Streszczenie

Stwardnienie boczne zanikowe (SLA, *sclerosis lateralis amyotrophica*) to choroba pierwotnie zwyrodnieniowa układu nerwowego, o nieznanej etiologii i patogenezie, charakteryzująca się postępującą neurodegeneracją, prowadząca do uszkodzenia górnego i dolnego neuronu ruchowego.

Choroba dramatycznie postępuje, ograniczając możliwości samodzielnego poruszania się chorego (niedowłady mięśni kończyn, tułowia), jego komunikacji z otoczeniem (zaburzenia mowy, dyzartria) oraz naturalnego sposobu odżywiania się (zaburzenia połykania, dysfagia).

Prawie wszyscy chorujący na SLA doświadczają zaburzeń mowy począwszy od dyzartrii, a w miarę postępu choroby prowadzących do anartrii. Autorzy podają, że 80-95% chorujących na SLA nie jest w stanie sprostać codziennym problemom komunikacyjnym przy użycie naturalnej mowy. Niestety, gdy zrozumiałość zacznie się zmniejszać, wydajność mowy pogarsza się tak szybko, że nie ma czasu na wdrożenie odpowiedniej interwencji komunikacyjnej augmentatywnej i alternatywnej (AAC). Dlatego też poddanie ocenie i interwencji mowy chorego w odpowiednim czasie nadal stanowi najważniejszy problem podejmowania decyzji klinicznych.

Jak dotąd nie podjęto kompleksowych badań prowadzących do ustalenia wzorca przebiegu zaburzeń poszczególnych funkcji artykulacyjnych u pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym oraz próby ich usystematyzowania. Ważnym i zasadnym jest podjęcie takich działań, ponieważ ich wyniki pozwolą na stworzenie standardów postępowania neurologopedycznego w diagnozie i procesie terapeutycznym chorujących na SLA. Przełoży się to bezpośrednio na poprawę jakości życia oraz proces terapeutyczny tych pacjentów.

Praca doktorska miała na celu dokonanie oceny zaburzeń funkcji artykulacyjnych w przebiegu stwardnienia zanikowego bocznego, a w szczególności określenie tempa zmian, ustalenie wzorca degradacji funkcji artykulacyjnych oraz pokazanie zróżnicowania przebiegu zaburzeń funkcji artykulacyjnych w zależności od płci chorego oraz wieku zachorowania.

Materiał badawczy stanowili pacjenci, dorośli kobiety i mężczyźni leczeni w Klinice Neurologii i Neurochirurgii UWM w Olsztynie. Heterogenna grupa 60 osób, 29 kobiet i 31 mężczyzn. W wieku od 29 do 63 lat. Najstarsza kobieta w dniu pierwszego badania miała 63 lata, najmłodsza 30. Najstarszy mężczyzna miał 62 lata, najmłodszy 29. Chorzy w różnym stadium zaawansowania choroby. W całej grupie średni ALSFRS wynosił 34 (najwyższa wartość 48, najniższa 20).

Żaden z nich nie był odżywiany przez PEG. Wszyscy leczeni Riluzolem.

Pacjenci nie objęci opieką i nie poddawani terapii neurologopedycznej przed chorobą, po postawieniu diagnozy oraz w przebiegu choroby.

Kryteria włączenia do grupy badanej to:

1. Wiek pacjenta od 18 do 70 lat.
2. Zdiagnozowane SLA według kryteriów El Escorial.

Kryteria wyłączenia z grupy badanej to:

1. Z badania wyłączono chorych z nasilonymi objawami opuszkowymi ze względu na fakt, że w przypadku dominujących objawów opuszkowych na początku choroby degradacja funkcji artykulacyjnych postępuje tak szybko, że tempo zaburzeń tych funkcji staje się trudne do uchwycenia.
2. Wyłączono chorych z nasileniem dyzartrii poniżej 56 punktów w Skali Oceny Dyzartrii FDA.

W ocenie głębokości zaburzeń funkcji artykulacyjnych FDA badany mógł otrzymać maksymalnie 112 punktów (28 ocenianych funkcji w 5 stopniowej skali, gdzie maksymalnie to 4 pkt., minimalnie 0 pkt.). Do badania włączani byli tylko pacjenci, którzy otrzymali w badaniu wyjściowym 4 bądź 3 pkt. za każdą z ocenianych funkcji artykulacyjnych. Mniejsza ilość punktów świadczyła o zbyt dużym nasileniu objawów dyzartrii, a w konsekwencji degradacja funkcji artykulacyjnych była niemożliwa do oceny na przestrzeni 6 miesięcy.

Pacjenci byli badani 3 krotnie w równych odstępach co 3 miesiące: pierwsze badanie wyjściowe, drugie badanie po 3 miesiącach, trzecie badanie po 6 miesiącach.

Ocenie podlegało 28 funkcji artykulacyjnych, w tym 8 głównych funkcji artykulacyjnych, z których każde zawiera szczegółowe podpunkty: odruchy (kaszel, połykanie ślinienie), oddychanie (oddychanie w spoczynku, oddychanie przy mowie), ruchy warg (ruchy warg w spoczynku, rozciąganie warg, zamknięcie warg, zróżnicowane ruchy, ułożenie warg przy mowie), żuchwa (w spoczynku, przy mowie), podniebienie miękkie (przy jedzeniu, funkcja vellum, ruchy vellum przy mówieniu), głos (długość fonacji, wysokość głosu, siła głosu, głos przy mówieniu), język (ocena języka w spoczynku, wysuwanie języka, unoszenie języka, ruchy boczne języka, zróżnicowane ruchy języka, język przy mówieniu) zrozumiałość mowy (zrozumiałość słów, zdań, mowy spontanicznej).

Wyniki przeprowadzonych badań oceniających dynamikę zaburzeń funkcji artykulacyjnych wskazują na degradację wszystkich funkcji artykulacyjnych u chorujących na SLA. Analiza wyników badań wykazała, że degradacja wszystkich funkcji artykulacyjnych nie przebiega tak

samo. Daje się zauważyć, że niektóre z funkcji artykulacyjnych będących składowymi procesu powstawania mowy ulegają wcześniejszemu pogorszeniu niż inne. W badaniu wyraźnie widać, że najwcześniej degradacji ulega praca języka. Ponadto obserwowane nasilenie dyzartrii było silniej skorelowane ze zwiększonymi skurczami niż z osłabieniem siły co sugeruje, że cięższe postaci dyzartrii mogą być w dużej mierze spowodowane wolniejszym ruchem struktur mięśni języka, zanim nie nastąpi znaczna utrata siły mięśni.

Uzyskane wyniki badań pozwalają stwierdzić, że obraz zmian funkcji artykulacyjnych składających się na spektrum dyzartrii w przebiegu SLA jest niejednorodny. Kierunek zmian wszystkich funkcji artykulacyjnych jest taki sam- wszystkie ulegają pogorszeniu, natomiast tempo zmian jest zróżnicowane.

Tempo pogorszenia funkcji: język- we wszystkich badanych aspektach oraz zrozumiałość mowy spontanicznej w grupie mężczyzn, kobiet oraz pomiędzy grupami jest zbliżony. Degradacja funkcjonalna tych funkcji pojawia się najwcześniej i przebiega w sposób równomierny.

Tempo zmian pozostałych badanych funkcji artykulacyjnych: długość fonacji, głos, odruchy, oddychanie, ruchy warg, żuchwa, funkcje podniebienia miękkiego, zrozumiałość mowy (słowa) degraduje się później.

W swoim badaniu wykazałam również, że występuje różnica w przebiegu zaburzeń funkcji artykulacyjnych w zależności u płci chorego. W obrębie tego samego badania nie występują istotne statystycznie różnice wartości poszczególnych funkcji artykulacyjnych pomiędzy kobietami i mężczyznami. Jednak tempo degradacji poszczególnych funkcji artykulacyjnych dla kobiet i mężczyzn jest inne. U mężczyzn znacznie wcześniej osłabieniu funkcjonalnemu ulega funkcja oddychanie. W grupie kobiet wcześniej występują problemy z efektywnym połykaniem. Badania wskazują, że zaburzenia występują w osłabieniu funkcji zwieracza podniebienno-gardłowego.

Wnioski te pozwalają na stworzenie wzorca degradacji poszczególnych funkcji artykulacyjnych, co może przyczynić się do stworzenia programu rehabilitacji zaburzeń mowy w pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym.