




KLAUDIA KLUIJ-KOZŁOWSKA

University of Gdansk


Poland

 <https://orcid.org/0000-0001-6511-2861>

EMILIA J. SITEK

Medical University of Gdansk

Poland

 <https://orcid.org/0000-0003-4141-072X>

Motor speech disorders, dysphagia and aphasia in amyotrophic lateral sclerosis – diagnosis and management

ABSTRACT: In this paper we present the role of speech and language therapist in the interdisciplinary team focused on the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS; Latin sclerosis lateralis amyotrophica, SLA). Depending on the clinical variant of ALS, speech disturbances may be the first disease manifestation or appear later in the disease course. In the differential diagnosis, it is useful to assess the type of dysarthria as well as describe the severity and profile of other deficits, such as dysphagia and aphasia. Assessment performed by a speech and language therapist is an ancillary examination in the differential diagnosis of clinical syndromes from frontotemporal lobar degeneration spectrum. Moreover, it enables devising optimal communication strategies and individualized therapeutic programme, not only applicable at a given disease stage but also aiming to support communication and prevent dysphagia.

KEYWORDS: speech and language examination, speech and language therapy, motor speech disorders, dysarthria, dysphagia, frontotemporal lobar degeneration

Zaburzenia motoryki mowy, dysfagia oraz zaburzenia afatyczne w stwardnieniu zanikowym bocznym (ang. *amyotrophic lateral sclerosis*, ALS) – postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne

STRESZCZENIE: W opracowaniu przedstawiono udział neurologopedy w pracy interdyscyplinarnego zespołu zajmującego się opieką nad chorym ze stwardnieniem zanikowym bocznym (ang. *amyotrophic lateral sclerosis*, ALS; łac. *sclerosis lateralis amyotrophica*, SLA). W SLA, w zależności od wariantu klinicznego, zaburzenia mowy mogą być pierwszym objawem choroby lub też dołączyć się w jej toku. W diagnostyce różnicowej użyteczne jest określenie rodzaju dyzartrii oraz wykluczenie lub określenie nasilenia i profilu innych zaburzeń, takich jak dysfagia czy zaburzenia afatyczne. Badanie neurologopedyczne ma znaczenie uzupełniające w diagnostyce różnicowej

zespołów ze spektrum zwyrodnienia czołowo-skroniowego. Pozwala również na opracowanie optymalnych na danym etapie rozwoju choroby strategii komunikacyjnych i stworzenie zindywidualizowanego programu terapeutycznego mającego na celu podtrzymanie zdolności komunikacyjnych i zapobieganie dysfagii.

SŁOWA KLUCZOWE: diagnoza i terapia neurologopedyczna, zaburzenia motoryki mowy, dyzartria, dysfagia, zwyrodnienie czołowo-skroniowe

Amyotrophic lateral sclerosis (ALS), also known as Lou Gehrig's disease, is a neurodegenerative disorder classified as a motor neuron disease (MND) (Masrori & Van Damme, 2020). It was originally defined by Jean-Martin Charcot in 1869, but it is currently recognized as a multi-system neurodegenerative disease with clinical, genetic, and neuropathological heterogeneity (Hardiman et al., 2017; Brown & Al-Chalabi, 2017).

Based on the predominance of upper or lower motor neuron involvement, the following forms of ALS are distinguished:

- primary lateral sclerosis (PLS), characterized by predominant damage or isolated involvement of upper motor neuron,
- progressive muscular atrophy (PMA), with predominant lower motor neuron involvement,
- Amyotrophic lateral sclerosis, is a collective term for a syndrome in which both upper and lower motor neuron is affected, often to varying degrees (Brooks et al., 2000).

The anatomical location of the initial and dominant symptoms also plays a significant role in the diagnosis. This allows distinguishing between progressive bulbar palsy (PBP) and, in the case of asymmetric symptoms, monomelic amyotrophy (MMA) or brachial amyotrophic diplegia if the clinical presentation shows symmetrical symptoms (Dziadkiewicz et al., 2021). In the clinical practice, any history suggesting breathing difficulties at night or speech disorders characterized by a loss of articulation clarity and swallowing difficulties not previously observed in the patient should be considered as a warning sign and a reason for further observation and additional tests for ALS.

The progressive degeneration of upper motor neuron (motor cortex, brainstem nuclei) and lower motor neuron (anterior horn of the spinal cord) leads to progressive weakness and muscle wasting. ALS often starts focally but later spreads to different areas of the body. If mechanical ventilation is not used, the involvement of respiratory muscles limits survival to 2–5 years from the symptom onset (Masrori & Van Damme, 2020).

The primary symptoms primarily affect the motor system, but non-motor symptoms are increasingly recognized (Huynh et al., 2020). Many specialists, including physicians, physiotherapists, and speech therapists who belong to the interdisciplinary team caring for ALS patients, are unaware of the coexistence

of cognitive and behavioral disorders with motor symptoms. This lack of understanding affects the recognition of reported symptoms by patients and/or caregivers and reduces the effectiveness of multidirectional rehabilitation (Dziadkiewicz et al., 2021).

In 10% of ALS patients, there is a family history suggesting an autosomal dominant inheritance pattern. Over 20 genes have been associated with ALS (Strong et al., 2017; Hardiman et al., 2017; Brown & Al-Chalabi, 2017). The remaining 90% of cases, without affected family members, are classified as sporadic ALS (Kwong et al., 2007).

Neurological diagnosis of MND may be established at three levels: possible, probable, and definite, based on the El Escorial criteria (Brooks et al., 2000), supplemented by the Awaji criteria (Costa et al., 2012). They are based on the clinical phenotype and neurophysiological findings. The Awaji criteria suggest using the results of electromyographic examination (EMG) and clinical symptoms to demonstrate features of lower motor neuron involvement (LMN) and consider fasciculations along with fibrillations as markers of active denervation (Shefner et al., 2020).

Cognitive, language, and/or behavioral deficits may precede motor symptoms or accompany them at later disease stages. In the presence of clinically significant symptoms of frontotemporal dementia (FTD), the term ALS-FTSD is used (ALS with frontotemporal spectrum). Some individuals may present with behavioral variant frontotemporal dementia (usually with apathy predominance), semantic dementia, or non-fluent aphasia. The severity of these symptoms may correspond to mild cognitive (ALSci), behavioral (ALSbi) or combined (ALSbci) impairments or the level of dementia (ALS-FTD). In the previous literature, the term frontotemporal dementia with motor neuron disease (FTD-MND) was used (Strong et al., 2017; Dziadkiewicz et al., 2021).

The diversity of motor neuron disease symptoms is significant and correlates with the severity and rate of progression of individual symptoms, including communication disorders. It also has a significant impact on maintaining the patient's overall function and satisfactory level of independence in daily life.

To date, there is no effective causal treatment for ALS and multidisciplinary therapeutic approach, including nutritional and respiratory support and symptomatic treatment, remains the basic treatment.

Motor speech disorders

Communication disorders in patients with ALS mainly manifest as expressive language disturbances. In approximately 25–30% of cases, the disease presents with bulbar symptoms of dysarthria (Traynor et al., 2000), dysphonia, or less frequently, with initial weakness of the jaw muscles (Phukan et al., 2007). Among the first recognizable symptoms of ALS, observed during speech and language examination, one may identify progressive apraxia of speech (Duffy et al., 2007), isolated tongue fasciculations (Toro & Reyes, 2014), which may not significantly affect articulation clarity but can cause mild swallowing difficulties (Tomik & Adamek, 2009). Due to the involvement of both upper and lower motor neuron in ALS, dysarthric changes can present as flaccid or spastic dysarthria (Duffy et al., 2007) (see Table 1). In the bulbar variant of ALS, flaccid dysarthria is present. In the second variant, with early limb involvement, features of spastic dysarthria are observed. Dysarthria appears as an initial symptom in ALS eight times more frequently than dysphagia (Traynor et al., 2000). A comparison of characteristic features of both dysarthria variants, classified according to the dominant clinical symptoms, is presented in Table 1.

In cases with lower motor neuron involvement, flaccid dysarthria starts with voice disturbances. Patients complain of hoarseness, and sensations of having a rough, weakened, or muffled voice. Speech rate is slowed down. Tongue movements are restricted, as are – to a lesser extent – movements of the lips. Patients use short phrases to express themselves (Tomik & Guillof, 2010). Bulbar paralysis involves the denervation of facial muscles in the oral part of the throat, larynx, and tongue.

In spastic dysarthria, the articulatory efficiency is reduced due to the observed slowing down and limitation of tongue and lip movements, resulting from the paresis of the lower part of the face (jaw) and accompanying increased muscle tension and clenching of the jaw. Articulation is imprecise and stiff (Kent et al., 2000; Kent, 2000). Suprasegmental aspects of speech are also disturbed. Utterances are monotone in intonation, and have a uniform pitch and volume (Gatkowska, 2012; Plowman, 2015).

Phonation disorders are noticeable in ALS patients, particularly concerning the poorer realization of vowels. Spanish research has shown that the analysis of phonation quality, duration, and frequency can effectively detect phonatory abnormalities, with a slight predominance in females (Tena et al., 2022).

In the literature on speech disorders in ALS, there are also descriptions of patients with mixed dysarthria with both spastic and flaccid components. In such cases, speech is characterized by reduced articulatory precision, slowed speech, a nasal quality, breathy and hoarse voice (Strong et al., 1996).

TABLE 1.
Symptoms of dysarthria in ALS in terms of breathing, phonation and articulation

Dysarthria	Breathing	Phonation and prosodic criterion	Articulation
Flaccid	<ul style="list-style-type: none"> • shallow inspiration and shortened expiratory phase • disorders of static and dynamic breathing 	<ul style="list-style-type: none"> • fatiguability in spontaneous speech • hypophonia • pauses in phonation • aphonia in the final parts of the utterance • monotony in voice modulation and voice volume - motor aprosody 	<ul style="list-style-type: none"> • reduction of muscle tone and possible muscle atrophy • disturbances in the direction, range, precision, fluency, and coordination of movements of the tongue, lips, and cheeks • distorted, inaccurate, blurred and nasal articulation
Spastic	<ul style="list-style-type: none"> • in static breathing, the length of the breathing phases is fixed • respiratory rhythm disturbances in dynamic breathing – possible regular shallowing of inspiration and shortening of the expiratory phase 	<ul style="list-style-type: none"> • low, effortful, harsh and strained voice • pauses in phonation • hoarseness • difficulty modulating and changing the volume and pitch of the voice • slow speech rate 	<ul style="list-style-type: none"> • increased muscle tone • disturbances in the direction, range, precision, fluency of movements of the tongue, lips and cheeks, some movements may be impossible e.g. verticalization of the tongue • distorted, stiffened and nasal articulation
Mixed	coexistence of symptoms that are consistent with more than 1 of the above-mentioned profiles		

Source: Own compilation based on: Gatkowska, 2012; Jauer-Niworowska & Kwasiborska, 2012.

An approximate classification of speech disorders is useful when comparing dysarthria with apraxia of speech (AOS). A study by Michaela Pernon et al. (2022) demonstrated the effectiveness of perceptual assessment of respiratory-phonatory disturbances by experienced speech therapists, with slightly lower accuracy for detecting AOS features.

Regardless of the dysarthria profile, respiratory problems pose a significant challenge to maintain effective verbal communication, as they hinder phonation (Miller et al., 2009). Monitoring the respiratory tract and assessing the quality

of inhalation and exhalation during speech is crucial not only for diagnosis but, above all, for the therapy of ALS patients (Farrero et al., 2005). Providing respiratory therapy is justified as part of supportive speech therapy with individualized guidance for patients with percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) (Miller et al., 2009).

Language disorders

Communication in ALS is affected by various factors. Apart from dysarthria and respiratory disturbances, many patients also experience language deficits. Visible deterioration may be observed in tests of verbal fluency, assessing the ability to access lexical resources, which is usually associated with executive deficits. Additionally, naming difficulties, sentence processing difficulties related to syntactic deficits, and comprehension disorders suggestive of semantic deficits are also common (Dziadkiewicz et al., 2021; Sitek & Kluj-Kozłowska, 2018). Deficits in verb retrieval in ALS are associated with atrophy in the dorsolateral prefrontal cortex and motor cortex (Grossman et al., 2008; Bak et al., 2001).

Patients also struggle with sentence processing (Bak et al., 2001; Yoshizawa et al., 2014). Recent research suggests that syntax and sentence processing deficits progress in patients with ALS-FTSD (Kammaing et al., 2016). In the analysis of verbal narratives and spontaneous speech individuals with ALS, as compared to healthy individuals, construct sentences with grammatical and morphological errors, omit verbs and nouns, or make errors in the form of semantic and verbal paraphasias. Their utterances are shortened in terms of phrase length and the number of words used, which may be due to overlapping dysarthric and respiratory fatigue during loud speech production (Ash et al., 2015; Roberts-South et al., 2012). Patients also have difficulties maintaining a coherent narrative (Ash et al., 2015). In cases of ALS with progressive aphasia, the most common presentation is the non-fluent variant, but the semantic variant can also occur (Tan et al., 2019).

Agraphia in ALS

Impairment of upper limb function in ALS may hinder attempts at writing in situations when oral communication is compromised. However, written communication with the patient may also become impossible due to agraphia, affecting

both handwriting and typing (Sitek et al., 2021). Agraphia in patients with bulbar-onset ALS does not necessarily result from overall cognitive deficits or aphasia disturbances (Ichikawa et al., 2008). It may become evident during attempts to use text messaging as an alternative means of communication (Maeda et al., 2015).

Common errors include omitting characters or difficulties in their selection. The severity of writing errors is associated with dysfunction in the anterior part of the angular gyrus, with a slight right-sided predominance (Yabe et al., 2012). Progressive agraphia in ALS is also linked to changes in the Exner's area (Ishihara et al., 2010). Patients may have limited awareness of the errors in their writing attempts (Ichikawa et al., 2008).

The impact of behavioral and emotional-personality changes in ALS on speech and language diagnostic and therapeutic procedures

In individuals with ALS, behavioral disturbances characteristic of the behavioral variant frontotemporal dementia (bvFTD) may occur (Kuklińska et al., 2020). In some patients, these symptoms may not differ in severity from those observed in individuals diagnosed with bvFTD, while in others, they may be mild or not present at all. Apathy is one of the most common behavioral disturbances in ALS. Patients with ALS may require reminders and encouragement from a proxy to repeat on their own the breathing, phonation, and articulation exercises prescribed by the speech therapist. Difficulties in initiating exercises should not be interpreted by caregivers as laziness. Such harmful interpretations by caregivers could contribute to mood disturbances. The speech therapist must explain to the caregiver the impact of apathy on cooperation in therapy.

Stereotyped and compulsive behaviors (Gibbons et al., 2008) can also significantly impede cooperation. Sometimes, redirecting the patient's attention is possible, but in some cases, only passive interventions are possible.

A profound lack of insight (anosognosia) may sometimes prevent active exercises. However, even in the absence of patient cooperation, if they do not actively resist, passive interventions such as articulatory massage may still be performed.

Impulsivity and impulsive behaviors can significantly hinder the patient's use of compensatory strategies (both related to communication and meal consumption) proposed by the speech therapist. In some individuals, surprising changes in the eating habits occur, similar to bvFTD (Ahmed et al., 2016). Due to the possibility of anosognosia, obtaining information from a proxy is a key element of diagnostic procedures. In cases of severe impulsivity and voracity, only envi-

ronmental interventions controlled by the caregiver may be possible (e.g., feeding the patient instead of instructing them on how to divide bites). In cases of hyperphagia, it may be necessary to secure access to small inedible objects.

Individuals with ALS may also experience irrational behaviors and thought disturbances within the realm of psychotic symptoms, including hallucinations and delusions. These occur much more frequently in individuals carrying the C9orf72 mutation (Snowden et al., 2012).

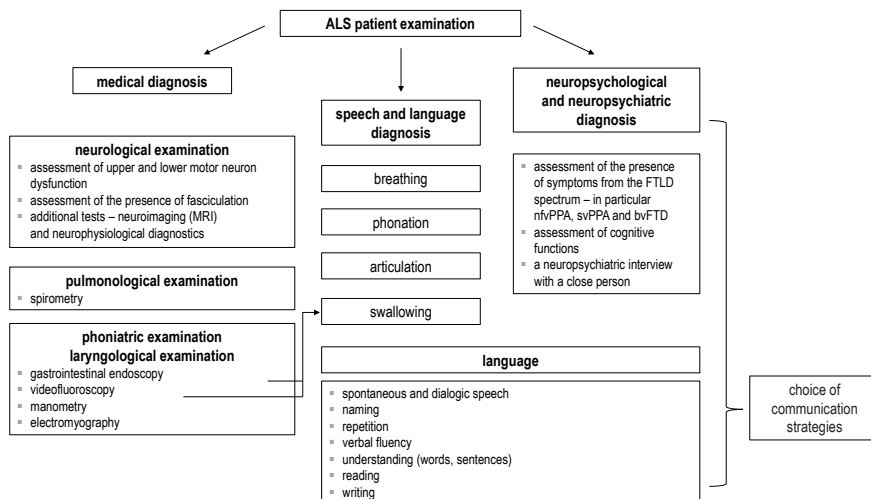
Deficits in social cognition, including difficulties in recognizing the emotional states of the interlocutor, may also occur in patients with ALS (Lillo et al., 2020). This should be taken into account not only during contact with the patient but also, if necessary, explained to proxies.

Depressive disorders, despite the unfavorable prognosis, are relatively rare in individuals with ALS (Benbrika et al., 2019).

Diagnostic procedures

In the diagnostic evaluation of a patient with ALS, the role of a speech therapist primarily involves assessing speech disorders related to abnormal breathing, phonation, and articulation (see Figure 1).

FIGURE 1.
ALS patient examination



Source: Own work.

Moreover, due to the progressive nature of the disease, the patient should be regularly examined for swallowing disorders. Assessment of respiratory function is crucial not only for creating the basis of phonation but also because a weak cough or clearing of the throat increases the risk of aspiration.

The speech therapy assessment should include a detailed observation of:

- oral and pharyngeal function in the examination of cranial nerves V, VII, IX, X, and XII, as it is the basis for diagnosing oropharyngeal dysphagia;
- uniformity of the oral mucosa and dentition, and the proportion of the structures of the oral cavity and pharynx;
- position and symmetry of the soft palate during phonation and at rest;
- eliciting the gag reflex, which is visible after stimulation, e.g., touching the pharyngeal mucosa at the base of the tongue; the absence of the reflex is not always indicative of complete swallowing loss, and raising one side of the palate during the reflex suggests the weakness of muscles on the opposite side, indicating unilateral damage to the bulb;
- the ability to elevate the larynx, for example, by placing two fingers on it and assessing the movement during voluntary swallowing, which allows one to determine the presence or absence of the laryngeal defense mechanism (Czernuszenko, 2016).

Laryngological and/or phoniatic examinations are conducted in patients with dysphagia to assess the state of the oral and pharyngeal mucosa, pooling of saliva or food in the pyriform sinuses and laryngeal vestibule, and the state of the vocal cords (Budrewicz et al., 2018).

Specialized examinations commonly used in dysphagia assessment include:

- gastrointestinal endoscopy, such as fiberoptic endoscopy, enables observation of the pharynx from the root of the tongue to the larynx;
- videofluoroscopy, allowing evaluation of the oral, pharyngeal, and esophageal phases of swallowing;
- radiography, which detects organic changes in the examined region of the gastrointestinal tract;
- ultrasonography, used to assess the movements of the tongue base and hyoid bone during the oral phase of swallowing;
- manometry, which assesses the pressure in different segments of the gastrointestinal tract;
- electromyography, which tests the functional currents of various muscle groups involved in swallowing;
- scintigraphy, which evaluates the functional aspects of swallowing, quantifies aspiration, residues in the pharynx, and the transit time of a food bolus through the anatomical elements of the oral cavity, pharynx, and esophagus (Tomik & Solowska, 2015).

Conducting a comprehensive interview regarding the symptoms and consequences of dysphagia is time-consuming. For easier diagnosis, screening questionnaires such as the Eating Assessment Tool (EAT-10) are used in clinical practice (Cheney et al., 2015).

In Poland, access to instrumental methods of swallowing assessment is somewhat limited. Therefore, in speech therapy assessment, it is justified to use screening tests. The procedure generally involves administering a test substance (e.g., water) and observing intermediate symptoms of aspiration, such as coughing and changes in voice quality after swallowing. In neurology, the most commonly used tests for dysphagia include the 90 ml water swallowing test (DePippo et al., 1992), the Daniels test (Daniels et al., 1997), and the Gugging Swallowing Screen (GUSS) with multiple consistencies, primarily used for patients with stroke (Trapl et al., 2007).

Due to the frequent co-occurrence of dysphagia in patients with dysarthria, assessing fluid swallowing and meal consumption is recommended.

Comparative studies have shown a strong correlation between the presence of dysarthria-type speech disorders and dysphagia symptoms – 80% of ALS patients had both dysarthria and dysphagia symptoms (Dylczyk-Sommer, 2020). In ALS, dysphagia is initially found in 25–48% of cases, and in the final stage of the disease, it is present in 100% of patients (Budrewicz et al., 2018; Madetko et al., 2018).

Due to the frequent occurrence of cognitive deficits, a collaboration between a speech therapist and other specialists, including neuropsychologists, is recommended. The area of neuropsychological and speech and language therapist's role overlaps when it comes to the diagnosis of neurodegenerative diseases in terms of language disorders – aphasia.

Before conducting a speech and language examination focused on confirming or ruling out dysarthric and/or aphasic disorders in a patient, it is necessary to familiarize oneself with the patient's available medical documentation. During data analysis, attention should be paid to the patient's medical history, the results of neuroimaging and psychological tests. The examiner should also address questions and doubts from the referral source – physician, psychologist, or caregiver (Sitek & Kluj-Kozłowska, 2018). Tailoring the examination to verify the proxy observations allows more detailed planning of therapeutic management and educational support for the patient with ALS. It is important to interview the patient and, if possible, with a proxy as well. Next, observing the patient during spontaneous speech and at rest should be a primary focus. Preliminary technical aspects of speech production should be verified, including voice quality, speech fatigue, articulation, and coordination of breathing with phonation. Another aspect is the coherence of the created messages in terms of the correct selection of lexical and syntactic units.

A detailed speech and language examination, especially its duration, should be adjusted to the patient's age, abilities, and overall condition. If necessary, the examination can be divided into several shorter parts.

During the comprehensive assessment of language functions, tasks aimed at evaluating the following language skills should be included:

- spontaneous speech;
- automated word sequences;
- speech fluency (phonemic and semantic);
- naming;
- comprehension (words and sentences);
- repetition;
- reading;
- writing (Spreeen & Risser, 2003).

A comprehensive SLP's diagnosis of language functions can be conducted using standard test batteries such as the Boston Diagnostic Aphasia Examination (BDAE), which has a Polish version prepared by Prof. Danuta Kądziaława's team. For the assessment of specific aspects of language functioning, *Kwestionariusz do oceny afazji i dyzartrii dla młodzieży i osób dorosłych* [Questionnaire for the assessment of aphasia and dysarthria in adolescents and adults] (Szląpa et al., 2016) or *Ocena stanu dyzartrii (OSD)* [Dysarthria state assessment] proposed by Izabela Gatkowska (2012) can be used.

It is important to compare the results of the naming assessment with the lexical retrieval, such as word fluency tasks. It is essential to compare the number of words spoken not only in semantic categories but also in phonemic ones.

Due to the possibility of decreased results in phonemic fluency tasks due to general psychomotor slowing or motor speech disorders, the procedure developed by Sharon Abrahams et al. (2014) is recommended for examining patients with movement disorders. In the case of patients with ALS, the fluency test can be conducted orally or in writing, depending on the patient's abilities. After the test, for patients who performed it orally, a list of words mentioned earlier during the examination should be prepared. The patient reads this list, and the examiner uses the time it takes to read this list to correct the results of the fluency task. The same procedure applies to the written version, where the control task involves writing words dictated by the examiner (Sitek et al., 2014).

Moreover, the assessment of reading and writing is useful for planning therapeutic management, especially for patients in whom alternative communication forms using handwriting or electronic devices should be considered (Maeda et al., 2015). Besides the qualitative analysis of writing errors to track the progression, the diagnostic index proposed by Sachiko Tsuji-Akimoto et al. (2010) can be used:

the number of errors : the number of written words × 100

Due to respiratory, phonatory, articulatory, and prosodic impairments, that characterize dysarthria, all these aspects should be assessed during direct speech examination. Various scales available in the literature can be used in clinical practice, such as the Dysarthria Profile (Robertson, 1987), OSD (Gatkowska, 2012), or Skala dyzartrii [Dysarthria scale] (Mirecka & Gustaw, 2009). In the literature from English-speaking countries, the Frenchay Dysarthria Assessment (Enderby, 1980) is also commonly used.

The assessment of respiratory and phonatory skills should include examinations in rest and during speech:

- static breathing should be free, nasal breathing, with the oral cavity closed, and the tongue and lip in a normal resting position;
- dynamic breathing during speech should be rhythmic, inhalation through the nose, and speech on exhalation without unnecessary tension, not on residual exhalations or inhalation. Shallowness of the inhalation and exhalation phases, including the appearance of apnea, indicates pathology.

In the examination, additional tests such as prolongation of the /s/ sound (replaced by the /h/ sound in the case of difficulties) and the vowel a can be used. The duration of sound production reflects the exhalation phase, which directly affects the length of communication that the patient can achieve. Acoustic analysis of vowel realization is useful in assessing prolonged phonation (Silbergleit et al., 1997; Tomik et al., 1999).

Articulatory efficiency is assessed not only based on the performance of speech sounds in spontaneous and dialogic speech. Sets of tasks involving movements of speech organs can be useful. During speech performance, the examiner should pay attention to the fluidity, range, and precision of tongue, lip, cheek, soft palate, and jaw movements. Trials of alternating syllable repetition can be particularly useful in diagnosis and monitoring disease progression (Tanchip et al., 2022).

The assessment of articulation and prosody is based on linguistic material of various complexity, from individual sounds, through syllables and words, to complex sentences. Tests of repeated precision already mentioned in this paper or sheets from *Kwestionariusz diagnostycznego zaburzeń mowy dla młodzieży i dorosłych* [Diagnostic questionnaire of speech disorders for adolescents and adults] (Tomasik et al., 2014) or OSD proposed by Gatkowska (2012) can be used.

Diagnostic tasks should determine the correctness of intonation, accentuation, rhythm, and tempo of speech. Prosodic problems can be specified using loud reading tests with sentence samples proposed by Olga Jauer-Niworowska (2012).

Early changes have also been documented in the speech of individuals producing speech that is still intelligible. Acoustic evaluation and physiological data indicate specific correlates of speech expression with neuron degeneration, e.g., a reduction in the tilt of the second formant and slow generation of voice strength – sound intensity (Weismer et al., 1992), which is mainly observed in vowel dis-

turbances. Perhaps, this disproportion is related to the duration of vowels and consonants (Turner & Tjaden, 2000), with vowels being longer due to increasing respiratory disorders, making them more susceptible to distortion.

Therapeutic interventions for speech disorders

Several attempts at therapy for bulbar symptoms in patients with ALS have been described, including exercises to improve articulatory function, but there is not enough evidence to support their effectiveness (Hanson, 2011; Plowman, 2015). However, the use of augmentative and alternative communication methods is recommended (Hanson, 2011; Körner et al., 2013).

To reduce drooling, pharmacotherapy, mechanical suction devices (Tomik & Adamek, 2009), and botulinum toxin injections into the salivary glands (Sławek & Rudzińska, 2015) are utilized. Speech intelligibility can sometimes be improved by using soft palate prostheses. This method allows for a reduction in nasal speech and improves the breathing process (Decker et al., 2012; Esposito et al., 2000; Hanson, 2011).

For severe speech disorders and to prepare the patient for the progression of the disease, compensatory strategies can be useful. Patients may spell out difficult words, repeat them, or say only key words aloud to minimize speech fatigue (Murphy, 2004; Yorkston, 2002). They can also write or draw their statements or parts of them (Ogar et al., 2005). In the early stages of the disease, some words or longer messages can be also recorded as audio files. These recordings can be effectively used in the later stages when oral communication becomes more challenging.

Additionally, providing information for both the patient and their closest environment is helpful. The advice should include suggestions for changes in daily communication, such as:

- focusing on speaking with maximal concentration;
- eliminating distractions, such as ringing phones or noisy televisions;
- engaging in face-to-face conversations to establish eye contact between the speaker and the recipient of the message;
- speaking at a slower pace by both the speaker and the listener;
- avoiding time pressure and rushing the person with ALS during communication;
- encouraging the use of alternative words with simpler or shorter phonetic forms by the person with ALS, e.g., using “stołek” instead of “krzeselko” or “pani” instead of “kobieta;”

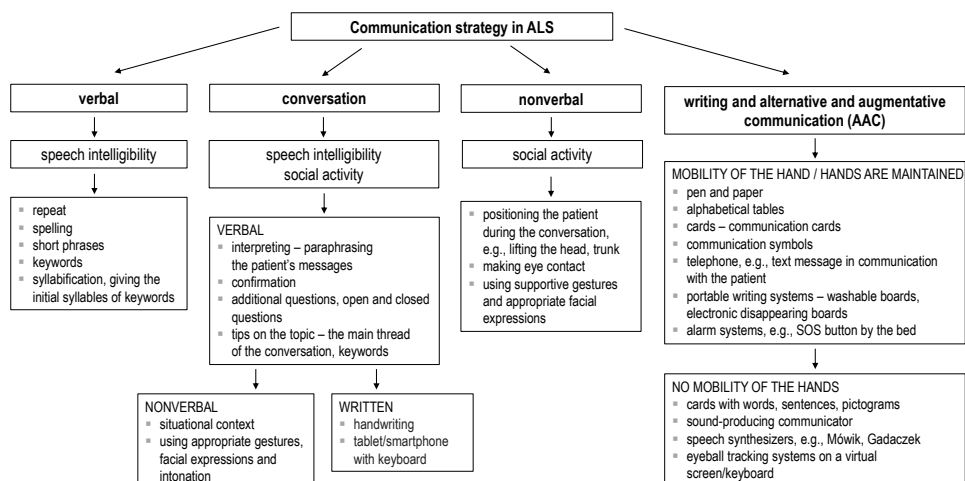
- encourage strong emphasis on initial syllables or sounds in words spoken by the person with ALS.

Electronic devices with touchscreens, such as tablets or smartphones, can also be used for communication. If upper limb movement is hindered, a letter board can be utilized, and the patient can indicate selected letters to form words, for example, by blinking (Hanson et al., 2011).

If all the above forms of communication fail, or if tracheostomy hinders oral communication, alternative communication methods should be considered. It is important to note that a standard tracheostomy tube with a cuff prevents the patient from speaking, but fenestrated tubes with cuffs allow for sound production and can still protect against aspiration. Speech is maintained through adaptive elements, including special phonation valves. The loss of the ability to produce audible speech requires the use of alternative communication techniques such as “yes/no” questions using a predetermined way of confirming and denying with a specified number of eye blinks, directing the gaze up or down, raising eyebrows, etc. specialized software (Tomik & Guiloff, 2010) for tracking eye movements, such as “virtual eye,” or speech prostheses like Mówik or Gadaczek, can also be used. These applications, which can be installed on tablets and smartphones and can play back voice messages created by the patient, can serve as a daily means of communication with the surroundings.

Communication strategies are presented in Figure 2.

FIGURE 2.
Communication strategy in ALS



Source: Own work, based on: Tomik & Guiloff, 2010.

Therapeutic intervention in swallowing disorder

If dysphagia accompanies symptoms of dysarthria and/or apraxia of speech, recommendations can be developed based on an SLP's diagnosis regarding meal preparation, medication intake, proper positioning during eating, and ways to compensate for swallowing disorders, including appropriate head positioning during swallowing (Czernuszenko, 2016). Collaborating with a dietitian can be beneficial to optimize not only the consistency of solid foods and liquids but also their nutritional composition.

The risk of aspiration pneumonia in patients with swallowing disorders can be effectively reduced through thorough oral hygiene after each meal and the removal of dentures at night. This procedure aims to remove food debris, and dental plaque, and reduce bacterial colonization of mucous membranes.

Maintaining a seated or semi-seated position with an angle of $> 30^\circ$ during and for at least 30 minutes after each meal to reduce the risk of reflux is important. Similarly, following feeding guidelines for PEG (percutaneous endoscopic gastrostomy) should be observed, including avoiding rapid feeding with a too large volume of food (da Costa Franceschini & Mourão, 2015; Czernuszenko, 2016).

Caregivers should ensure safe feeding practices, including:

- taking small bites and sips;
- feeding at an appropriate pace;
- ensuring a proper sitting or semi-reclining position;
- avoiding feeding a drowsy, agitated, or coughing patient;
- stop feeding if the patient becomes drowsy or agitated.

Feeding should start with a pureed consistency and gradually introduce other consistencies. If liquids need to be thickened, specialized pharmacy preparations, called thickeners, can be used. Medications should be crushed and mixed with thickened liquid. No medications should be administered in an isolated liquid form (Budrewicz et al., 2018; Dylczyk-Sommer, 2020; Madetko et al., 2018).

In cases of severe dysphagia with a high risk of aspiration, oral feeding should be avoided, and the use of a nasogastric or PEG tube should be considered (Smith et al., 2014).

In cases where there are complaints of poor sleep quality and morning fatigue, attention should be paid to the patient's sleeping position, and the recommendation of elevating the head of the bed should be considered to facilitate breathing at night.

Summary

Due to the progressive nature of the disease, patients with amyotrophic lateral sclerosis should receive comprehensive diagnostic and therapeutic management from the onset of symptoms or diagnosis. Therapy for dysarthria, aphasia, and swallowing disorders is supportive.

After analyzing over 700 scientific articles, Elizabeth K. Hanson, Kathryn M. Yorkston, and Deanna Britton (2011) suggested the following postulates for caring for patients with ALS:

1. The characterization of dysarthric disorders should be well-documented and systematically monitored.
2. Patients can get long-term benefit from implementing diverse communication strategies and partner support, particularly in mild to moderate dysarthria cases.
3. Despite the lack of evidence supporting the use of speech exercises, patients who are motivated to improve their dysarthria should be provided with support in their exercises.
4. Monitoring speech rate is useful for predicting a decline in verbal expression comprehensibility, which serves as a basis for making decisions and informing the implementation of AAC (augmentative and alternative communication) that can extend the patient's communicative abilities.
5. Other factors, such as cognitive deterioration, may influence the success of different therapeutic interventions.

The conclusion from these studies emphasizes the need for an individualized approach to therapy and monitoring patients' progress, taking into account their unique needs and capabilities. Effective therapy requires collaboration among multiple specialists who can help maintain the patient's quality of life and support them in daily communication and functioning.

References

- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., & Bak, T. B. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1-2, 9-14. <https://doi.org/10.3109/21678421.2013.805784>
- Adamek, D., Tomik, B. (2005). *Stwardnienie boczne zanikowe*. Wydawnictwo ZOZ Ośrodek UMEA Shinoda-Kuracejo.
- Ahmed, R. M., Caga, J., Devenney, E., Hsieh, S., Bartley, L., Highton-Williamson, E., Ramsey, E., Zoing, M., Halliday, G. M., Piguet, O., Hodges, J. R., & Kiernan, M. C. (2016). Cognition and

- eating behavior in amyotrophic lateral sclerosis: Effect on survival. *Journal of Neurology*, 263(8), 1593–1603. <https://doi.org/10.1007/s00415-016-8168-2>
- Ash, S., Olm, C., McMillan, C. T., Boller, A., Irwin, D. J., McCluskey, L. Elman, L., & Grossman, M. (2015). Deficits in sentence expression in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16(1–2), 31–39. <https://doi.org/10.3109/21678421.2014.974617>
- Bak, T. H., O'Donovan, D. G., Xuereb, J. H., Boniface, S., & Hodges, J. R. (2001). Selective impairment of verb processing associated with pathological changes in Brodmann areas 44 and 45 in the motor neurone disease-dementia-aphasia syndrome. *Brain*, 124, 103–20. <https://doi.org/10.1093/brain/124.1.103>
- Benbrika, S., Desgranges, B., Eustache, F., & Viader, F. (2019). Cognitive, emotional and psychological manifestations in amyotrophic lateral sclerosis at baseline and overtime: a review. *Frontiers in Neuroscience*, 13, art. 951. <https://doi.org/10.3389/fnins.2019.00951>
- Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M., & Munsat, T. L. (2000). El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 1(5), 293–299. <https://doi.org/10.1080/146608200300079536>
- Brown, R. H., & Al-Chalabi, A. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 377, 162–172. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1603471>
- Budrewicz, S., Madetko, N., & Koszewicz, M. (2018). Zaburzenia polykania w chorobach układu nerwowego — diagnostyka i leczenie. *Varia Medica*, 2(2), 135–140.
- Cheney, D. M., Siddiqui, M. T., Litts, J. K., Kuhn, M. A., & Belafsky, P. C. (2015). The ability of the 10-Item Eating Assessment Tool (EAT10) to predict aspiration risk in persons with dysphagia. *Annals of Otolaryngology & Laryngology*, 124(5), 351–354. <https://doi.org/10.1177/0003489414558107>
- Costa, J., Swash, M. de, & Carvalho, M. (2012). Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review. *Archives of Neurology*, 69(11), 1410–1416. <https://doi.org/10.1001/archneur.2012.254>
- Costa Franceschini, A. da, & Mourão, L. F. (2015). Dysarthria and dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis with spinal onset: a study of quality of life related to swallowing. *Neuro Rehabilitation*, 36(1), 127–134. <https://doi.org/10.3233/NRE-141200>
- Czernuszenko, A. (2016). Postępowanie w dysfagii neurogennej. *Otorynolaryngologia*, 15(2), 68–74.
- Daniels, S. K., McAdam, C. P., Brailey, K., & Foundas, A. L. (1997). Clinical assessment of swallowing and prediction of dysphagia severity. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 6, 17–24. <https://doi.org/10.1044/1058-0360.0604.17>
- Decker, M., Prell, T., Schelhorn-Neise, P., Küpper, H., Witte, O. W., & Grosskreutz, J. (2012). Specially designed palate prosthesis reconstitutes speech in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(6), 560–561. <https://doi.org/10.3109/17482968.2012.699969>
- DePippo, K. L., Holas, M. A., & Reding, M. J. (1992). Validation of the 3-oz water swallow test for aspiration following stroke. *Archives of Neurology*, 49(12), 1259–1261. <https://doi.org/10.1001/archneur.1992.00530360057018>
- Duffy, J. R., Peach, R. K., & Strand, E. A. (2007). Progressive apraxia of speech as a sign of motor neuron disease. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 16(3), 198–208. [https://doi.org/10.1044/1058-0360\(2007\)025](https://doi.org/10.1044/1058-0360(2007)025)
- Dylczyk-Sommer, A. (2020). Dysfagia. Vol. 2: Dysfagia u pacjentów oddziałów intensywnej terapii. *Anestezjologia Intensywna Terapia*, 52(3), 236–239.
- Dziadkiewicz, A., Dzienniak, M., Narożańska, E., & Sitek, E. (2021). Zaburzenia z pogranicza stwardnienia zanikowego bocznego i otępienia czołowo-skroniowego. *Neurologia po Dyplomie*, 6, 22–28.
- Enderby, P. (1980). Frenchay dysarthria assessment. *British Journal of Disorders of Communication*, 15(3), 165–173. <https://doi.org/10.3109/13682828009112541>

- Esposito, S. J., Mitsumoto, H., & Shanks, M. (2000). Use of palatal lift and palatal augmentation prostheses to improve dysarthria in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a case series. *The Journal of Prosthetic Dentistry*, 83, 90–98. [https://doi.org/10.1016/s0022-3913\(00\)70093-x](https://doi.org/10.1016/s0022-3913(00)70093-x)
- Farrero, E., Prats, E., Povedano, M., Martinez-Matos, J. A., Manresa, F., & Escarrabill, J. (2005). Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest*, 127(6), 2132–2138. <https://doi.org/10.1378/chest.127.6.2132>
- Gatkowska, I. (2012). *Diagnoza dyzartrii u dorosłych w neurologii klinicznej*. Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego.
- Gibbons, Z. C., Richardson, A., Neary, D., & Snowden, J. S. (2008). Behaviour in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 9(2), 67–74. <https://doi.org/10.1080/17482960701642437>
- Grossman, M., Anderson, C., Khan, A., Avants, B., Elman, L., & McCluskey, L. (2008). Impaired action knowledge in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 71, 1396–1401. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000319701.50168.8c>
- Hanson, E. K., Yorkston, K. M., & Britton, D. (2011). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: a systematic review of characteristics, speech treatment and augmentative and alternative communication options. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 19(3), 12–30.
- Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W., Shaw, P. J., Simmons, Z., & Berg, L. van den (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Disease Primers*, 3, article 17085.
- Huynh, W., Ahmed, R., Mahoney, C. J., Nguyen, Ch., Tu, S., Caga, J., Loh, P., Lin, C. S.-Y., & Kiernan, M. C. (2020). The impact of cognitive and behavioral impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Expert Review of Neurotherapeutics*, 20(3), 281–293. <https://doi.org/10.1080/14737175.2020.1727740>
- Ichikawa, H., Takahashi, N., Hieda, S., Ohno, H., & Kawamura, M. (2008). Agraphia in bulbar-onset amyotrophic lateral sclerosis: not merely a consequence of dementia or aphasia. *Behavioural Neurology*, 20, 91–99. <https://doi.org/10.3233/BEN-2008-0219>
- Ishihara, K., Ichikawa, H., Suzuki, Y., Jun'ichi Shiota, J., Nakano, I., & Kawamura, M. (2010). Is lesion of Exner's area linked to progressive agraphia in amyotrophic lateral sclerosis with dementia? An autopsy case report. *Behavioural Neurology*, 23, 153–158. <https://doi.org/10.3233/BEN-2010-0276>
- Jauer-Niworowska, O. (2009). *Dyżartria nabyta: Diagnoza logopedyczna i terapia osób dorosłych: Materiały dydaktyczne dla studentów logopedii*. Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej.
- Kamminga, J., Leslie, F. V., Hsieh, S., Caga, J., Mioshi, E., Hornberger, M., Ballard, K. J., Kiernan, M. C., Hodges, J. R., James, R., & Burrell, J. R. (2016). Syntactic comprehension deficits across the FTD-ALS continuum. *Neurobiology of Aging*, 41, 11–18. <https://doi.org/10.1016/j.neurobiolaging.2016.02.002>
- Kent, R. D. (2000). Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective. *Journal of Communication Disorders*, 33, 391–427.
- Kent, R. D., Kent, J. F., & Weismer, G. (2000). What dysarthrias can tell us about the neural control of speech. *Journal of Phonetics*, 28, 273–302. <https://doi.org/10.1006/jpho.2000.0122>
- Körner, S., Siniawski, M., Kollwe, K., Rath, K. J., Krampfl, K., Zapf, A., Dengler, R., & Petri, S. (2013). Speech therapy and communication device: impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(1), 20–25. <https://doi.org/10.3109/17482968.2012.692382>
- Kuklińska, M., Sitek, E. J., Brockhuis, B., Barczak A., Hintze, B., & Narożańska, E. (2020). Wariant behawioralny otępienia czołowo-skroniowego – wybrane problemy diagnostyczne w neuropsychiatrii. *Aktualności Neurologiczne*, 20(2), 71–81. <https://doi.org/10.15557/AN.2020.0010>
- Kwong, L. K., Neumann, M., Sampathu, D. M., Lee, V. M.-Y., & Trojanowski, J. Q. (2007). TDP-43 proteinopathy: the neuropathology underlying major forms of sporadic and familial frontotem-

- poral lobar degeneration and motor neuron disease. *Acta Neuropathologica*, 114(1), 63–70. <https://doi.org/10.1007/s00401-007-0226-5>
- Lillo, P., Caramelli, P., Musa, G., Parrao, T., Hughes, R., Aragon, A., Valenzuela, D., Cea, G., Aranquiz, R., Guimarães, H. C., Rousseff, L., Gambogi, L. B., Mariano, L. I., Teixeira, A. L., Slachevsky, A., & Souza, L. D. de (2020). Inside minds, beneath diseases: social cognition in amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal spectrum disorder. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 91(12), 1279–1282. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2020-324302>
- Madetko, N., Budrewicz, S., Koszewicz, M., & Słotwiński, K. (2018). Dysfagia ustno-gardłowa w zaburzeniach ruchowych. *Polski Przegląd Neurologiczny*, 14(2), 105–111.
- Maeda, K., Shiraishi, T., Idehara, R. (2015). Agraphia in mobile text messages in a case of amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia. *Internal Medicine Journal*, 54(23), 3065–3068. <https://doi.org/10.2169/internalmedicine.54.4982>
- Masrori, P., & Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: a clinical review. *European Journal of Neurology*, 27(10), 1918–1929. <https://doi.org/10.1111/ene.14393>
- Miller, R. G., Jackson, C. E., Kasarskis, E. J. England, J. D., Forshe, D., Johnston, W., Kalra, S., Katz, J. S., Mitsumoto, H., Rosenfeld, J., Shoesmith, C., Strong, M. J., & Woolley, S. C. (2009). Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 73(15), 1227–1233. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e3181bc01a4>
- Mirecka, U., & Gustaw, K. (2009). *Skala dyzartrii: Wersja dla dzieci*. Continuo.
- Murphy, J. (2004). Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 5, 121–126. <https://doi.org/10.1080/14660820410020411>
- Ogar, J., Slama, H., Dronkers, N., Amici, S., & Gorno-Tempini, M. L. (2005). Apraxia of speech: an overview. *Neurocase: The Neural Basis of Cognition*, 11, 427–432. <https://doi.org/10.1080/13554790500263529>
- Palumbo, F., Iazzolino, B., Peotta, L., Canosa, A., Manera, U., Grassano, M., Casale, F., Pellegrino, G., Rizzone, M. G., Vasta, R., Moglia, C., Chiò, A., & Calvo, A. (2022). Social cognition deficits in amyotrophic lateral sclerosis: a pilot cross-sectional population-based study. *European Journal of Neurology* 29(8), 2211–2219. <https://doi.org/10.1111/ene.15388>
- Pernon, M., Assal, F., Kodrasi, I., & Laganaro, M. (2022). Perceptual classification of motor speech disorders: the role of severity, speech task, and listener’s expertise. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 65(8), 2727–2747. https://doi.org/10.1044/2022_JSLHR-21-00519
- Phukan, J., Pender, N. P., & Hardiman, O. (2007). Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology*, 6, 994–1003. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(07\)70265-X](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(07)70265-X)
- Plowman, E. K. (2015). Is there a role for exercise in the management of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 58(4), 1151–1166. https://doi.org/10.1044/2015_JSLHR-S-14-0270
- Robertson, S. J. (1987). *Dysarthria profile*. Communication Skill Builders.
- Satoh, M., Takeda, K., & Kuzuhara, S. (2009). Agraphia in intellectually normal Japanese patients with ALS: omission of kana letters. *Journal of Neurology*, 256, 1455–1460. <https://doi.org/10.1007/s00415-009-5136-0>
- Shefner, J. M., Al-Chalabi, A., Baker, M. R., Cui, L.-Y., Carvalho, M. de, Eisen, A., Grosskreutz, J., Hardiman, O., Henderson, R., Matamala, J. M., Mitsumoto, H., Paulus, W., Simon, N., Swash, M., Talbot, K., Turner, M. R., Ugawa, Y., Berg, L. H van den, Verdugo, R., ..., & Kiernan, M. C. (2020). A proposal for new diagnostic criteria for ALS. *Clinical Neurophysiology*, 131(8), 1975–1978. <https://doi.org/10.1016/j.clinph.2020.04.005>

- Silbergleit, A. K., Johnson, A. F., & Jacobson, B. H. (1997). Acoustic analysis of voice in individuals with amyotrophic lateral sclerosis and perceptually normal vocal quality. *Journal of Voice*, *11*, 222–231. [https://doi.org/10.1016/s0892-1997\(97\)80081-1](https://doi.org/10.1016/s0892-1997(97)80081-1)
- Sitek, E. J., & Kluj-Kozłowska, K. (2018). *Dyzartria i apraksja mowy w chorobach neurozwyrodnieniowych – przegląd zagadnień*. In: W. Tłokiński, S. Milewski, & K. Kaczorowska-Bray (eds.), *Gerontologopedia* (pp. 523–554). Grupa Wydawnicza Harmonia.
- Sitek, E., Kluj-Kozłowska, K., & Narożańska, E. (2021). Nietypowe zaburzenia mowy i pisma jako wczesne objawy choroby neurozwyrodnieniowej. *Neurologia po Dyplomie*, *16*(2), 42–50. <https://doi.org/10.5603/PPN.2019.0006>
- Sitek, E. J., Konkel, A., Międzobrodzka, E., Sołtan, W., Barczak, A., & Sławek, J. (2014). Kliniczne zastosowanie prób fluencji słownej w chorobie Huntingtona. *Hygeia Public Health*, *49*(2), 215–221.
- Smith, M. R., Matsou, A., Nathani, N., & Cooney, R. (2014). OC-036 non-invasive ventilation during percutaneous endoscopic gastrostomy insertion in motor neurone disease patients – a safe and effective multi-disciplinary approach. *Gut*, *63*, A17–A18. <https://doi.org/10.1136/gutjnl-2014-307263.36>
- Sławek, J., & Rudzińska, M. (2015). *Toksyna botulinowa w praktyce neurologicznej. Vol. 1*. Via Medica.
- Snowden, J. S., Rollinson, S., Thompson, J. C., Harris, J. M., Stopford, Ch. L., Richardson, A. M. T., Jones, M., Gerhard, A., Davidson, Y. S., Robinson, A., Gibbons, L., Hu, Q., DuPlessis, D., Neary, D., Mann, D. M. A., & Pickering-Brown, S. M. (2012). Distinct clinical and pathological characteristics of frontotemporal dementia associated with C9ORF72 mutations. *Brain: A Journal of Neurology*, *135*(3), 693–708. <https://doi.org/10.1093/brain/awr355>
- Spreen, O., & Risser, A. H. (2003). *Assessment of Aphasia*. Oxford University Press.
- Strong, M. J., Abrahams, S., Goldstein, L. H., Woolley, S., Mclaughlin, P., Snowden, J., Mioshi, E., Roberts-South, A., Benatar, M., Hortobágyi, T., Rosenfeld, J., Silani, V., Ince, P. G., & Turner, M. R. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FTSD): revised diagnostic criteria. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, *18*(3–4), 153–174. <https://doi.org/10.1080/21678421.2016.1267768>
- Strong, M. J., Grace, G. M., Orange, J. B., & Leeper, H. A. (1996). Cognition, language, and speech in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, *18*(2), 291–303. <https://doi.org/10.1080/01688639608408283>
- Szłapa, K., Tomasiak, I., & Wrzesiński, S. (2021). *Kwestionariusz diagnostyczny zaburzeń mowy ze szczególnym uwzględnieniem afazji i dysartrii dla młodzieży i dorosłych: Materiały do badania*. Harmonia.
- Tan, R. H., Guennewig, B., Dobson-Stone, C., Kwok, J. B. J., Kril, J. J., Kiernan, M. C., Hodges, J. R., Piguet, O., & Halliday, G. M., (2019). The under acknowledged PPA-ALS: a unique clinicopathologic subtype with strong heritability. *Neurology*, *92*(12), 1354–1366. <https://doi.org/10.1186/s40478-023-01670-2>
- Tanchip, C., Guarin, D. L., McKinlay, S., Barnett, C., Kalra, S., Genge, A., Korngut, L., Green, J. R., Berry, J., Zinman, L., Yadollahi, A., Abrahao, A., & Yunusova, Y. (2022). Validating automatic diadochokinesis analysis methods across dysarthria severity and syllable task in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, *65*(3), 940–953. https://doi.org/10.1044/2021_JSLHR-21-00503
- Tena, A., Clarià, F., Solsona, F., & Povedano, M. (2022). Detecting bulbar involvement in patients with amyotrophic lateral sclerosis based on phonatory and time-frequency features. *Sensors*, *22*(3), article 1137. <https://doi.org/10.3390/s22031137>
- Tomik, B., & Guillof, R. J. (2010). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: a review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, *11*(1–2), 4–15. <https://doi.org/10.3109/17482960802379004>


- Tomik, B., Krupinski, J., Glodzik-Sobanska, L., Bala-Slodowska, M., Wszolek, W., Kusiak, M., & Lechwacka, A. (1999). Acoustic analysis of dysarthria profile in ALS patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 35–42. [https://doi.org/10.1016/s0022-510x\(99\)00213-0](https://doi.org/10.1016/s0022-510x(99)00213-0)
- Tomik, J., & Solowska, B. (2015). Zaburzenia polykrania. *Neurolingwistyka Praktyczna*, 1, 27–41.
- Toro, J., & Reyes, S. (2014). Tongue fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 371(5), article e7. <https://doi.org/10.1056/NEJMicm1309849>
- Trapl, M., Enderle, P., Nowotny, M., Teuschl, Y., Matz, K., Dachenhausen, A., & Brainin, M. (2007). Dysphagia bedside screening for acute-stroke patients: the Gugging Swallowing Screen. *Stroke*, 38(11), 2948–2952. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.107.483933>
- Traynor, B. J., Codd, M. B., Corr B., Frost, E., & Hardiman, O. M. (2000). Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: a population-based study. *Archives of Neurology*, 57, 117–126. <https://doi.org/10.1001/archneur.57.8.1171>
- Tsuji-Akimoto, S., Hamada, S., Yabe, I., Tamura, I., Otsuki, M., Kobashi, S., & Sasaki, H. (2010). Writing errors as a result of frontal dysfunction in Japanese patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 257, 2071–2077. <https://doi.org/10.1007/s00415-010-5662-9>
- Turner, G. S., & Tjaden, K. (2000). Acoustic differences between content and function words in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 43, 769–781. <https://doi.org/10.1044/jslhr.4303.769>
- Weismer, G., Martin, R., Kent, R. D., & Kent, J. F. (1992). Formant trajectory characteristics of males with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Acoustical Society of America*, 1, 1085–1098. <https://doi.org/10.1121/1.402635>
- Yabe, I., Tsuji-Akimoto, S., Shiga, T., Hamada, S., Kenji Hirata, K., Otsuki, M., Kuge, Y., Tamaki, N., & Sasaki, H. (2012). Writing errors in ALS related to loss of neuronal integrity in the anterior cingulate gyrus. *Journal of the Neurological Sciences*, 315(1–2), 55–59. <https://doi.org/10.1016/j.jns.2011.11.039>
- Yorkston, K. M. (2002). Management of dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis. *Geriatrics & Aging*, 5, 38–41.
- Yoshizawa, K., Yasuda, N., Fukuda, M., Yukimoto, Y., Ogino, M., Hata, W., Ishizaka, I., & Higashikawa, M. (2014). Syntactic comprehension in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Behavioural Neurology*, 1–7, article 230578. <https://doi.org/10.1155/2014/230578>



KLAUDIA KLUIJ-KOZŁOWSKA

Uniwersytet Gdański


Polska

 <https://orcid.org/0000-0001-6511-2861>

EMILIA J. SITEK

Gdański Uniwersytet Medyczny

Polska

 <https://orcid.org/0000-0003-4141-072X>

Zaburzenia motoryki mowy, dysfagia oraz zaburzenia afatyczne w stwardnieniu zanikowym bocznym (ang. *amyotrophic lateral sclerosis*, ALS) – postępowanie diagnostyczne i terapeutyczne

Motor speech disorders, dysphagia and aphasia
in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) – diagnosis and management

ABSTRACT: In this paper we present the role of speech and language therapist in the interdisciplinary team focused on the management of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS; Latin sclerosis lateralis amyotrophica, SLA). Depending on the clinical variant of ALS, speech disturbances may be the first disease manifestation or appear later in the disease course. In the differential diagnosis, it is useful to assess the type of dysarthria as well as describe the severity and profile of other deficits, such as dysphagia and aphasia. Assessment performed by a speech and language therapist is an ancillary examination in the differential diagnosis of clinical syndromes from frontotemporal lobar degeneration spectrum. Moreover, it enables devising optimal communication strategies and individualized therapeutic programme, not only applicable at a given disease stage but also aiming to support communication and prevent dysphagia.

KEYWORDS: speech and language examination, speech and language therapy, motor speech disorders, dysarthria, dysphagia, frontotemporal lobar degeneration

STRESZCZENIE: W opracowaniu przedstawiono udział neurologopedy w pracy interdyscyplinarnego zespołu zajmującego się opieką nad chorym ze stwardnieniem zanikowym bocznym (ang. *amyotrophic lateral sclerosis*, ALS; łac. *sclerosis lateralis amyotrophica*, SLA). W SLA, w zależności od wariantu klinicznego, zaburzenia mowy mogą być pierwszym objawem choroby lub też dołączyć się w jej toku. W diagnostyce różnicowej użyteczne jest określenie rodzaju dyszartrii oraz wykluczenie lub określenie nasilenia i profilu innych zaburzeń, takich jak dysfagia czy zaburzenia afatyczne. Badanie neurologopedyczne ma znaczenie uzupełniające w diagnostyce różnicowej zespołów ze spektrum zwyrodnienia czołowo-skroniowego. Pozwala również na opracowanie optymalnych na danym eta-

pie rozwoju choroby strategii komunikacyjnych i stworzenie zindywidualizowanego programu terapeutycznego mającego na celu podtrzymanie zdolności komunikacyjnych i zapobieganie dysfagii.

SŁOWA KLUCZOWE: diagnoza/terapia neurologopedyczna, zaburzenia motoryki mowy, dyszartria, dysfagia, zwyrodnienie czołowo-skroniowe

Stwardnienie zanikowe boczne (łac. *sclerosis lateralis amyotrophica*, SLA, ang. *amyotrophic lateral sclerosis*, ALS) jest chorobą neurozwyrodnieniową zaliczaną do grupy chorób neuronu ruchowego (ang. *motor neuron disease*, MND) (Masrori i Van Damme, 2020).

Zostało ono pierwotnie zdefiniowane przez Jeana-Martina Charcota w 1869 r., ale obecnie jest rozpoznawane jako wieloukładowa choroba neurodegeneracyjna, z heterogenicznością na poziomie klinicznym, genetycznym i neuropatologicznym (Brown i in., 2017; Hardiman i in., 2017).

Ze względu na przewagę zajęcia zmianami chorobowymi/zwyrodnieniowymi górnego bądź dolnego motoneuronu wyróżnia się następujące postaci schorzenia:

- pierwotne stwardnienie boczne (ang. *primary lateral sclerosis*, PLS), w którym dominuje uszkodzenie lub izolowane zajęcie górnego neuronu ruchowego,
- postępujący zanik mięśni (ang. *progressive muscular atrophy*, PMA) z dominującym uszkodzeniem dolnego neuronu ruchowego,
- stwardnienie zanikowe boczne, określane zbiorczo jako zespół, w którym współwystępują, często w różnym stopniu, cechy uszkodzenia zarówno górnego, jak i dolnego neuronu ruchowego (Brooks i in., 2000).

W diagnostyce znaczenie ma także lokalizacja anatomiczna pierwszych i dominujących objawów. Dlatego możliwe jest rozróżnienie postępującego zespołu opuszkowego (ang. *progressive bulbar palsy*, PBP), a w przypadku asymetrii objawów – amiotrofii monomelicznej (ang. *monomelic amyotrophy*, MMA) lub zespołu rąk cepowatych, jeśli w obrazie klinicznym objawy zarysowują się symetrycznie (Dziadkiewicz i in., 2021). W praktyce klinicznej dane z wywiadu sugerujące problemy z oddychaniem w nocy lub/i narastające zaburzenia mowy charakteryzujące się utratą wyrazistości artykulacji oraz trudności z połykaniem wcześniej nieobserwowane u chorego powinny stanowić sygnał alarmowy i przesłankę do prowadzenia dalszej obserwacji / wykonania badań dodatkowych w kierunku SLA.

Stopniowy zanik górnego (kora ruchowa, jądra pnia mózgu) oraz dolnego neuronu ruchowego (róg przedni rdzenia kręgowego) prowadzi do postępującego osłabienia i zaniku mięśni. SLA często ma początek ogniskowy, ale następnie rozprzestrzenia się na różne obszary ciała. W przypadku rezygnacji ze sztucznej wentylacji, z racji zajęcia zmianami chorobowymi/zwyrodnieniowymi mięśni oddechowych, ogranicza przeżycie pacjenta do 2–5 lat od momentu pojawienia się pierwszych symptomów choroby (Masrori i Van Damme, 2020).

Osiowe objawy dotyczą przede wszystkim układu ruchu, ale coraz częściej rozpoznawane są objawy pozaruchowe (Huynh i in., 2020). Wielu specjalistów, w tym lekarzy, fizjoterapeutów czy neurologopedów wchodzących w skład interdyscyplinarnego zespołu opiekującego się chorym z SLA, nie jest świadomych współistnienia zaburzeń poznawczych i zaburzeń zachowania z objawami ruchowymi. Wpływa to na brak zrozumienia zgłaszanych przez chorych i/lub opiekunów zaburzeń i zmniejszenie skuteczności wielokierunkowej rehabilitacji (Dziadkiewicz i in., 2021).

U 10% pacjentów z SLA wywiad rodzinny sugeruje autosomalny dominujący wzorzec dziedziczenia. Do tej pory z SLA powiązано ponad 20 genów (Brown i in., 2017; Hardiman i in., 2017; Strong i in., 2017). Pozostałe 90% chorych nie ma członków rodziny dotkniętych chorobą, przypadki te są klasyfikowane jako sporadyczne SLA (Kwong i in., 2007).

Diagnostyka neurologiczna i rozpoznanie MND na trzech poziomach: możliwym, prawdopodobnym i pewnym następują na podstawie kryteriów El Escorial (Brooks i in., 2000), uzupełnionych przez Awaji (Costa i in., 2012). Opierają się one na danych z obrazu klinicznego i wskaźnikach neurofizjologicznych. Kryteria Awaji sugerują zastosowanie wyniku badania elektromiograficznego (EMG) i objawów klinicznych do wykazania cech uszkodzenia dolnego motoneuronu (ang. *lower motor neuron*, LMN) oraz uwzględnienie fasykulacji na równi z fibrylacjami jako markerów aktywnego odnerwienia (Shefner i in., 2020).

Deficyty poznawcze, językowe i/lub zaburzenia zachowania mogą poprzedzać wystąpienie objawów ruchowych lub dołączać się do nich na późniejszym etapie zachorowania. W przypadku obecności istotnych klinicznie objawów otępienia czołowo-skroniowego (ang. *frontotemporal dementia*, FTD) stosuje się określenie: spektrum SLA i FTD (ALS-FTSD). U części osób obecne są objawy wariantu behawioralnego otępienia czołowo-skroniowego (zazwyczaj z dominacją apatii), otępienia semantycznego lub afazji z zaburzoną płynnością mowy. Nasilenie tych objawów może odpowiadać: (a) łagodnym zaburzeniom poznawczym (SLAci), (b) zaburzeniom zachowania (SLA_{bi}), (c) zaburzeniom mieszanym (SLA_{cbi}) lub poziomowi otępienia (SLA-FTD).

We wcześniejszym piśmiennictwie można spotkać termin FTD z chorobą neuronu ruchowego (FTD-MND) (Dziadkiewicz i in., 2021; Strong i in., 2017).

Różnorodność objawów choroby neuronu ruchowego jest znacząca i koreluje z ciężkością przebiegu i szybkością narastania poszczególnych objawów, w tym zaburzeń komunikacji. Ma ponadto duży wpływ na utrzymanie przez chorego ogólnej sprawności i na satysfakcjonujący stopień jego samodzielności w życiu codziennym.

Do dziś nie ma skutecznego leczenia przyczynowego SLA, a podstawą opieki pozostaje wielodyscyplinarne podejście terapeutyczne, w tym wspomaganie odżywiania i oddychania oraz leczenie objawowe.

Zaburzenia motoryki mowy

Zaburzenia komunikacji u pacjentów z SLA mają głównie charakter zaburzeń ekspresji słownej. W około 25–30% przypadków choroba ma postać opuszkową z objawami dyzartrii (Traynor i in., 2000), dysfonii lub rzadziej wyłącznie z początkowym osłabieniem pracy mięśni żwaczy (Phukan i in., 2007). Wśród pierwszych objawów SLA, możliwych do rozpoznania w badaniu neurologopedycznym, można zaobserwować: postępującą apraksję mowy (Duffy i in., 2007), izolowane fasykulacje języka (Toro i Reyes, 2014), które mogą nie wpływać znacząco na zrozumiałość artykulacji, ale powodować łagodne zaburzenia połykania (Tomik i Adamek, 2005). Ze względu na to, że w SLA stwierdza się uszkodzenia górnego i dolnego motoneuronu, zmiany dyzartryczne mogą przyjmować postać dyzartrii dominująco wiotkiej lub spastycznej (Duffy i in., 2007) (zob. tabela 1). W postaci z objawami zespołu opuszkowego występuje dyzartria wiotka. W drugiej postaci, z wczesnym zajęciem kończyn, obserwuje się cechy dyzartrii spastycznej. Dyzartria jako początkowy objaw pojawia się w SLA osiem razy częściej niż dysfagia (Traynor i in., 2000). Porównanie charakterystycznych cech obu postaci dyzartrii, zgodnie z klasyfikacją dominujących w obrazie klinicznym objawów, zostało zaprezentowane w tabeli 1.

TABELA 1

Zaburzenia oddechowo-fonacyjno-artykulacyjne w SLA wg kryterium objawowego

DYZARTRIA	ODDECH	FONACJA I ASPEKTY SUPRASEGMENATALNE*	ARTYKULACJA
wiotka (ang. <i>flaccid dysarthria</i> , pol. hipotoniczna, jądrowa, opuszkowa)	<ul style="list-style-type: none"> ▪ spływanie wdechu i skrócenie fazy wydechowej ▪ zaburzenia oddechu statycznego i dynamicznego 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ szybka męczliwość w mowie spontanicznej ▪ cichy głos (hypofonia) ▪ przerwy w fonacji ▪ w końcowych częściach wypowiedzi możliwa afonia ▪ monotonnaść w modulacji ▪ i natężeniu głosu (aprozodia motoryczna) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ obniżenie napięcia mięśniowego, a nawet zaniki mięśni ▪ zaburzenia kierunku, zakresu, precyzji, płynności i koordynacji ruchów języka, warg i policzków ▪ artykulacja zniekształcona, niedokładna i zamazana z nosowym zabarwieniem

<p>spastyczna (ang. <i>spastic dysarthria</i>, pol. nadjądro- wa, rzekomo- opuszkowa)</p>	<ul style="list-style-type: none"> ▪ w oddychaniu statycznym stała długość faz oddechowych ▪ zaburzenia rytmu oddechowego w oddychaniu dynamicznym – możliwe regularne spłylenie wdechu i skrócenie fazy wydechowej 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ głos niski i chrapliwy, party, tworzony z napięciem ▪ przerwy w fonacji ▪ chrypka ▪ trudności z modulowaniem i zmianą natężenia i wysokości głosu ▪ zwolnione tempo mowy (bradyllalia) 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ wzmożenie napięcia mięśniowego ▪ zaburzenia kierunku, zakresu, precyzji, płynności ruchów języka, warg i policzków, możliwe zniesienie wykonania ruchu, np. pionizacji języka ▪ artykulacja zniekształcona, usztywniona z nosowym zabarwieniem
<p>mieszana (ang. <i>mixed dysarthria</i>)</p>	<p>współwystępowanie objawów, które są spójne z więcej niż jednym z wymienionych profili</p>		

Adnotacja. Źródło: Opracowanie własne na podstawie: Gatkowska, 2012; Jauer-Niworowska i Kwasiborska, 2012

*melodia, rytm, tempo i intonacja mowy

W przypadku zajęcia zmianami chorobowymi dolnego neuronu ruchowego zmiany dyzartryczne o charakterze dyzartrii wiotkiej rozpoczynają się od zaburzeń głosu. Pacjenci skarżą się na chrypkę, odczucia tworzenia szorstkiego, osłabionego, zdławionego głosu. Tempo mowy jest spowolnione. Ograniczone są ruchy języka, w mniejszym stopniu warg. Chorzy wypowiadają się za pomocą krótkich fraz (Tomik i Guillof, 2010). Porażenie opuszkowe wiąże się z odnerwieniem mięśni twarzy w części ustnej gardła, krtani i języka.

W dyzartrii spastycznej sprawność artykulatorów jest obniżona, ponieważ obserwuje się spowolnienie ruchów języka i warg oraz ograniczenia ich zakresu w wyniku niedowładu dolnej części twarzy (żuchwy) i towarzyszącego tym objawom zwiększonego napięcia mięśniowego i sztywności. Artykulacja jest nieprecyzyjna i usztywniona (Kent, 2000; Kent i in., 2000). Aspekty suprasegmentalne mowy są zaburzone, a wypowiedzi monotonne pod względem intonacji – mają jednostajną wysokość i głośność (Gatkowska, 2012; Plowman, 2015).

Zaburzenia fonacji są zauważalne w przypadku chorych z SLA w zakresie gorszej realizacji m.in. samogłosek. Hiszpańskie badania wykazały, że analiza jakości i czasu oraz częstotliwości fonacji może być skuteczna w wychwyceniu nieprawidłowości fonacyjnych z niewielką przewagą na korzyść dla płci żeńskiej (Tena i in., 2022). W literaturze przedstawiającej zaburzenia mowy w SLA znajdują się ponadto opisy występowania u chorych dyzartrii mieszanej z komponentą spastyczną i wiotką. Mowę chorych charakteryzuje wówczas obniżenie precyzji artykulacji, spowolnienie, jej nosowe zabarwienie, party i zachrypnięty głos (Strong i in., 1996).

Orientacyjna klasyfikacja zaburzeń mowy jest skuteczna w przypadku porównywania dyzartrii i apraksji mowy (ang. *apraxia of speech*, AOS). W badaniu Michaela Pernona i in. (2022) wykazano skuteczność oceny percepcyjnych cech zaburzeń oddechowo-fonacyjnych przez doświadczonych logopedów, z mniejszą jednak dokładnością, jeśli idzie o odnotowanie cech AOS.

Bez względu na profil *zaburzeń* dyzartrycznych znaczną trudnością w utrzymaniu skutecznej komunikacji werbalnej okazują się narastające zaburzenia oddechowe uniemożliwiające tworzenie fonacji (Miller i in., 2009). Monitorowanie toru oddechowego oraz jakości wdechu i wydechu w warunkach jego skrócenia jest kluczową kwestią nie tylko dla diagnostyki, ale przede wszystkim terapii pacjentów z SLA (Farrero i in., 2005). Podtrzymywanie terapii oddechowej jest uzasadnione w ramach prowadzenia podtrzymującej terapii mowy ze zindywidualizowanymi wskazówkami u pacjentów z przezskórną gastrostomią endoskopową (ang. *percutaneous endoscopic gastrostomy*, PEG) (Miller i in., 2009).

Zaburzenia językowe

Komunikacja w SLA ulega zaburzeniom w wyniku działania wielu czynników. Poza dyzartrią i zaburzeniami oddechowymi u wielu pacjentów obserwuje się deficyty językowe. Widoczne może mogą być: (a) pogorszenie wyników prób fluencji słownej, oceniających zdolność przeszukiwania zasobów leksykalnych, które wiąże się zazwyczaj z deficytem wykonawczym, (b) zaburzenia nazywania, (c) trudności z przetwarzaniem zdań, wpisujące się w deficyt syntaktyczny, a także (d) zaburzenia rozumienia znaczenia słów sugerujące deficyt semantyczny (Dziadkiewicz i in., 2021; Sitek i Kluj-Kozłowska, 2018). Deficyty aktualizacji czasowników w SLA są związane z zanikiem grzbietowo-bocznej kory przedczołowej i kory ruchowej (Bak i in., 2001; Grossman i in., 2008).

Chorzy mają również trudności z przetwarzaniem zdań (Bak i in., 2001; Yoshizawa i in., 2014). Autorzy nowszych prac sugerują, że deficyty składni i przetwarzania zdań mają charakter postępujący u pacjentów z ALS-FTSD (Kamminga i in., 2016). W analizie narracji słownej i w spontanicznych wypowiedziach osoby z SLA, w porównaniu z osobami zdrowymi, tworzą zdania z błędami gramatycznymi i morfologicznymi, pomijają czasowniki i rzeczowniki lub popełniają błędy w postaci parafazji semantycznych i werbalnych. Ich wypowiedzi są skrócone pod względem długości fraz i liczby wykorzystanych słów, co może być uwarunkowane nakładającymi się zaburzeniami realizacyjnymi, tzn. dyzartrią i męczliwością oddechowo-fonacyjną w trakcie głośnego wypowiedzania się (Ash i in., 2015; Roberts-South i in., 2012). Chorzy wykazują ponadto trudności z utrzymaniem

spójnej narracji (Ash i in., 2015). W przypadku postaci SLA z postępującą afazją najczęściej obserwuje się wariant z zaburzoną płynnością mowy, ale możliwe jest również występowanie choroby z wariantem semantycznym (Tan i in., 2019).

Agrafia w SLA

Niesprawność kończyn górnych w SLA może utrudniać podejmowanie prób pisania w sytuacji utrudnionej komunikacji ustnej. Komunikacja pisemna z pacjentem może jednak również okazać się niemożliwa z powodu agrafii obejmującej pisanie odręczne lub na klawiaturze (Sitek i in., 2021). Agrafia u pacjentów z opuszkową postacią SLA nie musi wcale wynikać z ogólnego nasilenia deficytów poznawczych ani zaburzeń afatycznych (Ichikawa i in., 2008). Może ujawnić się podczas prób korzystania z wiadomości tekstowych w ramach komunikacji zastępczej (Maeda i in., 2015).

Do częstych błędów należą pominięcia znaków lub też trudności z ich selekcją. Nasilenie błędów w piśmie jest związane z dysfunkcją przedniej części zakrętu obręczy, z niewielką przewagą strony prawej (Yabe i in., 2012). Postępująca agrafia w SLA jest również związana ze zmianami w obrębie ośrodka Exnera (Ishihara i in., 2010). Pacjent może mieć ograniczoną świadomość błędów w próbach pisma (Ichikawa i in., 2008).

Wpływ zaburzeń zachowania i zmian w sferze emocjonalno-osobowościowej w SLA na neurologopedyczne postępowanie diagnostyczno-terapeutyczne

U osób z SLA mogą pojawić się zaburzenia zachowania typowe dla wariantu behawioralnego otępienia czołowo-skroniowego (ang. *behavioral variant frontotemporal dementia*, bvFTD) (Kuklińska i in., 2022). U części pacjentów objawy te nie odbiegają nasileniem od tych obserwowanych u osób z rozpoznaniem bvFTD, u niektórych zaś mogą mieć łagodne nasilenie lub nie występować w ogóle. Do najczęściej występujących w SLA zaburzeń zachowania należy apatia. Pacjent z SLA może wymagać przypomnień i zachęt ze strony osoby bliskiej, aby samodzielnie powtarzać zalecone przez logopedę ćwiczenia oddechowe, fonacyjne i artykulacyjne. Trudności z mobilizacją i samodzielnym inicjowaniem ćwiczeń nie mogą być interpretowane przez opiekuna jako lenistwo. Takie krzywdzące

dla osoby chorej interpretacje mogłyby przyczyniać się do pogłębienia zaburzeń nastroju. Wyjaśnienie opiekunowi przez logopedę wpływu apatii na współpracę w terapii jest bardzo istotne.

Zachowania stereotypowe i kompulsywne (Gibbons i in., 2008) również mogą znacząco utrudniać współpracę. Niekiedy możliwe jest umiejętne przekierowanie uwagi pacjenta, ale w niektórych przypadkach dostępne będą jedynie oddziaływania bierne.

Głębokie zaburzenia wglądu (anozognozja) również mogą niekiedy uniemożliwiać wykonywanie ćwiczeń czynnych. Natomiast nawet w sytuacji braku współpracy z pacjentem, jeśli nie wykazuje on czynnego oporu, możliwe są oddziaływania bierne, takie jak np. masaż logopedyczny.

Rozhamowanie i impulsywne zachowania mogą istotnie utrudniać pacjentowi korzystanie ze strategii kompensacyjnych (związanych zarówno z komunikacją, jak i ze spożywaniem posiłków) zaproponowanych przez logopedę. U niektórych osób dochodzi do zaskakujących zmian nawyków żywieniowych, tak jak w bvFTD (Ahmed i in., 2016). Z uwagi na możliwość występowania anozognozji wywiad z osobą bliską stanowi kluczowy element postępowania diagnostycznego. W przypadku nasilonego rozhamowania i żarłoczności możliwe jest korzystanie jedynie z interwencji środowiskowych kontrolowanych przez opiekuna (np. karmienie osoby chorej zamiast zaleceń odnośnie do tego, jak dzielić kęsy). W przypadku hyperfagii konieczne może być zabezpieczenie dostępu do drobnych niejadalnych przedmiotów.

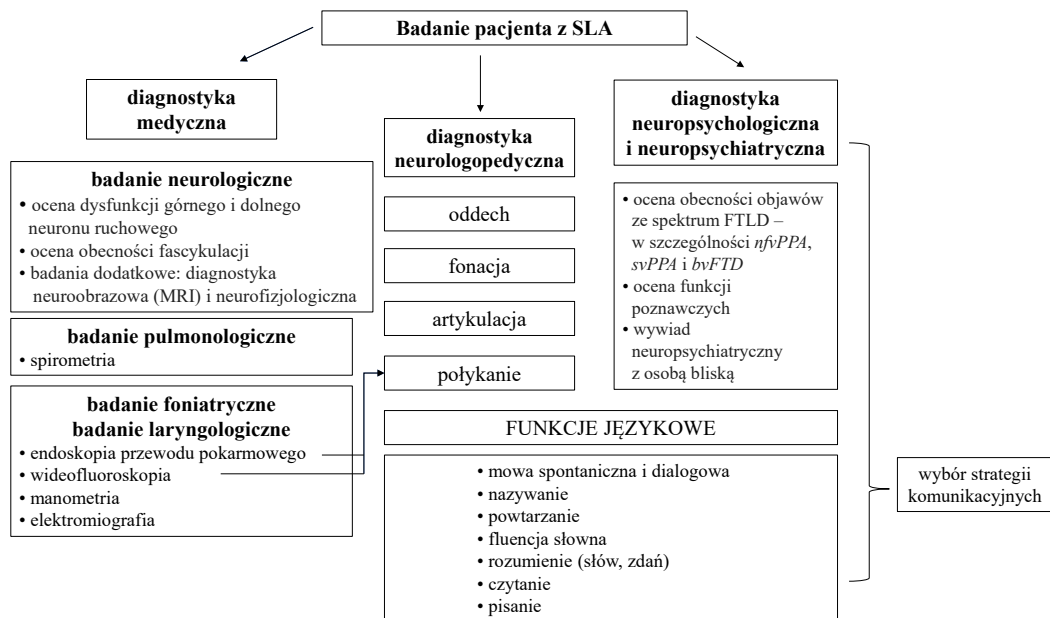
Osoby z SLA mogą również przejawiać irracjonalne zachowania i zaburzenia myślenia z kręgu objawów psychotycznych, włącznie z omamami i urojeniami. Występują one znacznie częściej u nosicieli mutacji *C9orf72* (Snowden i in., 2012). U pacjentów z SLA mogą wystąpić również deficyty w zakresie poznania społecznego (ang. *social cognition*) (Lillo i in., 2020), w tym trudności z rozpoznawaniem stanów emocjonalnych rozmówcy (Palumbo i in., 2020). Warto zwrócić na to uwagę nie tylko w trakcie kontaktu z pacjentem, lecz także w kontakcie z osobami bliskimi, którym w razie potrzeby należy wyjaśnić tego typu problemy. Zaburzenia depresyjne, mimo niepomyślnej prognozy, występują natomiast u osób z SLA stosunkowo rzadko (Benbrika i in., 2019).

Postępowanie diagnostyczne

W procesie diagnostycznym pacjenta z SLA rola neurologopedy obejmuje przede wszystkim ocenę zaburzeń mowy pod kątem występowania u pacjenta nieprawidłowości oddechu, fonacji i artykulacji (zob. rysunek 1). Ponadto,

z uwagi na postępujący charakter choroby pacjent powinien być systematycznie badany pod kątem występowania zaburzeń połykania. Ocena funkcji oddechowych odgrywa tutaj istotną rolę nie tylko z uwagi na podstawę tworzenia fonacji. Obserwowana niska siła oddechu podczas kaszlu lub odchrząkiwaniu sprawia, że ryzyko aspiracji wzrasta.

RYSUNEK 1
Badanie pacjenta z SLA



Źródło: opracowanie własne

Częścią oceny logopedycznej powinna być szczególnie obserwacja:

- funkcji ustnych i gardłowych w badaniu nerwów czaszkowych: V, VII, IX, X, XII, ponieważ jest podstawą rozpoznania dysfagii ustno-gardłowej,
- jednolitości błony śluzowej i uzębienia oraz proporcji budowy narządów jamy ustnej i gardła,
- ułożenia i symetrii miękkiego podniebienia w czasie fonacji i w spoczynku,
- wywołania odruchu wymiotnego (gardłowego), który jest widoczny po stymulacji np. dotykowej śluzówki gardła u nasady języka; brak nie zawsze jest jednoznaczny z całkowitą utratą zdolności połykania, podciągnięcie jednej strony podniebienia w czasie odruchu świadczy o słabości mięśni po stronie przeciwnej i sugeruje jednostronne uszkodzenie opuszki,
- możliwości unoszenia krtani poprzez np. ułożenie na niej dwóch palców i oszacowanie ruchu podczas samowolnego połykania, pozwalające stwierdzić występowanie lub brak mechanizmu obronnego krtani (Czernuszenko, 2016).

Badanie laryngologiczne lub/i foniatryczne wykonuje się u pacjentów z dysfagią, aby ocenić stan błony śluzowej jamy ustnej i gardła, zaleganie śliny lub treści pokarmowych w zachyłkach gruszkowatych i przedsiönku krtani oraz stan głošni (Budrewicz i in., 2018).

Do badañ specjalistycznych najczęściej wykonywanych w dysfagii zaliczane s:

- endoskopia przewodu pokarmowego, np. endoskopia fiberoskopowa umoŹliwiająca obserwacj gardła od korzenia jzyka aŹ do krtani,
- wideofluoroskopia, ktora pozwala ocenić faz ustn, gardłow oraz przełykow połykania,
- rentgenografia umoŹliwiająca wykrywanie zmian organicznych umiejscowionych w badanym regionie przewodu pokarmowego,
- ultrasonografia, dzieki ktorej moŹna ocenić ruchy nasady jzyka i košci gnykowej w fazie ustnej połykania,
- manometria okrešlajaca cišnienie panujce w poszczegolnych odcinkach przewodu pokarmowego,
- elektromiografia sprawdzajaca prady czynnošciowe roznych grup mięśniowych biorcych udział w połykaniu,
- scyntygrafia ocenijaca czynnošciowo akt połykania, okrešlajaca ilošciowo aspiracj, pozostałošci pokarmu w gardle oraz czas przejšcia kęsa pokarmowego przez poszczególne elementy anatomiczne jamy ustnej, gardła i przełyku (Tomik i Solowska, 2015).

Wywiad obejmujcy objawy i nastęstwa dysfagii jest bardzo czasochłorny. By ułatwić diagnostyk, w praktyce klinicznej stosuje si kwestionariusze przesiewowe np. *Eating Assessment Tool* (EAT-10) (Cheney i in., 2015).

W Polsce dostep do instrumentalnych metod oceny połykania jest došć ograniczony i dlatego w ramach diagnostyki logopedycznej uzasadnione jest wykorzystywanie testw przesiewowych. Ich procedura w ogolnym zarysie polega na podaniu substancji testowej, np. wody, i obserwacji pošrednich objaww aspiracji w postaci kaszlu i zmiany jakošci głoosu po przełknięciu. W neurologii najczęściej uŹywa si testu *połykania 90 ml wody* (DePippo i in., 1992), *testu Daniels* (Daniels i in., 1997), i *Gugging Swallowing Screen* (GUSS) z wieloma konsystencjami, głošwie w przypadku chorych z udarem mózgu (Trapl i in., 2007).

Z racji częstego wystepowania dysfagii u pacjentw z dyzartri, zaleca si ocene połykania plynw i spoŹywania posiłkw.

W badaniach porównawczych wykazano siln zaleŹnošć między wystepowaniem zaburzeñ mowy o typie dyzartrii a objawami dysfagii – 80% chorych z SLA miało objawy dyzartrii i dysfagii (Dylczyk-Sommer, 2020). W SLA poczatkowo dysfagia jest stwierdzana w grupie 25–48%, natomiast w koñcowym stadium choroby – u 100% pacjentw (Budrewicz i in., 2018; Madetko i in., 2018).

Z racji częstego występowania deficytów poznawczych u pacjentów z SLA wskazana jest współpraca neurologopedy z innymi specjalistami, w tym z neuropsychologiem.

Obszar działań neurologopedy na tle całościowego procesu diagnozy różnicowej chorób neurozwyrodnieniowych nakłada się na obszar pracy neuropsychologa w zakresie zaburzeń językowych – afazji.

Przed przeprowadzeniem badania neurologopedycznego, ukierunkowanego na potwierdzenie lub wykluczenie u chorego zaburzeń dyzartrycznych i/lub afatycznych, wskazane jest zapoznanie się z dostępną dokumentacją medyczną pacjenta. Podczas analizy danych należy zwrócić uwagę na całość historii choroby oraz na wyniki badań neuroobrazowych i psychologicznych. Badający powinien także ustosunkować się do pytań i wątpliwości osób kierujących chorego na diagnozę – lekarza, psychologa czy opiekuna (Sitek i Kluj-Kozłowska, 2018). Ukierunkowanie badania na zweryfikowanie spostrzeżeń najbliższych osób pozwoli na bardziej szczegółowe rozplanowanie działań terapeutycznych i wsparcie edukacyjne otoczenia zajmującego się chorym z SLA.

Ważne jest przeprowadzenie wywiadu z chorym, jeśli to możliwe – również z bliską mu osobą. Następnie należy skupić się na obserwacji pacjenta podczas swobodnego wypowiadania się i w spoczynku. Weryfikacji powinny zostać wstępnie poddane techniczne aspekty tworzenia wypowiedzi – jakość głosu, męczliwość podczas mówienia, realizacja artykulacji, koordynacja oddechu z fonacją. Drugim aspektem jest spójność tworzonych komunikatów pod względem prawidłowego doboru jednostek leksykalnych i syntaktycznych.

Przeprowadzenie szczegółowego badania neurologopedycznego, przede wszystkim jego długość, powinno być dostosowane do wieku i możliwości chorego oraz jego stanu ogólnego. W razie potrzeby badanie należy podzielić na kilka krótszych części.

W trakcie prowadzenia badania neurologopedycznego do pełnej oceny funkcji językowych włącza się zadania ukierunkowane na ocenę następujących sprawności językowych:

- mowy spontanicznej,
- zautomatyzowanych ciągów słownych,
- fluencji słownej (fonemicznej i semantycznej),
- nazywania,
- rozumienia (słów i zdań),
- powtarzania,
- czytania,
- pisania (Spreen i Risser, 2003).

Przeprowadzenia kompleksowej neurologopedycznej diagnozy funkcji językowych można dokonać z wykorzystaniem standardowych baterii testowych, takich jak np. *Bostoński test do diagnozy afazji* (ang. *Boston Diagnostic Aphasia*

Examination), w warunkach polskich stosowanych np. w wersji eksperymentalnej przygotowanej przez zespół prof. Danuty Kądziaławy. Do oceny poszczególnych aspektów funkcjonowania językowego może posłużyć także *Kwestionariusz do oceny afazji i dyzartrii dla młodzieży i osób dorosłych* (Szląpa i in., 2016).

Ważne jest zestawienie wyników oceny nazywania z oceną zdolności przeszukiwania zasobów leksykalnych, tj. z próbami fluencji słownej. Istotne jest porównanie liczby wypowiedzianych słów nie tylko w kategoriach semantycznych, ale także fonemicznych. Z uwagi na możliwość obniżenia wyników prób fluencji słownej wtórnego do ogólnego spowolnienia psychoruchowego lub też do zaburzeń motoryki mowy (ang. *motor speech disorders* – MSD) wskazane jest zastosowanie w badaniu pacjentów z zaburzeniami ruchowymi procedury opracowanej przez Sharon Abrahams (2014). W przypadku chorych z SLA wykonuje się próbę fluencji ustną lub pisemną – w zależności od możliwości pacjenta. Po jej zakończeniu, w przypadku osób, które wykonały tę próbę ustnie, w późniejszej części badania przygotowuje się dla nich listę słów, wymienionych wcześniej w badaniu. Osoba badana odczytuje ją, a badający wykorzystuje czas odczytania tej listy do skorygowania wyniku próby wymieniania słów. Analogicznie dla próby pisemnej, próbą kontrolną jest zapisanie słów dyktowanych przez badającego (Sitek i in., 2014).

Ponadto, ocena czytania i pisma jest przydatna w przypadku planowania działań terapeutycznych. Szczególne znaczenie ma to w przypadku pacjentów, u których należy rozważyć formy komunikacji zastępczej z użyciem pisma odręcznego lub urządzeń elektronicznych (Maeda i in., 2015). Poza oceną jakościową błędów w piśmie w celu śledzenia progresji zaburzeń można wykorzystać w ocenie pisemnego opisu sceny sytuacyjnej wskaźnik zaproponowany przez Tsuji-Akimoto i in. (2010): liczba błędów / liczba zapisanych słów x 100.

Z racji występowania w dyzartrii zaburzeń oddechowych, fonacyjnych, artykulacyjnych oraz prozodycznych podczas bezpośredniego badania mowy należy ocenić wszystkie te aspekty. W praktyce klinicznej można wykorzystać dostępne w literaturze skale, np. *Profil dyzartrii (Dysarthria Profile)*, Robertson, 1987), arkusz do diagnozy dyzartrii *Ocena stanu dyzartrii – OSD* (Gatkowska, 2012) czy *Skalę dyzartrii* (Mirecka i Gustaw, 2009). W piśmiennictwie anglojęzycznym wykorzystuje się m.in. *Frenchay Dysarthria Assessment* (Enderby, 1980).

W badaniu zdolności oddechowo-fonacyjnych powinno się uwzględnić sprawności w spoczynku oraz w trakcie mowy:

- oddech statyczny powinien być swobodny, prowadzony przez nos, przy zamkniętej jamie ustnej i normatywnej pozycji spoczynkowej języka oraz warg;
- oddech dynamiczny w toku wypowiedzianych słów powinien być rytmiczny, wdech prowadzony przez nos, mowa realizowana na wydechu bez zbędnego napięcia, nie na tzw. resztkach wydechowych lub wdechu; spłylenie fazy wdechowej i wydechowej, w tym pojawiające się bezdechy świadczą o patologii.

W badaniu można także wykorzystać próby przedłużania głosek *s* (w przypadku trudności zamienionej na głoskę *h*) oraz *a*. Czas realizacji dźwięku odzwierciedla fazę wydechową, która przekłada się bezpośrednio na długość komunikatu, jaką może zrealizować pacjent. Analiza realizacji głoski *a* pozwala dodatkowo ocenić jakość fonacji chorego (Gatkowska, 2012; Jauer-Niworowska, 2012). Przydatne okazują się również komputerowe analizy akustyczne realizacji głosek, ze szczególnym uwzględnieniem samogłosek. Nieprawidłowe parametry akustyczne odnotowuje się w przypadku długotrwałej fonacji (Silbergleit i in., 1999; Tomik i in., 1999).

Sprawność artykulatorów ocenia się nie tylko na podstawie realizacji głosek w mowie spontanicznej i dialogowej pacjenta. Przydatne okazują się zestawy prób wykonania ruchów narządów mowy. Podczas realizacji próby wykonania ruchów badający powinien zwrócić uwagę na płynność artykulacji, zakres i precyzję ruchów języka, warg, policzków, podniebienia i żuchwy. Szczególnie przydatne w diagnostyce i śledzeniu progresji choroby mogą być próby naprzemiennego powtarzania sylab (Tanchip i in., 2022).

Ocena artykulacji i prozodii mowy odbywa się na podstawie materiału językowego o różnej złożoności, od pojedynczych głosek, poprzez sylaby i wyrazy, aż do zdań wielokrotnie złożonych. Można zatem wykorzystać próby powtarzania doprecyzowane we wcześniejszej części pracy lub wykorzystać arkusze z *Kwestionariusza diagnostycznego zaburzeń mowy dla młodzieży i dorosłych* (Tomasik i in., 2014) czy *Kartę OSD* zaproponowaną w pracy Izabeli Gatkowskiej (2012). Próby diagnostyczne powinny umożliwić określenie prawidłowości intonacji, akcentowania, realizacji rytmu i tempa mowy. Problemy prozodyczne można dookreślić w próbach czytania głośnego z wykorzystaniem próbek zdań autorstwa Olgi Jauer-Niworowskiej (2012).

Wczesne zmiany zostały również udokumentowane w mowie osób realizujących ją jako zrozumiałą. Ocena akustyczna i dane fizjologiczne wskazują na specyficzne korelaty ekspresji słownej z degeneracją neuronów, obserwuje się m.in. redukcję nachylenia drugiego formantu i powolne generowanie siły głosu – natężenia dźwięku (Weismer i in., 1992), co ważne, zaburzenia te odnotowywano głównie w samogłoskach. Być może taka dysproporcja jest związana z czasem trwania samogłosek i spółgłosek (Turner i Tjaden, 2000), samogłoski jako realizacyjnie/fonetycznie dłuższe z uwagi na narastające zaburzenia oddechu będą narażone na wcześniejsze pojawienie się zniekształceń.

Oddziaływania terapeutyczne w kontekście zaburzeń mowy

Opisano kilka prób terapii objawów opuszkowych u pacjentów z SLA, obejmujących także ćwiczenia usprawniające artykulatory, nie ma natomiast wystarczających dowodów na ich skuteczność (Hanson, 2011; Plowman, 2015). Zaleca się natomiast wykorzystanie metod komunikacji zastępczej (Hanson, 2011; Körner i in., 2013).

W celu redukcji ślinotoku wykorzystuje się farmakoterapię, mechaniczne ssaki (Tomik i Adamek, 2005) oraz iniekcje toksyny botulinowej do ślinianek przyusznych (Sławek i Rudzińska, 2015). Zrozumiałość mowy można niekiedy poprawić dzięki zastosowaniu protez podniebienia miękkiego. Metoda ta pozwala na zmniejszenie nosowania oraz poprawę procesu oddychania (Decker i in., 2012; Esposito i in., 2000; Hanson, 2011).

W przypadku głębokich zaburzeń oraz w celu przygotowania osoby chorej na dalszy przebieg choroby przydatne okażą się strategie kompensacyjne. Trudne do wypowiedzenia słowa pacjenci mogą literować, powtarzać, wypowiadać głośno wyłącznie słowa kluczowe, redukując do minimum męczliwość podczas mowy (Murphy, 2004; Yorkston, 2002). Wypowiedzi lub ich części mogą także zapisywać lub rysować (Ogar i in., 2005). Na wczesnym etapie choroby część słów lub dłuższych komunikatów może być rejestrowana w formie nagrań audio. Mogą one zostać skutecznie wykorzystane w dalszym etapie choroby, gdy komunikacja werbalna nie będzie już tak zrozumiała.

Pomocne będzie ponadto wsparcie informacyjne zarówno dla chorego, jak i jego najbliższego otoczenia. Wskazówki powinny zatem obejmować sugestie dotyczące zmian w codziennej komunikacji i dotyczyć:

- maksymalnej koncentracji na mówieniu,
- wyeliminowania dystraktorów, np. dzwoniącego telefonu, hałasującego telewizora,
- rozmawiania twarzą w twarz – z nawiązaniem kontaktu wzrokowego pomiędzy nadawcą a odbiorcą komunikatów,
- spowolnienia tempa mowy zarówno przez nadawcę, jak i przez odbiorcę,
- wyeliminowania presji czasowej, ponaglenia nadawcy komunikatu, kiedy jest nim osoba z SLA,
- zachęcania do używania przez osobę z SLA alternatywnych słów o prostszej/krótszej formie fonetycznej, np. *stółek* zamiast *krzeselko*, *ona* zamiast *kobieta*,
- mobilizowania do mocnego zaznaczania początkowych sylab/głosek wypowiedzianych przez osobę chorą słów.

Można też wykorzystać do komunikacji urządzenia elektroniczne z klawiaturą dotykową, np. tablet lub smartfon. W przypadku trudności związanych z poru-

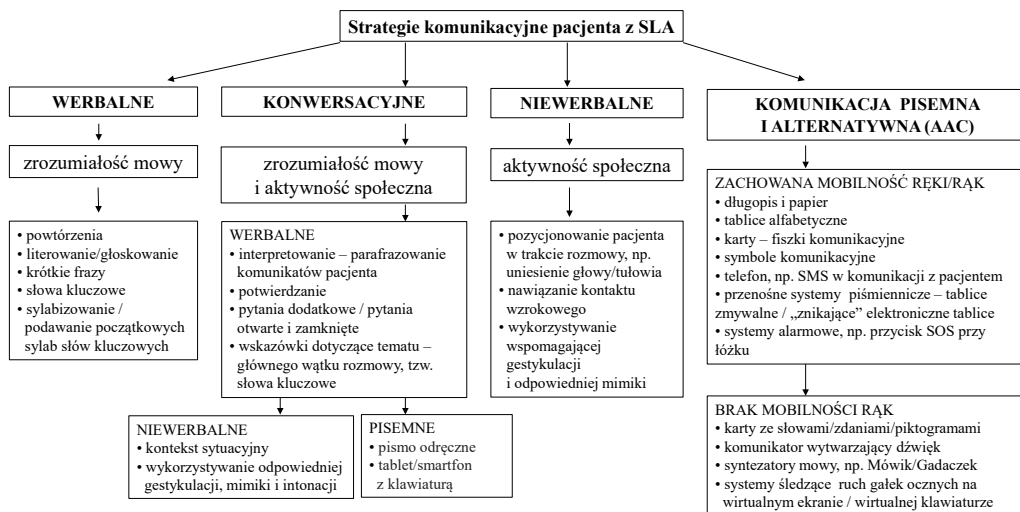
szaniem kończynami górnymi do komunikacji można użyć również tablicy literowej, na której chory np. mrugając, będzie wskazywał wybrane litery składające się na poszczególne słowa (Hanson i in., 2011).

Gdy wszystkie zaprezentowane formy komunikacji zawiodą lub gdy komunikację ustną zaburza tracheostomia, warto pamiętać o metodach komunikacji alternatywnej. Należy zwrócić uwagę na to, że standardowa/podstawowa rurka z mankietem uniemożliwia pacjentowi mówienie, ale rurki fenestracyjne z mankietami pozwalają na wytworzenie dźwięku i nadal mogą chronić przed aspiracją. Mowa jest wówczas utrzymywana za pomocą elementów adaptacyjnych, m.in. specjalnych zaworów fonicznych. Utrata możliwości wytworzenia mowy głośnej wymaga wykorzystania alternatywnej komunikacji techniką „tak/nie” z wykorzystaniem ustalonej wcześniej drogi potwierdzania i zaprzeczania za pomocą ustalonej liczby mrugnięć powiekami, ukierunkowania odpowiednio wzroku do dołu / do góry, wykonania ruchu brwi itp. Można wykorzystać także specjalistyczne oprogramowanie (Tomik i Guiloff, 2010) śledzenia ruchów gałek ocznych, tzw. *Wirtualne oko* lub protezę mowy, np. *Mówik* lub *Gadaczek*. Ostatnie aplikacje z możliwością instalacji na tabletach oraz smartfonach i z odtwarzaniem głosowym utworzonych przez chorego komunikatów mogą stanowić codzienny sposób komunikacji z otoczeniem.

Strategie komunikacji zostały zaprezentowane na rysunku 2.

RYSUNEK 2

Strategie komunikacyjne pacjenta z SLA



Adnotacja. Źródło: Opracowanie własne na podstawie: Tomik i Guiloff (2010)

Oddziaływania terapeutyczne w kontekście zaburzeń połykania

Jeśli dyzartrii i/lub apraksji mowy towarzyszą objawy dysfagii, w wyniku diagnozy neurologopedycznej można opracować zalecenia odnoszące się do przygotowywania posiłków i leków, przyjmowania właściwej pozycji podczas jedzenia oraz sposobów kompensacji zaburzeń związanych m.in. z odpowiednim ułożeniem głowy w trakcie przełykania (Czernuszenko, 2016). Przydatna jest współpraca logopedy z dietetykiem, aby zoptymalizować nie tylko konsystencję pokarmów stałych i płynów, lecz także zadbać o ich odpowiedni skład.

Ryzyko zachłystowego zapalenia płuc u chorych z zaburzeniami połykania może być skutecznie zredukowane dzięki starannej higienie jamy ustnej po każdym posiłku oraz wyjęciu na noc protezy zębowej. Postępowanie takie ma na celu usunięcie zalegających resztek pokarmu, utrudnienie powstawania płytki nazębnej oraz ograniczenie kolonizacji bakteryjnej błon śluzowych.

Ważne jest utrzymywanie pozycji siedzącej lub przynajmniej półsiedzącej z oparciem pod kątem $>30^\circ$ w trakcie każdego posiłku i przez co najmniej 30 min w celu ograniczenia ryzyka wystąpienia refluksu. Podobne znaczenie ma zachowanie zaleceń karmienia przez przezskórną gastrostomię endoskopową (ang. *percutaneous endoscopic gastrostomy* – PEG), w tym unikanie zbyt szybkiej podaży zbyt dużej objętości pokarmu (Costa Franceschini i Mourao, 2015; Czernuszenko, 2016).

Opiekun powinien zadbać o bezpieczeństwo karmienia:

- zachowanie małych kęsów i łyków,
- odpowiednie tempo karmienia,
- odpowiednia – siedząca lub półleżąca pozycja,
- unikanie karmienia chorego z nasilonymi zaburzeniami świadomości,
- przerwanie karmienia, gdy chory jest podsypany, w niepokoju lub reaguje kaszlem.

Rozpoczęcie karmienia powinno następować od pokarmów o konsystencji papkowatej. Stopniowo należy dodawać pokarmy o innej konsystencji. Jeśli płyny mają być zagęszczane, można użyć specjalistycznych preparatów aptecznych, tzw. zagęszczaczy. Leki powinny być rozkruszone, mieszane z zagęszczonym płynem. Nie należy podawać żadnych leków w płynie w formie izolowanej (Budrewicz i in., 2018; Dylczyk-Sommer, 2020; Madetko i in., 2018).

Chorych z ciężką dysfagią i z wysokim ryzykiem aspiracji nie należy żywić doustnie, a rozważyć użycie sondy nosowo-żołądkowej lub PEG (Smith i in. 2014). W przypadku skarg chorego na obniżoną jakość snu i zmęczenie w godzinach porannych, warto zwrócić uwagę na jego pozycję podczas snu i zarekomendować odpowiednie, tzw. wysokie, ułożenie poduszek (czy też uniesienie ruchomej części łóżka medycznego) w celu ułatwienia oddychania w nocy.

Podsumowanie

Z uwagi na postępujący charakter choroby pacjenci z SLA powinni być otoczeni wielospecjalistyczną opieką diagnostyczną i terapeutyczną od momentu pojawienia się objawów / postawienia diagnozy / rozpoznania tej jednostki chorobowej. Terapia dyzartrii, afazji i zaburzeń połykania ma charakter podtrzymujący.

Elizabeth K. Hanson, Kathryn M. Yorkston i Deanna Britton (2011) po przeanalizowaniu ponad 700 artykułów naukowych zasugerowały następujące postulatory opieki nad chorym z SLA:

1. Charakterystyka zaburzeń dyzartrycznych powinna być dobrze udokumentowana i systematycznie monitorowana.
2. Pacjent może czerpać długotrwałe korzyści z wprowadzonych zróżnicowanych strategii komunikacyjnych i wsparcia partnerskiego w przypadku łagodnej i umiarkowanej dyzartrii.
3. Mimo braku dowodów przemawiających za stosowaniem ćwiczeń poprawiających mowę należy pacjentowi, który ma motywację do jej usprawniania, zapewnić wsparcie podczas ćwiczeń.
4. Monitorowanie tempa mowy jest przydatne do przewidywania spadku zrozumiałości ekspresji werbalnej, a tym samym stanowi podstawę podjęcia decyzji o wprowadzeniu interwencji AAC, która może wydłużyć możliwości komunikacyjne pacjenta, i informowania o niej.
5. Inne czynniki, np. pogorszenie funkcji poznawczych, mogą wpływać na powodzenie różnych interwencji terapeutycznych.

Literatura

- Abrahams, S., Newton, J., Niven, E., Foley, J., Bak, T. B. (2014). Screening for cognition and behaviour changes in AL S. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 1-2, 9-14.
- Ahmed, R. M., Caga, J., Devenney, E., Hsieh, S., Bartley, L., Highton-Williamson, E., Ramsey, E., Zoing, M., Halliday, G. M., Piguette, O., Hodges, J. R., Kiernan, M. C. (2016). Cognition and eating behavior in amyotrophic lateral sclerosis: Effect on survival. *Journal of Neurology*, 263(8), 1593-1603.
- Ash, S., Olm, C., McMillan, C. T., Boller, A., Irwin, D. J., McCluskey, L., Elman, L., Grossman, M. (2015). Deficits in sentence expression in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 16(1-2), 31-39.
- Bak, T. H., O'Donovan, D. G., Xuereb, J. H., Boniface, S., Hodges, J. R. (2001). Selective impairment of verb processing associated with pathological changes in Brodmann areas 44 and 45 in the motor neurone disease-dementia-aphasia syndrome. *Brain*, 124, 103-120.

- Benbrika, S., Desgranges, B., Eustache, F., Viader, F. (2019). Cognitive, emotional and psychological manifestations in Amyotrophic Lateral Sclerosis at baseline and overtime: A review. *Frontiers in Neuroscience*, 13, art. 951.
- Brooks, B. R., Miller, R. G., Swash, M., Munsat, T. L. (2000). El Escorial revisited: Revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 1(5), 293–299.
- Brown, R. H., Al-Chalabi, A. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 377, 162–172.
- Budrewicz, S., Madetko, N., Koszewicz, M. (2018). Zaburzenia polykania w chorobach układu nerwowego — diagnostyka i leczenie. *Varia Medica*, 2(2), 135–140.
- Cheney, D. M., Siddiqui, M. T., Litts, J. K., Kuhn, M. A., Belafsky, P. C. (2015). The ability of the 10-Item Eating Assessment Tool (EAT10) to predict aspiration risk in persons with dysphagia. *Annals of Otolaryngology, Rhinology & Laryngology*, 124(5), 351–354.
- Costa, J., Swash, M., de, Carvalho, M. (2012). Awaji criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review. *Archives of Neurology*, 69(11), 1410–1416.
- Costa Franceschini, A. da, Mourao, L. F. (2015). Dysarthria and dysphagia in amyotrophic lateral sclerosis with spinal onset: A study of quality of life related to swallowing. *NeuroRehabilitation*, 36(1), 127–134.
- Czernuszenko, A. (2016). Postępowanie w dysfagii neurogennej. *Otorynolaryngologia*, 15(2), 68–74.
- Daniels, S. K., McAdam, C. P., Brailey, K., Foundas, A. L. (1997). Clinical assessment of swallowing and prediction of dysphagia severity. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 6, 17–24.
- Decker, M., Prell, T., Schelhorn-Neise, P., Küpper, H., Witte, O. W., Grosskreutz, J. (2012). Specialy designed palate prosthesis reconstitutes speech in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Official Publication of the World Federation of Neurology Research Group on Motor Neuron Diseases*, 13(6), 560–561.
- DePippo, K. L., Holas, M. A., Reding, M. J. (1992). Validation of the 3-oz water swallow test for aspiration following stroke. *Archives of Neurology*, 49(12), 1259–1261.
- Duffy, J. R., Peach, R. K., Strand, E. A. (2007). Progressive apraxia of speech as a sign of motor neuron disease. *American Journal of Speech-Language Pathology*, 16(3), 198–208.
- Dylczyk-Sommer, A. (2020). Dysfagia. Cz. 2: Dysfagia u pacjentów oddziałów intensywnej terapii. *Anestezjologia Intensywna Terapia*, 52(3), 236–239.
- Dziadkiewicz, A., Dzienniak, M., Narożańska, E., Sitek, E. (2021). Zaburzenia z pogranicza stwardnienia zanikowego bocznego i ośłepienia czołowo-skroniowego. *Neurologia po Dyplomie*, 6, 22–28.
- Enderby, P. (1980). Frenchay dysarthria assessment. *British Journal of Disorders of Communication*, 15(3), 165–173.
- Eposito, S. J., Mitsumoto, H., Shanks, M. (2000). Use of palatal lift and palatal augmentation prostheses to improve dysarthria in patients with amyotrophic lateral sclerosis: A case series. *The Journal of Prosthetic Dentistry*, 83, 90–98.
- Farrero, E., Prats, E., Povedano, M., Martinez-Matos, J. A., Manresa, F., Escarrabill, J. (2005). Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: The impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest*, 127(6), 2132–2138.
- Gatkowska, I. (2012). *Diagnoza dyzarthrii u dorosłych w neurologii klinicznej*. Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego.
- Gibbons, Z. C., Richardson, A., Neary, D., Snowden, J. S. (2008). Behaviour in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 9(2), 67–74.
- Grossman, M., Anderson, C., Khan, A., Avants, B., Elman, L., Mc Cluskey, L. (2008). Impaired action knowledge in amyotrophic lateral sclerosis. *Neurology*, 71, 1396–1401.

- Hanson, E. K., Yorkston, K. M., Britton, D. (2011). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review of characteristics, speech treatment and augmentative and alternative communication options. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 19(3), 12–30.
- Hardiman, O., Al-Chalabi, A., Chio, A., Corr, E. M., Logroscino, G., Robberecht, W., Shaw, P. J., Simmons, Z., Berg, L., van den (2017). Amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Reviews Disease Primers*, 3, art.17085.
- Huynh, W., Ahmed, R., Mahoney, C. J., Nguyen, Ch., Tu, S., Caga, J., Loh, P., Lin, C. S.-Y., Kiernan, M. C. (2020). The impact of cognitive and behavioral impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Expert Review of Neurotherapeutics*, 20(3), 281–293.
- Ichikawa, H., Takahashi, N., Hieda, S., Ohno, H., Kawamura, M. (2008). Agraphia in bulbar-onset amyotrophic lateral sclerosis: Not merely a consequence of dementia or aphasia. *Behavioural Neurology*, 20, 91–99.
- Ishihara, K., Ichikawa, H., Suzuki, Y., Jun'ichi Shiota, J., Nakano, I., Kawamura, M. (2010). Is lesion of Exner's area linked to progressive agraphia in amyotrophic lateral sclerosis with dementia? An autopsy case report. *Behavioural Neurology*, 23, 153–158.
- Jauer-Niworowska, O. (2009). *Dysarthria nabyta: Diagnoza logopedyczna i terapia osób dorosłych: Materiały dydaktyczne dla studentów logopedii*. Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej.
- Kamminga, J., Leslie, F. V., Hsieh, S., Caga, J., Mioshi, E., Hornberger, M., Ballard, K. J., Kiernan, M. C., Hodges, J. R., James R. Burrell, J. R. (2016). Syntactic comprehension deficits across the FTD-ALS continuum. *Neurobiology of Aging* 41, 11–18.
- Kent, R. D. (2000). Research on speech motor control and its disorders: a review and prospective. *Journal of Communication Disorders*, 33, 391–427.
- Kent, R. D., Kent, J. F., Weismer, G. (2000). What dysarthrias can tell us about the neural control of speech. *Journal of Phonetics*, 28, 273–302.
- Körner, S., Siniawski, M., Kollewe, K., Rath, K. J., Krampfl, K., Zapf, A., Dengler, R., Petri, S. (2013). Speech therapy and communication device: Impact on quality of life and mood in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 14(1), 20–25.
- Kuklińska, M., Sitek, E. J., Brockhuis, B., Barczak A., Hintze, B., Narożańska, E. (2020). Wariant behawioralny otępienia czołowo-skroniowego – wybrane problemy diagnostyczne w neuropsychiatrii. *Aktualności Neurologiczne*, 20(2), 71–81.
- Kwong, L. K., Neumann, M., Sampathu, D. M., Lee V. M.-Y., Trojanowski, J. Q. (2007). TDP-43 proteinopathy: The neuropathology underlying major forms of sporadic and familial frontotemporal lobar degeneration and motor neuron disease. *Acta Neuropathologica*, 114(1), 63–70.
- Lillo, P., Caramelli, P., Musa, G., Parrao, T., Hughes, R., Aragon, A., Valenzuela, D., Cea, G., Aranguiz, R., Guimarães, H. C., Rousseff, L., Gambogi, L. B., Mariano, L. I., Teixeira, A. L., Slachevsky, A., Souza, L. D., de (2020). Inside minds, beneath diseases: Social cognition in amyotrophic lateral sclerosis-frontotemporal spectrum disorder. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*, 91(12), 1279–1282.
- Madetko, N., Budrewicz, S., Koszewicz, M., Słotwiński, K. (2018). Dysfagia ustno-gardłowa w zaburzeniach ruchowych. *Polski Przegląd Neurologiczny*, 14(2), 105–111.
- Maeda, K., Shiraiishi T., Idehara R. (2015). Agraphia in mobile text messages in a case of amyotrophic lateral sclerosis with frontotemporal dementia. *Internal Medicine Journal*, 54(23), 3065–3068.
- Masrori, P., Van Damme, P. (2020). Amyotrophic lateral sclerosis: A clinical review. *European Journal of Neurology*, 27(10), 1918–1929.
- Miller, R. G., Jackson, C. E., Kasarskis, E. J., England, J. D., Forshew, D., Johnston, W., Kalra, S., Katz, J. S., Mitsumoto, H., Rosenfeld, J., Shoesmith, C., Strong, M. J., Woolley, S. C. (2009). Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Multidisciplinary

- care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review). Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*, 73(15), 1227–1233.
- Mirecka, U., Gustaw, K. (2009). *Skala dyzartrii. Wersja dla dzieci*. Wrocław: Continuo
- Murphy, J. (2004). Communication strategies of people with ALS and their partners. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Other Motor Neuron Disorders*, 5, 121–126.
- Ogar, J., Slama, H., Dronkers, N., Amici, S., Gorno-Tempini, M. L. (2005). Apraxia of speech. An overview. *Neurocase: The Neural Basis of Cognition*, 11, 427–432.
- Palumbo, F., Jazzolino, B., Peotta, L., Canosa A., Manera, U., Grassano M., Casale, F., Pellegrino, G., Rizzone, M. G., Vasta, R., Moglia, C., Chiò, A., Calvo, A. (2022). Social cognition deficits in amyotrophic lateral sclerosis: A pilot cross-sectional population-based study. *European Journal of Neurology*, 29(8), 2211–2219.
- Pernon, M., Assal, F., Kodrasi, I., Laganaro, M. (2022). Perceptual classification of motor speech disorders: The role of severity, speech task, and listener's expertise. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 65(8), 2727–2747.
- Phukan, J., Pender, N. P., Hardiman, O. (2007). Cognitive impairment in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurology*, 6, 994–1003.
- Plowman, E. K. (2015). Is there a role for exercise in the management of bulbar dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis? *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 58(4), 1151–1166.
- Robertson, S. J. (1987). *Dysarthria profile*. Communication Skill Builders.
- Satoh, M., Takeda, K., Kuzuhara, S. (2009). Agraphia in intellectually normal Japanese patients with ALS: Omission of kana letters. *Journal of Neurology*, 256, 1455–1460.
- Shefner, J. M., Al-Chalabi, A., Baker, M. R., Cui, L.-Y., Carvalho, M. de, Eisen, A., Grosskreutz, J., Hardiman, O., Henderson, R., Matamala, J. M., Mitsumoto, H., Paulus, W., Simon, N., Swash, M., Talbot, K., Turner, M. R., Ugawa, Y., Berg, L. H., van den, Verdugo, R., ..., Kiernan, M. C. (2020). A proposal for new diagnostic criteria for ALS. *Clinical Neurophysiology*, 131(8), 1975–1978.
- Silbergleit, A. K., Johnson, A. F., Jacobson, B. H. (1997). Acoustic analysis of voice in individuals with amyotrophic lateral sclerosis and perceptually normal vocal quality. *Journal of Voice*, 11, 222–231.
- Sitek, E. J., Kluj-Kozłowska, K. (2018). *Dyżartria i apraksja mowy w chorobach neurozwyrodnieniowych – przegląd zagadnień*. W: W. Tłokiński, S. Milewski, K. Kaczorowska-Bray (red.), *Gerontologopedia* (s. 523–554). Grupa Wydawnicza Harmonia.
- Sitek, E., Kluj-Kozłowska, K., Narożańska, E. (2021). Nietypowe zaburzenia mowy i pisma jako wczesne objawy choroby neurozwyrodnieniowej. *Neurologia po Dyplomie*, 16(2), 42–50.
- Sitek, E. J., Konkel, A., Międzobrodzka, E., Sołtan, W., Barczak, A., Sławek, J. (2014). Kliniczne zastosowanie prób fluencji słownej w chorobie Huntingtona. *Hygeia Public Health*, 49(2), 215–221.
- Smith, M. R., Matsou, A., Nathani, N., Cooney, R. (2014). OC-036 non-invasive ventilation during percutaneous endoscopic gastrostomy insertion in motor neurone disease patients – a safe and effective multi-disciplinary approach. *Gut*, 63, A17–A18.
- Sławek, J., Rudzińska, M. (2015). *Toksyna botulinowa w praktyce neurologicznej*. T. 1. Via Medica.
- Snowden, J. S., Rollinson, S., Thompson, J. C., Harris, J. M., Stopford, Ch. L., Richardson, A. M.T., Jones, M., Gerhard, A., Davidson, Y. S., Robinson, A., Gibbons, L., Hu, Q., Du Plessis, D., Neary, D., Mann, D. M. A., Pickering-Brown, S. M. (2012). Distinct clinical and pathological characteristics of frontotemporal dementia associated with C9ORF72 mutations. *Brain: A Journal of Neurology*, 135(3), 693–708.
- Spreeen, O., Rissler, A. H. (2003). *Assessment of Aphasia*. Oxford University Press.
- Strong, M. J., Abrahams, S., Goldstein, L. H., Woolley, S., McLaughlin, P., Snowden, J., Mioshi, E., Roberts-South, A., Benatar, M., Hortobágyi, T., Rosenfeld, J., Silani, V., Ince, P. G., Turner, M. R. (2017). Amyotrophic lateral sclerosis – frontotemporal spectrum disorder (ALS-FT SD):

- Revised diagnostic criteria. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 18(3–4), 153–174.
- Strong, M. J., Grace, G. M., Orange, J. B., Leeper, H. A. (1996). Cognition, language, and speech in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Journal of Clinical and Experimental Neuropsychology*, 18(2), 291–303.
- Szłapa, K., Tomasik, I., Wrześniński, S. (2021). *Kwestionariusz diagnostyczny zaburzeń mowy ze szczególnym uwzględnieniem afazji i dysarthrii dla młodzieży i dorosłych: Materiały do badania*. Wydawnictwo Harmonia.
- Tan, R. H., Guennewig, B., Dobson-Stone, C., Kwok, J. B. J., Kril, J. J., Kiernan, M. C., Hodges, J. R., Piguet, O., Halliday, G. M., (2019). The under acknowledged PPA-ALS: A unique clinicopathologic subtype with strong heritability. *Neurology*, 92(12), 1354–1366.
- Tanchip, C., Guarin, D. L., McKinlay, S., Barnett, C., Kalra, S., Genge, A., Korngut, L., Green, J. R., Berry, J., Zinman, L., Yadollahi, A., Abrahao, A., Yunusova, Y. (2022). Validating Automatic Diadochokinesis Analysis Methods Across Dysarthria Severity and Syllable Task in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 65(3), 940–953.
- Tena, A., Clarià, F., Solsona, F., Povedano, M. (2022). Detecting bulbar involvement in patients with amyotrophic lateral sclerosis based on phonatory and time-frequency features. *Sensors*, 22(3), art. 1137.
- Tomik, B., Adamek, D. (2005). *Stwardnienie boczne zanikowe*. ZOZ Ośrodek UMEA Shinoda-Kuracejo.
- Tomik, B., Guiloff, R. J. (2010). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(1–2), 4–15.
- Tomik, B., Krupinski, J., Glodzik-Sobanska, L., Bala-Slodowska, M., Wszolek, W., Kusiak, M., Lechwacka, A. (1999). Acoustic analysis of dysarthria profile in ALS patients. *Journal of the Neurological Sciences*, 169, 35–42.
- Tomik, J., Solowska, B. (2015). Zaburzenia polykania. *Neurolingwistyka Praktyczna*, 1, 27–41.
- Toro, J., Reyes, S. (2014). Tongue fasciculations in amyotrophic lateral sclerosis. *New England Journal of Medicine*, 371.
- Trapl, M., Enderle, P., Nowotny, M., Teuschl, Y., Matz, K., Dachenhausen, A., Brainin, M. (2007). Dysphagia bedside screening for acute-stroke patients: The Gugging Swallowing Screen. *Stroke*, 38(11), 2948–2952.
- Traynor, B. J., Codd, M. B., Corr, B., Frost, E., Hardiman, O. M. (2000). Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis according to the El Escorial and Airlie House diagnostic criteria: A population-based study. *Archives of Neurology*, 57, 117–126.
- Tsuji-Akimoto, S., Hamada, S., Yabe, I., Tamura, I., Otsuki, M., Kobashi, S., Sasaki, H. (2010). Writing errors as a result of frontal dysfunction in Japanese patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Neurology*, 257, 2071–2077.
- Turner, G. S., Tjaden, K. (2000). Acoustic differences between content and function words in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 43, 769–781.
- Weismer, G., Martin, R., Kent, R. D., Kent, J. F. (1992). Formant trajectory characteristics of males with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Acoustical Society of America*, 1, 1085–1098.
- Yabe, I., Tsuji-Akimoto, S., Shiga, T., Hamada, S., Kenji Hirata K., Otsuki, M., Kuge, Y., Tamaki, N., Sasaki, H. (2012). Writing errors in ALS related to loss of neuronal integrity in the anterior cingulate gyrus. *Journal of the Neurological Sciences*, 315(1–2), 55–59.
- Yorkston, K. M. (2002). Management of dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis. *Geriatrics & Aging*, 5, 38–41.
- Yoshizawa, K., Yasuda, N., Fukuda, M., Yukimoto, Y., Ogino, M., Hata, W., Ishizaka, I., Higashikawa, M. (2014). Syntactic comprehension in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Behavioural Neurology*, 1–7.