Direkte link til denne side: http://www.sku.rm.dk/om-ikh/nyheder/ikh-nyheder-2019/als-og-den-logopadiske-indsats/ - printet: 21.06.2019

ALS og den logopædiske indsats

Denne artikel er udarbejdet af specialister fra Institut for Kommunikation og Handicap som inspiration til logopæden i arbejdet med ALS-ramte og deres pårørende.

Formål

Målet med den logopædiske intervention er, at den ALS-ramte kan bibeholde talen som primær kommunikationsform så længe som muligt, og bliver vejledt i brugen af supplerende eller alternative kommunikationshjælpemidler, når talen ikke længere slår til. Der foreligger ikke nogen egentlige retningslinjer for dette arbejde, hverken på dansk eller engelsk, men litteraturen peger mod, at visse fremgangsmåder er mere hensigtsmæssige end andre. Vi vil i denne artikel pege på forskellige områder, hvor det kan være hensigtsmæssigt at sætte ind, men lader metoden være fri. I afsnittet om frontotemporal demens og kognitive ændringer beskriver vi nogle af de udfordringer, der kan opstå i forbindelse med brug af kommunikationshjælpemidler. Artiklen starter dog med en beskrivelse af ALS i forhold til talefunktionen. Vi ønsker at give et indtryk af vigtigheden af, at der tilkobles en logopæd tidligt i forløbet.

Hvad er ALS og hvordan påvirker det talefunktionen?

ALS er forkortelsen for Amyotrofisk Lateral Sclerose, som er en progressiv neurodegenerativ motorneuronsygdom. Sygdommen angriber de celler i hjernen og rygmarven, der styrer evnen til viljestyret bevægelse af musklerne. Der er ikke to forløb med ALS, som er ens, idet udviklingen af symptomer og det tidsmæssige forløb varierer fra person til person. Sygdommen kaldes på engelsk MND eller Motor Neuron Disease. I Danmark er der omkring 400 mennesker med diagnosen og ca. 130 nye tilfælde om året (rcfm.dk).

Bulbære symptomer

Påvirkning af de øvre motorneuroner i ALS fremkalder pseudobulbær parese. Den kliniske karakteristik af pseudobulbær parese er spasticitet af de bulbære muskler som involverer kæber, ansigt, den bløde gane, svælget, struben og tungen. Degenerering af de nedre motorneuroner kan give bulbære symptomer i form af slap parese, muskeatrofi og fascikulationer. Ligeledes giver tab af motorneuroner i rygraden muskelsvaghed, der resulterer i en progressiv respiratorisk dysfunktion (Kühnlein et al. 2008). Bulbære symptomer i begyndelsen af forløbet ses i op til 30% af tilfældene og i næsten alle tilfælde ses der bulbære symptomer senere i sygdomsforløbet (Haverkamp et al. (1995), Oliver (1996)). Hvis sygdommen debuterer med bulbære symptomer er prognosen ofte dårligere.

Dysartri kendetegnet ved ALS

Den dysartri, der viser sig for mennesker med ALS, afhænger som sagt af hvilke motorneuroner, der er ramt. Hvis corticobulbærbanen rammes får man et øvre motorneuron syndrom, som indbefatter spastisk dysartri. Hvis corticospinalbanen rammes får man et nedre motorneuron syndrom, der indbefatter slap dysartri. Som oftest vil sygdommens progression relativt hurtigt give en blandet spastisk-slap dysartri (Freed 2000).

De første symptomer, der bemærkes, er ofte små ændringer i stemmen og talen. Det kan være en hæs eller anspændt stemme, en luftfyldt stemme med korte ytringer, uhensigtsmæssige pauser, upræcise konsonanter, hypernasalitet, nedsat tonehøjde og nedsat stemmestyrke. Tungen kan blive slap og atrofisk med fascikulationer eller spastisk med langsomme bevægelser i alle retninger alt efter, hvor sygdommen er indtrådt. Slaphed eller spasticitet i de orofaryngeale muskler (den del af svælget, der

grænser op til mundhulen) kan give nedsat stemmestyrke. Spastiske orofaciale muskler kan give forstærket læbelukke, mens slappe orofaciale muskler ofte giver hængende underlæbe og tendens til at savle. Slaphed i den bløde gane og svælgmusklerne kan føre til hypernasalitet, som kan resultere i luftfyldt stemme og dermed nedsat evne til at sige lange sætninger. De laryngeale muskler styrer bevægelser i stemmelæberne og struben. Slaphed i disse muskler kan give en luftfyldt, svag, dyb og monoton tale. Spasticitet i musklerne giver derimod en hæs og knirkende eller presset stemme. Derudover ses der sædvanligvis også nedsat respiratorisk funktion, hvilket også kan udløse eller forstærke de ovennævnte symptomer (Kühnlein et al. 2008).

Som sagt er der ikke to ALS forløb, der er ens. Dog er der i et studie fra 1969 beskrevet de tre mest fremtrædende talekarakteristika ved 30 mennesker med ALS. Det er upræcise konsonanter, hypernasalitet og knirkende, presset stemme (Darley et al. 1969a og 1969b). Herudover skal også nævnes nedsat tempo, monotoni og korte fraser. Hos 75% af alle mennesker med ALS vil taleforståeligheden blive så svært nedsat, at verbal kommunikation ikke længere er mulig (Freed 2000).

Praksis/anbefalinger i den logopædiske intervention

Der er ikke meget dansk research omkring dysartri og ALS. Forskning tyder dog på, at de øvelser, som logopæder normalt underviser mennesker med dysartri i, ikke nødvendigvis er gavnlige for mennesker med ALS. Når talen bliver utydelig og uforståelig, vil det ikke være hensigtsmæssigt at udføre en "normal" dysartriundervisning (Ball et. Al., 2004). Faktisk viser undersøgelser, at oralmotoriske øvelser og stemmestyrkeøvelser kan resultere i en forringelse af stemmekvaliteten og et forøget tempo af nedgangen af taletydeligheden (Watts & Vanryckeghem, 2001 og Ramig, Countryman, & Thompson, 1995).

En intervention, der er mere hensigtsmæssig, kan fx være en palatolift, der kan fremme ganesejlslukket, strategier til at nedsætte taletempo samt stemmehvile (Ball et. al., 2004). En hensigtsmæssig undervisning kan også dreje sig om indlæring eller aflæring af kompenserende talestrategier tidligt i forløbet. Hvis fx patienten bruger for mange kræfter ved stemmedannelse og artikulation for at kompensere for den nedsatte taleforståelighed, kan dette også påvirke respirationen, hvilket yderligere nedsætter taleforståeligheden. Her kan det være relevant at lære patienten at bruge sin stemme, artikulation og respiratoriske ressourcer på den mest hensigtsmæssige måde. Desuden er der stort fokus på kommunikationshjælpemidler og hvornår det er det rigtige tidspunkt at introducere til disse i den logopædiske intervention.

På baggrund af Yorkston, Miller og Strand (1995) og Tomik og Guiloff (2010) er følgende 5 kommunikative stadier i sygdomsforløbet og den logopædiske interventionen her i beskrevet i det følgende:

Stadie 1: ingen hørbare talevanskeligheder

I dette stadie er der ingen eller ganske få hørbare vanskeligheder i taleproduktionen. Varigheden af dette stadie afhænger af typen af ALS. Interventionen her er at bekræfte, at der ingen talevanskeligheder er, være opmærksom på begyndende tegn på dysartri og at besvare spørgsmål. Man kan præsentere muligheden for at oprette en ordbank. Der findes forskellige apps og programmer til at hjælpe med dette, således at den ramte bruger sin egen optagede stemme i et kommunikationsværktøj, eller man kan optage fortællinger om fx feriefotos eller andet (se afsnittet om "voicebanking"). Den ramte og dennes pårørende har ofte i stadie 1 brug for tid til at acceptere og sørge over diagnosen. Mange her vil ofte også søge information om sygdommen og det kan være hensigtsmæssigt at give en generel information omkring kommunikation og måske præsentere mulighederne for kommunikationshjælpemidler.

Stadie 2: Talevanskeligheder med forståelig tale

Talevanskelighederne er nu hørlige, og forstærkes ved træthed. Intervention på dette stadie kan fokusere på at vejlede omkring hensigtsmæssige omgivelser, der kan øge taleforståeligheden. Fx at fjerne lyden på fjernsyn/radio under kommunikationen, vælge et roligt miljø til samtale og være tæt på samtalepartneren. Disse råd skal naturligvis videregives til alle samtalepartnere. Mange ramte vil i dette stadie begynde at reducere deres taletempo for at øge forståeligheden. Når taletempoet har nået en 50% nedsættelse, det svarer gennemsnitligt til 95 ord pr. minut på en oplæsningsopgave, så bør man

introducere kommunikationshjælpemidler. Bl.a. kan det være hensigtsmæssigt med en stemmeforstærker i støjende miljøer eller ved samtale med flere på én gang. Man kan introducere den ramte for metoder til at etablere samtaleemnet og til at bekræfte, hvorvidt samtalepartneren er klar over emnet. Man kan vejlede den ramte i at spare energi og lægge kræfterne på de vigtigste ord i ytringen. Desuden kan det være hensigtsmæssigt på dette tidspunkt at opfordre de pårørende til at få deres hørelse tjekket, hvis de oplever mange misforståelser.

Stadie 3: Nedsat taleforståelighed

Den ramte vil her opleve, at samtalepartneren oftere og oftere beder om gentagelse. Det kan her være gavnligt, hvis den ramte omformulerer sætningen i stedet for at gentage, fokuserer koncentrationen på talen, taler ansigt-til-ansigt med samtalepartneren, staver ordene, overartikulerer konsonanterne, taler i nøgleord, taler i enstavelsesord eller deler lange ord op i stavelser. Hvis den ramte endnu ikke har nedsat sit taletempo, vil det være hensigtsmæssigt at opfordre til det. Ligeledes kan det være hensigtsmæssigt at undervise i at nedsætte ytringslængde pr. vejrtrækning for at spare energi og bevare bedst mulig taletydelighed. Hvis der er hypernasalitet, men rimelig artikulation, kan det være hensigtsmæssigt at tilbyde en palatolift. Hensigtsmæssige kommunikationshjælpemidler bør nu være tilgængelige til de tilfælde, hvor den verbale kommunikation bryder sammen. Det kan hjælpe den ramte og de pårørende at se eller høre eksempler på, hvordan andre ALS-ramte benytter kommunikationshjælpemidler ved forskellige behov. Fx er der mange, der bruger højteknologiske hjælpemidler til telefonsamtaler, SMS, emails, til at formulere detaljerede eller komplicerede beskeder eller i samtaler med fremmede. Hvor de bruger lavteknologiske eller ingen hjælpemidler til korte ytringer eller ansigt-til-ansigt samtaler med dem, der kender dem godt.

Stadie 4: Rester af naturlig tale og kommunikationshjælpemidler

I dette stadie går kommunikationshjælpemidlerne ofte fra at være den sekundære formidlingsmetode til at være den primære. I noget tid kan en staveplade måske bruges til at udpege første bogstav i ordet, mens den ramte siger ordet. Det er i dette stadie vigtigt, at logopæden og den ramte udarbejder forskellige kommunikationshjælpemidler til de forskellige situationer, hvis dette er hensigtsmæssigt.

Stadie 5: Tab af naturlig tale

Det er her vigtigt, at den ramte og de pårørende og evt. plejepersonale opbygger et hensigtsmæssigt ja/nej system. Derudover kan øjenstyret kommunikation, både it- og pegepladebaseret, være en mulighed, hvis der er svære motoriske udfald. Nogle ramte vælger at få kompenserende respiratorstøtte og det kan i nogle tilfælde have indflydelse på, hvilken type kommunikationshjælpemiddel, der kan benyttes.

Interventionstiming

Rehabiliteringscenter for Muskelsvind (Rcfm) skriver på deres hjemmeside, at logopædisk hjælp bør tilbydes så snart, der er symptomer på ændret tale, og at personen med ALS bør følges efter behov. Care Programmet (Dansk Selskab for Amyotrofisk Lateral Sclerose (2017)) beskriver desuden, at den indsats, der tilbydes lokalt, bør være baseret på viden og erfaring med ALS.

Litteraturen er stort set enig om, at man ikke kan forudsige, hvornår der er behov for kommunikationshjælpemidler, alene ud fra tidspunktet for diagnosen. Beukelman og Ball (2002) beskriver, hvordan vurdering af taletempo er den vigtigste indikator for at sige noget om taleforståelighed og dermed behov for kommunikationshjælpemidler. I deres data, som er udarbejdet på spørgeskemaer, ses der klar sammenhæng mellem taletempo og taleforståelighed. Med et typisk taletempo på 200-250 ord pr. minut ses der 100% taleforståelighed. Når taletempoet falder til 100-120 ord pr. minut ses der et brat fald i forståeligheden af sætninger. Alt efter type af ALS er det forskelligt på hvilket tidspunkt, taletempoet falder.

Der er også foretaget undersøgelser af ALS-ramtes vurdering af egen kommunikationseffektivitet. Ball, Willis, Beukelman og Pattee (2001) har, ved hjælp af spørgeskemaer, fundet ud af, at selvom der er god taleforståelighed, så har de ramte en følelse af, at deres kommunikation er påvirket negativt. De ramte i undersøgelsen beskriver en signifikant nedgang i kommunikationseffektiviteten allerede ved 91-95% taleforståelighed. Derfor er det naturligvis vigtigt, at der tilkobles en logopæd meget tidligt i forløbet.

I forhold til introduktion af kommunikationshjælpemidler anser Fried-Oken et al. (2015) det for essentielt, at der henvises tidligt til logopæd, at tale- og sprogfunktionen og brugen af kommunikationshjælpemidler jævnligt evalueres og at løbende behandling iværksættes. Den logopædiske indsats kan ikke fjerne talevanskelighederne, men den kan være med til at sikre kommunikationsevnen (RCfM). Det er vigtigt at gøre opmærksom på dette, så personen med ALS ikke får urealistiske forventninger til resultatet.

Voicebanking

Voicebanking er en metode, hvorpå man via et kommunikationshjælpemiddelsystem kan optage sin stemme. Derefter bliver optagelsen konverteret om til en personlig syntetisk stemme, som benyttes i det pågældende kommunikationshjælpemiddel. Stemmen vil lyde syntetisk og altså ikke være en perfekt gengivelse af den naturlige stemme, men der vil være genkendelige ligheder. Antallet af ord og sætninger, der skal optages, afhænger af systemet, men varierer mellem 600 og 3500 sætninger. Med disse ord har programmet så mulighed for at generere et uendeligt antal sætninger.

Ideelt set, for kvalitetens skyld, bør den ALS-ramte optage sætningerne før der indtræder dysartri, omdannelsen til talesyntese forbedrer nemlig ikke talekvaliteten. Så længe talen er forståelig, er der dog mulighed for at indtale sætningerne med et godt resultat. Pga. det høje antal af sætninger, der er nødvendige for at lave talesyntesen, kan det tage lang tid at optage dem, hvilket man også skal have for øje, inden optagelserne går i gang.

Appen Predictable bruger ModelTalker System, hvilket er et voice-banking program, som dog skal tilkøbes separat. Man kan på deres hjemmeside finde mere information. ModelTalker findes dog endnu ikke i en dansk udgave.

Det er dog også muligt at efterlade sig sin stemme til pårørende ved at benytte en almindelig diktafon, diktafonfunktion på en smartphone eller bruge andre optageløsninger. Man kan fx optage beskrivelser af rejsefotos, højtlæse noget fra yndlingsbogen eller andet til glæde for sig selv og de pårørende, inden talefunktionen eventuelt forsvinder.

Frontotemporal demens og kognitive ændringer

Frontotemporal demens (FTD) og ALS har historisk set været betragtet som to forskellige lidelser. Dog antyder ny forskning, at de to lidelser kan være tættere forbundet end tidligere troet, og at de måske endda blot repræsenterer to forskellige punkter på et kontinuum af den samme neurodegenerative sygdom (Ringholz og Greene 2006).

FTD kan have mange forskellige symptomer, som fx progressiv afasi eller personlighedsændringer. Som regel vil der altid være personlighedsændringer og adfærdsændringer, som fx mangel på hæmninger, apati eller nedsatte eksekutive funktioner (Ringholz og Greene 2006). Desuden beskrives nedsat sygdomsindsigt samt svigtende dømmekraft og beslutningsevne som mulige symptomer (rcfm.dk). Adfærds- og personlighedsændring i form af mild eksekutiv dysfunktion og nedsat hukommelse ses hos flere ALS-ramte (Abrahams et al. 2000), mens 15-41% udvikler frontotemporal demens (Miller et al. 2009). Anette Torvin Møller, overlæge og ph.d., mener, at ca. 15% af personer med ALS har FTD og ca. 50% har MCC (minor cognitive changes), som fx apati, ændret adfærd, mangelfuld empati, svækket dømmekraft og påvirket sprogfunktion udover dysartri (Møller 2018). Crockford et al. (2018) konkluderer i deres studie, at kognitive udfald og adfærdsændringer er mere hyppige jo længere fremme i sygdomsforløbet, man er. De foreslår, at disse forandringer bør indgå i diagnosekriterierne for ALS.

En demensdiagnose har som oftest betydning for kommunikationsevnen og brug af kommunikationshjælpemidler, fordi der opstår sproglige og eksekutive vanskeligheder. Nicholas og Connor (2016) beskriver i deres artikel, at eksekutive funktioner, som arbejdshukommelse, opdatering, ændring og hæmning, alle er involverede i brugen af kommunikationshjælpemidler. Hvis disse er nedsat, bliver den kommunikative succesrate det sandsynligvis også. Bilag 1 er en skematisk oversigt, udarbejdet på baggrund af Nicholas og Connor (2016), over de kognitive trin, der kræves for at bruge et kommunikationshjælpemiddel til at kommunikere en ny besked. Nicholas og Connor (2016) konkluderer desuden, at der er behov for mere forskning på dette område.

Konklusion

ALS er en fremadskridende neurodegenerativ sygdom, der i mange tilfælde kan påvirke den ramtes tale og give dysartri. Målet med den logopædiske intervention er, at den ramte kan bibeholde talen som primær kommunikationsform så længe som muligt, og bliver vejledt i brugen af supplerende eller alternative kommunikationshjælpemidler, når talen ikke længere slår til. Der er dog større og større fokus på, at kognitive udfald og adfærdsændringer også kan være en konsekvens af sygdommen, og dette kan have betydning for evnen til at bruge kommunikationshjælpemidler. Dette skal logopæden naturligvis også være opmærksom på. Det logopædiske tilbud bør iværksættes så snart, der er symptomer på ændret tale, og personen med ALS bør følges efter behov. Desuden bør den indsats, der tilbydes lokalt, være baseret på viden og erfaring med ALS.

Referencer

Abrahams, S., Leigh, Harvey, Vythelingum, Grisé og Goldstein (2000). Verbal fluency and executive dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). Neuropsychologia 38, 734-747

Ball, Laura J., Beukelman, David R., Pattee, Gary L. (2004). Communication effectiveness of individuals with amyotrophic lateral sclerosis. Journal of Communication Disorders 37 (2004) 197–215

Beukelman, D. R., og Mirenda, P. (2013). Augmentative and alternative communication. Baltimore: Paul H. Brooks

Beukelman, D.R., og Ball, L. J. (2002). Improving AAC use for persons with axquired neurogenic disorders: Understanding human and engineering factors. Assistive Technology 14:1, 33-44

Crockford C., Newton J., Lonergan K., Chiwera T., Booth T., Chandran S., Colville S., Heverin M., Mays I., Pal S., Pender N., Pinto-Grau M., Radakovic R., Shaw C.E., Stephenson L., Swingler R., Vajda A., Al-Chalabi A., Hardiman O., Abrahams S. (2018). ALS-specific cognitive and behavior changes associated with advancing disease stage in ALS. Neurology. 2018 Oct 9;91(15):e1370-e1380

Dansk Selskab for Amyotrofisk Lateral Sclerose (2017). Retningslinier for varetagelse af amyotrofisk lateral sclerose (ALS) og beslægtede sygdomme i Danmark. http://www.dasaim.dk/wp-content/uploads/2018/03/ALS_CARE.pdf

Darley et al (1969a). Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. Journal of Speech and Hearing Research, 12, 462-496

Darley et al. (1969b). Differential diagnostic patterns of dysarthria. Journal of Speech and Hearing Research, 12, 246-269

Fried-Oken, M., Mooney, A. og Peters, B. (2015). Supporting communication for patients with neurodegenerative disease. NeuroRehabilitation, vol. 37, issue 1: 69-87

Haverkamp, LJ et al. (1995). Natural history of amyotrophic lateral sclerosis in a database population: validation of a scoring system and a model for survival prediction. Brain 118: 707-719

Kühnlein, P., Hans-Jürgen Gdynia, Anne-Dorte Sperfeld, Beate Lindner-Pfleghar, Albert Christian Ludolph, Mario Prosiegel and Axel Riecker (2008). Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. Nature Clinical Practice Neurology (2008) 4, 366-374

Miller, R. G., Jackson C. E., Kasarskis E. J. (2009). Practice Parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidiciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidencebased review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology, vol. 73, no. 15, pp. 1227-1233

Møller, Anette Torvin (2018) foredrag ved ALS temadagen i DTHS regi.

Nicholas, M. og Connor L. T. (2016). People with aphasia using AAC: are executive functions important? Aphasiology, DOI: 10.1080/02687038.2016.1258539

nNBV - neurologisk National Behandlingsvejledning http://neuro.dk/wordpress/nnbv/diagnostik-og-klassifikation-af-mnd/

Oliver, D. (1996). The quality of care and symptom control – the effects on the terminal phase of ALS/MND. Journal of Neurological Science 139: 134-136

Ramig, L., Countryman, S., & Thompson, L. (1995). Comparison of two forms of intensive speech treatment for Parkinson's disease. Journal of Speech and Hearing Research, 38(6), 1232–1251.

Rcfm.dk (Rehabiliteringscenter for muskelsvind).

Ringholz, M. George og Scott R. Greene (2006). The Relationship Between Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Dementia. Current Neurology and Neuroscience Reports 6 (2006) 387-392

Tomik, Barbara og Roberto Guiloff (2010). Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. Amyotrophic Lateral Sclerosis 2010; 11: 4-15

Watts, C., & Vanryckeghem, M. (2001). Laryngeal dysfunction in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A review and case report. BMC Ear Nose Throat Disorders, 1(1), 1. Epub November 13, 2001

Yorkston, K.M., Miller, R.M., og Strand, E.A. (1995). Management of speech and swallowing disorders in degenerative disease. San Antonio, Tx: The Psychological Corporation