

Renata Gliwa*

Zaburzenia języka i mowy u pacjenta z rozpoznaniem postępującego zwyrodnienia nadjądrowego

SPEECH AND LANGUAGE DISTURBANCES IN A PATIENT WITH THE CLINICAL FEATURES OF STEELE-RICHARDSON-OLSZEWSKI SYNDROME

Słowa kluczowe: postępujące porażenie nadjądrowe, dyszartria, otępienie

Key words: progressive supranuclear palsy, dysarthria, dementia

Wprowadzenie

Postępujące porażenie nadjądrowe¹ (ICD-10, G23.1), czyli choroba Steele'a-Richardsona-Olszewskiego, to schorzenie neurodegeneracyjne ośrodkowego układu nerwowego o typie pozapiramidalnym, które pojawia się głównie u mężczyzn po 50. roku życia (por. Steele, Richardson, Olszewski, 1964, s. 333–359). W Polsce choroba Steele'a-Richardsona-Olszewskiego (PSP) jest dość rzadko diagnozowana, w większości przypadków *post mortem* (por. Kozubski, Liberski, 2006, s. 85–86; Lebrun, Devreux, Rousseau, 1986, s. 247–248).

W literaturze znaleźć można bardzo skromne opisy zaburzeń procesów poznawczych typowych dla PSP (por. Pąchalska i wsp., 2011, s. 271–290; Olszewski, 2008, s. 179), tymczasem praktycznie u wszystkich chorych w miarę postępowania choroby obserwuje się zaburzenia poznawcze o charakterze otępienia, w którym domi-

* Zakład Dialektologii Polskiej i Logopedii, Instytut Filologii Polskiej i Logopedii, Wydział Filologiczny Uniwersytetu Łódzkiego, ul. Pomorska 171/173, 90–236 Łódź, e-mail: renata.gliwa@onet.eu.

¹ Klinicznego opisu postępującego zwyrodnienia nadjądrowego (ang. *progressive supranuclear palsy* – PSP) po raz pierwszy dokonano w 1963 roku (por. Richardson, Steele, Olszewski, 1963, s. 25–29). Kryteria diagnostyczne, kliniczne i neuropatologiczne choroby wyznaczone zostały przez Narodowy Instytut Chorób Nerwowych i Udaru Narodowych Instytutów Zdrowia, Bethesda, Maryland, USA (NINDS NIH) (por. Litvan i wsp., 1996a).

nują: spowolnienie myślenia, zaburzenia uwagi, zaburzenia funkcji wykonawczych, w mniejszym stopniu pamięci. Deficytom tym może towarzyszyć apatia, abulia oraz obniżenie nastroju. Bardzo często obserwuje się zaburzenia emocjonalne (labilność, sztywność afektywną oraz drażliwość), nastawienie hipochondryczne, natomiast dość rzadko występują objawy psychotyczne.

PSP niejednokrotnie bywa utożsamiane z demencją podkorową, bywa też opisywane jako demencja czołowo-podkorowa (por. Gatkowska, 2012, s. 97), zwyrodnienie korowo-podstawne (Jendroska i wsp., 1995, s. 111–114; Kertesz, Davidson, Munoz, 1999) oraz otępienie znacząco przypominające w swoim obrazie demencję czołowo-skroniową (ang. *fronto-temporalis dementia* – FTD) (Olszewski, 2008, s. 179; Pąchalska i wsp., 2011, s. 271).

Diagnoza PSP, podobnie jak większości chorób zwyrodnieniowych, wymaga obecności cech klinicznych² i typowych cech histopatologicznych, w związku z tym za życia pacjenta w zasadzie można mówić jedynie o podejrzeniu lub prawdopodobieństwie występowania PSP. Wielu chorych ma jednocześnie rozpoznaną chorobę Parkinsona.

PSP, podobnie jak wszystkie choroby neurodegeneracyjne, stanowi poważny problem społeczny, głównie ze względu na jego następstwa związane z funkcjonowaniem osób nim dotkniętych i ich rodzin. niesprawność motoryczna i zmiany dementywne – narastające wraz z postępem choroby – prowadzą do niepełnosprawności i wymuszają wprowadzanie codziennej opieki nad osobą chorą, tym samym determinują życie wielu osób, tymczasem właściwie i szybko podjęta diagnostyka pozwala na wczesne włączenie farmakoterapii, która w połączeniu z rehabilitacją (w tym logopedyczną) może przyczynić się do poprawy jakości życia chorych i ich rodzin.

2 Wśród kryteriów wyróżniono następujące objawy włączające: PSP prawdopodobne: choroba powoli postępująca; początek po 40. roku życia; nadjądrowe porażenie pionowego ruchu gałek ocznych (ku dołowi lub ku górze) i zaznaczona niestabilność posturalna z upadkami w pierwszym roku choroby. PSP możliwe: choroba powoli postępująca; początek po 40. roku życia; nadjądrowe porażenie pionowego ruchu gałek ocznych (ku dołowi lub ku górze) lub zwolnienie pionowych ruchów sakkadowych gałek ocznych i zaznaczona niestabilność posturalna z upadkami w pierwszym roku choroby. Kryteria dodatkowe (wzmacniające diagnozę): symetryczna akinezja lub sztywność, bardziej proksymalna niż dystalna; nieprawidłowe ustawienie szyi; słaba lub nieobecna odpowiedź objawów parkinsonowskich na leczenie L-dopą; wczesna dysfagia lub dyzartria; wczesne pojawienie się zaburzeń poznawczych, obejmujące przynajmniej dwa z następujących objawów: apatia, zaburzenia myślenia abstrakcyjnego, obniżenie płynności wypowiedzi, zaburzenia zachowania, zachowania utylizacyjne lub naśladowcze, czołowe objawy uwolnienia. Obowiązkowe objawy wykluczające: wywiad wskazujący na zapalenie mózgu; objaw „obcej ręki”, korowe deficyty sensoryczne, ogniskowa atrofia czołowa lub skroniowo-ciemieniowa; halucynacje lub urojenia niezwiązane ze stosowaniem leków dopaminergicznych; korowe otępienie typu Alzheimerera (spełnienie kryteriów NINDS-ADRDA); wyraźne objawy mózdkowe lub niewyjaśniona dysautonomia (wczesne nietrzymanie moczu lub stolca, impotencja, hipotonia ortostatyczna); znaczna asymetria objawów parkinsonowskich; dowody radiologiczne na istnienie specyficznej patologii strukturalnej (zawały w obrębie jąder podstawy lub pnia mózgu, atrofia płatów mózgu; choroba Wipple’a potwierdzona badaniem za pomocą PCR) (por. Liberski, Sobów, Sikorska, 2005, s. 539).

W tym kontekście istotne staje się podejmowanie wysiłków mających na celu poszerzenie wiedzy na temat zaburzeń komunikacji u osób dotkniętych PSP. Celem niniejszych rozważań jest ocena zaburzeń komunikacji u 62-letniego pacjenta z rozpoznaniem PSP.

Etiologia PSP

Etiologia PSP jest nieznana, w najnowszych badaniach stawia się hipotezę o patogennej mutacji o charakterze sporadycznym, choć literatura donosi również o przypadkach rodzinnych (por. Morales i wsp., 2002, s. 1374), jednak według części klinicystów to prawdopodobnie przypadki FTDP-17 o fenotypie jedynie przypominającym PSP (por. Liberski, Sobów, Sikorska, 2005, s. 538). Mimo że nie znaleziono jeszcze patogennej mutacji, która powoduje chorobę, to wydaje się, że – tak jak w przypadku wielu chorób zwyrodnieniowych – taka mutacja znajduje się w genie kodującym białko typu tau (por. Pąchalska i wsp., 2011, s. 271; Morris i wsp., 2002, s. 443–444).

Przebieg choroby

Choroba ma dość charakterystyczny przebieg³, w pierwszym okresie pojawiają się: bradykineza, zaburzenia posturalne, nieco rzadziej zespół rzekomoopuszkowy, często zaburzenia dowolnych ruchów gałek ocznych, „osiowy parkinsonizm”, dysfagia, dystonia (głównie w obrębie szyi); w późnej fazie mogą pojawić się objawy piramidowe i mózdkowe (na ogół obustronne) (por. Litvan i wsp., 1996b, s. 616–117).

U osób z PSP pierwsze objawy choroby są zwykle rozpoznawane jako choroba Parkinsona, głównie ze względu na charakterystyczną sztywność mięśni i spowolnienie psychoruchowe oraz częste upadki. Objawy te nie ustępują jednak po podaniu L-dopy – co jest kryterium różnicowania między PSP a chorobą Parkinsona – podobnie jak sztywność karku, zaburzenia ruchomości gałek ocznych (najczęściej trudności ze skierowaniem oczu w górę, rzadziej w dół) (por. Pąchalska i wsp., 2011, s. 271).

W literaturze pojawiają się sprzeczne informacje na temat przebiegu choroby, część badaczy wskazuje, że jest on dość szybki (por. Liberski, Sobów, Sikora, 2005, s. 539), inni podają, że nie jest gwałtowny (por. Pąchalska i wsp., 2011, s. 271), zawsze

³ Badanie makroskopowe we wczesnej fazie choroby nie zawsze jest miarodajne, może nie wykazywać odchylenia od normy lub wskazywać jedynie na miernego stopnia zaniki obejmujące wzgórki górne, poszerzenie wodociągu Sylwiusza i zblednięcie, depigmentację istoty czarnej. Niekiedy obserwuje się zaniki mózgu o lokalizacji typowej dla FTD – w płatach czołowych i w obrębie zakrętu przedśrodkowego i zaśrodkowego, komora trzecia oraz wodociąg Sylwiusza mogą być poszerzone, dość charakterystyczny jest zanik konaru górnego mózdku (por. Liberski, Sobów, Sikorska, 2005, s. 539).

jednak kończy się całkowitym porażeniem pacjenta i jego zgonem. Niejednoznaczne są także dane statystyczne na temat średniej przeżywalności chorych na PSP – niektóre wskazują, że choroba kończy się zgonem zazwyczaj od roku do dwóch lat po zachorowaniu (por. Pąchalska i wsp., 2011, s. 271), według innych średnia przeżywalność od momentu wystąpienia pierwszych objawów choroby wynosi około 5–6 lat (por. Liberski, Sobów, Sikorska, 2005, s. 539).

Metoda badawcza

Diagnoza logopedyczna osób dotkniętych chorobami neurodegeneracyjnymi musi uwzględniać ocenę wielospecjalistyczną, ponieważ przebieg procesów neurodegeneracyjnych jest zróżnicowany i obejmuje m.in. zaburzenia pamięci, myślenia, kontroli zachowania i emocji i niejednokrotnie zaburzenia o podłożu motorycznym. Wymienione funkcje bezpośrednio wpływają na jakość komunikacji osób dotkniętych chorobą (por. Panasiuk, 2015, s. 967).

Pacjenta poddano badaniu za pomocą testów mających ocenić poziom jego funkcjonowania poznawczego, ze szczególnym uwzględnieniem funkcji językowych, oraz pracę aparatu oddechowego, fonacyjnego i artykulacyjnego.

Do oceny zaburzeń realizacyjnych wykorzystano próby autorskie opracowane na podstawie prac: O. Jauer-Niworowskiej i J. Kwasiborskiej (2009), O. Jauer-Niworowskiej (2009), I. Gatkowskiej (2012), Z. Tarkowskiego (1999).

Do przesiewowej oceny funkcjonowania poznawczego wykorzystano: Mini Mental State Examination (MMSE), Test Rysowania Zegara (TRZ), Global Deterioration Scale (GDS), do szczegółowej oceny funkcji językowych test autorstwa J. Szumskiej zawarty w publikacji *Metody badania afazji* (1980), okazjonalnie korzystano z prób z badania neuropsychologicznego autorstwa E.M. Szepietowskiej (2000; s. 23), Bostońskiego Testu Diagnostycznego do Badania Afazji (ocena rozumienia: *Złożony materiał językowy*, próby: 4–8, 11–12), ponadto wykorzystano jedno zdjęcie z publikacji K. Szłapy, I. Tomasiak i S. Wrzesińskiego (2013, zał. nr 10).

Testy fluencji słownej opracowano na podstawie publikacji: E.M. Szepietowskiej, B. Gawdy (2011), E.M. Szepietowskiej, T. Haśca, A. Jańczyk-Mikoś (2012, s. 138–140), M. Piskunowicz, M. Bielińskiego, A. Zglińskiego, A. Borkowskiej (2013, s. 476–478), E.J. Sitek, A. Konkel, E. Międzobrodzkiej, W. Sołtana, A. Barczaka, J. Sławka (2014, s. 215–221).

Opis przypadku

Pacjent oznaczony inicjałami A.B. ma 62 lata, uzyskał wykształcenie średnie, przed ujawnieniem się choroby (cztery lata temu) pracował jako urzędnik. Według relacji żony w pracy ceniony był za skrupulatność, był osobą ogólnie lubianą, energiczną,

zaradną, zawsze był opanowany i dość stanowczy, miał dobrze rozwinięte relacje społeczne. Znał język rosyjski na poziomie komunikatywnym. Jest praworęczny. W 2000 roku przeszedł zawał mięśnia sercowego, od czterdziestego roku życia miał problemy z tarczycą. Od około roku korzysta z wózka inwalidzkiego.

Pierwsze niepokojące objawy choroby dostrzeżone zostały przez współpracowników badanego – były to problemy z utrzymaniem równowagi (np. podczas wstawania z krzesła), jego chód stopniowo stawał się chwiejny i spowolniały, przez krótki okres podejrzewano, że badany ma problemy z alkoholem. Warto zaznaczyć, że tych pierwszych objawów nie dostrzegała żona chorego, znacznie później jako pierwsze zauważyła zaburzenia emocjonalne, w tym dość dużą drażliwość. Innych zaburzeń w tym okresie nie zaobserwowano.

Przełom nastąpił w lipcu 2013 roku, gdy A.B. miał wypadek samochodowy – stracił panowanie nad kierownicą i uderzył w drzewo, obrażenia były na tyle poważne, że trafił do szpitala. Poza ogólnym potłuczeniem, na jego stan kliniczny wpłynęły zaburzenia motoryczne oraz wyraźne trudności w tworzeniu wypowiedzi, objawiające się znacznym spowolnieniem jej tempa i tzw. zawieszaniem się.

W badaniu MR mózgu nie stwierdzono zmian pourazowych, a ujawniono jedynie niewielkie ognisko naczyniopochodne w okolicy czołowej, nieznaczne poszerzenie lewej komory bocznej, nieznaczne stopnia zaniki korowo-podkorowe mózgu (głównie w płatach czołowych i skroniowych).

A.B. poddano rehabilitacji, jednak objawy neurologiczne w sferze ruchowej nie ustępowały, wręcz przeciwnie – zaczęły się nasilać, badany miał bardzo duże problemy w utrzymaniu równowagi, jego chód miał cechy chodu ataktycznego, utrzymywały się zaburzenia w realizacji wypowiedzi, a według relacji żony badanego jego mowa dość szybko stała się niewyraźna, momentami wręcz bełkotliwa. Pacjent zaczął też nerwowo reagować na prośby o powtórzenie niezrozumiałego wypowiedzianego komunikatu, w konsekwencji coraz mniej mówił. Mimo dobrych wyników w testach służących ocenie funkcji poznawczych, żona zaczęła dostrzegać w odstępie około roku po wypadku znaczne zmiany w zakresie komunikacji z pacjentem, niejednokrotnie odnosiła wrażenie, że mąż nie rozumie kierowanych do niego słów, dodatkowo, w miarę postępu choroby, w odbiorze najbliższego otoczenia zaczął on postępować nieracjonalnie, niejednokrotnie w sposób zagrażający jemu i jego rodzinie. Według relacji najbliższych badany stał się nieprzewidywalny, a niektóre z jego zachowań odbierano jako złośliwe. W tym też czasie A.B. coraz mniej się uśmiechał, jego twarz według oceny żony była cały czas ponura, wyrażająca gniew, rozgoryczenie.

Ponieważ objawy neurologiczne nie ustępowały i nie można było ich nadal wiązać z wypadkiem, kontynuowano badania, początkowo postawiono diagnozę choroby Parkinsona, jednak leczenie dopaminergiczne okazało się nieskuteczne, a objawy ruchowe nasilały się, wysunięto więc podejrzenie występowania MSA (postać przebiegająca z dominującymi objawami parkinsonowskimi – MSA-P).

W maju 2014 roku żona badanego zauważyła, że wykonuje on dość „dziwne” ruchy głową, aby spojrzeć na coś, co znajduje się poniżej albo powyżej jego oczu; w badaniu neurologicznym stwierdzono utratę możliwości ruchu gałek ocznych ku górze i znaczne upośledzenie możliwości ruchu gałek ocznych w dół, objawy te były przesłanką do zweryfikowania dotychczasowej diagnozy, wysunięto wówczas podejrzenie PSP.

Wykonano badanie strukturalne (MRI) i funkcjonalne (EEG) mózgu oraz badania laboratoryjne. W badaniu neuroobrazowym stwierdzono znaczne nasilenie się wcześniej zaobserwowanych zmian – cech zaniku korowo-podkorowego mózgu oraz pojawienie się cech zaniku korowego mózdzku. Zaobserwowano też duże zwiększenie się ognisk niespecyficzej demielinizacji w okolicach podkorowych.

W styczniu 2015 roku na prośbę żony przeprowadzono konsultację psychologiczną. W ocenie psychologa rozmowa z badanym nie ujawniła znaczących zaburzeń zachowania, tymczasem w trakcie pobytu chorego w szpitalu w tym okresie zauważono u niego znaczne problemy o charakterze behawioralnym.

W czerwcu 2016 roku pacjent trafił na oddział neurologiczny z powodu nasilenia objawów zespołu pozapiramidowego pod postacią sztywności – głównie mięśni osiowych, znacznych zaburzeń chodu (chód ataktyczny), zaburzeń równowagi z upadkami. Przy przyjęciu stan ogólny A.B. oceniono jako stabilny, a jego orientację auto- i allopsychiczną jako prawidłową. W badaniu neurologicznym stwierdzono: hipomimie, bradykinezję, sztywność osiową, dyzartryczną, cichą mowę, zaburzenia ruchów gałek ocznych ku górze, wzmożone napięcie mięśniowe o typie pozapiramidowym w kończynach górnych i dolnych, obustronnie obecny objaw Rossolimo (co świadczyłoby o uszkodzeniu drogi korowo-jądrowej, por. Kozubski, Liberski, 2006, s. 85–86), nieprawidłowy ataktyczno-parkinsonowski chód z tendencją do padania na lewo. Konsultacja psychologiczna z tego okresu wskazuje na organiczne podłoże zaburzeń objawiających się osłabieniem procesów poznawczych, trudnościami w skupieniu się na rozmowie⁴, zaburzeniami pamięci epizodycznej i krótkotrwałej, zaburzoną orientację auto- i allopsychiczną.

W czerwcu 2017 roku pacjent ponownie trafił do kliniki neurologii z powodu utrzymujących się przez dwa tygodnie głębokich trudności w połykaniu. W badaniu neurologicznym stwierdzono pełny kontakt logiczno-słowny⁵, sztywność pozapiramidową, bradykinezję, maskowatą twarz, rzadki objaw mrugania, brak drżenia spoczynkowego i zamiarowego, nieobecne objawy oponowe i czaszkowe, obecny odruch gardłowy, prawidłowe odruchy podniebienne (łuki napinały się symetrycznie), brak zaburzeń połykania w próbie „z wodą”, brak ruchomości gałek ocznych w pionie, prawidłowe czucie powierzchniowe i głębokie, nie zaobserwowano obja-

4 Według opisu psychologa „podczas dialogu pacjent kilkakrotnie gubił temat rozmowy”.

5 W dokumentacji medycznej nie zamieszczono informacji, czy ocena miała charakter subiektywny, czy przeprowadzono ją na podstawie wystandaryzowanych testów.

wów ataktycznych. W badaniu CT nie stwierdzono świeżych zmian ogniskowych. Pacjentowi zalecono dietę papkową i zagęszczanie posiłków kleikiem ryżowym. Potwierdzono PSP bez cech lateralizacji w OUN, ze względu na dominujące zmiany patologiczne w okolicach czołowych i lewej skroniowej. Całość zmian określono jako obraz typowy dla zespołu otępień o charakterze korowo-podkorowym⁶, taka lokalizacja przemawia jednak za obecnością otępienia czołowo-skroniowego.

W badaniu neuropsychologicznym zdiagnozowano organiczne zaburzenia nastroju, stan świadomości A.B. oceniono jako splątany, ze skłonnością do zachowań ryzykownych. Zdiagnozowano ogólne zaburzenia pamięci, bez szczegółowego określenia, którego z podsystemów tej funkcji poznawczej dotyczą one w stopniu największym. Słuch oceniono jako dobry; zdiagnozowano zaburzenia widzenia (bez podania szczegółowych danych) oraz trudności wymowy (nie określono ich charakteru).

W badaniu poszerzonym neurologicznym stwierdzono: nieobecne objawy oporności, nieprawidłowy przebieg prób koordynacyjnych, amimieję, maskowatą twarz, rzadki objaw mrugania, niewyraźną, cichą dyzartryczną mowę, bradykinezę, sztywność pozapiramidową, chód ataktyczno-parkinsonowski, niezborność ruchów, tym razem oceniono świadomość pacjenta jako zorientowaną co do czasu, miejsca i swojej osoby; kontakt logiczno-słowny oceniono jako zachowany⁷.

Obecnie, cztery lata od wystąpienia pierwszych objawów choroby, A.B. w skali Barthel uzyskał 35 punktów. Nie jest w stanie samodzielnie wykonywać czynności w zakresie higieny osobistej (nie odczuwa też takiej potrzeby) i innych czynności samoobsługowych. Pacjent jest cewnikowany. Z powodu nasilających się problemów z przełykaniem, odchrząkiwaniem i kasaniem, przyjmuje zazwyczaj papkową pokarm. Ze względu na znaczne problemy z motoryką oraz brakiem możliwości wodzenia wzrokiem wymaga pomocy podczas czynności jedzenia. Pacjent przemieszcza się na wózku, przy pokonywaniu nieznacznych odległości (np. z wózka na łóżko) potrzebuje pomocy, podczas ćwiczeń reedukacji chodu (w poręczach) pokonuje około 30 metrów.

Przyjmowane przez badanego leki mają działanie uspokajające, przeciwlękowe, regulujące poziom cholesterolu i redukujące nadciśnienie, badany przyjmuje także lek podawany pacjentom z rozpoznaniem choroby Parkinsona – Madopar.

W aktualnej dokumentacji medycznej wskazano następujące rozpoznania: PSP, choroba Parkinsona, stan po zawale mięśnie sercowego (2000 r.).

6 Zdecydowano się na wykluczenie naczyniopochodnego typu otępienia na podstawie badania spektroskopii protonowej.

7 Mimo uwidaczniających się zmian w kolejnych ocenach funkcjonowania poznawczego pacjenta nie można jednoznacznie stwierdzić fluktuacji w tym obszarze, ponieważ brak informacji, na podstawie jakich narzędzi oceniano stan pacjenta (najprawdopodobniej ocena miała charakter subiektywny).

Wyniki badań

Dyzartria

Zaburzenia dyzartryczne, według licznych opisów klinicznych, mogą mieć charakter prodromalny, bardzo często są dostrzegane przez chorego już w bardzo wczesnych stadiach PSP, w miarę postępowania choroby zaczynają nasilać się, znacznie upośledzając możliwości komunikowania się chorego z otoczeniem.

Obserwowana u badanego dyzartria ma charakter spastyczny, choć okazjonalnie można dostrzec cechy typowe dla postaci hiperkinetyczno-hipokinetycznej. Jest to dość typowe dla PSP, w którym zaburzenia dyzartryczne, zwłaszcza w początkowej fazie choroby, mogą mieć charakter mieszany (por. Gatkowska, 2012, s. 97).

W badaniu mającym na celu ocenę oddechu dynamicznego zaobserwowano nieprawidłowy – szczytowy – tor oddechowy, który powoduje znaczne skrócenie fazy oddechowej, a tym samym fonacyjnej, w związku z tym frazy są krótkie, głos ma tendencję do zanikania, między słowami pojawiają się liczne przerwy, okazjonalnie – głównie w długich zdaniach – występują one także w środku wyrazów, nie jest to jednak zjawisko częste, ponieważ pacjent unika dłuższych wypowiedzi. Rytm oddechowy ma raczej charakter stały, spowolniony. Zaburzenia oddychania widoczne są także w trakcie fazy spoczynkowej, badany ma duże problemy z głębokim swobodnym wdechem, obserwuje się znaczne spowolnienie tempa wdechu i wydechu.

Podczas oceny możliwości fonacyjnych zaobserwowano: zaburzenia możliwości rozpoczynania emisji (wysiłkowy nagłos każdej wypowiedzi), przerwy w fonacji, znaczną męczliwość głosu – niezdolność do dłuższej fonacji. Duże zmiany obserwuje się także w obszarze jakości głosu, stał się on wysiłkowy, ochrypliwy, cichy, niższy niż przed pojawieniem się choroby (według relacji najbliższych chorego); badany nie ma możliwości modulowania głosu ani stopniowania jego średnicy i głośności zgodnie z instrukcją. Jego wypowiedzi są ciche, niezrozumiałe.

Zmiany w zakresie prozodii dotyczą głównie znacznego zwolnienia tempa mowy, ujednolicenia akcentu i okazjonalnie – zwłaszcza gdy badany denerwuje się – przesadnego wzmocnienia nagłosu wypowiedzi (w takich sytuacjach jego głos bardzo szybko niknie). Ponadto zaobserwowano wyraźne zaburzenia rytmu wypowiedzi, brak melodyki – mowa pana A.B. jest tak monotonna, że trudno w niej wskazać elementy emocjonalne, takie jak radość czy zdziwienie.

Muskulatura twarzy i aparatu artykulacyjnego badanego w spoczynku wskazuje na obecność wzmoczonego napięcia mięśniowego, co pozwala wnioskować o dużych dysfunkcjach motoryki pozawerbalnej i werbalnej. Ponieważ wzmoczone napięcie mięśniowe dotyczy również największych i najsilniejszych z mięśni żucia – mięśni skroniowych, obserwuje się znaczny szczytokościsk. Zaburzenia obejmują także pracę mięśni skroniowych i powięzli skroniowej, która aktywizuje się m.in. w trakcie żucia, gryzienia, ogólnie rotacji żuchwy i artykułowania wielu dźwięków (np. *b, d, t, n, l, m*), oraz stawów skroniowo-żuchwowych – dysfunkcje te powodują znaczne

zniekształcanie realizowanych dźwięków. Duże zaburzenia zaobserwowano w próbach diadochokinezy (tu: naprzemiennego zagryzania warg).

Kolejne próby wykazały znaczne upośledzenie pracy mięśnia okrężnego ust (np. podczas cmokania, ssania, gwizdania), mięśni przysiecznych górnych i dolnych (biorą udział np. w artykułowaniu głosek *a*, *ą*, *e*, *ę*, *cz*, *sz*, *s*, *u*, *o* i innych), mięśni jarzmowych większych (badany nie był w stanie podciągać kątów ust ku górze, a delikatne naciągnięcie ust do boku jest stałe). Obserwowane zbyt napięcie w obrębie m.in. mięśni śmiechowych i dźwigaczy wargi górnej i skrzydełek nosa powoduje utrzymywanie się niezmiennego wyrazu twarzy – wyrażającego obrzydzenie, gniew, cierpienie. Znaczne napięcie mięśniowe dotyczy także mięśni policzkowych oraz mięśni obniżaczy kątów ust – daje ono wyraz rozgoroczenia, rezygnacji. Badany nie ma możliwości wykonywania celowych ruchów wymagających współdziałania mięśni obniżaczy wargi dolnej i mięśni bródkowych. Zwiększone napięcie mięśniowe obserwuje się także w obrębie pracy mięśnia szerokiego szyi.

Negatywne zmiany wykazały również próby mające na celu ocenę motoryki języka: badany w bardzo wolnym tempie wykonywał ćwiczenia wysuwania i unoszenia języka oraz przemieszczania go między kątami ust. Przy szerokim otwarciu ust w zasadzie nie miał możliwości pionizacji języka; ruch okrężny po czerwieni wargowej był spowolniony i skokowy. Choć badany wypychał językiem policzki, to jakość tej próby nie była zadowalająca, ponieważ język znajdował się bardzo blisko konta ust. Badany nie wykonał prób rozluźniania języka, był on stale napięty; podczas realizacji głoski *l* pociągał za językiem żuchwę; głoskę *h* realizował zwarciovo jako *k*; realizacja głoski *r*⁸ jako *l* potwierdza brak elastyczności mięśni czubka języka.

Obserwowane deficyty są efektem zmian patologicznych w obrębie pracy mięśni języka (m.in.: wzmożonego napięcia mięśnia językowo-bródkowego, który odpowiada za wysuwanie języka i przyciskanie go do dna jamy ustnej), pracy mięśnia gnykowo-językowego (który nie ma możliwości kontrolowania jednostronnego skurczu i tym samym zdolności obrotu języka w tę samą stronę), mięśnia rylcowo-językowego (który odpowiada za podciąganie języka ku tyłowi i ku górze, badany nie ma możliwości wykonywania kontrolowanego skurczu jednostronnego tego mięśnia). Zaburzenia obserwowano także w obrębie pracy mięśni wewnętrznych języka: mięśnia podłużnego górnego (który odpowiada za skracanie, poszerzanie języka i unoszenie jego czubka), mięśnia podłużnego dolnego (który skraca język i opuszcza koniec języka wysuniętego), mięśnia poprzecznego (który zwęża język, uwypukla jego grzbiet i tworzy podłużną rynienkę) oraz mięśnia pionowego (który odpowiada za spłaszczanie, wydłużanie i poszerzanie języka).

Wzmożone napięcie mięśniowe obserwuje się także w zakresie pracy dźwigacza i napinacza podniebienia miękkiego, dlatego badany z trudem realizuje naprzemiennie sylaby zawierające głoski *p*, *m*, *b*, nie jest także w stanie naśladować czynność chrapania.

8 Przed rozwinięciem się PSP nie obserwowano u badanego rotacyzmu.

U badanego diagnozuje się dysfagię. Pan A.B. przyjmuje w zasadzie tylko pokarm papkowaty, półpłynny, ma bardzo duże problemy z obróbką⁹ kęsa pokarmu stałego. Zaburzenia obserwuje się w trakcie transportu pokarmu półpłynnego i płynnego w kierunku gardła, część przyjmowanego pokarmu półpłynnego zalega w jamie ustnej, czas jego żucia jest znacznie wydłużony, pokarm płynny (jeżeli przyjęty zostanie w zbyt dużej porcji) ulewa się. Choć dochodzi do inicjacji odruchu połykania, to jest on znacznie spowolniony. Orientacyjna ocena wykazała znaczne spowolnienie ruchu krtani. Możliwość odchrząkiwania, kasłania została znacznie osłabiona i wyraźnie spowolniona w czasie (por. Stręk, 2002, s. 12–15; Wiskirska-Woźnica, Pruszewicz, Walczak, 2002, s. 102–104; Litwin, Pietrzyk, 2013; Tomik, Solowska, 2015, s. 28–32; Wiskirska-Woźnica, 2016, s. 59–62).

Zaburzenia funkcji poznawczych

Mini Mental State Examination

Do przesiewowej oceny poziomu funkcjonowania poznawczego pacjenta wykorzystano MMSE. Wynik testu wskazuje na obecność otępienia lekkiego stopnia. Badany ma zachowaną orientację auto-¹⁰ i allopsychiczną, nieznacznie zaburzoną pamięć krótkotrwałą. Nie zaobserwowano zaburzeń w zakresie możliwości wykonywania operacji arytmetycznych na zbiorach abstrakcyjnych, ale badany nie był w stanie utrzymać w pamięci danych niezbędnych do wykonania zadania. Podczas próby z zakresu rozumienia instrukcji słyszanej zaobserwowano jedynie spowolnienie ruchowe. Pacjent nie wykonał polecenia oceniającego możliwość rozumienia i wykonania instrukcji czytanej, skupił się na czytaniu, zapominając o dalszej części zadania – może to świadczyć m.in. o trudnościach w zakresie rozumienia instrukcji czytanych, zaburzeniach pamięci krótkotrwałej, zaburzonych funkcjach wykonawczych. Badany nie wykonał próby polegającej na napisaniu dowolnego zdania, mimo że ma częściowo zachowaną zdolność pisania (por. dalsze próby pisania dyktowanego zdania)¹¹. Bardzo duże dysfunkcje obserwuje się w zakresie praktyki konstrukcyjnej.

Test Rysowania Zegara

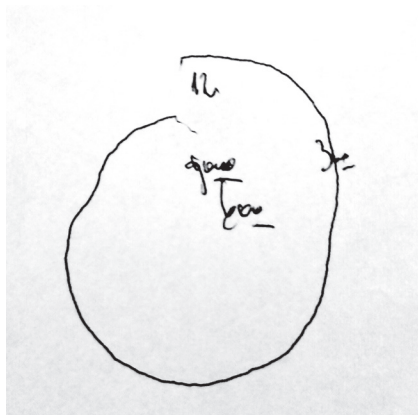
Badany miał znaczne problemy z prawidłowym rozmieszczeniem wskazówek zegara i prawidłowym oznaczeniem wskazanej godziny, sugeruje to istnienie m.in. zaburzeń zdolności planowania, pamięci wzrokowej, zdolności wizualizacji, zdolności moto-

9 Badany ma nieznaczne braki w uzębieniu (brak dolnej lewej szóstki).

10 Trudno jednoznacznie ocenić, czy pacjent jest świadomy swojego stanu zdrowia, czy jedynie nie chce się z nim pogodzić. Jest przekonany, że powróci do pełnej sprawności mimo przekazywanej mu wiedzy na temat choroby.

11 Ze względu na brak możliwości wodzenia wzrokiem i znaczne problemy motoryczne pacjentowi stworzono szczególne warunki, by zminimalizować ich wpływ na przebieg prób pisania, prób praktyki konstrukcyjnej oraz TRZ.

rycznych, tym samym zaburzeń wzrokowo-przestrzennych i zaburzeń myślenia abstrakcyjno-pojęciowego. Konieczność kilkakrotnego przypominania pacjentowi, jakie zadanie ma do wykonania, sugeruje trudności z utrzymaniem koncentracji i niską wydajność podczas poszczególnych etapów realizacji zadania (w obszarze planowania, kontroli i realizacji). Poniżej zamieszczono zdjęcie przedstawiające efekt próby.



Zdjęcie 1. Test Rysowania Zegara

Źródło: badania własne.

Global Deterioration Scale

Według skali GDS badany znajduje się na pograniczu łagodnych i umiarkowanych zaburzeń poznawczych.

Ocena zaburzeń komunikacji

Ocena jakości komunikacji niewerbalnej

W Skali Komunikacji Niewerbalnej (Pąchalska, 1999, s. 270) badany uzyskał 2 punkty. A.B. komunikuje się z otoczeniem z wykorzystaniem komunikacji werbalnej, z powodu znacznych dysfunkcji motorycznych zazwyczaj nie korzysta z komunikacji niewerbalnej (mimiki i gestów), wyjątkiem są sytuacje, gdy sprzyja temu ułożenie ciała.

Ocena sprawności dialogowej

Badanie sprawności dialogowych wykazało znaczne zubożenie wypowiedzi pacjenta, nie inicjuje on samodzielnego, spontanicznego, nienakierowanego na zaspokojenie swoich potrzeb fizycznych kontaktu werbalnego¹², nie dopytuje, najczęściej ogranicza się do dwu-, trzywyrazowych wypowiedzi, często je urywa, nie kończy nawet po prośbie o powtórzenie (zazwyczaj wzmaga to jego irytację), wypowiedzi dłuższe

¹² Badany nawiązuje spontaniczny kontakt tylko z żoną.

dzieli tak, by uzupełnić niedobory powietrza. Badany nie odpowiada na pytania, które w swoim zamyśle wymagają dłuższej wypowiedzi (np. proszę opowiedzieć o swojej rodzinie, o swojej pracy)¹³, ogranicza się do werbalnego sygnalizowania swoich najpilniejszych potrzeb (najczęściej w formie rozkazników i zdań pojedynczych).

Ocena sprawności narracyjnej

Badanego poproszono o wysłuchanie dwóch krótkich opowiadań i streszczenie ich. Tekst jednego z nich i odpowiedź badanego przytoczono poniżej:

W pewnym mieście mieszkała bogata staruszka. Pewnego dnia pomyślała, że warto podzielić się swoimi pieniędzmi z innymi ludźmi. Dużą część pieniędzy podarowała samotnym i chorym dzieciom. Zainteresowała się także starymi, chorymi ludźmi. Teraz staruszka już nie jest taka bogata, ale jest o wiele szczęśliwsza (Szepietowska, 2000, s. 23).

Odpowiedź badanego przepełniona była zniekształceniami fonetycznymi, ale w toku jego mowy można było wyróżnić następujące frazy: „szczęściu pewnej pani, która¹⁴ [dwa lub trzy wyrazy wypowiedziane z bardzo dużymi zniekształceniami] potrzebujących i stała się szczęśliwa”. Jakość drugiego opowiedzianego tekstu (por. Szepietowska, 2000, s. 23) była podobna.

W kolejnej próbie zadaniem badanego było opowiedzenie, co widzi na zdjęciu (zdjęcie umieszczono poniżej).



Źródło: Szłapa, Tomasiak, Wrzesiński, 2013, zał. nr 10.

Odpowiedź badanego była następująca: „Widać dwóch, trzech, trzech, dwóch gotujących, kiełbaski robią, kiełbaski grzeją na ognisku”.

Chory nie konstruował wypowiedzi monologowych, niechętnie i najczęściej przy użyciu pojedynczych wyrazów udzielał odpowiedzi na pytania naprowadzające, formułowane przez niego zdania były zdaniami pojedynczymi lub miały charakter rów-

13 Badany nie odpowiedział na pytanie dotyczące jego rodziny (według żony ma z nią dobre relacje), na prośbę, by opowiedział, na czym polegała jego praca, odpowiedział: „byłem urzędnikiem”.

14 Wypowiedzi pacjenta zamieszczone tekście przytoczono bez zniekształceń fonetycznych.

noważników. Sposób opowiadania wskazuje na wyraźne zubożenie jego słownika czynnego, ponadto w jego mowie zaobserwowano parafrazje semantyczne, skłonność do wypowiedzi szablonowych, perseweracji i typowe dla PSP palilalię, logoklonię, echolalię. Mowa badanego nie nosi znamion agramatyzmu.

Badany nie ma możliwości całościowej oceny widzianego obrazu, nie dostrzega i nie uwzględnia ciągów przyczynowo-skutkowych.

Ocena realizacji wypowiedzi zautomatyzowanych

Próby mające na celu ocenę stopnia możliwości odtwarzania przez badanego automatyzmów słownych nie wykazały zmian patologicznych, badany realizował wszystkie polecane mu ciągi w prawidłowej kolejności. Podczas wszystkich testów dało się zaobserwować powodowane zaburzeniami dyzartrycznymi: znaczne spowolnienie tempa mowy, dużą męczliwość głosu, znaczne artykulacyjne zniekształcenia produkowanych dźwięków.

Ocena czynności powtarzania

Badany prawidłowo powtarzał izolowane samogłoski niewymagające pionizacji czubka języka, podobne wyniki osiągnął w zakresie powtarzania sylab. Podczas prób powtarzania par sylab zawierających głoski dźwięczne i bezdźwięczne zaobserwowano tendencję do ubezdźwięczniania głosek dźwięcznych. Dość duże zmiany obserwowano w teście powtarzania sylab trzyliterowych, badany nie był w stanie realizować tych dźwięków, których wygłos zakończony był głoską szczelinową i taką, która wymagała pionizacji czubka języka. Stosunkowo dobrze wypadła próba powtarzania wyrazów 2–3-sylabowych, zmiany obserwowano w formach dłuższych, szczególnie tych nasyconych zbitkami spółgłoskowymi, które badany „rozbił” samogłoską (np. wyraz *ptak* realizował jako *pytak*). Liczba powtarzanych słów była ograniczona (zazwyczaj do trzech), głównie ze względu na zaburzenia koncentracji uwagi i pamięci oraz osłabione procesy emocjonalno-motywacyjne. Zaobserwowano również znaczne zaburzenia powtarzania po odroczeniu czasowym. Badany nie poradził sobie w próbie powtarzania neologizmów strukturalnych: z pięciu zaproponowanych nie powtórzył żadnego, a jeden z nich – *lasta* – utożsamiał z wyrazem *laska* (por. Szumska, 1980, s. 20).

Badanie czynności nazywania

Badanemu przedstawiono 50 ilustracji reprezentujących 10 kategorii semantycznych, 26 ilustracji nazwał poprawnie (8 z nich ze znacznym opóźnieniem), 24 nazwał błędnie. Obserwowane błędy dotyczyły: stosowania nazwy kategorii nadrzędnej (4), nazwy niewłaściwej, ale należącej do tej samej kategorii semantycznej (4), nazwy niewłaściwej, nienależącej do danej kategorii semantycznej (2), błędów spostrzegania (2), perseweracji (1), stosowania konstrukcji opisowych (9), braku odpowiedzi lub odpowiedzi „nie wiem” (2).

Błędy zaobserwowano także w próbach, gdy zamiast desygnatu prezentowano badanemu werbalnie definicje pojęcia odpowiadającego danej nazwie¹⁵ (na 20 zaprezentowanych definicji prawidłowo zidentyfikował 13, zanotowane błędy dotyczyły przywołania nazwy kategorii nadrzędnej (3), użycia nazwy niewłaściwej, ale należącej do tej samej kategorii semantycznej (3), przywołania niewłaściwej kategorii semantycznej (1).

Badany nie korzystał z gestykulacji, nie wykorzystywał prakcji ideomotorycznej, nie wypowiadał się nieadekwatnie, ale kilkakrotnie trzeba było przypominać mu pytanie.

Ocena rozumienia wypowiedzi

Próby mające na celu ocenę stopnia rozumienia mowy nie wykazały zmian w zakresie rozumienia pojedynczych wyrazów (nazwy przedmiotów, czynności, części ciała, części twarzy itd.), zdań o nieskomplikowanych strukturach gramatycznych oraz krótkich historii. Badany nie rozpoznał językowego humoru sytuacyjnego (por. Bostoński Test Diagnostyczny do Badania Afazji, *Złożony materiał językowy*, próby 7–8).

Obserwowane trudności w zakresie adekwatnej reakcji na długie rozbudowane instrukcje to efekt zaburzeń koncentracji i pamięci, w mniejszym stopniu braku rozumienia stosunków gramatycznych i znaczeniowych między słowami.

Ocena fluencji słownej

Znaczne zaburzenia zaobserwowano w zakresie fluencji słownej¹⁶. W teście fluencji semantycznej zadaniem pacjenta było wymienić jak najwięcej nazw zwierząt (kategoria szeroka), badany wymienił: *koń, kobyła*, po około 18 sekundach: *krowa*, po około 20 sekundach: *koń, kobyła, krowa*; kolorów (kategoria szeroka), badany wymienił: *zieleń, brąz, zieleń, czerwień*, po około 25 sekundach: *czerwień*, po około 10 sekundach: *żółć*; przypraw (kategoria wąska): po około 11 sekundach badany wymienił: *czosnek, sól*, po około 15 sekundach: *pieprz, wiśnia*; kwiatów (kategoria wąska): po około 10 sekundach pacjent wymienił: *porzeczka, astry*, po około 15 sekundach: *kwiat czereśni, tulipan, astry, tulipan*. W teście fluencji fonemicznej zadaniem pacjenta było wymienić jak najwięcej słów rozpoczynających się od głoski *k*, badany wymienił: *Kasia, Kuba, Konrad*.

Badany znacznie szybciej reagował podczas prób, w których należało przywołać obszerne kategorie. W odpowiedziach A.B. wyraźne jest znaczne zubożenie fluencji, przejawiające się małą liczbą wymienianych elementów, obecnością dość długich pauz, powtórzeń oraz odpowiedzi spoza kategorii. Dodatkowo obserwuje się obecność klaserów *koń, kobyła, krowa* (klaser fonetyczny); *Kasia, Kuba, Konrad* (klaser fonetyczno-semantyczny).

¹⁵ Próby autorskie.

¹⁶ Przyjęty w każdej próbie czas na wykonanie zdania to 60 sekund (por. Piskunowicz i wsp., 2013, s. 475).

Poziom wykonania prób oceniających fluencję słowną świadczy o zaburzeniu dostępu do zasobów leksykalnej i semantycznej pamięci długotrwałej, znacznym upośledzeniu funkcji wykonawczych, funkcji uwagi dowolnej oraz pamięci operacyjnej – koordynujących i monitorujących przebieg wykonania zadania.

Ocena czytania

Podczas prób czytania obserwowano bardzo duże zaburzenia w zakresie płaszczyzny segmentalnej i suprasegmentalnej, wszystkie czytane wyrazy były znacznie zniekształcone fonetycznie, zbitki spółgłoskowe najczęściej rozbite samogłoską, tempo czytania było znacznie spowolnione. Badany czytał wyrazy, których długość nie przekraczała 3–4 sylab, zazwyczaj nie podejmował prób czytania wyrazów dłuższych bądź czytał sam nagłos, trudność sprawiały mu wyrazy nasycone zbitkami spółgłoskowymi.

Badany miał nieznaczne trudności w próbie wskazywania wyrazów zapisanych poprawnie wśród zapisanych błędnie (2/3). Nie zaobserwowano zaburzeń w zakresie rozumienia krótkiego, nieskomplikowanego tekstu czytanego samodzielnie (w próbach czytania głośnego i cichego), badany nie podejmował prób czytania tekstów dłuższych, trudniejszych, głównie ze względu na bardzo dużą męczliwość i znaczne zaburzenia koncentracji.

Obserwowane zaburzenia sugerują, że trudności A.B. w zakresie leksyki nie mają jedynie podłoża motorycznego i nie można ich wiązać tylko z dyzartrią. Istotną rolę odgrywają tu zaburzone funkcje poznawcze i wykonawcze zaangażowane w proces czytania.

Ocena pisma¹⁷

We wszystkich przeprowadzonych próbach (przepisywania, pisania ze słuchu, pisanie z pamięci) obserwowano znaczne zmniejszenie czytelności pisma pacjenta, liczne błędy graficzne, bardzo duże spowolnienie tempa pisania, trudności z utrzymaniem pisma w jednej linii, mikrografię, dużą męczliwość ręki badanego. Tylko nieliczne i bardzo krótkie teksty pisane ze słuchu zapisane były prawidłowo i – choć znacznie zniekształcone graficznie – zgadzały się ze wzorcem językowym. Przy zapisywaniu zdań badany opuszczał litery i wyrazy¹⁸. Pacjent nie podjął próby „pisanie twórczego” – nie był w stanie samodzielnie skonstruować zdania. Poniżej zamieszczono wybrane próbki pisma A.B.

17 Do prób badania pisma stworzono pacjentowi A.B. szczególne warunki, ze względu na zaburzenia motoryki ręki, a przede wszystkim zaburzenia możliwości ruchu gałek ocznych.

18 Nie oceniano poprawności użycia znaków interpunkcyjnych ze względu na brak możliwości odniesienia się do dłuższych próbek tekstu pisanego przez badanego sprzed pojawienia się choroby.

The image shows two fragments of handwritten text in black ink on a white background. The left fragment consists of the word 'Zawodu' written in a cursive, somewhat illegible script. The right fragment shows the word 'urzęd' followed by a vertical line and some scribbles, representing the beginning of 'urzędnikiem'.

Zdjęcie 2. Próba pisma: pacjenta poproszono, aby napisał, kim jest z zawodu, badany zamierzał napisać „Z zawodu jestem urzędnikiem”

Źródło: badania własne.

The image shows two fragments of handwritten text in black ink on a white background. The left fragment shows the word 'Jest' written in a cursive script. The right fragment shows the words 'ładna' and 'pogoda' written in a cursive script, with 'ładna' on the top line and 'pogoda' on the bottom line.

Zdjęcie 3. Próba pisma: pacjenta poproszono, aby napisał zdanie: „Jest ładna pogoda”

Źródło: badania własne.

Diagnoza logopedyczna

Dokonując całościowej oceny funkcjonowania badanego A.B., u którego postępuje proces neurodegeneracji komórek mózgu w wyniku PSP, w kontekście zmian poznawczych (zwłaszcza kompetencji komunikacyjnych) i pozapoznawczych, sądzić należy, że obserwowane zmiany są efektem rozwijającego się wraz z postępowaniem choroby otępienia przypominającego obraz demencji czołowo-skroniowej (FTD) o typie behawioralnym z narastającymi patologicznymi zmianami w zakresie sprawności językowych i komunikacyjnych.

Funkcjonowanie badanego jest zdeterminowane zaburzeniami w sferze emocjonalnej, brak sprawnie działających mechanizmów motywacyjnych przyczynia się do zniesienia zainteresowania otoczeniem i jakimikolwiek aktywnościami, a więc i rehabilitacją logopedyczną. Badany nie jest w stanie planować nie tylko złożonych aktywności, ale nawet tych podstawowych, co świadczy o poważnie zaburzonych mechanizmach wykonawczych. Jego funkcjonowanie utrudniają: zaburzenia koncentracji, zmniejszenie szybkości przetwarzania informacji, ograniczona możliwość abstrahowania na materiale werbalnym oraz spadek wydajności uczenia się (por. Dominguez, De Strooper, 2002, s. 324).

U badanego obserwuje się wybiórcze zaburzenia kompetencji lingwistycznej oraz morycznych mechanizmów wymowy. Dostrzegalne są początki anomii, upośledzenie możliwości budowania zdań, zaburzenia w czynnościach czytania, upośledzenie możliwości pisania i zniesienie płynności wypowiedzi. W formułowanych przez badanego komunikatach coraz bardziej dostrzegalna staje się redukcja schematu składniowego.

Uwagę zwraca niecharakterystyczny – powolny przebieg choroby u badanego pacjenta – w świetle danych zawartych w literaturze przedmiotu (por. Liberski, Sobów, Sikorska, 2005, s. 539; Pąchalska i wsp., 2011, s. 271).

Rozpoznanie logopedyczne

U badanego zdiagnozowano otępienie czołowo-skroniowe oraz dyzartrię mieszaną (z przewagą spastycznej).

Podsumowanie

W artykule przedstawiono logopedyczne studium przypadku pacjenta z postępującym zwyrodnieniem nadjądrowym, potwierdzające tezę o występowaniu w przebiegu tego schorzenia – oprócz zaburzeń motorycznych – także zaburzeń poznawczych o typie otępienia.

Opisane w artykule studium przypadku potwierdza przedstawiane w literaturze przedmiotu trudności w logopedycznej diagnozie pacjentów dotkniętych PSP (por. Panasiuk, 2015, s. 968) ze względu na znaczną dynamikę zaburzeń (wymuszających ciągłą weryfikację hipotez diagnostycznych), a także trudne do ustalenia podłoże zaburzeń zachowań językowych, które może mieć charakter psychogeny lub neurologiczny (por. Panasiuk, 2015, s. 972). Postępowanie wymaga wykorzystania oceny wielospecjalistycznej, a właściwe rozpoznanie jest efektem zintegrowanej oceny stanu fizykalnego i neurologicznego na podstawie badań klinicznych, oceny stanu psychicznego, wyników diagnozy neuropsychologicznej i oczywiście neurologopedycznej (por. Panasiuk, 2015, s. 972–975).

Literatura

- Dominguez D.I., De Strooper B., 2002, *Novel therapeutic strategies provide the real test for the amyloid hypothesis of Alzheimer's disease*, „Trends in Pharmacological Sciences” nr 23, s. 324–330.
- Gatkowska I., 2012, *Diagnoza dyzartrii u dorosłych w neurologii klinicznej*, Kraków: Wydawnictwo Uniwersytetu Jagiellońskiego.
- ICD 10, 2008, *Międzynarodowa Statystyczna Klasyfikacja Chorób i Problemów Zdrowotnych ICD-10*, <www.csioz.gov.pl/interoperacyjnosc/klasyfikacje/> (dostęp: 28.06.2017).
- Jauer-Niworowska O., 2009, *Dyzzartria nabyta. Diagnoza logopedyczna i terapia osób dorosłych*, Warszawa: Wydawnictwo Akademii Pedagogiki Specjalnej im. M. Grzegorzewskiej.
- Jauer-Niworowska O., Kwasiborska J., 2009, *Dyzzartria. Wskazówki do diagnozy różnicowej poszczególnych typów dyzzartrii*, Gliwice: Wydawnictwo Komlogo.
- Jendroska K., Rossor M.N., Mathias C.J., Daniel S.E., 1995, *Morphological overlap between corticobasal degeneration and Pick's disease: a clinicopathological report*, „Movement”, nr 10(1), s. 111–114.

- Kertesz A., Davidson W., Munoz D.G., 1999, *Clinical and pathological overlap between frontotemporal dementia, primary progressive aphasia and corticobasal degeneration: the Pick complex*, „Neurology”, nr 10(1), s. 46–49.
- Kozubski W., Liberski P.P., 2006, *Neurologia. Podręcznik dla studentów medycyny*, Warszawa: Wydawnictwo Lekarskie PZWL.
- Lebrun Y., Devreux F., Rousseau J.J., 1986, *Language and speech in a patient with a clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy*, „Brain and Language”, nr 27, s. 247–256.
- Liberski P., Sobów T., Sikorska B., 2005, *Postępujące zwyrodnienie nadjądrowe (choroba Steele-Richardsona-Olszewskiego)*, [w:] P.P. Liberski, W. Papierz (red.), *Neuropatologia Mossakowskiego*, Lublin: Wydawnictwo Czelej, s. 538–545.
- Litvan I., Agid Y., Calne D., Campbell G., Dubois B., Duvoisin R.C., Goetz C.G., Golbe L.I., Grafman J., Growdon J.H., Hallett M., Jankovic J., Quinn N.P., Tolosa E., Zee D.S., 1996a, *Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele-Richardson-Olszewski syndrome): report of the NINDS-SPSP international workshop*, „Neurology”, nr 47 (1), s. 1–9.
- Litwin M., Pietrzyk I., 2013, *Diagnoza i terapia dysfagii*, Gliwice: Wydawnictwo Komlogo.
- Morales B., Martinez A., Gonzalo I., Vidal L., Ros R., Gomez-Tortosa E., Rabano A., 2002, *Steele-Richardson-Olszewski syndrome in a patient with a single C212Y mutation in the parkin protein*, „Movement Disorders in Neurologic and Systemic Disease”, nr 17(6), s. 1374–1380.
- Morris H.R., Baker M., Yasojima K., Houlden H., Khan M.N., Wood N.W., Hardy J., Grossman M., Trojanowski J., Revesz T., Bigio E.H., Bergeron C., Janssen J.C., McGeer P.L., Rossor M.N., Lees A.J., Lantos P.L., Hutton M., 2002, *Analysis of tau haplotypes in Pick's disease*, „Neurology”, nr 59(3), s. 443–445.
- Olszewski H., 2008, *Otępienie czołowo-skroniowe. Ujęcie neuropsychologiczne*, Kraków: Oficyna Wydawnicza „Impuls”.
- Panasiuk J., 2015, *Postępowanie logopedyczne w przypadkach chorób neurodegeneracyjnych*, [w:] S. Grabias, J. Panasiuk, T. Woźniak (red.), *Logopedia. Standardy postępowania logopedycznego*, Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej, s. 955–995.
- Pąchalska M., 1999, *Afazjologia*, Warszawa–Kraków: Wydawnictwo Naukowe PWN.
- Pąchalska M., Kurzbauer H., Grochmal-Bach B., MacQueen B.D., Urbanik A., Herman-Sucharska I., 2011, *Nietypowe zaburzenia języka i mowy u pacjentki z klinicznym rozpoznaniem zespołu Steele'a-Richardsona-Olszewskiego*, [w:] J. Leszek (red.), *Choroby otępienne. Teoria i praktyka*, Wrocław: Wydawnictwo Continuo, s. 271–290.
- Piskunowicz M., Bieliński M., Zgliński A., Borkowska A., 2013, *Testy fluencji słownej – zastosowanie w diagnostyce neuropsychologicznej*, „Psychiatria Polska”, t. XLVII, nr 3, s. 475–485.
- Richardson J.C., Steele J., Olszewski J., 1963, *Supranuclear ophthalmoplegia, pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. A clinical report on eight cases of „heterogeneous system degeneration”*, „Transactions of the American Neurological Association”, nr 88, s. 25–29.
- 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”, nr 49(2), s. 215–221.
- Steele J.C., Richardson J.C., Olszewski J., 1964, *Progressive supranuclear palsy; a heterogenous degeneration involving the brain stem, ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia*, „Archives of Neurology”, nr 10, s. 333–359.
- Stręk P., 2002, *Diagnostyka dysfagii ustno-gardłowej*, „Terapia”, nr 10(2), s. 12–15.
- Szepietowska E.M., 2000, *Badanie neuropsychologiczne. Procedura i ocena*, Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej.

- Szepietowska E.M., Gawda B., 2011, Ścieszkami fluencji werbalnej, Lublin: Wydawnictwo Uniwersytetu Marii Curie-Skłodowskiej.
- Szepietowska E.M., Hasięc T., Janczyk-Mikoś A., 2012, *Fluencja słowna werbalna i niewerbalna w różnych stadiach i formach choroby Parkinsona*, „Psychogeriatrya Polska”, nr 9(4), s. 137–148.
- Szłapa K., Tomasiak I., Wrzesiński S., 2013, *Kwestionariusz diagnostyczny zaburzeń mowy ze szczególnym uwzględnieniem afazji i dyzartrii dla młodzieży i dorosłych*, Gdańsk: Wydawnictwo Harmonia.
- Szumski J., 1980, *Metody badania afazji*, Warszawa: Państwowy Zakład Wydawnictw Lekarskich.
- Tarkowski Z., 1999, *Dyzartria*, Lublin: Wydawnictwo Fundacji „Orator”.
- Tomik J., Solowska B., 2015, *Zaburzenia połykania*, „Neurolingwistyka Praktyczna”, nr 1, s. 27–41.
- Wiskirska-Woźnica B., 2016, *Wprowadzenie do dysfagii jako problemu wielospecjalistycznego*, „Otorinolaryngologia” nr 15(2), s. 59–62.
- Wiskirska-Woźnica B., Pruszczyk A., Walczak A., 2002, *Zaburzenia połykania – postępowanie diagnostyczne i zasady rehabilitacji*, „Przewodnik Lekarza. Otolaryngologia”, nr 9, s. 102–104.
-

Streszczenie

Zespół Steele’a-Richardsona-Olszewskiego, znany także jako progresywne porażenie nadjądrowe (PSP), to choroba neurodegeneracyjna ośrodkowego układu nerwowego o typie pozapiramidalnym o nieznannej etiologii. W artykule opisano przypadek 62-letniego pacjenta, u którego rozpoznano PSP. Obserwowane u niego zmiany dotyczą zaburzeń w sferze emocjonalnej, wybiórczych zaburzeń kompetencji lingwistycznej, wynikających z obecności demencji korowo-podkorowej oraz dysfunkcji motorycznych.

Summary

Steele-Richardson-Olszewski syndrome also known as progressive supranuclear palsy (PSP) is a neurodegenerative disease of the central nervous system of extrapyramidal type of neuropathy of unknown etiology. This chapter describes the case of 62 patients diagnosed with PSP, the changes they observe are related to selective linguistic dysfunction resulting from subcortical dementia and executive and motor dysfunction, and the functioning of the subject is significantly determined by emotional disturbance.