

# Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim bolestima

---

Žnidarec, Tatjana

Master's thesis / Diplomski rad

2018

*Degree Grantor / Ustanova koja je dodijelila akademski / stručni stupanj:* **University of Zagreb, Faculty of Education and Rehabilitation Sciences / Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet**

*Permanent link / Trajna poveznica:* <https://urn.nsk.hr/urn:nbn:hr:158:770973>

*Rights / Prava:* [In copyright](#)/[Zaštićeno autorskim pravom.](#)

*Download date / Datum preuzimanja:* **2025-01-25**



*Repository / Repozitorij:*

[Faculty of Education and Rehabilitation Sciences - Digital Repository](#)



Sveučilište u Zagrebu  
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim bolestima**

Tatjana Žnidarec

Zagreb, rujan, 2018.

Sveučilište u Zagrebu  
Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet

Diplomski rad

**Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim  
bolestima**

Tatjana Žnidarec

prof. dr. sc. Emica Farago

doc. dr. sc. Marina Roje Bedeković

Zagreb, rujan, 2018.

## Izjava o autorstvu rada

Potvrđujem da sam osobno napisala rad *Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim bolestima* i da sam njegova autorica.

Svi dijelovi rada, nalazi ili ideje koje su u radu citirane ili se temelje na drugim izvorima jasno su označeni kao takvi te su adekvatno navedeni u popisu literature.

Ime i prezime: Tatjana Žnidarec

Mjesto i datum: Zagreb, rujan 2018.

Poremećaji govora i gutanja kod osoba s neurodegenerativnim bolestima

Tatjana Žnidarec

prof. dr. sc. Emica Farago

doc. dr. sc. Marina Roje Bedeković

Sveučilište u Zagrebu, Edukacijsko-rehabilitacijski fakultet, Odsjek za logopediju

## Sažetak

Neurodegenerativne bolesti očituju se raznolikim simptomima i poteškoćama, uzrokuju poremećaje u motoričkim funkcijama i dovode do ne-motoričkih simptoma bolesti. Učestalo dovode do poremećaja u govoru i gutanju. Od govornih se poremećaja najčešće javlja dizartrija i usko je vezana uz lokalizaciju oštećenja mozga. Primjerice, u bolesnika s Parkinsonovom bolesti javlja se hipokinetička dizartrija, a u bolesnika s Huntingtonovom bolesti hiperkinetička dizartrija. U bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom javlja se miješana (flacidno-spastična) dizartrija, a u bolesnika s multiplom sklerozom najčešće se javlja miješana (spastično-ataksična) dizartrija. Uz dizartriju, učestalo dolazi do promjena u jezičnim sposobnostima i kombinacija takvih poteškoća negativno utječe na komunikacijske sposobnosti što posljedično može dovesti do socijalne izolacije. Za razliku od prethodno opisanih neurodegenerativnih bolesti kod Alzheimerove bolesti prevladavaju jezični poremećaji, dok se govorni poremećaji javljaju u znatno manjoj mjeri. Disfagija se kod neurodegenerativnih bolesti obično javlja u kasnijim stadijima bolesti. Najčešća je orofaringealna disfagija. Disfagija dovodi do ozbiljnih problema kao što su pothranjenost i aspiracijska pneumonija koja je jedan od vodećih uzroka smrti u osoba s neurodegenerativnim bolestima. Razumijevanje ovakvih poteškoća i njihove raznolikosti okosnica je u terapiji i pomaže nam u donošenju odluka o najboljim mogućim strategijama. Bitno je na vrijeme prepoznati poteškoće i reagirati u skladu s njima kako bi se spriječile komplikacije i izrazito negativan učinak ovih poteškoća na pojedinca i njegovu okolinu.

Ključne riječi: Parkinsonova bolest, Huntingtonova bolest, amiotrofična lateralna skleroza, multipla skleroza, Alzheimerova bolest, dizartrija, disfagija, primarna progresivna afazija

# Speech and swallowing disorders in patients with neurodegenerative diseases

Tatjana Žnidarec

prof. dr. sc. Emica Farago

doc. dr. sc. Marina Roje Bedeković

University of Zagreb, Faculty of Education and Rehabilitation Sciences,

Department of Speech and language Pathology

## Summary

Neurodegenerative diseases are manifested by a variety of symptoms and difficulties. They can cause disorders in motor functions and lead to non-motoric symptoms. They often lead to speech and swallowing disorders. Most common speech disorder is dysarthria and it is closely related to the localization of brain dysfunction. For example, patients with Parkinson's disease have hypokinetic dysarthria, and patients with Huntington's disease have hyperkinetic dysarthria. Patients with amyotrophic lateral sclerosis have mixed (flaccid-spastic) dysarthria and patients with multiple sclerosis have mixed (spastic-ataxic) dysarthria. Apart from causing dysarthria, they frequently cause changes in language abilities, and their combination negatively affects communication skills, which can lead to social isolation. Unlike in previously described neurodegenerative diseases, patients with Alzheimer's disease primarily have problems with language disorders, while speech disorders occur in a much lesser extent. Dysphagia in neurodegenerative diseases usually occurs in the later stages. The most frequent is oropharyngeal dysphagia and it leads to serious problems such as malnutrition and aspiration pneumonia, which is one of the leading causes of death in people with neurodegenerative diseases. Understanding these difficulties and their variety is the key in therapy and helps speech pathologists in making decisions about the best possible strategies. It is important to recognize and respond in a timely manner to these difficulties in order to prevent complications and the adverse impact of these difficulties on the individual and his environment.

Key words: Parkinson's disease, Huntington's disease, Amyotrophic lateral sclerosis, Multiple sclerosis, Alzheimer's disease, Dysarthria, Dysphagia, Primary Progressive Aphasia

# Sadržaj

|      |   |    |
|------|---|----|
| I.   | Uvod .....  | 1  |
| II.  | Problemska pitanja.....   | 3  |
| III. | Pregled dosadašnjih spoznaja .....  | 4  |
| 1.   | Parkinsonova bolest .....   | 4  |
| 1.1. | Klinička slika.....   | 4  |
| 1.2. | Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Parkinsonovom bolesti.....               | 5  |
| 1.3. | Poremećaji gutanja kod osoba s Parkinsonovom bolesti.....                       | 9  |
| 2.   | Huntingtonova bolest.....   | 11 |
| 2.1. | Klinička slika.....   | 11 |
| 2.2. | Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Huntingtonovom bolesti .....             | 12 |
| 2.3. | Poremećaji gutanja kod osoba s Huntingtonovom bolesti .....                     | 15 |
| 3.   | Multipla skleroza .....   | 17 |
| 3.1. | Klinička slika.....   | 17 |
| 3.2. | Poremećaji govora kod osoba s multiplom sklerozom .....                         | 18 |
| 3.3. | Poremećaji gutanja kod osoba s multiplom sklerozom .....                        | 20 |
| 4.   | Amiotrofična lateralna skleroza .....   | 21 |
| 4.1. | Klinička slika.....   | 21 |
| 4.2. | Govorno-jezični poremećaji kod osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom ..... | 22 |
| 4.3. | Poremećaji gutanja kod osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom .....         | 24 |
| 5.   | Alzheimerova bolest.....  | 26 |
| 5.1. | Klinička slika.....   | 26 |
| 5.2. | Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Alzheimerovom bolesti .....              | 27 |
| 5.3. | Poremećaji gutanja kod osoba s Alzheimerovom bolesti .....                      | 29 |
| IV.  | Zaključak.....  | 30 |
| V.   | Popis literature .....  | 32 |

## I. Uvod

Neurodegenerativne bolesti karakterizira postepeno i progresivno odumiranje živčanih stanica što posljedično vodi disfunkciji živčanog sustava. Imaju sporo progredirajući tijek, a prve se manifestacije obično javljaju nakon četvrtog ili petog desetljeća života. Sve veći broj ljudi obolijeva od neurodegenerativnih bolesti. Budući da je produljen životni vijek, u razvijenom svijetu do 2 % stanovništva oboli u određenom vremenu. U neurodegenerativne se bolesti ubrajaju: Alzheimerova bolest (AB), Parkinsonova bolest (PB), progresivna supranuklearna paraliza (PSP), frontotemporalna demencija (FTD), kortikobazalna degeneracija (CBD), Huntingtonova bolest (HB), prionska bolest (PD), amiotrofična lateralna skleroza (ALS) i spinocerebelarne ataksije (SCA). Proces degeneracije veže se i uz početne stadije multiple skleroze (MS), te se smatra da neurodegeneracija postepeno progredira tijekom bolesti (Gašparović i sur., 2013). Neurodegenerativne bolesti najčešće nastaju pod utjecajem genetičkih, epigenetičkih i okolišnih čimbenika te ih ubrajamo u multifaktorske bolesti, premda su opisani i slučajevi monogenetskog nasljeđivanja. Sve imaju nasljednu i sporadičnu formu osim HB-a. Kod neurodegenerativnih bolesti dolazi do poremećaja motoričkih funkcija i do ne-motoričkih simptoma bolesti, odnosno simptoma koji se odnose na raspoloženje, kognitivne i autonomne funkcije. S obzirom na to da oboljeli imaju probleme u motorici i/ili kognitivnim funkcijama, a govorna produkcija i gutanje zahtijevaju visoku razinu motoričke organizacije, za očekivati je da će te funkcije biti narušene. Ovisno o neurološkom stanju, ozbiljnosti temeljne bolesti i ostalim komorbidnim stanjima, ovisi i priroda i svojstva poremećaja u području gutanja i govorne proizvodnje (Brinar i sur., 2009).

Od govornih poremećaja najčešće se javljaju različite vrste dizatrije. Dizatrija je skupina govornih poremećaja koju karakteriziraju abnormalnosti u snazi, brzini, rasponu, jakosti, tonusu i točnosti pokreta potrebnih za kontrolu respiratornih, fonacijskih, rezonancijskih, artikulacijskih i prozodijskih aspekata govora (Duffy, 2013, prema Pinto i sur., 2017). Dizatrija može utjecati na razumljivost i/ili prirodnost govora i narušava jedan ili više aspekata govora. Dizatrija se dijeli na: flacidnu (oštećenje donjeg motornog neurona), spastičnu (oštećenje gornjeg motornog neurona), ataksičnu (mali mozak), hipokinetičku i hiperkinetičku (oštećenje u bazalnim ganglijima), unilateralnu dizatriju gornjeg motornog neurona (gornji motorni neuron unilateralno), miješanu i nespecificiranu dizatriju (Duffy, 2013, prema Pinto i sur., 2017).



Kod neurodegenerativnih se bolesti disfagije obično javljaju u kasnijim fazama iako se rjeđe mogu javiti i u početnim fazama bolesti. Disfagije ili teškoće gutanja su teškoće koje se mogu javiti u provedbi oralne, faringealne i ezofagelne razine gutanja, a onemogućuju prijenos bolusa od usne šupljine do želuca (Groher i Crary 2010). Osim poremećaja gutanja u bolesnika s neurodegenerativnim bolestima javlja se i poremećaj hranjenja uslijed poremećaja motoričkih funkcija. Poremećaj hranjenja je oštećenje u procesu izvan probavnog sustava i obično je rezultat slabosti ili nekoordinacije ruke koja se koristi za prinos hrane do usta (Groher i Crary 2010).

Poremećaji gutanja i govora negativno utječu na kvalitetu života, socijalne i obiteljske interakcije, a mogu dovesti i do emocionalnih posljedica i poteškoća u ponašanju. Iz tog razloga potrebno je pravodobno prepoznati i dijagnosticirati teškoće kako bi se umanjio njihov negativni utjecaj na pojedinca što je više moguće. Jedini je način postizanja toga valjana procjena poremećaja govora i gutanja i procjena njihovog utjecaja na život pojedinca. Na taj način možemo pružiti adekvatnu terapiju i podršku te omogućiti osobama s neurodegenerativnim bolestima sudjelovanje u svakodnevnim aktivnostima.

## II. Problemska pitanja

Cilj je ovog preglednog rada na temelju novih istraživanja i saznanja istražiti učestalost i problematiku poremećaja gutanja i specifičnosti govora kod najučestalijih neurodegenerativnih bolesti kao što su Parkinsonova bolest, Huntingtonova bolest, multipla skleroza, amiotrofična lateralna skleroza i Alzheimerova bolest.

### III. Pregled dosadašnjih spoznaja

#### 1. Parkinsonova bolest

Parkinsonova je bolest (PB) idiopatski, sporo progresivni degenerativni poremećaj SŽS-a pri kojem dolazi do gubitka dopaminergičkih neurona u supstanciji nigri. Prvi ju je opisao engleski liječnik James Parkinson 1817. godine. Istraživanja su pokazala da se simptomi PB-a pojavljuju pri gubitku 60-80% dopaminergičkih neurona supstancije nigre (Brinar i sur., 2009).

Etiologija idiopatske Parkinsonove bolesti do danas nije u potpunosti razjašnjena. Većinom se pojavljuje kao sporadična bolest. Prema tzv. multifaktorskoj hipotezi, smatra se da je PB rezultat interakcije genetskih i okolišnih čimbenika, a temelj te hipoteze je da 20% bolesnika ima pozitivnu obiteljsku anamnezu u prvom koljenu. Incidencija je bolesti veća u monozigotnih negoli dizigotnih blizanaca (nije 100%-tna). Iz toga je vidljivo da su uz genetske čimbenike bitni i čimbenici okoliša. Smatra se da su PARK1, PARK6, PARK7 i PARK8 (LRRK2) značajni za pojavu PB-a u sporadičnim oblicima i da je PARK2 važan za pojavu familijarnog oblika bolesti (Brinar i sur., 2009).

PB je jedna od najčešćih neurodegenerativnih bolesti i pojavljuje se u svim etničkim skupinama, u oba spola, s nešto većom prevalencijom u muškaraca. Prevalencija bolesti raste proporcionalno s životnom dobi i iznosi oko 1% u populaciji osoba starijih od 65. godina (Brinar i sur., 2009). Prema nekim podacima PB se javlja kod oko 50 na 100, 000 ljudi nakon 50-te godine života (Starobole-Juste i sur., 2018).

#### 1.1. Klinička slika

Parkinsonovu bolest karakterizira ukočenost mišića zbog povišenog mišićnog tonusa (rigidnost), usporenost (bradikineza) i blokiranje kretanja, tremor u mirovanju (akinetički tremor), gubitak postularnih refleksa i fleksijsko držanje tijela (Brinar i sur., 2009). Deficiti se u motorici pogoršavaju tijekom vremena, a rezultat su gubitka dopamina u neuronima motoričkih krugova bazalnih ganglija koji su esencijalni za kontrolu i koordinaciju pokreta (Millage i sur., 2017). U većine bolesnika bolest počinje postupno, obično tremorom ruke u

mirovanju koji je spor i grub. Tremor je najizraženiji u mirovanju, smanjuje se pri kretanju i nestaje u snu. Pojačava ga emocionalno uzbuđenje i umor. Tremorom su najjače zahvaćene šake, ruke i noge, a mogu biti zahvaćeni vilica, jezik, čelo i očni kapci. Mnoge osobe imaju rigiditet bez tremora, a kako rigiditet napreduje tako pokreti postaju spori. Lice postaje poput maske otvorenih usta i smanjeno je treptanje. Narušeno je držanje, osobama je teško hodati, hod je nesiguran i koraci su sitni, ruke su položene uz tijelo i ne njišu se pri hodanju. Ne mogu brzo, uzastopno izvoditi naizmjenične pokrete i skloni su padovima zbog čega često ubrzavaju hod kako bi ih izbjegli (festinacija). To je bolest koja rezultira širokim rasponom poteškoća. Od psiholoških se simptoma često javljaju depresija i demencija. Narušene su govorno-jezično-komunikacijske sposobnosti i učestalo se javlja disfagija (Cabestany i Bayes, 2017).

Simptomi Parkinsonove bolesti ne pojavljuju se samo u idiopatskom parkinsonizmu tj. Parkinsonovoj bolesti već postoji velik broj kliničkih stanja, različitih bolesti i drugih neurodegenerativnih bolesti mozga koje mogu imitirati simptome PB-a i to nazivamo sekundarni parkinsonizam. Sekundarni parkinsonizam mogu uzrokovati vaskularna oštećenja, tumori mozga, stanja nakon traume mozga, toksini, druge neurodegenerativne bolesti, demencije, stanja nakon preboljenog encefalitisa te lijekovi kojima se inducira parkinsonizam (Brinar i sur., 2009).

## 1.2. Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Parkinsonovom bolesti

Prema nekim podacima 70% osoba, koje boluju od PB-a, ima probleme s govorom (Pinto i sur., 2017) dok neki govore kako do govornih poteškoća dolazi kod oko 90% bolesnika (Starabole-Juste i sur., 2018). U bolesnika s PB učestalo se javlja dizartrija. Može se pojaviti u bilo kojoj fazi i pogoršava se s progresijom bolesti. Dovodi do progresivnog gubitka komunikacije i u konačnici, može rezultirati mutizmom. Dizartrija, koja se javlja u bolesnika s PB, ima karakteristike koje su povezane s glavnim znakovima parkinsonizma (tremor, rigiditet i bradikineza) (Pitno i sur., 2017). Utječe na različite aspekte govora; disanje, artikulaciju, fonaciju i prozodiju te rezultira smanjenom razumljivosti govora (Bandini i sur., 2016). Obično se javlja hipokinetička dizartrija koju karakterizira smanjeni intenzitet, odnosno glasnoća, nepreciznost u artikulaciji, kratki iskazi, promukao, hrapav glas, narušena prozodija, česte pauze, povišena fundamentalna frekvencija (f0) i prisutno je više varijabilnosti u f0 (Lama i Tjaden 2016). Brojna su istraživanja pokazala da osobe s PB-om imaju probleme s govornim disanjem. Smanjen je kapacitet pluća i veća je varijabilnost

respiratornih pokreta. Osim toga, napetiji im je prsni koš, slabiji su respiratorni mišići i smanjena je koordinacija govora i disanja. Govorno se disanje mijenja kako bolest napreduje. Problemi govornog disanja dovode do povećane mišićne napetosti i zbog toga govor postaje umarajući i govorni zahtjev, kao što je glasno i dugotrajno pričanje, nije dostupan. Huber i Darling-White 2017. godine ustanovili su da osobe s PB pri čitanju ulomka udišu puno više puta i to na granicama koje nisu povezane sa sintaksom. To otkriće podržava tvrdnju da osobe imaju poteškoće s lingvističkim i respiratornim planiranjem. Zbog toga, predlažu terapiju koja mora biti usmjerena na poboljšanje govornog planiranja te se pri govoru više pažnje mora usmjeravati na disanje (Huber i Darling-White, 2017). Prisutna su odstupanja u rasponu, snazi, brzini i tonusu neuromišićnih funkcija koji su uključeni u govornu produkciju. Nepotpuno je spajanje, a u nekim slučajevima dolazi i do atrofije glasnica. Smanjen je intenzitet glasa i u teoriji to se događa zbog rigidnosti u respiratornoj i laringealnoj muskulaturi (Watts, 2016). Narušena je i samopercepcija glasnoće. Česta je disfonija i glas je generalno hrapav. Pri produkciji vokala primijećena je povećana fundamentalna frekvencija ( $f_0$ ), povećan jitter i shimmer, te su prisutne promjene vezane uz tremor (Pinto i sur., 2017). Prema različitim istraživanjima brzina je govora ista ili brža, dok je prema nekima sporija. (Skodda i Schlegel, 2008., prema Pinto i sur., 2017.) U govoru, rade veće pauze, a prosječna pauza znatno je duža nego kod zdravih pojedinaca (Pinto i sur., 2017). Pronađene su poteškoće u auditivnoj percepciji. Oboljele osobe mogu poboljšati govornu produkciju u kontroliranim uvjetima, slijedeći vanjske poticaje, ali nisu sposobni za samoispravljanje. Nedostaci u samoispravljanju upućuju na to da je narušeno unutrašnje monitoriranje govorne produkcije povezano s auditivno-govornom percepcijom. Na činjenicu da je narušeno monitoriranje upućuje i to da su u čitanju bolji nego u spontanom govoru (De Keyser i sur., 2016). Kod hipokinetičke je dizatrije smanjen raspon pokreta uključenih u produkciju govora pa dolazi do artikulacijskih poremećaja. Točnije, smanjena je brzina i pokretljivost artikulatora. (Bandini i sur., 2016). Artikulacijske se teškoće pojačavaju progresijom bolesti (Pitno i sur., 2017). Rezultati istraživanja Bandini i sur. 2016. godine pokazali su da oboljele osobe imaju smanjenu pokretljivost donje usne tijekom otvaranja i zatvaranja usta što negativno utječe na razumljivost govora (Bandini i sur., 2016). Analiza smjera i brzine pokreta artikulatora, pokazuje smanjenu pokretljivost i brzinu pokretljivosti donje usne i donje čeljusti (Pinto i sur., 2017). Probleme tečnosti koji se javljaju, neki opisuju kao neurogeno mucanje jer su posljedica onoga što se događa u mozgu i nisu rezultat razvojnog procesa. U istraživanju Starobole-Juste i sur., 2018. godine sudjelovale su osobe s PB-om (N=20), osobe s razvojnim mucanjem (N=20) i osobe bez PB-a, uredne tečnosti (N=40).

Rezultati su pokazali da osobe s PB-om i osobe s razvojnim mucanjem pokazuju učestalu pojavu mucanju sličnih netečnosti u monologu i čitanju (kod razvojnog mucanja veća pojavnost) i da osobe s PB imaju više sličnosti s osobama s razvojnim nego s neurogenim mucanjem. Osobe imaju manje mucanju sličnih netečnosti u govoru ukoliko ih se upozori na brzinu govora i ako više naglašavaju artikulaciju svakog pojedinog glasa (Starobole-Juste i sur., 2018). U studiji slučaja čovjeka izrazito nefluentnog govora, koji je bio povezan s parkinsonizmom, Van Lancker i sur. 2012. godine potvrdili su da je spontani govor puno više narušen od ponavljanja, čitanja i pjevanja (Van Lancker i sur., 2012., prema Weir-Mayta i sur, 2016).

Osim govornih poremećaja, često se javljaju i jezične poteškoće zbog čega je *govorni output* dodatno narušen. Od jezičnih su poteškoća prisutni poremećaji u morfosintaksi, dolazi do poteškoća u konjugaciji glagola te razumijevanju složenih rečenica. Pragmatički poremećaji utječu na sposobnost razumijevanja metafore, inverzije i ironije (Boschi i sur., 2017). Istraživanje Ash i sur. 2012. godine u kojem se ispitivalo pripovijedanje, otkrilo je nedostatak koherencije i teškoće prilikom održavanja teme (Ash i sur., 2012., prema Boschi i sur., 2017).

Opisane govorne i jezične poteškoće negativno utječu na komunikaciju i dovode do komunikacijskih teškoća koje predstavljaju veliki problem oboljelim osobama jer ih ograničavaju u njihovim socijalnim interakcijama. Negativno utječu na socijalne veze, često dolazi do socijalne izolacije i do promjena u identitetu osobe (Takahashi i sur., 2016). Konverzacija postaje teška čak i kada su promjene u glasu i govoru umjerene i ne interferiraju s razumljivosti govora. U istraživanju, u kojemu se ispitivao utjecaj problema s govorom na kvalitetu života sudjelovala su 24 ispitanika s PB. Ispitanici su izjavili da govor zahtjeva puno truda te da stalno moraju misliti što i kako govoriti. Navode probleme u pronalaženju riječi i praćenju brze konverzacije. Uz to, često se izgube u pola razgovora i zaboravljaju što su htjeli reći. Često se osjećaju kao promatrači što izaziva frustracije, a osim toga navode i sram, posebice kad je prisutan tremor. Osobito im je neugodno kada komuniciraju s nepoznatim ljudima, a velik im problem predstavlja govor na javnim mjestima i pozadinska buka, čak i u vlastitom domu (Yorkston i sur., 2016).

Tijekom logopedске procjene i same terapije dobro je koristiti upitnike samoprocjene. Oni nam daju uvid u pacijentovu perspektivu govornih poteškoća i njihovih učinaka na kvalitetu njegova života. Pomoću njih možemo saznati što pacijenta najviše muči te na što se najviše trebamo usmjeriti u terapiji. U svijetu se za oboljele od PB-a koriste *The Dysarthria Impact Profile Letanneux* (DIPL), *Voice Handicap Indeks* (VHI) i sl. (Pinto i sur., 2017). U

istraživanjima se pokazalo da govornici s PB-om i teškom hipokinetičkom dizartrijom pokazuju veliko poboljšanje u govoru, tj. u razumljivosti govora ako su prisutni ritmički, auditivni tragovi, odnosno poticaji. Oni se ponašaju kao „održavatelji“ unutrašnjeg modela koji je narušen i podržavaju regulaciju glasnoće govora (Thaut i sur., 2002., prema Weir-Mayta i sur, 2016). Ho i sur. tvrde da osobe s PB mogu uspješno prilagoditi glasnoću govora ako im se pruže verbalne upute kao poticaj (Ho i sur., 1999., prema Weir-Mayta i sur, 2016). Sposobnost regulacije glasnoće vanjskim poticajima dokazano je istraživanjima o *Lee Silverman Voice Treatment* (LSVT). Ta terapija uči hipokinetične govornike da usprkos narušenom unutarnjem modelu mogu modulirati govor (Fox i sur., 2006., prema Weir-Mayta i sur, 2016). LSVT je strukturirana, na dokazima utemeljena terapija pomoću koje se može povećati glasnoća, tako da se kroz vokalizaciju i različite govorne vježbe postupno povećava glasnoća govora. Vježbe su strukturirane tako da se postepeno, s jednostavnih aktivnosti prelazi na aktivnosti svakodnevnog života. Tiskani tekst može biti od velike pomoći, razmaci između riječi mogu potaknuti govornika da bolje naglašava pojedine riječi, granice između riječi te da rečenicu izgovori fluentnije ili glasnije (Weir-Mayta i sur, 2016). Tretman *SPEAK OUT!* potiče osobe da pričaju s namjerom, usmjeravajući se na povećavanje glasnoće i intonacije tijekom govora. Watss je 2016. godine ispitivao utjecaj tretmana na 78 osoba s PB i rezultati su pokazali kako se intenzitet glasa uslijed tretmana u bolesnika povećao za 6,9 do 17 dB (Watss, 2016). Iako većina osoba ima govorne poteškoće, ne pohađaju terapiju. Razlog tome je taj što su pacijenti često starije osobe kojima je teško doći do specijalizirane ustanove. Osim toga, tijekom grupne terapije, terapeut ne može svima posvetiti jednaku pažnju i dati *feedback*, a problem je i taj što je vježbe potrebno raditi kod kuće, ali ih ne rade jer im nedostaje podrška terapeuta (Bandini i sur., 2016).

### 1.3. Poremećaji gutanja kod osoba s Parkinsonovom bolesti

Poremećaj gutanja ili disfagija čest je simptom PB-a. Teški oblici disfagije obično se javljaju u kasnijim fazama bolesti, prosječno 10 godina nakon pojave prvih simptoma. U rijetkim slučajevima disfagija može biti prvi znak PB-a (Suttrup i Warnecke, 2015). Uzrok disfagije u bolesnika s PB-om nije u potpunosti razjašnjen, ali je potvrđeno da su dopaminergički i ne-dopaminergički mehanizmi uključeni u razvoj (Suttrup i Warnecke, 2015). Obično se javlja orofaringealna disfagija i njezina pojavnost kreće se od 11 do 81% (Takizawa i sur., 2016). Česti simptomi i znakovi orofaringealne disfagije u bolesnika s PB-om su: nemogućnost zadržavanja bolusa u usnoj šupljini, otežan prijenos bolusa prema bazi jezika, nazalna regurgitacija, zaostajanje hrane u usnoj šupljini, vaskulama i piriformnim sinusima, kašalj, gušenje, pojačano slinjenje, promjene glasa, gubitak tjelesne težine te ponavljajuće upale pluća. Disfagija utječe na nutritivni status bolesnika, dovodi do pothranjenosti i dehidracije, otežava unos lijekova i općenito utječe na kvalitetu života. Također, može uzrokovati aspiracijsku pneumoniju koja je jedan od najčešćih uzroka smrti u osoba s PB. Osim što negativno utječe na kvalitetu života, utječe na socijalne interakcije i emocionalno stanje, pa se često javljaju strah i depresija. Fiberendoskopija ždrijela i grkljana te videofluoroskopija akta gutanja smatraju se zlatnim standardima u dijagnostici disfagija. Osim tih pretraga, u dijagnostici disfagija u osoba s PB preporuča se korištenje modificiranog vodenog testa i pacijenti koji imaju maksimalni volumen ispod 20ml vjerojatno imaju disfagiju. Mogu se koristiti specijalizirani upitnici, a u svijetu se koriste standardizirani upitnici *The swallowing disturbance questionnaire (SDQ)* i *Munich Dysphagia test-Parkinsons disease (MDT-PD)*. Uporaba SDQ je jednostavnija, a MDT-PB je bolji jer može otkriti blaže oblike, pa čak i početne simptome orofaringealne disfagije. Postoji *The dysphagia-specific quality of life questionnaire (SWAL-QOL)*, upitnik izrađen za procjenu utjecaja disfagije na život pojedinca. Istraživanje Jeong Ko i sur. 2017. godine, koje je provedeno među populacijom s PB-om, pokazalo je da je maksimalno vrijeme fonacije kraće kod osoba s disfagijom, pa smatraju da može poslužiti kao indikator disfagije (Jeong Ko i sur., 2017). Suttrup i Warnecke kao indikatore disfagije navode značajan gubitak tjelesne težine bez objašnjenja, prekomjernu proizvodnju slina i slinjenje (Suttrup i Warnecke, 2015).

Oko 20% bolesnika s PB svjesno je da ima probleme s gutanjem, a manje od 10% zatraži pomoć. Terapija disfagije u bolesnika provodi se medikamentno (agonisti dopamina i amorfina) te osobe pohađaju logopedsku terapiju. Koriste se tehnike kao što su modifikacija



bolusa, postularne strategije, manevri gutanja, termo-taktilna stimulacija i električna stimulacija. Budući da su organi za gutanje i govor povezani, često se koristi vokalna terapija. Istraživanja su pokazala kako LSVT rezultira poboljšanom pokretljivošću jezika, dovodi do smanjenja vremena potrebnog za prijenos bolusa prema bazi jezika i smanjene učestalosti zaostajanja hrane. Smatra se da je i trening ekspiratorne mišićne snage učinkovit u terapiji disfagija jer dovodi do poboljšanja u hiolaringealnoj funkciji i smanjenja rizika od aspiracije (Suttrup i Warnecke, 2015). U budućnosti, potrebno je napraviti istraživanja koja će dodatno ispitati prirodni tijek i patofiziologiju disfagije u bolesnika s PB-om, razviti standardizirane metode i kliničke procjene koje će moći što ranije detektirati disfagiju i također, dodatno ispitati utjecaje različitih tretmana, njihov klinički značaj i utjecaj na kvalitetu života pojedinca (Suttrup i Warnecke,2015).

## 2. Huntingtonova bolest

Huntingtonovu je bolest (HB) prvi opisao George Huntington 1872. godine (Stewart, 2012). Nasljeđuje se autosomno dominantno, uzrok bolesti je mutacija gena na kratkom kraku kromosoma 4p16,3, a dolazi do abnormalnog pojavljivanja ponavljanja CAG tripleta koji kodiraju aminokiselinu glutamin. Normalan broj CAG tripleta je 11-34, a osobe sa 40 i više ponavljanja razvijaju Huntingtonovu bolest. Broj CAG ponavljanja korelira s težinom bolesti (slučajevi s ranijim početkom bolesti imaju najveći broj ponavljanja). Izraženija je u osoba koje bolest nasljeđuju od oca, a progresija bolesti sporija je u starijih nego u mlađih bolesnika (Brinar i sur., 2009).

Javlja se izrazita atrofija glave nuleusa kaudatusa i putamena bilateralno, udružena s umjerenim stupnjem atrofije vijuga frontalnih i temporalnih regija. Strijatalna degeneracija započinje u medijalnim dijelovima kaudatusa, no širenjem atrofija zahvaćene su i ostale stanice. Biokemijske promjene bazalnih ganglija karakterizirane su degeneracijom gabaerگیčkih neurona te smanjenim gabaerگیčkim i acetilkolinskim projekcijama u vanjski dio globusa palidusa. Smanjena je koncentracija biosintetičkih enzima neurotransmitora i to glutaminske acidne dekarboksilaze (GAD) i klinacetil-transferaze, a snižen je i metabolizam glukoze što prethodi gubitku tkiva (Brinar i sur., 2009).

Učestalost Huntingtonove bolesti procjenjuje se na 5 oboljelih na 100.000 stanovnika (Brinar i sur., 2009).

### 2.1. Klinička slika

Simptomi i znakovi bolesti najčešće se javljaju između 30-e i 50-e godina života (Sewart, 2017). Bolest karakteriziraju abnormalne motoričke kretnje (koreja), subkortikalna demencija sa znakovima disfunkcije fronto-strijatalnih puteva te psihički poremećaji. Koreatični se poremećaj očituje abnormalnošću hoda (živahan hod i trzanje udova), abnormalnim pokretanjem očiju te simptomima distonije i parkinsonizma. Poremećaji pokreta isprva su blagi i najuočljiviji su na rukama i licu, no postupno postaju izraženiji i zahvaćaju sve mišiće tijela i udova. Povećana je učestalost treptanja, a voljnu protruziju jezika konstantno remete nevoljni pokreti. Pokreti se pojavljuju na stereotipan način, a u uznapredovalim stadijima poprimaju atetoidne ili distoničke kretnje (Brinar i sur., 2009).

Atetozu čine crvoliki vijugavi pokreti pretežno u distalnim mišićima, a distonije su dugotrajne mišićne kontrakcije koje mijenjaju držanje tijela (Bilney i sur., 2003). Mišićni je tonus obično snižen do uznapredovalih stadija bolesti kada se može javiti rigidnost, tremor i bradikineza (Brinar i sur., 2009). Najraniji klinički simptomi su gubitak tjelesne težine i blage kognitivne poteškoće koje se obično javljaju prije postavljanja dijagnoze. Dolazi do promjena u metabolizmu, problema sa spavanjem i učestalo se javljaju disfagije (Stewart, 2012). Poremećaj kognitivnih funkcija razvija se postupno. U početku se javljaju iritabilnost i promjene raspoloženja, no brzo se razvijaju poremećaji koncentracije i egzekutivnih funkcija (Brinar i sur., 2009). Imaju poteškoće s planiranjem, organizacijom i izvođenjem različitih aktivnosti (Binley i sur., 2003). Psihički su simptomi varijabilni, a prisutni su u oko polovice bolesnika. Javlja se depresija, iritabilnost, impulzivnost, loša samokontrola, ispadi gnjeva te ponekad bipolarni poremećaj ili shizofrenija (Brinar i sur., 2009; Stewart, 2012). Progresija bolesti varira od osobe do osobe, ali u konačnici dovodi do potpune ovisnosti osobe uz postelju (Hamilton i sur., 2012). Do smrti dolazi u prosjeku 15-20 godina od početka bolesti. Liječenje je simptomatsko jer ne postoji tretman koji liječi ili usporava bolest. Od lijekova se primjenjuje antagonist dopamina haloperidol (Haldol). Osobe pohađaju fizioterapiju, psihoterapiju i logopedsku terapiju kako bi im se olakšale svakodnevne aktivnosti i život (Bilney i sur., 2003).

## 2.2. Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Huntingtonovom bolesti

Kako bolest napreduje sposobnost komunikacije opada zbog promjena u motoričkom funkcioniranju, narušenih kognitivnih i jezičnih sposobnosti i neuro-psiholoških promjena. Neurodegeneracija bazalnih ganglija, posebice globusa palidusa, rezultira varijabilnim uzorkom govornih poteškoća, a kako bolest napreduje poteškoće u izvršnim funkcijama i radnom pamćenju negativno utječu na jezične sposobnosti. U ranim fazama bolesti osobe ne moraju imati simptome ili imaju blagu dizartriju i razumljivost govora nije narušena. S progresijom bolesti osobe razvijaju blagu do umjerenu dizartriju i koreu koje utječu na razumljivost govora (Hamilton i sur., 2012). Uz to, osobe oboljele od HB-a pokazuju manjak inicijative u komunikaciji i pojednostavljene sintaktičke strukture (Boschi i sur., 2017). Smatra se da u kasnim fazama bolesti razumiju puno više nego što mogu producirati. Neki bolesnici mogu razviti verbalnu apraksiju zbog koje se javljaju artikulacijske greške koje su izraženije što su riječi duže i kompleksnije. Dolazi i do poteškoća u koordinaciji disanja i

govora. Narušene su sposobnost pisanja, tipkanja i nepravilna je gesta pokazivanja. Osobe gube volju za komunikacijom i odbijaju sudjelovati u istoj. Govorne poteškoće koje se javljaju u bolesnika s HB imaju karakteristike hiperkinetičke dizatrije (Hamilton i sur., 2012). Osobe s blagim oblikom imaju blažu dizatriju, a osobe s umjerenim oblikom bolesti imaju težu dizatriju što znači da dizatrija progredira progresijom bolesti. Najčešće je narušena artikulacija, prisutne su fonatorne poteškoće, promjene u prozodiji i narušeno je govorno disanje (nagla potreba za izdisanjem i eksplozivan govor) (Hartelius i sur., 2010). Obilježja dizatrije u bolesnika s HB su: distorzije konsonanata i vokala, neprimjerene pauze unutar i izvan riječi, usporen govor, produljavanje glasova, problemi s disanjem, napeta fonacija, hrapav i promukao glas te smanjena visina i intenzitet glasa (Hamilton i sur., 2012). Glas je hrapav, zadihan, monoton, forsiran, napet, s puno fluktuacija i naglim i čestim prekidima u fonaciji, a poteškoće se pojačavaju kako bolest napreduje. Akustička analiza maksimalne fonacije vokala pokazala je malo niži  $f_0$  što je suprotno onom što se događa kod PB-a, gdje je  $f_0$  povišen. Jitter i shimmer imaju više vrijednosti. Smatra se da takve poteškoće uzrokuju nepravilna addukcija i abdukcija glasnica, narušen mišićni tonus i nevoljni pokreti kao što su korea, mioklonus, i tremor (Jesus Valesco Garcia i sur., 2010). Nepravilan je obrazac disanja, povećana je mišićna napetost respiratorne muskulature i smanjen je kapacitet pluća. Još uvijek nije poznato jesu li problemi u disanju obilježje kasnijih stadija bolesti ili se pojavljuju već u ranim fazama HB-a. U istraživanju Jones i sur. 2016. pokazalo se da vježbe pravilnog disanja, iako u maloj mjeri, doprinose poboljšanju mišićnog tonusa respiratornih mišića, a poboljšava se i efikasnost kašljanja. Osim toga, na disanje negativno utječe loše držanje tijela pa je potrebno poraditi i na tome (Jones i sur., 2016).

Uz govorne poteškoće česte su i jezične i od jezičnih poteškoća javljaju se poteškoće u razumijevanju složenih sintaktičkih struktura, poteškoće u pronalaženju riječi, smanjenje vokabulara, smanjenje duljine iskaza, pojednostavljivanje sintaktičkih struktura, poteškoće u održavanju teme razgovora i perseveracije (Hamilton i sur., 2012). Uz to imaju i poteškoće u razumijevanju prenesenog značenja i metafora (Saldert i sur., 2010). U istraživanju Murraya iz 2000. sudjelovalo je 10 osoba s HB i na zadatku opisivanja slike imali su kraće rečenice, jednostavnije rečenice i manji broj gramatički ispravnih rečenica od kontrolne skupine (N=9). Iako su producirali gotovo jednak broj rečenica, opis pacijenata bio je manje informativan (Murray, 2000).

Hartelius i sur. su 2010. godine ispitivali utjecaj komunikacijskih teškoća na kvalitetu života 18 osoba s HB i njihov pogled na poteškoće. Rezultati su pokazali da oboljele osobe

žele bogatiji socijalni život i bolje komunikacijske strategije. Većina osoba s HB ne usmjerava se toliko na govorni *output*, koliko na same probleme u komunikaciji. Govore da izbjegavaju diskusije jer imaju probleme s komunikacijskim izmjenama i uključivanjem u temu razgovora. Smeta im što drugi ljudi pričaju brzo i tvrde da to negativno utječe na komunikaciju. Osobe s HB iskazale su potrebu za više komunikacije jer ima pozitivan psihološki učinak. Budući da su osobe iskazale potrebu za bogatijim socijalnim životom, a komunikacija je srce sudjelovanja, znanja o tome s kojim se problemima osobe suočavaju treba biti okosnica u terapiji (Hartelius i sur., 2010).

Zbog nedostatka specijaliziranih testova u svijetu se u dijagnostici često koristi *Western Aphasia Battery* (WAB). S obzirom na to da je kod HB-a širok raspon govorno-jezično-komunikacijskih poteškoća koje negativno utječu na kvalitetu života te obiteljske i socijalne veze potrebno je koristiti različite pristupe i komunikacijske tehnike da se osobi omogući zadržavanje komunikacijskih sposobnosti što je dulje moguće.

U ranoj se fazi predlažu tehnike opuštanja i vježbe disanja. Uz to se koriste različite tehnike dizajnirane za normalizaciju glasa. Smatra se da je u ranoj fazi bitno pružiti tehnike koje će im pomoći u monitoriranju govora i samoispravljanju. To je posebice važno ukoliko dođe do ubrzanja tempa govora, a osobe često u ranim fazama ubrzavaju tempo kako bi izbjegli prekide u komunikaciji uzrokovane nevoljnim pokretima. U umjerenoj fazi potrebno je savjetovati obitelji o pozitivnom komunikacijskom okruženju. Posao logopeda je objasniti na koji način mogu olakšati komunikaciju, stvoriti prilike za komunikaciju putem različitih aktivnosti i predložiti najbolje komunikacijske strategije. Mnoštvo simptoma utječe na komunikaciju, stoga jedna vrsta terapije ne može biti dostatna. Fokus u terapiji treba biti održavanje vještina, potrebno je poticati govor što je više je moguće te koristiti strategije i tehnike da bi osobe zadržale osjećaj vrijednosti i samostalnosti što je dulje moguće. Alternativna i augmentativna komunikacija (AAK) može umanjiti komunikacijske teškoće i povećati šanse za sudjelovanje u svakodnevnom životu. Strategije se moraju početi implementirati dok još postoji motivacija i kapacitet za učenje. Kognitivni poremećaji kasnije mogu onemogućiti mogućnost učenja i korištenja takvih sredstava. Najčešće se koriste nisko-tehnološka sredstva. Komunikacijske ploče i knjige stimuliraju uporabu riječi i fraza te potiču razumijevanje i produkciju govora u različitim komunikacijskim situacijama. Koriste se komunikacijske knjige s personaliziranim slikama i fotografijama, a vizualne sheme na kojima su naslikane različite aktivnosti i komponente tih aktivnosti mogu olakšati planiranje, iniciranje i završavanje različitih aktivnosti svakodnevnog života (Hamilton i sur., 2012).

### 2.3. Poremećaji gutanja kod osoba s Huntingtonovom bolesti

Osobe s Huntingtonovom bolesti tijekom vremena učestalo razvijaju poremećaje gutanja. Kašljanje je jedan od prvih simptoma, a kasni simptomi su aspiracijska pneumonija, gušenje i kaheksija. Simptomi disfagije prisutni su u svim fazama gutanja i variraju s obzirom na fazu, odnosno težinu bolesti. Ne postoje podaci o učestalosti disfagija u bolesnika s HB (Stewart, 2012). Najčešći uzrok smrti u bolesnika s HB-om su aspiracijska pneumonija (Heemskerck i Roos, 2011., prema Stewart, 2012), gušenje i kaheksija (Trejo i sur., 2004., prema Stewart, 2012). Osobe s HB-om i njegovatelji često negiraju simptome disfagije kao što su gušenje i kašljanje tijekom hranjenja, a zanemaruju i simptome gastritisa, žgaravice i povraćanja. Ako su svjesni poteškoća navode da imaju poteškoće s unošenjem hrane u usnu šupljinu i da im je potrebno više vremena za jelo. Dakle, najčešće navode poremećaje hranjenja, ali i gubitak apetita i izbjegavanje hranjenja u javnosti. Pri hranjenju, problem im stvaraju nevoljni pokreti trupa, vrata i ruku. Što se tiče oralne faze, smanjena je koordinacija gutanja, odgođen je refleks gutanja, narušeno je pripremanje bolusa, žvakanje je usporeno, javljaju se brzi/spori nevoljni pokreti jezikom i pljuvanje, vilica je ukočena, usta su nedovoljno zatvorena pa dolazi do ispadanja hrane iz usta, spor je prijenos bolusa prema bazi jezika i često dolazi do ponovljenog gutanja zbog zaostajanja hrane u usnoj šupljini. Što se tiče faringealne faze javlja se korea tijekom gutanja, gutanje je čujno, dolazi do inhalacije, nevoljne addukcije i abdukcije glasnica tijekom gutanja, fonacije tijekom gutanja i nevoljnog roktanja, narušena je laringealna elevacija, hrana često ide na nos, dolazi do penetracije, prisutni su ostaci hrane u vaskulama i piriformnim sinusima, dolazi do kašljanja prije i nakon gutanja, aspiracije i gušenja hranom i tekućinom. Što se tiče ezofagealne faze narušeno je otvaranje gornjeg i donjeg sfinktera jednjaka, spor je prolazak bolusa kroz jednjak, javljaju se refluks, žgaravica i povraćanje (Stewart, 2012).

Od tretmana se preporuča optimalizacija posture, korištenje dodatne opreme, gutanje manjih zalogaja i češći, a manji obroci, mijenjanje konzistencije hrane, stimulacija ledom, skretanje pažnje na zadržavanje daha tijekom gutanja i uzimanje lijekova (haloperidol, injekcije botulina). Tretmani disfagija djeluju na simptome, ali ne i uzrok. Utjecaj terapija nije ispitan i ne zna se kako pojedini tretmani utječu na disfagiju u bolesnika s HB-om (Stewart, 2012). Tretning ekspiratorne mišićne snage utječe na disanje, ali nema gotovo nikakav učinak na sposobnost gutanja (Reyes i sur., 2015). *The Unified Huntington's Disease Rating Scale* (HSG) najčešće se koristi u procjeni HB-a, a ne uključuje procjenu disfagije. Zbog toga je

potrebno raditi na razvoju skala procjene za disfagiju i podizanju svijesti o prisutnosti poteškoća gutanja u ovoj populaciji (Stewart, 2012).

### 3. Multipla skleroza

Multipla skleroza (MS) upalna je autoimunosna demijelinizacijska bolest SŽS-a. Osnovna karakteristika su brojna demijelinizacijska oštećenja SŽS-a. Upalna demijelinizacijska oštećenja u početku su pretežno lokalizirana u bijeloj tvari SŽS-a, dok u kasnijoj fazi nastaju oštećenja aksona i neurona. To je bifazična bolest koju karakterizira prva faza u kojoj je bolest reverzibilna, a to je upalno relapsna faza i druga, neurodegenerativna faza bolesti kod koje dolazi do postupno progresivnog razvoja neuroloških ispada koji više nisu reverzibilnog karaktera. Razlikujemo nekoliko vrsta MS-a, a to su CIS (klinički izolirani sindrom), relapsno remitirajući oblik (RRMS), sekundarno progresivni oblik (SPMS), primarno progresivni oblik (PPMS) i benigni oblik MS-a (Brinar i sur., 2009).

Uzrok bolesti nije u potpunosti razjašnjen, ali smatra se da nastaje međuigrom genskih čimbenika i čimbenika okoline. Smatra se da je MS poligenska bolest u koju može biti uključeno 10-20 gena. HLA DR2 i DR4 haplotipovi povećavaju rizik za nastanak MS-a. Što se tiče čimbenika okoline važnima se smatraju Epstein-Barrov virus i herpes virus, te čimbenici koji nisu involvirani u patogenezi, ali mogu utjecati na patogenezu bolesti, a to su manjak vitamina D i pušenje (Brinar i sur., 2009).

Učestalost MS-a kreće se oko 80-100 oboljelih na 100.000 stanovnika. Bolest je znatno rjeđa u Japanaca i ostalih azijata (5 oboljelih na 100.000 stanovnika), a nema je u crnaca u Africi. Dva puta je češća u žena nego u muškaraca. Može se pojaviti u dječjoj dobi, no uglavnom se pojavljuje između 18-e i 50-e godine, najčešće u trećem deceniju života (Brinar i sur., 2009).

#### 3.1. Klinička slika

Klinički simptomi dijele se na simptome ispada i paroksizmalne simptome. U simptome ispada ubraja se osjetni poremećaj koji se najčešće očituje parestezijama (trnjenjem, mravinjanjem), disestezijama ili hipoestezijama. Javlja se optički neuritis, može doći do postupnog gubitka vida, bolova u oku pri pokretu očne jabučice, dvoslika i promjene u percepciji boja. Često nastaje intranuklearna ofalmoplegija. Od motoričkih simptoma javlja se slabost udova i nestabilnost u hodu, parapareze, tripareze ili hemipareze. Javlja se trunkalna ataksija, ataksija na udovima s karakterističnim intencijskim tremorom, a osim



cerebralne ataksije, zbog oštećenja osjetnih puteva, pojavljuje se i osjetna ataksija. Kognitivni poremećaji nastaju u oko polovine bolesnika, a mogu biti prisutni poremećaji kratkoročnog pamćenja, pozornosti i govornih funkcija. Bolesnici su često emocionalno labilni i depresivni. Zbog pseudobulbarnih simptoma može nastati prisilni smijeh ili plač, apatija ili euforija. Česte su vrtoglavice i nerijetko su praćene nistagmusom, senzornim ispadima na licu i rjeđe unilateralnom gluhoćom. Može se javiti faciopareza. Umor je vrlo izražen i čest simptom koji se može pojaviti neovisno o fizičkom naprezanju. Učestalo dolazi do poremećaja kontrole sfinktera (80-90% bolesnika). Česta je dizartrija, a disfagija nastaje u kasnijoj fazi bolesti i karakterizira ju zagrcavanje tekućine. U paroksizmalne simptome ubraja se Lhermitteov znak, kojeg karakterizira prolaženje parestezija niz tijelo prilikom sagibanja glave (ima lokalizacijsko značenje; upućuje na prisutnost demijelinizacijskog plaka u području vratne kralježnične moždine). Zatim, miokimije ili titranje mišića lica, hemifacijalni spazmi i fleksorni (tonički) spazmi mišića udova koji nastupaju iznenada, često su uzastopni i jako bolni, a izaziva ih pokretanje udova, hiperventilacija ili hladnoća. Česta je neuralgija trigeminalnog živca i uzrokuje ju perinuklearna demijelinizacija u moždanom deblu (Brinar i sur., 2009).

### 3.2. Poremećaji govora kod osoba s multiplom sklerozom

MS je bolest koja se očituje raznolikim simptomima i manifestacijama, a spastična i ataksična dizartrija najčešći su govorni problemi. Dizartrija se javlja u oko 40% osoba s MS-om. Ozbiljnije govorne poteškoće javljaju se kako bolest napreduje, iako se mogu javiti i odmah nakon početka bolesti (Baylor i sur., 2010). Narušena je artikulacija, glasnoća govora, glas je hrapav i najčešće se javlja miješana, spastično-ataksična dizartrija. Rjeđe se javljaju problemi u kontroli visine glasa, neadekvatna visina glasa i hipernazalnost (Dogan i sur., 2007). Pokreti artikulatora su znatno sporiji. Narušena je i funkcija, odnosno pokretljivost donje usne i čeljusti (Putzer i sur., 2007). Rezultati istraživanja Harteliusa i Lillvika iz 2003. godine pokazuju kako je jezik više pogođen od usana. Funkcija je jezika puno više narušena i kod osoba s MS-om koje nemaju dizartriju (Hartelius i Lillvik, 2003). Osim toga, narušeno je podizanje mekog nepca i grkljana što dovodi do poteškoća u kontroliranju visine glasa i pretjerane nazalne emisije (Farmakides i Bone., 1960). Osim artikulacije, narušeno je disanje i posljedično, prozodija (Tjaden, 2003). Govor je usporen, vokali su produljeni i česti su prekidi (pauze) u govoru (Yamout i sur., 2009). Većina osoba ima disfoniju i probleme u

addukciji glasnica (Dogan i sur., 2007). Česti su prekidi u glasu, odnosno pucanje glasa, javlja se vokalni zamor i promuklost (Yamout i sur., 2009). U bolesnika s MS vrijednosti jittera, shimmera i SPI su povišeni. Maksimalno vrijeme fonacije znatno je kraće nego kod zdravih pojedinaca, a vrijednosti NHR-a i f0 su slične kao kod zdravih pojedinaca (Dogan i sur., 2007). Promjene u glasu često su zamaskirane promjenama u razumljivosti govora i prozodiji koji su više narušeni (Ve lez Feijo i sur., 2004).

Čak i kada su govorne poteškoće blage, utječu na stil života i komunikaciju (Yorkston i sur., 2001). Ograničenja u komunikaciji nisu isključivo posljedica govornih poteškoća, već proizlaze i iz drugih poteškoća i simptoma koji se javljaju uz MS. Umor, motorički i vizualni simptomi, depresija, iritabilnost i sl. također dovode do ograničenja u komunikaciji (Baylor i sur., 2010). Osobe navode da im je teško pratiti ritam prijatelja i sudjelovati u različitim aktivnostima jer su umorni i jer imaju poteškoće u kretanju te da zbog toga često izbjegavaju druženja (Yorkston i sur., 2001).

Poteškoće se u govoru i glasu mogu kontrolirati i modificirati adekvatnom logopedskom terapijom. U tretmanu se primjenjuju vježbe za pokretljivost govornih organa, vježbe pravilnog disanja, ritma i tempa govora i intonacije (Farmmakides i sur., 1960). Preporuča se korištenje glasnog govora jer pozitivno utječe na artikulaciju i dovodi do smanjenja nazalnosti (Tjaden i Wilding, 2005). Od novijih se pristupa u terapiji preporuča dubinska mozgovna stimulacija (DBS) jer pozitivno utječe na fonaciju (Putzer i sur., 2016). Vrlo mali broj istraživanja govori o terapiji govornih poremećaja u osoba s MS, posebice manjka novih koja govore o novim pristupima i tehnikama stoga je u budućnosti potrebno dodatno ispitati učinke različitih terapijskih postupaka kako bi se dobio uvid u najučinkovitije strategije i postupke.

### 3.3. Poremećaji gutanja kod osoba s multiplom sklerozom

U bolesnika s MS učestalo se javlja disfagija, posebice u kasnijim fazama bolesti (Murano Ferre Fernandes i sur., 2013). Učestalost orofaringealne disfagije kreće se od 33-43%. Može se pojaviti kod osoba koje imaju blaže poteškoće iako je češća u kasnijim stadijima bolesti. Češća je i teža u bolesnika koji imaju oštećenja u malom mozgu, moždanom deblu i u bolesnika koji imaju kognitivne poteškoće. Simptomi se disfagije najčešće javljaju u oralnoj i faringealnoj fazi gutanja. Najčešći su kašljanje i gušenje tijekom gutanja, zapinjanje hrane u grlu, zaostajanje hrane u usnoj šupljini i ponovno gutanje te teškoće u kontroli salivacije (Alali i sur., 2016). Imaju značajne poteškoće u oblikovanju bolusa i odgođen je refleks gutanja (De Pauw i sur., 2002). Može doći i do disfunkcije gornjeg sfinktera jednjaka (Tassorelli i sur., 2008). Češći su problemi s gutanjem tekućina, a problemi s gutanjem krute hrane obično se javljaju u kasnijim fazama bolesti (De Pauw i sur., 2002). Ako se ne tretira, dolazi do gubitka tjelesne težine i dehidracije, te se povećava rizik za pojavu aspiracijske pneumonije. Upravo se zbog toga problemi s gutanjem hrane moraju tretirati u početnim fazama (Alali i sur., 2016). Aspiracijska pneumonija čest je uzrok smrti u kasnim fazama bolesti. (Tassorelli i sur., 2008). U istraživanju Murano Ferre Fernandes i sur. 2013. godine od 120 ispitanika s MS-om, 108 je imalo poteškoće u gutanju (90%), a 12 ispitanika (10%) uredno gutanje. Među ispitanicima koji su imali poremećaj gutanja 49 ispitanika (40,8%) imalo je blagu, 44 ispitanika (36,7%) umjerenu i 15 ispitanika (12,5%) tešku disfagiju. Bolesnici s teškom disfagijom obično su imali primarno progresivni oblik MS-a, a umjerena disfagija češće se javljala u ispitanika s relapsno-remitirajućim oblikom bolesti (Murano Ferre Fernandes i sur., 2013).

Intervencija uključuje modifikaciju bolusa, mijenjanje konzistencije hrane, postularne strategije, električne stimulacije, botulin toksin i sl. Reakcija na intervenciju ovisi o mnoštvu faktora, trajanju bolesti, progresiji bolesti, samom pacijentu i pruženim kompenzatornim strategijama. Tretmani disfagije u populaciji MS-a slabo su ispitani. Ispitan je utjecaj injekcije botulina i električnih stimulacija i potvrđeno je da djeluju na disfagiju jer utječu na miškulaturu koja je uključena u gutanje, međutim pomažu samo u blagoj i umjerenj disfagiji (Alali i sur., 2016). U budućnosti je potrebno ispitati učinke različitih strategija i tretmana na funkciju gutanja, te podobnije ispitati poteškoće i simptome koji se javljaju u bolesnika s MS.

#### 4. Amiotrofična lateralna skleroza

Amiotrofičnu lateralnu sklerozu (ALS) ili Lou Gehrigovu bolest prvi je opisao Jean-Martin Charcot 1869. godine i to je najčešća bolest motoričkih neurona (Fattori i sur., 2016). Proces bolesti započinje u motoričkim neuronima perifernog i središnjeg živčanog sustava i motoričkih puteva. Obično započinje znacima oštećenja donjih motoričkih neurona (DMN) i oštećenjima kortikospinalnih i/ili kortikobulbarnih puteva. Rjeđe su prvi simptomi izolirano oštećenje gornjih motoričkih neurona (GMN) uz kasniji razvoj oštećenja donjih motoričkih neurona, ili pseudobulbarna paraliza (Brinar i sur., 2009). U 30% bolesnika bolest započinje bulbarnom paralizom, s tim da 85% osoba razvije bulbarne simptome tijekom bolesti (Kuruvilla i sur., 2012).

Uzrok ALS-a nije u potpunosti razjašnjen. Smatra se da može nastati različitim mehanizmima. Bolest se najčešće pojavljuje sporadično, a u 5-10% bolesnika familijarno. Od familijarnih oblika postoji autosomno dominantni (SOD1), autosomno recesivni (ALS2) i uz x-kromosom vezani oblik bolesti (SETX) (Brinar i sur., 2009).

Od ALS-a godišnje obole 2 od 100.000 osoba, a bolest češće pogađa muškarce nego žene 1,6:1,2 (Roberts-South i sur., 2012).

##### 4.1. Klinička slika

ALS najčešće započinje slabošću i redukcijom mišićnog volumena na malim mišićima šaka, ramena, glutearne i bulbarno inervirane muskulature, s razvojem mišićne slabosti, hipotonije, hiporefleksije i fascikulacija. U većine bolesnika najizraženija je slabost na gornjim udovima koji pokazuju hipotrofiju bez osjetnih ispada (Brinar i sur., 2009). Pojavljuju se patološki refleksi, nespretnost, ukočeni pokreti, umor, nemogućnost kontrole izraza lica, može se javiti nevoljni smijeh ili plač (pseudobulbarni afekt), dizartrija i disfagija. Osobe obično ne pokazuju promjene u kognitivnim sposobnostima iako novija istraživanja govore da dolazi do promjena kako u kognitivnim tako i u jezičnim sposobnostima (Kim i sur., 2010). Kognitivne poteškoće koje se javljaju u osoba s ALS-om bez demencije su poteškoće u pažnji i kognitivnoj fleksibilnosti, poteškoće u izvršnim funkcijama (planiranje, rezoniranje, organiziranje, monitoriranje) i vizuo-spacijalnim sposobnostima (teškoće prepoznavanja lica i sl.) (Roberts-South i sur., 2012). Bolest stalno napreduje i na kraju osoba

postaje bespomoćna, ne može se kretati, služiti rukama, ne može govoriti, žvakati, gutati te razvija respiracijsku insuficijenciju. Većina osoba umire unutar 3-5 godina od postavljanja dijagnoze (Brinar i sur., 2009). Funkcionalne promjene koje se događaju progresijom bolesti mogu se pratiti uporabom *Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale–Revised* (ALSFRS-R), koja procjenjuje funkcije nužne za izvršavanje svakodnevnih aktivnosti. (Kuruvilla i sur., 2012).

#### 4.2. Govorno-jezični poremećaji kod osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom

U bolesnika s ALS-om javlja se dizartriya i dolazi do postupnog gubitka sposobnosti govora (Kuruvilla i sur., 2012). Vrsta dizartrije ovisi o tome da li je pogođen gornji ili donji motorni neuron. U početnoj, blagoj fazi, osoba s oštećenjem DMN razviti će flacidnu dizartriju, a osobe s oštećenjem GMT razviti će spastičnu dizartriju. Napretkom bolesti dolazi do oštećenja GMN i DMN te se razvija miješana (flacidno-spastična) dizartriya (Joubert i sur., 2010). Dizartriya se javlja kod više od 90% bolesnika (Searl i sur., 2017). Najčešće su karakteristike govora smanjena brzina i razumljivost govora, a promjene u motoričkoj funkciji artikulatora prethode smanjenoj razumljivosti govora. Istraživanja su pokazala smanjenost raspona i brzine pokretljivosti mekog nepca, grkljana, usta, čeljusti i jezika, a smanjena brzina i pokretljivost mogu biti i najraniji simptomi degeneracije motornih neurona (Makkonen i sur., 2016). Smanjena maksimalna brzina pokretljivosti donje usne i donje čeljusti može se vidjeti već u ranim fazama ALS-a, stoga se te mjere mogu koristiti u identifikaciji poteškoća u bulbarnoj motorici dok još brzina i razumljivost govora nisu narušeni. Zbog smanjene pokretljivosti narušena je produkcija konsonanata i vokala, a zbog narušene funkcije mekog nepca dolazi do pretjerane nazalne emisije (Ball i sur., 2004). Osim neprecizne artikulacije i hipernazalnosti, smanjen je raspon i visina drugog formanta (F2) i glas je hrapav (Kuruvilla i sur., 2012). Oboljeli imaju poteškoće s disanjem jer slabi respiratorna muskulatura zbog čega osobe govore tiho i imaju poteškoće u postizanju odgovarajuće glasnoće (Ball i sur., 2004). Zbog poteškoća u disanju dolazi do velikog broja dugotrajnih pauza i često im nedostaje zraka pri govoru (Yunusova i sur., 2016). U istraživanju Makkonen i sur. 2016. godine u kojemu su sudjelovale osobe s mogućim (N=13) i dijagnosticiranim (N=17) ALS-om, pokazalo se da su pri prvom posjetu logopedu, osobe s mogućim ALS-om imale veće poteškoće i ograničenja nego osobe s dijagnosticiranim ALS-om. Značajna razlika pronađena je u funkciji mekog

nepca, brzini govora i težini dizartrije. U obje grupe bila je narušena funkcija jezika. To istraživanje potvrdilo je pretpostavku da velik broj osoba ima značajne govorne poteškoće prije postavljanja definitivne dijagnoze (Makkonen i sur., 2016). U longitudinalnom istraživanju Makkonen i sur. iz 2017. godine u kojem je sudjelovalo 30 osoba s ALS-om sposobnost govora izgubilo je 60% bolesnika tijekom dvije godine. Govor je bio adekvatan oko 18. mjeseci nakon pojave bulbarnih simptoma. Nakon dvije godine osobe s bulbarnim početkom izgubile su sposobnost govora, a 29% sudionika sa spinalnim početkom i kasnom pojavom bulbarnih simptoma izgubilo je sposobnost govora. Prema tome, početak bulbarnih simptoma, smatra se najboljim pokazateljem promjena u govoru (Makkonen i sur., 2017).

Kao i kod PB-a i HB-a mogu se javiti i jezične poteškoće. U istraživanju koje su proveli Roberst-South i sur. 2012. godine na zadacima opisivanja potvrdila se prisutnost jezičnih teškoća. Pri opisivanju slike imali su podjednak broj riječi kao i kontrolna skupina, ali sadržaj je bio lošiji. Često su preoblikovali fraze iako su bile motorički ispravne i koristili su puno ispraznih fraza što je otkrilo poteškoće s prizivanjem riječi (Roberts-South i sur., 2012). Koriste se kratkim iskazima i pojednostavljaju sintaktičke strukture, narušeno je razumijevanje složenih sintaktičkih struktura, ali i pojedinih riječi (Boschi i sur., 2017). Na zadacima imenovanja imaju probleme s prizivanjem riječi i česte su semantičke parafazije (Roberts-South i sur., 2012).

ALS negativno utječe na komunikacijske sposobnosti, a do poteškoća dolazi uslijed promjena u motorici govora te promjena u kogniciji i jezičnim sposobnostima (Roberts-South i sur., 2012). Rjeđe iniciraju komunikaciju, a zbog problema u tečnosti narušen je tijek razgovora i teško održavaju temu razgovora (Robarge, 2009).

Tijekom progresije ALS-a alternativna i augmentativna komunikacija (AAK) prije ili kasnije postane nužna, a preporuča se kada razumljivost govora padne na 50% ili kada brzina govora opadne na 125 riječi u minuti (Robarge, 2009). Komunikacijska potpora uključuje širok raspon AAK strategija uključujući nisko-tehnološka i visokotehnološka sredstva. Čak i uz uporabu AAK, komunikacija je puno bolja ako se odvija u mirnom okruženju i s poznatom osobom. Iz tog razloga logopedi preporučuju modifikaciju okoline, smanjivanje pozadinske buke, pozicioniranje licem u lice i izbjegavanje glasnih, javnih mjesta i grupnih diskusija (Robarge, 2009). Logoped mora procijeniti govor, jezik, kogniciju i senzo-motoriku klijenta kako bi se donijela odluka o odgovarajućoj AAK. To je složena odluka, a osim o navedenom, ovisi o mogućnosti implementacije i raspoloživom vremenu za usvajanje znanja za efektivno korištenje strategija tijekom svakodnevnih aktivnosti (Linse i sur., 2018). Trening i usvajanje

strategija potrebni su u ranim fazama bolesti, tako da kada govor više nije opcija postoji mogućnost komunikacije potrebne za održavanje obiteljskih i socijalnih odnosa. (Beukelman i sur., 2011). Od nisko-tehnoloških sredstava mogu se koristiti geste, facijalna ekspresija, pisanje, komunikacijske ploče sa slovima i temama, ali uglavnom samo u ranijim fazama bolesti. Od visoko-tehnoloških sredstava koriste se tableti, komunikatori, uređaji za praćenje minimalnih pokreta glave i očiju i sl. Takva sredstva zahtijevaju minimalan napor i omogućuju komunikaciju u kasnim fazama bolesti. Istraživanja su pokazala da uporaba visoko-tehnoloških sredstava poboljšava samopouzdanje, kvalitetu života i smanjuje teret koji je inače na njegovateljima i obitelji, stoga takva sredstva trebaju biti standard. Obećavajući alat je sučelje mozak-računalo (brain-computer interface, BCI). To je direktna komunikacijska veza između čovjekovog mozga i vanjskog uređaja. Uređaj mjeri signale pomoću EEG-a i pretvornik unutar uređaja prepoznaje misli i pretvara ih u naredbe tako da mozak indirektno, složenim naredbama, upravlja aplikacijom. Prednost ovog sredstva je to što ne zahtijeva strogo mirovanje pri korištenju kao uređaj za praćenje pokreta oka i ne zahtijeva strogo frontalno pozicioniranje prema ekranu (Linse i sur., 2018). Osobe s ALS-om ili njihovi bližnji često zahtijevaju klasičnu terapiju radi ojačavanja mišićne strukture potrebnih za govor. Takvi se programi ne preporučuju osobama s ALS-om jer ono koliko oni govore tijekom svakodnevice dovoljna je aktivnost i vježba (Beukelman i sur., 2011).

#### 4.3. Poremećaji gutanja kod osoba s amiotrofičnom lateralnom sklerozom

Disfagija često pogađa osobe s ALS-om, a uzrokuje ju progresivna degeneracija kortikobulbarnog trakta i nesposobnost zaštite dišnih puteva tijekom gutanja (Gonzalez D'Ottaviano i sur., 2013). Postoji značajna povezanost između težine bolesti i težine disfagije (Fattori i sur., 2016). Prevalencija disfagije u bolesnika s ALS-om kreće se od 60 do 86%, a neki tvrde da svi tijekom bolesti razviju određen stupanj poteškoća s gutanjem (Waito i sur., 2017). Čak i kada se ne žale, disfagija je često prisutna. Najčešće su narušene oralna i faringealna faza. Penetracija i aspiracija češće su u faringealnoj fazi pri gutanju tekućina (Gonzalez D'Ottaviano i sur., 2013). Napredovanjem bolesti dolazi do pogoršanja simptoma i kada disfagija koegzistira s respiratornim poteškoćama velik je rizik za aspiracijsku pneumoniju. Aspiracijska je pneumonija jedan od vodećih uzroka smrti (Waito i sur., 2017). Prognoza je lošija za pacijente koji imaju aspiracijsku pneumoniju, a rana dijagnoza

poremećaja gutanja mogla bi spriječiti razvoj takvih poteškoća jer bi se omogućile prilagodbe u ranim fazama (Gonzalez D'Ottaviano i sur., 2013). Od teškoća u oralnoj fazi javljaju se: otežano i produljeno žvakanje, rigidnost čeljusti, teškoće oblikovanja bolusa zbog slabosti jezika, ispadanje hrane iz usta, pljuvanje, odgođen refleks gutanja i smanjeno podizanje jezika prema gore i nazad. Teškoće u faringealnoj fazi su: zaostajanje hrane u valekulama i piriformnim sinusima, nepotpuno zatvaranje nazofarinksa, aspiracija i penetracija (Tabor i sur., 2016). Narušena funkcija jezika jedan je od glavnih faktora koji doprinose disfagiji kod ALS-a (Gonzalez D'Ottaviano i sur., 2013). Prema Waitu i sur. najčešći znakovi i simptomi su ispadanje hrane i tekućine iz usta, odgođen refleks gutanja, teškoće čišćenja usne šupljine, često kašljanje i gušenje hranom, dolazi do umaranja i poremećaja hranjenja, produljeno je vrijeme hranjenja i česta je nazalna regurgitacija. Nekoliko faktora predviđa težinu i progresiju disfagije, a to su početak bolesti, spol i početak bulbarnih simptoma. Trajanje bolesti i početak bulbarnih simptoma smatraju se glavnim prediktorima težine disfagija u bolesnika s ALS-om (Waito i sur., 2017).

Intervencija uključuje mijenjanje konzistencije hrane, modifikaciju bolusa, uzimanje većeg broja manjih zalogaja, stimulaciju ledom, postularne strategije, Mendelsonov manevar i sl. (Nunes i sur., 2016). Napretkom disfagije potrebno je enteralno hranjenje pri čemu se koristi perkutana endoskopska gastrostoma (PEG) kako bi se izbjegli kaheksija, dehidracija i zagrcavanje bolesnika (Brinar i sur., 2009; Nunes i sur., 2016). U istraživanju Plowmana i sur. 2015. ispitivao se utjecaj treninga ekspiratorne mišićne snage u ALS bolesnika s disfagijom. Došlo je do minimalnih promjena u disanju i funkciji jezika, ali se nije povećala sigurnost gutanja, odnosno nije se smanjio rizik aspiracije i penetracije (Plowman i sur., 2015., prema Waito i sur., 2017). Tabor i sur. u svom su istraživanju ispitivali utjecaj disfagije na kvalitetu života kod 81 ispitanika s ALS-om. Rezultati su pokazali da je kvaliteta života manja što su teži oblici ALS-a, te što su veći problemi s disanjem i gutanjem. Osobe su navodile da imaju strah od gutanja i da disfagija negativno utječe na mentalno i socijalno zdravlje. Zbog problema s gutanjem osjećaju anksioznost, strah, javlja se depresija i frustracija, a dolazi i do socijalne izolacije (Tabor i sur., 2016).



## 5. Alzheimerova bolest

Alzheimerova je bolest (AB) progresivna degenerativna bolest SŽS koja se očituje propadanjem kognitivnih funkcija, a karakterizira ju pojava senilnih plakova koji sadržavaju izvanstanične depozite beta-amiloida, presenilina, apolipoproteina E te unutarstanična taloženja neurofibrilarnih vlakana hiperfosforiliranog tau-proteina i ubikvitin-proteina. AB karakterizira atrofija mediotemporalnog područja, hipokampusa i entorhinalnog područja (Brinar i sur., 2009).

Uzrok AB-a nije u potpunosti razjašnjen. Smatra se da nastaje kompleksnom interakcijom genskih i okolišnih čimbenika. Najčešće se pojavljuje sporadično, s kasnim početkom, nakon 60-te godine. Kod oko 5% bolesnika nastaje familijarno i tada se simptomi pojavljuju ranije, obično prije 60-te godine života. Familijarni se oblici Alzheimerove bolesti nasljeđuju autosomno dominantno i uzrokovani su različitim genskim mutacijama. Geni odgovorni za nastanak nasljednog oblika bolesti su: mutacija gena za amiloidni prekursori protein (APP) na kromosomu 21 (uzrokuje tipičan oblik AB-a), mutacija gena za presenilin 1 (PSEN1), transmembranski protein na kromosomu 14 (najčešći familijarni oblik bolesti) i mutacija gena za presenilin 2, drugi transmembranski protein. Gen za apolipoprotein E4 (APOE4) na kromosomu 19 povećava sklonost za AB i obično uzrokuje kasniju pojavu familijarnih i sporadičnih oblika AB-a (Brinar i sur., 2009).

AB je najčešći uzrok demencije u osoba iznad 65 godina, pojavljuje se s učestalošću od 5% oboljelih u dobi iznad 50 godina, te 50% oboljelih u osoba iznad 80 godina (Brinar i sur., 2009).

### 5.1. Klinička slika

Prema Clinical Dementia Rating Scale (CDR) AB se dijeli u 3 kategorije: blagi, umjereni i teški AB. Najraniji je simptom AB-a oštećenje recentne memorije. Progresijom poremećaja pamćenja razvija se dezorijentacija, u početku u vremenu, a kasnije i u prostoru. Mogu se razviti poremećaji govora i jezika. Često dolazi do razvoja depresije te stanja nemira i psihomotoričke agitiranosti. Prisutan je poremećaj hoda frontalnog tipa, kratki koraci s povlačenjem nogu po podlozi, fleksijsko držanje tijela, hod sa širokim držanjem donjih udova i teškoćama započinjanja hoda. U kasnijoj fazi bolesti gubi se svaki socijalni kontakt i

dominiraju psihički poremećaji koji su karakterizirani halucinacijama, deluzijama i paranoidnim idejama. Prisutne su rigidnost i bradikineza, a moguće su pojave mioklonija i spastičnost. Bolesnici postaju inkontinentni i vezani uz postelju. Smrt nastupa od 5 do 10 godina od početka prvih simptoma (Brinar i sur., 2009).

## 5.2. Govorno-jezični poremećaji kod osoba s Alzheimerovom bolesti

Kod Alzheimerove bolesti dominiraju jezični poremećaji, dok se govorni javljaju puno rjeđe. Iz razloga što jezični poremećaji utječu na govorni output i cjelokupnu komunikaciju osoba s AB, u nastavku će biti više riječi o jezičnim poremećajima koji se javljaju i njihovom utjecaju na spontani govor. Alzheimerova bolest može primarno pogoditi jezična područja mozga i rezultirati jednom od tri vrste primarnih progresivnih afazija (PPA), a može se širiti od ne-jezičnih dijelova prema jezičnim i rezultirati poremećajem tipičnim za demenciju Alzheimerovog tipa (DAT) (Ahmad Sajjadi i sur., 2014). Od PPA najčešće se javlja logopenička progresivna afazija (LPA) kod koje se lezija nalazi u posteriornom, superiornom temporalnom i inferiornom parijetalnom režnju lijeve hemisfere. Obilježja su LPA poteškoće pronalaženja riječi u spontanom govoru i narušeno ponavljanje rečenica i fraza (Grossman, 2018). Kod tipične demencije Alzheimerovog tipa (DAT) glavni poremećaj odnosi se na epizodičko pamćenje i progresija bolesti dovodi do poteškoća u različitim kognitivnim domenama (loša pažnja, planiranje, rasuđivanje, problemi u orijentaciji i sl.). Usprkos tome, osobe mogu imati jezične poteškoće već u ranim fazama bolesti, a propadanje kognicije rezultira deficitima u razumijevanju i jezičnoj ekspresiji. Lezija se nalazi u temporalnom režnju i širi se od entorinalnog korteksa i hipokampusu do neokorteksa (Ahmad Sajjadi i sur., 2014). Glavna obilježja jezičnog poremećaja vezanog uz DAT su narušene semantičke sposobnosti, anomija, semantičke parafazije i poremećena verbalna fluentnost. Oboljele osobe koriste veći broj zatvorenih klasa riječi (uzvici, veznici, zamjenice), obično koriste visokofrekventne riječi, koriste se praznim frazama, a česta su ponavljanja i neologizmi što što govor čini ispraznim i često besmislenim. Napretkom bolesti u govoru prevladavaju eholalije i stereotipije. Prisutni su poremećaji na pragmatičkoj razini jezičnog procesiranja, posebice odstupanja u planiranju i sročnosti. Iz tog razloga, puno je nebitnih informacija, a izostaju one ključne, imenuju manje osoba, tj. likova, objekata i akcija tijekom naracije (Boschi i sur., 2017). Javljaju se poteškoće pripisivanja mentalnih stanja, misli i osjećaja i osobe teško slijede pravila konverzacije i pripovijedanja (Abdalla i sur., 2017). Procjena spontanog govora

pokazala je da zbog jezičnih poremećaja često ne shvaćaju i ne mogu prenijeti cjelokupnu poruku, a često mijenjaju i temu razgovora (Kave i Dassa, 2017). Zbog poteškoća u pronalaženju riječi i imenovanju govor je usporen i česta su oklijevanja (Boschi i sur., 2017). U kasnoj je fazi ozbiljno su narušeni razumijevanje i ekspresivni jezik, oboljele osobe odabiru krive riječi, ograničena je govorna produkcija i ponekad dolazi do mutizma. Istraživanje Bridges i sur. iz 2013 ističe da je automatiziran govor relativno očuvan kod AB-a i oboljeli koriste više automatiziranog govora od zdravih pojedinaca. Automatizirani govor (*formulaic language*) uključuju idiome, uzrečice, poslovice, pauze (*uhm*) i ustaljene konverzacijske forme (*samo sekunda, jel se ti šališ?*) (Bridges i sur., 2013).

Kod Alzheimerove bolesti učestalo se javlja apraksija. Rezultira otegnutim govorom te produljavanjem vokala i konsonanata. Česte su distorzije, omisije, supstitucije, samoispravljanja i adicije. Distorzije i omisije javljaju se najčešće, a slijede ih supstitucije konsonanata, samoispravljanje i produljeno trajanje vokala te nesustavnost pogrešaka (Luchesi Cera i sur., 2018).

U procjeni AB-a u svijetu se često koriste različiti testovi za procjenu afazije kao što su *Western Aphasia Battery* (WBA) i *Boston Diagnostic Aphasia Examination* (BDAE). Koriste se i *Disability Assessment for Dementia* (DAD), *Independent Living Scales* (ILS) i *ASHA-FACS* koja se rabi za izradu profila i procjenu funkcionalne komunikacije (Basheer Badarunisa i sur., 2015). Terapijom se nastoji održati što bolja kvaliteta života. Fokus je na kompenzatornim strategijama koje osobi omogućavaju sudjelovanje u svakodnevnim aktivnostima. U naprednim fazama, kada su komunikacijske poteškoće jako izražene, predlaže se uporaba potpomognute komunikacije jer se osobe s demencijom oslanjaju na proceduralno pamćenje. Najčešće se koriste nisko-tehnološka sredstva. Kod čestih pitanja i zahtjeva, osoba može odgovoriti tako da pronađe odgovor u komunikacijskoj knjizi, a samim time se smanjuje broj ponavljanja (Fried-Oken i sur., 2015). Kao pomoć pri imenovanju mogu se koristiti geste, ali ne i u kasnijim fazama bolesti jer tada osobe produciraju nepravilne geste (Shin i sur., 2017). Talking Mats je nisko-tehnološko sredstvo koje uključuje slike, simbole i vizualne skale ocjenjivanja. Ono pomaže osobama da izraze svoje mišljenje i sudjeluju u donošenju odluka (Fried-Oken i sur., 2015). Small i sur., (2003) govore da postavljanje jednostavnih pitanja i davanje jednostavnih uputa, tj. korištenje kratkih i jednostavnih rečenica i eliminiranje pozadinske buke smanjuje komunikacijske lomove (Small i sur., 2003., prema Fried-Oken i sur., 2015). Tijekom konverzacije, komunikacijski partner može smanjiti zahtjeve na radno pamćenje ako ponovi pitanje parafrazirajući informaciju ili ako otvori

komunikacijsku knjigu s personaliziranim informacijama (Fried-Oken i sur., 2015). Byrne i Orange tvrde da je nedostatak znanja o tome kako treba komunicirati velika barijera u optimalizaciji funkcionalne komunikacije (Byrne i Orange 2007, prema Basheer Badarunisa i sur., 2015). Upravo je zbog toga bitno uključiti obitelj u trening komunikacijskih vještina, a korištenjem različitih komunikacijskih strategija poboljšava se komunikacija, reduciraju se agresivna ponašanja i povećava se kvaliteta života (Fried-Oken i sur., 2015). AB je bolest gubitka sinapsi, a acetilkolin, noradrenalin i dopamin mogu utjecati na održavanje i obnavljanje neuralnih mreža, stoga Falchook i sur. uz govorno-jezičnu terapiju preporučavaju i farmakološku (Falchook i sur., 2014).

### 5.3. Poremećaji gutanja kod osoba s Alzheimerovom bolesti

Istraživanja govore kako se u bolesnika s AB često javljaju poremećaji gutanja. Kako bolest napreduje bolesnici imaju poteškoće s gutanjem, gube interes za jelo i odbijaju hranu. Takve poteškoće obično se javljaju u kasnim fazama bolesti, ali početak i tijek ovih poteškoća nisu poznati. Aspiracijska se pneumonija smatra najčešćim uzrokom smrti u bolesnika s AB, iako ne postoje istraživanja koja govore o pojavnosti aspiracijske pneumonije i same disfagije (Takizawa i sur., 2016).

Iako je velika prevalencija, disfagija u osoba starije životne dobi često prolazi nezapaženo, slična je situacija u osoba oboljelih od AB-a. Unatoč činjenici da se disfagije javljaju, ne postoje podaci o njihovom tijeku i učestalosti što nam govori o niskoj osviještenosti o ovom poremećaju (Takizawa i sur., 2016). U budućnosti je potrebno dodatno ispitati pojavnost i učestalost disfagije, kada i kako se razvijaju te koji tretmani mogu pomoći u tretiranju disfagija u populaciji osoba s AB-om.

## IV. Zaključak

Neurodegenerativne bolesti učestalo dovode do govornih poremećaja i do poremećaja gutanja. Od govornih poremećaja najčešće se javljaju različite vrste dizartrija. U bolesnika s Parkinsonovom bolesti javlja se hipokinetička dizartrija, u bolesnika s Huntingtonovom bolesti hiperkinetička dizartrija, u bolesnika s amiotrofičnom lateralnom sklerozom javlja se miješana (flacidno-spastična), a u bolesnika s multiplom sklerozom javlja se miješana (spastično-ataksična) dizartrija. Dizartrija se može javiti u bilo kojoj fazi bolesti i pogoršava se s trajanjem bolesti, te može dovesti do postupnog gubitka sposobnosti komunikacije. Obično utječe na sve aspekte govora, disanje, fonaciju, rezonanciju, artikulaciju i prozodiju zbog čega je narušena razumljivost i prirodnost govora. Uz dizartriju često koegzistiraju jezični poremećaji i mogu biti narušene sve jezične sastavnice. Za razliku od prethodno navedenih bolesti, u bolesnika s Alzheimerovom bolesti pretežno se javljaju jezični poremećaji, dok su govorni puno rjeđi. Govorne poteškoće proizlaze pretežno iz jezičnih poremećaja, a govor može biti narušen i motoričkim poremećajem, odnosno apraksijom.

Neurodegenerativne bolesti uzrokuju različite poteškoće i njihova vrsta i težina variraju ovisno o bolesti koja je u pozadini, dijelovima mozga koje pogađa te trajanju bolesti. Različite poteškoće u govoru mogu se koristiti i kao indikatori oštećenja i pomoću njih možemo pratiti progresiju bolesti. Primjerice, kod ALS-a smanjena pokretljivost artikulatora može biti indikator oštećenja, a pomoću razumljivosti i prirodnosti govora možemo pratiti progresiju bolesti. Prisustvo ovakvih poteškoća negativno utječe na kvalitetu života i socijalne odnose jer osobe često izbjegavaju komunikaciju ili općenito nisu u stanju govoriti. Kao posljedica toga može se javiti depresija, frustracija, problemi u ponašanju i može doći do socijalne izolacije. Terapija govornih poremećaja, posebice u bolesnika s multiplom sklerozom oskudno je opisana. Ako izuzmemo ALS i PB, mali broj istraživanja govori o novim pristupima u terapiji govornih poremećaja i njihovom učinku na govor osoba s neurodegenerativnim bolestima, stoga više pažnje treba usmjeriti na ispitivanje istih u ovoj populaciji. Osim klasične logopedске terapije, važnu ulogu igra alternativna i augmentativna komunikacija jer potpomaže komunikaciju i omogućava sudjelovanje u svakodnevnim aktivnostima čak i kada govor nije opcija. Na AAK se u zadnjem desetljeću usmjerilo puno pažnje i postoje različita nisko-tehnološka i visoko-tehnološka sredstva koja se mogu upotrebljavati, a dokazano je i da pozitivno utječu na samopouzdanje, zadovoljstvo i kvalitetu života. Svakodnevnim napredovanjem tehnologije razvijaju se sve bolja visoko-tehnološka sredstva i ona će stalno

napredovati, stoga je važno pratiti trendove u tehnologiji koja je postala dio naše svakodnevice i koristiti njezine blagodati u terapiji što je najbolje moguće.

Disfagija se obično javlja u kasnijim stadijima iako može biti i inicijalni simptom. Najčešće se javlja orofaringealna disfagija. Ima ozbiljne posljedice i može dovesti do kaheksije i aspiracijske pneumonije koja je jedan od vodećih uzroka smrti u osoba oboljelih od neurodegenerativnih bolesti. Smatra se da se takve posljedice mogu spriječiti ukoliko se disfagija otkrije na vrijeme i ako se pruži adekvatna podrška. Mali broj istraživanja govori o tehnikama i terapijama koje su učinkovite u tretiranju disfagija u bolesnika s neurodegenerativnim bolestima i to je jedan od glavnih problema. Problem je i niska osviještenost o ovim poteškoćama, posebice u slučaju Alzheimerove bolesti kod koje ne postoje podaci ni o učestalosti disfagija. Potrebno je educirati zajednicu o ovakvim poteškoćama kako se simptomi u budućnosti ne bi zanemarivali i kako bi se isti što ranije prepoznali. Na taj način omogućila bi se pravovremena intervencija i usporilo bi se napredovanje teškoća.

## V. Popis literature

1. Abdalla, M. Rudzicz, F. Hirst, G. (2017) Rhetorical structure and Alzheimer's disease, *Aphasiology*, 32 (1)
2. Ahmad Sajjadi, S. Patterson, K. Nestor, P. J. (2014) Logopenic, mixed, or Alzheimer-related aphasia?, *Neurology*, 82, str. 1127-1131.
3. Alali, D. Ballard, K. Bogaardt, H. (2016) Treatment Effects for Dysphagia in Adults with Multiple Sclerosis: A Systematic Review, *Dysphagia*, 31 (5), str. 610-618.
4. Ball, L. J. Beukelman, D. R. Pattee, G. L. (2004) Communication effectiveness of individuals with amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of Communication Disorders*, 37, str. 197–215.
5. Bandini, A. Orlandi, S. Giovannelli, F. Felici, A. Cincotta, M. Clemente, D. Vanni, P. Zaccara, G. Manfredi, C. Markerless (2016) Analysis of Articulatory Movements in Patients with Parkinson's Disease, *Journal of Voice*, 30 (6), str. 766–766.
6. Basheer Badarunisa, M. Sebastian, D. Rangasayee, R. R. Kala, B. (2015) ICF-Based Analysis of Communication Disorders in Dementia of Alzheimer's Type, *Dement, Geriatr Cogn Disord Extra*, 5, str. 459–469.
7. Baylor, C. Yorkston, K. Bamer, A. Britton, D. Amtmann, D. (2010) Variables Associated with Communicative Participation in People with Multiple Sclerosis: A Regression Analysis, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 19, str. 143–153.
8. Beukelman, D. Fager, S. Nordness, A. (2011) Communication Support for People with ALS, *Neurology Research International*, 2011, 714693.
9. Bilney, B. Morris, M. E. Perry, A. Effectiveness of Physiotherapy, Occupational Therapy, and Speech Pathology for People with Huntington's Disease: A Systematic Review, *Sage journals*, 17 (12), str. 12-24.
10. Boschi, V. Catricalà, E. Consonni, M. Chesi, C. Moro, A. Cappa, S. F. (2017) Connected Speech in Neurodegenerative Language Disorders: A Review, *Frontiers in Psychology*, 8 (269)

11. Bridges, K. Van Lancker, A. Sidtis, D. (2013) Formulaic Language in Alzheimer's Disease, *Aphasiology*, 27 (7)
12. Brinar, V. i sur. (2009) *Neurologija za medicinare*, Zagreb: Medicinska naklada.
13. Cabestany, J. Bayes, A. (2017) *Parkinson's Disease Management through ICI: The REMPARK Approach*, Gistrup: River Publishers.
14. De Keyser, K. Santens, P. Bockstael, A. Botteldooren, D. Talsma, D. De Vos, S. Van Cauwenberghe, M. Verheugen, F. Corthals, De Lettera, M. (2016) The Relationship Between Speech Production and Speech Perception Deficits in Parkinson's Disease, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 59 (5), str. 915-931.
15. De Pauw, A. Dejaege, E. D'hoogh, B. Carton, H. (2002) Dysphagia in multiple sclerosis, *Clinical Neurology and Neurosurgery*, 104, str. 345-351.
16. Dogan, M. Midi, I. Yazıcı, M. A. Kocak, I. Gunal, D. Sehitoglu, M. A. (2007) Objective and Subjective Evaluation of Voice Quality in Multiple Sclerosis, *Journal of Voice*, 21 (6), str. 735-740.
17. Falchook, A. D. Heilman, K. M. Finney, G. F. Gonzalez Rothi, L. J. Nadeau, S. E. (2014) Neuroplasticity, neurotransmitters and new directions for treatment of anomia in Alzheimer disease, *Aphasiology*, 28 (2), str. 219-235.
18. Farmakides, M. N. Boone, D. R. (1960) Speech Problems of Patients with Multiple Sclerosis, *Journal of Speech and Hearing Disorders*, 125, str. 385-390.
19. Fattori, B. Siciliano, G. Mancini, V. Bastiani, L. Bongioanni, P. Caldarazzo, E. Barillari, M. R. Romeo, S. O. Nacci, A. (2016) Dysphagia in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Relationships between disease progression and Fiberoptic Endoscopic Evaluation of Swallowing, *Auris Nasus Larynx*, 44 (3), str. 306-312.
20. Fried-Oken, M. Mooney, A. Peters, B. (2015) Supporting communication for patients with neurodegenerative disease, *NeuroRehabilitation*, 37, str. 69-87.
21. Gašparović, I. Starčević-Čizmarević, N. Perković, O. Antončić, I. Kapović, M. Ristić, S. (2013) Genetika neurodegenerativnih bolesti, *Medicina fluminensis*, 49 (2), str. 144-156.
22. Goncalvez D'Ottaviano, F. Aguiar Linhares, T. Tavares de Andrade, H. M. Cardoso Lopes Alves, P. Guimarães Rocha, M. S. (2013) Fiberoptic endoscopy evaluation of swallowing in patients with amyotrophic lateral sclerosis, *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 79 (3), 349-53.



23. Groher, M. E. Crary M. A. (2010) *Dysphagia Clinical Management in Adults and Childred*, Maryland Heights: Mosby Elsevier.
24. Grossman, M. (2018) Linguistic Aspects of Primary Progressive Aphasia, *Annual Review of Linguistics*, 4, str. 377-403
25. Hamilton, A. Ferm, U. Heemsker, A. Twiston Davies, R. Matheson, K. Y. Simpson, S. A. Rae, D. (2012) Management of speech, language and communication difficulties in Huntington's disease, *Neurodegen. Dis. Manage*, 2 (1), str. 67–77.
26. Hartelius, L. Lillvik, M. (2003) Lip and Tongue Function Differently Affected in Individuals with Multiple Sclerosis, *Folia Phoniatr Logop*, 55, str. 1–9.
27. Hartelius, L. Jonsson, M. Rickeberg, A. Laakso. K. (2010) Communication and Huntington's disease: qualitative interviews and focus groups with persons with Huntington's disease, family members, and carers, *International Journal of Language & Communication Disorders*, 45 (3), str. 381–393.
28. Huber, J. E. Darling-White, M. (2017) Longitudinal Changes in Speech Breathing in Older Adults with and without Parkinson's Disease, *Thieme Medical Publishers*, 38, str. 200-209.
29. Jeong Ko, E. Chae, M. Cho, S. (2017) Relationship Between Swallowing Function and Maximum Phonation Time in Patients with Parkinsonism, *Ann Rehab Med*, 42 (3), str. 425-432.
30. Jesus Velasco Garcia, M. Cobeta, I. Martin, G. Alonso-Navarro, H. Jimenez, F. J. (2010) Acoustic Analysis of Voice in Huntington's Disease Patients, *Journal of Voice*, 25 (2), str. 208-217.
31. Jones, U. Busse, M. Enright, S. Rosser, A. E. (2016) Respiratory decline is integral to disease progression in Huntington's disease, *Eur. Respir. J.*, 48, str. 582–585.
32. Joubert, K. Bornman, J. Alant, E. (2010) Speech Intelligibility and Marital Communication in Amyotrophic Lateral Sclerosis: An Exploratory Study, *Communication Disorders Quarterly*, 33 (1), str. 34-41.
33. Kave, G. Dassa, A. (2017) Severity of Alzheimer's disease and language features in picture descriptions, *Aphasiology*, 32 (1)
34. Kuruvilla, M. S. Green, J. R. Yunusova, Y. Hanford, K. (2012) Spatiotemporal coupling of the tongue in amyotrophic lateral sclerosis, *J Speech Lang Hear Res.*, 55 (6), str. 1897–1909.

35. Lama, J. Tjadena, K. (2016) Clear Speech Variants: An Acoustic Study in Parkinson's Disease, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 59, str. 631–646.
36. Linse, K. Aust, E. Joos, M. Hermann, A. (2018) Communication Matters—Pitfalls and Promise of Hightech Communication Devices in Palliative Care of Severely Physically Disabled Patients With Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Front Neurol.*, 9 (603).
37. Luchesi Cera, M. Zazo Ortiz, K. Ferreira Bertolucci, P. H. Minett, T. (2018) Phonetic and phonological aspects of speech in Alzheimer's disease, *Aphasiology*, 32 (1)
38. Makkonen, T. Korpijaakko-Huuhka, A. M. Ruottinen, H. Puhto, R. Hollo, J. Ylinen, A. Palmio, J. (2016) Oral motor functions, speech and communication before a definitive diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis, *Journal of Communication Disorders*, 61, str. 97-105.
39. Makkonen, T. Ruottinen, H. Puhto, R. Helminen, M. Palmio, J. (2017) Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis (ALS) after manifestation of bulbar symptoms, *International Journal of Language & Communication Disorders*, 53 (2), str. 385-392.
40. Millage, B. Vesey, E. Finkelstein, M. Anheluk, M. (2017) Effect on Gait Speed, Balance, Motor Symptom Rating, and Quality of Life in Those with Stage I Parkinson's Disease Utilizing LSVT BIG, *Rehabilitation Research and Practice*, 2017 (9871070)
41. Murano Ferré Fernandes, A. de Campos Duprat, A. Eckley, C. A. da Silva, L. Busch Ferreira, R. Tilbery, C. P. (2013) Oropharyngeal dysphagia in patients with multiple sclerosis: do the disease classification scales reflect dysphagia severity?, *Brazilian Journal of Otorhinolaryngology*, 79 (4), str. 460-500.
42. Murray, L. L. (2000) Spoken Language Production in Huntington's and Parkinson's Diseases, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 43, str. 1350–1366.
43. Nunes, G. Santos, C. A. Grunho, M. Fonseca, J. (2016) Enteral feeding through endoscopic gastrostomy in amyotrophic lateral sclerosis patients, *Nutricion Hospitalaria*, 33 (5), str. 1015-1021.

44. Pinto, S. Chan, A. Guimaraes, I. Rothe-Neves, R. Sadat, J. (2017) A cross-linguistic perspective to the study of dysarthria in Parkinson's disease, *Journal of Phonetics*, 64, str. 156–167.
45. Putzer, M. Barry, W. J. Moringlane, J. R. (2007) Effect of Deep Brain Stimulation on Different Speech Subsystems in Patients with Multiple Sclerosis, *Journal of Voice*, 21 (6), str. 741–753.
46. Putzer, M. Wokurek, W. Moringlane, J. R. (2016) Evaluation of Phonatory Behavior and Voice Quality in Patients with Multiple Sclerosis Treated with Deep Brain Stimulation, *J Voice*, 31(4), str. 483-489.
47. Robarge K. M. (2009) Communication Management in Amyotrophic Lateral Sclerosis: The Roles of the Speech-Language Pathologist during Disease Progression, *The Internet Journal of Allied Health Sciences and Practice*, 7, (2), str. 540-589
48. Roberts-South, A. Findlater, K. Strong, M. J. Orange, J. B. (2012) Longitudinal Changes in Discourse Production in Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Semin Speech Lang*, 33, str. 79–94.
49. Reyes, A. Cruickshank, T. Nosaka, K. Ziman, M. (2015) Respiratory muscle training on pulmonary and swallowing function in patients with huntington's disease: A pilot randomised controlled trial, *Sage journals*, 29 (10), str. 961-973.
50. Saldert, C. Fors, A. Stroberg, S. Hartelius, L. (2010) Comprehension of complex discourse in different stages of Huntington's disease, *International Journal of Language & Communication Disorders*, 45 (6), str. 656–669.
51. Searl, J. Knollhoff, S. Barohnb, R. J. (2017) Lingual–Alveolar Contact Pressure During Speech in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Preliminary Findings, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 60, str. 810–825.
52. Shin, S. Kwon, M. Lee, J. Sim, H. S. (2017) Verb Naming and Comprehension in Patients with Alzheimer's Disease: Focusing on Instrumentality of Action Verbs, *Communication, Science & Disorder*, 22 (2), str. 190-204.
53. Starobole Juste, F. Chiarion Sassi, F. Biancalana Costa, J. Furquim de Andrade, C. R. (2018) Frequency of speech disruptions in Parkinson's Disease and developmental stuttering: A comparison among speech tasks, *PLoS ONE*, 13 (6)
54. Stewart, C. (2012) Dysphagia Symptoms and Treatment in Huntington's Disease: Review, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 21(4), str.126-134.

55. Suttrup, I. Warnecke, T. (2015) Dysphagia in Parkinson's Disease, *Dysphagia*, 31 (1), str. 24-32.
56. Tabor, L. Gaziano, J. Watts, S. Robison, R. Plowman, E. K. (2016) Defining Swallowing-Related Quality of Life Profiles in Individuals with Amyotrophic Lateral Sclerosis, *Dysphagia*, 31 (3), str. 376–382.
57. Takahashi, K. Kamide, N. Suzuki, M. Fukuda, M. (2016) Quality of life in people with Parkinson's disease: the relevance of social relationships and communication, *IPEC Inc*, 28, str. 541–546.
58. Takizawa, C. Gemmell, E. Kenworthy, J. Speyer, R. (2016) A Systematic Review of the Prevalence of Oropharyngeal Dysphagia in Stroke, Parkinson's Disease, Alzheimer's Disease, Head Injury, and Pneumonia, *Dysphagia*, 31 (3), str. 434-441.
59. Tassorelli, C. Bergamaschi, R. Buscone, S. Bartolo, M. Furnari, A. Crivelli, P. Alfonsi, E. Alberici, E. Bertino, G. Sandrini, G. Nappi, G. (2008) Dysphagia in multiple sclerosis: from pathogenesis to diagnosis, *Neurol Sci*, 29, str. 360–363.
60. Tjaden, K. (2003) Anticipatory Coarticulation in Multiple Sclerosis and Parkinson's Disease, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 46, str. 990-1008.
61. Tjaden, K. Wilding, G. E. (2005) Effect of Rate Reduction and Increased Loudness on Acoustic Measures of Anticipatory Coarticulation in Multiple Sclerosis and Parkinson's Disease, *Journal of Speech, Language, and Hearing Research*, 48, str. 261–277.
62. Ve lez Feijo, A. Parente, M. A. Behlau, M. Haussen, S. Cecilia De Veccino, M. Castellar de Faria Martignago, B. (2004) Acoustic Analysis of Voice in Multiple Sclerosis Patients, *J Voice*, 18(3), str. 341-347.
63. Waito, A. A. Valenzano, T. J. Peladeau-Pigeon, M. Steele, C. M. (2017) Trends in Research Literature Describing Dysphagia in Motor Neuron Diseases (MND): A Scoping Review, *Dysphagia*, 32 (6), str. 734-747.
64. Watts, C. R. (2016) A retrospective study of long-term treatment outcomes for reduced vocal intensity in hypokinetic dysarthria, *Nose and Throat Disorders*, 16 (2), str. 16-22.
65. Weir-Mayta, P. Spencer, K. A. Eadie, T. L. Yorkston, K. Savaglio, S. Woollcottb, C. (2016) Internally Versus Externally Cued Speech in Parkinson's Disease and

- Cerebellar Disease, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 26, str. 583–595.
66. Yamout, B. Fuleihan, N. Hajj, T. Sibai, A. Sabra, O. Rifai, H. Hamdan, A. L. (2009) Vocal symptoms and acoustic changes in relation to the expanded disability status scale, duration and stage of disease in patients with multiple sclerosis, *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 266 (11), str.1759-65.
67. Yorkston, K. Baylor, C. Britton, D. (2016) Speech Versus Speaking: The Experiences of People with Parkinson’s Disease and Implications for Intervention, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 26, str. 561–568.
68. Yorkston, K. M. Klasner, E. R. Swanson, K. M. (2001) Communication in Context: A Qualitative Study of the Experiences of Individuals with Multiple Sclerosis, *American Journal of Speech-Language Pathology*, 10, str. 126–137.
69. Yunusova, Y. Graham, N. L. Shellikeri, S. Phuong, K. Kulkarni, M. Rochon, E. Tang-Wai, D. F. Tiffany W. Chow, T. W. Black, S. E. Zinman, L. H. Green, J. R. (2016) Profiling Speech and Pausing in Amyotrophic Lateral Sclerosis (ALS) and Frontotemporal Dementia (FTD), *PLoS ONE*, 11 (1)

