

Rozdział 1

Stan wiedzy

1.1 Układ nerwowy

1.2 Zanikowe stwardnienie boczne (ALS)

1.2.1 Opis jednostki chorobowej

Zanikowe stwardnienie boczne (ang. amyotrophic lateral sclerosis ALS, łac. sclerosis lateralis amyotrophica SLA) jest rzadką chorobą neurologiczną, dotyczącą w 75% przypadków zachorowań mężczyzn między 40 a 65 rokiem życia. ? Jednakże termin ALS jest używany do określania więcej niż jednego schorzenia związanego z degeneracją neuronów ruchowych. Najczęściej stosowany jest, gdy mowa jest o klasycznej formie ALS (choroba Charcota), ale także w przypadku: Postępującego Porażenia Opuszkowego (Progressive bulbar palsy (PBP)), Postępującego Zaniku Mięśni (Progressive muscular atrophy (PMA)), Pierwotne Stwardnienie Boczne (Primary lateral sclerosis (PLS)), Syndrom Ramienia Cepowatego (Flail arm syndrome (Vulpian-Bernhardt syndrome)), Syndrom Nogi Cepowatej (Flail leg syndrome (Pseudopolyneuritic form)) oraz ALS z powikłaniami wielonarządowymi (np. ALS Dementia) ?. W celu ujednolicenia nazewnictwa Lord Russell Brain zaproponował termin Chorób Neuronu Ruchowego (Motor Neurone Disease (MND)). ?

Istotą choroby jest zwyrodnienie komórek nerwowych (Degenerują neurony kory motorycznej (górny motoneuron), oraz neurony ruchowe rogów brzusznych rdzenia kręgowego, lub rdzenia przedłużonego (opuszki) (dolny motoneuron)) odpowiedzialnych za przekazywanie sygnałów, wynikiem czego jest atrofia unerwianych przez nie mięśni. Objawia się to początkowo ich osłabieniem, a ostatecznie zanikiem (przy czym same komórki mięśniowe nie obumierają, a jedynie zmniejszają swój rozmiar), co skutkuje ograniczeniem ruchów chorego, między innymi: gryzienia, chodzenia, mówienia i oddychania. ALS nie atakuje układu pokarmowego oraz krwionośnego. Swoją funkcjonalność stosunkowo długo zachowują neurony jądra Onufa unerwiające pęcherz moczowy i jądro nerwu okoruchowego odpowiedzialnego za ruchy gałek ocznych. Drogi czuciowe i sprawność intelektualna są zachowane. ? Powoduje to, że pacjent jest więźniem we własnym ciele - często nie mogącym się skomunikować z otoczeniem. Co więcej ciągła

świadomość pogarszającego się stanu chorego znacząco wpływa na jego samopoczucie i zdrowie psychiczne, prowadząc do depresji.

Nieznane są przyczyny zachorowań, jednak autorzy publikacji [?] są zdania iż ALS jest wynikiem wzajemnego oddziaływania wielu czynników takich jak: czynniki genetyczne (między innymi dziedziczny defekt genu odpowiedzialnego za syntezę enzymu- desmutazy ponadtlenu Cu/Zn. [?-?]), ekscytotoksyczność (patologiczny proces, w którym neurony są uszkodzane i zabijane przez aminokwasy o charakterze kwasowym m.in. glutaminian), stres oksydacyjny (gromadzenie reaktywnych form tlenu, na skutek zakłócenia równowagi pomiędzy ich wytwarzaniem, a biologiczną zdolnością do szybkiej detoksykacji, co prowadzi do obumierania komórek), dysfunkcje mitochondrialne (nieprawidłowości zarówno w ich budowie jak i funkcji), ograniczony transport aksonalny, anormalne gromadzenie neurofilamentów (to grupa białek włóknienkowych stanowiących jeden z głównych komponentów cytoszkieletu komórek nerwowych), agregacja białek w cytoplazmie w postaci wtrętów, zaburzenia układu odpornościowego, reakcje autoimmunologiczne oraz niedobór neurotransmiterów. ALS jest chorobą postępującą, co oznacza, że wraz z biegiem czasu następuje nasilenie objawów, w tym całkowita utrata kontroli nad ruchami dobrowolnymi. Na dzień dzisiejszy jest nieuleczalna i prowadzi do śmierci chorego w przeciągu 1-2 lat (25% chorych). Jednak należy pamiętać, że SLA w swoim przebiegu jest chorobą bardzo indywidualną, więc tzw. okres przeżycia może wahać się w szerokich granicach. Ponad 25% chorych przeżywa więcej niż 5lat, w tym ok. 5% powyżej 10 lat . ?

1.2.2 Próby terapii chorych.

Do tej pory nie został znaleziony sposób skutecznego leczenia przyczynowego ALS. Jedynym lekiem o sprawdzonej skuteczności i dopuszczonym do stosowania w terapii jest Rilutek (Riluzole, benzotiazol). Autorzy książki [?] poświęconej schorzeniu donoszą, że „Badania naukowe dowodzą, że leczenie Riluzolem w dawce 100 mg dziennie (2x50 mg) przez 18 miesięcy nieznacznie wydłuża przeżycia chorych (średnio 3 – 4 miesiące) niestety nie wpływając na poprawę ich stanu klinicznego i jakości życia.”. Terapia farmakologiczna chorych na ALS sprowadza się więc do leczenia objawowego.

Innym ważnym aspektem terapii chorego jest odpowiednia rehabilitacja. Zwiększenie zakresu ruchów chorego oraz jak najdłuższe utrzymanie jego zdolności do samodzielnego wykonywania codziennych czynności jest głównym zadaniem specjalistycznej rehabilitacji ruchowej, która powinna być prowadzona od momentu diagnozy. Przykładowo wykonywane są: ćwiczenia w sali gimnastycznej, zajęcia ruchowe w basenie wzmacniające odpowiednie grupy mięśni, ćwiczenia czynne na sali chorych (chodzenie w balkonikach, stabilizatorach), czy też ćwiczenia bierne w łóżku chorego połączone z masażem leczniczym u pacjentów bez spastycznego napięcia. ? Korzystne efekty mogą wywoływać też takie zabiegi jak hydroterapia, kąpiele ciepłe, elektroterapia, krioterapia. ? Z powodu utraty kontroli nad aparatem mowy komunikacja z chorym może stać się ograniczona, lub wręcz niemożliwa, dlatego lekarze, logopedzi i opiekunowie pacjenta mają za zadanie jak najdłuższe utrzymanie komunikacji. Mowa tu nie tylko o komunikacji werbalnej, ale o nowych metodach wypracowywanych indywidualnie przez chorego i opiekuna. Przy narastających zaburzeniach dyz-

artycznych wykorzystuje się metody systemu ACC (ang. Augmentive and Alternative Communication System) czyli wspomagającego zastępczego systemu komunikacji, zwiększającego możliwości komunikacyjne. ?

1.2.3 Augmentative and Alternative Communication System

Augmentative and alternative communication (AAC) jest dziedziną badań klinicznych oraz edukacyjnych. Głównym założeniem jest próba zgłębienia oraz kompensacji, gdy to konieczne, tymczasowych lub trwałych upośledzeń, czy też ograniczeń ze względu na możliwość posługiwania się oraz rozumienia komunikacji werbalnej oraz pisemnej. Najczęstszymi przyczynami sięgania do tych metod komunikacji są: upośledzenia umysłowe, mózgowie porażenie dziecięce, autyzm oraz postępująca apraksja mowy ? (jak w przypadku ALS). Zadaniem AAC nie jest jedynie wprowadzenie możliwości komunikacji osób chorych z otoczeniem, ale także umożliwienie im czynny udział w życiu społecznym oraz towarzyskim, wykonywanie czynne zawodu, czy też poświęcaniu się hobby jak pisanie prozy, bądź poezji, co w sposób znaczący odbija się na ich samopoczuciu oraz jakości życia. Dąży się zatem do zapewnienia tego podstawowego prawa każdemu pacjentowi.

ACC polega na wymianie wiadomości, które muszą zostać sformułowane, przechowane oraz odzyskane w dowolnym momencie. Wiadomością może być pojedyncze słowo, kod lub też struktury bardziej złożone mające na celu podtrzymanie komunikacji interpersonalnej, pisanej – także tej na mediach społecznościowych, które w dzisiejszych czasach stanowią ważny filar interakcji międzyludzkich. Istnieje kilka metod formowania pełnych zdań : jedną z nich jest wpisywanie wiadomości znak po znaku, inną jest korzystanie z gotowych bibliotek wyrazów. Możliwe jest także wykorzystanie już gotowych wzorów pełnych, lub części zdań – co zdecydowanie przyspiesza komunikację, jednak ograniczona jest przez pamięć biblioteki przechowującej takie wzorce. Biblioteka taka tworzona i kompletowana jest zgodnie z indywidualnymi potrzebami chorego i zależy od jego płci, wieku, zawodu, stylu życia itp. Dla dzieci przygotowywane są specjalne tablice obrazkowe, które pozwalają im na jasny przekaz.

Tablice można podzielić ze względu na ich ułożenie obiektów na statyczne oraz dynamiczne. W tablicach statycznych każdy obiekt ma swoje ustalone położenie, którego nie zmienia. Do komunikacji niezbędna jest więc duża ilość statycznych tablic – przykładem są tablice fizyczne – papierowe, gdzie nie możemy zmieniać położenia wydrukowanych na kartce elementów. Dynamiczne wyświetlacze odnoszą do się wyświetlaczy komputerowych, w których dzięki odpowiedniemu oprogramowaniu, możemy dynamicznie poruszać się między widokami. W celu ułatwienia korzystania z bibliotek zebranych w tablice istnieje kilka metod przedstawionych w ?.

1. Semantic-Syntactic Grid Displays (Semantyczno-syntaktyczna siatka/tablica) – tablica cechująca się podziałem wyświetlanych na niej słów na kategorie, zazwyczaj ze względu na części mowy. Możliwe jest także przedstawienie słów w logicznej kolejności występowania w zdaniu. Przykładowym algorytmem sortowania jest klucz Fitzgeralda – słowa układa się od lewej do prawej, układając je w klasy odpowiadające na pytania: „Kto?”,

„Co robi?”, „Co?”, „Gdzie?”, „Jaki?”, „Kiedy?” itd. Słowa, bądź litery najczęściej wybierane układane są w pierwszym bądź ostatnim wierszu tablicy. Elementem stanowczo usprawniającym korzystanie było kolorowanie elementów zgodnie z ich przynależnością do klasy.

2. Taxonomic Grid Displays (Siatka/tablica taksonomiczna) – dzieli słownictwo na klasy: osoby, miejsca, uczucia, jedzenie, napoje, słowa opisujące czynności. Nie jest to rekomendowany typ tablic dla dzieci w wieku poniżej 6 roku życia.
3. Activity Grid Displays (Tablica/siatka czynności) – najpopularniejszy typ tablic. Kategoryzacja słownictwa następuje ze względu na rodzaj czynności, wydarzenia, czy rutyny, której ono dotyczy np. „zakupy” lub „płacenie przy kasie”, czy też „rozmowa ze sprzedawcą”. Każda kategoria jest podzielona jak wyżej na mniejsze podklasy ze względu na to, co dane słowo określa.
4. Pragmatic Organization Dynamic Display (Dynamiczny wyświetlacz struktur pragmatycznych) – metoda kładącą duży nacisk na efektywność komunikacji, w tym celu stosując kombinację kilku różnych strategii organizacji słownictwa.
5. Visual Scene Displays (Wyświetlacz obrazkowy) – słownictwo posortowane jest według przynależności do czynności lub rutyny, które zobrazowane są w postaci symbolu kojarzącego się z nimi. Rozmieszczenie tych grafik nie jest siatkowe, a metodyczne. Takie rozwiązanie wykazało się wyjątkowo skuteczne w pracy z małymi dziećmi, które w bardzo krótkim czasie opanowały taką formę komunikacji. Zauważono także większą chęć interakcji w przypadku korzystania z tej formy niż w przypadku korzystania z tablic.
6. Hybrid Display (Wyświetlacz hybrydowy) – połączenie metody wyświetlacza obrazkowego oraz tablic. Przedstawia się zdjęcie, na którym zaznaczone są elementy i wyświetlone związane z nimi słowa np. na obrazku widać osobę, więc wyświetlane będą np. części ciała, czynność jaka ta osoba wykonuje, emocje itp. ...

Ze szczególnym przypadkiem, który wymaga osobnego traktowania, mamy do czynienia w przypadku osób dorosłych z nabytą niepełnosprawnością- jak ma to miejsce w wypadku chorych na ALS. 93% osób chorujących jest uzależniona od metod AAC . Dorośli potrzebują więcej czasu, żeby przestawić się i przyzwyczaić się do niewerbalnej komunikacji, dlatego też zalecana im jest nauka korzystania np. z tablic od razu po diagnozie, nawet jeśli chory jest jeszcze w pełni sprawny. Zmiana stanu zdrowia w wypadku tej jednostki może nastąpić w bardzo krótkim czasie.

1.2.4 Technologiczne rozwiązania dla chorych na ALS

Jak wyżej wspomniano do rozwiązań dla chorych na ALS należą statyczne oraz dynamiczne tablice, jednak aby się nimi posługiwać należy albo opracować metodę AAC np. dwa mrugnięcia oznaczają tak, a jedno nie, lub wykorzystać

sygnały płynące z organizmu ludzkiego jako wskaźniki. Do mierzonych wartości należą m.in. impulsy elektryczne pochodzące z mózgu (mierzone za pomocą EEG), mięśni (mierzone za pomocą EMG) lub detekcja mikro ruchów kończyn. W przypadku pacjentów chorych na ALS metodą bardzo dobrze się sprawdzającą, ze względu na zachowanie funkcjonalności gałek ocznych, jest EGT, czyli śledzenie wzroku – obsługa oprogramowania za pomocą wzroku. Jest to metoda bardziej niezawodna niż wyżej wymienione.

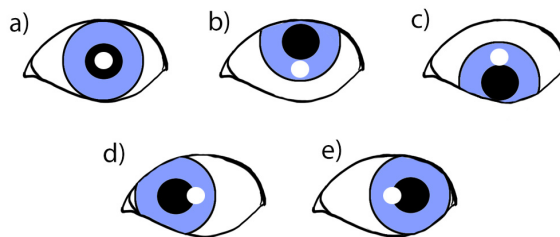
1.2.4.1 Eye-tracking

Eye-tracking, znany również jako okulorografia, ma za zadanie określenie ruchów gałek ocznych oraz punktu fiksacji wzroku, najczęściej w czasie rzeczywistym. Technologia ta wykorzystywana jest często podczas badań marketingowych do określenia skuteczności reklamy – ustalenia, co przyciąga największą uwagę odbiorcy, bądź w celu orzeczenia poziomu użyteczności zaprojektowanego interfejsu. Coraz częściej implementuje się dane techniki np. w grach, w medycynie m. in. w celu umożliwienia korzystania z urządzeń ekranowych osobom z upośledzeniami fizycznymi, które ich przed tym powstrzymują oraz wszędzie tam, gdzie użytkownik nie może mieć zajętych rąk. We współpracy z urządzeniami elektronicznymi takimi jak komputer lub urządzenia mobilne osoba upośledzona, bądź chora może w sposób znaczący poprawić swoją jakość życia. W celu sprawnej współpracy niezbędne jest dokładne określenie punktu fiksacji wzroku (punktu, na którym użytkownik skupia swój wzrok przez co najmniej 0,15s) ?.

1.2.4.1.1 Podział urządzeń do eye-trackingu Z przykładem bardzo dobrego podziału urządzeń można zapoznać się na materiałach wykładowych pana dr inż. Bartoszka Kunki ?. Według niego pierwszym kryterium podziału powinna być mobilność urządzenia pomiarowego na: mobilne i niemobilne, gdzie do pierwszych zaliczyć można wszystkie urządzenia nagłowne np. smartglasses, a do drugich urządzenia stacjonarne – związane na stałe np. z monitorem lub zamontowane na stojakach – mam wtedy do czynienia najczęściej z urządzeniami bezdotykowymi. Urządzenia mobilne bazują na technice wykorzystujące podczerwień, natomiast stacjonarne mogą, prócz wyżej wspomnianej, monitorować badane parametry również niezależnie od światła IR – wykorzystując światło białe.

1.2.4.1.1.1 Działanie urządzeń opartych na oświetleniu w podczerwieni. [?, ?] W celu obserwacji ruchów gałki ocznej i określenia punktu fiksacji należy oko naświetlać światłem punktowym w podczerwieni albo w linii zgodnej z osią kamery, bądź poza nią i w zależności od wybranej metody zauważa się inne zjawiska optyczne. Podczerwień powoduje znaczny wzrost kontrastu między tęczówką, a źrenicą oka, co pozwala na dokładniejsze określenie pozycji źrenicy, co wyznaczane jest na podstawie odbicia obserwowanego na nagraniu tworzonym przez kamerę, która przez cały czas działania aparatury skierowana jest na jedno z oczu osoby badanej ?. Wśród obserwowanych odbić najbardziej istotnym względem badanego aspektu jest tzw. glint (błysk na rogówce, powstający, gdy dioda jest poza osią kamery). Glint, znany również jako

pierwszy obraz Purkiniego [?, ?], nie zmienia swego położenia wraz z ruchami gałki ocznej – dlatego uważany jest jako punkt referencyjny, tak długi, jak głowa badanej osoby pozostaje nieruchoma względem kamery. Diody umieszczone na osi kamery wywołują zjawisko jasnej źrenicy[10] – część podczerwonego światła przedostaje się do źrenicy i zostaje od niej odbita, wywołując efekt przypominający np. kocie oko oświetlone w ciemności. Porównując więc pozycję glinta (lub glintów) oraz ruchomej jasnej źrenicy jesteśmy w stanie na podstawie ich względnego położenia określić punkt fiksacji oka. Orientacyjny sposób wyznaczania punktu fiksacji przedstawiono na rysunku 3.1.



Rys. 1.1 – Położenie glinta względem środka źrenicy w zależności od ruchu gałki ocznej.

a) patrzenie prosto w źródło światła b) patrzenie powyżej źródła światła c) patrzenie poniżej źródła światła d) patrzenie w lewo od źródła światła e) patrzenie w prawo od źródła światła

Odległości wyliczane są na podstawie obrazów przechwyconych przez kamerę i przetworzonych komputerowo. Tą samą technologię można również zmodyfikować, by wyznaczać punkt fiksacji z położenia 4 glintów (wywołanych 4 diodami rozmieszczonymi w narożnikach ekranu) lub przy zastosowaniu skomplikowanych przekształceń matematycznych, poprawiających dokładność wyznaczenia punktu fiksacji. [10] Inną metodą – wykorzystującą na przemian dwa rodzaje diod (na lub poza osią kamery) jest metoda różnicowa [10]. Wykorzystuje się kolejne klatki nagrania, przy czym jedna klatka zawiera efekt jasnej źrenicy, a druga zawiera efekt ciemnej źrenicy i glinty. Punkt fiksacji po raz kolejny jest wynikiem różnicy odległości obu zjawisk i obliczany jest na podstawie wynikowego obrazu różnicowego.

Przykładami technologii, które do tej pory wykorzystały powyższy algorytm to np. Erica[1989].