

Dr hab. n. med. Andrzej Potemkowski

Szczecin, 28 kwietnia 2021

Profesor nadzw. Uniwersytetu Szczecińskiego

Kierownik Katedry Psychologii Klinicznej i Psychoprofilaktyki

Instytutu Psychologii Uniwersytetu Szczecińskiego

Recenzja

rozprawy doktorskiej mgr Klaudii Kluj-Kozłowskiej

zatytułowanej:

" Neurologopedyczna charakterystyka dyskursu narracyjnego i zaburzeń nazywania w wybranych chorobach neurozwyrodnieniowych "

Promotorzy: dr hab. Stanisław Milewski oraz dr hab. n. o zdr. Emilia J. Sitek

Choroby neurodegeneracyjne związane są z postępującymi uszkodzeniami struktur układu nerwowego. Większość z nich znanych jest w medycynie od dawna i mimo, że znajdują się w centrum zainteresowania wielu badaczy, to jednak nie potwierdzono do dotąd zadowalających metod ich leczenia.. Zaburzenia pojawiające się w poszczególnych schorzeniach neurodegeneracyjnych różnią się od siebie, ale pomiędzy wszystkimi z nich istnieją też pewne podobieństwa. Wyjaśnienie biologicznych podstaw chorób neurodegeneracyjnych będzie więc kluczem do opracowania ukierunkowanych terapii, które będą mogły spowolnić lub zapobiegać wystąpieniu objawów, zazwyczaj mających ogromny wpływ na jakość życia pacjentów, a także ich rodzin i opiekunów. W związku z tym poznanie wszelkich aspektów, w tym przede wszystkim związanych z symptomatologią poszczególnych procesów neurodegeneracyjnych stało się ważnym celem badań w obszarze pogranicza neurologii, neurogerontologii i neuropsychologii. Prawidłowe bowiem rozpoznanie charakterystyki jednego z zasadniczych objawów neurodegeneracji - zaburzeń mowy - wymaga wielospecjalistycznej współpracy - neurologa, psychiatry, neuroradiologa ale przede wszystkim udziału neuropsychologa i neurologopedy. Z tych powodów wybór przez Doktorantkę tematu ocenianej przeze mnie rozprawy jest szczególnie aktualny i uzasadniony.

Przedstawioną do recenzji pracę doktorską stanowi cykl publikacji naukowych, na który składają się 3 prace poglądowe, 3 rozdziały w monografiach naukowych oraz 9 prac empirycznych o łącznej punktacji MNiSW: 196 oraz IF: 1,494. Wybór problematyki badawczej wynikał z naukowych zainteresowań Doktorantki procesem diagnozy i terapii neurologopedycznej oraz doświadczenia zawodowego zdobywanego na udarowym i neurologicznym oddziale szpitalnym oraz w praktyce neurologopedycznej.

Cele pracy zostały określone przejrzysto. Doktorantka podjęła się, w ramach prowadzonych badań przedstawienia możliwości wykorzystania diagnozy neurologopedycznej, a w szczególności analizy językoznawczej w ocenie zaburzeń dyskursu i nazywania w ramach określenia profilu zaburzeń językowych u polskojęzycznych pacjentów z wybranymi chorobami neurozwyrodnieniowymi. Autorka postanowiła przeprowadzić badania w obszarze szczególnie trudnych klinicznie schorzeń i wskazać obecność zaburzeń komunikacji słownej (ustnej i pisemnej) oraz scharakteryzować ich profil u osób z podejrzeniem atypowych zespołów parkinsonowskich: otępienia z ciałami Lewy'ego (*dementia with Lewy bodies* LBD), zaniku wieloukładowego (ang. *multiple system atrophy*, MSA), postępującego porażenia nadjądrowego (ang. *progressive supranuclear palsy*, PSP) w tym klasycznej postaci zespołu Richardsona (ang. *progressive supranuclear palsy - Richardson's Syndrome*, PSP-RS) i zespołu korowo-podstawnego (ang. *corticobasal syndrome*, CBS). Kolejnym celem była ocena funkcji językowych w zespołach klinicznych ze spektrum zwyrodnień czołowo-skroniowych (ang. *frontotemporal lobar degeneration*, FTLD) oraz choroby Alzheimerera (ang. *Alzheimer's Disease*, AD), w szczególności wariantu niepełnego (ang. *non-fluent variant primary progressive aphasia*, nvPPA) oraz wariantu logopenicznego afazji pierwotnej postępującej (ang. *logopenic variant PPA*, lvPPA).

Doktorantka postawiła szereg celów, które nazwała strategicznymi i są to:

1. porównanie ilościowej i jakościowej charakterystyki dyskursu narracyjnego ustnego i pisemnego u polskojęzycznych pacjentów z postępującym porażeniem nadjądrowym, z profilem objawów obserwowanym u osób z afazją pierwotnie postępującą (z wariantem niepełnym i logopenicznym) i z typową postacią choroby Alzheimerera,
2. porównanie charakterystyki dyskursu narracyjnego ustnego u polskojęzycznych pacjentów z otępieniem z ciałami Lewy'ego i z typową postacią choroby Alzheimerera,

3. weryfikacja możliwości wykorzystania ilościowej i jakościowej analizy próbek mowy opisowej w neurologopedycznej diagnostyce różnicowej wariantów logopenicznej i niepełnej afazji pierwotnie postępującej na materiale języka polskiego,
4. porównanie profilu i nasilenia zaburzeń językowych u polskojęzycznych pacjentów z wariantem logopenicznej i niepełnej afazji pierwotnie postępującej,
5. wyodrębnienie cech różnicujących ustne i pisemne wypowiedzi u polskojęzycznych pacjentów z wariantem logopenicznej i niepełnej afazji pierwotnie postępującej,
6. opracowanie jakościowej charakterystyki błędów nazywania u polskojęzycznych pacjentów z wariantem logopenicznej i niepełnej afazji pierwotnie postępującej,
7. określenie zależności pomiędzy zaburzeniami dyskursu a deficytami perfuzji mózgowej u osób z otępieniem z ciałami Lewy'ego.

Wszystkie powyższe cele uważam za szczególnie ważne, interesujące i dobrze przemyślane.

Autorka sformułowała ponadto 9 dobrze skonstruowanych i ciekawych hipotez badawczych:

- **(H1)** Ilościowa i jakościowa analiza próbek mowy opisowej pozwala na zróżnicowanie wariantów logopenicznego i niepełnego PPA.
- **(H2)** U osób z wariantem logopenicznym PPA stwierdza się w momencie rozpoznania głębsze zaburzenia kompetencji językowej niż u osób z wariantem niepełnym.
- **(H3)** Pacjenci z wariantem logopenicznym PPA ujawniają specyficzne typy błędów w wypowiedziach narracyjnych ustnych i pisemnych, inne od tych, które są obserwowane u pacjentów z wariantem niepełnym PPA.
- **(H4)** Wzorzec wykonania prób narracji ustnej i pisemnej przez pacjentów z PSP-RS wykazuje więcej cech wspólnych z niepełnym wariantem PPA niż z innymi wariantami PPA i typową postacią AD.
- **(H5)** Wzorzec błędów w próbach pisma u pacjentów z wariantem logopenicznym PPA jest odmienny od obserwowanego u osób z typową postacią AD.

- (H6) Wzorzec błędów w próbach nazywania u pacjentów z wariantem logopenicznym jest jakościowo inny od profilu charakterystycznego dla wariantu niepełnego PPA.
- (H7) U pacjentów z wariantem logopenicznym PPA stwierdza się szybką progresję zaburzeń językowych.
- (H8) Wzorzec zaburzeń dyskursu narracyjnego w DLB jest odmienny od obserwowanego u pacjentów z typową postacią AD.
- (H9) Nasilenie zaburzeń dyskursu narracyjnego w DLB jest związane z deficytami perfuzji w tylnych rejonach mózgu.

Analizy przeprowadzono na materiale zebrany w toku badań diagnostycznych w grupie 100 pacjentów z oddziału neurologii, kliniki rehabilitacji i oddziału alzheimerowskiego. Autorka wykorzystwała zróżnicowane metody do oceny mowy opisowej oraz tworzenia narracji pisemnej, umiejętności aktualizacji rzeczowników i czasowników oraz do oceny zdolności przeszukiwania zasobów leksykalnych. Zastosowane metody zostały szczegółowo przedstawione a ich wybór świadczy o wyjątkowo sumiennym podejściu Doktorantki do realizacji tematu i nie budzi moich zastrzeżeń.

Statystyczne opracowanie wyników przedstawiano jasno w oryginalnych pracach cyklu i zostało przeprowadzone w oparciu o obowiązujące zasady.

Ze względu na to, że dysertację stanowi cykl prac Autorka dokonała interesującego przedstawienia i omówienia uzyskanych wyników. Pozwala to czytelnikowi na wyrobienie sobie poglądu na wiele interesujących problemów poruszanych w pracy. Autorka w dojrzały naukowo, klarowny a jednocześnie wyważony sposób, interpretuje uzyskane przez siebie wyniki. Ustosunkowuje się do każdego problemu, którego ocenienia podjął się w rozprawie.

W publikacji *Rola neurologopedy w diagnostyce różnicowej chorób neurozwyrodnieniowych* Doktorantka przedstawiła udział neurologopedy w procesie diagnostycznym wybranych chorób neurozwyrodnieniowych zwracając uwagę na konieczność współpracy neurologopedy z innymi specjalistami oraz podkreśliła wagę trafności diagnozy neurologopedycznej, od której zależą właściwe interwencje terapeutyczne komunikacji werbalnej.

W publikacji *Zaburzenia mowy u osób w starszym wieku – zmiany fizjologiczne czy zwiastun choroby neurozwyrodnieniowej?* prezentuje sposoby odróżniania ich od zmian, jakie

mogą być związane z fizjologicznym procesem starzenia oraz przedstawia autorski algorytm diagnostyczny do oceny zaburzeń mowy u osób w starszym wieku, zwracając szczególną uwagę na znaczenie konsultacji neurologopedycznej.

W kolejnej publikacji *Zaburzenia mowy w zespołach parkinsonowskich – diagnostyka różnicowa i terapia* wskazuje ponownie na rolę neurologopedy w diagnostyce i terapii, charakteryzuje występującą tu dyzartrię i zaburzenia połykania.

Interesujący jest cykl tworzący trzy rozdziały monografii naukowej pt. *Gerontologopedia*. Przedstawiają one przegląd piśmiennictwa odnoszącego się do zaburzeń mowy i komunikacji w wybranych chorobach neurozwyrodnieniowych.

Rozdziały te to:

1. *Dyzartria i apraksja mowy w chorobach neurozwyrodnieniowych – przegląd zagadnień* - Autorka opisuje profile zaburzeń dyzartrycznych oraz apraksji mowy i omawia możliwości terapeutyczne.

2.. *Zaburzenia funkcji językowych w atypowych zespołach parkinsonowskich* - tu wykazuje, że ocena neurologopedyczna ma znaczenie uzupełniające w diagnostyce różnicowej oraz że, służy do planowania strategii terapeutycznych.

3. *Afazja pierwotna postępująca – diagnostyka różnicowa i terapia* - charakteryzuje trzy warianty PPA: niepełnego, semantycznego i logopenicznego i zwraca uwagę na ich terapię z uwzględnieniem podstawowych deficytów.

Kolejne prace cyklu przedstawiają wyniki badań empirycznych i odnoszą się do hipotez badawczych.

Hipotezę pierwszą udało się tylko częściowo potwierdzić. Autorka wykazała, że jakościowa analiza krótkich próbek mowy opisowej jest użyteczna, choć niewystarczająca do postawienia właściwego rozpoznania wariantu PPA (publikacja: *Wykorzystanie analizy próbek mowy opisowej pacjentów z afazją pierwotną postępującą (PPA) w diagnostyce różnicowej wariantu PPA*) oraz, że diagnoza kliniczna wariantu PPA wymaga kompleksowej oceny funkcji językowych i dokładnego sprawdzenia umiejętności nazywania, rozumienia i powtarzania (publikacja: *Analiza porównawcza profilu zaburzeń językowych u pacjentów polskojęzycznych z wariantem logopenicznym i niepełnym afazji pierwotnej postępującej.*). Ponadto stwierdziła u chorych z lvPPA głębsze zaburzenia nazywania, rozumienia mowy i powtarzania niż u osób z nfvPPA.

Wyniki badań potwierdziły **hipotezę drugą**, bowiem u pacjentów z nvPPA, mimo zaburzeń powtarzania słów, zdolność ich zapisania była zazwyczaj zachowana, natomiast u osób z lvPPA, mimo stosunkowo dobrego powtarzania w zapisie pod dyktando pojawiały się błędy (publikacja: *Afazja pierwotna postępująca – diagnostyka różnicowa i terapia*). Ponadto udało się stwierdzić głębsze nasilenie deficytów językowych w lvPPA (publikacja: *Analiza porównawcza profilu zaburzeń językowych u pacjentów polskojęzycznych z wariantem logopenicznym i niepełnym afazji pierwotnej postępującej*).

Nie udało się potwierdzić hipotezy trzeciej, natomiast potwierdzona została **hipoteza czwarta**. Porównanie wypowiedzi ustnych i pisemnych ujawniło cechy wspólne wykonania u osób z PSP-RS oraz niepełnym wariantem PPA (publikacja: *Overlapping and distinguishing features of descriptive speech in Richardson variant of progressive supranuclear palsy and non-fluent progressive aphasia*). U osób z PSP-RS stwierdzono szybsze tempo mowy i większą złożoność składniową wypowiedzi oraz częstsze występowanie mikrografii niż u osób z nvPPA (publikacja: *Writing in Richardson variant of progressive supranuclear palsy in comparison to progressive non-fluent aphasia*).

Potwierdzono **hipotezę piątą**. Wykazano bowiem wiele podobieństw między próbkami pisma pacjentów z lvPPA, typowym wariantem AD oraz MCI (publikacja: *Is descriptive writing useful in the differential diagnosis of logopenic variant of primary progressive aphasia, Alzheimer's disease and mild cognitive impairment?*). U pacjentów z lvPPA wykazano tendencję do używania większej liczby czasowników oraz dodawania liter w słowach niż osoby z AD.

Hipoteza szоста została częściowo potwierdzona. Wykazano, że zróżnicowanie błędów nazywania oraz reakcji na podpowiedzi fonetyczne może być przydatne przy dookreślanu wariantu PPA (publikacja: *Analiza jakościowa błędów nazywania oraz reakcji na podpowiedzi fonemiczne w różnicowaniu wariantów logopenicznego i niepełnego afazji pierwotnej postępującej*). Oceniając skuteczności podpowiedzi fonetycznych wykazano, że jest ona wyższa w nvPPA niż w lvPPA a podpowiedzi fonetyczne wywołują tworzenie neologizmów jedynie w przypadku niektórych osób z lvPPA.

Potwierdzona została **hipoteza siódma**. Wykazano, że progresja objawów językowych i poznawczych w lvPPA jest względnie szybka i obejmuje zaburzenia językowe i poznawcze (publikacja: *Progresja zaburzeń językowych i poznawczych u pacjentów z wariantem logopenicznym afazji pierwotnej postępującej – seria przypadków*). Stwierdzono, że na

wczesnym etapie choroby ograniczeniu ulega informatywność wypowiedzi i dochodzi do uogólnionego pogorszenia kompetencji językowej i narastają zaburzenia pamięci operacyjnej i epizodycznej. Na etapie późniejszym wyraźne stają się zaburzenia funkcji wzrokowo-przestrzennych i praktyki a na zaawansowanym profil zaburzeń poznawczych jest podobny do klasycznej postaci AD. Badania potwierdzające tę hipotezę wraz z opis kilkuletni opisem obserwacji 4 pacjentów z lvPPA mają nie tylko w polskiej literaturze przedmiotu charakter pionierski.

Hipoteza ósma została także potwierdzona. Wskazano w oparciu o porównanie dyskursu narracyjnego w DLB i AD, że wzorzec zaburzeń dyskursu w aspekcie leksykalnym i syntaktycznym jest powiązany z charakterystyką kliniczną każdej z badanych jednostek chorobowych (publikacja: *Leksykalne i syntaktyczne aspekty dyskursu narracyjnego u osób z otępieniem z ciałami Lewy'ego i z chorobą Alzheimera*). W DLB nie stwierdzono typowego dla AD nasilonego deficytu leksykalno-semantycznego, natomiast zaobserwowano trudności związane ze spowolnieniem psychoruchowym, zaburzeniami przetwarzania wzrokowego materiału bodźcowego i deficytami w zakresie pamięci operacyjnej i funkcji wykonawczych.

Hipoteza dziewiąta została potwierdzona. Stwierdzono, że istnieje zależność pomiędzy występowaniem zaburzeń w zakresie syntaktycznej i leksykalnej sfery wypowiedzi a hipoperfuzją okolic skroniowych i ciemieniowych, ale również hipoperfuzją tylną, obejmującą m.in. potyliczne obszary mózgowia (publikacja: *Korelaty scyntygraficzne zaburzeń dyskursu w otępieniu z ciałami Lewy'ego*). Podkreślić należy, że badania związane z potwierdzeniem tej hipotezy miały wyjątkowo nowatorski charakter.

Podsumowując należy stwierdzić, że uzyskane wyniki dookreśliły kierunki dodatkowych analiz oraz są pomocne w programowaniu zindywidualizowanych programów terapeutycznych dla chorych z chorobami otępiennymi. Wszystkie wnioski odpowiadają w pełni założonym celom badań i uważam je za szczególnie ważne ponieważ poszerzają one wiedzę w tym obszarze w populacji polskich chorych z otępieniami. Badania zaburzeń mowy i komunikacji u dorosłych chorych neurologicznie w wielu punktach miały charakter nowatorski i na pewno wzbogacają stan wiedzy w obszarze logopedii. Uwagę zwraca niewątpliwie i szeroki udział Doktorantki w wieloautorskich publikacjach, ich interdyscyplinarny charakter i to, że uzyskane wyniki rzucając wiele światła na charakter zaburzeń mowy u polskojęzycznych chorych są już cytowane w piśmiennictwie polsko i anglojęzycznym.

Autorka realizując przez kilka lat badania w zakresie trudnego, specjalistycznego tematu z pogranicza neurologii, neuropsychiatrii, neuropsychologii i logopedii wywiązała się z tego zadania bardzo dobrze. Recenzowany przeze mnie cykl prac stanowi spójny, samodzielny i oryginalny dorobek i wskazuje na wysoką umiejętność pracy naukowej Doktorantki.

Praca w pełni odpowiada wymogom stawianym w Ustawie o stopniach naukowych i tytułach naukowych z dnia 14 marca 2003 roku i dlatego mam zaszczyt przedstawić Wysokiej Radzie Wydziału Filologicznego Uniwersytetu Gdańskiego recenzowaną przeze mnie rozprawę do dalszych etapów przewodu doktorskiego.

