

# 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.<sup>1</sup> 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. Disse hjælpemidler og behandlingsformer gør, at flere med muskelsvind kan leve længere, selvom sygdommen ikke kan helbredes.

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) [? ].

ALS er en hurtigt fremskridende neurodegenerativ sygdom, der nedbryder motorneuroner i hjernen, hjernestammen og rygmærven. Det betyder derfor, at nervecellerne degenereres, så der opstår atrofi<sup>2</sup>. I Danmark er incidensen af ALS 1-3 per 100.000, og prævalensen er 3-7 per 100.000 [1]. 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 [2, 3].

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?

---

<sup>1</sup>FiXme Note: Der findes omkring 25 forskellige sygdomme.

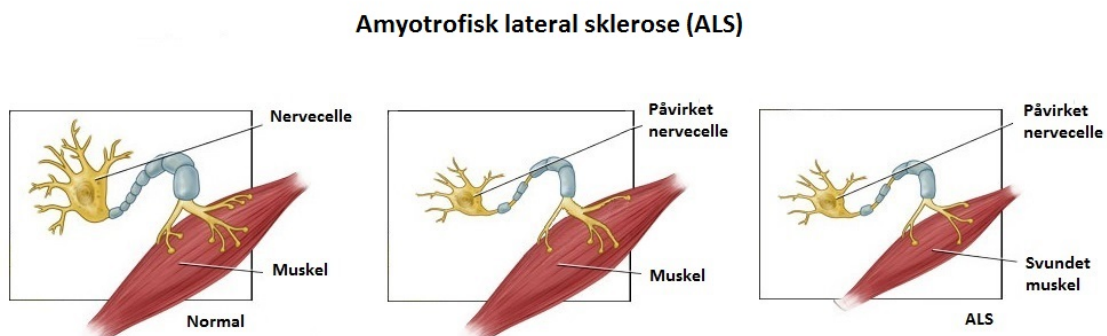
<sup>2</sup>FiXme Note: Svind af væv, legeme eller organ

# Kapitel 2

## Problemanalyse

### 2.1 Amyotrofisk lateral sklerose

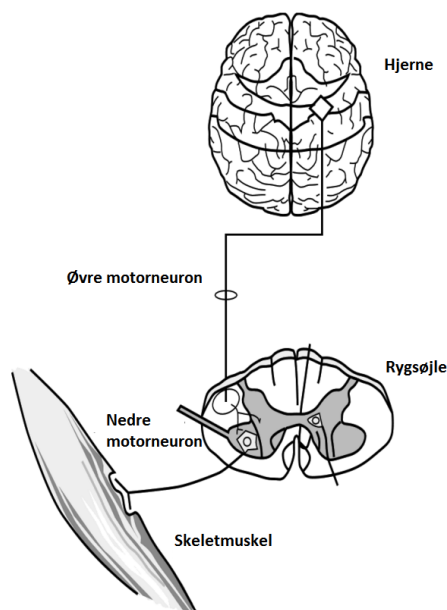
ALS er en neurodegenerativ sygdom, der påvirker motorneuronerne i hjernen og rygsøjlen i takt med sygdommens fremskriden, hvilket resulterer i muskelsvaghed [? ]. En illustration af, hvordan ALS påvirker motorneuroner, ses af figur 2.1. De første symptomer herpå er kramper, svaghed samt stive muskler, 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' [4]. 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, 4].



**Figur 2.1:** På figuren illustreres tre stadier for en ALS-patient. Det første stadie illustrerer en normal motorneuron samt en upåvirket muskel. Ved andet stadie ses motorneuronet påvirket af ALS, dog ses musklen endvidere upåvirket. I det tredje stadie ses motorneuronet påvirket samt musklen svundet ind. Svundet skyldes en manglende stimulering af musklen som følge af den påvirkede motorneuron [? ].

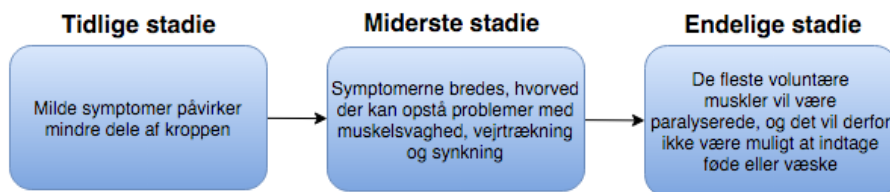
Muskelsvagheden skyldes abnormiteter i de nedre motorneuroner. De nedre motorneuroner er de nerveceller, der videregiver information fra rygsmarven til musklerne. Symptomer på abnormiteter i de nedre motorneuroner ses som muskelsvaghed samt muskelkramper og atrofi. Ligeledes kan de øvre motorneuroner påvirkes. Disse motorneuroner sørger for kommunikationen mellem hjernen og de nedre motorneuroner i rygsmarven. Dette medfører, at beskeden fra hjernen har komplikationer med at komme til det givne sted. Dette ses som spasticitet samt overdrevne reflekser [4]. 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 Superoxide 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. Et flowdiagram af de 3 stadier fremgår af figur 2.3.



**Figur 2.3:** På flowdiagrammet ses de tre stadier samt de tilhørende symptomer.

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 at indtage føde eller væske normalt. Herudover vil patienter oftest i dette stadiet miste evnen til selv at trække vejret, og bliver derfor afhængig af ventilationsstøtte [6]. Den mest almindelige dødsårsag er respirationssvigt, hvilket oftest sker inden for 3 år efter diagnosen er stillet. 25 % af patienterne har en overlevelsesrate på 5 år, og kun 10 % lever længere end 10 år efter diagnosen er stillet [2, 5].

### 2.1.1 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 [7]. Det er fordelagtigt at kende patienternes livskvalitet for at vurdere den optimale palliative behandling [8].

Livskvalitet defineres ud fra en persons fysiske sundhed, psykologiske tilstand, grad af selvstændighed, sociale relationer og personlig tro [9].

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 [8? ]. Da ALS påvirker patienters fysiske formåen, ses der et fald i denne type livskvalitet, som sygdommen fremskrider [8]. Dette fremgår ligeledes af tabel 2.1, der 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:** Tabellen 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.[8] (Revideret)

Til trods for, at der sker et fald i den sundhedsrelaterede livskvalitet, er der tidligere vist, at den overordnede livskvalitet forbliver stabil [8? ]. 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 [8]. 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 [8, 10].

## 2.2 Hjælpemidler til brug ved ALS

Som tidligere nævnt er ALS en livstruende sygdom, hvor følgerne udvikler sig gradvist. Dette 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 [11].

### 2.2.1 Teknologiske hjælpemidler

Nogle af de mest anvendte hjælpemidler for ALS-patienter er kørestole, toiletstole og stokke, [11] samt hjælpemidler til respiration, der bliver nødvendige sent i sygdomsforløbet [12]. Dette kan være en respirator til at lindre og håndtere vejrtrækningsproblemer. Ved brug af respirator, bliver patienter i højere grad afhængige af hjælp, da det kræver plejepersonale at betjene denne [13]. Hjælpemidlerne er alle redskaber, der støtter og aflaster patienterne, så de kan leve bedst muligt. Hjælpemidlerne kan tilpasses individuelt til den enkelte patients behov, for eksempel i form af en tilpasset kørestol [11].

### 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 [11]. Dette fører til nogle begrænsninger for patienten og medvirker til en forringet livskvalitet. En mulig måde at give ALS-patienter nye muligheder, i takt med at muskelkraften bliver mindre, er anvendelse af et body augmentation-system. Et sådant system bidrager som et supplement til tabte kropsfunktioner [14].

### 2.2.2 Body augmentation som hjælpemiddel

En form for body augmentation er et exoskelet. Et exoskelet anvender biologiske signaler, og kombinerer disse signaler 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 [15]. 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 [16].

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 [17].

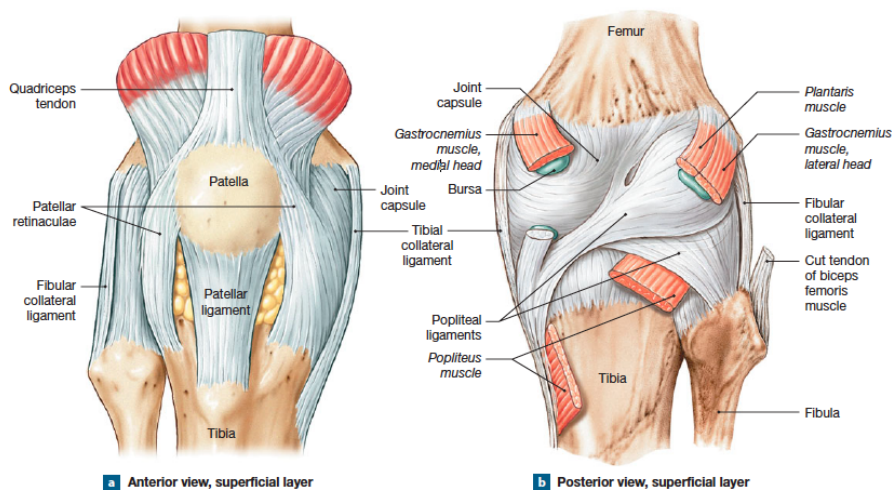
## 2.3 Gangfunktion

Efterhånden som ALS-patienter mister muskelkraft, vil bevægeligheden i deres led nedsættes, eftersom de ikke har tilstrækkelig muskelkraft til at udnytte leddenes bevægelighed. Af denne grund opstår der kontrakturer i leddene, og muskelstramninger i de muskler, der er omkringliggende det pågældende led. Ved gang anvendes knæ-, hofte- og ankelledet, og hvis disse led ikke akviteres, opstår muskelstramninger i benenes muskler [? ]. Knæledet vælges som udgangspunkt for et muligt body augmentation-system i form af et exoskelet, da knæledet har et begrænset antal frihedsgrader. Dette gør, at knæledet og de omkringliggende muskler er simplest at opbygge et system omkring. Hvis der kan laves et exoskelet omkring knæledet, vil det kunne antages, at det også er muligt ved henholdsvis

hofte- og ankelledet, så gangfunktionen kan opretholdes. **FLYT figur 2.5 herop og få det til at passe ind**

### 2.3.1 Knæets opbygning

Knæleddet 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 2.4. Ud over de tre separate ledforbindelser stabiliseres knæet af syv ledbånd. Ét af de syv ledbånd er patellarsenen, 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 knæleddets 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 knæleddet og det fibulære kollaterale ligament forstærker sidefladen. Disse ligamenter anvendes kun ved fuld ekstension [18].

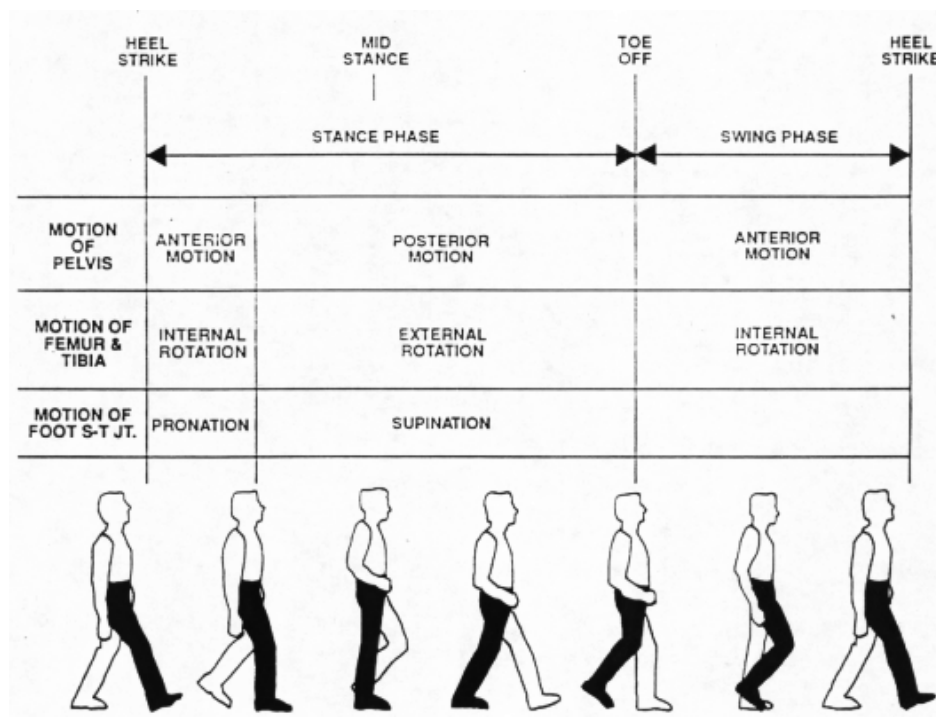


*Figur 2.4: Knæets anatomiske opbygning.*

### 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 2.4. 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 [18].

Som tidligere nævnt anvendes hofter, knæ og ankler under gang. Udover disse led er også kropsspositionen og sving af leddene afgørende for gangfunktionen. Det fremgår af figur 2.5, hvordan de forskellige led udfører fleksion, ekstension og ændres fra ekstension til neutral bevægelse under gang [18].



*Figur 2.5: Aktivisering af hofte, knæet og ankel under gang [? ].*

### Knæets funktion under squat

Knæets funktion for bøjningen af benet ses ved udførelse af en statisk squatfunktion. Under denne øvelse aktiveres quadricepsmusklerne ved 80-90° fleksion og er herefter konsistent. Der ses en større aktivisering af vastus intermedius, vastus medialis samt vastus lateralis, da disse muskler er én ledmuskel, hvor rectus femoris er en to-ledsmuskel. Hamstringmusklerne aktiveres ved en 45° fleksion [19]. 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 exoskelet.

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 i dette projekt på at afhjælpe deres fysiske mangler ved brug af et exoskelet som aflastning. Ved opretholdelse af de fysiske funktioner vil dette ligeledes have en gavnlig effekt på den sundhedsrelaterede livskvalitet, da det vil kunne resultere i en større selvstændighed.

Idet ALS vil resultere i, at patienten mister evnen til at kunne gå, fokuseres der på at opretholde denne funktion. Til dette fokuseres yderligere på knæet i forhold til gang, hvor musklerne omkringliggende knæet afhjælpes ved anvendelse af et exoskelet.

### **2.4.1 Problemformulering**

Hvordan kan et exoskelet anvendes for at aflaste ALS-patienters lårmuskulatur under en statisk squat-bevægelse?



# Litteratur

---

- [1] M. B. Russell, J. S. Andersen, and et. al. N. Witting. *Amyotrofisk lateral sklerose*. Lægehåndbogen.
- [2] 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.
- [3] J. Morris. Amyotrophic lateral sclerosis (als) and related motor neuron diseases: An overview. *The Neurodiagnostic Journal*, 2015. doi: 10.1080/21646821.2015.1075181.
- [4] 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](http://nih.gov/disorders/amyotrophiclateralsclerosis/detail_ALS.htm).
- [5] R. G. Miller, D. F. Gelinas, and P. O'Connor. et. al. *American Academy of Neurology: Amyotrophic Lateral Sclerosis*. Demos Medical Publishing, 2005. doi: 9781934559062.
- [6] 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>.
- [7] 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.
- [8] 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.
- [9] 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>.
- [10] 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.
- [11] Å. Brandt and L. Jensen. *Grundbog om hjælpemidler: til personer med funktionsnedsættelse*, volume 1. Gyldendal Akademisk, 2010. doi: 9788762808034.
- [12] 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.

- 
- [13] et. al. O. Gredal. *ALS og vejrtrækning: Hjælpemidler og behandlingsmuligheder*. RehabiliteringsCenter for Muskelsvind, 2001. URL <http://rcfm.dk/wp-content/uploads/2015/02/ALS-og-respiration.pdf>.
- [14] J. A. Erlen. Technology: possibilities and pitfalls. *Orthopedic nursing*, 2003.
- [15] 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.
- [16] 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>.
- [17] Region Midtjylland. *Rygmarvsskadet lammet mand lærer at gå*, 2015. URL <http://www.rm.dk/om-os/aktuelt/nyheder/nyhedsarkiv-2015/december/rygmarvsskadet-lammet-mand-larer-at-ga1/>.
- [18] F. H. Martini, J. L. Nath, and E. F. Bartholomew. *Fundamentals of Anatomy and Physiology*. Pearson, 2012. doi: 978-0-321-70933-2.
- [19] 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.