



Πανεπιστήμιο
Ιωαννίνων

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ ΤΜΗΜΑ
ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Πτυχιακή Εργασία

«Ο ρόλος του λογοθεραπευτή στην αποκατάσταση παιδιών με εγκεφαλική
παράλυση»

Φοιτήτριες: Μπάμπα Θεανώ Α.Μ.: 19222

Τεζακαλίδου Γεωργία Α.Μ.: 19114

*Επιβλέπων Καθηγητής: Νάσιος Γρηγόριος, Δρ. Ιατρικής
Σχολής Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, Νευρολόγος, Αναπληρωτής
Καθηγητής Τμήματος Λογοθεραπείας*

Ιωάννινα, Σεπτέμβριος 2022

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ ΚΑΙ ΠΡΟΝΟΙΑΣ ΤΜΗΜΑ
ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ

Πτυχιακή Εργασία

«Ο ρόλος του λογοθεραπευτή στην αποκατάσταση παιδιών με εγκεφαλική
παράλυση»

Φοιτήτριες: Μπάμπα Θεανώ Α.Μ.: 19222

Τεξακαλίδου Γεωργία Α.Μ.: 19114

*Επιβλέπων Καθηγητής: Νάσιος Γρηγόριος, Δρ. Ιατρικής
Σχολής Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, Νευρολόγος, Αναπληρωτής
Καθηγητής Τμήματος Λογοθεραπείας*

Ιωάννινα, Σεπτέμβριος 2022

«THE ROLE OF SPEECH & LANGUAGE THERAPIST IN
REHABILITATION OF CHILDREN WITH CEREBRAL PALSY»

Εγκρίθηκε από τριμελή εξεταστική επιτροπή

Ιωάννινα, Σεπτέμβριος 2022

ΕΠΙΤΡΟΠΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗΣ

1. Γρηγόριος Νάσιος, Διδάκτωρ Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, Νευρολόγος, Αναπληρωτής Καθηγητής Τμήματος Λογοθεραπείας Πανεπιστημίου Ιωαννίνων
2. Ναυσικά Ζιάβρα, Διδάκτωρ Ιατρικής Σχολής Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, Χειρουργός Ωτορινολαρυγγολόγος, Πρόεδρος Τμήματος Λογοθεραπείας Πανεπιστημίου Ιωαννίνων
3. Βικτωρία Ζακοπούλου, Διδάκτωρ Παιδαγωγικού Τμήματος Νηπιαγωγών Πανεπιστημίου Ιωαννίνων, Μαθησιακές δυσκολίες με ειδίκευση στην ειδική αναπτυξιακή δυσλεξία, Αναπληρώτρια Καθηγήτρια Τμήματος Λογοθεραπείας Πανεπιστημίου Ιωαννίνων

© Μπάμπα Θεανώ, Τεξακαλίδου Γεωργία, 2022.

Με επιφύλαξη παντός δικαιώματος. All rights reserved.

Δήλωση μη λογοκλοπής

Δηλώνουμε υπεύθυνα και γνωρίζοντας τις κυρώσεις του Ν. 2121/1993 περί Πνευματικής Ιδιοκτησίας, ότι η παρούσα προπτυχιακή εργασία είναι εξ ολοκλήρου αποτέλεσμα δικής μας ερευνητικής εργασίας, δεν αποτελεί προϊόν αντιγραφής ούτε προέρχεται από ανάθεση σε τρίτους. Όλες οι πηγές που χρησιμοποιήθηκαν (κάθε είδους, μορφής και προέλευσης) για τη συγγραφή της περιλαμβάνονται στη βιβλιογραφία.

Μπάμπα Θεανώ

Τεξακαλίδου Γεωργία

Υπογραφή

ΠΕΡΙΛΗΨΗ

Η παρούσα πτυχιακή εργασία συνιστά μια βιβλιογραφική ανασκόπηση, η οποία στοχεύει στη διερεύνηση της συμβολής των επαγγελματιών λογοθεραπείας στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Ειδικότερα, στο πρώτο κεφάλαιο γίνεται μια σφαιρική παρουσίαση της εγκεφαλικής παράλυσης που περιλαμβάνει ιστορική αναδρομή, ορισμό, στοιχεία επιπολασμού, αιτιολογικούς παράγοντες κινδύνου, κλινικά χαρακτηριστικά, συστήματα ταξινόμησης και συνοδά ελλείματα. Κατόπιν, το δεύτερο κεφάλαιο πραγματεύεται εκτενώς τις διαταραχές λόγου, ομιλίας και επικοινωνίας, καθώς και τις μεθόδους αξιολόγησης και παρέμβασης του λογοθεραπευτή. Στο τρίτο και τέταρτο κεφάλαιο, αντίστοιχα, μελετάται ο ρόλος του κλινικού αναφορικά με τα αισθητηριακά ελλείματα και την εναλλακτική – επαυξητική επικοινωνία, και τις διαταραχές σίτισης και κατάποσης, ενώ στο πέμπτο κεφάλαιο παρατίθεται η μελέτη περίπτωσης της Ρ. Μ.. Από την παρούσα βιβλιογραφική ανασκόπηση προκύπτει αφενός, ότι η εγκεφαλική παράλυση αποτελεί μια νευρολογική διαταραχή που έχει αντίκτυπο σχεδόν σε όλους τους τομείς της ανάπτυξης ενός παιδιού και, αφετέρου, ο ρόλος του λογοθεραπευτή καταδεικνύεται πρωταρχικής σημασίας δεδομένου ότι η εδραίωση αποτελεσματικού τρόπου επικοινωνίας και ασφαλούς διαδικασίας σίτισης/κατάποσης είναι, ίσως, μερικά από τα σημαντικότερα προβλήματα για την αποκατάσταση ενός παιδιού με εγκεφαλική παράλυση.

Λέξεις-κλειδιά: Εγκεφαλική παράλυση, παιδιατρικός πληθυσμός, αποκατάσταση, λογοθεραπεία.

ABSTRACT

This thesis constitutes a literature review, which aims to investigate the contribution of speech and language therapists to children with cerebral palsy. The first chapter presents a global presentation of cerebral palsy that includes a historical review, definition, prevalence data, aetiological risk factors, clinical features, classification systems, and co-existing deficits. Then, the second chapter deals extensively with speech, language, and communication disorders, and speech therapists' assessment and intervention practices. The clinician's role is studied in sensory deficits and alternative – augmentative communication, and feeding and swallowing disorders, in the third and fourth chapter, respectively, while the case study of R. M. is presented in the fifth chapter. From the present literature review it emerges, on the one hand, that cerebral palsy is a neurological disorder that has an impact on almost all areas of a child's development and, on the other hand, the role of the speech/language therapist is shown to be of primary importance since the establishment of an effective way of communication and a safe feeding/swallowing process are, perhaps, some of the most important problems for the rehabilitation of a child with cerebral palsy.

Keywords: Cerebral palsy, pediatric group, rehabilitation, speech, and language therapy.

Περιεχόμενα

ΠΕΡΙΛΗΨΗ	7
ABSTRACT	8
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ.....	12
ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΔΙΑΓΡΑΜΜΑΤΩΝ/ΕΙΚΟΝΩΝ.....	12
1. Εγκεφαλική παράλυση	16
1.1 Ιστορική ανασκόπηση	16
1.2 Ορισμός	18
1.3 Συχνότητα/επιπολασμός	20
1.4 Αιτιολογία και παράγοντες κινδύνου	24
1.4.1 Προγεννητικοί παράγοντες.....	25
1.4.2. Περιγεννητικοί παράγοντες	27
1.4.3. Μεταγεννητικοί παράγοντες	29
1.5 Παθολογικά χαρακτηριστικά – Κλινική εικόνα – Ταξινόμηση	32
1.5.1. Παθοφυσιολογική ταξινόμηση.....	35
1.5.2. Τοπογραφική ταξινόμηση.....	40
1.6. Διάγνωση – Διαφοροδιάγνωση – Πρόγνωση	47
1.7. Συνοδά ελλείμματα	48
1.7.1. Επιληψία.....	48
1.7.2. Νοητική Υστέρηση	49
1.7.3. Διαταραχές Σίτισης, Κατάποσης και Γαστρεντερικές επιπλοκές.....	49
1.7.4. Προβλήματα λόγου/ομιλίας και επικοινωνίας	50
1.8. Θεραπεία/αποκατάσταση	50
2. Διαταραχές λόγου/ομιλίας και επικοινωνίας στην εγκεφαλική παράλυση	52
2.1 Είδη διαταραχών επικοινωνίας	52
2.2 Χαρακτηριστικά ομιλίας	52
2.3 Υποσυστήματα της ομιλίας	53
2.3.1 Αναπνευστική λειτουργία.....	53
2.3.2 Φώνηση-Λαρυγγική λειτουργία.....	54
2.3.3 Υπερωοφαρυγγική λειτουργία	55
2.3.4 Άρθρωση	55
2.4 Συνολική απόδοση	57

2.5 Μαθησιακές διαταραχές.....	57
2.6 Θεραπευτική διαδικασία.....	58
2.6.1 Με λεκτικές στοματοκινητικές ασκήσεις	58
2.6.2 Με έλεγχο παθολογικών αντανακλαστικών	59
2.6.3 Με αντιμετώπιση των γλωσσικών διαταραχών	61
2.6.4 Με αντιμετώπιση των διαταραχών φώνησης.....	61
2.6.5 Με αντιμετώπιση αρθρωτικών και φωνολογικών διαταραχών.....	64
2.6.6 Με αντιμετώπιση προβλημάτων προσοχής	68
2.6.7 Αντιμετώπιση αισθητηριακών προβλημάτων	68
2.7 Γνωστικές λειτουργίες.....	69
2.8 Ιατρικές μέθοδοι.....	72
2.8.1 Μέθοδοι αντιμετώπισης της σιελόρροιας.....	72
2.8.2. Αντιμετώπιση αρθρωτικών διαταραχών με χρήση EPG	74
2.9 Πότε είναι απαραίτητη η παραπομπή για λογοθεραπεία.....	75
2.10 Παρατήρηση βελτίωσης μετά από θεραπευτική παρέμβαση με τη χρήση σταθμισμένης κλίμακας.....	77
2.11 Αντιμετώπιση μέσω διαδικτυακών θεραπειών με τη χρήση skype	80
2.12 Πρώιμη διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης σε βρέφη ηλικίας έως 2 ετών	84
2.13 Εκτελεστικές λειτουργίες και αρθρωτικές διαταραχές	87
2.14 Η προσέγγιση των λογοθεραπευτών	90
2.15 Παρατηρήσεις στην εγκεφαλική δραστηριότητα	92
3. Διαταραχές ακοής και όρασης και μέθοδοι αποκατάστασης εναλλακτικής – επαυξητικής επικοινωνίας στην εγκεφαλική παράλυση	96
3.1 Διαταραχές ακοής.....	96
3.1.2 Έρευνες για την βαρηκοΐα τύπου αγωγιμότητας, τη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, την κώφωση και τη σχέση τους με την εγκεφαλική παράλυση.	97
3.2 Διαταραχές όρασης.....	100
3.2.1 Επιπολασμός των διαταραχών	100
3.2.2 Είδη οφθαλμολογικών διαταραχών.....	101
3.2.3 Συνοδές διαταραχές όρασης	102
3.2.3 Αξιολόγηση όρασης σε παιδιά έως 2 ετών με κίνδυνο εμφάνισης εγκεφαλικής παράλυσης.	103
3.3 Εναλλακτική – επαυξητική επικοινωνία.....	104
3.3.1 Αρχές επιλογής εναλλακτικού επαυξητικού μέσου	105
3.3.2 Είδη επαυξητικής επικοινωνίας	105

3.3.3 Παραδείγματα συστημάτων εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας.....	111
3.3.4 Εκπαίδευση την εναλλακτική – επαυξητική επικοινωνία από λογοθεραπευτές.....	112
4. Διαταραχές σίτισης και κατάποσης στην εγκεφαλική παράλυση	115
4.1 Τυπικά στάδια σίτισης και κατάποσης.....	117
4.1.1 Προ-στοματικό στάδιο	117
4.1.2 Στοματικό στάδιο	117
4.1.3 Κατάποση	118
4.2 Αξιολόγηση των ικανοτήτων σίτισης, μάσησης και κατάποσης του παιδιού με εγκεφαλική παράλυση.....	118
4.2.1. Προ-στοματικό στάδιο	119
4.2.2. Στοματικό στάδιο	122
4.2.3. Κατάποση	123
4.3 Διαχείριση των δυσκολιών σίτισης και κατάποσης.....	126
4.3.1. Γενικές αρχές τοποθέτησης του παιδιού για σίτιση και κατάποση	129
4.3.2. Καθιστή, όρθια ή κεκλιμένη θέση;.....	132
4.3.3. Εμπλέκοντας τα χέρια του παιδιού.....	132
4.3.4. Στοματικός έλεγχος.....	133
4.3.5. Σίτιση με κουτάλι.....	135
4.3.6. Αναπτύσσοντας τη μάσηση	136
4.3.7. Κατάποση ρευστών τροφών	138
4.4 Ορισμένα ειδικά προβλήματα	139
4.4.1. Διαχείριση προβλημάτων αισθητικότητας.....	139
4.4.2. Εξώθηση της γλώσσας	141
4.4.3. Τονικό αντανακλαστικό δαγκώματος/δήξεως	141
4.4.4. Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση.....	143
5. Μελέτη περίπτωσης	146
ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ.....	149
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1	155
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 2	158
ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 3	162

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΠΙΝΑΚΩΝ

Πίνακας 1.1: Πιθανοί παράγοντες κινδύνου για εγκεφαλική παράλυση.....	30
Πίνακας 1.2: Συστήματα κλινικής ταξινόμησης της εγκεφαλικής παράλυσης.....	33
Πίνακας 1.3: Χαρακτηριστικά σίτισης που σχετίζονται με τα συνολικά πρότυπα κινητικότητας έκτασης και κάμψης	128

ΚΑΤΑΛΟΓΟΣ ΔΙΑΓΡΑΜΜΑΤΩΝ/ΕΙΚΟΝΩΝ

Εικόνα 1.1. (πάνω): Τυπική θέση του άνω άκρου σε ασθενή με δεξιά ημιπληγία.....	45
Εικόνα 1.2. (δεξιά): Παιδί με σπαστική διπληγία που γεννήθηκε πρόωρα με ενδοκοιλιακή αιμορραγία και περικοιλιακή λευκομαλακία, το οποίο βρίσκεται σε όρθια θέση και χαρακτηρίζεται από ιπποποδία, σχήμα ψαλιδιού στα κάτω άκρα και υποανάπτυκτο το κάτω ήμισυ του σώματος.....	45
Εικόνα 1.3: Το παιδί φυσάει στο στόμιο για να κάνει φούσκες, για ενδυνάμωση της αναπνευστικής οδού και ταυτόχρονο παιχνίδι.....	54
Εικόνα 1.4: Ο θεραπευτής μεγεθύνει οπτικά το φώνημα στόχο για να είναι ορατό από το παιδί με οπτικά ελλείμματα, ενώ ταυτόχρονα κάνει σωστή τοποθέτηση της γλώσσας με χρήση γλωσσοπίεστρου.....	56
Εικόνα 1.5: Το παιδί χρησιμοποιεί καλαμάκι για να κατευθύνεται ο αέρας στον στόχο με σκοπό την κίνηση του. Με τον τρόπο αυτό επιτυγχάνεται η ενδυνάμωση της αναπνευστικής οδού αλλά και των αρθρωτών.....	65
Διάγραμμα/ Εικόνα 1.6: μέθοδος προσέγγισης Speech Systems Approach.....	85
Εικόνα 1.7.....	95
Εικόνα 1.8: Ο/η τροφός μπορεί να χρησιμοποιήσει το πόδι του/της για να κρατήσει τη σπονδυλική στήλη του παιδιού ευθεία και βυθίζοντας λίγο τους γοφούς του παιδιού, μπορεί να εμποδίσει την έκταση. Εάν είναι απαραίτητο, μπορεί να εφαρμοσθεί και στοματικός έλεγχος.....	131

Εικόνα 1.9 (δεξιά): Ο/η τροφός μπορεί να κρατήσει τη θέση της κεφαλής του παιδιού σταθερή και να διατηρεί επαφή πρόσωπο με πρόσωπο για να διευκολύνει την επικοινωνία. Αυτή η θέση ενδείκνυται για μικρότερα παιδιά..... 131

Εικόνα 1.10: Ο/η τροφός βρίσκεται καθισμένος σε ένα χαμηλό παγκάκι, ενώ τα πόδια του/της υποστηρίζουν καλά το παιδί, επιτρέποντας στο ένα χέρι να παρέχει στοματικό έλεγχο και στο άλλο να προσφέρει τροφή..... 133

Εικόνα 1.11: (αριστερή εικόνα) Στοματικός έλεγχος που παρέχεται από κάποιον που κάθεται μπροστά από το παιδί. (κεντρική εικόνα) Στοματικός έλεγχος που παρέχεται από το πλάι. (δεξιά εικόνα) Στοματικός έλεγχος από το πλάι, χρησιμοποιώντας το στέρνο ως βασικό σημείο ελέγχου. Αυτό συχνά λειτουργεί βοηθητικά όταν το παιδί κρατείται στην αγκαλιά ή όταν ο/η τροφός κάθεται σε πάγκο, όπως φαίνεται πριν..... 136

Εικόνα 1.12: (αριστερά) Ένα κύπελλο τύπου Doidy. (δεξιά) Ένα φλιτζάνι με ένα μικρό κομμάτι κομμένο ώστε το κύπελλο να μπορεί να αναποδογυρίσει χωρίς να εκτείνεται ο λαιμός του παιδιού..... 139

Εικόνα 1.13: Παιδί σε πρηνή όρθια θέση. Αυτή η στάση είναι συχνά χρήσιμη για παιδιά που έχουν τονικά αντανεκλαστικά δαγκώματος ή που πάσχουν από γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση.....

143

Εικόνα 1.14: Θέση μεταφοράς για αναστολή σπασμών των καμπτήρων και ανακούφιση από ενόχληση που σχετίζεται με γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση. Η βαρύτητα βοηθά τη γαστρική κένωση και η κοιλιακή πίεση διατηρείται όσο το δυνατόν πιο σταθερή..... 146

ΕΙΣΑΓΩΓΗ

Η Εγκεφαλική Παράλυση (ΕΠ) συνιστά μία πολύπλοκη διαταραχή νευρολογικής φύσεως (Β.Χ. Σκουτέλης, Α. Ντινόπουλος, Π. Παπαγγελόπουλος, Β. Κοντογεωργάκος, 2020), που εμπερικλείει ένα εκτενές εύρος εγκεφαλικών βλαβών οι οποίες σχετίζονται με διαταραγμένη κινητική λειτουργία (Swaiman, K. F., Ashwal, S., & Ferriero, D. M., 2006), και αρχίζουν κατά τη γέννηση, συνοδεύοντας το άτομο σε όλη τη διάρκεια της ζωής του. Ακόμα, αποτελεί τη βασικότερη σοβαρή αναπηρία στον παιδιατρικό πληθυσμό, με συχνότητα προσβολής περίπου 1 στα 500 βρέφη, έχοντας μεγάλο αντίκτυπο στη λειτουργικότητα και την ποιότητα ζωής τόσο των ίδιων των ατόμων, όσο και των οικογενειών τους (Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020).

Τα όρια του ορισμού της εγκεφαλικής παράλυσης είναι, εν μέρει, τεχνητά αφενός επειδή τα αίτια, οι μηχανισμοί και οι συνέπειες των παθολογικών κακώσεων είναι πολλαπλά και αφετέρου, γιατί η ίδια η φύση των ποικίλων καταστάσεων που απαρτίζουν την ΕΠ είναι εξαιρετικά ετερογενής (Gillberg et al., 2009, Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020). Ως εκ τούτου, ο ορισμός της εγκεφαλικής παράλυσης ποικίλει εξαρτώμενος από τη χρήση ή το σκοπό για τον οποίο προορίζεται ο όρος (Swaiman et al., 2006). Για παράδειγμα, μερικοί ορισμοί δεν περιλαμβάνουν ένα ανώτατο ηλικιακό όριο για την έναρξη των σημείων/συμπτωμάτων, ενώ υπάρχουν και εκείνοι που καθορίζουν τα όρια στα 3-4 έτη. Παρόλα αυτά, οποιοσδήποτε αυστηρός περιορισμός θεωρείται αυθαίρετος (Gillberg et al., 2009). Επιπλέον, οι απόψεις δίστανται ως προς το εάν ένα παιδί με γνωστή υποκείμενη παθολογική κατάσταση (π.χ. διαταραχές μετανάστευσης νευρώνων, μεταβολικά νοσήματα) πρέπει να συμπεριληφθεί στην κατηγορία της εγκεφαλικής παράλυσης, ή εάν και ο βαθμός αναπηρίας πρέπει να ληφθεί υπόψη (Swaiman et al., 2006).

Όπως ειπώθηκε νωρίτερα, τα όρια του ορισμού της ΕΠ είναι αφενός τεχνητά, αφετέρου, όμως, δεν είναι σαφώς διακριτά. Κάποιες αργά εξελισσόμενες καταστάσεις, όπως το σύνδρομο Rett, ενδέχεται για μακρές περιόδους να είναι δύσκολο να διακριθούν κλινικά, και αυτό ισχύει ακόμα και σε περιπτώσεις με εξαιρετικά ήπια (έως ελάχιστα) κινητικά σημεία/συμπτώματα, που σχετίζονται με νοητική υστέρηση (ΝΥ) ή μαθησιακές δυσκολίες. Πράγματι, βλάβες παρόμοιας αιτιολογίας (δυσμορφίες του εγκεφάλου) μπορούν να οδηγήσουν σε ΝΥ

μεμονωμένα ή ΕΠ, ανάλογα με την έκταση και την εντόπιση της βλάβης (Gillberg et al., 2009). Συνεπώς, η συχνότητα της εγκεφαλικής παράλυσης θα εξαρτηθεί καθαρά από τον ορισμό και την ηλικία διάγνωσής της, καθώς είναι πιθανό να παρατηρηθεί αξιοσημείωτη βελτίωση ή εξάλειψη μη φυσιολογικών ευρημάτων σε παιδιά με ήπια ελλείμματα, κατά τη διάρκεια της νευρολογικής ωρίμανσής τους (Swaiman et al., 2006).

Εντούτοις, ο προσδιορισμός της ΕΠ ως οντότητα, ανεξαρτήτως των υποκείμενων καταστάσεων, είναι πολύτιμος, δεδομένου ότι τα προσβεβλημένα παιδιά συνήθως χρήζουν παρόμοιας ιατρικής φροντίδας και αποκατάστασης, και έχουν παρόμοιες ανάγκες κοινωνικών παροχών (Swaiman et al. 2006, Gillberg et al. 2009).

1. Εγκεφαλική παράλυση

1.1 Ιστορική ανασκόπηση

Η αναγνώριση της εγκεφαλικής παράλυσης ως νοσολογική οντότητα ανάγεται πολλά χρόνια πίσω, ακόμα και από την εποχή των Σουμερίων, χωρίς ωστόσο να υφίσταται εκτενής ιατρική αναφορά πριν από τον 19^ο αιώνα. Ιερογλυφικά αρχαίων Αιγυπτιακών μνημείων και μελέτες σε μούμιες επικυρώνουν την ύπαρξη της εγκεφαλικής παράλυσης πριν την εποχή του Ιπποκράτη. Σε έργα του τελευταίου (Ιπποκράτης 460-377 π.Χ.) εντοπίζεται η πρώτη γραπτή μαρτυρία για την ΕΠ, στην οποία αναφερόταν ότι *«λίγα από τα παιδιά που γεννιούνται στους εφτά μήνες»* ή *«στους εννέα μήνες, έχοντας νοσήσει ενδομητρίως...επιβιώνουν...και από αυτά, όμως, ορισμένα έχουν καλή εξέλιξη»* και, επιπλέον, ότι *«οι έγκυοι που προσβάλλονται από πυρετούς, και αδυνατίζουν υπερβολικά, δίχως φανερή αιτία, γεννούν δύσκολα και επικίνδυνα ή αποβάλλουν επικίνδυνα»*. Στη μετά Χριστόν εποχή προ του 19^{ου} αιώνα, ευρήματα για την ύπαρξη της εγκεφαλικής παράλυσης προκύπτουν από ιστορικά συγγράμματα με βιογραφικές αναφορές αυτοκρατόρων (Τιβέριος Κλαύδιος 10 π. Χ. – 54 μ. Χ.), πίνακες ζωγραφικής (π.χ. Χοσέ δε Ριμπέρα 1642. Αγόρι με στρεβλά πόδια, Μουσείο του Λούβρου, Παρίσι) και βυζαντινές εικόνες.

Η πρώτη διεξοδική και λεπτομερής διερεύνηση της ΕΠ πραγματοποιήθηκε στα μέσα του 19^{ου} αιώνα από τον Άγγλο ορθοπεδικό χειρουργό Δρ. William John Little. Ο Δρ. Little αφότου μελέτησε και παρατήρησε κλινικά, για δύο δεκαετίες, περισσότερα από 200 βρέφη και μικρά παιδιά που εκδήλωναν σφικτούς, σπαστικούς μύες στα άνω και κάτω άκρα, έκανε λόγο για μια *«κατάσταση σπαστικής ακαμψίας των άκρων των νεογνών»* την οποία απέδωσε σε *«δυστοκία, πρόωρη γέννηση και περιγεννητική ασφυξία»*. Ως απόρροια του έργου του, η κατάσταση αυτή ονομάστηκε αρχικά *«νόσος του Little»* (Little's disease).

Κάποια χρόνια αργότερα, το 1889 ο όρος *«εγκεφαλική παράλυση»* προτάθηκε από τον Καναδό ιατρό Δρ. William Osler μέσα από το σύγγραμμά του *«Οι εγκεφαλικές παραλύσεις των παιδών»* (The cerebral palsies of children), το οποίο βασίστηκε σε νευροπαθολογική μελέτη 151 προσβεβλημένων παιδιών. Ο Δρ. Osler πίστευε ότι παράγοντες όπως η δυστοκία, η υποξία, οι επιληψίες ή ένα πιθανό αιμορραγικό εγκεφαλικό επεισόδιο προγεννητικά ή μεταγεννητικά είναι ικανά να οδηγήσουν σε εγκεφαλική παράλυση. Στη συνέχεια, το 1897, ο Αυστριακός

νευρολόγος Sigmund Freud διαχώρισε τη θεωρία του από αυτές των Little και Osler, προβάλλοντας για πρώτη φορά την προγεννητική εγκεφαλική βλάβη ως πιθανό αιτιολογικό παράγοντα και προτείνοντας τη δυστοκία ως σύμπτωμα και όχι αιτία της ΕΠ. Η συμβολή του έργου του Freud ήταν αξιοσημείωτη στην ιστορία της ΕΠ, καθώς βοήθησε στην ανάπτυξη ενός συστήματος ταξινόμησης που χρησιμοποιείται σχεδόν αμετάβλητο έως και σήμερα και τοποθέτησε τις προγεννητικές επιπτώσεις στο επίκεντρο του ερευνητικού ενδιαφέροντος.

Εντούτοις, το ενδιαφέρον επιστημονικής μελέτης της εγκεφαλικής παράλυσης εντάθηκε μετά το Β' Παγκόσμιο Πόλεμο. Το 1947 υπό την ηγεσία του ορθοπεδικού χειρουργού Δρ. Winthrop ιδρύθηκε η Αμερικανική Ακαδημία Εγκεφαλικής Παράλυσης (American Academy of Cerebral Palsy), έχοντας ως στόχο «να προάγει και να ενθαρρύνει την επαγγελματική εκπαίδευση, έρευνα και προσήλωση για την κατανόηση της ΕΠ και τη βελτίωση της φροντίδας και αποκατάστασης των πασχόντων». Το 1957 ο παιδίατρος Δρ. Ronnie Mac Keith και ο καθηγητής Paul Polani συγκρότησαν στο Ηνωμένο Βασίλειο τη «Λέσχη του Little» (Little Club) μια μικρή, ανεπίσημη ομάδα αποσκοπώντας στη διερεύνηση της ορολογίας και της ταξινόμησης της εγκεφαλικής παράλυσης. Οι δύο αυτές επιστημονικές ομάδες διαδραμάτισαν σημαντικό ρόλο για τον περαιτέρω προσδιορισμό και αποσαφήνιση του ορισμού, των αιτιών και της ταξινόμησης της ΕΠ, μετατοπίζοντάς την στο κέντρο των υπηρεσιών θεραπείας και αποκατάστασης (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου, Α. 2002, Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020).

Εξίσου πρωταγωνιστικό ρόλο στη συλλογή επιδημιολογικών δεδομένων όσον αφορά ορισμένες Ευρωπαϊκές χώρες διαδραμάτισε το Ευρωπαϊκό Δίκτυο Μητρώων Καταγραφής Παιδιών με Ε.Π. [Surveillance of Cerebral Palsy in Europe (SCPE)], το οποίο ιδρύθηκε το 1998 με χρηματοδότηση της Ευρωπαϊκής Επιτροπής, έχοντας στην κατοχή του μητρώα πασχόντων παιδιών από διαφορετικά Ευρωπαϊκά κέντρα. Το Ευρωπαϊκό Δίκτυο Μητρώων Καταγραφής Παιδιών με ΕΠ δημιουργήθηκε λόγω της αναγκαιότητας τυποποίησης και εναρμόνισης των ορισμών της εγκεφαλικής παράλυσης, όπως επίσης και των κριτηρίων διάγνωσης και αποκλεισμού, ούτως ώστε οι ερευνητές και οι κλινικοί που ασχολούνται με την εν λόγω διαταραχή να είναι σε θέση να χρησιμοποιούν μια «κοινή» γλώσσα. Ο απώτερος σκοπός του SCPE ήταν η δημιουργία μιας ενιαίας βάσης δεδομένων, η προαγωγή της συνεργασίας σε ερευνητικά προγράμματα, η βαθύτερη κατανόηση των αιτιών της εγκεφαλικής παράλυσης και η βελτίωση της στοιχειώδους φροντίδας των πασχόντων παιδιών.

Αρχικά, το SCPE αποτελούνταν από 14 κέντρα σε οχτώ Ευρωπαϊκές χώρες· μεταγενέστερα επεκτάθηκε συμπεριλαμβάνοντας περισσότερα κέντρα. Σήμερα το SCPE απαρτίζεται από 25 ενεργά κέντρα σε 20 Ευρωπαϊκές χώρες: Αυστρία, Βέλγιο, Γαλλία, Γερμανία, Δανία, Ελβετία, Ελλάδα, Ηνωμένο Βασίλειο, Ιρλανδία, Ισλανδία, Ισπανία, Ιταλία, Κροατία, Λετονία, Μάλτα, Νορβηγία, Ουγγαρία, Πορτογαλία, Σλοβενία, Σουηδία. Το έργο του SCPE εκπονείται από ειδικούς, από ποικίλα επιστημονικά πεδία, που ασχολούνται με την ΕΠ: επιδημιολόγους, παιδονευρολόγους, νεογνολόγους, παιδίατρους, γυναικολόγους, χειρουργούς, ορθοπεδικούς, γενετιστές, ειδικούς δημόσιας υγείας, φυσικοθεραπευτές, εργοθεραπευτές, λογοθεραπευτές, διατροφολόγους και κοινωνικούς λειτουργούς (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Koryta, I., 2020).

1.2 Ορισμός

Ο ορισμός της εγκεφαλικής παράλυσης αποτελούσε από παλιά μια πρόκληση για τους επιστήμονες, καθώς δε μπορεί να θεωρηθεί μια καθορισμένη, ξεχωριστή νοσολογική κατηγορία, αλλά ορθότερα ένας «όρος-ομπρέλα» που εμπερικλείει ποικίλα αιτιολογικά συμπτώματα, τα οποία αλλάζουν με την ηλικία (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Koryta, I., 2020). Στο πέρας των χρόνων, ο ορισμός της νευρολογικής αυτής διαταραχής έχει υποστεί πολλές αλλαγές και τροποποιήσεις. Το 1956 τα μέλη της Αμερικανικής Ακαδημίας Εγκεφαλικής Παράλυσης παραθέτουν σε δημοσίευσή της ποικίλους ορισμούς, καταλήγοντας σε μια απλή περιγραφή, με βάση την οποία η ΕΠ *«αποτελεί ένα σύμπλεγμα συμπτωμάτων που προκαλείται από μη προϊούσα εγκεφαλική βλάβη»*. Το 1958, η ίδια διαταραχή ορίστηκε από τα μέλη της Λέσχης του Little ως *«μία μόνιμη αλλά όχι αμετάβλητη διαταραχή της στάσης και της κίνησης, που εκδηλώνεται κατά τα πρώτα χρόνια της ζωής, συνέπεια μη προϊούσας διαταραχής του εγκεφάλου»*.

Η ίδια επιστημονική ομάδα, έξι χρόνια αργότερα, με την επιμέλεια του Martin Bax απλοποιεί την περιγραφή αυτή, επαναδιατυπώνοντάς την εγκεφαλική παράλυση ως *«μία διαταραχή της στάσης και της κίνησης, συνέπεια ανωμαλίας ή βλάβης του ανώριμου εγκεφάλου»* (Gillberg et al., 2009), στοχεύοντας κυρίως στο να καταστήσει τον ορισμό ευρέως αποδεκτό και προσαρμόσιμο σε άλλη γλώσσα. Στα τέλη του 1980, μετά από την πραγματοποίηση αρκετών διεθνών συνόδων και τις προτάσεις διαφόρων ορισμών σε Ευρώπη και Αμερική, ξεχώρισε αυτός που τόνισε την ετερογένεια της κατάστασης: *«ένας γενικός όρος που καλύπτει*

μια ομάδα μη εξελισσόμενων, αλλά συχνά μεταβαλλόμενων συνδρόμων με κινητικά ελλείμματα, τα οποία είναι δευτερογενή των βλαβών ή των ανωμαλιών του εγκεφάλου, που ανακλύπουν κατά τα πρώτα στάδια της ανάπτυξής του» (B.X. Σκουτέλης και συν 2020).

Μεταγενέστερα το 2000 και το 2007, το Ευρωπαϊκό Δίκτυο Μητρώων Καταγραφής Παιδιών με ΕΠ (Surveillance of Cerebral Palsy in Europe), λαμβάνοντας υπόψη την ποικιλομορφία και τις ομοιότητες των διάφορων ορισμών, συγκέντρωσε τα 5 κοινά μεταξύ τους στοιχεία, με βάση τα οποία: η εγκεφαλική παράλυση «(α) συνιστά ένα γενικό όρο, (β) ο οποίος αναφέρεται σε μια ομάδα μόνιμων αλλά όχι αμετάβλητων διαταραχών, (γ) που αφορούν την κίνηση ή/και στάση και την κινητική λειτουργία, (δ) συνέπεια μη προϊούσας προσβολής/βλάβης/ανωμαλίας (ε) στον αναπτυσσόμενο/ανώριμο εγκέφαλο».

Η τελική, και έως σήμερα ισχύουσα, διατύπωση του ορισμού έλαβε χώρα το 2004 στις ΗΠΑ και υπογραμμίζει τα συνοδά μη κινητικά νευροεξελικτικά ή αισθητηριακά ελλείμματα και τα δευτεροπαθώς αναπτυσσόμενα ορθοπεδικά προβλήματα που εκδηλώνονται στη νόσο: *«η εγκεφαλική παράλυση περιγράφει μια ομάδα μόνιμων, αλλά όχι αμετάβλητων, διαταραχών της κίνησης ή/και της στάσης και της κινητικής λειτουργίας, οι οποίες οφείλονται σε μη προϊούσες διαταραχές του αναπτυσσόμενου νεογνικού και βρεφικού εγκεφάλου»* (Gillberg et al. 2009, Παντελιάδης, X., & Παπαβασιλείου, A., 2002, B.X. Σκουτέλης και συν 2020). Ουσιαστικά, η περιγραφόμενη διαταραχή αποτελεί έναν ευρύ, περιγραφικό όρο που υπάγεται στη διαταραγμένη κινητική λειτουργία, η οποία γίνεται εμφανής στην πρώιμη βρεφική ηλικία και χαρακτηρίζεται από μεταβολές στο μυϊκό τόνο (τυπικά σπαστικότητα ή δυσκαμψία/ακαμψία), μυϊκή αδυναμία, ακούσιες κινήσεις, αταξία, ή έναν συνδυασμό αυτών των ανωμαλιών. Η κατάσταση αυτή συνιστά προϊόν δυσλειτουργίας του εγκεφάλου και δεν είναι επεισοδιακή ή προοδευτική (Swaiman et al., 2006).

Από μία κλινική σκοπιά, τα συμπτώματα και τα σημεία της διαταραχής αυτής δεν είναι αμετάβλητα, ωστόσο ποιοτικές αλλαγές είναι ασυνήθεις. Παρόλο που μεταβολές στο μυϊκό τόνο και τη λειτουργία γίνονται γρήγορα αισθητές κατά την πρώιμη βρεφική και παιδική ηλικία, οποιαδήποτε διάγνωση του τύπου ή ακόμα και της ύπαρξης της εγκεφαλικής παράλυσης, ίσως χρειαστεί να περιμένει μέχρι την ηλικία των 3-4 ετών, έως ότου ξεδιπλωθεί η πλήρης εικόνα της κινητικής διαταραχής (Gillberg et al. 2009, Swaiman et al. 2006, Παντελιάδης, X., & Παπαβασιλείου, A., 2002).

Τα συνοδά ελλείμματα μπορεί να είναι νοητικά, αισθητηριακά ή/και συμπεριφορικά, τα οποία όμως δε συμπεριλαμβάνονται στα διαγνωστικά κριτήρια. Ως επί το πλείστον, οι συνοδές αυτές δυσκολίες μπορούν να αντιμετωπιστούν -η καθεμία ως οντότητα- με παραδοσιακές/συμβατικές προσεγγίσεις. Επιπρόσθετα, παιδιά με ΕΠ συχνά εκδηλώνουν και άλλα νευρολογικά ελλείμματα, μεταξύ αυτών νοητική υστέρηση (52%), ακοολογικά προβλήματα (12%) και διαταραχές λόγου-ομιλίας (38%). Επιληψία εμφανίζεται στο 34% με 94% των παιδιών αυτών, ανάλογα με το πληθυσμιακό δείγμα της μελέτης (Swaiman et al., 2006). Εκτός από τα παραπάνω, έχουν επίσης αναφερθεί «...δυσλειτουργίες αντίληψης, νόησης [...], και δευτερογενή μυοσκελετικά προβλήματα».

Με βάση τα παραπάνω, τα παιδιά τα οποία εμφανίζουν (α) νευροαναπτυξιακές αναπηρίες που δεν έχουν αντίκτυπο πρωτοπαθώς στην κίνηση και τη στάση, (β) κινητική δυσλειτουργία με απώλεια των κατακτημένων δεξιοτήτων, οφειλόμενη σε εξελισσόμενες εγκεφαλικές διαταραχές και (γ) σοβαρή διαταραχή γνωστικών λειτουργιών χωρίς κινητικά σημεία, εξαιρώντας ίσως κάποιου βαθμού υποτονία, δε συμπεριλαμβάνονται στην έννοια της εγκεφαλικής παράλυσης. Η ορολογία της ΕΠ αποτελεί, ακόμα και σήμερα, καίριο θέμα συζήτησης, ενώ προτείνεται τροποποίηση της ονομασίας σε «διαταραχή φάσματος εγκεφαλικής παράλυσης» (cerebral palsy spectrum disorder), στοχεύοντας στην εύρεση ενός πιο ακριβή, σαφή και κατάλληλου όρου για μια σύνθετη και ποικιλόμορφη νοσολογική οντότητα (Σκουτέλης και συν 2020, Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

1.3 Συχνότητα/επιπολασμός

Τα δεδομένα σχετικά με τη συχνότητα της εγκεφαλικής παράλυσης ποικίλλουν ανάλογα με τη σειρά που μελετήθηκαν και τις περιόδους τις οποίες συλλέχθηκαν. Παρά την έλλειψη ομοφωνίας σχετικά με τον ορισμό της νευρολογικής αυτής διαταραχής, οι πληθυσμιακοί δείκτες επιπολασμού που συλλέχθηκαν από τέσσερεις ηπείρους έχουν παραμείνει σχετικά σταθεροί τις τελευταίες δεκαετίες. Ανά τον κόσμο υφίστανται πολυάριθμα μητρώα ΕΠ. Η μέση συχνότητα της έχει υπολογιστεί να κυμαίνεται από 1.5 έως 3.0 ανά 1000 ζωντανές γεννήσεις [1.2-2.5 ανά 1000 (Swaiman et al., 2006), 1.5-2.5 ανά 1000 (Gillberg et al., 2009)]· οι τιμές αυτές αλλάζουν μεταξύ επιλεγμένων δειγμάτων ασθενών, εξαρτώμενες από ποικίλους παράγοντες κινδύνου. Δεδομένα από το μητρώο 6500 παιδιών με εγκεφαλική παράλυση από 13 Ευρωπαϊκά κέντρα του Ευρωπαϊκού Δικτύου SCPE, τα οποία δημοσιεύθηκαν το 2002 και αφορούσαν την περίοδο

1980-1990, συνέβαλαν στην εκτίμηση της μέσης συχνότητας στο 2.08 ανά 1000 ζωντανές γεννήσεις (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020). Εντούτοις, τα δεδομένα αυτά ισχύουν μόνο για βιομηχανοποιημένες χώρες. Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι οι δείκτες επιπολασμού στις χώρες του Τρίτου Κόσμου είναι πολύ υψηλότεροι και ότι δυνητικά αποτρέψιμες αιτίες, ιδίως περιγεννητικές, είναι πολύ συχνότερες στις αναπτυσσόμενες χώρες (Gillberg et al., 2009).

Στη Σουηδία, η συχνότητα της Ε.Π. υπολογίστηκε στο 2.24 ανά 1000 την περίοδο 1954-1959, ενώ μειώθηκε σε 1.3 ανά 1000 την περίοδο 1950-1970. Έκτοτε, η συχνότητα σημείωσε αύξηση και ειδικότερα την περίοδο 1979-1982 σε 2.17 ανά 1000, εκ των οποίων 1.23 ανά 1000 ήταν τελειόμηνα και 0.94 ανά 1000 ήταν πρόωρα νεογνά. Η αύξηση αυτή ξεκίνησε το 1970 και οφειλόταν κυρίως σε έναν αυξανόμενο αριθμό περιπτώσεων σπαστικής και αταξικής διπληγίας. Παρόμοιες τάσεις έχουν αναφερθεί στη Δυτική Αυστραλία, στη Δανία και στις ΗΠΑ (Gillberg et al., 2009). Στις ΗΠΑ, ο επιπολασμός της Ε.Π. παρουσίασε ήπια αύξηση από 1.7 σε 2.0 ανά 1000 ζωντανές γεννήσεις μεταξύ 1975 μέχρι τα τέλη της δεκαετίας του '80. Όπως έχει φανεί από αυτούς τους δείκτες, 8000 παιδιά με Ε.Π. γεννιούνται ετησίως στις ΗΠΑ (Swaiman et al., 2006).

Η προωρότητα συνιστά τον σημαντικότερο παράγοντα κινδύνου όσον αφορά την εμφάνιση εγκεφαλικής παράλυσης. Η πιθανότητα εμφάνισης σε βρέφη με πολύ χαμηλό βάρος γέννησης (ΒΓ) -κάτω των 1500 g- είναι πάνω από 70 φορές μεγαλύτερη από ότι στα βρέφη με βάρος γέννησης από 2500 και πάνω, αγγίζοντας το 8% με 10%, ενώ αντιθέτως ο κίνδυνος εμφάνισης στα τελειόμηνα βρέφη είναι μόνο 1.0 με 1.5 ανά 1000 ζωντανές γεννήσεις. Μια άνοδος στους δείκτες στα πρόωρα βρέφη γύρω στο 1985 αποδόθηκε σε αυξημένη επιβίωση βρεφών με χαμηλό βάρος γέννησης. Ωστόσο, επακόλουθες μελέτες στα τέλη του 1880 και 1990, προτείνουν ότι οι δείκτες της ΕΠ στα πρόωρα βρέφη έχουν παραμείνει σταθεροί ή ακόμα, έχουν μειωθεί κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου. Μια άλλη μελέτη σχετικά με την διερεύνηση της συχνότητας της σε βρέφη με ΒΓ μικρότερο των 1500 g, που διεξάχθηκε σε 16 Ευρωπαϊκές χώρες μεταξύ των ετών 1980-1996, εντόπισε μείωση της συχνότητας από 60.6/1000 ζωντανές γεννήσεις το 1980 σε 39.5/1000 ζωντανές γεννήσεις το 1996 (Παντελιάδης, X., & Παπαβασιλείου, Α., 2002, Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. 2020, Swaiman et al. 2006).

Αποτελέσματα ερευνητικών ευρημάτων που αφορούσαν τον επιπολασμό της εγκεφαλικής παράλυσης αναλογικά με την ανάπτυξη ενός βρέφους κατά τη γέννηση και συγκεντρώθηκαν από Βέλγους ερευνητές κατά το διάστημα 1985-2006 και χρησιμοποιήθηκαν για τη σύγκριση τεσσάρων ομάδων: πρόωρα βρέφη που γεννήθηκαν πριν την 28^η εβδομάδα της κύησης, αυτά που γεννήθηκαν μεταξύ 28^{ης}-31^{ης}, εκείνα που γεννήθηκαν μεταξύ 32^{ης}-36^{ης} και, τέλος, τα βρέφη που γεννήθηκαν μετά την 37^η εβδομάδα της κύησης. Ο επιπολασμός της ΕΠ σε αυτές τις ομάδες κυμάνθηκε από 146/1000 ζωντανές γεννήσεις, σε 62/1000, 7/1000 και 1.13/1000, αντίστοιχα. Το 2013, Καναδοί μελετητές (Oskoui και συν.), διερεύνησαν στοιχεία μεταξύ των ετών 1990-2005 λαμβάνοντας υπόψη τόσο το βάρος γέννησης των βρεφών, όσο και τη διάρκεια κύησης (σε εβδομάδες). Η γενική συχνότητα επιπολασμού της εν λόγω διαταραχής καθορίστηκε ως 2.11/1000 ζωντανές γεννήσεις· οι υψηλότεροι δείκτες παρατηρήθηκαν για βρέφη με ΒΓ από 1000 g μέχρι 1499 g (59.18/1000 ζωντανές γεννήσεις) και για βρέφη που γεννήθηκαν πριν την 28^η εβδομάδα κύησης (111.8/1000 ζωντανές γεννήσεις) (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020). Παρόλα αυτά, τα πρόωρα βρέφη εξακολουθούν να αποτελούν το 50% με 60% όλων των νεογνών με εγκεφαλική παράλυση (Swaiman et al., 2006).

Δημοσίευση που έλαβε χώρα το 2016 και διεξάχθηκε από πολλά κέντρα του SCPE στο διάστημα 1980-2003, επέδειξε πτωτική τάση του επιπολασμού της Ε.Π. Η γενική συχνότητα της Ε.Π. ελαττώθηκε από 1.90/1000 ζωντανές γεννήσεις το 1980 σε 1.77/1000 ζωντανές γεννήσεις το 2003. Η πτωτική αυτή πορεία παρατηρήθηκε, επίσης, στις περιπτώσεις παιδιών με χαμηλό ΒΓ, ήτοι 1500-2499 g (από 8.5/1000 σε 6.2/1000) και παιδιών με πολύ χαμηλό ΒΓ, ήτοι 1000-1499 g (από 70.9/1000 σε 35.9/1000). Αναφορικά με τα παιδιά με εξαιρετικά χαμηλό ΒΓ, ήτοι μικρότερο των 1000 g, η συχνότητα παρέμεινε σε σταθερό επίπεδο – περίπου 42.4/1000 ζωντανές γεννήσεις. Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου, ωστόσο, οι δείκτες γέννησης και επιβίωσης πρόωρων βρεφών με εξαιρετικά χαμηλό ΒΓ σαφώς αυξήθηκαν, εξαιτίας της αξιοσημείωτης προόδου της περιγεννητικής ιατρικής. Με βάση τους συγγραφείς, στα παιδιά με ΒΓ μεγαλύτερο των 2499 g παρατηρήθηκε αμελητέα πτώση (από 1.17 σε 0.89/1000) (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

Ο επιπολασμός της εγκεφαλικής παράλυσης στα τελειόμηνα βρέφη δεν έχει ελαττωθεί στο διάστημα των τελευταίων 3 δεκαετιών, παρά την εισαγωγή ηλεκτρονικής παρακολούθησης νεογνών εντός της δεκαετίας του 1970 και την επακόλουθη απότομη αύξηση γεννήσεων με

καισαρική τομή. Η απουσία οποιασδήποτε μεταβολής στον επιπολασμό συνιστά δυσάρεστο γεγονός δεδομένου ότι οι περιγεννητικοί θάνατοι, η θνησιγένεια και η περιγεννητική ασφυξία έχουν σημειώσει δραματική πτώση τις τελευταίες δεκαετίες. Δεδομένα στις ΗΠΑ υποστηρίζουν ότι η σημαντική αύξηση της συνολικής συχνότητάς της, με αναφορές μιας τουλάχιστον 15ετούς χρονικής περιόδου, οφείλεται σε μια μικρή άνοδο της συχνότητας της ΕΠ σε παιδιά με φυσιολογικό βάρος γέννησης. Παρόλο που η σοβαρότητά της αυξήθηκε εντός ορισμένου Αυστραλιανού πληθυσμού αυτήν την περίοδο, υποδηλώνοντας πως ίσως διασώζονται περισσότερα βρέφη τα οποία άλλοτε θα πέθαιναν, Άγγλοι μελετητές έχουν περιγράψει ελάττωση της σοβαρότητας της διαταραχής σε τελειόμηνα βρέφη εντός 18ετούς περιόδου (Swaiman et al., 2006).

Ένα βρέφος που προέρχεται από πολλαπλή κύηση φέρει υψηλότερο ρίσκο εκδήλωσης εγκεφαλικής παράλυσης. Δίδυμα, τα οποία συνιστούν το 2% του πληθυσμού, αποτέλεσαν το 10% του επιπολασμού της ΕΠ σε μια έρευνα στις ΗΠΑ. Ο αυξημένος κίνδυνος εμφάνισής της στα βρέφη πολλαπλών κυήσεων οφείλεται εν μέρει στον υψηλότερο δείκτη προωρότητας. Δίδυμα που γεννιούνται τελειόμηνα, ωστόσο, εμφανίζουν επίσης αυξημένο κίνδυνο για εκδήλωση της νόσου. Ο ενδομήτριος θάνατος του ενός διδύμου, όπως π.χ. εξαιτίας του Συνδρόμου Εμβρυϊκής Μετάγγισης (TTTS), θέτει το επιζών δίδυμο σε ιδιαίτερα υψηλό κίνδυνο για νευρολογικές ή άλλου είδους επιπλοκές.

Οι μαύροι έχουν μεγαλύτερο ρίσκο εμφάνισης Ε.Π. συγκριτικά με τους λευκούς. Το εύρημα αυτό πηγάζει, εν μέρει, από έναν αυξημένο δείκτη προωρότητας. Εντούτοις, η πιθανότητα εμφάνισης Ε.Π. σε μαύρα τελειόμηνα βρέφη είναι εξίσου υψηλή, για λόγους δύσκολα κατανοητούς.

Το προσδόκιμο ζωής των ασθενών με Ε.Π. σχετίζεται με τον τύπο και τη σοβαρότητα της κινητικής διαταραχής. Η σοβαρή τετραπληγία έχει συσχετισθεί με σύντομο προσδόκιμο ζωής. Άλλες αξιοσημείωτες μεταβλητές περιλαμβάνουν συνοδά ελλείμματα και προσβασιμότητα σε ποιοτική ιατρική φροντίδα. Η πιθανότητα θανάτου είναι υψηλότερη στα πρώτα 5 χρόνια ζωής. Καθώς δεδομένα θνησιμότητας έχουν καταστεί πλέον προσβάσιμα, έχει αποσαφηνιστεί ότι με ικανοποιητική ιατρική περίθαλψη, η πλειονότητα των προσβεβλημένων ατόμων θα επιβιώσουν ως την ενήλικη ζωή (Swaiman et al., 2006).

1.4 Αιτιολογία και παράγοντες κινδύνου

Η Ε.Π. συνιστά μια περίπλοκη κατάσταση με πολλαπλές αιτιολογίες (Gillberg et al. 2009), καθώς έχει ταυτοποιηθεί ένα μεγάλο εύρος αιτιωδών διαταραχών και παραγόντων κινδύνου (Swaiman et al., 2006). Για περισσότερα από 100 χρόνια υπήρχε η πεποίθηση πως η συντριπτική πλειονότητα των περιπτώσεων Ε.Π. σχετιζόταν με βρεφική εγκεφαλική υποξία κατά τον τοκετό ή την περιγεννητική περίοδο, και κατά συνέπεια, η συχνότητα της Ε.Π. θεωρούνταν ως ένας δείκτης ποιότητας μαιευτικής και νεογνικής φροντίδας. Εντούτοις, παρά την εντατικοποίηση της ιατρικής φροντίδας στους τομείς αυτούς, ο επιπολασμός της Ε.Π. παρέμεινε αμετάβλητος.

Σήμερα είναι γνωστό ότι τόσο οι αιτίες όσο και οι παθολογικές βλάβες είναι στενά συνδεδεμένες με τον τύπο της Ε.Π., ωστόσο μπορούν να επισημανθούν ορισμένοι κοινοί παθογενετικοί μηχανισμοί. Το κεντρικό νευρικό σύστημα μπορεί να προσβληθεί από πολυάριθμους παράγοντες κατά τα πρώιμα στάδια ανάπτυξής του, οι οποίοι μπορούν να διακριθούν στις εξής κατηγορίες: προγεννητικούς παράγοντες, που αφορούν το διάστημα της κύησης, περιγεννητικούς που είναι ενεργοί από την έναρξη του τοκετού μέχρι και την πρώτη εβδομάδα της ζωής, όπως επίσης και μεταγεννητικούς που αφορούν τη νεογνική και βρεφική ηλικία.

Μελέτες που διεξάχθηκαν τα τελευταία χρόνια παγκοσμίως διερευνώντας τον αντίκτυπο διαφόρων παραγόντων στην Ε.Π. κατέδειξαν, σε αντίθεση με την έως τότε ισχύουσα πεποίθηση, την περιγεννητική παθολογία ελάσσονος σημασίας σχετικά με την αιτιολογία της Ε.Π., καθώς μόνο μια μειονότητα περιπτώσεων προκύπταν από τη δράση περιγεννητικών παραγόντων, και επιπλέον, τους μεταγεννητικούς παράγοντες να αντιστοιχούν στο 10% με 18% του συνόλου των περιπτώσεων, διαδραματίζοντας έναν εξίσου μικρό ρόλο. Στον αντίποδα, φαίνεται ότι οι προγεννητικοί παράγοντες αποτελούν τη μείζονα αιτία στις περιπτώσεις Ε.Π. απροσδιόριστου αιτίου απουσία παθολογικού περιγεννητικού ιστορικού, όντας υπεύθυνοι σχεδόν για το 75% των περιπτώσεων (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου, Α. 2002, Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. 2020, Gillberg et al. 2009).

1.4.1 Προγεννητικοί παράγοντες

Αναφορικά με τους προγεννητικούς παράγοντες, σημαντικό ρόλο διαδραματίζει η ευρύτερη υγεία και οι συνθήκες διαβίωσης της μητέρας, πριν και μετά τη σύλληψη (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Koryta, I., 2020). Ενδεικτικά, σε αυτά περιλαμβάνονται σακχαρώδης διαβήτης της μητέρας, προεκλαμψία και δίδυμη/πολλαπλή κύηση (Gillberg et al., 2009). Ιστορικό υπογονιμότητας έχει βρεθεί να συνδέεται με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης νεογνικής εγκεφαλοπάθειας, καθυστέρησης της ανάπτυξης και εγκεφαλικής παράλυσης (Swaiman et al., 2006). Επιπλέον, η χοριοαμνιονίτιδα, αλλιώς γνωστή και ως ενδοαμνιακή λοίμωξη (λοίμωξη του αμνιακού υγρού, των υμένων, του πλακούντα, του ομφάλιου λώρου και της μήτρας), έχει λάβει ιδιαίτερη προσοχή ως παράγοντας κινδύνου. Επιδημιολογικές μελέτες υποδεικνύουν ότι πυρετός της μητέρας κατά τον τοκετό, μια κλινική ή ιστολογική διάγνωση χοριοαμνιονίτιδας, και σειρά ενδείξεων φλεγμονής στο έμβρυο αυξάνουν την πιθανότητα για εκδήλωση ΕΠ.

Σε τελειόμηνα βρέφη, η χοριοαμνιονίτιδα, συχνά διαγεγνωσμένη εξαιτίας της εκδήλωσης υψηλού πυρετού της μητέρας κατά τον τοκετό, αποτελεί ιδιαίτερα ισχυρό παράγοντα κινδύνου εμφάνισης σπαστικής τετραπληγίας. Υψηλός πυρετός της μητέρας που εκδηλώνεται, ακόμα, κατά τις οδύνες του τοκετού αυξάνει τις πιθανότητες το νεογνό να εμφανίσει χαμηλά σκορ στην κλίμακα Apgar και χαρακτηριστικά νεογνικής εγκεφαλοπάθειας. Εικάζεται πως η αντίδραση του εμβρύου στην φλεγμονή του ενδομήτριου περιβάλλοντος προκαλεί εγκεφαλική βλάβη, η οποία με τη σειρά της οδηγεί σε Ε.Π., ωστόσο ο ακριβής αυτός μηχανισμός παραμένει αμφιλεγόμενος και ανεξιγήτος.

Επιπρόσθετα, στους προγεννητικούς παράγοντες εντάσσονται γενετικές/ χρωμοσωμικές ανωμαλίες, μεταβολικά νοσήματα, καθώς και ανωμαλίες κατά την εμβρυϊκή ανάπτυξη. Δυσπλασίες του εγκεφάλου οφειλόμενες σε ανώμαλη ενδομήτρια ανάπτυξη μπορεί να αποτελούν τη βάση της νευρολογικής βλάβης που εντοπίζεται στα παιδιά με Ε.Π. Στα παιδιά με Ε.Π., ως ομάδα, εμφανίζεται υψηλότερη συχνότητα συγγενών δυσμορφιών τόσο εντός όσο και εκτός του εγκεφαλικού παρεγχύματος. Μελέτες έχουν καταδείξει ότι 9% με 14% των παιδιών με Ε.Π. έχουν κάποια εγκεφαλική δυσπλασία. Οι συνηθέστερες δυσμορφίες που εκδηλώνονται σε τελειόμηνα βρέφη είναι δυσπλασία εγκεφαλικού φλοιού/πολυμικρογυρία, σχιζεγκεφαλία, παχυγυρία/λυσεγκεφαλία, ενώ στα πρόωρα βρέφη με Ε.Π. εντοπίζονται πιο

περίπλοκες εγκεφαλικές δυσμορφίες (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου, Α. 2002, Swaiman et al., 2006, Gillberg et al., 2009).

Μια γενετική ή μεταβολική διαταραχή μπορεί να συσχετίζεται με μια συγκεκριμένη εγκεφαλική δυσπλασία που οδηγεί σε Ε.Π. Για παράδειγμα, παιδιά με σύνδρομο Zellweger τυπικά εκδηλώνουν πολυμικρογυρία και άλλες φλοιϊκές δυσμορφίες. Το σύνδρομο Miller-Dieker είναι επίσης γνωστό ότι προκαλεί λυσεγκεφαλία. Η Γλουταρική Οξυουρία τύπου Ι δύναται να εμφανίζεται με τη μορφή δυσκινητικής Ε.Π. και η ανεπάρκεια αργινάσης προσομοιάζει κλινικά την διπληγική Ε.Π.. Παιδιά με Ε.Π. που εκδηλώνουν φθίνουσα πορεία ή μη τυπικά χαρακτηριστικά όπως δυσμορφίες, μακροκεφαλία ή ισχυρό οικογενειακό ιστορικό προτείνεται να εξετάζονται για την ύπαρξη υποκείμενων γενετικών ή μεταβολικών διαταραχών.

Ένα πλήθος τοξινών έχει περιγραφεί ικανό να οδηγήσει σε Ε.Π., όπως συντηρητικά βενζυλικής αλκοόλης και ενδομήτρια έκθεση του εμβρύου σε αλκοόλ. Η κατανάλωση μεθυλικού υδραργύρου από εγκύους γυναίκες στην καταστροφή του κόλπου της Minamata είχε ως συνέπεια τη γέννηση παιδιών που εμφάνιζαν σπαστικότητα, μικροκεφαλία και νοητικά ελλείμματα. Συγγενείς λοιμώξεις, συχνά αναφερόμενες ως TORCH (toxoplasmosis, rubella, cytomegalovirus, herpes simplex infection), ήτοι τοξοπλάσμωση, ερυθρά, κυτταρομεγαλοϊός και έρπης απλός, δύναται επίσης να προσβάλουν το έμβρυο και να προκαλέσουν σοβαρές εγκεφαλίτιδες με κινητικές επιπλοκές. Ακόμα, προθρομβωτικές διαταραχές (θρομβοφιλία) συμπεριλαμβάνοντας μετάλλαξη του παράγοντα V Leiden και παρουσία αντικαρδιολιπινικών αντισωμάτων έχουν εντοπιστεί σε μεγάλο ποσοστό σε βρέφη με περιγεννητικό αρτηριακό έμφρακτο και, ενδεχομένως, συμβάλλουν στην παθογένεση εγκεφαλικής παράλυσης.

Επιπλέον, η ενδομήτρια καθυστέρηση της ανάπτυξης (IUGR), που αναφέρεται σε μία κατάσταση στην οποία το έμβρυο δεν κατορθώνει να φτάσει στο μέγεθος που είναι γενετικά καθορισμένο, συνδέεται με αυξημένο κίνδυνο εμφάνισης Ε.Π., ιδίως σε τελειόμηνα βρέφη. Σε μελέτη των Hagberg et al. (1976) βρέθηκε ότι το 13% -έναντι του αναμενόμενου 2.3%- μιας ομάδας 376 τελειόμηνων βρεφών με Ε.Π. υπολείπονταν σχετικά με το τυπικό μέγεθος γέννησης. Ενώ οι ακριβείς μηχανισμοί με βάση τους οποίους το μειωμένο μέγεθος γέννησης οδηγεί σε Ε.Π. παραμένουν ακαθόριστοι, οι Largo et al. (1989) βρήκαν ότι η παρουσία ήπιων μορφολογικών ανωμαλιών συσχετιζόταν με δυσμενή συμβάντα κατά τη διάρκεια της κύησης και του τοκετού, καταδεικνύοντας αμφότερη τη συμβολή προγεννητικών και περιγεννητικών

παραγόντων. Τέλος, βρέφη με μέγεθος γέννησης μεγαλύτερου του τυπικού έχουν αναφερθεί να βρίσκονται σε εξίσου μεγάλο κίνδυνο (Gillberg et al. 2009, Swaiman et al. 2006).

Η προωρότητα και το βάρος γέννησης συνιστούν εξίσου σημαντικούς παράγοντες κινδύνου για την εμφάνιση της Ε.Π. χωρίς, ωστόσο, να θεωρούνται από μόνοι τους καθορισμένα αίτια. Τα πρόωρα βρέφη εκδηλώνουν στη συντριπτική τους πλειοψηφία σπαστική διπληγία, χωρίς αυτό να συνεπάγεται τον αποκλεισμό εκδήλωσης άλλων τύπων Ε.Π (Swaiman et al., 2006). Πρόσφατη έρευνα κατέδειξε, εντός της ομάδας των παιδιών με σπαστικότητα, ότι τα βρέφη με πολύ χαμηλό ΒΓ (<1500g) και χαμηλό ΒΓ (1500-2499g) αποτελούσαν, αντίστοιχα, το 20%-25% και 38%-39%. Μεταξύ των περιπτώσεων διπληγίας, το ποσοστό των βρεφών με χαμηλό και πολύ χαμηλό ΒΓ άγγιζε συνολικά το 60-76% (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002). Υπαίτιες για την προωρότητα μπορεί να θεωρηθούν η ενδοκοιλιακή αιμορραγία και η νέκρωση λευκής ουσίας (λόγω φλεγμονής), ενώ η περικοιλιακή λευκομαλακία (ή περικοιλιακή λευκομαλάκυνση) συνιστά τον ισχυρότερο παράγοντα για Ε.Π. στα πρόωρα βρέφη και ο ρόλος της υποξίας-ισχαιμίας δεν έχει αποσαφηνιστεί. Η συχνότητα και η σοβαρότητα των νευροαναπτυξιακών διαταραχών είναι στενά συνδεδεμένα με τη διάρκεια κύησης – όσο συντομότερη η κύηση, τόσο σοβαρότερες οι διαταραχές (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

Σε γενικές γραμμές, φαίνεται πιο πιθανό η Ε.Π. να είναι το αποτέλεσμα πολλών δυσμενών συνθηκών που έλαβαν χώρα το κατά το διάστημα, μεταξύ της σύλληψης και της περιγεννητικής περιόδου.

1.4.2. Περιγεννητικοί παράγοντες

Περιγεννητικοί παράγοντες θεωρούνται αυτοί που επιδρούν στο έμβρυο/βρέφος από την έναρξη των οδυνών του τοκετού έως και την 1^η εβδομάδα μετά τη γέννηση. Σε αυτούς υπάγονται η περιγεννητική ασφυξία, ή αλλιώς νεογνική εγκεφαλοπάθεια, το νεογνικό αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (ΑΕΕ) (είτε αρτηριακής είτε φλεβικής αιτιολογίας), βλάβες τραυματικής αιτιολογίας, ενδοεγκεφαλική ή ενδοκοιλιακή αιμορραγία (Swaiman et al., 2006) καθώς και μόλυνση του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ), σήψη, εγκεφαλικό οίδημα και νεογνική καταπληξία (Gillberg et al., 2009).

Ο όρος «περιγεννητική ασφυξία» αποδίδει ουσιαστικά την ενδομήτρια υποξία-ισχαιμία που υφίσταται το βρέφος, η οποία έχει περιγραφεί εκτενώς ως παράγοντας Ε.Π., ιδίως όταν λαμβάνει χώρα την ώρα του τοκετού ένα οξύ συμβάν, όπως ρήξη της μήτρας, αποκόλληση του πλακούντα ή πρόπτωση ομφάλιου λώρου. Παραδοσιακά ο όρος αυτός έχει περιγραφεί από κλινικά σημεία και συμπτώματα όπως χαμηλές επιδόσεις στην κλίμακα Apgar, παρουσία μηκωνίου στο αμνιακό υγρό και χαμηλό Ph ομφάλιου λώρου. Επιδημιολογικές μελέτες υποστηρίζουν πως μόνο σε ένα μικρό ποσοστό (μεταξύ του 6% με 28%) προσβεβλημένων παιδιών, η Ε. Π. οφείλεται σε περιγεννητική ασφυξία και, ως εκ τούτου, ο βαθμός στον οποίο η υποξία-ισχαιμία είναι υπεύθυνη για την Ε.Π. παραμένει αμφιλεγόμενο σημείο (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002, Swaiman et al., 2006).

Προς αντικατάσταση του όρου «περιγεννητική ασφυξία» προτιμάται η «νεογνική εγκεφαλοπάθεια», καθώς συνιστά ένα πιο σφαιρικό όρο ο οποίος δεν υποδεικνύει μια μεμονωμένη αιτιώδη διαταραχή (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002). Τα σημεία και τα συμπτώματα εγκεφαλικής δυσλειτουργίας που απαρτίζουν τη νεογνική εγκεφαλοπάθεια περιλαμβάνουν χαμηλές επιδόσεις στην κλίμακα Apgar, αδυναμία έναρξης ή/και διατήρησης αναπνοής, μειωμένη συνείδηση, ανώμαλο μυϊκό τόνο (συνήθως χαλαρότητα), υπολειτουργία αναπτυξιακών αντανακλαστικών και επιληπτικές κρίσεις κατά τις 48 πρώτες ώρες μετά τη γέννηση. Ποικίλοι παράγοντες που σχετίζονται με την κύηση ή/και τον τοκετό ενδέχεται να έχουν προηγηθεί του συνδρόμου της νεογνικής εγκεφαλοπάθειας, το οποίο συνήθως συνδέεται με οξεία εγκεφαλική βλάβη την ώρα της γέννησης.

Τα σημεία και τα συμπτώματα της νεογνικής εγκεφαλοπάθειας αποτελούν ισχυρούς προγνωστικούς δείκτες Ε.Π. στα παιδιά. Παραδείγματος χάρη, τα τελειόμηνα βρέφη των οποίων η πορεία μετά τον τοκετό χαρακτηρίζεται από σκορ 5 ή λιγότερο στην κλίμακα Apgar στα 5 λεπτά, συνεχιζόμενες νευρολογικές ανωμαλίες, και επιληπτικές κρίσεις εντός των πρώτων ημερών της ζωής συνιστούν μια ομάδα με υψηλό κίνδυνο εκδήλωσης χρόνιας κινητικής αναπηρίας (55%) ή/και αναπηρίας και θανάτου συνδυαστικά (70%).

Το νεογνικό αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (ΑΕΕ), είτε πρόκειται για αρτηριακό ισχαιμικό έμφρακτο είτε για φλεβική θρόμβωση, αποτελεί παράγοντα μείζονος σημασίας που μπορεί να οδηγήσει στην εκδήλωση Ε.Π. Το περιγεννητικό αρτηριακό ισχαιμικό έμφρακτο ευθύνεται, ίσως, για περισσότερες από τις μισές περιπτώσεις ημιπληγίας σε τελειόμηνα βρέφη.

Μεταξύ παιδιών με Ε.Π. τα οποία έχουν αναφερθεί σε νευροαπεικονιστικές μελέτες, το 13% με 37% έχει διαγνωστεί με νεογνικό ΑΕΕ. Στο σημείο αυτό αξίζει να σημειωθεί πως, ενώ ο όρος «περιγεννητικό» αφορά ένα συμβάν που εκδηλώνεται εντός των πρώτων 7 ημερών της ζωής και ο όρος «νεογνικό» αναφέρεται σε συμβάν εντός των πρώτων 28 ημερών της ζωής, οι δύο αυτές οντότητες υπάγονται στην ίδια κατηγορία, του «νεογνικού ΑΕΕ».

Τα νεογέννητα βρέφη με αρτηριακό ισχαιμικό έμφρακτο είναι πιθανό είτε να εμφανίσουν κατά τη νεογνική περίοδο έντονα νευρολογικά συμπτώματα, όπως επιληπτικές κρίσεις, είτε να παραμείνουν ασυμπτωματικά για αρκετούς μήνες έως ότου παθολογικά ευρήματα ή επιληπτικές κρίσεις αρχίσουν να είναι ορατά. Η πιθανότητα εμφάνισης Ε.Π. ύστερα από περιγεννητικό αρτηριακό έμφρακτο είναι ιδιαίτερα υψηλή σε βρέφη που εκδηλώνουν παθολογικά ευρήματα με κάποια χρονική καθυστέρηση, γεγονός που δεν αποτελεί έκπληξη δεδομένου ότι η ημιπάρεση είναι το πιο σύνηθες παρόν σύμπτωμα στον πληθυσμό αυτό. Επιπλέον, εμπλοκή της έσω κάψας προμηνύει ακόμα φτωχότερη κινητική ικανότητα μετά από περιγεννητικό αρτηριακό εγκεφαλικό.

Όσον αφορά τη νεογνική φλεβική θρόμβωση, θεωρείται εξίσου υπεύθυνη για εκδήλωση Ε.Π., ιδίως όταν οδηγεί σε έμφρακτο φλεβικής αιτιολογίας. Σε μελέτη των ΑΕΕ σε παιδιατρικό πληθυσμό στον Καναδά, βρέθηκε ότι το 43% όλων των περιπτώσεων είχε εμφανίσει φλεβική θρόμβωση κατά τη νεογνική περίοδο. Στους παράγοντες κινδύνου για φλεβική θρόμβωση εντάσσονται οι συστημικές νόσοι, η πολυκυτταραιμία, ανωμαλίες του μηχανισμού πήξης και η θεραπεία με εξωσωματική οξυγόνωση μεμβράνης (ECMO). Εγκεφαλική παράλυση ενδέχεται, επίσης, να προκληθεί από περικοιλιακό φλεβικό έμφρακτο (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002, Swaiman et al., 2006).

1.4.3. Μεταγεννητικοί παράγοντες

Εγκεφαλική παράλυση δύναται, επίσης, να προκύψει από εγκεφαλική βλάβη κατά τη διάρκεια της μεταγεννητικής-νεογνικής περιόδου. Για παράδειγμα, η νεογνική μηνιγγίτιδα που οφείλεται σε μόλυνση από στρεπτόκοκκο ομάδας Β ή/και ύπαρξη άλλων λοιμώξεων μπορεί να οδηγήσουν σε βλάβη του εγκεφάλου και τελικά σε εγκεφαλική παράλυση. Άλλοι τύποι μεταγεννητικών τραυματισμών του εγκεφάλου όπως υποξία-ισχαιμία και τραυματική βλάβη μη προερχόμενη από ατύχημα είναι σε θέση να οδηγήσουν σε εγκεφαλική παράλυση.

Παρά την εξέλιξη στην καλύτερη διαχείριση της υπερχολερυθριναιμίας των νεογνών, η τοξικότητα εξαιτίας της χολερυθρίνης εξακολουθεί να αποτελεί σημαντικό πρόβλημα. Ενώ τα επίπεδα χολερυθρίνης κάτω των 25 mg/dL ενδέχεται να σχετίζονται με κερνίκτερο, τα επίπεδα 25-30 mg/dL συχνότερα οδηγούν σε κερνίκτερο, μια ευρέως γνωστή αιτία δυσκινητικής εγκεφαλικής παράλυσης. Συμπτώματα κερνίκτερου σε ένα ικτερικό νεογέννητο καθίστανται ορατά από τη δεύτερη ή τρίτη μέρα της ζωής. Το παιδί γίνεται πιο ληθαργικό και η απομύζηση κατά το θηλασμό είναι πιο αδύναμη, ενώ ταυτόχρονα, ενδέχεται να εμφανίσει πυρετό και πιο αδύναμο κλάμα. Το αντανακλαστικό του Μογο και τα εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά εμφανίζουν δυσκολία στο να εκμαιευθούν και μειώνεται ο συνολικός μυϊκός τόνος. Ύστερα από αρκετές εβδομάδες ο μυϊκός τόνος παρουσιάζει αύξηση και το βρέφος εκδηλώνει έκταση της πλάτης με οπισθότονο και έντονη έκταση των άκρων.

Η συνολική κλινική εικόνα του κερνίκτερου σπάνια εκδηλώνεται εξ' ολοκλήρου σε έναν μοναδικό ασθενή. Τα σημεία και τα συμπτώματα απαρτίζονται από χορειοαθέτωση, δυστονία, τρόμο και δυσκαμψία/ακαμψία. Η προς τα πάνω και, σπανιότερα, η οριζόντια βλεμματική επαφή μπορεί να επηρεάζονται, ενώ αρκετά συνήθης είναι η εκδήλωση νευροαισθητήριας βαρηκοΐας. Παράλληλα, πιθανή είναι η εμφάνιση νοητικής υστέρησης, μικροκεφαλίας και σπαστικότητας (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002, Swaiman et al., 2006).

Ορισμένοι παράγοντες είναι συχνά ενεργοί μόνο σε βρέφη που έχουν προδιάθεση εξαιτίας άλλων συνθηκών, όπως πρόωρου τοκετού ή πλημμελούς θρέψης στην εμβρυϊκή ζωή. Επιπρόσθετα, αρκετές είναι οι περιπτώσεις που δεν έχουν εντοπιστεί αξιοσημείωτοι αιτιολογικοί παράγοντες: σε μια εκτενή μελέτη (Krageloh-Mann et al. 1995a), δεν προσδιορίστηκε συγκεκριμένος αιτιολογικός παράγοντας στα 217 από 487 βρέφη (44%).

Προγεννητικοί παράγοντες	Περιγεννητικοί παράγοντες	Μεταγεννητικοί παράγοντες
Σακχαρώδης διαβήτης της μητέρας	Νεογνική εγκεφαλοπάθεια (περιγεννητική ασφυξία)	Νεογνική μηνιγγίτιδα (στρεπτόκοκκο ομάδας Β)

Προεκλαμψία	Νεογνικό αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο (αρτηριακό ή φλεβικό έμφρακτο)	Μεταγεννητικών τραυματισμών
Δίδυμη/πολλαπλή κύηση	Τραυματικές βλάβες	Κερνίκτερος/ υπερχολερυθριναιμία
Φυσικοί/χημικοί παράγοντες/τοκολυτικά φάρμακα	Ενδοεγκεφαλική ή ενδοκοιλιακή αιμορραγία	
Υποσιτισμός μητέρας/αυτόματες αποβολές/υπογονιμότητα/εξωσωματικές γονιμοποιήσεις	Λοίμωξη του ΚΝΣ	
Χοριοαμνιονίτιδα	Σήψη	
Αποκόλληση πλακούντα	Εγκεφαλικό οίδημα	
Γενετικές/ χρωμοσωμικές ανωμαλίες (σύνδρομο Zellweger/ Miller-Dieker)	Νεογνική καταπληξία/εγκεφαλικό οίδημα	
Μεταβολικά νοσήματα	Προωρότητα/χαμηλό βάρος γέννησης	
Δυσπλασίες του εγκεφάλου (πολυμικρογυρία/ σχιζεγκεφαλία/ λυσεγκεφαλία)	Τοκετός με καισαρική τομή/σικουλικία/εμβρυουλκία	
Τοξίνες	Προκλητός/παρατεταμένος τοκετός	
Συγγενείς λοιμώξεις (τοξοπλάσμωση, ερυθρά, κυτταρομεγαλοϊός και έρπης απλός)	Σύνδρομο εισρόφησης μηκωνίου	
Προθρομβωτικές διαταραχές	Ενδοεγκεφαλική αιμορραγία	
Ενδομήτρια καθυστέρηση της ανάπτυξης		
Τοξιναιμία		
Πρώωρη ρήξη εμβρυϊκών υμένων		
Κολπική αιμορραγία		

Πίνακας 1.1.: Πιθανοί παράγοντες κινδύνου για εγκεφαλική παράλυση (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

1.5 Παθολογικά χαρακτηριστικά – Κλινική εικόνα – Ταξινόμηση

Δεδομένου ότι η Ε.Π. συνιστά έναν κλινικό περιγραφικό όρο που απευθύνεται σε μια ομάδα με μεγάλη ετερογένεια κλινικής εικόνας κρίνεται απαραίτητη η ταξινόμηση των ατόμων με Ε.Π., με σκοπό την καλύτερη εντόπιση, αξιολόγηση και προσέγγιση των διαφόρων ελλειμμάτων τους από τους επαγγελματίες υγείας (Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020, Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. 2020). Η διαδικασία της ταξινόμησης αποσκοπεί, αφενός, στη διάκριση των ποιοτικών διαφορών των μορφών Ε.Π. και, αφετέρου, στην καταγραφή των επιμέρους χαρακτηριστικών της εκάστοτε παθολογίας για κλινική παρατήρηση και κατάταξη σε βάσεις δεδομένων και μητρώα (Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020). Πολλαπλές προσπάθειες ταξινόμησης έχουν σημειωθεί, χωρίς ωστόσο κανένα σύστημα να έχει αποβεί πλήρως ικανοποιητικό.

Μια ταξινόμηση με βάση την ανατομική εντόπιση της βλάβης δεν είναι ιδιαίτερα βοηθητική καθώς πολύ λίγες περιπτώσεις οδηγούνται σε πλήρη αυτοψία και, επίσης, βλάβες σε διαφορετικές ανατομικές περιοχές συχνά οδηγούν σε παρόμοιες κλινικές εκδηλώσεις. Στον αντίποδα, μια ταξινόμηση με βάση την κλινική εικόνα θεωρείται πιο σημαντική διότι υφίσταται τουλάχιστον μια μικρή συσχέτιση μεταξύ του τύπου της νευρολογικής βλάβης, των κλινικών χαρακτηριστικών και της θεραπευτικής προσέγγισης, παρόλο που πολυάριθμοι παράγοντες - εκτός από την κύρια συμβολή των κινητικών διαταραχών- μπορεί να διαδραματίζουν σημαντικότερο ρόλο στον καθορισμό της πρόγνωσης και της θεραπείας. Για το λόγο αυτό, συνοδά ελλείμματα όπως επιληψία, προβλήματα όρασης ή/και ακοής και νευροαναπτυξιακές διαταραχές είναι αναγκαίο να ληφθούν υπόψη κατά την ατομική αξιολόγηση του ασθενούς και την πολύπλευρη θεραπευτική προσέγγιση.

Η μεταβαλλόμενη φύση των σημείων και των συμπτωμάτων κατά τη διάρκεια των πρώτων χρόνων της ζωής καθιστά, επιπλέον, δύσκολη την ταξινόμηση με βάση την κλινική εικόνα: σε αρκετές περιπτώσεις τα εκδηλωθέντα κινητικά πρότυπα μπορεί να αλλάξουν

τελείως, π.χ. από υποτονία και δυστονία σε σπαστικότητα και αταξία. Τέλος, μια ταξινόμηση με βάση την αιτιολογία της παθολογίας δεν προτιμάται, δεδομένου ότι παραπλήσιοι αιτιολογικοί παράγοντες δύνανται να οδηγήσουν σε διαφορετικές παθολογικές βλάβες και κλινικά χαρακτηριστικά. Κατ' επέκταση, μια πρόωρη γέννηση ενδέχεται να συσχετίζεται με διπληγία, αταξία ή ημιπληγία, ανάλογα με την παρούσα εγκεφαλική βλάβη (Gillberg et al., 2009).

Τα πιο διαδεδομένα και συχνότερα εφαρμοσμένα συστήματα ταξινόμησης είναι αυτά του Ingram (1955) και του Hagberg (1976). Η ταξινόμηση του Ingram παρέχει έναν ολοκληρωμένο ορισμό τόσο για τον τύπο της νευρολογικής διαταραχής και της εντόπισής της, όσο και για τη σοβαρότητα των συμπτωμάτων. Απαρτίζεται από τους εξής τύπους: διπληγία, ημιπληγία, αμφίπλευρη ημιπληγία (τετραπληγία), αταξία, δυσκινησία και μικτούς τύπους. Σε όλους τους τύπους οι διαταραχές κίνησης μπορεί να είναι ήπιου, μέτριου ή σοβαρού βαθμού. Με τη σειρά της, η ταξινόμηση του Hagberg προσδιορίζει: σύνδρομα σπαστικότητας, εξωπυραμιδικά (δυσκινητικά) σύνδρομα και αταξία. Από την άλλη, το Ευρωπαϊκό Δίκτυο SCPE, αποσκοπώντας στην τυποποίηση της

Γύπος	Χαρακτηριστικά
Ταξινόμηση του Ingram	
Ημιπληγία	Η σπαστική πάρεση είναι μονόπλευρη (δεξιά ή αριστερά πλευριωμένη) με την κυριαρχία των άνω ή των κάτω άκρων
Διπληγία	Σπαστική πάρεση που εντοπίζεται κυρίως στα κάτω άκρα (αυτός ο τύπος επίσης περιλαμβάνει σύνδρομα τετραπάρεσης στα οποία η πάρεση των κάτω άκρων επικρατεί της πάρεσης των άνω άκρων)
Αμφίπλευρη διπληγία (τετραπληγία)	Σπαστική τετραπάρεση με την κυρίαρχη βλάβη των άνω άκρων (ο σοβαρότερος τύπος εγκεφαλικής παράλυσης όσον αφορά τη σοβαρότητα της κινητικής διαταραχής και τα συνοδά προβλήματα)
Δυσκινησία	Επιμέρους υπότυποι είναι η δυστονία, η χορεία και η αθέτωση, που συνοδεύονται από τρόμο ή εκδηλώνονται σε συχνές αλλαγές του μυϊκού τόνου και μπορεί να προσβάλλουν ένα άκρο ή μία πλευρά, ή τα 3 ή/και 4 άκρα

Αταξία	Ο μυϊκός τόνος είναι μειωμένος, συνοδευόμενος από διαταραχές οπτικοκινητικού συντονισμού· αυτός ο τύπος μπορεί να εκδηλώνεται αμφοτερόπλευρα ή με κυρίαρχη βλάβη στη μία πλευρά
Μικτοί τύποι	Οι παραπάνω τύποι συνδυάζονται με ποικίλους τρόπους
Ταξινόμηση του Hagberg	
Σύνδρομα σπαστικότητας	Απορρέουν από βλάβη των εγκεφαλικών κέντρων και των νευρικών οδών που ελέγχουν μια δεδομένη δραστηριότητα: Μονοπάρεση Ημιπάρεση Τριπάρεση Τετραπάρεση Διπληγία
Εξωπυραμιδικά (δυσκινητικά) σύνδρομα	Σχετίζονται με υποφλοιώδεις βλάβες ενώ χαρακτηρίζονται από ποικίλες ακούσιες κινήσεις και γενικευμένη μυϊκή δυσκαμψία με ελάχιστη κινητικότητα
Αταξία	Προκύπτει από βλάβη της παρεγκεφαλίδας και χαρακτηρίζεται από γενικευμένη υποτονία, τρόμο κα διαταραχές κινητικού συντονισμού
Ταξινόμηση του Ευρωπαϊκού δικτύου SCPE	
Σπαστικός τύπος	Χαρακτηρίζεται από αυξημένο μυϊκό τόνο, υπεραντανακλαστικότητα και παθολογικά αντανακλαστικά· διακρίνεται σε μονόπλευρη ή αμφίπλευρη σπαστική παράλυση, χωρίς περαιτέρω διάκριση σε δι-, τρι- ή τετραπληγία
Δυσκινητικός τύπος	Εκδηλώνεται με ακούσιες, ανεξέλεγκτες, επαναλαμβανόμενες και μερικές φορές στερεοτυπικές κινήσεις, καθώς και αυξημένο ή μειωμένο μυϊκό τόνο που μπορεί να αλλάζει με το χρόνο. Έχουν αναγνωρισθεί οι εξής υπότυποι: - δυστονική ΕΠ με κυρίαρχη παθολογική στάση σώματος και αυξημένο μυϊκό τόνο (καλείται επίσης υπερτονική – υποκινητική) - χορειοαθετωσική ΕΠ, η οποία χαρακτηρίζεται από γρήγορες, ανεξέλεγκτες, βίαιες, συχνά «σπασμωδικές» κινήσεις που αλληλεπικαλύπτονται με αργές, συνήθως μεταβαλλόμενες

	«σκωληκοειδείς» κινήσεις· ο μυϊκός τόνος είναι μεταβλητός, συνήθως μειωμένος (καλείται επίσης υποτονική – υπερκίνητική)
Αταξικός τύπος	Σχετίζεται με απώλεια κινητικού συντονισμού, η οποία οδηγεί σε αταξία, ομαλότητα κινήσεων και τρόμο· σε αυτό τον τύπο ΕΠ κυριαρχεί ο μειωμένος μυϊκός τόνος

Πίνακας 1.2 Συστήματα κλινικής ταξινόμησης της εγκεφαλικής παράλυσης (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

ταξινόμησης της ΕΠ, έχει προτείνει μια απλή κατηγοριοποίηση των ασθενών χωρίζοντάς τους σε τρεις βασικές ομάδες: σπαστική (μονόπλευρη ή αμφίπλευρη σπαστική), δυσκίνητική (δυστονική ή χοριοαθετωσική) και αταξική. Σε περίπτωση που κάποια από τις υποομάδες είναι δύσκολο να ταυτοποιηθεί, προτείνεται να χρησιμοποιείται ο γενικός όρος της δυσκίνητικής μορφής (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. 2020).

Η εγκεφαλική παράλυση μπορεί να ταξινομηθεί με βάση τον κυρίαρχο τύπο κινητικής διαταραχής σε σπαστικότητα, δυσκίνησία, αταξία, υποτονία, ή μικτή μορφή, με την ακαμψία να θεωρείται σπάνια ή, με βάση νεότερα δεδομένα, ανυπόστατη (B.X. Σκουτέλης και συν 2020). Ακόμα, η Ε.Π. ταξινομείται με βάση την τοπογραφική βλάβη των άκρων σε ημιπληγία, τετραπληγία, ή διπληγία (Swaiman et al., 2006). Στην περίπτωση των μικτών τύπων, ένα παιδί με Ε.Π. προτείνεται να ταξινομηθεί σύμφωνα με τα πρότυπα του SCPE, με βασικό γνώμονα τα κυρίαρχα συμπτώματα (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. 2020).

1.5.1. Παθοφυσιολογική ταξινόμηση

Σπαστικότητα

Η σπαστικότητα (spasticity) συνιστά την πιο κοινή μορφή υπερτονίας, η οποία προσβάλλει έως και το 89% των παιδιών με Ε.Π. και οφείλεται σε βλάβες του πυραμιδικού δεματίου και των παραπυραμιδικών κινητικών οδών. Ως σπαστικότητα ορίζεται «μια κινητική διαταραχή, που χαρακτηρίζεται από αύξηση των τονικών μυοτατικών αντανακλαστικών (μυϊκός τόνος), η οποία είναι ανάλογη με την ταχύτητα της κίνησης (ταχοεξαρτώμενη), με υπερβολικά τενόντια αντανακλαστικά (φασικά μυοτατικά αντανακλαστικά), εξαιτίας

υπερδιεγερσιμότητας του τονικού μυοτατικού αντανακλαστικού ως ένα συστατικό στοιχείο του συνδρόμου του ανώτερου κινητικού νευρώνα» (B.X. Σκουτέλης και συν 2020).

Το σύνδρομο του ανώτερου κινητικού νευρώνα (A.K.N.) αποτελεί μια κλινική έννοια με θετικά και αρνητικά σημεία, η οποία χρησιμοποιείται για να περιγράψει οποιαδήποτε βλάβη κατά μήκος του πυραμιδικού δεματίου και των παράπλευρων κατιουσών κινητικών οδών. Τα θετικά σημεία του συνδρόμου του A.K.N. απαρτίζονται, εκτός από τη σπαστικότητα, από υπεραντανακλαστικότητα, κλόνο, το αντανακλαστικό Babinski και συσύσπαση, ενώ στα αρνητικά σημεία ανήκουν η μυϊκή αδυναμία, ο ελλειμματικός επιλεκτικός κινητικός έλεγχος, η μειωμένη ικανότητα ισορροπίας, ο ανεπαρκής συντονισμός, η πιο εύκολη κόπωση, η απώλεια επιδεξιότητας λεπτής κινητικότητας και τα αισθητικά ελλείμματα (απτικά, κιναισθητικά, ιδιοδεκτικά) (B.X. Σκουτέλης και συν 2020).

Η βασική κλινική εκδήλωση της σπαστικότητας είναι η έντονη αντίσταση, ή απλούστερα, το μάγγωμα (catch) στην παθητική διάταση του μυός. Όσο γρηγορότερα διατείνεται ο μυς, τόσο εντονότερο εκλύεται το μυοτατικό αντανακλαστικό. Η σπαστικότητα έχει γενικά την εικόνα σφιξίματος ή δυσκαμψίας. Αρχικά συναντάται μια αντίσταση, η οποία ακολουθείται από ένα φαινόμενο αποκαλούμενο «αντίδραση δίκην σουγιά», δηλαδή μια ξαφνική αίσθηση χαλάρωσης. Ορισμένες φορές το σπαστικό μάγγωμα γίνεται αντιληπτό κατά την έναρξη μια κίνησης. Το τονικό μυοτατικό αντανακλαστικό συναντάται συχνότερα στους αντιβαρυντικούς μύες (δηλαδή καμπτήρες άνω άκρων και εκτείνοντες κάτω άκρων) απ' ότι στους ανταγωνιστές τους. Η σπαστικότητα μπορεί να μεταβάλλεται εξαρτώμενη από την κατάσταση εγρήγορσης του παιδιού, την κινητική δραστηριότητα ή τη στάση (Παντελιάδης, X. & Παπαβασιλείου Α. 2002, B.X. Σκουτέλης και συν 2020).

Η σπαστική Ε.Π. περιλαμβάνει τρεις βασικούς υποτύπους, οι οποίοι θα αναλυθούν στην συνέχεια στην ενότητα της τοπογραφικής ταξινόμησης: σπαστική ημιπληγία, σπαστική διπληγία και σπαστική τετραπληγία.

Δυσκινησία

Η δυσκινησία συνιστά έναν γενικό όρο που περιγράφει τη δυσκολία ή την ανωμαλία στην εκτέλεση εκούσιων κινήσεων των άκρων και συναντάται στο 7%-10% των περιπτώσεων εγκεφαλικής παράλυσης. Συχνότερα, απορρέει από την επίδραση, προγεννητικών και

περιγεννητικών παραγόντων όπως προωρότητα ή χαμηλό βάρος γέννησης σε συνδυασμό με υπερχολερυθριναιμία ή/και περιγεννητική ασφυξία (υποξική-ισχαιμική εγκεφαλοπάθεια). Ως επακόλουθο, δημιουργούνται βλάβες κυρίως στα βασικά γάγγλια ή και σε άλλες δομές, όπως στο θάλαμο, το εγκεφαλικό στέλεχος και την παρεγκεφαλίδα (B.X. Σκουτέλης και συν 2020, Gillberg et al. 2009).

Γνωστή και ως εξωπυραμιδική βλάβη, ο συγκεκριμένος τύπος Ε.Π. χαρακτηρίζεται από ανώμαλες, ακούσιες, ανεξέλεγκτες, επαναλαμβανόμενες και ενίοτε στερεοτυπικές κινήσεις ή στάσεις, με μεταβαλλόμενο μυϊκό τόνο, ανεπαρκή κινητικό έλεγχο και διαταραγμένο συντονισμό, κατά την εκτέλεση εκούσιας δραστηριότητας. Κατ' επέκταση, εκδηλώνονται ποικίλα αποκλίνοντα κινητικά πρότυπα, ορισμένα εκ των οποίων είναι γρήγορα και σπασμώδη, ενώ άλλα αργά και σκωληκοειδή ή εξαιρετικά αργά και υπερτονικά (B.X. Σκουτέλης και συν 2020, Gillberg et al. 2009). Μολονότι η πλήρης εικόνα του ανώμαλου μυϊκού τόνου και των κινήσεων μπορεί να μην έχει ολοκληρωθεί πριν την ηλικία των 2 ετών, τα βρέφη εμφανίζουν αρχικά υποτονία και δυστονικές κινήσεις ανοίγματος της στοματικής κοιλότητας και, αργότερα, ακούσιες κινήσεις των άκρων και ανεπαρκή έλεγχο του κορμού. Τα τενόντια αντανάκλαστικά παρατηρούνται φυσιολογικά ή αυξημένα στα κάτω άκρα. Σχεδόν πάντα υπάρχουν συνοδές διαταραχές ομιλίας, κατάποσης, σίτισης, όρασης και λεπτής κινητικότητας, ενώ λιγότερο συχνά είναι τα ακουστικά ελλείμματα και η επιληψία (Gillberg et al., 2009). Η ανεξάρτητη βάδιση σπανίως καθίσταται εφικτή. Από κλινικής πλευράς, η δυσκινητική Ε.Π. διακρίνεται σε δυστονία, χορεία και αθέτωση. Σε περίπτωση, ωστόσο, που καθίσταται δύσκολο να προσδιοριστούν οι υπομορφές της δυσκινησίας λόγω συνεκδήλωσης των χαρακτηριστικών τους, τότε χρησιμοποιείται ο όρος «δυσκινησία» (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002, B.X. Σκουτέλης και συν 2020).

Δυστονία

Η δυστονία στον παιδιατρικό πληθυσμό ορίζεται ως «μια κινητική διαταραχή κατά την οποία ακούσιες παρατεταμένες ή διαλείπουσες μυϊκές συστολές επιφέρουν στροφικές και επαναλαμβανόμενες, συνήθως στερεοτυπικές, κινήσεις, ανώμαλες στάσεις ή και τα δύο». Από πλευράς φυσιολογίας, η δυστονία στα παιδιά εκδηλώνεται ως συσύσπαση αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών, ενεργοποίηση δυστονικής στάσης ή κίνησης, και ακούσια ενεργοποίηση των δυστονικών μυών κατά την παθητική ή ενεργητική κίνησή τους. Σε επίπεδο ανατομικής

εντόπισης, η δυστονία δύναται να είναι εστιακή (ένα μέρος του σώματος), τμηματική (δύο ή περισσότερα παρακείμενα μέρη του σώματος), πολυεστιακή (δύο ή περισσότερες μη παρακείμενες περιοχές του σώματος), ημιδυστονία (μία πλευρά του σώματος) ή γενικευμένη. Αξίζει να σημειωθεί ότι η δυστονία στην Ε.Π. είναι κατά 90% γενικευμένη και διακρίνεται από ανώμαλες στάσεις (αργή περιστροφή, έκταση και κάμψη τμημάτων του σώματος), οι οποίες πιθανόν παραπέμπουν σε υποκινησία (ελάττωση της κινητικής δραστηριότητας, δηλαδή δύσκαμπτη κίνηση) με απότομες και ξαφνικές μεταβολές μυϊκού τόνου (συνήθως αύξηση). Κατά συνέπεια, η δυστονία είναι πιθανό να συγχέεται με τη σπαστικότητα (Swaiman et al. 2006, Gillberg et al. 2009, Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020).

Χορεία

Χορεία (από την ελληνική λέξη «χορός») περιγράφεται ως «μία διαρκής, τυχαία ακολουθία ενός ή περισσότερων διακριτών, ακούσιων κινήσεων ή τμημάτων κίνησης». Οι χορειακές κινήσεις είναι γρήγορες, σύντομες, άρρυθμες και άτακτες, με κύρια εντόπιση στα κεντρικά τμήματα των άκρων, καθώς και σε κορμό, αυχένα, πρόσωπο και γλώσσα (Swaiman et al. 2006, Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020).

Αθέτωση

Η αθέτωση (από την ελληνική λέξη «άθετος», δηλαδή άνευ θέσεως ή τόπου) συνιστά «μια αργή, συνεχή, ακούσια σκωληκοειδή (διαρκώς μεταβαλλόμενη) κίνηση, η οποία παρεμποδίζει τη διατήρηση μιας σταθερής στάσης». Η αθέτωση, κατά κύριο λόγο, προκαλεί βλάβη στα περιφερικά τμήματα των άκρων, αλλά και στον κορμό, τον αυχένα, το πρόσωπο και τη γλώσσα. Στην αθέτωση, αντίθετα με τη χορεία, επηρεάζονται κατ' επανάληψη οι ίδιες περιοχές του σώματος (Swaiman et al. 2006, Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020).

Αξίζει να διευκρινιστεί ότι στον παιδιατρικό πληθυσμό η αθέτωση σπανίως εμφανίζεται μεμονωμένα, αλλά συνήθως συνδυάζεται με τη χορεία και καλείται «χοραιοαθέτωση». Η χοραιοαθέτωση διακρίνεται από υπερκινησία (ακούσια υπερβολική/ταραχώδης κίνηση) και εναλλασσόμενο μυϊκό τόνο (εναλλαγή υποτονίας και υπερτονίας, κυρίως υποτονία) (Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020). Παιδιά με χοραιοαθέτωση μπορεί να εμφανίζουν δυσκολίες ομιλίας που χαρακτηρίζονται από εξαιρετική μεταβλητότητα στο ρυθμό και την ένταση της φωνής. Ο βαλλισμός αποτελεί μια ακραία μορφή χοραιοαθετωσικής Ε.Π., κατά την οποία τα άνω και

κάτω άκρα εκτελούν εκρηκτικές και σπασμωδικές κινήσεις, με τη δραστηριότητα να σημειώνεται κυρίως στην περιοχή των ώμων και των γοφών (Swaiman et al., 2006).

Αταξία

Η αταξία αφορά περίπου το 4% των περιπτώσεων Ε.Π. και ουσιαστικά δηλώνει την έλλειψη συντονισμού και ελέγχου των εκούσιων κινήσεων και την διατάραξη της ισορροπίας του σώματος στη στάση και τη βάρδιση. Ειδικότερα, ως αταξία λογίζεται «η ανικανότητα εκτέλεσης φυσιολογικής ή αναμενόμενης τροχιάς εκούσιας κίνησης, η οποία δεν μπορεί να αποδοθεί σε αδυναμία ή ακούσια μυϊκή δραστηριοποίηση στις προσβεβλημένες αρθρώσεις». Τυπικά, συναντάται σε συγγενείς βλάβες της παρεγκεφαλίδας, ιδίως δυσπλασίες του σκώληκα, αλλά και σε επίκτητες (μεταγεννητικές νεοπλασίες ή λοιμώξεις) και, κατά κανόνα, προσβάλλει ολόκληρο το σώμα (άνω και κάτω άκρα) (Gillberg et al., 2009). Μερικές φορές συνυπάρχει με σπαστική διπληγία. Οι κινητικές δυσκολίες συνήθως παραμένουν αφανείς μέχρι το τέλος του πρώτου ή δεύτερου έτους ζωής (Swaiman et al., 2006).

Από κλινικής σκοπιάς, η υποτονία φαίνεται να είναι κύριο χαρακτηριστικό, ενώ οι εκούσιες κινήσεις εκτελούνται με παθολογικό ρυθμό (δυσδιαδοχοκίνησια) και ακρίβεια (δυσμετρία), εμφανίζοντας δυσσυνεργία (διάσπαση πολυαρθρικής κίνησης) και τρόμο στον τελικό σκοπό (Β.Χ. Σκουτέλης και συν 2020). Ανεξάρτητη βάρδιση μπορεί να μην επιτευχθεί μέχρι την ηλικία των 3-4 ετών, όταν και πάλι σημειώνεται με μεγάλη δυσκολία και συχνές πτώσεις (Swaiman et al. 2006, Gillberg et al. 2009). Πολλά παιδιά με αταξική Ε.Π. ίσως εκδηλώσουν ήπιου βαθμού νοητική υστέρηση και αξιοσημείωτη δυσκολία στη λεπτή κινητικότητα, ενώ αρκετά σπανιότερα εμφανίσουν μικροκεφαλία και επιληψία (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α., 2002).

Υποτονία/ατονία

Ο όρος «υποτονία» περιγράφει την παθολογική ελάττωση του μυϊκού τόνου, ενώ πολλές φορές συναντάται ως «ατονία» που συνεπάγεται έλλειψη και πλήρη απουσία μυϊκού τόνου. Στα χαρακτηριστικά της υποτονίας (ή ατονίας) περιλαμβάνονται η γενικευμένη μυϊκή υποτονία συνοδευόμενη από φυσιολογικά ή υπερδραστήρια εν τω βάθει τενόντια αντανακλαστικά (Swaiman et al., 2006) και φυσιολογική ηλεκτρονευρομυογραφική δραστηριότητα. Ως επί το πλείστον, η εμφάνισή της είναι προσωρινή και εντοπίζεται στα βρέφη έως ότου εκδηλώσουν

σπαστικότητα, δυσκινησία ή αταξία. Η σπαστικότητα εμφανίζεται τους πρώτους μήνες, προσβάλλοντας αρχικά τα πιο περιφερικά και σταδιακά φτάνοντας στα εγγύτερα τμήματα των άκρων, η δυσκινησία εκδηλώνεται εντός του 2^{ου}-3^{ου} έτους ζωής (Swaiman et al., 2006), ενώ η διάγνωση της αταξίας δύναται να τεθεί όταν το παιδί βαδίζει ή η συλλληπτική του ικανότητα παρατηρείται λιγότερο ακριβής από το αναμενόμενο.

Εντούτοις, η ταξινόμηση της υποτονίας ως μορφή Ε.Π. δεν είναι ευρέως αποδεκτή, διότι η πλειονότητα των παιδιών που διαγιγνώσκονται με υποτονία, την εκδηλώνουν δευτερογενώς έχοντας κάποια άλλη διαταραχή όπως νοητική και γενικευμένη αναπτυξιακή καθυστέρηση, όπως επίσης και γενετικά σύνδρομα (Down, Prader-Willi), γεγονός που τα θέτει εκτός της κατηγορίας της υποτονικής εγκεφαλικής παράλυσης (Β.Χ. Σκουτέλης και συν, 2020).

Μικτές μορφές εγκεφαλικής παράλυσης

Ο όρος «μικτή εγκεφαλική παράλυση» είναι αποδεκτή εφόσον υπάρχει συνεκδήλωση δύο ή περισσότερων υποτύπων κινητικής διαταραχής, εξαιτίας εκτεταμένης εγκεφαλικής βλάβης (φλοιός, βασικά γάγγλια, παρεγκεφαλίδα) (Swaiman et al., 2006). Στα παιδιά η ταυτόχρονη εμφάνιση σπαστικότητας και δυστονίας πιθανώς να είναι συχνότερη από ότι η εμφάνιση της καθεμίας μεμονωμένα (Gillberg et al., 2009). Παρόλα αυτά, η χρήση του όρου δεν προτιμάται, μονάχα σε περίπτωση που δεν υπάρχει κυριαρχία κάποιου υποτύπου Ε.Π. Σε περίπτωση εμφάνισης άλλης προϋπάρχουσας νευροκινητικής διαταραχής είναι προτιμητέο να επισημανθεί ως δευτερογενής της κύριας διάγνωσης (Β.Χ. Σκουτέλης και συν, 2020). Ανεξαρτήτως, όμως, από την απόδοση της παθολογίας σε κάποιον υποτύπο, η ανάλυση της λειτουργικότητας του κάθε ασθενούς θα αποτελέσει τη βάση της θεραπευτικής προσέγγισης, και όχι η επίσημη ταξινόμηση της μορφής της Ε.Π. (Gillberg et al., 2009).

1.5.2. Τοπογραφική ταξινόμηση

Τα άτομα με Ε.Π. κατηγοριοποιούνται, επίσης, με βάση την τοπογραφική κατανομή της βλάβης σε τρεις κύριες ομάδες, οι οποίες όπως προαναφέρθηκε αποτελούν και τους τρεις βασικούς υποτύπους της σπαστικής εγκεφαλικής παράλυσης: ημιπληγία, διπληγία και τετραπληγία.

Ημιπληγία

Ο όρος «ημιπληγία» χρησιμοποιείται για να περιγράψει την κινητική βλάβη της μίας πλευράς του σώματος (μονόπλευρη προσβολή άνω και κάτω άκρου σύστοιχα), η οποία στην πλειονότητά της εκδηλώνεται ως σπαστική με κυρίαρχα τα χαρακτηριστικά πάρεσης και σπαστικότητα, όπου συνήθως παρατηρείται μεγαλύτερη προσβολή του άνω συγκριτικά με το κάτω άκρο (B.X. Σκουτέλης και συν 2020, Gillberg et al., 2009). Η ημιπληγία διακρίνεται σε συγγενή και επίκτητη με κριτήριο τη χρονική στιγμή εκδήλωσης της αιτιολογικής βλάβης· στη συγγενή ημιπληγία η βλάβη δημιουργείται πριν το πέρας της νεογνικής περιόδου, δηλαδή κατά τη διάρκεια της κύησης, του τοκετού ή πριν τις πρώτες 28 ημέρες (Gillberg et al., 2009).

Συγγενής Ημιπληγία

Η συγγενής ημιπληγία είναι συχνότερη σε σχέση με την επίκτητη, αγγίζοντας το 70%-90% του συνόλου των περιπτώσεων ημιπληγικής εγκεφαλικής παράλυσης. Οι προγεννητικοί αιτιολογικοί παράγοντες φαίνεται να καταλαμβάνουν το 75% περιλαμβάνοντας βλάβες του ΚΝΣ, όπως κυστικές αλλοιώσεις στην περιοχή της μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας (προ- ή/και περι- γεννητικής αιτιολογίας), έμφρακτα και εμβολές αρτηριακής ή φλεβικής αιτιολογίας, υποφλοιώδεις βλάβες, κυρίως παθολογίες των κοιλιών ή/και των παρακείμενων δομών (περικοιλιακή λευκομαλακία), ενώ δυσπλασίες του εγκεφάλου -συχνότερα σχιζεγκεφαλία, πολυμικρογυρία- παρατηρούνται σχεδόν αποκλειστικά σε τελειόμηνα βρέφη. Λιγότερο συχνές καθίστανται οι αιμορραγικές εγκεφαλικές βλάβες. Πιθανοί θεωρούνται και οι περιγεννητικοί παράγοντες, κυρίως αιμορραγικά έμφρακτα ή αιματώματα, με την προωρότητα να έχει επιδράσει στο 25%. Τα αγόρια φαίνεται να είναι πιο ευάλωτα σε σχέση με τα κορίτσια (Gillberg et al. 2009), ενώ αντικρουόμενα είναι τα ευρήματα σχετικά με την συχνότητα προσβολής του κάθε ημισφαιρίου (Swaiman et al. 2006).

Τα πρώτα συμπτώματα γίνονται εμφανή κατά τον 4^ο-5^ο μήνα ζωής του βρέφους, ενώ η διάγνωση καθίσταται πιο έγκυρη αργότερα το 2^ο χρόνο της ζωής, όταν τα κλινικά σημεία είναι πλέον ξεκάθαρα (Swaiman et al. 2006, Gillberg et al. 2009). Στα κλινικά σημεία περιλαμβάνονται σπαστικότητα «πυραμιδικού» τύπου, αυξημένα τενόντια αντανακλαστικά και θετικά σημεία Babinski και Rossolimo. Επιπλέον, παρατηρείται αδυναμία κυρίως στα περιφερικά σημεία των άκρων, που όμως επισκιάζεται από τη σπαστικότητα, φτωχή αδρή και λεπτή κινητικότητα, καθώς και μειωμένη ανάπτυξη/αύξηση της προσβεβλημένης πλευράς. Η ικανότητα σύλληψης (γραπώματος) συνιστά χαρακτηριστικό γνώρισμα των παιδιών με

ημιπληγία: παρατηρείται υπερβολική έκταση του άνω άκρου, κάμψη του καρπού και υπερέκταση των δαχτύλων, τα οποία βρίσκονται σε μεταξύ τους απαγωγή (Εικόνα 1.1). Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, το άνω άκρο προσβάλλεται σε μεγαλύτερο βαθμό από ότι το κάτω, ωστόσο υπάρχουν ευρήματα ότι υφίσταται και το αντίθετο, ιδίως σε πρόωρα βρέφη (Παντελιάδης, X. & Παπαβασιλείου Α., 2002).

Οι μύες του προσώπου σπανίως προσβάλλονται στη συγγενή ημιπληγία, σε αντίθεση με την επίκτητη όπου συναντάται εμφανής παράλυση των μιμικών μυών. Τα κρανιακά νεύρα δε φαίνεται να επηρεάζονται (). Η σοβαρότητα της ημιπληγίας μπορεί να μετρηθεί με βάση τη λειτουργικότητα. Στις ήπιες περιπτώσεις, η σύλληψη βελόνας και ανεξάρτητες κινήσεις κάθε δακτύλου είναι εφικτές. Σε μέτριου βαθμού ημιπληγία, το άνω άκρο χρησιμοποιείται πιο αδρά και βοηθητικά, ενώ σε σοβαρές περιπτώσεις δε χρησιμοποιείται καθόλου (Παντελιάδης, X. & Παπαβασιλείου Α. 2002, Gillberg et al., 2009).

Στα συνοδά ελλείμματα δύνανται να συγκαταλέγονται αισθητηριακές ανωμαλίες, κυρίως οφθαλμολογικής φύσεως (στραβισμός, οπτική ατροφία, συγγενής καταρράκτης), επιληψία -περίπου στο 1/3 των παιδιών- και νοητική υστέρηση. Ως επί το πλείστον, βλάβες στον εγκεφαλικό φλοιό συνδέονται στενότερα με εκδήλωση επιληψίας και νοητική υστέρησης, σε σχέση με υποφλοιώδεις βλάβες. Η NY συσχετίζεται σε μεγάλο βαθμό τόσο με την εκδήλωση επιληψίας, όσο και με τη σοβαρότητα της ημιπληγίας, και ταυτόχρονα είναι ανάλογη με τα ελλείμματα λόγου και ομιλίας, τα οποία εντοπίζονται σοβαρότερα σε βλάβες του αριστερού ημισφαιρίου. Η πρόγνωση της συγγενούς ημιπληγίας είναι δύσκολο να προσδιοριστεί, εντούτοις ευρήματα υποδεικνύουν όσο εκτενέστερη και σοβαρότερη εκτιμάται η βλάβη, τόσο πιο δυσμενής προκύπτει η πρόγνωση (Swaiman et al., 2006).

Επίκτητη Ημιπληγία

Πολλαπλοί παράγοντες δύνανται να οδηγήσουν σε οξεία εμφάνιση επίκτητης ημιπληγίας μεταξύ αυτών φλεγμονώδεις, απομυελινωτικές ή τραυματικές νόσοι, ημικρανία και, ιδίως, αγγειακές νόσοι και μονόπλευρη (ή κυρίως μονόπλευρη) επιληπτική κατάσταση – status epilepticus. Στους παράγοντες που οδηγούν σε προοδευτική εκδήλωση συγκαταλέγονται οι νεοπλασματικές (γλοίωμα στο εγκεφαλικός στέλεχος, στα βασικά γάγγλια ή στο θάλαμο) και εκφυλιστικές νόσοι. Αν και η οξεία επίκτητη ημιπληγία είναι δυνατό να εκδηλωθεί σε

οποιαδήποτε ηλικία, στη συντριπτική πλειονότητα των περιπτώσεων καταγράφεται έναρξη κατά τα τρία πρώτα χρόνια ζωής. Η έναρξη παρατηρείται συχνά οξεία με κυρίαρχα τα χαρακτηριστικά της αιτιολογικής νόσου όπως σπασμούς και κώμα. Η ημιπληγία είναι πλήρως γενικευμένη εξαρχής με σημεία υποτονίας και εμφανέστατη προσβολή των μυών του προσώπου, ενώ στις περισσότερες περιπτώσεις στοιχεία σπαστικότητας αναπτύσσονται μεταγενέστερα. Σε αντίθεση με τη συγγενή ημιπληγία, παρατηρείται εκδήλωση αφασίας στις περιπτώσεις προσβολής του αριστερού ημισφαιρίου. Ο βαθμός και ο ρυθμός ανάρρωσης κυμαίνονται εντός μεγάλου εύρους από ασθενείς σοβαρή, επίμονη αδυναμία σε εκείνους που έχουν σημειώσει σχεδόν πλήρη ανάκαμψη. Η αιτιολογία της ημιπληγίας διαδραματίζει πρωτεύοντα ρόλο στην πρόγνωση, με την επιληψία να έχει σοβαρότερο αντίκτυπο από ότι αγγειακοί παράγοντες. Η επίκτητη ημιπληγία ίσως είναι δύσκολο να διακριθεί από την συγγενή όταν εμφανίζεται σε βρέφη, ωστόσο τα στοιχεία της υποτονίας (flaccidity) και της εμφανούς προσβολής των μυών του προσώπου συμβάλλουν στη διάκριση (Gillberg et al., 2009).

Διπληγία

Η διπληγία συνιστά την πιο συχνή μορφή αμφίπλευρης εγκεφαλικής παράλυσης κατά την οποία τα κάτω άκρα προσβάλλονται σε πολύ μεγαλύτερο βαθμό σε σχέση με τα άνω άκρα. Η προσβολή των άνω άκρων αποτελεί σύνθητες φαινόμενο, μολονότι μπορεί να είναι εξαιρετικά ήπια ή ανιχνεύσιμη μετά από ιδιαίτερα προσεκτική εξέταση. Η διπληγία διακρίνεται σε δύο υποτύπους: τη σπαστική και την αταξική διπληγία.

Σπαστική Διπληγία

Σχετικά με την αιτιολογία της σπαστικής διπληγίας, φαίνεται να ευθύνονται κυρίως η πρόωρη γέννηση και οι περιγεννητικοί παράγοντες. Περίπου το 80% πρόωρων βρεφών που εκδηλώνουν κινητικές ανωμαλίες έχουν σπαστική διπληγία (Swaiman et al., 2006). Τελειόμηνα βρέφη με σπαστική διπληγία εκδηλώνουν μεγαλύτερου βαθμού αναπηρία συγκριτικά με πρόωρα. Επιπρόσθετα, πάνω από τις μισές περιπτώσεις παιδιών με διπληγία έχουν ιστορικό με επιπλοκές την ώρα του τοκετού, χωρίς αυτό να έχει αποσαφηνιστεί περαιτέρω. Στοιχεία υποδεικνύουν ότι η εμφάνιση σπαστικής διπληγίας σχετίζεται στα πρόωρα βρέφη κυρίως με περιγεννητικούς, ενώ στα τελειόμηνα με προγεννητικούς παράγοντες.

Τα παθολογικά ευρήματα της διπληγίας αφορούν, πρωτίστως, περικοιλιακές βλάβες, οι οποίες θεωρούνται ο βασικός τύπος εγκεφαλικής βλάβης στα πρόωρα βρέφη. Η περικοιλιακή λευκομαλακία και η ενδοκοιλιακή αιμορραγία – ιδίως όταν ακολουθείται από διαστολή των κοιλιών, συνιστούν τις συχνότερες παθολογίες που προκαλούν διπληγία. Επιπλέον, μελέτες με αξονικές τομογραφίες φανερώνουν μείωση στο μεγαλύτερο μέρος λευκής ουσίας σε βρεγματο-νιακές περιοχές.

Το πιο χαρακτηριστικό κλινικό γνώρισμα της σπαστικής διπληγίας είναι ο αυξημένος μυϊκός τόνος στα κάτω άκρα. Μερικοί ασθενείς εκδηλώνουν υποτονία, λήθαργο και δυσκολίες σίτισης κατά τη νεογνική περίοδο. Στην πλειονότητα των βρεφών παρατηρείται μια λανθάνουσα περίοδος μεταξύ 6^{ης}-12^{ης} εβδομάδας, μετά από την οποία η υποτονία καθίσταται επαρκώς έκδηλη, ώστε να εγείρει υποψίες. Ακολούθως, επέρχεται ένα στάδιο «δυστονίας» που χαρακτηρίζεται από ακούσιες μαζικές κινήσεις και διάχυτη αύξηση του μυϊκού τόνου σε κάθε μεταβολή της θέσης του παιδιού. Όταν το παιδί συγκρατείται σε κατακόρυφη θέση, τα κάτω άκρα εκτείνονται και σχηματίζουν μια θέση σε σχήμα ψαλιδιού ως αποτέλεσμα σπασμού των προσαγωγών (Εικόνα 1.2). Εντούτοις, σε πολλές περιπτώσεις δεν τίθεται διάγνωση μέχρι τον 8^ο-9^ο μήνα, εξαιτίας της ηπιότητας των πρώιμων σημείων ανώμαλου μυϊκού τόνου. Έπειτα ακολουθεί το στάδιο σπαστικότητας στο οποίο κυριαρχεί η κάμψη ισχίων και γονάτων. Σε όρθια στάση, τα πόδια βρίσκονται συχνά σε έσω στροφή. Όπου είναι εφικτή η ανεξάρτητη βάδιση, θα παρατηρείται στις άκρες των δακτύλων με διατηρημένη μερική κάμψη των αρθρώσεων των κάτω άκρων. Στις σοβαρότερες περιπτώσεις, η βάδιση είναι αδύνατη.

Ο βαθμός προσβολής των άνω άκρων ποικίλλει, ενώ η λεπτή κινητικότητα φαίνεται να έχει επηρεαστεί εκτενέστερα από την αδρή και ο συντονισμός των γρήγορων κινήσεων να είναι ελλιπής. Στα συνηθέστερα συνοδά ελλείμματα κατατάσσονται ο στραβισμός και προβλήματα οπτικο-αντιληπτικής φύσεως, η νοητική ικανότητα δείχνει να είναι σχετικά διατηρημένη, ενώ σπανιότερα συναντώνται επιληψία και γλωσσικές δυσκολίες (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α., 2002).

Αταξική Διπληγία

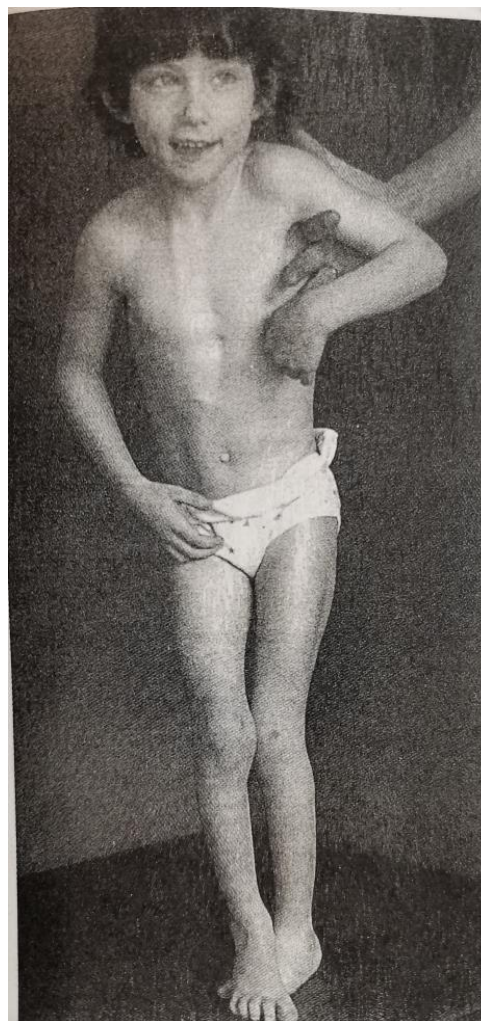
Η αταξική διπληγία (ή αλλιώς σπαστική – αταξική διπληγία) αποτελεί το 5-7% του συνόλου των περιπτώσεων εγκεφαλικής παράλυσης, όντας στην πλειονότητά της συγγενούς

προέλευσης και σπανιότερα επίκτητης. Η διακύμανση της συχνότητάς της είναι παραπλήσια με αυτή της σπαστικής διπληγίας. Ως επί το πλείστον, οι προγεννητικοί αιτιολογικοί παράγοντες φαίνεται να έχουν το μεγαλύτερο μερίδιο ευθύνης, με ορισμένες αναφορές περιγεννητικής ασφυξίας. Η αταξική διπληγία θεωρείται το χαρακτηριστικό μεταγεννητικό επίκτητο σύνδρομο Ε.Π. βρεφικού υδροκέφαλου. Από κλινική σκοπιά, τα βρέφη εκδηλώνουν αρχικά γενικευμένη υποτονία, η οποία δίνει προοδευτικά τη θέση της σε σπαστικότητα και αυξημένα τενόντια αντανακλαστικά. Μετά τον πρώτο χρόνο ζωής, εμφανίζεται τρόμος και αστάθεια στην καθιστή θέση, ενώ η ανεξάρτητη βάδιση και στάση στην όρθια θέση μπορεί να μην επιτευχθούν και η χρήση των άνω άκρων να είναι δύσκολη εξαιτίας της αταξίας. Τέλος, συχνή παρατηρείται κάποιου είδους διακεκομμένη ομιλία και το νοητικό επίπεδο παραμένει τυπικό στο 70% των περιπτώσεων (Gillberg et al. 2009,).



Εικόνα 1.1. (πάνω): Τυπική θέση του άνω άκρου σε ασθενή με δεξιά ημιπληγία.

Εικόνα 1.2. (δεξιά): Παιδί με σπαστική διπληγία που γεννήθηκε πρόωρα με ενδοκοιλιακή αιμορραγία και περικολιακή λευκομαλακία, το οποίο βρίσκεται σε όρθια θέση και χαρακτηρίζεται από ιπποποδία, σχήμα ψαλιδιού στα κάτω άκρα και υποανάπτυκτο το κάτω ήμισυ του σώματος.



Τετραπληγία

Η τετραπληγία συνιστά τον σοβαρότερο τύπο Ε.Π., ο οποίος χαρακτηρίζεται από βλάβη και των τεσσάρων άκρων με ισοδύναμη ή εντονότερη προσβολή των άνω άκρων (Β.Χ. Σκουτέλης και συν, 2020), αποτελώντας περίπου το 5-20% του συνόλου των περιπτώσεων εγκεφαλικής παράλυσης. Ποικίλοι παράγοντες δύνανται να προκαλέσουν τετραπληγία μεταξύ αυτών δυσμορφίες του εγκεφάλου, παθολογικές βλάβες όπως πολυκυστική εγκεφαλομαλακία, λοιμώξεις του ΚΝΣ, ανωμαλίες σε φλοιώδεις και υποφλοιώδεις περιοχές, όπως βλάβες στο εγκεφαλικό στέλεχος και τους βασικούς πυρήνες, νέκρωση ή οίδημα λευκής ουσίας.

Ως προς τις κλινικές της εκδηλώσεις, η τετραπληγία διακρίνεται από γενικευμένη αναπτυξιακή καθυστέρηση, αμφοτερόπλευρη σπαστικότητα, παράλυση κρανιακών νεύρων, απουσία ομιλίας ή γενικευμένη δυσαρθρία, καθώς η σίτιση, η θρέψη και η αποτροπή εισρόφησης και πνευμονίας αποτελούν προβλήματα μείζονος σημασίας (Gillberg et al., 2009). Περίπου το 50% των παιδιών με σπαστική τετραπληγία βιώνουν γενικευμένες τονικο-κλονικές επιληπτικές κρίσεις (Swaiman et al., 2006). Δεδομένου ότι η πρόγνωση καθίσταται ιδιαίτερα φτωχή και τα περισσότερα βρέφη δε σημειώνουν αξιόλογη ανάπτυξη πέραν του νεογνικού σταδίου, τα αισθητηριακά, κινητικά, νοητικά και σιτιστικά ελλείμματα των παιδιών αυτών καθιστούν την ανεξαρτησία τους πλήρως ανέφικτη).

Σε διάφορες τοπογραφικές ταξινομήσεις, εντοπίζονται οι όροι «μονοπληγία» (προσβολή του ενός άκρου), «τριπληγία» (προσβολή τριών άκρων) και «παραπληγία» (προσβολή αποκλειστικά των κάτω άκρων). Ωστόσο, σχετικά με την κλινική πράξη, οι όροι «μονοπληγία» και «τριπληγία» καθίστανται ασαφείς και αβέβαιοι, καθώς θεωρείται ότι αναφέρονται μόνο στο πιο προφανές ανατομικό πρότυπο βλάβης, δίχως να λαμβάνουν υπόψη τα λιγότερο προσβεβλημένα μέρη του σώματος. Επιπλέον, δε θεωρείται πλέον δόκιμος όρος, δεδομένου ότι σε όλα σχεδόν τα παιδιά με Ε.Π. εντοπίζεται κάποιου βαθμού βλάβη των άκρων, ακόμα κι αν είναι αμελητέα. Άλλωστε η παραπληγία έχει συσχετισθεί με κακώσεις του νωτιαίου μυελού. Τέλος, λόγω ύπαρξης συχνής δυσκολίας διάκρισης των όρων «διπληγία» και «τετραπληγία», συστήνεται η χρήση των όρων αμφοτερόπλευρη (ή αμφίπλευρη) και ετερόπλευρη (ή μονόπλευρη) σπαστική Ε.Π., όπως αυτοί εισήχθησαν και υιοθετήθηκαν από το Ευρωπαϊκό δίκτυο SCPE. Με βάση Ευρωπαϊκές μελέτες, σχεδόν το 50% των περιπτώσεων Ε.Π. εκδηλώνει αμφοτερόπλευρη, ενώ το 35% ετερόπλευρη σπαστική Ε.Π. (Β.Χ. Σκουτέλης και συν, 2020).

1.6. Διάγνωση – Διαφοροδιάγνωση – Πρόγνωση

Η διάγνωση της Ε.Π. δεν αποτελεί εύκολη διαδικασία – είναι αναγκαίο να προηγούνται μια εκτενής συνέντευξη, ανάλυση της αναπτυξιακής πορείας του παιδιού και τα αποτελέσματα διαγνωστικών εξετάσεων σε συνδυασμό με μακροχρόνια κλινική παρατήρηση. Για να οδηγηθεί κανείς στη διάγνωση της Ε.Π. πρέπει να είναι σε θέση να τη διαχωρίσει από άλλες κινητικές (ιδίως προοδευτικές), καθώς και νευροαναπτυξιακές διαταραχές της παιδικής ηλικίας που εμφανίζουν παρόμοια κλινική εικόνα. Η διάγνωση της Ε.Π. στηρίζεται πρωτίστως στις διαταραχές στάσης και κινητικής λειτουργίας που εμφανίζονται στην πρώιμη παιδική ηλικία και παραμένουν μέχρι το τέλος της ζωής· είναι μη προοδευτικές, ωστόσο μεταβάλλονται με την ηλικία (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

Λαμβάνοντας υπόψη την ωριμότητα του ΚΝΣ, τη νευροπλαστικότητα του εγκεφάλου και τη μεταβαλλόμενη κλινική εικόνα, η τελική διάγνωση της Ε.Π. δεν μπορεί να τεθεί νωρίτερα από τα πρώτα χρόνια ζωής και, πιο συγκεκριμένα, το 5^ο έτος. Ωστόσο, η τελική απόφαση ορίζει πως ένα παιδί θα πρέπει να έχει φτάσει στο 4^ο έτος της ηλικίας του, ώστε να λάβει ορθή διάγνωση Ε.Π. (Gillberg et al., 2009). Μερικές φορές, όμως, τα σημεία που υποδεικνύουν ύπαρξη Ε.Π. είναι παρόντα ήδη από την πρώιμη βρεφική ηλικία και, επομένως, μια πρώιμη διάγνωση θα παρέχει τη δυνατότητα έγκαιρης λήψης φαρμακευτικής αγωγής, παρεμπόδισης δευτερογενών βλαβών και βελτίωσης της ποιότητας ζωής του παιδιού και των φροντιστών του.

Όπως προαναφέρθηκε, η διάγνωση της Ε.Π. βασίζεται στην κλινική παρατήρηση, της λήψη εκτενούς ιστορικού αναφορικά με την κύηση, τον τοκετό, την νεογνική και βρεφική περίοδο, καθώς και την εκτίμηση της τωρινής κινητικής κατάστασης του παιδιού. Εξίσου σημαντικό ρόλο διαδραματίζουν οι διαδικασίες αξιολόγησης και εξέτασης (Gillberg et al., 2009). Μία από τις πιο συνήθεις και εύκολες στη χρήση κλίμακα αξιολόγησης είναι η GMFCS, ενώ η μαγνητική τομογραφία (MRI) και η απεικόνιση τανυστή διάχυσης (DTI) αποτελούν βασικές νευροαπεικονιστικές εξετάσεις. Εξαιτίας της πολυπλοκότητας των κλινικών σημείων της Ε.Π. διενεργούνται, επιπρόσθετα, ψυχομετρικά τεστ, οφθαλμολογικές και ακοολογικές εξετάσεις και ηλεκτροεγκεφαλογράφημα (HEΓ).

Σε πολλές μεταβολικές και μη προοδευτικές γενετικές διαταραχές ενδέχεται να εκδηλώνεται κινητική δυσλειτουργία, γεγονός που παραπέμπει σε κλινική εικόνα Ε.Π. (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020). Αρκετά συχνά ασθενείς με νοητική υστέρηση χωρίς κινητικές δυσκολίες λαμβάνουν διάγνωση Ε.Π., διότι και στις δύο περιπτώσεις τα αναπτυξιακά ορόσημα κατακτώνται πολύ αργότερα (Gillberg et al., 2009).

Πολλοί είναι οι παράγοντες που έχουν αντίκτυπο στην πρόγνωση ενός παιδιού με Ε.Π.: ο κλινικός τύπος, ο βαθμός καθυστέρησης κατάκτησης των αναπτυξιακών ορόσημων, τα εκδηλωθέντα παθολογικά αντανακλαστικά και η έκταση των συνοδών ελλειμμάτων. Ο προσδιορισμός του νοητικού επιπέδου, παρότι δύσκολος στις μικρές ηλικίες, κρίνεται απαραίτητος καθώς το νοητικό δυναμικό αποτελεί τον παράγοντα που στην πραγματικότητα θα καθορίσει την ποιότητα ζωής του παιδιού (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α. 2002, Swaiman et al., 2006).

1.7. Συνοδά ελλείμματα

1.7.1. Επιληψία

Η επιληψία συνιστά ένα ξεχωριστό, πολύ σημαντικό πρόβλημα στα παιδιά με Ε.Π. Ο επιπολασμός της κυμαίνεται από 15% μέχρι 55-60% και, με βάση ορισμένους ερευνητές, μέχρι 90-94% των παιδιών και των ενηλίκων με Ε.Π. Η επιληψία στα παιδιά με Ε.Π. εμφανίζεται, κυρίως, στα πρώτα 4-5 χρόνια και συνήθως τον πρώτο χρόνο ζωής. Ωστόσο, η συχνότητα μεταβάλλεται ανάλογα με τον τύπο Ε.Π. αφού παρατηρείται στο 50-94% των περιπτώσεων τετραπληγίας, στο 33-50% περιπτώσεων ημιπληγίας και 16-27% των περιπτώσεων διπληγίας και αταξίας. Ένας από τους σημαντικότερους παράγοντες κινδύνου εμφάνισης επιληψίας σε άτομα με Ε.Π. είναι η νοητική υστέρηση. Υπολογίζεται ότι πάνω από το 50% των ατόμων με Ε.Π. και νοητική υστέρηση πάσχει από επιληψία. Η συνύπαρξη Ε.Π. και επιληψίας σε ένα παιδί αυξάνει τον κίνδυνο ξαφνικού θανάτου.

Αν και η επιληψία στα παιδιά με Ε.Π. είναι φαρμακο-ανθεκτική, η πρώτη επιλογή θεραπευτικής προσέγγισης είναι η φαρμακοθεραπεία. Η πορεία της επιληψίας και της αντίστοιχης φαρμακευτικής αγωγής εξαρτάται από τον τύπο και τη σοβαρότητα της Ε.Π.: παραδείγματος χάρη, φαρμακο-ανθεκτική επιληψία εντοπίζεται συχνότερα σε παιδιά με σπαστική τετραπληγία. Σε τέτοιες περιπτώσεις, πρέπει να λαμβάνονται υπόψη μη-

φαρμακευτικές μέθοδοι θεραπείας, οι οποίες περιλαμβάνουν νευροχειρουργικές παρεμβάσεις και κετογονική δίαιτα. Η τελευταία είναι καλό να προτιμάται μετά από ανεπιτυχή χορήγηση δύο αντιεπιληπτικών φαρμακευτικών αγωγών (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

1.7.2. Νοητική Υστέρηση

Η νοητική αναπηρία αποτελεί αξιοσημείωτο και αρκετά συχνό συνοδό έλλειμμα στην Ε.Π., το οποίο επηρεάζει σε μεγάλο βαθμό τις καθημερινές δραστηριότητες, τη δυσκολία φροντίδας, την ποιότητα ζωής, την αποτελεσματικότητα της θεραπείας και τη μακροβιότητα. Η νοητική αναπτυξιακή δυσκολία ορίζεται από σημαντική καθυστέρηση σε δύο ή περισσότερα αναπτυξιακά πεδία πριν από την ηλικία των 5 ετών, με ένα νοητικό πηλίκο ίσο ή μικρότερο του 70 σε μεγαλύτερη ηλικία. Ο επιπολασμός των παιδιών με ΕΠ και ΝΥ κυμαίνεται μεταξύ 40% και 65%. Η συχνότητα νοητικής δυσκολίας φαίνεται να είναι κατά πολύ υψηλότερη όταν συνδέεται με τετραπληγία, φτωχή αδρή κινητικότητα και επιληψία. Επιπλέον, υφίσταται συσχέτιση μεταξύ επιληψίας στα παιδιά με ΕΠ και βαθμού νοητικής αναπηρίας, καθώς η παρουσία επιληψίας, ιδίως στα παιδιά με ημιπληγία και διπληγία, συνδέεται με φτωχότερο νοητικό δυναμικό (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

1.7.3. Διαταραχές Σίτισης, Κατάποσης και Γαστρεντερικές επιπλοκές

Η πλειονότητα των παιδιών με ΕΠ εμφανίζει δυσκολίες σίτισης/κατάποσης (δυσφαγία) και γαστρεντερικά προβλήματα όπως στοματοφαρυγγική δυσλειτουργία, γαστροοισοφαγική νόσο και δυσκοιλιότητα. Παιδιά με σοβαρή γενικευμένη εγκεφαλική παράλυση και νοητική υστέρηση, βρίσκονται σε εξαιρετικά υψηλό κίνδυνο εμφάνισης δυσφαγίας (Calis et al., 2008). Δεδομένου ότι η σίτιση δια στόματος είναι μια πολύπλοκη διαδικασία που απαιτεί επαρκή ικανότητα απομύζησης και συντονισμό της τελευταίας με την αναπνοή και την κατάποση, τα παιδιά με ΕΠ συνήθως έχουν μεγάλες δυσκολίες με τη στοματική σίτιση. Ως συνέπεια πλημμελούς θρέψης μπορεί να προκύψει ανεπαρκής ωρίμανση του ΚΝΣ, γενικευμένη αναπτυξιακή καθυστέρηση, μειωμένη λειτουργία του εγκεφάλου και του ανοσοποιητικού συστήματος, μειωμένη κυκλοφορία του αίματος και ελαττωμένη ισχύ των αναπνευστικών μυών. Τέλος, στοματοφαρυγγική δυσφαγία εντοπίζεται στα 2 από τα 3 παιδιά με ΕΠ, επιφέροντας αντίκτυπο τόσο στη διατροφολογική τους κατάσταση, όσο και στην αναπνευστική

τους υγεία και το γονεϊκό στρες. Προβλήματα τέτοιας φύσεως μπορεί να εκδηλώνονται σε όλα τα παιδιά με ΕΠ, εξέχουν όμως σε εκείνα με σοβαρότερη κινητική αναπηρία (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

1.7.4. Προβλήματα λόγου/ομιλίας και επικοινωνίας

Πάνω από το 50% των παιδιών με ΕΠ εκδηλώνουν κάποιου είδους διαταραχή ομιλίας, με κυρίαρχες τη δυσαρθρία και την απραξία. Η δυσαρθρία χαρακτηρίζεται από αργές, αδύναμες, ανακριβείς και/ή ασυντόνιστες κινήσεις των μυών, ενώ η απραξία αφορά διαταραχή στον κινητικό σχεδιασμό και προγραμματισμό. Η ικανότητα ομιλίας εξαρτάται από τον τύπο ΕΠ, την αδρή κινητικότητα, την παρουσία ΝΥ και την ανατομική εντόπιση της βλάβης. Νορβηγοί ερευνητές έχουν αναφέρει το 90% των παιδιών με μονόπλευρη σπαστική ΕΠ είχαν πλήρως ή επαρκώς κατανοητή ομιλία, ενώ το 97% εκείνων με δυσκινητική ΕΠ εκδήλωναν σοβαρότατα ελλείμματα ή καθόλου ομιλία (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020). Σε σοβαρές περιπτώσεις που εκτιμάται ανέφικτη η ανάπτυξη ομιλίας, μπορούν να ληφθούν υπόψη εναλλακτικά συστήματα επικοινωνίας, από χαμηλής τεχνολογίας βοηθήματα, όπως εικόνες/ σύμβολα, έως υψηλής τεχνολογίας συστήματα όπως υπολογιστές. Ακόμα, μπορεί να εξεταστεί η πιθανότητα χρήσης νοηματικής γλώσσας, εφόσον το επιτρέπει η κινητικότητα του παιδιού (Gillberg et al., 2009).

1.8. Θεραπεία/αποκατάσταση

Η φροντίδα ενός παιδιού με ΕΠ αποτελεί μια μακροχρόνια διαδικασία, η οποία στοχεύει στη διασφάλιση όσο τον δυνατόν καλύτερης ποιότητας ζωής για το παιδί και την οικογένειά του. Για να επιτευχθεί αυτό κρίνεται απαραίτητη μια πολύπλευρη προσέγγιση από πολλούς ειδικούς, αποσκοπώντας στην εξατομικευμένη θεραπεία και αποκατάσταση του ασθενούς (Παντελιάδης, Χ. & Παπαβασιλείου Α., 2002). Η αποκατάσταση βασίζεται στην αποκαλούμενη «νευροπλαστικότητα», δηλαδή την ικανότητα του νευρικού συστήματος να υφίσταται μόνιμες δομικές και λειτουργικές αλλαγές, ως αντίδραση σε ενδογενή και εξωγενή ερεθίσματα: η νευροπλαστικότητα δημιουργεί μια βάση για μάθηση και απομνημόνευση, προσαρμογή, αναπτυξιακές και αντισταθμιστικές αλλαγές. Οι μεγαλύτερες πιθανότητες νευροτροποποίησης παρατηρούνται κατά τα πρώιμα στάδια ανάπτυξης του ΚΝΣ, συνεπώς η αποκατάσταση των παιδιών με ΕΠ πρέπει να ξεκινάει το συντομότερο δυνατό (Trabacca et al., 2016). Η κινητική

αποκατάσταση στοχεύει ουσιαστικά στην ανάκτηση απολεσθέντων ή την ανάπτυξη νέων κινητικών προτύπων, τα οποία θα αντισταθμίσουν τις μόνιμα χαμένες λειτουργίες, μέσω εξαναγκασμένης κινητικής δραστηριότητας. Οι δύο γνωστότερες νευροψυχολογικές μέθοδοι είναι η νευροαναπτυξιακή θεραπεία (NDT) (neurodevelopmental ή Bobath therapy) και η σφαιρική αντανακλαστική κινητοποίηση (reflex locomotion treatment ή Vojta therapy). Επιπρόσθετα, η φυσικοθεραπεία, το μασάζ και τα ορθοπεδικά βοηθήματα διαδραματίζουν σημαντικό ρόλο στην αποκατάσταση (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

Το συχνότερο σύμπτωμα στα παιδιά με ΕΠ είναι η σπαστικότητα, δηλαδή ο αυξημένος μυϊκός τόνος, που παρεμποδίζει την εκτέλεση ενεργητικών και παθητικών κινήσεων με ικανοποιητικό εύρος, καθιστώντας δύσκολη την αποκατάσταση και τη φροντίδα τους, και οδηγώντας σε πόνο, χαμηλότερη αυτοπεποίθηση και υποδεέστερη ποιότητα ζωής. Η θεραπεία της σπαστικότητας περιλαμβάνει συστηματική αποκατάσταση συνδυαστικά με φαρμακοθεραπεία, φυσικοθεραπεία και χειρουργικές επεμβάσεις. Σε περιπτώσεις εστιακής μορφής, προτιμάται η ενδομυϊκή έγχυση αλλαντικής τοξίνης, ενώ σε περίπτωση ανεπιτυχούς έκβασης όλων των παραπάνω μεθόδων ενδείκνυνται οι νευροχειρουργικές επεμβάσεις. Συνοδά προβλήματα στην ΕΠ όπως γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, διατροφικές διαταραχές και δυσκοιλιότητα χρήζουν ειδικών θεραπευτικών μεθόδων, συχνότερα χειρουργικές προσεγγίσεις. Επιπλέον, μέρος της θεραπευτικής διαδικασίας αποτελεί η λογοθεραπεία για την αποκατάσταση των διαταραχών ομιλίας και κατάποσης, η θεραπεία των γνωστικών λειτουργιών, καθώς και η ψυχοθεραπεία για τις συναισθηματικές διαταραχές (Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I., 2020).

2. Διαταραχές λόγου/ομιλίας και επικοινωνίας στην εγκεφαλική παράλυση

Όπως έχει ειπωθεί και σε προηγούμενο κεφάλαιο, η εγκεφαλική παράλυση ορίζεται ως μία εξελικτική κινητική διαταραχή, η οποία οφείλεται σε μία προσβολή του κεντρικού νευρικού συστήματος κατά τη διάρκεια της προγεννητικής ή περιγεννητικής περιόδου. Επομένως, πρόκειται για μία συγγενή, μη προοδευτική νευρολογική διαταραχή, η οποία επηρεάζει τον μυϊκό έλεγχο. Το γεγονός ότι δεν πρόκειται για εκφυλιστική νόσο συνάδει με την αλλαγή των εκδηλώσεων, των συμπτωμάτων και των επιπλοκών στην ανάπτυξη της βρεφικής ηλικίας και αργότερα της παιδικής ηλικίας, της εφηβείας και της ενηλικίωσης (Κ. Μ. Yorkston, D. Beukelman, E. A. Strand, K. R. Bell, 1999, Μ. Καμπανάρου, 2006).

2.1 Είδη διαταραχών επικοινωνίας

Η αντιμετώπιση των επικοινωνιακών διαταραχών που σχετίζονται με την εγκεφαλική παράλυση απαιτεί βέλτιστη γνώση των συνεπειών των νευροκινητικών προβλημάτων τόσο της διαταραχής, όσο και του τρόπου με τον οποίο τα προβλήματα αυτά επηρεάζουν την παραγωγή της ομιλίας. Οι κινητικές διαταραχές του λόγου οφείλονται σε αδυναμία ασθενή να ρυθμίσει τις κινήσεις που απαιτούνται για την παραγωγή του λόγου. Οι διαταραχές ομιλίας που σχετίζονται με την εγκεφαλική παράλυση εντάσσονται στην δυσαρθρία. Η δυσαρθρία οφείλεται στη διαταραχή της λειτουργίας του κινητικού σκέλους του λόγου (Παντελιάδης, Συρίγου-Παπαβασιλείου, Διαμαντόπουλος, 1998). Τα συμπτώματα που αφορούν την ομιλία μπορεί να είναι προβλήματα αναπνευστικού ελέγχου, λαρυγγικής δυσλειτουργίας, η οποία οδηγεί σε φωνητικές διαταραχές, υπερωιοφαρυγγικής ανεπάρκειας, γλωσσικών διαταραχών, καθώς και σημαντικών αρθρωτικών διαταραχών (δυσαρθρία) (Μ. Ν. Hedge, 2008, Γερμανά, 2015).

2.2 Χαρακτηριστικά ομιλίας

Τα χαρακτηριστικά ομιλίας διαφέρουν από άτομο σε άτομο με εγκεφαλική παράλυση. Φυσικά, τόσο τα χαρακτηριστικά όσο και η σοβαρότητα της δυσαρθρίας διαφοροποιούνται ανάλογα με την παθοφυσιολογία της διαταραχής. Πιο συγκεκριμένα:

- Η σπαστική εγκεφαλική παράλυση, η οποία έχει την συχνότερη εμφάνιση, παρουσιάζει ανωμαλίες στην εκούσια κίνηση, καθώς και σπαστικότητα, αδυναμία, περιορισμό στο εύρος και τη βραδύτητα της κίνησης. Όσον αφορά στην ομιλία στην σπαστική

εγκεφαλική παράλυση, χαρακτηρίζεται από χαμηλό ύψος, υπερρινικότητα, ανεβοκατεβάσματα σ ύψος, βραχνή φωνή, καθώς και πρόσθετο και ίσο τονισμό (Workinger & Kent, 1991).

- Η αθέτωση, η οποία καταγράφεται μόλις στο 5% του πληθυσμού με εγκεφαλική παράλυση, χαρακτηρίζεται από διαταραχές στη στάση του σώματος, ακούσιες κινήσεις και διατήρηση πρωτογενών αντανακλαστικών. Ως προς την ομιλία στην αθετωσική εγκεφαλική παράλυση, κυριαρχούν ακανόνιστα αρθρωτικά λάθη, ακατάλληλες παύσεις, παρατεταμένα διαλείμματα, υπερβολική ένταση και διακοπή φώνησης.

Έχει αποδειχτεί ότι τα παιδιά με σπαστική εγκεφαλική παράλυση παρά το γεγονός ότι αναπτύσσουν λόγο σχετικά νωρίς, καθώς μεγαλώνουν παρατηρείται εξασθένιση στην αναπνευστική υποστήριξη ομιλίας τους, με αποτέλεσμα η ομιλία τους να φθίνει όσο πλησιάζουν την ενηλικίωση. Αντίθετα, τα παιδιά με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση, αν και αργούν να μιλήσουν, παρατηρείται πρόοδος στην ομιλία τους καθώς μεγαλώνουν και αποκτούν έλεγχο (Workinger & Kent, 1991).

2.3 Υποσυστήματα της ομιλίας

2.3.1 Αναπνευστική λειτουργία

Σύμφωνα με αρχικές έρευνες ως προς τα χαρακτηριστικά της ομιλίας σε ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση, αποφάνθηκε πως τα άτομα με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση είχαν πιο αδύναμο αναπνευστικό έλεγχο από τα άτομα με σπαστική εγκεφαλική παράλυση (Achilles, 1955, Blumberg, 1955). Σε επόμενες μελέτες που αφορούσαν την αναπνευστική λειτουργία των ομιλητών με εγκεφαλική παράλυση βρέθηκε ότι οι ρυθμοί αναπνοής των παιδιών με σπαστική εγκεφαλική παράλυση παρουσίασαν αρκετά χαμηλό αναπνευστικό απόθεμα, επομένως και μειωμένη ζωτική χωρητικότητα (Hardy, 1964).

Ακόμη βρέθηκε ότι τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση παρουσίασαν μειωμένη προσαρμοστικότητα ως προς το αναπνευστικό μοτίβο σε σχέση με φυσιολογικά παιδιά. Πλήθος παραγόντων μπορεί να οφείλονται για αυτή την μείωση στην ευελιξία, όπως η μυϊκή αδυναμία, η υπερβολική ακούσια αντίσταση των μυών και η στάση του σώματος. Επιπλέον ορίστηκε το πόρισμα ότι η ομάδα παιδιών με σπαστική εγκεφαλική παράλυση εμφάνισε δυσκολία ως προς

την εκπνοή κάτω από το επίπεδο της αναπνοής κατά την ηρεμία, εξαιτίας της εμπλοκής των κοιλιακών μυών (Hardy, 1983).

Στη συνέχεια παρατηρήθηκε ότι η ελάττωση της ζωτικής χωρητικότητας δεν σχετίζεται αποκλειστικά με ανεπαρκή υποστήριξη της ομιλίας. Ο απόλυτος όγκος χωρητικότητας του αέρα είναι ανεξάρτητος του βαθμού σοβαρότητας της δυσαρθρίας των ομιλητών εγκεφαλική παράλυση. Σε συνδυασμό με την ελαττωμένη ζωτική χωρητικότητα, το ανεπαρκές κλείσιμο της ροής του εκπνεόμενου αέρα οδηγεί στην αναπνευστική υποστήριξη της ομιλίας, η οποία είναι συχνά ανεπαρκής (Κ. Μ. Yorkston, D. Beukelman, E. A. Strand, K. R. Bell, 1999, Μ. Καμπανάρου, 2006).



Εικόνα 1.3: Το παιδί φυσάει στο στόμιο για να κάνει φούσκες, για ενδυνάμωση της αναπνευστικής οδού και ταυτόχρονο παιχνίδι.

2.3.2 Φώνηση-Λαρυγγική λειτουργία

Σύμφωνα με έρευνα, παρατηρήθηκε λαρυγγική δυσλειτουργία σε ομιλητές με εγκεφαλική παράλυση, η οποία συνοδευόταν από μονότονο ύψος, χαμηλό ύψος με αδύναμη ένταση και «λαρυγγική» φωνή, καθώς και ψιθυριστή, βραχνή φώνηση, ενώ άλλοι ανέφεραν

υπερβολική λαρυγγική προσαγωγή. Αυτός ο σπασμός στην προσαγωγή των λαρυγγικών μυών στα άτομα με εγκεφαλική παράλυση είναι που ευθύνεται για την αδυναμία έναρξης της φώνησης ή την διακοπή της φώνησης κατά τη διάρκεια της ομιλίας (McDonald & Chance, 1964).

2.3.3 Υπερωιοφαρυγγική λειτουργία

Σύμφωνα με μελέτη που πραγματοποιήθηκε με την χρήση κινηματοακτινογραφίας, οι ομιλητές με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση εκδηλώνουν υπερωιοφαρυγγική δυσλειτουργία, την οποία περιγράφουν ως ασυνεπή και μη συγχρονισμένη (Hardy, 1961). Σύμφωνα πάλι με μελέτες που πραγματοποιήθηκαν για τις θέσεις των φωνηέντων σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, το πόρισμα είναι ότι παρατηρείται μεγάλο στοματικό άνοιγμα χωρίς τους υπερωικούς ανελκτύρες και μικρότερα στοματικά ανοίγματα με την τοποθέτηση του υπερωικού ανελκτύρα (Netsell, 1969).

2.3.4 Άρθρωση

Είναι γεγονός ότι το υποσύστημα της άρθρωσης έχει μελετηθεί πιο διεξοδικά από όλα. Δεν βρέθηκαν σημαντικές διαφορές στην αρθρωτική απόδοση των ομιλητών με σπαστική εγκεφαλική παράλυση, των ομιλητών με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση και των ομιλητών με έκταση αθέτωσης (Irwin, 1955). Παρ' όλα αυτά, η αύξηση της ηλικίας συνέβαλε σημαντικά στην εκμάθηση των ήχων. Από την μελέτη ακόμη προέκυψε ότι τα φωνήματα που απαιτούν την κίνηση της άκρης της γλώσσας για την άρθρωσή τους ήταν και αυτά που δεν αρθρώθηκαν σωστά σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Ακόμη βρέθηκε ότι τα παιδιά αυτά δεν παρήγαγαν σωστά άηχα φωνήματα συχνότερα από τα αντίστοιχα ηχηρά, κάτι που πιθανά οφείλεται στην αυξημένη σπαστικότητα του λάρυγγα. Επιπλέον, υπάρχει αναφορά για τη σχέση ανάμεσα στην διαταραχή της ομιλίας, στην ταχύτητα επανάληψης συλλαβών σύμφωνο-φωνήεν και στην ταχύτητα μη λεκτικών αλληλουχικών κινήσεων (Hixon & Hardy, 1964). Σύμφωνα με τα πορίσματα, οι περιορισμοί στην κινητικότητα του οπίσθιου τμήματος της γλώσσας παίζουν σημαντικό ρόλο για την παραγωγή ομιλίας σε άτομα με σπαστική ή αθετωσική εγκεφαλική παράλυση.

Σημαντική η έρευνα με κινηματοακτινογραφία για την αρθρωτική απόδοση των ενηλίκων με εγκεφαλική παράλυση. Ανάμεσα στα αποτελέσματα ήταν και το μεγάλο εύρος κίνησης των γνάθων, η ακατάλληλη θέση της γλώσσας και ανωμαλίες στο συγχρονισμό και το εύρος των υπερωιοφαρυγγικών κινήσεων, ενώ και οι χρόνοι της αρθρωτικής μετάβασης ήταν παρατεταμένοι. Συνεπώς βρέθηκε ότι οι ενήλικες με σπαστική εγκεφαλική παράλυση διέφεραν από εκείνους με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση ως προς τα μοτίβα των αρθρωτικών λαθών (Platt, Andrews & Howie, 1980). Στο σημείο αυτό αξίζει να αναφερθεί ότι και οι δύο ομάδες ομιλητών με εγκεφαλική παράλυση παρουσίασαν έλλειψη ακρίβειας στον τρόπο άρθρωσης των τριβόμενων και προστριβόμενων, καθώς και ανικανότητα να πετύχουν τις ακραίες θέσεις στον αρθρωτικό χώρο. Ακόμη παρατηρήθηκε ότι δεν ήταν συχνά τα λάθη πέρα από τον τρόπο άρθρωσης αλλά και ότι έγιναν περισσότερα λάθη σε τελική παρά σε αρχική θέση των λέξεων.



Εικόνα 1.4: Ο θεραπευτής μεγεθύνει οπτικά το φώνημα στόχο για να είναι ορατό από το παιδί με οπτικά ελλείμματα, ενώ ταυτόχρονα κάνει σωστή τοποθέτηση της γλώσσας με χρήση γλωσσοπίεστρου.

2.4 Συνολική απόδοση

Ως προς την συνολική απόδοση των ομιλητών με εγκεφαλική παράλυση, αποφάνθηκε ότι η ομιλία των ατόμων με σπαστική εγκεφαλική παράλυση ήταν πιο κατανοητή και λιγότερο διαταραγμένη αρθρωτικά από αυτή των ομιλητών με αθετωσική εγκεφαλική παράλυση (Platt, Andrews, young & Quinn, 1980).

Μέσα από τις προσπάθειες για συσχέτιση ορισμένων χαρακτηριστικών της καθολικής καταληπτότητας της ομιλίας, βρέθηκε ότι είναι συγκεκριμένα τα χαρακτηριστικά τα οποία συμβάλλουν στο πρόβλημα καταληπτότητας στους ενήλικες με αθετωσική και σπαστική δυσαρθρία. Μέσα σε αυτά εντάσσονται και η μειωμένη προοριζόμενη έκταση των φωνηέντων, η ανακρίβεια στη θέση του μπροστινού γλωσσικού τμήματος στα σύμφωνα και η μειωμένη αρθρωτική ακρίβεια των τριβόμενων και προστριβόμενων συμφώνων. Αργότερα αποφάνθηκε ότι και οι δύο ομάδες των ομιλητών με εγκεφαλική παράλυση έκαναν λάθη σε σύμφωνα τελικής θέσης, αηχοποίηση των ηχηρών συμφώνων και εκτεταμένα λάθη στον τρόπο άρθρωσης. Για το λόγο αυτό, οι ερευνητές προσπάθησαν να αναγνωρίσουν τα ιδιαίτερα ακουστικά χαρακτηριστικά, τα οποία είναι απαραίτητα για την καταληπτότητα της ομιλίας σε ομιλητές με εγκεφαλική παράλυση. Κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι οι ακουστικοί παράγοντες της διάρκειας των φωνηέντων και της διάρκειας θορύβου ήταν υπεύθυνοι για την βαθμολογία καταληπτότητας της ομιλίας. Έτσι αποδείχτηκε ότι οι φυσιολογικοί παράμετροι του χρονικού ελέγχου και της θέσης της γλώσσας επηρεάζουν την καταληπτότητα της ομιλίας.

2.5 Μαθησιακές διαταραχές

Στις μαθησιακές διαταραχές εντάσσονται οι διαταραχές στην οπτική αντίληψη, στην επεξεργασία, στη φωνολογική αλληλουχία και στο λόγο. Οι διαταραχές αυτές σε συνδυασμό με αισθητηριακές διαταραχές (διαταραχές όρασης και ακοής) καθώς και διαταραχές συμπεριφοράς συχνά προκαλούν όξυνση του προβλήματος. Οι μαθησιακές διαταραχές μπορεί να γίνουν αντιληπτές στην προσχολική ή στην σχολική ηλικία. Τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, τα οποία διαθέτουν ικανοποιητική νοητική ανάπτυξη και επαρκή γλωσσική εξέλιξη και συνεπώς είναι ικανά να παρακολουθήσουν το κανονικό σχολείο, εμφανίζουν μαθησιακές δυσκολίες πολλών τύπων. Οι τελευταίες προκύπτουν από χαμηλή φυσιολογική νοημοσύνη, από την έντονη διάσπαση προσοχής ή από την ανεπαρκή εκπαίδευση που συχνά λαμβάνουν τα

παιδιά με κινητικές δυσκολίες και είναι μεταξύ άλλων η δυσλεξία, η δυσγραφία και η δυσαριθμησία (Kurtz & Scull, 1993).

Είναι σημαντικό να αναφερθεί ότι η ύπαρξη βαριάς κινητικής δυσλειτουργίας, κύριο χαρακτηριστικό της εγκεφαλικής παράλυσης, σε συνδυασμό με κοινωνικό-οικονομικούς παράγοντες, επηρεάζουν σε μεγάλο βαθμό την πρόιμη παρέμβαση και εκπαίδευση του παιδιού με εγκεφαλική παράλυση. Για το λόγο αυτό, είναι απαραίτητη η διεξαγωγή ψυχομετρικών και νευροψυχολογικών δοκιμασιών, ώστε να αποκαλυφθούν τα ισχυρά σημεία και οι αδυναμίες του εκάστοτε παιδιού με εγκεφαλική παράλυση. Αρκετά παιδιά που στα πρώτα χρόνια της ζωής τους εμφανίζονται με υποτονικές μορφές εγκεφαλικής παράλυσης, συχνά στη σχολική ηλικία αναπτύσσουν το σύνδρομο της «ελάχιστης εγκεφαλικής δυσλειτουργίας» με κύρια χαρακτηριστικά τη διάσπαση προσοχής, την υπερκινητικότητα και άλλες μαθησιακές δυσκολίες (Παντελιάδης, Συρίγου-Παπαβασιλείου, Διαμαντόπουλος, 1998).

2.6 Θεραπευτική διαδικασία

2.6.1 Με λεκτικές στοματοκινητικές ασκήσεις

- Υπάρχουν ειδικοί που υποστηρίζουν τη χρήση στοματοκινητικών ασκήσεων και ασκήσεων για την σίτιση, οι οποίες αποβλέπουν στη βελτίωση του μη λεκτικού ελέγχου. Παρόλα αυτά υπάρχουν και εκείνοι που την απορρίπτουν, εξαιτίας της πεποίθησης ότι οι μη λεκτικές στοματικές κινήσεις πραγματοποιούνται σε κατώτερο επίπεδο στο κεντρικό νευρικό σύστημα από τις κινήσεις της ομιλίας, οι οποίες πραγματοποιούνται σε φλοιώδες επίπεδο.
- Μέχρι στιγμής δεν έχουν βρεθεί τεκμήρια, τα οποία αποδεικνύουν ότι οι στοματοκινητικές ασκήσεις είναι αποδοτικές για την παραγωγή καλύτερης ομιλίας.
- Με την τήρηση μίας πιο γενικής γραμμής, κατά την οποία βελτιώνονται οι στοματικές κινήσεις που σχετίζονται με την ομιλία μέσω εκπαίδευσης της ομιλίας, και όχι μέσω εκπαίδευσης μη λεκτικών κινήσεων, παρατηρούνται καλύτερα αποτελέσματα.

2.6.2 Με έλεγχο παθολογικών αντανακλαστικών

- Υπήρξε πλήθος υποστηρικτών για συστηματικές προσπάθειες ελέγχου των παθολογικών αντανακλαστικών κατά την αποκατάσταση παιδιών με εγκεφαλική παράλυση.
- Σημαντική η αναφορά της μεθόδου Bobath, με την χρήση της οποίας παρατηρούνται διάφορες ανασταλτικές θέσεις των αντανακλαστικών, με αποτέλεσμα την πρόοδο στην παραγωγή της ομιλίας, καθώς και σε άλλες κινητικές δεξιότητες.
- Μερικά παραδείγματα των ανασταλτικών θέσεων των αντανακλαστικών είναι η αλλαγή κάμψης σε προέκταση, η αλλαγή πρηνισμού σε ύπτια θέση, η απαγωγή σε προσαγωγή κ. α.
- Το τονικό αντανακλαστικό του αυχένα εκδηλώνεται τόσο με τους συμμετρικούς (κατά τον συμμετρικό τύπο, με την τοποθέτηση του μωρού σε πρηνή θέση, η κάμψη της κεφαλής οδηγεί σε κάμψη των χεριών και έκταση των ποδιών, ενώ η προέκταση της κεφαλής οδηγεί σε προέκταση των χεριών και των ποδιών), όσο και τους ασύμμετρους τύπους (κατά τον ασύμμετρο τύπο, το αντανακλαστικό μπορεί να προκληθεί με περιστροφή της κεφαλής προς τη μία πλευρά, με συνέπεια την προέκταση του χεριού και του ποδιού, τα οποία βρίσκονται από την πλευρά στην οποία έχει στραφεί το κεφάλι και ταυτόχρονη κάμψη της άλλης πλευράς) και είναι φυσιολογικό μέχρι τους πρώτους 6-7 μήνες της ζωής. Εάν η διάρκεια αντίδρασης είναι μεγαλύτερη των 30 δευτερολέπτων, η κατάσταση αυτή παύει να θεωρείται φυσιολογική, ακόμη και σε νήπια τα οποία συνήθως εκδηλώνουν την αντίδραση για λίγα μόνο δευτερόλεπτα.
- Η θετική αντίδραση υποστήριξης, κατά την οποία το μωρό κάνει αυτόματες κινήσεις βηματισμού κατά την κάθετη αιώρησή του, με αποτέλεσμα την ικανότητα του παιδιού να σταθεί. Με υπερβολή αυτού του αντανακλαστικού και σε συνδυασμό με υπερτονικότητα των θωρακικών μυών δυσκολεύεται η αλληλουχική κίνηση. Το αντανακλαστικό αυτό παρατηρείται συχνότερα στην σπαστική εγκεφαλική παράλυση.
- Το αντανακλαστικό του Moro ή αντανακλαστικό ξαφνιάσματος, κατά το οποίο το κεφάλι του μωρού ρίχνεται πίσω με δυνατό θόρυβο, ενώ ταυτόχρονα κινούνται τα χέρια πάνω και επακολουθεί ταυτόχρονη κίνηση και των δύο χεριών μαζί.

- Το αντανακλαστικό του θηλασμού και της αναζήτησης κατά το οποίο με χτύπημα του μάγουλου του μωρού, το μωρό γυρίζει προς το ερέθισμα και θηλάζει. Αντίθετα στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, εξαιτίας των φλοιωδών κακώσεων που έχουν, το αντανακλαστικό αυτό επεμβαίνει στην στοματοπροσωπική κίνηση και φώνηση, με αποτέλεσμα να εμποδίζεται η ανάπτυξη του κινητικού ελέγχου της ομιλίας και έτσι την παρουσία δυσαρθρίας.

Αξίζει να τονιστεί ότι τα αντανακλαστικά αυτά είναι φυσιολογικά μόνο στην πρώιμη νηπιακή ηλικία. Συνεπώς η παραμονή τους για μεγαλύτερο χρονικό διάστημα επηρεάζει την ανάπτυξη του κινητικού ελέγχου και εμποδίζει την εκούσια κινητική δραστηριότητα.

Τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση συνήθως εμφανίζουν προβλήματα λόγου εξαιτίας των δυσλειτουργιών στον νευρομυϊκό έλεγχο και τον στοματοκινητικό συντονισμό. Οι δυσλειτουργίες στην επικοινωνία έχουν σημαντικά αντίθετη επίδραση στην κοινωνικοποίηση, στη συμμετοχή στην εκπαιδευτική διαδικασία και γενικότερα στην ποιότητα ζωής. Η θετική επίδραση της χορήγησης μητρικού γάλακτος στην ωρίμανση του εγκεφάλου έχει μελετηθεί σημαντικά σε υγιή παιδιά. Ως προς τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, το μητρικό γάλα μπορεί να προκαλέσει νευροπλαστικότητα και να βελτιώσει τα νευρολογικά αποτελέσματα. Για τους παραπάνω λόγους διεξήχθη έρευνα, στην οποία συμμετείχαν παιδιά ηλικίας 4-18 ετών με εγκεφαλική παράλυση, στα οποία έγινε εισαγωγή για παρακολούθηση κατά τη διάρκεια διεξαγωγής της έρευνας.

Παράγοντες αποκλεισμού από την έρευνα υπήρξαν η απώλεια ακοής, η στοματοπροσωπική σχισμή, οι κληρονομικές μεταβολικές διαταραχές του κεντρικού νευρικού συστήματος, η ύπαρξη δυσμορφικών χαρακτηριστικών, η ύπαρξη μέτριας έως σοβαρής νοητικής δυσλειτουργίας, η αναιμία με έλλειψη σιδήρου, η έλλειψη βιταμίνης B12, η ύπαρξη διαθλαστικής επιληψίας. Για την έρευνα χρησιμοποιήθηκε το σταθμισμένο τεστ VSS (Viking Speech Scale), το οποίο κρίθηκε ως ένα έγκυρο εργαλείο για την αξιολόγηση του λόγου σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση άνω των 4 ετών. Στην έρευνα συμμετείχαν 251 παιδιά, από τα οποία τα 129 γεννήθηκαν πρόωρα. Η μέση διάρκεια πρόσληψης γάλακτος ήταν 56.9 μέρες. Από τα 251, τα 40 παιδιά δεν έλαβαν καθόλου μητρικό γάλα.

Από την έρευνα βρέθηκε ότι παιδιά με παρατεταμένη πρόσληψη μητρικού γάλακτος ήταν επιρρεπή στην εκδήλωση καλύτερων γλωσσικών λειτουργιών. Υπάρχει συσχέτιση με έρευνα που αποδεικνύει την συμβολή του μητρικού γάλακτος στην ωρίμανση της μετωπιαίας και κροταφικής λευκής ουσίας, η οποία σχετίζεται με περιοχές υπεύθυνες για την ακοή και την ομιλία. Το μητρικό γάλα περιλαμβάνει δοκοσαεξονικό οξύ, αραχιδονικό οξύ και χοληστερόλη, ουσίες που δεν βρίσκονται στο γάλα της φόρμουλας και είναι σημαντικές για την ωρίμανση της λευκής ουσίας και της μυελίνωσης των νευρικών κυττάρων. Ο θηλασμός μπορεί να βελτιώσει την πλαστικότητα των περιοχών του εγκεφάλου που σχετίζονται με τον στοματοκινητικό και αρθρωτικό έλεγχο στην πρώιμη περίοδο της ζωής των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση. Συνεπώς η διάρκεια πρόσληψης μητρικού γάλακτος πιθανά αντανακλά στη στοματοκινητική λειτουργία και προβλέπει την γλωσσική και λεκτική επίδοση των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση. Φυσικά και η λογοθεραπεία παίζει σημαντικό ρόλο στη στοματοκινητική αναμόρφωση (KAYA ÖZÇORA, Gonca BEKTAŞ, 2020).

2.6.3 Με αντιμετώπιση των γλωσσικών διαταραχών

- Σημαντική είναι η εκπαίδευση των γονέων στη γλωσσική διέγερση στο σπίτι.
- Σημαντικές είναι ακόμη οι τακτικές αξιολογήσεις της γλωσσικής ανάπτυξης του παιδιού, ώστε να εξακριβωθεί η ανάγκη για λογοθεραπευτική αντιμετώπιση.

2.6.4 Με αντιμετώπιση των διαταραχών φώνησης

- Απαραίτητος κρίνεται ο προσδιορισμός της φωνητικής διαταραχής, έτσι ώστε και ο θεραπευτής να κάνει χρήση των κατάλληλων θεραπευτικών τεχνικών. Επιπλέον πρέπει να προσδιορίζεται αν οι διαταραχές φώνησης οφείλονται σε αναπνευστικά προβλήματα, τα οποία είναι συνέπειες της εγκεφαλικής παράλυσης.
- Ως προς την αντιμετώπιση των αναπνευστικών αυτών προβλημάτων προτείνονται ασκήσεις βελτίωσης της αναπνευστικής υποστήριξης όπως:
 - ❖ Εκπαίδευση του ασθενή να εισπνέει πιο βαθιά και να εκπνέει με πιο αργό και ελεγχόμενο τρόπο κατά την παραγωγή της ομιλίας
 - ❖ Μέτρηση της διάρκειας εκπνοής και ενίσχυση της προοδευτικά μεγαλύτερης εκπνοής.

- ❖ Εκπαίδευση του ασθενή για έναρξη της ομιλίας σύντομα μετά την έναρξη της εκπνοής, ώστε να αποφεύγεται η απώλεια ροής του αέρα. Επομένως πρόκειται για ενίσχυση της άμεσης φώνησης με την έναρξη της εκπνοής.
 - ❖ Εκπαίδευση του ασθενή στο να ολοκληρώνει μία φράση πριν τελειώσει ο αέρας. Προτροπή από τον θεραπευτή να σταματήσει την ομιλία όταν διαπιστώσει έλλειψη αέρα και να εισπνεύσει ξανά.
 - ❖ Εκπαίδευση του ασθενή να σταματάει και να εισπνέει σε τυπικές συνενώσεις σε προτάσεις, όπως στην ύπαρξη ενός γραμματικού όρου (κόμμα ‘,’)((K. M. Yorkston, D. Beukelman, E. A. Strand, K. R. Bell, 1999, M. Καμπανάρου, 2006).
- Αντιμετώπιση της υπερωιοφαρυγγικής ανικανότητας, μόνο σε περίπτωση που υπάρχει αρκετή μάζα ιστού, οπότε και η συμπεριφορική εκπαίδευση ενδέχεται να φέρει αποτελέσματα.

Παιδιά με διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης και εμφάνιση δυσαρθρίας αντιμετωπίζουν προβλήματα κατά τη διαχείριση της έντασης, της θεμελιώδους συχνότητας και της διάρκειας τονισμού μιας πρότασης σε μία εκφορά λόγου. Οι παύσεις έχουν προσδιοριστεί ως μία πιθανή πρόσθετη ένδειξη άγχους, η οποία θα μπορούσε να αντισταθμίσει αυτό το έλλειμμα. Είναι ευρέως γνωστό ότι οι Γερμανόφωνες γλώσσες, συμπεριλαμβανομένης της Αγγλικής τονίζουν ότι η πρόταση χαρακτηρίζεται από αύξηση της διάρκειας και της έντασης, καθώς επίσης και εύρος διευρυμένης θεμελιώδους συχνότητας (F0) στις τονισμένες λέξεις. Υπάρχουν αποδείξεις σύμφωνα με τις οποίες τα παιδιά που μιλούν Γερμανόφωνες γλώσσες μπορούν αξιόπιστα να ελέγχουν την διάρκεια, την ένταση και την θεμελιώδη συχνότητα, τα οποία σηματοδοτούν τον τονισμό μίας πρότασης, από την ηλικία των 4-5 ετών. Φυσικά η παραγωγική συνέπεια και η σταθερότητα συνεχίζουν να αναπτύσσονται και μετά από αυτή την ηλικία.

Η εγκεφαλική παράλυση είναι μία γενική ονομασία για μία ομάδα μη προοδευτικών διαταραχών κίνησης και στάσης που προκαλούνται από βλάβη στον αναπτυσσόμενο εγκέφαλο. Τα ποσοστά των παιδιών που εμφανίζουν δυσαρθρία κυμαίνονται από 30-90%. Μερικά από τα χαρακτηριστικά του λόγου τα οποία σχετίζονται με την δυσαρθρία λόγω εγκεφαλικής παράλυσης είναι η ρηχή, ακανόνιστη αναπνοή, η μειωμένη ποιότητα φωνής, η υπερρινικότητα,

τα ακατάλληλα επίπεδα ηχηρότητας, το μειωμένο ύψος, ο μειωμένος ρυθμός ομιλίας και φυσικά η ανακριβής άρθρωση.

Κατά την διεκπεραίωση της έρευνας μελετήθηκαν τα προσωδιακά χαρακτηριστικά των παιδιών με δυσαρθρία εξαιτίας της εγκεφαλικής παράλυσης. Στην έρευνα συμμετείχαν έξι παιδιά με δυσαρθρία και εγκεφαλική παράλυση και οκτώ συνομήλικοί τους με ίδιο φύλο και διάλεκτο τυπικής ανάπτυξης. Η ακοή και όραση βρέθηκε φυσιολογική ή προσαρμόστηκε στο φυσιολογικό για όλους τους συμμετέχοντες και οι γνωστικές τους ικανότητες ήταν κατάλληλες για να ακολουθούν εντολές. Από τα έξι παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, τα τρία διαγνώστηκαν με δυσκινητική μορφή, δύο με σπαστική και ένα με αταξική μορφή. Οι ερωτήσεις ήταν της μορφής ερώτηση-απάντηση με τη χρήση εικόνων οι οποίες αφορούσαν φράση «επιθετικός προσδιορισμός- ουσιαστικό» (πχ κίτρινος σκύλος) και έπρεπε να δοθεί έμφαση στον τονισμό πρώτα του επιθέτου και κατόπιν το ουσιαστικού. Οι απαντήσεις που διέφεραν σημασιολογικά (πχ πάπια και όχι χήνα), που αντικαθιστούσαν τον ουσιαστικό με αντωνυμία, καθώς και ο δισταγμός, η αυτοδιόρθωση ή ο τραυλισμός δεν συμπεριλαμβάνονταν στα αποτελέσματα και θεωρούνταν λάθη. Για την ανάλυση των αποτελεσμάτων έγινε χρήση της εφαρμογής ανάλυσης ηχητικού δείγματος Praat.

Από τα αποτελέσματα παρατηρήθηκε ότι παρόμοιες συμπεριφορές παύσης σημειώθηκαν σε ενήλικες με διαταραχές κινητικού ελέγχου, κάτι που υποδηλώνει ότι η χρήση παύσεων μπορεί να είναι σημάδι λόγου για νέες πληροφορίες για τον διαταραγμένο λόγο. Κατά την επιθεώρηση του επιπέδου σοβαρότητας της δυσαρθρίας των παιδιών, καθώς και η ηλικία και ο τύπος της εγκεφαλικής παράλυσης δεν αποκάλυψαν κάποιο συγκεκριμένο μοτίβο, το οποίο θα μπορούσε να εξηγήσει την χρήση παύσεων σε αυτά τα παιδιά. Αξίζει να σημειωθεί ότι ο τύπος εγκεφαλικής παράλυσης δεν έπαιξε κάποιο ρόλο στην παρατηρούμενη συμπεριφορά των παιδιών ως προς τις παύσεις. Παρόλα αυτά, υπάρχει η ανησυχία ότι οι ανεξήγητες παύσεις υποδηλώνουν ότι τα παιδιά δεν έχουν ακόμη πλήρη γνώση του πότε να κάνουν παύση και πως να συντονίσουν την αναπνοή κατά την ομιλία. Καταλήγοντας, καμία από τις δύο ομάδες δεν φάνηκε να κάνει χρήση παύσεων σωστά, δηλαδή για να επισημάνει και να τονίσει την λέξη ή φράση που έπρεπε, αλλά και οι δύο έδειξαν σημάδια προσκόλλησης στην σωστά χρησιμοποιούμενη προσωδία με το να κάνουν τοποθέτηση αυτής κατά κύριο λόγο στο τέλος

της εκφοράς. Επομένως, δεν υπάρχει μία ξεκάθαρη σχέση ανάμεσα στη λεκτική διάρκεια των παιδιών και στο μήκος της παύσης (Anja Kuschmann, Anja Lowit, 2020).

2.6.5 Με αντιμετώπιση αρθρωτικών και φωνολογικών διαταραχών

- Ο θεραπευτής καλείται να αξιολογήσει τόσο τα ηχητικά λάθη του παιδιού, όσο και τους τύπους των λαθών, ώστε να αξιολογηθούν οι αντισταθμιστικές τεχνικές που χρησιμοποιεί το παιδί.
- Ο θεραπευτής διδάσκει στο παιδί φωνήματα ή ομάδες φωνημάτων οι οποίες βασίζονται σε διακεκριμένους φωνολογικούς τύπους.
- Τροποποίηση των προσωδιακών προβλημάτων, τα οποία οφείλονται σε ακανόνιστο, αργό ή γρήγορο ρυθμό ομιλίας:
 - ❖ Επιβράδυνση του ρυθμού ομιλίας με τη χρήση των κτύπων ενός μανομέτρου.
 - ❖ Ο θεραπευτής προτρέπει τον ασθενή να χρησιμοποιήσει κτυπήματα δακτύλων ή χεριών για να παράγει έναν ισοδύναμο και κατάλληλο ρυθμό ομιλίας.
 - ❖ Ο θεραπευτής παρέχει πληροφορίες, όπως μία λέξη γραμμένη στο χαρτί, ώστε να παράγει ο ασθενής έναν κατάλληλο ρυθμό προφορικής ανάγνωσης.
 - ❖ Εκπαίδευση του ασθενή ώστε να χρησιμοποιεί κατάλληλα τον τονισμό σε λέξεις στις προτάσεις με τη χρήση ασκήσεων αντίθετου τονισμού.
 - ❖ Εκπαίδευση του ασθενή στην εναλλαγή του ύψους της φωνής μέσα από την επανάληψη γραπτών προτάσεων και μέσα από συζήτηση.
 - ❖ Έλεγχος για υπερβολικές εναλλαγές στην ένταση με ενίσχυση των φυσιολογικών διακυμάνσεων.
 - ❖ Ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να παράγει λέξεις από μία λίστα ενώ ο θεραπευτής ελέγχει την καταληπτότητά του χωρίς να βλέπει τη λίστα ή το πρόσωπο του ασθενούς.
 - ❖ Ο θεραπευτής διορθώνει με σκοπό να ενθαρρύνει την ορθή παραγωγή ήχων σε λέξεις που δεν κατανοεί.
 - ❖ Ο θεραπευτής ενισχύει την υπερβολική άρθρωση των μεσαίων και τελικών συμφώνων.

- ❖ Ο θεραπευτής κάνει χρήση της μεθόδου «ελάχιστης αντίθεσης» με στόχο της βελτίωσης της καταληπτότητας λέξεων, οι οποίες διαφέρουν κατά ένα φώνημα (μήλο-ξύλο).
- ❖ Ο θεραπευτής ενισχύει την φυσική ομιλία και τον αυθόρμητο λόγο κατά τη συζήτηση (K. M. Yorkston, D. Beukelman, E. A. Strand, K. R. Bell, 1999, M. Καμπανάρου, 2006).



Εικόνα 1.5: Το παιδί χρησιμοποιεί καλαμάκι για να κατευθύνεται ο αέρας στον στόχο με σκοπό την κίνηση του. Με τον τρόπο αυτό επιτυγχάνεται η ενδυνάμωση της αναπνευστικής οδού αλλά και των αρθρώτων.

Ερευνητές, σκεπτόμενοι ότι δεν υπάρχει μία παγκόσμια αρχή σχετικά με την λογοθεραπεία ατόμων με εγκεφαλική παράλυση εξαιτίας της διαφορετικότητας των συμπτωμάτων της διαταραχής, πραγματοποίησαν έρευνα στην Αγγλία το 2007, σχετικά με την επίδραση της άμεσης λογοθεραπείας σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Οι συμμετέχοντες στην έρευνα ήταν άτομα ηλικίας έντεκα μηνών έως δεκαοχτώ χρονών με διάφορους τύπους εγκεφαλικής παράλυσης και χωρίς συνοδά προβλήματα υγείας (όπως επιληψία). Τουλάχιστον τα επτά από τα δώδεκα παιδιά που συμμετείχαν παρουσίασαν γνωστικές δυσλειτουργίες εκτός από τις κινητικές. Οι παρεμβάσεις στόχευαν την ανάπτυξη του λόγου και της επικοινωνίας και πραγματοποιούνταν απευθείας από λογοθεραπευτή, ενώ μπορούσαν να λάβουν χώρα σε

οποιοδήποτε μέρος (το σπίτι, το θεραπευτήριο ή το σχολείο). Η θεραπεία μπορεί να πραγματοποιηθεί ατομικά ή ομαδικά.

Πιο συγκεκριμένα, έγιναν μετρήσεις για την αντιληπτική και εκφραστική ικανότητα, την παραγωγή λόγου, την συζήτηση και τις πραγματολογικές δεξιότητες, την επικοινωνιακή επάρκεια των συμμετεχόντων, καθώς και του άγχους και των προβληματισμών των γονέων και της ικανοποίησης των συμμετεχόντων με την θεραπεία. Παρατηρήθηκε πρόοδος στις ικανότητες των συμμετεχόντων μετά από κάθε συνεδρία. Οι μελέτες που συμπεριλήφθηκαν σε αυτή την έρευνα έδειξαν πως η λογοθεραπεία με τη χρήση μικροδιδακτικών μεθόδων αποδίδει αποτελεσματικά στην ανάπτυξη επικοινωνιακών δεξιοτήτων, αίτημα χρήσης αντικειμένων ή πράξης ενεργειών, ανταπόκριση στην επικοινωνία με άλλα άτομα και χρήση εκφραστικών γλωσσικών δομών για τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Παρόλα αυτά το αποτέλεσμα της συγκεκριμένης έρευνας δεν μπορεί να γενικευθεί για όλα τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση (Lindsay Pennington, Juliet Goldbart, Julie Marshall, 2007).

Περίπου το 50% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση διαγιγνώσκονται με επικοινωνιακές διαταραχές, με πιο συχνή αιτία αυτών την δυσαρθρία. Η δυσαρθρία συσχετίζεται με κάθε τύπο εγκεφαλικής παράλυσης και μπορεί να προκληθεί από κάθε σημείο της φωνητικής οδού. Τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση που έχουν και δυσαρθρία συχνά παρουσιάζουν ρηχή, ακανόνιστη αναπνοή κατά την ομιλία, ενώ παρατηρήθηκε και χαμηλή σε ύψος και τραχιά φωνή. Επιπλέον, ο υπερρινικός λόγος με διαφυγή αέρα από τη μύτη σε συνδυασμό με την κακή άρθρωση μπορούν να μειώσουν την καταληπτότητα. Τέτοιου είδους διαταραχές εμφανίζονται σε πιο σοβαρή μορφή σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση δυσκινητικού παρά σπαστικού τύπου, αλλά τα περισσότερα από τα παραπάνω χαρακτηριστικά της ομιλίας αυτών των ατόμων υπάρχουν σε όλους τους τύπους της εγκεφαλικής παράλυσης. Για όλους τους παραπάνω λόγους πραγματοποιήθηκε έρευνα με συστημική προσέγγιση η οποία στοχεύει στα συστατικά της φωνητικής οδού, τα οποία ελέγχουν την αναπνοή, τη φώνηση, τον ρινικό συντονισμό, την άρθρωση, τον επιτονισμό, η οποία είναι παρόμοια με παρέμβαση ενηλίκων με δυσαρθρία.

Για παράδειγμα η θεραπεία μπορεί να εστιάζει στην ρύθμιση της αναπνοής για την στήριξη της ομιλίας σε μικρές φράσεις, ενώ η παρέμβαση περιλαμβάνει ακόμη την μείωση του ρυθμού ομιλίας των παιδιών με σκοπό την μεγαλύτερη ακρίβεια στις κινήσεις των μυών της

στοματικής οδού. Ο Yorkston ακόμη πρότεινε την αύξηση της αναπνευστικής προσπάθειας και την εστίαση στις όσο το δυνατόν περισσότερες κινήσεις του σαγονιού στην ομιλία, με σκοπό την αύξηση σε ένταση της στοματικής κοιλότητας και έτσι την αύξηση της ηχηρότητας και την μείωση της περιττής ρινικής εξόδου του αέρα. Ακόμη έγινε χρήση λεκτικών και μη λεκτικών ασκήσεων για την ενίσχυση των ουρανικό-φαρυγγικών δομών και την μείωση της ρινικότητας. Η θεραπεία της άρθρωσης συνίσταται σε συνδυασμό με άλλες πτυχές λεκτικών παραγωγών, καθώς ανακριβείς παραγωγές ομιλίας συχνά παρατηρούνται λόγω προβλημάτων στην αναπνοή, στην φώνηση και στα ουρανικοφαρυγγικά σημεία, εκτός από την γλώσσα και τα χείλη. Η θεραπεία για την προσωδία του λόγου περιλαμβάνει ασκήσεις σχετικές με τον έλεγχο του ρυθμού ομιλίας, την καταλληλότητα των παύσεων ανάμεσα στις λέξεις, την ηχηρότητα και όταν είναι απαραίτητο, του ύψους της φωνής.

Στην έρευνα συμμετείχαν 16 παιδιά με εγκεφαλική παράλυση και δυσαρθρία (εννέα κορίτσια και επτά αγόρια) ηλικίας 12-18 ετών από την Βόρεια Αγγλία, οπότε ήταν απαραίτητη η συμμετοχή θεραπειών οι οποίοι ήταν εξοικειωμένοι με την γλώσσα και τις εκάστοτε διαλέκτους. Το φύλο των παιδιών δεν επηρέασε την έρευνα, καθώς δεν υπάρχουν αποδείξεις ότι αλλαγές στην φωνή κατά την εφηβεία επηρεάζουν την παραγωγή του λόγου των εφήβων με δυσαρθρία από ότι εκείνων χωρίς εγκεφαλική παράλυση, ή ότι το φύλο επηρεάζει την αντίδραση στη θεραπεία της δυσαρθρίας. Κατά την διεκπεραίωση της έρευνας, η καταληπτικότητα του λόγου μετρήθηκε από τα παιδιά με την περιγραφή αλληλουχιών τριών εικόνων και μάλιστα χρησιμοποιήθηκαν τέσσερα σετ των τριών εικόνων. Οι μετρήσεις των παιδιών για τις μεμονωμένες λέξεις και τον συνδεδεμένο λόγο καταγράφηκαν με ψηφιακή συσκευή καταγραφής και χρήση μικροφώνου.

Τα παιδιά αρχικά εξασκήθηκαν στον συντονισμό της φώνησης με την έναρξη της με εκπνοή για συγκεκριμένα φωνήεντα. Στη συνέχεια έκανα προσπάθειες για το συντονισμό εκπνοής και φώνησης κατά την παραγωγή της ομιλούμενης γλώσσας. Κατά την εξάσκηση στην ομιλούμενη γλώσσα, τα παιδιά ακόμη εξασκήθηκαν στην αργή ομιλία και την διατήρηση της πρόσληψης αέρα για όλο το μήκος της φράσης τους και με το να παίρνουν νέα αναπνοή σε συντακτικά αποδεκτά σημεία (ύπαρξη κόμμα, τελείας). Οι ασκήσεις περιλάμβαναν την παραγωγή δέκα συχνά χρησιμοποιούμενων φράσεων (Γεια μαμά, ήρθα σπίτι.) και στη συνέχεια

παραγωγή φράσεων, οι οποίες αποτελούνταν από μεμονωμένες λέξεις, προτάσεις και λόγο σε μορφή συζήτησης.

Τα αποτελέσματα της παραπάνω έρευνας υποδεικνύουν ότι με ένα σύντομο πλαίσιο εντατικών θεραπειών, οι οποίες στοχεύουν στην σταθεροποίηση της φωνητικής και αναπνευστικής προσπάθειας και του ρυθμού ομιλίας των παιδιών, μπορεί να αυξηθεί η καταληπτότητα τόσο στις μεμονωμένες λέξεις, όσο και στην παραγωγή ολοκληρωμένου λόγου, για εξοικειωμένους και μη ομιλητές. Τα αποτελέσματα της εντατικής θεραπείας παρέμειναν έξι εβδομάδες μετά το τέλος των θεραπειών, κατά το οποίο τα παιδιά δεν παρακολούθησαν καθόλου συνεδρίες. Επιπλέον, παρόλο που τα παιδιά από πλήθος εύρους δυσλειτουργιών κατάφεραν να αυξήσουν την καταληπτότητά τους, αυτά με πιο σοβαρές δυσλειτουργίες πρέπει να εντάξουν στην επικοινωνία τους και μορφές εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας προκειμένου να είναι κατά το μέγιστο δυνατό καταληπτά. Συνεπώς, η συγκεκριμένη έρευνα αφορούσε παιδιά μεγαλύτερης ηλικίας, τα οποία μπορεί να έχουν ήδη ολοκληρώσει την ανάπτυξη του λόγου τους. Για να αξιοποιηθούν οι πιθανότητες ωρίμανσης και η πλαστικότητα του εγκεφάλου, ένας λογικός ισχυρισμός είναι ότι η παρέμβαση πρέπει να ξεκινά όσο το δυνατόν νωρίτερα (Lindsay Pennington, Nick Miller, Sheila Robson, Nick Steen, 2009).

2.6.6 Με αντιμετώπιση προβλημάτων προσοχής

- Ο θεραπευτής κάνει χρήση της συμπεριφορικής μεθόδου για την αντιμετώπιση της διάσπασης προσοχής κατά τη θεραπεία.
- Ο θεραπευτής ενισχύει θετικά τα προοδευτικά μεγαλύτερα διαστήματα προσοχής του ασθενή στη θεραπεία, ενώ μπορεί να ακολουθήσει και κάποιο σύστημα ανταμοιβής για να ενισχύσει τις συμπεριφορές προσοχής.
- Ο θεραπευτής επιδιώκει να τραβήξει την προσοχή του ασθενή πίσω στα θεραπευτικά ερεθίσματα, μόλις ο ασθενής δείξει σημάδια διάσπασης. Ο θεραπευτής στη συνέχεια το επιβραβεύει για την συγκέντρωση της προσοχής του.

2.6.7 Αντιμετώπιση αισθητηριακών προβλημάτων

- Ο θεραπευτής παραπέμπει τον ασθενή σε ακοολόγο για τον απαιτούμενο ακοολογικό έλεγχο.

- Ο θεραπευτής ελέγχει το ακουστικό βαρηκοΐας του ασθενή πριν την έναρξη κάθε συνεδρίας για να βεβαιωθεί για την ορθή λειτουργία του.
- Ο θεραπευτής κάνει χρήση τροποποιητή συχνότητας ή άλλων ακουστικών συστημάτων βοήθειας αν κρίνεται απαραίτητο.
- Ο θεραπευτής ζητά από τον ασθενή να φορέσει γυαλιά κατά τη διάρκεια της συνεδρίας αν το κρίνει απαραίτητο.
- Ο θεραπευτής τροποποιεί κατάλληλα την αίθουσα για να αποφευχθούν τυχόν ακουστικοί ή οπτικοί περιορισμοί, όπως ένα καλά φωτισμένο δωμάτιο με κλειστό το παράθυρο.

2.7 Γνωστικές λειτουργίες

Για αρκετό καιρό απασχόλησε τον κλάδο της νευροψυχολογίας το κατά πόσον η γνωστική ανάπτυξη είναι καλύτερα κατανοητή ως μία σταδιακή ξεδίπλωση έμφυτων μορφών ή ως μια κατασκευή συστημάτων επεξεργασίας από ένα ισοδυναμικό νευρικό υπόστρωμα. Για τον λόγο αυτό πραγματοποιήθηκε έρευνα σχετικά με το πως οι εγκεφαλικές αλλοιώσεις στα παιδιά με σπαστική εγκεφαλική παράλυση λειτουργούν ως συγκεκριμένοι βιολογικοί περιορισμοί με αντίκτυπο στην γνωστική λειτουργικότητα. Παρόλο που μελετώνται διάφορες πτυχές της γνωστικής λειτουργικότητας στα παιδιά με σπαστική εγκεφαλική παράλυση, πρέπει να σημειωθεί ότι γνωστικά ελλείμματα σε παιδιά σχολικής ηλικίας με την διαταραχή αυτή δεν είναι απλά αποτέλεσμα μίας πρώιμης εγκεφαλικής αλλοίωσης, αλλά οφείλονται και στη δυναμική αλληλεπίδραση ανάμεσα στο παιδί και το περιβάλλον του, όπου το παιδί συμμετέχει στην εκπαιδευτική διαδικασία και αλληλοεπιδρά με τους συνομηλίκους του. Σύμφωνα με τον Παγκόσμιο Οργανισμό Υγείας, οι συνθήκες υγείας θα έπρεπε να γίνονται αντιληπτές από ένα σύνολο σωματικών λειτουργιών (όπως οι γνωστικές), δραστηριοτήτων και συμμετοχής (WHO,2001).

Η ανάπτυξη γνωστικών λειτουργιών των παιδιών απαιτεί μία επαρκή νευρολογική δομή. Συγκεκριμένα μοτίβα αλλοιώσεων έχουν συσχετισθεί με γνωστικές λειτουργίες, εκτός από οπτικοαντιληπτικές βλάβες. Πιο συγκεκριμένα, βλάβες στα βασικά γάγγλια, στο θαλαμικό σύστημα ή και στα δύο μπορεί να επιδρούν στην εστιασμένη προσοχή και την συγκέντρωση, όπως και στις εκτελεστικές λειτουργίες (Mirsky, 1989). Ελλείμματα στην μνήμη παρατηρούνται σε πολλές ομάδες παιδιών με νευροαναπτυξιακές διαταραχές, είτε εξαιτίας

βλαβών στις νευρολογικές δομές οι οποίες υποστηρίζουν πτυχές της μνήμης (αλλοιώσεις στα βασικά γάγγλια, αλλοιώσεις στην εσωτερική πτυχή του ιππόκαμπου) είτε εξαιτίας προβλημάτων κωδικοποίησης σε πρωτογενή αντιληπτικά ελλείμματα. Η μέση εγκεφαλική αρτηρία τροφοδοτεί αρκετές φλοιώδεις (πλευρικές επιφάνειες του βρεγματικού και κροταφικού λοβού) και υποφλοιώδεις (ο θάλαμος και τα βασικά γάγγλια) περιοχές, οι οποίες υποστηρίζουν την εστιασμένη προσοχή και την κινητική- εκτελεστική λειτουργία, την γλωσσικής λειτουργία (Bates et al., 1997) και διάφορες πτυχές της μνήμης (Gathercole, 1998).

ΕΚΤΕΛΕΣΤΙΚΕΣ ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΕΣ:

Εστιασμένη προσοχή: είναι η ικανότητα εντοπισμού σημαντικών στοιχείων ανάμεσα σε ένα ευρύ φάσμα ερεθισμάτων. Σε μία μελέτη παιδιών με ημιπληγία έγινε χρήση ασκήσεων διχωτικής ακοής. Οι ερευνητές σύγκριναν την επίδοση των παιδιών με ημιπληγία με παιδιά αντίστοιχου φύλου και ηλικίας χωρίς ενδείξεις ημιπληγίας. Τα πρώτα παρουσίασαν ελλείμματα στην ικανότητα εναλλαγής της προσοχής τους στο αυτί που ελέγχεται από το αντίθετο ημισφαίριο που φέρει την αλλοίωση (Hugdahl & Carlsson, 1994). Σε μία αντίστοιχη έρευνα παιδιών με εγκεφαλική παράλυση με ημιπληγία βρέθηκε ότι τα δύο τρίτα των παιδιών διέφεραν από τα παιδιά χωρίς την διαταραχή αυτή, καθώς τα παιδιά με αλλοιώσεις στο αριστερό ημισφαίριο και πλεονέκτημα στο αριστερό αυτί, ακόμη είχαν πλεονέκτημα όρασης από το δεξιό μισό οπτικό πεδίο (Korkman & Von Wendt, 1995).

Διαρκής προσοχή: είναι η ικανότητα επαγρύπνησης. Υπάρχουν υποψίες για ελλείμματα στην περιοχή αυτή και συγκεκριμένα στο δεξί ημισφαίριο. Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε με παιδιά με δεξιά ή αριστερή ημιπληγία και μονόπλευρες αλλοιώσεις επαληθευμένες από αξονική και μαγνητική ακτινογραφία, τα παιδιά με ημιπληγία κατέγραψαν πολύ χαμηλότερο σκορ από την ομάδα παιδιών χωρίς. Οι κρίσεις έπαιξαν σημαντικό ρόλο στην εμφάνιση προβλημάτων τόσο στην εστιασμένη όσο και στη διαρκή προσοχή (Kolk & Talvik, 2000).

Μνήμη εργασίας: είναι ένα σύστημα επεξεργασίας πληροφοριών υλικών ή γεγονότων, το οποίο μπορεί να συγκρατήσει, να διατηρήσει και να χειριστεί περιορισμένη ποσότητα πληροφοριών. Από έρευνα που πραγματοποιήθηκε βρέθηκαν σημαντικές διαφορές ανάμεσα στα παιδιά με σπαστική διπληγία και αυτά τυπικής ανάπτυξης (Kolk & Talvik, 2000).

Αναστολή παρορμήσεων: είναι ένας δεύτερος τομέας εκτελεστικών λειτουργιών, ο οποίο μεσολαβεί στην επιλογή απόκρισης κατά την επίλυση προβλημάτων. Σε έρευνα που πραγματοποιήθηκε τα παιδιά με ημιπληγία και συγκεκριμένα με αλλοιώσεις δεξιού ημισφαιρίου κατέγραψαν σημαντικά χαμηλότερη βαθμολογία από αυτά χωρίς εγκεφαλική παράλυση που συμμετείχαν. Η ηλικία αποτέλεσε έναν ακόμη επιβαρυντικό παράγοντα (Kolk & Talvik, 2000).

Μεταγνωστικές διαδικασίες: είναι ένας τρίτος τομέας εκτελεστικών λειτουργιών, ο οποίος αφορά την ικανότητα οργάνωσης και επίλυσης προβλημάτων μέσα από στρατηγική συμπεριφορά. Βρέθηκε ότι παιδιά με αμφοτερόπλευρη σπαστική εγκεφαλική παράλυση χρησιμοποιούν αυθόρμητη στρατηγική ομαδοποίηση ως βοήθεια στην μάθηση και την ανάκτηση λεκτικού υλικού λιγότερο συχνά από παιδιά ίδιας ηλικίας χωρίς εγκεφαλική παράλυση (White & Christ, 2005).

Οπτική αντίληψη: είναι οι περίπλοκες διαδικασίες που μας επιτρέπουν να αντιληφθούμε ένα ευρύ φάσμα οπτικών ιδιοτήτων όπως η κίνηση, το βάθος, οι χωρικές συσχετίσεις, οι εκφράσεις του προσώπου και η ταυτοποίηση ενός αντικειμένου. Πλήθος μελετών συνδέει τα οπτικοαντιληπτικά ελλείμματα με την μείωση της λευκής ουσίας στον βρεγματικό και ινιακό λοβό σε ομάδες παιδιών με σπαστική εγκεφαλική παράλυση (Fazzi et al., 2004).

Γλωσσικές λειτουργίες: αφορούν την αντιληπτική και εκφραστική γλώσσα, συμπεριλαμβανομένων των φωνολογικών, συντακτικών και σημασιολογικών διαδικασιών και αργότερα, κατά την σχολική ηλικία, την κατάκτηση ικανοτήτων γραφής και ανάγνωσης (Temple, 1997). Η κατάκτηση της γλωσσικής επάρκειας έχει μελετηθεί εκτενώς σε παιδιά με μονόπλευρες εγκεφαλικές βλάβες, ώστε να απαντηθούν ερωτήματα σχετικά με την πλαστικότητα του ανώριμου εγκεφάλου. Σύμφωνα με έρευνες υπάρχει συσχέτιση μεταξύ σπαστικής ημιπληγίας και ελλειμμάτων στην λεκτική ροή, στην ακουστική ανάλυση, στην κατανόηση και σε άλλες σχετικές πτυχές (Kolk & Talvik, 2000).

Συνεπώς, η ακεραιότητα της λευκής ουσίας και των ντοπαμινεργικών οδών θεωρείται σημαντική για την ανάπτυξη και την ομαλή λειτουργία, τόσο των εκτελεστικών λειτουργιών όσο και των μελών της προσοχής, οι οποίες βασίζονται σε μία εκτεταμένη και πολύπλοκη διασύνδεση με άλλες εγκεφαλικές περιοχές. Καθώς μία ή περισσότερες από αυτές τις περιοχές

συχνά εκθέτονται σε παιδιά με σπαστική εγκεφαλική παράλυση, ελλείμματα και βλάβες στις αναφερόμενες περιοχές γνωστικού ελέγχου είναι αναμενόμενες (Louise Bottcher, 2010).

2.8 Ιατρικές μέθοδοι

- Έγχυση κολλαγόνου (collagen injection): πρόκειται για ιατρική θεραπευτική μέθοδο για ασθενείς οι οποίοι παρουσιάζουν παράλυση των φωνητικών χορδών. Πιο συγκεκριμένα, με την έγχυση κολλαγόνου στο μέσο τρίτο της φωνητικής χορδής, αυξάνεται ο όγκος της και οι πιθανότητες προσαγωγής για την παραγωγή της φώνησης.
- Έγχυση Teflon (Teflon injection): Αυτή η ιατρική θεραπευτική διαδικασία διενεργείται σε ασθενείς, οι οποίοι παρουσιάζουν παράλυση των φωνητικών χορδών. Το υλικό εγχέεται στο μέσο τρίτο της φωνητικής χορδής με σκοπό της αύξηση του όγκου της και συνεπώς την αύξηση των πιθανοτήτων απαγωγής των φωνητικών χορδών.
- Έγχυση αλλαντοτοξίνης (Botulinum Toxin Injection): Πρόκειται για μία ιατρική θεραπευτική μέθοδο για τη νευρογενή ή ιδιοπαθή σπασμοδική δυσφωνία προσαγωγής και απαγωγής, η οποία δεν ανταποκρίνεται στη συμπεριφορική θεραπεία. Κατά τη διαδικασία αυτή, η αλλαντοτοξίνη εγχέεται στον θυροαριτυνοειδή μυ μονόπλευρα ή αμφίπλευρα. Η επίδραση αυτής της έγχυσης διαρκεί περίπου τρεις μήνες (M.N.Hedge,2008, Γερμανά, 2015).
- Έγχυση Γλυκοπυρρελίνης (glycopyrrolate): είναι ένα αντιχολινεργικό φάρμακο με τεταρτοταγή δομή. Η επίμονη και σοβαρή σιελόρροια είναι μη αποδεκτή κοινωνικά για ασθενείς και οικογενειακό περιβάλλον, προκαλεί προβλήματα υγιεινής φροντίδας, καθώς και προβλήματα δερματολογικής φύσεως και πολλών ειδών μολύνσεις. Η επιμονή σιελόρροιας σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση μεγαλύτερα των τριών ετών δεν είναι φυσιολογική. Επειδή το συνθετικό αυτό αντιχολινεργικό δεν διαπερνά εύκολα τον αιματοεγκεφαλικό φραγμό, πιθανά μπορεί να αποφύγει τις παρενέργειες του κεντρικού νευρικού συστήματος και να μειώσει την παραγωγή του σάλιου σε παιδιά και ενήλικες με εγκεφαλική παράλυση και άλλες νευρογενείς διαταραχές.

2.8.1 Μέθοδοι αντιμετώπισης της σιελόρροιας

Σύμφωνα λοιπόν με μελέτη των Blasco και Stanbury σε 40 παιδιά και νεαρούς ενήλικες με κινητικές ή γνωστικές δυσλειτουργίες σχετιζόμενες με σοβαρή σιελόρροια, η χορήγηση της

γλυκοπυρρελίνης γινόταν 2 φορές ημερησίως από 0.5mg, ενώ οι ασθενείς παρακολουθούνταν κάθε δέκα μέρες για παρενέργειες και έκφραση συμπερασμάτων. Για τις μετρήσεις έγινε σε όλους τους συμμετέχοντες η ερώτηση «έχει η σιελόρροια καλυτερεύσει, χειροτερεύσει ή έχει παραμείνει ίδια;». Από τους 40 συμμετέχοντες, οι 2 είχαν άμεση αλλεργική αντίδραση, οι 9 σταμάτησαν την χορήγηση λόγω παρενεργειών, ενώ οι υπόλοιποι σημείωσαν μερική πρόοδο.

Συνεπώς, στις επιλογές διαχείρισης για τη βοήθεια ατόμων με δυσκολία στον έλεγχο της σιελόρροιας μπορούν να συμπεριληφθούν και οι στοματικές κινητικές ασκήσεις με τη χρήση ενδοστοματικών συσκευών, η συνταγογράφηση αντιχολινεργικών φαρμάκων, η κατ' επανάληψη ένεση με αλλαντοτοξίνη στους σιελογόνους αδένες και η διενέργεια χειρουργικών επεμβάσεων στους σιελογόνους αδένες. Η γλυκοπυρρελίνη φαντάζει ελκυστική σαν λύση εξαιτίας της φτωχής εμπλοκής της με το κεντρικό νευρικό σύστημα. Παρόλα αυτά σε παιδιά με ιστορικό δυσκοιλιότητας ή ψευδοαπόφραξης, οι ειδικοί προτείνουν την χρήση άλλων αντιχολινεργικών φαρμάκων πριν προτιμήσουν την γλυκοπυρρελίνη (Marian L. Evatt, 2011).

Πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση αντιμετωπίζουν δυσκολίες στον έλεγχο της σιελόρροιας. Πιθανές αιτίες για αυτό το κλινικό χαρακτηριστικό της εγκεφαλικής παράλυσης είναι μεταξύ άλλων η μείωση της ικανότητας κατάποσης, η στοματοκινητική δυσλειτουργία, η μειωμένη αίσθηση στο μυϊκό στοματοπροσωπικό σύστημα, αιτίες οι οποίες οδηγούν στην μπροστινή απώλεια σάλιου από την στοματική κοιλότητα. Η σιελόρροια μπορεί να είναι μία αποκαρδιωτική κατάσταση για τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, η οποία επηρεάζει αρνητικά τόσο τη σωματική όσο και τη συναισθηματική υγεία τους, τις κοινωνικές αλληλεπιδράσεις και την αυτοεκτίμηση. Οι επιπτώσεις στην υγεία περιλαμβάνουν διαβροχή και καταστροφή του δέρματος, μόλυνση του δέρματος, ενώ η κοινωνικής απόρριψη από τους συνομηλίκους αποτελεί κοινωνική επίπτωση. Ακόμη, αυτές οι επιπτώσεις στην υγεία του παιδιού εντείνουν την ανάγκη για φροντίδα και συνεπώς επιβαρύνουν περισσότερο την οικογένεια.

Έτσι αναπτύχθηκε μία εντατική φωνητική θεραπεία, η οποία αποτελείται από 16 συνεδρίες διάρκειας 60 λεπτών ανά μήνα, δηλαδή 4 συνεδρίες την εβδομάδα και κάθε συνεδρία περιλαμβάνει τόσο μεμονωμένες όσο και λειτουργικές φωνητικές ασκήσεις, ενώ

προτείνονται από τον θεραπευτή και 10-15 λεπτά ασκήσεων στο σπίτι. Η επαναξιολόγηση είναι προγραμματισμένη 12 εβδομάδες μετά την τελευταία συνεδρία. Στην έρευνα συμμετείχαν έξι παιδιά ηλικίας επτά έως δεκαοκτώ χρονών με διάγνωσης εγκεφαλικής παράλυσης και χρόνια σιελόρροια, με τόπο κατοικίας την Σύδνεϋ στην Αυστραλία. Τα παιδιά που συμμετείχαν έπρεπε να είναι σε θέση να παράγουν το φώνημα «ah», να παράγουν φράσεις 3-4 λέξεων και ο συνολικός τους λόγος να είναι καταληπτός σε ποσοστό μεγαλύτερο του 30%, ενώ ήταν σημαντικό να είναι ανεξάρτητοι ως προς τον έλεγχο της κεφαλής και η ακοή τους να είναι εντός φυσιολογικών πλαισίων.

Για την αξιολόγηση χρησιμοποιήθηκε η σταθμισμένη κλίμακα αξιολόγησης CFCS. Επομένως αξιολογήθηκαν τα επεισόδια σιελόρροιας κατά τη θεραπεία, η γενική εικόνα σιελόρροιας σε συνδυασμό με την καταληπτότητα του παιδιού, η καταληπτότητα σε επίπεδο μεμονωμένης λέξης, σε επίπεδο πρότασης, αλλά και σε επίπεδο συζήτησης με εξοικειωμένους και μη ομιλητές. Για τον έλεγχο της καταληπτότητας έγινε χρήση της κλίμακας Frenchay- Dysarthria Assessment (FDA-2), επειδή δεν υπήρξε άλλη επικυρωμένη κλίμακα μετρήσεων κατάλληλη για το εύρος των ηλικιών και για τη διάγνωση των συμμετεχόντων, τα ερεθίσματα στις υποδοκιμασίες είναι φωνητικά ισορροπημένα για να παρέχουν πιο αξιόπιστα δείγματα ευκρίνειας της ομιλίας, αλλά και επειδή η συγκεκριμένη κλίμακα έχει χρησιμοποιηθεί στο παρελθόν σε έρευνες παιδιών με εγκεφαλική παράλυση με μεγάλη επιτυχία. Από τα αποτελέσματα προέκυψε ότι αυτή η συμπεριφορική παρέμβαση είναι μία ακουστική θεωρητική μη επεμβατική προσέγγιση για την θεραπεία της σιελόρροιας χωρίς όμως μεγάλο εύρος ερευνών και αποδείξεων. Συνεπώς είναι απαραίτητη η διεξαγωγή περισσότερων ερευνών σχετικά με την καταλληλότητα της συγκεκριμένης προσέγγισης για την αντιμετώπιση της σιελόρροιας στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση (Michelle McInerney, Christine Imms, Paul N. Carding, Dinah S. Reddihough, 2021).

2.8.2. Αντιμετώπιση αρθρωτικών διαταραχών με χρήση EPG

Ιδιαίτερο ενδιαφέρον προκαλεί η έρευνα μιας μελέτης περίπτωσης ενός παιδιού ηλικίας 8 ετών με συγγενή σπαστική αριστερή ημιπληγία με κανονικό αντιληπτικό και εκφραστικό λεξιλόγιο και χωρίς προβλήματα ακοής και όρασης. Το παιδί παρουσίαζε ελλείμματα σχετικά με την εμπροσθοποίηση ουρανικών (/κ/, /γ/, /χ/) συμφώνων σε φατνιακά (/τ/, /δ/). Στο σημείο αυτό

αξίζει να αναφερθεί ότι πολλά παιδιά εγκεφαλική παράλυση, παρόλο που δεν εμφανίζουν συμπτώματα δυσαρθρίας, τείνουν να παρουσιάζουν καθυστέρηση στην αρθρωτική και φωνολογική τους ανάπτυξη (Love, 1992). Το παιδί παραπέμφθηκε για λογοθεραπεία σε ηλικία 7 ετών και ο λογοθεραπευτής του έβγαλε το πόρισμα της μέτριας φωνολογικής καθυστέρησης με κύριο χαρακτηριστικό την εμπροσθοποίηση των ουρανικών συμφώνων. Η ψυχολογική εκτίμηση έδειξε μέτρια νοημοσύνη και το παιδί παρακολουθεί τυπικό σχολείο. Η συμβατική θεραπεία δεν έδειξε να αποδίδει. Για το λόγο αυτό προτάθηκε η χρήση ηλεκτροπαλατογραφίας (EPG). Η ηλεκτροπαλατογραφία καταγράφει λεπτομερώς την τοποθέτηση και το χρονικό διάστημα των επαφών της γλώσσας με τη σκληρή υπερώα κατά τη διάρκεια της ομιλίας (Hardcastle & Gibbon, 1997) και καταχωρεί τα χαρακτηριστικά αυτά μοτίβα για τα φωνήματα της Αγγλικής γλώσσας. Έτσι καθίσταται χρήσιμη για την διερεύνηση σφαλμάτων που εμφανίζονται κατά την ομιλία με τη μορφή φωνολογικών διεργασιών. Η ηλεκτροπαλατογραφία διαθέτει επίσης την ικανότητα οπτικής απεικόνισης με ανατροφοδότηση των επαφών γλώσσας-σκληρής υπερώας σε πραγματικό χρόνο για την αποκατάσταση της άρθρωσης. Η θεραπεία με ηλεκτροπαλατογραφία χορηγήθηκε για 16 συνεδρίες σε διάστημα τεσσάρων μηνών.

Πριν την έναρξη των θεραπειών με ηλεκτροπαλατογραφία, το παιδί άρθρωνε τα ουρανικά και φατνιακά σύμφωνα με τον ίδιο τόπο άρθρωσης. Τα αποτελέσματα των αναλύσεων ηλεκτροπαλατογραφίας έδειξαν σημαντική βελτίωση στην άρθρωση κατά τα μοτίβα επαφής, με αποτέλεσμα το παιδί να μπορεί να αρθρώσει ορθά τα ουρανικά σύμφωνα μετά από 15 θεραπείες. Συνεπώς, η θεραπεία με ηλεκτροπαλατογραφία μπορεί να βοηθήσει τα παιδιά να αρθρώσουν φωνήματα που προηγουμένως δεν υπήρχαν στο φωνητικό τους υπόβαθρο. Φυσικά μετά την αποδέσμευση από την θεραπεία με ηλεκτροπαλατογραφία, θα γίνει χρήση συμβατικών τεχνικών θεραπείας για να ενταχθεί η σωστή άρθρωση των παιδιών στον καθημερινό λόγο και στη συνέχεια να αποδεσμευτούν από την θεραπεία (Fiona E. Gibbon & Sara E. Wood, 2009).

2.9 Πότε είναι απαραίτητη η παραπομπή για λογοθεραπεία

Περίπου το 55% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση παρουσιάζουν δυσκολίες όταν πρόκειται για την πρόσωπο με πρόσωπο συζήτηση. Κατά προσέγγιση το 21% - 36% έχουν δυσαρθρία, μία διαταραχή η οποία περιορίζει την καταληπτότητα του λόγου τους, καθώς και το 19% - 32% δεν μπορούν να μιλήσουν καθόλου. Η διάγνωση με δυσαρθρία και έλλειψη ομιλίας γενικότερα είναι πιο συχνή σε παιδιά δυσκινητική παρά σπαστική εγκεφαλική

παράλυση και σε τελειόμηνα παιδιά με αναπάντεχα υψηλό βάρος. Μελέτες μαγνητικής τομογραφίας δείχνουν ότι αλλοιώσεις στις φλοιώδεις, υποφλοιώδεις περιοχές και τα βασικά γάγγλια σχετίζονται με μεγαλύτερο κίνδυνο για φτωχά αποτελέσματα ομιλίας και επικοινωνίας από την ύπαρξη περικολιακής λευκομαλακίας. Η παραγωγή λόγου και η επικοινωνία στην παιδική ηλικία σχετίζονται με την στοματοκινητική λειτουργία, την λειτουργία κινητικού μηχανισμού και την μη λεκτική γνωστική λειτουργία. Η γλωσσική ανάπτυξη σχετίζεται έντονα με τη μη λεκτική γνωστική λειτουργία.

Λέγεται ότι η επικοινωνία μπορεί να προβλεφθεί από την συμβολική συμπεριφορά, την ομιλία, την λειτουργία του κινητικού μηχανισμού από τους 18 έως τους 24 μήνες καθώς και τα πορίσματα του αντιληπτικού και εκφραστικού λόγου. Τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, τα οποία ήταν καταξιωμένοι ομιλητές σε ηλικία δύο ετών, είναι πιθανό να έχουν κατάλληλο για την ηλικία του αντιληπτικό και εκφραστικό λόγο σε ηλικία τεσσάρων ετών. Αντίθετα παιδιά τα οποία δεν μίλησαν μέχρι τα δύο έτη, είναι πιθανό να παραμείνουν μη ομιλούντα, αλλά και να έχουν χαμηλούς δείκτες ανάπτυξης του αντιληπτικού λόγου και γλωσσική κατανόηση χαμηλότερη της χρονολογικής τους ηλικίας σε ηλικία τεσσάρων ετών. Τα περισσότερα μη ομιλούντα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση σε ηλικία δύο ετών έχουν σοβαρά ελλείμματα στην κινητική λειτουργία και κινητική διαταραχή σπαστικού τύπου.

Για την έρευνα που πραγματοποιήθηκε, συμμετείχαν 125 παιδιά ηλικίας έως πέντε ετών με διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης (οι κατηγορίες ήταν οι εξής: αμφοτερόπλευρη σπαστική, μονόπλευρη σπαστική και δυσκινητική) και των οποίων η επικοινωνία προβλημάτιζε τους φροντιστές τους σε ηλικία 2-3 ετών. Η αξιολόγηση της λειτουργίας κινητικού ελέγχου αξιολογήθηκε από το GMFCS και το MACS από ερευνητή λογοθεραπευτή. Ιστορικό λήφθηκε και από τους γονείς, με ερωτήσεις σχετικές με την δια στόματος σίτιση του παιδιού και γενικά για τις σιτιστικές και διατροφικές του συνήθειες. Σημειώθηκε ακόμη με το FCCS η επικοινωνιακή επίδοση των παιδιών με χρήση λόγου, χειρονομιών ή εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας.

Από την έρευνα βρέθηκε ότι τα περισσότερα παιδιά είχαν ελλείμματα σε όλους τους τομείς αξιολόγησής τους εκτός από την ακοή. Ακόμη βρέθηκε ότι παράγοντες που προβλέπουν την σοβαρότητα των ελλειμμάτων στον λόγο και την επικοινωνία των παιδιών στα 5 έτη είναι μεταξύ άλλων δημογραφικά χαρακτηριστικά, το ιατρικό ιστορικό, το είδος της εγκεφαλικής

παράλυσης και μετρήσεις λειτουργικής παραγωγής. Επιπλέον, όλοι οι παράγοντες αντικατοπτρίζουν τις φυσικές/ σωματικές και γνωστικές πτυχές οι οποίες εμπλέκονται στην παρατηρήσιμη εκφραστική επικοινωνία, την οποία στοχεύει να ταξινομήσει η κλίμακα FCCS, ενώ αυτό μπορεί να επιτευχθεί και προφορικά με χρήση χειρονομιών ή εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας.

Συνεπώς, παιδιά με αμφοτερόπλευρη σπαστική ή δυσκινητική εγκεφαλική παράλυση, σοβαρά οπτικά ελλείμματα και με μη καταληπτό ή κατά το ήμισυ καταληπτό λόγο στα δύο έτη πρέπει να παραπέμπονται σε λογοθεραπευτή για αξιολόγηση, καθώς υπάρχει κίνδυνος για την ύπαρξη ομιλίας τους και μπορεί να καταλήξουν στην παρέμβαση με τη χρήση μεθόδων εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας. Ως προς την λογοθεραπευτική αξιολόγηση, θα πρέπει να περιλαμβάνει αξιολόγηση μη λεκτικών γνωστικών λειτουργιών και του συστήματος ακοής και ομιλίας (Lindsay Pennington, Mona Dave, Jennifer Rudd, Mary Jo Cooley Hidecker, Katy Caynes, Mark S Pearce, 2020).

2.10 Παρατήρηση βελτίωσης μετά από θεραπευτική παρέμβαση με τη χρήση σταθμισμένης κλίμακας.

Τα ελλείμματα στον λόγο μπορεί να επηρεάζουν μέχρι και το 80% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση, ενώ παράλληλα μπορεί να παρατηρηθούν και περιορισμοί γλωσσικοί, γνωστικοί και επικοινωνιακοί. Είναι γνωστό ότι τα επικοινωνιακά προφίλ των ατόμων με εγκεφαλική παράλυση διακρίνονται από διαφορετικότητα και ετερογένεια. Για τους παραπάνω λόγους πραγματοποιήθηκε έρευνα για την αλλαγή στην ταξινόμηση του βαθμού σοβαρότητας της ομιλίας σε βάθος χρόνου σε παιδιά ηλικίας τεσσάρων έως δέκα ετών με εγκεφαλική παράλυση. Για τις μετρήσεις της έρευνας έγινε χρήση του Viking Speech Scale (VSS). Πρόκειται για ένα εργαλείο ταξινόμησης το οποίο εστιάζει συγκεκριμένα στην ομιλία ατόμων με εγκεφαλική παράλυση. Το VSS σχεδιάστηκε για να περιγράψει τη σοβαρότητα της εμπλοκής του κινητικού μέρους της ομιλίας, με ιδιαίτερη αναφορά στην καταληπτότητα και τις λειτουργικές συνέπειες των περιορισμών στην καταληπτότητα σε παιδιά ηλικίας άνω των τεσσάρων ετών, με αποτέλεσμα να χρησιμοποιείται ευρέως σε έρευνες και κλινικές μελέτες.

Το VSS χωρίζεται σε επίπεδα και κάθε επίπεδο αφορά διαφορετικό δείκτη σοβαρότητας. Πιο συγκεκριμένα, τα παιδιά με επίπεδο 1 παράγουν ομιλία η οποία δεν

επηρεάζεται από κάποια κινητική διαταραχή του λόγου, τα παιδιά με επίπεδο 2 παρουσιάζουν ανακριβή λόγο, ο οποίος όμως είναι κατανοητός σε μη οικείους ομιλητές, τα παιδιά με επίπεδο 3 έχουν μη καθαρό λόγο, ο οποίος δεν είναι συνήθως καταληπτός από μη οικείους ομιλητές, ενώ τα παιδιά στο επίπεδο 4 δεν έχουν καθόλου καταληπτό λόγο. Παρόλα αυτά εμμένει ο προβληματισμός σχετικά με το ένα πρέπει να βελτιώνονται οι μετρήσεις του VSS με την πάροδο του χρόνου ή αν αναμένεται να παραμείνουν σταθερές.

Στην έρευνα συμμετείχε ένα σύνολο 101 παιδιών με εγκεφαλική παράλυση (58 αγόρια και 43 κορίτσια) των οποίων οι οικογένειες συναίνεσαν για την συμμετοχή τους. Όλοι οι συμμετέχοντες είχαν ιατρική διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης και ακοή εντός του φυσιολογικού, μετά από αξιολόγηση ακοολογικού ελέγχου. Η κύρια γλώσσα που χρησιμοποιήθηκε ήταν τα Αμερικανικά Αγγλικά και τα παιδιά γεννήθηκαν μεταξύ 2000 και 2009 στις Ηνωμένες Πολιτείες. Τα παιδιά κατανεμήθηκαν σε επίπεδα VSS με βάση τα πορίσματά τους. Ένας αρμόδιος «κριτής» ανατέθηκε για την αξιολόγηση της σοβαρότητας των γλωσσικών ελλειμμάτων των παιδιών ανάλογα με την ηλικία τους, στα παιδιά δηλαδή ηλικίας τεσσάρων, έξι, οκτώ και δέκα ετών αντίστοιχα.

Κύριος προβληματισμός υπήρξε εάν η αύξηση της απόδοσης της ομιλίας αντικατοπτρίζεται σε χαμηλότερα επίπεδα στην κλίμακα του VSS με την πάροδο του χρόνου. Στο σημείο αυτό αξίζει να σημειωθεί ότι η καταληπτότητα ενός κατά μέσο όρο τυπικά αναπτυσσόμενου παιδιού ηλικίας τεσσάρων ετών για τον διαρκή λόγο είναι 78%, ενώ η καταληπτότητα ενός δεκάχρονου παιδιού είναι 98%. Ως προς τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση που συμμετείχαν στην έρευνα, στα τέσσερα έτη, το πιο συχνά παρατηρούμενο επίπεδο στο VSS ήταν το επίπεδο 4 (το πιο σοβαρό) με προβλεπόμενο όριο καταληπτότητας το 57%, ενώ για την ηλικία των δέκα ετών, πιο συχνά παρατηρούμενα επίπεδα είναι τα 1 και 2, με προβλεπόμενο όριο καταληπτότητας το 51%. Τα ποσοστά αυτά αποκαλύπτουν έναν ξεκάθαρο διαχωρισμό από τα περισσότερα στα λιγότερο σοβαρά γλωσσικά ελλείμματα στα πλαίσια της ανάπτυξης με την πάροδο της ηλικίας.

Επιπλέον, τα παιδιά με αρχική εκτίμηση το επίπεδο σοβαρότητας 1 ή 2 είχαν 98% και 87% πιθανότητα να σημειώσουν πρόοδο και να ανέβουν στο επίπεδο 1 μέχρι τα δέκα έτη τους, αποδεικνύοντας τέλεια προγνωστικά ομιλίας, ενώ παιδιά που αξιολογήθηκαν με την κλίμακα στο επίπεδο 3 στα τέσσερα έτη είχαν 48% πιθανότητα να ανέβουν στο επίπεδο 1, 39%

πιθανότητα να ανέβουν στο επίπεδο 2 και μόλις 9% πιθανότητα να παραμείνουν στο επίπεδο 3 μέχρι την ηλικία των δέκα ετών. Άξιο αναφοράς είναι ακόμη το γεγονός ότι μεταξύ των παιδιών με αρχική εκτίμηση το επίπεδο 3 ή καλύτερα σε όλες τις ηλικίες, περίπου το 43% λάμβανε κάποια μορφή λογοθεραπείας. Τέλος, τα παιδιά με αξιολόγηση επιπέδου 4 στα τέσσερα έτη φανερώνουν τις λιγότερες πιθανότητες γλωσσικής ανάπτυξης μέχρι την ηλικία των δέκα ετών.

Όλα τα παιδιά που συμμετείχαν συγκεντρώθηκαν σε ένα γενικότερο μοντέλο, το οποίο δεν αντιπροσώπευε εξειδικευμένους παράγοντες ομιλίας όπως ο υπότυπος εγκεφαλικής παράλυσης, ο αριθμός θεραπειών, η δραστηριότητα επιληπτικών κρίσεων. Ακόμη, από τον συνολικό αριθμό παιδιών που συμμετείχαν μόνο το 5% αυτών αξιολογήθηκε με το επίπεδο 1 και το 60% αυτών με το επίπεδο 4, αλλά το κατά πόσο αυτά τα νούμερα αντιπροσωπεύουν τον γενικό πληθυσμό παραμένει άγνωστο. Για όλους τους παραπάνω λόγους είναι σημαντικό να ταξινομηθούν οι γλωσσικές ικανότητες των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση σε ακόμη νεότερες ηλικίες, ώστε να επιτευχθεί η καλύτερη πρόγνωση για την γλωσσική τους ανάπτυξη (Helen L. Long, Tristan J. Mahr, Phoebe Natzke, Paul J. Rathouz, Katherine C. Hustad, 2022).

Η εγκεφαλική παράλυση αποτελεί ίσως την πιο συχνά εμφανιζόμενη κινητική διαταραχή στα παιδιά, με συχνότητα εμφάνισης 2 ανά 1000 γεννήσεις. Εκτός όμως από την κινητική βλάβη, η πάθηση επηρεάζει και την αίσθηση, την αντίληψη, τη συμπεριφορά, την επικοινωνία και την γνωστική λειτουργία, με αποτέλεσμα τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση να αναπτύσσουν προβλήματα με την ομιλία, την γλωσσική κατανόηση και έκφραση, την επικοινωνία. Συχνά εμφανιζόμενη είναι η δυσσαρθρία, η οποία προκαλεί μη καταληπτό λόγο και έτσι δυσκολεύει τα παιδιά στην επικοινωνία, ενώ συνοδά γνωστικά ελλείμματα είναι αποθαρρυντικοί παράγοντες της αντιληπτικής γλωσσικής ικανότητας.

Από τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, το 50% αυτών αντιμετωπίζει γλωσσικά προβλήματα, ενώ το 25% χαρακτηρίζεται ως μη ομιλούν πληθυσμός. Τα παιδιά αυτά μπορούν να εξοικειωθούν με την χρήση εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας, στην οποία περιλαμβάνονται βιβλία και πίνακες επικοινωνίας, συστήματα παραγωγής ομιλίας, όπως χειροκίνητοι διακόπτες, ήχοι, βλεμματική επαφή και χρήση οφθαλμού για την δείξη, εκφράσεις προσώπου. Τα παιδιά που κάνουν χρήση της εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας αντιστοιχούν στο 32-54%.

Για την έρευνα που πραγματοποιήθηκε σχετική με την επικοινωνιακή ικανότητα των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση χρησιμοποιήθηκαν οι σταθμισμένες κλίμακες Communication Function Classification System (CFCS), η οποία αποτελείται από πέντε επίπεδα (το επίπεδο 1 αντιστοιχεί σε αποτελεσματική επικοινωνία, ενώ το επίπεδο 5 σε σπάνια αποτελεσματική επικοινωνία ακόμη και με οικείους συνομιλητές). Ακόμη χρησιμοποιήθηκε η κλίμακα Gross Motor Function Classification System (GMFCS) και η Manual Ability Classification System (MACS). Στην έρευνα συμμετείχαν 3000 παιδιά (1739 αγόρια και 1250 κορίτσια) ηλικίας 0 έως 18 ετών με διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης, ενώ από αυτά, τα 2771 σημείωσαν χρήση μίας ή περισσότερων επικοινωνιακών μεθόδων. Τα παιδιά χωρίστηκαν σε ομάδες με βάση την ηλικία (νήπια, προσχολικής ηλικίας, σχολικής ηλικίας και έφηβα).

Από την αξιολόγηση βρέθηκε ότι το 45% των παιδιών ήταν αποτελεσματικοί πομποί και δέκτες επικοινωνίας με οικείους και μη συνομιλητές. Η πιο συχνά χρησιμοποιούμενη μέθοδος ήταν η ομιλία, με 72.2% ποσοστό χρήσης, ενώ η χρήση ήχων, βλεμματικής επαφής, εκφράσεων του προσώπου, χειρονομιών και δείξης αφορούσε το ένα τρίτο των παιδιών και η χρήση πινάκων και άλλων χειροκίνητων εργαλείων αφορούσε το 9.9% των παιδιών. Τα αποτελέσματα δεν διαφοροποιήθηκαν ως προς το φύλο των παιδιών.

Γενικά, παιδιά που αξιολογήθηκαν με λιγότερο λειτουργικά επίπεδα στην κλίμακα CFCS ήταν πιο πιθανό να χρησιμοποιούν ήχους, βλεμματική επαφή, εκφράσεις προσώπου και δείξη ως μορφές εναλλακτικής επικοινωνίας. Τα παιδιά που έκανα χρήση αυτών των εναλλακτικών μορφών επαυξητικής επικοινωνίας ήταν συνήθως μεγαλύτερης ηλικίας, ενώ τα παιδιά μικρότερης ηλικίας ταξινομήθηκαν σε λιγότερο λειτουργικά επίπεδα στην κλίμακα CFCS. Από την έρευνα δηλαδή προκύπτει ότι τα παιδιά θα είχαν επωφεληθεί σε πολύ μεγαλύτερο βαθμό αν έκαναν χρήση μορφών εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας από μικρότερη ηλικία (Emma Kristoffersson, Annika Dahlgren Sandberg, Pernille Holck, 2020).

2.11 Αντιμετώπιση μέσω διαδικτυακών θεραπειών με τη χρήση skype

Η δυσαρθρία στην εγκεφαλική παράλυση μπορεί να οδηγήσει σε ρηχή ακανόνιστη αναπνοή, τραχιά φωνή, μειωμένο εύρος στο ύψος, απροσδόκητες παύσεις στο ύψος, υπερρινικότητα, κακή άρθρωση, δυσκολίες στη ρύθμιση του τόνου και της έντασης και διαφορές στον επιτονισμό. Μελέτες μικρής κλίμακας για τον έλεγχο της αναπνευστικής προσπάθειας για την

ομιλία και το συντονισμό της εκπνοής με την φώνηση για την παραγωγή ενός καλύτερου σήματος λόγου και ενός σταθερού λεκτικού ρυθμού έδειξαν αύξηση στην διάρκεια της καταληπτότητας φράσεων και στην επικοινωνιακή συμμετοχή.

Για την αντιμετώπιση όλων των παραπάνω είναι απαραίτητη η έναρξη λογοθεραπευτικών συνεδριών. Η παρακολούθηση όμως των συνεδριών αυτών δεν είναι πάντα εφικτή, ιδίως μετά το πέρας της σχολικής μέρας, καθώς τα παιδιά αυτά συχνά έχουν περιορισμούς μετακίνησης εξαιτίας της διαταραχής τους, της εργασίας των γονιών/φροντιστών τους κ.α. Για τον λόγο αυτό στην παρούσα έρευνα μελετήθηκε κατά πόσο είναι εφικτή και αποτελεσματική η διεξαγωγή συνεδριών μέσω Skype. Οι στόχοι ήταν πρώτον, να εξακριβωθεί ο ρυθμός πρόσληψης, η ολοκλήρωση μέτρησης των αποτελεσμάτων, η ποιότητα και αποδοχή των δεδομένων που προκύπτουν από τη μελέτη από τους συμμετέχοντες και τις οικογένειες τους, δεύτερον, να δοθούν τα μέτρα για την τήρηση του πρωτοκόλλου θεραπείας με Skype και να καταγραφεί η αντίληψη των συμμετεχόντων για την παροχή της θεραπείας με αυτή τη μέθοδο και τρίτον, να αναπτυχθεί ένα μέσο για τη μέτρηση του κόστους των θεραπειών.

Οι θεραπείες είχαν στόχο την αναπνοή, τη φώνηση και τον ρυθμό ομιλίας. Οι θεραπείες πραγματοποιούνταν με συχνότητα τρεις φορές την εβδομάδα για έξι βδομάδες και διάρκεια 40 λεπτά. Οι γονείς των παιδιών που συμμετείχαν στην μελέτη, πήραν μέρος σε συμβουλευτικά εργαστήρια πριν την έναρξη των θεραπειών και για να επιλέξουν το επιθυμητό επίπεδο καταληπτότητας που θέλουν να επιτευχθεί κατά τη διάρκεια αυτών των θεραπειών. Στη μελέτη συμμετείχαν 24 παιδιά με εγκεφαλική παράλυση και δυσαρθρία. Τις θεραπείες πραγματοποίησαν οι τρεις θεραπευτές που συμμετείχαν στην έρευνα και οι οποίοι είχαν 6μηνη έως 4ετή εμπειρία και δεν είχαν προηγούμενη εμπειρία στις διαταραχές κίνησης της ομιλίας ή σε μορφές τηλεθεραπείας.

Κατά τη διάρκεια της συνεδρίας, τα παιδιά έπρεπε να παράγουν το φώνημα στόχο με ποσοστό επιτυχίας 8/10 ώστε να συνεχίσουν στην επόμενη δραστηριότητα. Σε κάθε συνεδρία τα παιδιά εξασκήθηκαν σε πάνω από 120 παραγωγές στόχους σε επίπεδο λέξης, συχνά χρησιμοποιούμενης φράσης και τυχαίων φράσεων, σε 4 επίπεδα ασκήσεων σε κάθε συνεδρία. Στις δύο πρώτες συνεδρίες οι γονείς βρίσκονταν κοντά στο παιδί και παρακολούθησαν πως οι θεραπευτές εξήγαγαν τις λεκτικές συμπεριφορές και σχολίασαν την πρόοδο του παιδιού τους.

Μερικοί από τους λόγους για τους οποίους μπορεί να χάθηκαν συνεδρίες είναι η ασθένεια των συμμετεχόντων, οικογενειακές υποχρεώσεις και φυσικά τα προβλήματα σύνδεσης με το διαδίκτυο. Συνολικά προέκυψαν προβλήματα με τη σύνδεση σε 32 από τις 147 συνολικές συνεδρίες, ενώ χαμένος χρόνος στην συνεδρία κυμαίνεται από 2 έως 30 λεπτά ανά παιδί. Ως προς τα θετικά των συνεδριών μέσω Skype, αυτή η διαδικασία προωθεί την ανεξαρτησία των παιδιών, καθώς οι γονείς είναι πάντα εκεί για να επέμβουν αλλά τους δίνουν τη δυνατότητα να αναλάβουν και πρωτοβουλίες. Δεν παρατηρήθηκε μείωση στην καταληπτότητα των παιδιών με το πέρασμα των συνεδριών και την αύξηση στη δυσκολία των δραστηριοτήτων. Τα προβλήματα σύνδεσης στο διαδίκτυο επηρέασαν μία στις πέντε συνεδρίες της μελέτης. Τέλος παρατηρήθηκε ότι ήταν εφικτό για όλα τα παιδιά να ολοκληρώσουν όλες τις δραστηριότητές τους μέσα σε 40 λεπτά, εκτός από την επανάληψη ορισμένων φράσεων που ήταν αρκετά μεγάλες σε μήκος για να τις επαναλάβει το παιδί με μία μόνο αναπνοή. Όλοι οι γονείς συμπέραναν ότι η ομιλία των παιδιών τους σημείωσε βελτίωση στις 12 εβδομάδες μετά το πέρας των συνεδριών, με αποτέλεσμα και τα παιδιά να αποκτήσουν περισσότερη αυτοπεποίθηση από το γεγονός ότι είναι περισσότερο καταληπτά (Lindsay Pennington, Elaine Stamp, Johanna Smith, Helen Kelly, Naomi Parker, Katy Stockwell, Patricia Aluko, Mohammad Othman, Katie Brittain, Luke Vale, 2018).

Μερικά από τα χαρακτηριστικά των γλωσσικών διαταραχών των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση είναι η φωνή τους η οποία μπορεί να ακούγεται αδύναμη, έμπνη, ελλιπής σε κλίση και με διακοπές στον τόνο και απροσδόκητες αλλαγές στην ένταση. Πρόσφατα μελετήθηκε η θεραπεία με στόχο να βοηθήσει τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση να ελέγξουν την υποστηρικτική τους αναπνοή για να δημιουργήσουν ένα πιο ισχυρό σήμα ομιλίας, στο οποίο οι ήχοι της ομιλίας διαφοροποιούνται πιο καθαρά, και ακόμη να μιλούν με έναν πιο σταθερό ρυθμό, ώστε να έχουν τον απαιτούμενο χρόνο για να αρθρώσουν τους ήχους και να δημιουργήσουν έμφαση. Ακόμη, χρησιμοποιούν τεχνικές συμπεριφορικών αλλαγών, συμπεριλαμβανομένων εξατομικευμένων στόχων, βαθμολογημένων δραστηριοτήτων και παροχές ενθάρρυνσης και κοινωνικής υποστήριξης, ώστε να βοηθηθούν τα παιδιά στην προφορική τους επικοινωνία.

Δύο είναι τα προγράμματα τα οποία μελετήθηκαν σε βάθος, το Lee Silverman Voice Therapy (LSVT) Loud στην Αμερική και το Speech Systems Approach στην Αγγλία. Και τα

δύο προγράμματα δουλεύουν στην αναπνευστική υποστήριξη μέσα από την ηχηρότητα του λόγου, ενώ το SSA στοχεύει και στον ρυθμό της ομιλίας. Και στα δύο προγράμματα, οι θεραπείες παραδίδονται τρεις με τέσσερις φορές την εβδομάδα για έξι εβδομάδες. Οι συνεδρίες έχουν διάρκεια 40 λεπτών και πραγματοποιούνται μέσω Skype. Οι θεραπευτές που ανέλαβαν την μελέτη ήταν τρεις και δούλευαν διαφορετικές μέρες της εβδομάδας, ώστε όλα τα παιδιά να δουλέψουν με όλους τους θεραπευτές. Τα παιδιά διδάσκονται να παράγουν δυνατή φωνή, πρώτα σε φωνήεντα και έπειτα σε λέξεις και φράσεις, με εξάσκηση σε δραστηριότητες οι οποίες περιλαμβάνουν αύξηση των γνωστικών προκλήσεων, τόσο μέσα όσο και έξω από το κλινικό περιβάλλον.

Στη μελέτη συμμετείχαν 22 παιδιά ηλικίας 6-18 ετών με διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης και διάγνωση μέτριας και σοβαρής δυσarthρίας από τον τοπικό τους θεραπευτή. Τα παιδιά ήταν ικανά να αντιληφθούν απλές γραμματικές δομές, είχαν όραση επαρκή με χρήση γυαλιών και ακοολογικό έλλειμμα μικρότερο των 50dB και παρακολουθούσαν τυπικό ή ειδικό σχολείο. Τα έξι παιδιά είχαν σπαστικό τύπο εγκεφαλικής παράλυσης και τα 5 δυσκινητικό τύπο. Το μέσο μήκος των φράσεων των παιδιών ήταν 1.8-7.9 λέξεις. Οι συνεντεύξεις προ θεραπείας έλαβαν χώρα στο σπίτι των συμμετεχόντων, ενώ οι συνεντεύξεις μετά την θεραπεία έλαβαν χώρα στο σπίτι, στο σχολείο ή μέσω τηλεφώνου ή Skype, διάρκησαν 35 λεπτά για τα παιδιά και 45 λεπτά για τους γονείς και ηχογραφήθηκαν.

Στις συνεντεύξεις προ της θεραπείας, τόσο οι γονείς όσο και τα παιδιά μιλούσαν για τα τωρινά μοτίβα ομιλίας και περιέγραφαν πως οι περιορισμοί στην καταληπτότητα περιόριζαν την κοινωνική συμμετοχή των παιδιών. Τα παιδιά δήλωσαν ότι συχνά δεν γίνονταν αντιληπτά κατά τη συζήτηση και λάμβαναν επανειλημμένες προτροπές για επανάληψη των λεγόμενων τους, γεγονός που τους προκαλούσε ενόχληση και θυμό. Σε γενικές γραμμές, κύριο αίτημα των γονέων και των παιδιών ήταν να γίνουν καλύτερα αντιληπτά στην καθημερινότητά τους και η αύξηση της αυτοπεποίθησής τους. Κατά τη διάρκεια και στις συνεντεύξεις μετά την θεραπεία παρατηρήθηκε ότι τα παιδιά χρησιμοποιούσαν πιο συχνά την νέα τους φωνή, όχι μόνο όταν ήταν απαραίτητο, και για μεγαλύτερη διάρκεια.

Κατά τη διάρκεια της μελέτης διεξήχθησαν πέντε βασικά ευρήματα. Πρώτον, η καταληπτότητα του λόγου αποτέλεσε βασικό ζήτημα για τους γονείς και τα παιδιά αλλά δεν ήταν βασική προτεραιότητα και για τους θεραπευτές. Δεύτερο, οι γονείς θεώρησαν τη

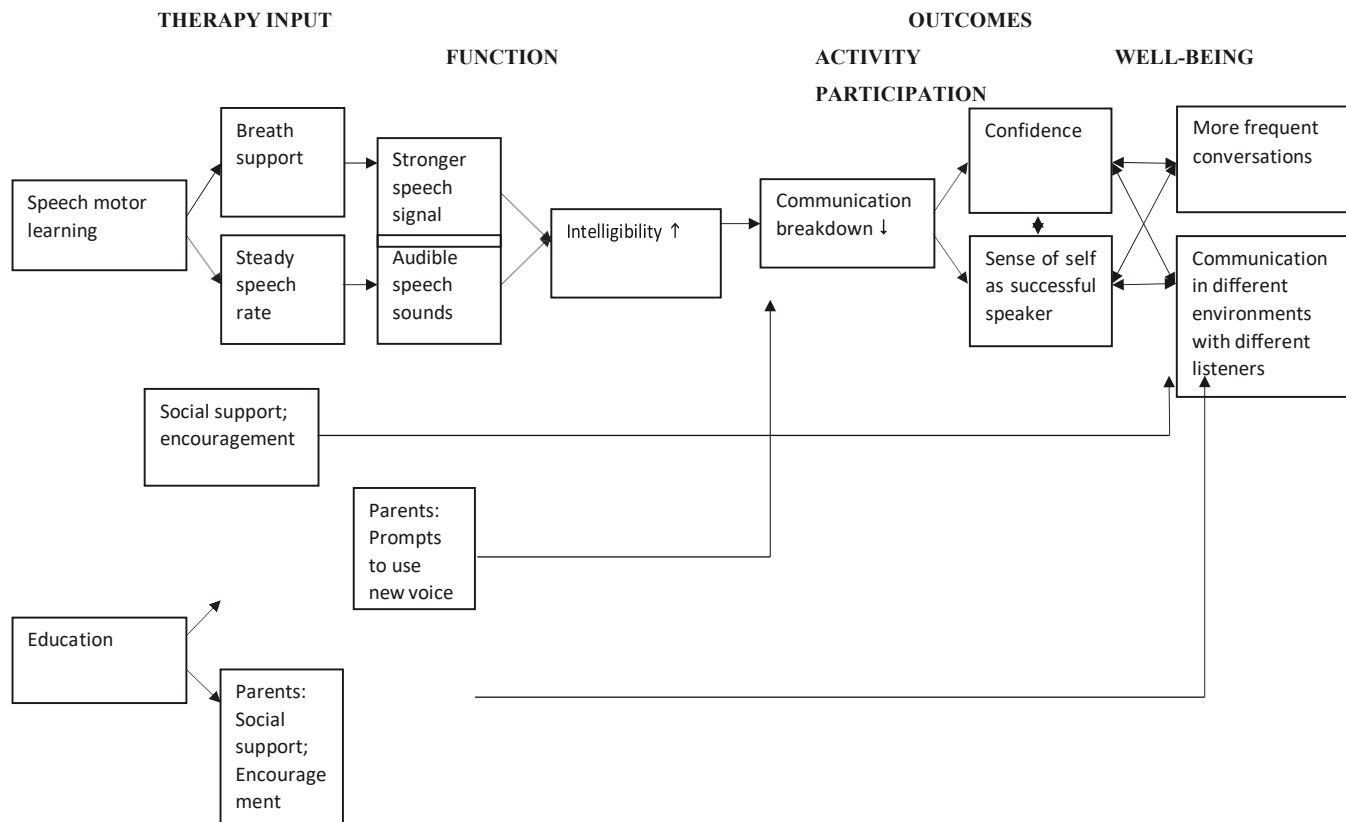
θεραπευτική αυτή προσέγγιση ως μία αποτελεσματική βοήθεια στο να παράγουν τα παιδιά πιο καθαρή ομιλία, η οποία θα γίνεται και πιο κατανοητή στις καθημερινές συνομιλίες. Τρίτο, τα παιδιά ένιωσαν μεγαλύτερη αυτοπεποίθηση και θεώρησαν τους εαυτούς τους πιο επιτυχημένους ομιλητές. Τέταρτο, τα παιδιά πήραν μέρος σε περισσότερες συζητήσεις με περισσότερους ανθρώπους σε ένα ευρύτερο φάσμα κοινωνικών πλαισίων και πέμπτο, παρόλο που η θεραπεία ήταν εντατική και συνεπώς πολλές φορές ήταν δύσκολο να προγραμματιστεί και υπήρξε κουραστική για τα παιδιά, θεωρείται ότι αξίζει την επένδυση. Συνεπώς η εντατική θεραπεία της δυσαρθρίας με την προσέγγιση SSA θεωρήθηκε αποτελεσματική και αποδεκτή από μία ομάδα οικογενειών (Lindsay Pennington, Rosie Rauch, Johanna Smith, Katie Brittain, 2019).

2.12 Πρώιμη διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης σε βρέφη ηλικίας έως 2 ετών

Στα πρώτα χρόνια της ζωής, όταν η πλαστικότητα του εγκεφάλου βρίσκεται στο στάδιο της μέγιστης ανάπτυξης, ωθείται ο έλεγχος των θεραπευτικών παρεμβάσεων, οι οποίοι στοχεύουν στην μακροπρόθεσμα νευροαναπτυξιακή βελτίωση σε βρέφη με υψηλό κίνδυνο για εγκεφαλική παράλυση. Περίπου τα δύο τρίτα των βρεφών που γεννιούνται εξαιρετικά πρόωρα με εγκεφαλοπάθεια ή νεογνά με περιγεννητική προσβολή εγκεφάλου αργότερα λαμβάνουν διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης. Τα νεογνά αυτά, συχνά παρουσιάζουν ανωμαλίες στις νευρολογικές εξετάσεις, οι οποίες φανερώνουν περισσότερο από 90% κίνδυνο εμφάνισης εγκεφαλικής παράλυσης. Φυσικά πληθυσμοί με άλλες αναπτυξιακές διαταραχές πιθανά συνυπάρχουν με εγκεφαλική παράλυση, παρόλο που δεν παρουσίασαν περιγεννητικές προσβολές.

Ακόμη, βρέφη με κίνδυνο εμφάνισης εγκεφαλικής παράλυσης, συχνά παρουσιάζουν πρώιμα προβλήματα στην γλώσσα και τον λόγο. Μέχρι την προσχολική ηλικία, παιδιά που γεννήθηκαν πρόωρα έχουν φτωχότερη αντιληπτική και εκφραστική γλωσσική ανάπτυξη από παιδιά τελειόμηνα, με καθυστέρηση στο εύρος του λεξιλογίου, την ποιότητα της παραγωγής λέξεων, τη σύνταξη, τη μορφολογία και την κατανόηση. Αυτά τα ελλείμματα στην αντίληψη και της έκφραση είναι παρόντα ανεξαρτήτως κοινωνικό-οικονομικής κατάστασης και οξύνονται από την προσχολική μέχρι τη σχολική περίοδο. Τελειόμηνα βρέφη με νεογνική εγκεφαλοπάθεια δευτερογενή της περιγεννητικής ασφυξίας, ισχαιμίας ή άλλων περιγεννητικών

συμβάντων, επίσης σχετίζονται με υψηλό κίνδυνο εμφάνισης εγκεφαλικής παράλυσης με ταυτόχρονα γλωσσικά ελλείμματα τα πρώτα δύο χρόνια της ζωής.



Διάγραμμα/ Εικόνα 1.6: μέθοδος προσέγγισης Speech Systems Approach.

Η διαφοροποίηση των ήχων της ομιλίας και η αναγνώριση φωνής παρατηρούνται στα πρώτα στάδια της γλωσσικής ανάπτυξης. Η φωνητική μάθηση ξεκινά ήδη από την μητέρα και συνεχίζεται στη βρεφική ηλικία, αφού τα βρέφη έχουν την ικανότητα να διαχωρίζουν τους φωνητικούς περιορισμούς της γλώσσας, καθώς και τη φωνή της μητέρας από αυτή των ξένων. Στην πρώιμη βρεφική ηλικία, τα γλωσσικά μοτίβα γίνονται ουσιαστικά αντιληπτά ως μελωδίες και αντικατοπτρίζονται στις αρχικές ηχητικές εκφράσεις των βρεφών, με την διάρκεια και το πλάτος του μελωδικού τόξου να αναπτύσσονται παράλληλα, αναδεικνύοντας την συνδυαζόμενη πρόοδο της φωνοποίησης και της άρθρωσης που απαιτείται για την επιτυχημένη παραγωγή λόγου. Οι ήχοι που θυμίζουν φωνήεν και δεν αφορούν τη μητρική γλώσσα

παράγονται στους 3 μήνες και η αντιληπτική οργάνωση των φωνηέντων για την μητρική γλώσσα ξεκινά από τους έξι μήνες της ζωής.

Το επόμενο στάδιο της γλωσσικής ανάπτυξης περιλαμβάνει την φώνηση, κινήσεις σιαγόνας και αρκετούς μήνες αργότερα, οργανωμένες συλλαβές, οι οποίες υποδηλώνουν την μετέπειτα παραγωγή λόγου. Κατά τον πρώτο χρόνο της ζωής η αντίληψη και έκφραση του λόγου είναι αποτέλεσμα καθαρά των κοινωνικών αλληλεπιδράσεων του παιδιού, μαζί με ανάπτυξη περιοχών του φλοιού, οι οποίες είναι υπεύθυνες για την ανάπτυξη της εργαζόμενης μνήμης και της αναγνώρισης μοτίβων. Κατά τον δεύτερο χρόνο της ζωής, η ταχεία κατάκτηση της γλώσσας εξαρτάται από τον πολλαπλασιασμό των συσχετισμών μεταξύ των διαφορετικών περιοχών επεξεργασίας του φλοιού, η οποία αντικατοπτρίζεται από την γρήγορη αύξηση του εύρους των λέξεων που καταλαβαίνει και παράγει ένα παιδί.

Στη μελέτη συμμετείχαν βρέφη ηλικίας 0-24 μηνών, τα οποία γεννήθηκαν πρόωρα και με μεγάλο κίνδυνο εμφάνισης ή διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης. Όλα τα βρέφη που συμμετείχαν είχαν φυσιολογική ακοή και δεν είχαν συνοδά γενετικά προβλήματα, τα οποία μπορούν επίσης να επηρεάσουν τη γλωσσική ανάπτυξη. Δεν έχει βρεθεί αρχείο για λογοθεραπευτική παρέμβαση βρεφών κάτω των 24 μηνών με εγκεφαλική παράλυση, καθώς σε καμία μελέτη δεν δόθηκε έμφαση σε πληθυσμούς με αυτή την διαταραχή. Για την μελέτη χρησιμοποιήθηκε το Symbolic Behavior Scales Developmental Profile Infant- Toddler Checklist. Ακόμη πραγματοποιήθηκε ένα πρόγραμμα παρέμβασης της αλληλεπίδρασης μητέρας-βρέφους, μέσα από ένα πρόγραμμα 8 εντατικών συνεδριών. Οι συνεδρίες περιέλαβαν το άγγιγμα, την κίνηση και το «μασάζ», την φροντίδα «δέρμα με δέρμα», την επιβεβαίωση των συναισθημάτων των γονέων, τυχόν σκέψεις δυσλειτουργίας και τήρηση ημερολογίου από τους γονείς. Οι συνεδρίες περιέλαβαν αυξημένη μητρική ευαισθησία κατά τη βρεφική φροντίδα και αυξημένη υπευθυνότητα, με αποτέλεσμα κατά την αξιολόγηση τα βρέφη να επιτύχουν σημαντικά υψηλό ποσοστό στο SBSDPITC. Παρόλα αυτά, μέχρι τα παιδιά να φτάσουν σε ένα επίπεδο εγκεφαλικής ωρίμανσης, το οποίο να επιτρέπει κάποια γλωσσική αντίληψη, παρεμβάσεις οι οποίες στοχεύουν στην άμεση και συγκεκριμένη γλωσσική κατάκτηση μπορεί να έχουν μικρό αντίκτυπο (Olena Chorna, Ellyn hmm, Caitlin Cummings, Ashley Fetters, Natallie Maitre, 2017).

2.13 Εκτελεστικές λειτουργίες και αρθρωτικές διαταραχές

Το εκτιμώμενο ποσοστό εμφάνισης προβλημάτων επικοινωνίας στην εγκεφαλική παράλυση κυμαίνεται μεταξύ 38 και 78%, ανάλογα με τον ορισμό των διαταραχών επικοινωνίας. Σταθμισμένα εργαλεία που χρησιμοποιούνται για την αξιολόγηση των διαταραχών επικοινωνίας είναι το Communication Function Classification System (CFCS), το οποίο αξιολογεί την συνολική επικοινωνιακή αποτελεσματικότητα στην καθημερινότητα με βάση την ικανότητα του ομιλητή να δρα τόσο ως πομπός όσο και ως δέκτης πληροφοριών, αφορά παιδιά ηλικίας 2 ετών και άνω και αποτελείται από 5 επίπεδα. Το Viking Speech Scale (VSS), το οποίο αξιολογεί την λειτουργική καταληπτότητα του λόγου στην καθημερινή ζωή, αφορά παιδιά ηλικίας 4 ετών και άνω και αποτελείται από 4 επίπεδα. Το Speech Language Profiles Groups (SLPG), το οποίο διαχωρίζει τους ασθενείς ανάλογα με την ύπαρξη ή όχι διαταραχών κίνησης της ομιλίας και γνωστικών και γλωσσικών ελλειμμάτων και αφορά παιδιά ηλικίας 4 ετών και άνω. Και στα 3 συστήματα, το επίπεδο 1 συμβολίζει ήπια διαταραχή και το επίπεδο 4/5 την πλήρη αναρθρία. Άλλωστε, οι γνωστικές λειτουργίες παίζουν σημαντικό ρόλο στην λειτουργική επικοινωνία και την γλωσσική ανάπτυξη. Επομένως, η συγκεκριμένη μελέτη ερευνά την λειτουργική επικοινωνία μέσα από τα 3 αυτά συστήματα αξιολόγησης.

Στην έρευνα συμμετείχαν συνολικά 117 παιδιά με εγκεφαλική παράλυση ηλικίας 4 έως 16 ετών. Τις κλίμακες χορήγησε λογοπαθολόγος με περισσότερη από 5ετή εμπειρία σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Συνοδά ελλείμματα και διαταραχές των παιδιών ήταν μεταξύ άλλων η επιληψία, σοβαρά οπτικά και ακουστικά ελλείμματα, τα οποία όμως να απαιτούν ακουστικά βοηθήματα και κοχλιακά εμφυτεύματα, με 3 από τα παιδιά να έχουν ακουστικό έλλειμμα, 3 να έχουν λειτουργική τύφλωση και στα δύο μάτια και άλλα 3 να διατηρούν γαστροστομία. Ως προς την επικοινωνία, έγινε χρήση μόνο λόγου, χειρονομιών, βλεμματικής επαφής, εκφράσεων προσώπου ή δείξης, ενώ δεν χρησιμοποιήθηκαν συσκευές παραγωγής ομιλίας, πίνακες και εικόνες.

Από τα αποτελέσματα βρέθηκε ότι ούτε το VSS ούτε το CFCS επαρκούν για να ανιχνευθεί η ύπαρξη γλωσσικών ελλειμμάτων, όπως παρατηρείται από τα αποτελέσματα του SLPG. Παρόλα αυτά πολλαπλά εργαλεία είναι απαραίτητα για να περιγράψουν αποτελεσματικά τα γλωσσικά και επικοινωνιακά προφίλ των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση. Από την άλλη πλευρά, υπάρχει και η άποψη ότι μία και μόνο κλίμακα είναι ικανή να αποδώσει ικανοποιητικό

εύρος πληροφοριών σχετικά με την δυσκολία της διαταραχής. Πρόσφατα, πιο στενή συσχέτιση των κινητικών ικανοτήτων της γλωσσικής ανάπτυξης, όπως συγκρίνεται με την κινητική λειτουργία, παρατηρείται σε παιδιά με νευροαναπτυξιακές διαταραχές. Ελλείμματα στη γλωσσική ανάπτυξη βρέθηκαν να σχετίζονται πιο πολύ με την κινητική λειτουργία. Επιπλέον, βρέθηκε ότι τα παιδιά με δυσκινητικό τύπο εγκεφαλικής παράλυσης είχαν πιο σοβαρά ελλείμματα από τα παιδιά με σπαστική εγκεφαλική παράλυση. Αξίζει να σημειωθεί ότι το μεγαλύτερο μέρος των παιδιών που συμμετείχαν στην έρευνα είχαν σπαστική εγκεφαλική παράλυση. Φυσικά περαιτέρω έρευνα και μεγαλύτερο δείγμα πληθυσμού χρειάζονται για την γενίκευση των παραπάνω πορισμάτων (Ja Young Choi, Jieun Park, Yoon Seong Choi, Yu-ra Goh, Eun Sook Park, 2018).

Οι δεξιότητες εκτελεστικών λειτουργιών είναι ένα σύνολο γνωστικών ικανοτήτων ανώτερης τάξης, και οι οποίες είναι υπεύθυνες για την καθοδήγηση και τη διαχείριση των λειτουργιών και των συμπεριφορών ενός ατόμου. Σύμφωνα με έρευνες, σε σύγκριση με τους τυπικά αναπτυσσόμενους συνομήλικους, τα έφηβα και τα παιδιά σχολικής ηλικίας με εγκεφαλική παράλυση παρουσιάζουν ελλείμματα στον ανασταλτικό έλεγχο, στη μνήμη εργασίας, στην οπτική και ακουστική προσοχή, στην ευελιξία, στο σχεδιασμό και στην επεξεργασία πληροφοριών (Anderson, 2010). Περίπου το 60% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση αποκτούν και κάποια επικοινωνιακή δυσκολία. Σε αυτές τις δυσκολίες περιλαμβάνεται και η δυσαρθρία, μία διαταραχή του κινητικού μηχανισμού της ομιλίας, η οποία επηρεάζει περίπου το 50% των ατόμων με εγκεφαλική παράλυση (Nordberg, Miniscalco, Lohmander, 2014). Επιπλέον ο ρόλος της γλώσσας στην ανάπτυξη γνωστικών λειτουργιών είναι καθοριστικός.

Στην έρευνα που πραγματοποιήθηκε συμμετείχαν 47 παιδιά (27 αγόρια και 20 κορίτσια) μεταξύ 2 και 5 ετών με διάγνωση εγκεφαλικής παράλυσης και φυσιολογική ακοή. Τα παιδιά παρακολούθησαν 2 φορές τον χρόνο, ανά έξι μήνες μέχρι τα όγδοα γενέθλιά τους, ενώ μετά η παρακολούθηση έγινε ετήσια. Για την αξιολόγηση χρησιμοποιήθηκε η σταθμισμένη κλίμακα Behavior Rating Inventory of Executive Function (BRIEF), το οποίο είναι ένα ερωτηματολόγιο γονέων και εξετάζει τις δεξιότητες εκτελεστικών λειτουργιών σε παιδιά άνω των 5 ετών. Το BRIEF αποτελείται από 86 ερωτήσεις, οι οποίες χωρίζονται σε 8 υποεπινότητες.

Τα ελλείμματα στον κινητικό έλεγχο της ομιλίας προσδιορίστηκαν μέσω κλινικής παρατήρησης της παρουσίας ή απουσίας κοινών χαρακτηριστικών της δυσαρθρίας, συμπεριλαμβανομένης της ασυμμετρίας προσώπου, της σιελόρροιας, της υπερρινικότητας, των σύντομων και κοφτών αναπνοών, της έμπνοης, σκληρής ή υγρής ποιότητας φωνής, της ανακριβούς άρθρωσης και των αντικαταστάσεων συμφώνων ή φωνηέντων, των παραμορφώσεων και των παραλείψεων που δεν συνάδουν με την ηλικία των παιδιών. Οι αντιληπτικές κρίσεις έγιναν κατά τη διάρκεια δύο δραστηριοτήτων, α), μίας καθυστερημένης μίμησης στην οποία το παιδί παρήγαγε ένα τυπικό σύνολο προτάσεων, οι οποίες αποτελούνταν από 2 έως 7 λέξεις σε μήκος, όπως ακολουθείται και από το μοντέλο των ενηλίκων και β), ένα δείγμα αυθόρμητης ομιλίας είτε μεταξύ του παιδιού και του γονέα, είτε μεταξύ του παιδιού και του κλινικού.

Από την έρευνα προέκυψε ότι τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση πράγματι παρουσιάζουν δυσκολίες στις εκτελεστικές λειτουργίες, κυρίως λόγω της φύσης του εγκεφαλικού παρεγχύματος που διαθέτουν. Ένας τραυματισμός στον εγκέφαλο μπορεί να υπονομεύσει ολόκληρο το εγκεφαλικό σύστημα, το οποίο με τη σειρά του θα προκαλέσει προβλήματα σε πολλούς τομείς συμπεριλαμβανομένων της όρασης, της αίσθησης, της συμπεριφοράς, της επικοινωνίας και της γνώσης (Bottcher, 2010). Στην περίπτωση λοιπόν της εγκεφαλικής παράλυσης, η έκπτωση των εκτελεστικών λειτουργιών πιθανά είναι μία συννοσηρότητα ή μία συνυπάρχουσα δυσκολία, η οποία μπορεί να υπάρχει σε παιδιά και να επηρεάζεται λιγότερο ή να σχετίζεται με άλλες βλάβες, όπως στην περίπτωση των νευροαναπτυξιακών διαταραχών. Ακόμη βρέθηκε ότι μειώσεις στην καταληπτότητα του λόγου μπορεί να οδηγήσουν σε επικοινωνιακές δυσκολίες και σε κοινωνικές και συμπεριφορικές προκλήσεις.

Έτσι, παιδιά με κοινωνικές και συμπεριφορικές προκλήσεις μπορεί να παρουσιάζουν συμπεριφορές όπως, να δακρύζουν εύκολα, να ενεργούν βίαια και απότομα, να μην παρατηρούν ότι η συμπεριφορά τους προκαλεί αρνητική αντίδραση. Αυτές οι συμπεριφορές ερμηνεύονται ως προβλήματα στον έλεγχο των συναισθημάτων, στην ανασταλτική συμπεριφορά και στον έλεγχο της συμπεριφοράς, δεξιότητες οι οποίες εμπίπτουν στις εκτελεστικές λειτουργίες. Παρόλα αυτά, το δείγμα συμμετεχόντων της έρευνας υπήρξε μικρό και δεν περιέλαβε παιδιά

με πλήρη αναρθρία, ώστε να μπορέσουν να διεξαχθούν συμπεράσματα με πιθανότητα γενίκευσης (Ashley Sakasha, Aimee Teo Broman, Paul Rathouz, Katherine Hustad, 2018).

2.14 Η προσέγγιση των λογοθεραπευτών

Η λογοθεραπεία για παιδιά και εφήβους με εγκεφαλική παράλυση αποσκοπεί στο να προωθήσει την ανάπτυξή τους στην αποτελεσματική επικοινωνία και τα γλωσσικά συστήματα. Η γλωσσική διαταραχή στην εγκεφαλική παράλυση συχνά σχετίζεται με υποκείμενες διαταραχές του κινητικού μηχανισμού της ομιλίας, όπως η δυσαρθρία (Parkes, 2010). Είναι γνωστό ότι η δυσαρθρία στην εγκεφαλική παράλυση επηρεάζει όλες τις πτυχές της παραγωγής της ομιλίας, όπως η αναπνοή, η φώνηση, η άρθρωση και η προσωδία, ενώ τα ελλείμματα είναι μεταξύ άλλων η ρηχή ακανόνιστη αναπνοή κατά την ομιλία, το χαμηλό ύψος φωνής, η τραχιά φωνή, η υπερρινικότητα και άλλα. Παρόλο που τα ελλείμματα διαφέρουν ανάλογα με τον τύπο της εγκεφαλικής παράλυσης (παιδιά με σπαστικό τύπο παρουσιάζουν αυξημένο τόνο και μειωμένο εύρος κίνησης, ενώ παιδιά με χορειο-αθετωσικό τύπο παρουσιάζουν ακούσια κίνηση και δυσρυθμία), τα περισσότερα από αυτά παρατηρούνται τόσο στον σπαστικό όσο και στον δυσκινητικό τύπο. Σύμφωνα με έρευνες, φυσιολογικές προσεγγίσεις, οι οποίες στοχεύουν στην αναπνευστική υποστήριξη και τον ρυθμό ομιλίας, τα οποία με την σειρά τους ακολουθούν τις αρχές μάθησης της κίνησης, δίνουν υποσχέσεις βελτίωσης για ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση (Pennington, 2009).

Παράλληλα έχουν βρεθεί θετικές επιδράσεις στις παρεμβάσεις της καταληπτότητας της ομιλίας, της ηχηρότητας και της επικοινωνιακής αλλαγής στις καθημερινές αλληλεπιδράσεις (Pennington, 2013). Μία ακόμη τεχνική παρέμβασης, η PROMPT αφορά μία αισθητικοκινητική μορφή θεραπείας, στην οποία ο θεραπευτής παρέχει ακουστικά, οπτικά, απτικά και κιναισθητικά σήματα για την παραγωγή των ήχων της ομιλίας. Σημειώθηκε μάλιστα αλλαγή στον έλεγχο των χειλιών και της σιαγόνας, καθώς και πρόοδος στην καταληπτότητα. Ως προς την θεραπεία της άρθρωσης, δεν προτείνεται ως πρώτη επιλογή εξαιτίας της αδυναμίας ελέγχου των διαφόρων υποσυστημάτων που συμμετέχουν στην παραγωγή της ομιλίας. Παρόλα αυτά η θεραπεία με ηλεκτροπαλατογραφία έχει χρησιμοποιηθεί αποτελεσματικά για τη θεραπεία επιμέρους αρθρωτικών λαθών. Ως προς την στοματοκινητική θεραπεία, δεν υπάρχουν αποδείξεις ότι οι μη σχετικές με την ομιλία κινήσεις σχετίζονται με την καταληπτότητα (Pennington, 2009).

Περίπου το 48% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση παρουσιάζουν επίσης γνωστικά ελλείμματα, τα οποία ποικίλλουν ως προς την σοβαρότητα. Υπάρχουν δεδομένα σύμφωνα με τα οποία γλωσσικές δυσκολίες στην εγκεφαλική παράλυση σχετίζονται με την μη λεκτική γνωστική ανάπτυξη και όχι με συγκεκριμένα ελλείμματα στην γλωσσική επεξεργασία. Παιδιά με περιορισμό στον έλεγχο των άνω άκρων μπορεί να δυσκολεύονται με τον χειρισμό παιχνιδιών στα πρώιμα γλωσσικά τεστ και παιδιά με οπτικά ελλείμματα δυσκολεύονται να διαχωρίσουν τις λέξεις ανάμεσα στις γραμμές. Σε γενικές γραμμές πάντως είναι δύσκολο να διαχωρίσει κανείς τα ελλείμματα στην ομιλία από αυτά στη γλώσσα.

Η ομιλία και η γλώσσα χρησιμοποιούνται στα πλαίσια της επικοινωνίας με την αποστολή και τη λήψη μηνυμάτων μεταξύ τουλάχιστον δύο ανθρώπων. Η πρόσωπο με πρόσωπο επικοινωνία μπορεί να επιτευχθεί μέσα από τις εκφράσεις του προσώπου, τις χειρονομίες και τις κινήσεις του σώματος, συνθήκες οι οποίες είναι δύσκολο να παραχθούν από παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Η αδυναμία των παιδιών να αναπτύξουν πλήρως τις επικοινωνιακές τους ικανότητες επηρεάζει σημαντικά την ανεξαρτησία και την αυτονομία τους. Επομένως, τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση συχνά βιώνουν ένα εύρος δυσκολιών και ελλειμμάτων στον στοματοκινητικό έλεγχο, στην γνωστική και γλωσσική ικανότητα, τα οποία δυσχεραίνουν την επικοινωνιακή τους απόδοση.

Στην έρευνα που διεξήχθη, ερωτήθηκαν θεραπευτές από όλο το Ηνωμένο Βασίλειο να καταγράψουν τα είδη των αναγκών που απαιτούσαν παρέμβαση, καθώς και τις ανάγκες των παρεμβάσεών τους. Εφόσον η εγκεφαλική παράλυση είναι μία μη προοδευτική κινητική διαταραχή, ζητήθηκε ακόμη από τους θεραπευτές να καταγράψουν σε ποιους τύπους έκανα παρέμβαση και σε ποιες γλωσσικές διαταραχές. Η έρευνα διεξήχθη διαδικτυακά και δόθηκαν 292 απαντήσεις από λογοθεραπευτές. Από αυτούς, περίπου οι μισοί εστίασαν στην παρέμβαση στην επικοινωνία και οι άλλοι μισοί στην επικοινωνία και την δυσφαγία. Αξίζει να σημειωθεί ότι οι θεραπευτές που εστίασαν μόνο στην επικοινωνία είχαν λιγότερους θεραπευόμενους με εγκεφαλική παράλυση, από τους θεραπευτές που εστίασαν τόσο στην επικοινωνία όσο και στις διαταραχές κατάποσης.

Οι θεραπευτές οι οποίοι δεν ενέταξαν στην παρέμβασή τους την άρθρωση και την φωνολογία, το έκανα επειδή είχαν προ γλωσσικά ηλικιακά παιδιά. Ακόμη, μερικοί θεραπευτές τόνισαν ότι τα παιδιά που ανέλαβαν ήταν πολύ μικρά για να αξιολογηθούν επαρκώς από

σταθμισμένες κλίμακες, επομένως έβγαλαν τα συμπεράσματά τους για τα ελλείμματα των παιδιών μέσα από την παρατήρηση και από διεξαγωγή μη σταθμισμένων τεστ δικής τους επινόησης. Ειδικά, το 69.6% των θεραπευτών έκανε παρέμβαση για την αντιμετώπιση τη δυσφαγίας, το 94.2% έκανε χρήση εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας, το 93% έκανε χρήση αλληλεπίδρασης μέσα από την συζήτηση, το 98.1% εστίασε στην αντίληψη της ομιλίας, το 96.7% εστίασε στην εκφραστική ανάπτυξη της ομιλίας, το 87.4% εστίασε στην παρέμβαση στον λόγο και το 69.8% παρενέβη γενικά στον στοματοκινητικό έλεγχο.

Από την έρευνα δεν βρέθηκαν σημαντικές διαφορές ανάμεσα στους θεραπευτές που έκανα παρέμβαση αποκλειστικά στην επικοινωνία από εκείνους που έκανα στην επικοινωνία και τη δυσφαγία. Ακόμη βρέθηκε ότι, θεραπευτές με λιγότερα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση έκαναν συχνότερες αξιολογήσεις στην φωνολογία και την άρθρωσή τους σε σχέση με θεραπευτές με περισσότερα περιστατικά εγκεφαλικής παράλυσης, ενώ λίγοι ήταν και οι θεραπευτές οι οποίοι έκαναν αξιολόγηση για καταλληλότητα χρήσης εναλλακτικών επαυξητικών μεθόδων επικοινωνίας. Ακόμη βρέθηκε ότι παιδιά προσχολικής ηλικίας έλαβαν συνολικά 150 ώρες θεραπείας σε ένα έτος, ενώ παιδιά σχολικής ηλικίας έλαβαν 200 ώρες θεραπείας. Συνεπώς, από την διαδικτυακή έρευνα που διεξήχθη βρέθηκε ότι πολλοί θεραπευτές παρεμβαίνουν αποκλειστικά στην επικοινωνία και όχι στην σίτιση, ενώ είναι επίσης πολλοί αυτοί που αποφεύγουν την αξιολόγηση της φωνολογίας και της άρθρωσης είτε εξαιτίας του νεαρού της ηλικίας των παιδιών, είτε εξαιτίας της σοβαρότητας των νοητικών και γλωσσικών τους ελλειμμάτων (Rose Mary Watson & Lindsay Pennington, 2015).

2.15 Παρατηρήσεις στην εγκεφαλική δραστηριότητα

Οι διαταραχές κίνησης της ομιλίας, οι οποίες σχετίζονται με εγκεφαλική παράλυση περιλαμβάνουν ένα ή περισσότερα υποσυστήματα όπως το αναπνευστικό, το λαρυγγικό, το ουρανικοφαρυγγικό και το στοματοκινητικό- αρθρωτικό. Ένα από τα προγράμματα παρέμβασης που έχει χρησιμοποιηθεί είναι το Lee Silverman Voice Treatment (LSVT) Loud, το οποίο αρχικά σχεδιάστηκε για ενήλικες με Πάρκινσον, εγκεφαλικό, πολλαπλή σκλήρυνση και κρανιοεγκεφαλική κάκωση. Στόχος αυτού του προγράμματος είναι η καθιέρωση της υγιούς φωνητικής ηχηρότητας μέσα από τον έλεγχο του ουρανικό-φαρυγγικού και αρθρωτικού ελέγχου, κάτι που επιτυγχάνεται μέσα από την εξάσκηση στην δεξιότητα, τη δύναμη και την αντοχή. Επιπλέον, το LSVT Loud ακολουθεί την αρχή της εξαρτώμενης από τη δραστηριότητα

νευροπλαστικότητας συμπεριλαμβανομένων της παροχής εντατικής θεραπείας, της επαναλαμβανόμενης πρακτικής, της αισθητηριακής ανατροφοδότησης και της διατήρησης εξέχουσας θέσης.

Ένα ακόμη πρόγραμμα παρέμβασης είναι το Directions into Velocities of Articulators (DIVA), το οποίο παρέχει ένα πλαίσιο για τη διερεύνηση της νευροπλαστικότητας. Το μοντέλο αυτό περιλαμβάνει ένα υποσύστημα ανάδρασης το οποίο εμπλέκεται στην εκκίνηση κινητικών εντολών για καλά μαθημένες ακολουθίες κίνησης και ανάδρασης υποσυστήματος, συμπεριλαμβανομένων ακουστικών και σώματο-αισθητικών συστημάτων τα οποία εμπλέκονται στη διορθωτική επανάληψη των λιγότερο οικείων ακολουθιών κίνησης. Είναι γνωστό ότι εμπλέκεται στη συντακτική και σημασιολογική επεξεργασία, όπως και στη λεκτική μνήμη εργασίας και στη λήψη αποφάσεων (Price,2012). Η παρεγκεφαλίδα παρέχει ανατροφοδότηση και εντολές κίνησης με βάση το αισθητηριακό σφάλμα του προσαγωγού και της περιοχής των απαγωγών προβολών κίνησης.

Βελτιώσεις στην λεκτική καταληπτότητα παρατηρήθηκαν σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση και δυσαρθρία μετά από θεραπεία με το LSVT Loud, το οποίο εμπεριέχει βελτιώσεις στον έλεγχο μεταξύ των υποσυστημάτων της ομιλίας. Επιπλέον, παρατηρήθηκε βελτίωση στο εύρος του ύψους και στην ποικιλία εφαρμογής των προσωδιακών χαρακτηριστικών της ομιλίας. Υπάρχουν πολλές αποδείξεις ότι το γλωσσικό δίκτυο ελέγχεται τυπικά αριστερά και πλευρικά στους ενήλικες και ως ένα βαθμό και στα παιδιά. Η γραφιστική απεικόνιση είναι μία προσέγγιση που αναπτύχθηκε πρόσφατα για δεδομένα fMRI (λειτουργικής μαγνητικής τομογραφίας) και EEG (ηλεκτρο-εγκεφαλο-γραφήματος), τα οποία χρησιμοποιούνται για τη διερεύνηση λειτουργικών δικτύων συνδεσιμότητας και για τη διεξαγωγή συμπερασμάτων σχετικά με τους υποκείμενους μηχανισμούς ολοκλήρωσης της ομιλίας (Smith, 2011). Στην παρούσα μελέτη χρησιμοποιήθηκε fMRI και γραφιστική απεικόνιση για τη διερεύνηση των νευρικών αλλαγών κατά τη διάρκεια της φώνησης και της ομιλίας αμέσως μετά τη θεραπεία με LSVT Loud και ξανά έπειτα από το πρόγραμμα διατήρησης των 12 εβδομάδων σε παιδιά με διαταραχές κίνησης της ομιλίας και εγκεφαλική παράλυση.

Στη μελέτη συμμετείχαν 8 παιδιά με διαταραχές κίνησης της ομιλίας και εγκεφαλική παράλυση, ηλικίας 8 έως 16 ετών (5 αγόρια και 3 κορίτσια), ιατρικά σταθερά και χωρίς επιληπτικές κρίσεις, με βασικές επικοινωνιακές δεξιότητες και χωρίς να χρησιμοποιούν μορφές

εναλλακτικής επαγγελματικής επικοινωνίας. Ακόμη συμμετείχαν 8 παιδιά ίδιας ηλικίας και φύλου τυπικής ανάπτυξης με μετρίου ή άνω του μετρίου βαθμού γνωστική λειτουργικότητα και χωρίς προβλήματα στο λόγο και την ομιλία. Η θεραπεία αφορούσε το LSVT Loud και η θεραπεία βασίστηκε σε 16 θεραπείες διάρκειας 1 ώρας, τέσσερις φορές την εβδομάδα για έναν μήνα. Οι συμμετέχοντες έκανα ασκήσεις στο σπίτι μία φορά την μέρα σε μέρες θεραπείας και δύο φορές την μέρα σε μέρες που δεν είχαν θεραπεία. Οι μετρήσεις της μέγιστης διάρκειας των εκφωνήσεων και της φωνητικής ηχηρότητας λήφθηκαν υπόψιν. Οι μη θεραπευτικές δραστηριότητες περιλάμβαναν επαναλήψεις φράσεων και επιταχυνόμενες διαδοχικές επαναλήψεις κινήσεων με ένταση συνομιλίας. Οι μετρήσεις ενδιαφέροντος των επαναλήψεων των φράσεων ήταν η ένταση της φωνής, ο ρυθμός ομιλίας (συλλαβές ανά δευτερόλεπτο) και η παραλλαγή της θεμελιώδους συχνότητας (f_0).

Καθώς η πολυπλοκότητα των δραστηριοτήτων αυξάνεται από την φυσιολογική στη δυνατή σε ένταση και ηχηρότητα φώνηση, σε συνθήκες λόγου και προσωδίας, στον αριθμό των αυξανόμενων συνδέσεων στα γραφήματα, γεγονότα που υποδηλώνουν ότι απαιτείται μεγαλύτερος συντονισμός μεταξύ διαφορετικών περιοχών. Ο πρωτεύων περιφερικός κινητικός φλοιός (δηλαδή ο προκινητικός, σωματοαισθητικός και βρεγματικός) έχει αναγνωρισθεί ως κόμβος για την παραγωγή συλλαβών και λόγου, όπου οι τιμές συσχέτισης συνδεσιμότητας αυξάνονται με τη ζήτηση ανά δραστηριότητα (Fuertinger, 2015). Επιπλέον βρέθηκαν συνδέσεις μεταξύ αριστερού και δεξιού τμήματος της παρεγκεφαλίδας, καθώς και αριστερής και δεξιάς μέσης κροταφικής έλικας για όλες τις συνθήκες, γεγονός που οδηγεί στο συμπέρασμα της διμερούς ανατροφοδότησης στα παιδιά.

Ωστόσο, υπήρξαν συσχετίσεις μεταξύ αριστερής ανώτερης κροταφικής έλικας και της αριστερής και δεξιάς μέσης κροταφικής έλικας, τόσο για καταστάσεις ομιλίας όσο και προσωδίας, κάνοντας λόγο για την ανάγκη για συντονισμό μεταξύ ακουστικών και σημασιολογικών περιοχών επεξεργασίας, όταν τα παιδιά παρουσιάζονται με παραγόμενες λέξεις με προσωδιακά χαρακτηριστικά, κάτι πολύ σημαντικό για τη μετάδοση του νοήματος των φράσεων (Dahan, 2015). Οι παρατηρήσεις αυτές είναι συνεπείς με μελέτες, σύμφωνα με τις οποίες κατά τη σημασιολογική επεξεργασία του λόγου, ταυτόχρονη ενεργοποίηση της ανώτερης και μέσης κροταφικής έλικας σχετίζεται με γλωσσικές διεργασίες, οι οποίες απαιτούν σημασιολογική επεξεργασία (Price, 2012).

Τα αποτελέσματα αυτής της μελέτης αποκάλυψαν θετικά αποτελέσματα και ενδείξεις νευροπλαστικότητας, τα οποία βασίζονται στη θεραπεία LSDVT Loud. Οι συμπεριφορικές αλλαγές οι οποίες συνοδεύονται από νευρικές αλλαγές, σχετίζονται με τα ακουστικά και σωματοαισθητηριακά συστήματα ανατροφοδότησης. Για να ενισχυθεί η αποκατάσταση μέσω βελτιστοποιημένων λειτουργικών εξόδων και αλλαγμένων προτύπων νευρικής συνδεσιμότητας, οι βασικές αρχές της νευρικής πλαστικότητας, η οποία εξαρτάται από τη δραστηριότητα, πρέπει να απασχοληθεί. Η θεραπεία θα πρέπει να περιλαμβάνει μάθηση ή κατάκτηση δεξιοτήτων, ενώ ο τρόπος παράδοσης θα πρέπει να είναι εντατικός και να περιλαμβάνει σημαντικές επαναλήψεις και ευκαιρίες για πρακτική, με αποτέλεσμα η πολυπλοκότητα των δραστηριοτήτων να αυξάνεται με την πάροδο του χρόνου (Reyhaneh Bakhtiari, Jacqueline Cummine, Alesha Reed, Cynthia Fox, Brea Chouinard, Ivor Cribben, Carol Boliek, 2017).

Εν κατακλείδι, η εγκεφαλική παράλυση είναι μία εξελικτική κινητική διαταραχή, η οποία προκύπτει από βλάβη στο κεντρικό νευρικό σύστημα και συνδέεται άμεσα με διαταραχές στον κινητικό μηχανισμό της ομιλίας, με κύρια εκπρόσωπο τη δυσαρθρία, ενώ ελλείμματα παρατηρούνται και στις γνωστικές ικανότητες και στο ευρύτερο επικοινωνιακό πλαίσιο. Είναι σημαντικό λοιπόν να παρέχεται γνώση γύρω από την ίδια την πάθηση, αλλά και από τις διαταραχές που την ακολουθούν, τόσο από τους ίδιους τους ασθενείς, όσο και από το οικογενειακό και ευρύτερο περιβάλλον τους. Με τον τρόπο αυτό, θα επιτευχθεί η άμεση και ίσως η πρόωμη λογοθεραπευτική παρέμβαση για την ομαλή ένταξη του παιδιού και αργότερα του ενήλικα με εγκεφαλική παράλυση στην κοινωνία.



Εικόνα 1.7

3. Διαταραχές ακοής και όρασης και μέθοδοι αποκατάστασης εναλλακτικής – επαυξητικής επικοινωνίας στην εγκεφαλική παράλυση

3.1 Διαταραχές ακοής

Περίπου το 5% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση εμφανίζουν προβλήματα στην ακοή, ποσοστό σημαντικά υψηλότερο από αυτό που συναντάται στο γενικό πληθυσμό. Συνήθως στην σπαστική μορφή εγκεφαλικής παράλυσης εμφανίζεται σε χαμηλότερο ποσοστό, μόλις 7%, ενώ στην χορείο-αθετωσική μορφή, οι διαταραχές ακοής ανέρχονται στο 25% των περιπτώσεων (Bhat,1989).

Πιο συχνά εμφανιζόμενη στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση είναι η βαρηκοΐα τύπου αγωγιμότητας, η οποία προκαλείται εξαιτίας συνεχών προσβολών οξείας μέσης πυώδους ωτίτιδας και εκκριτικής ωτίτιδας. Παρόλα αυτά, αυτές παρατηρούνται σε βαριές κυρίως περιπτώσεις ψευδοπρομηκικής εγκεφαλικής παράλυσης και συχνά συνδέονται με διαταραχές στο μηχανισμό κατάποσης, σε συχνή εισρόφηση και άλλα. Συχνά εμφανιζόμενος τύπος είναι και η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, η οποία είναι άμεσα συνδεδεμένη με τον αιτιοπαθογενετικό μηχανισμό της εγκεφαλικής παράλυσης. Συγκεκριμένα, αυτού του τύπου η βαρηκοΐα όταν συνδέεται με πυρηνικό ίκτερο, προσβάλλει τις υψηλές συχνότητες, ενώ όταν οφείλεται σε νεογνική μηνιγγίτιδα ή άλλες συγγενείς λοιμώξεις προσβάλλει όλες τις συχνότητες. Δυστυχώς η βαρηκοΐα μπορεί να είναι τόσο μονόπλευρη, όσο και ετερόπλευρη και είναι δύσκολο να εντοπιστεί σε βρέφη και παιδιά μικρής ηλικίας, ιδίως όταν είναι ήδη επιβαρυνμένα με μία τόσο σοβαρή πάθηση, όπως η εγκεφαλική παράλυση.

Συχνά οι διαταραχές ακοής οφείλονται σε διαταραχή του κεντρικού νευρικού συστήματος, χαρακτηριστικό παράδειγμα της οποίας είναι η φλοιώδης κώφωση, κατά την οποία το παιδί εκφράζει αδυναμία στην κεντρική αντίληψη ακουστικών ερεθισμάτων, παρόλο που το αυτί είναι φυσιολογικό σε ανατομία και λειτουργία (Παντελιάδης, Συρίγου-Παπαβασιλείου, Διαμαντόπουλος, 1998).

Πρόωρα γεννημένα παιδιά με βάρος λιγότερο από 1500γρ. και διάγνωση νεογνικού ίκτερου, ποικίλων εγκεφαλικών μολύνσεων όπως βακτηριακή μηνιγγίτιδα, μεγαλοϊού, και ερυθράς παρουσιάζουν λειτουργικές διαταράξεις στο επίπεδο του κοχλίου και στα κρανιακά

νεύρα σε σημαντικά υψηλότερο βαθμό. Όλα αυτά είναι αποθαρρυντικού παράγοντες και υποδηλώνουν κακή πρόγνωση.

Η περιορισμένη ακουστική ικανότητα λόγω φτωχής λειτουργίας του μέσου ωτός μετά τον πρώτο χρόνο της ζωής, είναι η πιο συχνή αιτία προβλημάτων ακοής στην εγκεφαλική παράλυση. Ο μειωμένος αερισμός των μέσων αυτιών προέρχεται από ένα λειτουργικό περιορισμό εντός της παραγόμενης ουρανικό-φαρυγγικής περιοχής και κατά συνέπεια ο σχηματισμός μυκοτυμπάνου. Με την πάθηση αυτή συναντώνται συχνά διογκωμένες αδenoειδείς εκβλαστήσεις ή άλλοι περιορισμοί στην από του στόματος και της μύτης αναπνοή.

Ως προς την περίπτωση της σοβαρής κώφωσης ή πλήρους απώλειας ακοής συνιστάται η εμφύτευση κοχλιακού εμφυτεύματος με επακόλουθη εντατική μετέπειτα θεραπεία σε όλο και περισσότερες περιπτώσεις. Σε χρόνιες τώρα περιπτώσεις, συνιστάται έγκαιρη παροχή ακουστικών βαρηκοΐας και χειρουργικά μέτρα όπως αδenoειδεκτομές και παρακεντήσεις.

Τα ακουστικά ελλείμματα σε ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση εμφανίζονται με πολύ μικρότερη συχνότητα από τα αντίστοιχα οπτικά τους. Αυτό μπορεί, μεταξύ άλλων, να εξηγηθεί από το γεγονός ότι τα ακουστικά σήματα επεξεργάζονται κυρίως στο εγκεφαλικό στέλεχος και τον μεσεγκέφαλο, όντας λιγότερο ευάλωτα σε υποξικές βλάβες του εγκεφάλου. Οι κεντρικές ακουστικές γνωστικές και αντιληπτικές ανεπάρκειες που προκαλούνται από περιορισμένες λειτουργίες του υποφλοιώδους και του φλοιώδους μέρους του εγκεφάλου διαγιγνώσκονται πολύ πιο συχνά σε ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση (Παντελιάδης, Hans Michael Strassburg, 2004).

3.1.2 Έρευνες για την βαρηκοΐα τύπου αγωγιμότητας, τη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, την κώφωση και τη σχέση τους με την εγκεφαλική παράλυση.

Η εγκεφαλοπάθεια αφορά χρόνια εκφυλιστική διαταραχή και ασθένεια του εγκεφάλου. Ειδικότερα, πρόκειται για ένα σύνδρομο συνολικών εγκεφαλικών δυσλειτουργιών, το ποίο έχει πολλές οργανικές και μη αιτίες. Η στατική εγκεφαλοπάθεια είναι μία μόνιμη εγκεφαλική ζημιά, με βάση τη σοβαρότητα της οποίας και το μέρος του εγκεφάλου, το οποίο έχει υποστεί βλάβη, ποικίλλουν αναπτυξιακές αλλαγές. Στα αναπτυξιακά προβλήματα υπάγονται η εγκεφαλική παράλυση, οι μαθησιακές δυσκολίες, η νοητική υστέρηση, ο αυτισμός, η γλωσσική καθυστέρηση, η διαταραχή προσοχής, διάφορα ακουστικά και οπτικά ελλείμματα. Η νεογνική

εγκεφαλοπάθεια αφορά τις 1-3 στις 1000 γεννήσεις, περίπου το 25% των νεογνών πεθαίνουν, ενώ το 40% εκείνων που επιβιώνουν παρουσιάζουν σημαντική εγκεφαλική αλλοίωση.

Σε μελέτη περίπτωσης που πραγματοποιήθηκε, ένα τρίχρονο αγόρι παρουσιάστηκε στην κλινική με παράπονο μειωμένης ακουστικής ευαισθησίας και στα δύο αυτιά από 1-2 ετών. Δεν υπάρχει παθολογία στο ιστορικό πριν και κατά τη διάρκεια της γέννησης. Στο ιστορικό μετά τη γέννηση βρέθηκαν παροξυσμικά επεισόδια σε ηλικία δύο μηνών, και η σημειολογία έδειξε τονική έκταση του λαιμού και γύρισμα των ματιών προς τα πίσω. Η μαγνητική έδειξε αμφίπλευρη σοβαρή ακουστική απώλεια. Μερικές ακόμη από τις εξετάσεις που πραγματοποιήθηκαν είναι ωτοσκοπική εκτίμηση ως προς τον έξω ακουστικό πόρο και την τυμπανική μεμβράνη, διπλά τεστ από κάθε αυτί για τον έλεγχο της ικανότητας επανάληψης και ακουστικά προκλητά δυναμικά, τα οποία μάλιστα φανέρωσαν αμφίπλευρη έλλειψη του 5^{ου} κύματος στα 90dBnHL, με αποτέλεσμα την δυσλειτουργία των έξω τριχωτών κυττάρων και την προφανή έλλειψη ακοής. Από όλες τις αξιολογήσεις βρέθηκε ότι η εγκεφαλοπάθεια και η εγκεφαλική παράλυση οδηγούν σε νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. Για τον λόγο αυτό είναι απαραίτητος ο ακοολογικός έλεγχος για την έγκαιρη διάγνωση και την πρόωπη παρέμβαση στην ομιλία (A.K. Nithin, P.K. Sinju, 2022).

Προσβολές στις αναπτυσσόμενες υποφλοιώδεις και φλοιώδεις δομές κατά τη βρεφική ηλικία μπορεί να οδηγήσουν σε διάφορες διαταραχές, όπως η εγκεφαλική παράλυση με πιθανά επίσης τα ακουστικά και κινητικά ελλείμματα. Τα προβλήματα επικοινωνίας στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση μπορεί να προκαλούνται από αρχική νευρική βλάβη, ή από συνυπάρχοντα προβλήματα ακοής και εκτελεστικής λειτουργίας. Στην εγκεφαλική παράλυση, ελλείμματα στο περιφερικό και κεντρικό ακουστικό σύστημα μπορεί να οδηγήσουν σε αλληλεπιδράσεις μεταξύ της ακοής και των κινητικών ελλειμμάτων, προκαλώντας έτσι επικοινωνιακά ελλείμματα. Η απώλεια ακοής αφορά τις 3 στις 1000 γεννήσεις υγιών βρεφών, ποσοστό το οποίο αυξάνεται σημαντικά σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, με το 7% αυτών να παρουσιάζουν μέτρια και το 4% αυτών σοβαρή απώλεια ακοής. Η ετερογένεια στην αιτιολογία της εγκεφαλικής παράλυσης συνδέεται με την βαρηκοΐα τύπου αγωγιμότητας, τη νευροαισθητήρια βαρηκοΐα ή με αλλοιώσεις στον ακουστικό φλοιό.

Ο υποχρεωτικός ακουστικός έλεγχος στα νεογνά με το σύστημα «1-3-6», σύμφωνα με το οποίο ο έλεγχος πραγματοποιείται τον πρώτο μήνα της ζωής, η διάγνωση στον τρίτο και η κατάλληλη παρέμβαση ξεκινά ήδη από τον έκτο μήνα, δίνοντας έτσι την ικανότητα στους

θεραπευτές για πρόωμη παρέμβαση. Στην έρευνα που πραγματοποιήθηκε αναλύθηκαν μελέτες με παιδιά με διάγνωση ή κίνδυνο διάγνωσης εγκεφαλικής παράλυσης, τα οποία έλαβαν και διάγνωση απώλειας ακοής στον πρώτο χρόνο ζωής. Η απώλεια ακοής χαρακτηρίστηκε ως ασήμαντη (απώλεια 16-25 dB), ήπια (απώλεια 26-40dB), μέτρια (απώλεια 41-55 dB), μέτρια-σοβαρή (απώλεια 56-70 dB), σοβαρή (απώλεια 71-90 dB) ενώ διαχωρίζονται σε νευροαισθητήρια, αγωγιμότητας και μικτή.

Παρέμβαση στα ακουστικά αυτά ελλείμματα είναι μόνιμη χρήση ακουστικού για την βαρηκοΐα αγωγιμότητας και η χρήση ακουστικού ή το κοχλιακό εμφύτευμα για την νευροαισθητήρια βαρηκοΐα. Η διαταραχή της μετάδοσης του ήχου μπορεί να περιορίζεται στον κοχλία, αλλά αντίθετα περιλαμβάνει πολλαπλά στοιχεία της ακουστικής οδού, από έξω αυτί έως τον ακουστικό φλοιό. Αιτιολογικοί παράγοντες που εμπλέκονται στην εγκεφαλική παράλυση θέτουν αυτά τα βρέφη σε υψηλότερο κίνδυνο εμφάνισης δυσλειτουργίας κοχλιακού νεύρου ή διαταραχή φάσματος ακουστικής νευροπάθειας, η οποία επηρεάζει τα εσωτερικά τριχωτά κύτταρα και την 8^η εγκεφαλική συζυγία. Εκτός από τα νευροαισθητήρια ελλείμματα, τα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση μπορεί να παρουσιάσουν και διάχυση μέσου ωτός, εκθέτοντας την μεταβίβαση του ήχου στο έσω αυτί κατά τον πρώτο χρόνο της ζωής.

Η πρόωμη ακουστική αποκατάσταση με ακουστικά βοηθήματα, και στη συνέχεια με κοχλιακή εμφύτευση όπου κρίνεται απαραίτητο, βελτιώνει τις λεκτικές, γνωστικές και εκτελεστικές ικανότητες των βρεφών. Αξίζει να σημειωθεί ότι ακόμη και μία ήπια βαρηκοΐα μπορεί να επηρεάσει τις αντιληπτικές και εκφραστικές ικανότητες των παιδιών αυτών σε σχέση με τους τυπικής ανάπτυξης συνομηλίκους τους. Δυστυχώς, τα βρέφη με εγκεφαλική παράλυση συχνά παρουσιάζουν και άλλα νευρολογικά ελλείμματα, όπως οι επιληπτικές κρίσεις, οι οποίες με τη σειρά τους δυσκολεύουν την πρόωμη ακουστική αποκατάσταση (Celine Richard, Caitlin Kjeldsen, Ursula Findlen, Alison Gehred, Natalie Maitre, 2021).

Πλήθος αναφορών έχει παρουσιαστεί σχετικά με την αιτιολογία εμφάνισης ακουστικών ελλειμμάτων σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, σύμφωνα με τις οποίες υπεύθυνα είναι το χαμηλό βάρος γέννησης, ο ίκτερος, η νεογνική μηνιγγίτιδα ή σοβαρές υποξικές και ισχαιμικές προσβολές. Σημαντικό ρόλο παίζει και ο τύπος της εγκεφαλικής παράλυσης. Η βαρηκοΐα τύπου αγωγιμότητας προκύπτει όταν διαταράσσεται η μεταβίβαση του ήχου από το έξω στο μέσο αυτί, επηρεάζοντας έτσι την ακοή πριν φτάσει στον κοχλία και τους νευρικούς υποδοχείς του έσω ωτός. Η νευροαισθητήρια βαρηκοΐα, η οποία είναι μόνιμη και είναι ο πιο συχνά εμφανιζόμενος

τύπος σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, προκύπτει από βλάβη στους νευρικούς υποδοχείς του έσω ωτός, τις νευρικές οδούς του εγκεφάλου ή την περιοχή από την οποία ο εγκέφαλος λαμβάνει το ακουστικό ερέθισμα.

Στην έρευνα που πραγματοποιήθηκε στη Νιγηρία, συμμετείχαν συνολικά 165 παιδιά με εγκεφαλική παράλυση ηλικίας 1-12 ετών, από τα οποία τα 111 ήταν αγόρια. Τα 154 παιδιά γεννήθηκαν κανονικά στους εννέα μήνες και τα 114 από αυτά γεννήθηκαν σε νοσοκομείο. Ο σπαστικός τύπος ήταν ο πιο συχνά εμφανιζόμενος τύπος εγκεφαλικής παράλυσης ανάμεσά τους, ενώ τα 56 από αυτά τα παιδιά παρουσίασαν και επιληψία. Βρέθηκε λοιπόν ότι τα 45 παρουσίασαν γλωσσικά ελλείμματα και τα 14 οπτικά ελλείμματα, ενώ η απώλεια ακοής αφορούσε το 47% του συνολικού δείγματος παιδιών. Είναι λοιπόν βέβαιο ότι η απώλεια ακοής σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση οφείλεται σε συννοσηρότητα με άλλους παράγοντες και μάλιστα σε ποσοστό 87%, όπως βρέθηκε από την παραπάνω μελέτη (YN Jibril,KA Shamsu,N Bello Muhammad, MG Haseen, AR Tukur, AD Salisu, 2022).

3.2 Διαταραχές όρασης

3.2.1 Επιπολασμός των διαταραχών

Οι διαταραχές στην όραση είναι συχνές στην εγκεφαλική παράλυση και παρουσιάζονται σε ποσοστό 30-75%, ενώ υπάρχει συσχετισμός με τους αιτιοπαθογενετικούς παράγοντες που οδηγούν σε αυτή, μερικοί από τους οποίους είναι οι συγγενείς λοιμώξεις και η προωρότητα (Black,1992). Σύνηθες φαινόμενο αποτελούν οι διαθλαστικές ανωμαλίες, οι οποίες μάλιστα εμφανίζονται με συχνότητα διπλάσια αυτής των τυπικής ανάπτυξης παιδιών και με χαρακτηριστικό παράδειγμα αυτών την υψηλή μυωπία, η οποία παρατηρείται σε ποσοστό 10% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση έναντι του 0.5% των υπόλοιπων παιδιών. Θετικό και ενθαρρυντικό είναι το γεγονός ότι οι διαθλαστικές ανωμαλίες είναι διορθώσιμες, οδηγούν σε αποκατάσταση της όρασης, αλλά και σε μεγάλη βελτίωση στην συνεργασία και πρόοδο του παιδιού σε διάφορα θεραπευτικά προγράμματα (π.χ. λογοθεραπεία, εργοθεραπεία κ.α.). Φυσικά, από τη στιγμή που διαπιστωθεί κάποια διαθλαστική ανωμαλία, είναι αναγκαία η χορήγηση ποικίλων οπτικών ερεθισμάτων, ώστε να προωθηθεί η ωρίμανση της οπτικής λειτουργίας. Συχνά παρατηρείται στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση καθυστέρηση στην αναγνώριση των χρωμάτων εξαιτίας αυτής της έλλειψης οπτικών ερεθισμάτων.

Το φαινόμενο της ολικής τύφλωσης στα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση είναι σπάνιο, ενώ συχνότερα είναι οπτικά ελλείμματα κεντρικής αιτιολογίας, όπως η φλοιώδης τύφλωση. Τέτοιες ήπιες διαταραχές όρασης κεντρικού χαρακτήρα πιθανά εκδηλώνονται με αδιαφορία ή καθυστέρηση στις αντιδράσεις των παιδιών στα διάφορα οπτικά ερεθίσματα.

3.2.2 Είδη οφθαλμολογικών διαταραχών

- **Ημιανοψία:** πρόκειται για συχνή διαταραχή στην ημιπληγική μορφή της εγκεφαλικής παράλυσης και για αυτό το λόγο πρέπει πάντα να αναζητούνται συμπτώματα αυτής, καθώς μπορεί να μην είναι πάντα εμφανείς, εξαιτίας των συνοδών διαταραχών που συχνά διαθέτουν τα παιδιά. Τέτοιες διαταραχές είναι μεταξύ άλλων αυτές του λόγου, της κίνησης, η νοητική υστέρηση και άλλες.
- **Στραβισμός:** είναι ίσως το συχνότερο οφθαλμολογικό πρόβλημα στην εγκεφαλική παράλυση, καθώς αφορά το 50% των ατόμων που φέρουν οφθαλμολογική διαταραχή, δευτερεύουσα της εγκεφαλικής παράλυσης. Πιο συγκεκριμένα, ο συγκλίνων στραβισμός λόγω πάρεσης του απαγωγού νεύρου (VI εγκεφαλική συζυγία) αποτελεί κλασική διαταραχή στη σπαστική διπληγία και εμφανίζεται σε ποσοστό 43%. Η διαταραχή οφείλεται σε δυσλειτουργία του κέντρου σύγκλισης, ενώ έχει παρατηρηθεί ότι κάτω από γενική αναισθησία η θέση των οφθαλμών διορθώνεται αυτόματα. Επομένως, η συστηματική αντιμετώπιση του στραβισμού είναι αναγκαία, ώστε να αποφευχθεί τυχόν ελάττωση της όρασης (αμβλυωπία εξ ανοψίας). Η χειρουργική αντιμετώπιση συνηθίζεται να αποφεύγεται μέχρι το πρόβλημα να σταθεροποιηθεί, μιας και βεβιασμένες κινήσεις συνήθως οδηγούν σε υποτροπιασμό.
- **Νυσταγμός:** κύρια μορφή εμφάνισης σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση είναι ο εκκρεμοειδής νυσταγμός, ενώ σε άλλα οφθαλμολογικά προβλήματα που συνοδεύουν την εγκεφαλική παράλυση (π.χ. στραβισμός), συχνά συνυπάρχει και ο νυσταγμός. Πιο συχνά εμφανίζεται σε παιδιά με αταξικού τύπου εγκεφαλική παράλυση.
- Γενικότερα, είναι απαραίτητος ο οφθαλμολογικός έλεγχος ώστε να διαπιστωθούν έγκαιρα διαταραχές όπως η αμβλυωπία, η ατροφία του οπτικού νεύρου, τυχόν διαταραχές στα οπτικά πεδία, αλλά και διαθλαστικές ανωμαλίες όπως υπερωπία και μυωπία, δηλαδή διαταραχές που παρατηρούνται συχνότερα σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση. Αξίζει να σημειωθεί ότι οπτική ατροφία παρατηρείται σε περιπτώσεις

υδροκεφαλίας, ενώ υπερμετρωπία ή μυωπία σε περιπτώσεις προωρότητας (Παντελιάδης, Συρίγου- Παπαβασιλείου, Διαμαντόπουλος, 1998).

3.2.3 Συνοδές διαταραχές όρασης

Οι πολλαπλές λειτουργικές διαταραχές των ματιών είναι αρκετά συχνές σε ασθενείς με εγκεφαλική παράλυση. Ειδικά σε πρόωρα παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, η βασική κοιλιακή λευκομαλακία μπορεί να προκαλέσει λειτουργική ανεπάρκεια στην περιοχή της οπτικής οδού, με αποτέλεσμα έντονο περιορισμό των οπτικών δυνατοτήτων. Πρωτογενείς ή δευτερογενείς λειτουργικές διαταραχές εντός του οπτικού φλοιού μπορεί να προκαλέσουν αμβλυωπία, ελαττώματα οπτικού πεδίου, οπτική αγνωσία και αδυναμία στην οφθαλμική κίνηση ακολούθησης. Αυτό είναι ιδιαίτερα συχνό σε μορφές υποξικής- ισχαιμικής εγκεφαλοπάθειας. Φυσικά σαν δευτερεύον χαρακτηριστικό μίας κινητικής διαταραχής, είναι και βλάβη της οφθαλμικής κινητικότητας, του πυρήνα του εγκεφάλου και των συναφών οδών. Όλα αυτά επιφέρουν αδυναμία στις κινήσεις των ματιών, διάφορα φαινόμενα στραβισμού και νυσταγμού, όπως η οφθαλμική δυσπραξία Cogan ή η δια πυρηνική οφθαλμοπληγία. Επιπλέον τα παιδιά, τα οποία είναι γεννημένα πρόωρα υπόκεινται σε υψηλό κίνδυνο ανάπτυξης αμφιβληστροειδοπάθειας της προωρότητας καθώς και σε συχνές ανωμαλίες διάθλασης, κυρίως μυωπία και αστιγματισμό.

Όλοι οι περιορισμοί που σχετίζονται με ελαττώματα της οπτικής οδού ή της πρώιμης παθολογικής θέσης των ματιών έχουν ως αποτέλεσμα περιορισμένες οπτικές εντυπώσεις και, συνεπώς, μόνιμη οπτική αναπηρία. Η έγκαιρη διάγνωση μιας διαταραχής της όρασης και της κινητικότητας των ματιών έχει επομένως μεγάλη επίδραση στη μακροπρόθεσμη πρόγνωση.

Η πιο πολλά υποσχόμενη μέθοδος για τη διερεύνηση μιας παρούσας οπτικής διαταραχής προσφέρεται από το Teller Acuity scales, η οποία εκτελείται από έμπειρο οφθαλμίατρο. Από έρευνες που πραγματοποιήθηκαν με τη χρήση οπτικοπροσωπικού αντανακλαστικού ή την πρόκληση οπτικοκινητικού νυσταγμού, έχουν αποδειχθεί ανεπαρκείς. Η διερεύνηση των δυνατοτήτων που προκαλούνται από την όραση, κυρίως σε βρέφη και νήπια, παράγει ένα αξιόπιστο εύρημα μόνο σε εξαιρετικές περιπτώσεις που επηρεάζονται από οποιονδήποτε αριθμό τεχνουργημάτων. Αρκετές μελέτες έχουν αποκαλύψει ότι η διαταραχή της όρασης του 70% των ασθενών με εγκεφαλική παράλυση, οι οποίοι προσβλήθηκαν με οπτικές ανεπάρκειες

μπορεί να εντοπιστεί σε εγκεφαλικές οργανικές βλάβες ως αποτέλεσμα της εγκεφαλικής παράλυσης.

Τα αποτελέσματα των κεντρικών οπτικών διαταραχών μπορούν να βελτιωθούν σημαντικά με την προσφυγή σε ειδικά προγράμματα οπτικής ανάπτυξης και με την πρώιμη διέγερση άλλων αισθητηριακών οδών ήδη κατά τους πρώτους έξι μήνες της ζωής του βρέφους. Αξιοσημείωτο είναι το γεγονός ότι σε ορισμένες χώρες η όραση με μειωμένη τιμή 0.02 ή λιγότερο αναγνωρίζεται ως τύφλωση, με συνέπεια την οικονομική στήριξη από το κράτος (Παντελιάδης, Hans-Michael Strassburg, 2004).

3.2.3 Αξιολόγηση όρασης σε παιδιά έως 2 ετών με κίνδυνο εμφάνισης εγκεφαλικής παράλυσης.

Τα προβλήματα όρασης σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση αντικατοπτρίζουν τις αλληλεπιδράσεις μεταξύ των περιγεννητικών εγκεφαλικών αλλοιώσεων και του πρώιμου περιβάλλοντος, με αλλοιώσεις της οπτικής λειτουργίας, οι οποίες προκύπτουν από τις προσδοκώμενες από την εμπειρία έως τις εξαρτώμενες από την εμπειρία φλοιώδεις διεργασίες. Σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, διαταραχές όπως ο στραβισμός, οι διαθλαστικές ανωμαλίες, η οπτική ατροφία και ο νυσταγμός είναι αρκετά συχνές. Ακόμη, η νευρολογική απώλεια όρασης ή εγκεφαλική/φλοιώδης οπτική διαταραχή οδηγεί σε δυσλειτουργίες οπτικής νευρικής επεξεργασίας συχνά συσχετιζόμενες με την εγκεφαλική παράλυση.

Η έρευνα πραγματοποιήθηκε με χρήση του διαδικτύου, ενώ βρέθηκαν συνολικά έξι άρθρα, από τα οποία τα δύο περιλάμβαναν παρεμβάσεις σχετικές με την όραση σε βρέφη με εγκεφαλική παράλυση. Χρησιμοποιήθηκαν απεικονιστικές εξετάσεις όπως, κρνιακός υπέρηχος, αξονική τομογραφία και μαγνητική τομογραφία, η οποία βοήθησε πολύ στη μελέτη της δομικής ακεραιότητας των οπτικών οδών. Στην φλοιώδη απώλεια όρασης, η εξωτροπία και η κανονική εμφάνιση οπτικού δίσκου παρατηρούνται συχνότερα, ενώ στην υποφλοιώδη απώλεια όρασης, η εσωτροπία και η υποπλασία οπτικού νεύρου έχουν καταγραφεί. Η αντιδραστικότητα στο κλείσιμο των ματιών μπορεί να αξιολογηθεί στο ηλεκτροεγκεφαλογράφημα με την ποσοτικοποίηση της εμφάνισης, της συμμετρίας και της συχνότητας των αιχμών, οι οποίες εμφανίζονται πάνω από τα μοτίβα βασικής γραμμής κυμάτων δέλτα, σε εγρήγορση με ανοιχτά μάτια. Ανωμαλίες της οπτικής λειτουργίας, οι οποίες αναγνωρίστηκαν μέσω συμπεριφορικών αξιολογήσεων σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση και

περιλαμβάνουν φτωχή οπτική οξύτητα, μείωση των οπτικών πεδίων, διαταραχές της κίνησης του οφθαλμού, στραβισμό και σύνθετες οπτικό-αντιληπτικών ελλείψεων.

Από την μελέτη παρατηρήθηκε μία όχι και τόσο σημαντική μείωση στην τύφλωση μετά τη χορήγηση υποθερμίας σε σχέση με μία ομάδα ελέγχου στην οποία δεν έγινε χρήση της. Ακόμη, άσχετα από την σοβαρότητα της εγκεφαλικής παράλυσης, το 58% των παιδιών παρουσίασαν καλή ευθυγράμμιση μετά τη χειρουργική αντιμετώπιση. Τέλος με την οπτική εκπαίδευση παρατηρήθηκε αυξημένη προσοχή και αυθόρμητη οπτική περιέργεια και απαιτούσε λιγότερο έντονες συνθήκες αντίθεσης και φωτός για τις καθημερινές αλληλεπιδράσεις από ότι στην αρχική τιμή (Oena D Chorna, Andrea Guzzetta, Natalie L Maitre, 2017).

Είναι φανερό λοιπόν ότι πλήθος διαταραχών συνοδεύουν την εγκεφαλική παράλυση με την μη προοδευτική κινητική δυσλειτουργία της, και οι οποίες οργανώνονται σε διαταραχές ακοής, όρασης, και όπως ερευνήθηκε και στο προηγούμενο κεφάλαιο, διαταραχές λόγου και γνωστικά ελλείμματα. Όλες οι παραπάνω διαταραχές δυσχεραίνουν την επικοινωνία του ατόμου με εγκεφαλική παράλυση. Στο σημείο αυτό αξίζει να σημειωθεί ότι ως επικοινωνία ορίζεται η ανταλλαγή, όχι απαραίτητα λέξεων, αλλά μηνυμάτων ανάμεσα σε τουλάχιστον δύο άτομα, τον πομπό και τον δέκτη. Για το λόγο αυτό έχει εδραιωθεί τα τελευταία χρόνια η χρήση μεθόδων και τεχνικών εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας, την οποία αποτελούν οι διάφορες μορφές επικοινωνίας και τις οποίες χρησιμοποιούν άτομα με σοβαρές διαταραχές, όπως η εγκεφαλική παράλυση προκειμένου να υποστηρίξουν, να επαυξάνουν ή να κατακτήσουν μία διαφορετική μορφή επικοινωνίας (Porter & Kirkland, 1995).

3.3 Εναλλακτική – επαυξητική επικοινωνία

Η παροχή εναλλακτικών και επαυξητικών τρόπων επικοινωνίας σε άτομα με περιορισμένο λεκτικό δυναμικό επικοινωνίας είναι ένα σημαντικό κομμάτι της αποκατάστασης. Πιο συγκεκριμένα, η εναλλακτική επικοινωνία περιλαμβάνει μεθόδους αντικατάστασης της προφορικής επικοινωνίας με τη διδασκαλία διαφορετικών τρόπων επικοινωνίας. Αντίστοιχα η επαυξητική επικοινωνία περιλαμβάνει μεθόδους οι οποίες ενισχύουν και επεκτείνουν τους ήδη σημαντικά περιορισμένους τρόπους επικοινωνίας με τη χρήση μη φωνητικών μέσων. Η

επαυξητική ομιλία μπορεί να λάβει μέρος στην παραγωγή της μηχανικής ομιλίας με τη χρήση διαφόρων τεχνολογικών και μη τρόπων.

3.3.1 Αρχές επιλογής εναλλακτικού επαυξητικού μέσου

- Ο θεραπευτής αξιολογεί την ομιλία του θεραπευόμενου ή το μη λεκτικό επικοινωνιακό δυναμικό του.
- Ο θεραπευτής μεταξύ άλλων πρέπει να λάβει υπόψιν το κινητικό επίπεδο, εφόσον πρόκειται για άτομο με εγκεφαλική παράλυση, τις αισθητηριακές δυσκολίες, το γνωστικό επίπεδο και την γλωσσική κατανόηση του θεραπευόμενου.
- Communication Ο θεραπευτής καλείται να επιλέξει ‘ένα σύστημα, το οποίο θα παρέχει το καλύτερο δυνατό αποτέλεσμα στον θεραπευόμενο.
- Ο θεραπευτής πρέπει να λάβει υπόψιν το κόστος του συστήματος επικοινωνίας με βάση το κοινωνικό-οικονομικό επίπεδο του θεραπευόμενου.
- Ο θεραπευτής πρέπει να λάβει υπόψιν και την αποδοχή του εκάστοτε μέσου ή συστήματος που επιλέγει από τον θεραπευόμενο.
- Ο θεραπευτής πρέπει να λάβει υπόψιν τόσο τις απαιτήσεις που θέτει ο ίδιος ο θεραπευόμενος από αυτό το σύστημα, καθώς και τον χρόνο που απαιτείται για την εκπαίδευσή του πάνω σε αυτό.

3.3.2 Είδη επαυξητικής επικοινωνίας

- Επαυξητική επικοινωνία, υποβοηθούμενη (augmentative communication, aided): πρόκειται για μεθόδους οι οποίες ενισχύουν και σε σπάνιες περιπτώσεις αντικαθιστούν την φωνητική επικοινωνία με εξωτερικά βοηθήματα, όπως ένας πίνακας της αλφαβήτου ή ένας υπολογιστής.
- Επαυξητική επικοινωνία μέσω χειρονομιών, μη υποβοηθούμενη (augmentative communication, gestural, unaided): πρόκειται για μεθόδους επικοινωνίας, οι οποίες χρησιμοποιούν συγκεκριμένες χειρονομίες για την ενίσχυση της λεκτικής επικοινωνίας, χωρίς όμως τη χρήση εργαλείων ή εξωτερικών βοηθημάτων.
 - ❖ Ο θεραπευτής διδάσκει χειρονομίες για το «ναι» και το «όχι» σε άτομα με μειωμένη εκφραστική επικοινωνία αλλά σχετικά ανέπαφη αντιληπτική

ικανότητα, κυρίως λόγω της σημαντικά διαταραγμένης κινητικής τους απόδοσης:

- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο σε χειρονομίες ναι/όχι ως απάντηση σε συνήθεις ερωτήσεις, οι οποίες ξεκινούν με «θέλεις να...».
- Ο θεραπευτής διαλέγει μία σαφή χειρονομία, η οποία είναι εφικτή για ένα άτομο με τις κινητικές δυσκολίες της εγκεφαλικής παράλυσης, αλλά και με σκοπό να γίνεται αντιληπτή από όλους τους ομιλητές.
- Ο θεραπευτής υποδεικνύει τη χειρονομία μέχρι να εδραιωθεί από τον θεραπευόμενο και παρέχει συνεχώς θετική ενίσχυση.
- Πιθανές χειρονομίες για το ναι/όχι είναι: κινήσεις της κεφαλής (από τη μία πλευρά για το ναι και από την άλλη για το όχι, ή από τη μία στην άλλη για το όχι και από πάνω κάτω για το ναι), κινήσεις των ματιών (κοίταγμα προς τα πάνω για το ναι και προς τα κάτω για το όχι, ανοιγοκλείσιμο των ματιών μία φορά για το ναι και δύο φορές για το όχι, ή ανοιγοκλείσιμο του δεξιού ματιού για το ναι και του αριστερού για το όχι), κινήσεις των χεριών (αντίχειρας προς τα πάνω για το ναι και προς τα κάτω για το όχι).
- ❖ Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο σε τρόπους βλεφαρισμού των ματιών, με τους οποίους θα είναι σε θέση να δηλώνει εκτός από το ναι και το όχι,
 - Με ανοιγοκλείσιμο των ματιών τρεις φορές ο θεραπευόμενος δηλώνει ότι πεινάει.
 - Με ανοιγοκλείσιμο των ματιών τέσσερις φορές δηλώνει ότι διψάει.
 - Με ανοιγοκλείσιμο των ματιών πέντε φορές δηλώνει ότι θέλει να πάει τουαλέτα.
- ❖ Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο να δείχνει αντικείμενα, όπου αυτό κρίνεται απαραίτητο
 - Εκπαίδευση του θεραπευόμενου να δείχνει με το δάχτυλο.
 - Εκπαίδευση του θεραπευόμενου να δείχνει με τη βοήθεια του βλέμματός του.
- ❖ Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην χρήση παντομίμας.

- Ο θεραπευόμενος εκπαιδεύεται στη χρήση παντομίμας σε συνδυασμό με την ομιλία.
- Αρχικά η εκπαίδευση βασίζεται στη μίμηση ορισμένων εννοιών, οι οποίες στηρίζονται στις επικοινωνιακές του ανάγκες. Στη συνέχεια το εύρος των μιμήσεων αυξάνεται, όσο προοδεύει και η ικανότητα μίμησης του θεραπευόμενου.
- ❖ Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στο σύστημα «Επικοινωνία μέσω χειρονομιών AMER-IND»
 - Αρχικά η εκπαίδευση βασίζεται σε χειρονομίες έκφρασης αιτημάτων (βασικών αναγκών, ερωτήσεων).
 - Συνιστάται η εκπαίδευση στη χρήση του ενός παιδιού για τα άτομα που έχουν παράλυση στο ένα από τα δύο χέρια.
 - Η εκπαίδευση γίνεται πρώτα σε συγκεκριμένες έννοιες και στη συνέχεια σε πιο αφηρημένες, εάν είναι συμβατές και με την αντιληπτική ικανότητα του θεραπευόμενου.
- Επαυξητική επικοινωνία μέσω χειρονομιών, υποβοηθούμενη (augmentative communication, gestural-assisted, aided): πρόκειται για τις μεθόδους επικοινωνίας, στις οποίες γίνεται χρήση χειρονομιών για την επιλογή των μηνυμάτων που παρουσιάζονται σε μία μη μηχανική συσκευή (π.χ. επικοινωνιακός πίνακας), ή για την παρουσίαση μηνυμάτων σε μία μηχανική συσκευή (π.χ. η οθόνη ενός υπολογιστή). Συνήθως χρησιμοποιείται σε άτομο με ελάχιστο εκφραστικό λόγο. Με τον τρόπο αυτό είναι δυνατή προαγωγή κατάλληλων παραγωγών φώνησης, ενώ μελλοντικά οι παραγωγές αυτές μπορούν να επεκταθούν με ποικιλία μη μηχανικών και μηχανικών μεθόδων.
 - ❖ Με την χρήση εικόνων και συμβόλων για την εκπαίδευση της λειτουργικής επικοινωνίας:
 - Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην επικοινωνία μέσω φωτογραφιών και σχεδίων, τα οποία μπορεί να παρουσιάζονται πάνω σε έναν επικοινωνιακό πίνακα. Αυτή η προσπάθεια επιτυγχάνεται με:
 - Εκπαίδευση του θεραπευόμενου με περιορισμένες γνωστικές λειτουργίες στην έκφραση βασικών αναγκών με τη χρήση

συνηθισμένων μικρών αντικειμένων (π.χ. δείξη πιρουνιού για να δηλώσει ότι πεινάει).

- Εκπαίδευση του θεραπευόμενου στην έκφραση ενός συγκεκριμένου μηνύματος μέσω εικόνων (π.χ. το άτομο δείχνει τη φωτογραφία ενός ατόμου που κοιμάται, με σκοπό να εκφράσει την ανάγκη του να κοιμηθεί).
 - Εκπαίδευση του θεραπευόμενου στην έκφραση σωματικών καταστάσεων (π.χ. πόνος σε ένα συγκεκριμένο σημείο του σώματος με επίμονο κοίταγμα στα μέρη αυτά, ή με χρήση σχεδίων).
- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην επικοινωνία μέσω συμβόλων, τα οποία παρουσιάζονται σε έναν επικοινωνιακό πίνακα. Μερικά από αυτά είναι:
- Picsyms: ομάδα γραφικών συμβόλων, τα οποία αντιπροσωπεύουν ουσιαστικά, ρήματα και προθέσεις.
 - Pic Symbols (Pictogram Ideogram Communication): άσπρα σχέδια σε μαύρο φόντο.
 - Sig Symbols: αφορούν την Αμερικανική νοηματική γλώσσα.
 - Blissymbolics: ομάδα ημί-εικονικών και αφηρημένων συμβόλων, τα οποία ωφελούν στη διατύπωση πιο περίπλοκων μηνυμάτων.
 - Σύμβολα Pre-mark-type ή σύμβολα Carrier: αφηρημένα πλαστικά σχήματα για τον σχηματισμό λέξεων και φράσεων με το κάθε σχήμα, με σκοπό τη χρήση τους σαν γραπτές λέξεις.
 - Παραδοσιακή ορθογραφία: εκπαίδευση του θεραπευόμενου στο συλλαβισμό λέξεων μαζί με το αλφάβητο, παρουσίαση ψηφίων από το 1 έως το 10 και μια ομάδα κοινών φράσεων, ώστε να αποφεύγεται ο συλλαβισμός της κάθε λέξης.
- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει το θεραπευόμενο στην επικοινωνία με εικονογραφημένους γρίφους, δηλαδή χρήση εικόνων οι οποίες

αντιπροσωπεύουν αντικείμενα ή γεγονότα μαζί με λέξεις, γραμματικά μορφήματα ή και τα δύο.

- Εκπαίδευση του θεραπευόμενου στην προσθήκη γραμματικών μορφημάτων σε μία εικόνα ή λέξη.
- Συνδυασμός αυτών των γρίφων για την σύνταξη και παραγωγή πιο πολύπλοκων προτάσεων.

❖ Με τη χρήση μη ηλεκτρονικών επικοινωνιακών πινάκων για την εκπαίδευση στη λειτουργική επικοινωνία.

- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην επικοινωνία μηνυμάτων μέσω μη ηλεκτρονικών επικοινωνιακών πινάκων. Αυτό επιτυγχάνεται με:
 - Κατασκευή ενός πίνακα από χαρτί, χαρτόνι, ύφασμα, ξύλο ή φελλό και ενός βιβλίου με σύμβολα ή γραπτά μηνύματα. Ο πίνακας αυτός θα είναι φορητός, να είναι ελκυστικός, ώστε να τραβά το βλέμμα των θεραπευόμενων, να είναι αρκετά μεγάλος, ώστε να περιέχει όλα τα απαραίτητα σύμβολα.
 - Ο πίνακας θα χωρίζεται σε ειδικές κάρτες, κάθε μία από τις οποίες θα περιγράφει και θα εμπεριέχει διαφορετική κατηγορία (π.χ. αλφάβητο, εικόνες, είδη συμβόλων).
 - Ο θεραπευόμενος κατόπιν εκπαιδεύεται στο να μπορεί να δείξει, ώστε να ψάχνει με το βλέμμα το μήνυμα (π.χ. ο θεραπευτής δείχνει ένα σύμβολο αντιπροσωπευτικό του φαγητού και ο θεραπευόμενος αντιδρά με ναι/όχι).
 - Ο θεραπευόμενος εκπαιδεύεται στο να αποκωδικοποιεί ένα μήνυμα με τη δείξη ενός αριθμού σε έναν πιο μικρό φορητό πίνακα, (με βάση μία αρίθμηση μηνυμάτων στον μεγάλο πίνακα, όταν ο θεραπευόμενος δείξει π.χ. το νούμερο 5 στον μικρό πίνακα μπορεί να αντιστοιχεί στο αίσθημα της πείνας).
- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην επικοινωνία σχεδιάζοντας σύμβολα ή εικόνες. Αυτό επιτυγχάνεται με:

- Εκπαίδευση του θεραπευόμενου στο σχεδιασμό απλών συμβόλων, αν αυτό είναι εφικτό λόγω της κινητικής του διαταραχής οφειλόμενης στην εγκεφαλική παράλυση.
 - Εκπαίδευση στη χρήση χαρτιού ή άλλης βολικής επιφάνειας.
- Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον θεραπευόμενο στην επικοινωνία μέσω γραφής (για ασθενείς με πιο ήπιας μορφής εγκεφαλική παράλυση).
 - Εκπαίδευση στην παραδοσιακή γραφή σε παιδιά με έλλειψη λεκτικής ικανότητας
 - Εκπαίδευση στην γραφή απλών λειτουργικών μηνυμάτων και κατόπιν προσπάθεια για πιο περίπλοκα μηνύματα.
- ❖ Με τη χρήση ηλεκτρονικών επικοινωνιακών συστημάτων στη διδασκαλία της λειτουργικής επικοινωνίας.
 - Επιλογή ενός κατάλληλου και πρακτικού μηχανισμού, ο οποίος ανοίγει και κλείνει και χρειάζεται μικρή προσπάθεια για την παραγωγή σημάτων στην ηλεκτρονική συσκευή. Χαρακτηριστικά παραδείγματα είναι η χρήση διακοπών με δομή σαν πιάτο, οι οποίες με το άγγιγμα παράγουν σήματα, μεγάλα και ειδικά διαμορφωμένα πληκτρολόγια και άλλα.
 - Επιλογή ενός κατάλληλου συστήματος παρουσίασης, ώστε να παρουσιάζονται τα μηνύματα όταν ο χρήστης πατά το κουμπί ενεργοποίησης.
 - Επιλογή της κατάλληλης ηλεκτρονικής μονάδας και κατόπιν εκπαίδευση πάνω σε αυτή.
- Επαυξητική επικοινωνία υψηλής τεχνολογίας (Augmentative communication, high technology): πρόκειται για μεθόδους ενίσχυσης της λεκτικής επικοινωνίας με εξωτερικά μέσα, τα οποία χρησιμοποιούν πολύπλοκη ηλεκτρονική τεχνολογία, όπως οι υπολογιστές, οι οποίοι παράγουν ομιλία ή γραπτά μηνύματα, βασίζονται σε λογισμικό και είναι πιο ευέλικτοι από χαμηλής τεχνολογίας επαυξητική επικοινωνία.
- Επαυξητική επικοινωνία χαμηλής τεχνολογίας (Augmentative communication, low technology): πρόκειται για μεθόδους ενίσχυσης της λεκτικής επικοινωνίας με τη χρήση εξωτερικών μέσων τα οποία λειτουργούν με χρήση ελάχιστης ή καθόλου ηλεκτρονικής τεχνολογίας. Επομένως τα μέσα αυτά δεν διαθέτουν τη δυνατότητα αποθήκευσης των

μηνυμάτων, εκτύπωσης και παραγωγής της ομιλίας. Τέτοια μέσα είναι οι επικοινωνιακοί πίνακες με γράμματα και λέξεις.

- Επαυξητική επικοινωνία, νευρολογικά υποβοηθούμενη (Augmentative communication, neuro- assisted, aided): πρόκειται για μεθόδους, οι οποίες κάνουν χρήση βιοηλεκτρικών σημάτων, όπως δυναμικά μυϊκής δράσης, τα οποία ενεργοποιούν και παράγουν μηνύματα στην οθόνη του υπολογιστή. Τεχνικά, πρόκειται για μία εκδοχή συσκευής που αναβοσβήνει, χρησιμοποιείται από άτομα με σοβαρές κινητικές διαταραχές (οπότε είναι ιδανικό για πολλούς τύπους εγκεφαλικής παράλυσης), επειδή αυτά αδυνατούν να χρησιμοποιήσουν χειροκίνητες συσκευές που αναβοσβήνουν. Πιο συγκεκριμένα, αυτός που επικοινωνεί έχει προσκολλημένα ηλεκτρόδια στην επιφάνεια του δέρματος με σκοπό τη συλλογή και μετάδοση σημάτων δυναμικών μυϊκής δράσης προς τη συσκευή.
 - ❖ Ο θεραπευτής εκπαιδεύει τον ασθενή στην παραγωγή διαφορετικών δυναμικών μυϊκής δράσης, ώστε να παράγονται τα σήματα στην ηλεκτρονική συσκευή επικοινωνίας.
 - Εκπαίδευση του θεραπευόμενου στην παραγωγή διαφορετικών διαφορετικών δυναμικών μυϊκής δράσης μέσα από την ανατροφοδότηση.
 - Χρήση μυϊκού μετατροπέα, ο οποίος θα συλλέγει το δυναμικό μυϊκής δράσης από τη σύσπαση των μυών και θα μεταδίδει τον παλμό αυτό στην ηλεκτρονική συσκευή.

3.3.3 Παραδείγματα συστημάτων εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας

- Επικοινωνία μέσω χειρονομιών: Η μέθοδος αυτή συμπληρώνει την λεκτική επικοινωνία με χαμόγελα, εκφράσεις προσώπου, κινήσεις σώματος (όπως το σήκωμα των ώμων, κινήσεις των χεριών, την παντομίμα, το δείξιμο και το γνέψιμο). Στην επικοινωνία μέσω χειρονομιών είναι σημαντική η χρήση εκφράσεων του προσώπου.
- Επικοινωνία μέσω χειρονομιών American Indian Hand Talk: πρόκειται για ένα διαγλωσσικό πρακτικό σύστημα, το οποίο λειτουργεί με τη χρήση εικονογραφημένων σημάτων και αφορούν στην έκφραση πολύπλοκων ιδεών.
- Επικοινωνιακό σύστημα ανταλλαγής εικόνων PECS-Picture Exchange Communication System): πρόκειται για μη λεκτικό επικοινωνιακό σύστημα, κατά το οποίο το άτομο

επιλέγει μία εικόνα, την δίνει στο θεραπευτή και εκείνος του δίνει το αντικείμενο που αναγράφεται στην εικόνα. Αποτελεί ένα μεταβατικό σύστημα, το οποίο οδηγεί στην εκπαίδευση της λεκτικής επικοινωνίας.

- Επικοινωνιακοί πίνακες: πρόκειται για πίνακες, πάνω στους οποίους τοποθετούνται γράμματα, λέξεις, φράσεις, προτάσεις, σύμβολα και εικόνες, με σκοπό ο θεραπευόμενος να επικοινωνεί με τη δείξη, το άγγιγμα ή την επιλογή.
- Επίμονο βλέμμα (eye gaze): αφορά στην εκπαίδευση ατόμων με σοβαρή νευρομυϊκή βλάβη. Σε αυτή τη μέθοδο, ο θεραπευόμενος κοιτάζει επίμονα μία λέξη, μία φράση, ένα σύμβολο ή ένα αντικείμενο για τη μεταφορά ενός μηνύματος (M.N.Hedge, Ειρήνη Γερμανά, 2015).

3.3.4 Εκπαίδευση την εναλλακτική – επαυξητική επικοινωνία από λογοθεραπευτές.

Οι λογοπαθολόγοι παίζουν σημαντικό ρόλο στη διεπιστημονική ομάδα σχετικά με την παρέμβαση της εναλλακτικής και επαυξητικής επικοινωνίας, η οποία περιλαμβάνει μη υποβοηθούμενες (π.χ. χειρονομίες και εκφράσεις προσώπου) και υποβοηθούμενες μεθόδους επικοινωνίας, οι οποίες με τη σειρά τους διαχωρίζονται σε χαμηλής και υψηλής τεχνολογίας. Οι θεραπευτές είναι υπεύθυνοι για την εκπαίδευση των μεθόδων εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας τόσο για τους ίδιους τους θεραπευόμενους, όσο και για τους φροντιστές τους. Σημαντική είναι η χρήση ανταποκρινόμενων στρατηγικών αλληλεπίδρασης, δηλαδή η αναμονή, η προσμονή και η ανάδειξη της μη λεκτικής και λεκτικής επικοινωνίας του παιδιού.

Στόχος της έρευνας είναι η μελέτη της πρακτικής των λογοπαθολόγων ως προς την εκπαίδευση των φροντιστών επικοινωνίας σε σχέση με τις συσκευές παραγωγής λόγου. Η έρευνα πραγματοποιήθηκε στη Σουηδία μέσω ερωτηματολογίου. Το ερωτηματολόγιο αποτελείται από πέντε κατηγορίες με δεκαέξι ερωτήσεις σε κάθε κατηγορία, οι οποίες αφορούν την επαγγελματική εμπειρία του λογοθεραπευτή, τον αριθμό των συνεδριών εκπαίδευσης, γνώση και χρήση στρατηγικών επικοινωνίας από τους φροντιστές, γνώση και χρήση εκπαιδευτικών προσεγγίσεων και γενική αντίληψη του θεραπευτή για την χρήση συσκευών παραγωγής ομιλίας. Οι θεραπευόμενοι των θεραπειών έπρεπε να είναι κατάλληλοι για χρήση υποβοηθούμενης εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας, να έχουν διάγνωση σοβαρής εγκεφαλικής παράλυσης και να είναι 7-18 ετών.

Τα ερωτηματολόγια που απαντήθηκαν αφορούσαν συνολικά 13 παιδιά, 9 από αυτά μονογλωσσικά και 4 διγλωσσικά, 7 έκανα χρήση υπολογιστή, 7 έκαναν χρήση τεχνολογίας χρήσης του βλέμματος, 3 έκαναν χρήση ποντικιού και 3 χρησιμοποιούσαν τα χέρια τους ως μεθόδους πρόσβασης. Οι προφορικές οδηγίες ήταν η πιο συχνή προσέγγιση των θεραπειών, συχνά χρησιμοποιούμενη ήταν και η χρήση μοντέλου, ενώ σπάνια γινόταν χρήση έγγραφων εντολών προς τους θεραπευόμενους και τους φροντιστές τους. Κανένας από τους θεραπευτές δεν χρησιμοποίησε σταθμισμένες κλίμακες. Ως προς την επιλογή των κατάλληλων μεθόδων έπαιξαν ρόλο και περιβαλλοντικοί παράγοντες, οι οποίοι σχετίζονται με τον φυσικό χώρο που απαιτείται για την εγκατάστασή τους, την αποδοχή από τους θεραπευόμενους, το κόστος και άλλα (Helena Tegler, Mia Pless, Monica Blom Johansson & Karin Sonnander, 2018).

Σε συνδυασμό με τα κινητικά ελλείμματα των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση, ελλείμματα συχνά παρουσιάζονται και στην αίσθηση, την αντίληψη, τη συμπεριφορά, την επικοινωνία και την γνωστική ικανότητα. Περίπου το 50% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση έχει βρεθεί ότι έχουν γλωσσικά προβλήματα, ενώ το 25% αυτών χαρακτηρίζονται ως μη λεκτικά. Για το λόγο αυτό κρίνεται απαραίτητη η χρήση μεθόδων εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας. Το ποσοστό των παιδιών που κάνουν χρήση τέτοιων μεθόδων κυμαίνεται μεταξύ 32% και 54%. Στην παρούσα έρευνα για την αξιολόγηση της αντιληπτικής και εκφραστικής ικανότητας των παιδιών χρησιμοποιήθηκε το Communication Function Classification System (CFCS), το οποίο αποτελείται από 5 επίπεδα σοβαρότητας του ελλείμματος.

Συνολικά συμμετείχαν στην έρευνα 3000 παιδιά ηλικίας 0-18 ετών, από τα οποία τα 1739 ήταν αγόρια, ενώ από αυτά, τα 2771 έκανα χρήση μεθόδων επαυξητικής επικοινωνίας. Μερικές από τις μεθόδους που χρησιμοποιούσαν τα παιδιά ήταν ο λόγος, το έντονο βλέμμα, οι εκφράσεις προσώπου, η χειρονομίες, η δείξη, τα επικοινωνιακά βιβλία και οι πίνακες, οι συσκευές φώνησης και άλλες. Το 45% των παιδιών κρίθηκαν ως αποτελεσματικοί ομιλητές σε γνωστούς και άγνωστους συνομιλητές. Η πιο συχνή μέθοδος ήταν η ομιλία σε ποσοστό 72%. Δεν βρέθηκαν διαφοροποιήσεις ως προς το φύλο των παιδιών. Ανάλογα με το επίπεδο δυσκολίας του CFCS το οποίο χαρακτήριζε τα παιδιά, έκαναν χρήση και διαφορετικών μεθόδων επικοινωνίας και μάλιστα σε υψηλότερα επίπεδα σοβαρότητας τα παιδιά προτιμούσαν κυρίως το έντονο βλέμμα και τις εκφράσεις προσώπου για να επικοινωνήσουν. Δυστυχώς, στην

παρούσα μελέτη δεν αναφέρεται το πλήθος των παρεμβάσεων που χρειάζεται ένα παιδί μέχρι να είναι επαρκώς εξοικειωμένο με την μέθοδο που επέλεξε ο θεραπευτής του (Emma Kristofferson, Annika Dahlgren Sandberg, Pernille Holck, 2020).

4. Διαταραχές σίτισης και κατάποσης στην εγκεφαλική παράλυση

Πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση εμφανίζουν διαταραχές σίτισης και κατάποσης. Αυτές μπορεί να ποικίλουν από σχετικά ήπιες δυσκολίες στο συντονισμό των κινήσεων της στοματικής κοιλότητας οδηγώντας σε βραδύτητα μάσησης και τροφόρροια, μέχρι και εξαιρετικά σοβαρή δυσλειτουργία του μηχανισμού κατάποσης που δύναται να επιφέρει παθολογικές καταστάσεις, δυνητικά απειλητικές για τη ζωή του ατόμου (Scherzer, 2001). Η διάρκεια των γευμάτων ενδέχεται να είναι έως και 15 φορές μεγαλύτερη σε χρόνο συγκριτικά με άλλα παιδιά, και παρόλα αυτά τα παιδιά με ΕΠ συχνά στερούνται επαρκούς ποσότητας θρεπτικών συστατικών (Hinchcliffe, 2009).

Για την πλειονότητα των ανθρώπων, η κατανάλωση φαγητού και ποτού συνιστά ευχαρίστηση, καθώς και μια διαδικασία κοινωνικής αλληλεπίδρασης με οικογένεια και φίλους. Οι ώρες σίτισης καθίστανται ζωτικής σημασίας, διότι συμβάλλουν στη δημιουργία και ενίσχυση συναισθηματικού δεσμού μητέρας – βρέφους. Καθώς το παιδί μεγαλώνει, οι ώρες γεύματος παρέχουν ευκαιρίες επικοινωνίας και κοινωνικών δεξιοτήτων. Οι ανησυχίες των φροντιστών αφορούν συχνά την εξασφάλιση λήψης επαρκούς ποσότητας τροφής από το παιδί, και οι ανησυχίες αυτές αρκετές φορές σχετίζονται με τη σωστή επικοινωνία και πρακτικές σίτισης. Εμπειρίες βήχα και πνιγμού αποτελούν αρκετά σύνηθες και πολύ ανησυχητικό φαινόμενο για πολλά παιδιά με δυσκολίες σίτισης, και για τους φροντιστές τους. Πολύ συχνά τα παιδιά αυτά εκδηλώνουν έντονη αποστροφή για το φαγητό. Επιπλέον, περίπου το 70% των παιδιών με σοβαρά νευρολογικά ελλείμματα πάσχουν από κάποιου βαθμού γαστρο-οισοφαγική παλινδρόμηση, η οποία από μόνη της δύναται να προκαλέσει χρόνια και ισχυρό πόνο, και να οδηγήσει σε άρνηση για το φαγητό και λοιμώξεις της αναπνευστικής οδού (Reilly & Ward, 2005).

Οι διαταραχές σίτισης και κατάποσης κατά κανόνα αποδεικνύονται να είναι η βασική πηγή άγχους για τους γονείς των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση. Σε περίπτωση μη ορθής διαχείρισής τους μπορεί να επιδεινωθούν σταδιακά και να οδηγήσουν σε ποικίλες παθολογικές καταστάσεις. Ωστόσο, ο κατάλληλος χειρισμός των παιδιών στις ώρες γευμάτων και η προσεκτική επιλογή τεχνικών σίτισης και διαχείρισης της τροφής είναι σε θέση να ελαχιστοποιήσουν αυτά τα επώδυνα συμπτώματα και, μερικές φορές, ακόμα και να τα αποτρέψουν.

Για να καταστεί εφικτή η αναγνώριση και η κατανόηση των δυσκολιών σίτισης και κατάποσης, είναι αναγκαίο να προηγηθεί καλή κατανόηση των φυσιολογικών διαδικασιών που λαμβάνουν χώρα, καθώς και του τρόπου με τον οποίο αναπτύσσονται οι δεξιότητες λήψης τροφής στα βρέφη και τα παιδιά. Οι γονείς θα αναγνωρίσουν ότι η ευημερία των βρεφών εξαρτάται από την ποιότητα της σίτισής τους. Υπάρχει πλήθος ανατομικών διαφορών στις δομές της στοματικής κοιλότητας και του φάρυγγα μεταξύ νεογέννητων και ενηλίκων, οι οποίες δίνουν τη δυνατότητα στα βρέφη να καταπίνουν με ασφάλεια μέχρι και την ηλικία των 3 – 4 μηνών. Μεταξύ αυτών των διαφορών είναι οι παρακάτω:

1. Ο χώρος της στοματικής κοιλότητας του νεογνού είναι πολύ μικρός.
2. Η κάτω γνάθος είναι μικρή σε μέγεθος και ελαφρώς εισέχουσα.
3. Η γλώσσα καταλαμβάνει σχετικά περισσότερο χώρο στη στοματική κοιλότητα των νεογνών και κινείται πιο περιορισμένα.
4. Τα νεογέννητα προτιμούν να αναπνέουν διαμέσου της ρινικής κοιλότητας.
5. Η επιγλωττίδα και η μαλακή υπερώα βρίσκονται σε πολύ κοντινή μεταξύ τους απόσταση, δρώντας προστατευτικά.
6. Ο λάρυγγας βρίσκεται υψηλότερα στο τράχηλο των νεογνών, μειώνοντας την ανάγκη για κάλυψή του με σκοπό την προστασία του αεραγωγού κατά την κατάποση.
7. Το υοειδές οστό είναι χόνδρινης κι όχι οστέινης σύστασης.
8. Η ευσταχιακή σάλπιγγα βρίσκεται σε πιο οριζόντια θέση στα νεογνά.

Οι διαφορές αυτές ελαττώνονται μετά τους 4 μήνες, καθιστώντας δυνατή την ανάπτυξη ενός πιο ώριμου προτύπου κατάποσης. Ωστόσο, όπου δεν παρατηρείται επαρκής νευρολογική ωρίμανση, η μειωμένη προστασία των παραπάνω δομών σε αυτό το στάδιο μπορεί να καταστήσει το βρέφος ευάλωτο σε δυσκολίες κατάποσης και εισρόφηση (Reilly & Ward 2005, Hinchcliffe, 2009).

4.1 Τυπικά στάδια σίτισης και κατάποσης

Για να είναι εφικτή η έγκαιρη εντόπιση, αναγνώριση και θεραπεία των δυσκολιών σίτισης και κατάποσης, είναι απαραίτητη η πρωτότερη κατανόηση των φυσιολογικών σταδίων, τα οποία μπορούν να διακριθούν στα εξής: προ-στοματικό, στοματικό (προ-παρασκευαστικό και προωθητικό) και κατάποση (φαρυγγικό και οισοφαγικό) (Murry, T., & Carrau, R. L., 2014).

4.1.1 Προ-στοματικό στάδιο

Πριν εισάγουμε την τροφή μέσα στη στοματική μας κοιλότητα, η τελευταία είναι ελαφρώς κλειστή, με τα χείλια και την κάτω γνάθο ενωμένα, χωρίς όμως καμία επαφή μεταξύ των δοντιών. Η γλώσσα βρίσκεται σε ηρεμία πάνω στην κάτω γνάθο, πιθανώς ακουμπώντας ελαφρώς τα δόντια. Η παραγωγή σιέλου είναι ελάχιστη και η κατάποσή της, συχνή και ασυνείδητη. Το αναπνευστικό πρότυπο είναι σχετικά αργό, βαθύ και ρυθμικό.

Καθώς η τροφή προσεγγίζει τη στοματική κοιλότητα, συνήθως παρατηρείται μικρή αύξηση στην παραγωγή σιέλου. Τα χείλια σουφρώνουν ή μετακινούνται ελαφρώς προς τα εμπρός, και η κάτω γνάθος ανοίγει σε τέτοιο βαθμό ώστε να επιτρέψει στην τροφή να εισέλθει στο στόμα. Αυτή η βαθμιαία κίνηση των χειλιών και της γνάθου ελέγχεται με ακρίβεια και συντονίζεται τέλεια χρονικά, ώστε να «υποδεχτεί» την εισερχόμενη τροφή. Τα χείλια ενώνονται σφραγίζοντας την τροφή μέσα στο στόμα, κατά την απομάκρυνση του σερβίτσιου και κατά τη μάσηση. Η λήψη τροφής στη στοματική κοιλότητα συνήθως έπεται εισπνοής και προηγείται εκπνοής, ελαχιστοποιώντας έτσι την πιθανότητα διείσδυσης τροφής στην αναπνευστική οδό.

4.1.2 Στοματικό στάδιο

Αμέσως μετά την είσοδο της τροφής στη στοματική κοιλότητα, η κεφαλή κρατείται σε σταθερή θέση. Το πιγούνι βρίσκεται ελαφρώς προς τα μέσα και η οπίσθια πλευρά του τραχήλου βρίσκεται πάντα σε επιμήκυνση, ώστε να παρέχει μέγιστη προστασία ενάντια στη διείσδυση ή/και την εισρόφηση, ανεξάρτητα από τη θέση που έχει λάβει το σώμα (όρθια, καθιστή ή κεκλιμένη). Ο έλεγχος της τροφής μέσα στο στόμα επιτελείται από το συντονισμό της γλώσσας, των παρειών και των χειλιών. Το εσωτερικό της στοματικής κοιλότητας συμβάλλει στην αισθητηριακή ενημερότητα, η οποία καθιστά τη γλώσσα ικανή να εντοπίζει το βλωμό, να τον μεταφέρει από πλευρά σε πλευρά και να τον διατηρεί μεταξύ των δοντιών για μάσηση. Οι

μασητικές κινήσεις συνήθως περιλαμβάνουν κινήσεις πάνω-κάτω, δεξιά-αριστερά και περιστροφικές κινήσεις. Το στάδιο αυτό κατά το οποίο συντελείται η μάσηση και η δημιουργία του βλωμού είναι το προ-παρασκευαστικό στάδιο. Στη συνέχεια, ακολουθεί το προωθητικό στάδιο, κατά το οποίο ο βλωμός προωθείται προς το φάρυγγα.

Αν η σύσταση του φαγητού είναι μικτή, πρώτα γίνεται κατάποση των ρευστών και έπειτα των εναπομεινουσών στερεών τροφών. Όλες αυτές οι επιλεκτικές κινήσεις της γλώσσας, των χειλιών και της γνάθου εξαρτώνται από τη σταθερότητα της γνάθου. Εάν η υφή και η ποσότητα της τροφής το απαιτούν, ίσως χρειαστεί η σύγκλιση των χειλιών, ώστε να αποφευχθεί τυχόν τροφόρροια. Η σύγκλιση βασίζεται στην αισθητική ανατροφοδότηση που θα παραχθεί από το εσωτερικό και εξωτερικό της στοματικής κοιλότητας. Τα αναπνευστικά πρότυπα ρυθμίζονται με ιδιαίτερη προσοχή κατά τη σίτιση, κι έτσι σημειώνεται εκπνοή συνήθως μετά τη λήψη τροφής στη στοματική κοιλότητα προς ασφάλεια οποιασδήποτε διαφυγής υπολειμμάτων στον αεραγωγό.

4.1.3 Κατάποση

Όταν έχει πλέον σχηματισθεί και προωθηθεί προς το φάρυγγα ο βλωμός, ενεργοποιείται το αντανακλαστικό της κατάποσης με το οποίο επιτελείται η απόφραξη της ρινικής και της αναπνευστικής οδού με τη βοήθεια της μαλακής υπερώας και της επιγλωττίδας, αντίστοιχα, ενώ ο λάρυγγας ανυψώνεται και η γλώσσα ωθεί το βλωμό μέσα στο φαρυγγικό σωλήνα. Έτσι προστατεύεται ο αεραγωγός και στιγμιαία διακόπτεται η αναπνοή. Αυτό είναι το φαρυγγικό στάδιο που ακολουθείται από το οισοφαγικό, δηλαδή την άφιξη του βλωμού στον άνω οισοφαγικό σφιγκτήρα και την είσοδό του στον οισοφάγο (Murry, T., & Carrau, R. L., 2014).

4.2 Αξιολόγηση των ικανοτήτων σίτισης, μάσησης και κατάποσης του παιδιού με εγκεφαλική παράλυση

Η παρουσία ανώμαλου μυϊκού τόνου και αλλοιωμένης αισθητηριακής ενημερότητας της στοματικής κοιλότητας στο παιδί με εγκεφαλική παράλυση έχει ως αποτέλεσμα τη δημιουργία ανώμαλων προτύπων σίτισης και κατάποσης. Τα πρότυπα αυτά μπορεί να γίνουν κατανοητά με την ανάλυση της φύσεως και της συμβολής του μυϊκού τόνου θέσεως. Κατάλληλη διαχείριση, παραλλαγές στη σύσταση των στερεών και ρευστών τροφών που δίνονται και θεραπευτικές τεχνικές σίτισης μπορούν να εφαρμοστούν με βάση αυτή την

ανάλυση. Σημαντικά βοηθητική καθίσταται η διερεύνηση των τυπικών προβλημάτων που μπορούν να αναγνωριστούν σε καθένα από τα τρία στάδια που αναφέρθηκαν νωρίτερα (Scherzer, 2001).

4.2.1. Προ-στοματικό στάδιο

Τα παιδιά με δυσκολίες σίτισης και κατάποσης συχνά βιώνουν έντονο άγχος κατά τη διάρκεια των γευμάτων. Η σίτιση δύναται να συνδέεται με έντονες κρίσεις βήχα ή πνιγμού, οι οποίες αποτελούν ανησυχητικό φαινόμενο. Σε πολλές περιπτώσεις που τα παιδιά υποφέρουν από γαστρο-οισοφαγική παλινδρόμηση (παλινδρόμηση τροφής από το στομάχι), η διαδικασία λήψης τροφής μπορεί να είναι ιδιαίτερα επώδυνη. Πολλά με παιδιά με σοβαρές δυσκολίες σίτισης ενδέχεται να μην είναι ποτέ σε θέση να ικανοποιήσουν το αίσθημα της πείνας τους.

Η προσέγγιση της τροφής στο στόμα, ή ακόμα και η θέασή της από το παιδί, δύναται να πυροδοτήσει μια σημαντική αύξηση ανώμαλων προτύπων κινητικότητας. Η παρουσία τροφής διεγείρει όλες τις αισθήσεις: όραση, ακοή, όσφρηση και αφή, σε συνδυασμό με τα συναισθήματα. Αυτό το υψηλό επίπεδο διέγερσης μπορεί να οδηγήσει σε αύξηση του μυϊκού τόνου θέσης, ακούσιες κινήσεις, ή και σπασμούς, που με τη σειρά τους θα παρεμποδίσουν τη λειτουργική διαδικασία σίτισης. Όλα τα παρακάτω είναι καλό να εξετάζονται.

Θέση σώματος

Η αξιολόγηση της θέσης του παιδιού αποτελεί ίσως τον πιο σημαντικό παράγοντα που πρέπει να λάβει υπόψη του ο κλινικός κατά τη διαδικασία αξιολόγησης των ικανοτήτων λήψης στερεών και υγρών τροφών. Μερικά από τα βασικά ερωτήματα που καλείται να απαντήσει είναι τα εξής: Βρίσκεται το παιδί σε επαρκώς σταθερή όρθια ή καθιστή θέση; Έχει ο κορμός την απαραίτητη σταθερότητα για να υποστηρίξει το κεφάλι; Η σπονδυλική στήλη βρίσκεται σε έκταση και ευθυγράμμιση (να μην υπάρχει κλίση προς τη μία πλευρά); Είναι το παιδί σε θέση να διατηρήσει την οπίσθια πλευρά του τραχήλου σε επιμήκυνση κατά τη διάρκεια της σίτισης, ή μπορεί αυτή η διατήρηση στη θέση αυτή να επιτευχθεί με ειδικούς χειρισμούς ή εξοπλισμό;

Είναι σημαντικό τόσο το παιδί όσο και ο φροντιστής να βρίσκονται σε θέσεις με άνεση κατά τη διάρκεια των γευμάτων και η θέση που έχει ληφθεί από το παιδί να μη χρειάζεται συνεχή προσπάθεια ώστε να τη διατηρήσει. Εξίσου μεγάλης σημασίας αποτελεί η δυνατότητα που πρέπει να έχει το παιδί ώστε να παρακολουθεί την προσέγγιση του φαγητού στο στόμα του, καθώς και να έχει οπτική επαφή με το φροντιστή του. Η όραση διαδραματίζει καθοριστικό ρόλο στον ακριβή έλεγχο και συντονισμό των κινήσεων της γνάθου, της γλώσσας και των χειλιών κατά τη λήψη υγρών και στερεών τροφών.

Γνάθος

Ο κλινικός καλείται να διερευνήσει το μοτίβο κινητικότητας της γνάθου καθώς επίσης και εάν η γνάθος είναι ικανή να παρέχει μια σταθερή βάση για τις κινήσεις της γλώσσας, των παρειών και των χειλιών. Σε περιπτώσεις αυξημένου μυϊκού τόνου, η γνάθος μπορεί να είναι εισέχουσα προς τα πίσω σε συνδυασμό με έκταση του τραχήλου. Εάν εκδηλώνεται σπαστικότητα μεγάλου βαθμού, η γνάθος μπορεί μετά βίας να ανοίγει ή να κινείται, ή στον αντίποδα, να δημιουργεί υπερβολικά μεγάλο άνοιγμα (σε σύγκριση με αυτό που χρειάζεται για τη λήψη της τροφής). Σε περιπτώσεις χαμηλού ή μεταβαλλόμενου μυϊκού τόνου, η γνάθος μπορεί να ανοιγοκλείνει σε υπερβολικό εύρος ή να ωθείται απότομα εμπρός. Σε μερικές περιπτώσεις, ενδέχεται να ωθείται από τη μια πλευρά στην άλλη, σε συνδυασμό με αυξημένο μυϊκό τόνο ή υπερβολικές ακούσιες κινήσεις. Το αντανακλαστικό της μάσησης, το οποίο είναι μια ακούσιως διατηρούμενη μασητική κίνηση σε οτιδήποτε ακουμπάει τα μπροστινά δόντια του παιδιού, δύναται να είναι ιδιαίτερα ενοχλητικό και επώδυνο για το παιδί. Αυτό ενδέχεται να εντοπίζεται σε παιδιά των οποίων η στοματική κοιλότητα είναι ιδιαίτερα ευαίσθητη και ο μυϊκός τους τόνος αυξάνεται απότομα, ως αποτέλεσμα απτικής διέγερσης.

Χείλη

Υπό αξιολόγηση πρέπει να τεθεί η δεξιότητα του παιδιού να χρησιμοποιεί τα χείλια του ώστε να απομακρύνει την τροφή από το κουτάλι, να ελέγχει πόσιμη τροφή που ρέει από ποτήρι ή να διατηρεί την τροφή μέσα στη στοματική κοιλότητα (Hegde, 2014). Επίσης, πρέπει να ελεγχθεί ο μυϊκός τόνος των χειλιών και εάν η κίνησή τους είναι παθητική (ελλιπής κινητικότητα), προσδιορίζοντας την αιτία. Ακόμα, είναι αναγκαίο να διερευνηθεί αν το παιδί

είναι ικανό να αντιλαμβάνεται την τροφή με τα χείλια του, καθώς σε αρκετές περιπτώσεις αυτό καθίσταται δύσκολο εξαιτίας του εκτενούς ανοίγματος της στοματικής κοιλότητας· με άλλα λόγια τα χείλια καθίστανται ανίκανα να λειτουργήσουν άρτια λόγω έλλειψης σταθερότητας της γνάθου, η οποία τυπικά θα λειτουργούσε ως η απαραίτητη σταθερή βάση.

Γλώσσα

Όσον αφορά τη γλώσσα, ο κλινικός πρέπει να δύναται να προσδιορίσει τη θέση της γλώσσας μέσα στη στοματική κοιλότητα σε ηρεμία, τα κινητικά της πρότυπα, εάν η γλώσσα μπορεί να μείνει ακίνητη, να εκτελέσει με επάρκεια προσθοπίσθια και πλάγια κίνηση, καθώς και να μεταφέρει την τροφή στους γομφίους με σκοπό τη μάσηση (Hegde, 2014). Επιπλέον, καθώς το παιδί προετοιμάζεται για λήψη τροφής, αυξάνεται η παραγωγή σιέλου στη στοματική κοιλότητα. Τα παιδιά που έχουν προβλήματα στοματοκινητικού ελέγχου, ενδεχομένως, να δυσκολεύονται με τη διαχείριση της σιέλου, με αποτέλεσμα τη σιελόρροια ή το βήχα. Η κατάσταση αυτή μπορεί να οδηγήσει σε αυξημένο άγχος (που σχετίζεται με τη διαδικασία της σίτισης) το οποίο με τη σειρά του είναι ικανό να οδηγήσει σε αυξημένο ή μεταβαλλόμενο μυϊκό τόνο, καθιστώντας ακόμα δυσκολότερη τη λήψη τροφής.

Στοματο-αισθητηριακή ενημερότητα

Η αισθητικότητα διαδραματίζει θεμελιώδη ρόλο στον κινητικό συντονισμό που απαιτείται κατά τη διάρκεια της σίτισης και της κατάποσης. Για να επιτευχθούν φυσιολογικές κινητικές αποκρίσεις είναι απαραίτητο ο εγκέφαλος να λαμβάνει αισθητηριακά ερεθίσματα και να μπορεί να επεξεργάζεται ή να ερμηνεύει έναν επαρκή αριθμό από αυτά. Δυσκολίες στην προσοχή, την επιλογή και την αντίληψη αισθητηριακών ερεθισμάτων κατά τη διάρκεια της σίτισης και της κατάποσης έχουν σοβαρό αντίκτυπο στις κινητικές αποκρίσεις του παιδιού, και αυτό με τη σειρά του επηρεάζει την αισθητηριακή επεξεργασία.

Η στοματο-αισθητηριακή ενημερότητα και αντίληψη συχνά διαταράσσονται σε παιδιά με ανώμαλο μυϊκό τόνο θέσεως. Είναι ευρέως αναγνωρισμένο πως υπάρχουν τόσο παιδιά που εμφανίζουν υπερευαισθησία σε διέγερση γύρω από και εντός της στοματικής τους κοιλότητας, όσο και παιδιά που εμφανίζουν υποευαισθησία στη διέγερση.

Υπερευαίσθησία: Το παιδί επιδεικνύει μια πιο έντονη ή πιο ραγδαία από την αναμενόμενη, αντίδραση στην αισθητική διέγερση. Ο ουδός αισθητικότητας είναι μειωμένος.

Υποευαίσθησία: Το παιδί επιδεικνύει μια πιο ήπια ή πιο αργή από την αναμενόμενη, αντίδραση στην αισθητική διέγερση. Τα αντανακλαστικά του εμέτου, του βήχα και της κατάποσης υπολειπούνται. Ο ουδός αισθητικότητας είναι αυξημένος (Calis et al., 2008).

Και οι δύο τύποι αισθητηριακής διαταραχής καθιστούν το παιδί ευάλωτο στην εισρόφηση, και μπορεί να χειροτερέψουν χωρίς παρέμβαση. Τα ακόλουθα σημεία και συμπτώματα είναι ικανά να υποδείξουν ότι ένα παιδί εμφανίζει ανώμαλη αισθητηριακή ενημερότητα: κλάμα, αποβολή τροφής από το στόμα, έντονες εκφράσεις στο πρόσωπο, ανοιγοκλείσιμο των ματιών, αύξηση μυϊκού τόνου και ακούσιων κινήσεων, σπασμοί και εμετός. Ένα παιδί με υπερευαίσθησία μπορεί να εκδηλώνει αντίστοιχα σημεία και σε άλλα μέρη του σώματος, όπως τα χέρια, ενώ ένα παιδί με υποευαίσθησία έχει συνήθως υποδραστήριο αντανακλαστικό εμέτου, κατάποσης και βήχα. Εξαιτίας της απουσίας των αντανακλαστικών αντιδράσεων που δρουν προστατευτικά, το παιδί με υποευαίσθησία βρίσκεται σε πολύ υψηλότερο κίνδυνο εκδήλωσης εισρόφησης και των σχετικών λοιμώξεων.

4.2.2. Στοματικό στάδιο

Γνάθος

Όπου υπάρχει αξιοσημείωτη αύξηση του τόνου, η κίνηση της γνάθου φαίνεται συχνά να είναι περιορισμένη (Hegde, 2014). Μπορεί να είναι εισέχουσα (τραβηγμένη προς τα πίσω) ή να έχει πολύ περιορισμένο εύρος κίνησης. Όπου ο μυϊκός τόνος θέσης είναι μέτρια αυξημένος ή μεταβαλλόμενος, η γνάθος φαίνεται συχνά να ανοίγει και κλείνει σε υπερβολικό βαθμό, καθώς στερείται της σταθερότητας που χρειάζεται ώστε να ανοίγει με βαθμιαίες κινήσεις και να παρέχει μια βάση για τις ελεγχόμενες επιλεκτικές κινήσεις της γλώσσας, των χειλιών και των παρειών. Το άνοιγμα και το κλείσιμο της γνάθου είναι συχνά ρυθμικό και δεν σημειώνονται πλευρικές ή περιστροφικές κινήσεις που θα επέτρεπαν στο παιδί να μασήσει. Σε ορισμένες περιπτώσεις που τα παιδιά βιώνουν απότομες αυξήσεις στον μυϊκό τόνο θέσεως, ή «σπασμούς», η γνάθος σφίγγεται υπερβολικά οδηγώντας σε ένα «αντανακλαστικό δαγκώματος». Αυτό μπορεί να είναι τρομακτικό και οδυνηρό για το παιδί

καθώς δεν μπορεί να απελευθερώσει το δάγκωμα. Δεν αποτελεί σπάνιο φαινόμενο τα παιδιά να δαγκώνουν τα δάχτυλά τους ή το εσωτερικό του στόματος κατά αυτόν τον τρόπο.

Γλώσσα

Σε περιπτώσεις σοβαρής σπαστικότητας, η γλώσσα μπορεί να παρουσιάζει περιορισμένη κινητικότητα και να φαίνεται πολύ «συρρικνωμένη» μέσα στη στοματική κοιλότητα (Hegde, 2014). Όπου ο μυϊκός τόνος θέσης είναι μέτρια αυξημένος ή μεταβαλλόμενος, είναι σύνηθες η γλώσσα να εκτελεί μια προσθιοπίσθια κίνηση σε ένα είδος τροποποιημένου προτύπου απομόζησης. Αυτό συνήθως σχετίζεται με το ανοιγοκλείσιμο της γνάθου. Σε περιπτώσεις που το παιδί είναι αρκετά εκτεταμένο, μια ώθηση της γλώσσας δύναται να είναι ορατή. Ένα παιδί μπορεί να προκαλέσει μια ανοιχτή πληγή στην κάτω πλευρά της γλώσσας του εξαιτίας του επίμονου τριψίματος στα κάτω μπροστινά δόντια. Παρατηρείται ελάχιστη ή καθόλου κίνηση της γλώσσας προς τις πλάγιες πλευρές της στοματικής κοιλότητας, εκτός από ορισμένες περιπτώσεις παιδιών με ακούσιες κινήσεις.

Χείλη

Τα χείλη μπορεί να παραμείνουν αμέτοχα κατά τη διάρκεια της σίτισης, επιτρέποντας, έτσι, σημαντική διαρροή (τροφόρροια) (βλ. ενότητα για το προ-στοματικό στάδιο). Για το λόγο αυτό, είναι σύνηθες τα παιδιά να τοποθετούνται σε μια θέση ελαφρώς κεκλιμένη προς τα πίσω, σε μια προσπάθεια να αποτραπεί η πτώση ή η εξώθηση της τροφής από το στόμα.

4.2.3. Κατάποση

Τα πρότυπα σίτισης που περιγράφονται παραπάνω συχνά έχουν ως αποτέλεσμα να υπάρχουν ελάχιστες ευκαιρίες για την ανάμιξη τροφής με σάλιο ως προετοιμασία για την κατάποση. Επομένως, όταν το παιδί ετοιμάζεται να καταπιεί, η τροφή ενδέχεται να είναι ανεπαρκώς προετοιμασμένη και δύσκολη για κατάποση. Πολλά παιδιά χρειάζεται να εκτελέσουν πολλαπλές καταπώσεις ώστε να καθαρίσουν τη στοματική τους κοιλότητα, λόγω των αναποτελεσματικών κινήσεων της γλώσσας και των χειλιών, καθυστερημένης ή καθόλου έκλυσης του αντανακλαστικού κατάποσης, ανεπαρκούς υπερωιοφαρυγγικής σύγκλισης ή διαταραχών κινητικότητας του φάρυγγα και του λάρυγγα. Η τροφή μπορεί να ωθηθεί προς τα εμπρός έξω από το στόμα μέσω ανοιχτών χειλιών, προκαλώντας τροφόρροια.

Ο παράγοντας μέγιστης σημασίας που πρέπει να αξιολογείται κατά τη διαδικασία σίτισης ενός παιδιού είναι ο συντονισμός κατάποσης – αναπνοής. Πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση συνηθίζουν να αναπνέουν κατά βάση μέσω της στοματικής παρά της ρινικής κοιλότητας. Ένα ανώμαλο αναπνευστικό πρότυπο μπορεί να οφείλεται σε σπασμούς και ακούσιες κινήσεις. Κατά την παρουσίαση τροφής στο παιδί, αυξάνεται ο κίνδυνος εισρόφησης, η οποία δύναται να προκαλέσει αναπνευστικές λοιμώξεις, όπως πνευμονία. Η διαδικασία σίτισης και κατάποσης συνιστά μια εξαιρετικά ρυθμισμένη διαδικασία συντονισμού, η οποία μπορεί εύκολα να διαταραχθεί από αλλαγές στο μυϊκό τόνο (Hinchcliffe, 2009).

Σε παιδιά που παρουσιάζουν υποευαισθησία στη στοματική τους κοιλότητα, η τροφή μπορεί να φτάσει στο πίσω μέρος του στόματος χωρίς να πυροδοτείται το αντανακλαστικό της κατάποσης. Έτσι, δημιουργείται μεγάλος κίνδυνος εισόδου τροφής στον αεραγωγό (διείσδυση ή εισρόφηση) και πρόκλησης βήχα ή πνιγμού. Εάν το αντανακλαστικό του βήχα είναι υποδραστήριο, μπορεί να υπάρξει «σιωπηλή εισρόφηση». Αυτό περιγράφει την κατάσταση όπου η τροφή εισέρχεται στον αεραγωγό χωρίς καμία προφανή ένδειξη ότι συμβαίνει αυτό (Hinchcliffe, 2009, Hegde, 2014).

Συμπτώματα εισρόφησης

Μείζονος σημασίας αποτελεί η αξιολόγηση της πιθανότητας εισρόφησης κατά τη φάση της κατάποσης σε ένα παιδί. Πολλές ενδείξεις εισρόφησης μπορούν να γίνουν αντιληπτές όπως η θορυβώδης αναπνοή (η αίσθηση του λαιμού που χρειάζεται καθάρισμα), ο βήχας, η διαρκής άπνοια, το ανοιγοκλείσιμο των ματιών, καθώς και η κυάνωση γύρω από το στόμα, τάση για εμετό ή εμετός και μια έκφραση άγχους ή τρόμου στο πρόσωπο του παιδιού. Το παιδί μπορεί, επίσης, να επιχειρεί πολλαπλές προσπάθειες κατάποσης χωρίς, ωστόσο, να «καθαρίσει» με επιτυχία τη στοματική και φαρυγγική κοιλότητα.

Συχνές είναι οι περιπτώσεις σιωπηλής εισρόφησης, στις οποίες καθίσταται αναγκαία η προσεκτική παρατήρηση και διερεύνηση των σημείων και των συμπτωμάτων για τον εντοπισμό της. Σε ορισμένα παιδιά παρατηρείται καθυστέρηση στην πυροδότηση του αντανακλαστικού της κατάποσης, οπότε και έχει ήδη εισέλθει τροφή στην, μέχρι τότε ανοιχτή, αναπνευστική οδό. Συμπτώματα εισρόφησης δύνανται, ακόμα, να εκδηλώνονται

όταν το παιδί καταναλώνει τροφή μίας συγκεκριμένης μόνο υφής. Η απουσία αντανακλαστικών προστατευτικών αντιδράσεων όταν προσδοκούνται υποδεικνύει υψηλή πιθανότητα εισρόφησης (Scherzer, 2001). Τέτοιες καταστάσεις ίσως υποδεικνύουν άμεση ανάγκη για εφαρμογή ασκήσεων αύξησης των μυϊκών κινήσεων και του εύρους τους, επί απουσίας τροφής στο στόμα (Hegde, 2014).

Γαστρο-οισοφαγική παλινδρόμηση

Έως και το 75% των παιδιών με εγκεφαλική παράλυση μπορεί να υποφέρουν από τα συμπτώματα γαστρο-οισοφαγικής παλινδρόμησης (Ravelli, A.M. & P., Milla, 1998). Αυτή είναι η παλινδρόμηση της τροφής από το στομάχι προς τα πάνω στον οισοφάγο. Η κύρια αιτία θεωρείται ότι είναι η γενικευμένη δυσκολία στην κινητικότητα του εντέρου, που προκαλείται από δυσλειτουργία στο κεντρικό νευρικό σύστημα και η εξασθενημένη λειτουργία του κάτω οισοφαγικού σφιγκτήρα. Ωστόσο, πολλοί άλλοι παράγοντες συμβάλλουν στην εμφάνιση παλινδρόμησης σε παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, συμπεριλαμβανομένων των συνήθων θέσεων/στάσεων που συμβάλλουν σε καθυστερημένη γαστρική κένωση, της δυσκολίας στην κατάποση με αποτέλεσμα την κακή κάθαρση οξέος από τον οισοφάγο και τη δυσκοιλιότητα, και της σκολίωσης ή αναπνευστικής νόσου προκαλώντας αυξημένη κοιλιακή πίεση (Sullivan 1997).

Πολλές περιπτώσεις γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης δεν αναγνωρίζονται ή παρερμηνεύονται ως διαταραχές συμπεριφοράς. Το παιδί που πάσχει από αυτή την πάθηση μπορεί να φαίνεται αρχικά ότι πεινάει, αλλά μετά από λίγες μουκιές δυσφορεί και αρνείται να λάβει μεγαλύτερη ποσότητα. Η αποστροφή από την τροφή, η κάμψη της πλάτης και το συχνό κλάμα την ώρα των γευμάτων αποτελούν συνήθη φαινόμενα. Μετά τα γεύματα το παιδί δύναται να παλινδρομεί μικρές ποσότητες τροφής για μεγάλο χρονικό διάστημα και να υποφέρει πολύ από μετεωρισμό. Πολλά τέτοια παιδιά κάνουν εμετό μετά το φαγητό. Εάν εντοπιστεί γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση, υπάρχουν πολλά που μπορούν να γίνουν για να ανακουφιστεί το πρόβλημα, όπως η διαχείριση της υφής του φαγητού που δίνεται στο παιδί και η τροποποίηση της θέσης που χρησιμοποιείται για τη σίτιση. Έχει βρεθεί ότι τα ελλείμματα στη στοματική φάση και τη φάση της κατάποσης σχετίζονται αντιστρόφως ανάλογα με τα ελλείμματα αδρής κινητικότητας· όσο φθίνει η λειτουργία αδρής

κινητικότητας, τόσο αυξάνεται η σοβαρότητα των ελλειμμάτων στο στοματικό στάδιο (Benfer et al., 2015).

Επικοινωνία κατά τη διάρκεια των γευμάτων

Η αξιολόγηση των γευμάτων δεν μπορεί να είναι πλήρης χωρίς την αξιολόγηση της διαδικασίας επικοινωνίας. Από την πρώιμη βρεφική ηλικία και σε όλη την παιδική ηλικία, οι ώρες σίτισης διαδραματίζουν ουσιαστικό ρόλο στο να βοηθήσουν τα παιδιά να αναπτύξουν επικοινωνιακές δεξιότητες. Επιπλέον, η καλή επικοινωνία είναι απαραίτητη για τα παιδιά, ώστε να μπορούν να σιτίζονται με ασφάλεια και άνεση.

Κατά τη διάρκεια ενός γεύματος, είναι σημαντικό να αξιολογηθεί η αλληλεπίδραση μεταξύ παιδιού και φροντιστή. Πιο συγκεκριμένα, είναι χρήσιμο να προσδιοριστεί ο τρόπος με τον οποίο το παιδί γνωστοποιεί τις προτιμήσεις του, ο τρόπος με τον οποίο γνωρίζει ο φροντιστής αν το παιδί έχει λάβει επαρκή ποσότητα φαγητού ή επιθυμεί περισσότερη, ή αν η διαδικασία του φαγητού του προκαλεί δυσφορία. Πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση που έχουν προβλήματα σίτισης και κατάποσης έχουν επίσης σημαντικές δυσκολίες επικοινωνίας και πρέπει να επιχειρούν να επικοινωνήσουν μέσω μη λεκτικών σημάτων. Αυτά περιλαμβάνουν εκφράσεις του προσώπου, κινήσεις των ματιών, χρήση της φωνής, χειρονομίες ή κινήσεις ολόκληρου του σώματος. Με λίγη εξάσκηση, ένας παρατηρητής μπορεί να αρχίσει να αναγνωρίζει τι επιχειρεί ένα παιδί να επικοινωνήσει (Hinchcliffe, 2009).

4.3 Διαχείριση των δυσκολιών σίτισης και κατάποσης

Η προτεραιότητα του θεραπευτή στη διαχείριση των προβλημάτων σίτισης και κατάποσης θα πρέπει να είναι να κάνει όσο το δυνατόν ασφαλέστερη τη διαδικασία λήψης τροφής (Hegde, 2014). Η υγεία του παιδιού είναι πρωταρχικής σημασίας, και επομένως η πρόληψη ή ελαχιστοποίηση της εισρόφησης και της γαστροοισοφαγικής παλινδρόμησης, και η παροχή επαρκούς διατροφής θα πρέπει να αποτελούν άμεσες προτεραιότητες (Benfer et al., 2015).

Απαραίτητη προϋπόθεση για την παροχή βοήθειας σε ένα παιδί με δυσκολίες τέτοιας φύσεως αποτελεί η πρωτότερη κατανόηση του τρόπου που απορρέουν τα κινητικά πρότυπα της στοματικής κοιλότητας σε σχέση με τα συνολικά κινητικά πρότυπα του. Για παράδειγμα,

ένα μικρό παιδί που επιδεικνύει ανοιχτή γνάθο, εξώθηση της γλώσσας και ελάχιστη σύγκλιση χειλιών, πιθανώς εμφανίζει και πολλά άλλα χαρακτηριστικά του προτύπου έκτασης. Η αποτελεσματική διαχείριση των δυσκολιών σίτισης και κατάποσης εξαρτώνται αρχικά από τη δημιουργία μιας σταθερής θέσης όπου ο μυϊκός τόνος είναι κατά το δυνατόν φυσιολογικός και το πρότυπο έκτασης ελαχιστοποιείται όπως περιγράφεται παρακάτω. Το ακόλουθο διάγραμμα προσφέρει έναν ευρύ οδηγό για να βοηθήσει τους θεραπευτές να αναγνωρίσουν τον τρόπο με τον οποίο ορισμένα χαρακτηριστικά σίτισης σχετίζονται με τα συνολικά πρότυπα κινητικότητας έκτασης και κάμψης.

	Έκταση	Κάμψη
Γνάθος	<ul style="list-style-type: none"> ○ Ανοιχτή γνάθος, συχνά εισέχουσα. Ωστικές κινήσεις, κυρίως απροσδιόριστες. ○ Η κάτω γνάθος μπορεί να οδηγεί σε ένα «ανοιχτό δάγκωμα» (open bite), οπότε και τα μπροστινά δόντια να απέχουν μεταξύ τους καθώς κλείνει το στόμα 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Η γνάθος είναι κλειστή και το εύρος κίνησης περιορισμένο. ○ Το αντανακλαστικό δαγκώματος και το τρίξιμο των δοντιών ενδέχεται να είναι παρόντα.
Γλώσσα	<ul style="list-style-type: none"> ○ Μπορεί να είναι «σουφρωμένη» (με πολύ αυξημένο μυϊκό τόνο). Συνήθως εκδηλώνεται εξώθηση της γλώσσας. ○ Δύναται να βρίσκεται σε εισέχουσα θέση εάν η οπίσθια πλευρά του αυχένα δεν βρίσκεται σε επιμήκυνση. 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Μπορεί να είναι «σουφρωμένη» (με αυξημένο μυϊκό τόνο) και ανυψωμένη. ○ Περιορισμένο εύρος κινήσεων.
Χείλη	<ul style="list-style-type: none"> ○ Συνήθως ανοιχτά σε ηρεμία. Ίσως βρίσκονται σε εισέχουσα 	<ul style="list-style-type: none"> ○ Συχνά κλειστά. Το παιδί μπορεί να δαγκώνει τα χείλη

	θέση ή τραβηγμένα προς τα πίσω. Μερικές φορές εντοπίζεται έντονη δυσκαμψία.	και τα μάγουλά του, προκαλώντας πόνο και πληγές. ○ Περιορισμένο εύρος κινήσεων. Συχνά έλκονται προς τη μία πλευρά με σπασμούς.
Κατάποση	<ul style="list-style-type: none"> ○ Δύσκολη στην έναρξη (συχνά δεν υπάρχει σύγκλιση χειλιών). ○ Ίσως εντοπιστεί τροφόρροια εξαιτίας πίεσης από τη γλώσσα. ○ Το αντανακλαστικό της κατάποσης ίσως δρα με καθυστέρηση. ○ Υψηλός κίνδυνος εισρόφησης. 	○ Δύσκολη στην έναρξη εξαιτίας περιορισμένου εύρους κίνησης της γλώσσας. Η κινητικότητα της γλώσσας είναι γενικά περιορισμένη.

Πίνακας 1.3 (Hinchcliffe, 2009).

Η ικανότητα του παιδιού να σιτίζεται και να καταπίνει με ασφάλεια μπορεί να επηρεαστεί σε μεγάλο βαθμό από τη θέση του την ώρα του γεύματος. Το όφελος που προκύπτει από την αλλαγή του τρόπου μάσησης ή κατάποσης του παιδιού είναι μηδαμινό, εάν ωρύτερα δεν προηγηθεί η τοποθέτησή τους σε σωστή θέση και ευθυγράμμιση. Παρόλο που κανένα παιδί δεν είναι ίδιο με το άλλο, μπορούν να προσδιοριστούν ορισμένες αρχές ασφαλούς τοποθέτησης του παιδιού για σίτιση. Αυτές οι αρχές μπορούν να εφαρμοστούν είτε υιοθετείται καθιστή είτε υποστηριζόμενη όρθια θέση κατά τη διάρκεια των γευμάτων (Hegde, 2014, Benfer et al., 2015).

4.3.1. Γενικές αρχές τοποθέτησης του παιδιού για σίτιση και κατάποση

1. Σταθερότητα

Για να θεωρείται μια θέση καλή για τις ώρες των γευμάτων πρέπει ολόκληρο το παιδί να υποστηρίζεται καλά και να βρίσκεται σε σταθερή θέση. Η σταθερότητα της κεφαλής και του κορμού είναι απαραίτητη για την ασφαλή σίτιση. Καθώς η τροφή προσεγγίζει το παιδί, αυτό μπορεί να γίνει πιο άκαμπτο ή να ξεκινήσει να εκτελεί περισσότερες ακούσιες κινήσεις, ωστόσο η θέση του παιδιού είναι αναγκαίο να επιτρέπει στο παιδί να παραμείνει όσο πιο ακίνητο γίνεται. Το παιδί πρέπει να νιώθει άνεση, ασφάλεια και ηρεμία.

2. Ευθυγράμμιση και συμμετρία

Η ικανότητα ελέγχου της στοματικής κοιλότητας κατά τη διάρκεια των γευμάτων εξαρτάται όχι μόνο από τη σταθερότητα, αλλά και από την ευθυγράμμιση της κεφαλής και του τραχήλου. Το σώμα πρέπει να είναι όσο το δυνατόν πιο συμμετρικό, με το κεφάλι στη μέση γραμμή και τον κορμό καλά ευθυγραμμισμένο.

3. Επιμήκυνση της οπίσθιας πλευράς του τραχήλου

Ανεξάρτητα από το αν η σίτιση πραγματοποιείται σε καθιστή, όρθια ή κεκλιμένη θέση, πάντα διατηρείται η επιμήκυνση της οπίσθιας πλευράς του λαιμού και κατά τη λήψη τροφής, με το πιγούνι τραβηγμένο προς τα πίσω. Αυτή αποτελεί την πιο σημαντική πτυχή της τοποθέτησης και δεν πρέπει να τίθεται σε κίνδυνο.

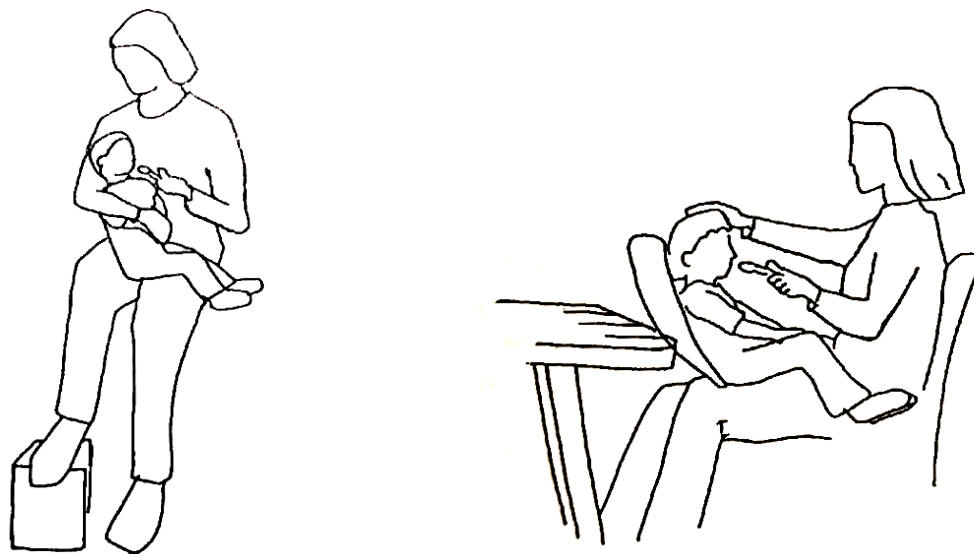
Όταν το κεφάλι βρίσκεται σε ευθυγράμμιση με τον κορμό, και το οπίσθιο μέρος του λαιμού σε επιμήκυνση, καθίσταται εφικτή η μέγιστη δυνατή προστασία των αεραγωγών, για να αποτραπεί η εισρόφηση στερεών ή υγρών τροφών. Σε περίπτωση που το κεφάλι αφεθεί να γείρει προς τα πίσω, υπάρχει αυξημένος κίνδυνος πνιγμού ή εισόδου τροφής στον αεραγωγό. Η σπονδυλική στήλη πρέπει να βρίσκεται σε ευθυγράμμιση. Εάν η πλάτη του παιδιού σχηματίζει καμπύλη είτε σε καθιστή είτε σε όρθια θέση, το παιδί θα εκτείνει το λαιμό του, θέτοντας σε κίνδυνο την αποτελεσματική προστασία της αναπνευστικής οδού. Εάν ο/η τροφός αισθάνεται αντίσταση στην επιμήκυνση της οπίσθιας πλευράς του τραχήλου του παιδιού, τότε μια προσεκτική αξιολόγηση της σπονδυλικής στήλης συχνά αποκαλύπτει ότι βρίσκεται σε κάμψη. Πολλά παιδιά εμφανίζουν ένα βαθμό μακροχρόνιας βράχυνσης της οπίσθιας πλευράς του

αυχένα και κάμψης του άνω τμήματος της σπονδυλικής στήλης ως αποτέλεσμα του μυϊκού τόνου και της θέσης τους για παρατεταμένη περίοδο. Σε αυτές τις περιπτώσεις είναι συχνά χρήσιμο να επιτραπεί στο παιδί να σημειώνει μικρή έκταση στους γοφούς, κάτι που με τη σειρά του θα επιτρέψει καλύτερη έκταση της σπονδυλικής στήλης και επιμήκυνση του οπίσθιου τμήματος του αυχένα.

Η πλειοψηφία των παιδιών με προβλήματα σίτισης και κατάποσης χρειάζονται υποστήριξη για να επιτύχουν αυτή τη θέση. Ως εκ τούτου, είναι συχνά χρήσιμο να αξιοποιείται μια τεχνική χειρισμού γνωστή ως στοματικός έλεγχος, ώστε να κρατήσει το κεφάλι και τον κορμό σταθερά και να διατηρήσει την επιμήκυνση του οπίσθιου τμήματος του αυχένα.

4. Άνεση

Τα παιδιά πρέπει να είναι όσο το δυνατόν πιο άνετα και ξεκούραστα κατά τη διάρκεια των γευμάτων. Αυτό αποσκοπεί στο να παραμένει ο μυϊκός τους τόνος όσο το δυνατόν πιο σταθερός και η θέση τους κυρίως ακίνητη, επιτρέποντας πιο φυσιολογικά πρότυπα κίνησης. Το άγχος σχετικά με τις ώρες των γευμάτων προκαλεί συχνά αύξηση στο μυϊκό τόνο, στις ακούσιες κινήσεις ή την εκδήλωση σπασμών, και αυτό με τη σειρά του κάνει τη διαδικασία σίτισης και κατάποσης πιο δύσκολη. Ενδεικτικά, μερικές βοηθητικές θέσεις σίτισης είναι οι παρακάτω:



Εικόνα 1.8 (αριστερά): Ο/η τροφός μπορεί να χρησιμοποιήσει το πόδι του/της για να κρατήσει τη σπονδυλική στήλη του παιδιού ευθεία και βυθίζοντας λίγο τους γοφούς του παιδιού, μπορεί να εμποδίσει την έκταση. Εάν είναι απαραίτητο, μπορεί να εφαρμοσθεί και στοματικός έλεγχος.

Εικόνα 1.9 (δεξιά): Ο/η τροφός μπορεί να κρατήσει τη θέση της κεφαλής του παιδιού σταθερή και να διατηρεί επαφή πρόσωπο με πρόσωπο για να διευκολύνει την επικοινωνία. Αυτή η θέση ενδείκνυται για μικρότερα παιδιά (Hinchcliffe, 2009).

5. Θέση του/της τροφού

Η θέση του/της τροφού σε σχέση με το παιδί που σιτίζεται έχει σημαντική επίδραση στη θέση του ίδιου του παιδιού και επομένως στα σιτιστικά του πρότυπα. Τα παιδιά θα πρέπει ιδανικά να είναι σε θέση να διατηρούν βλεμματική επαφή με τον/την τροφό τους και αυτό μπορεί να γίνει με τέτοιο τρόπο ώστε να ενθαρρύνεται η βέλτιστη θέση της κεφαλής, διατηρώντας το οπίσθιο τμήμα του αυχένα επίμηκες και το πηγούνι προς τα μέσα. Η βλεμματική επαφή του παιδιού με τον/την τροφό του είναι μέγιστης σημασίας, καθώς πρέπει το παιδί να επικοινωνεί τις ανάγκες και τα συναισθήματά του κατά τη διάρκεια του γεύματος και επίσης να μπορεί να παρακολουθεί την τροφή που το προσεγγίζει. Επιπλέον, ο/η τροφός θα πρέπει να είναι αρκετά άνετος, ώστε να διατηρήσει τη θέση αυτή σε όλη τη διάρκεια του γεύματος.

6. Στήριξη των ποδιών

Ιδανικά, τα πόδια ενός παιδιού θα πρέπει να στηρίζονται στο πάτωμα ή σε ένα υποπόδιο για να αυξηθεί η συνολική σταθερότητά του. Υπάρχουν μερικά παιδιά, ωστόσο, που θα χρησιμοποιήσουν τα πόδια τους για να ασκήσουν πίεση πάνω σε μια επίπεδη επιφάνεια, και αυτό θα τα καταστήσει ασταθή. Σε αυτές τις περιπτώσεις είναι προτιμότερο τα πόδια του παιδιού να μείνουν χωρίς κάποια υποστήριξη.



Εικόνα 1.10: Ο/η τροφός βρίσκεται καθισμένος σε ένα χαμηλό παγκάκι, ενώ τα πόδια του/της υποστηρίζουν καλά το παιδί, επιτρέποντας στο ένα χέρι να παρέχει στοματικό έλεγχο και στο άλλο να προσφέρει τροφή (Hinchcliffe, 2009).

4.3.2. Καθιστή, όρθια ή κεκλιμένη θέση;

Σε όποια θέση κι αν τοποθετηθεί ένα παιδί για να σιτιστεί, είτε στην αγκαλιά είτε σε μια καρέκλα ή σε άλλον εξοπλισμό, οι παραπάνω αρχές μπορούν να χρησιμοποιηθούν ως βοηθητικός οδηγός. Εάν ένα παιδί βρίσκεται σε ημι-κεκλιμένη θέση στην αγκαλιά, για παράδειγμα, παραμένει αναγκαίο να διασφαλιστεί ότι το οπίσθιο τμήμα του αυχένα είναι σε επιμήκυνση και το πηγούνι βρίσκεται προς τα πίσω. Γενικά, είναι ευκολότερο να διατηρείται μια καλή θέση όταν το παιδί σιτίζεται στην αγκαλιά, διότι ο/η τροφός δύναται να προσαρμόσει τη θέση του, ώστε να του παρέχει τη μέγιστη δυνατή υποστήριξη. Η θέση που χρησιμοποιείται θα πρέπει να επιλέγεται με κριτήριο το τι καθιστά το παιδί ικανό να αποκτήσει και να διατηρήσει εύκολα την ευθυγράμμιση, για να παραμείνει όσο το δυνατόν πιο ασφαλές.

4.3.3. Εμπλέκοντας τα χέρια του παιδιού

Από τα πρώτα στάδια στη σίτιση των βρεφών και των μικρών παιδιών, είναι σημαντικό να εμπλέκονται τα χέρια τους. Τα χέρια κατέχουν αξιοσημείωτο ρόλο καθώς παρέχουν στα παιδιά αισθητηριακά ερεθίσματα από τα οποία μπορούν να μάθουν και, επιπλέον, τα καθιστούν ικανά να έχουν ενεργό συμμετοχή στον έλεγχο της διαδικασίας σίτισης. Τα παιδιά ηλικίας 4 μηνών είναι ικανά να χρησιμοποιούν τα χέρια τους για να τραβήξουν την τροφή προς το μέρος τους ή να την απωθήσουν. Κατά τη σίτιση παιδιών με εγκεφαλική παράλυση είναι καλό να ενθαρρύνονται να τοποθετούν τα χέρια τους γύρω από ένα μπουκάλι, όταν αυτό χρησιμοποιείται, ή να χρησιμοποιούν τα δάχτυλά τους για να αισθανθούν το φαγητό. Ίσως

κρίνεται απαραίτητη η πολύ προσεκτική και βαθμιαία διέγερση, ώστε να μην υπάρξει αρνητικός αντίκτυπος στο μυϊκό τόνο και τις κινήσεις του παιδιού.

Συχνά είναι βοηθητικό να τοποθετείται ένα τραπέζι ή κάποια άλλη επίπεδη επιφάνεια μπροστά στο παιδί κατά τη διάρκεια του γεύματος, με στόχο να ενθαρρύνεται η ενεργός συμμετοχή του τόσο στην εξερεύνηση της τροφής, όσο και στην ανάγκη επικοινωνίας. Για μερικούς, οποιαδήποτε προσπάθεια του παιδιού να κρατήσει ένα μπουκάλι ή ένα κουτάλι, πράξη που απαιτεί κίνηση σύλληψης με το χέρι, θα προκαλούσε αύξηση του μυϊκού τόνου. Σε περιπτώσεις που συμβαίνει αυτό, το παιδί θα μπορούσε να χρησιμοποιεί τα σερβίτσια πριν ή μετά την ώρα του γεύματος, ή σε φάση παιχνιδιού, ώστε η διαδικασία της σίτισης να μην επηρεάζεται από αυξημένο μυϊκό τόνο ή ακούσιες κινήσεις.

4.3.4. Στοματικός έλεγχος

Ο πιο σημαντικός παράγοντας στη σωστή τοποθέτηση ενός παιδιού είναι η σχέση μεταξύ κεφαλής και κορμού. Η ικανότητα ελέγχου της κεφαλής και χρήσης της γνάθου ως σταθερής βάσης από την οποία η γλώσσα, τα χείλη και οι παρειές μπορούν να λειτουργήσουν σωστά, συνιστά ζωτικής σημασίας προαπαιτούμενο για ασφαλή μάσηση και κατάποση. Πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση έχουν μεγάλη δυσκολία να διατηρήσουν μια σταθερή θέση της κεφαλής από μόνα τους, και ως αποτέλεσμα εκδηλώνουν συχνά ακανόνιστες κινήσεις της γνάθου.

Όταν ένα παιδί έχει κακό έλεγχο της κεφαλής του ή δυσκολία στον έλεγχο των κινήσεων της γνάθου, ο στοματικός έλεγχος μπορεί να υποβοηθείται από τον φροντιστή του. Ο/η τροφός μπορεί να χρησιμοποιήσει τα χέρια και τις παλάμες του/της για να διατηρεί μια καλή θέση της κεφαλής και να παρέχει τη σταθερότητα την οποία χρειάζεται το παιδί για να κινήσει τη γνάθο με πιο ελεγχόμενο και βαθμιαίο τρόπο. Το χέρι του/της τροφού τοποθετείται γύρω από το οπίσθιο τμήμα του τραχήλου του παιδιού. Το πάνω μέρος του χεριού ή η εσωτερική πλευρά του αγκώνα χρησιμοποιείται για να διατηρήσει την επιμήκυνση του πίσω μέρους του αυχένα. Το κεντρικό δάχτυλο (μέσος) τοποθετείται κάτω από το πηγούνι, ακριβώς πίσω από το οστό και ασκεί σταθερή πίεση για να κρατήσει τη γνάθο σταθερή. Καθώς το παιδί ανοίγει το στόμα του, το δάχτυλο διατηρεί σταθερή πίεση, επιτρέποντας μόνο επαρκές άνοιγμα για να τοποθετηθεί η

τροφή στο στόμα του παιδιού και μετά βοηθώντας το παιδί να διατηρήσει κλειστό το στόμα κατά την κατάποση.

Ο δείκτης τοποθετείται συνήθως στο εμπρόσθιο μέρος του πηγουνιού του παιδιού, ακριβώς κάτω από το χείλος. Αυτό βοηθά στη διατήρηση της θέσης της κεφαλής σταθερή και στην αντιμετώπιση της αυξανόμενης πίεσης από τον μέσο κάτω από το πηγούνι (εξασφαλίζοντας έτσι ότι το κεφάλι δεν είναι στραμμένο προς τα πάνω). Όταν η γνάθος παραμένει σταθερή, το κάτω χείλος θα μπορεί συνήθως να λειτουργεί καλά, αλλά σε περιπτώσεις που δε συμβαίνει αυτό, ο δείκτης του/της τροφού μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να το καθοδηγήσει ώστε να κλείσει όταν χρειάζεται.

Ο αντίχειρας του/της τροφού ακουμπά στο πρόσωπο του παιδιού κοντά στο αυτί ή κρατιέται κοντά στο πρόσωπο. Ο ρόλος του είναι κυρίως να βοηθά τον/την τροφό να κρατά το χέρι του/της σε σταθερή θέση, αν και σπάνια μπορεί να βοηθήσει στην αποτροπή της απόκλισης της γνάθου προς τη μία ή την άλλη πλευρά. Ενίοτε, ο αντίχειρας μπορεί να παρεμποδίσει τη διαδικασία σίτισης λόγω ενός διατηρημένου αντανακλαστικού που αναγκάζει το παιδί να στραφεί προς αυτόν. Σε αυτές τις περιπτώσεις θα είναι βοηθητικό να μην υπάρχει επαφή μεταξύ του αντίχειρα και της πλευράς του προσώπου.

Για μερικά παιδιά μπορεί να χρειαστεί λίγος χρόνος ώστε να νιώσουν άνετα με τον στοματικό έλεγχο. Για τα περισσότερα παιδιά είναι καλύτερο να γίνει η πρώτη εφαρμογή σε ένα ενδιάμεσο και όχι σε κύριο γεύμα. Ο χειρισμός πρέπει να είναι σταθερός και συνεπής, έτσι ώστε το παιδί να μην αισθάνεται το χέρι να κινείται. Μπορεί να είναι χρήσιμο να εφαρμοστεί ο στοματικός έλεγχος στην αρχή μόνο με τον αντίχειρα, σταθεροποιώντας τη γνάθο από την κάτω πλευρά, με τα υπόλοιπα δάχτυλα τοποθετημένα στο στέρνο. Το στέρνο χρησιμοποιείται στη συνέχεια ως κλειδί – σημείο ελέγχου και μπορεί να βοηθήσει στο να αποτρέψει το παιδί από το να θέσει την πλάτη του σε έκταση.



Εικόνα 1.11: (αριστερή εικόνα) Στοματικός έλεγχος που παρέχεται από κάποιον που κάθεται μπροστά από το παιδί. (κεντρική εικόνα) Στοματικός έλεγχος που παρέχεται από το πλάι. (δεξιά εικόνα) Στοματικός έλεγχος από το πλάι, χρησιμοποιώντας το στέρνο ως βασικό σημείο ελέγχου. Αυτό συχνά λειτουργεί βοηθητικά όταν το παιδί κρατείται στην αγκαλιά ή όταν ο/η τροφός κάθεται σε πάγκο, όπως φαίνεται πριν (Hinchcliffe, 2009).

4.3.5. Σίτιση με κουτάλι

Η χρήση στοματικού ελέγχου καθίσταται ιδιαίτερα βοηθητική για τη διατήρηση της κεφαλής σε καλή θέση και της γνάθου σταθερή. Ιδανικά, το κουτάλι θα πρέπει να έχει ένα επίπεδο κοίλωμα, που θα επιτρέπει στο παιδί να αισθάνεται το φαγητό στα χείλη του όταν αυτά κλείνουν και να το αφαιρεί αποτελεσματικά. Ίσως είναι χρήσιμη η αντικατάσταση του μεταλλικού με ένα ανθεκτικό πλαστικό κουτάλι για να μην φοβάται το παιδί να δαγκώσει σκληρό μέταλλο.

Το φαγητό που εισάγεται με κουτάλι πρέπει να έχει ομοιόμορφη «πολτοποιημένη» σύσταση. Γενικά είναι προτιμητέο να αποφεύγονται πολύ υγρές υφές ή τρόφιμα που περιέχουν σκληρούς σβώλους (Hegde, 2014). Εάν το φαγητό είναι τόσο σκληρό ώστε χρειάζεται μάσηση είναι καλύτερα να χορηγηθεί με το χέρι όπως περιγράφεται παρακάτω.

Το κουτάλι πρέπει πάντα να προσεγγίζεται στη μέση γραμμή και να τοποθετείται επίπεδα στο μπροστινό μέρος της γλώσσας. Με τη βοήθεια του στοματικού ελέγχου επιτρέπεται στη γνάθο να ανοίξει αρκετά ώστε να εισαχθεί το κουτάλι στη στοματική κοιλότητα. Έπειτα,

πρέπει να ασκηθεί σταθερή πίεση προς τα κάτω στο μπροστινό μέρος της γλώσσας, ενώ αναμένεται το παιδί να αρχίσει να χαμηλώνει το πάνω χείλος. Καθώς συμβαίνει αυτό, μπορεί ο/η τροφός να βοηθήσει το παιδί κλείνοντας την κάτω γνάθο, και αφαιρώντας το κουτάλι. Αυτό είναι καλό να γίνεται ομαλά, έτσι ώστε να υπάρχει μόνο ένα άνοιγμα – κλείσιμο της γνάθου και να αποφευχθεί το ενδεχόμενο το παιδί να δαγκώσει το κουτάλι. Το κλείσιμο του στόματος πρέπει να διατηρηθεί μέχρι να καταποθεί τελείως αυτή η μπουκιά και να ακουστεί μια καθαρή ανάσα. Στη συνέχεια, μπορεί να εισαχθεί η επόμενη κουταλιά.

Είναι απαραίτητο να επιβεβαιωθεί ότι το κουτάλι δεν πιέζει προς τα πίσω τη γλώσσα, καθώς αυτό μπορεί να προκαλέσει τάση για εμετό στο παιδί. Η προς τα κάτω πίεση της γλώσσας από το κουτάλι διευκολύνει επίσης το κλείσιμο των χειλιών και επιτρέπει στο παιδί να αφαιρεί την τροφή χωρίς να υπάρχει τριβή με τα πάνω δόντια.

4.3.6. Αναπτύσσοντας τη μάσηση

Προκειμένου να αναπτυχθεί η μάσηση, είναι απαραίτητο να προσκομισθεί η τροφή με το χέρι ή με το δάχτυλο. Αρχικά, προτιμάται να επιλεγθούν κομμάτια φαγητού που είναι εύκολο να μασηθούν. Τροφή που διαλύεται ή γίνεται πολύ μαλακή όταν μασηθεί για πρώτη φορά αποτελεί ιδανική περίπτωση. Ορισμένα είδη σνακ όπως το Quavers και το Wotsits διαλύονται μόλις δαγκωθούν και στη συνέχεια μπορούν να καταποθούν με ασφάλεια χωρίς φόβο πρόκλησης πνιγμού. Μπορεί επίσης να είναι κατάλληλα κομμάτια τوست ή πατάτες τηγανιτές.

Για αρχή τοποθετείται ένα κομμάτι τροφής (τέτοιας σύστασης όπως αυτή που μόλις περιγράφηκε) ανάμεσα στα δόντια του παιδιού στο πλάι του στόματος, που προέρχεται από τη μέση γραμμή και παραμένει εκεί. Ο ταυτόχρονος στοματικός έλεγχος συμβάλλει στη διατήρηση της κεφαλής σε καλή θέση, και στο ανοιγοκλείσιμο της γνάθου με βαθμιαία κίνηση. Το παιδί μπορεί να δαγκώσει το φαγητό αμέσως, αλλά αν δεν το κάνει, τότε πρέπει να μετακινηθεί ελαφρά το φαγητό για να διεγερθεί η μάσηση. Καθώς το παιδί ανοιγοκλείνει τη γνάθο του για να μασήσει, είναι συνήθως εμφανής η πλευρική κίνηση της γλώσσας. Η τροφή πρέπει να συνεχίσει να διατηρείται στο πλάι της στοματικής κοιλότητας του παιδιού μέχρι να μαλακώσει και στη συνέχεια να γίνει η απομύζησή της από τη γλώσσα. Κατόπιν, θα γίνει περαιτέρω απομύζηση και μετά κατάποση. Παράλληλα, μπορεί να χρησιμοποιηθεί στοματικός έλεγχος για

να εξασφαλισθεί το κλείσιμο των χειλιών κατά τη διάρκεια της κατάποσης και η διατήρηση βαθμιαίων κινήσεων της γνάθου.

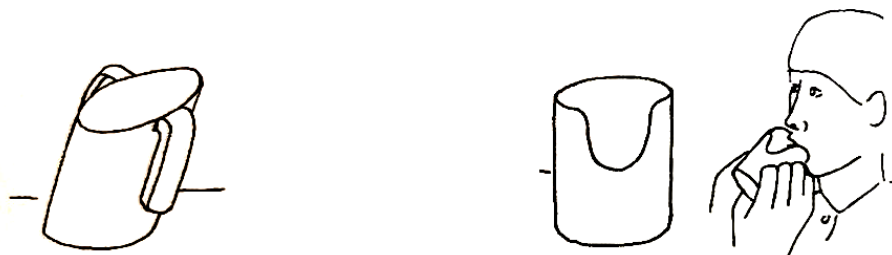
Ο ρόλος του στοματικού ελέγχου είναι να διατηρεί την ευθυγράμμιση και να περιορίζει το άνοιγμα της γνάθου, παρά να κινεί τη γνάθο σε κάποιο πρότυπο μάσησης. Το παιδί θα κινήσει μόνο του τη γνάθο του και το χέρι του/της τροφού που παρέχει στοματικό έλεγχο θα λειτουργεί ως περιοριστικός παράγοντας, για να διατηρείται αυτή η κίνηση εντός φυσιολογικού εύρους.

Καθώς το παιδί εξοικειώνεται με τη μάσηση τροφών που διαλύονται εύκολα, προχωρά σε τροφές που είναι πιο απαιτητικές στη μάσηση: ψωμί, μαγειρεμένα λαχανικά και ώριμα φρούτα μπορούν να δοθούν όλα τοποθετώντας τα στα πλάγια της στοματικής κοιλότητας. Τα σκληρά τρόφιμα, όπως το ωμό καρότο και το μήλο, που μπορεί να είναι επικίνδυνα και να προκαλέσουν πνιγμό, είναι καλό να αποφεύγονται. Σε κάθε γεύμα είναι καλό να δίνεται με το δάχτυλο μικρή ποσότητα τροφής. Μερικά παιδιά μπορεί να λαμβάνουν την τροφή πιο εύκολα με τη χρήση των δακτύλων παρά με ένα κουτάλι, επομένως θα ήταν χρήσιμη η διαδικασία σίτισης με τα δάκτυλα του/της τροφού για ένα χρονικό διάστημα κατά τη διάρκεια των γευμάτων. Είναι επίσης σημαντικό το παιδί να μπορεί να αισθάνεται την υφή του φαγητού στα χέρια του. Ιδανικά, κάθε υφή πρέπει να εισάγεται στα χέρια του πριν τοποθετηθεί στο στόμα, αν και το ίδιο μπορεί να μην είναι ικανό να κρατά την τροφή και να σιτίζεται ταυτόχρονα.

Για πολλά παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, οι τροφές που πρέπει να μασηθούν θα πρέπει πάντα να παρουσιάζονται με αυτόν τον τρόπο. Μερικά παιδιά θα σημειώσουν εξέλιξη στο να μπορούν να μετακινούν μόνα τους την τροφή στα πλάγια του στόματός τους και στη συνέχεια μπορεί να χρησιμοποιούν το δάχτυλό τους για να σιτιστούν. Αυτά τα παιδιά που έχουν πολύ κακό έλεγχο της κεφαλής και της γνάθου δύνανται να ωφεληθούν από την εξάσκηση της μάσησης με ασφάλεια όταν τους δίνεται η ευκαιρία να μασήσουν μερικά αποξηραμένα φρούτα τυλιγμένα σε πουγκί από βαμβακερό μαντήλι ή κομμάτι μουσελίνας, το οποίο κρατιέται από τον/την τροφό και τοποθετείται ανάμεσα στα δόντια στο πλάι της στοματικής κοιλότητας. Με αυτόν τον τρόπο, το παιδί είναι σε θέση να δοκιμάσει τα αποξηραμένα φρούτα και να εξασκήσει κινήσεις μάσησης χωρίς κίνδυνο πνιγμού.

4.3.7. Κατάποση ρευστών τροφών

Για να αναπτυχθεί ένα πρότυπο ασφαλούς κατάποσης υγρών τροφών, η ορθή τοποθέτηση του σώματος και η χρήση του στοματικού ελέγχου είναι πολύ σημαντική. Πολλά παιδιά δυσκολεύονται να ελέγξουν τις λεπτόρρευστες τροφές που ρέουν στο στόμα τους, και ως εκ τούτου διατρέχουν συχνό κίνδυνο πνιγμού κατά τη διάρκεια της κατάποσης. Για το λόγο αυτό είναι συχνά καλύτερο να ξεκινά η εξάσκηση της κατάποσης με φυσικά παχύρρευστα υγρά, όπως πολτοποιημένα φρούτα, γιαούρτι, κρέμα ή παχύρρευστα υγρά μετά από προσθήκη πηκτικού παράγοντα. Τα παχύρρευστα υγρά κινούνται αργά και έχουν κάποιο σχετικό βάρος, δίνοντας έτσι αυξημένες αισθητηριακές πληροφορίες στη στοματική κοιλότητα. Τα παχύρρευστα υγρά είναι καλό να εισάγονται σε ανοιχτό φλιτζάνι. Ένα μαλακό πλαστικό κύπελλο με «κόψιμο» μπορεί να είναι χρήσιμο έτσι ώστε το παιδί να μην χρειάζεται να γείρει το κεφάλι τους προς τα πίσω καθώς το κύπελλο είναι ανασηκωμένο. Ένα κύπελλο τύπου Doidy (το οποίο έχει κλίση προς τη μία πλευρά) είναι μια άλλη κατάλληλη εναλλακτική που επιτρέπει στο κύπελλο να αναποδογυρίζεται ενώ το κεφάλι του παιδιού παραμένει όρθιο.



Εικόνα 1.12: (αριστερά) Ένα κύπελλο τύπου Doidy. (δεξιά) Ένα φλιτζάνι με ένα μικρό κομμάτι κομμένο ώστε το κύπελλο να μπορεί να αναποδογυρίσει χωρίς να εκτείνεται ο λαιμός του παιδιού.

Και σε αυτή την περίπτωση είναι δυνατό να χρησιμοποιηθεί στοματικός έλεγχος. Ο/η τροφός μπορεί να γείρει το κύπελλο πριν το χορηγήσει στο παιδί, έτσι ώστε το υγρό να βρίσκεται ήδη στην άκρη. Στη συνέχεια, τοποθετεί το φλιτζάνι στο κάτω χείλος μπροστά από τα δόντια, το γέρνει ώστε το υγρό να προσεγγίσει μόλις τη στοματική κοιλότητα και περιμένει

το παιδί να μετακινήσει το άνω χείλος του. Το παιδί θα μπορεί να νιώσει το υγρό στα χείλη αφού το στόμα είναι ελαφρώς ανοιχτό.

Τα μικρά παιδιά συχνά μαθαίνουν να πίνουν από ένα φλιτζάνι με στόμιο. Αυτό δεν είναι κατάλληλο για παιδιά με εγκεφαλική παράλυση, καθώς η χρήση στομίου ενισχύει ένα ανώριμο πρότυπο απομύζησης, και μπορεί να προκαλέσει την ανάπτυξη υπερβολικής εξώθησης της γλώσσας.

Μόλις το παιδί εξοικειωθεί με την κατάποση κατά αυτόν τον τρόπο, είναι καλό να καθιερωθεί ένας ρυθμός κατάποσης. Με αυτόν τον τρόπο μπορεί να προβλέψει ότι θα λαμβάνει την υγρή τροφή τρεις φορές, για παράδειγμα, και μετά θα αφαιρεθεί η κούπα για να κλείσει τα χείλη του για να καταπιεί και μετά να αναπνεύσει άνετα. Μπορεί να είναι χρήσιμη η μέτρηση φωναχτά—ένα, δύο, τρία, ξεκούραση. Το παιδί μπορεί να είναι ικανό για λήψη μεγαλύτερης ποσότητας, αλλά ο/η τροφός θα πρέπει να διασφαλίζει ότι το πρότυπο αναπνοής του παιδιού δεν διακυβεύεται και ότι δεν υπάρχει κανένας κίνδυνος εισρόφησης (Hinchcliffe, 2009).

4.4 Ορισμένα ειδικά προβλήματα

4.4.1. Διαχείριση προβλημάτων αισθητικότητας

Κατά την αρχική αξιολόγηση είναι συχνά δύσκολο να αξιολογηθεί η φύση και η έκταση των αισθητηριακών ελλειμμάτων. Τα επιφανειακά συμπτώματα της υπερευαισθησίας και της υποευαισθησίας μπορεί εμφανίζονται παρόμοια: και στις δύο περιπτώσεις, το παιδί μπορεί να αποστρέφεται ή/ και να απομακρύνεται από το φαγητό. Σε πολλές περιπτώσεις, τα παιδιά που παρουσιάζουν υποευαισθησία εντός της στοματικής κοιλότητας μπορεί επίσης να είναι υπερευαίσθητα στην επιφάνεια του προσώπου και ιδίως γύρω από το στόμα.

Κατά τη διαχείριση ενός παιδιού με αισθητηριακά προβλήματα, προτεραιότητα αποτελεί η διασφάλιση της επαρκούς προστασίας του αεραγωγού του κατά τη σίτιση και την κατάποση. Μέσα από προσεκτική προσαρμογή της θέσης του παιδιού και των διάφορων συστάσεων των τροφών, και τη χρήση τεχνικών σίτισης, είναι συνήθως εφικτή η σημαντική αλλαγή στα πρότυπα σίτισης και η ελαχιστοποίηση των κινδύνων που αφορούν την υγεία. Η σωστή διαχείριση περιλαμβάνει έναν συνδυασμό τροποποίησης της αισθητηριακής διέγερσης κατά τη σίτιση έτσι ώστε το παιδί να μπορεί να καταπίνει πιο αποτελεσματικά καθώς και,

εφαρμογής τεχνικών χειρισμού και καλής τοποθέτησης, δίνοντάς του τη δυνατότητα να ελέγχει τις κινητικές του αποκρίσεις κατά τη διάρκεια της σίτισης, κάτι που με τη σειρά του ενισχύει πιο φυσιολογική αισθητικότητα.

Το παιδί που εμφανίζει υπερευαισθησία θα επωφεληθεί από ερεθίσματα που του παρέχονται εκτός από τις ώρες των γευμάτων. Είναι καλό να ενθαρρύνεται το παιδί ώστε να εξερευνήσει με ασφάλεια μια ποικιλία από υφές βάζοντάς τα στο στόμα, όπως μια οδοντόβουρτσα, μια κουδουνίστρα ή ένα κουτάλι. Τα μικρά παιδιά απολαμβάνουν να παίζουν με τα δικά τους δάχτυλα στο στόμα τους, και μπορεί να συνηθίσουν έτσι σταδιακά να παίζουν με μια μικρή οδοντόβουρτσα ή ένα μαλακό λαστιχένιο παιχνίδι. Προχωρώντας με πολύ μικρά βήματα, είναι αναμενόμενο το παιδί να ανέχεται να εξερευνά πράγματα στο στόμα για λίγο μεγαλύτερο χρονικό διάστημα και να εισάγει μερικές διαφορετικές υφές.

Όταν το παιδί εκφράζει ήπιο άγχος ή δυσφορία για το παιχνίδι, ο/η τροφός χρειάζεται να μείνει ακίνητος και να περιμένει να προσαρμοστεί το παιδί στο ερέθισμα και να χαλαρώσει. Είναι σημαντικό το παιδί να μην πιέζεται πέρα από αυτό που μπορεί να διαχειριστεί με άνεση. Εάν η εμπειρία γίνει δυσάρεστη ή υπερβολικά διεγερτική, τότε θα προκύψει αυξημένη υπερευαισθησία και υπερτονία, παρά μια ικανότητα διαχείρισης διέγερσης σε πιο φυσιολογικά επίπεδα. Άλλωστε ο στόχος αυτής της διαδικασίας είναι να επιτρέψει στο παιδί να διαχειρίζεται καλύτερα μια ποικιλία διαφορετικών υφών και να μπορεί να τρώει και να πίνει με μεγαλύτερη ασφάλεια.

Το παιδί που εμφανίζει υποευαισθησία συχνά ανταποκρίνεται πιο αποτελεσματικά στη διέγερση που προκαλούν οι τροφές στη στοματική του κοιλότητα όταν του δίνεται επαρκής χρόνος. Η καλή τοποθέτηση και ο στοματικός έλεγχος είναι απαραίτητοι για τη διασφάλιση της προστασίας του αεραγωγού. Η προσεκτική σίτιση με το κουτάλι μιας τροφής με συνεκτική, πολτοποιημένη υφή, με ταυτόχρονη άσκηση σταθερής πίεσης που εφαρμόζεται στη γλώσσα για να διευκολυνθεί η καλή κινητικότητά της, μπορεί συχνά να οδηγήσει σε μια ασφαλή κατάποση. Τροφές που είναι κρύες ή που έχουν έντονη γεύση (πικάντικο φαγητό) μπορεί να είναι πιο εύκολο για το παιδί να τις καταναλώσει. Όταν δίνεται αρκετός χρόνος και επαρκής διέγερση, τα μειωμένα αντανάκλαστικά μπορούν να βελτιωθούν. Είναι αναγκαίο να διασφαλίζεται ότι πάντα ένα παιδί έχει χρόνο να καθαρίσει κάθε μπουκιά και να αναπνέει άνετα στο διάστημα που μεσολαβεί από τη μία στην επόμενη. Δεδομένου ότι τα λεπτόρρευστα υγρά μπορεί να

αναρροφηθούν εύκολα στο παιδί με υποευαισθησία, συχνά αντικαθίστανται καλύτερα από παχύρρευστα υγρά.

4.4.2. Εξώθηση της γλώσσας

Η εξώθηση της γλώσσας είναι μια προσθιοπίσθια κίνηση απομύζησης, η οποία μπορεί να εκδηλώνεται υπερβολική εξαιτίας του αυξημένου μυϊκού τόνου. Ακόμα, είναι ενδεικτική της έλλειψης σταθερότητας της γνάθου. Το παιδί με εξώθηση της γλώσσας εμφανίζει συνήθως ελάχιστη ή καθόλου αυθόρμητη πλευρική κίνηση της γλώσσας, ή ικανότητα μάσησης.

Η εξώθηση της γλώσσας μπορεί συνήθως να τροποποιηθεί ή να αποτραπεί με προσεκτική τοποθέτηση και χρήση στοματικού ελέγχου. Η χρήση μιας καλής τεχνικής σίτισης με το κουτάλι είναι ένας άλλος αποτελεσματικός τρόπος για την αποτροπή της εξώθησης της γλώσσας και τη διευκόλυνση πιο φυσιολογικών προτύπων κινητικότητας της γλώσσας. Η παρουσίαση λεπτόρρευστης τροφής σε κουτάλι συχνά προκαλεί υπερβολική εξώθηση της γλώσσας και επομένως πρέπει να αποφεύγεται. Τροφή με πιο συνεκτική, πολτοποιημένη υφή είναι κατάλληλη για σίτιση με το κουτάλι. Απώτερος στόχος αποτελεί, αφενός, η ανάπτυξη της μασητικής ικανότητας και, ως εκ τούτου, ενός πιο φυσιολογικού εύρους κινήσεων της γλώσσας και, αφετέρου, της ικανότητας κατάποσης ρευστών τροφών με παροχή στοματικού ελέγχου με σκοπό τον έλεγχο της πρόσληψης υγρών από ένα ανοιχτό κύπελλο.

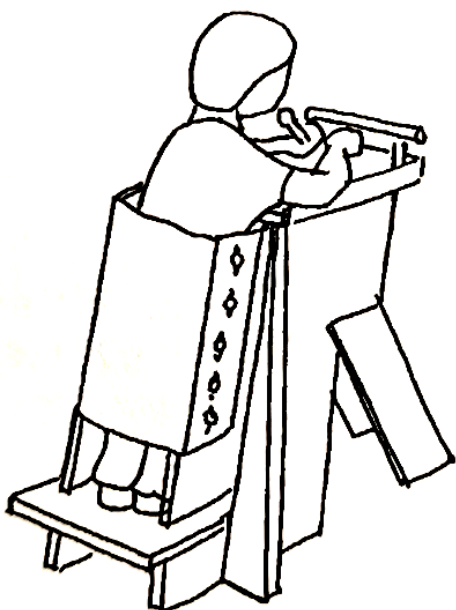
4.4.3. Τονικό αντανακλαστικό δαγκώματος/δήξεως

Αυτό είναι ένα συχνά ανησυχητικό πρότυπο δαγκώματος που συμβαίνει χωρίς εκούσιο έλεγχο από το παιδί. Περιλαμβάνει μια ξαφνική αύξηση του μυϊκού τόνου που συνοδεύεται από παρατεταμένη και ταυτόχρονη σύγκλιση των γνάθων και συνήθως προκαλείται από την αφή, ειδικά στα μπροστινά δόντια. Το τονικό αντανακλαστικό δαγκώματος είναι σχεδόν πάντα μέρος ενός γενικευμένου σπασμού των καμπτήρων μυών και δεν πρέπει να θεωρείται ως κάτι που περιλαμβάνει την περιοχή της στοματικής κοιλότητας αποκλειστικά. Είναι συνήθως ενδεικτικό κάποιου βαθμού υπερευαισθησίας και εμφανίζεται σε παιδιά των οποίων ο μυϊκός τόνος μπορεί να αυξηθεί απότομα σε αρκετά υψηλά επίπεδα σπαστικότητας. Τα παιδιά με αντανακλαστικά δαγκώματος μπορεί επίσης να τρίζουν τα δόντια τους και να δαγκώνουν κατά λάθος τα δικά τους μάγουλα, τη γλώσσα ή τα δάχτυλά τους.

Η μείωση της υπερευαισθησίας συνιστά ζωτικό παράγοντα για να βοηθήσει ένα παιδί να ξεπεράσει ένα αντανάκλαστικό δαγκώματος. Το παιχνίδι που περιλαμβάνει το παιδί να διαχειρίζεται μια ποικιλία υφών και να συνηθίζει να πραγματοποιεί σύλληψη τροφής είναι σημαντικό. Θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψη η σωστή τοποθέτηση για την ελαχιστοποίηση της εκδήλωσης σπασμών των καμπτήρων· τα παιδιά με αντανάκλαστικά δαγκώματος μπορεί να είναι σε θέση να τρώνε και να πίνουν με λιγότερη ενόχληση από σπασμούς σε μια πρηνή όρθια θέση, με την παροχή καλού στοματικού ελέγχου. Μπορεί, φυσικά, να χρειαστεί κάποια προετοιμασία για να μπορέσει ένα παιδί να σταθεί άνετα σε όρθιο πλαίσιο πριν μπορέσει να σιτίζεται ή να καταπίνει σε αυτή τη θέση. Η ανάπτυξη της μάσησης θα οδηγήσει σε ένα πιο φυσιολογικό σύνολο προτύπων κίνησης της γνάθου και της γλώσσας· οι μασητικές κινήσεις στην αρχή ενός γεύματος μπορεί να βοηθήσουν στη χαλάρωση της γνάθου.

Η σίτιση με το κουτάλι είναι συχνά δύσκολη σε παιδιά με έντονα αντανάκλαστικά δαγκώματος, αλλά η χρήση μιας καλής τεχνικής, η οποία στην αρχή θα πυροδοτήσει την εμφάνιση του αντανάκλαστικού δαγκώματος, μπορεί να είναι πολύ αποτελεσματική στη μείωση της εμφάνισης του δαγκώματος. Τα παιδιά που έχουν έντονα αντανάκλαστικά δαγκώματος συχνά συνδέουν τη διαδικασία σίτισης με πόνο και φόβο. Είναι σημαντικό ο/η τροφός την ώρα του γεύματος να παραμένει ήρεμος όταν εμφανίζεται το αντανάκλαστικό του δαγκώματος, να ενθαρρύνει το παιδί να παραμείνει όσο πιο χαλαρό γίνεται και να περιμένει να

περάσουν οι σπασμοί. Το άγχος σε αυτή την περίπτωση οδηγεί πάντα σε αύξηση του μυϊκού τόνου και έτσι επιδεινώνει το πρόβλημα.



Εικόνα 1.13: Παιδί σε πρηνή όρθια θέση. Αυτή η στάση είναι συχνά χρήσιμη για παιδιά που έχουν τονικά αντανάκλαστικά δαγκώματος ή που πάσχουν από γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση.

4.4.4. Γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση

Τα παιδιά που πάσχουν από γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση (ΓΟΠ) μπορούν να βοηθηθούν με την προσεκτική τοποθέτησή τους κατά τη διάρκεια και μετά από τα γεύματα, με τον έλεγχο της υψής των τροφών και με το χρονοδιάγραμμα των κύριων και ενδιάμεσων γευμάτων. Η ΓΟΠ δύναται να επιδεινωθεί από την αύξηση της κοιλιακής πίεσης και για πολλά παιδιά αυτό μπορεί να ελαχιστοποιηθεί με προσεκτική τοποθέτηση. Η τοποθέτηση σε πριηνή όρθια θέση, για παράδειγμα, θα ελαχιστοποιήσει τις επιπτώσεις των σπασμών των καμπτήρων και θα κρατήσει το παιδί σε μια θέση όπου η βαρύτητα βοηθά στη διέλευση της τροφής μέσω του πεπτικού συστήματος, και ειδικότερα μέσω του στομάχου. Πολλά παιδιά θα επωφεληθούν παραμένοντας σε όρθια ή εκτεταμένη θέση μετά το φαγητό, έως και μισή ώρα ή περισσότερο, αν είναι δυνατόν. Για ένα παιδί που δεν μπορεί να σταθεί με αυτόν τον τρόπο, η δυσφορία που σχετίζεται με ΓΟΠ μπορεί να ανακουφιστεί κρατώντας το σε εκτεταμένη θέση, διατηρώντας το κεφάλι του ψηλά όπως φαίνεται στην εικόνα. Σε αυτή τη θέση, η γαστρική κένωση υποβοηθάται και οι σπασμοί των καμπτήρων μπορεί να ανασταλούν. Τα παιδιά μπορούν επίσης να ωφεληθούν από τον ύπνο με το στρώμα τους κεκλιμένο έως και 30 μοίρες, έτσι ώστε η βαρύτητα να βοηθά τη διέλευση της τροφής στο πεπτικό σύστημα (αυτό μπορεί να γίνει πιο εύκολα ανυψώνοντας το κεφάλι του κρεβατιού) (Benfer et al., 2015).

Τα παιδιά μπορεί να είναι λιγότερο επιρρεπή σε γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση εάν δεν καταναλώνουν μεγάλες ποσότητες τροφής οποιαδήποτε στιγμή. Η εμφάνιση παλινδρόμησης μπορεί να μειωθεί καθιερώνοντας τέσσερα ή πέντε μικρότερα γεύματα κάθε μέρα, αντί για τρία μεγάλα. Με αυτόν τον τρόπο, το στομάχι δεν καθίσταται γεμάτο και διογκωμένο και είναι λιγότερο πιθανό να εκδηλωθεί ΓΟΠ. Η εισαγωγή παχύρρευστων τροφών για κατανάλωση μπορεί να είναι χρήσιμη, καθώς οι τροφές με πιο παχύρρευστη υφή είναι λιγότερο πιθανό να υποστούν παλινδρόμηση από τα πιο λεπτόρρευστα υγρά. Από την ηλικία των 4 μηνών, τα παιδιά μπορούν να μνηθούν στη στερεά τροφή. Σε πολλές περιπτώσεις εμφανίζεται μείωση της συχνότητας εμέτου και παλινδρόμησης στο αυτό το στάδιο. Για τα παιδιά που υποφέρουν από οισοφαγίτιδα συχνά οι όξινες τροφές, όπως τα φρούτα, είναι επώδυνες στην κατάποση. Η αποφυγή πολύ όξινων τροφών μπορεί να βοηθήσει στη διατήρηση ενός κατάλληλου διατροφικού πλάνου σε παιδιά που ενδέχεται να αρνηθούν να φάνε (Hinchcliffe, 2009).



Εικόνα 1.14: Θέση μεταφοράς για αναστολή σπασμών των καμπτήρων και ανακούφιση από ενόχληση που σχετίζεται με γαστροοισοφαγική παλινδρόμηση. Η βαρύτητα βοηθά τη γαστρική κένωση και η κοιλιακή πίεση διατηρείται όσο το δυνατόν πιο σταθερή.

Εφηβεία και ενήλικη ζωή

Όπως έχει υποδειχθεί, η έκβαση για το παιδί με εγκεφαλική παράλυση, όπως αποκαλύπτεται από μελέτες που εξέτασαν νεαρούς ενήλικες με αναπηρία, συχνά δεν είναι πολύ ικανοποιητική. Επιπρόσθετα σε όλα τα προηγούμενα προβλήματα που έχουν περιγραφεί η ενηλικίωση επιβάλλει νέα προβλήματα για τα άτομα με εγκεφαλική παράλυση. Τα ζητήματα που αντιμετωπίζει ένας έφηβος περιλαμβάνουν την επίτευξη της ανεξαρτησίας, τη δόμηση της αυτοεικόνας ή ταυτότητας, την έκφραση της σεξουαλικότητας και την εύρεση επαγγέλματος. Εσκεμμένα χρησιμοποιείται η λέξη «επάγγελμα» και όχι «εργασία», επειδή για πολλούς άνθρωποι με ΕΠ η εύρεση απασχόλησης μπορεί να είναι δύσκολη. Ως επακόλουθο, κάποιο νέο άτομο μπορεί να χρειαστεί να αντιμετωπίσει το γεγονός ότι δεν πρόκειται να βρει δουλειά, εντούτοις όμως κρίνεται αναγκαίο να δύναται να έχει ένα πλάνο ζωής με στόχους.

Όλες οι πτυχές της ανεξαρτησίας δημιουργούν προφανώς προβλήματα. Η κοινωνία μόλις πρόσφατα αποδέχτηκε τη σεξουαλικότητα των ατόμων με αναπηρία, ενώ ελάχιστα βήματα έχουν γίνει σχετικά με τις επιπτώσεις της ίδιας

της σωματικής αναπηρίας στη φυσιολογική σεξουαλική δραστηριότητα. Τα συστήματα επικοινωνίας που αναπτύχθηκαν για τα πρώτα χρόνια της εφηβείας μπορεί να είναι λιγότερο κατάλληλα καθώς το νέο άτομο μεγαλώνει, και έχει αποδειχθεί ότι πολλοί νέοι ενήλικες έχουν ανεπαρκή συστήματα επικοινωνίας (Thomas et al.1989).

5. Μελέτη περίπτωσης

Η Ρ.Μ. γεννήθηκε στις 21 Οκτωβρίου 2014. Γεννήθηκε φυσιολογικά στους εννέα μήνες. Την 4^η μέρα μετά τη γέννηση παρουσίασε σπασμούς. Οι κρίσεις της ήταν πολυεστιακού χαρακτήρα παροξυσμικής δραστηριότητας με ατελή μορφή εκφόρτισης- καταστολής, όπως βρέθηκε από το ηλεκτροεγκεφαλογράφημά της. Σε ηλικία 16 ημερών νοσηλεύτηκε για περίοδο ενός μήνα στο Καραμανδάνειο Νοσοκομείο Παιδών Πατρών, στην παιδονευρολογική κλινική. Σε ηλικία 40 ημερών νοσηλεύτηκε για 3 μέρες στο νοσοκομείο Παιδών Αγγλαΐας Κυριακού. Η Ρ. έλαβε διάγνωση σπαστικής εγκεφαλικής παράλυσης, με συμπτώματα επιληπτικής εγκεφαλοπάθειας. Το 2020 η Ρ παραπέμφθηκε από την ιατρό της για μοριακό έλεγχο, λόγω του ότι εξακολουθούσε να παρουσιάζει σπασμούς, επιληπτική εγκεφαλοπάθεια, καθυστέρηση ομιλίας, υποτονία κορμού κ.α.

Από τον μοριακό έλεγχο βρέθηκε ότι η Ρ. πάσχει από το σύνδρομο Smith-Kingsmore, το οποίο οφείλεται σε αντικατάσταση του αμινοξέος τρυπτοφάνη από το αμινοξύ αργινίνη στην αλληλουχία του γονιδίου KCNQ2, (περισσότερες λεπτομέρειες και χαρακτηριστικά του συνδρόμου και των λοιπών εξετάσεων της Ρ. δίνονται στο ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ). Ακόμη η Ρ. σημειώνει στην οπτική αξιολόγηση -1 στα 10 και από τα δύο μάτια, με αποτέλεσμα να χρειάζεται γυαλιά οράσεως, ενώ ακόμη και με αυτά δεν βλέπει άρτια. Παρόλα αυτά, σημείωσε άριστα στα προκλητά δυναμικά και τον ευρύτερο ακοολογικό έλεγχο. Τέλος η Ρ. ακολουθεί κετογονική διαίτα, δηλαδή διαίτα πλούσια σε λιπαρά, χαμηλής περιεκτικότητας σε υδατάνθρακες και μέτριας περιεκτικότητας σε πρωτεΐνη, ενώ τρώει αλεσμένη την τροφή της.. Ως προς το διάστημα των τελευταίων 6 μηνών, η Ρ. έκανε κρίση στις 7 Απριλίου 2022 και στις 21 Ιουλίου 2022.

Η Ρ. χρησιμοποιεί καρότσι για να μετακινηθεί, δεν περπατά, δεν χρησιμοποιεί τα άνω άκρα καθόλου, αδυνατεί να κλείσει τα δάχτυλά της και να κρατήσει ακόμη και πολύ ελαφριά αντικείμενα. Συχνά παρατηρείται το αντανακλαστικό του Moro, το απότομο τίναγμα της κεφαλής προς τα πίσω και των χεριών προς τα πάνω. Η Ρ. είναι μη λεκτική. Η Ρ. φοιτά σε ειδικό Δημοτικό σχολείο στην πόλη της Καβάλας, στην 3^η τάξη. Ακόμη περνά μερικά απογεύματα την εβδομάδα σε Κέντρο Δημιουργικής Απασχόλησης για ΑΜΕΑ και φυσικά παρακολουθεί συνεδρίες φυσιοθεραπείας, εργοθεραπείας και λογοθεραπείας. Η Ρ. έχει 2 μεγαλύτερα αδέρφια

τυπικής ανάπτυξης. Ζει με την οικογένειά της στην πόλη της Καβάλας και άρχισε να παρακολουθεί συνεδρίες σε ηλικία ενός έτους.

Συμπεράσματα από την παρατήρησή μου των συνεδριών της P. τους τελευταίους 4 μήνες που βρίσκομαι στο κέντρο:

- Σε πολλές από τις συνεδρίες η P. δεν ήταν σε θέση να συνεργαστεί με τον θεραπευτή, λόγω της σοβαρής ιατρικής παθολογίας της.
- Στόχοι θεραπειών:
 - ❖ Αλληλεπίδραση με τον θεραπευτή
 - ❖ Αύξηση χρόνου προσοχής στον θεραπευτή
 - ❖ Απόκτηση ενδιαφερόντων κατά τη διάρκεια της θεραπείας
 - ❖ Δείξη του τι θέλει
 - ❖ Ενίσχυση επικοινωνιακών δεξιοτήτων
- Αρχικά η P. αλληλεπιδρούσε με τον θεραπευτή, απέκτησε εμπιστοσύνη και ασφάλεια στο πρόσωπό του. Αυτό επιτεύχθηκε επειδή ο θεραπευτής πέρασε μερικές συνεδρίες ξαπλωμένος με τη P. στο στρώμα, διατηρώντας σωματική και βλεμματική επαφή, όσο ήταν εφικτό.
- Στη συνέχεια, ο θεραπευτής πρόσθεσε τρισδιάστατα αντικείμενα για αλληλεπίδραση με το παιδί (ένα παπάκι, ένα μπαλάκι, μία μαράκα και το μπουκάλι με το νερό της). Ο θεραπευτής έφερνε τα αντικείμενα κοντά στο πρόσωπο της P., ώστε να έχει τη δυνατότητα να τα επεξεργαστεί και με τον καιρό να μπορεί να αντιλαμβάνεται τη χρήση τους.
- Αργότερα, σε συνεργασία με τους θεραπευτές της εργοθεραπείας, της φυσιοθεραπείας, της δασκάλας και φυσικά της οικογένειας, ο λογοθεραπευτής προσπάθησε να βρει τρόπους ώστε η P. να αρχίσει να επικοινωνεί τι θέλει. Συγκεκριμένα προσπαθήσαμε να της δώσουμε τρόπους να μας δείξει τι θέλει. Ο θεραπευτής κρατά δύο από αυτά τα τρισδιάστατα αντικείμενα μπροστά από το πρόσωπο της P. και τη ρωτά «Τι θέλεις P.;». Στην αρχή κοιτούσε επίμονα και έντονα τα αντικείμενα που ήθελε. Σιγά σιγά άρχισε να κουνάει το χέρι της συνειδητά με αποτέλεσμα εμείς να προσπαθήσουμε να ενισχύσουμε τη δείξη. Ξεκινήσαμε από τα παραπάνω τρισδιάστατα αντικείμενα και στη συνέχεια χρησιμοποιήσαμε φωτογραφίες τους, για να εντάξουμε τη P. στις δυσδιάστατες εικόνες.

Μακροπρόθεσμος στόχος είναι η Ρ. να ενταχθεί σε πρόγραμμα εναλλακτικής επαυξητικής επικοινωνίας, αλλά αυτό είναι ακόμη υπό διερεύνηση.

- Σε συνεδρίες προηγούμενων ετών, έγιναν προσπάθειες με παθητικές ασκήσεις ενίσχυσης του μηχανισμού κατάποσης και προσπάθεια για σίτιση. Σήμερα, σιτίζεται με αλεσμένα, ακολουθεί κετογονική δίαιτα και μπορεί να πει νερό από μπιμπερό.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

Ελληνική

Άρθρα

1. Β.Χ. Σκουτέλης, Α. Ντινόπουλος, Π. Παπαγγελόπουλος, Β. Κοντογεωργάκος (2020). *Εγκεφαλική Παράλυση: ιστορική αναδρομή, ορισμός, παθοφυσιολογική και τοπογραφική ταξινόμηση*. *Επιστημονικά χρονικά* 2020; 25(4): 615-628

Βιβλία

1. Μ.Ν. HEDGE; Γερμανά, Ε. (2015). *Οδηγός Λογοθεραπευτικής Παρέμβασης*. 3^η Έκδοση. Αθήνα: ΕΠΙΣΤΗΜΟΝΙΚΕΣ ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΠΑΡΙΣΙΑΝΟΥ Α.Ε.
2. Murry, T., & Carrau, R. L. (2014). *Η κλινική διαχείριση των Διαταραχών Κατάποσης– Δυσφαγία σε Παιδιά και Ενήλικες, μετάφραση–επιμέλεια: Βιρβιδάκη Ε. Μεσσήνης Α. & Ταφιιάδης Δ., 3η έκδοση, Αθήνα: Gotsis.*
3. Yorkston, K.M., Beukelman, D.R., Strand, E.A., Bell, K.R., & Καμπανάρου, Μ. (2006). *Θεραπευτική Παρέμβαση Νευρογενών Κινητικών Διαταραχών Ομιλίας σε Παιδιά & Ενήλικες*. 1^η Ελληνική Έκδοση. Θεσσαλονίκη: ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΕΛΛΗΝ.
4. Παντελιάδης, Χ.Π., & Strassburg, H.M. (2004). *Cerebral Palsy: principles and management*. Θεσσαλονίκη: ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΓΙΑΝΝΟΥΛΗ.
5. Παντελιάδης, Χ.Π., Συρίγου-Παπαβασιλείου, Α., & Διαμαντόπουλος, Ν. (1998). *Εγκεφαλική Παράλυση: Παρελθόν, Παρόν, Μέλλον*. 1^η Έκδοση. Θεσσαλονίκη: ΕΚΔΟΣΕΙΣ ΓΙΑΧΟΥΔΗ-ΓΙΑΠΟΥΛΗ.

Ξενόγλωσση

Άρθρα

1. A.K., N., P.K., S. (2022). *STATIC ENCEPHALOPATHY AND SENSORINEURAL HEARING LOSS: A SINGLE CASE STUDY*. *Journal of Hearing Science*, 12(2), 63-65.
2. Avagyan A, Mkrtchyan H, Shafa FA, Mathew JA, Petrosyan T. *Effectiveness and Determinant Variables of Augmentative and Alternative Communication Interventions in Cerebral Palsy Patients with Communication Deficit: a Systematic Review*. *Codas*. 2021 Aug 4;33(5):e20200244.

3. Bakhtriari, R., Cummine, J., Reed, A., Fox, C.M., Chouinard, B., Cribben, I., & Boliek, C.A. (2017). Changes in brain activity following intensive voice treatment in children with cerebral palsy. *Human brain imaging*, 38(9), 4413-4429.
4. Benfer, K. A., Bell, K. L., & Weir, K. A. (2015). Longitudinal Study of oropharyngeal dysphagia in preschool children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 57, 78–79. https://doi.org/10.1111/dmcn.6_12886
5. Calis, E. A. C., Veugelers, R., Sheppard, J. J., Tibboel, D., Evenhuis, H. M., & Penning, C. (2008). Dysphagia in children with severe generalized Cerebral Palsy and intellectual disability. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 50(8), 625–630. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03047.x>
6. Choi JY, Park J, Choi YS, Goh YR, Park ES. Functional Communication Profiles in Children with Cerebral Palsy in Relation to Gross Motor Function and Manual and Intellectual Ability. *Yonsei Med J*. 2018 Jul;59(5):677-685.
7. Chorna OD, Guzzetta A, Maitre NL. Vision Assessments and Interventions for Infants 0-2 Years at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *Pediatr Neurol*. 2017 Nov;76:3-13.
8. CHORNA, Olena, et al. Speech and language interventions for infants aged 0 to 2 years at high risk for cerebral palsy: a systematic review. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 2017, 59.4: 355-360.
9. Colette Coleman & Lawrence Meyers (1991) Computer recognition of the speech of adults with cerebral palsy and dysarthria, *Augmentative and Alternative Communication*, 7:1, 34-42.
10. Evatt, M.L. (2011). Oral glycopyrrolate for the treatment of chronic severe drooling caused by neurological disorders in children. *Neuropsychiatric disease and treatment*, 2011, 7: 543.
11. Fiona E. Gibbon & Sara E. Wood (2003) Using electropalatography (EPG) to diagnose and treat articulation disorders associated with mild cerebral palsy: a case study, *Clinical Linguistics & Phonetics*, 17:4-5, 365-374.

12. Jibril YN, Shamsu KA, Muhammad NB, Hasheem MG, Tukur AR, Salisu AD. Determinants of hearing loss in children with cerebral palsy in Kano, Nigeria. *Niger J Clin Pract.* 2021 Jun;24(6):802-807.
13. Kaya Özçora GD. The relationship between breast milk intake and speech in children with cerebral palsy. *Turk J Med Sci.* 2021 Aug 30;51(4):1809-1813.
14. Kristoffersson E, Dahlgren Sandberg A, Holck P. Communication ability and communication methods in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2020 Aug;62(8):933-938.
15. Kristoffersson, E., Dahlgren Sandberg, A., & Holck, P. (2020). Communication ability and communication methods in children with cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 62(8), 933-938.
16. Kuschmann A, Lowit A. Pausing and Sentence Stress in Children with Dysarthria due to Cerebral Palsy. *Folia Phoniatr Logop.* 2021;73(4):298-307.
17. Lindsay Pennington, Rosie Rauch, Johanna Smith & Katie Brittain (2020) Views of children with cerebral palsy and their parents on the effectiveness and acceptability of intensive speech therapy, *Disability and Rehabilitation*, 42:20, 2935-2943.
18. Long HL, Mahr TJ, Natzke P, Rathouz PJ, Hustad KC. Longitudinal change in speech classification between 4 and 10 years in children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2022 Mar 9.
19. Louise Bottcher (2010) Children with Spastic Cerebral Palsy, Their Cognitive Functioning, and Social Participation: A Review, *Child Neuropsychology*, 16:3, 209-228.
20. Mary Watson, R., & Pennington, L. (2015). Assessment and management of the communication difficulties of children with cerebral palsy: a UK survey of SLT practice. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 50(2), 241-259.
21. Matalon R, Delgado L, Michals-Matalon K. Canavan Disease. 1999 Sep 16 [updated 2018 Sep 13]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, Wallace SE, Bean LJH, Gripp KW, Mirzaa GM, Amemiya A, editors. *GeneReviews*[®] [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993–2022.
22. McGuire DO, Tian LH, Yeargin-Allsopp M, Dowling NF, Christensen DL. Prevalence of cerebral palsy, intellectual disability, hearing loss, and blindness, National Health Interview Survey, 2009-2016. *Disabil Health J.* 2019 Jul;12(3):443-451.

23. McInerney M, Imms C, Carding PN, Reddihough DS. Evaluation of an intensive voice treatment to reduce anterior drooling in children with cerebral palsy: Protocol for a concurrent multiple-baseline, single case experimental design study. *Contemp Clin Trials Commun.* 2021 Nov 17;24:100872.
24. Moya-Galé, G., Galgano, J., Ferrone, C., Chang, Y. M., & Ramig, L. A. (2022). LSVT LOUD® Applied to an Adult With Cerebral Palsy: Acoustic Findings. *Communication Disorders Quarterly*, 43(2), 119–127.
25. Pennington L, Dave M, Rudd J, Hidecker MJC, Caynes K, Pearce MS. Communication disorders in young children with cerebral palsy. *Dev Med Child Neurol.* 2020 Oct;62(10):1161-1169.
26. Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Direct speech and language therapy for children with cerebral palsy: findings from a systematic review. *Dev Med Child Neurol.* 2005 Jan;47(1):57-63.
27. Pennington L, Goldbart J, Marshall J. Speech and language therapy to improve the communication skills of children with cerebral palsy. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2004, Issue 2.
28. Pennington L, Miller N, Robson S, Steen N. Intensive speech and language therapy for older children with cerebral palsy: a systems approach. *Dev Med Child Neurol.* 2010 Apr;52(4):337-44.
29. Pennington L, Stamp E, Smith J, Kelly H, Parker N, Stockwell K, Aluko P, Othman M, Brittain K, Vale L. Internet delivery of intensive speech and language therapy for children with cerebral palsy: a pilot randomised controlled trial. *BMJ Open.* 2019 Jan 30;9(1):e024233.
30. Ravelli, A.M. and P. Milla. 1998. 'Vomiting and Gastroesophageal Motor Activity in Children with Disorders of the Central Nervous System', *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 26: 56–63.
31. Reilly, S., & Ward, E. (2005). The epidemiology of dysphagia. describing the problem – are we too late? *Advances in Speech Language Pathology*, 7(1), 14–23.
<https://doi.org/10.1080/14417040500055110>

32. Richard C, Kjeldsen C, Findlen U, Gehred A, Maitre NL. Hearing Loss Diagnosis and Early Hearing-Related Interventions in Infants With or at High Risk for Cerebral Palsy: A Systematic Review. *J Child Neurol.* 2021 Sep;36(10):919-929.
33. Sadowska, M., Sarecka-Hujar, B., & Kopyta, I. (2020). Cerebral palsy: Current opinions on definition, epidemiology, risk factors, classification and treatment options. *Neuropsychiatric disease and treatment, 16*, 1505.
34. Sakash, A., Broma, A. T., Rathouz, P.J., & Hustad, K.C. (2018). Executive function in school-aged children with cerebral palsy: Relationship with speech and language. *Research in Developmental Disabilities, 78*, 136-144.
35. Stadskleiv, K. (2022). A novel investigation of eye-gaze as an access method for children with dyskinetic cerebral palsy. *Developmental Medicine & Child Neurology.*
36. Sullivan, P. 1997. 'Gastrointestinal Problems in the Neurologically Impaired Child', *Balliere's Clinical Gastroenterology* 11(3), September.
37. Tegler H, Pless M, Blom Johansson M, Sonnander K. Caregivers', teachers', and assistants' use and learning of partner strategies in communication using high-tech speech-generating devices with children with severe cerebral palsy. *Assist Technol.* 2021 Jan 2;33(1):17-25.
38. Trabacca, A., Vespino, T., Di Liddo, A., & Russo, L. (2016). Multidisciplinary rehabilitation for patients with cerebral palsy: Improving long-term care. *Journal of Multidisciplinary Healthcare, Volume 9*, 455–462. <https://doi.org/10.2147/jmdh.s88782>

Βιβλία

1. Gillberg, C., Bax, M., & Aicardi, J. (2009). *Diseases of the nervous system in childhood (clinics in developmental medicine)*. Mac Keith Press. p: 210-233.
2. Hinchcliffe, A. (2009). *Children with cerebral palsy: A manual for therapists, parents and community workers*. SAGE.
3. Scherzer, A. L. (2001). *Early diagnosis and interventional therapy in cerebral palsy: An interdisciplinary age-focused approach*. Dekker.

4. Swaiman, K. F., Ashwal, S., & Ferriero, D. M. (2006). *Pediatric neurology principles and practice*. Mosby. p: 491-501

ΔΙΑΔΙΚΤΥΑΚΟΙ ΣΥΝΔΕΣΜΟΙ

1. <https://www.onmed.gr/ygeia/story/395175/xorioamnionitida-ti-einai-aitia-symptomata-kai-antimetopisi> [Τελευταία πρόσβαση στις 19/07/2022]
2. <https://www.iatriko.gr/el/disease/endomitria-kathysterisi-tis-anaptyxis?cl=609> [Τελευταία πρόσβαση στις 20/07/2022]
3. <https://physio.com.gr/%CF%84%CE%BC%CE%AE%CE%BC%CE%B1%CF%84%CE%B1-%CF%86%CF%85%CF%83%CE%B9%CE%BA%CE%BF%CE%B8%CE%B5%CF%81%CE%B1%CF%80%CE%B5%CF%85%CF%84%CE%B7%CF%81%CE%AF%CE%BF%CF%85/%CF%84%CE%BC%CE%AE%CE%BC%CE%B1%CE%BD%CE%B5%CF%85%CF%81%CE%BF%CE%BB%CE%BF%CE%B3%CE%B9%CE%BA%CF%8E%CE%BD%CF%80%CE%B1%CE%B8%CE%AE%CF%83%CE%B5%CF%89%CE%BD/%CE%B5%CE%B3%CE%BA%CE%B5%CF%86%CE%B1%CE%BB%CE%B9%CE%BA%CE%AE%CF%80%CE%B1%CF%81%CE%AC%CE%BB%CF%85%CF%83%CE%B7>
[Τελευταία πρόσβαση στις 01/08/2022]

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 1

ΚΑΡΑΜΑΝΔΑΝΕΙΟΝ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟΝ ΠΑΙΔΩΝ ΠΑΤΡΩΝ
ΠΑΙΔΟΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟ ΗΛΕΚΤΡΟΕΓΚΕΦΑΛΟΓΡΑΦΙΑΣ
Δ/της : Ν. Διαμαντόπουλος

ΕΚΘΕΣΗ ΗΛΕΚΤΡΟΕΓΚΕΦΑΛΟΓΡΑΦΗΜΑΤΟΣ

Όνομα Ασθενούς:	Ηλικία :
Ημερομηνία εξέτασης: 01/12/2014	

Τεχνικές Πληροφορίες: Η εξέταση πραγματοποιήθηκε με εφαρμογή των Διεθνών προδιαγραφών σε καταγραφική μονάδα 21 διαύλων. Τα ηλεκτρόδια τοποθετήθηκαν βάσει του Συστήματος 10-20.

Κλινικές Πληροφορίες: Νεογνικοί σπασμοί ανθεκτική στην θεραπεία.

Περιγραφή : Διάγραμμα αυθόρμητου ύπνου. Κυριαρχούν συχνότερες εκφορτίσεις αιχμής ή αιχμηρών κυμάτων υψηλού δυναμικού με μετακινούμενη προέλευση άλλοτε από τα δεξιό και άλλοτε από το αριστερό ημισφαίριο (συνήθως). Το διάγραμμα περιλαμβάνει περιόδους σχετικά χαμηλού δυναμικού χωρίς όμως να έχει τυπική μορφή << εκφόρτιση - καταστολή >>. Στην διάρκεια της εκφόρτισης συνέβη κρίση με εστιακές συσπάσεις δεξιού προσώπου και τονική έκταση και των δύο άνω άκρων. Στο ΗΕΓ υπάρχουν παράσιτα που δεν επιτρέπουν την πλήρη ανάλυση της κρίσης όμως που φαίνεται να εμφανίζει κρισσικού χαρακτήρα δραστηριότητα με παροξυσμικό ρυθμό 6 κ/δ είναι το οπίσθιο τμήμα του δεξιού ημισφαιρίου.

ΔΦΕ :

ΥΠΝ :

Συμπέρασμα: α) Πολυεστιακού χαρακτήρα παροξυσμική δραστηριότητα με ατελή μορφή εκφόρτιση - καταστολή. Κατεγράφη κρίση με κλινική έκφραση δεξιάς πλευράς προσώπου και ΗΕΓική προέλευση από το δεξιό ημισφαίριο.

Ο ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ ΤΟΥ ΕΡΓΑΣΤΗΡΙΟΥ

Ν. ΔΙΑΜΑΝΤΟΠΟΥΛΟΣ



ΙΑΤΡΙΚΑ ΠΟΡΙΣΜΑΤΑ



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ & ΚΟΙΝΩΝΙΚΗΣ ΑΛΛΗΛΕΓΓΥΗΣ
1^η ΥΓΕΙΟΝΟΜΙΚΗ ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑ ΑΤΤΙΚΗΣ
ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ ΑΘΗΝΩΝ
«ΠΑΝ. & ΑΓΛΑΪΑΣ ΚΥΡΙΑΚΟΥ»
Ν.Π.Δ.Δ.

ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΤΣΑΡΟΥ-ΠΕΚΤΑΣΙΔΗ ΕΥΣΤΑΘΙΑ
ΤΗΛ:2132009315

ΗΛΕΚΤΡΟΕΓΚΕΦΑΛΟΓΡΑΦΗΜΑ

ΟΝΟΜΑ ΑΣΘΕΝΗ:]
ΗΜ. ΓΕΝ: 21/10/2014

ΗΜ. ΚΑΤΑΓΡΑΦΗΣ: 29/5/2017 (19748)

Παθολογικό διάγραμμα ύπνου μετά από στέρηση και με χορήγηση χλωράλης.
Δεν παρατηρείται διαφοροποίηση σε σχέση με το προηγούμενο διάγραμμα στις
6/10/2016.

ΣΤΕΛΛΑ ΜΟΥΣΚΟΥ
ΕΠΙΜΕΛΗΤΡΙΑ Α-ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ
Γ.Ν. ΠΑΙΔΩΝ ΑΘ. Π. & Α. ΚΥΡΙΑΚΟΥ
ΑΜΚΑ: 07067201181

Αθήνα 12/6/2017
Η ιατρός



ΕΛΛΗΝΙΚΗ ΔΗΜΟΚΡΑΤΙΑ
ΥΠΟΥΡΓΕΙΟ ΥΓΕΙΑΣ & ΚΟΙΝΩΝΙΚΗΣ ΑΛΛΗΛΕΓΓΥΗΣ
1^η ΥΓΕΙΟΝΟΜΙΚΗ ΠΕΡΙΦΕΡΕΙΑ ΑΤΤΙΚΗΣ
ΓΕΝΙΚΟ ΝΟΣΟΚΟΜΕΙΟ ΠΑΙΔΩΝ ΑΘΗΝΩΝ
«ΠΑΝ. & ΑΓΛΑΪΑΣ ΚΥΡΙΑΚΟΥ»
Ν.Π.Δ.Δ.

ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΤΣΑΡΟΥ-ΠΕΚΤΑΣΙΔΗ ΕΥΣΤΑΘΙΑ
ΤΗΛ:2132009315

ΗΛΕΚΤΡΟΕΓΚΕΦΑΛΟΓΡΑΦΗΜΑ

ΟΝΟΜΑ ΑΣΘΕΝΗ: _____

ΗΜ.ΓΕΝ: 21/10 /2014 ΗΜ. ΚΑΤΑΓΡΑΦΗΣ: 6/10/2016 (19747)

Διάγραμμα υπνηλίας-ύπνου.

Καθόλη τη διάρκεια της μελέτης γράφονται συχνά μέσης και μεγάλης τάσης (έως 200 μ V) αιχμηρόμορφα κύματα και αιχμές στις κρόταφο-βρεγματο-ινιακές περιοχές στα δύο ημισφαίρια με σαφή επικράτηση αριστερά.

Η δοκιμασία ΔΦΕ δεν μεταβάλλει το διάγραμμα.


Κλινική συναξιολόγηση και επανεκτίμηση.

ΣΤΕΛΛΑ ΜΟΥΣΚΟΥ
ΕΠΙΜΕΤΡΙΑ Α' ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΟ ΤΜΗΜΑ
Γ.Ν. ΠΑΙΔΩΝ ΑΘ. Π. & Α. ΚΥΡΙΑΚΟΥ
ΑΜΚΑ: 07067201181

Αθήνα 12/1/2017

Η ιατρός

ΓΕΝΕΤΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ




Θεσσαλονίκη

- Εθν. Αντιστάσεως 33Α, 551 34, Κολαμαριά
Τηλ.: 2310 433335 • Fax: 2310 433523 • info@atg-labs.gr
- Εθν. Αντιστάσεως 173-175, 551 34, Κολαμαριά
info@atg-labs.gr
- Τοιμακλή 56, 546 21
Τηλ.: 2310 244300 • Fax: 2310 244900 • info@biopathologiki.gr
- Τοιμακλή 42, 546 23
Τηλ.: 2310 251600 • Fax: 2310 243177 • info@biopathologiki.gr

Αθήνα

- Γ. Σισίνη 8 & Αλεξάνδρος, 115 28, Ίλισα
Τηλ.: 210 7233323 • Fax: 210 7233346 • infoathens@atg-labs.gr
- Λαμπάκου 11, 115 28, Ίλισα
Τηλ.: 210 7777061 • Fax: 210 7777031 • info@atg-labs.gr

Διαπιστευμένη εργαστήριο κατά το πρότυπο ISO 15189



ΜΟΡΙΑΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ ΜΕ Next Generation Sequencing (NGS)

27/4/2020

Στοιχεία εξεταζόμενου-δείγματος

Όνοματεπώνυμο	Είδος Δείγματος: ΠΕΡΙΦΕΡΙΚΟ ΑΙΜΑ
Κωδικός Περιστατικού	Ημερομηνία λήψης δείγματος: 30/01/2020
Παραπέμπων Ιατρός: ΜΟΥΣΚΟΥ ΣΤΕΛΛΑ	Ημερομηνία παραλαβής δείγματος: 30/01/2020 10:56

Ιστορικό:

Παραπέμφθηκε το παραπάνω δείγμα στα πλαίσια μοριακού ελέγχου, λόγω του ότι η εξεταζόμενη παρουσιάζει σπασμούς, επιληπτική εγκεφαλοπάθεια, καθυστέρηση ομιλίας, υποτονία κορμού κ.α..

Μέθοδος:

Απομονώθηκε ολικό DNA από το παραπάνω δείγμα. Ακολούθησε νουκλεοτιδική αλληλούχιση Illumina με προσδιορισμό αλληλουχίας (150 με 150 βάσεις). Τα αρχεία εικόνων που προέκυψαν από την αλληλούχιση επεξεργάστηκαν με τη χρήση λογισμικού (base-calling software, Illumina) και τα δεδομένα της αλληλούχισης μετατράπηκαν σε μορφή FASTQ.

Η βιοπληροφορική ανάλυση ξεκίνησε με τον ποιοτικό έλεγχο της ακολουθίας. Η ανάλυση έγινε με τη χρήση συστημάτων βιοπληροφορικής (Burrows-Wheeler Aligner (BWA-MEM), GATK (Sentieon)) και εφαρμόστηκε σε ειδικό πάνελ για την Παιδική επιληψία*, και πραγματοποιήθηκε και έλεγχος CNVs.

Αποτέλεσμα:

Κατά την γενετική ανάλυση του παραπάνω δείγματος ανιχνεύθηκαν:

- η νουκλεοτιδική αλλαγή c.706T>C, p.(Trp236Arg) στο γονίδιο *KCNQ2* σε ετερόζυγη κατάσταση (NM_172107.3).
- η νουκλεοτιδική αλλαγή c.2915T>C, p.(Val972Ala) στο γονίδιο *MTOR* σε ετερόζυγη κατάσταση (NM_004958.3).

Η αλλαγή c.706T>C στο γονίδιο *KCNQ2* προκαλεί την αντικατάσταση του αμινοξέος θρυπτοφάνη από το αμινοξύ αργινίνη στη θέση 236 της αμινοξικής αλυσίδας. Η θρυπτοφάνη είναι ένα μέτρια συντηρημένο αμινοξύ και υπάρχει μια μέτρια φυσικοχημική διαφορά μεταξύ θρυπτοφάνης και αργινίνης. Όλα τα εργαλεία in silico που χρησιμοποιήθηκαν προβλέπουν ότι αυτή η αλλαγή είναι επιβλαβής για τη δομή και τη λειτουργία της πρωτεΐνης. Η αλλαγή αυτή δεν αναφέρεται στη σχετική ιατρική βιβλιογραφία ούτε έχει αναφερθεί στις βάσεις δεδομένων ClinVar και HGMD.

Το γονίδιο *KCNQ2* (OMIM*602235) κωδικοποιεί ένα τασο-εξαρτώμενο κανάλι καλίου που εκφράζεται στον εγκέφαλο. Τα κανάλια καλίου αποτελούνται από διάφορες υπομονάδες. Κάθε κανάλι περιέχει τέσσερις α-υπομονάδες. Τέσσερις α-υπομονάδες από το γονίδιο *KCNQ2* μπορούν να σχηματίσουν ένα κανάλι. Ωστόσο, οι α-υπομονάδες του γονιδίου *KCNQ2* μπορούν επίσης να αλληλεπιδράσουν με α-υπομονάδες που παράγονται από το γονίδιο *KCNQ3* για να σχηματίσουν ένα λειτουργικό κανάλι καλίου που μεταδίδουν ένα πολύ ισχυρότερο ρεύμα M. Τα ρεύματα των καναλιών M αναστέλλονται από τους μουσκαρινικούς υποδοχείς ακετυλοχολίνης M1 και ενεργοποιούνται από την ρετιγκαμπίνη. Οι μεταλλάξεις στο γονίδιο *KCNQ2* προκαλούν νεογνική επιληψία με ευρεία φαινοτυπική ετερογένεια, που κυμαίνεται από καλοήθεις οικογενείς νεογνικούς σπασμούς (BFNS) με φυσιολογική

Μέρος του αποστέλλοντος βιολογικού υλικού, εφόσον είναι διαθέσιμο, φυλάσσεται για 2 έτη σε ελεγχόμενες συνθήκες ώστε να υπάρχει η δυνατότητα επανεξέτασης. Στην περίπτωση που δεν επιθυμείτε τη φύλαξη του επικοινωνήστε στο τηλέφωνο 2310 433335 για το εργαστήριο στη Θεσσαλονίκη και 210 7233323 για το εργαστήριο στην Αθήνα.

Θεσσαλονίκη

- Εθν. Αντιστάσεως 33Α, 551 34, Καλαμαριά
Τηλ.: 2310 433335 • Fax: 2310 433523 • info@atg-labs.gr
- Εθν. Αντιστάσεως 173-175, 551 34, Καλαμαριά
info@atg-labs.gr
- Τσιμισκή 56, 546 21
Τηλ.: 2310 244300 • Fax: 2310 244900 • info55@biopathologiki.gr
- Τσιμισκή 42, 546 23
Τηλ.: 2310 251600 • Fax: 2310 243177 • info@biopathologiki.gr

Αθήνα

- Γ. Τσιτσίκη 8 & Αλεξάνδρου, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7233323 • Fax: 210 7233346 • infoathens@atg-labs.gr
- Γαλαξίου 11, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7777061 • Fax: 210 7777031 • info@atg-labs.gr

Διευθυντήριο εργαστηρίων ATG το
πρόσωπο ΕΛΚΕ ΕΠ ΔΕΥ 11-09



γνώση και ασήμαντη νευροαπεικόνιση έως επιληπτική εγκεφαλοπάθεια πρώιμης έναρξης με πνευματική καθυστέρηση, και ηλεκτροεγκεφαλογράφημα με πολύ χαμηλό δυναμικό και εκφορτίσεις (suppression-burst) και διακριτά νευροακτινολογικά χαρακτηριστικά. Για τις καλοήθεις οικογενείς νεογνικές κρίσεις που προκαλούνται από αλλαγές στο γονίδιο *KCNQ2*, η διελεύση είναι ατελής, με περίπου το 77% -85% των ατόμων που είναι ετερόζυγα για μια παθογόνο αλλαγή στο γονίδιο *KCNQ2* να παρουσιάζουν νεογνικές ή πρώιμες παιδικές κρίσεις και τα περισσότερα άτομα να έχουν έναν προσβεβλημένο γονέα (PMID: 25982755, GeneReviews NBK32534). Αν και οι περισσότεροι ασθενείς λαμβάνουν αντιεπιληπτική θεραπεία στη νεογνική περίοδο, οι επιληπτικές κρίσεις έχει αποδειχθεί ότι εμφανίζονται αυθόρμητα μετά τους πρώτους μήνες της ζωής τους και συνήθως δεν παρατηρούνται μετά το πρώτο έτος της ζωής. Ωστόσο, περίπου το 10 έως 15% των ασθενών παρουσιάζουν πυρετικούς και απύρετους σπασμούς αργότερα κατά την παιδική ηλικία. Η επακόλουθη ψυχοκινητική ανάπτυξη είναι φυσιολογική. (ORPHA: 1949) Η διελεύση είναι πλήρης για αλλαγές βλαστικής σειράς στο γονίδιο *KCNQ2* που οδηγούν σε επιληπτική εγκεφαλοπάθεια, και τυπικά τα άτομα αυτά φέρουν de novo αλλαγές. Η επιληπτική εγκεφαλοπάθεια που προκαλείται από αλλαγές στο γονίδιο *KCNQ2*, χαρακτηρίζεται από πολλαπλές καθημερινές κρίσεις που αρχίζουν την πρώτη εβδομάδα ζωής, οι οποίες συνήθως παύουν μεταξύ των εννέα μηνών και των τεσσάρων ετών. Η πρώιμη μαγνητική τομογραφία εγκεφάλου μπορεί να παρουσιάσει βασικά γάγγλια και θαλαμικές υπερτάσεις που αργότερα επιλύονται. Υπάρχει μέτρια έως σοβαρή αναπτυξιακή βλάβη. Μέχρι σήμερα, περισσότερες από 100 οικογένειες με καλοήθεις οικογενείς νεογνικές κρίσεις και τουλάχιστον 100 άτομα με επιληπτική εγκεφαλοπάθεια από πολλές διαφορετικές εθνικότητες έχουν περιγραφεί στη βιβλιογραφία (GeneReviews NBK32534, Human Gene Mutation Database HGMD). Παθογόνες αλλαγές στο γονίδιο *KCNQ2* έχουν επίσης εντοπιστεί σε πιο σπάνιους φαινότυπους. Σε δύο οικογένειες, οι νεογνικές κρίσεις ακολουθήσαν μετά από την μυοκυμία (PMID: 11572947) ή από μια μυοκλονική δυσκινησία.

Η αλλαγή **c.706T>C** στο γονίδιο *KCNQ2* χαρακτηρίζεται ως αβέβαιης κλινικής σημασίας (VUS), καθώς επί του παρόντος δεν υπάρχουν αρκετά δεδομένα που να υποστηρίζουν πλήρως την παθογένεια της.

Η αλλαγή **c.2915T>C** στο γονίδιο *MTOR* προκαλεί την αντικατάσταση του αμινοξέος βαλίνη από το αμινοξύ αλανίνη στη θέση 972 της αμινοξικής αλυσίδας. Η βαλίνη είναι ένα εξαιρετικά συντηρημένο αμινοξύ και υπάρχει μικρή φυσικοχημική διαφορά μεταξύ της βαλίνης και της αλανίνης. Όλα τα εργαλεία in silico που χρησιμοποιήθηκαν προβλέπουν ότι αυτή η αλλαγή είναι επιβλαβής για τη δομή και τη λειτουργία της πρωτεΐνης. Η αλλαγή αυτή δεν αναφέρεται στη σχετική ιατρική βιβλιογραφία ούτε έχει αναφερθεί στις βάσεις δεδομένων ClinVar και HGMD.

Το γονίδιο *MTOR* κωδικοποιεί τον μηχανιστικό στόχο της πρωτεΐνης ραπαμυκίνης, η οποία είναι μια εξαιρετικά διατηρημένη πρωτεϊνική κινάση που βρίσκεται σε 2 δομικά και λειτουργικά διακριτά σύμπλοκα πρωτεϊνών: το TOR σύμπλεγμα-1 (TORC1) και TORC2 (OMIM*601231). Το TORC1 είναι βασικός ρυθμιστής της κυτταρικής ανάπτυξης και πολλαπλασιασμού και μετάφρασης του mRNA, ενώ το TORC2 προάγει την κυτταροσκελετική αναδιάταξη της ακτίνης, την επιβίωση των κυττάρων και την πρόοδο του κυτταρικού κύκλου (PMID: 15467718, 22552098). Σε ασθενείς με σύνδρομο Smith-Kingsmore (SKS), εντοπίστηκαν αλλαγές σε ετερόζυγη κατάσταση στο γονίδιο *MTOR*. Το σύνδρομο Smith-Kingsmore ακολουθεί αυτοσωμικό επικρατές πρότυπο κληρονομησης, και αποτελεί ένα είδος πνευματικής αναπηρίας που χαρακτηρίζεται από μακροκεφαλία, επιληπτικές κρίσεις, ομφαλοκήλη, υπογλυκαιμία και δυσμορφικά χαρακτηριστικά του προσώπου, συμπεριλαμβανομένης της μετωπικής φλέβας, την υποπλασία του μέσου τμήματος του προσώπου, το μικρό πηγούνι, υπερτελορισμό με βλεφαρικές σχισμές προς τα κάτω,



Access To Genome

Θεσσαλονίκη

- Εθν. Αντιστάσεως 33Α, 551 34, Καλαμαριά
Τηλ.: 2310 433335 • Fax: 2310 433523 • info@atg-labs.gr
- Εθν. Αντιστάσεως 173-175, 551 34, Καλαμαριά
info@atg-labs.gr
- Τσιμισκή 56, 546 21
Τηλ.: 2310 244300 • Fax: 2310 244900 • info@biopathology.gr
- Τσιμισκή 42, 546 23
Τηλ.: 2310 251600 • Fax: 2310 243177 • info@biopathology.gr

Αθήνα

- Γ. Σισίνη 8 & Αλιεράκος, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7233323 • Fax: 210 7233346 • infoathens@atg-labs.gr
- Λαμπάκου 11, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7777061 • Fax: 210 7777031 • info@atg-labs.gr

Επισημοποιημένο εργαστήριο κατά το πρότυπο EN ISO 15189



αποπλάτυση της ρίζας της ρινός κ.α. (OMIM#616638, PMID: 25851998, 28892148, Smith et al., 2013). Το σύνδρομο Smith-Kingsmore ανήκει στην ομάδα των "mTORopathies", έναν όρο που εισήχθη για να περιγράψει νευρολογικές διαταραχές που χαρακτηρίζονται από αλλοιωμένη φλοιώδη αρχιτεκτονική, ανώμαλη μορφολογία νευρώνων και επιληψία ως επακόλουθο της υπερενεργοποίησης της σηματοδότησης των mTOR (PMID: 28892148). Εκτός από το σύνδρομο Smith-Kingsmore, η αιμομεγαλληνεφγία, το γαγγλιογλοίωμα, η εστιακή φλοιϊκή δυσπλασία (FCD) και η κονδυλώδης σκλήρυνση (TSC) συμπεριλαμβάνονται στις επιληψίες σχετιζόμενες με mTOR (PMID: 27049136, 21890410). Μέχρι σήμερα, έχουν αναφερθεί στη βιβλιογραφία 27 άτομα με το σύνδρομο Smith-Kingsmore (PMID: 28892148). Τα κύρια χαρακτηριστικά τους περιλαμβάνουν τη νοητική υστέρηση που κυμαίνεται από ήπια έως σοβαρή (92,3% των ασθενών), μακροκεφαλία / μεγαλεγκεφαλία ή ημιμεγαλεγκεφαλία (88,9%) και επιληπτικές κρίσεις (73,9%) (PMID: 28892148). Οι αλλαγές στο γονίδιο *MTOR* που προκαλούν ασθένεια σε αυτούς τους ασθενείς κατανομούνται σε όλο το γονίδιο και έχει αναφερθεί η μεγάλη φαινοτυπική μεταβλητότητα εντός ασθενών ακόμη και με την ίδια αλλαγή.

Η αλλαγή c.2915T>C στο γονίδιο *MTOR* χαρακτηρίζεται ως αβέβαιης κλινικής σημασίας (VUS), καθώς επί του παρόντος δεν υπάρχουν αρκετά δεδομένα που να υποστηρίζουν πλήρως την παθογένεια της.

Με σκοπό να προσδιοριστεί τυχόν παθογενετικός ρόλος των αλλαγών που ανιχνεύθηκαν είναι απαραίτητος ο έλεγχος των γονέων της εξεταζόμενης.

Συστήνεται γενετική συμβουλευτική.

Μανωλάκος Εμμανουήλ, B.Sc., PhD.

Specialist in Medical Genetics, ErCLG*

ΑΜΚΑ:17117102651

* Certified by European Board of Medical Genetics (EBMG)

Θεσσαλονίκη

- Εθν. Αντιστάσεως 33Α, 551 34, Καλαμαριά
Τηλ.: 2310 433335 • Fax: 2310 433523 • info@atg.labs.gr
- Εθν. Αντιστάσεως 173-175, 551 34, Καλαμαριά
info@atg.labs.gr
- Τομιακή 56, 546 21
Τηλ.: 2310 244300 • Fax: 2310 244900 • info56@biopathology.gr
- Τομιακή 42, 546 23
Τηλ.: 2310 251600 • Fax: 2310 243177 • info@biopathology.gr

Αθήνα

- Γ. Γεωργίου 8 & Αλεμάνος, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7233323 • Fax: 210 7233346 • infoathens@atg.labs.gr
- Λαμπράκου 13, 115 28, Ιλίσια
Τηλ.: 210 7777061 • Fax: 210 7777031 • infoa@atg.labs.gr

Αποστολέα εργαλεία κατά το πρότυπο IASG EN 6011189



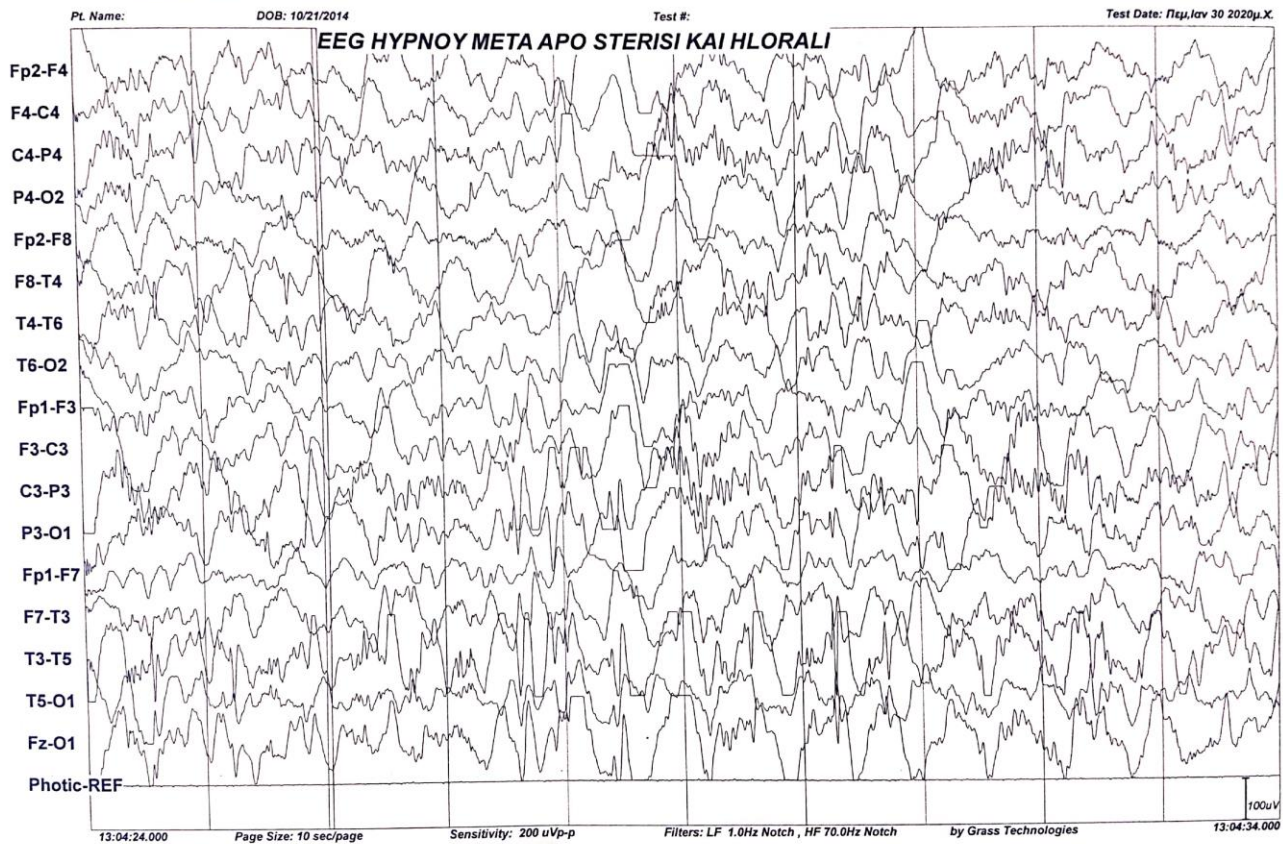
*Gene Panel Παιδικής Επιληψίας (379 γονίδια):

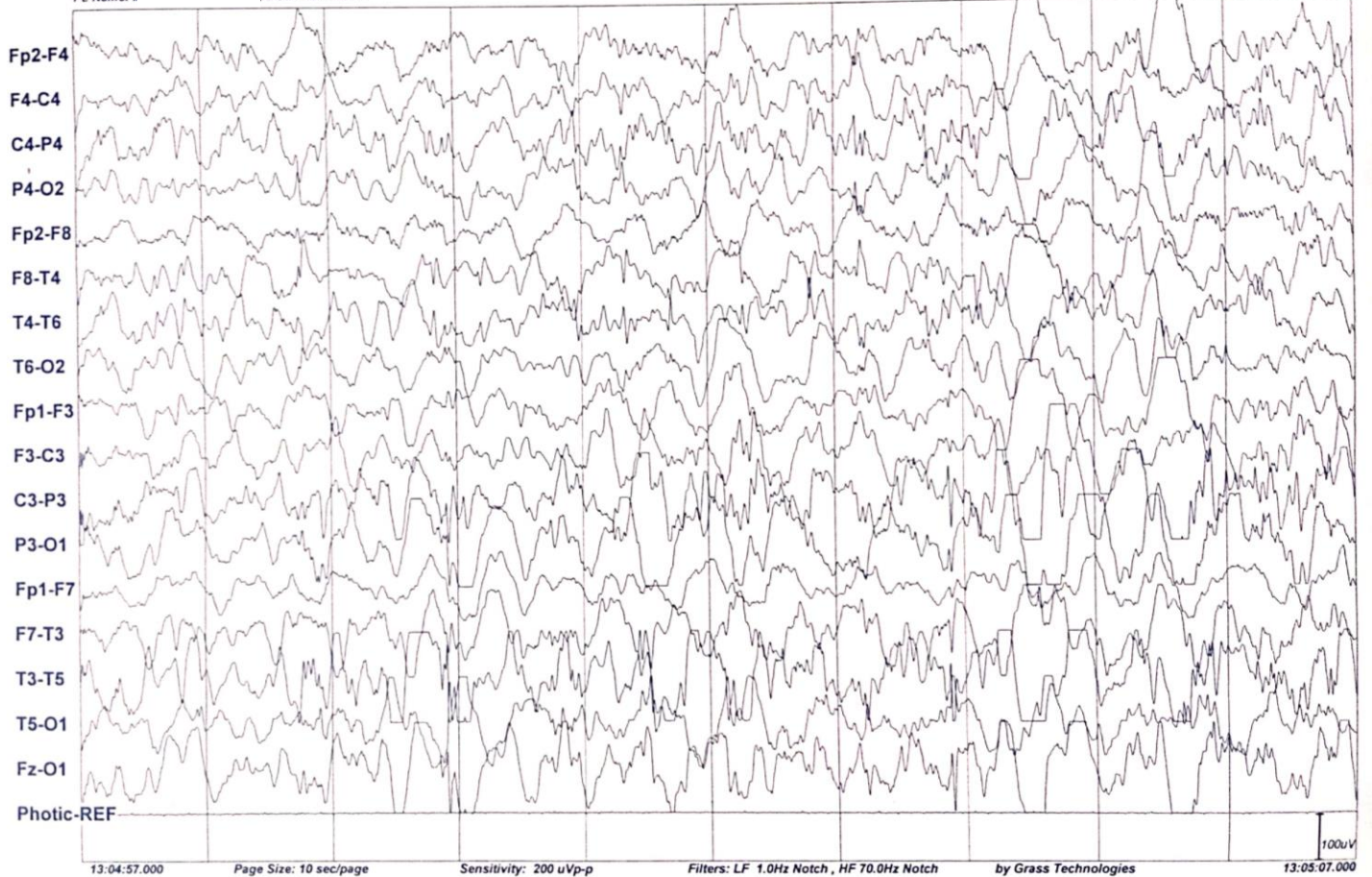
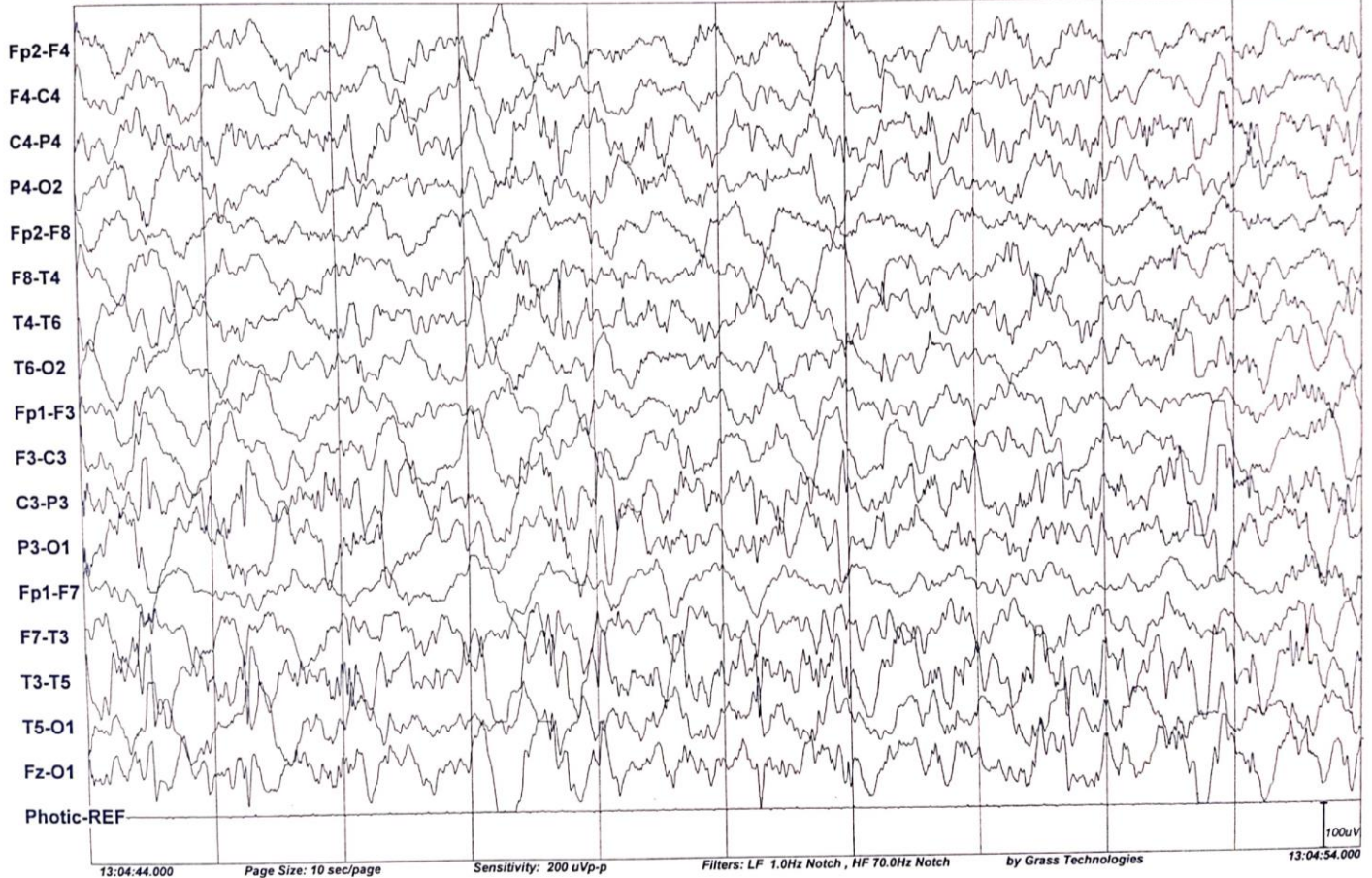
ABAT, ABCA2, ABCD1, ACTL6B, ADAM22, ADAR, ADPRHL2, ADSL, AFG3L2, AGA, AIFM1, AIMP1, ALDH3A2, ALDH5A1, ALDH7A1, ALG13, ALKBH8, AMACR, AMT, ANKRD11, AP2M1, AP3B2, AP4B1, AP4E1, AP4M1, AP451, APOPT1, ARG1, ARHGEF9, ARID1B, AR5A, ARX, ASAH1, ASNS, ASPA, ASXL3, ATP13A2, ATP1A3, ATP6V1A, ATRX, BRAT1, BTD, C12ORF57, CACNA1A, CACNA1B, CACNA1D, CACNA1E, CACNA1H, CACNB4, CASK, CASR, CC2D1A, CDK9, CDKL5, CERS1, CHD2, CHRNA2, CHRNA4, CHRN2, CLCN2, CLCN4, CLN3, CLN5, CLN6, CLN8, CLTC, CNKSR2, CNPY3, CNTNAP2, COA7, COL4A1, COL4A3BP, COX15, COX6B1, CPT2, CSF1R, CSNK2B, CSTB, CTC1, CTSD, CTSF, CUL4B, CYFIP2, CYP27A1, D2HGDH, DARS, DARS2, DCX, DDC, DDX3X, DEGS1, DENND5A, DEPDC5, DHFR, DHPS, DNAJC5, DNMM1, DNMM1L, DOCK7, DPYD, DPYS, DYRK1A, EARS2, ECHS1, ECM1, EEF1A2, EFHC1, EIF2B1, EIF2B2, EIF2B3, EIF2B4, EIF2B5, EIF3F, EPM2A, EPRS, ETFA, ETFB, ETFDH, ETHE1, FA2H, FAM126A, FAR1, FARS2, FDFT1, FDX1L, FGF12, FH, FLNA, FOLR1, FOXG1, FOXRED1, FRRS1L, FUT8, GABBR2, GABRA1, GABRB2, GABRB3, GABRG2, GALT, GAMT, GCDH, GCH1, GFAP, GFM1, GFM2, GJC2, GLB1, GLDC, GLRB, GNAO1, GNB1, GNE, GOLGA2, GOSR2, GPAA1, GPHN, GRIA3, GRIA4, GRIK2, GRIN1, GRIN2A, GRIN2B, GRN, GTPBP3, HACE1, HCN1, HCN2, HECW2, HEPACAM, HIBCH, HNRNPU, HSD17B10, HSPD1, HTRA1, HTT, IBA57, ICK, IQSEC2, IRF2BPL, KCNA1, KCNA2, KCNB1, KCNC1, KCNH1, KCNMA1, KCNQ2, KCNQ3, KCNQ5, KCNT1, KCNT2, KCTD3, KCTD7, KDM5C, KIAA2022, KIF1A, KMT2E, L2HGDH, LIG1, LMNB1, LRPPRC, LYRM7, MACF1, MAGI2, MARS2, MBD5, MBOAT7, MDH2, MECP2, MED12, MED17, MEF2C, MFSDB, MIPER, MLC1, MOC51, MRPL44, MTFMT, MTHFR, MTOR, NACC1, NBEA, NDST1, NDUFAF3, NDUFAF5, NDUFAF6, NDUFS2, NDUFS4, NDUFS6, NDUFS7, NDUFS8, NDUFV1, NECAP1, NEU1, NEUROD2, NFU1, NHLRC1, NKX6-2, NOTCH3, NPRL3, NRXN1, NTSC2, NUBPL, NUS1, OFD1, OPHN1, P4HTM, PARS2, PCDH19, PGK1, PHACTR1, PHF6, PIGA, PIGB, PIGC, PIGG, PIGN, PIGO, PIGP, PIGQ, PIGS, PIGT, PIGV, PIGW, PITRM1, PLAA, PLCB1, PLP1, PNKP, PNPO, POLG, POLR3A, POLR3B, PPP2CA, PPP3CA, PPT1, PRICKLE1, PRIMA1, PRODH, PROSC, PRRT2, PSAP, PTPN23, PTS, PUM1, PURA, PYCR2, QARS, QDPR, RAB39B, RALA, RARS, RELN, RMND1, RNASEH2A, RNASEH2B, RNASEH2C, RNASET2, RNF216, ROGDI, RORB, SAMHD1, SCARB2, SCN1A, SCN1B, SCN2A, SCN3A, SCN8A, SCN9A, SCO1, SDHAF1, SERAC1, SERPINI1, SIK1, SLC12A5, SLC13A5, SLC19A3, SLC1A4, SLC25A1, SLC25A15, SLC25A22, SLC25A42, SLC2A1, SLC35A2, SLC39AB, SLC46A1, SLC6A1, SLC6A8, SLC9A6, SMARCA2, SMC1A, SMS, SNAP25, SNORD118, SOX10, SPATA5, SPTAN1, SPTBN4, ST3GAL3, ST3GAL5, STX1B, STXBP1, SUMF1, SUOX, SYN1, SYNGAP1, SYNJ1, SZT2, TAF1, TBC1D20, TBC1D24, TBCE, TBCK, TBL1XR1, TCF4, TRPK1, TPP1, TRAK1, TREX1, TRIM8, TSC1, TSC2, TTC19, TUBB4A, UBA5, UBE2A, UBE3A, UNC80, VAMP2, VARS, VPS13A, WARS2, WASF1, WDR26, WDR45, WWOX, YY1, ZEB2, ZFYVE26

Αυτό το πάνελ στοχεύει εξώνια (κωδικοποιούσες περιοχές), όλες τις περιοχές ματίσματος εξώνιων-εσώνιων (± 20 bps) και επιλεγμένες μη κωδικοποιούσες, βαθιές εσωνικές αλλαγές. Αυτό το πάνελ γονιδίων θα πρέπει να χρησιμοποιείται για την ανίχνευση αλλαγών ενός νουκλεοτιδίου και μικρών εισαγωγών και διαγραφών (INDELS) έως 220 bps και αλλαγές αριθμού αντιγράφων που ορίζονται ως ενός εξωνίου ή μεγαλύτερες διαγραφές και επικαλύψεις. Αυτό το πάνελ δεν πρέπει να χρησιμοποιείται για την ανίχνευση διαταραχών που προκαλούνται από επαναλήψεις νουκλεοτιδίων ή ασθένειες που προκαλούνται από μεταλλάξεις στο μιτοχονδριακό DNA (mtDNA). Η συγκεκριμένη εξέταση δεν ανιχνεύει ισοζυγισμένες μετατοπίσεις ή πολύπλοκες αναστροφές και μπορεί να μην ανιχνεύσει τον χαμηλό μωσαϊκισμό.

ΠΑΡΑΡΤΗΜΑ 3

ΕΓΚΕΦΑΛΟΓΡΑΦΗΜΑ



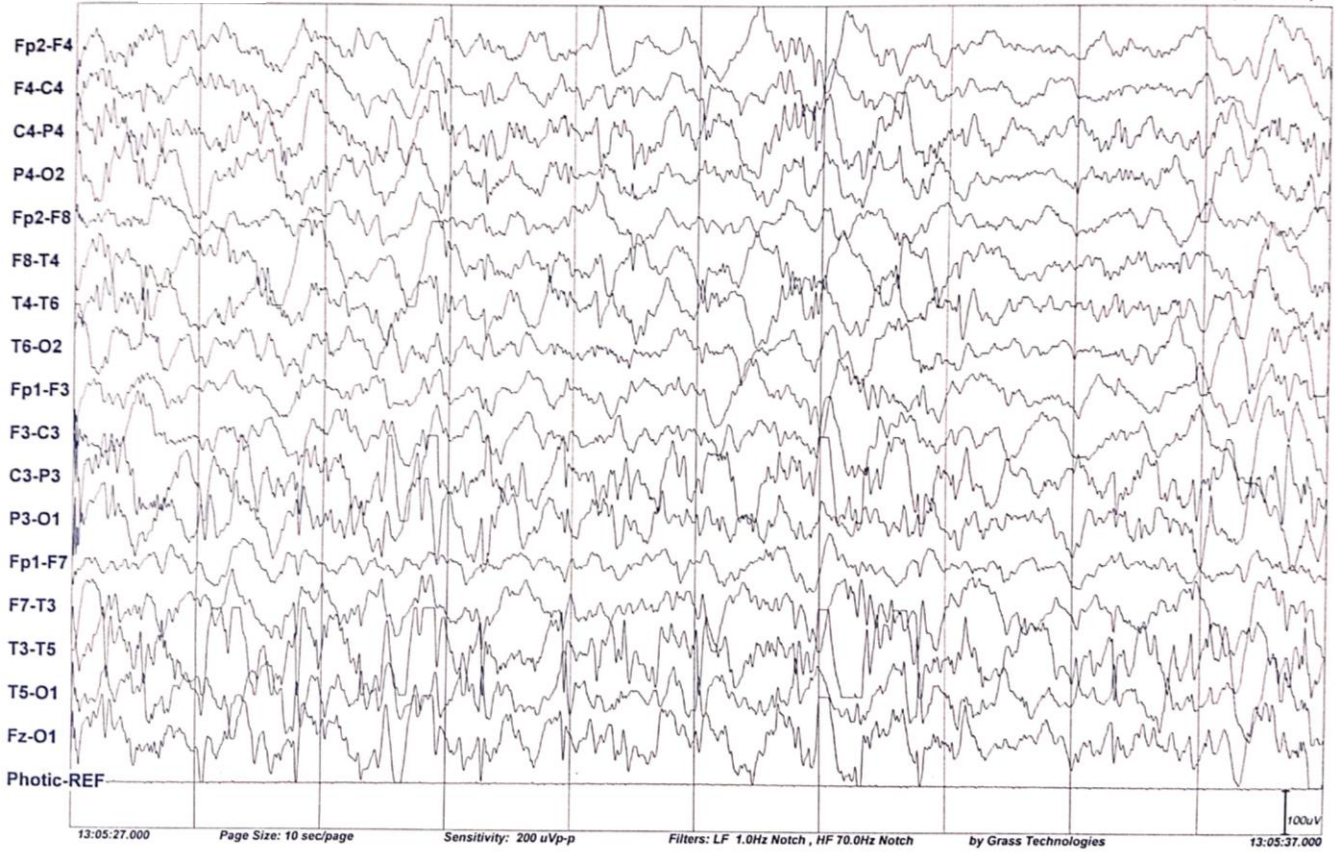


Pt. Name:

DOB: 10/21/2014

Test #:

Test Date: 11/11/20 2020µ.X



PL Name:

DOB: 10/21/2014

Test #:

Test Date: 11/11/20 2020µ.X

