

DYZARTRIA / DYSARTHRIA

MONIKA KOWALSKA

Uniwersytet Marii Curie-Skłodowskiej, Lublin
Studia Doktoranckie, Wydział Humanistyczny

Metody wspierające terapię logopedyczną pacjentów z dyzartrią w zespole Moebiusa*

Methods supporting logopedic therapy in patients with dysarthria in Moebius syndrome

STRESZCZENIE

Artykuł poświęcony jest prezentacji neuromięśniowych metod wspierających terapię logopedyczną pacjentów z dyzartrią w zespole Moebiusa, a także przybliżeniu samego zespołu Moebiusa – jego etiopatogenezy, patomechanizmu i symptomatologii. Zaprezentowane w artykule metody terapii: kinezjotaping logopedyczny, ustno-twarzowa terapia regulacyjna C. Moralesa oraz elektrostymulacja, zostały scharakteryzowane w aspekcie logopedycznym z uwzględnieniem odmiennego sposobu oddziaływań każdej z nich na regulację neuromięśniową. Zastosowanie tych metod wpływa na regulację napięcia mięśniowego masy mięśniowej twarzy, polepszenie pracy artykulatorów, mechanikę żuchwy, jakość oddechu, przyczyniając się tym samym do zmniejszenia dysfunkcji na poziomie oddechowo-fonacyjno-artykulacyjnym.

Słowa kluczowe: zespół Moebiusa, dyzartria, kinezjotaping logopedyczny, ustno-twarzowa terapia regulacyjna, elektrostymulacja

SUMMARY

The aim of the article is to present neuromuscular methods supporting logopedic therapy for the patients with dysarthria in Moebius syndrome and to depict Moebius syndrome: its etiopathogenesis, pathomechanism and symptomatology. The therapy methods which were presented in the article: logopedic kinesiotaping, oro-facial regulation therapy described by C. Morales and electrical stimulation, were considered in the logopedic aspects with reference to the differences of influence of each method on neuromuscular regulation. The use of these methods has an impact on the facial

*Niniejszy artykuł powstał w związku z pracą magisterską pt. „Zaburzenia mowy w zespole Moebiusa. Dyzartria – studium przypadku”, której promotorem był prof. dr hab. Stanisław Grabias, oraz przy merytorycznym wsparciu dr hab. Urszuli Mireckiej.

muscle tone regulation, improvement of the articulators, mandibular mechanics, respiration quality, and, as a result, influences the decrease of the dysfunctions in the respiratory, phonatory and articulatory apparatus.

Key words: Moebius syndrome, dysarthria, logopedic kinesiotaping, oro-facial regulation therapy, electrical stimulation

WPROWADZENIE

Celem artykułu jest zaprezentowanie metod wspierających terapię logopedyczną pacjentów z dyzartrią w zespole Moebiusa, a także przybliżenie obrazu zespołu Moebiusa (zespół Möbiusa; ang. *Moebius syndrome*, MBS), którego etiopatogeneza, rozpoznawana od około stu trzydziestu lat, nadal pozostaje niejasna. Źródła faktograficzne wskazują, że w roku 1880 prawdopodobnie po raz pierwszy scharakteryzowano ten zespół chorobowy, a badaczem, od którego nazwiska pochodzi nazwa zespołu, jest Paul Julius Moebius, niemiecki neurolog i filozof, którego autorstwo opisu tego zagadnienia w latach 1888–1892 nie budzi wątpliwości (Chudziło i in. 2012).

Obecnie neurologicy chorobę tę określają mianem sekwencji malformacyjnej, dla której właściwy jest splot i mnogość nieprawidłowości anatomicznych wynikających z pojedynczego defektu rozwojowego (Chudziło i in. 2012). Potocznie zespół ten nazywany jest „chorobą osób bez uśmiechu”. Określenie to jest nawiązaniem do najbardziej charakterystycznego objawu choroby, mianowicie częściowego lub całkowitego porażenia nerwów czaszkowych, unieruchamiającego mimikę twarzy, doprowadzając tym, między innymi, do niemożności uśmiechania się. Odnotowuje się również współwystępowanie licznych anomalii mięśniowo-szkieletowych, wad wrodzonych utrudniających swobodne funkcjonowanie (Osborne 1999). Zespół Moebiusa cechuje zróżnicowane i szerokie spektrum objawów klinicznych, zwłaszcza aberracji neurologicznych, co utrudnia właściwe zdiagnozowanie pacjenta.

ETIOPATOGENEZA ZESPOŁU MOEBIUSA

Zespół Moebiusa należy do rzadkich, złożonych wad wrodzonych. Międzynarodowa Klasyfikacja Chorób ICD 10 zalicza tę jednostkę chorobową do wad rozwojowych, dotyczących głównie wyglądu twarzy (Q.87.0) (Zielińska 2006).

Jak donoszą źródła, szacuje się, że zespół Moebiusa występuje z częstością od 1:50 000 do 1:500 000 wśród żywo urodzonych dzieci obu płci (Chudziło i in. 2012). Holenderscy badacze zajmujący się tym zagadnieniem, K. Stromlad i K. Sjogreen, w swoich publikacjach przedstawili pogląd, iż zespół Moebiusa zdecydowanie w większym stopniu dotyka płęć męską, jednak środowiska naukowe podają ten fakt w wątpliwość (Stromland i in. 2002).

Badacze nie mają całkowitej pewności co do genetyki choroby. Teorii na ten temat jest wiele i bywają ze sobą sprzeczne. Aktualnie za najbardziej prawdopodobną hipotezę dotyczącą etiopatogenezy zespołu Moebiusa uważa się koncepcję sugerującą zaburzenia w powstaniu pierwotnych tętnic podobojczykowych i ich gałęzi przed uformowaniem się tętnic kręgowych, dostarczających krew do mózgu we wczesnym stadium embriogenezy (Chudziło i in. 2012), na skutek przyjęcia przez matkę substancji poronnej, która nie usuwa płodu, lecz doprowadza do jego uszkodzenia. Przekonania te opierają się na wynikach badań wykonanych na modelach zwierzęcych oraz badań przeprowadzonych przy użyciu metod neuroobrazowania mózgu. Dotychczas jednak żadna z prezentowanych teorii nie doczekała się potwierdzenia przez naukowców zajmujących się zespołem Moebiusa (Chudziło i in. 2012).

W Stanach Zjednoczonych trwają badania naukowe nad poznaniem stopnia udziału oraz roli czynników genetycznych w patogenezie choroby. Wiele koncepcji zakłada wieloczynnikowe podłoże zespołu Moebiusa, aczkolwiek nie można wykluczyć, iż choroba ta jest uwarunkowana monogenowo, co oznacza mutację w konkretnym genie (Osborne 1999). Czynniki genetyczne mogłyby odgrywać rolę w etiologii hipoplazji, czyli słabym wykształceniu się narządu, któremu często towarzyszy jego upośledzenie lub aplazji, niewykształceniu się narządu, przy wytworzeniu się jego zawiązki, jąder nerwów czaszkowych (Chudziło i in. 2012).

Zespół Moebiusa jest chorobą nieuleczalną, to, co w dużym stopniu może zwiększyć komfort pacjenta, to operacja chirurgiczna, jednak jest ona skomplikowana i wymaga dużych nakładów finansowych. Polega, między innymi, na przeszczepieniu mięśni w nieruchome obszary twarzy, scaleniu mięśni i doprowadzeniu splotów mięśniowych do możliwego sprawnego funkcjonowania. W Polsce nie wykonuje się tego typu operacji, aktualnie możliwość jej przeprowadzenia istnieje wyłącznie poza granicami naszego kraju, np. w Czechach, Niemczech czy Stanach Zjednoczonych.

OBJAWY KLINICZNE I PATOMECHANIZM ZESPOŁU MOEBIUSA

Zespół Moebiusa, jako sekwencja malformacyjna, indukuje wiele nieprawidłowości neurologicznych i anatomicznych, co w efekcie daje szerokie spektrum objawów klinicznych, utrudniając tym samym wczesne rozpoznanie choroby i postawienie trafnej diagnozy. Najbardziej charakterystyczną cechą zespołu Moebiusa jest porażenie jednostronne, obustronne lub całkowite nerwów czaszkowych, odpowiadających za ekspresję twarzy, mruganie, ruchy boczne gałek ocznych, często występujących z dysfunkcjami pozostałych nerwów czaszkowych, takich jak:

- III nerw okoruchowy,
- I boczkiowy, unerwiający mięsień skośny, górny w oczodole,
- V nerw trójdzielny, czuciowo-ruchowy:
 - nerw oczny, unerwiający czuciowo skórę głowy powyżej szpary powiekowej oraz boczną powierzchnię nosa,
 - nerw szczękowy, unerwiający czuciowo skórę poniżej szpary powiek i powyżej szpary ust,
 - żuchwowy, czuciowo-ruchowy, unerwiający skórę poniżej szpary ust i skroni oraz ruchowo mięśnie żucia,
 - IX nerw językowo-gardłowy, unerwiający czuciowo-ruchowo, gardło i język,
 - X nerw błędny, najdłuższy z nerwów czaszkowych, prowadzi włókna czuciowe, ruchowe i przywspółczulne (Chudziło i in. 2012).

W następstwie uszkodzeń tych nerwów twarz staje się maskowata i niewydolna ekspresyjnie. Pacjenci nie są w stanie okazywać nawet najprostszych emocji, takich jak śmiech czy płacz. Zaburzeniu pracy mięśni twarzoczaszki towarzyszą przede wszystkim trudności w realizowaniu czynności mówienia. Zaburzeniami wpisującymi się w obraz zespołu Moebiusa są także:

- nadwrażliwość oczu,
- brak umiejętności mrużenia oczu,
- całkowity brak ruchów gałek ocznych lub trudności w tym zakresie,
- charakterystyczne skośne oczy,
- występowanie zezów,
- krótki lub zdeformowany język,
- ograniczone ruchy języka, brak jego pionizacji,
- występowanie podniebienia gotyckiego,
- rozszczepy podniebienia,
- problemy ze słuchem,
- syndaktylia (zrośnięcie palców dłoni lub stóp),
- adaktylia (brak palców u dłoni lub stóp),
- brachydaktylia (krótkopalczałość),
- ektrodaktylia, (zrośnięcie palców zarówno kończyn górnych jak i dolnych),
- szpotawość kończyn dolnych,
- wady wrodzone serca,
- wady układu moczowego,
- niedorozwój mięśnia piersiowego,
- anosmia, czyli całkowita utrata węchu,
- wady zębowo-zgryzowe,
- zaburzenia napięcia mięśniowego (Chudziło i in. 2012).

Oprócz charakterystycznej dysmorfii w zespole Moebiusa występuje prawdopodobieństwo opóźnienia psychoruchowego, jednak przypadków, którym towarzyszy niedorozwój umysłowy, jest stosunkowo niewiele.

Brak wiedzy o zespole Moebiusa często prowadzi do błędnej oceny osoby chorej; problemy dysmorfii, trudności w werbalnym porozumiewaniu się z otoczeniem są powodem nadinterpretacji problemów intelektualnych pacjenta.

ZABURZENIA MOWY W ZESPOLE MOEBIUSA

Głównymi trudnościami, z jakimi zmagają się osoby z zespołem Moebiusa, są zaburzenia neuromięśniowe, w zakresie mowy przejawiają się na poziomie artykulacyjno-fonacyjno-prozodycznym, wiążąc się z rozpoznawaniem u tych pacjentów dyzartrii, dysglosji oraz dysfagii.

Na skutek porażenia nerwów V, IX, X, XII, kontrolujących pracę mięśni żuchwy, języka, gardła, krtani, najczęściej występującymi zaburzeniami wpływającymi na jakość komunikacji są:

- trudności funkcji prymarnych, oddychania, ssania, żucia, mających wpływ na kształtowanie się odruchów ustno-twarzowych,
- trudności związane z motoryką narządów mowy, wpływające na jakość artykulacji,
- trudności związane z mechaniką żuchwy, przyczyniające się do hipersaliwacji (ślinotoku),
- trudności przełykania,
- trudności oddechowe, zaburzenia funkcji krtani, wpływające na proces fonacji,
- zaburzenie napięcia mięśniowego mięśni mimicznych, obniżone napięcie mięśniowe, wpływające na jakość pracy artykulatorów,
- rozszczepy podniebienia, wpływające na jakość substancji fonicznej w warstwie segmentalnej i suprasegmentalnej,
- wady szczękowo-zgryzowe, które wpływają na jakość artykulacji.

Ze względu na postępujący charakter zespołu Moebiusa oraz eskalację trudności związanych z zaburzeniami neuromięśniowymi istotne jest szybkie podjęcie odpowiedniego postępowania terapeutycznego, zwłaszcza terapii mowy.

METODY WSPIERAJĄCE TERAPIĘ LOGOPEDYCZNĄ PACJENTÓW Z DYZARTRIA W ZESPOLE MOEBIUSA: KINEZJOTAPING LOGOPEDYCZNY, USTNO-TWARZOWA TERAPIA REGULACYJNA, ELEKTROSTYMULACJA

Obecnie w terapii logopedycznej osób z zaburzeniami dyzartrycznymi, które wpisują się w obraz zespołu Moebiusa, gdzie trudności przejawiają się głównie

w funkcjonowaniu neuromięśniowym, odnotowuje się częstsze wykorzystywanie alternatywnych metod wspomagających, m.in: kinezytaping logopedyczny, ustno-twarzową terapię regulacyjną czy elektrostymulację mięśniową, które poprzez wzmacnianie mięśni mimicznych oraz regulację napięcia mięśniowego masy mięśniowej twarzy wpływają na polepszenie pracy artykulatorów, mechanikę żuchwy, jakość oddechu, przyczyniając się tym samym do usprawnienia komunikacji.

Metoda kinezyotapingu logopedycznego jest uznana na świecie formą terapii, wykorzystującą specjalistyczne bawełniane plastry, których rozciągliwość porównywalna jest z rozciągliwością mięśni ludzkich. Odpowiednie napięcie plastrów odgrywa istotną rolę w poszczególnych technikach aplikacji plastrów, które za pośrednictwem kontaktoreceptorów oddziałują na układ propriocepcji. Aplikacje wykonuje się w zależności od ustalonego celu w technice mięśniowej, więzadłowej, korekcyjnej lub limfatycznej, w odpowiednim napięciu na długości całego plastra, jego podstawy oraz jego kształcie, forma wachlarzowata Y, X oraz pojedyncza I. W kinezyotapingu logopedycznym najczęściej stosowaną techniką aplikacji jest technika funkcjonalna – mięśniowa, którą stosuje się w przypadkach hipertonii, hipotonii oraz przy urazach mięśni, aplikując plaster w zależności od uprzednio ustalonego celu od podstawy do przyczepu końcowego lub przeciwnie – od przyczepu końcowego do podstawy mięśnia w odpowiednim napięciu. Aplikacje logopedyczne wiążą się nie tylko ze znajomością mięśni twarzy, ale również mięśni biorących udział w procesie oddychania. Metodę kinezyotapingu logopedycznego wykorzystuje się przy m.in. :

- hipersaliwacji, ślinotoku, wzmacniając aplikacją logopedyczną napięcie mięśniowe mięśni żwacza, jarzmowego, dwubrzuścowego, mięśnia okrężnego ust, które wpływają m.in. na polepszenie mechaniki żuchwy, domykanie ust, jakość przełykania,
- usprawnieniu pracy masy mięśniowej twarzy poprzez aplikację regulującą napięcie detonizację – obniżanie napięcia lub tonizację – wzmacnianie napięcia mięśniowego, wpływającego na jakość pracy artykulatorów, żuchwy,
- dysfunkcji stawu skroniowo-żuchwowego, wpływając odpowiednią aplikacją na usprawnienie pracy żuchwy,
- dysfagii, wpływając odpowiednią aplikacją na obniżenie, „cofnięcie krtań”, usprawniając proces połykania,
- regulacji toru oddechowego, stosując aplikację na mięśnie biorące udział w oddychaniu, pogłębiając oddech oraz regulując prawidłową postawę.

Przeciwwskazaniem do stosowania terapii kinezyotapingu logopedycznego są:

- alergia na akryl, którym od strony wewnętrznej pokryte są plastry,
- niezagojone rany w obszarze aplikacji (Kumbrink 2013).

Ważnym aspektem kinezyotapingu logopedycznego jest możliwość wydłużenia oddziaływania na mięsień za pomocą aplikacji, która aktywnie utrzymuje się

na wyznaczonym obszarze skóry do momentu odklejenia się plastra, co wpływa na osiągnięcie szybszych efektów terapii.



Fotografia 1. Aplikacja mięśniowa, tonizacja mięśnia jarzmowego

Źródło: opracowanie własne.



Fotografia 2. Aplikacja mięśniowa, tonizacja mięśnia okrężnego ust

Źródło: opracowanie własne.

Ze względów estetycznych oraz w zależności od potrzeby wsparcia mięśni aplikacje logopedyczne, najczęściej w kolorze beżowym, stosuje się na czas trwania terapii logopedycznej, wspomagając tym samym wydolność mięśni podczas zajęć terapeutycznych bądź wydłużając proces oddziaływania na mięsień – pozostawiając plaster na skórze do momentu odklejenia.



Fotografia 3. Aplikacja mięśniowa, detonizacja mięśnia żwacza w przebiegu stawu skroniowo-żuchwowego

Źródło: opracowanie własne.

ści kompleksu ustno-twarzowego, pozwalające na skoordynowanie pracy sześciu elementów metody C. Moralesa:

- ruch – rozumiany jako funkcja na poziomie reakcji biochemicznych oraz zmiany położenia ciała,

Kolejną metodą, stosowaną u pacjentów z zaburzeniami neuromięśniowymi, jest ustno-twarzowa terapia regulacyjna C. Moralesa. Jest to neurofizjologiczna metoda stymulacyjna, stworzona w latach 70. XX w. przez argentyńskiego lekarza, specjalistę w dziedzinie rehabilitacji Rodolfo Castillo Moralesa. Metoda ta stosowana jest szczególnie w chorobach neurologicznych, porażeniach neuromięśniowych. Punktem odniesienia ustno-twarzowej terapii regulacyjnej jest funkcja, która rozumiana jest jako aktywność, współdziałanie poszczególnych czę-

- materia – rozumiana jako instrument powstającej aktywności w obrębie m.in. mięśni, nerwów, receptorów,
- czas – odnosi się do etapu pomiędzy początkiem a zakończeniem funkcji,
- przestrzeń – jako korzystne warunki potrzebny do zaistnienia funkcji,
- energia – rozumiana jako motywacja do terapii,
- regulacja – odnosząca się do mechanizmów regulacyjnych, zapewniających współpracę na poziomie histochemicznym i biochemicznym (Morales 2009).

Technika terapeutyczna zakłada stymulację w różnych układach sensorycznych, wykorzystując takie bodźce, jak: dotyk, głaskanie, pociąganie, ucisk, wibracja, stosowane w określonej wewnętrznej oraz zewnętrznej sekwencji ruchów, które oddziałując na poszczególne mięśnie, poprzez aktywizację wybranych punktów neuromotorycznych (inaczej: miejsc, gdzie nerw wnika do mięśnia), mają na celu m.in. normalizację napięcia mięśniowego, kształtowanie odruchów ustno-twarzowych, regulację mechaniki żuchwy oraz poprawę funkcji oddechowej (Morales 2009).

Inną formą wspomagającą terapię dyzartrii w zespole Moebiusa jest elektrostymulacja, wykorzystująca impulsy elektryczne o odpowiedniej wartości, prowadzone poprzez elektrody, najczęściej umieszczone parami, pomiędzy dwoma przyczepami danego mięśnia w celu jego stymulacji. W zależności od liczby kanałów elektrostymulatora terapię można prowadzić równolegle na większym obszarze mięśniowym. Po uprzednim wykluczeniu przeciwwskazań do terapii impuls elektryczny o odpowiedniej amplitudzie aplikowany jest serią ok. 20 impulsów na wyznaczone punkty motoryczne obszaru twarzowego, przy ciężkim porażeniu nerwu czas impulsu to ok. 150–400 ms/ 1000–3000 ms przerwy¹. Podczas elektrostymulacji małych mięśni, jak w przypadku mięśni twarzy, elektroda czynna, połączona z ujemnym biegunem źródła prądu, oddziałuje punktowo, drażniąc wybrany mięsień, doprowadzając do skurczu i jego wzmocnienia.

Cel elektrostymulacji logopedycznej zakłada usprawnienie komunikacji poprzez wzmocnienie pracy porażonych mięśni twarzowych odpowiednim impulsem elektrycznym, wpływającym na jakość pracy artykulatorów, mechanikę żuchwy, jakość połykania, która usprawniana jest dzięki elektrostymulacji krtani oraz tylnej ściany gardła, poprzez wykorzystanie specjalistycznych elektrod kulkowych.

ZAKOŃCZENIE

Obecnie terapia logopedyczna dyzartrii ukierunkowana na poprawę jakości komunikacji wykorzystuje specyficzne oddziaływania, które usprawniają czynności oddechowo-fonacyjno-artykulacyjne poprzez zastosowanie m.in. alternatyw-

¹ www.rehabilitacja.pl, portal rehabilitacji medycznej.



Fotografia 4. Aplikacja pojedynczej elektrody w obszarze mięśnia okrężnego ust

Źródło: opracowanie własne.

nych metod wspomagania neuromięśniowego.

Przedstawione metody w aspekcie logopedycznym zakładają usprawnienie komunikacji poprzez odmienne sposoby stymulacji neuromięśniowej, metoda kinezytapingu logopedycznego wykorzystuje adekwatne napięcie oraz technikę aplikacji plastra, neurorozwojowa koncepcja C. Moralesa prezentuje manualną regulację poprzez dobór odpowiedniej sekwencji ruchów i typów dotyku punktów neu-

romotorycznych, elektrostymulacja natomiast wykorzystuje właściwe napięcie elektryczne, intensywnie wpływając m.in. na wzmocnienie wybranych mięśni.

W terapii zaburzeń mowy wynikających z dysfunkcji obwodowego bądź centralnego układu nerwowego terapia logopedyczna coraz częściej realizuje zasadę kompleksowych regulacji, łącząc konwencjonalne podejście ze wspomagającymi metodami neurostymulacji mięśniowej, jak elektrostymulacja, neurofizjologiczne techniki manualne czy kinezytaping logopedyczny. Ze względu na mnogość trudności w terapii dyszartrii istotnym aspektem jest indywidualne podejście do potrzeb terapeutycznych pacjenta poprzez wyselekcjonowanie jednej techniki, lub ich kombinacji, umożliwiając szybsze osiągnięcie oczekiwanych efektów terapii.

BIBLIOGRAFIA

- Chudziło D., Obłój B., Obersztyn E., Bocian E., Matthews-Brzozowska T., 2012, *Period Medicine Developmental Moebius syndrome with facia-dental impairments-rare of rather seldom diagnosed syndrome?*.
- Kumbrink B., 2013, *K-taping w logopedii*, Dortmund.
- Morales R. C., 2009, *Ustno-twarzowa terapia regulacyjna*, Wrocław.
- Osborne G.A., 1999, *Mobius syndrome*.
- Stromland K., Sjögreen L., Miller M., Gillberg C., Wentz E., Johanson M., Nyllen O., Danielsson, Jacobson C., Anderson J., Fernell E., 2002, *Mobius sequence – a Swedish multidiscipline Study*, *European Journal of Paediatric, Neurology*.
- Zielińska A., 2006, *Zespół Moebiusa. Problemy terapii logopedycznej*, www.logopeda.org.pl nr 3. www.rehabilitacja.pl, portal rehabilitacji medycznej.