



Logopedi ved Friedreichs ataksi (FRDA)

Gry Line Tokerud Bakke
Logoped

18.januar 2024



1. Tale -og språkvansker
2. Dysfagi
3. Nonverbal kommunikasjon





Tale -og språkvansker

- Tale- og språkvansker er et fremtredende tegn ved Friedreichs ataksi (FRDA)
- Friedreichs ataksi er en fremadskridende sykdom

- FRDA gir tale- og språkvansker i form av dysartri hos 84 – 100%.
- Dysartri oppstår vanligvis innen to år etter påvist diagnose.

Carson C, Ryalls J, Hardin-Hollingsworth K, Le Normand M-T, Ruddy B. Acoustic analyses of prolonged vowels in young adults with Friedreich ataxia. J Voice. 2016;30:272–80.



- I en undersøkelse av personer med FRDA og tale- og språkvansker, beskrives ulike aspekter ved dysartri.
 - respirasjon som påvirker setningslengde og stemmekraft
 - stemmekvalitet
 - stemmestabilitet
 - artikulasjon
 - taletempo

Brendel B, Ackermann H, Berg D, Lindig T, Schölderle T, Schöls L, et al.
Friedreich ataxia: dysarthria profile and clinical data. *Cerebellum*.
2013;12:475–84.



3.5 Dysarthria in Friedreich ataxia

Best practice statement

In the absence of strong evidence supporting widespread adoption of treatment for speech problems, interventions to improve the communication skills of listeners (i.e. communication partners of speakers with ataxia) could be incorporated into care plans. These include focused attention during conversations, communicating in quiet environments, and identification of strategies to ameliorate communication breakdowns, with practice of the strategies in a supportive environment

Recommendations

For people with Friedreich ataxia, we suggest the use of targeted intensive behavioral therapy for improving speech in individuals with dysarthria

↑

⊕⊕○○

We cannot recommend either the use or non-use of augmentative and alternative communication (AAC) to treat dysarthria in individuals with Friedreich ataxia

–

⊕○○○

For people with Friedreich ataxia, we suggest that pharmaceutical therapies are *not* used to treat dysarthria

↓

⊕○○○

Hvordan bør man jobbe med
tale- og språkvanskene hos
mennesker med FRDA?



FRAMBU

KOMPETANSESENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Kartlegge og undersøke



- Samtale og observasjon
- Kartleggingsverktøy?
- Metoder?

Kartlegge og undersøke



- Samtale og observasjon
- Kartleggingsverktøy?
- Metoder?

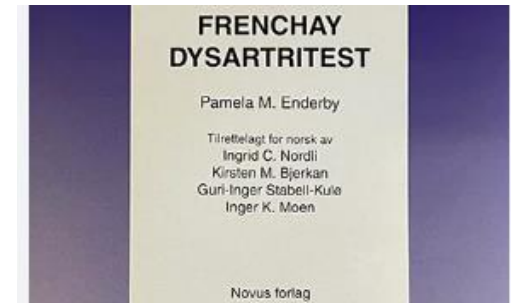
Kartlegge og undersøke

- Samtale og observasjon

- Kartleggingsverktøy?

- Metoder?

- Pataka- taletest
- Frenchay dysartritest
- SARA- Scale for Assessment and Rating of Ataxia



Scale for the assessment and rating of ataxia (SARA)	
<p>1) Gait Proband is asked (1) to walk at a safe distance parallel to a wall including a half-turn (turn around to face the opposite direction of gait) and (2) to walk in tandem (heels to toes) without support.</p> <p>0 Normal, no difficulties in walking, turning and walking tandem (up to one misstep allowed) 1 Slight difficulties, only visible when walking 10 consecutive steps in tandem 2 Clearly abnormal, tandem walking >10 steps not possible 3 Considerable staggering, difficulties in half-turn, but without support 4 Marked staggering, intermittent support of the wall required 5 Severe staggering, permanent support of one stick or light support by one arm required 6 Walking > 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 7 Walking < 10 m only with strong support (two special sticks or stroller or accompanying person) 8 Unable to walk, even supported</p>	<p>2) Stance Proband is asked to stand (1) in natural position, (2) with feet together in parallel (big toes touching each other) and (3) in tandem (both feet on one line, no space between heel and toe). Proband does not wear shoes, eyes are open. For each condition, three trials are allowed. Best trial is rated.</p> <p>0 Normal, able to stand in tandem for > 10 s 1 Able to stand with feet together without sway, but not in tandem for > 10 s 2 Able to stand with feet together for > 10 s, but only with sway 3 Able to stand for > 10 s without support in natural position, but not with feet together 4 Able to stand for >10 s in natural position only with intermittent support 5 Able to stand >10 s in natural position only with constant support of one arm 6 Unable to stand for >10 s even with constant support of one arm</p>
<p>Score</p>	<p>Score</p>
<p>3) Sitting Proband is asked to sit on an examination bed without support of feet, eyes open and arms outstretched to the front.</p> <p>0 Normal, no difficulties sitting >10 sec 1 Slight difficulties, intermittent sway 2 Constant sway, but able to sit > 10 s without support 3 Able to sit for > 10 s only with intermittent support 4 Unable to sit for >10 s without continuous support</p>	<p>4) Speech disturbance Speech is assessed during normal conversation.</p> <p>0 Normal 1 Suggestion of speech disturbance 2 Impaired speech, but easy to understand 3 Occasional words difficult to understand 4 Many words difficult to understand 5 Only single words understandable 6 Speech unintelligible / anarthria</p>

Kartlegge og undersøke



- Samtale og observasjon
- Kartleggingsverktøy?
- Metoder?
- Lee Silverman Voice Treatment?

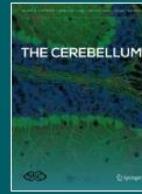
Feasibility and Acceptability of Lee Silverman Voice Treatment in Progressive Ataxias

Original Article | [Open access](#) | Published: 25 June 2020

Volume 19, pages 701–714, (2020) | [Cite this article](#)

[Download PDF](#) ↓

✔ You have full access to this [open access](#) article



[The Cerebellum](#)

[Aims and scope](#) →

[Submit manuscript](#) →



- 20 personer med ulike former for progredierende ataksi fikk oppfølging i åtte uker.
- Benyttet Lee Silverman Voice Treatment (LTVS) som metode.
- Resultatene viste at deltakerne opplevde positive endringer etter endt trening
 - de opplevde mindre frykt for å snakke med andre
 - at kommunikasjon krevde mindre av dem
 - de repeterte seg selv i mindre grad
- Studien viste imidlertid ingen kvalitativ bedring i forhold til å gjøre seg lettere forstått, når andre lyttet til opptak av talen før og etter gjennomført behandling.



Oppsummert behandling av tale -og språkvansker

- Det finnes pr i dag ingen behandling som kan stoppe utviklingen av språkvanskene ved FRDA.
- Det finnes en del kartleggingsmaterialer som kan kartlegge dysartri.
- Det finnes ingen foretrukken metode for språktrening

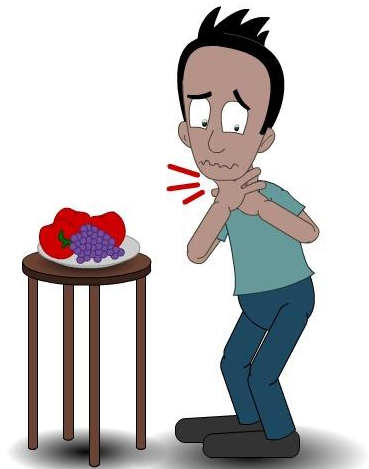
...men det anbefales tale- og språktreningstiltak. Tiltakene må vurderes ut fra den enkeltes behov, motivasjon og vansker



Dysfagi



- Spise-, tygge- og svelgevansker
- Problemer med å få maten og drikke ned
- Dysfagi ved FRDA er vanlig, i forbindelse med svekkelser av koordinering, samt svakhet og spastisitet i munn og svelgområdet.





3.6 Dysphagia in Friedreich ataxia		
<i>Best practice statement</i>		
Individuals with Friedreich ataxia who are experiencing difficulties in swallowing should be offered detailed expert counselling on dysphagia management strategies, with a focus on the specificities and mechanisms of dysphagia in degenerative ataxia, as well as their impact on the individual and their friends and families		
<i>Recommendations</i>		
For people with Friedreich ataxia, the guidelines panel suggests that behavioral therapies are <i>not</i> used as a treatment for dysphagia	↓	⊕○○○
For people with Friedreich ataxia, the guidelines panel suggests employing some compensatory strategies for improving swallowing safety in people with dysphagia	↑	⊕○○○
For people with Friedreich ataxia, we cannot recommend either modified diets/thickened fluids or no diet modification to improve swallow safety	–	⊕○○○
For people with Friedreich ataxia, the guidelines panel suggests neuromuscular electrical stimulation is <i>not</i> used as a treatment for dysphagia	↓	⊕○○○

Kartlegge vanskene



- Samtale
- Spiseobservasjon
- Mer inngående kartlegging ved behov
- Vurdere tverrfaglig tilnærming



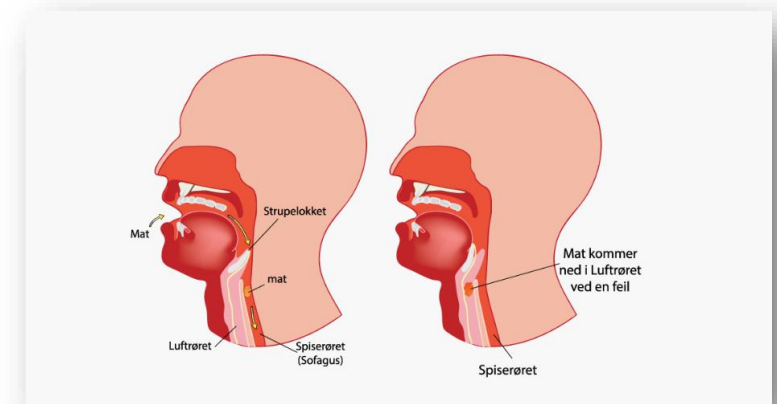
Behandling og oppfølging

- Øke kunnskapsnivået om dysfagi til personen og familien til personen med FRDA
 - Hvordan gjenkjenne spisevansker
 - Hvordan praktisk man kan tilrettelegge for gode måltidsituasjoner
 - Informasjon om konsistenstilpasninger, der det er aktuelt
 - Hvordan dysfagi kan påvirke individet og omgivelsene

Hvordan gjenkjenne dysfagi?



- Vansker med å sette i gang svelgfunksjonen
- Følelse av klump i halsen
- Nedsatt følsomhet eller styrke i munnmuskulatur
- Hoster og harker når man spiser eller etter måltider
- Dårligere stemmekvalitet eller slimete pust
- Det ligger rester av mat i munnen etter måltider
- Forandring i smaksopplevelse
- Måltidene tar lang tid eller man føler man må konsentrere seg for å spise
- Vektreduksjon
- Lungebetennelser
- Unngår å spise sammen med andre





Nonverbal kommunikasjon

- Mindre mimikk
- Mindre intonasjon
- Manglende kongruens?
- Å bli misoppfattet...

- Informasjon til andre!



Livskvalitet

I psykologi og helsefagene brukes begrepet livskvalitet vanligvis for å dekke rent subjektive opplevelser som tilfredshet, glede, mestring og mening, samt fravær av psykiske plager og negative følelser.





Kort oppsummert!

- Individuell kartlegging og oppfølging er nødvendig ettersom personer med FRDA er en stor og heterogen gruppe.
- Logoped-oppgaver kan ha til hensikt å lære personen praktiske strategier for å mestre både språk- og taleutfordringene og dysfagiutfordringene i hverdagen og for å vurdere behov for tilrettelegging og tilpasning
- Logopedoppfølgingen bør også ha som mål å vedlikeholde og bedre funksjon i muskler i ansikt og munn med fokus på koordinasjon, styrke og uttale med spesifikke øvelser og trening.
- Noen ganger kan man ikke vise effekten av det vi gjør i tall, men det kan likevel ha stor betydning for den enkelte.

TAKK FOR MEG!

Gry Line Tokerud Bakke, gtb@frambu.no

