



Małgorzata Krajewska

NACZYNIOWE OTĘPIENIE PODKOROWE – CHARAKTERYSTYKA ZABURZEŃ SPRAWNOŚCI JĘZYKOWYCH I POZNAWCZYCH NA PRZYKŁADZIE STUDIUM PRZYPADKU

Streszczenie

W artykule przedstawiona została charakterystyka zaburzeń językowych i poznawczych w otępieniu naczyniowym podkorowym, stanowiącym jeden z podtypów otępienia naczyniopochodnego. Ponadto autorka zwróciła uwagę na konieczność podejmowania wczesnej diagnozy i terapii logopedycznej pacjentów dorosłych i starszych obciążonych chorobami sercowo-naczyniowymi, którzy w sposób szczególnie narażeni są na rozwój otępienia.

słowa kluczowe: otępienie naczyniopochodne, naczyniowe otępienie podkorowe, zaburzenia językowe i poznawcze

SUBCORTICAL VASCULAR DEMENTIA – CHARACTERISTICS OF LINGUISTIC AND COGNITIVE DISORDERS BASED ON A CASE STUDY

Abstract

The characteristics of linguistic and cognitive disorders in subcortical vascular dementia, which constitutes one of the subtypes of vascular dementia, are presented in the article. Furthermore, the author draws attention to the necessity of early logopaedic diagnosis and therapy in adult and older patients burdened with cardiovascular diseases, which in particular are vulnerable to developing dementia.

keywords: vascular dementia, subcortical vascular dementia, linguistic and cognitive disorders

Otępienie naczyniopochodne – etiopatogeneza i kryteria rozpoznania

Otępienie naczyniopochodne (VaD – *vascular dementia*), w przeciwieństwie do otępienia alzheimerowskiego czy czołowo-skroniowego, należy do tzw. otępień wtórnych. Występujące tu upośledzenie funkcji poznawczych i językowych ma charakter nabyty i jest wtórne do patologii naczyniowej w obrębie naczyń mózgu.

W praktyce klinicznej, w celu rozpoznania otępienia naczyniopochodnego, istnieje konieczność udokumentowania bezpośredniego związku objawów otępiennych z naczyniowym uszkodzeniem mózgu oraz przynajmniej czasowego związku między nimi (Szczudlik, Motyl 2004; Piechal, Członkowska 2014). Szczególną rolę przypisuje się wówczas badaniom neuroobrazowym, zwłaszcza tomografii komputerowej i rezonansowi magnetycznemu, które nie tylko lokalizują obszar zmian naczyniowych, ale też pokazują ich rozległość. Należy jednak pamiętać o tym, iż incydent naczyniowy nie zawsze musi przebiegać w sposób jawny. Często zdarza się, że np. małe udary zatokowe przebiegają bezobjawowo i pacjent nie zdaje sobie z nich sprawy. Dopiero w dalszej perspektywie mogą pojawić się postępujące zaburzenia sprawności poznawczych, i w konsekwencji doprowadzić do rozwoju otępienia¹. Co istotne – również z perspektywy diagnostyki logopedycznej – szczególnym ryzykiem rozwoju otępienia naczyniopochodnego cechują się osoby obciążone różnymi schorzeniami powodującymi zmniejszenie ukrwienia mózgu, a co za tym idzie – stanowiącymi czynniki ryzyka wystąpienia udaru (Andrzejak 2011: 424). Dlatego wśród czynników ryzyka naczyniopochodnych zaburzeń poznawczych wyodrębnia się – podobnie jak w udarze – tzw. czynniki niemodyfikowalne i modyfikowalne. Do czynników niemodyfikowalnych, czyli takich, na które nie mamy wpływu, zalicza się wiek, przynależność etniczną i płeć². Do czynników modyfikowalnych, czyli takich, na które można wpłynąć (np. poprzez odpowiednie leczenie) i które mogą mieć charakter potencjalnie odwracalny, należą z kolei m.in. nadciśnienie tętnicze, cukrzyca, migotanie przedsionków, palenie papierosów, zaburzenia gospodarki lipidowej (Piechal, Członkowska

¹ Jak podaje Małgorzata Chodakowska-Żebrowska (2012: 31), „w 30–50% przypadków VaD rozwija się u pacjentów, którzy nie przeżyli klinicznie udaru mózgu, tzn. nie byli hospitalizowani z tego powodu lub nie rozwinęli znacznego zespołu neurologicznego”.

² Według danych epidemiologicznych stwierdza się przewagę VaD u mężczyzn, co prawdopodobnie związane jest z ich większą zapadalnością na choroby naczyniowe pochodzenia miażdżycowego. Odwrotnie jest w otępieniu alzheimerowskim, na które częściej zapadają kobiety (za: Andrzejak 2011: 424).

2014)³. Istotnym czynnikiem ryzyka VaD są też występujące w krążeniu mózgowym zmiany miażdżycowe, które mogą doprowadzić do hipoperfuzji (tj. zmniejszenia przepływu krwi) w obrębie ośrodkowego układu nerwowego (Andrzejak 2011). Ze względu na charakterystykę tych schorzeń łatwo zauważyć, że na rozwój naczyniopochodnych zaburzeń poznawczych szczególnie narażone są osoby starsze, które bardzo często obciążone są różnymi chorobami sercowo-naczyniowymi. Jak potwierdzają dane, to właśnie wiek stanowi najważniejszy czynnik ryzyka rozwoju otępienia naczyniopochodnego (Chodakowska-Żebrowska 2012). Warto zatem rozważyć, czy w ramach profilaktyki nie należałoby prowadzić przesiewowych badań diagnostycznych – zarówno neuropsychologicznych, jak i neurologopedycznych – właśnie wśród osób starszych obciążonych chorobami stanowiącymi czynnik ryzyka naczyniowych uszkodzeń tkanki nerwowej mózgu (w tym u osób po przebytych już udarach mózgu), a i w konsekwencji – czynnik ryzyka rozwoju otępienia. Takie badania przesiewowe pozwoliłyby uniknąć konwersji starzenia fizjologicznego w patologiczne, a tym samym przeciwdziałać rozwojowi otępienia, albo przynajmniej opóźnić jego postęp⁴. Jak pokazuje praktyka logopedyczna, w tym praca z osobami starszymi, przyjęcie takiej perspektywy mogłoby znaleźć swoje uzasadnienie, zwłaszcza że zespoły otępienne na tle zmian naczyniopochodnych stanowią drugą co do częstości występowania – po chorobie Alzheimera – postać otępienia (Barcikowska i in. 2004: 344)⁵.

Co istotne, otępienie naczyniopochodne nie jest jednak jednorodną jednostką nozologiczną. Stanowi raczej zróżnicowany pod względem etiopatogenetycznym, anatomicznym i klinicznym zespół objawów, którego przebieg jest silnie zindywidualizowany (Barcikowska i in. 2004: 245)⁶. Obserwowane w zachowaniach komunikacyjnych pacjentów objawy zaburzeń poznawczych są najczęściej wynikiem zmian niedokrwiennych lub pokrwotocznych

³ Stąd też szczególną rolę przypisuje się profilaktyce otępienia naczyniopochodnego, która polega właśnie na eliminowaniu czynników ryzyka chorób układu krążenia, w tym udarów mózgowych.

⁴ Należy pamiętać o tym, iż otępienie często rozpoczyna się w sposób „podstępny” i rzadko jest wykrywane we wczesnym stadium. Poza tym szacuje się, że u blisko połowy osób z lekkim osłabieniem poznawczym i chorobą układu krążenia otępienie rozwinie się w ciągu 5 lat (Piechal, Członkowska 2014: 277).

⁵ Przyjmuje się, że otępienie naczyniopochodne odpowiada za 13–35% przypadków (Piechal, Członkowska 2014: 272).

⁶ Stąd też, biorąc pod uwagę perspektywę logopedyczną, analiza zjawisk językowych i próba nakreślenia jednego schematu postępowania terapeutycznego, a nawet diagnostycznego wydają się znacznie utrudnione.

w przebiegu różnych chorób naczyniowych mózgu. Wśród głównych mechanizmów prowadzących do wystąpienia otępienia w następstwie tych zmian wymienia się najczęściej: 1. kumulację deficytów ogniskowych, 2. przerwanie dróg łączących jądra podstawy z korą czołową, 3. przerwanie w obrębie istoty białej połączeń między ośrodkami korowymi (Barcikowska i in. 2004: 344). Pomimo niejednorodnej etiopatogenezy, jako główne przyczyny VaD wskazuje się najczęściej:

- mnogie zawały korowe będące następstwem zatorów sercowopochodnych lub zmian miażdżycowych w naczyniach zewnątrz- lub wewnątrzczaszkowych;
- zawały zatokowe w strukturach podkorowych i rozlane zmiany w istocie białej na skutek zmian w długich tętnicach mózgu;
- pojedyncze ogniska zawałowe umiejscowione w strukturach sterujących wyższymi procesami poznawczymi;
- pojedyncze lub mnogie krwiaki śródmózgowe;
- hipoperfuzję mózgu, będącą rezultatem zmian w naczyniach mózgowych (np. malformacje naczyniowe) lub krążeniu ogólnym (zatrzymanie krążenia, zaburzenia rytmu, obniżenie ciśnienia tętniczego) (Barcikowska i in. 2004: 344).

Jak podaje Małgorzata Chodakowska-Żebrowska (2012: 32), „deficyty funkcji poznawczych mogą być różne w zależności od lokalizacji zmian, ich nasilenia, stopnia zdolności kompensacyjnych i rezerwy przedchorobowej”. W związku z tym obraz zaburzeń językowych u pacjentów z otępieniem naczyniopochodnym jest zazwyczaj bardzo zróżnicowany – inny w przypadku zmian nasilonych w strukturach korowych i inny w przypadku lokalizacji podkorowej. Również czas trwania choroby jest odmienny w poszczególnych podtypach otępienia i uzależniony nie tylko od czynników osobniczych, ale w dużej mierze od biologicznych – związanych między innymi z rozległością i lokalizacją patologii mózgowej. Średnio szacuje się jednak, że w przypadku VaD czas trwania choroby jest znacznie krótszy aniżeli w otępieniu alzheimerowskim i wynosi około 5 lat (Szczudlik, Motyl, Parnowski 2012: 140). Początek zespołu otępiennego może być nagły lub stopniowy, i wystąpić w wyniku pierwszego lub kolejnego udaru – przebytego w sposób jawny lub niemy⁷. Każdy kolejny udar zwiększa ryzyko rozwoju otępienia (Szczudlik, Motyl 2004).

⁷ Jak podają Szczudlik i Motyl (2004: 248), „charakterystyczny nagły sposób zachorowania, skokowy przebieg narastania zaburzeń funkcji poznawczych występuje tylko u połowy chorych z VaD”.

Jeżeli chodzi o rozpoznanie otępienia naczyniopochodnego, należy podkreślić, iż istnieje kilka różnych kryteriów diagnostycznych. Mimo że wszystkie opierają się na hipotezie o niedokrwiennym patomechanizmie otępienia, to jednak występują pomiędzy nimi subtelne różnice. Jak podają Piechal i Członkowska (2014: 274), aktualnie najczęściej wykorzystywane są kryteria ICD-10 oraz DSM-V⁸ (zob. tab. 1.). Autorki podkreślają jednak, że w porównaniu do DSM-V w ICD-10 nie ma ustalonych zasad oceny zaburzeń funkcji poznawczych oraz nie narzuca się konieczności wykonania badania neuroobrazowego celem potwierdzenia naczyniowych uszkodzeń mózgu. Abstrahując od kryteriów diagnostycznych, Szczudlik, Motyl i Parowski (2012: 139) zwracają uwagę, że w praktyce klinicznej rozpoznanie VaD wymaga przede wszystkim dokładnego wywiadu oraz badań: neurologicznego, neuropsychologicznego oraz neuroobrazowego (wykonanego przynajmniej jednorazowo). Szczególnie ważna jest też ocena zaburzeń psychicznych i behawioralnych, a także funkcjonowania społecznego i w zakresie czynności codziennych.

Tab. 1. Kryteria rozpoznania otępienia naczyniopochodnego według klasyfikacji ICD-10 (1993) i DSM-V (2013) (na podstawie: Piechal, Członkowska 2014)

Kryteria rozpoznania VaD wg ICD-10	Kryteria rozpoznania VaD wg DSM-V
1. Nierównomierne rozłożenie deficytów funkcji poznawczych, z zajęciem pewnych funkcji i zaoszczędzeniem innych. Pamięć może być wyraźnie zaburzona, a myślenie, intelekt, analiza informacji mogą być zaburzone w stopniu umiarkowanym.	1. Spełnione są kryteria dla ciężkich i łagodnych zaburzeń poznawczych.
2. Istnieją kliniczne objawy ogniskowego uszkodzenia mózgu, przejawiające się co najmniej jednym z następujących objawów: <ul style="list-style-type: none"> ▪ jednostronny niedowład spastyczny, ▪ jednostronne wzmoczenie odruchów głębokich, ▪ objaw Babińskiego, ▪ zespół rzekomoopuszkowy. 	2. Cechy kliniczne są zgodne z etiologią naczyniową, co sugeruje jeden z następujących punktów: <ul style="list-style-type: none"> ▪ wystąpienie zaburzeń poznawczych jest związane czasowo z wystąpieniem jednego lub więcej zaburzeń naczyniowo-mózgowych, ▪ obniżenie funkcji poznawczych wyraża się głównie osłabieniem uwagi złożonej (włączając w to szybkość przetwarzania informacji) i czołowych funkcji wykonawczych.
3. Na podstawie wywiadu, badania przedmiotowego lub testów stwierdza się chorobę naczyń mózgowych, która może stanowić podłoże otępienia.	3. Dane z wywiadu, badania przedmiotowego i/lub neuroobrazowania wskazują na obecność chorób naczyniowo-mózgowych i są wystarczające do wy tłumaczenia zaburzeń.
	4. Objawy nie mogą być lepiej wytłumaczone przez inne choroby mózgowie lub choroby ogólnoustrojowe.

⁸ Pierwszą próbą ujednoczenia zasad diagnozowania otępienia naczyniopochodnego był „wskaźnik niedokrwienny” Hachinskiego. Niektórzy badacze podkreślają również dużą użyteczność kryteriów diagnostycznych wg National Institute of Neurological Disorder and Stroke – Association Internationale pour la Recherche et l’Enseignement en Neurosciences (NINDS-AIREN) (Szczudlik, Motyl 2004).

Otępienie naczyniowe podkorowe – miejsce w klasyfikacji ICD-10 i obraz kliniczny

W literaturze przedmiotu funkcjonuje kilka różnych klasyfikacji otępień naczyniopochodnych. Najczęściej uwzględniają one takie aspekty, jak lokalizacja zmian, mechanizm ich powstawania, a także dominujący paradygmat objawów. W klasyfikacji ICD-10, w zależności od lokalizacji ogniska niedokrwienego oraz przebiegu klinicznego, wyróżniono aż sześć podtypów VaD, wśród których znalazło się również otępienie naczyniowe podkorowe:

1. Otępienie naczyniowe z ostrym początkiem.
2. Otępienie wielozawałowe.
3. Otępienie naczyniowe – podkorowe.
4. Otępienie naczyniowe mieszane – korowe i podkorowe.
5. Inne rodzaje otępienia naczyniowego.
6. Otępienie naczyniowe nieokreślone (za: Opala, Ochudło 2004: 13).

Mimo dużej heterogenności otępienia naczyniopochodnego, jako najczęstsze jego postacie, wskazuje się dwa dominujące zespoły kliniczne, a mianowicie: otępienie wielozawałowe, w którym przeważają zazwyczaj objawy korowe⁹, i otępienie naczyniowe podkorowe (Barcikowska i in. 2004: 344; Szczudlik, Motyl 2004: 245). W przeciwieństwie do otępienia wielozawałowego otępienie podkorowe stanowi nieco bardziej jednorodną pod względem klinicznym postać VaD i jest znacznie częściej spotykane w praktyce klinicznej (Barcikowska i in. 2004: 345). Charakteryzuje się powolnym przebiegiem i stopniowym narastaniem objawów (Szczudlik, Motyl, Parnowski 2012: 141). Jest otępieniem wtórnym do choroby małych naczyń i podkorowego uszkodzenia istoty białej (Piechal, Członkowska 2014). Zmiany w postaci zaniku komórek mięśniowych, szkliwienia i włóknienia, najczęściej dotyczą ścian długich tętniczek przeszywających, których światło ulega zwężeniu na skutek pogrubienia. Zmiany te przyczyniają się do upośledzenia przepływu mózgowego oraz uszkodzenia bariery krew-mózg, przez co zaburzeniu ulega wymiana metabolitów pomiędzy krwią i tkankami mózgu. W głębokiej istocie białej (jądro ogoniaste, gałka błada, wzgórze) pojawiają się wówczas tzw. zatoki, czyli małe ogniska zawałowe (niedokrwienne) o średnicy mniejszej niż 1,5 cm (Barcikowska i in. 2004: 345). Wykonywane w ramach diagnostyki badania neuroobrazowe zazwyczaj potwierdzają obecność zawałów zatokowych oraz rozlanych uszkodzeń istoty białej i głębokich struktur istoty szarej (Opala, Ochudło 2004: 14).

⁹ Choć możliwe są również, i często współwystępują, objawy podkorowe.

W naczyniowym podkorowym zespole otępiennym najczęściej opisuje się upośledzenie funkcji poznawczych, współwystępujące z innymi objawami neurologicznymi, wśród których wymienia się: zaburzenia chodu, zaburzenia równowagi, upadki, zespół rzekomoopuszkowy (dyzartria i dysfagia), objawy pozapiramidowe (sztywność, hipokineza), zespół parkinsonowski, objawy piramidowe, zespół czołowy, nietrzymanie moczu (Barcikowska i in. 2004; Piechał, Członkowska 2014). Zaburzenia funkcji poznawczych dotyczą w głównej mierze spowolnienia procesów myślowych i zaburzeń funkcji wykonawczych. W rezultacie chory ma problemy z formułowaniem celu, planowaniem i organizowaniem działania. Nie jest w stanie postępować według określonego schematu, ani też na bieżąco go modyfikować. Upośledzeniu ulega również myślenie abstrakcyjne, a także orientacja wzrokowo-przestrzenna. Zaburzenia pamięci są wyrażone słabiej aniżeli w chorobie Alzheimera i – jak podaje Barcikowska i in. (2004: 346) – rozpoznawanie jest mniej ograniczone niż przypomnianie. Ze względu na lokalizację podkorową nie spotyka się tu ogniskowych objawów zaburzeń tzw. wyższych czynności psychicznych, takich jak afazja, apraksja czy agnozja. Jako przyczynę wymienionych dysfunkcji poznawczych wskazuje się najczęściej uszkodzenie połączeń między korą przedczołową, prążkowiem i wzgórzem. Na tej podstawie często również w przypadku naczyniowego otępienia podkorowego mówi się o zespole podkorowym lub czołowo-podkorowym (Barcikowska i in. 2004; Opala, Ochudło 2004). Do głównego paradygmatu objawów dochodzą często zaburzenia osobowości i zachowania, chwiejność emocjonalna, zaburzenia nastroju (najczęściej w postaci depresji lub apatii) (Szcudlik, Motyl, Parnowski 2012).

Mimo funkcjonowania w literaturze specjalistycznej opisu charakterystyki neuropsychologicznej i klinicznej naczyniowego otępienia podkorowego, niewiele uwagi poświęca się analizie sprawności językowych. Z reguły w demencjach podkorowych podkreśla się jedynie obecność dyzartrycznych zaburzeń mowy i brak ewidentnych dysfunkcji językowych (por. Kądziaława 1997; Sobów 2011). Takie podejście – w przypadku stwierdzenia otępienia – wydaje się zbyt dużym uproszczeniem. Praktyka logopedyczna pokazuje, iż każdy pacjent z zespołem otępiennym prędzej czy później prezentuje pewne ograniczenia w zakresie sprawności językowych i komunikacyjnych, zwłaszcza że współtowarzyszą im zwykle lub je poprzedzają inne zaburzenia poznawcze, które nie pozostają bez wpływu na funkcjonowanie językowe tych chorych. Zaprezentowana poniżej analiza studium przypadku pacjenta z średnio zaawansowanym naczyniowym otępieniem podkorowym posłuży jako exemplifikacja problemu. Jest ona próbą uzupełnienia pewnej luki w ramach omawiania podtypów VaD właśnie z perspektywy logopedycznej.

Opis przypadku

Historia choroby

Pacjent, lat 72, wykształcenie średnie, ze zdiagnozowanym otępieniem naczyniopochodnym z parkinsonizmem. Od 5 lat znajduje się pod stałą opieką neurologiczną, a od prawie 2 lat poddany jest terapii logopedycznej. Chory obciążony nadciśnieniem tętniczym, chorobą niedokrwienną serca (dusznica bolesna stabilna), miażdżycą. Ponadto pacjent po przebytej operacji guza nerki oraz przebyłym zabiegu pomostowania aortalno-wieńcowego. Do neurologa zgłosił się wraz z żoną, która jako pierwsza zaobserwowała u chorego niepokojące objawy, między innymi w postaci spowolnienia psychoruchowego, zaburzeń chodu, trudności z wykonywaniem złożonych czynności, ogólnego spadku aktywności, które stopniowo nasilały się. W ciągu kolejnych dwóch lat objawy zaburzeń ruchowych i poznawczych narastały. Dołączyły się zaburzenia rytmu dzień–noc, stany depresyjne, dezorientacja. Mowa stawała się coraz mniej wyraźna i cicha. W międzyczasie, celem poszerzenia diagnostyki, pacjent został poddany hospitalizacji na oddziale neurologicznym. Na podstawie analizy wyników badań (w tym m.in. wyniku tomografii komputerowej głowy), wywiadu potwierdzającego postępujący przebieg zachorowania, jak również prezentowanych przez chorego objawów w postaci zaburzeń chodu (chód w przodopochyleniu, drobnymi kroczkami), czterokończynowej sztywności mięśniowej, trudności w utrzymaniu moczu, spowolnienia psychoruchowego, dyzartrii, zaburzeń funkcji wykonawczych oraz wzrokowo-przestrzennych, zaburzeń orientacji auto- i allopsychicznej, osłabienia pamięci bezpośredniej, potwierdzono rozpoznanie otępienia naczyniowego podkorowego z parkinsonizmem. Wprowadzono odpowiednie leczenie farmakologiczne. Z powodu nasilających się zaburzeń mowy podjęto również terapię neurologopedyczną.

Ocena neurologopedyczna

Ocena sprawności językowych i komunikacyjnych miała charakter longitudinalny i była prowadzona równolegle z procesem terapeutycznym. Bazowała na analizie dokumentacji medycznej, wywiadzie, obserwacji oraz badaniu logopedycznym. W trakcie prawie dwuletniej pracy z chorym na bieżąco modyfikowano przebieg terapii i dostosowywano ją do aktualnych potrzeb pacjenta. Było to związane między innymi z okresową zmianą leczenia farmakologicznego, które

w początkowej fazie okazało się niezbyt skuteczne¹⁰. Równocześnie wymagało to od terapeuty weryfikacji przyjętego postępowania i zmiany wykorzystywanego materiału, często wyłącznie celem poszerzenia pola wspólnej uwagi i stymulowania pozytywnych reakcji emocjonalnych¹¹. Dzięki modyfikacji leczenia stan kliniczny chorego ustabilizował się i w ciągu kolejnych 18 miesięcy nie obserwowano istotnego pogorszenia w zakresie sprawności językowych i komunikacyjnych. Również w teście MMSE¹², wykonywanym co trzy miesiące celem oceny sprawności poznawczych, nie notowano w tym czasie wyraźnej progresji choroby. Pacjent uzyskiwał wyniki wskazujące na średni stopień zaawansowania otępienia. Ich oscylacja między 15 a 18 punktami (na 30 możliwych) świadczyła jednak o niewielkiej fluktuacji objawów. Kluczowymi dla interpretacji objawów i nakreślenia ich pełnego obrazu były jednak obserwacje i badania własne oparte o wybrane próby eksperymentalno-kliniczne (które łączono równocześnie z terapią logopedyczną). Ich wyniki zamieszczono poniżej.

Ekspresja werbalna

Wykonawczy aspekt mowy

Stwierdzono zaburzenia poziomu wykonawczego mowy o charakterze dyszartrii hipokinetycznej, w tym wzmożone napięcie mięśniowe, ograniczoną mimikę twarzy (hipomimia), spowolnienie i brak precyzji ruchów w obrębie artykulatorów – zwłaszcza języka, warg i żuchwy, drżenie języka. W konsekwencji mowa chorego była zamazana artykulacyjnie, ściszona, spowolniona, uproszczona w warstwie prozodycznej.

¹⁰ Nieskuteczność zastosowanego początkowo leczenia wiązała się z wyzwoleniem niepożądanego objawów w postaci zaburzeń behawioralnych i urojeniowych, które wpływały destrukcyjnie na funkcjonowanie nie tylko samego chorego, ale też jego najbliższych. W konsekwencji utrudniało przebieg interakcji z chorym. Dopiero modyfikacja leczenia przyczyniła się do stabilizacji stanu klinicznego pacjenta i tym samym spowolnienia procesu chorobowego. Miało to pozytywny wpływ również na przebieg terapii logopedycznej.

¹¹ Między innymi poprzez wykorzystanie zdjęć rodzinnych czy tematyki związanej z budownictwem lub piłką nożną, co podyktowane było wcześniejszą aktywnością zawodową chorego oraz jego zainteresowaniami.

¹² Test MMSE, czyli *Mini-Mental State Examination* (Krótka Skala Oceny Stanu Psychicznego), jest krótkim narzędziem przesiewowym powszechnie używanym w praktyce klinicznej. Umożliwia ocenę wybranych funkcji poznawczych i ewentualne wykrycie otępienia, jak również weryfikację stopnia jego nasilenia.

Powtarzanie

Chory jest w stanie powtórzyć izolowane samogłoski, sylaby otwarte, słowa i zdania. Sporadyczne trudności obserwuje się na poziomie powtarzania zdań rozbudowanych, opartych o słowa wielosylabowe i o bardziej złożonej konstrukcji gramatycznej. Jako mechanizm ewentualnych trudności w zakresie powtarzania wskazuje się dość dużą podatność na dystrakcję, jak również łagodne ograniczenia pamięci bezpośredniej.

Nazywanie

Obserwuje się niewielkie trudności w zakresie czynności aktualizacji nazw. Chory z reguły bez większych problemów nazywa prezentowane mu przy pomocy materiału obrazkowego obiekty oraz czynności. Sporadycznie pojawiają się trudności w aktualizacji nazw, których prawdopodobnie dawno nie używał (np. *żelazko, konewka, luneta*). Co interesujące, w przypadku niemożności przypomnienia sobie adekwatnej nazwy, chory niezwykle rzadko wykorzystuje strategie kompensacyjne, takie jak omówienia czy reakcje substytutywne. Zdarza się jednak, że podaje nazwę należącą do tej samej kategorii semantycznej (*sałata* zamiast *kapusta*, *kuchenka* zamiast *lodówka*, *kanapa* zamiast *fotel*). Najczęściej odnotowuje się jednak brak jakichkolwiek prób przezwyciężenia trudności w odnalezieniu adekwatnego słowa.

Mowa dialogowa

Dialog z pacjentem z naczyniowym otępieniem podkorowym jest uproszczony i wymaga dużej aktywności ze strony interlokutora, który pełni rolę „motoru napędzającego przebieg interakcji”. Chory, mimo że udziela odpowiedzi na pytania, to jednak są one uproszczone w swojej strukturze składniowej. Nie obserwuje się tendencji do rozbudowy, obecności dygresji czy autokomentarzy. Zdarzają się momenty chwilowego „zastygnięcia” (tzw. *freezing*), które polegają na tym, że chory przez kilka sekund nie podejmuje żadnej aktywności (w tym wypadku werbalnej) lub podejmuje ją z opóźnieniem. Może pojawiać się wówczas również chwilowa dezaktywacja procesów myślowych, gdy chory sprawia wrażenie „wyłączonego” z aktualnie podejmowanej sytuacji zadaniowej (por. tzw. stany *on-off*)¹³. Takie momenty wymagają od roz-

¹³ Objawy *freezing*, czyli tzw. „zamrożenie/zastygnięcie” polega na przejściowej niemożności wykonania ruchu dowolnego. Najczęściej objawia się w czynności chodzenia – dochodzi wów-

mówcy konieczności wzmocnienia bodźca słownego poprzez jego powtórzenie, wzniesienie intonacji czy też wsparcie się kontaktem pozawerbalnym (np. dotknięciem lub uściskiem ręki pacjenta). Dialog w większości przypadków ma charakter logicznej wymiany informacji. Obserwuje się jednak wyraźne ograniczenie spontanicznej aktywności słownej chorego i niezwykle rzadką inicjację kontaktu.

Mowa opowieściowa

Mowa opowieściowa (zdolność narracyjna) jest znacznie ograniczona. Obserwuje się cechy adynamii werbalnej, co prawdopodobnie należy wiązać z przerwaniem dróg łączących obszary czołowe z podkorowymi. Celem wyekwowania od pacjenta informacji, terapeuta musi zadawać dodatkowe pytania, często wręcz wymuszając na chorym kontynuację zadania (w tym wypadku opowiadania). Widać tu pośredniczący wpływ dysfunkcji wykonawczych, które utrudniają choremu wykorzystywanie odpowiednich strategii tworzenia rozwiniętych wypowiedzi¹⁴. Brak umiejętności planowania, inicjowania i kontrolowania ich przebiegu w sposób zasadniczy ogranicza możliwości narracyjne chorego. W rezultacie aktywność językowa chorego ogranicza się do tworzenia zredukowanych tekstów. Wypowiedzi są uproszczone w warstwie syntaktycznej i prozodycznej¹⁵. Pacjent ma też duże trudności z ułożeniem

czas do nagłego zatrzymania lub niemożności ruszenia z miejsca. Z kolei stany *on-off* związane są ze zmiennością nasilenia objawów parkinsonizmu i są uważane za późne ruchowe objawy niepożądane leczenia lewodopą (Rudzińska, Szczudlik 2009). Mimo że objawy te w literaturze przedmiotu najczęściej wiązane są ze sprawnością motoryczną chorych i odnoszone głównie do sprawności chodu, to – jak pokazuje współpraca z chorymi – ich przejawy obserwować można również w zakresie czynności ekspresji mowy, co nie pozostaje bez wpływu na przebieg komunikacji z tymi pacjentami.

¹⁴ Wyjaśnieniem mechanizmów oddziaływania dysfunkcji wykonawczych na sprawności językowe i mowę zajmował się m.in. Alexander (2006, za: Jodzio 2008), który dostrzegał podobieństwo między zaburzeniami sprawności wykonawczych i afazją dynamiczną.

¹⁵ Objawy te przypominają nieco afazję dynamiczną, która związana jest z defektem mowy wewnętrznej i wyraża się właśnie trudnościami w planowaniu i formułowaniu dłuższych wypowiedzi. Na fakt ten, w odniesieniu do chorych z parkinsonizmem, uwagę swą zwrócił już Korsakova i Moskowiciute (1985). Autorki podkreślały jednak, że „u pacjentów z parkinsonizmem, przy zewnętrznie podobnych do afazji dynamicznej zahamowaniach w rozwijaniu wypowiedzi, defekt dotyczy przejścia od nie zaburzonego ideacyjnego planu wypowiedzi do zaburzonej realizacji motorycznej, natomiast w afazji dynamicznej jest odwrotnie” (za: Kądziałowa 1997: 148). Warto zaznaczyć jednak, że w przypadku omawianego pacjenta mamy do czynienia przede wszystkim z demencją podkorową i przebiegającym na jej tle parkinsonizmem, co sprawia, że obserwowane zaburzenia mowy są sprzężone z innymi zaburzeniami poznawczymi, w tym m.in. z dysfunkcjami wykonawczymi. Mają więc

i opowiedzeniem trzelementowej historyjki obrazkowej – oprócz problemów z rozwinięciem wypowiedzi zwraca uwagę fakt, iż nie uwzględnia on również relacji przyczynowo-skutkowych, koncentrując uwagę jakby na przypadkowych elementach. Poza tym mowa chorego jest mało płynna i monotonna. Obecne są liczne pauzy.

Rozumienie

Chory nie zdradza ewidentnych objawów zaburzeń rozumienia mowy. Prowadzone dialogi mają z reguły logiczny przebieg. Chory spełnia proste polecenia, prawidłowo rozpoznaje objekty na obrazkach. Ewentualne trudności dotyczą wykonywania poleceń złożonych, które wymagają utrzymania w pamięci kilku elementów równocześnie, a następnie zrealizowania ich w sposób sekwencyjny. Ich przyczyn należy upatrywać w ogólnym spowolnieniu myślowym chorego oraz w ograniczeniach pamięci bezpośredniej. Z tego powodu zdarza się również, że niektóre instrukcje słowne muszą być powtarzane choremu kilkakrotnie. Ma to szczególne znaczenie zwłaszcza w sytuacji, gdy istnieje konieczność przestawienia się na kolejne zadanie¹⁶. Często wówczas chory w sposób niekontrolowany perseweruje odpowiedź z wcześniejszego ćwiczenia. Takie inercyjne powtarzanie uprzednio powstałej reakcji jest przejawem zaburzeń w zakresie dynamiki procesów nerwowych i nie wynika z zaburzeń rozumienia.

Czytanie

Zachowane jest odczytywanie prostych wyrazów i zdań. Dłuższe teksty chory odczytuje powoli, w sposób zdeautomatyzowany. Zdarza się, że zgaduje fragment zdania, zamieniając jego końcowe elementy, na przykład dokonując substytucji wyrazowych. Zazwyczaj jest to związane z dążeniem do pewnej schematyzacji lub z aktywacją reakcji zautomatyzowanych bazujących na prostych skojarzeniach. Po odczytaniu tekstu pacjent nie jest w stanie udzielić odpowiedzi na większość pytań. Duża koncentracja uwagi na formalnej stronie tekstu, jak również ubytki pamięci bezpośredniej, utrudniają choremu dokonanie świadomej analizy treści.

one odmienny charakter. Poza tym nie mamy tu do czynienia z ogniskowym uszkodzeniem mózgu w obszarze mowy.

¹⁶ Nie można tu również wykluczyć wpływu trudności związanych z przełączaniem uwagi.

Pisanie

Ze względu na objawy parkinsonowskie (sztywność i drżenie kończyn), obserwuje się zaburzenia przebiegu czynności grafomotorycznych, w tym mikrografię, która polega na zmniejszaniu się wielkości liter w czasie pisania. Ponadto pacjent ma trudności z rozmieszczeniem tekstu na kartce – z uwagi na zaburzenia organizacji wzrokowo-przestrzennej najczęściej wykracza poza wyodrębniony obszar. Oprócz zaburzeń wykonawczych, w piśmie obserwuje się również utratę niektórych graficznych wzorców literowych, paragrafie literowe, perseweraacje, uproszczenia. Dostyc często chory pomija nawet całe wyrazy. Tego rodzaju zaburzenia dotyczą zarówno czynności przepisywania, jak i pisania pod dyktando, choć z tą drugą czynnością chory wydaje się mieć nieco większe trudności. Co charakterystyczne, chory nie jest w stanie samodzielnie wymyślić i zapisać dowolnego zdania, ma głębokie trudności z tzw. pisanem od siebie.

Inne sprawności poznawcze

Oprócz ograniczeń w zakresie sprawności językowych i komunikacyjnych u chorego obserwuje się również inne zaburzenia poznawcze, w tym: ograniczenia fluencji słownej (zarówno w kategoriach formalnych, jak i znaczeniowych), zaburzenia funkcji wykonawczych, zaburzenia organizacji wzrokowo-przestrzennej, zaburzenia w zakresie pamięci bezpośredniej, duże spowolnienie myślowe i motoryczne.

Wnioski końcowe

Zaprezentowany przypadek pacjenta z klinicznymi objawami naczyniowego otępienia podkorowego pozwala wysnuć pewne wnioski ogólne na temat charakterystyki tego zachorowania i jego odmienności względem innych zespołów otępiennych. Pośród głównych objawów w zakresie czynności mowy oraz sprawności językowych i komunikacyjnych, na pierwszym miejscu należy wyodrębnić zaburzenia sfery realizacyjnej – zarówno na poziomie funkcjonowania aparatu mowy (z dominującymi zaburzeniami artykulacyjnymi, nieco mniej nasilonymi zaburzeniami fonacyjnymi i oddechowymi), jak i w zakresie programowania języka (cechy adynamii werbalnej, trudności z formułowaniem rozwiniętych wypowiedzi, ograniczenie reakcji spontanicznych). Opisywane

w literaturze przedmiotu i obserwowane u pacjenta dominujące objawy zaburzeń poznawczych, w postaci dysfunkcji wykonawczych, mają swoje pośrednie przełożenie nie tylko na ograniczenia motoryczne, ale też językowe i komunikacyjne. Ujawniają się one tak w zakresie ogólnej sprawności ruchowej, jak i w sferze ekspresji werbalnej. Pacjent ma duże trudności nie tylko z rozpoczęciem ruchu, ale także z jego kontynuacją i ogólnie rzecz ujmując – kontrolą. Widać to między innymi w czynności pisania samodzielnego, jak również w próbach budowania wypowiedzi narracyjnych. Lepsze jest funkcjonowanie w dialogu, albowiem tu chory może bazować na interakcji z interlokutorem, który z kolei na bieżąco wzmacnia i podtrzymuje przebieg konwersacji. Tworzenie wypowiedzi monologowych i możliwości narracyjne chorego są znacznie ograniczone. Nie jest on w stanie tworzyć rozbudowanych wypowiedzi. W zadaniu polegającym na ułożeniu historyjki obrazkowej chory nie dostrzega relacji przyczynowo-skutkowych pomiędzy jej poszczególnymi elementami, nie potrafi ułożyć ich w odpowiedniej kolejności. W formułowanych wypowiedziach nie obserwuje się objawów amnestycznych czy cech niespójności w zakresie realizacji warstwy leksykalno-semantycznej. Nawet jeśli wystąpią jakieś ich subtelne przejawy, to nie mają one jednak wiodącego charakteru, jak ma to miejsce np. w otępieniu alzheimerowskim. Dominują natomiast uproszczenia w zakresie struktury składniowej tworzonych wypowiedzi. Zaburzenia formalne z kolei związane są z dysfunkcjami w obrębie aparatu mowy i rzutują wyłącznie na aspekt wykonawczy mowy. Mowa chorego jest cicha i niewyraźna, a motoryka artykulatorów ograniczona i nieprecyzyjna, co związane jest ze wzmożonym napięciem mięśniowym. Interakcja z chorym determinowana jest jego aktualnym stanem psychofizycznym, który z kolei jest warunkowany przede wszystkim czynnikami biologicznymi. Zakłócenia w komunikacji występują zmiennie i związane są między innymi z ogólnym spowolnieniem psychoruchowym chorego, zwiększoną męczliwością i podatnością na dystrakcję, objawami zespołu apatyczno-abulicznego, dominacją reakcji *off* nad *on*, narastaniem tzw. objawów *freezing*. Coraz rzadziej zdarzają się dni, kiedy pacjent samodzielnie próbuje zainicjować kontakt słowny, lekkim uniesieniem kącików ust zdradzając swoje zadowolenie. Najczęściej obserwuje się jednak przejawy adynamii werbalnej, ograniczenie spontanicznych reakcji werbalnych, wyraźne ograniczenie komunikacji pozawerbalnej, jak również okresową dezaktywację procesów myślowych z charakterystycznymi kilkusekundowymi momentami wyłączenia uwagi. Wydolność pacjenta jest w takich momentach znacząco obniżona. Jego aktywność werbalna warunkowana jest wówczas skutecznym bodźcowaniem ze strony terapeuty. Konieczna jest wówczas zmiana przyjętej

wcześniej strategii i wykorzystanie materiału ćwiczeniowego o charakterze aktywizującym i stymulującym. Co istotne, brak możliwości wsparcia przebiegu interakcji komunikacją pozawerbalną, która jest niemal nieobecna, znacząco utrudnia choremu wykorzystanie strategii zastępczych celem przełamania własnych ograniczeń językowych. W komunikacji z chorym nie obserwuje się tego typu aktywności kompensacyjnej.

Reasumując, warto podkreślić, iż w badaniu neurologopedycznym pacjenta z naczyniowym otępieniem podkorowym szczególną uwagę zwracają nie tylko cechy uszkodzenia struktur podkorowych, ale także objawy czołowe. Mimo że stan kliniczny pacjenta warunkowany jest przede wszystkim biologicznie, to z całą pewnością nie można pomijać również uwarunkowań osobniczych i środowiskowych. W przypadku zaprezentowanego przykładu wyraźnie widać pozytywne skutki zarówno oddziaływań farmakologicznych, jak i pozafarmakologicznych – w tym terapii neurologopedycznej. Wydaje się, iż niewielki progres choroby w przeciągu kilku lat warunkowany jest w dużej mierze między innymi właśnie dostępnością do różnych form oddziaływań leczniczych mających na celu spowolnienie procesu otępiennego¹⁷. Należy jednak pamiętać, że tylko dalsza obserwacja stanu klinicznego pacjenta na kolejnych etapach przebiegu choroby, jak również analiza porównawcza innych przypadków chorych ze zdiagnozowanym naczyniowym otępieniem podkorowym, umożliwi pełniejszy opis tego podzespołu otępiennego w ramach otępienia o etiologii naczyniopochodnej.

Bibliografia

- Andrzejak R. 2011, *Naczyniopochodne otępienie mózgu w miażdżycy i nadciśnieniu tętniczym*, [w:] *Choroby otępienne. Teoria i praktyka*, red. J. Leszek, Wrocław, s. 423–430.
- Barcikowska M., Bratosiewicz-Wąsik J., Bogucki A., Liberski P.P. 2004, *Zespoły otępienne*, [w:] *Choroby układu nerwowego*, red. W. Kozubski, P.P. Liberski, Warszawa, s. 325–349.
- Chodakowska-Żebrowska M. 2012, *Otępienie naczyniopochodne*, „Medycyna po dyplomie. Zeszyt edukacyjny. Otępienia”, 2(41), s. 31–34.
- Jodzio K. 2008, *Neuropsychologia intencjonalnego działania. Koncepcje funkcji wykonawczych*, Warszawa.
- Kądziaława D. 1997, *Zaburzenia językowe po uszkodzeniach struktur podkorowych mózgu*, [w:] *Związek mózg – zachowanie w ujęciu neuropsychologii klinicznej*, red. A. Herzyk, D. Kądziaława, Lublin, s. 111–155.
- Korsakova N.K., Moskowicziute L.I. 1985, *Podkorkowyje struktury mozga i psychiceskije processy*, Moskwa.

¹⁷ Chory, oprócz tego, że pozostawał pod stałą kontrolą neurologa i uczestniczył w cotygodniowej terapii logopedycznej, miał również systematyczne ćwiczenia z fizjoterapeutą.

- Opala G., Ochudło S. 2004, *Obraz kliniczny i różnicowanie otępienia naczyniowego*, „Udar mózgu. Problemy interdyscyplinarne”, 6(1), s. 7–16.
- Piechal A., Członkowska A. 2014, *Otępienie naczyniopochodne*, [w:] *Neurologia*, red. A. Stępień, t. 2., Warszawa, s. 272–278.
- Rudzińska M., Szczudlik A. 2009, *Parkinsonizm. Atlas*, Kraków.
- Sobów T. 2011, *Otępienie w chorobie Parkinsona i innych synukleinopatiach: postępy w diagnostyce i terapii*, [w:] *Choroby otępienne. Teoria i praktyka*, red. J. Leszek, Wrocław, s. 57–72.
- Szczudlik A., Motyl R. 2004, *Otępienie naczyniopochodne*, [w:] *Otępienie*, red. A. Szczudlik, P.P. Liberski, M. Barcikowska, Kraków, s. 245–262.
- Szczudlik A., Motyl R., Parnowski T. 2012, *Otępienie naczyniopochodne*, [w:] *Diagnostyka i leczenie otępień. Rekomendacje zespołu ekspertów Polskiego Towarzystwa Alzheimerowskiego*, Otwock, s. 136–148.
- Małgorzata Krajewska
Uniwersytet Pedagogiczny w Krakowie
Wydział Filologiczny
studia doktoranckie
5. Wojskowy Szpital Kliniczny z Polikliniką SP ZOZ w Krakowie
Kliniczny Oddział Neurologiczny z Oddziałem Udarowym