

**Zespół opuszkowy (ang. BD)** objawia się zaburzeniami połykania i mowy, co może prowadzić do utraty masy ciała, zaburzeń komunikacji, bólu mięśni twarzy i zachłystowego zapalenia płuc. Ponieważ zaburzenia opuszkowe w stwardnieniu bocznym zanikowym (SLA) są negatywnym wskaźnikiem prognostycznym przeżycia, wymagają starannego monitorowania i dobrze zaplanowanych interwencji multidyscyplinarnych; skierowania do logopedy, neuropsychologa, zastosowania sondy żywieniowej, urządzeń wspomagających komunikację itp. **Zespół rzekomoopuszkowy (ang. PBA)**, zwany inaczej “płaczem/śmiechem przymusowym” objawia się nieproporcjonalnymi reakcjami emocjonalnymi na niewielkie bodźce. BD i PBA rozwijają się w szeregu schorzeń neurologicznych, ale są patognomoniczne dla SLA, gdzie wiążą się z istotnymi implikacjami diagnostycznymi, leczniczymi i dotyczącymi jakości życia (QoL).

Jak podają pacjenci i ich rodziny, BD i PBA stanowią jedne z najbardziej uciążliwych objawów, niosących znaczne konsekwencje społeczne i oddziałujących na jakość życia. Opinie towarzystw zrzeszających chorych, nasze wspólne doświadczenie kliniczne i wyniki dotychczasowych badań wskazują często na błędne rozpoznanie, opóźnienie w zastosowaniu leczenia i niedostateczną świadomość występowania BD i PBA. Uderza brak jednolitych definicji, sprawdzonych narzędzi przesiewowych, kryteriów diagnostycznych i pełnej oceny implikacji społecznych objawów opuszkowo-rzekomoopuszkowych. Różnice w terminologii, praktykach przesiewowych, dostępie do interwencji multidyscyplinarnych, czynnikach kulturowych, związanych z płcią i systemami opieki zdrowotnej w różnych regionach geograficznych utrudniają opracowanie jednolitych strategii postępowania.

**Celem** projektu jest ocena biologicznych podstaw BD i PBA oraz ich wpływ na jakość życia pacjentów z SLA i ich opiekunów w średnio- i znacznie zaawansowanym etapie choroby.

**Metody:** Obecność oraz nasilenie zaburzeń mowy i połykania zostaną ocenione przy użyciu sprawdzonego algorytmu opartego na parametrach akustycznych i mechanicznych. Zostanie także wdrożony specjalnie zaprojektowany protokół neuroobrazowania w celu oceny struktur ośrodkowego i obwodowego układu nerwowego związanego z mową i połykaniem. Będziemy ponadto analizować objawy zgłaszane przez pacjentów i ich opiekunów. Użyjemy kompleksowego zestawu testów neuropsychologicznych, kwestionariuszy nastroju, afektu i jakości życia w celu oceny częstości występowania i narastania objawów klinicznych w czasie, a także wpływu społecznego zaburzeń opuszkowych i rzekomoopuszkowych. Ocenimy szczegółowo interakcje między PBA a elementami otępienia czołowo-skroniowego.

**Planowane efekty:** Międzynarodowy charakter projektu pozwoli na udokumentowanie różnic kulturowych, systemowych, etycznych oraz lepszego zrozumienia przyczyn BD i PBA oraz podniesie świadomość społeczną na temat implikacji klinicznych i społecznych BD i PBA oraz wpływu objawów na jakość życia. Badacze zrzeszeni w tym konsorcjum są nie tylko bardzo zaangażowani w opiekę nad osobami z SLA, ale mają również uzupełniające doświadczenie badawcze w zakresie neuropsychologii, patologii mowy, nauk społecznych i neuroobrazowania. Osiągnięcie celów tego projektu przybliży precyzyjną, zindywidualizowaną opiekę nad pacjentem i znaczące wsparcie opiekunów osób chorych.