UNIWERSYTET
WARMIŃSKO-MAZURSKI W OLSZTYNIE
WYDZIAŁ LEKARSKI, COLLEGIUM MEDICUM

ROZPRAWA DOKTORSKA

Ocena zaburzeń funkcji artykulacyjnych u pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym

mgr Agnieszka Rakowska

Promotor: prof. dr hab. n. med. Krzysztof Selmaj

Olsztyn 2022

Serdeczne podziękowania kieruję do promotora pracy Pana Profesora Krzysztofa Selmaja, którego pomoc i wsparcie było kluczowym elementem pracy.

Pragnę także podziękować Panu profesorowi Marcinowi Mycko, za życzliwość która spotykała mnie na każdym kroku.

Pracę dedykuję mojemu synowi.

Spis treści

Wykaz zastosowanych skrótów 5

1 Wstęp 6

1.1 Definicja 6

1.2 Epidemiologia 7

1.3 Obraz kliniczny 8

1.4 Etiologia 11

1.5 Patogeneza degradacji komórek ruchowych w SLA 12

1.5.1 Czynniki genetyczne 12

1.5.2 Ekscytotoksyczność 13

1.5.3 Stres oksydacyjny 13

1.5.4 Zaburzenia mitochondrialne 13

1.5.5 Zaburzenia transportu aksonalnego 14

1.5.6 Agregacja neurofilamentów 14

1.5.7 Teoria zapalna 14

1.5.8 Niedobór czynników neurotroficznych i dysfunkcja przekaźnictwa sygnałów komórkowych 15

1.5.9 Cechy histopatologiczne 15

1.6 Różnicowanie 17

1.7 Leczenie 19

1.8 Odżywianie 22

1.9 Leczenie modyfikujące przebieg choroby 21

1.10 Rokowanie 22

1.11 Zaburzenia mowy w przebiegu SLA 24

2 Cele pracy 25

3 Materiał i metodologia 26

3.1 Kryteria włączenia do grupy badanej 26
3.2 Charakterystyka grupy badanej 27
3.3 Metody, techniki i narzędzia badań 28
3.4 Statystyka stosowana w pracy 50
4 Wyniki 51
4.1 Obraz zmian funkcji artykulacyjnych oraz różnice w przebiegu zaburzeń poszczególnych funkcji artykulacyjnych w kończynowej postaci SLA. 51
4.2 Średnia wartość wszystkich ocenianych funkcji artykulacyjnych pacjentów w kolejnych badaniach obrazująca wzorzec degradacji funkcji artykulacyjnych w kończynowej postaci SLA. 80
5 Dyskusja 84
6 Wnioski 89
7 Streszczenie / Summary 91
Piśmiennictwo 99
Spis rysunków 110
Spis tabel 112

Wykaz zastosowanych skrótów

AAC – Augmentative and Alternative Communication / Wspomagająca i Alternatywna Komunikacja
ALS – Amyotrophic Lateral Sclerosis
ALSFRS – Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale
CMCT – Centralny Czas Przewodzenia Dróg Ruchowych
ENG – Elektroneurografia
FA – Flail Arm
FALS – Family Amyotrophic Lateral Sclerosis / Rodzinna Postać SLA
FDA – Frenchay Dysarthria Assesment / Skala Oceny Dysartrii
FL – Flail Leg
fMRI – funcional Magnetic Resonance Imaging / czynnościowy Rezonans Magnetyczny
FTD – Frontal Temporal Dementia / Otępienie Czołowo Skroniowe
FVC – Forced Vital Capacity / Natężona Pojemność Życiowe Płuc
JALS – Jung Amyortophic Lateral Sclerosis / Młodzieńcza Postać SLA
LMN – Low Moto Neuron / Dolny Neuron Ruchowy
MMN-CB – Multifocal Motor Neuropathy with Conduction Block / Wieloogniskowa Neuropatia Ruchowa z Blokiem Przewodzenia
MRI – Magnetic Resonance Imaging / Rezonans Magnetyczny
NIV – Noninvasive Mechanical Ventilation / Nieinwazyjna Wentylacja
PET – Positron Emission Tomograhy / Pozytonowa Tomografia Emisyjna
PSP – Progressive Supranuclear Palsy / Postępujace Porażenie Nadjadrowe
SALS – Sporadic Amyotrophic Lateral Sclerosis / Sporadyczna Postać SLA
SLA – Sclerosis Lateral Amyotrhropic / Stwardnienie Boczne Zanikowe
SMA – Spinal Muscular Atrophy / Rdzeniowy Zanik Mięśni
SNP – Sniff Nasal Pressure / Nosowe Ciśnienie Wdechowe
SPECT – Single Photon Emission Computer Tomography / Tomografia Emisyjna Pojedynczych Fotonów
SVC – Slov Vital Capacity / Podstawowa Pojemność Oddechowa
TMS – Trancranial Magnetic Stimulation / Przezczaszkowa Stymulacja Magnetyczna
UMN – Upper Moto Neuron / Górny Neuron Ruchowy

1 Wstęp

1.1 Definicja

Stwardnienie zanikowe boczne (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. Dla stwardnienia bocznego zanikowego charakterystyczne jest nieodwracalne uszkodzenie neuronów ruchowych zarówno w korze mózgu, w pniu mózgowym jak i rdzeniu kręgowym, które klinicznie manifestuje się jednoczesnym występowaniem objawów uszkodzenia górnego i dolnego neuronu ruchowego (Lowe i in., 1997, 2002, Sathasivam i in., 2005).

Choroba na ogół dramatycznie postępuje, ograniczając możliwości samodzielnego poruszania się chorego, z powodu niedowładów mięśni kończyn czy tułowia, jego komunikacji z otoczeniem, z powodu zaburzeń mowy pod postacią dyzartrii oraz braku możliwości naturalnego sposobu odżywiania się z powodu pogłębiających się zaburzeń połykania prowadzących do ciężkiej dysfagii.

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.

Podstawą do postawienia diagnozy SLA jest niemal wyłącznie obraz kliniczny. Trzeba koniecznie wziąć pod uwagę inne procesy chorobowe, które mogą powodować uszkodzenie zarówno górnych (UMN), jak i dolnych (LMN) neuronów ruchowych. Z tego względu przeprowadza się badania elektrofizjologiczne, MRI, analizę płynu mózgowo-rdzeniowego i pewne badania serologiczne. Stwierdzenie cech przewlekłego odnerwienia w badaniu elektromiograficznym (EMG) to za mało, aby ustalić rozpoznanie SLA; uzyskany rezultat musi być analizowany z uwzględnieniem wywiadu oraz badania neurologicznego. Warto podkreślić, iż nierzadko dochodzi do sytuacji, w której u chorego istnieją cechy uszkodzenia jedynie dolnego neuronu ruchowego bez objawów uszkodzenia górnego neuronu ruchowego (np. w postaci PMA,

tj. postępującym zaniku mięśni) i chory nie spełnia jednoznacznie kryteriów zakwalifikowania do choroby jaką jest SLA. Z tego względu kryteria El Escorial lepiej sprawdzają się w przypadku badań naukowych oraz kwalifikacji do prób lekowych, natomiast są mniej przydatne w codziennym zastosowaniu klinicznym do stawiania diagnozy u poszczególnych pacjentów (Brooks i in., 2000).

1.2 Epidemiologia

Zapadalność na sporadyczną postać stwardnienia zanikowego bocznego (SALS) wynosi średnio 1,9 na 100 000 na rok w Ameryce Północnej, jak również w Europie. Szacuje się, iż częstość występowania stwardnienia zanikowego bocznego w populacji ogólnej jest rzędu 7 na 100 000. Brak jest dostępnych informacji wskazujących na zwiększoną częstość występowania tej choroby na przestrzeni ostatnich lat. Obserwuje się nieznaczną przewagę zachorowalności mężczyzn w stosunku do kobiet, wynoszącą 1,5:1 (Worms, 2007). Po przekroczeniu 70. roku życia liczba mężczyzn i kobiet cierpiących na SLA ulega wyrównaniu. Niższą częstość występowania tej choroby u płci żeńskiej uzasadnia się prawdopodobnym efektem protekcyjnym działania hormonów żeńskich, co mogłoby znaleźć poparcie w fakcie częstszego występowania SLA u starszych kobiet (Armon, 2003 Mediana wieku zachorowania w przypadku sporadycznego SLA jest równa 64 lata. Tylko w 5% przypadków rozwój choroby ma miejsce przed ukończeniem 30. roku życia (Haverkamp i in., 1995). U około 10% chorych rozpoznaje się SLA, gdy są oni w wieku nieprzekraczającym 45 lat.

SLA najczęściej występuje u osób mających 65 lat, przy czym 20% zachorowań na SLA ma swój początek po 70. roku życia, tak więc choroba ta jest także zaliczana do grupy chorób neurodegeneracyjnych wieku podeszłego. Początek objawów o charakterze opuszkowym jest powszechniejszy u kobiet w starszych grupach wiekowych. 43% chorych w wieku przekraczającym 70 lat ma pierwsze objawy o charakterze opuszkowym, podczas gdy u chorych przed ukończeniem 30. roku życia odsetek ten wynosi 15% (Haverkamp i in., 1995).

Chociaż z reguły większość przypadków SLA występuje sporadycznie, to jednak w mniej więcej 5-10% przypadków występuje rodzinna postać FALS (Anderson, 2003). Najczęściej FALS jest przekazywany na drodze autosomalnej dominującej

i charakteryzuje się wysoką penetracją mutacji. Trzeba jednak zaznaczyć, że część przypadków FALS dziedziczona jest w sposób autosomalny recesywny (Mulder i in., 1986). Początek FALS ma miejsce zwykle o mniej więcej dziesięć lat wcześniej, aniżeli w przypadku sporadycznego występowania choroby. FALS z równą częstością dotyka kobiet oraz mężczyzn i zwykle wiąże się z krótszą przeżywalnością, niż ma to miejsce w sporadycznym SLA (Mulder i in., 1986, Veltema i in., 1990). Mianem młodzieńczego SLA (JALS) określa się przypadki, w których choroba pojawia się przed 25 rokiem życia (Ben Hamida i in., 1990).

1.3 Obraz kliniczny

Około dwie trzecie pacjentów z SLA ma klasyczną postać (choroba Charcot). Najczęściej choroba ujawnia się w postaci ogniskowego zaniku i osłabienia mięśni w obrębie mięśni dłoni, przedramion albo ramion w kończynach górnych oraz proksymalnie w obrębie ud, albo dystalnie w mięśniach kończyn dolnych. U części chorych w początkowym okresie, jako pierwszy objaw choroby występuje niedowład spastyczny obu kończyn dolnych (Miller i in., 2007).

Fascykulacje bądź też kurcze mięśni, pojawiające się kilka miesięcy, a nawet lat przed wystąpieniem porażenia lub zaniku mięśni, zwykle nie są początkowym sygnałem choroby. Fascykulacje obejmują zwykle więcej aniżeli jedną grupę mięśni i są one nieczęsto zauważane bezpośrednio przez chorych. Z reguły ustępują one wraz z postępem choroby. Rozwój porażenia mięśni ruchowych zwykle przebiega podstępnie, a ponadto osłabienie mięśni często pogłębia się wskutek działania zimna. Z czasem większość chorych doświadcza objawów o charakterze opuszkowym oraz niewydolności oddechowej.

Spastyczność może rozwijać się stopniowo w obrębie kończyny niedowładnej i wraz z zanikiem mięśni utrudniać wykonywanie różnego rodzaju czynności. Podczas dalszych etapów choroby u pacjentów nierzadko dochodzi do pojawiania się przykurczów zgięciowych, wynikających z przesadnej aktywacji łuku odruchowego mięśni zginaczy w obrębie kończyny dotkniętej spastycznością. Z reguły w typowym stwardnieniu zanikowym bocznym brak jest problemów związanych z czuciem oraz zaburzeniami zwieraczowymi (Anderson, 2003).

W postaciach o początku opuszkowym na ogół jako pierwsze rozwijają się zaburzenia artykulacyjno-fonacyjno-oddechowe w postaci dyzartrii. Na początku objawy mogą pojawiać się po spożyciu niewielkich ilości alkoholu, ale w miarę rozwoju choroby, zazwyczaj po upływie 6-12 miesięcy dochodzi do całkowitej anartrii. Nie jest rzadkością, że wyniki EMG utrzymują się w zakresie wartości prawidłowych w postaci opuszkowej. Do rozwoju objawów kończynowych dochodzi właściwie jednoczasowo z tymi opuszkowymi, przeważnie w okresie 2 lat. Prawie wszyscy pacjenci z postacią opuszkową mają ślinotok wynikający z problemów z połykaniem śliny a także mogący być wynikiem dyskretnego, występującego po obu stronach nadjądrowego porażenia mięśni aparatu mowy. Wśród chorych na SLA bardzo często występują objawy o charakterze rzekomoopuszkowym, do których należą między innymi labilność emocjonalna oraz nasilone ziewanie. Rokowania co do postaci opuszkowej są gorsze niż dla innych postaci SLA, z medianą przeżycia na poziomie zaledwie 2 do 4 lat (Czaplinski i in., 2006). Do rzadkości zalicza się przypadki charakteryzujące się początkowo niewydolnością oddechową (1-2%), w których nie występują objawy opuszkowe, ani objawy ze strony kończyn (Brooks i in., 2000). Do objawów występujących u tych pacjentów zalicza się trudności z oddychaniem, problemy ze snem, bóle głowy występujące rano, zwiększoną senność w trakcie dnia, utratę apetytu, obniżoną koncentrację, nerwowość oraz wahania samopoczucia.

Do wystąpienia zaburzeń o charakterze artykulacyjno-fonacyjno-oddechowym w formie dyzartrii przyczynia się uszkodzenie obu neuronów ruchowych, a więc dolnego oraz górnego. Na podstawie badania neurologicznego można stwierdzić, że odruch żuchwowy jest wygórowany, przede wszystkim jeśli chodzi o postać SLA, zaczynającą się opuszkowo. Odruchy gardłowe zwykle wykazują zbyt dużą żywość, natomiast odruchy podniebienne mogą cechować się osłabieniem. Zanik mięśni języka oraz fascykulacje na nim występujące stanowią wręcz patognomoniczne objawy stwardnienia zanikowego bocznego. Inne nerwy czaszkowe pozostają niedotknięte, jednak w późnych stadiach choroby bardzo rzadko zdarza się porażenie spojrzenia o charakterze nadjądrowym (Worms, 2007).

Z czasem, kiedy choroba się rozwija, pojawia się charakterystyczny wzorzec zajęcia górnego jak i dolnego neurony ruchowego na tym samym poziomie: opuszkowym, szyjnym, piersiowym bądź też na poziomie lędźwiowym. Niewydolność oddechowa i powikłania płucne są częstym powodem zgonu choreo w stwardnieniu zanikowym bocznym. Jeżeli u chorych zastosowano tracheostomię oraz wentylację zastępczą,

progresja SLA może skutkować wystąpieniem tak zwanego zespołu zamknięcia, który jest wynikiem porażenia wszystkich mięśni szkieletowych. Połowa pacjentów z SLA umiera przed upływem 30 miesięcy licząc od pojawienia się początkowych objawów choroby, mniej więcej 15-20% pozostaje przy życiu dłużej niż 5 lat, natomiast znikomy procent pacjentów żyje dłużej niż 10 lat. Znaczący odstęp czasu między pierwszymi symptomami choroby a jej rozpoznaniem stanowi korzystny czynnik rokowniczy i może przekładać się na dłuższą przeżywalność chorych (Zoccolella i in., 2008).

Postępujący zanik mięśni (PMA) jest chorobą dotykającą od 5% do 10% chorych na stwardnienie zanikowe boczne i charakteryzuje się uszkodzeniem dolnego neuronu ruchowego przy braku cech zajęcia górnego neuronu ruchowego (Armon, 2003). Według niektórych badań u połowy pacjentów z PMA z upływem czasu obserwuje się uszkodzenie górnego motoneuronu oraz wystąpienie klasycznego SLA (Traynor i in., 2000). Warianty postępującego zaniku mięśni takie jak flail arm (FA) jak również postać pseudopolineuropatyczna – flail leg (FL) cechują się dominującym uszkodzeniem dolnych neuronów ruchowych, FA w kończynach górnych, natomiast FL w kończynach dolnych.

Po raz pierwszy postać FA (określana także mianem zespołu Vulpiana-Bernhardta) została scharakteryzowana przez francuskiego neurologa Alfreda Vulpiana w 1886 roku. Postać FA cechuje niedowład oraz zanik mięśni, który występuje symetrycznie na bliższych odcinkach kończyn górnych, co skutkuje zmniejszeniem siły mięśniowej obręczy barkowej oraz ramion, w efekcie czego ramiona opadają swobodnie po obu stronach ciała. Zaburzenia funkcji oddechowych ujawniają się z reguły późno u chorych z postacią FA. Wariant ten jest czterokrotnie częstszy u osób płci męskiej, natomiast jeśli chodzi o średni czas przeżycia w przypadku FA to sięga on około 5 lat.

Pierwszy raz wariant pseudopolineuropatyczny (FL) został zidentyfikowany przez Pierre'a Marrie, będącego asystentem Jeana-Martina Charcota i następnie dokładnie opisany przez jego studenta Patrikiosa (Brooks, 2000). Choroba ta ma swój początek w asymetrycznym niedowładzie dotyczącym dystalnych części kończyn dolnych z jednoczesnym występowaniem osłabienia odruchów ścięgnistych, na przykład odruchu kolanowego. Oznaki uszkodzenia górnego neuronu ruchowego są tutaj nieznaczne oraz występują dość późno. Trzeba jednak zaznaczyć, że podczas badania przezczaszkowej stymulacji magnetycznej czas przewodzenia ośrodkowego ulega znacznemu wydłużeniu (Kachi i in., 1991). Nie jest rzadkością, że objawy dotyczą

jedynie kończyn dolnych przez okres od 3 do 5 lat. Średni czas przeżycia chorych na tę konkretną postać oscyluje między 5 a 8 lat.

Jeśli mowa o postaci postępującego porażenia bocznego (PLS), oznaki wskazujące na zajęcie dolnego neuronu ruchowego powinny być niewidoczne przez co najmniej 3 lata po ujawnieniu się pierwszych symptomów (Pringle i in., 1992). Niemniej jednak niektórzy autorzy zwracają uwagę, że u chorych z PLS mogą istnieć elektrofizjologiczne oznaki uszkodzenia dolnego motoneuronu przy braku obrazu klinicznego, zaś u części pacjentów może dojść do zaniku niewielkich mięśni ręki, co powoduje pewne trudności diagnostyczne (Le Forestier i in., 2001).

Niektórzy autorzy opisują tę odmianę jako formę stwardnienia zanikowego bocznego z dominującym uszkodzeniem UMN (Gordon i in., 2007, Leigh i in., 2003). Rokowanie dotyczące chorych PLS okazuje się być istotnie bardziej korzystne w porównaniu z klasyczną formą SLA (Gordon i in., 2007). Postępujące porażenie boczne to niezwykle rzadka postać SLA, występująca u mniej więcej 2% ogółu pacjentów chorujących na sporadyczną postać stwardnienia zanikowego bocznego.

Nie jest rzadkim zjawiskiem występowanie u pacjentów z SLA zaburzeń poznawczych charakteryzujących się zróżnicowanym poziomem nasilenia - począwszy od subtelnych dysfunkcji wykonawczych, które można rozpoznać u 20-40% chorych, aż do otępienia czołowo-skroniowego (FTD), które jest widoczne klinicznie, występującego u mniej więcej 5% osób (Leigh i in., 2003). Upośledzenie funkcji poznawczych może pojawić się przed bądź po wystąpieniu symptomów związanych z zajęciem motoneuronu (Ince i in., 1998).

1.4 Etiologia

Nie jest znana bezpośrednia przyczyna SLA, aczkolwiek istnieją genetyczne czynniki ryzyka dla tej choroby. Ostatnie wyniki badań na temat rzadkich, genetycznie uwarunkowanych postaci choroby motoneuronu sugerują istnienie szczególnej wrażliwości komórek motorycznych na ekscytotoksyczność glutaminianu, a więc procesu, kiedy dochodzi do uszkadzania neuronów wskutek działania tej substancji. Wykazano, że nie bez znaczenia dla komórek ruchowych jest również upośledzenie transportu aksonalnego, zaburzona czynność mitochondriów oraz stres oksydacyjny.

Można przypuszczać, że tylko nikotynizm zwiększa ryzyko wystąpienia SLA, natomiast zależność od innych potencjalnych czynników ryzyka nie została dokładnie poznana.

Według znacznej większości ekspertów SLA ma kompleksową etiologię, wynikającą z wzajemnego oddziaływania czynników genetycznych oraz środowiskowych (Rosen i in., 1993, Shaw, 2005).

1.5 Patogeneza degradacji komórek ruchowych w SLA

Dokładne molekularne mechanizmy powodujące degenerację komórek ruchowych są nieznane. Podobnie do innych chorób zwyrodnieniowych układu nerwowego, są one zależne od wielorakich patogenetycznych mechanizmów, do których należą:

1.5.1 Czynniki genetyczne

W 20% przypadków FALS o dziedziczeniu autosomalnie dominującym i u około 2% pacjentów z SALS występują mutacje w genie dla dysmutazy nadtlenkowej (SOD1) (Rosen i in.., 1993). Mutacje powodują chorobę w mechanizmie tzw. toksycznej funkcji, a nie przez upośledzenie funkcji anty-utleniacza, jakim jest enzym SOD1 (Shaw, 2005). Wśród pozostałych genów, w których występują mutacje będące przyczyną rodzinnego stwardnienia zanikowego bocznego, znajdują się dynaktyna (DCTN1), angiogenina, alsyna (ALS2), białko błonowe, które jest związane z mikrotubulami VAPB (ALS8) jak również senataksyna (ALS4).

W przypadku sporadycznego SLA wykryto szereg innych mutacji, podnoszących skłonność do zachorowania na stwardnienie zanikowe boczne. Zalicza się tutaj między innymi mutacje występujące w regionie KSP, w obrębie genu NEFH (Figlewicz i in., 1994) oraz w genie dla apolipoproteiny (Al-Chalabi i in., 1996) i w genie czynnika wzrostu śródbłonka naczyń VEGF (Lambrechts i in., 2000).

1.5.2 Ekscytotoksyczność

Pojęcie to odnosi się do uszkodzeń neuronów spowodowanych działaniem zbyt dużej ilości glutaminianu na postsynaptyczne receptory NMDA oraz AMPA (Shaw, 2005). Na skutek zbyt silnej aktywacji tych receptorów dochodzi do znacznego wzrostu stężenia jonów wapnia w neuronach, co powoduje zwiększenie ilości tlenku azotu i prowadzi do śmierci komórek nerwowych. Podniesiony poziom glutaminianu w płynie mózgowo-rdzeniowym został odnotowany u części chorych na SLA (Rothstein i in., 1990).

1.5.3 Stres oksydacyjny

Już od dłuższego czasu uważa się, że stres oksydacyjny odgrywa rolę w procesach neurodegeneracyjnych. Akumulacja reaktywnych rodników tlenowych (ROS) prowadzi do śmierci komórek. Mutacje dotyczące genu dysmutazy ponadtlenkowej (SOD1) przyczyniają się do występowania rodzinnego stwardnienia zanikowego bocznego. Podstawą tej teorii są badania biochemiczne płynu mózgowo-rdzeniowego oraz mózgu, wykazujące obecność zmian wywołanych działaniem wolnych rodników (Pamela, 1995). Co więcej, fibroblasty uzyskane z hodowli chorych na SLA są bardziej czułe na działanie stresu oksydacyjnego (Aguirre, 1996).

1.5.4 Zaburzenia mitochondrialne

Nieprawidłowości dotyczące procesów biochemicznych oraz zaburzenia morfologiczne mitochondriów obserwuje się u chorych cierpiących na sporadyczne SLA, jak również u myszy transgenicznych (SOD1) oraz w modelach komórkowych (Hirano, 2008). Mitochondria pacjentów z stwardnieniem zanikowym bocznym charakteryzują się podwyższonym poziomem wapnia oraz obniżoną aktywnością kompleksów I oraz IV w łańcuchu oddechowym, co wpływa negatywnie na procesy metabolizmu energetycznego (Siklos i in., 1996). Ponadto u chorych na SLA zostały zidentyfikowane mutacje na poziomie mitochondrialnego DNA (Pasinelli, 1998).

1.5.5 Zaburzenia transportu aksonalnego

Zmniejszenie szybkości transportu aksonalnego odnotowano wśród myszy transgenicznych (SOD1) (Williamson i in., 1999). Mutacje dotyczące genu odpowiedzialnego za kodowanie kinezyny są również znane jako przyczyny dziedzicznej paraplegii spastycznej i choroby Charcot-Marie-Tooth typu 2, ale obserwacje te do tej pory nie zostały ostatecznie zweryfikowane u chorych na SLA. (Reid i in., 2002). Zaburzenia występujące w genie dla dynaktyny mogą przyczyniać się do rozwoju choroby dolnego neuronu ruchowego ze współistnieniem porażenia fałdów głosowych (Puls i in., 2000).

1.5.6 Agregacja neurofilamentów

Zbyt duże nagromadzenie neurofilamentów ma miejsce w przypadku pewnych chorób zwyrodnieniowych układu nerwowego, takich jak SALS oraz FALS (Hirano i in., 1984). Białka neurofilamentowe, w tym peryferyna, znajdują się w przeważającej części wtrętów aksonalnych motoneuronów występujących u osób dotkniętych stwardnieniem zanikowym bocznym (Corbo i in., 1992). Wewnątrzcytoplazmatyczna agregacja białek stanowi jedną z typowych cech nie tylko sporadycznego SLA, ale również rodzinnej postaci SLA. Nie ma natomiast pewności, czy można uznać, że są to zmiany pierwotne, z tego względu, że agregaty takie mogą stanowić efekty uboczne odpowiedzi obronnej ze strony układu odpornościowego, polegającej na zmniejszeniu wewnątrzkomórkowego stężenia białek o właściwościach toksycznych (Shaw, 2005).

1.5.7 Teoria zapalna

Chociaż SLA nie należy do chorób o charakterze autoimmunologicznym, to jednak są pewne podstawy, aby sądzić, iż proces zapalny może mieć znaczący wpływ na rozwój SLA. Ważną rolę w patologii stwardnienia zanikowego bocznego zarówno u ludzi, jak i myszy transgenicznych odgrywa pobudzenie komórek dendrytycznych oraz mikrogleju (Troost, 1989). Pobudzone komórki produkują różnego rodzaju cytokiny, do których należą interleukiny, Cox-2, TNFα i MCP-1, co zostało wykazane

w płynie mózgowo-rdzeniowym oraz materiale tkankowym rdzenia kręgowego pobranym od osób cierpiących na SLA, a także w przeprowadzonych badaniach modelowych in vitro (Almer, 2001). Niestety, w badaniach klinicznych u pacjentów z SLA terapie oparte na immunomodulacji nie osiągnęły oczekiwanych efektów neuroprotekcyjnych.

1.5.8 Niedobór czynników neurotroficznych i dysfunkcja przekaźnictwa sygnałów komórkowych

Zmniejszenie poziomu czynników o charakterze neurotroficznym, takich jak CTNF oraz IGF-1 odnotowano u osób cierpiących na SLA, zarówno pośmiertnie, jak i w modelach in vitro (Anand i in., 1995). Wśród ludzi z podwyższonym prawdopodobieństwem rozwoju SLA związane są trzy rodzaje mutacji na poziomie genu VEGF (Hirano i in., 1984), choć niedawno przeprowadzona metaanaliza nie udowodniła związku z występowaniem haplotypu VEGF oraz podwyższonym prawdopodobieństwem zachorowania na SLA (Lambrechts, 2008).

Przyjmuje się, iż ostateczny proces obumierania motoneuronów w stwardnieniu zanikowym bocznym jest niezwykle podobny do apoptozy. Wykazano obecność wskaźników biochemicznych apoptozy w schyłkowym stadium SLA (Guegan, 2003). Najważniejsze komponenty apoptozy, do których należą enzymy proteolityczne tj. kaspazy, onkoproteiny BCL2 oraz białka, których funkcję stanowi hamowanie apoptozy (IAPs), występują na etapie obumierania neuronów w SLA (Shaw, 2005).

1.5.9 Cechy histopatologiczne

Cechy histopatologiczne charakterystyczne dla SLA to degeneracja i ubytek neuronów ruchowych oraz glejoza i obecność wewnątrzkomórkowych wtrętów. Patologia dotycząca górnego motoneuronu charakteryzuje się utratą komórek Betza w korze ruchowej (obszar 4 Brodmanna), glejozą astrocytów, dróg korowo-rdzeniowych, utratą aksonów dróg piramidowych ze zblednięciem mieliny. (Haverkamp i in., 1995, Ince i in., 2003).

Uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego obejmuje komórki ruchowe rogów przednich rdzenia kręgowego, a także rdzenia przedłużonego. Patologia LMN relatywnie pomija jądra Onufa oraz jądra nerwów okoruchowych (Al-Chalabi i in., 1996). Podczas badań post mortem wykazano, iż liczba komórek ruchowych ulega redukcji aż o połowę, przy czym występują istotne rozbieżności nie tylko między poszczególnymi chorymi, ale także w obrębie konkretnych odcinków rdzenia (Ince, 2000).

Małe, eozynofilowe inkluzje z obecnością cystatyny C są objawem patognomonicznym sporadycznej postaci stwardnienia zanikowego bocznego i występują u 70-100% pacjentów (Piao i in., 2003).

Wtręty ubikwitynowe to elementy, które są obecne u 95% chorych cierpiących na SLA. Jak wynika z przeprowadzonych ostatnio badań, białko TDP-43 stanowi podstawowy komponent białkowy tych wtrętów (Neumann i in., 2006).

Inkluzje hialinowe oraz neurofilamenty to elementy występujące w rdzeniu kręgowym, które są obecne u chorych na rodzinną postać stwardnienia zanikowego bocznego, z kolei rzadko spotykane w postaci sporadycznej (Traynor i in., 2000). Powyższe zmiany nie są patognomoniczne dla SLA i pojawiają się także przy okazji innych chorób o charakterze degeneracyjnym układu nerwowego, jak również u zdrowych ludzi (Kachi i in., 1991).

Wbrew wcześniejszym opiniom, że SLA jest chorobą ograniczoną wyłącznie do układu ruchowego, istnieją dowody świadczące o tym, że SLA faktycznie jest chorobą wieloukładową. Zmiany neuropatologiczne SLA obecne są w korze czołowo-skroniowej, hipokampie, wzgórzu (Pringle, 1992), istocie czarnej (Anderson, 2003), drogach rdzeniowo-móżdżkowych (Mulder i in., 1986), kolumnach grzbietowych (Gros-Louis i in., 2006) i we włóknach czuciowych nerwów obwodowych (Bradley i in., 1983).

Różne postaci stwardnienia zanikowego bocznego charakteryzują się taką samą patologią molekularną. Dowodem na to jest występowanie inkluzji ubikwitynowych w postępującym porażeniu bocznym (Tan i in., 2003), postępującym zaniku mięśni (Nogata i in., 1993), flail arm (Kachi i in., 1991), flail leg (Ota i in., 2005), w SLA z otępieniem czołowo-skroniowym (Matsumoto i in., 1990), a także w zespole SLA-parkinsonizm z wysp Guam (Piao i in., 2003). Ponadto wykazano, iż białko TDP-4

to podstawowy komponent białkowy inkluzji ubikwitynowych w stwardnieniu zanikowym bocznym, stwardnieniu zanikowym bocznym występującym z otępieniem czołowo-skroniowym jak również w otępieniu czołowo-skroniowym przebiegającym z inkluzjami ubikwitynowymi (Neumann i in., 2006). Jeśli chodzi natomiast o rodzinną postać SLA, która jest skojarzona z mutacją SOD1, białko TDP-43 jest w niej nieobecne (Dickson i in., 2007).

1.6 Różnicowanie

Wśród chorych, co do których wstępnie przypuszcza się, że cierpią na SLA, u około 10% występuje inne zaburzenie. Stwardnienie zanikowe boczne powinno się różnicować z pozostałymi jednostkami chorobowymi, które pod względem obrazu klinicznego są zbliżone do choroby neuronu ruchowego. Można tutaj wymienić między innymi radikulomielopatię szyjną, wieloogniskową neuropatię ruchową z blokiem przewodzenia, rdzeniowy zanik mięśni, stwardnienie rozsiane, miastenię gravis, wtrętowe zapalenie mięśni, czy też opuszkowo-rdzeniowy zanik mięśni zwany także chorobą Kennedy'ego (Zoccolella i in., 2008). Dlatego też wskazane są dodatkowe badania, do których zaliczyć można rezonans magnetyczny mózgu oraz rdzenia kręgowego, a także inne badania laboratoryjne lub elektrofizjologiczne.

Podstawą do postawienia diagnozy SLA jest ocena kliniczna uzupełniona o wynik badania elektrofizjologicznego. U pacjentów z przypuszczeniem SLA wykonuje się badania elektrofizjologiczne mające wykazać uszkodzenie dolnego neuronu ruchowego (Pringle i in., 1992). Wynik badania EMG może mieć rozstrzygające znaczenie dla zdiagnozowania SLA, jednak wyłącznie w połączeniu ze specjalistycznym badaniem klinicznym.

Za pomocą elektroneurografii (ENG) możliwe jest wykluczenie chorób przebiegających z uszkodzeniem nerwów obwodowych oraz schorzeń dotyczących złączy nerwowo-mięśniowych (Brooks i in., 2000). Pacjenci cierpiący na stwardnienie zanikowe boczne mają zazwyczaj prawidłową latencję odpowiedzi motorycznych oraz szybkość przewodzenia impulsów we włóknach ruchowych w zakresie 70% wartości prawidłowych (Pringle i in., 1992). Badanie przewodnictwa jest istotne dla wykluczania MMN-CB, ponieważ badanie to umożliwia wykrycie bloków przewodzenia występujących w tej jednostce chorobowej. Analiza fali F pozwala na zbadanie

bliższych segmentów nerwów. W SLA odnotowano różnice w zakresie parametrów fali F. Zmiany te dotyczyły zwiększenia latencji fali F podczas gdy częstotliwość była w normie, zaś amplituda podwyższona. Obejmowały one również obniżenie prędkości przy obniżonej częstotliwości. Podwyższona częstotliwość fal F może być związana z uszkodzeniem górnego neuronu ruchowego (Pringle i in., 1992).

Badanie elektromiografii pozwala na wykazanie uszkodzenia występującego na poziomie komórek ruchowych rogów przednich rdzenia. W celu potwierdzenia rozpoznania SLA zmiany powinny być obecne w co najmniej dwóch z czterech regionów centralnego układu nerwowego: na poziomie rdzenia przedłużonego, w segmencie szyjnym, piersiowym bądź też lędźwiowo-krzyżowym rdzenia kręgowego (Isaacs i in., 2007). Aby dokonać analizy segmentu piersiowego rdzenia kręgowego, przeprowadza się badanie mięśni przykręgosłupowych znajdujących się pod poziomem Th6. W obrębie segmentu szyjnego bądź piersiowego uszkodzenia powinny występować w obrębie minimum dwóch mięśni, które są unerwiane za pośrednictwem różnych korzeni oraz przez różne nerwy obwodowe. Na podstawie kryteriów El Escorial do postawienia diagnozy SLA konieczne jest stwierdzenie występowania cech odnerwienia i reinerwacji w badaniu elektromiograficznym (Brooks i in., 2000).

Ważny element składowy objawów stwardnienia zanikowego bocznego stanowią fascykulacje, choć mogą one również występować wśród ludzi zupełnie zdrowych (fascykulacje w stopniu łagodnym). U pacjentów cierpiących na SLA mają one charakter uogólniony, przy czym nie występują we wszystkich partiach mięśni. Jeśli chodzi o łagodne fascykulacje, to w ich przypadku morfologia potencjałów jednostki ruchowej nie odbiega od stanu normalnego (Veltema i in., 1990).

Za pomocą przezczaszkowej stymulacji magnetycznej (TMS) można w sposób bezinwazyjny dokonać analizy dróg korowo-ruchowych oraz rozpoznać ewentualne nieprawidłowości występujące w obrębie dróg korowo-rdzeniowych u pacjentów niemających uchwytnych klinicznie oznak uszkodzenia układu piramidowego (Eisen i in., 1990). U osób cierpiących na stwardnienie zanikowe boczne centralny czas przewodzenia ruchowego nierzadko ulega istotnemu wydłużeniu w obrębie mięśni przynajmniej jednej kończyny. Do wydłużenia centralnego czasu przewodzenia dróg ruchowych dochodzi także między innymi wśród pacjentów z FALS dotkniętych mutacją D90A (SOD1) oraz wśród chorych prezentujących postaci Flail Arm, jak również Flail Leg (Osei-Lah i in., 2008).

Szacowanie liczby jednostek ruchu (MUNE) to technika pozwalająca na ilościowe określenie liczby włókien nerwowych, które unerwiają dany mięsień bądź też określoną partię mięśni. MUNE może okazać się pomocne w ocenie stopniowego ubytku włókien nerwowych motoneuronów podczas testów klinicznych (Bromberg i in., 2008).

Najistotniejszą rolę diagnostyki obrazowej w stwardnieniu zanikowym bocznym stanowi możliwość wykluczenia ewentualnych uszkodzeń strukturalnych, możliwych do skutecznego leczenia, powodujących występowanie symptomów charakterystycznych dla SLA (Brooks i in., 2000). Do wykrywania nieprawidłowości w obrębie dróg korowo-rdzeniowych można wykorzystać technikę obrazowania rezonansu magnetycznego. Cechę, która jest szczególnie widoczna w MRI u chorych cierpiących na SLA, stanowi hiperintensywność obrazu w obszarze dróg korowo-rdzeniowych. Wspomniana hiperintensywność widoczna jest w obrazach T2-zależnych, gdzie istota biała pokazywana jest w kolorach ciemniejszych, szara w jaśniejszych, zaś PMR jest jasny, oraz we FLAIR, a więc modyfikacji sekwencji T2-zależnej. Opisywane zmiany cechujące się hiperintensywnością mogą zostać stwierdzone w obrębie mózgowia, natomiast rzadziej oraz w mniejszym nasileniu na poziomie rdzenia kręgowego (Nogata i in., 1993).

Aby ustalić diagnozę stwardnienia zanikowego bocznego, nie jest wymagane wykonanie biopsji mięśnia szkieletowego, poza koniecznością wykluczenia wtrętowego zapalenia mięśni, będącego chorobą autoimmunologiczną, które może mieć objawy kliniczne podobne do SLA. Na podstawie biopsji można wykazać, że doszło do zajęcia dolnego neuronu ruchowego oraz widoczne są rozproszone, przerośnięte miocyty i pewna ilość martwiczo zmienionych komórek mięśniowych (Ellis i in., 1998).

1.7 Leczenie

Leczenie SLA znacznie zmieniło się w ciągu ostatnich dwóch dekad, obecnie nacisk kładzie się na skoordynowaną opiekę wielospecjalistyczną. Pomimo, że choroba jest nieuleczalna, wiele jej objawów można złagodzić, a celem terapii powinna być poprawa jakości życia i podtrzymywania samodzielności pacjenta tak długo, jak to możliwe. Ważnymi aspektami są decyzje odnośnie rozpoczęcia wentylacji zastępczej i żywienia za pomocą przezskórnej endoskopowej gastrostomii (PEG), które należy podejmować w odpowiednim czasie, aby zapobiec rozwojowi poważnych powikłań, takich jak

ciężka hipoksja lub niedożywienie. Osoby chore na SLA oraz członkowie ich rodzin nierzadko zmagają się z depresją, poczuciem beznadziejności oraz niepokojem. Z tego względu wskazane jest wsparcie psychologiczne zarówno samych chorych, jak również ich bliskich (Leigh, 2003).

Niewydolność oddechowa, a więc sytuacja w której dochodzi do znacznych zaburzeń wymiany gazowej, stanowi nierzadką przyczynę zgonu osób cierpiących na SLA. Objawami niewydolności oddechowej może być duszność występująca podczas wysiłku lub rozmowy, orthopneoa, zaburzenia snu i żywe koszmary senne, nadmierna senność w ciągu dnia, poranne bóle głowy, znużenie, zaburzenia łaknienia, depresja, zaburzenia koncentracji.

Kliniczne objawy niewydolności oddechowej to: tachypnoe, wykorzystanie dodatkowych mięśni oddechowych, oddech paradoksalny, osłabienie odruchu kaszlowego, ściszenie mowy i sinica (Leigh i in., 2003). Do rozpoznawania niewydolności oddechowej zwykle wykorzystuje się badanie natężonej pojemności życiowej płuc (FVC) bądź też podstawowej pojemności oddechowej (SVC) (Miller i in., 1999). Trzeba jednak zaznaczyć, że pojemność życiowa nie ma jednoznacznego odzwierciedlenia w sile mięśni oddechowych, dlatego też niewydolność oddechowa pojawia się nawet u chorych z wynikiem 70% wartości prawidłowej. Z tego względu część badaczy twierdzi, iż bardziej odpowiednią granicą powinna być wartość 75% wartości prawidłowej (Lechtzin i in., 2002).

Dokładniejszy parametr stanowi pomiar ciśnienia powietrza, które jest wydychane przez nos (SNP), ale powyższa metoda jest trudno dostępna w codziennej pracy klinicznej. Obniżenie SNP do poziomu mniejszego niż 2% wartości prawidłowej (~25 cm H2O) to niezwykle wrażliwy wyznacznik zagrożenia wystąpieniem niewydolności oddechowej (Lyall i in., 2001).

Nieprawidłowa gazometria tętnicza albo żylna a także oznaki występowania kwasicy oddechowej stanowią późny, aczkolwiek znaczący komunikat o potrzebie zastosowania wentylacji wspomaganej. W stwardnieniu zanikowym bocznym może być prowadzona nie tylko wentylacja o charakterze nieinwazyjnym, ale także metoda inwazyjna z wykorzystaniem tracheostomii. Obecnie korzysta się z dwóch metod, a mianowicie BiPAP, to jest wentylacji dwupoziomowej z zastosowaniem dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych, jak również rzadziej CPAP, a więc wentylacji z użyciem ciągłego dodatniego ciśnienia w drogach oddechowych (Radunovic i in., 2007).

Zastosowanie wentylacji nieinwazyjnej pozwala wydłużyć czas przeżycia o okres od kilku miesięcy do paru lat w porównaniu z zastosowaniem riluzolu, który na wydłużenie przeżycia wpływa w mniejszym stopniu. Warto nadmienić, że wentylacja nieinwazyjna poprawia również jakość życia i funkcjonowania chorego. W przypadku wszelkich infekcji wskazana jest antybiotykoterapia, a także zaleca się coroczne przyjmowanie szczepionki ochronnej przed wirusem grypy. W pewnym stadium zaawansowania choroby wentylacja nieinwazyjna nie pozwoli na wyrównanie zaburzeń oddychania. W takim przypadku istnieje możliwość wykorzystania inwazyjnej wentylacji za pomocą tracheostomii bądź zastosowanie alternatywnych metod terapii objawowej, przy jednoczesnym respektowaniu zasad autonomii chorego na stwardnienie zanikowe boczne (Bourke i in., 2006).

1.8 Leczenie modyfikujące przebieg choroby

Chociaż przeprowadzono liczne badania kliniczne oraz poczyniono znaczne postępy pod względem poznawania mechanizmów rozwoju SLA, brak jest skutecznych metod spowalniania progresji tej jednostki chorobowej. Jedynym lekiem posiadającym udokumentowaną, ograniczoną skuteczność pod względem możliwości wydłużenia życia osób cierpiących na stwardnienie zanikowe boczne jest riluzol (Bensimon i in., 1994). Zasadniczo jest on dobrze tolerowany, a do najpowszechniejszych objawów niepożądanych po zastosowaniu leku zalicza się osłabienie, nudności, wymioty, biegunki oraz zaburzenia czynności wątroby. Z tego względu w trakcie terapii riluzolem powinno się regularnie monitorować poziom transaminaz w surowicy krwi (Mulder i in., 1986).

Edaravon zalicza się do tak zwanych zmiataczy wolnych rodników. Są to substancje, które poprzez reakcje z reaktywnymi formami tlenu i azotu, dezaktywują je. Lek ten od 2001 roku jest stosowany w Japonii w leczeniu niedokrwiennego udaru Mózgu (Kikuchi i in,, 2011, Yoshida i in., 2006). Dodatkowo, poza eliminowaniem rodników, lek ten wpływa pozytywnie na procesy zapalne, blokuje nadtlenki lipidów, metaloproteinazy, produkcję NO (cząsteczka sygnalizacyjna) oraz apoptozę (rodzaj śmierci komórkowej) (Higashi i in., 2014, Youan i in., 2014).)

Mechanizmy te przyczyniły się do neuro-ochronnych efektów tego leku w zwierzęcych modelach takich chorób jak: udar, urazy rdzenia kręgowego, guzy

mózgu, choroby neurodegeneracyjne, urazowe uszkodzenia mózgu. Przeprowadzono również próby na gryzoniach chorujących na ALS, które potwierdziły pozytywny wpływ tego leku na przebieg choroby. Ostatecznie w maju 2017 roku FDA dopuściła Edarawon do leczenia pacjentów cierpiących na SLA w Stanach Zjednoczonych. W maju 2017 roku lek wciąż nie jest zaaprobowany w Unii Europejskiej (Ito i in., 2008).

Wykorzystanie terapii genowej umożliwia dostarczenie czynników neurotroficznych bezpośrednio do neuronów przez wykorzystanie adenowirusów (AAV) jako potencjalnego wektora. Wyniki badań nad zwiększeniem ekspresji genów czynników neurotroficznych u myszy transgenicznych SOD1 były obiecujące, nie przeprowadzono jednak u ludzi podobnych prób (Kaspar i in., 2003). Ostatnie lata to czas, kiedy prowadzone były też badania nad przeszczepem komórek macierzystych o charakterze autologicznym u ludzi (Mazzini i in., 2006). Ponadto niedawno zaobserwowano, że ludzkie fibroblasty pochodzące ze skóry są zdolne do produkowania tak zwanych pluripotentnych komórek indukowanych, zbliżonych do komórek macierzystych o charakterze embrionalnym (Dimos i in., 2008).

1.9 Odżywianie

Zaburzenia połykania stanowią jeden z powszechnych problemów występujących u chorych na stwardnienie zanikowe boczne, co wiąże się ze zwiększonym ryzykiem regurgitacji, nieprawidłowego stanu odżywienia, spadku masy ciała a także odwodnienia. Dolegliwości te występują często u zwłaszcza tych chorych, którzy nie mają zapewnionej stałej opieki, którzy mają wyraźny niedowład kończyn górnych, co w sposób znaczny utrudnia, bądź nawet uniemożliwia przygotowywanie posiłków. To co jest również istotne w stwardnieniu zanikowym bocznym to fakt, że pacjenci cechują się wzmożonym wysiłkiem metabolicznym i z tego względu mają oni większe dzienne zapotrzebowanie kaloryczne (Desport i in., 2001).

Według aktualnych zaleceń należy wziąć pod uwagę możliwość wdrożenia alternatywnej metody żywienia, jeśli waga ciała zmniejszy się o więcej niż 10%. W sytuacji poważnej dysfagii, w celu optymalizacji żywienia stosuje się przezskórną endoskopową gastrostomię (PEG, percutaneus endoscopic gastrostomy), przezskórną radiologiczną gastrostomię (PRG, percutaneus radiologic gastrostomy) czy też zgłębnik

nosowo-żołądkowy (NGT, nasogastric tube). Powszechnie stosowaną formą żywienia jest przezskórna endoskopowa gastrostomia. Sama procedura wykonania jest dosyć szybka i łatwa, ale wiąże się z koniecznością zastosowania lekkiej sedacji, przez co nie jest zupełnie bezpieczna wśród chorych z zaburzeniami czynności oddechowych. Korzyści wynikające z zastosowania PRG są natomiast takie, iż nie wiąże się ona z koniecznością sedacji chorego.

Powikłania, które mogą pojawić się po założeniu PEG oraz PRG są do siebie zbliżone i obejmują między innymi występowanie dolegliwości bólowych brzucha, infekcje skóry w miejscu założenia cewnika, zaparcia, biegunki, gorączkę, wymioty, wypadnięcie cewnika, odmę otrzewnową oraz powstanie przetoki żołądkowo – okrężniczej. Zgłębnik nosowo – żołądkowy ma charakter tymczasowy, z uwagi na to, że jego używanie wiąże się z uczuciem dyskomfortu w nosogardzieli, potrzebą regularnych wymian, zagrożeniem wystąpienia lokalnych zakażeń oraz odleżyn. Zaleca się rozważać NGT wyłącznie u tych chorych, dla których istnieją uzasadnione powody do rezygnacji z PEG bądź PRG (Leigh i in., 2003).

1.10 Rokowanie

Aby oszacować nasilenie procesu chorobowego, wykorzystuje się różnego rodzaju skale kliniczne, do których należy między innymi skala ALSFRS-R. Ponadto, do oceny ciężkości choroby wykorzystuje się również pomiary pojemności życiowej (FVC), które powinno wykonywać się regularnie (Lambrechts i in., 2000).

Na podstawie analiz przeprowadzonych wśród bardzo licznych grup chorych stwierdzono, iż przeciętny czas przeżycia liczony od momentu pojawienia się początkowych symptomów stwardnienia zanikowego bocznego waha się w granicach 2-3 lat w odniesieniu do chorych z początkiem opuszkowym, oraz 3-5 lat dla pacjentów z SLA charakteryzującym się początkiem kończynowym (Armon, 2003). Wyniki obszernych badań kohortowych wskazują, że zaledwie mniej więcej 5 % chorych przeżywa ponad 10 lat (Testa i in., 2004). PMA i postać FA mają lepsze rokowanie niż klasyczna postać SLA. Na długość przeżycia ma wpływ umiejscowienie początkowych objawów (początek opuszkowy vs. kończynowy), wiek zachorowania, czas

od początkowych objawów do postawienia rozpoznania czyli opóźnienie

w rozpoznaniu, wartość FVC, kategoria choroby według kryteriów El Escorial (Preux i in., 1996, Chio i in., 2002, Armon, 2003).

1.11 Zaburzenia mowy w przebiegu SLA

Najistotniejszym skutkiem wczesnych uszkodzeń ośrodkowego oraz obwodowego neuronu ruchowego jest występowanie zaburzeń motorycznych. Są one znamiennym mechanizmem sprawczym zaburzeń mowy. Dyzartria to najczęściej występujące zaburzenie mowy z wyraźnie zaznaczonymi cechami trudności o charakterze motorycznym. Jej istotę stanowią zaburzenia aktu wykonawczego mowy, powstałe w wyniku niesprawności aparatu mowy: artykulacyjnego, fonacyjnego i oddechowego. Występowanie dyzartrii związane jest z uszkodzeniem połączeń nerwowo-mięśniowych i samych mięśni, przede wszystkim w drogach korowo-opuszkowych i korowo-rdzeniowych wiodących do jąder ruchowych odpowiednich mięśni (Chio i in., 2002).

W SLA objawami są: zaburzenia mowy o typie dyzartrii, zanik mięśni języka i fascykulacje w jego obrębie. Rzadko choroba rozpoczyna się niewydolnością mięśni oddechowych bez objawów opuszkowych lub kończynowych. W miarę postępu choroby u większości chorych występują objawy uszkodzenia zarówno górnego jak i dolnego neuronu ruchowego. W następstwie jednocześnie występują objawy zespołu rzekomoopuszkowego oraz zespołu opuszkowego. Pacjent odczuwa labilność emocjonalną, występują wygórowane odruchy np. żuchwowy lub żywy odruch gardłowy z jednoczesnym niedowładem mięśni narządów mowy. Dochodzi do osłabienia i zaniku mięśni kończyn, mięśni opuszkowych oraz mięśni oddechowych. W stadium zaawansowanym dochodzi do anartrii (Beukelman i in.,2011, Hartelius i in., 2008).

2 Cele pracy

Głównym celem pracy jest pokazanie zmian i dokonanie oceny zaburzeń funkcji artykulacyjnych w przebiegu stwardnienia zanikowego bocznego.

Cele szczegółowe to:

1. określenie tempa zmian poszczególnych funkcji artykulacyjnych na podstawie analizy przeprowadzonych badań.
2. ustalenie wzorca degradacji funkcji artykulacyjnych charakterystycznego dla stwardnienia zanikowego bocznego.
3. pokazanie różnic w przebiegu zaburzeń poszczególnych funkcji artykulacyjnych w zależności od płci chorego oraz wieku zachorowania.
4. wykorzystanie uzyskanych wyników do stworzenia standardów postępowania przy tworzeniu programu rehabilitacji zaburzeń mowy u pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym.

3 Materiał i metodologia

3.1 Kryteria włączenia do grupy badanej

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 pacjentów z wyjściowym nasileniem objawów 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, według schematu:

Badanie wyjściowe - 3 miesiące - 6 miesięcy

↑ ↑ ↑

FDA 1 FDA 2 FDA 3

3.2 Charakterystyka grupy badanej

Badanie miało charakter prospektywny. Przeprowadzone zostało w okresie od marca 2015 roku do maja 2017 roku. Zbadano 60 pacjentów po uzyskaniu zgody Komisji Bioetycznej (Uchwała nr 1/2015 z dnia 14.01.2015roku).

Grupę badaną stanowili pacjenci, dorośli kobiety i mężczyźni leczeni w Klinice Neurologii i Neurochirurgii UWM w Olsztynie. 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.

Tabela 1. Struktura grupy badanej

	CAŁA GRUPA	**KOBIETY**	**MĘŻCZYŹNI**
Średni wiek w badaniu wyjściowym (lata)	46	47	45
Wiek w badaniu wyjściowym najstarszy/najmłodszy (lata)	63/29	63/30	61/29
Średni wiek postawienia rozpoznania (lata)	43	51	41
Wiek postawienia rozpoznania najstarszy/najmłodszy (lata)	58/25	58/43	56/25
Średnia wartość ALSFRS (ocena w czasie badania wyjściowego)(punkty)	34	38	33
Wartość ALSFRS (ocena w czasie badania wyjściowego) najwyższe/najniższe (punkty)	48/20	48/28	46/20

3.3 Metody, techniki i narzędzia badań

Badanie neurologopedyczne przeprowadzono przy użyciu Frenchay Dysarthria Assesment FDA.

Frenchay Dysarthria Assessment jest najczęściej stosowaną na świecie skalą do klinicznej oceny dyzartrii. Jest testem o optymalnej wartości klinicznej, ocenianym jako narzędzie o dużej wiarygodności dla oceny funkcji artykulacyjnych (Enderby, 2009). Ocenie podlegają 33 elementy, 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). Razem 28 funkcji artykulacyjnych.

W FDA ocenie podlegają również czynniki dodatkowe, takie jak: słuch, zęby, kondycja psychiczna, postawa ciała.

Na potrzeby tej pracy analizie statystycznej podlegało 28 z 33 funkcji. Nie analizowano czynników dodatkowych (słuch, zaburzenia widzenia, stan uzębienia, kondycja psychiczna, postawa ciała) ponieważ nie są one funkcjami artykulacyjnymi więc nie były istotne dla tematu pracy.

Ciężkość dyzartrii stanowił ogólny wynik uzyskany z oceny poszczególnych badanych funkcji artykulacyjnych, ocenianych według zawartej w stosowanym narzędziu pięciostopniowej skali. Poszczególne stopnie wykonywania zostały określone jako: 4 – normalny, 3 – dość dobry, 2 – dostateczny, 1 – słaby, 0 – niedostateczny (zerowy). Ocena zadań na pięciostopniowej skali pozwala na obliczenie średniej wyników poszczególnych funkcji artykulacyjnych oraz ogólnego wyniku nasilenia objawów dyzartrii, co przedstawia Tabela 2.

Tabela 2. Karta badania dyzartrii FDA

		4	3	2	1	0
ODRUCHY	kaszel					
	połykanie					
	ślinienie					
ODDYCHANIE	oddychanie w spoczynku					
	oddychanie przy mowie					
RUCHY WARG	w spoczynku					
	rozciąganie warg					
	zamknięcie warg					
	zróżnicowane ruchy					
	ułożenie warg przy mowie					
ŻUCHWA	żuchwa w spoczynku					
	żuchwa przy mowie					
PODNIEBIENIE MIĘKKIE	przy jedzeniu					
	funkcja podniebienia miękkiego					
	ruchy przy mówieniu					
GŁOS	długość fonacji					
	wysokość głosu					
	siła głosu					
	głos przy mówieniu					
JĘZYK	język w spoczynku					
	wysuwanie języka					
	unoszenie języka					
	ruchy boczne języka					
	zróżnicowane ruchy języka					
	język przy mówieniu					
ZROZUMIAŁOŚĆ MOWY	słowa					
	zdania					
	mowa spontaniczna					
CZYNNIKI DODATKOWE	słuch					
	zaburzenia widzenie					
	zęby					
	kondycja psychiczna					
	postawa ciała					

Badanie przeprowadzono według poniższego schematu:

Część I. ODRUCHY

Pacjent, jego rodzina lub personel medyczny pytany jest o trudności występujące przy kaszlu, połykaniu i/lub ze ślinieniem.

A. KASZEL

Instrukcja potrzebna do wykonania badania: Pytania do pacjenta:

Czy musi pan / pani kaszleć przy jedzeniu / piciu, czy krztusi się pan / pani?

Czy ma pan / pani trudności z odkrztuszeniem?

Ocena:

4. stopień - żadne problemy z kaszlem nie występują;
3. stopień - chory miewa niekiedy kłopoty związane z odkrztuszaniem lub sporadycznie się krztusi. Oznacza to, że należy zachować szczególną czujność podczas spożywania posiłków;
2. stopień - chory ma obowiązek zachować zwiększoną ostrożność, zachłystywanie występuje u niego 1-2 razy w ciągu dnia. Chory odczuwa problemy z odkasływaniem zalegającej wydzieliny;
1. stopień - u chorego obserwuje się występowanie częstych zakrztuszeń podczas jedzenia bądź picia, albo możliwe jest znaczne ryzyko aspiracji jedzenia lub picia; U chorego występują epizody zakrztuszeń, które są niezwiązane z pokarmem np. śliną;
0. stopień - nie występuje odruch kaszlowy. Chorego karmi się za pomocą rurki nosowej bądź jest to pacjent, który nieustannie dławi się w trakcie spożywania pokarmów. Chory krztusi się również śliną.

B. POŁYKANIE

Materiały potrzebne do wykonania badania:

- szklanka, w której znajduje się 0,125 litra zimnej wody,
- ciasto (np. babka piaskowa)

Instrukcja potrzebna do wykonania badania :

Należy obserwować chorego w trakcie picia wody oraz spożywania ciasta i zwrócić się do niego, aby jeśli to wykonalne, nie przerywał tych czynności. Należy dowiedzieć się od chorego, czy ma kłopoty z prawidłowym połykaniem, jak długo trwa spożywanie posiłków oraz jakiego rodzaju pokarmem się odżywia.

W ocenie wzięto pod uwagę, iż tempo normalnego picia takiej objętości wody wynosi między 4 a 15 sekund, przy czym średnia wartość wynosi 8 sekund. Wszystkie wartości przekraczające 15 sekund uważa się za nieprawidłowe.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń;
3. stopień - chory sygnalizuje, iż odczuwa pewien dyskomfort. Spożywanie posiłków bądź płynów trwa dłużej. Podczas picia wykonuje on częściej przerwy aniżeli to niezbędne;
2. stopień - czas spożywania posiłków znacznie uległ wydłużeniu. Chory musi wystrzegać się pewnych rodzajów żywności;
1. stopień - chory może przyjmować wyłącznie posiłki o określonej konsystencji (w formie płynu bądź w postaci papki);
0. stopień - chory jest niezdolny do samodzielnego połykania (specjalny rodzaj odżywiania - pokarm podawany przez zgłębnik).

C. ŚLINIENIE

Instrukcja potrzebna do wykonania badania :

Choremu zadawane jest pytanie, czy zmaga się on z problemami dotyczącymi tej kwestii. Dodatkowo jest on stale uważnie obserwowany w trakcie wykonywania badania.

Ocena:

4. stopień - bez kłopotów w tym zakresie;
3. stopień - od czasu do czasu ślinienie się bądź uczucie suchości w jamie ustnej. Istnieje prawdopodobieństwo, iż chory ślini się podczas godzin nocnych. (Zwraca się uwagę na to, kiedy to się dzieje oraz na to, kiedy przestaje. Ślinienie w ciągu nocy nierzadko dotyczy także osób zdrowych). Nieznaczne ślinienie się podczas spożywania napojów;

2. stopień - ślinienie się ma miejsce wtedy, gdy pacjent się schyla bądź gdy brakuje mu koncentracji. Niemniej jednak, samokontrola w tym zakresie jest możliwa;
1. stopień - intensywne, lecz niestałe ślinienie się podczas spoczynku;
0. stopień - nieustanne, intensywne, nie dające się opanować ślinienie się.

Część II. ODDYCHANIE

A. ODDYCHANIE W SPOCZYNKU

Instrukcja potrzebna do wykonania badania :

Badanie odbywa się, kiedy chory jest w pozycji siedzącej oraz gdy nic nie mówi. Przygotowanie tego typu scenariusza bywa niełatwe do zrealizowania. Trzeba dopilnować, aby chory postępował zgodnie z poniższymi instrukcjami, gdy zostanie o to poproszony. Chory ma za zadanie wykonywać powolne oraz intensywne oddechy przy otwartych ustach, a następnie w sposób powolny wykonywać wydech. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje jak wykonać te czynności. Punktowane jest drugie podejście do realizacji tego zadania. Zdrowi pacjenci są w stanie uwolnić powietrze w ciągu 5 sekund.

Ocena:

4. stopień - brak problemów;
3. stopień - wdech bądź też wydech mają nieregularny charakter lub są płytkie;
2. stopień - znaczące utrudnienie podczas wdechu bądź wydechu, albo też problemy z wykonaniem głębokiego wdechu;
1. stopień - niewłaściwa regulacja rytmu oddechowego - wdech bądź wydech ulegają znacznemu skróceniu;
0. - pacjent nie radzi sobie z instrukcjami. Brak kontroli.

B. ODDYCHANIE PRZY MOWIE

Instrukcja potrzebna do wykonania badania:

Obserwacja oddychania pacjenta w trakcie prowadzonej rozmowy. Pacjent pytany jest czy ma bezdech przy mówieniu albo czy go miał. Pomocne przy badaniu mogą być następujące instrukcje:

Pacjent proszony jest, by szybko policzył do 20, możliwie na jednym wydechu. Nie zwraca się uwagi na artykulację. Notuje się tylko konieczne wdechy w tym zadaniu. Zdrowy potrzebuje w tym zadaniu tylko 1 wdech.

Pacjent z nosowaniem otwartym ma w tym zadaniu takie same problemy, jak pacjent z niewydolnością oddechową. W tym przypadku, by móc rozróżnić przyczyny zaburzeń, trzeba poprosić pacjenta, by liczył z zatkanym nosem.

Ocena:

4. stopień - brak trudności;
3. stopień - sporadyczne przerwy podczas płynnej wypowiedzi z powodu utrudnionej kontroli nad oddechem. Chory nie zauważa, iż występują u niego przerwy w mowie, w celu nabrania oddechu. Podczas pracy wymagana jest dodatkowy oddech;
2. stopień - chory jest zmuszony do szybkiego wypowiadania się, aby skompensować słabą kontrolę oddechu, jego głos odbiega od normy. Chory musi zaczerpnąć powietrza maksymalnie 4 razy podczas wykonywania zadania;
1. stopień - chory wypowiada słowa na przemian podczas wdechu oraz wydechu. Oddech pacjenta staje się na tyle płytki, że jest on w stanie wymówić tylko kilka słów na jednym wydechu. Niewystarczająca kontrola oddechu oraz poważne trudności sprawiają, iż do realizacji zadania chory musi wykonać mniej więcej 7 wydechów;
0. stopień - z powodu niewystarczającej kontroli oddechu zdolność rozumienia wypowiedzi chorego jest poważnie utrudniona. Na wydechu chory potrafi też wymówić jedynie pojedyncze wyrazy.

Część III. RUCHY WARG

A. WARGI W SPOCZYNKU

Instrukcja potrzebna do wykonania badania: Należy monitorować ułożenie warg chorego, wtedy kiedy chory nie wypowiada żadnych słów.

Ocena:

4. stopień - brak komplikacji;
3. stopień - wargi chorego są nieznacznie rozchylone, nie są całkowicie zwarte bądź ustawione są asymetrycznie; kłopoty są zauważalne jedynie dla wprawnej osoby badającej;
2. stopień - usta pozostają rozchylone, jednak chory niekiedy podejmuje pewne wysiłki, zmierzające do ich zamknięcia. Istnieje także możliwość ustawienia ust w różnych pozycjach;
1. stopień - wargi stają się asymetryczne bądź wykrzywione i każda osoba badająca, nawet ta mało doświadczona zauważy te zmiany;
0. stopień - istotna niesymetryczność bądź poważne uszkodzenie występujące po obu stronach (niedowład). Mogą wystąpić jedynie niewielkie odchylenia w położeniu warg.

B. ROZCIĄGANIE WARG

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy zapytać chorego, czy może postarać się uśmiechnąć. Możliwe jest zaprezentowanie uśmiechu bądź podniesienie kącików ust chorego oraz zachęcenie go do ponownego wykonania tej czynności. Punktuje się drugą próbę. Trzeba pamiętać o tym, żeby obserwować w jaki sposób unoszą się jego kąciki ust.

Ocena:

4. stopień – brak odchyleń od normy;
3. stopień - nieznaczna asymetria dostrzegana okiem wprawnej osoby badającej;
2. stopień - niewłaściwy uśmiech, ze względu na uniesienie kącika ust wyłącznie po jednej stronie;
1. stopień - chory podejmuje wysiłki w celu realizacji zadania, natomiast próby uniesienia kącików ust oraz uśmiechnięcia się nie przynoszą rezultatu;
0. stopień - chory nie ma zdolności uniesienia kącików ust w żadnym kierunku. Rozszerzenie ust w celu uśmiechnięcia się jest niemożliwe.

C. ZAMKNIĘCIE WARG

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Do oceny stopnia zamknięcia warg stosuje się jedno bądź dwa poniżej przedstawione zadania.

W pierwszym zadaniu należy powiedzieć choremu, aby wypełnił policzki powietrzem oraz by zachował to powietrze na czas 15 sekund. Należy obserwować, czy przez jamę ustną nie ucieka powietrze. Trzeba również monitorować, czy powietrze nie uchodzi nosem - wówczas nos powinno się zatkać. Osoba przeprowadzająca badanie prezentuje w jaki sposób należy zrealizować zadanie oraz przyznaje punkty za drugie podejście chorego.

Drugie zadanie polega na tym, że chory ma powtórzyć literę „P" dziesięć razy. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje jak wykonać zadanie oraz sprawdza, czy pacjent realizuje zadanie w sposób dokładny. Sprawdzane jest, czy utrzymuje się domknięcie warg.

Ocena:

4. stopień - poprawne zwarcie ust zarówno podczas pierwszego, jak i drugiego zadania;
3. stopień - niekiedy dochodzi do samoistnego wypływu powietrza. U chorego występuje niepoprawne domknięcie warg, może nie być możliwe uzyskanie równomiernego domknięcia ust przy każdej plozji;
2. stopień – istnieje możliwość zwarcia warg, jednak wypowiadana litera „P" jest niewyraźnie słyszalna;
1. stopień – chory w sposób bardzo słaby wykonuje zwarcie warg. Nie wystepuje napięcie w jednym fragmencie ust pacjenta. Osiągalne jest u niego wykonanie zwarcia, jednak nie jest on w stanie tego zwarcia .Wypowiadane przez pacjenta „P" jest niesłyszalne.
0. stopień – chory nie potrafi wykonać żadnego nacisku. Kiedy jest proszony o wypowiadanie liter „P", zarówno nie słychać, jak i nie widać podejmowanych przez niego prób.

D. ZRÓŻNICOWANE RUCHY

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Zadanie chorego polega na dziesięciokrotnym powtarzaniu przez niego na zmianę „U – I". Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób wykonać zadanie i powtarza „U – I" dziesięciokrotnie przez 10 sekund. Należy zwrócić się do chorego z prośbą o jak najstaranniejsze wykonanie wskazanego ruchu.

Ocena:

4. stopień - chory potrafi prawidłowo powtarzać oba ruchy i wypowiadać na zmianę „U – I" w sposób rytmiczny w czasie 10 sekund;
3. stopień - chory potrafi powtarzać oba ruchy i wypowiadać na zmianę „U – I", aczkolwiek zajmuje mu to do 15 sekund, a rytm w czasie wykonywania zadania bywa zakłócony, bądź też u chorego występuje niekompletne zwężanie, jak również rozciąganie warg;
2. stopień - wysiłki podejmowane przez chorego w celu realizacji zadania przebiegają powolnie, jeden ruch odbywa się prawidłowo, natomiast pozostałe są wyraźnie odbiegając od normy
1. stopień - brak jest widocznego zróżnicowania ustawienia warg bądź też ustawienie to zmienia się jedynie trzy razy;
0. stopień – ani jeden z ruchów chorego nie wiąże się z właściwym ustawieniem warg.

E. UŁOŻENIE UST PRZY MOWIE

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy zwrócić uwagę na ruchy warg wykonywane podczas wypowiadania się. Trzeba uważnie śledzić zarówno głoski dwuwargowe (takie jak na przykład „p", „b", „m", w trakcie których dochodzi do szybkiego zwarcia oraz rozwarcia warg), jak również pozycję warg podczas emisji innych głosek.

Ocena:

4. stopień - prawidłowe ułożenie warg podczas rozmowy;
3. stopień - u chorego widoczne jest obniżone bądź też wzmożone napięcie mięśniowe. Kiedy pacjent stara się wypowiadać niektóre głoski, zauważalne jest niewystępowanie ruchu warg;
2. stopień - ruchy warg są zaburzone, co powoduje występowanie artykulacji niewyraźnej akustycznie bądź artykulacji o charakterze plozywnym. Niejednokrotnie podczas wypowiadania pewnych głosek chory nie wykonuje ruchów ustami;
1. stopień - ruchy warg u chorego są zauważalne, jednak wypowiadane przez pacjenta głoski na to nie wskazują;
0. stopień - kiedy pacjent wypowiada głoski dwuwargowe, ruch jego warg jest niezauważalny. Podczas mowy chorego nie występuje ruch ust.

Część IV. ŻUCHWA

A. ŻUCHWA W SPOCZYNKU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Pozycję żuchwy należy oceniać w sytuacji, kiedy chory nie wypowiada żadnych słów.

Ocena:

4. stopień - rozluźniona oraz znajduje się w prawidłowym ułożeniu;
3. stopień - czasami bywa opuszczona bądź też zaciśnięta;
2. stopień - żuchw swobodnie opada w dół, jednak chory okazjonalnie podejmuje próbę ustawienia jej w pierwotnej pozycji;
1. stopień - żuchwa swobodnie opada w dół przez większość czasu oraz / bądź po ustawieniu jej w prawidłowej pozycji otwiera się powoli mimowolnie;
0. stopień - opada luźno oraz jest szeroko rozwarta bądź też jest zaciśnięte w bardzo mocny sposób. Chory nie jest w stanie doprowadzić żuchwy do prawidłowej pozycji.

B. ŻUCHWA PRZY MÓWIENIU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Ocenia się pozycję żuchwy w trakcie wypowiadania się pacjenta. Trzeba mieć na uwadze, iż osoba zdrowa podczas mówienia wykonuje ruchy żuchwą, które są subtelne oraz płynne.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń;
3. stopień - niewielkie odchylenia od normy przy zmęczeniu;
2. stopień - żuchwa pozostaje mniej więcej w utrwalonej pozycji lub porusza się w sposób szarpany, jednak chory może mieć nad nią kontrolę;
1. stopień - wciąż istnieje możliwość dowolnej kontroli, przy czym poszczególne ruchy wyraźnie rozmijają się z wyznaczonym planem;
0. stopień - nie występują zauważalne zmiany położenia żuchwy w trakcie wypowiedzi chorego.

Część V. PODNIEBIENIE MIĘKKIE (VELLUM)

A. PODNIEBIENIE MIĘKKIE PRZY JEDZENIU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy przyglądać się choremu oraz dowiedzieć się, czy jedzenie bądź picie nie wydobywa się przez nos.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń;
3. stopień - okazjonalne problemy (do tej pory 2-3 razy), niekiedy połączone z kaszlem;
2. stopień - różnego rodzaju kłopoty występujące kilkakrotnie na przestrzeni tygodnia;
1. stopień - chory doświadcza tego typu dolegliwości zwykle raz podczas posiłku;
0. stopień - chory ma stale utrzymujące się problemy z przyjmowaniem zarówno płynów, jak również pożywienia w postaci stałej.

B. FUNKCJA PODNIEBIENIA MIĘKKIEGO

Materiał potrzebny do przeprowadzania badania:

- szpatułka niezbędna do uwidocznienia podniebienia miękkiego,
- latarka

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy poprosić chorego, żeby pięć razy z rzędu powtórzył „AH". Pomiędzy powtórzeniami należy robić pauzy, które pozwolą na ponowne opuszczenie podniebienia miękkiego. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób chory ma wykonać zadanie. Realizacja zadania powinna być monitorowana począwszy od jego drugiego powtórzenia.

Ocena:

4. stopień - całkowicie płynne a także symetryczne ruchy podniebienia miękkiego;
3. stopień - ruch podniebienia miękkiego minimalnie niesymetryczny, natomiast jego ruchy są całkowicie wykonalne;
2. stopień - chory nie ma możliwości uniesienia podniebienia miękkiego niezależnie od wypowiadanej głoski albo ruch ten cechuje się znaczną asymetrycznością;
1. stopień - widoczne są bardzo nieduże ruchy podniebienia miękkiego;
0. stopień - brak jakiegokolwiek ruchu podniebienia miękkiego.

C. RUCH PODNIEBIENIA MIĘKKIEGO PRZY MÓWIENIU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Podczas wypowiedzi spontanicznej należy zwrócić uwagę na rezonans nosowy oraz przepływ powietrza przez nos. Można poprosić chorego o wypowiedzenie następujących słów: mapa lub papa, bada lub nada oraz bak lub mak, co może być bardzo przydatne podczas oceny.

Ocena:

4. stopień - występuje prawidłowy rezonans bez obecności przepływu nosowego,
3. stopień - ma miejsce łagodny rezonans nosowy bądź też niewyrównany rezonans nosowy oraz/bądź występujący czasami łagodny przepływ nosowy;
2. stopień - u chorego występuje wyraźne nosowanie (rynolalia) bądź też ma miejsce rezonans nosowy, który jest niewyrównany. Obecny jest też przepływ nosowy;

1. stopień - u pacjenta można zaobserwować od wyraźnego do ciężkiego nosowania. Może być również obecny rezonans nosowy, który jest niewyrównany lub widoczna ucieczka powietrza przez nos;
0. stopień - podczas słuchania wypowiadanych przez chorego słów, jego mowa wydaje się całkowicie zmieniona. Ma to związek z bardzo wyraźnym nosowaniem lub zauważalnym przepływem nosowym.

Część VI. GŁOS

A. DŁUGOŚĆ FONACJI

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy zwrócić się do chorego z prośbą o jak najdłuższe wymawianie litery „A" podczas jednego wydechu. Osoba przeprowadzająca badanie demonstruje w jaki sposób prawidłowo zrealizować zadanie. Punktowane jest dopiero drugie podejście chorego oraz jedynie ten czas, w którym jego głos jest czysty.

Ocena:

4. stopień - długość fonacji chorego sięga nawet 15 sekund;
3. stopień - długość fonacji choreo trwa 10 sekund (bądź też pomiędzy 10 a 15 sekund w przypadku znacznie zachrypniętego głosu);
2. stopień - długość fonacji pacjenta jest na poziomie pomiędzy 5 a 10 sekund; podczas wydawania głosu występują jego zaburzenia bądź dochodzi do jego załamywania;
1. stopień - długość fonacji chorego sięga od 3 do 5 sekund (bądź też jest na poziomie między 5 a 10 sekund w przypadku znacznie zachrypniętego głosu);
0. stopień - długość fonacji chorego nie przekracza 3 sekund.

B. WYSOKOŚĆ GŁOSU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzana zadania:

Chorego prosi się aby zaśpiewał gamę, przy czym wystarczające jest zaśpiewanie 6 dźwięków. Osoba przeprowadzająca badanie demonstruje w jaki sposób prawidłowo zrealizować zadanie.

Ocena:

4. stopień - brak trudności w wykonaniu zadania;
3. stopień - realizacja zadania jest osiągalna, natomiast chory odczuwa pewne problemy z nim związane. Podczas badania głos pacjenta łamie się;
2. stopień - chory jest zdolny do wyemitowania 4 dźwięków odznaczających się różną wysokością, przy czym nie zawsze są one zgodne z porządkiem zapisu nutowego skali;
1. stopień - minimalne wahania wysokości dźwięku. Istnieje możliwość rozpoznania dźwięków niskich oraz wysokich;
0. stopień - podczas wykonywania badania, wysokość głos chorego pozostaje stała.

C. SIŁA GŁOSU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy powiedzieć choremu, że ma on liczyć od jednego do pięciu. Trzeba jednak zaznaczyć, że każda kolejna wypowiadana przez niego liczba ma być coraz głośniejsza. Na początku liczenie jest bardzo ciche, natomiast zakończenie powinno być naprawdę głośne. Osoba przeprowadzająca badanie demonstruje w jaki sposób prawidłowo zrealizować zadanie. Punktowane jest dopiero drugie podejście chorego.

Ocena:

4. stopień - chory ma zdolność panowania nad zwiększającą się głośnością głosu;
3. stopień - bardzo niewielkie odchylenia. Część z liczb wypowiadanych przez pacjenta ma identyczną głośność;
2. stopień - głośny koniec zadania, natomiast nie występuje łagodna gradacja głośności dźwięku;
1. stopień - jedynie niewielkie różnice w natężeniu dźwięku, zaś możliwość dowolnej gradacji dźwięku niewykonalna;
0. stopień - nie występują różnice w głośności kolejnych liczb bądź też głos skrajnie cichy, ewentualnie głośny.

D. GŁOS PRZY MÓWIENIU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

U pacjenta podczas mówienia monitorowana jest intonacja, różnice w wysokości wypowiadanych dźwięków oraz ich natężenie.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń;
3. stopień - można usłyszeć, że głos chorego jest ochrypnięty bądź czasami nadmiernie głośny lub cichy, bądź też wysoki lub niski. Jednak nieprawidłowości te są rozpoznawalne wyłącznie przez wprawną osobę badającą;
2. stopień - głos pacjenta ulega zniekształceniu wtedy, kiedy wypowiada on dłuższe zdania. Występują u niego nierzadkie zaburzenia w modulacji, fonacji, a także problemy dotyczące wysokości dźwięku;
1. stopień - istotne cechy głosu ulegają wielokrotnym zmianom. Pacjent ma częste problemy dotyczące czystej fonacji, słyszalne są również u niego kłopoty z intonacją wypowiadanych słów, jak również głośnością. W sytuacji, gdy część z wyżej wymienionych cech jest trwale zmieniona, chory może zostać zaklasyfikowany do tego stopnia;
0. stopień - bardzo zmieniony (nieprawidłowy) głos, dwie albo każda cecha oceniana w tym badaniu odbiegająca od normy: niezmiennie występująca chrypka, niezmiennie nieprawidłowa intonacja oraz natężenie głosu.

Część VII. JĘZYK

A. JĘZYK W SPOCZYNKU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy przyglądać się językowi chorego znajdującego się w położeniu spoczynkowym z szeroko rozchylonymi ustami, przez około jedną minutę.

Trzeba zaobserwować, czy natychmiast po otwarciu ust język jest w stanie pozostać bez ruchu, natomiast w sytuacji gdy nie jest to możliwe, należy ocenić pozycję języka dopiero po chwilowej przerwie. W przypadku, gdy chory nie potrafi samodzielnie utrzymać ust w pozycji otwartej, najlepiej jest umieścić szpatułkę z boku, pomiędzy krawędziami zębów.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń;
3. stopień - czasami język przejawia pewne ruchy niezależne od woli bądź inne niewielkie zaburzenia;

2. stopień - język odchylony jest bardziej ku jednej stronie bądź występują zauważalne ruchy niezależne od woli;
1. stopień - u pacjenta występuje zauważalny zanik języka po jednej stronie bądź występują fascykulacje;
0. stopień - język pacjenta jest wyraźnie zniekształcony, jest niewielki, zanikowym zawiera liczne bruzdy bądź też jest wyjątkowo powiększony.

B. WYSUWANIE JĘZYKA

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy zwrócić się do pacjenta z prośbą, aby pięciokrotnie wysunął oraz cofnął język. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób prawidłowo zrealizować tę czynność 5 razy na przestrzeni 4 sekund. Punktowane jest drugie podejście chorego do wykonania zadania.

Ocena:

4. stopień - wykonywane przez pacjenta ruchy języka są płynne oraz precyzyjne, podobnie jak szybkość ich wykonania;
3. stopień - wykonywane przez pacjenta ruchy języka są spowolnione (realizacja zadania zajmuje od 4 do 6 sekund), natomiast nadal są prawidłowe;
2. stopień - sprawność chorego jest zaburzona. Ruchy przez niego wykonywane mają charakter nieregularny bądź występują z towarzyszącym grymasem twarzy, pacjent ma znaczne drżenie lub czas potrzebny do realizacji zadania wynosi 6-8 sekund;
1. stopień - chory potrafi jedynie wysunąć język do warg albo wykonać zadanie co najwyżej dwukrotnie. Do jego realizacji wymagane jest ponad 8 sekund;
0. stopień - chory nie jest zdolny do prawidłowej realizacji zadania. Nie istnieje możliwość wykonania takiego ruchu, aby wysunąć język do warg.

C. UNOSZENIE JĘZYKA

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy poprosić chorego o pięciokrotne wykonanie naprzemiennych ruchów językiem w kierunku brody oraz nosa (usta chorego pozostają rozchylone w trakcie realizacji zadania). Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób

prawidłowo zrealizować tę czynność 5 razy na przestrzeni 6 sekund. Punktowane jest drugie podejście chorego do wykonania zadania.

Ocena:

4. stopień - bez odchyleń;
3. stopień - zachowane prawidłowe ruchy języka, natomiast czas realizacji zadania jest wydłużony (sięga 8 sekund);
2. stopień - wykonywane przez pacjenta ruchy w kierunku broda oraz nosa są wykonalne, natomiast są one utrudnione bądź niekompletne;
1. stopień - język chorego przemieszcza się wyłącznie albo w kierunku brody, albo w kierunku nosa bądź wykonywanie zadania jest niezdarne;
0. stopień - chory nie jest zdolny do realizacji zadania, nie jest w stanie zarówno podnieść, jak również wysunąć języka.

D. RUCHY BOCZNE JĘZYKA

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy poprosić chorego o wykonywanie takich ruchów języka, które będą polegać na przesuwaniu go między kącikami ust. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób prawidłowo zrealizować tę czynność 5 razy na przestrzeni 4 sekund. Punktowane jest drugie podejście chorego do wykonania zadania.

Ocena:

4. stopień - bez odchyleń;
3. stopień - zachowane prawidłowe ruchy języka, natomiast czas realizacji zadania jest wydłużony (sięga 5-6 sekund);
2. stopień - wykonywane przez pacjenta ruchy języka na boki są niezgrabne oraz niekompletne. Czas realizacji zadania wynosi między 6 a 8 sekund;
1. stopień - istnieje możliwość wykonania ruchu wyłącznie w jedna stronę oraz/lub ruch nie jest możliwy do utrzymania przez chorego. Czas realizacji zadania wynosi między 8 a 10 sekund ;
0. stopień - chory nie jest zdolny do realizacji zadania, bądź zajmuje mu ono powyżej 10 sekund.

E. ZRÓŻNICOWANE RUCHY JĘZYKA

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy zwrócić się do pacjenta z prośbą o jak najszybsze dziesięciokrotne powtarzanie słowa „KALA”. Osoba przeprowadzająca badanie pokazuje w jaki sposób prawidłowo zrealizować tę czynność 10 razy na przestrzeni 5 sekund. Punktowane jest drugie podejście chorego do wykonania zadania.

Ocena:

4. stopień - brak problemów z wykonaniem zadania;
3. stopień - niewielkie kłopoty, drobne problemy związane z koordynacją, niewielkie osłabienie tempa. Realizacja zadania zajmuje choremu między 5 a 7 sekund;
2. stopień - niektóre głoski dobrze zrozumiałe, natomiast inne są wypowiadane w sposób niewyraźny bądź nastąpiło znaczne osłabienie podczas wykonywania zadania. Czas niezbędny do realizacji zadania wynosi 10 sekund;
1. stopień - pacjent nadal może zmieniać położenie języka, język jeszcze zmienia swoje ułożenie, możliwe jest rozpoznanie tylko niektórych głosek;
0. stopień - brak możliwości dokonania zmian w położeniu języka.

F. JĘZYK PRZY MÓWIENIU

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy prowadzić obserwacje jak układa się język pacjenta podczas rozmowy z nim.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń od normy;
3. stopień - wykonywane przez pacjenta ruchy języka mają niekiedy charakter nieprecyzyjny, zdarzają się niewłaściwe artykulacje;
2. stopień - zdarza się, że chory odnajduje prawidłowe ustawienie artykulacyjne, natomiast wydłużenie czasu trwania ruchów wpływa istotnie na poprawność wymowy. Utrzymana jest właściwa artykulacja pewnych wymawianych spółgłosek;
1. stopień - wyraźnie nieprawidłowe ruchy, artykulacja jedynie połowicznie możliwa przy pomocy języka lub mają miejsce przypadki występowania wielu nieregularnych ruchów języka. Samogłoski zostają utrzymane, spółgłoski zostają natomiast w dużej mierze zniesione;
0. stopień - pacjent nie jest w stanie wykonać żadnych ruchów języka.

Część VIII. ZROZUMIAŁOŚĆ MOWY

Wersja angielska oryginału jest w tym miejscu zastąpiona. Spis wyrazów oraz wyrażeń nie ma charakteru ujednoliconego, ale opracowano go według następujących zasad, a mianowicie: miejsce artykulacji, częstotliwość występowania słów, pokrewieństwo pod względem fonetycznym oraz upodobnienia.

A. SŁOWA

Materiały potrzebne do przeprowadzenia badania:

Karty z zapisanymi na nich wyrazami

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Osoba przeprowadzająca badanie tasuje karty oraz kładzie je przed sobą zakryte (napisy są pod spodem). W dalszej kolejności badający w sposób losowy wybiera 12 kart (bez czytania ich) oraz kieruje je napisem w stronę pacjenta. Chory ma za zadanie odczytać zapisane słowo, a prowadzący badanie zapisuje, co usłyszał. Z 12 kart, które leżą przed chorym, 2 pierwsze to próba, natomiast 10 kolejnych podlega ocenie. Po zakończeniu odczytywania każdego ze słów zapisanych na kartach, napisy są zestawiane (zgodnie z kolejnością) z zapiskami badacza. Poprawnie przeczytane (zrozumiane) wyrazy należy policzyć oraz punktować w poniżej podany sposób:

Ocena:

4. stopień - od 4 do 10 wyrazów badacz zrozumiał bez żadnych problemów;
3. stopień - od 3 do 10 słów prawidłowo zrozumianych, jednak logopeda zmuszony był uważnie się wsłuchiwać w to co mówi pacjent czujnie;
2. stopień - od 2 do 9 zrozumianych wyrazów;
1. stopień - od 1 do 5 zrozumianych wyrazów;
0. stopień – maksymalnie 2 zrozumiałe wyrazy.

B. ZDANIA

Materiały potrzebne do przeprowadzenia badania:

Karty z zapisanymi na nich zdaniami.

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Należy wykorzystać karty z zapisanymi na nich zdaniami w ten sam sposób jak użyto kart zawierających wyrazy.

Ocena:

W ten sam sposób jak we fragmencie badania oceniającym zrozumiałość przeczytanych słów.

C. MOWA SPONTANICZNA

Instrukcja potrzebna do przeprowadzania zadania:

Osoba wykonująca badanie odbywa z chorym pięciominutową rozmowę na temat jego rodziny, pasji oraz wykonywanego zawodu.

Ocena:

4. stopień - brak odchyleń w stosunku do normy;
3. stopień - mowa jest zmieniona, niemniej jednak możliwa do zrozumienia; chory niekiedy musi ponownie wypowiedzieć niektóre słowa;
2. stopień - występuje wyraźna zmiana mowy, tylko połowa z tego co pacjent powiedział jest zrozumiała; chory musi wielokrotnie wypowiadać niektóre słowa;
1. stopień - wyrazy wypowiadane przez chorego są w większości niezrozumiałe;
0. stopień - chory wypowiada się w sposób całkowicie niezrozumiały.

Część IX. CZYNNIKI DODATKOWE

Trzeba zwrócić uwagę na to, czy podane elementy wzbudzają niepokój. W sytuacji, gdy osoba przeprowadzająca badanie uzna, iż któryś z wymienionych czynników wywiera istotny wpływ na wypowiedź chorego, należy zaznaczyć ten fakt w stosownym miejscu.

Za te składowe nie są przyznawane punkty.

A. SŁUCH

Trzeba ustalić czy chory cierpi na zaburzenia słuchu, podczas badania sprawdza jego reakcję na wypowiadane słowa przez osobę badającą. Jeśli istnieją odchylenia bądź przeprowadzone zostały badania audiometryczne, to ich rezultaty powinny zostać umieszczone we właściwym polu.

B. ZABURZENIAWIDZENIA

Trzeba zaznaczyć, jeśli chory cierpi na problemy ze wzrokiem, czy stosuje okulary bądź soczewki oraz w jakim okresie zostały one choremu przepisane. Informacje te powinny zostać umieszczone we właściwym polu.

C. ZĘBY

Należy pamiętać o zapisaniu uwag na temat stanu uzębienia oraz dziąseł i lokalizacji ewentualnych zmian. Informacje te powinny zostać umieszczone we właściwym polu.

D. MOWA

Trzeba sprawdzić, czy istnieją problemy językowe o charakterze ekspresyjnym bądź też receptywnym.

W przypadku konieczności przeprowadzenia dokładniejszej diagnostyki należy umieścić odpowiednie dane w stosownym polu.

E. KONDYCJA PSYCHICZNA

Trzeba sprawdzić, na ile chory jest świadomy własnego stanu, czy ma chęć do współpracy oraz jak wygląda jego samopoczucie i nastrój.

F. POSTAWA CIAŁA

Spostrzeżenia dotyczące postawy ciała w czasie konwersacji z pacjentem, informacje na temat zachowania symetrii głowy oraz tułowia, zachowania kontroli nad ułożeniem głowy podczas mówienia a także napięcia mięśniowego powinny być umieszczone w stosownym polu.

Dla lepszej ilustracji prowadzonej w ramach pracy dokumentacji przedstawiono przykładową tabelą prezentującą badanie wyjściowe Pacjent nr 12 (K.M. ur. 23.05.1954 r.).

Tabela 3. Przykład badania wyjściowego

		4	3	2	1	0
ODRUCHY	kaszel	X				
	połykanie	X				
	ślinienie		X			
ODDYCHANIE	oddychanie w spoczynku	X				
	oddychanie przy mowie	X				
RUCHY WARG	w spoczynku	X				
	rozciąganie warg	X				
	zamknięcie warg	x				
	zróżnicowane ruchy	X				
	ułożenie warg przy mowie	X				
ŻUCHWA	żuchwa w spoczynku	X				
	żuchwa przy mowie	X				
PODNIEBIENIE MIĘKKIE	przy jedzeniu		X			
	funkcja podniebienia miękkiego		X			
	ruchy przy mówieniu		X			
GŁOS	długość fonacji	X				
	wysokość głodu		X			
	siła głosu	X				
	głos przy mówieniu		X			
JĘZYK	język w spoczynku		X			
	wysuwanie języka		X			
	unoszenie języka		X			
	ruchy boczne języka		X			
	zróżnicowane ruchy języka		X			
	język przy mówieniu		X			
ZROZUMIAŁOŚĆ MOWY	słowa	X				
	zdania		X			
	mowa spontaniczna		X			
CZYNNIKI DODATKOWE	słuch					
	zaburzenia widzenie					
	zęby					
	kondycja psychiczna					
	postawa ciała					

3.4 Statystyka stosowana w pracy

Do badania zależności istotności różnic wartości średnich w grupach wykorzystywano test jednoczynnikowej analizy wariancji ANOVA oraz test post-hoc Tukeya. Analizę statystyczną przeprowadzono za pomocą pakietu statystycznego Statistica 9PL.

4 Wyniki

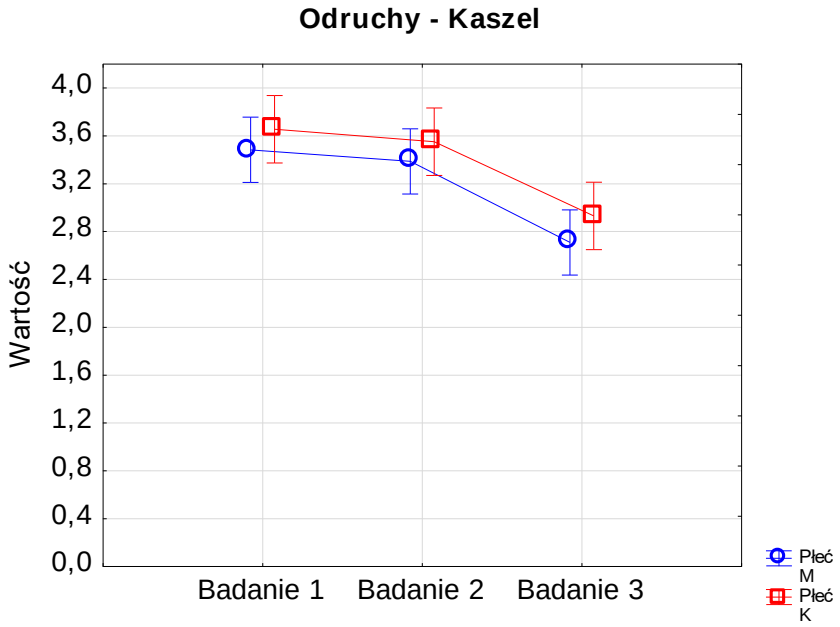
4.1 Obraz zmian funkcji artykulacyjnych oraz różnice w przebiegu zaburzeń poszczególnych funkcji artykulacyjnych w kończynowej postaci SLA.

Prezentowane wykresy i tabele obrazują kierunek oraz tempo zmian badanych funkcji artykulacyjnych. Wyniki wykazują zmniejszanie się średniej wartości poszczególnych funkcji artykulacyjnych w kolejnych badaniach, zarówno w grupie kobiet, jak i mężczyzn. Maksymalną średnią wartość w grupie mężczyzn (4,00) odnotowano w badaniu 1, dla funkcji: żuchwa – w spoczynku, ruchy warg – w spoczynku, zrozumiałość mowy – słowa oraz zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna. Wśród mężczyzn, minimalną wartość funkcji stwierdzono w badaniu 3, dla funkcji język – przy mowie (1,23 ± 0,43). Maksymalną średnią wartość w grupie kobiet (3,93 ± 0,26) stwierdzono w badaniu 1, dla funkcji: żuchwa – w spoczynku, ruchy warg – w spoczynku, ruchy warg – zamknięcie oraz zrozumiałość mowy – słowa. Minimalną średnią wartość wśród kobiet (1,28 ± 0,45) odnotowano w badaniu 3 dla dwóch funkcji artykulacyjnych: język – przy mowie oraz język – unoszenie.

W wyniku przeprowadzonej analizy statystycznej (jednoczynnikowa analiza wariancji ANOVA, test post-hoc Tukeya) wykazano występowanie istotnych statystycznie różnic ($p < 0,05$) pomiędzy średnimi wartościami poszczególnych funkcji artykulacyjnych pacjentów w kolejnych badaniach (Tabela 3).

Średnią wartość poszczególnych funkcji artykulacyjnych ocenianych w kolejnych badaniach w grupie badanych kobiet oraz mężczyzn zobrazowano na poniższych diagramach. W tabelach umieszczono wartości ocenianych funkcji artykulacyjnych dla których wykazano statystycznie istotne różnice w kolejnych badaniach.

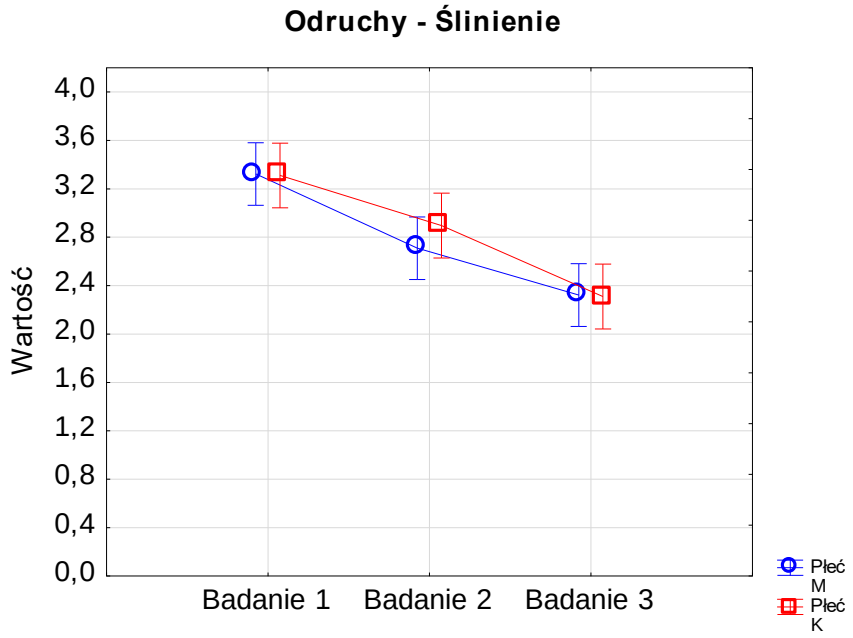
I. ODRUCHY



Rycina 1. Średnia wartość funkcji odruchy – kaszel

Tabela 4. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - kaszel

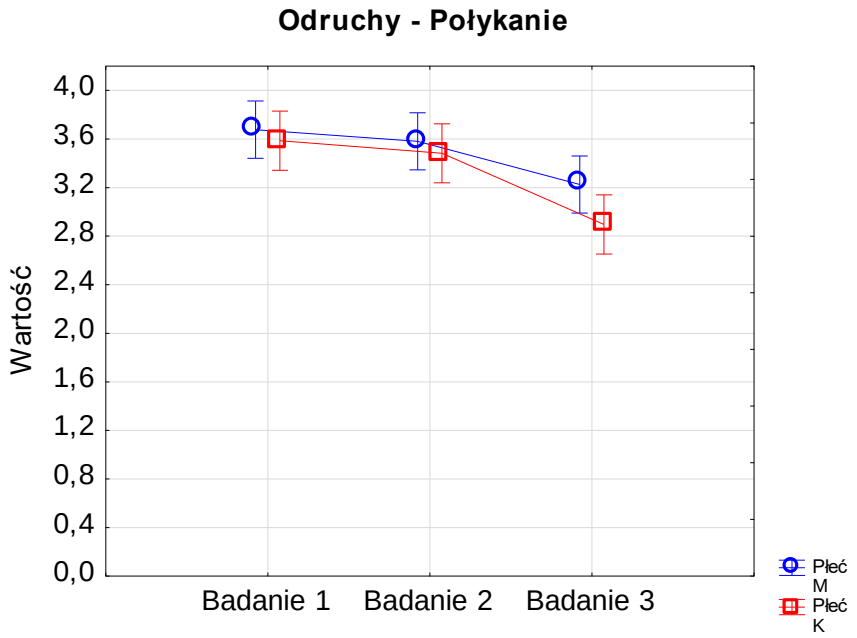
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,4839	{2} 3,3871	{3} 2,7097	{4} 3,6552	{5} 3,5517	{6} 2,9310
zmienna = **Odruchy - Kaszel** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,59236, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,996364	0,001064	0,955529	0,999393	0,060611
2	M	Badanie 2	0,996364		0,007029	0,757880	0,962435	0,196483
3	M	Badanie 3	0,001064	0,007029		0,000047	0,000342	0,876113
4	K	Badanie 1	0,955529	0,757880	0,000047		0,995743	0,004606
5	K	Badanie 2	0,999393	0,962435	0,000342	0,995743		0,026009
6	K	Badanie 3	0,060611	0,196483	0,876113	0,004606	0,026009	



Rycina 2. Średnia wartość funkcji odruchy - ślinienie

Tabela 5. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - ślinienie

Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,3226	{2} 2,7097	{3} 2,3226	{4} 3,3103	{5} 2,8966	{6} 2,3103
zmienna = **Odruchy - Ślinienie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,53471, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,012431	0,000021	1,000000	0,212748	0,000021
2	M	Badanie 2	0,012431		0,295517	0,018458	0,921553	0,279924
3	M	Badanie 3	0,000021	0,295517		0,000022	0,028744	1,000000
4	K	Badanie 1	1,000000	0,018458	0,000022		0,259277	0,000023
5	K	Badanie 2	0,212748	0,921553	0,028744	0,259277		0,027513
6	K	Badanie 3	0,000021	0,279924	1,000000	0,000023	0,027513	

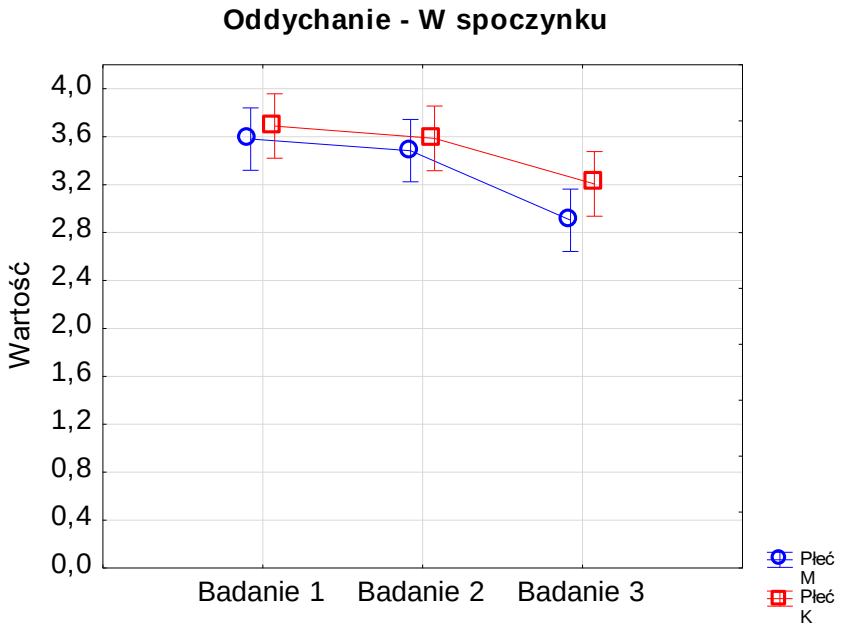


Rycina 3. Średnia wartość funkcji odruchy – połykanie

Tabela 6. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - połykanie

Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,6774	{2} 3,5806	{3} 3,2258	{4} 3,5862	{5} 3,4828	{6} 2,8966
	zmienna = **Odruchy - Połykanie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,44085, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
1	M	Badanie 1		0,992730	0,079674	0,994905	0,866951	0,000094
2	M	Badanie 2	0,992730		0,285035	1,000000	0,992915	0,000950
3	M	Badanie 3	0,079674	0,285035		0,286570	0,665592	0,390024
4	K	Badanie 1	0,994905	1,000000	0,286570		0,991517	0,001086
5	K	Badanie 2	0,866951	0,992915	0,665592	0,991517		0,010072
6	K	Badanie 3	0,000094	0,000950	0,390024	0,001086	0,010072	

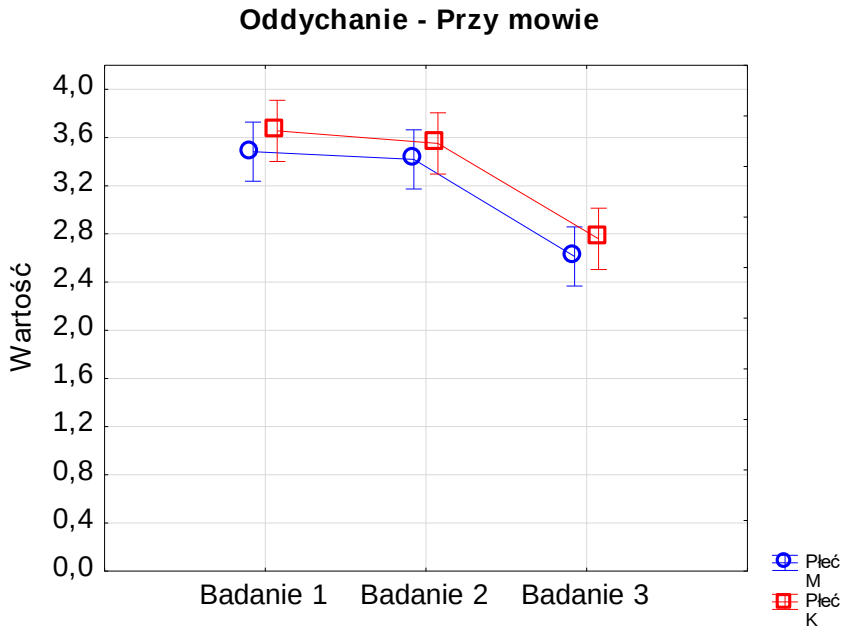
II. ODDYCHANIE



Rycina 4. Średnia wartość funkcji oddychanie – w spoczynku

Tabela 7. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla oddychanie – w spoczynku.

Cell No.	zmienna = **Oddychanie - W spoczynku** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,54023, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,5806	{2} 3,4839	{3} 2,9032	{4} 3,6897	{5} 3,5862	{6} 3,2069
1	M	Badanie 1		0,995481	0,003874	0,992715	1,000000	0,360672
2	M	Badanie 2	0,995481		0,023015	0,888061	0,994574	0,690732
3	M	Badanie 3	0,003874	0,023015		0,000505	0,004373	0,599041
4	K	Badanie 1	0,992715	0,888061	0,000505		0,994714	0,123670
5	K	Badanie 2	1,000000	0,994574	0,004373	0,994714		0,362561
6	K	Badanie 3	0,360672	0,690732	0,599041	0,123670	0,362561	

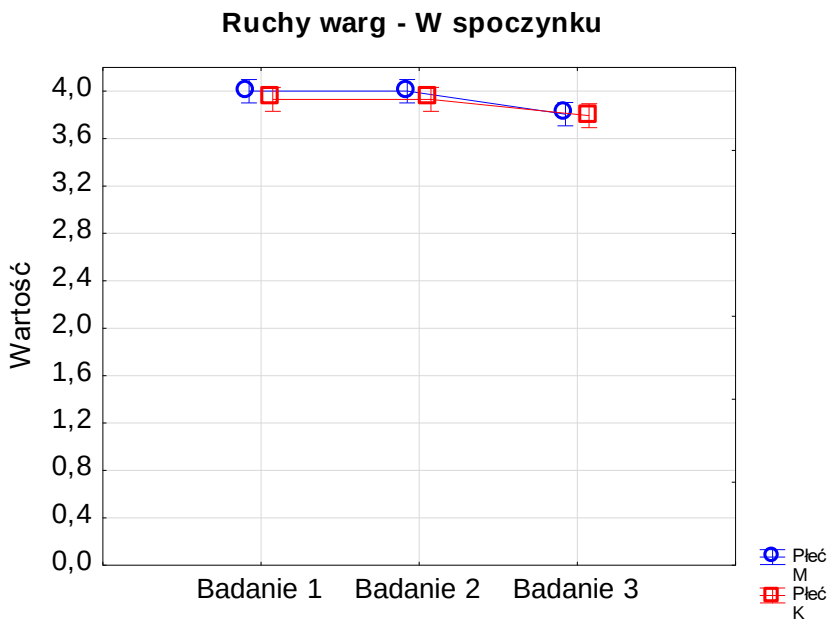


Rycina 5. Średnia wartość funkcji oddychanie – przy mowie

Tabela 8. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla oddychanie – przy mowie

Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,4839	{2} 3,4194	{3} 2,6129	{4} 3,6552	{5} 3,5517	{6} 2,7586
	zmienna = **Oddychanie - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,48092, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
1	M	Badanie 1		0,999143	0,000030	0,931570	0,998992	0,000743
2	M	Badanie 2	0,999143		0,000085	0,776154	0,977105	0,003098
3	M	Badanie 3	0,000030	0,000085		0,000020	0,000022	0,965196
4	K	Badanie 1	0,931570	0,776154	0,000020		0,993065	0,000032
5	K	Badanie 2	0,998992	0,977105	0,000022	0,993065		0,000207
6	K	Badanie 3	0,000743	0,003098	0,965196	0,000032	0,000207	

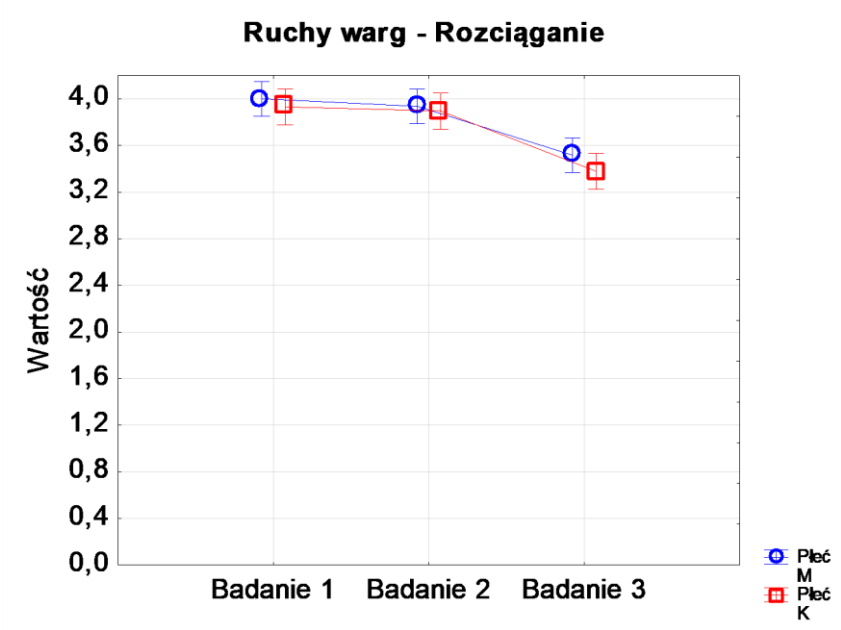
III. RUCHY WARG



Rycina 6. Średnia wartość funkcji ruchy warg – w spoczynku

Tabela 9. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – w spoczynku

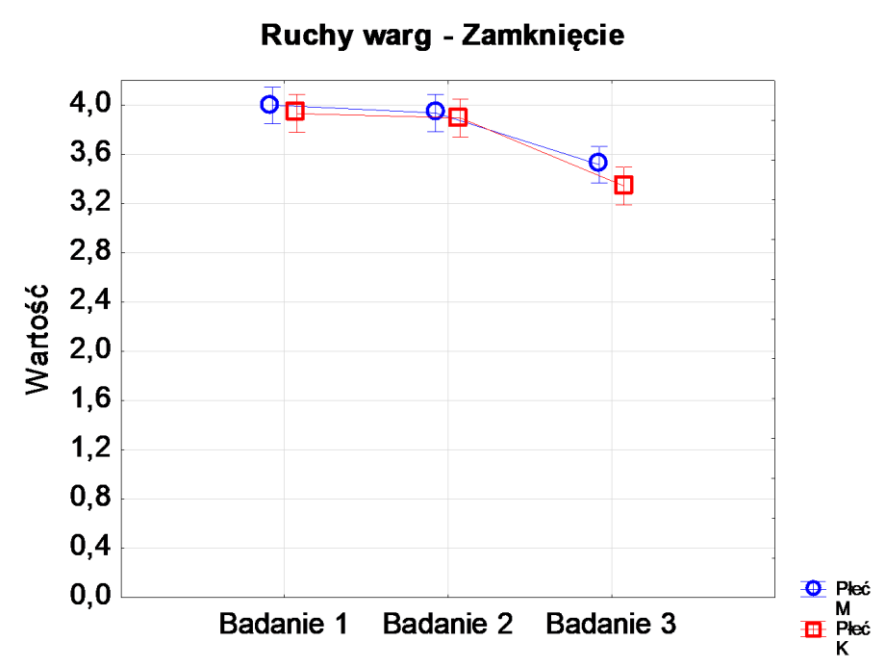
Cell No.	zmienna = **Ruchy warg - W spoczynku** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,07656, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 4,0000	{2} 4,0000	{3} 3,8065	{4} 3,9310	{5} 3,9310	{6} 3,7931
1	M	Badanie 1		1,000000	0,065128	0,929038	0,929038	0,044040
2	M	Badanie 2	1,000000		0,065128	0,929038	0,929038	0,044040
3	M	Badanie 3	0,065128	0,065128		0,503225	0,503225	0,999969
4	K	Badanie 1	0,929038	0,929038	0,503225		1,000000	0,403149
5	K	Badanie 2	0,929038	0,929038	0,503225	1,000000		0,403149
6	K	Badanie 3	0,044040	0,044040	0,999969	0,403149	0,403149	



Rycina 7. Średnia wartość funkcji ruchy warg – rozciąganie

Tabela 10. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – rozciąganie

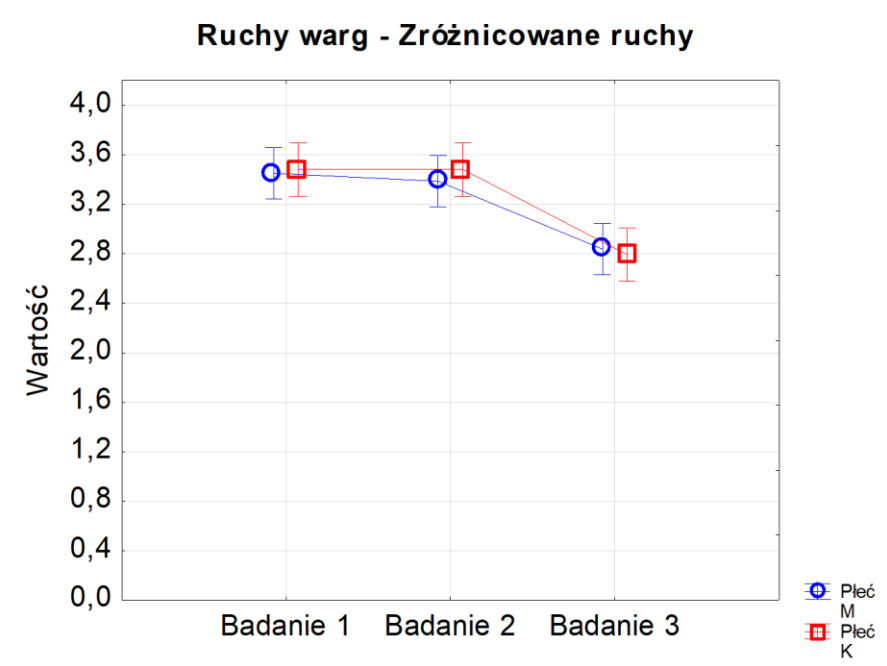
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 4,0000	{2} 3,9355	{3} 3,5161	{4} 3,9310	{5} 3,8966	{6} 3,3793
zmienna = **Ruchy warg - Rozciąganie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,17812, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,990937	0,000109	0,988614	0,933680	0,000020
2	M	Badanie 2	0,990937		0,001293	1,000000	0,999243	0,000025
3	M	Badanie 3	0,000109	0,001293		0,001972	0,006457	0,809473
4	K	Badanie 1	0,988614	1,000000	0,001972		0,999613	0,000029
5	K	Badanie 2	0,933680	0,999243	0,006457	0,999613		0,000062
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000025	0,809473	0,000029	0,000062	



Rycina 8. Średnia wartość funkcji ruchy warg – zamknięcie

Tabela 11. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – zamknięcie

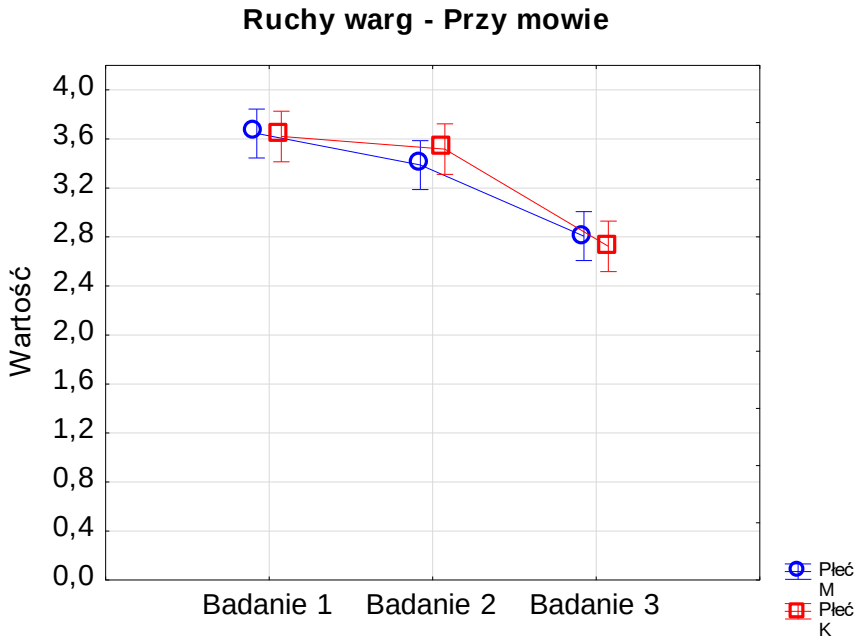
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 4,0000	{2} 3,9355	{3} 3,5161	{4} 3,9310	{5} 3,8966	{6} 3,3448
zmienna = **Ruchy warg - Zamknięcie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,17653, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,990749	0,000101	0,988379	0,932466	0,000020
2	M	Badanie 2	0,990749		0,001205	1,000000	0,999226	0,000021
3	M	Badanie 3	0,000101	0,001205		0,001844	0,006106	0,613052
4	K	Badanie 1	0,988379	1,000000	0,001844		0,999605	0,000022
5	K	Badanie 2	0,932466	0,999226	0,006106	0,999605		0,000028
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000021	0,613052	0,000022	0,000028	



Rycina 9. Średnia wartość funkcji ruchy warg – zróżnicowane ruchy

Tabela 12. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – zróżnicowane ruchy

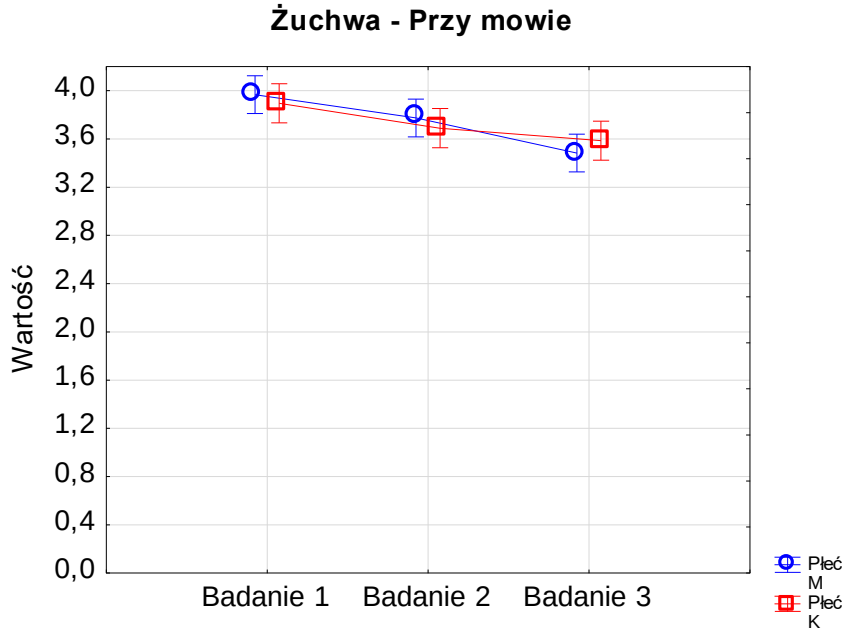
Cell No.	zmienna = **Ruchy warg - Zróżnicowane ruchy** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,34751, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,4516	{2} 3,3871	{3} 2,8387	{4} 3,4828	{5} 3,4828	{6} 2,7931
1	M	Badanie 1		0,998124	0,000617	0,999951	0,999951	0,000236
2	M	Badanie 2	0,998124		0,003413	0,988971	0,988971	0,001355
3	M	Badanie 3	0,000617	0,003413		0,000350	0,000350	0,999679
4	K	Badanie 1	0,999951	0,988971	0,000350		1,000000	0,000138
5	K	Badanie 2	0,999951	0,988971	0,000350	1,000000		0,000138
6	K	Badanie 3	0,000236	0,001355	0,999679	0,000138	0,000138	



Rycina 10. Średnia wartość funkcji ruchy warg – przy mowie

Tabela 13. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – przy mowie

Cell No.	zmienna = **Ruchy warg - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,31697, df = 174,00 Exclude condition: v9=129 Płeć	Badanie	{1} 3,6452	{2} 3,3871	{3} 2,8065	{4} 3,6207	{5} 3,5172	{6} 2,7241
1	M	Badanie 1		0,462669	0,000020	0,999981	0,951501	0,000020
2	M	Badanie 2	0,462669		0,000707	0,594521	0,947882	0,000092
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000707		0,000021	0,000034	0,993183
4	K	Badanie 1	0,999981	0,594521	0,000021		0,982030	0,000020
5	K	Badanie 2	0,951501	0,947882	0,000034	0,982030		0,000021
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000092	0,993183	0,000020	0,000021	

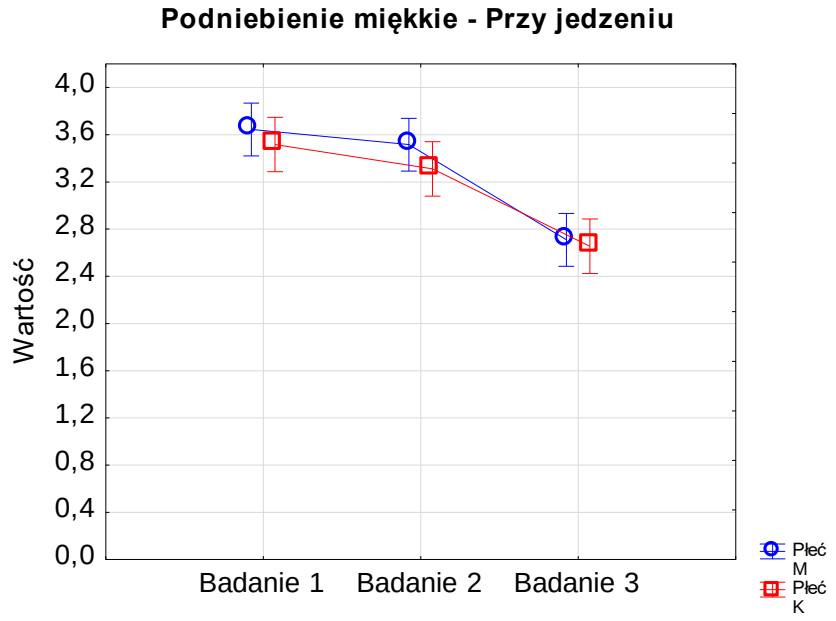


Rycina 11. Średnia wartość funkcji żuchwa – przy mowie

Tabela 14. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla żuchwa – przy mowie

Cell No.	zmienna = **Żuchwa - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,19575, df = 174,00 Exclude condition: v9=129 Płeć	Badanie	{1} 3,9677	{2} 3,7742	{3} 3,4839	{4} 3,8966	{5} 3,6897	{6} 3,5862
1	M	Badanie 1		0,516878	0,000254	0,989390	0,144901	0,010928
2	M	Badanie 2	0,516878		0,101273	0,893188	0,976999	0,568707
3	M	Badanie 3	0,000254	0,101273		0,004159	0,465418	0,947752
4	K	Badanie 1	0,989390	0,893188	0,004159		0,478287	0,081098
5	K	Badanie 2	0,144901	0,976999	0,465418	0,478287		0,948952
6	K	Badanie 3	0,010928	0,568707	0,947752	0,081098	0,948952	

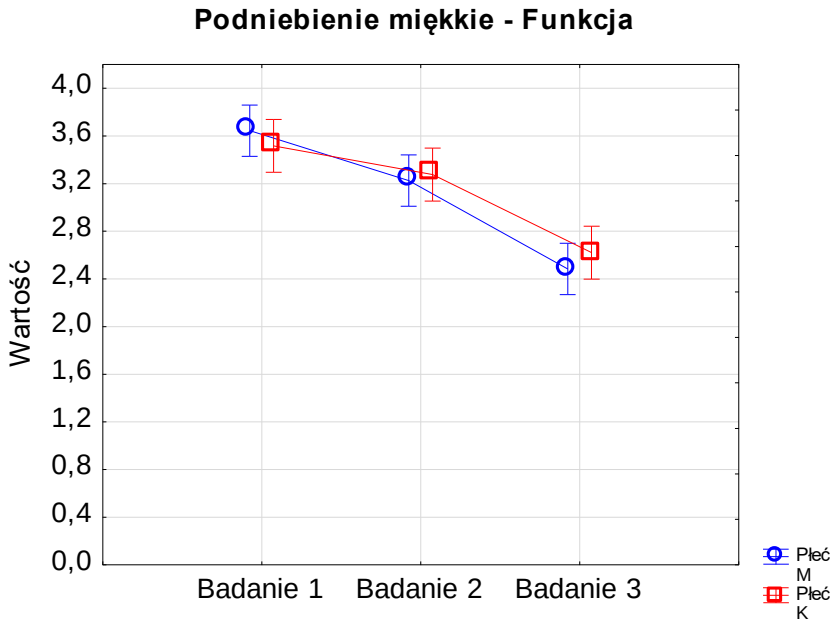
IV. PODNIEBIENIE MIĘKKIE



Rycina 12. Średnia wartość podniebienie miękkie – przy jedzeniu

Tabela 15. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – przy jedzeniu

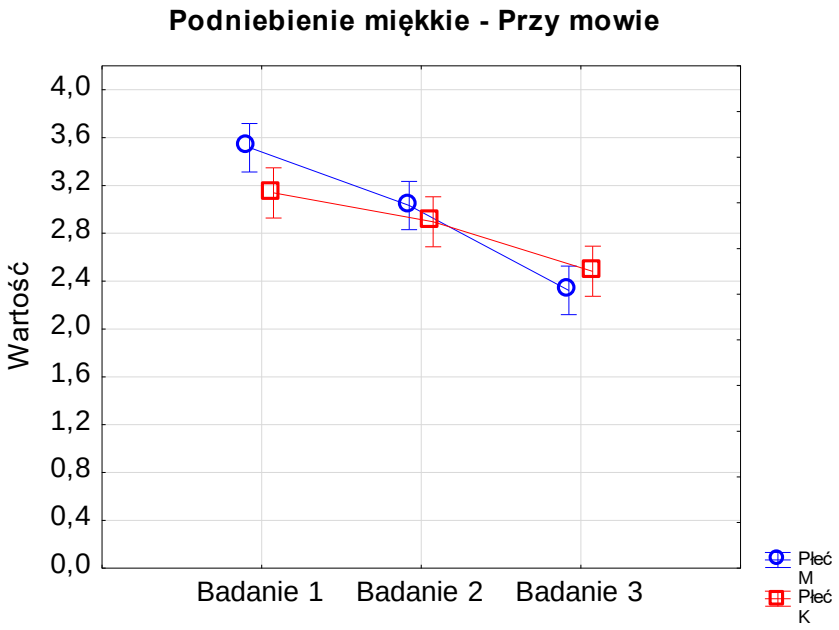
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,6452	{2} 3,5161	{3} 2,7097	{4} 3,5172	{5} 3,3103	{6} 2,6552
zmienna = **Podniebienie miękkie - Przy jedzeniu** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,39785, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,966640	0,000020	0,970141	0,311425	0,000020
2	M	Badanie 2	0,966640		0,000027	1,000000	0,805274	0,000022
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000027		0,000030	0,003120	0,999449
4	K	Badanie 1	0,970141	1,000000	0,000030		0,812503	0,000023
5	K	Badanie 2	0,311425	0,805274	0,003120	0,812503		0,001086
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000022	0,999449	0,000023	0,001086	



Rycina 13. Średnia wartość podniebienie miękkie – funkcja

Tabela 16. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – funkcja

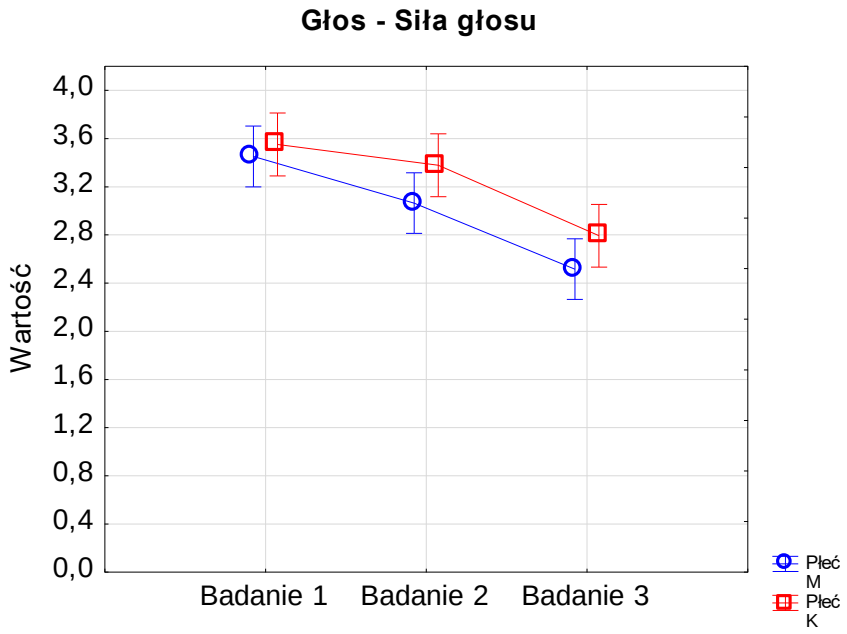
	zmienna = **Podniebienie miękkie - Funkcja** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,36851, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,6452	{2} 3,2258	{3} 2,4839	{4} 3,5172	{5} 3,2759	{6} 2,6207
1	M	Badanie 1		0,071373	0,000020	0,964767	0,172453	0,000020
2	M	Badanie 2	0,071373		0,000041	0,428168	0,999562	0,001600
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000041		0,000020	0,000026	0,953116
4	K	Badanie 1	0,964767	0,428168	0,000020		0,655149	0,000021
5	K	Badanie 2	0,172453	0,999562	0,000026	0,655149		0,000576
6	K	Badanie 3	0,000020	0,001600	0,953116	0,000021	0,000576	



Rycina 14. Średnia wartość podniebienie miękkie – przy mowie

Tabela 17. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – przy mowie

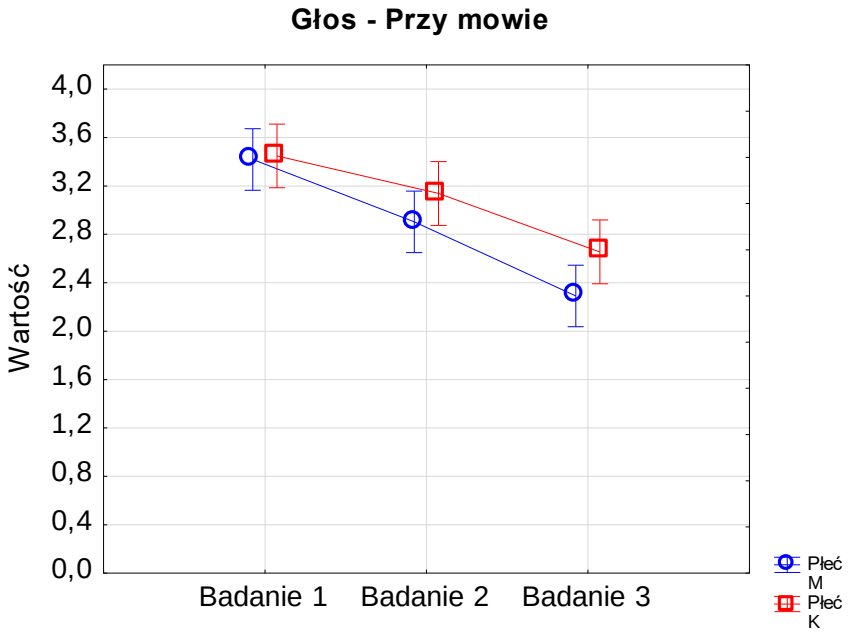
Cell No.	zmienna = **Podniebienie miękkie - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,32680, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,5161	{2} 3,0323	{3} 2,3226	{4} 3,1379	{5} 2,8966	{6} 2,4828
1	M	Badanie 1		0,011140	0,000020	0,107074	0,000404	0,000020
2	M	Badanie 2	0,011140		0,000034	0,980140	0,941824	0,002735
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000034		0,000021	0,001432	0,887728
4	K	Badanie 1	0,107074	0,980140	0,000021		0,593320	0,000200
5	K	Badanie 2	0,000404	0,941824	0,001432	0,593320		0,064714
6	K	Badanie 3	0,000020	0,002735	0,887728	0,000200	0,064714	



Rycina 15. Średnia wartość głos – siła głosu

Tabela 18. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – siła głosu

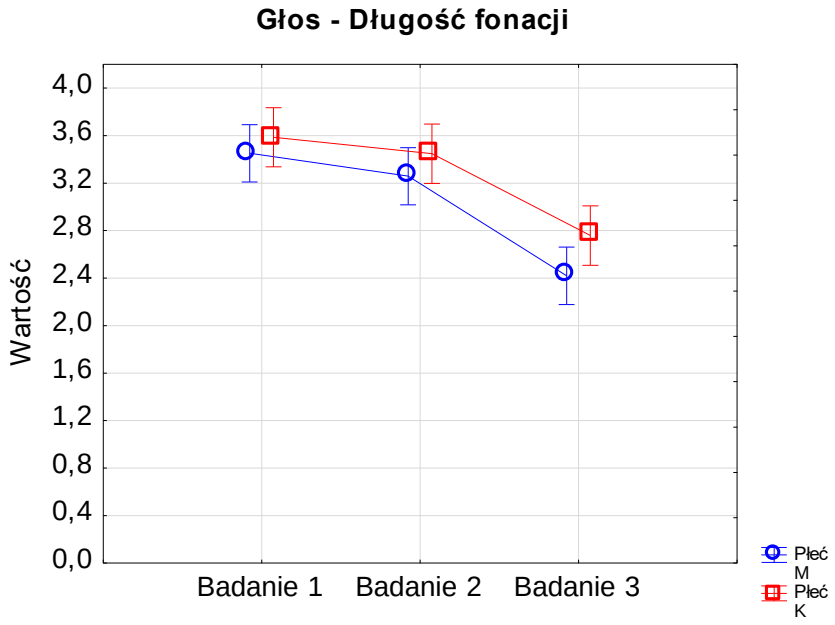
Cell No.	zmienna = **Głos - Siła głosu** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,50603, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,4516	{2} 3,0645	{3} 2,5161	{4} 3,5517	{5} 3,3793	{6} 2,7931
1	M	Badanie 1		0,265445	0,000023	0,994295	0,998789	0,004597
2	M	Badanie 2	0,265445		0,029034	0,085372	0,523100	0,679150
3	M	Badanie 3	0,000023	0,029034		0,000021	0,000057	0,659676
4	K	Badanie 1	0,994295	0,085372	0,000021		0,940765	0,000705
5	K	Badanie 2	0,998789	0,523100	0,000057	0,940765		0,021086
6	K	Badanie 3	0,004597	0,679150	0,659676	0,000705	0,021086	



Rycina 16. Średnia wartość głos – przy mowie

Tabela 19. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – przy mowie

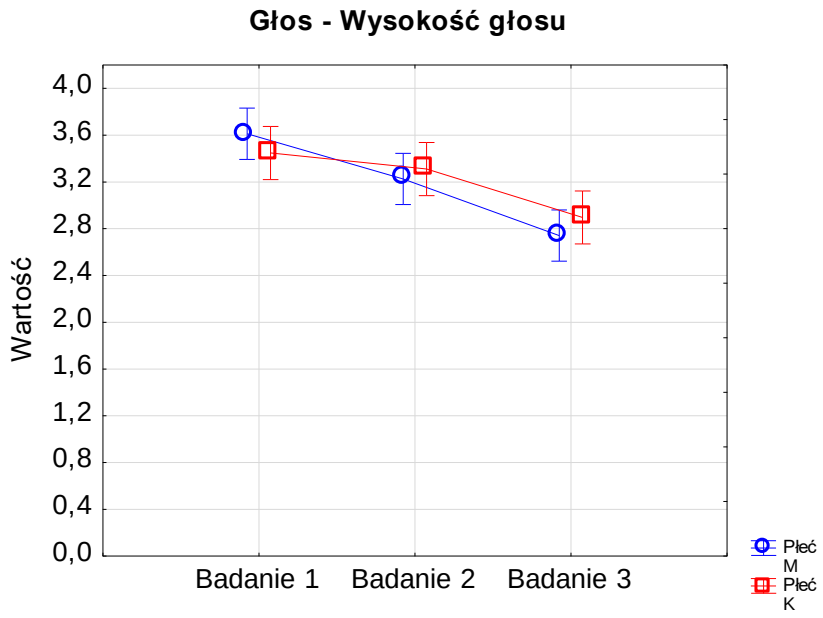
Cell No.	zmienna = **Głos - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,51619, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,4194	{2} 2,9032	{3} 2,2903	{4} 3,4483	{5} 3,1379	{6} 2,6552
1	M	Badanie 1		0,053111	0,000020	0,999987	0,653794	0,000559
2	M	Badanie 2	0,053111		0,010190	0,038975	0,804406	0,764708
3	M	Badanie 3	0,000020	0,010190		0,000020	0,000089	0,362232
4	K	Badanie 1	0,999987	0,038975	0,000020		0,568607	0,000390
5	K	Badanie 2	0,653794	0,804406	0,000089	0,568607		0,107654
6	K	Badanie 3	0,000559	0,764708	0,362232	0,000390	0,107654	



Rycina 17. Średnia wartość głos – długość fonacji

Tabela 20. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – długość fonacji

Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,4516	{2} 3,2581	{3} 2,4194	{4} 3,5862	{5} 3,4483	{6} 2,7586
zmienna = **Głos - Długość fonacji** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,46367, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,873698	0,000020	0,973305	1,000000	0,001158
2	M	Badanie 2	0,873698		0,000037	0,423720	0,889028	0,051518
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000037		0,000020	0,000020	0,384490
4	K	Badanie 1	0,973305	0,423720	0,000020		0,972343	0,000071
5	K	Badanie 2	1,000000	0,889028	0,000020	0,972343		0,001612
6	K	Badanie 3	0,001158	0,051518	0,384490	0,000071	0,001612	

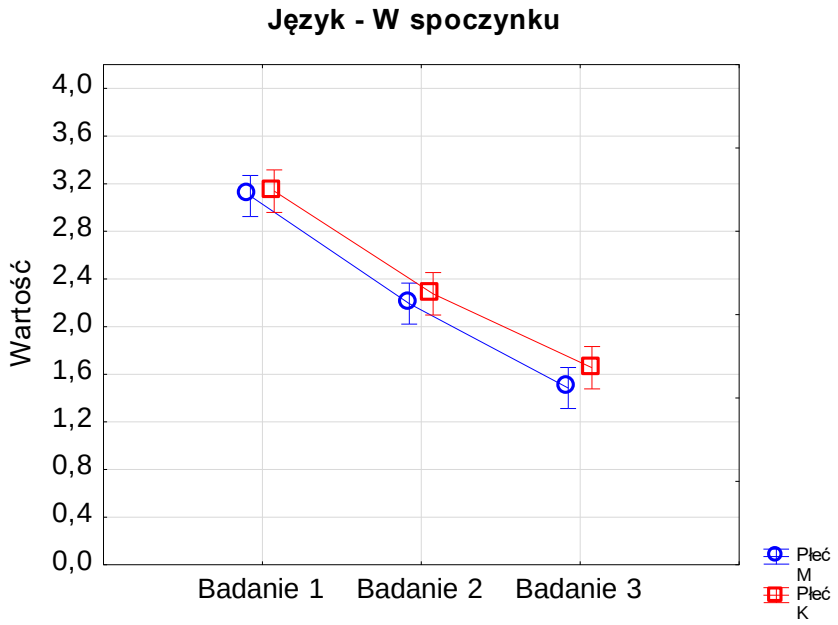


Rycina 18. Średnia wartość głos – wysokość głosu

Tabela 21. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – wysokość głosu

Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,6129	{2} 3,2258	{3} 2,7419	{4} 3,4483	{5} 3,3103	{6} 2,8966
zmienna = **Głos - Wysokość głosu** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,38379, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,136162	0,000021	0,908468	0,407962	0,000127
2	M	Badanie 2	0,136162		0,025679	0,733140	0,995062	0,310025
3	M	Badanie 3	0,000021	0,025679		0,000163	0,005159	0,928655
4	K	Badanie 1	0,908468	0,733140	0,000163		0,958448	0,009105
5	K	Badanie 2	0,407962	0,995062	0,005159	0,958448		0,111712
6	K	Badanie 3	0,000127	0,310025	0,928655	0,009105	0,111712	

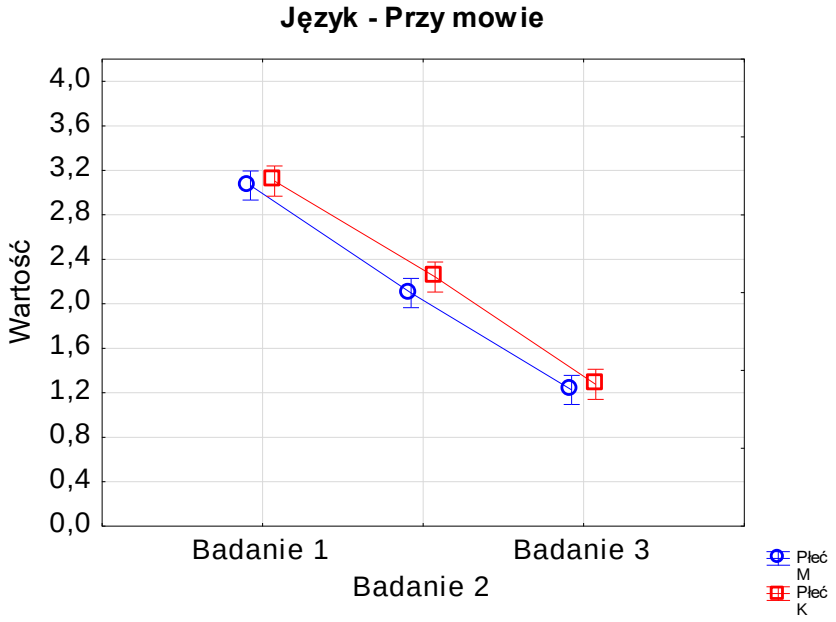
VI. JĘZYK



Rycina 19. Średnia wartość język – w spoczynku

Tabela 22. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – w spoczynku

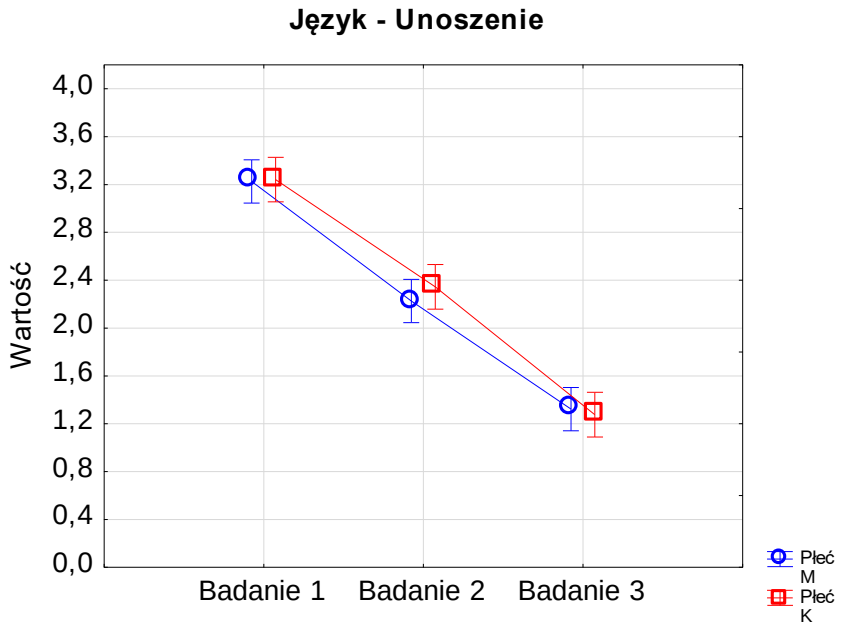
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,0968	{2} 2,1935	{3} 1,4839	{4} 3,1379	{5} 2,2759	{6} 1,6552
zmienna = **Język - W spoczynku** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,23611, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,999500	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,986586	0,000273
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,748310
4	K	Badanie 1	0,999500	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,986586	0,000020	0,000020		0,000036
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000273	0,748310	0,000020	0,000036	



Rycina 20. Średnia wartość język – przy mowie

Tabela 23. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – przy mowie

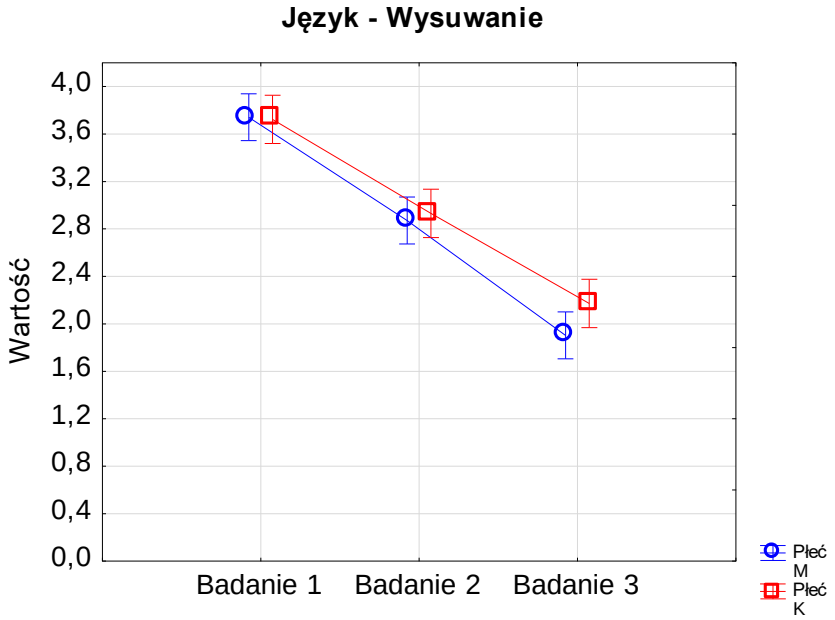
Cell No.	zmienna = **Język - Przy mowie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,13674, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,0645	{2} 2,0968	{3} 1,2258	{4} 3,1034	{5} 2,2414	{6} 1,2759
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,998564	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,655431	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,995246
4	K	Badanie 1	0,998564	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,655431	0,000020	0,000020		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,995246	0,000020	0,000020	



Rycina 21. Średnia wartość język – unoszenie

Tabela 24. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – unoszenie

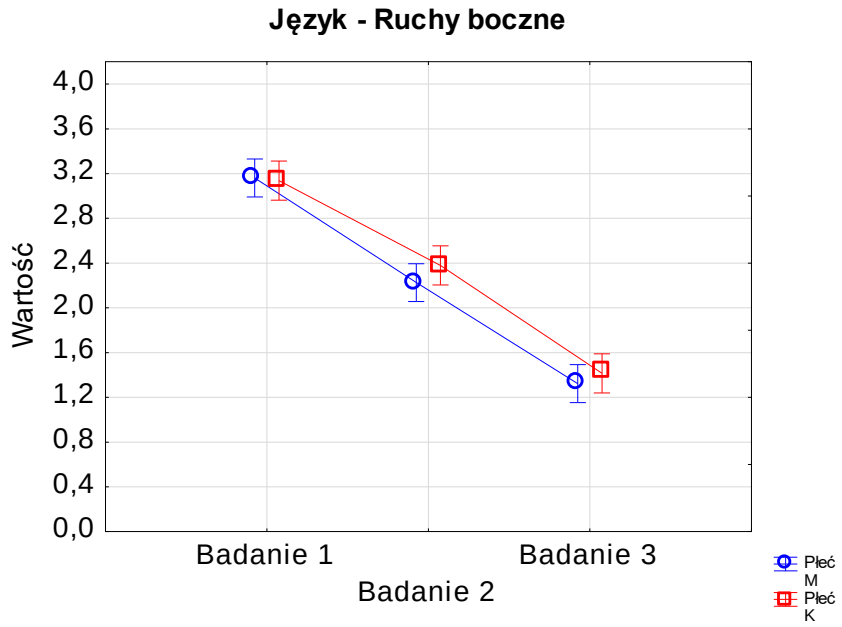
Cell No.	zmienna = **Język - Unoszenie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,26016, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,2258	{2} 2,2258	{3} 1,3226	{4} 3,2414	{5} 2,3448	{6} 1,2759
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,999997	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,945807	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,999269
4	K	Badanie 1	0,999997	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,945807	0,000020	0,000020		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,999269	0,000020	0,000020	



Rycina 22. Średnia wartość język – wysuwanie

Tabela 25. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – wysuwanie

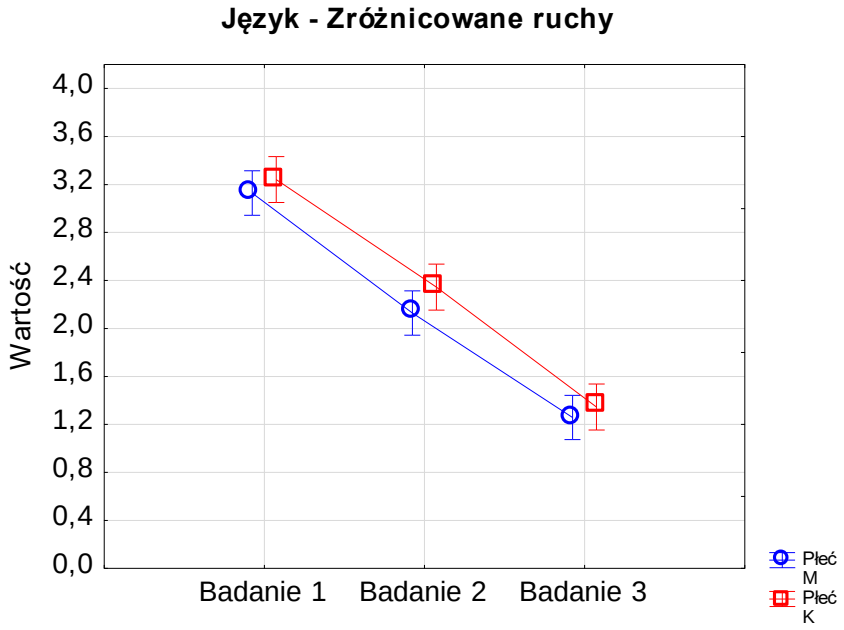
Cell No.	zmienna = **Język - Wysuwanie** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,30990, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,7419	{2} 2,8710	{3} 1,9032	{4} 3,7241	{5} 2,9310	{6} 2,1724
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,999996	0,000021	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,998384	0,000036
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,419679
4	K	Badanie 1	0,999996	0,000020	0,000020		0,000021	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000021	0,998384	0,000020	0,000021		0,000023
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000036	0,419679	0,000020	0,000023	



Rycina 23. Średnia wartość język – ruchy boczne

Tabela 26. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – ruchy boczne

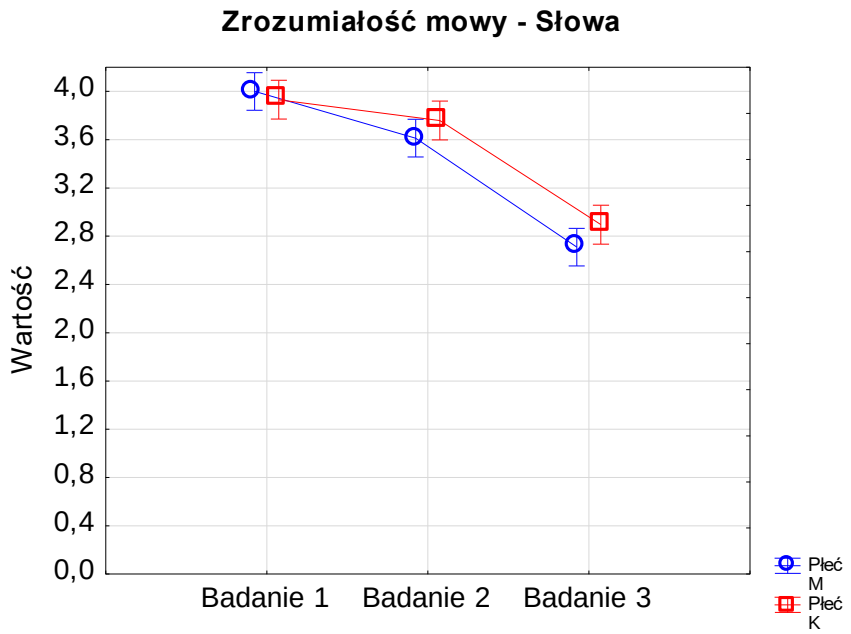
Cell No.	zmienna = **Język - Ruchy boczne** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,22815, df = 174,00 Exclude condition: v9=129 Płeć	Badanie	{1} 3,1613	{2} 2,2258	{3} 1,3226	{4} 3,1379	{5} 2,3793	{6} 1,4138
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,999967	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,815114	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,977060
4	K	Badanie 1	0,999967	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,815114	0,000020	0,000020		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,977060	0,000020	0,000020	



Rycina 24. Średnia wartość język – zróżnicowane ruchy

Tabela 27. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – zróżnicowane ruchy

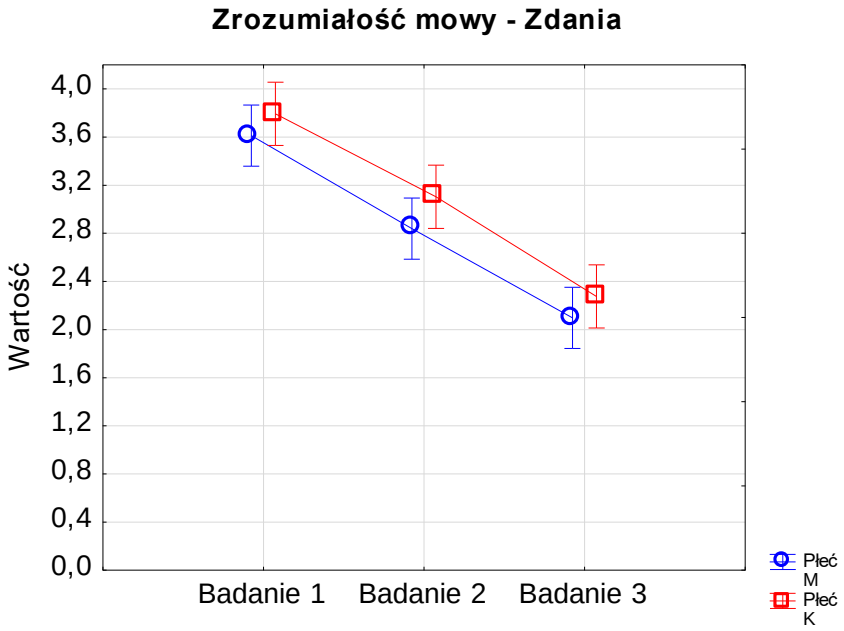
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,1290	{2} 2,1290	{3} 1,2581	{4} 3,2414	{5} 2,3448	{6} 1,3448
zmienna = **Język - Zróżnicowane ruchy** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,27194, df = 174,00 Exclude condition: v9=129								
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,961266	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,597336	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,987639
4	K	Badanie 1	0,961266	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,597336	0,000020	0,000020		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,987639	0,000020	0,000020	



Rycina 25. Średnia wartość zrozumiałość mowy - słowa

Tabela 28. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy - słowa

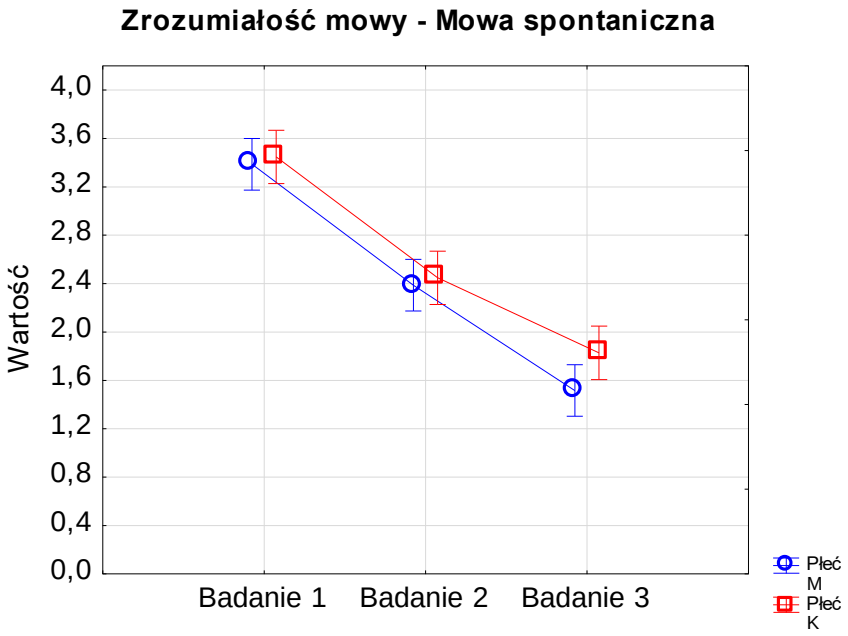
	zmienna = **Zrozumiałość mowy - Słowa** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,19313, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 4,0000	{2} 3,6129	{3} 2,7097	{4} 3,9310	{5} 3,7586	{6} 2,8966
1	M	Badanie 1		0,006964	0,000020	0,990541	0,273663	0,000020
2	M	Badanie 2	0,006964		0,000020	0,057102	0,794241	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,567820
4	K	Badanie 1	0,990541	0,057102	0,000020		0,668207	0,000020
5	K	Badanie 2	0,273663	0,794241	0,000020	0,668207		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,567820	0,000020	0,000020	



Rycina 26. Średnia wartość zrozumiałość mowy - zdania

Tabela 29. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy - zdania

	zmienna = **Zrozumiałość mowy - Zdania** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,51436, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,6129	{2} 2,8387	{3} 2,0968	{4} 3,7931	{5} 3,1034	{6} 2,2759
1	M	Badanie 1		0,000321	0,000020	0,926706	0,065888	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000321		0,000672	0,000024	0,709408	0,028791
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000672		0,000020	0,000021	0,928509
4	K	Badanie 1	0,926706	0,000024	0,000020		0,003422	0,000020
5	K	Badanie 2	0,065888	0,709408	0,000021	0,003422		0,000176
6	K	Badanie 3	0,000020	0,028791	0,928509	0,000020	0,000176	



Rycina 27. Średnia wartość zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna

Tabela 30. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna

Cell No.	zmienna = **Zrozumiałość mowy - Mowa spontaniczna** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,36169, df = 174,00 Exclude condition: v9=129							
	Płeć	Badanie	{1} 3,3871	{2} 2,3871	{3} 1,5161	{4} 3,4483	{5} 2,4483	{6} 1,8276
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,998784	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,998784	0,004305
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,339528
4	K	Badanie 1	0,998784	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,998784	0,000020	0,000020		0,001203
6	K	Badanie 3	0,000020	0,004305	0,339528	0,000020	0,001203	

W obrębie tego samego badania nie stwierdzono istotnych statystycznie różnic wartości poszczególnych funkcji artykulacyjnych pomiędzy kobietami i mężczyznami ($p > 0,05$). Istotne różnice odnotowano natomiast pomiędzy badaniami:1 i 2, 1 i 3 oraz 2 i 3 ($p < 0,05$).

Pomiędzy badaniem 1 i badaniem 2, w przypadku funkcji: język – przy mowie, język – ruchy boczne, język – unoszenie, język – w spoczynku, język – wysuwanie, język – zróżnicowane ruchy oraz zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna, odnotowano istotne różnice statystyczne w obrębie grupy mężczyzn, kobiet, a także pomiędzy grupami ($p < 0,05$). W przypadku funkcji artykulacyjnej odruchy – ślinienie, zrozumiałość mowy – słowa oraz podniebienie miękkie – przy mowie, stwierdzono istotne różnice($p < 0,05$) w średniej wartości funkcji w grupie mężczyzn, pomiędzy badaniem 1 i 2. Istotne różnice ($p < 0,05$) między badaniem 1 oraz 2 odnotowano także w grupie mężczyzn, kobiet oraz pomiędzy kobietami z badania 1 a mężczyznami z badania 2, w przypadku funkcji artykulacyjnej zrozumiałość mowy – zdania ($p < 0,05$).

Pomiędzy badaniem 1 i badaniem 3 w obrębie grupy mężczyzn, kobiet, a także pomiędzy grupami, w przypadku niemal każdej z 28 badanych funkcji artykulacyjnych wystąpiły istotne różnice wartości średniej ($p < 0,05$) – nie stwierdzono ich jedynie w przypadku kilku funkcji:

- w grupie kobiet ($p = 0,12$) oraz pomiędzy mężczyznami z badania 1 i kobietami z badania 3 ($p = 0,36$) dla funkcji oddychanie – w spoczynku;
- pomiędzy mężczyznami z badania 1 i kobietami z badania 3 ($p = 0,06$) dla funkcji odruchy – kaszel;
- w grupie mężczyzn ($p = 0,07$) oraz pomiędzy kobietami z badania 1 i mężczyznami z badania 3 ($p = 0,28$) dla funkcji odruchy – połykanie;
- w grupie kobiet ($p = 0,40$), w grupie mężczyzn ($p = 0,06$) oraz pomiędzy kobietami z badania 1 i mężczyznami z badania 3 ($p = 0,50$) dla funkcji ruchy warg – w spoczynku;
- w grupie kobiet ($p = 0,08$) dla funkcji żuchwa – przy mowie.

W przypadku wybranych funkcji artykulacyjnych, stwierdzono także istotne statystycznie różnice średniej wartości funkcji pomiędzy badaniami 2 i 3, w grupie mężczyzn, kobiet oraz pomiędzy grupami ($p < 0,05$).

Charakterystyczne jest, że w przypadku funkcji artykulacyjnych, w których przebieg zmian zbliżony jest do liniowego (Rys. 2), odnotowano istotne statystycznie różnice w grupie kobiet, mężczyzn oraz między grupami, zarówno pomiędzy badaniem 1 i 2, badaniem 1 i 3 oraz badaniem 2 i 3. Wyjątek stanowi funkcja zrozumiałość mowy – zdania, dla której nie stwierdzono istotnej statystycznie różnicy ($p = 0,06$) między mężczyznami z badania 1 a kobietami z badania 2.

Jedynie w przypadku funkcji artykulacyjnej żuchwa – w spoczynku nie stwierdzono istotnych różnic w średniej wartości funkcji w poszczególnych badaniach ($p > 0,05$).

4.2 Średnia wartość wszystkich ocenianych funkcji artykulacyjnych pacjentów w kolejnych badaniach obrazująca wzorzec degradacji funkcji artykulacyjnych w kończynowej postaci SLA.

Drogą analizy wartości przypisanych poszczególnym funkcjom artykulacyjnym badanych pacjentów w Skali Oceny Dyzartrii (FDA), uzyskano wyniki przedstawione w poniższej tabeli.

Tabela 31. Przypisane wartości poszczególnym funkcjom artykulacyjnym

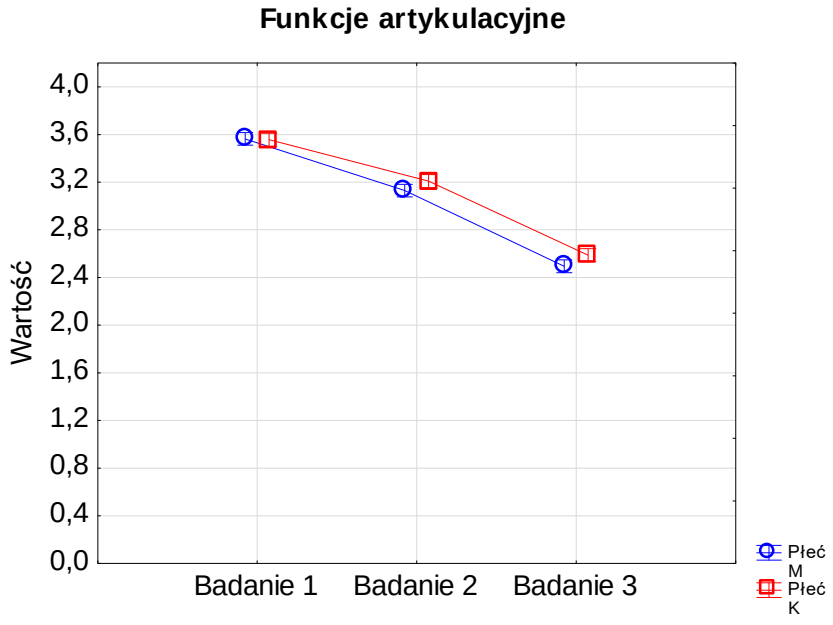
Pacjent	Płeć	Badanie 1	Badanie 2	Badanie 3
1	M	3,93 ± 0,26	3,25 ± 0,65	2,79 ± 0,79
2	M	3,96 ± 0,19	3,79 ± 0,42	3,39 ± 0,74
3	K	3,79 ± 0,42	3,54 ± 0,74	2,64 ± 0,91
4	M	3,68 ± 0,48	3,39 ± 0,74	2,75 ± 0,93
5	K	3,57 ± 0,50	3,21 ± 0,83	2,71 ± 1,01
6	M	3,68 ± 0,48	3,32 ± 0,82	2,64 ± 1,16
7	K	3,57 ± 0,50	3,25 ± 0,84	2,82 ± 1,12
8	K	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
9	M	3,50 ± 0,51	3,11 ± 0,69	2,50 ± 0,64
10	K	3,68 ± 0,48	3,64 ± 0,49	3,32 ± 0,72
11	M	3,68 ± 0,48	3,39 ± 0,57	2,68 ± 0,72
12	K	3,50 ± 0,51	3,07 ± 0,90	2,71 ± 1,12

13	K	3,75 ± 0,44	3,36 ± 0,78	2,89 ± 1,10
14	K	3,57 ± 0,50	3,32 ± 0,82	2,79 ± 0,96
15	M	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
16	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
17	M	3,29 ± 0,46	2,75 ± 0,65	2,07 ± 0,90
18	K	3,46 ± 0,51	2,68 ± 0,67	1,82 ± 0,82
19	M	3,14 ± 0,52	3,04 ± 0,64	2,00 ± 0,77
20	K	2,61 ± 0,57	2,25 ± 0,52	1,25 ± 0,52
21	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
22	K	3,29 ± 0,46	2,89 ± 0,57	2,04 ± 0,88
23	M	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
24	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
25	K	3,50 ± 0,51	3,11 ± 0,69	2,50 ± 0,64
26	M	3,68 ± 0,48	3,32 ± 0,82	2,64 ± 1,16
27	M	3,93 ± 0,26	3,25 ± 0,65	2,79 ± 0,79
28	K	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
29	M	3,71 ± 0,46	3,25 ± 0,84	2,82 ± 1,12
30	K	3,68 ± 0,48	3,64 ± 0,49	3,32 ± 0,72
31	K	3,68 ± 0,48	3,39 ± 0,57	2,68 ± 0,72
32	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
33	K	3,64 ± 0,49	3,39 ± 0,57	2,68 ± 0,72
34	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
35	M	3,57 ± 0,50	3,32 ± 0,82	2,79 ± 0,96
36	M	3,46 ± 0,51	2,68 ± 0,67	1,82 ± 0,82
37	M	3,29 ± 0,46	2,75 ± 0,65	2,07 ± 0,90
38	M	3,46 ± 0,51	2,68 ± 0,67	1,82 ± 0,82
39	M	3,14 ± 0,52	3,04 ± 0,64	2,00 ± 0,77
40	K	3,29 ± 0,46	2,89 ± 0,57	2,04 ± 0,88
41	K	3,93 ± 0,26	3,25 ± 0,65	2,79 ± 0,79
42	K	3,96 ± 0,19	3,79 ± 0,42	3,39 ± 0,74
43	M	3,79 ± 0,42	3,54 ± 0,74	2,64 ± 0,91
44	K	3,68 ± 0,48	3,39 ± 0,74	2,75 ± 0,93
45	K	3,57 ± 0,50	3,21 ± 0,83	2,71 ± 1,01
46	M	3,68 ± 0,48	3,32 ± 0,82	2,64 ± 1,16
47	K	3,57 ± 0,50	3,25 ± 0,84	2,82 ± 1,12
48	K	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
49	M	3,50 ± 0,51	3,11 ± 0,69	2,50 ± 0,64
50	M	3,68 ± 0,48	3,64 ± 0,49	3,32 ± 0,72
51	K	3,68 ± 0,48	3,39 ± 0,57	2,68 ± 0,72
52	M	3,50 ± 0,51	3,07 ± 0,90	2,71 ± 1,12

53	M	3,75 ± 0,44	3,36 ± 0,78	2,89 ± 1,10
54	K	3,57 ± 0,50	3,32 ± 0,82	2,79 ± 0,96
55	K	3,71 ± 0,46	3,32 ± 0,86	2,75 ± 1,04
56	M	3,43 ± 0,50	2,89 ± 0,79	2,29 ± 1,05
57	K	3,29 ± 0,46	2,75 ± 0,65	2,07 ± 0,90
58	M	3,46 ± 0,51	2,68 ± 0,67	1,82 ± 0,82
59	K	3,79 ± 0,42	3,54 ± 0,74	2,57 ± 0,96
60	K	2,68 ± 0,61	2,25 ± 0,52	1,25 ± 0,52

Prezentowane wyniki umożliwiają określenie wzorca degradacji funkcji artykulacyjnych wskazując, że u każdego z badanych pacjentów średnia wartość badanych funkcji artykulacyjnych zmniejszała się w kolejnych badaniach. Najwyższa średnia wartość (3,96±0,19) odnotowana została u dwóch pacjentów (kobiety i mężczyzny) w badaniu 1. Najniższą średnią wartość (1,25±0,52) stwierdzono w badaniu 3, także u dwóch badanych – wyłącznie kobiet.

Średnią wartość wszystkich ocenianych funkcji artykulacyjnych w poszczególnych badaniach, z podziałem na płeć, zobrazowano na Rys. 2.



Rycina 28. Średnia wartość wszystkich badanych funkcji artykulacyjnych w grupie badanych kobiet i mężczyzn.

Tabela 32. Statystycznie istotne różnice w obrębie grupy mężczyzn, kobiet oraz pomiędzy grupami w zakresie wszystkich funkcji artykulacyjnych między poszczególnymi badaniami.

	zmienna = **Funkcje artykulacyjne** Tukey HSD test Approximate Probabilities for Post Hoc Tests Error: Between MS = ,63813, df = 5034,0 Exclude condition: v9=129							
Cell No.	Płeć	Badanie	{1} 3,5634	{2} 3,1302	{3} 2,4942	{4} 3,5567	{5} 3,2094	{6} 2,5874
1	M	Badanie 1		0,000020	0,000020	0,999979	0,000020	0,000020
2	M	Badanie 2	0,000020		0,000020	0,000020	0,325078	0,000020
3	M	Badanie 3	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020	0,159738
4	K	Badanie 1	0,999979	0,000020	0,000020		0,000020	0,000020
5	K	Badanie 2	0,000020	0,325078	0,000020	0,000020		0,000020
6	K	Badanie 3	0,000020	0,000020	0,159738	0,000020	0,000020	

W wyniku przeprowadzonej analizy statystycznej z wykorzystaniem jednoczynnikowej analizy wariancji ANOVA i testu post-hoc Tukeya wykazano występowanie istotnych statystycznie różnic ($p < 0,05$) pomiędzy średnimi wartościami wszystkich funkcji artykulacyjnych pacjentów w poszczególnych badaniach (Tabela 2). Istotne statystycznie różnice odnotowano w obrębie grupy mężczyzn oraz kobiet pomiędzy badaniem 1 i 2, badaniem 1 i 3 oraz badaniem 2 i 3. Także pomiędzy grupami kobiet i mężczyzn występowały istotne różnice między poszczególnymi badaniami.

5 Dyskusja

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 użyciu 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. W ciągu ostatniej dekady akceptacja i wykorzystanie AAC przez chorujących na SLA znacznie się zwiększyło (Beukelman i in., 2011).

Chorzy mają świadomość występujących trudności. Nadrzędne problemy związane są z ograniczeniami w codziennej komunikacji, możliwością aktywnego udziału w pracy i życiu społecznym. Dominujące trudności z mową wiążą się ze zmniejszeniem zrozumiałości komunikatu przez odbiorcę, koniecznością powtórzeń, a w następstwie częstych nieporozumień (Hartelius i in., 2008).

Grupa poddana analizie w mojej pracy jest reprezentatywna dla badań nad zaburzeniami funkcji artykulacyjnych kończynowej postaci SLA. Średni wiek chorych to 46 lat (29-63 lata), pokrywa się to badaniami prowadzonymi przez innych badaczy (Czaplinski i in., 2006). W skład grupy wchodziło 29 kobiet i 31 mężczyzn, co daje zrównoważony obraz deficytów w zależności od płci chorujących. Grupa jest zbliżona do grup dotychczas poddawanych badaniom w istniejącej literaturze dotyczącej badań nad SLA (Anderson i in., 2003, Chio i in., 2002, Gordon i in. 2007). Tym samym należy stwierdzić, że grupa w której przeprowadzone zostało moje badanie jest reprezentatywna dla obiektywnej oceny dynamiki zaburzeń funkcji artykulacyjnych w przebiegu kończynowej postaci SLA. Takie zaawansowanie choroby także odpowiada danym literaturowym.

Wyniki przeprowadzonych badań oceniających dynamikę zaburzeń funkcji artykulacyjnych wskazują na degradację wszystkich funkcji artykulacyjnych u chorujących na SLA. Pomimo, że badani byli na różnym stopniu zaawansowania choroby (jedyne kryterium włączenia to wartość uzyskana w FDA) to dynamika

postępujących zaburzeń funkcji artykulacyjnych jest zbliżona. Jednak, jak wykazano, wzorzec degradacji poszczególnych funkcji artykulacyjnych jest różny. Ponadto proces ten przebiega inaczej u kobiet a inaczej u mężczyzn.

Ruchy narządów artykulacyjnych składające się na proces powstawania mowy mają charakter bardzo złożony i angażują wiele struktur na poziomie korowym, podkorowym i obwodowym. Frederic L. Darley i współpracownicy oszacowali w przybliżeniu, że czynność mówienia obejmuje przynajmniej sto mięśni, a każdym z nich zawiaduje nie mniejsza liczba neuronów ruchowych. Przy normalnej prędkości mowy, wynoszącej około czternastu dźwięków na sekundę, oznaczałoby to, że do czynności mowy niezbędnych jest około 140 tysięcy zdarzeń neuromięśniowych na sekundę (Gleason i in., 2005).

Dyzartria to zaburzenie mowy polegające na nieprawidłowej pracy trzech poziomów wykonawczych, a mianowicie oddechowego, artykulacyjnego jak również fonacyjnego. To co jest ważne to fakt, że w dyzartrii nie występują trudności z prawidłowym planem mowy. Dyzartria stanowi wyłącznie symptom świadczący o istnieniu choroby. Zazwyczaj jest to efekt uszkodzenia dróg bądź też ośrodków znajdujących się podkorowo, nerwów tudzież mięśni, które są zaangażowane w procesy niezbędne podczas wypowiadania słów. Znajomość przyczyn występowania dyzartrii jest pomocna przy ustalaniu rokowania oraz w procesie leczenia. Często okazuję się, że dyzartria jako objaw neurologiczny jest jednym z pierwszych symptomów choroby (Hartelius i in., 2008).

W piśmiennictwie medycznym dyzartrie wymieniane są jako konsekwencja uszkodzenia dróg piramidowych, pozapiramidowych, opuszki i móżdżku, które sterują ruchami i napięciem mięśni, bądź jako zaburzenie mowy będące następstwem chorób samych mięśni w obszarze narządów mowy. Podkreśla się, że rozumienie mowy w dyzartrii jest zachowane, podobnie jak prawidłowa forma gramatyczna i treść. Dyzartrie można analizować w powiązaniu z określonymi okolicami mózgu, których uszkodzenia wiążą się z danym typem nieprawidłowości mowy. Referencyjna typologia dyzartrii opracowana w Klinice Mayo obejmuje sześć kategorii: dyzartria wiotka, dyzartria spastyczna, dyzartria ataktyczna, dyzartria hipokinetyczna, dyzartria hiperkinetyczna, dyzartria mieszana (Brooks i in., 2009).

Na proces powstawania funkcjonalnego procesu komunikacji werbalnej ma zasadniczy wpływ prawidłowe funkcjonowanie aparatu artykulacyjnego. Wyniki przeprowadzonego badania i ich analiza wykazała, że degradacja funkcjonalna wszystkich elementów składających się na przebieg procesu artykulacyjnego nie przebiega tak samo. Daje się zauważyć, że jedne z funkcji artykulacyjnych będących składowymi procesu powstawania efektywnej mowy ulegają wcześniejszemu pogorszeniu niż inne. W badaniu wyraźnie widać, że najwcześniej degradacji ulega praca języka. Potwierdzają to inni autorzy. Wykazali w swoich badaniach, że język był najbardziej dotknięty zaburzeniami funkcjonowania we wszystkich grupach chorujących na SLA. 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 (Langmore i in., 1994).

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

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

Potwierdza to badanie w grupie 10 kobiet z ALS, w którym badano zrozumiałość mowy i jej korelacje fonetyczne i akustyczne. Ocena ta wykazała, że najbardziej zakłócone cechy fonetyczne dotyczyły zwieracza podniebienno-gardłowego oraz funkcji języka w artykulacji spółgłosek i sylab. Dane te są porównywalne dla kobiet i mężczyzn, jednak mimo to mężczyźni częściej mieli zaburzenia głosu (Kent i in., 1992).

Zmiany pozostałych badanych funkcji artykulacyjnych: długość fonacji, głos, odruchy, oddychanie, ruchy warg, żuchwa, funkcje podniebienia miękkiego, zrozumiałość mowy (słowa) zachodzą najpóźniej. Pomiędzy badaniem 1 a 2 jest zmiana mniejsza, większa różnica odnotowana została między badaniem 2 a 3. Czyli na początku chorowania wolniej a z upływem choroby zmiany są szybsze.

Na podstawie wniosków wypływających z poczynionych badań można ustalić wzorzec degradacji poszczególnych funkcji artykulacyjnych w przebiegu stwardnienia zanikowego bocznego, zróżnicowanego w zależności od płci chorego.

Nie stwierdzono różnic w przypadku funkcji oddychanie, czyli degradacja przebiega niezależnie od płci. Pokrywa się to z obserwacjami autorów badań, którzy mówią o tym, że wartość FVC stanowi czynnik prognostyczny przeżycia w SLA, niezależnie od płci chorego (Czapliński i in., 2006).

Funkcja ruchy warg ulega degradacji funkcjonalnej najpóźniej u wszystkich badanych, bez względu na płeć.

Ponadto wykazano, że funkcja oddychanie w przypadku kobiet degraduje się później niż u mężczyzn. Natomiast funkcja odruchy- połykanie w badaniu 1 i 3 u mężczyzn nie pogorszyła się w stopniu znaczącym, istotnie pogorszyła się tylko u kobiet.

Poznanie wzorca oraz znajomość różnic w przebiegu degradacji funkcji artykulacyjnych i fonacyjnych u kobiet i mężczyzn chorujących na SLA pozwala na podjęcie wczesnego, specyficznego, precyzyjnie dobranego programu prewencji zaburzeń mowy u tych pacjentów.

Znanych jest kilka czynników prognostycznych, w tym miejsce wystąpienia (opuszka lub kończyna), wiek w chwili wystąpienia objawów, opóźnienie od wystąpienia do rozpoznania oraz zastosowanie riluzolu i wentylacja nieinwazyjna (NIV). Klinicyści i pacjenci skorzystaliby z praktycznego zastosowania tych czynników, aby zindywidualizować rokowanie (Knibb at al., 2017).

Autorzy wielu publikacji podkreśla fakt, że leczenie SLA znacznie zmieniło się w ciągu lat, obecnie preferuje się model skoordynowanej opieki wielospecjalistycznej. Choroba jest nieuleczalna, ale wiele jej objawów można złagodzić, a celem terapii powinna być poprawa jakości życia i podtrzymywania niezależności pacjenta tak długo, jak to jest możliwe (Czaplinski i in., 2006, Kiernan i in., 2011).

Zidentyfikowanie funkcji artykulacyjnych, które najwcześniej ulegają degradacji i przestają prawidłowo spełniać swoją funkcję jest bardzo ważne, ponieważ pozwala podjąć wczesną, najbardziej celowaną metodę interwencji i rehabilitacji mowy u chorych na SLA. Pozwoli to na jak najdłuższe zachowanie sprawnego aparatu artykulacyjnego, a co za tym idzie podtrzymanie jak najdłużej niezależności pacjenta.

Dotychczas w Polsce nie podjęto systematycznych badań określający szczegółowo proces powstawania dyzartrii u chorujących na SLA. Takie badania pozwoliłyby podjąć

wczesną pomoc chorym, a co za tym idzie wpłynęłoby na poprawę jakości życia w codziennej komunikacji w przebiegu tak ciężkiej chorobą.

Dlatego też tak ważne jest podjęcie wczesnej interwencji neurologopedycznej u pacjentów chorujący na SLA. Neurologopeda powinien stanowić część specjalistycznego zespołu sprawującego opiekę nad pacjentami z SLA. Jego badanie |ma znaczący wpływ zarówno na diagnozę jak i pozwala na opracowanie oraz weryfikację specyficznego program rehabilitacji chorych na stwardnienie zanikowe boczne.

6 Wnioski

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.

Wyniki przeprowadzonych badań oceniających dynamikę zaburzeń funkcji artykulacyjnych wskazują na degradację wszystkich funkcji artykulacyjnych u chorujących na SLA. Pomimo, że badani byli na różnym stopniu zaawansowania choroby (jedyne kryterium włączenia to wartość uzyskana w FDA) to dynamika zaburzeń funkcji artykulacyjnych jest zbliżona. Jednak, jak wykazano, wzorzec degradacji poszczególnych funkcji artykulacyjnych jest różny. Ponadto proces ten przebiega inaczej u kobiet i mężczyzn.

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 tempo zmian funkcji artykulacyjnych składających się na obraz dyzartrii w przebiegu SLA jest zróżnicowane. Kierunek zmian wszystkich funkcji artykulacyjnych jest podobny- wszystkie ulegają pogorszeniu.

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. Pomiędzy badaniem 1 a 2 jest zmiana mniejsza, większa natomiast pomiędzy badaniem 2 a 3.

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 przebiegu degradacji funkcji artykulacyjnych w przebiegu SLA, co może przyczynić się do stworzenia specyficznego programu rehabilitacji zaburzeń mowy w pacjentów ze stwardnieniem zanikowym bocznym.

Streszczenie / Summary

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 pacjentów 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 wyjściowym 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 sponta¬nicznej).

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.

Summary

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS) is a primordial degenerative disease of a nervous system. Both its aetiology as well as pathogenesis remain unknown. ALS is characterized by gradually developing death of neurons which results in the damage to both upper and lower motor neurons.

The disease advances dramatically and results in deterioration of patient's ability to move (progressive muscular atrophy), increasing difficulty in articulation (dysarthria) and degradation of the natural way of swallowing food and saliva ((dysphagia).

Almost all affected patients experience speech disorders (dysarthria) turning into anarthria as the disease progresses. The authors report that 80%-95% of patients who suffer from ALS are unable to cope with everyday communication problems using natural speech. Unfortunately, when intelligibility starts to decrease, speech performance deterioration process is so fast, that no time remains left to implement appropriate augmentative and alternative communication method. Hence, proper and instant recognition constitutes the core factor in making clinical decisions.

So far, no comprehensive studies have been undertaken to establish a pattern of the course of disorders of individual articulation functions in patients with amyotrophic lateral sclerosis and no attempts to systematize them. It is important and justifiable to take such measures, because their results will allow for the creation of standards of neurological therapy in the diagnosis and therapeutic process of ALS patients. This will translate directly into an improvement in the quality of life and the therapeutic process of these patients.

The doctoral thesis aimed at assessing the dynamics of disorders of articulatory functions in the course of the limb form of amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Main focus was on determining the direction and actual rate of degradation of articulatory functions and showing the differences in the course of disorders of articulatory functions depending on patient's sex.

The reference group of patients consisted of adult males and females who registered for the „MSC – Mesenchymal Stem Cells Transplant Programme" conducted by the Department of Neurology and Neurosurgery at the University of Warmia and Mazury in Olsztyn (UWM).

Heterogenic group of 60 people. 29 females and 31 males, aged 29-63. The oldest female being 63 on the first day of the research, the youngest 30. The oldest male was 62, the youngest 29. The patients in different stages of the disease. The avarage ALS Functional Rating Scale in the group was 34 (the highest value 48 and 20 as the lowest value). None was on the PEG feeding system. All treated with Riluzole.

The patients not receiving any treatment nor neurologopedic therapy before the onset of ALS, after the diagnosis and in the course of the disease.

Inclusion criteria for patient's participation in the study:

1. Age ranging between 18-70.
2. Diagnosed ALS, exclusive of bulbar onset and classified according to El Escorial criteria:
   - Clinically Definite ALS
   - Clinically Probable ALS
   - Clinically Probable ALS – Laboratory-supported

   Exclusive of Clinically Possible.

   The study also excluded ALS patients with bulbar dysfunction due to the fact that in this form, degradation of articulation functions is so rapid, that it makes it impossible to capture the actual advance in disorders.
3. Escalation of symptoms – not less than 56pts in the Frenchay Dysarthria Assessment Scale

During the FDA assessment process a patient could receive a maximum of 112 points (28 assessed functions on a 5-point scale, where the maximum is 4 points and the minimum is 0 points. Only those who received 4 or 3 points for each of the assessed articulation functions in the initial part were included into the study. A smaller numer of points indicated too highly developed dysarthia symptoms and consequently, the degradation of articulation functions could not be assessed over the time of six months. Patients were examined three times in equal time spans, every three months:

- first initial examination
- second examination after three months
- third examination after six months

28 articulation functions were assessed, including eight primary ones: reflex(cough, swallow,dribble) respiration (at rest, in speech) lips (at rest, spread, seal, alternate, in speech) jaw (at rest, in speech) palate (fluids, maintenance, in speech) laryngeal (time, pitch, volume, prosody) tongue (at rest, protrusion, elevation, lateral, alternate, in speech) intelligibility (repetition, description, conversation).

The results of tests assessing the dynamics of articulation function disorders indicate degradation of all articulatory functions in patients with ALS. The analysis of the test results showed that the degradation of all articulation functions is not the same. It can be noted that some of the articulation functions that are components of the process of speech formation deteriorate earlier than others. The study clearly shows that the work of tongue is the first to be degraded. Furthermore, the observed exacerbation of dysarthria was more strongly correlated with increased spasms rather than with weakness, suggesting that more severe forms of dysarthria may be largely due to the slower movement of the tongue's muscle structures before significant loss of muscle strength occurs.

The obtained research results allow the statement that the dynamics of changes in articulation functions which image dysarthria in the course of ALS vary.

The direction of changes in all articulation functions is the same - they all deteriorate. However, the rate of changes is different. The rate of deterioration of the function: language - in all investigated aspects and the intelligibility of spontaneous speech in the group of men, women and between the groups, is similar. Functional degradation of these functions occurs at the earliest and runs in a steady manner.

The rate of changes in other articulation functions: length of phonation, voice, reflexes, respiration, lip movements, jaw, functions of the soft palate, speech intelligibility (words), degrades later.

The above findings, allow taking efforts in order to devise the degradation pattern of particular articulation functions. In my study I have also showed how the course of disorders of articulation functions differs, depending on the sex of a patient.

Within the same study, there are no statistically significant differences in the values of particular articulation functions between women and men. However, the degradation rate of the individual articulation functions for men and women differs. In men, the function of breathing is much earlier in functional decline. Women develop earlier

problems with effective swallowing. Research proves that the disorders occur in the weakening of the musculus constrictor palatopharyngeus function. That brings the legitimate reason for the creation of a pattern of degradation of articulation functions in the limb onset of the SLA form, characteristic of a patient's sex.

Piśmiennictwo

Abrahams S., Leigh L., Harvey A., Vythelingum G.N., Grise D., Goldstein L.H. Neuropsychologia 2000; 38: 734-747.

Abrahams S., Newton J., Niven E., Foley J., Bak TH., Screening for cognition and behaviour changes in ALS . Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener, 2014; 15: 9-14.

Aguila M.A., Longstreth W.T. Jr, McGuire V. et al.: Prognosis in amyotrophic lateral sclerosis: a populationbased study. Neurology 2003; 60: 81-819.

Aguirre T., Goetschalck K., Tilkin P. et al. Increased sensitivity of fibroblasts from amyotrophic lateral sclerosis patients to oxidative stress. Annals of Neurology 1998; 4: 452-457.

Al-Chalabi A., Enayat Z.E., Bakker M.C. et al. Association of apolipoprotein E epsilon 4 allele with bulbar -onset motor neuron disease. Lancet 1996; 47: 159-160.

A Al-Chalabi, O Hardiman, MC Kiernan, A Chio, B Rix -Brooks, LH van den Berg Amyotrophic lateral sclerosis: moving towards a new classification sy stem Lancet Neurol, 15 (2016), pp. 1182-1194.

Almer G., Guegan C., Teismann P. et al. Increased expression of the pro -inflammatory enzyme cyclooxygenase -2 in amyotrophic la teral sclerosis. Ann Neurol 2001; 49: 176-185.

Anand P., Parrett A., Martin J. e t al. Regional changes of ciliary neurotrophic factor and nerve growth factor levels in post mortem spinal cord and cerebral cortex from patients with motor disease. Nat Med 1995; 1: 168-172.

Anderson P.M. Genetic Aspects of Amyotrophic Lateral Sclerosis//Motor Neurone Disease. Motor Neuron Disorders 2003; 28: 207-208.

Armon C. An evidence -based medicine approach to the evaluation of the role of exogenous risk factors in s poradic amyotrophic lateral sclerosis. Neuroepidemiology 2003; 22: 217-228.

Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, de Visser M, Schmand BA, de Haan RJ. The cognitive profile of ALS: a systematic review and meta -analysis update J Neurol Neurosurg Psychiatr 2016; 87: 611-619.

Bang J., Spina S., Miller BL., Frontotemporal dementia. Lancet, 2015; 386: 1672-1682.

Ben Hamida M., Hentati F., Ben Hamida C. Hereditary motor system diseases (chronic juvenile amyotrophic lateral sclerosis). Conditions combinin g a bilateral pyramidal syndrome with limb and bulbar amyotrophy. Brain 1990; 11 (Pt2): 47-6.

Bensimon G., Lacomblez L., Meininger V. The ALS/Riluzole Study Group: A Controlled Trial of Riluzole in Amyotrophic Lateral Sclerosis. N Engl J Med 1994; 30: 58 5-591.

Beukelman D., Fager S., Nordness A. Communication Support for People withALS. Neurology Research International. Volume 2011, Article ID 714693;6.

Bourke S.C., Tomlinson M., Williams T.L. et al. Effects of non -invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. Lancet Neurol 2006; 5: 140-147.

Bradley W.G., Good P., Rasool C.G. et al.: Morphometric and biochemical studies of peripheral nerves in amyotrophic lateral s clerosis. Ann Neurol 1983; 14: 267-277.

Bromberg M.B., Brownell A.A. Motor Unit Number Estimation in the Assessment of Performance and Function in Motor Neuron Disease. Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America 2008; 19: 509-52.

Brooks B.R., Miller R.G., Swash M. et al. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuro Disord 2000; 1: 29-299.

Chio A., Mora G., Leone M. et al. Early symptom progress ion rate is related to ALS outcome: A prospective population-based study. Neurology 2002; 59: 99-10.

Corbo M., Hays A.P.: Peripherin and neurofilament protein coexist in spinal spheroids of motoı neuron disease. J Neuropathol Exp Neurol 1992; 51: 51-57.

Czaplinski A., Yen A.A., Appel S.H. Amyotrophic lateral sclerosis: early predictor s of prolonged survival. Jurnal of neurology 2006; \

Czaplinski A., Yen A.A., Simpson E.P., Appel S.H. Predictability of disease progression in amyotrophic lateral sclerosi s. Muscle & nerve 2006;

Desnuelle C., Dib M., Garrel C. et al. A double -blind, p lacebocontrolled randomized clinical trial of alpha -tocopherol (vitamin E) in the treatment of amyotrophic lateral sclerosis. ALS riluzole-tocopherol Study Group. Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord 2001; 2: 9-18.

Desport J.C., Preux P.M., M agy L. et al. Factors correlated with hypermetabolism in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Am J Clin Nutr 2001; 74: 28 -4.

Dickson D.W., Josephs K.A., Amador-Ortiz C. TDP-4 in differential diagnosis of motor neuron disorders. Acta Neuropathol 2007; 114: 71-79.

Dimos J.T., Rodolfa K.T., Niakan K.K. et al. Induced Pluripotent Stem Cells Generated from Patients with ALS Can Be Differentiated into Motor Neurons. Scien ce 2008; 21: 1218-1221.

Distad B.J., Meekins G.D., Liou L.L. et al. Drug Therapy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America 2008; 19: 6-651.

Eisen A.A., Shtybel W. AAEM minimonograph #5: Clinical expe rience with transcranial magnetic stimulation. Muscle Nerve 1990; 1: 995 -1011.

Ellis C.M., Simmons A., Andrews C. et al. A proton magnetic resonance spectroscopic study in ALS: correlation with clinical findings. Neurology 1998; 51: 1104 -1109.

Enderby P., Frenchay Dysarthria Assesment, British Journal of Disorders of Communication, Volume 15, 2009;165-173.

Figlewicz D.A., Krizus A., Martinoli M.G. et al. Variants of the heavy neurofilament subunit are associated with the development of amyotrophic late ral sclerosis. Hum Mol Genet 1994; 1757-1761.

Gleason J.B, Ratner N.B. Psycholing wistyka. Gdańsk, GWP 2005, s. 79–80.

Gordon P.H., Cheng B., Katz I.B. et alThe natural history of primary lateral sclerosis. Neurology 2006; 66: 647-65. Tartaglia MC, RoweA, Findlater K et al.: Differentiation between primary lateral sclerosis and amyotrophic lateral sclerosis: examination of symptoms and signs at disease onset and during follow-up. Arch Neurol 2007; 64: 2226.

Gordon P.H., Moore D.H., Miller R.G. et al. Efficacy of minocycline in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a phase I II randomised trial. Lancet Neurol 2007; 6: 1045-105.

Grierson A.J., Miller C. Axonal transport and amyotrophic lateral sclerosis. In Amyotrophic Lateral Sclerosis 2nd edition. Edited by: Brown Jr RH, Swash M, Pasinelli P. Informa healthcare 2006; 09-18.

Groeneveld G.J., Veldink J.H., Tweel I. Van der et al.: A randomized sequential trial of creatine in amyotrophic lateral sclerosis. Annals of Neurology 2003; 5: 47 -445.

Gros-Louis F., Gaspar C., Rouleau G.A. Genetics of familial and sporadic amyotrophic lateral sclerosis. Biochim Biophys Acta 2006; 1762: 956-972.

Guegan C., Przedborski S. Programmed cell death in amyotrophic lateral sclerosis. J Clin Invest 2003; 111: 15-161.

Hartelius L., Elmberg M., Holm R., Lovberg A.S., Nikolaidis S. Living with D ysarthria: Evaluation of a Self-Report Questionnaire. Folia Phoniatrica et Logopaeidica. 2008; 60:11-19

Haverkamp L.J., Appel V., Appel S.H. Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population. Validation of a scoring system and a m odel for survival prediction. Brain 1995; 118 (Pt): 707-719.

Higashi Y., Suppression of Oxidative Stress and 5-Lipoxygenase Activation by Edaravone Improves Depressive-Like Behavior after Concussion. Journal Neurotrauma 2014; 35: 1689–1699.

Hirano M., Angelini C., Montagna P. et al. Amyotrophic lateral sclerosis with ragged-red fibers. Arch Neurol 2008; 65: 40-406.

Hirano A., Nakano I., Kurland L.T. et al. Fine structural study of neurofibrillary changes in a family with amyotrophic lateral sclerosis. J Neuropathol Exp Neurol 1984; 4: 471-480.

Ince P.G. Neuropathology. In Amyotrophic lateral sclerosis Edited by: Brown RJ, Meininger V, Swash M. London: Martin Dunitz 2000; 8-112.

Ince P.G., Lowe J., Shaw P.J. Amyotrophic lateral sclerosis: current issues in classification, pathogenesis and molecular pathology. *Neuropath*ol Appl Neurobiol 1998; 24: 104-117.

Ince P.G., Wharton S.B. Cytopathology of the motor neuron. In Motor neurone disorders and related diseases Edited by: Eisen AA, ShawPJ, Strong MJ. Philadelphia: Butterworth Heinemann 2003; 17-41.

Isaacs J.D., Dean A.F., Shaw C.E. et al. Amyotrophic lateral sclerosis with sensory neuropathy: part of a multisystem disorder? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; 78: 750-75.

Ito H., Treatment with edaravone, initiated at symptom onset, slows motor decline and decreases SOD1 deposition in ALS mice. Exp. Neurol. 2008; 213: 448–455 (2008).

Kachi T., Sobue G., Yamada T. et al.[Central motor conduction time in the pseudopolyneuritic form of amyotrophic later al sclerosis.] Rinsho Shinkeigaku 1991; 1: 1029-101.

Kaspar BK, Llado J, Sherkat N et al.: Retrograde viral delivery of IGF -1 prolongs survival in a mouse ALS model. Science 2003; 01: 89-842.

Kent J.F., Kent R.D., Rosenbek J.C., Weisner G., Martin R., Sufit R., Brooks B.R. Quantitative Description of the Dysarthria in Women with Amyotrophic Lateral Sclerosis. Journal of Speech, Language and Hearing Researh 1992, Vol. 35: 723-733.

Kiernan M.C., Vucic S., Chean B.C., Turner M.N., Eisen A. Amyotrophic Lateral sclerosis. The Lancet 2011.

Klassner E.R., Yorkston K.M. Dysarthria in ALS: A method for obtaining the everyday listener's peception. Journal of Medical Speech - Language Pathology 2000, 8(4), 261-264

Kong J., Xu Z. Massive mitochondrial degeneration i n motor neurons triggers the onset of amyotrophic lateral sclerosis in mice expressing a mutant SOD1. J Neurosci 1998; 18: 241 - 250.

Lambrechts D., Poesen K., Fernandez-Santiago R. et al. Meta-analysis of VEGF variations in ALS: increased susceptibility in male carriers of the -2578AA genotype. J Med Genet 2008.

Lambrechts D., Storkebaum E., Morimoto M. et al. VEGF is a modifier of amyotrophic lateral sclerosis in mice and hu mans and protects motoneurons against ischemic death. Nat Genet 200; 4: 8-94.

Langmore S.E., Lehman M.E. Journal of Speech, Language and Hearing Research 1994, Vol. 37: 28-37.

Lechtzin N., Wiener C.M., Shade D.M. et al. Spirometry in the supine position improves the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lat eral et al.: sclerosis. Chest 2002; 121: 46-442.

Le Forestier N., Maisonobe T., Spelle L. et al. Primary lateral sclerosis: further clarification. J Neurol Sci 2001; 185: 95-100.

Leigh P.N., Abrahams S., Al-Chalabi A. et al. The management of motor neurone disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; 74 (Suppl 4): iv2-iv47.

Lyall R.A., Donaldson N., Polkey M.I. et al. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. Brain 2001; 124: 2000-201.

Matsumoto S., Hirano A., Goto S. Ubiquitin-immunoreactive filamentous inclusions in anterior horn cells of Guamanian and non-Guamanian amyotrophic lateral sclerosis. Acta Neuropathol 1990; 80: 2-28.

High-Dose Coenzyme Q10 Shows No Benefit in ALS [http://www.als-mda.org/research/news/08042coenzyme.html]

Miller R.G., Mitchell J.D., Lyon M. et al. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS)/motor neuron disease (MND). Cochrane Database Syst Rev 2007; CD001447.

Miller R.G., Rosenberg J.A., Gelinas D.F. et al. Practice parameter: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 1999; 52: 111.

Millul A., Beghi E., Logroscino G. et al. Survival of patients with amyotrophic lateral sclerosis in a population- based registry. Neuroepidemiology 2005; 25: 114-119.

Mulder D.W., Kurland L.T., Offord K.P. et al. Familial adlt motor neuron disease: amyotrophic lateral sclerosis. Neurology 1986; 6: 511-517.

Neumann M., Sampathu D.M., Kwong L.K. et al. Ubiquitinated TDP -4 in frontotemporal lobar degeneration and amyotrophic lateral sclerosis. Science 2006; 14: 10 - 1.

Nogata Y., Kachi K., Shiozawa Z. et al. Amyotrophic lateral sclerosis: T2 shortening in motor cortex at MR imaging. Radiology 1993; 189: 84-846.

Oosthuyse B., Moons L., Storkebaum E. et al. Deletion of the hypoxia-response element in the vascular endothelial gro wth factor promoter causes motor neuron degeneration. Nat Genet 2001; 28: 11-18.

Ota S., Tsuchiya K., Akiyama H. „Forme fruste" of amyotrophic lateral sclerosis with dementia a report of five autopsy cases without dementia and with ubiquitinated intraneuronal inclusions. Neuropathology 2005; 25: 26-5.

Pamela J., Shaw P.G.I., Falkous G. et al. Oxidative damage to protein in sporadic motor neuron disease spinal cord. Annals of Neurology 1995; 8: 691 -695.

Pasinelli P., Borchelt D.R., Houseweart M.K. et al. Caspase-1 is activated in neural cells and tissue with amyotrophic lateral sclero sis-associated mutations in copper -zinc superoxide dismutase. Proc Natl Acad Sci USA 1998; 95: 1576-15768.

Piao Y.S., Wakabayashi K., Kakita A. et al. Neuropathology with cl inical correlations of sporadic amyotrophic lateral sclerosis: 102 autopsy cases examined between 1962 and 2000. Brain Pathol 2003; 1: 10-22.

Pringle C.E., Hudson A.J., Munoz D.G. et al. Primary lateral sclerosis. Clinical features, neuropathology and diagnostic criteria. Brain 1992; 115 (Pt 2): 495-520.

Puls I., Jonnakuty C., LaMonte B.H. et al. Mutant dynactin in motor neuron disease. Nat Genet 200; 455-456.

Radunovic A., Mitsumoto H., Leigh P.N. Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Lancet Neurol 2007; 6: 91-925.

Reid E., Kloos M., Ashley-Koch A. et al. A kinesin heavy chain (KIF5A) mutation in hereditary spastic paraplegia (SPG10). Am J Hum Genet 2002; 71: 1189-1194.

Robertson J., Doroudchi M.M., Nguyen M.D. et al. A neurotoxic peripherin splice variant in a mouse model of ALS. J Cell Biol 2003; 160: 99-949.

Rosen D.R., Siddique T., Patterson D. et al. Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis. Nature 1993; 62: 5 9-62.

Rothstein J.D., Patel S., Regan M.R. et al. [beta]-Lactam antibiotics offer neuroprotection by increasing glutamate transporter expression. Nature 2005; 4: 7-77.

Rothstein J.D., Tsai G., Kuncl R.W. et al. Abnormal excitatory amino acid metabolism i n amyotrophic lateral sclerosis. Ann Neurol 1990; 28: 18-25.

Shaw P.J. Molecular and cellular pathways of neurodegeneration in motor neurone disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005; 76: 1046-1057.

Siklos L., Engelhardt J., Harati Y. et al. Ultrastructural evidence for altered calcium in motor nerve terminals in amyotropic lateral sclerosis. Ann Neurol 1996; 9: 20-216.

Tan C.F., Kakita A., Piao Y.S. et al. Primary lateral sclerosis: a rare upper-motorpredominant form of amyotrophic lateral sclerosis oftenaccompanied by frontotemporal lobar degeneration with ubiquitinated neuronal inclusions? Report of an autopsy case and a review of the literature. Acta Neuropathol 2003; 105: 615-620.

Dimos J.T., Rodolfa K.T., Niakan K.K. et al. Induced Pluripotent Stem Cells Generated from Patients with ALS Can Be Differentiated into Motor Neurons. Science 2008; 21: 1218-1221.

Tłokiński W. Zaburzenia mowy o typie dyzartrii, [w:] T. Gałkowski, E. Szeląg, G. Jastrzębowska (red.) Podstawy neurologopedii, Wyd. Un. Opolskiego, Opole 2005.
Traynor B.J., Codd M.B., Corr B. et al. Amyotrophic lateral sclerosis mimic syndromes: a population-based study. Arch Neurol 2000; 57: 109-11.

Traynor B.J., Codd M.B., Corr B. et al. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. Arch Neurol 2000; 57: 1171-1176.

Troost D., Oord J.J. van den, Vianney de Jong J.M. Immunohistochemical characterization of the inflammatory infiltrate in amyotrophic lateral sclerosis. Neuropathol Appl Neurobiol 1990; 16: 401-410.

Troost D., Oord J.J. van den, Vianney de Jong JM et al.: Lymphocytic infiltration in the spinal cord of patients with amyotrophic lateral sclerosis. Clin Neuropathol 1989; 8: 289 -294.

Wang G.H., Free-Radical Scavenger Edaravone Treatment Confers Neuroprotection Against Traumatic Brain Injury in Rats. J. Neurotrauma 2011; 28: 2123–2134.

Williamson T.L., Cleveland D.W. Slowing of axonal transport is a very early event in the toxicity of ALS-linked SOD1 mutants to motor neurons. Nat Neurosci 1999; 2: 50-56.

Worms P.M. The epidemiology of motor neuron diseases: a review of recent studies. J Neurol Sci 2001; 191: 9, 6. Abhinav K, Stanton B, Johnston C et al.: Amyotrophic lateral sclerosis in South-East England: a population-based study. The South-East England register for amyotrophic lateral sclerosis (SEALS Registry). Neuroepidemiology 2007; 29: 44-48.

Veltema A.N., Roos R.A., Bruyn G.W. Autosomal dominant adult amyotrophic lateral sclerosis. A six generation Dutch family. J Neurol Sci 1990; 97: 9-115.

Yokoseki A., Shiga A., Tan C.F. et al. TDP-4 mutation in familial amyotrophic lateral sclerosis. Ann Neurol 2008; 6: 58-542.

Yuan Y., Zha H., Rangarajan, P., Ling C., Anti -inflammatory effects of Edaravone and Scutellarin in activated microglia in experimentally induced ischemia injury in rats and in BV-2 microglia. BMC Neurosci. 2014; 15.

Zoccolella S., Beghi E., Palagano G. et al. Analysis of survival and prognostic factors in amyotrophic lateral sclerosis: a population based study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; 79: 7.

Spis rysunków

Rycina 1. Średnia wartość funkcji odruchy – kaszel 52
Rycina 2. Średnia wartość funkcji odruchy - ślinienie 53
Rycina 3. Średnia wartość funkcji odruchy – połykanie 54
Rycina 4. Średnia wartość funkcji oddychanie – w spoczynku 55
Rycina 5. Średnia wartość funkcji oddychanie – przy mowie 56
Rycina 6. Średnia wartość funkcji ruchy warg – w spoczynku 57
Rycina 7. Średnia wartość funkcji ruchy warg – rozciąganie 58
Rycina 8. Średnia wartość funkcji ruchy warg – zamknięcie 59
Rycina 9. Średnia wartość funkcji ruchy warg – zróżnicowane ruchy 60
Rycina 10. Średnia wartość funkcji ruchy warg – przy mowie 61
Rycina 11. Średnia wartość funkcji żuchwa – przy mowie 62
Rycina 12. Średnia wartość podniebienie miękkie – przy jedzeniu 63
Rycina 13. Średnia wartość podniebienie miękkie – funkcja 64
Rycina 14. Średnia wartość podniebienie miękkie – przy mowie 65
Rycina 15. Średnia wartość głos – siła głosu 66
Rycina 16. Średnia wartość głos – przy mowie 67
Rycina 17. Średnia wartość głos – długość fonacji 68
Rycina 18. Średnia wartość głos – wysokość głosu 69
Rycina 19. Średnia wartość język – w spoczynku 70
Rycina 20. Średnia wartość język – przy mowie 71
Rycina 21. Średnia wartość język – unoszenie 72
Rycina 22. Średnia wartość język – wysuwanie 73
Rycina 23. Średnia wartość język – ruchy boczne 74
Rycina 24. Średnia wartość język – zróżnicowane ruchy 75

Rycina 25. Średnia wartość zrozumiałość mowy - słowa 76
Rycina 26. Średnia wartość zrozumiałość mowy - zdania 77
Rycina 27. Średnia wartość zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna..... 78
Rycina 28. Średnia wartość wszystkich badanych funkcji artykulacyjnych
w grupie badanych kobiet i mężczyzn. 82

Spis tabel

Tabela 1. Struktura grupy badanej 27

Tabela 2. Karta badania dyzartrii FDA 29

Tabela 3. Przykład badania wyjściowego 49

Tabela 4. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - kaszel 52

Tabela 5. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - ślinienie 53

Tabela 6. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla odruchy - połykanie 54

Tabela 7. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla oddychanie – w spoczynku. 55

Tabela 8. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla oddychanie – przy mowie 56

Tabela 9. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – w spoczynku 57

Tabela 10. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – rozciąganie 58

Tabela 11. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – zamknięcie 59

Tabela 12. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – zróżnicowane ruchy 60

Tabela 13. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla ruchy warg – przy mowie 61

Tabela 14. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla żuchwa – przy mowie 62

Tabela 15. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – przy jedzeniu 63

Tabela 16. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – funkcja 64

Tabela 17. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla podniebienie miękkie – przy mowie 65

Tabela 18. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – siła głosu 66

Tabela 19. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – przy mowie 67

Tabela 20. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – długość fonacji 68

Tabela 21. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla głos – wysokość głosu 69

Tabela 22. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – w spoczynku 70

Tabela 23. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – przy mowie 71

Tabela 24. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – unoszenie 72

Tabela 25. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – wysuwanie 73

Tabela 26. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – ruchy boczne 74

Tabela 27. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla język – zróżnicowane ruchy 75

Tabela 28. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy - słowa 76

Tabela 29. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy - zdania 77

Tabela 30. Zestawienie wartości ocenianej funkcji artykulacyjnej dla zrozumiałość mowy – mowa spontaniczna 78

Tabela 31. Przypisane wartości poszczególnym funkcjom artykulacyjnym 80

Tabela 32. Statystycznie istotne różnice w obrębie grupy mężczyzn, kobiet oraz pomiędzy grupami w zakresie wszystkich funkcji artykulacyjnych między poszczególnymi badaniami. 83