

Kapitel 1

Indledning

1.1 Indledning

I Danmark er omkring 3.000 mennesker diagnosticeret med en muskelsvindssygdom. Muskelsvind dækker over forskellige neuromuskulære sygdomme, hvilket er sygdomme, der påvirker samspillet mellem nerver og muskler.¹ De fleste af disse sygdomme opstår som følge af gendefekter og andre skyldes autoimmune sygdomme, hvor immunsystemet reagerer på kroppens eget væv. Over 80 % af patienterne med muskelsvind vil under sygdomsforløbet få behov for hjælpemidler og behandling, ofte i form af kørestole, respirationshjælp og fysioterapi. Disse hjælpemidler og behandlingsformer gør, at flere med muskelsvind kan leve længere, selvom sygdommen ikke kan helbredes. [1, 2]

De enkelte muskelsvindssygdomme er forskellige, og der er derfor forskel på udviklingen og konsekvenserne af dem. De fleste muskelsvindssygdomme er ikke livstruende, hvis de rette hjælpemidler benyttes, men en af de mest alvorlige muskelsvindssygdomme, der medfører dødsfald grundet sygdommens komplikationer, er Amyotrofisk Lateral Sklerose (ALS). [1]

ALS er en hurtigt fremskridende neurodegenerativ sygdom, der nedbryder motorneuroner i hjernen, hjernestammen og rygmærken, som kontrollerer kroppens muskler. Det betyder derfor, at nervecellerne degenereres, så der opstår atrofi. I Danmark er incidensen af ALS 1-3 per 100.000, og prævalensen er 3-7 per 100.000. Den gennemsnitlige levetid for ALS-patienter er tre til fem år efter symptomdebut, hvorefter motoriske neuroner er nedbrudt i en sådan grad, at der ofte opstår fatalt respirationssvigt. [3, 4]

Patienterne er udfordrede under progressionen af sygdommen, hvor musklerne degenererer, eftersom sygdommen udvikler sig hurtigt. Af denne grund mister patienterne gradvist kontrol over sine muskler og derved kropsfunktioner. Disse funktioner ønskes opretholdt, hvilket leder frem til følgende initierende problemstilling.

1.1.1 Initierende

Hvilken indvirkning har amyotrofisk lateral sklerose på patienterne, og hvilke muligheder er der for opretholdelse af funktioner, der er tabt grundet mistet muskelkraft?

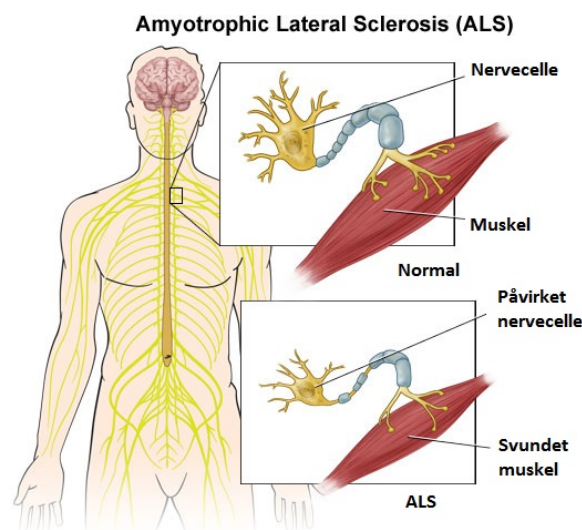
¹FiXme Note: Der findes omkring 25 forskellige sygdomme.

Kapitel 2

Problemanalyse

2.1 Amyotrofisk lateral sklerose

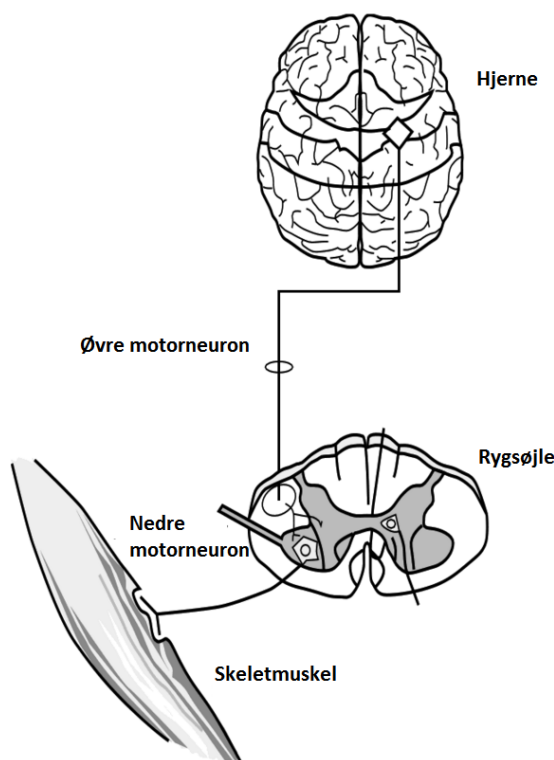
ALS er en neurodegenerativ sygdom, der påvirker motorneuronerne i hjernen og rygsøjlen i takt med sygdommens fremskriden, hvilket resulterer i muskelsvaghed. En illustration af, hvordan ALS påvirker motorneuroner, ses af Figur 2.1. De første symptomer herpå er kramper, svaghed samt stive muskler, hvilket kan opstå som muskelsvaghed i arme eller ben, talebesvær eller svaghed i de muskler, som styrer respirationen. Symptomer, der begynder i arme eller ben kaldes 'limb onset ALS', mens talebesvær samt synkebesvær refereres til 'bulbar onset ALS'. Symptomerne og følgerne af ALS varierer fra patient til patient, hvorved nogle patienter først oplever muskelsvaghed i deres ben, mens andre oplever muskelsvaghed i deres hænder og arme eller besvær i form af tale- eller synkebesvær. [5] [6]



Figur 2.1: På figuren ses en upåvirket samt en degenereret motorneuron. Heraf ses det ligeledes, hvilken påvirkning ALS har på muskler, hvortil det ses, at den degenererede motorneurons muskel er svundet ind. [?]]

Muskelsvagheden skyldes abnormiteter i de nedre motorneuroner. De nedre motorneuroner er de nerveceller, der videregiver information fra rygmargen til musklerne. Symptomer på abnormiteter i de nedre motorneuroner ses som muskelsvaghed samt muskelkramper og atrofi. Ligeledes kan de øvre motorneuroner påvirkes. Disse motorneuroner sørger for kommunikationen mellem hjernen og de nedre motorneuroner i rygmargen. Dette medfører, at beskeden fra hjernen har komplikationer med at komme til det givne sted. Dette ses som spasticitet samt overdrevne reflekser.[6] Opdelingen af de nedre samt øvre motorneuroner ses

af Figur 2.2. Årsagen til, at ALS opstår er oftest ukendt, dog ses en arvelighed i 5-10 % af tilfældene. Herudaf anslås 20 % til at have det muterede Superoxid dismutase 1-gen (SOD-1), hvilket resulterer i tab af motorneuroner. [5]



Figur 2.2: Figuren illustrerer opdelingen af de nedre samt øvre motorneuroner. [5]

På trods af, at ALS opleves individuelt både i forhold til sygdomsprogressionen samt, hvilke komplikationer de oplever, kan sygdommen inddeles i 3 stadier: et tidligt, midter og endeligt stadiet. I det tidlige stadiet kan patienter ignorere symptomerne, da disse fremstår som milde og kun påvirker mindre dele af kroppen. Ved det midterste stadiet vil symptomerne begynde at udbrede sig, hvortil nogle muskler paralyseres. Andre muskler vil blive svagere med tiden, hvilket blandt andet kan medføre problemer med synkning og vejrtrækningen. I det endelige stadiet vil de fleste voluntære muskler være paralyserede, og det vil derfor forringe deres mulighed for indtage føde eller væske normalt. Herudover vil patienter oftest i dette stadiet miste even til selv at trække vejret, og bliver derfor afhængig af ventilationsstøtte. [7] Den mest almindelige dødsårsag er respirationssvigt, hvilket oftest sker inden for 3 år efter diagnosen er stillet. 25 % af patienterne har en overlevelseshastighed på 5 år, og kun 10 % lever længere end 10 år efter diagnosen er stillet. [8] [5]

2.1.1 Følger

Sygdomsforløbet for ALS vil variere fra patient til patient, men der kan være fællestræk for sygdommens progression for nogle af patienterne. Sygdommen kan inddeles i 3 stadier; et tidligt stadiet, et midter stadiet og et endeligt stadiet. I det tidlige stadiet er der risiko for, at patienterne kan ignorere symptomerne, og de diagnosticeres derfor oftest først efter dette stadiet.[7] Disse symptomer kan være milde og kun påvirke mindre dele af kroppen, hvor musklerne eksempelvis kan være svage eller stive. Dette vil ligeledes have påvirkning på

patientens balance. I det midterste stadie vil symptomerne begynde at udbrede sig. Nogle muskler paralyseres, mens andre forbliver upåvirkede. Andre muskler vil blive svagere med tiden, og dette vil blandt andet medføre problemer med synkning og vejrtrækningen. I det endelige stadie vil de fleste voluntære muskler være paralyserede, og det vil derfor ikke være muligt at indtage føde eller væske. Herudover vil det oftest i dette stadie ikke være muligt at trække vejret selv grundet respirationssvigt. [7] Andre patienter kan eksempelvis opleve respirationssvigt før tabt muskelfunktion i benene, hvorfor progressionen for sygdommen ikke kan generaliseres for samtlige ALS-patienter. Til at starte med kan mindre symptomer som besvær ved at gå op ad trapper opstå. Ligeledes kan patienterne være påvirket af dropfod, når de går. Herefter vil musklerne gradvist blive svagere, og med tiden vil patienterne ikke længere være i stand til at gå.[9]

2.1.2 Livskvalitet hos ALS-patienter

Livskvaliteten hos patienter med ALS undersøges for at vurdere, hvilken påvirkning sygdommen samt dens progression har på patienten. Der er ingen behandling for at stoppe sygdomsprogressionen, men der eksisterer forskellige palliative behandlinger. Det er fordelagtigt at kende patienternes livskvalitet for at vurdere den optimale palliative behandling. [10, 11]

Livskvalitet defineres ud fra en persons fysiske sundhed, psykologiske tilstand, grad af selvstændighed, sociale relationer og personlig tro. [12]

Der kan fremhæves to forskellige typer af livskvalitetsvurderinger: en overordnet livskvalitet og en sundhedshedsrelateret livskvalitet. Den overordnede livskvalitet relaterer til patienternes samlede livskvalitet, og den sundhedsrelaterede livskvalitet dækker over de fysiologiske og mentale aspekter ved sygdommen. [11?] Da ALS påvirker patienters fysiske formåen, ses der et fald i denne type livskvalitet, som sygdommen fremskrider. [11] Dette fremgår også af ??, som viser en forringet livskvalitet hos ALS-patienter når der sammenlignes med resten af befolkningen. Livskvaliteten vurderes ud fra mobilitet, selvpleje, udførelse af normale aktiviteter, oplevelse af smerte eller ubehag samt diagnoser som angst og depression, hvor næsten 3 gange så mange ALS-patienter lever med disse problemer sammenlignet med den resterende befolkning.

Moderate eller alvorlige problemer målt ud fra europæisk livskvalitetsvurdering

	ALS-patienter	Normativ tysk population
Mobilitet	83,7 %	16,6 %
Selvpleje	77,6 %	2,9 %
Normale aktiviteter	85,7 %	10,2 %
Smerte eller ubehag	61,2 %	27,9 %
Angst eller depression	67,4 %	4,4 %

Tabel 2.1: sammenligner livskvaliteten for ALS-patienter med livskvaliteten for den tyske population. Det ses heraf at ALS-patienter har en forringet livskvalitet i forhold til den resterende tyske befolkning.[11] (Revideret)

Til trods for, at der sker et fald i den sundhedsrelaterede livskvalitet, er der tidligere vist, at den overordnede livskvalitet forbliver stabil [11?]. Dette kan forklares ved et "response shift" eller "frame shift", der er en måde at håndtere sin sygdom, hvor social

støtte under sygdomsforløbet vægtes højere end normalt i bestemmelsen af livskvalitet. [11] Af denne grund foreslås det, at faldet i sundhedsrelateret livskvalitet i forhold til mobilitet og selvhjælp afhjælpes ved teknologiske hjælpemidler. På denne måde vil ALS-patienternes sociale interaktioner kunne have fokus på deres sociale netværk, da disse sociale interaktioner er begrænsede på baggrund af ALS. [11, 13]

2.2 Teknologier og hjælpemidler til brug ved ALS

Som tidligere nævnt er ALS en livstruende sygdom, hvor følgerne udvikler sig gradvist, hvilket gør, at patienternes funktionelle evner svækkes over sigt, hvorfor der er behov for en række hjælpemidler, som helt eller delvist kan være en hjælp i hverdagen. Nogle af hjælpemidlerne anvendes i starten af sygdommen, således patienterne kan klare sig selvstændigt, hvor der senere er behov for andre hjælpemidler samt helt eller delvist hjælp fra familie eller plejepersonale. [14]

2.2.1 Teknologiske og personlige hjælpemidler

De mest anvendte hjælpemidler for ALS-patienter kan være kørestole, toiletstole og stokke. Hjælpemidlerne er alle redskaber, der støtter og aflaster patienten. Derudover kan der anvendes mere individuelt tilpassede hjælpemidler til hver enkelt patient. Dette kan f.eks. være tilpassede kørestole, fodtøj eller høreapparater. [14]

Der er, som tidligere nævnt, mange patienter, der oplever respirationproblemer sent i sygdomsforløbet, hvorfor respirationshjælp er nødvendigt [15]. Der kan anvendes medicin som antibiotika, lindrende behandling og/eller hjælpemidler som forskellige respiratorer til at lindre og håndtere vejrtrækningsproblemerne. Ved brug af respirator, bliver patienterne i højere grad afhængige af hjælp, da det kræver plejepersonale at betjene denne. [16]

Udfordringer ved brug af hjælpemidler

Som nævnt i Afsnit 2.2 mister patienter muskelkraft, som sygdommen udvikler sig, og de bliver derfor mere og mere afhængige af hjælpemidler, da tabet af muskelkraft til sidst medfører, at kørestolsbrug kan blive nødvendigt. På denne måde forsvinder patienternes selvstændighed, da de er afhængige af hjælpemidler samt assistance fra plejepersonale eller familie. [14] Dette fører til nogle begrænsninger for patienten og medvirker til en forringet livskvalitet. En mulig måde at give ALS-patienter nye muligheder er anvendelse af et body augmentation-system, hvilket bidrager som et supplement af tabte kropsfunktioner. [17]

2.2.2 Body augmentation som hjælpemiddel

En form for body augmentation er et exoskelet. Et exoskelet anvender biologiske signaler, og kombinerer disse med kraften fra en maskine. På denne måde er det muligt, at maskinen fungerer som en menneskelig operatør, som kan forbedre menneskets styrke eller genoprette bevægelse. [18] Dette gør, at exoskelettet kan anvendes som et hjælpemiddel til patienter, som lider af handicap eller skader, hvorved exoskelettet gør det muligt at aflaste patienten. [19]

Forsøg har påvist, at det er muligt for patienter, som er lammet fra brystet og ned, at gå ved brug af exoskelet for patienter. Exoskelettet kan registrere, når patienten bevæger sig til siden og herved hjælpes benene til at gå, selvom patienten er uden muskelkraft og følesans.

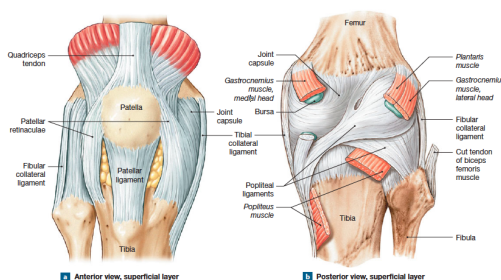
Foruden fordele ved at gå, formodes det, at det har en positiv indflydelse på patientens kredsløb, knogler, led og fordøjelse. [20]

2.3 Gangfunktion

Ved gang anvendes knæ-, hofte- og ankelledet. Det er dog knæledet, der står for den primære opgave ved udførelse af aktiviteter som at gå, løbe, og ved udførelse af øvelser som f.eks. squat.

2.3.1 Knæets opbygning

Knæledet er et hængselled, hvilket medvirker til, at knæet kan rotere begrænset, fleksere og ekstensere. Knæet består af tre separate ledforbindelser. To, der er forbundet mellem femur og tibia, samt et mellem patella og femur, hvilket fremgår af Figur 2.3. Ud over de tre separate ledforbindelser stabiliseres knæet af syv ledbånd. Et af de syv ledbånd er en sene, som er ansvarlig under extension af knæet. Derudover er der to ledbånd, som strækker sig mellem femur, tibia og fibia, hvilket er med til at styrke knæledets overflade posteriort. Inde i ledkapslen befinder det forreste korsbånd (ACL) og det bagerste korsbånd (PCL), som har til opgave at fastgøre indre knoglefremspring af tibia til knoglefremspringet på femur. Korsbåndene har til opgave at begrænse anteriore og posteriore bevægelser af femur og er med til at opretholde retningen af knoglefremspringene. Det tibiale kollaterale ligament forstærker den mediale flade af knæledet og det fibulære kollaterale ligament forstærker sidefladen. Disse ligamenter anvendes kun ved fuld ekstension.[21]

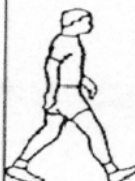









Figur 2.3: På figuren ses knæets anatomiske opbygning.

2.3.2 Knæets funktion

Ved gang aktiveres quadricepsmusklerne, der sidder anteriort på femur, og hamstringmusklerne, der sidder posteriort på femur, hvilket fremgår af Figur 2.3. Quadricepsmusklerne består af rectus femoris, vastus intermedius, vastus medialis og vastus lateralis. Hamstringmusklerne består af biceps femoris, semitendinosus og semimembranosus. Ved bevægelse foretager quadriceps- eller hamstringmusklerne ekstension eller fleksion, hvorved de fungerer som hinandens agonister eller antagonister under bevægelse.

Som tidligere nævnt anvendes hofte, knæ og ankler under gang. Udover disse led er også kropsspositionen og sving af leddene afgørende for gangfunktionen. Det fremgår af Figur 2.4, hvordan de forskellige led udfører fleksion, ekstension og ændres fra ekstension til neutral bevægelse under gang.[21]

Stance (60%)					Swing (40%)			
	Initial Contact	Loading Response	Mid-stance	Terminal stance	Pre-swing	Initial swing	Mid-swing	Terminal swing
								
Hip	30° flexion	Extending to 5° flexion	Extending to neutral	10° of hyper extension	Neutral extension	20° Flexion iliopsoas	30° Flexion	30° Flexion
Knee	Full extension	15° Flexion	Extending to neutral	Full extension	35° Flexion	60° Flexion	From 60° to 30° flexion	Extension to 0°
Ankle	Neutral heel first	15° Plantar flexion	From plantar flexion to 10° Dorsi flexion	Neutral with tibia stable and heel off prior to initial contact of opposite foot	20° Plantar flexion	10° Plantar flexion	Neutral	Neutral

Figur 2.4: På figuren ses ekstension og fleksion af hofte, knæet og ankel ved gang.

Knæets funktion under squat øvelse

En af de øvelser, hvor knæet er mest belastet, er ved bøjning af knæet ved udførelse af en statisk squatøvelse. Under denne øvelse aktiveres quadricepsmusklerne ved 80-90° fleksion og er herefter konsistent. Der ses en større aktivering af vastus intermedius, vastus medialis samt vastus lateris, da disse muskler er én ledmuskel, hvor rectus femoris er en to-ledsmuskel. Hamstringmusklerne aktiveres ved en 45° fleksion.[22] Ved udførelse af squat er det primært lårmusklerne, quadriceps- og hamstringsmusklerne, der aktiveres.

2.4 Problemafgrænsning

I dette projekt fokuseres på ALS-patienter samt muligheden for opretholdelse af kropsfunktioner ved benyttelse af body augmentation-hjælpemidler.

Da ALS-patienter oplever progressivt muskelsvind, har dette indflydelse på deres selvstændighed, da de gradvist mister kontrollen over deres legemsdele. Da der kun eksisterer palliative behandlinger til ALS-patienter fokuseres der på at afhjælpe deres fysiske mangler ved brug af et exoskelet som aflastning. Dette system kræver minimal fysisk indsats at anvende. Ved opretholdes af de fysiske funktioner vil dette ligeledes have en positiv effekt på den sundhedsrelaterede livskvalitet, da det vil kunne resultere i en større selvstændighed. Der er dog ingen garanti for, at det vil gavne den overordnede livskvalitet.

Idet ALS vil resultere i, at patienten mister evnen til at kunne gå, fokuseres der på at opretholde denne funktion. Til dette er det fremhævet, at knæet er det vigtigste led i forhold til gang. Dertil tages udgangspunkt i knæleddet, hvor musklerne omkringliggende knæet afhjælpes ved anvendelse af et exoskelet.

2.4.1 Problemformulering

Hvordan kan body augmentation anvendes for at aflaste ALS-patienters lårmuskulatur under en squat-bevægelse?

Litteratur

- [1] Muskelsvindsfonden. *Hvad er muskelsvind?* Muskelsvindsfonden, 2016. URL <http://muskelsvindsfonden.dk/om-muskelsvind/hvad-er-muskelsvind/>.
- [2] Muskelsvindsfonden. *Sygdomsbeskrivelser*. Muskelsvindsfonden, 2016.
- [3] M. B. Russell, J. S. Andersen, and et. al. N. Witting. *Amyotrofisk lateral sklerose*. Lægebog.
- [4] J. Morris. Amyotrophic lateral sclerosis (als) and related motor neuron diseases: An overview. *The Neurodiagnostic Journal*, 2015. doi: 10.1080/21646821.2015.1075181.
- [5] R. G. Miller, D. F. Gelinas, and P. Oonnor. et. al. *American Academy of Neurology: Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Demos Medical Publishing, 2005. doi: 9781934559062.
- [6] National Institute of Neurological Disorders and Stroke. *Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) Fact sheet*. National Institute of Neurological Disorders and Stroke, 2016. URL nih.gov/disorders/amyotrophiclateralsclerosis/detail_ALS.htm.
- [7] The Muscular Dystrophy Association. *Amyotrophic lateral sclerosis - Stages of ALS*. The Muscular Dystrophy Association, 2016. URL <https://www.mda.org/disease/amyotrophic-lateral-sclerosis/signs-and-symptoms/stages-of-als>.
- [8] T. Grehl, M. Ruppand, and et. al. P. Buddle. *Depression and QOL in patients with ALS: How do self-ratings and ratings by relatives differ?* Springer Netherlands, 2011. doi: 1573-2649.
- [9] C. Tidy. *Motor Neurone Disease*. Patient, 2015. URL <http://patient.info/health/motor-neurone-disease-leaflet>.
- [10] C. Neudert, M. Wasner, and G. D. Borasio. Individual quality of life is not correlated with health-related quality of life or physical function in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of palliative medicine*, 7, 2004. doi: 10.1089/1096621041838443.
- [11] B. Ilse, T. Prell, and et. al. M. Walther. Relationships between disease severity, social support and health-related quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Social Indicators Research*, 2015. doi: 10.1007/s11205-014-0621-y.
- [12] F. Pagnini. Psychological wellbeing and quality of life in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *International Journal of Psychology*, 48, 2013. doi: <http://dx.doi.org/10.1080/00207594.2012.691977>.
- [13] F. Tramonti., P. Bongioanni., and et. al. C. Fanciullacci. Balancing between autonomy and support: Coping strategies by patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 320, 2012. doi: 10.1016/j.jns.2012.07.006.

-
- [14] . Brandt and L. Jensen. *Grundbog om hjlpemidler: til personer med funktionsnedsttelse*, volume 1. Gyldendal Akademisk, 2010. doi: 9788762808034.
- [15] C. Heffernan, C. Jenkinson, and et. al. T. Holmes. Management of respiration in mnd/als patients: An evidence based review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 7, 2006. doi: 10.1080/14660820510043235.
- [16] et. al. O. Gredal. *ALS og vejtrkning: Hjlpemidler og behandlingsmuligheder*. RehabiliteringsCenter for Muskelsvind, 2001. URL <http://rcfm.dk/wp-content/uploads/2015/02/ALS-og-respiration.pdf>.
- [17] J. A. Erlen. Technology: possibilities and pitfalls. *Orthopedic nursing*, 2003.
- [18] C. J. Yang, J. F. Zhang, and et. al. Y. Chen. A review of exoskeleton-type systems and their key technologies. *Journal of Mechanical Engineering Science*, 222, 2008. doi: 10.1243/09544062JMES936.
- [19] R. Bogue. Robotic exoskeletons: a review of recent progress. *Emerald Group Publishing Limited*, 42, 2015. doi: <http://dx.doi.org/10.1108/IR-08-2014-0379>.
- [20] Region Midtjylland. *Rygmarvsskadet lammet mand lrer at g*, 2015. URL <http://www.rm.dk/om-os/aktuelt/nyheder/nyhedsarkiv-2015/december/rygmarvsskadet-lammet-mand-larer-at-ga1/>.
- [21] F. H. Martini, J. L. Nath, and E. F. Bartholomew. *Fundamentals of Anatomy and Physiology*. Pearson, 2012. doi: 978-0-321-70933-2.
- [22] B. J. Schoenfeld. Squatting kinematics and kinetics and their application to exercise performance. *Journal of Strength and Conditioning Research*, 2010. doi: 10.1519/JSC.0b013e3181bac2d7.