλο κατανομή του δείγματος

Φύλο	Συχνότητα	Ποσοστό
Άντρες	45	55%
Γυναίκες	32	45%
Σύνολο	77	100,0%

Η πλειοψηφία των ασθενών ήταν άντρες με συχνότητα 45 και ποσοστό 55%. Οι γυναίκες ήταν 32 με ποσοστό 45% (Πίνακας 3). Τα αποτελέσματα συνάδουν με τα παγκόσμια δεδομένα όπου η συχνότητα είναι ελαφρώς μεγαλύτερη στους άντρες σε σχέση με τις γυναίκες (MND Association 2010).

Κατά ηλικία κατανομή του δείγματος

Πίνακας 4. Κατά ηλικία κατανομή του δείγματος

Ηλικίες	Συχνότητα	Ποσοστό
<50	8	10,4%
50-60	27	35,05%
61-70	35	45,45%
>70	7	9,1%
Σύνολο	77	100,0%

Παρατηρώντας την ηλικία του δείγματος, 8 ασθενείς είχαν ηλικία μικρότερη των 50 ετών και ποσοστό 10%, 27 ασθενείς ήταν ηλικίας μεταξύ 50 και 60 ετών με ποσοστό 35%, 35 ασθενείς ήταν μεταξύ 61 και 70 ετών με ποσοστό 45% και τέλος 7 ασθενείς ήταν άνω των 70 ετών με ποσοστό 9% (Πίνακας 4). Τα αποτελέσματα συμφωνούν με τα παγκόσμια δεδομένα για τη νόσο, όπου η εμφάνιση της είναι συχνότερη σε άτομα άνω των 50 ετών (Hausen, Josephson 2013. The International Alliance of ALS/MND Associations 2015. McDermott, Shaw 2008. Orrell 2011).

Οικογενειακή κατάσταση του δείγματος

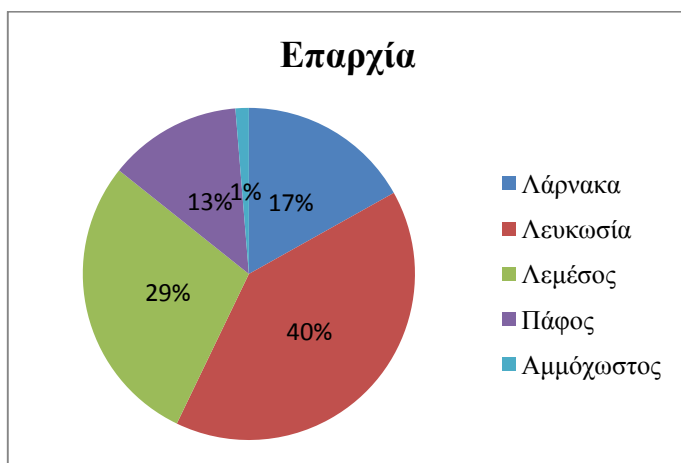
Πίνακας 5.

Κατά οικογενειακή κατάσταση κατανομή του δείγματος

Οικογενειακή κατάσταση	Συχνότητα	Ποσοστό
Έγγαμος	67	87%
Άγαμος, διαζευγμένος ή χήρος	10	13%
Σύνολο	77	100,0%

Καταγράφηκε ότι 67 άτομα ήταν έγγαμα με ποσοστό 87% και 10 άτομα ήταν άγαμα, διαζευγμένα ή ο σύζυγος τους έχει πεθάνει με ποσοστό 13% (Πίνακας 5).

Κατά επαρχία διαμονής κατανομή του δείγματος



Γράφημα 2: Κατά επαρχία κατανομή του δείγματος

Στο γράφημα 1 παρουσιάζεται η κατά επαρχία κατανομή του δείγματος. Παρατηρείται ότι η πλειοψηφία των ασθενών του δείγματος διέμεναν στην επαρχία Λευκωσίας, 31 στο σύνολο και ποσοστό 40%, ακολουθεί η Λεμεσός με 22 και ποσοστό 29%, η Λάρνακα με 13 και ποσοστό 17%, η Πάφος με 10 ασθενείς και ποσοστό 13% και τέλος η επαρχία Αμμοχώστου με καταμετρημένο μόνο ένα ασθενή και ποσοστό 1%.

Κατάσταση απασχόλησης του δείγματος

Πίνακας 6:

Κατάσταση απασχόλησης του δείγματος

Κατάσταση απασχόλησης	Συχνότητα	Ποσοστό
Εργαζόμενος	6	7,8%
Αδυναμία εκτέλεσης προηγούμενης εργασίας	42	54,5%
Συνταξιούχος	29	37,7%
Σύνολο	77	100,0 %

Σύμφωνα με τα συλλεγόμενα στοιχεία οι περισσότεροι ασθενείς του δείγματος ήταν ανάκατοι για εργασία. Συγκεκριμένα 42 άτομα που αναλογεί σε ποσοστό 54,5% ήταν ανάκατοι για εργασία, 6 από τους ασθενείς εξακολουθούσαν να εργάζονται και

αποτελούσαν το 7,8% του δείγματος, και τέλος 29 άτομα ήταν συνταξιούχοι με ποσοστό 37,7% (Πίνακας 6).

Χώρος διαμονής

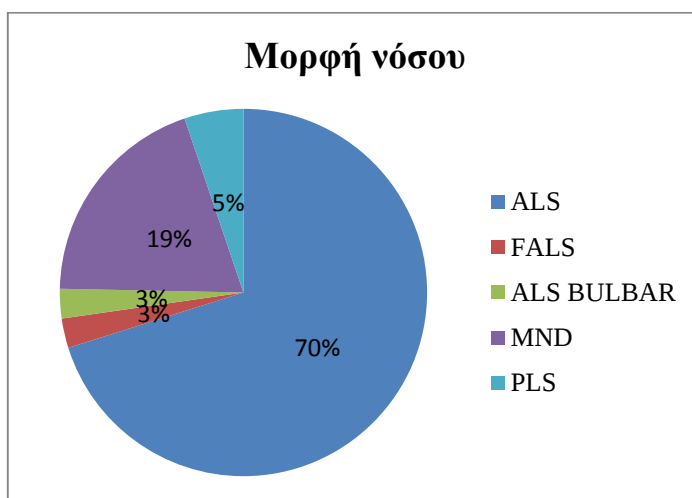


Γράφημα 3: Κατά χώρο διαμονής κατανομή του δείγματος

Στο γράφημα 2 παρατηρείται ότι η συντριπτική πλειοψηφία του δείγματος συνέχισε να διαμένει και να δέχεται φροντίδα στο σπίτι. Συγκεκριμένα 75 ασθενείς, ποσοστό 97% συνέχισαν να διαμένουν στο σπίτι τους και μόνο 2 ασθενείς, ποσοστό 3% φιλοξενούνταν σε ίδρυμα.

5.2.2. Κλινικά χαρακτηριστικά

Μορφή νόσου



Γράφημα 4: Κατά μορφή της νόσου κατανομή του δείγματος

Η πλειοψηφία των ασθενών, συνολικά 54 άτομα με ποσοστό 70% είχαν διάγνωση ALS, 15 άτομα με ποσοστό 19% είχαν διάγνωση MND, 4 άτομα με ποσοστό 5% είχαν διάγνωση PLS, 2 άτομα ήταν καταγεγραμμένα με ALSBULBAR και ποσοστό 3% και τέλος 2 άτομα ανήκαν στα FALS με ποσοστό 3% (γράφημα 3). Τα αποτελέσματα που καταγράφηκαν όσον αφορά τη μορφή της νόσου βασίζονται στο πως αυτή αναγράφεται στον ιατρικό φάκελο του κάθε ενός.

Χρόνια από διάγνωση

Πίνακας 7 :

Κατά χρόνια από διάγνωση κατανομή του δείγματος

Χρόνια από διάγνωση*	Συχνότητα	Ποσοστό
< ή = 1	30	39%
> 1-5	20	26%
5-7	13	17%
>7	14	18%
Σύνολο	77	100,0

*Χρησιμοποιείται η ημερομηνία που καταγράφεται στον ιατρικό φάκελο κάθε ασθενή ως η ημερομηνία πρώτου ραντεβού στο ΙΝΓΚ, λόγω αδυναμίας καταγραφής ακριβούς ημερομηνίας διάγνωσης

Στον πίνακα 7 παρουσιάζονται τα χρόνια που έχουν περάσει από τη διάγνωση της νόσου. Ένα μεγάλος αριθμός ατόμων, 30 συγκεκριμένα που αναλογούν στο 39% του δείγματος, είχαν διαγνωστεί τον τελευταίο χρόνο ή λιγότερο. Ένας αριθμός 20 ατόμων που αναλογεί σε ποσοστό 26% είχε διαγνωστεί 1-5 χρόνια πριν και 13 άτομα που αναλογούν σε ποσοστό 17% είχαν διαγνωστεί μεταξύ 5-7 χρόνια πριν. Τέλος για 14 άτομα με ποσοστό 18% είχαν περάσει περισσότερο από 7 χρόνια από τη διάγνωση τους.

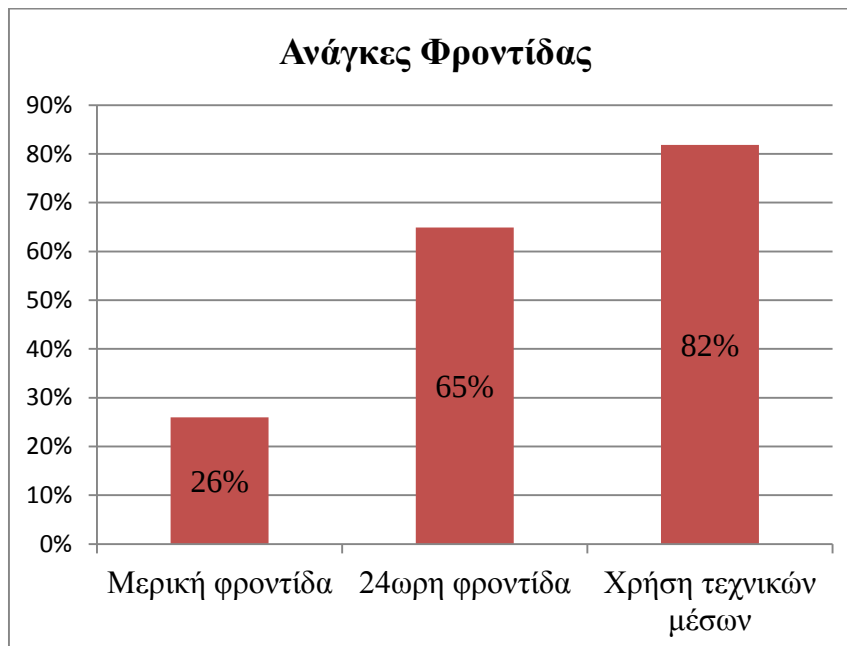
5.2.3. Λειτουργική κατάσταση



Διάγραμμα 1. Κινητική και λειτουργική κατάσταση του δείγματος

Στο διάγραμμα 1 απεικονίζονται υπό μορφή ποσοστιαίας αναλογίας τα στοιχεία που συλλέχτηκαν και αφορούν την κινητική και λειτουργική κατάσταση των ασθενών. Συγκεκριμένα παρατηρείται ότι ένα πολύ μεγάλο ποσοστό του δείγματος είχαν απώλεια χρήσης άνω άκρων. Καταγράφηκαν 69 άτομα, ποσοστό 90% που αδυνατούσαν σε μερικό ή ολικό βαθμό να χρησιμοποιήσουν τα άνω άκρα τους. Ποσοστό 69% που μεταφράζεται σε 53 άτομα είχαν χάσει σε μερικό ή ολικό βαθμό τη δυνατότητα λεκτικής επικοινωνίας. Μόνο 21 άτομα που αναλογούν σε ποσοστό 27% είχαν τη δυνατότητα να βαδίζουν ανεξάρτητα χωρίς καμία βοήθεια. Ποσοστό 12% δηλαδή 9 άτομα έκαναν μερική χρήση τροχοκαθίσματος, κυρίως σε εξωτερικούς χώρους και για να διανύσουν μεγάλες αποστάσεις. Ποσοστό 61% του δείγματος, δηλαδή 47 άτομα είχαν χάσει πλήρως τη δυνατότητα λειτουργικής βάδισης και έκαναν συνεχή χρήση τροχοκαθίσματος.

5.2.4. Ανάγκες φροντίδας

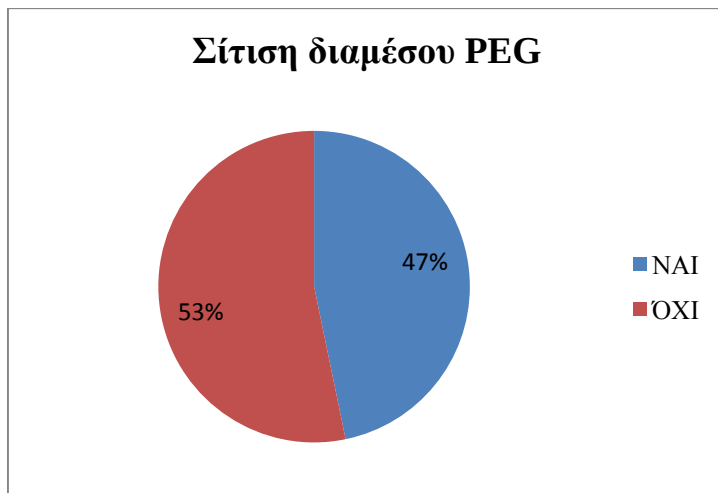


Διάγραμμα 2. Ανάγκες φροντίδας του δείγματος

Παρατηρείται ότι 20 άτομα, που αναλογεί σε ποσοστό 26% του δείγματος είχαν ανάγκη μερικής βοήθειας, δηλαδή μπορούσαν να αυτοεξυπηρετηθούν σε κάποιο βαθμό, 50 άτομα ποσοστό 65% είχαν ανάγκη 24ωρης φροντίδας και 63 άτομα είχαν ανάγκη να χρησιμοποιούν τεχνικά μέσα που θα διευκόλυναν την καθημερινή φροντίδα τους και θα αύξαναν την ασφάλεια τους (Διάγραμμα 2).

5.2.5. Ασθενείς που χρησιμοποιούν μέσα στήριξης της αναπνοής και της σίτισης

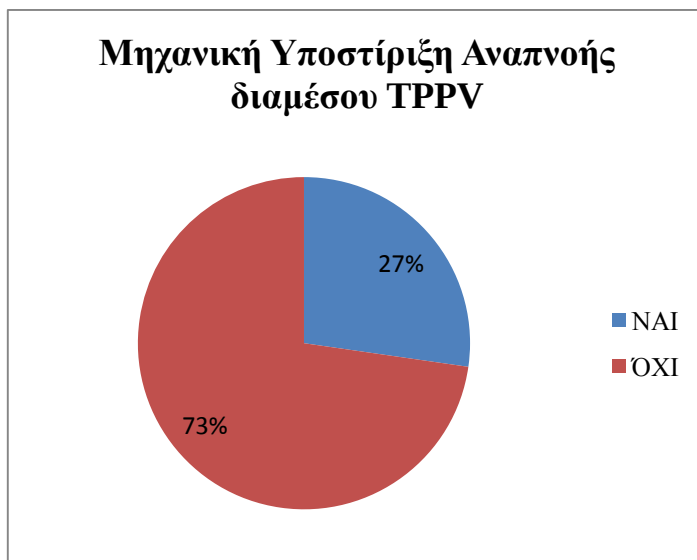
Αριθμός δείγματος που σιτίζονται διαμέσου διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG)



Γράφημα 5: Ποσοστό σίτισης διαμέσου διαδερμικής ενδοσκοπικής γαστροστομίας (PEG)

Το 47% του δείγματος που αναλογεί σε 36 ασθενείς, σιτίζονται διαμέσου PEG (Γράφημα 4).

Αριθμός δείγματος που ζει με επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής (TPPV)



Γράφημα 6: Ποσοστό επιβίωσης διαμέσου επεμβατικής αναπνευστικής υποστήριξης με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής (TPPV)

Το 27% του δείγματος που αναλογεί σε 21 ασθενείς, ζει με TPPV(Γράφημα 5).

5.2.6 Χρήση υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας



Διάγραμμα 3. Οικονομικές παροχές από το κράτος

Τα αποτελέσματα δείχνουν τον αριθμό του δείγματος που κάνει χρήση συγκεκριμένων υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας. Σύμφωνα με τα συλλεγόμενα στοιχεία, ποσοστό 48% που αντιστοιχεί σε 37 άτομα έλαβε από το Τμήμα Κοινωνικής Ενσωμάτωσης Ατόμων με Αναπηρίες (ΤΚΕΑΑ) οικονομική βοήθεια για απόκτηση τεχνικών μέσων. Ποσοστό 53%, 41 άτομα έλαβαν οικονομική βοήθεια για απόκτηση τροχοκαθίσματος. Το 49% του πληθυσμού που αναλογεί σε 38 άτομα λάμβανε το Επίδομα Βαριάς Κινητικής Αναπηρίας (ΒΚΑ). Το 12%, 9 άτομα, λάμβαναν το Επίδομα Παραπληγίας και 35% του δείγματος, 27 άτομα, λάμβαναν το Επίδομα Τετραπληγίας. Ποσοστό 34%, 26 άτομα λάμβαναν αναπηρική σύνταξη από το ταμείο κοινωνικών ασφαλίσεων. Μόνο 6% που αναλογεί σε 5 ασθενείς του υπό μελέτη πληθυσμού λάμβαναν δημόσιο βοήθημα από τις υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας (Διάγραμμα 3).

5.2.7. Θεραπευτικές παρεμβάσεις

Πίνακας 8 :Θεραπευτικές παρεμβάσεις που λαμβάνει το δείγμα πληθυσμού

Ειδικότητα	Συχνότητα	Ποσοστό
Νευρολόγο	77	100%
Πνευμονολόγο	56	73%
Διατροφολόγο	42	55%
Λογοπαθολόγο	53	69%
Φυσιοθεραπευτή	77	100%
Ψυχολόγο	43	56%
Κοινωνικό λειτουργό	68	88%

Στον πίνακα 8 απεικονίζονται πληροφορίες που αφορούν την παρακολούθηση των ασθενών του δείγματος από διάφορες ειδικότητες επαγγελματιών υγείας. Καταγράφηκε ότι το 100% των ασθενών δηλαδή και τα 77 άτομα του δείγματος παρακολουθούνταν από νευρολόγο και φυσιοθεραπευτή του ΙΝΓΚ. Ποσοστό 88% που αναλογεί σε 68 άτομα παρακολουθούνταν από κοινωνικό λειτουργό, του ΙΝΓΚ ή του συνδέσμου Μυοπαθών Κύπρου. Από τον πληθυσμό του δείγματος, 73%, 56 ασθενείς παρακολουθούνταν από πνευμονολόγο στο ΙΝΓΚ ή στα Γενικά νοσοκομεία της επαρχίας διαμονής τους. Ποσοστό 69% που αντιστοιχεί σε 53 άτομα παρακολουθούνταν από λογοπαθολόγο στο ΙΝΓΚ. Από το δείγμα, 43 άτομα, που αναλογεί σε 56% ή μέλος της οικογένειας τους επισκέφτηκαν ψυχολόγο, έστω μία φορά. Τέλος καταγράφηκε ότι 55% του υπό μελέτη πληθυσμού, 42 άτομα παρακολουθούνταν από διατροφολόγο.

Στο κεφάλαιο 6 που ακολουθεί γίνεται η συζήτηση και καταγράφονται τα συμπεράσματα και οι εισηγήσεις.

Κεφάλαιο Έκτο

6. Συζήτηση - Συμπεράσματα - Εισηγήσεις

Η συγκεκριμένη έρευνα αποσκοπούσε στην κατανόηση των χαρακτηριστικών των ασθενών με MND που παρακολουθούνται από τις υπηρεσίες του κράτους και το ΙΝΓΚ.

Για την επίτευξη των στόχων της έρευνας χρησιμοποιήθηκε ποσοτικής μέθοδος έρευνας.

Στο κεφαλαίο πέντε που προηγήθηκε παρουσιάστηκαν τα αποτελέσματα της έρευνας. Στο κεφάλαιο αυτό αρχικά διερευνάται σε πιο βαθμό επιτευχθήκαν οι στόχοι της έρευνας και δίνεται μια περίληψη των ευρημάτων. Στη συνέχεια ερμηνεύονται, συσχετίζονται και σχολιάζονται τα ευρήματα αυτά, συγκρίνοντας και αντιπαραβάλλοντας τα ακολούθως με παραδείγματα μέσα από την υπάρχουσα βιβλιογραφία. Ακολούθως γίνεται λόγος για την πρακτική αξία των αποτελεσμάτων της έρευνας. Καταγράφονται τα πλεονεκτήματα και τα αδύνατα σημεία της παρούσας έρευνας. Αναφέρονται τα συμπεράσματα στα οποία κατέληξαν οι ερευνητές. Τέλος συζητείται η εικόνα που παρουσιάζουν τα ευρήματα και αναφέρεται πως αυτά θα μπορούσαν να καθοδηγήσουν μελλοντικές έρευνες ή ακόμα αν και πως θα μπορούσαν να εφαρμοστούν σε επίπεδο εφαρμογής πολιτικών όσον αφορά την διαχείριση νόσων σαν το MND.

6.1. Ανάλυση και σχολιασμός των ευρημάτων της έρευνας

Η έρευνα είχε στόχο να καταγράψει τα κοινωνικό-δημογραφικά και σχετικά με την ασθένεια και θεραπευτική παρέμβαση στοιχεία που αφορούν τα άτομα με MND στην Κύπρο Στην παράγραφο που ακολουθεί αναφέρονται επιγραμματικά τα στοιχεία που έχουν συλλεχτεί από την έρευνα.

Συμφώνα με τα αποτελέσματα της έρευνας από τους 79 ασθενείς που είχαν ιατρικό φάκελο το διάστημα μεταξύ των μηνών Φεβρουαρίου - Μαΐου του 2014, χρησιμοποιήθηκαν αυτοί των 77. Η πλειοψηφία των ασθενών ήταν άντρες με ποσοστό 55%. Το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών ήταν μεταξύ 50 και 70 ετών, 35% ήταν ηλικίας μεταξύ 50 και 60 ετών και 45% ήταν μεταξύ 61 και 70 ετών. Καταγράφηκε ότι 87% ήταν έγγαμοι. Σύμφωνα με τα συλλεγόμενα στοιχεία οι περισσότεροι ασθενείς του δείγματος

δεν είχαν τη δυνατότητα να εκτελούν την εργασία που έκαναν προηγούμενος. Η συντριπτική πλειοψηφία του δείγματος συνέχιζε να διαμένει και να δέχεται φροντίδα στο σπίτι. Ένα μεγάλος αριθμός ατόμων, που αναλογούν στο 39% του δείγματος, είχαν διαγνωστεί τον τελευταίο χρόνο ή λιγότερο. Ένα 26% είχε διαγνωστεί 1-5 χρόνια πριν και 17% είχαν διαγνωστεί μεταξύ 5-7 χρόνια πριν, για 18% είχαν περάσει περισσότερο από 7 χρόνια από τη διάγνωση τους. Όσον αφορά τη λειτουργική κατάσταση των ασθενών, παρατηρείται ότι 69% είχαν χάσει σε μερικό ή ολικό βαθμό τη δυνατότητα λεκτικής επικοινωνίας, ένα πολύ μεγάλο ποσοστό του δείγματος, 90% είχαν απώλεια χρήσης άνω άκρων, 61% του δείγματος έκαναν συνεχή χρήση τροχοκαθίσματος. Ποσοστό 65% είχαν ανάγκη 24ωρης φροντίδας και 82% είχαν ανάγκη να χρησιμοποιούν τεχνικά μέσα που θα διευκόλυναν την καθημερινή τους φροντίδα. Το 27% του δείγματος, ζει διαμέσου επεμβατικής αναπνευστικής υποστήριξης με αναπνευστήρα μέσω τραχειοτομής. Όσον αφορά τη χρήση υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας, 48% του δείγματος έλαβε από το Τμήμα Κοινωνικής Ενσωμάτωσης Ατόμων με Αναπηρίες οικονομική βοήθεια για απόκτηση τεχνικών μέσων. Το 53% του δείγματος έλαβαν οικονομική βοήθεια για απόκτηση τροχοκαθίσματος. Το 49% του πληθυσμού λάμβανε το Επίδομα Βαριάς Κινητικής Αναπηρίας. Το 12%, λάμβαναν το Επίδομα Παραπληγίας και 35% του δείγματος λάμβαναν το Επίδομα Τετραπληγίας. Το 34%, λάμβαναν αναπηρική σύνταξη από το ταμείο κοινωνικών ασφαλίσεων. Μόνο 6% λάμβαναν δημόσιο βοήθημα από τις υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας. Σε αυτούς δεν συμπεριλήφθηκαν τα άτομα τα οποία είχαν αιτηθεί για λήψη επιδομάτων και οικονομικής βοήθειας αλλά δεν είχαν λάβει μέχρι τη στιγμή που συλλέγονταν τα στοιχεία καμία απάντηση. Καταγράφηκε ότι το 100% των ασθενών παρακολουθούνταν από νευρολόγο και φυσιοθεραπευτή του ΙΝΓΚ. Ποσοστό 88% παρακολουθούνταν από κοινωνικό λειτουργό. Ποσοστό 56% του δείγματος επισκέφτηκαν ψυχολόγο, οι ίδιοι ή μέλος της οικογένειας τους, έστω μία φορά.

Σύμφωνα με τα αριθμητικά στοιχεία που καταγράφηκαν, το ποσοστό ασθενών με MND που παρακολουθείται από τις δημόσιες υπηρεσίες υγείας συνάδει με τα παγκόσμια δεδομένα όσον αφορά τη συχνότητα εμφάνισης της νόσου σε αναλογία πληθυσμού. Το ίδιο ισχύει και όσον αφορά την ελαφρώς μεγαλύτερη συχνότητα εμφάνισης της νόσου σε άντρες σε σχέση με γυναίκες. Τα αποτελέσματα όσων αφορά την ηλικία εμφάνισης της νόσου και πάλι συμφωνούν με τα παγκόσμια δεδομένα όπου καταγράφεται ότι η εμφάνιση της νόσου είναι συχνότερη σε άτομα άνω των 50 ετών (Hausen, Josephson 2013. The International Alliance of ALS/MND Associations 2015).

Σύμφωνα με τα αποτελέσματα της έρευνας, το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών βρισκόταν σε παραγωγική ηλικία όταν διαγνώστηκε. Αυτό είχε ως αποτέλεσμα όπως φαίνεται στην έρευνα, το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών την περίοδο διεξαγωγής της έρευνας να ήταν ανίκανο για εργασία.

Συνεχίζοντας σύμφωνα με το ποσοτικό μέρος της έρευνας, στη συντριπτική πλειοψηφία τους οι ασθενείς συνέχιζαν να διαμένουν στην οικία τους και να τους παρέχεται φροντίδα από την οικογένεια τους. Ένα πολύ μεγάλο ποσοστό χρειαζόταν εικοσιτετράωρη φροντίδα και ένα άλλο μεγάλο ποσοστό των ασθενών χρειαζόταν μερική φροντίδα που σταδιακά αυξανόταν καθώς αυξανόταν και το επίπεδο αναπηρίας.

Αν και σύμφωνα με το ποσοτικό μέρος της έρευνας, ένα μεγάλο ποσοστό του υπό μελέτη πληθυσμού είναι λήπτης κρατικών παροχών, εντούτοις φαίνεται ότι το ποσοστό που κάνει χρήση τεχνικών μέσων είναι πολύ μεγαλύτερο.

Μια μελέτη της Armstrong (2006) της οποίας τα ευρήματα, ανάμεσα στα άλλα, δείχνουν τη βελτίωση της ποιότητας των ασθενών και των φροντιστών τους όταν η παρέμβαση για παροχή των αναγκαίων τεχνικών μέσων και βοηθημάτων γίνεται τη σωστή χρονική στιγμή.

Στην έρευνα καταδεικνύεται ότι σχεδόν το ένα τρίτο των ασθενών ζει με επεμβατική αναπνευστική υποστήριξη με αναπνευστήρα διάμεσου τραχειοτομής. Οι ανάγκες των ασθενών με επεμβατική υποστήριξη της αναπνοής διαμέσου τραχειοτομής αυξάνονται ακόμα περισσότερο, η φροντίδα γίνεται πιο εξειδικευμένη και η προσαρμογή δυσκολότερη και εξαντλητική για τους φροντιστές..

Κλείνοντας, αυτό που διαφάνηκε από την έρευνα και επιβεβαιώνετε από πολλές άλλες, είναι το γεγονός ότι όσο αυξάνεται η αναπηρία του ασθενή και ως αποτέλεσμα οι ανάγκες του, τόσο μειώνετε η ποιότητα ζωής του ιδίου αλλά και της οικογένειας του. Αυτό υποστηρίζουν οι έρευνες των Hughes, Sinha, Higginson, Down και Leigh (2005) και των Pongratz, Zierz, Fischer, Swash, Jenkinson και GermanALS-HPS-StudyGroup (2003).

6.2. Παραδοχές και περιορισμοί της έρευνας

Ο πληθυσμός μελέτης της έρευνας αποτελεί το μεγαλύτερο ποσοστό των ασθενών με MND στην Κυπριακή Δημοκρατία. Δεν υπήρχε όμως η δυνατότητα καθορισμού του ακριβούς ποσοστού σε αναλογία ασθενών. Οι ερευνητές γνώριζαν ότι όλος ο πληθυσμός

με κλινική εικόνα που παραπέμπει σε τέτοιου είδους νόσους που απευθύνεται στις υπηρεσίες υγείας του κράτους παραπέμπεται στο ΙΝΓΚ για περεταίρω διερεύνηση και καθορισμό της διάγνωσης.

Επίσης δεν υπήρχε η δυνατότητα καταγραφής της ακριβούς ημερομηνίας διάγνωσης και καθορισμού σε αρκετές περιπτώσεις της μορφής της νόσου.

6.3. Συμπεράσματα

Η μελέτη αυτή αποτέλεσε την πρώτη οργανωμένη προσπάθεια καταγραφής των κοινωνικό - δημογραφικών και σχετικών με η νόσο και θεραπευτική παρέμβαση στοιχείων που αφορούν τα άτομα με MND στην Κύπρο. Συνεισφέρει παράλληλα στον εμπλουτισμό της βιβλιογραφίας όσο αφορά τις υπηρεσίες που παρέχονται στους ασθενείς αυτούς και στον τρόπο που παρέχεται η φροντίδα.

Ο ερευνητής κατέληξε αρχικά στο συμπέρασμα ότι ο ρόλος του κράτους είναι καθοριστικής σημασίας στη διατήρηση ενός επιπέδου ποιότητας ζωής των ατόμων με MND και των οικογενειών τους. Οι υπηρεσίες υγείας που προσφέρονται στους ασθενείς επηρεάζουν θετικά ή αρνητικά τις συνθήκες διαβίωσής τους.

Το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών αν και βρίσκεται σε παραγωγική ηλικία, εντούτοις δεν μπορούν να εργαστούν. Ενώ το μεγαλύτερο ποσοστό ασθενών χρειάζεται τεχνικά μέσα και βοηθήματα για τη φροντίδα του, δεν έχουν πάρει όλοι οικονομική βοήθεια. Το ένα τρίτο περίπου των ασθενών ζει με τραχειοτομή, το γεγονός αυτό, αυξάνει ακόμη περισσότερο τις ανάγκες φροντίδας, Μόνο ένα ποσοστό του υπό μελέτη πληθυσμού παρακολουθείται από ψυχολόγο και από κοινωνικό λειτουργό, ενώ σύμφωνα με τις διεθνή κατευθυντήριες γραμμές για τη διαχείριση του MND θα ήταν προς όφελος των ασθενών και των οικογενειών τους να παρακολουθούνταν όλοι από τις δύο αυτές ειδικότητες.

Στην Κύπρο υπάρχει έλλειψη καθορισμένου κρατικού υγειονομικού πρωτοκόλλου που να αφορά τη διαχείριση του MND. Υπάρχει επίσης έλλειψη συντονισμού μεταξύ των υπηρεσιών υγείας και των υπηρεσιών κοινωνικής ευημερίας.

Αν και το κράτος παρέχει οικονομική βοήθεια για την κάλυψη των αναγκών των ατόμων με MND, εντούτοις λειτουργεί παθητικά, δεν έχει κανενός βαθμού ευθύνη της φροντίδας τους και δεν ασκεί κανένα έλεγχο όσον αφορά σε ποιο βαθμό καλύπτονται οι αντικειμενικές ανάγκες των ασθενών.

Το κράτος δεν παρέχει κανενός είδους πρακτική βοήθεια στην επίλυση των προβλημάτων που αντιμετωπίζουν οι ασθενείς και οι οικογένειες τους, πέραν του θεσμού των κοινοτικών νοσηλευτών για άτομα με μηχανική υποστήριξη της αναπνοής. Αντίθετα με τις διαδικασίες που ακολουθούνται για την χορήγηση επιδομάτων και οικονομικής βοήθειας, δυσκολεύει και ταλαιπωρεί τα άτομα αυτά, δημιουργώντας επιπλέον προβλήματα στην οικογένεια.

Δεν υπάρχει εξατομικευμένη αντιμετώπιση από τις υπηρεσίες κοινωνικής ευημερίας. Το ύψος των οικονομικών επιδομάτων που παρέχει το κράτος είναι το ίδιο για όλα τα άτομα.. Δεν γίνεται αξιολόγηση των αναγκών του κάθε ασθενή ξεχωριστά και παροχή οικονομικής και πρακτικής στήριξης ανάλογα με αυτές.

Οι οικογένειες των ατόμων με MND επιβαρύνονται σε μεγάλο βαθμό σε πολλά επίπεδα, ειδικά τα άτομα που αναλαμβάνουν την ευθύνη της φροντίδας. Το κράτος δεν παρέχει συντονισμένη καθορισμένη μέσω υγειονομικών πρωτοκόλλων εκπαίδευση στη φροντίδα ασθενών.

Για τη φροντίδα εργοδοτούνται αλλοδαποί φροντιστές χωρίς να ασκείται κανενός είδους έλεγχος της κατάρτισης και της καταλληλότητας των φροντιστών αυτών από κανένα κρατικό φορέα.

Το κράτος δεν παρέχει συντονισμένη, οργανωμένη ψυχολογική και κοινωνική στήριξη στους ασθενείς και τις οικογένειες τους.

Δε φαίνεται πουθενά η εμπλοκή της κοινότητας στη φροντίδα των ατόμων αυτών.

Η ποιότητα των παρεχομένων υπηρεσιών υγείας επιδρά καθοριστικά στο επίπεδο διατήρησης της ποιότητας ζωής όχι μόνο των ασθενών αλλά και των οικογενειών τους. Κατ' επέκταση τα οφέλη από πιθανή βελτίωση της ποιότητας των υπηρεσιών θα ήταν είναι αισθητά σε πολλές διαστάσεις της ζωής των ατόμων αυτών. Στην περίπτωση του MND, όπου τα άτομα έχουν αυξημένες ανάγκες φροντίδας, η παροχή υψηλού επίπεδου υπηρεσιών υγείας αν και δεν μπορεί να αντιστρέψει την πορεία της νόσου, εντούτοις θα μπορούσε να διαδραματίσει καθοριστικό ρόλο στην αντιμετώπιση της, θεραπευτική και ψυχοκοινωνική

6.4. Εισηγήσεις

Τα παραπάνω καθιστούν ακόμα πιο επιτακτική την ανάγκη διαμόρφωσης ενός υγειονομικού συστήματος που να εμπλέκει το κράτος σε πιο ουσιαστικό βαθμό στη φροντίδα των ασθενών με MND.

Το επίπεδο της φροντίδας που θα παρέχεται στα άτομα αυτά, να καθορίζεται μετά από αξιολόγηση των αναγκών κάθε ασθενή και της οικογένειας του. Να γίνεται ξεχωριστά αξιολόγηση των οικονομικών αναγκών και να παρέχεται οικονομική στήριξη ανάλογα με τις ανάγκες κάθε περίπτωσης, όχι με βάση προκαθορισμένου ύψους επιδόματα των κοινωνικών υπηρεσιών, ιδιαίτερα στις περιπτώσεις οικογενειών με παιδιά.

Σε συνέχεια με τα πιο πάνω, οι διαδικασίες χορήγησης επιδομάτων και οικονομικής βοήθειας να εξιχναστούν, λαμβάνοντας υπόψη τη ραγδαία εξέλιξη και πορεία της νόσου, να καλύπτουν από τη διάγνωση, όλες τις αντικειμενικές ανάγκες του ασθενή, ανεξάρτητα με τη λειτουργική κατάσταση στην οποία βρίσκεται.

Η προσοχή θα πρέπει να εστιαστεί παράλληλα στην ανάπτυξη παρεμβάσεων που να παρέχουν απευθείας πρακτική στήριξη στα άτομα και στις οικογένειες τους (πχ κατοίκων νοσηλείας). Η φροντίδα να μην είναι ευθύνη μόνο της οικογένειας.

Να δημιουργηθούν από το κράτος οι κατάλληλες υποδομές ώστε να καθιερωθεί το επάγγελμα του φροντιστή στην Κύπρο. Να γίνεται εκπαίδευση και συνεχόμενος έλεγχος των ικανοτήτων των επαγγελματιών φροντιστών και να τους παρέχεται η αναγκαία στήριξη. Με τον τρόπο αυτό θα διασφαλίζεται το υψηλό επίπεδο της φροντίδας. Εξίσου σημαντικό, θα είναι οικονομικά συμφέρον για το κράτος το γεγονός ότι θα μένει στην Κύπρο ένα σημαντικό ύψους συνάλλαγμα που διατίθεται σήμερα για την εργοδότης των αλλοδαπών φροντιστών παράλληλα με την αύξηση των θέσεων εργασίας που θα προκύψουν.

Να παρέχεται στον ασθενή ουσιαστική ενημέρωση και ψυχολογική στήριξη σε όλα τα στάδια της νόσου, ώστε τα άτομα να είναι σε θέση να επιλέξουν τις θεραπευτικές παρεμβάσεις που επιθυμούν να έχουν και να λάβουν αποφάσεις σχετικά με το τέλος της ζωής τους. Εξίσου σημαντική είναι η ενημέρωση και ψυχολογική στήριξη των οικιών ώστε να μπορούν να αντεπεξέλθουν στις επιπτώσεις της νόσου και να αποδεχτούν την πορεία της.

Να υπάρξει εμπλοκή των ασθενών και των οικογενειών τους στη διαμόρφωση των παρεχόμενων υπηρεσιών. Οι ίδιοι γνωρίζουν τις ανάγκες τους περισσότερο από τον καθένα.

Να υπάρξει εμπλοκή της κοινότητας. Να γίνεται διαφώτιση με στόχο την ευαισθητοποίηση της κοινότητας να αναλάβει ενεργό ρόλο στην κοινωνική στήριξη και ενσωμάτωση των ατόμων με MND.

Η εφαρμογή όλων των πιο πάνω θα μπορούσε να συντελέσει στην διατήρηση της αξιοπρέπειας και σε ένα επίπεδο της ποιότητας ζωής των ασθενών και των οικογενειών τους.

6.5. Κατεύθυνση για μελλοντικές έρευνες

Μελλοντικές μελέτες θα ήταν σκόπιμο να επικεντρωθούν στην αξιολόγηση της ποιότητας ζωής των ατόμων με MND στην Κύπρο. Επίσης έρευνες που θα είχαν στόχο τη μελέτη της επιβάρυνσης των οικιών που έχουν ρόλο φροντιστή. Μια άλλη μελέτη θα μπορούσε να επικεντρωθεί στη ψυχοκοινωνικές επιπτώσεις της νόσου.

Επίλογος

Η Κυπριακή Δημοκρατία δεν αντιμετωπίζει τα άτομα με MND σαν κράτος πρόνοιας. Δεν διασφαλίζει το δικαίωμα των ατόμων αυτών στο υψηλότερο επίπεδο φροντίδας. Για να γίνει αυτό θα πρέπει μέσα από πολιτικές να εξασφαλίσει τον εξιχρονισμό στις διαδικασίες και την ολοκληρωμένη φροντίδα.

Βιβλιογραφία

Al Chalabi A., Leigh P.N., (2000), Recent advances in amyotrophic lateral sclerosis. *Current Opinion in Neurology* 13 (4), 397-405.

ALS Therapy Development Institute,
Ανακτήθηκε 15 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.als.net/>

Anderson, P.M., Abrahams, S., Borasio, G.D., De Carvalho, M., Chio, A., Van Damme, P., Hardiman O., Kollewe, K., Morrison, K., Petri, S., Pradat, P.F., Silani, V., Tomik, B., Aoun SM., Bentley B., Funk L., Toye C., Grande G., Stajduhar KJ., (2013), *A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone disease: moving from caregiver burden studies to palliative care interventions*. *Palliat Med.*, 27(5), 437-46.

Armon C., *Amytrophic Lateral Sclerosis*. Ανακτήθηκε 04 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://emedicine.medscape.com/article/1170097-overview>

Armstrong J., (2006), Quality of life from the patient's point of view Evolution of 20 years of multidisciplinary care in the ALS specialty clinic. Allied Professionals' Forum, The Pacific Convention Plaza, Yokohama, Japan.

Baldinger R., Katzberg HD., Weber M., (2012), *Treatment for cramps in amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease*. *The Cochrane Collaboration*. Published by John Wiley & Sons, Ltd.

Battistini S., Ricci C., Lotti EM., Benigni M., Gagliardi S., Zucco R., Bondavalli M., Marcello N., Ceroni M., Cereda C., (2010), *Severe familial ALS with a novel exon 4 mutation (L106F) in the SOD1 gene*". *Journal of the Neurological Sciences* 293 (1), 112-115.

Better Health Chanel MND, Victoria (2014), *Motor neurone disease (MND)*. Ανακτήθηκε 10 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: http://www.betterhealth.vic.gov.au/bhcv2/bhcarticles.nsf/pages/Motor_neurone_disease_explained

Bonomi E., Patrick L., Bushnell M., Martin M., (2000), *Quality of life measurement Will we ever be satisfied*. *J of Clinical Epidemiology* 53:19-23.

Brettschneider .J, Kurent J., Ludolph A., (2013), *Drug therapy for pain in amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease* *The Cochrane Collaboration*. Published by John Wiley & Sons, Ltd.

Bullinger M. (2003), *International compatibility of health interview surveys: An overview of methods and approaches*. IOS Press, 1-11.

Calaminus G., Barr R., (2008), *Economic evaluation and health related quality of life*. *Pediatric Blood & Cancer*, 50:1112 – 1115.

Carvalho M., Johnsen B., Fuglsang-Frederiksen A., (2001), *Medical technology assessment Electrodiagnosis in motor neuron diseases and amyotrophic lateral sclerosis*. *Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology*, 31(5), 341-348.

Chio A., Bottacchi A., Buffa C., Mutani R., Mora G., (2006), *Positive effects of tertiary centres for amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities*. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 77(8), 948-950.

Conwit R.A., (2006), *Preventing familial ALS: A clinical trial may be feasible but is an efficacy trial warranted?*. *Journal of the Neurological Sciences* 251 (1-2), 1-2.

Cyprus Institute of Neurology and Genetic, Ανακτήθηκε 15 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.cing.ac.cy/easyconsole.cfm/id/150>

Δημητρόπουλος Χ., Ντάγανου Μ., Αλεξιάς Γ., (2008), *Σχετιζόμενη με την Υγεία Ποιότητα Ζωής από τη Θεωρία στην Πράξη*. *Info Respiratory*, Τεύχος 49.

Δικαίος Κ., Κουντούζης Μ., Πολύζος Ν., Σιγάλας Ι, Χλέτσος Μ., (1999), *Βασικές Αρχές Διοίκησης Διαχείρισης Υπηρεσιών Υγείας*. Πάτρα, Ελληνικό Ανοικτό Πανεπιστήμιο.

David N., David W. (2008), *Ellison, edited by Seth Love*. *Greenfield's Neuropathology* Hodder Arnold, .London, p. 947.

Goldstein L., Adamson M., Jeffrey L., Down K., Barby T., Wilson C., Leigh PN., (1998), *The psychological impact of MND on patients and carers*. 160(1), 114 - 121.

Donohoe DJ., Brady B., (1996), *Motor neuron disease: etiology, pathogenesis and treatment-a review*. *Ir J Med Sci.*, 165(3), 200 - 209.

Duleep A., Shefne J., (2013) *Electrodiagnosis of Motor Neuron Disease*. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 24(1), 139–151.

Hausen S., Josephson S., (2013), *Νευρολογία στην Κλινική Ιατρική*. Εκδόσεις Παρισιάνου, Αθήνα.

Hughes R., Sinha A., Higginson I., Down K., Leigh N., (2004) *Living with motor neuron disease: lives, experiences of services and suggestions for change*. *Health & Social Care in the Community*, 13(1), 64-74.

Θεοδωροπούλου Ε., Καρτερολιώτης Κ., Νάσσης Γ., Κοσκολού Μ., Γελαδάς Ν., (2012), *Μέθοδοι εκτίμησης της σχετιζόμενης με τη υγεία ποιότητας ζωής*. Τμήμα Επιστήμης Φυσικής Αγωγής και Αθλητισμού του Πανεπιστημίου Αθηνών.

International Alliance of ALS/MND Associations, Ανακτήθηκε 12 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.alsmndalliance.org/>

Jeans, A.F., Ansorge O., (2009), *Recent developments in the pathology of Motor Neurone Disease*. Advances in Clinical Neuroscience & Rehabilitation, Neuropathology Article, 9(4), 25-26. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 71(5), 615-20.

Καπαρός Γ., (2013), *Νόσοι του κινητικού νευρώνα και πλάγια μυατροφική σκλήρυνση*. Ανακτήθηκε 30 Δεκεμβρίου 2014, από ιστοσελίδα: http://www.iatronet.gr/article.asp?art_id=22474.

Καραδήμας Ε., (2005), *Ψυχολογία της υγείας θεωρία και κλινική πράξη*. Αθηνά, Εκδόσεις Τυπωθήτω.

Καριώτης Π., (1992). *Μάνατζμεντ Υπηρεσιών Υγείας και Βιοϊατρική Τεχνολογία*. Αθήνα, Εκδόσεις Euroclinica.

Κυριόπουλος, Γ., (1985), *Κοινωνιολογία - Ψυχολογία*. Αθήνα, Εκδόσεις Λίτσας.

Kumar D., Aslinia F., Yale S., Mazza J., (2011), *Jean-Martin Charcot: The Father of Neurology*. Clinical Medicine & Research, Marshfield Clinic, 9 (1), 46-49.

Kuipers - Upmeyer J., De Jager AE, Hew JM., Snoek JW., Van Weerden TW., (2001). *Primary lateral sclerosis: clinical, neurophysiological, and magnetic resonance findings*.

Λογοθέτη Ι., Μυλωνά Ι., (1996), *Νευρολογία Λογοθέτη*, Θεσσαλονίκη, Εκδόσεις Επιστημονικών Βιβλίων και Περιοδικών,.

Leigh T., Abrahams S., Al-Chalabi A., Ampong M., Goldstein L., Johnson J., Lyall R., Moxham J., Mustfa N., Rio A.,

Les Turner Amyotrophic Lateral Sclerosis Foundation.

Ανακτήθηκε 15 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.lesturnerals.org/>

Gallagher D., Monroe B., (2006), *Psychosocial care in Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis from Diagnosis to Bereavement*. New York, Oxford University Press.

Lomen - Hoerth C., Murphy J., Langmore S., et al., (2003), *Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal?* Neurology, (60), 1094 - 1097.

Μαντζούκας Σ., (2007), *Ποιοτική έρευνα σε έξι εύκολα βήματα. Η επιστημολογία, οι μέθοδοι και η παρουσίαση*. Ανασκόπηση, Νοσηλευτική, 46 (1), 88-98.

Μπελλάλη Θ., Παπάζογλου Ε., (2004), *Η Ποιοτική Μεθοδολογία στη νοσηλευτική έρευνα*. Νοσηλευτική, (43), 261-270.

Mc Dermott CJ, Shaw PJ., (2008), *Diagnosis and management of motor neurone disease*. BMJ, 336(7645):658-62.

McLeod E., Clarke M., (2007), *A review of psychosocial aspects of motor neurone disease*. J Neurol Sci, 258(1-2), 4-10.

Miller R.G., Jackson C.E., Kasarskis E.J., (2009). *Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)*. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, (73), 1218 -1226.

Motor Neurone Disease Association New Zealand, (2010 - 2015) *For Carers*. Ανακτήθηκε 20 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.mnda.org.nz/carers.asp?support>.

Miller RG., Mitchell JD., Moore DH., (2012), *Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND)*. The Cochrane Collaboration, Published by John Wiley & Sons, Ltd.

Miller RG., Jackson CE., Kasarskis EJ., et al. (2009), *Practice Parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review)*. Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology, (73), 1218-1226.

Mitsuyama Y., (1984), *Presenile dementia with motor neuron disease in Japan: review of 26 cases*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, (47), 953 - 959.

MND Australia, (2014), *Motor Neurone Disease Aspects of Care: for the primary health care team*. Published by MND Australia.

MND Association, Ανακτήθηκε 30 Μαΐου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.mndassociation.org/>

MND Association, (2010), *Ventilation in Motor Neurone Disease (MND)*. Ανακτήθηκε 15 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.mndassociation.org/wp-content/uploads/2015/02/Information-sheet-14B---Ventilation-for-motor-neurone-disease.pdf>

MND Association, (2010), *Physiotherapy for people with motor neurone disease (MND)*.

Ανακτήθηκε 05 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα:

[http://www.mndassociation.org/wpcontent/uploads/2015/02/Information%20Sheet%201%20%20Physiotherapy%20for%20people%20with%20motor%20neurone%20disease%20\(MND\).pdf](http://www.mndassociation.org/wpcontent/uploads/2015/02/Information%20Sheet%201%20%20Physiotherapy%20for%20people%20with%20motor%20neurone%20disease%20(MND).pdf)

MND Care (2014), Ανακτήθηκε 10 Ιουνίου 2015, από ιστοσελίδα:

<http://www.mndcare.net.au/living-with-mnd>.

MND New South Wales, *Carer support*.

Ανακτήθηκε 15 Μαΐου 2015, από ιστοσελίδα:

http://www.mndnsw.asn.au/index.php?option=com_content&view=category&id=102:carer-support&layout=blog&Itemid=200

National Institute of Neurological Disorders and Stroke, (2014), *Motor Neuron Diseases Fact Sheet*. Ανακτήθηκε 30 Δεκεμβρίου 2015, από ιστοσελίδα:

http://www.ninds.nih.gov/disorders/motor_neuron_diseases/detail_motor_neuron_diseases.htm#216623144

Nettleton S., (2002), *Κοινωνιολογία της υγείας και της ασθένειας*. Αθήνα, Εκδόσεις Τυπωθήτω.

Ng L., Khan F., (2011), *Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease. The Cochrane Collaboration*. Published by JohnWiley & Sons, Ltd.

Ng L., Khan F., Mathers S., (2009), *Multidisciplinary care for adults with amyotrophic lateral sclerosis or motor neuron disease (Review). The Cochrane Collaboration*.

Ανακτήθηκε 28 Δεκεμβρίου 2014, από ιστοσελίδα: <http://www.thecochranelibrary.com>

NHS choices, *Motor neurone disease - prescription*. Ανακτήθηκε 25 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.nhs.uk/conditions/Motor-neurone-disease/Pages/Introduction.aspx>

NHS Care and Support

Ανακτήθηκε 03 Ιουνίου 2015, από ιστοσελίδα:

<http://www.nhs.uk/Conditions/social-care-and-support-guide/Pages/what-is-social-care.aspx>

O'Callaghan G., Murray D., Vance R., (2014), *Guidelines for the physiotherapy management of motor neuron disease (MND)*. 1ST edition MND Guideline Development Group.

Oliver D., Aoun S., (2013),

What palliative care can do for motor neurone disease patients and their families.

European journal of Palliative Care, (2013), 20 (6).

Oliver D., (2011), *Motor Neurone Disease - A family affair*. New Edition Sheldon Press London.

Oliver DJ., Turner MR., (2010), *Some difficult decisions in ALS/MND*. Amyotrophic Lateral Sclerosis. (4), 339-43.

Oliver D., (1996), *The quality of care and symptom control - the effects on the terminal phase of ALS/MND*. J Neurol Science, (139), 134-136.

Orrell RW., (2011), *GPs have key role in managing motor neurone disease*. Practitioner, 255(1743), 19-22, 2.

Παπαδάτου Δ., Αναγνωστόπουλος Φ., (2012), *Η ψυχολογία στο χώρο της υγείας*. Εκδόσεις Παπαζήση, Αθήνα.

Παπακωστίδη Α., Τσουκαλάς Ν., (2012), *Η ποιότητα στις υπηρεσίες υγείας και η αξιολόγηση της*. Athens Medical Society.

Παυλάκης Α, Ζαχαριάδου Θ, (2011), *Φροντίδα Υγείας στην Κύπρο*. Λευκωσία, Ανοικτό Πανεπιστήμιο Κύπρου.

Patrick B., Erickson D., (1993), *Allocating Resources to Health Care*. Health Status and Health Policy, Oxford, Oxford University Press.

Peat, J., Mellis C., Williams K., Xuan W., (2002), *Health Science Research: A Handbook of Quantitative Methods*. Sage Publication Ltd. London.

Polkey M., Lyall R., Davidson C., Leigh N., Moxham J., (1999), *Ethical and clinical issues in the use of home non-invasive mechanical ventilation for the palliation of breathlessness in motor neurone disease*. Thorax, (54), 367 - 371.

Pongratz D., Zierz S., Fischer W., Swash M., Jenkinson C., German ALS-HPS Study Group (2003), *P217 European ALS Health Profile Study: Impact of disease on patients' and carers' daily living ALS and other motor neuron disorders*. 4(1), 211-222.

Project ALS, Ανακτήθηκε 15 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα:
<http://www.projectals.org/>

Radunovic A., Rafiq M., (2013), *Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease*. Cochrane Database System Review.

Rowland LP., Shneider NA., (2001), *Amyotrophic lateral sclerosis*. New England, J Med. 344(22), 1688-700.

Σαρρής Μ., (2001), *Κοινωνιολογία της Υγείας και ποιότητα ζωής*. Αθήνα, Εκδόσεις Παπαζήση.

Σύνδεσμος Μυοπαθών Κύπρου MDA Cyprus, Ανακτήθηκε 18 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα:

<http://www.mdacyprus.org/MDAcyprus/page.php?pageID=1>

Σύνδεσμος Ασθενών Και Φίλων Ατόμων με τη Νόσο του Κινητικού Νευρώνα, Ανακτήθηκε 18 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα:

<https://www.facebook.com/pages/Σύνδεσμος-Ασθενών-Και-Φίλων-Ατόμων-Με-Τη-Νόσο-Του-Κινητικού-Νευρώνα/314023855328579>

Στατιστική Υπηρεσία της Κυπριακής Δημοκρατίας, *Δημογραφική Έκθεση, Νέα Έκδοση 2013*. Ανακτήθηκε 03 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα:

<http://www.mof.gov.cy/mof/cystat/statistics.nsf/All/A490906B8FDE3444C2257DB3003B0B0C?OpenDocument&print>

SA Health Advance Care Directive,

Ανακτήθηκε 18 Δεκεμβρίου 2104, από ιστοσελίδα:

<http://www.sahealth.sa.gov.au/wps/wcm/connect/Public+Content/SA+Health+Internet/Clinical+resources/Advance+care+directive>

Samar M., Bentley B., Funk L., Toye C., Grande G., Stajduhar K., (2012), *A 10-year literature review of family caregiving for motor neurone disease: Moving from caregiver burden studies to palliative care interventions*. Palliat Med., Sage Journals, Palliative Medicine.

Shaw C., Willey E., King's MND Care and Research Team, (2003), *The management of motor neurone disease*. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 74(4), 32-47.

Τσερμεντσέλη Σ., (2013), *Γνωστικές διαταραχές σε ασθενείς με πλάγια μυατροφική σκλήρυνση*. Institute of Psychiatry, King's College London, UK, Ανακτήθηκε 05 Ιανουαρίου 2015, από ιστοσελίδα <http://www.encephalos.gr/full/47-1-02g.htm>.

Tartaglia MC., Rowe A., Findlater K., Orange JB., Grace G., Strong MJ., (2007), *Differentiation between primary lateral sclerosis and amyotrophic lateral sclerosis: examination of symptoms and signs at disease onset and during follow-up*. Arch Neurol., 64(2):232-6.

The ALS Association USA (2014), Ανακτήθηκε 28 Δεκεμβρίου 2014, από ιστοσελίδα: <http://www.alsa.org>

Traynor, B.J., Alexander, M., Corr, B., Frost, E., Hardiman, O., (2003), *Effects of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis clinic on ALS survival: a population based study, 1996-2000*. Journal of Neurology and Neurosurgery and Psychiatry, (74), 1258 - 126.

Υπουργείο Εργασίας, Πρόνοιας και Κοινωνικών Ασφαλίσεων Τμήμα Κοινωνικής Ενσωμάτωσης Ατόμων με Αναπηρίες ΤΚΕΑΑ. Ανακτήθηκε 10 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: http://www.mlsi.gov.cy/mlsi/dsid/dsid.nsf/index_gr/index_gr?opendocument

Υπουργείο Υγείας Κύπρου, *Κάρτα Νοσηλείας*, Ανακτήθηκε 10 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.moh.gov.cy/Moh/MOH.nsf/All/E4423856F240FAA142257909003C89B5?OpenDocument>

Υπουργείο Υγείας Κύπρου, *Νοσηλευτικές υπηρεσίες*. Ανακτήθηκε 10 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: http://www.moh.gov.cy/Moh/MOH.nsf/page20_gr/page20_gr?OpenDocument

Υπουργείο Εργασίας, Πρόνοιας και Κοινωνικών Ασφαλίσεων, *Υπηρεσίες Κοινωνικής Ευημερίας, ΥΚΕ*. Ανακτήθηκε 10 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: <http://www.mlsi.gov.cy/mlsi/sws/sws.nsf/953a2df5575acd3dc2256dbf003b4669/8adfce3c40b256b0c2256e5f002e83a8?OpenDocument>

Υπουργείο εργασίας και κοινωνικών ασφαλίσεων, *Υπηρεσίες κοινωνικών ασφαλίσεων, Οδηγός επιδόματος ασθενείας και σύνταξης ανικανότητας*. Ανακτήθηκε 13 Μαρτίου 2015, από ιστοσελίδα: http://www.mlsi.gov.cy/mlsi/sid/sidv2.nsf/pageb1_gr/pageb1_gr?OpenDocument

Υφαντόπουλος Γ., (2006), *Τα οικονομικά της υγείας*. Αθήνα, Εκδόσεις Τυπωθήτω.

The World Health Organization (1995), *Quality of Life assessment (WHOQOL)*. Position paper from the World Health Organization, Soc. Sci. Med.,41(10):1403-9.

Wasner, M., Weber, M. (2012), *EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS): Revised report of an EFNS task force*. European Journal of Neurology, (19), 360 - 375.

WHO, *Definition of Palliative Care*. Ανάκτηση 05 Ιουνίου 2015, από ιστοσελίδα: www.who.int/cancer/palliative/definition/en/

Wilson B., Cleary D., (1995), *Linking clinical variables with health-related quality of life. A conceptual model of patient outcomes*. 273(1), 59-65.

Worms PM., (2001), *The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies*. J Neurol Sci., 191(1-2), 3-9.

Zoing M., Kiernan M., (2011), *Motor neurone disease - caring for the patient in general practice*. Aust Fam Physician, 40 (12), 962 - 966.

Παραρτήματα

Παράρτημα 1:

Έγκριση από την Εθνική Επιτροπή Βιοηθικής Κύπρου



ΚΥΠΡΙΑΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΕΘΝΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΒΙΟΗΘΙΚΗΣ ΚΥΠΡΟΥ

✓ **Αρ. Φακ.:** ΕΕΒΚ ΕΠ 2013.01.88
Αρ. Τηλ.: 22809038/039
Αρ. Φαξ: 22353878

26 Ιουλίου 2013

Κυρία Ειρήνη Ζαννέττου
και
Κύριο Κυριάκο Αυλωνίτη
Προδρόμου 26B
2406 Έγκωμη
Λευκωσία

**Θέμα: «Οι παρεχόμενες υπηρεσίες σε ασθενείς με
Νόσο του Κινητικού Νευρώνα (MND) στην Κύπρο»**

Αναφέρομαι στις επιστολές σας ημερομηνίας 16 και 26 Ιουλίου 2013 για το πιο πάνω θέμα, και επιθυμώ να σας πληροφορήσω ότι από την μελέτη του περιεχομένου των εγγράφων που έχετε καταθέσει (πρωτόκολλο, θεματολογία ποιοτικής έρευνας, αντίγραφο εντύπου ενημέρωσης και συγκατάθεσης των συμμετεχόντων), που αφορούν την πιο πάνω έρευνα, έχω αντιληφθεί ότι:

1. Η έρευνα που θα διεξάγετε στηρίζεται στη συλλογή ανώνυμων πληροφοριών από φακέλους ασθενών και σε ποιοτικές συνεντεύξεις ασθενών και συγγενών τους
2. Δεν θα υπάρξει από δικής σας πλευράς οποιαδήποτε επέμβαση στους συμμετέχοντες για τη λήψη οποιασδήποτε βιολογικής ουσίας για οποιεσδήποτε εξετάσεις και
3. Δεν τίθεται θέμα παροχής οποιασδήποτε ιατρικής φροντίδας προς τους συμμετέχοντες.

Επιθυμούμε να επιστήσουμε την προσοχή σας στην αναγκαιότητα προστασίας των προσωπικών δεδομένων των ασθενών που πιθανόν να περιέχονται στα αρχεία αυτά.

Σύμφωνα με όλα τα πιο πάνω, έχω την άποψη ότι η εν λόγω έρευνα σας δεν χρήζει οποιασδήποτε βιοηθικής αξιολόγησης από την Εθνική Επιτροπή Βιοηθικής Κύπρου.

Σας ευχόμαστε κάθε επιτυχία στην διεξαγωγή της έρευνας σας.

Με εκτίμηση


Δρ. Μιχάλης Βονιάτης
Πρόεδρος

Εθνικής Επιτροπής Βιοηθικής Κύπρου

Κέντρο Υγείας Έγκωμης, Νίκου Κρανιδιώτη, 2411 Λευκωσία,
Ηλεκτρονικό Ταχυδρομείο: cnbc@bioethics.gov.cy Ιστοσελίδα: www.bioethics.gov.cy

Παράρτημα 2:

Έγκριση από τον προϊστάμενο του κλινικού τμήματος του Ινστιτούτου Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου

Προς:

Δρ. Ελένη Ζαμπά Παπανικολάου

Προϊστάμενη κλινικού τμήματος Ινστιτούτου Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου

Θέμα: Έγκριση για διεξαγωγή έρευνας σε ασθενείς με Νόσο του Κινητικού Νευρώνα στο Ινστιτούτο Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου

Αναφορικά με το πιο πάνω θέμα θα θέλαμε να σας αναφέρουμε ότι στο πλαίσιο της εκπόνησης της διατριβής του μεταπτυχιακού μας στο Ανοικτό Πανεπιστήμιο Κύπρου έχουμε επιλέξει θέμα του οποίου τον πληθυσμό μελέτης θα αποτελούν οι ασθενείς με Νόσο του Κινητικού Νευρώνα και το δείγμα πληθυσμού θα αποτελούν όλοι οι ασθενείς του Ινστιτούτου Νευρολογίας και Γενετικής Κύπρου με την εν λόγω νόσο την περίοδο διεξαγωγής της έρευνας. Η διατριβή θα έχει θέμα τις παρεχόμενες υπηρεσίες σε ασθενείς με Νόσο του Κινητικού Νευρώνα στην Κύπρο.

Για τη διεξαγωγή της σχετικής έρευνας απαραίτητα είναι αριθμητικά στοιχεία και πληροφορίες που αφορούν τους ασθενείς καθώς και ένας αριθμός συνεντεύξεων με ασθενείς και τις οικογένειες ατόμων με Νόσο του Κινητικού Νευρώνα. Επομένως θα θέλαμε να έχουμε πρόσβαση στους ιατρικούς φακέλους των ασθενών αυτών, με στόχο την συλλογή και επεξεργασία πληροφοριών για σκοπούς στατιστικής ανάλυσης. Τα στοιχεία αυτά είναι απαραίτητα για τον καθορισμό της εγκυρότητας και αξιοπιστίας των αποτελεσμάτων της μελέτης.

Θα θέλαμε να σας διαβεβαιώσουμε ότι όλα τα στοιχεία που θα συλλεχτούν καθώς και τα αποτελέσματα των συνεντεύξεων θα διατηρηθούν ανώνυμα και σε καμία περίπτωση δεν θα δημοσιοποιηθούν προσωπικά στοιχεία των ασθενών. Θα ληφθεί νόμιμα η συγκατάθεση των ατόμων που θα λάβουν μέρος στην έρευνα.

Είμαστε στην διάθεση σας για περαιτέρω πληροφόρηση και διευκρινίσεις.

Ευελπιστούμε στην θετική ανταπόκριση στο αίτημα μας.

Σας ευχαριστούμε εκ των προτέρων,

Με εκτίμηση

Ειρήνη Ζαννέττου

Κυρίακος Αυλωνίτης

Ερευνητές

Δίνεται έγκριση για την διεξαγωγή της έρευνας αυτής.


THE CYPRUS INSTITUTE OF NEUROLOGY & GENETICS
ELENI PAPANICOLAOU M.D.
CONSULTANT NEUROLOGIST

Παράρτημα 3:

Έντυπο συλλογής δεδομένων από φακέλους ασθενών

ΣΥΛΛΟΓΗ ΔΕΔΟΜΕΝΩΝ ΑΠΟ ΦΑΚΕΛΟΥΣ ΑΣΘΕΝΩΝ

CING: _____

Ηλικία		
Φύλο	Άρρεν	
	Θήλυ	
Χρόνια από διάγνωση		
Μορφή πάθησης		
Εργασιακή κατάσταση	Εργαζόμενος	
	Ανίκανος για εργασία	
	Συνταξιούχος	
Επαρχία	Λευκωσία	
	Λεμεσός	
	Λάρνακα	
	Πάφος	
	Αμμόχωστος	
Οικογενειακή κατάσταση	Έγγαμος	
	Άγαμος	
Λειτουργική κατάσταση	Αυτοεξυπηρέτηση	
	Απώλεια χρήσης άνω άκρων (μερική ή ολική)	
	Βάδιση	
	Μερική χρήση τροχοκαθίσματος	
	Συνεχής χρήση τροχοκαθίσματος	
Κατάποση	PEG	
Αναπνευστική ικανότητα	Με μηχανική υποστήριξη	
Ομιλία	Απώλεια δυνατότητας λεκτικής επικοινωνίας (μερική ή ολική)	
Φροντίδα	Μερική φροντίδα	
	24ωρη φροντίδα	
	Κατοίκων φροντίδα	
	Φροντίδα σε ίδρυμα	
	Χρήση τεχνικών μέσων	
Παροχές	Επίδομα Βαριάς Κινητικής Αναπηρίας	
	Επίδομα Παραπληγίας	
	Επίδομα Τετραπληγίας	
	Επίδομα από γραφείο ευημερίας	
	Αναπηρική σύνταξη	
	Σχέδιο οικονομικής βοήθειας για αγορά τροχοκαθίσματος	
	Σχέδιο παροχής τεχνικών μέσων, οργάνων και βοηθημάτων	
Θεραπευτικές παρεμβάσεις	Νευρολόγο	
	Πνευμονολόγο	
	Διατροφολόγο	
	Λογοπαθολόγο	
	Κοινωνικό Λειτουργό	
	Φυσιοθεραπεία	
	Ψυχολογική στήριξη (ο ασθενής ή / και η οικογένειά του)	