

JOANNA BŁAŻEJEWSKA

Obwód Lecznictwa Kolejowego w Katowicach

Zespół Szkół Integracyjnych nr 1 im. Roberta Oszka w Katowicach

Propozycja oddziaływania neurologopedycznego w przypadku chorego na SLA / MND

ABSTRACT: This carefully prepared report presents briefly the problem of Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and the role of a speech-language pathologist in multi-specialist rehabilitation of ALS patients. ALS, as a degenerative disease, poses a difficult task for speech-language pathologists. Their main aim is to maintain the current functional communication for as long as possible. The article contains the suggestions for speech-language therapies for people who suffer from ALS.

KEY WORDS: therapeutic approach in rehabilitation of patients with ALS, diagnosis, disorders related to speech and communication abilities of ALS patients, speech-language therapies for people suffering from ALS, dysarthria, dysphagia

Kilka słów o SLA

Stwardnienie boczne zanikowe (SBZ) – *sclerosis lateralis amyotrophica* (SLA) – zaliczane jest do grupy chorób neuronu ruchowego. Ta postępująca, neurologiczna choroba prowadzi do niszczenia motoneuronów, grupy komórek nerwowych odpowiedzialnych za pracę naszych mięśni. Jest to choroba pierwotnie zwyrodnieniowa układu nerwowego o postępującym przebiegu i nieznaną, jak dotąd, etiologią. Dla SLA charakterystyczne jest nieodwracalne uszkodzenie neuronów ruchowych zarówno w korze mózgu, jak i w pniu mózgowym i rdzeniu kręgowym. Choroba ta polega na powolnym, systematycznym pogarszaniu się sprawności ruchowej, a w późniejszych etapach powoduje całkowity paraliż, ostatecznie prowadzi do śmierci poprzez zatrzymanie pracy mięśni oddechowych.

SLA częściej występuje u mężczyzn niż u kobiet. Choroba atakuje głównie ludzi w wieku 50–60 lat. Istnieją przypadki zachorowań osób młodszych. Średni czas trwania choroby wynosi około 2,5 roku od momentu postawienia diagnozy. SLA w swoim przebiegu jest chorobą bardzo indywidualną, toteż okres przeżycia może wahać się w bardzo szerokich granicach (5% chorych przeżywa ponad 10 lat). SLA

występuje rzadko – liczba nowych zachorowań w ciągu roku wynosi od 4 do 6 przypadków na 100 000 osób¹.

TABELA 1. Objawy uszkodzenia UMN i LMN w zależności od zajętych struktur²

	Struktura uszkodzona	Objaw podmiotowy	Objaw przedmiotowy
UMN	Kora ruchowa mózgu i droga korowo-rdzeniowa	Oslabienie kończyn, spastyczność mięśni, spastycznie wznesione napięcie mięśniowe, zaburzenie chodu, utrata zręczności rąk	Wygórowane odruchy głębokie, spastycznie wznesione napięcie mięśniowe, zniesiony odruch podeszwy, odruch Babińskiego, niedowłady
	Droga korowo-jądrowa	Patologiczny śmiech / płacz, dysfagia, dyzartria	Zespół rzekomoopuszkowy: dyzartria spastyczna, dysfagia, wygórowane odruchy podniebienne-gardłowe i żuchwowe, objaw pyszczkowy, labilność emocjonalna
LMN	Neurony ruchowe w rogach przednich rdzenia kręgowego	Zaniki mięśni, kurcze mięśni, osłabienie i bóle kończyn, osłabienie mięśni tułowia i karku, zaburzenia chodu	Zaniki mięśni, kurcze mięśni, niedowłady mięśni kończyn, tułowia, karku, obniżone napięcie mięśni, fasykulacje, odruchy głębokie osłabione bądź zniesione
	Neurony jąder ruchowych nerwów czaszkowych (V–XII)	Dysfagia, dyzartria, osłabienie mięśni twarzy, zanik mięśni języka, asymetria barków i żuchwy	Zespół opuszkowy: dyzartria wiotka, dysfagia, osłabiony bądź zniesiony odruch podniebienne-gardłowy i żuchwowy, fasykulacje, zanik mięśni języka

W pierwszych etapach choroby zauważa się:

- problemy ruchowe (częstsze upuszczanie przedmiotów, potykanie czy przewracanie się) spowodowane osłabieniem i częściowym zanikiem mięśni lub ich sztywnością,
- trudności w mówieniu,
- czasem występujące skurcze mięśni kończyn górnych i dolnych,
- dostrzegalne częściowe zaniki mięśni dłoni, ramion i nóg, zwłaszcza w obrębie obręczy barkowej,
- fasykulacje, czyli delikatne drżenie mięśni.

SLA ma postępujący przebieg. Osłabienie i zaniki mięśni zaczynają w trakcie choroby narastać. Mowa staje się coraz mniej wyraźna, „nosowa” aż do całkowitej

¹ D. ADAMEK, B. TOMIK: *Stwardnienie boczne zanikowe*. Kraków, ZOZ Ośrodek UMEA Shioda-Kuracejo 2005, s. 11–13.

² Ibidem, s. 12.

utruty możliwości mówienia (niektórzy chorzy zachowują aż do końca szczątkową mowę). Wraz z osłabieniem siły mięśni i ich zanikiem zaczyna pojawiać się spastyczność. W miarę dalszego przebiegu choroby pojawiają się inne objawy bezpośrednio lub pośrednio spowodowane SLA. Konsekwencją problemów z połykaniem jest nadmierne ślinienie. Stanowią ją również zakrzuszenia. Gdy przyjmowanie pokarmów drogą oralną staje się niebezpieczne dla chorego, niezbędne jest żywienie enteralne.

TABELA 2. Objawy SLA³

Objawy początkowe SLA
Objawy początkowe, które występują w kończynowym początku choroby (40–60% w kończynie górnej i 15% w kończynie dolnej)
Ból mięśni
Kurcze mięśni
Fascykulacje
Uczucie zmęczenia
Utrata zręczności rąk
Zaburzenia chodu
Osłabienie mięśni kończyn górnych lub /i dolnych
Utrata wagi
Objawy początkowe, które występują w opuszkowym początku choroby (25% przypadków SLA)
Zaburzenia mowy
Zaburzenia połykania
Nadmierne ślinienie
Zaburzenia oddechowe

Chorzy przebywają przez większość czasu w łóżku. Z powodu postępującego paraliżu nie ruszają się. Z czasem u chorych zaczynają pojawiać się problemy związane z niewydolnością oddechową, która spowodowana jest niewłaściwą pracą mięśni oddechowych, np. przepony. Łączą się z tym większe zmęczenie, duszności, bóle głowy, kłopoty z odkrztuszaniem naturalnej wydzieliny dróg oddechowych, a w przypadku skrajnego niedotlenienia mogą wystąpić omamy czy uczucie dezorientacji.

³ Ibidem, s. 14.

Często chorzy już od samego początku zdiagnozowania u nich SLA doświadczają mimowolnych reakcji emocjonalnych, czyli niechcianego płaczu lub śmiechu, którego absolutnie nie powinno się łączyć z chorobą psychiczną, ponieważ wynika on jedynie z fizycznego uszkodzenia mózgu przez chorobę⁴.

Aby zdiagnozować SLA, należy stwierdzić występowanie:

- objawów uszkodzenia dolnego neuronu ruchowego (LMN) w badaniu klinicznym, elektrofizjologicznym lub neuropatologicznym,
- objawów uszkodzenia górnego neuronu ruchowego (UMN) w badaniu klinicznym,
- progresji choroby w danym regionie anatomicznym lub obecności objawów choroby w nowym regionie.

Do rozpoznania SLA wymagana jest obecność:

- objawów uszkodzenia dolnego neuronu ruchowego (LMN) w badaniu klinicznym, elektrofizjologicznym lub neuropatologicznym (biopsja mięśnia stwierdzająca zanik neurogeny),
- objawów uszkodzenia górnego neuronu ruchowego (UMN) w badaniu klinicznym,
- progresji choroby w danym regionie anatomicznym lub objawów choroby w nowym regionie.

Zdiagnozowanie SLA opiera się zarazem na stwierdzeniu nieobecności:

- zaburzeń czucia,
- zaburzeń zwieraczy,
- zaburzeń widzenia,
- dysfunkcji autonomicznej,
- objawów z układu pozapiramidowego, otępienia typu Alzheimer oraz zespołów naśladujących SBZ (ALS „mimic” syndromes).

Rozpoznanie SLA wsparte jest przez:

- obecność fascykulacji w jednym lub więcej regionach,
- wystąpienie zmian neurogennych w EMG,
- prawidłowe przewodzenie w nerwach czuciowych i ruchowych,
- brak bloku przewodzenia.

W rozpoznaniu SLA uwzględnić należy obecność (lub jej brak) występowania objawów uszkodzenia UMN i LMN w czterech wyróżnionych regionach anatomicznych: opuszkowo / czaszkowym, szyjnym, piersiowym i lędźwiowo-krzyżowym.

⁴ Ibidem, s. 13–19.

TABELA 3. Stopnie rozpoznania SLA⁵

Kliniczne	
Klinicznie pewne SLA	cechy uszkodzenia GNR i DNR w regionie opuszki i co najmniej w dwóch regionach rdzenia kręgowego lub uszkodzenie GNR w dwóch regionach rdzenia kręgowego i DNR w trzech regionach
Klinicznie prawdopodobne SLA	kliniczne cechy uszkodzenia GNR i DNR co najmniej w dwóch regionach anatomicznych, przy czym część objawów uszkodzenia GNR powinna koniecznie występować w regionie powyżej uszkodzenia DNR
Klinicznie prawdopodobne SLA poparte wynikami badań laboratoryjnych	objawy zajęcia GNR co najmniej w jednym regionie oraz objawy uszkodzenia DNR w badaniu EMG w dwóch regionach
Klinicznie możliwe SLA	kliniczne cechy uszkodzenia zarówno GNR, jak i DNR występujące tylko w jednym i tym samym regionie lub cechy uszkodzenia wyłącznie GNR występujące co najmniej w dwóch regionach lub stwierdzone kliniczne cechy uszkodzenia GNR i DNR, lecz w różnych regionach pod warunkiem, że uszkodzenie DNR znajduje się w regionie powyżej objawów z GNR; inne rozpoznania (pozostające w kręgu diagnostyki różnicowej SLA) muszą zostać wykluczone
Genetycznie uwarunkowane	
Rodzinne, pewne SLA	objawy postępującego uszkodzenia GNR i(lub) DNR w jednym regionie anatomicznym oraz mutacje SOD1
Zespoły SLA-plus	typowy fenotyp SBL oraz objawy klinicznie innego zespołu neurologicznego, występujące jednocześnie (np. zespół pozapiramidowy lub otępienie)
SLA z patologią stwierdzaną w badaniach laboratoryjnych (ALS-LAUS)	spełnione kryteria kliniczne dla pewnego lub prawdopodobnego SLA oraz odchylenia od normy stwierdzone w badaniach laboratoryjnych, np. towarzyszące gammopatie monoklonalne, niezdolności endokrynopatie, choroby limfoproliferacyjne, infekcje (HIV-1, HTLV-1), toksyny egzogenne
Specjalne postaci SLA	
<ul style="list-style-type: none"> ▪ uszkodzenia strukturalne rdzenia kręgowego oraz mielopatia szyjna ▪ wielogniskowa neuropatia ruchowa ▪ nadczynność tarczycy ▪ nadczynność przytarczyc ▪ gammopatie monoklonalne z towarzyszącymi chorobami hematologicznymi (chłoniak, szpiczak) ▪ zatrucie ołowiem ▪ napromienienie mózgu lub rdzenia kręgowego ▪ niedobór heksozaminidazy A (pacjenci powyżej 30. roku życia) 	

⁵ B. TOMIK: *Etipatogeneza i klinika stwardnienia bocznego zanikowego*. www.mnd.pl.

TABELA 4. Zespoły kliniczne naśladujące SLA⁶

SLA	Postać opuszkowa SLA	Postać kończynowa SLA
<ul style="list-style-type: none"> ▪ mielopatia szyjna ▪ poliradikulopatia lędźwiowo-krzyżowa ▪ guzy rdzenia kręgowego ▪ stwardnienie rozsiane ▪ uszkodzenie rdzenia w wyniku: <ul style="list-style-type: none"> – przewlekłych procesów naczyniowopochodnych, – zaburzeń metabolicznych (cukrzyca), – zmian po radioterapii ▪ monoklonalne gammopatie z neuropatią ruchową ▪ zapalenie mięśni z ciałami wtrętowymi ▪ zespoły paranowotworowe ▪ zatrucie metalami ciężkimi 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ choroba Kennedy’ego ▪ miastenia ▪ syringobulbia (jamistość opuszki) ▪ oponiaki otworu potylicznego wielkiego ▪ guzy podstawy czaszki ▪ schorzenia naczyniowe pnia mózgu 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ zespoły cieśni nadgarstka ▪ guzy rdzenia kręgowego ▪ jamistość rdzenia ▪ neuropatie ruchowe ▪ uszkodzenie splotu barokowego ▪ lędźwiowe zespoły korzeniowe ▪ wtrętowe zapalenie mięśni ▪ zapalenie wielomięśniowe ▪ zespół postpolio ▪ rdzeniowy zanik mięśni ▪ choroba Hirayama ▪ wrodzona parapareza spastyczna ▪ łagodna ogniskowa amiotrofia ▪ łagodne fasykulacje ▪ miopatia w przebiegu nadczynności tarczycy i nadczynności przytarczyc

Kryteria rozpoznawania SLA mają charakter „hermeneutyczny”, zakładający w każdym indywidualnym diagnozowanym przypadku proces dochodzenia do prawdy. Odzwierciedlają też – zawsze obecny – pewien stopień niepewności prawidłowego rozpoznania. W rezultacie tylko badanie autopsyjne może jednoznacznie potwierdzić rozpoznanie.

W klasycznej postaci SLA występuje ruchowy zespół „mieszany”, w którym jednocześnie pojawiają się objawy ze strony UMN (np. spastyczne napięcie, niedowład z wygórowaniem odruchów głębokich, obecność odruchu Babińskiego, klonusy) i LMN (zanik mięśni, niedowład z obniżonym napięciem mięśniowym, fasykulacje i osłabienie odruchów głębokich). Badania diagnostyczne pomocne w diagnozowaniu SLA⁷ obejmują:

- neurologiczne badanie kliniczne,
- EMG, ENG,
- badania radiologiczne, w tym MRJ i SPECT,
- surowica: morfologia z rozmazem, Na⁺, K⁺, Cl, Ca²⁺, PO₄, glukoza, CRP, ASPAT, ALAT, LDH, TSH, fT3, fT4, B12 i kwas foliowy, elektroforeza i immunoelektroforeza białek, CK, kreatynina,

⁶ Ibidem.

⁷ D. ADAMEK, B. TOMIK: *Stwardnienie boczne zanikowe...*, s. 51–57.

- oznaczanie: paraprotein, białka oligoklonalnego, oznaczenie p.-ciał: p.-jądrowych, p.-mięśniowych, p.-płytkce nerwowo-mięśniowej, GM1, GM2, GD1b, asialo-GM1, MAG, enzymy mięśniowe (CPK-MM, mioglobina, aldolaza mięśniowa), kom. LE, białko C-reaktywne, czynnik reumatoidalny
- płyn mózgowo-rdzeniowy: badania chemiczne, osad, badania wirusologiczne, prążki oligoklonalne, ocena bariery krew-mózg (index albumin),
- badania wirusologiczne (surowica i PMR, w tym głównie HIV),
- ocena neuropsychologiczna,
- ocena logopedyczna,
- ocena wydolności oddechowej,
- ocena laryngologiczna.

Rola diagnostyki obrazowej (tomografia komputerowa, rezonans magnetyczny itp.) w rozpoznawaniu SBZ jest ciągle niewielka. Zaznaczyć jednak należy, że badania tzw. neuroobrazowe w obecnej chwili mogą służyć głównie do wykluczenia SBZ.

Nierzadko pojawiają się trudności w odróżnieniu klasycznego SBZ od jednej z postaci chorób neuronu ruchowego (ang. *Motor Neuron Disease* – MND), a mianowicie: pierwotnego stwardnienia bocznego (ang. *Primary Lateral Sclerosis* – PLS), postępującego porażenia opuszkowego (ang. *Progressive Bulbar Palsy* – PBP), postępującego zaniku mięśni (ang. *Progressive Muscular Atrophy* – PMA)⁸.

Ponieważ SLA jest chorobą nieuleczalną, medycyna może jedynie zaoferować leki pozwalające, przynajmniej w pewnym stopniu, zahamować postęp schorzenia. Jednak skuteczność terapii zależy od indywidualnych predyspozycji pacjenta, a jej powodzenie jest trudne do przewidzenia.

Niezbędnym elementem leczenia są ćwiczenia logopedyczne oraz aktywność fizyczna, dobrana i specjalnie przygotowana dla każdego pacjenta. Dzięki niej możliwe jest nie tylko wzmocnienie mięśni, ale również w pewnym stopniu spowolnienie procesów degeneracyjnych w tkance mięśniowej.

Diagnoza logopedyczna

Chorego z SLA cechują zaburzenia mowy o typie dysartrycznym oraz zaburzenia połykania / dysfagia.

Dyzartria to zaburzenia mowy wynikające z uszkodzenia ośrodków i dróg unerwiających narządy mowy. Wskutek uszkodzeń – o różnym stopniu i rozległości – powstają zakłócenia w napięciu mięśni biorących udział w akcie mowy,

⁸ P.H. GORDON, B. CHENG, I. B. KATZ: *The natural history of primary lateral sclerosis*. "Neurology" 2006, No. 66, s. 647–653.

co powoduje zaburzenia kontroli i koordynacji czynności tychże mięśni. Pojęcie dyzartrii obejmuje szereg objawów, które w zależności od poziomu uszkodzenia sklasyfikowano w odrębne syndromy⁹ – zespół zaburzeń oddechowo-fonacyjno-artykulacyjnych, spowodowanych uszkodzeniem ośrodków i dróg unerwiających aparat mówienia¹⁰. Choć terminem tym często określa się jedynie zaburzenia artykulacji, należy pamiętać, że dochodzi do nich również w wyniku zaburzeń fonacji (generowania dźwięków w obrębie krtani) oraz zaburzeń rezonacji (zmian brzmienia dźwięku zachodzących w nasadzie, tj. w jamie ustnej, nosowej i części jamy gardłowej).

Pojęcie dyzartrii odnosi się do szeregu objawów, które w zależności od poziomu uszkodzenia wykształciły się w odrębne syndromy. Przy wszystkich typach dyzartrii obserwuje się zaburzenia napięcia mięśniowego. Napięcie mięśniowe może być zbyt duże, co określane jest mianem hipertonii. Hipertonia występuje w wyniku uszkodzenia układu piramidowego (napięcie o charakterze spastycznym) oraz na skutek uszkodzenia układu pozapiramidowego (napięcie o charakterze plastycznym). Napięcie mięśniowe może być również zbyt małe, co nazywane jest hipotonią, obserwowaną przy uszkodzeniach mózdzku.

Wyróżniamy następujące rodzaje dyzartrii:

- Dyzartria korowa – charakteryzuje się zwiększonym napięciem mięśniowym, występują zaburzenia artykulacji, fonacji i oddechu oraz zmiany w tempie mowy, w melodii i akcentowaniu. Pola ruchowe odpowiedzialne za pracę języka, żuchwy, gardła i krtani znajdują się w dolnej części zakrętu przedśrodkowego w obu półkulach. Obustronne uszkodzenie tych pól powoduje porażenie odpowiedniego narządu mowy, jednostronne – nieznaczne obniżenie jego ruchliwości. Zaburzeniom ulegają bardziej złożone struktury wypowiedzi, co oznacza, że chory nie ma większych trudności z wypowiedzeniem krótkich i prostych wyrazów; trudności występują dopiero podczas wypowiedzania wyrazów bardziej skomplikowanych.
- Dyzartria piramidowa (rzekomoopuszkowa) – występuje zwiększone napięcie mięśni aparatu mowy o charakterze spastycznym, kurczowym, które maleje przy powtarzaniu ruchów. Porażenie spastyczne sprawia, że ruchy artykulacyjne są przesadne i nieskoordynowane. Mówienie jest wolne i nie płynne, a wymowa wielu głosek – zniekształcona. Widoczne są niedowłady mięśni (m.in. również narządów mowy) oraz współruchy. Zaburzenia mowy zależą od tego, w jakim stopniu i jakie grupy mięśni zostały porażone. Występują: zmiany w tempie i melodii mówienia, zaburzenia oddechu, trudności w wytwarzaniu głosu i w artykulacji, co obserwuje się także w dyzartrii korowej i opuszkowej.
- Dyzartria pozapiramidowa (podkorowa): hipertoniczna – wymowa jest usztywniona; pacjent mówi wolno i niewyraźnie, często nie kończy zdania i ma skłon-

⁹ I. STYCZEK: *Logopedia*. Warszawa, PWN 1979, s. 302–313.

¹⁰ A. MITRYNOWICZ-MODRZEJEWSKA: *Fizjologia i patologia głosu, słuchu i mowy*. Warszawa, Państwowy Zakład Wydawnictw Lekarskich 1963, s. 279–280.

ność do mamrotania (objawy typowe dla choroby Parkinsona), oraz hiperkinetyczna – ruchy narządów mowy są nieorganizowane i mało precyzyjne, a artykulacja niedokładna; mówienie jest powolne. Zaburzeniu ulegają: wysokość głosu, melodia wypowiedzi i jej rytm oraz oddech. Objawy te występują u osób dotkniętych atetozą, polegającą na nieregularnych zmianach napięcia mięśniowego.

- Dyzartria mózdkowa – charakteryzuje ją obniżone napięcie mięśniowe, mowa skandowana – na skutek zaburzeń w koordynacji ruchów artykulacyjnych, nierówne tempo mowy (najczęściej zwolnione), duże zaburzenia równowagi i trudności w wykonywaniu ruchów celowych, niemożność zwolnienia przyspieszonych ruchów artykulacyjnych i niemożność szybkiej zmiany położenia języka.
- Dyzartria opuszkowa – charakteryzuje się wzmożonym napięciem mięśniowym. Często w akcie mowy obserwuje się współruchy, co sprawia, że ruchy artykulacyjne są przesadne, nieskoordynowane, nieuporządkowane. Porażenie mięśni aparatu mowy może być całkowite lub częściowe. Przy porażeniu częściowym największe zniekształcenia występują w zakresie realizacji głosek wymagających dokładnej koordynacji i zwiększonego napięcia mięśniowego. Występują trudności w żuciu i połykaniu. Czasem pojawia się atrofia mięśni (zazwyczaj języka i mięśnia okrężnego ust). Występuje także drżenie języka¹¹. W diagnostyce dysfagii i/lub dyzartrii zalecane są następujące badania diagnostyczne¹²:

- badanie neurologiczne,
- badanie laryngologiczne,
- badanie foniatryczne,
- badanie logopedyczne,
- rtg podstawy czaszki, pogranicza czaszkowo-kręgowego,
- rtg kręgosłupa szyjnego,
- endoskopia i rtg z kontrastem w przełyku,
- badanie chirurgiczne,
- gastroskopia,
- TK mózgu,
- TK gardła, krtani,
- MRJ mózgu,
- MRJ odc. szyjnego rdzenia, gardła, krtani,
- badanie manometryczne przełyku,
- badanie psychologiczne.

¹¹ Z. TARKOWSKI: *Diagnoza i terapia osób dorosłych z dyzartrią*. W: *Logopedia – pytania i odpowiedzi. Podręcznik akademicki*; Red. T. GAŁKOWSKI, G. JASTRZĘBOWSKA. Opole, Wydawnictwo Uniwersytetu Opolskiego 2003, T. 2, s. 784–795.

¹² U. MIRECKA: *Standard postępowania logopedycznego w przypadku dyzartrii*. „Logopedia” 2008, nr 37, s. 235–242.

W postępowaniu logopedycznym gromadzone są dane na temat sprawności językowych i komunikacyjnych chorego, z uwzględnieniem następujących obszarów informacji:

- **Funkcjonowanie pacjenta w okresie przed zachorowaniem.** Na podstawie wywiadu z pacjentem i opiekunem uzyskuje się informacje na temat poziomu opanowania przez chorego kompetencji językowej i komunikacyjnej, jego zdolności lingwistycznych, preferowanych rodzajach aktywności językowej i komunikacyjnej, sfer kontaktów z innymi ludźmi.
- **Obraz zmian zachodzących w funkcjonowaniu pacjenta podczas przebiegu choroby SLA.** Na podstawie wywiadu z chorym i opiekunem, analizy dokumentacji pacjenta oraz informacji od lekarza prowadzącego i innych specjalistów ustala się dynamikę zaburzeń, miejsce zaburzeń mowy w obrazie klinicznym choroby, stosowane formy oddziaływania farmakologicznego i pozafarmakologicznego oraz ich wpływ na funkcjonowanie pacjenta, organizację opieki nad chorym oraz formy wsparcia ze strony najbliższego otoczenia.
- **Aktualny stan pacjenta.** Dane z diagnozy logopedycznej uzupełniają dane z diagnozy medycznej: poziom sprawności językowej i komunikacyjnej oraz ogólny poziom funkcjonowania chorego.

W badaniu chorego z SLA wykorzystuje się skalę Norrisa do klinicznej oceny chorego z SLA (załącznik 1.) oraz ALSFRS, czyli skalę sprawności chorych na SBZ/SLA (załącznik 2.).

Badanie logopedyczne obejmować powinno takie sfery, jak:

- artykulacja,
- prozodia,
- fonacja,
- oddychanie,
- motoryka narządów mowy,
- czynności pokarmowe.

W kryteriach diagnostycznych należy uwzględnić przede wszystkim:

- dysfunkcje oddechowe:
 - skrócona faza wydechu,
 - osłabiona kontrola siły wydychanego powietrza;
- dysfunkcje fonacyjne:
 - osłabiona kontrola natężenia i wysokości głosu,
 - problem z wydobyciem głosu;
- dysfunkcje artykulacyjno-rezonansowe:
 - zaburzenia napięcia mięśniowego,
 - dyspraksja oralna,
 - nosowanie;
- zaburzenia prozodii:
 - zaburzone tempo wypowiedzi,
 - zaburzenia intonacji,

- zaburzenia akcentu,
- krótkie składowe wypowiedzi.

Przeprowadzając diagnozę, powinno się uzyskać informacje dotyczące:

- artykulacji,
- rezonansu,
- prozodii (tempo, rytm, intonacja, akcent),
- fonacji (nastawienie, jakość, natężenie i wysokość głosu),
- oddychania (tor oddechowy, rytm oddychania, długość wydechu),
- motoryki narządów artykulacyjnych (w tym napięcia mięśniowego oraz ewentualnych porażań nerwów czaszkowych),
- synchronizacji oddechowo-fonacyjno-artykulacyjnej,
- stopnia zrozumiałości wymowy,
- samooceny chorego odnośnie jego sposobu mówienia,
- współwystępujących zaburzeń mowy,
- czynności połykania, gryzienia i żucia,
- sposobu przyjmowania pokarmów,
- męczliwości podczas mówienia,
- występowania i stanu czynności o charakterze fizjologicznym.

Oddziaływanie terapeutyczne

Rehabilitacja chorych na SLA ma dwie podstawowe role. Pierwszą z nich jest rola medyczna (poprawa wydolności i sprawności fizycznej organizmu, spowolnienie postępu choroby, opóźnienie pojawienia się zaników mięśni i zaburzeń oddechowych), natomiast drugą – rola psychologiczno-społeczna (poprawa nastroju, zwiększenie motywacji do leczenia, zmniejszenie lęku).

Głównym zadaniem rehabilitacji prowadzonej u chorego na SLA jest jak najdłuższe zachowanie jego sprawności życiowej.

Prowadzenie takich zajęć powinno rozpocząć się jak najwcześniej, tuż po postawieniu diagnozy, nawet jeśli nie obserwuje się jeszcze żadnych deficytów ruchowych czy zaników mięśni. Pozwala to dłużej utrzymać samodzielność w wykonywaniu codziennych czynności oraz wydłużyć okres aktywności zawodowej i społecznej.

Rehabilitacja osób chorych na stwardnienie boczne zanikowe cechuje się ważną zasadą, według której zajęcia nie mogą powodować nadmiernego zmęczenia. Zbyt intensywny trening może tylko zaszkodzić i przynieść odwrotny skutek, w postaci nasilenia się objawów i przyspieszenia postępu choroby.

Ćwiczenia powinno się wykonywać częściej, ale w krótkich seriach. Powoduje to, że efekty rehabilitacji są lepsze, a co najistotniejsze – taki model zajęć pomaga ograniczyć zmęczenie mięśni.

Rozpoczęcie procesu rehabilitacji powinno być poprzedzone szczegółowym badaniem lekarskim i fizjoterapeutycznym, a także dokładną oceną potrzeb chorego, będących rezultatem określenia stopnia niepełnosprawności, warunków społecznych, zawodowych, rodzinnych, itp.

Aby rehabilitacja była skuteczna, musi odbywać się systematycznie. Ustalony na początku program ćwiczeń może ulec modyfikacji, co jest związane ze stanem chorego i jego aktualnymi potrzebami. Harmonogram treningu należy układać indywidualnie dla każdego pacjenta (w zależności od postaci choroby, rodzaju deficytu neurologicznego i funkcji, jaką chory utracił lub może utracić w najbliższym czasie). Chory powinien robić jedynie te ćwiczenia, które jest w stanie wykonać, nie męcząc się przy tym¹³.

W usprawnianiu logopedycznym zwraca się uwagę na:

- narządy artykulacyjne (ruchy izolowane i naprzemienne),
- kinestezję aparatu mowy,
- funkcje oddechowe,
- fonacje,
- rezonans nosowy,
- synchronizację oddechowo-fonacyjno-artykulacyjną,
- prozodię wypowiedzi,
- artykulację,
- napięcie psychofizyczne,
- postawę i ruchy ciała.

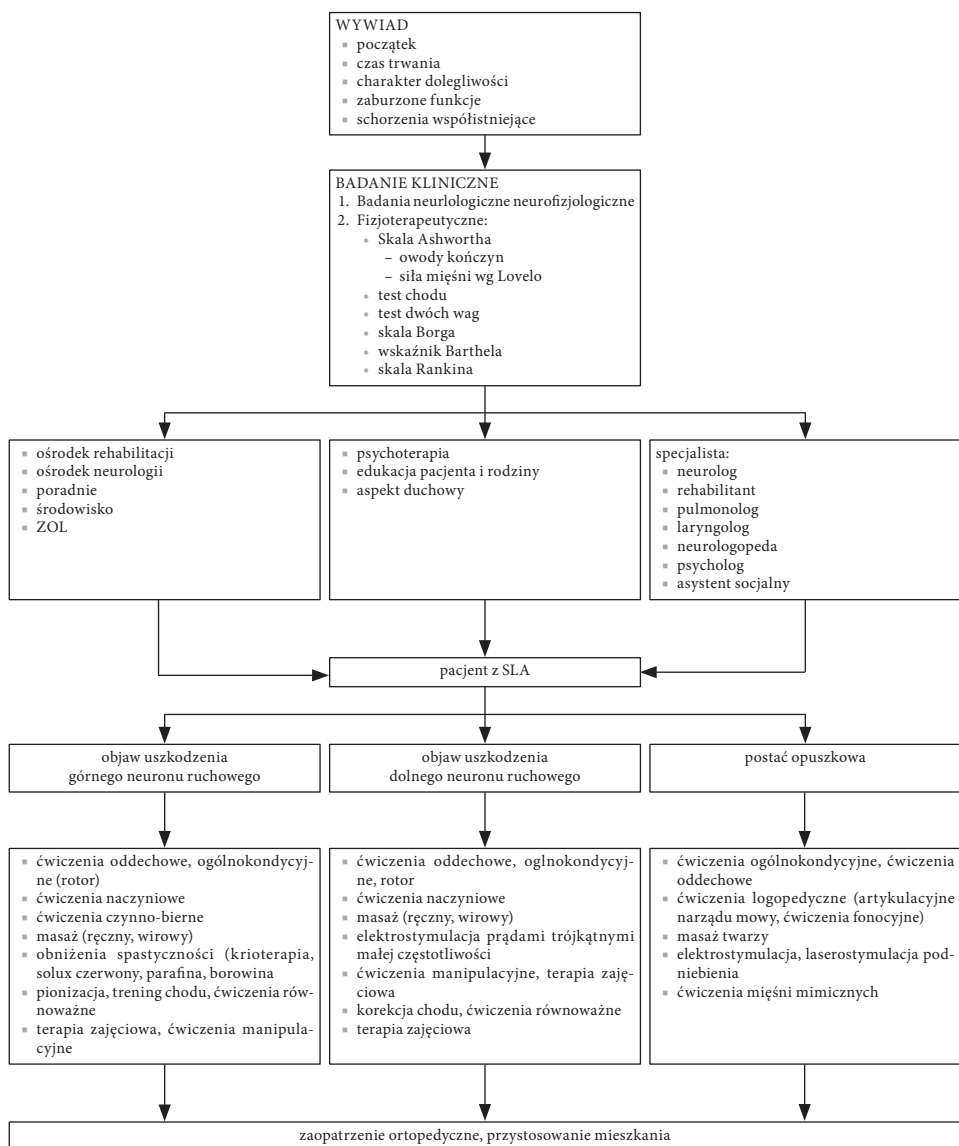
Szczególny nacisk w usprawnianiu chorych na SLA jest położony na rehabilitację oddechową. Jej celem jest zwiększenie siły mięśni oddechowych, zwiększenie ruchomości klatki piersiowej, a tym samym utrzymanie prawidłowej wentylacji płuc, pogłębienie oddechu, zwiększenie pojemności płuc, rozruszanie przepony, wydłużenie fazy oddechowej. Jest to niezmiernie ważne, gdyż zaburzenia oddechowe najczęściej decydują o pogorszeniu się stanu chorego.

Kompleksowa rehabilitacja oddechowa zawiera kilka elementów, takich jak:

- edukacja chorego i rodziny,
- trening mięśni oddechowych,
- fizykoterapia,
- terapia zajęciowa,
- aspekt psychologiczny.
- W treningu oddechowym stosuje się następujące rodzaje ćwiczeń:
 - ćwiczenia bierne (bierne unoszenie kończyn górnych),
 - ćwiczenia czynno-bierne (głębokie oddechy przy biernych ruchach kończyn),
 - ćwiczenia wspomagane ruchami kończyn,

¹³ B. TOMINK, B. JÓZWIĄK: *Co należy wiedzieć o chorobie neuronu ruchowego. Poradnik dla pacjentów i ich opiekunów oraz wszystkich zainteresowanych*. Kraków, Collegium Medium Uniwersytetu Jagiellońskiego 2004, s. 7–28.

- ćwiczenia oporowe (np. oddechy w pozycji leżącej, wydech powietrza przez rurkę do naczynia z wodą),
- jako dodatkową formę terapii stosuje się drenaż ułożeniowy, oklepywanie pleców i naukę efektywnego kaszlu.

SCHEMAT 1. Schemat postępowania rehabilitacyjnego u chorego z SLA¹⁴

¹⁴ A. KWOLEK, J. PODGÓRSKA, J. RYKAŁA: *Doświadczenia własne w rehabilitacji osób ze stwardnieniem rozsianym*. „Przegląd Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego” 2010, nr 2, s. 216.

Program i intensywność takich ćwiczeń jest ustalany na podstawie stopnia ciężkości choroby. Zazwyczaj przeprowadza się je 1–7 razy w tygodniu, a czas pojedynczego treningu waha się w granicach 10–45 minut.

Przykłady ćwiczeń

- wdech przez nos, wydech ustami;
- unoszenie rąk w górę podczas wdechu, spokojne opuszczanie rąk przy wydechu;
- wykonywanie wydechu, wymawiając *s* (syczenie na wydechu);
- wykonywanie wydechu, dmuchając na skrawek papieru (odchylenie papieru musi być cały czas jednakowe); zdmuchiwanie kartki papieru z gładkiej powierzchni;
- zdmuchiwanie skrawków papieru z chropowatej powierzchni (np. przy użyciu rurki);
- wydmuchiwanie powietrza przez rurkę do szklanki z wodą (dmuchamy raz mocno, raz słabo, raz krótko, raz długo – najdłużej jak potrafimy);
- zdmuchiwanie świecy z coraz większej odległości;
- poruszanie wydmuchiwanym powietrzem lekkich przedmiotów;
- nadmuchiwanie balonów;
- gra na organkach, trąbce, gwizdku;
- przenoszenie lekkich elementów za pomocą rurki / przysysanie;
- wymawianie na wydechu samogłosek.

Podczas rehabilitacji należy przestrzegać następujących zasad:

- ułożenie chorego w pozycji wysokiej lub półwysokiej,
- wyższe ułożenie głowy chorego,
- zapewnienie czystego, świeżego powietrza w pokoju chorego, jednak unikanie sytuacji nadmiernego ruchu powietrza (przeciąg),
- częste odsysanie śliny regularne wykonywanie badań spirometrycznych (głównie ocena pojemności życiowej) i gazometrii, by ustalić stopień nasilenia i tempo postępowania niewydolności oddechowej,
- zabezpieczenie pacjenta z dysfagią przed aspiracją pokarmu do dróg oddechowych poprzez założenie sondy nosowo-żołądkowej,
- zastosowanie wspomaganą wentylacji nieinwazyjnej w postaci tlenoterapii; oksymetria, prowadzona głównie w nocy (ciągłe monitorowanie stanu utlenowania krwi),
- w przypadku niewydolnego oddechu – wykonanie tracheotomii, podłączenie chorego do respiratora i prowadzenie inwazyjnej wentylacji zastępczej (nie wykonuje się, gdy chory nie wyraził zgody na wentylację inwazyjną).

Głównym celem oddziaływania logopedycznego jest jak najdłuższe utrzymanie zdolności mowy, ułatwienie komunikowania. Należy stosować się do następujących zaleceń:

- w okresie początkowym przeprowadzanie ćwiczeń tzw. ogólnych logopedycznych policzkowo-twarzowych (ćwiczenia warg, podniebienia miękkiego, języka), ćwiczeń oddechowych, ćwiczeń mowy,

- wczesne wykrycie zaburzeń mowy i wczesne rozpoczęcie terapii,
- systematyczna ocena nasilenia dyzartrii, np. w skali Norrisa, ALSFRS,
- regularna ocena stopnia komunikacji przez logopedę co 3–6 miesięcy,
- usunięcie nadmiaru śliny przed rozpoczęciem rozmowy,
- stosowanie wzmacniaczy głosu,
- stosowanie wkładki usztywniającej podniebienie miękkie, która jednocześnie zamyka część nosową gardła, co ułatwia mówienie,
- regularne ćwiczenia z logopedą,
- w zaawansowanym okresie choroby stosowanie systemu ACC (augmentive and alternative communication system), który zwiększa możliwości komunikacji z chorym (zastosowanie sprzętu pomocniczego: tablice do pisania, tablice literowe, tablice rysunkowe i figurowe, elektryczne maszyny do pisania, komputerowe syntezatory mowy, elektroniczne wyświetlacze głosu, elektroniczne urządzenia umożliwiające przekazywanie informacji poprzez system czujników w przypadku porażenia kończyn i mięśni mimicznych / poprzez wykorzystanie ruchów gałek ocznych, ruchów powiek, dmuchania w rurkę, itp.).

Masaż logopedyczny stosuje się u pacjentów bez wzmożonego napięcia mięśniowego. W przeciwnym wypadku oddziaływanie masażem może wzmocnić sztywność i napięcie mięśniowe.

W terapii można wykorzystać różne techniki wykonywania masażu logopedycznego. Można stosować wibrację, głaskanie, ucisk oraz rozciąganie. Masować należy wszystkie elementy okolicy orofacjalnej (szyja, żuchwa, czoło i policzki, wargi, podniebienie, język). Masaż powinien być wykonywany zawsze na samym początku ćwiczeń. Stanowi on przygotowanie partii mięśniowych do aktywnej pracy własnej. Masaż jest również elementem relaksacji.

Pozycję wyjściową stanowi sytuacja, w której pacjent siedzi na krześle i opiera głowę o brzuch stojącego masażysty lub przyjmuje pozycję leżenia tyłem, a masażysta znajduje się za głową pacjenta.

Propozycja masażu okolicy orofacjalnej dla chorego z SLA

- Rozpoczynamy masaż od okolic barków do podbródka.
- Głaszczemy zewnętrzną powierzchnię przetyku – od dołu ku górze.
- Masujemy podbródek w kierunku skroni.
- Masujemy okolice za uszami do podbródka.
- Rozpoczynamy od środka czoła przez skroń do ucha, schodząc wzdłuż policzków, przechodzimy do bocznych powierzchni nosa w bok do policzków.
- Wykonujemy ruchy okrężne po policzkach na wysokości kości jarzmowej.
- Masujemy górną wargę od środka w kierunku na boki.
- Masujemy dolną wargę od środka w kierunku na boki.
- Ruchem rozciągającym masujemy złączone wargi.
- Rozciągamy i ściągamy wargi na przemian.

- Lekko wargi obszczypujemy i głaszczemy.
- Masujemy wargi ruchami kulistymi po zewnętrznej stronie oraz jednocześnie zewnętrzną i wewnętrzną stronę („ruch liczenia pieniędzy”).
- Ruchem kulistym masujemy podniebienie twarde od zębów w kierunku podniebienia miękkiego, uważając, aby nie wywołać reakcji obronnej. Przed tym elementem masażu trzeba sprawdzić, czy chory nie reprezentuje przetrwałego odruchu kąsania (zwłaszcza w ostatnim stadium choroby).
- Masaż języka rozpoczynamy od ruchów masowania w kierunku od czubka języka w głąb jamy ustnej, przy tym uważamy, by nie wywołać odruchów obronnych.
- Masujemy grzbietową powierzchnię języka poprzez głaskanie, rozcieranie, ugniatanie, oklepywanie.
- Masujemy boki, a następnie czubek języka (głaskanie, rozcieranie, ugniatanie, oklepywanie).
- Język przesuwamy w płaszczyźnie poziomej i pionowej – kilka ruchów.
- Masujemy spód przedniej części języka w kierunku od dołu do czubka.

Ćwiczenia usprawniające narządy artykulacyjne, ich praksję i kinestezję stosujemy po masażu okolicy orofacjalnej oraz ćwiczeniach oddechowych. Ćwiczenia stosowane są codziennie, a czas ich trwania szacuje się na 5–15 minut. Powinny zawierać elementy usprawniania warg, policzków, języka, podniebienia oraz szczęki dolnej.

Zbiór ćwiczeń artykulacyjnych

wargi:

- zakładanie wargi górnej na dolną i na odwrót, można przy tym wykonywać ruch ssania;
- zęby górne zaciśnięte na dolnej wardze – wydmuch powietrza; zęby dolne zaciśnięte na górnej wardze – wydmuch powietrza;
- wargi wysunięte do przodu – ruchy w prawo i lewo oraz w górę i w dół – w kierunku nosa i podbródka, ruchy okrężne; szczęki cały czas pozostają zwarte;
- przy zwartych szczękach i wargach odciąganie na przemian kącików ust na boki;
- wargi zasłaniają zęby – szerokie otwieranie ust;
- parskanie;
- cmokanie przy zwartych szczękach;
- przesadne wysuwanie ust do przodu (jak do głoski *u*);
- gwizdanie;
- naprzemienne ściąganie ust jak przy wymawianiu głoski *u* i spłaszczanie ich jak przy samogłosce *i* (z zasłoniętymi zębami oraz z odsłoniętymi zębami);
- wymawianie samogłosek ustnych z przesadną artykulacją warg w izolacji, w parach oraz w ciągu: *a e i o u y* (kolejność samogłosek może być zmieniana);

- wypowiedanie samogłosek ustnych przy zwartych szczękach, kolejność samogłosek dowolna;
- wywijanie górnej wargi w kierunku nosa;
- wciąganie policzków do wewnątrz – zasysanie, policzki przylegają do łuków zębowych;
- nadymanie policzków i powolne wypuszczanie powietrza;
- nadymanie policzków i zatrzymanie powietrza w jamie ustnej przez kilka sekund z jednoczesnym ruchem zaciśniętych warg (naprzemienny ruch jak do samogłoski *u* i jak do samogłoski *i*);
- przerzucanie powietrza z jednego policzka do drugiego;
- dmuchanie balona.

W pracy usprawniającej mięśnie okrężne warg można wspomagać się Facial-Flexem. Zakres ćwiczeń należy dostosować do możliwości chorego.

język (ćwiczenia wykonujemy przy szeroko otwartej buzi):

- wysuwanie języka jak najdalej w linii prostej wraz z cofnięciem bez dotykania warg; język może dodatkowo wykonywać ruchy poziome, wahadłowe – wtedy dotyka kąćków ust (należy w tym układzie unikać współruchów szczęki dolnej), lub okrężne – bez kontaktu z ustami;
- język, raz szeroki, raz wąski i wydłużony – w kształcie grotu, zostaje lekko lub całkowicie wysunięty, opierając się jedynie na dolnej wardze;
- masaż języka zębami – przeciskanie szerokiego, spłaszczonego języka między zbliżonymi do siebie siekaczami;
- szeroki język dotyka górnych zębów – łódeczka, i dolnych zębów oraz daleko podniebienia miękkiego;
- kląskanie z przyssaniem języka do podniebienia;
- mlaskanie czubkiem języka;
- czubek języka dotyka kąćków warg;
- czubek języka dotyka górnej i dolnej wargi;
- czubek języka dotyka górnych i dolnych zębów – liczenie zębów;
- wymiatanie językiem raz górnych, raz dolnych zębów (ruchy poziome) oraz na okrągło – usta otwarte, potem zamknięte – tzw. czyszczenie, szorowanie zębów;
- masowanie podniebienia czubkiem języka;
- czubek języka wypycha policzki;
- czubek języka dotyka nosa i brody;
- zaginanie czubka języka pod wargę górną, a następnie ten sam układ pod wargę dolną – wpychanie go;
- język zwinięty w kształcie rurki – dmuchanie powietrza;
- unoszenie i opuszczanie tyłu języka w kierunku podniebienia miękkiego, przy utrzymaniu się czubka języka za dolnymi zębami lub dziąsłami – koci grzbiet;

podniebienie oraz pierścień zwierający gardło:

- ziewanie – ruch podniebienia miękkiego;
- wdech nosem, wydech ustami – przy otwartych ustach przez cały czas, oraz wdech i wydech ustami;
- wykonywanie pozornych ruchów ssania cukierka, leżącego w tylnej części jamy ustnej;
- buzia szeroko, czubek języka dotyka dolnych zębów lub dziąseł – energiczna artykulacja: *k, uk, h, uch, g, gę, gę...* (lub tylko sama artykulacja połączeń zawierających głoski: *k, g*, bez układania języka np.: *gq, kq, gę, kę, go, ko, gu, ku, og, ok, ug, uk, rku, ugu, uk-ku, ug-gu, ok-ko, go-og*);
- przy otwartych ustach – kaszlenie, chrząkanie, naśladowanie płukania gardła;
- kaszlenie przy wysuniętym na zewnątrz jamy ustnej języku;
- naciskanie na podniebienie miękkie tyłem języka podczas energicznego unoszenia języka i szczęki dolnej ku górze;
- język na dole, buzia szeroko – chuchanie;
- przenoszenie z miejsca na miejsce waty, skrawków papieru przyczepionych do rurki poprzez oddech;
- szerokie otwarcie ust i obniżenie żuchwy – powoduje zamknięcie pierścienia zwierającego gardło;

szczeka dolna:

- opuszczanie i unoszenie szczęki dolnej (język podczas wykonywania ćwiczeń leży na dnie jamy ustnej, a wargi nie wykonują samodzielnych ruchów);
- opuszczanie szczęki dolnej w dwóch wyraźnych etapach:
 - ruch od zamknięcia do pozycji umiarkowanego otwarcia;
 - pogłębienie otwarcia – szczeka zajmuje skrajną pozycję dolną, widoczne jest napięcie mięśniatury szyi;
- opuszczanie i unoszenie szczęki dolnej przy zamkniętych wargach, w pozycji uniesionej – górnej – zęby zaciśnięte;
- ruchy żucia z równoczesnymi pełnymi ruchami warg i policzków charakterystycznymi dla tej czynności (szczeka dolna wykonuje ruchy zarówno w linii pionowej, jak w obu poprzednich ćwiczeniach, oraz w linii poziomej – ruchy boczne – szpara ust zamknięta);
- przy otwartych wargach (inna wersja – przy zamkniętych, nieaktywnych wargach) i lekko opuszczonej szczęce, ruchy szczęki dolnej od skrajnej pozycji przedniej do tylnej;
- ruchy szczęki dolnej w prawo i lewo z wyraźnym zaznaczeniem pozycji środkowej – ćwiczenie wykonuje się na 4 takty: wychylenie w prawo, powrót do pozycji środkowej, wychylenie w lewo, powrót do pozycji środkowej; wargi są zwarte i wykonują ruchy jednocześnie z ruchami szczęki; to samo ćwiczenie może być wykonywane przy rozchylonych wargach.

Elementem oddziaływania terapeutycznego są ćwiczenia emisyjno-dykcyjne. Zwraca się uwagę na natężenie i wysokość głosu. Wymawiane zdania, wyrażenia są bardzo powolne, wyraźne. Stopniowo coraz bardziej przyspiesza się tempo, aż mowa będzie bardzo szybka, ale wyraźna i zrozumiała. Mowa ma być płynna i melodyjna. Uczymy pacjenta przedłużonej realizacji głoskowej w wyrazach, zdaniach. Chory nie może się męczyć podczas mówienia. Ćwiczy się przesadną artykulację, z wyraźnym otwarciem, opuszczeniem żuchwy na samogłoskach. Następnie zdania wymawiane są w naturalny sposób, ale z odczuciem przestrzeni i swobody, jakie towarzyszyły przesadnej artykulacji.

Jeżeli chory ma trudności w przyjmowaniu pokarmów i płynów spowodowane dysfagią, celem oddziaływania rehabilitacyjnego jest: ułatwienie przyjmowania pokarmów, zapobieganie zakrztuszeniu, zapobieganie niedożywieniu. Jest to typ oddziaływania ściśle pod kontrolą lekarza prowadzącego.

Stosuje się następujący plan oddziaływania:

- regularna ocena stanu odżywienia – pomiar masy ciała,
- zalecenie pacjentowi, aby jadł powoli, małymi porcjami, dokładnie przeżuwał pokarm, nie rozmawiał w czasie spożywania posiłków (możliwość aspiracji),
- unikanie pokarmów suchych i twardych,
- zagęszczanie płynów, co przeciwdziała zakrztuszeniu się,
- rozdrabnianie, miksowanie pokarmów,
- modyfikacja diety, jeżeli jest to konieczne, na półpłynną,
- dobór odpowiednich akcesoriów (łyżeczka, kubek),
- częste spożywanie posiłków (5–6 razy na dzień) w małych ilościach,
- stosowanie technik ułatwiających połykanie (tzw. ułożenie nadgłośnia – ułożenie głowy z pochYLENIEM DO PRZODU),
- zadbanie o wysoką kaloryczność posiłków – pokrycie pełnego zapotrzebowania energetycznego (25–35 kcal/kg mc),
- uzupełnienie zapotrzebowania kalorycznego za pomocą wysokobiałkowych odżywek,
- karmienie dożołądkowe chorego różnymi technikami: sondą nosowo-żołądkową, przezskórną gastrostomią endoskopową (PEG), przezskórną radiologiczną gastrostomią (PRG),
- kontrole lekarskie w związku z założoną sondą (możliwe powikłania, m.in. odleżyny, przetoki w tchawicy i przełyku),
- kontrola umiejscowienia sondy przed podaniem pokarmu.

Wnioski końcowe

Opieka nad chorym z SLA jest opieką wielospecjalistyczną. Kluczową rolę w rehabilitacji odgrywa logopeda. Oddziaływanie logopedyczne jest wieloelementowe. Wymaga ciągłej obserwacji i korekty zamierzonych celów oraz dobranych środków. Postępowanie terapeutyczne jest indywidualne, dostosowane do potrzeb i możliwości chorego. Celem oddziaływania logopedycznego jest jak najdłuższe utrzymanie zdolności mowy i funkcji prymarnych oraz ułatwienie komunikowania.

Bibliografia

- ADAMEK D., TOMIK B.: *Stwardnienie boczne zanikowe*. Kraków, ZOZ Ośrodek UMEA Shinoda-Kuracejo 2005.
- BANNISTER S.R.: *Neurologia kliniczna*. Bielsko-Biała, alfa-medica press 1992.
- DOWŻENKO A., JAKIMOWICZ W.: *Choroby układu nerwowego*. Warszawa, [wydawca-do-uzupełnienia] 1982.
- GATKOWSKA I.: *Diagnoza dyzartrii u dorosłych w neurologii klinicznej*. Kraków, [wydawca-do-uzupełnienia] 2012.
- GORDON P.H., CHENG B., KATZ I.B.: *The natural history of primary lateral sclerosis*. „Neurology” 2006, No. 66, s. 647–653.
- GUSTAW K., MIRECKA U.: *Dyzartria jako obraz kliniczny boreliozy*. „Logopedia” 2001, No. 29, s. 131–138.
- GUSTAW K., MIRECKA U.: *Dyzartria w chorobach neurodegeneracyjnych. Skala dyzartrii w diagnozie pacjenta ze zwyrodnieniem mózdkowo-oliwkowym*. „Logopedia” 2000, nr 27, s. 153–160.
- HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ I., RAFAŁOWSKA J.: *Stwardnienie zanikowe boczne*. W: *Choroby układu nerwowego*. Red. W. KOZUBSKI, P. LIBERSKI. Warszawa, 2004.
- HERMAN E.: *Diagnostyka chorób układu nerwowego*. Warszawa, 1982.
- IŁŻECKA J.: *Mechanizmy neurodegeneracji zależne od mutacji genu dysmutazy nad-tlenowej-1 (SOD-1) w stwardnieniu bocznym zanikowym*. „Neurologia i Neurochirurgia Polska” 2001, T. 35, nr 3, s. 461–466.
- JASTRZĘBOWSKA G.: *Podstawy teorii i diagnozy logopedycznej*. Opole, [wydawca-do-uzupełnienia] 1998.
- JASTRZĘBOWSKA G., KOZOŁUB A.: *Dyzartria, anartria*. W: *Logopedia – pytania i odpowiedzi. Podręcznik akademicki*. Red. T. GAŁKOWSKI, G. JASTRZĘBOWSKA. T. 2. Opole, Wydawnictwo Uniwersytetu Opolskiego 2003, s. 772–783.

- JASTRZĘBOWSKA G., PĘC-PĘKALA O.: *Diagnoza i terapia dysartri*. W: *Logopedia – pytania i odpowiedzi. Podręcznik akademicki*. Red. T. GAŁKOWSKI, G. JASTRZĘBOWSKA. T. 2. Opole, Wydawnictwo Uniwersytetu Opolskiego 2003, s. 392–402.
- JAUER-NIWOROWSKA O.: *Diagnoza zaburzeń dyzartrycznych z uwzględnieniem ich patomechanizmu na podstawie doświadczeń własnych i danych z literatury przedmiotu*. W: *Diagnoza i terapia w logopedii*. Red. J. PORAYSKI-POMSTA. Warszawa, Wydawnictwo Uniwersytetu Warszawskiego 2008.
- JAUER-NIWOROWSKA O.: *Dyzartria nabyta. Diagnoza logopedyczna i terapia osób dorosłych*. Warszawa, [wydawca-do-uzupełnienia] 2009.
- JAUER-NIWOROWSKA O., KWASIBORSKA J.: *Dyzartria. Wskazówki do diagnozy różnicowej poszczególnych typów dyzartrii*. Gdańsk, [wydawca-do-uzupełnienia] 2009.
- JUZWA E., PAWŁOWSKI Z.: *Czynności fizjologiczne związane z udziałem narządu żucia*. W: *Fizjologia narządu żucia*. Red. O. GROSELDOWA. Warszawa, [wydawca-do-uzupełnienia] 1981.
- KÜTHER G., LUDOLPH A.: *Choroba neuronu ruchowego*. W: *Neurologia – diagnostyka, leczenie*. Red. F. LEHMANN-HORN, A. LUDOLPH. Wrocław, [wydawca-do-uzupełnienia] 2004.
- KWIECIŃSKI H.: *Leczenie objawowe i opieka paliatywna w SLA*. „Neurologia i Neurochirurgia Polska” 2001, T. 35, nr 1, suplement 1, s. 51–59.
- KWOLEK A., PODGÓRSKA J., RYKAŁA J.: *Doświadczenia własne w rehabilitacji osób ze stwardnieniem rozsianym*. „Przegląd Medyczny Uniwersytetu Rzeszowskiego” 2010, nr 2, s. 213–220.
- LENNIHAN L., SELINGER G.: *Rehabilitacja neurologiczna*. W: *Neurologia Meritta*. Red. L. ROWLAND. Wrocław, [wydawca-do-uzupełnienia] 2004.
- LEWANDOWSKI A., TARKOWSKI Z.: *Dyzartria wybrane problemy etiologii, diagnozy i terapii*. Warszawa, [wydawca-do-uzupełnienia] 1989.
- LOGEMANN J.A.: *Dysphagia: Evaluation and treatment*. „Folia Phoniatria et Logopaedica” 1995, Vol. 47, s. 140–164. [Przekład: *Dysfagia: ocena i leczenie*. Tłum. T. ZALESKI. „Audiofonologia” 1996, T. 9, s. 119–131].
- MICHALIK M.: *O językoznawczą metodę w badaniach nad dyzartrią (na przykładzie pacjentów z mózgowym porażeniem dziecięcym)*. „Annales Academiae Paedagogicae Cracoviensis” 2004, T. 19: Studia Linguistica II.
- MIRECKA U.: *Standard postępowania logopedycznego w przypadku dyzartrii*. „Logopedia” 2008, nr 37, s. 235–242.
- MITRYNOWICZ-MODRZEJEWSKA A.: *Fizjologia i patologia głosu, słuchu i mowy*. Warszawa, Państwowy Zakład Wydawnictw Lekarskich 1963.
- MITSUMOTO H.: *Diagnosis and progression of ALS*. „Neurology” 1997, No. 48, s. 2–8.
- RAFAŁOWSKA J.: *Stwardnienie zanikowe boczne*. W: *Choroby nerwowo-mięśniowe*. Red. I. HAUSMANOWA-PETRUSEWICZ. Lublin, [wydawca-do-uzupełnienia] 2005.

- SIKORSKA B., LIBERSKI P.: *Stwardnienie zanikowe boczne i inne choroby neuronu ruchowego*. W: *Neuropatologia Mossakowskiego*. Red. P. LIBERSKI, W. PAPIERZ. Lublin, [wydawca-do-uzupełnienia] 2005.
- STYCZEK I.: *Logopedia*. Warszawa, PWN 1979.
- TARKOWSKI Z.: *Diagnoza i terapia osób dorosłych z dyzartrią*. W: *Logopedia – pytania i odpowiedzi. Podręcznik akademicki*. Red. T. GAŁKOWSKI, G. JASTRZĘBOWSKA. T. 2. Opole, Wydawnictwo Uniwersytetu Opolskiego 2003, s. 784–795.
- TARNOWSKI Z.: *Dyzartria – wybrane problemy etiologii, diagnozy i terapii*. Warszawa, [wydawca-do-uzupełnienia] 1989.
- TOMIK B., GUILOFF R.J.: *Dysarthria in amyrotrophic lateral sclerosis. A review*. „Amyotrophic Lateral Sclerosis” 2010, s. 4–15.
- TOMIK B., JÓŹWIAK B.: *Co należy wiedzieć o chorobie neuronu ruchowego (MND)?* Kraków, [wydawca-do-uzupełnienia] 2004.
- TOMIK B., JÓŹWIAK B.: *Co należy wiedzieć o chorobie neuronu ruchowego. Poradnik dla pacjentów i ich opiekunów oraz wszystkich zainteresowanych*. Kraków, [wydawca-do-uzupełnienia] 2004.
- TOMIK J., TOMIK B.: *Znaczenie badań laryngologiczno-foniatrycznych w początkowym stadium stwardnienia bocznego zanikowego*. „Neurologia i Neurochirurgia Polska” 2004, T. 38, nr 5, s. 423–426.
- www.mnd.pl
www.mndassociaton.org

ZAŁĄCZNIK 1. Skala Norrisa, zmodyfikowana według Lacomblez i współpracowników 1996

	Skala oceny	3 prawidłowy	2 osłabiony	1 śladowy	0 brak
1.	Utrzymanie głowy				
2.	Połykanie				
3.	Mówienie				
4.	Przewracanie się w łóżku				
5.	Siadanie				
6.	Oddychanie				
7.	Kaszel				
8.	Podpisywanie się				
9.	Zapinanie się, zasuwanie zamka				
10.	Ubieranie samodzielne koszuli, bluzki				
11.	Ubieranie samodzielne spódnicy, spodni				
12.	Samodzielne jedzenie				
13.	Podnoszenie szklanki i picie				
14.	Uchwycenie i podnoszenie				
15.	Czesanie				
16.	Czyszczenie zębów				
17.	Podnoszenie książki lub teczki				
18.	Podnoszenie widelca, ołówka				
19.	Zmiana pozycji ramienia				
20.	Wchodzenie po schodach				
21.	Przechodzenie 100 m				
22.	Przechodzenie po pokoju				
23.	Chodzenie przy pomocy				
24.	Wstawanie				
25.	Zmiana pozycji nóg				
	Odruchy rozciągowe	wygórowane	osłabione	nieobecne	kloniczne
26.	Kończyny górne				
27.	Kończyny dolne				
	Odruch zuchwowy (skala)	nieobecny	obecny	wygórowany	kloniczny
28.	Nasilenie				
	Odruch podeszwowy	zgięciowy	nieobecny	wątpliwy	wyprostny
29.	Prawy				
30.	Lewy				
	Skala oceny fascykulacji	brak	niewielkie	średnie	znaczne
31.	Fascykulacje				
	Zanik mięśni	3 prawidłowy	2 osłabiony	1 śladowy	0 brak
32.	Twarz, język				
33.	Kończyny górne + ramię				
34.	Kończyny dolne + biodro				
35.	Labilność emocjonalna				
36.	Męczliwość				
37.	Szttywność kończyn dolnych				
38.	Szttywność kończyn górnych				
39.	Kurcze				
40.	Ból				
	Suma:				

ZAŁĄCZNIK 2. Skala sprawności chorych na SBZ (ALSFRS)

Ocena czynności dnia codziennego

- I. Ocena jest przeprowadzana w stosunku do stanu pacjenta przed początkiem choroby.
 II. Stopień sprawności w każdej z 10 czynności dnia codziennego (w 5-punktowej skali) jest odpowiedzią na pytanie: „Jak sobie Pan / Pani radzi z...?”.

Mowa

4	Mowa normalna
3	Zauważalne kłopoty w mówieniu
2	Mowa zrozumiała po powtórzeniu
1	Mowa połączona z pozawerbalną komunikacją
0	Brak zrozumiałej mowy

Ślinienie

4	Normalne
3	Nieznaczny nadmiar śliny w ustach, może powodować nocne ślinienie
2	Umiarkowany nadmiar śliny w ustach, może powodować ślinienie także w ciągu dnia
1	Znaczny nadmiar śliny z niewielkim ślinieniem
0	Znaczne ślinienie, wymaga stałego używania chusteczek

Połykanie

4	Normalne żywieniowe nawyki
3	Wczesne kłopoty z jedzeniem – zdarza się krztuszenie
2	Zmiana konsystencji posiłków
1	Karmienie przez sondę
0	Żywienie dojelitowe lub pozajelitowe

Pisanie ręczne

4	Normalne
3	Powolne lub niedbałe, ale wszystkie słowa czytelne
2	Nie wszystkie słowa czytelne
1	Możliwe utrzymanie długopisu, niemożliwe pisanie
0	Niemożliwe utrzymanie długopisu

Przygotowywanie jedzenia (pacjenci bez gastrostomii)

4	Normalne
3	Powolne i niezgrabne, ale bez pomocy
2	Możliwe przygotowanie jedzenia (powolne i niezgrabne), ale potrzebna pomoc
1	Przygotowanie jedzenia przez chorego niemożliwe, ale może jeść sam
0	Musi być karmiony

Przygotowywanie jedzenia (pacjenci z gastrostomią)

4	Normalne
3	Niezgrabne, ale możliwe do wykonania bez pomocy
2	Potrzebna pomoc, głównie przy zamykaniu
1	Posiłki prawie całkowicie przygotowywane przez opiekuna
0	Niemożliwość wykonania żadnej z czynności potrzebnych do przygotowania jedzenia

Ubieranie i higiena

4	Normalne
3	Całkowicie samodzielne ubieranie i mycie, ale niedokładne
2	Okresowo potrzebna pomoc
1	Potrzebna asysta przy ubieraniu i myciu
0	Całkowita zależność od opiekuna

Przewracanie w łóżku, poprawianie pościeli

4	Normalne
3	Powolne i niezgrabne, ale bez pomocy
2	Może przewracać się i poprawiać pościel sam, ale z dużą trudnością
1	Może zacząć, ale nie przewróci się i nie poprawi pościeli sam
0	Bezradny

Wchodzenie po schodach

4	Normalne
3	Powolne
2	Zmęczenia przy wchodzeniu
1	Wchodzenie przy pomocy
0	Nie może wejść

Oddychanie

4	Normalna
3	Duszność przy małym wysiłku (spacer, rozmowa)
2	Duszność podczas odpoczynku
1	Okresowo (szczególnie w nocy) potrzeba oddechu wspomaganego
0	Całkowita zależność od respiratora