



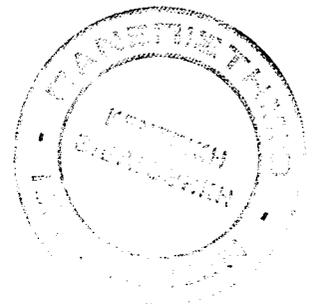
457 2004

ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ
ΙΑΤΡΙΚΗ ΣΧΟΛΗ
ΤΟΜΕΑΣ ΝΕΥΡΙΚΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΑΙΣΘΗΤΗΡΙΩΝ
ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΚΛΙΝΙΚΗ
ΔΙΕΥΘΥΝΤΗΣ: ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΑΘΑΝΑΣΙΟΣ ΚΥΡΙΤΣΗΣ

ΜΕΛΕΤΗ ΤΟΥ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟΥ ΣΤΟ ΧΩΡΟ
ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ
ΜΕ ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ

ΔΙΔΑΚΤΟΡΙΚΗ ΔΙΑΤΡΙΒΗ
ΓΡΗΓΟΡΙΟΥ Δ. ΝΑΣΙΟΥ
ΙΑΤΡΟΥ ΝΕΥΡΟΛΟΓΟΥ

ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2001



352/2002



«Η έγκριση της διδακτορικής διατριβής από την Ιατρική Σχολή του Πανεπιστημίου
Ιωαννίνων δεν υποδηλώνει αποδοχή των γνώμων του συγγραφέα»

(Ν. 5343/1932, άρθρο 202, § 2. και Ν. 1268/82, άρθρο 50, §8)

ΤΡΙΜΕΛΗΣ ΣΥΜΒΟΥΛΕΥΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Δημήτριος Αναστασόπουλος

ΕΠΙΚΟΥΡΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

Κωνσταντίνος Ψύλλας

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

Γεώργιος Λαγός

ΕΠΙΚΟΥΡΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

ΕΠΤΑΜΕΛΗΣ ΕΞΕΤΑΣΤΙΚΗ ΕΠΙΤΡΟΠΗ

Δημήτριος Αναστασόπουλος

ΑΝΑΠΛΗΡΩΤΗΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΦΥΣΙΟΛΟΓΙΑΣ

ΝΟΣΗΛΕΥΤΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΑΘΗΝΩΝ

Κωνσταντίνος Ψύλλας

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

Αθανάσιος Κυρίτης

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

Αντώνιος Σκεύας

ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

Γεώργιος Μεντενόπουλος

ΑΝΑΠΛΗΡΩΤΗΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΑΡΙΣΤΟΤΕΛΕΙΟΥ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΘΕΣΣΑΛΟΝΙΚΗΣ

Ιωάννης Ευδοκιμίδης

ΕΠΙΚΟΥΡΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΑΘΗΝΩΝ

Ιωάννης Καστανιουδάκης

ΕΠΙΚΟΥΡΟΣ ΚΑΘΗΓΗΤΗΣ ΩΤΟΡΙΝΟΛΑΡΥΓΓΟΛΟΓΙΑΣ

ΙΑΤΡΙΚΗΣ ΣΧΟΛΗΣ ΠΑΝΕΠΙΣΤΗΜΙΟΥ ΙΩΑΝΝΙΝΩΝ

ΠΡΟΛΟΓΟΣ

Η ικανότητά μας να προσανατολιζόμαστε στον περιβάλλοντα χώρο και να κινούμαστε μέσα σε αυτόν είναι απολύτως αναγκαία ακόμη και για τις πιο απλές ασχολίες της καθημερινής ζωής. Για να το επιτύχουμε χρησιμοποιούμε τις πληροφορίες που μας παρέχει το οπτικό, το ακουστικό και το αιθουσαίο σύστημα, καθώς και το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων των μυών και των αρθρώσεων, τις οποίες συνδυάζουμε με προηγούμενες γνώσεις και εμπειρίες.

Το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο (ιδιοπαθής αυχενική δυστονία) είναι η πιο συχνή μορφή εστιακής δυστονίας στον ενήλικα. Χαρακτηρίζεται από παθολογική κλίση και/ή κλίση του αυχένα που έχει ως αποτέλεσμα παθολογική στάση της κεφαλής. Αν αναλογιστεί κανείς πως οι δύο λαβύρινθοι εδράζονται στην κεφαλή και πως το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του αυχένα παρέχει την πληροφορία για τη θέση και την κίνηση της κεφαλής ως προς τον κορμό, εύλογα αναρωτιέται για την ικανότητα των ασθενών αυτών να προσανατολίζονται σωστά στο χώρο. Ειδικότερα τίθενται τα ερωτήματα, κατά πόσο οι ασθενείς αντιλαμβάνονται το χώρο ασύμμετρα, αν μπορούν να χρησιμοποιήσουν την κεφαλή και το σύστημα αναφοράς για τον προσανατολισμό τους και αν μπορούν να κινήσουν σωστά την εκάστοτε θέση της κεφαλής και του κορμού τους. Τα ερωτήματα αυτά αποκτούν ιδιαίτερο ενδιαφέρον και λόγω των προσφάτων ερωτημάτων που εμπλέκουν τα αισθητικά συστήματα στην (αδιευκρίνιστη ακόμη) παθολογία των δυστονιών.

Με αφετηρία αυτά τα ερωτήματα έγινε ο σχεδιασμός των πειραμάτων της παρούσας μελέτης. Ένα μέρος των πειραμάτων διενεργήθηκε στο Εργαστήριο Ηλεκτρονυσταγμογραφίας και Οφθαλμοκίνησης του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων και ένα στο αντίστοιχο Εργαστήριο της Νευρολογικής Κλινικής του Πανεπιστημίου του Göttingen Γερμανίας.

Από τη θέση αυτή θέλω να εκφράσω τις ιδιαίτερες ευχαριστίες και την

ΕΥΓΝΩΜΟΣΎΝΗ μου στον Επιβλέποντα της Διατριβής, Αναπληρωτή Καθηγητή Φυσιολογίας κ. Δημήτριο Αναστασόπουλο, όχι μόνο επειδή συνέβαλε καθοριστικά στην διεκπεραίωση αυτής της μελέτης, αλλά και επειδή μου δίδαξε την επιστημονική μέθοδο μεταδίδοντας μου την πολύτιμη κλινική και ερευνητική εμπειρία του.

Επίσης ευχαριστώ θερμά τον Καθηγητή Οφθαλμολογίας κ. Κωνσταντίνο Ψύλλα για την ηθική και επιστημονική του υποστήριξη καθ' όλη τη διάρκεια της προσπάθειας μου.

Ευχαριστώ τον Επίκουρο Καθηγητή Νευρολογίας κ. Γεώργιο Λαγό, Διευθυντή της Νευρολογικής Κλινικής του Πανεπιστημίου Ιωαννίνων κατά το χρονικό διάστημα εκπόνησης της διατριβής μου, για την παραχώρηση των χώρων και του απαραίτητου επιστημονικού υλικού.

Ιδιαίτερα ευχαριστώ τον Καθηγητή Νευρολογίας κ. Thomas Mergner για τις γνώσεις που μου μετέδωσε, τις πολύτιμες συμβουλές του και τη γενναιοδωρία του στην μεταφορά τεχνογνωσίας από το Πανεπιστήμιο του Freiburg.

Θέλω να ευχαριστήσω επίσης τον Διευθυντή της Πανεπιστημιακής Νευρολογικής Κλινικής του Freiburg Καθηγητή κ. C.H. Luecking για όλες τις διευκολύνσεις που μου παρείχε.

Ευχαριστώ το φίλο κ. Χαράλαμπο Ματσούκα για τη σελιδοποίηση του κειμένου και τη γενικότερη επιμέλεια της έκδοσης.

Τέλος, ευχαριστώ τη σύζυγό μου Λιάνα Ευαγγέλου-Νάσιου για την γλωσσική επίβλεψη του κειμένου αλλά κυρίως για την αμέριστη συμπαράστασή της.

ΠΙΝΑΚΑΣ ΠΕΡΙΕΧΟΜΕΝΩΝ

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

I. <u>ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΣΠΑΣΜΩΔΙΚΟ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ (ΙΔΙΟΠΑΘΗΣ ΑΥΧΕΝΙΚΗ ΔΥΣΤΟΝΙΑ)</u>	
1. Επιδημιολογικά στοιχεία.....	7
2. Κλινική εικόνα και φυσική πορεία της νόσου.....	7
3. Διαφορική Διάγνωση και Εργαστηριακή διερεύνηση.....	9
4. Παθοφυσιολογία της νόσου.....	10
5. Αντιμετώπιση.....	13
II. <u>Η ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ ΤΟΥ ΑΙΘΟΥΣΑΙΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΤΩΝ ΙΔΙΟΔΕΚΤΙΚΩΝ ΥΠΟΔΟΧΕΩΝ ΤΟΥ ΑΥΧΕΝΑ ΣΤΟΝ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟ ΣΤΟ ΧΩΡΟ</u>	
1. Ο προσανατολισμός στο χώρο.....	15
2. Το αιθουσαίο σύστημα	17
3. Το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων	18
4. Αλληλεπίδραση αιθουσαίου και ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα	20
III. <u>ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ ΤΟΥ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟΥ ΣΤΟ ΧΩΡΟ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ</u>	23

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

I. <u>ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ</u>	
1ο Πείραμα: Μελέτη του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός»	29
2ο Πείραμα: Μελέτη του προσανατολισμού στο χώρο, με βάση εγωκεντρικά ή χωροκεντρικά συστήματα αναφοράς	40
3ο Πείραμα: Καταγραφή του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού και αναζήτηση αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού σε ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο	45

II. <u>ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ</u>	
1ο Πείραμα	49
2ο Πείραμα	56
3ο Πείραμα	65
III. <u>ΣΥΖΗΤΗΣΗ</u>	67
IV. <u>ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ</u>	75
V. <u>ΠΕΡΙΛΗΨΗ</u>	77
VI. <u>ABSTRACT</u>	79
<u>ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ</u>	81

ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

I. ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΣΠΑΣΜΩΔΙΚΟ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ

Το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο (ιδιοπαθής αυχενική δυστονία), η πιο συχνή μορφή εστιακής δυστονίας στον ενήλικα (1,2) χαρακτηρίζεται από παθολογική στροφή και κλίση του αυχένα προκαλούμενη από ακούσιες μυϊκές συσπάσεις (3). Παρ' όλο που ο όρος ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο έχει επικρατήσει και χρησιμοποιείται ευρέως (όπως και στην παρούσα μελέτη), δεν ανταποκρίνεται πλήρως στην κλινική εικόνα της νόσου. Ο όρος ραιβόκρανο περιγράφει μόνο την στροφή της κεφαλής γύρω από κάθετο άξονα. Επίσης δεν τονίζει την δυστονική φύση της νόσου, αφού χρησιμοποιείται και σε περιπτώσεις που η παθολογική θέση του αυχένα δεν είναι ιδιοπαθής, αλλά συμπτωματική. Για τους λόγους αυτούς έχει προταθεί, ως πιο δόκιμος, ο όρος ιδιοπαθής αυχενική δυστονία (4).

Μέχρι και τη δεκαετία του '60 το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο εθεωρείτο ψυχιατρική διαταραχή (5,6). Σήμερα δεν υπάρχει αμφιβολία πως πρόκειται για νευρολογική νόσο και μάλιστα του Κ.Ν.Σ., αποτελώντας μια μορφή εστιακής δυστονίας. Οι συνεχείς προσπάθειες για την ανεύρεση της παθοφυσιολογίας της έχουν προσφέρει σημαντική βοήθεια στην ικανότητά μας να συσχετίζουμε πολλές φορές παράξενα συμπτώματα με λειτουργικές διαταραχές του Κ.Ν.Σ. (4).

1. Επιδημιολογικά στοιχεία

Ο επιπολασμός του ιδιοπαθούς σπασμωδικού ραιβόκρανου έχει υπολογιστεί σε 9 περιστατικά σε κάθε 100000 κατοίκους στο Rochester των Η.Π.Α. (1,2). Η επίπτωσή της σχετίζεται με το φύλο και την ηλικία. Οι γυναίκες προσβάλλονται 1,5-1,9 φορές συχνότερα από ότι οι άνδρες (7,8). Και στα δύο φύλα πάντως πρωτοεμφανίζεται συχνότερα κατά τη διάρκεια της 5ης δεκαετίας της ζωής (σε 70-90% των περιπτώσεων μεταξύ 4ης και 6ης δεκαετίας).

2. Κλινική εικόνα και φυσική πορεία της νόσου

Τα συμπτώματα συνήθως αρχίζουν προοδευτικά και μέσα σε λίγους συνήθως μήνες εγκαθίσταται η πλήρης σημειολογία, ακολουθώντας χρόνια πορεία. Αρχικά οι ασθενείς παραπονούνται για αίσθημα «τραβήγματος» ή πόνου στον αυχένα, ή για ακούσια στροφή, ή και τρόμο της κεφαλής. Πολύ συχνά (και δικαιολογημένα) η αρχική διάγνωση είναι διαφορετική και οι περισσότεροι ασθενείς επισκέπτονται αρκετούς γιατρούς μέχρι να τεθεί η σωστή διάγνωση (8).

Το βασικό κλινικό χαρακτηριστικό του ιδιοπαθούς σπασμωδικού ραιβόκρανου είναι η παθολογική στάση της κεφαλής λόγω της παθολογικής στροφής και κλίσης του αυχένα. Ουσιαστικά η κεφαλή μπορεί να μετακινηθεί σε οποιαδήποτε θέση που και φυσιολογικά μπορεί να κινηθεί. Η στροφή της σε οριζόντιο επίπεδο (γύρω από κατακόρυφο άξονα) ορίζεται ως ραιβόκρानο και έχει ως αποτέλεσμα να πλησιάσει το πηγούνι στον ώμο. Πλαγιόκρानο είναι η στροφή της κεφαλής σε στεφανιαίο επίπεδο (γύρω από νοητό άξονα που συμπίπτει με τη ρινοϊνιακή μέση γραμμή) με αποτέλεσμα το αυτί να πλησιάσει στον ώμο. Τέλος στροφή της κεφαλής σε οβελιαίο επίπεδο (γύρω από άξονα που συμπίπτει με τη γραμμή που διέρχεται από τους δυο ακουστικούς πόρους) έχει ως αποτέλεσμα να πλησιάσει είτε το πηγούνι προς το στέρνο (προσθιόκρानο), είτε το ινίο προς τη ράχη (οπισθόκρानο). Οι πιο πολλοί ασθενείς εμφανίζουν ραιβόκρानο, λιγότεροι πλαγιόκρानο και ακόμη λιγότεροι προσθιόκρानο ή οπισθόκρानο. Τις περισσότερες φορές (66-80%) συνυπάρχουν είτε ραιβόκρानο και πλαγιόκρानο, είτε συνδυασμός και των τριών. Σε λιγότερο από το ένα τρίτο των ασθενών παρατηρείται μεμονωμένη στροφή κατά το ένα επίπεδο μόνο (συνήθως ραιβόκρानο), ενώ μεμονωμένο προσθιόκρानο ή οπισθόκρानο είναι εξαιρετικά ασυνήθιστο. Δεν υπάρχει στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των προς τα δεξιά ή προς τα αριστερά αποκλίσεων. Κατά την πορεία της νόσου μπορεί να παρατηρηθεί στον ίδιο ασθενή αλλαγή της κατεύθυνσης της απόκλισης της κεφαλής (7,8).

Οι μύες που συνηθέστερα εμπλέκονται είναι ο στερνοκλειδομαστοειδής, ο τραπεζοειδής και ο σπληνιοειδής (8). Σπασμοί των μυών αυτών είναι αρκετά συνηθισμένοι στα τρία τέταρτα περίπου των ασθενών και αποτελούν βασική αιτία του πόνου, που αποτελεί ένα από τα κύρια ενοχλήματά τους (γι' αυτό και ο όρος σπασμωδικό).

Σε αρκετές περιπτώσεις, όταν τίθεται η διάγνωση του ιδιοπαθούς σπασμωδικού ραιβόκρανου στους ασθενείς, συνυπάρχουν τρόμος ή και συμπτώματα εστιακής ή τμηματικής δυστονίας και σε άλλα σημεία του σώματος εκτός του αυχένα, ποτέ όμως σημειολογία γενικευμένης δυστονίας. Ειδικότερα ο άρρυθμος συνήθως τρόμος της κεφαλής έχει χαρακτήρες είτε δυστονικού τρόμου (το πλάτος του αυξάνει όταν η κεφαλή στρέφεται προς την αντίθετη από την παθολογική της θέση κατεύθυνση), είτε ιδιοπαθούς (το πλάτος του παραμένει το ίδιο ανεξάρτητα από τη θέση της κεφαλής). Τρόμος με χαρακτήρες ιδιοπαθούς μπορεί επίσης να συνυπάρχει στο άκρο χέρι. Όταν συνυπάρχουν άλλα δυστονικά συμπτώματα (περίπου στο ένα τρίτο των ασθενών), συνηθέστερα αφορούν την κεφαλή (βλεφαρόσπασμος,

σπασμός ημιπροσώπου, στοματοφαρυγγική δυστονία ή δυσφωνία), τα άνω άκρα (σπασμός γραφέα) και σπανιότερα τον κορμό ή τα κάτω άκρα.

Η παθολογική στάση της κεφαλής επιμένει τον περισσότερο χρόνο στους ασθενείς, μπορεί να εμφανίζει όμως σημαντική ημερήσια διακύμανση και να επηρεάζεται από πολλούς παράγοντες (9). Έτσι το άγχος, η σωματική δραστηριότητα και η κόπωση επιδεινώνουν συνήθως τα συμπτώματα. Αντίθετα εφαρμογή διαφόρων αισθητικών τεχνασμάτων (*geste antagonistique*), όπως άγγιγμα της παρειάς ή ακόμη ελαφρό τράβηγμα των μαλλιών, μετριάζει τα ενοχλήματα προσφέροντας πρόσκαιρη ανακούφιση. Τα συμπτώματα βελτιώνονται με την κατάκλιση και υφίενται κατά τον ύπνο.

Το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο είναι χρόνια νόσος. Από την έναρξη του, αν δεν υπάρξει θεραπευτική παρέμβαση, τα συμπτώματα προοδευτικά επιδεινώνονται για διάστημα συνήθως 3-5 ετών, έως ότου τελικά σταθεροποιηθούν (10). Παρ'όλα αυτά αυτόματη ύφεση παρατηρείται σε ένα ποσοστό 10-20% των ασθενών, συνηθέστερα σε νέους σε ηλικία ασθενείς, δυστυχώς όμως, σχεδόν πάντα, μέσα σε διάστημα το πολύ πέντε ετών, τα συμπτώματα υποτροπιάζουν (11).

Ο πόνος (που συχνά οφείλεται και σε αυχενική ριζοπάθεια που επιπλέκει την εικόνα), η επέκταση των δυστονικών συμπτωμάτων και σε άλλα σημεία του σώματος, η δυσκολία στις καθημερινές δραστηριότητες (π.χ. οδήγηση), η αποφυγή κοινωνικών επαφών λόγω της νόσου και η κατάθλιψη που συχνά επικάθεται, είναι οι βασικές αιτίες ανικανότητας και αναπηρίας που ως ένα βαθμό παρατηρούνται σε όλους σχεδόν τους ασθενείς.

3. Διαφορική Διάγνωση και εργαστηριακή διερεύνηση

Η παθολογική στάση της κεφαλής που χαρακτηρίζει το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο είναι ένα κλινικό σημείο κι όχι διάγνωση και θα μπορούσε να οφείλεται και σε άλλες αιτίες που πρέπει να αποκλεισθούν σε κάθε ασθενή. Τέτοιες είναι η νόσος του Πάρκινσον και άλλα παρκινσονικά σύνδρομα (π.χ. προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση), η νόσος του Wilson, όγκοι του εγκεφάλου και ιδιαίτερα του οπίσθιου κρανιακού βόθρου, κολλοειδείς κύστεις της τρίτης κοιλίας και βλάβες της παρεγκεφαλίδας, του ραχιαίου τμήματος του στελέχους ή του αυχενικού μυελού (12). Επίσης βλάβες της IV, της VIII (13) και σπανιότερα της XI εγκεφαλικής συζυγίας προκαλούν ραιβόκρανο. Παθολογικές καταστάσεις της αυχενικής

σπονδυλικής στήλης (όπως εξάρθρωση μεταξύ A1-A2 ή A2-A3 σπονδύλων) και των γύρω μαλακών ιστών πρέπει επίσης να αποκλεισθούν. Τέλος λήψη φαρμάκων κυρίως νευροληπτικών, αλλά και άλλων (π.χ. μετοκλοπραμίδη) με αντιντοπαμινεργική δράση μπορεί να προκαλέσει εμφάνιση δυστονικών συμπτωμάτων μεταξύ των άλλων και στον αυχένα.

Προσεκτική λήψη του ιστορικού, αναζήτηση οικογενειακού ιστορικού δυστονιών, λεπτομερής νευρολογική και φυσική εξέταση και διενέργεια μαγνητικής τομογραφίας του εγκεφάλου και του αυχένα, δεν αφήνει συνήθως περιθώρια λανθασμένης διάγνωσης. Όταν τα συμπτώματα εμφανίζονται σε νεαρή ηλικία, πρέπει επιπροσθέτως να αποκλείεται η νόσος του Wilson.

4. Παθοφυσιολογία της νόσου

Η παθοφυσιολογία του ιδιοπαθούς σπασμωδικού ραιβόκρανου δεν έχει ακόμη πλήρως διευκρινιστεί, παρά την πρόοδο που έχει σημειωθεί τα τελευταία χρόνια. Κάθε προσπάθεια ανάπτυξης ενός παθοφυσιολογικού μοντέλου για τη δυστονία γενικά θα πρέπει να εξηγεί:

- α) πώς βλάβες σε διαφορετικά σημεία του εγκεφάλου (βασικά γάγγλια, θάλαμος, στέλεχος) μπορεί να προκαλούν δυστονία,
- β) την εμφάνιση δυστονικών συμπτωμάτων μετά από συγκεκριμένες επαναλαμβανόμενες δραστηριότητες (όπως π.χ. στον σπασμό γραφέα),
- γ) τον ρόλο της ντοπαμίνης, που βελτιώνει τα συμπτώματα σε ορισμένες μορφές δυστονίας, προκαλεί όμως και η ίδια δυστονικά συμπτώματα, όταν χορηγείται σε παρκινσονικούς ασθενείς ⁽¹⁴⁾.

Η επικρατούσα άποψη είναι πως η πρωτοπαθής δυστονία γενικά είναι αποτέλεσμα λειτουργικής διαταραχής των βασικών γαγγλίων και συγκεκριμένα του ελέγχου που εξασκεί το ραβδωτό σώμα στον κινητικό φλοιό ^(15,16). Η λειτουργική διαταραχή των βασικών γαγγλίων επηρεάζει τελικά τον έλεγχο που εξασκεί ο θάλαμος:

- α) στον φλοιό για τον προγραμματισμό των κινήσεων και
- β) σε στελεχιαίους και νωτιαίους ανασταλτικούς μηχανισμούς.

Πολλά δεδομένα συνηγορούν γι' αυτό:

Εστιακές βλάβες σε πυρήνες των βασικών γαγγλίων (κυρίως στον κερκοφόρο πυρήνα και την ωχρά σφαίρα) ή τον θάλαμο μπορούν να προκαλέσουν ραιβόκρानο.

- Στερεοτακτικές επεμβάσεις στον θάλαμο κυρίως ή στο έσω τμήμα της ωχράς σφαίρας μπορεί να βελτιώσουν τα συμπτώματα ασθενών με ραιβόκρानο και άλλες μορφές δυστονίας.
- Στο φακοειδή πυρήνα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρानο διαπιστώθηκαν αυξημένοι T2 χρόνοι αμφοτερόπλευρα σε μελέτη με μαγνητικό συντονισμό υψηλού πεδίου (17), καθώς και αυξημένος μεταβολισμός γλυκόζης, επίσης αμφοτερόπλευρα (18).
- Σε μια πρόσφατη μελέτη με SPECT, χρησιμοποιώντας [123I] επιδεπρίδη, μια ουσία που συνδέεται με μεγάλη συγγένεια με τους D2 υποδοχείς, ο Naumann και συνεργάτες (19) βρήκαν μεγάλη αμφοτερόπλευρη μείωση της σύνδεσής της στο ραβδωτό σώμα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρानο, αποδεικνύοντας δυσλειτουργία του ντοπαμινεργικού συστήματος και μάλιστα κυρίως σε μετασυναπτικό επίπεδο.
- Η ενδοκαρωτιδική χορήγηση MPTP σε μπαμπούινους είχε ως αποτέλεσμα εμφάνιση αρχικά αντίπλευρης ημιδυστονίας και αρκετά αργότερα (εβδομάδες έως μήνες) ημιπαρκινσονισμού. Η δυσλειτουργία άρα του ντοπαμινεργικού συστήματος στο ραβδωτό σώμα μπορεί να προκαλέσει παρκινσονισμό ή δυστονία (20).
- Αποκλεισμός των D2 υποδοχέων της ντοπαμίνης από νευροληπτικά φάρμακα μπορεί να προκαλέσει οξείες δυστονικές αντιδράσεις και δυστονία σε παρκινσονικούς ασθενείς (21).

Η άρση της αναστολής στους νωτιαίους μηχανισμούς εκδηλώνεται με κατάργηση της αλληλένδετης νεύρωσης (reciprocal inhibition) και υπερχείληση (overflow) της μυϊκής δραστηριότητας σε μυς που δεν σχετίζονται άμεσα με τη συγκεκριμένη κίνηση (22,23). Μέσω της αλληλένδετης νεύρωσης φυσιολογικά αναστέλλεται η σύσπαση ενός μυός, όταν συσπάται ο ανταγωνιστής του. Έτσι η κατάργησή της στη δυστονία έχει ως συνέπεια την ταυτόχρονη σύσπαση αγωνιστών και ανταγωνιστών μυών κατά την προσπάθεια εκτέλεσης μιας εκούσιας κίνησης. Συμπερασματικά, η άρση της αναστολής ή η ελλειπής αναστολή, που ασκούν τα βασικά γάγγλια μέσω του θαλάμου στο φλοιό (14), αλλά και άλλες περιοχές του φλοιού (υποερεθιστικότητα των ανασταλτικών νευρώνων του φλοιού), (39) με συνέπεια την υπερερεθιστικότητα (hyperexcitability) του φλοιού, μπορεί να εξηγήσει πολλά από τα χαρακτηριστικά των δυστονιών.

Γενετικοί παράγοντες παίζουν σημαντικό ρόλο στο ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκραιο. Συγγενείς πρώτου και δευτέρου βαθμού ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκραιο εμφανίζουν παρόμοια συμπτωματολογία σε ποσοστό 10%, ενώ άλλες μορφές εστιακής δυστονίας ή ιδιοπαθούς τρόμου σε ποσοστό 26-52% (8, 24). Έχουν μέχρι τώρα περιγραφεί τρεις οικογένειες, μη εβραϊκής καταγωγής, με μέλη πάσχοντα από ιδιοπαθές ραιβόκραιο. Σε μία από αυτές το υπεύθυνο γονίδιο (DYT7) έχει εντοπισθεί στο χρωμόσωμα 18 (25). Οι ίδιοι ερευνητές εντόπισαν το γονίδιο αυτό σε 15 (από 18 συνολικά) οικογένειες της Κεντρικής Ευρώπης με μέλη προσβεβλημένα από ιδιοπαθές ραιβόκραιο, ή άλλες μορφές ιδιοπαθούς εστιακής δυστονίας ενηλίκων (26). Η μετάδοση γίνεται με τον αυτοσωματικό επικρατούντα χαρακτήρα, με χαμηλή όμως διεισδυτικότητα.

Ο ρόλος του τραύματος στην παθοφυσιολογία των δυστονιών γενικά φαίνεται να είναι σημαντικός (27). Έχουν περιγραφεί μετατραυματικές περιπτώσεις αυχενικής δυστονίας (28). Επιπλέον είναι γνωστός ο ρόλος που έχουν τα βασικά γάγγλια στην αντίληψη των επώδυνων ερεθισμάτων (οι περισσότεροι υποδοχείς οπιοειδών στο Κ.Ν.Σ. βρίσκονται στα βασικά γάγγλια). Είναι πιθανό πως άτομα με γενετική προδιάθεση όταν εκτεθούν σε κάποιο τραυματισμό, μπορεί να αναπτύξουν δυστονικά συμπτώματα.

Και μη επώδυνα, επαναλαμβανόμενα αισθητικά ερεθίσματα μπορεί να οδηγήσουν σε εμφάνιση δυστονικών συμπτωμάτων (29). Ακόμη και συχνή, επαναλαμβανόμενη χρήση ενός μέλους (π.χ. γραφή) φαίνεται να συσχετίζεται με την εμφάνιση δυστονικών συμπτωμάτων σε αυτό το μέλος (σπασμός γραφέως). Οι Tempel και Perimutter έδειξαν πως η αιματική ροή στον αισθητικό και τον συμπληρωματικό κινητικό φλοιό ασθενών με εστιακή δυστονία στο άνω άκρο είναι αμφοτερόπλευρα μειωμένη κατά τη διάρκεια ερεθισμού του άκρου με δόνηση (30,31). Οι Mazzini και συνεργάτες βρήκαν μειωμένο το ύψος του δυναμικού N30, καταγράφοντας σωματοαισθητικά προκλητά δυναμικά σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκραιο, επίσης αμφοτερόπλευρα (32). Πρόσφατα οι Tinazzi και συνεργάτες κατέγραψαν σωματοαισθητικά προκλητά δυναμικά σε ασθενείς με δυστονία (γενικευμένη ή μη) μετά από ταυτόχρονο ερεθισμό του μέσου και ωλενίου νεύρου. Βρήκαν αύξηση του ύψους των δυναμικών N20, P27 και N30 στους ασθενείς (σε σχέση με τα ύψη μετά από μεμονωμένο ερεθισμό των ίδιων νεύρων), αντίθετα με τους φυσιολογικούς μάρτυρες. Συμπέραναν πως η επεξεργασία των προσαγωγών αισθητικών σημάτων είναι ανεπαρκής στους ασθενείς αυτούς, γεγονός που οδηγεί σε παθολογική κινητική έξοδο (33).

Η εφαρμογή διαφόρων αισθητικών τεχνασμάτων (*geste antagonistique*), όπως άγγιγμα της παρειάς, η ύπτια θέση, αλλά και ο ερεθισμός με δονητή στον αυχένα⁽³⁴⁾, είναι δυνατόν να βελτιώνει τα συμπτώματα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρανο.

Η εύρεση αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού⁽³⁵⁾ και ασυμμετρίας στο αιθουσο-οφθαλμικό αντανακλαστικό⁽³⁶⁾ σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο, αλλά και ο σημαντικός ρόλος της εισόδου των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του αυχένα⁽³⁷⁾ που μπορεί να είναι ασύμμετρη σε αυτούς τους ασθενείς εγείρει το ερώτημα κατά πόσο τα δύο αυτά συστήματα συμμετέχουν στη παθοφυσιολογία της διαταραχής (ιδε στο ΣΚΟΠΟ).

Τα παραπάνω δείχνουν πως αισθητικά συστήματα συμμετέχουν σημαντικά στην παθοφυσιολογία του ιδιοπαθούς σπασμωδικού ραιβόκρανου, αλλά και γενικά των δυστονιών. Το γεγονός αυτό ίσως δείχνει δυσεξήγητο ή και παράδοξο, αφού οι δυστονίες θεωρούνται κινητικές διαταραχές και στη σημειολογία τους κυριαρχούν παθολογικές κινήσεις και στάσεις μελών του σώματος. Επιπλέον δεν παρατηρούνται αισθητικά ελλείμματα στους ασθενείς με δυστονία.

Βέβαια ο διαχωρισμός «κινητικού» και «αισθητικού» στο Κεντρικό Νευρικό Σύστημα είναι συχνά αυθαίρετος. Επίσης είναι γεγονός πως τα αισθητικά συστήματα ελέγχουν σε μεγάλο βαθμό το κινητικό σύστημα. Φαίνεται τελικά πως η επεξεργασία των αισθητικών πληροφοριών σε κεντρικό επίπεδο πιθανό να είναι διαταραγμένη στη δυστονία και αυτό να έχει ως αποτέλεσμα παθολογική κινητική έξοδο⁽³⁸⁾.

5. Αντιμετώπιση

Βασική προϋπόθεση για την κατά το δυνατό αποτελεσματικότερη αντιμετώπιση της νόσου είναι η παραδοχή από την πλευρά του ασθενούς της χρονιότητάς της, αλλά και η σωστή αξιολόγηση από την πλευρά του θεράποντος, όχι μόνο της σημειολογίας, αλλά και των επιπτώσεων της στην ποιότητα της ζωής του ασθενούς. Η θεραπευτική παρέμβαση είναι δυστυχώς μόνο συμπτωματική και όχι αιτιολογική. Παρ' όλα αυτά η χρήση της τοξίνης της αλλαντίασης έχει επηρεάσει σημαντικά την πρόγνωση της.

Τοξίνη της αλλαντίασης

Η τοξίνη της αλλαντίασης (ορότυπος A) αποτελεί σήμερα τη θεραπεία εκλογής για το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο. Εγχυόμενη τοπικά στους προσβεβλημένους μυς προκαλεί χημική απονεύρωση. Μετά την πρώτη επιτυχή διπλή-τυφλή μελέτη (40) πολλές άλλες μελέτες (41,42,43) αποδεικνύουν πως περιοδική, συνήθως κάθε τρεις με τέσσερις μήνες, ένεση της τοξίνης στους προσβεβλημένους μυς (στερνοκλειδομαστοειδή και σπληνιοειδή τις περισσότερες φορές) είναι ασφαλής και αποτελεσματική στους περισσότερους ασθενείς. Το σημαντικότερο πρόβλημα που συνδέεται με τη χορήγηση της είναι η ανάπτυξη εξουδερωτικών αντισωμάτων σε ένα ποσοστό 2-10% των ασθενών (44,45).

Φαρμακευτική αντιμετώπιση

Συνήθως χρησιμοποιούνται από του στόματος αντιχολινεργικά φάρμακα (tri-hexyphenidyl-Artane) ή βενζοδιαζεπίνες (κλοναζεπάμη ή διαζεπάμη). Με την εισαγωγή στην καθημερινή πρακτική της τοξίνης της αλλαντίασης, που αποδείχθηκε αποτελεσματικότερη και ασφαλέστερη, η χρήση τους περιορίσθηκε. Έτσι ο ρόλος τους είναι βοηθητικός, ώστε να γίνει εφικτή η χρήση της τοξίνης σε μεγαλύτερα μεσοδιαστήματα, ή στους ασθενείς εκείνους που δεν βελτιώθηκαν από την τοξίνη, ή ανέπτυξαν εξουδερωτικά αντισώματα.

Χειρουργική αντιμετώπιση

Οι πρωτοποριακές παρατηρήσεις των Hassler και Dieckmann για την πρόκληση αντίπλευρης περιστροφής μετά από ερεθισμό της ωχράς σφαίρας ή του κερκοφόρου πυρήνα (46), καθώς και η βελτίωση της συμπτωματολογίας του σπασμωδικού ραιβόκρανου με στερεοτακτικές επεμβάσεις στα βασικά γάγγλια (47), οδήγησαν πολλούς στην προσπάθεια ανάπτυξης τεχνικών για τη χειρουργική αντιμετώπιση των ασθενών με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο. Οι τεχνικές που έχουν αποδειχθεί αποτελεσματικές και χρησιμοποιούνται είναι η εκτομή των ραχιαίων κλάδων των αυχενικών νωτιαίων νεύρων και η στερεοτακτική ετερόπλευρη (ή αμφοτερόπλευρη) εκτομή της ωχράς σφαίρας (48,49). Παρ' όλα αυτά χειρουργική θεραπεία συνιστάται μόνο στις περιπτώσεις εκείνες με χρόνια βαρειά εικόνα, που οι προσπάθειες αντιμετώπισης με φάρμακα ή ενέσεις τοξίνης της αλλαντίασης έχουν αποτύχει (50).

II. Η ΣΥΜΜΕΤΟΧΗ ΤΟΥ ΑΙΘΟΥΣΑΙΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΚΑΙ ΤΟΥ ΣΥΣΤΗΜΑΤΟΣ ΤΩΝ ΙΔΙΟΔΕΚΤΙΚΩΝ ΥΠΟΔΟΧΕΩΝ ΤΟΥ ΑΥΧΕΝΑ ΣΤΟΝ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟ ΣΤΟΝ ΧΩΡΟ

1. Ο προσανατολισμός στο χώρο.

Η ικανότητα μας να κινούμαστε ελεύθερα στο χώρο που μας περιβάλλει θα ήταν άχρηστη, αν όχι επικίνδυνη, αν δεν βασιζόταν στην ικανότητα να προσανατολιζόμαστε σωστά. Ο προσανατολισμός στο χώρο είναι αποτέλεσμα μιας πολύπλοκης δυναμικής αλληλεπίδρασης ανάμεσα στις διαθέσιμες πληροφορίες από τα αισθητικά συστήματα, που επεξεργάζονται από το Κ.Ν.Σ., και στις προηγούμενες εμπειρίες και γνώσεις μας.

Όταν θέλουμε για παράδειγμα να εντοπίσουμε αντικείμενα στο χώρο και βάσει αυτών και τη δική μας θέση, η πληροφορία για τη θέση των ειδώλων των αντικειμένων στον αμφιβληστροειδή πρέπει να συνδυαστεί με τις πληροφορίες για τη θέση των οφθαλμών στην κεφαλή και τη θέση της κεφαλής ως προς τον κορμό και τη βαρύτητα (51,52,53). Το σύνολο των πληροφοριών αυτών μας παρέχεται από τις αισθήσεις μας και συγκεκριμένα από το οπτικό, το αιθουσαίο και το ακουστικό σύστημα, καθώς και το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων των μυών και των αρθρώσεων. Ο συνδυασμός και η επεξεργασία αυτών των αισθητικών πληροφοριών από το Κ.Ν.Σ. γίνεται με πολύπλοκους μηχανισμούς που χρησιμοποιούν το ίδιο μας το σώμα ή οδηγία σημεία στο χώρο ως βάση αναφοράς για την αξιολόγηση τους και τον καθορισμό των συντεταγμένων του προσανατολισμού (εγκεντρικό ή αλλοκεντρικό σύστημα αναφοράς) (54,55,56).

Οι πληροφορίες αυτές από το κάθε αισθητικό σύστημα δεν είναι πάντα διαθέσιμες (π.χ. σκοτάδι), ή δεν επαρκούν, ή ακόμη δεν είναι αξιόπιστες. Κλασικό είναι το παράδειγμα που, καθισμένοι μέσα σε ένα ακίνητο όχημα και κοιτώντας ένα άλλο όχημα να κινείται αργά, λανθασμένα νομίζουμε πως εμείς μετακινούμαστε. Στην περίπτωση αυτή, αν βασιστούμε στην πληροφορία μόνο του οπτικού συστήματος, θα οδηγηθούμε σε λανθασμένη εκτίμηση και πιθανώς σε λανθασμένη αντίδραση. Σε τέτοιες περιπτώσεις βασιζόμαστε στις διαθέσιμες πληροφορίες από τα άλλα συστήματα (αιθουσαίο, ιδιοδεκτικό και ακουστικό).

Βασική αρχή για τον καθορισμό των συντεταγμένων του προσανατολισμού είναι

η μέση γραμμή. Ήδη από τον προηγούμενο αιώνα είχε διατυπωθεί η έννοια ενός υποθετικού σημείου αναφοράς για τον καθορισμό της κατεύθυνσης του βλέμματος (57). Το σημείο αυτό ορίστηκε στο μέσον της νοητής οριζόντιας γραμμής που ενώνει τους δύο οφθαλμούς (51). Η νοητή οριζόντια ευθεία από το σημείο αυτό-στο ύψος των οφθαλμών- στο μέσο οβελιαίο επίπεδο ορίζει το «ευθεία εμπρός», το «σημείο μηδέν» των συντεταγμένων του προσανατολισμού. Όταν ένα οπτικό αντικείμενο βρίσκεται πάνω σε αυτή την ευθεία, θεωρούμε πως αυτό δεν βρίσκεται ούτε δεξιά, ούτε αριστερά μας, αλλά ακριβώς «ευθεία εμπρός» σε σχέση με τη δική μας θέση στο χώρο.

Η έννοια του «ευθεία εμπρός» είναι πηγαία και την χρησιμοποιούμε συνεχώς στην καθημερινή μας ζωή, για παράδειγμα όταν προχωρούμε ευθεία. Όταν θέλουμε επίσης να περιγράψουμε ένα τοπίο το πρώτο βήμα είναι να το χωρίσουμε σε τμήματα, δεξιό-αριστερό και πάνω-κάτω.

Έχει αποδειχθεί πως όταν φυσιολογικοί μάρτυρες προσπαθούν να εντοπίσουν στο σκοτάδι έναν (ανύπαρκτο) στόχο, οι εξερευνητικές οφθαλμικές κινήσεις τους είναι συμμετρικά κατανεμημένες δεξιά-αριστερά και πάνω-κάτω από το υποκειμενικό «ευθεία εμπρός» (Υ.Ε.Ε.) τους (60).

Πιθανώς το υποκειμενικό «ευθεία εμπρός» (Υ.Ε.Ε.) να είναι συνδεδεμένο με την κατοπτρική συμμετρία του σώματος σε δεξιό και αριστερό ήμισυ, με την γεωμετρική μέση να αναπαριστά το «σημείο μηδέν» του εγωκεντρικού συστήματος αναφοράς για τον προσανατολισμό στο οριζόντιο επίπεδο. Υπάρχει σαφής νευροανατομική βάση διαχωρισμού δεξιού και αριστερού ημιπεδίου με τη μορφή των χιαζομένων κινητικών, οφθαλμοκινητικών και σωματοαισθητικών οδών, καθώς και της αναπαράστασης του περιβάλλοντος χώρου στον οπτικό φλοιό του δεξιού και του αριστερού ημισφαιρίου. Έτσι ο καθορισμός του Υ.Ε.Ε. στο χώρο συνίσταται ουσιαστικά στην προβολή της μέσης γραμμής του ίδιου μας του σώματος.

Παρ' όλα αυτά η λειτουργική οργάνωση του συστήματος αναφοράς για τον προσανατολισμό δεν μπορεί να στηρίζεται μόνο σε αυτό τον διαχωρισμό: φαίνεται πως το δεξιό ημισφαίριο του εγκεφάλου και μάλιστα ο δεξιός βρεγματικός λοβός παίζει στον άνθρωπο κεντρικό συντονιστικό ρόλο στην ικανότητα προσδιορισμού της θέσης του σώματος και των αντικειμένων στον περιβάλλοντα χώρο (55,56). Για το λόγο αυτό εστιακές βλάβες του δεξιού βρεγματικού λοβού, που εκδηλώνονται κλινικά με συμπτωματολογία αμέλειας (neglect), σχετίζονται με σημαντικές διαταραχές του προσανατολισμού. Συγκεκριμένα κατά τη διάρκεια δοκιμασιών

προσανατολισμού, ή διερεύνησης του χώρου με το βλέμμα διαπιστώθηκε ομόπλευρη (προς την πλευρά της βλάβης) μετατόπιση της μέσης γραμμής και του ενδιαφέροντός των ασθενών αυτών (58,59,60,61,62,63).

2. Το αιθουσαίο σύστημα.

Το αιθουσαίο σύστημα περιλαμβάνει το αισθητήριο όργανο της ισορροπίας, το αιθουσαίο νεύρο, τους αιθουσαίους πυρήνες του στελέχους, τις πολλαπλές συνδέσεις τους με άλλα σημεία του Κ.Ν.Σ. και κέντρα του φλοιού, κυρίως στον κροταφικό και βρεγματικό λοβό.

Το αισθητήριο όργανο της ισορροπίας, το οπίσθιο τμήμα του υμενώδους λαβυρίνθου, βρίσκεται στο έσω ους καλά προστατευμένο μέσα στον οστείνο λαβύρινθο. Περιλαμβάνει την αίθουσα (με το ελλειπτικό και το σφαιρικό κυστίδιο) και τους τρεις ημικύκλιους σωλήνες, οριζόντιο, πρόσθιο και οπίσθιο, τοποθετημένους σε ορθές (κατά προσέγγιση) γωνίες μεταξύ τους, αντιπροσωπεύοντας τα τρία επίπεδα στο χώρο. Οι ημικύκλιοι σωλήνες του δεξιού και του αριστερού λαβυρίνθου είναι οργανωμένοι σε τρία λειτουργικά ζεύγη, ανάλογα με το επίπεδό τους: οι δύο οριζόντιοι και ο πρόσθιος του ενός με τον οπίσθιο του άλλου.

Ο ρόλος του οπισθίου λαβυρίνθου είναι η συνεχής σηματοδότηση της θέσης της κεφαλής στο πεδίο βαρύτητας και η ανίχνευση μετακινήσεών της. Στροφική μετακίνηση της κεφαλής ανιχνεύεται από το αντίστοιχο με τον άξονα περιστροφής, ζεύγος των ημικυκλίων σωλήνων. Ομόλογο ερέθισμα για τους ημικυκλίους σωλήνες αποτελεί η γωνιακή επιτάχυνση (για να προκληθεί κίνηση της ενδολέμφου πρέπει η ταχύτητα μετακίνησης της κεφαλής να μην είναι σταθερή, αλλά μεταβαλλόμενη). Ανάλογα γραμμική επιτάχυνση της κεφαλής προκαλεί κίνηση της ενδολέμφου στο ελλειπτικό (οριζόντιες επιταχύνσεις) ή στο σφαιρικό κυστίδιο (κάθετες επιταχύνσεις). Επιπροσθέτως λόγω της ύπαρξης των ωτολίθων, υπάρχει ένα συνεχές ερέθισμα στα τριχωτά κύτταρα των κυστιδίων λόγω της βαρύτητας, γεγονός εξαιρετικής σημασίας για τον προσανατολισμό και τη διατήρηση της όρθιας στάσης.

Η κίνηση της ενδολέμφου προκαλεί την παραγωγή νευρικών ώσεων από τα τριχωτά κύτταρα (τύπου I και II) μετακινώντας τις ειδικές τριχοειδείς απολήξεις τους (στερεοσίλια και κινোসίλιο, που μαζί αποτελούν την ακουστική τρίχα). Οι ώσεις

αυτές άγονται από το αιθουσαίο νεύρο, κλάδο της VIII συζυγίας, που εισέρχεται στη γέφυρα και καταλήγει στους τέσσερις αιθουσαίους πυρήνες του στελέχους. Από εκεί ξεκινούν νευρικές ίνες προς την έσω επιμήκη δεσμίδα, τους οφθαλμοκινητικούς πυρήνες, την παρεγκεφαλίδα, το νωτιαίο μυελό και το φλοιό. Μέσω αυτών των οδών καθορίζονται τα θεμελιώδους σημασίας για την ισορροπία και τον προσανατολισμό αντανακλαστικά, όπως το αιθουσο-οφθαλμικό, το αιθουσο-αυχενικό και τα αιθουσο-νωτιαία αντανακλαστικά (64,65,66).

Τα χαρακτηριστικά του αιθουσαίου συστήματος κατά τη μεταφορά του σήματος δεν είναι ιδεώδη: είναι ανεπαρκές σε μετακινήσεις που γίνονται με σταθερή ταχύτητα ή όσο αυτές γίνονται πιο αργές. Συγκεκριμένα, μεμονωμένο αιθουσαίο ερέθισμα (ερεθισμός των οριζοντίων ημικυκλίων σωλήνων) γίνεται με σχετική ακρίβεια αντιληπτό, όταν η συχνότητα περιστροφής είναι μεγάλη, όσο όμως η συχνότητα της περιστροφής μειώνεται, η αλλαγή της θέσης του εξεταζομένου στο χώρο υποεκτιμάται (67).

3. Το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του αυχένα

Το ιδιοδεκτικό μας σύστημα αποτελείται από ένα πολύπλοκο και εκτεταμένο δίκτυο ειδικών υποδοχέων κατανεμημένων με καθορισμένο τρόπο στους μυς, τους τένοντες, τις αρθρώσεις και το δέρμα. Οι υποδοχείς αυτοί είναι οι μυϊκές άτρακτοι, τα τενόντια όργανα του Golgi, τα σωματίδια του Pacini και οι ελεύθερες νευρικές απολήξεις. Οι ιδιοδεκτικοί υποδοχείς παρέχουν την πληροφορία για τη σχετική θέση των μελών του σώματος και τις μεταβολές της. Με την εξαίρεση των υποδοχέων των πελμάτων, δεν παρέχουν πληροφορίες σχετικά με τον προσανατολισμό του σώματος ως προς την βαρύτητα, αλλά μόνο για τη θέση ενός μέρους του σώματος σε σχέση με άλλα.

Οι σημαντικότεροι υποδοχείς είναι οι μυϊκές άτρακτοι: κάθε μυϊκή άτρακτος αποτελείται από 5-10 μικρές σκελετικές ίνες, μήκους εως 10mm, περιβαλλόμενες από κάψα (ενδοκαψικές ίνες) και τοποθετημένες παράλληλα προς τις μεγαλύτερες εξωκαψικές ίνες του μύος. Τα άκρα τους προσφύονται στα έλυτρα των εξωκαψικών σκελετικών μυϊκών ινών ή στον τένοντα του μύος. Τα άκρα της ενδοκαψικής ίνας συστέλλονται, όταν διεγείρονται από τις γ-φυγόκεντρες κινητικές ίνες. Η κεντρική περιοχή των ενδοκαψικών ινών δεν έχει ινίδια ακτίνης και μυοσίνης και δε συστέλλεται, όταν συστέλλονται τα άκρα τους. Διαθέτει δύο τύπους αισθητικών

απολήξεων, την πρωτεύουσα, τύπου Ia απόληξη, και τις δύο δευτερεύουσες, τύπου II απολήξεις, που περιτυλίγονται στις ενδοκαψικές ίνες και διεγείρονται, όταν διαταθεί η κεντρική τους μοίρα (68,69,70).

Οι μυϊκές άτρακτοι είναι υποδοχείς τάσεως: ανιχνεύουν και σηματοδοτούν τις αλλαγές στο μήκος των μυών, καθώς και την ταχύτητα με την οποία συμβαίνουν οι αλλαγές αυτές. Διάταση (επιμήκυνση) του μυός προκαλεί διάταση των ενδοκαψικών ινών και αύξηση του ρυθμού των ώσεων, που άγονται τόσο στην παρεγκεφαλίδα, όσο και στο νωτιαίο μυελό, εξυπηρετώντας το μυστατικό αντανακλαστικό (την αντανακλαστική σύσπαση του μυός που έτσι αντιστέκεται στην περαιτέρω επιμήκυνσή του). Αντίθετα σύσπαση του μυός προκαλεί βράχυνση και των ενδοκαψικών ινών με αποτέλεσμα μείωση των ώσεών τους.

Το ιδιοδεκτικό σύστημα των μυών και των αρθρώσεων του αυχένα αποτελείται από τους ίδιους με το υπόλοιπο σώμα διαφορετικούς πληθυσμούς ειδικών υποδοχέων. Επειδή όμως ο ρόλος του αυχένα είναι σημαντικός και ιδιαίτερος, αφού στηρίζει αλλά και κινεί την κεφαλή, στην οποία εδράζονται οι λαβύρινθοι και οι οφθαλμοί συνδέοντάς την με τον υπόλοιπο κορμό, η πυκνότητα και η οργάνωση των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του, καθώς και οι συνδέσεις τους με άλλα σημεία του Κ.Ν.Σ. εμφανίζουν ιδιαιτερότητες: οι περισσότεροι μύες του αυχένα περιέχουν ασυνήθιστα μεγάλο αριθμό μυϊκών ατράκτων, μεγαλύτερο (μαζί με αυτούς της άκρας χειρός) από όλους τους άλλους μύς του σώματος, οργανωμένων σε λειτουργικές ομάδες (70). Και οι αρθρώσεις μεταξύ των αυχενικών σπονδύλων περιέχουν τουλάχιστον δύο ειδών ιδιοδεκτικούς υποδοχείς και συγκεκριμένα σωμάτια του Pacini και ελεύθερες νευρικές απολήξεις. Ο όγκος των αισθητικών πληροφοριών που συγκεντρώνονται από το σύστημα αυτό των υποδοχέων δημιουργεί ένα λεπτομερή τοπογραφικό και λειτουργικό χάρτη των γεγονότων που σχετίζονται με τη θέση και την κίνηση της κεφαλής. Οι πληροφορίες αυτές μεταφέρονται σε τρία διαφορετικά επίπεδα στο Κ.Ν.Σ.:

- στον αυχενικό νωτιαίο μυελό
- στο στέλεχος (κύριος σφηνοειδής πυρήνας, έξω σφηνοειδής πυρήνας, αιθουσαίοι πυρήνες) και
- στην παρεγκεφαλίδα

Το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων συχνά μελετάται χρησιμοποιώντας δόνηση των μυών ως ερέθισμα. Η δόνηση ερεθίζει κυρίως τις μυϊκές ατράκτους (71,72), η ενεργοποίηση των οποίων, όπως είδαμε, γίνεται αντιληπτή ως επιμήκυνση

του μυός και άρα αλλαγή της θέσης του μέλους ή του σώματος, με αποτέλεσμα, σε φυσιολογικούς μάρτυρες, αντισταθμιστικές αλλαγές της θέσης του μέλους ή του σώματος (73,74). Ερεθισμός με δόνηση των αυχενικών μυών, ή των τενόντων τους, μπορεί να οδηγήσει σε ψευδαίσθηση κίνησης ή και σε πραγματική κίνηση της κεφαλής, ή όλου του σώματος (75,76,77), καθώς και σε ψευδαίσθηση κίνησης ενός σταθερού οπτικού αντικειμένου τοποθετημένου μπροστά από τον εξεταζόμενο (75,76,78). Μελέτες στις οποίες χρησιμοποιήθηκε φυσικό αυχενικό ερέθισμα (περιστροφή της κεφαλής σε σχέση με τον κορμό), επιβεβαίωσαν, όπως είδαμε, σε ανθρώπους, πως το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα είναι σημαντικό όχι μόνο για την αντίληψη της θέσης και τη στάση της κεφαλής (67), αλλά και τον εντοπισμό οπτικών αντικειμένων στο χώρο (79,80,81). Το ίδιο ισχύει και για τον εντοπισμό οπτικών αντικειμένων στο χώρο σε πιθήκους (54,82).

4.Αλληλεπίδραση του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος

Είναι γνωστό πως ο προσανατολισμός μας στο χώρο εξαρτάται από την πολύπλοκη αλληλεπίδραση πολλών αισθητικών συστημάτων με σπουδαιότερη αυτή του αιθουσαίου και του οπτικού συστήματος. Γνωρίζουμε επιπλέον πως σε πραγματικές συνθήκες το Κ.Ν.Σ. καταφέρει τις περισσότερες φορές να χρησιμοποιήσει σωστά τις διαθέσιμες πληροφορίες. Πώς όμως αυτό καθίσταται δυνατό με δεδομένο ότι τα αισθητήρια της ισορροπίας και της όρασης εδράζονται στην κεφαλή και ότι η κεφαλή και ο κορμός μπορούν να μετακινούνται και ανεξάρτητα μεταξύ τους; Πιο συγκεκριμένα πώς είναι δυνατόν η πληροφορία από το αιθουσαίο και το οπτικό σύστημα να μπορεί να χρησιμοποιηθεί για την καταγραφή της θέσης και της κίνησης του κορμού στο χώρο; Η πληροφορία που παρέχει το αιθουσαίο σύστημα για τις αλλαγές της θέσης της κεφαλής στο χώρο δεν θα μπορούσε να χρησιμοποιηθεί μεμονωμένα από το Κ.Ν.Σ. αν δεν συνυπήρχε η πληροφορία για τη σχετική θέση της κεφαλής ως προς τον κορμό. Η πληροφορία αυτή παρέχεται από το σύστημα των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του αυχένα.

Ήδη από το 1950 οι Holst και Mittelstaedt αναγνώρισαν τη σημασία της αλληλεπίδρασης μεταξύ των δύο συστημάτων διατυπώνοντας την άποψη πως εξ'αιτίας της αλληλεπίδρασης των σημάτων από το αιθουσαίο και το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα ο έλεγχος της θέσης του κορμού στο χώρο από το αιθουσαίο σύστημα επιτυγχάνεται, σαν να εδράζονταν οι υποδοχείς του στον κορμό κι όχι

στην κεφαλή (83).

Με εξωκυττάρια καταγραφές από τους αιθουσαίους πυρήνες και τον αιθουσαίο φλοιό της γαλής, κατά τη διάρκεια εφαρμογής φυσικού ερεθισμού των οριζοντίων ημικυκλίων σωλήνων και των μυϊκών ατράκτων του αυχένα οι Αναστασόπουλος και Mergner απέδειξαν ότι η αλληλεπίδραση των δύο αυτών συστημάτων είναι γραμμική στο επίπεδο των αιθουσαίων πυρήνων. Επίσης ότι το Κ.Ν.Σ. χρησιμοποιεί την πληροφορία αυτή στη ρύθμιση της θέσης του κορμού και της κεφαλής στο χώρο. (84).

Επίσης με εξωκυττάρια καταγραφές από τον έξω σφηνοειδή πυρήνα της γαλής κατά τη διάρκεια μεταβολής της θέσης της κεφαλής σε σχέση με τον κορμό στο οριζόντιο επίπεδο οι ίδιοι ερευνητές απέδειξαν πως στον πυρήνα αυτό κωδικοποιείται η αλλαγή της θέσης και η ταχύτητα με την οποία αυτή συντελείται(85).

Με ψυχοφυσικές μεθόδους μελετήθηκε σε ανθρώπους η αλληλεπίδραση των αισθητικών αυτών συστημάτων και η συμβολή τους στον προσανατολισμό στο χώρο (62,67,79,80,81) μετά από ερεθισμό των οριζοντίων ημικυκλίων σωλήνων και των μυϊκών ατράκτων του αυχένα. Στις μελέτες αυτές ως στόχος επιλέχθηκε το Υ.Ε.Ε. και μετρήθηκε η μετατόπισή του στο χώρο σε σχέση με τον ερεθισμό του αιθουσαίου ή/και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα.

Αποδείχθηκε πως υπάρχει στενή και μάλιστα γραμμική αλληλεπίδραση των δύο αυτών συστημάτων για την πρόσληψη της θέσης του σώματός μας, αλλά και των οπτικών αντικειμένων στο χώρο. Συγκεκριμένα μεμονωμένο αιθουσαίο ερέθισμα (περιστροφή ολοκλήρου του κορμού και της κεφαλής μαζί με το προφίλ της περιστροφής να είναι ημιτονοειδές ή υπερυψωμένου συνημιτόνου) γίνεται με σχετική ακρίβεια αντιληπτό, όταν η ταχύτητα περιστροφής είναι μεγάλη, ο συντελεστής ενίσχυσης του δηλαδή είναι κοντά στη μονάδα. Όσο όμως η ταχύτητα της περιστροφής μειώνεται (και ιδίως όταν η συχνότητά της είναι κάτω από το 0.1Hz), ο συντελεστής ενίσχυσης του αιθουσαίου σήματος είναι εμφανώς μικρότερος της μονάδας, με άλλα λόγια η αλλαγή της θέσης του εξεταζομένου στο χώρο υποεκτιμάται.

Ανάλογα μεγάλης ταχύτητας μεμονωμένη μετακίνηση του κορμού κάτω από την ακίνητη κεφαλή στο σκοτάδι γίνεται με ακρίβεια αντιληπτή. Με τη μείωση όμως της ταχύτητας περιστροφής οι εξεταζόμενοι υπόκεινται όλο και περισσότερο στην ψευδαίσθηση πως μετακινείται όχι ο κορμός, αλλά η κεφαλή προς την αντίθετη

κατεύθυνση.

Σε περιστροφική μετακίνηση μόνο της κεφαλής, με τον κορμό να παραμένει ακίνητος (συνεργιστικός συνδυασμός αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος), οι απαντήσεις των εξεταζομένων παραμένουν χαρακτηριστικά ακριβείς, αναξάρτητα από την ταχύτητα περιστροφής (ακόμη δηλαδή και για πολύ αργές μετακινήσεις). Αυτό σημαίνει πως το σφάλμα που παρατηρείται σε καθένα από τα δυο συστήματα ξεχωριστά αλληλοεξουδετερώνεται. Αν αντίθετα εφαρμοστούν ερεθίσματα στα οποία το αιθουσαίο και το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα παρέχουν αντικρουόμενες μεταξύ τους πληροφορίες (περιστροφή του κορμού προς μια κατεύθυνση και της κεφαλής ως προς τον κορμό προς την αντίθετη), το σφάλμα στην εκτίμηση της θέσης στο χώρο γίνεται ακόμη μεγαλύτερο (το σφάλμα των δυο σημάτων προστίθεται) (62, 81).

Η γραμμική αλληλεπίδραση του αιθουσαίου και του αυχενικού συστήματος σχηματικά καταγράφεται στο μοντέλο που προτείνουν οι Mergner και συνεργάτες (79). Στο νευρωνικό αυτό μοντέλο προσομοιάζονται τα χαρακτηριστικά των δυο συστημάτων (ουδοί διεγερσιμότητας, θόρυβος, φίλτρα) και η μεταξύ τους αλληλεπίδραση με τέτοιο τρόπο, ώστε να είναι δυνατή μέσω αυτού η αναπαραγωγή των παραπάνω πειραματικών δεδομένων.

ΙΙΙ. ΣΚΟΠΟΣ ΤΗΣ ΜΕΛΕΤΗΣ ΤΟΥ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟΥ ΣΤΟ ΧΩΡΟ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ

Είδαμε γενικά πως η είσοδος των αισθητικών συστημάτων φαίνεται επηρεασμένη σε ασθενείς με δυστονία. Πιο συγκεκριμένα έχει βρεθεί σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου: πολλοί από αυτούς παρουσιάζουν αυτόματο αιθουσαίο νυσταγμό και επηρεασμένο δείκτη νυσταγμικής ετοιμότητας του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού αντίθετα προς την κατεύθυνση του ραιβόκρανου (35,36,99). Είναι γνωστό πως, όταν προκαλείται σε υγιείς μάρτυρες ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου με ετερόπλευρο ερεθισμό του λαβυρίνθου με νερό, το υποκειμενικό «ευθεία εμπρός» τους (Υ.Ε.Ε.) μετατοπίζεται προς την πλευρά του ερεθισμού (61,62). Επίσης ασθενείς με οξεία ετερόπλευρη περιφερική βλάβη του λαβυρίνθου παρουσιάζουν μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. και ασυμμετρία στον προσανατολισμό τους (86,87).

Ιδιαίτερος φαίνεται να είναι και ο ρόλος της εισόδου των μυϊκών ατράκτων (37), εν μέρει επειδή ο ερεθισμός με δόνηση των αυχενικών μυών ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρανο οδήγησε σε βελτίωση της παθολογικής απόκλισης της κεφαλής (34), ενώ ετερόπλευρος ερεθισμός τους σε υγιείς μάρτυρες προκάλεσε μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. προς την πλευρά του ερεθισμού (61).

Με δεδομένο λοιπόν πως ο προσανατολισμός στο χώρο εξαρτάται από τις πληροφορίες που παρέχουν το αιθουσαίο και το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα και πως η παθολογική απόκλιση της κεφαλής σε αυτούς τους ασθενείς σχετίζεται με ασυμμετρία της εισόδου του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα ή/και των κεντρικών τους αναπαραστάσεων, θα ήταν πιθανό να υπάρχει διαταραχή στον τρόπο που αντιλαμβάνονται τη θέση τους στο χώρο. Αυτό θα οδηγούσε σε περαιτέρω προβλήματα, όσον αφορά τον προσανατολισμό και την κινητική συμπεριφορά τους.

Είναι πραγματικά επηρεασμένη η είσοδος των αισθητικών συστημάτων σε ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο; Μπορούν, πιο συγκεκριμένα, να χρησιμοποιήσουν αποτελεσματικά τις πληροφορίες του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα τους για τον σωστό προσανατολισμό τους

παρά την ασύμμετρη θέση της κεφαλής τους ή όχι; Προσανατολίζονται στον περιβάλλοντα χώρο συμμετρικά; Είναι το Υ.Ε.Ε. τους μετατοπισμένο σε σχέση με αυτό των υγιών μαρτύρων;

Για να δώσουμε απαντήσεις στα ερωτήματα αυτά αρχικά σχεδιάσαμε και εκτελέσαμε το 1^ο πείραμα διερευνώντας το Υ.Ε.Ε. σε ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο, σε συνθήκες απουσίας οπτικών και ακουστικών πληροφοριών. Χρησιμοποιήσαμε μια πρόσφατα αναπτυχθείσα ψυχοφυσική μέθοδο, κατά την οποία οι εξεταζόμενοι τοποθετούσαν ένα μικρό οπτικό αντικείμενο, που εμφανιζόταν σε τυχαίες θέσεις σε μία οθόνη εμπρός τους, με τη βοήθεια τηλεχειριστηρίου, στο σημείο που πίστευαν πως ήταν ακριβώς ευθεία εμπρός σε σχέση με τη δική τους θέση ⁽⁸⁰⁾. Η μέτρηση αυτή επαναλαμβανόταν τόσο σε θέση ηρεμίας, όσο και μετά από παροδικά περιστροφικά ερεθίσματα στο οριζόντιο επίπεδο που είχαν ως αποτέλεσμα την αλλαγή τη θέσης των εξεταζομένων στο χώρο (ολοκλήρου του σώματος ή μόνο της κεφαλής ή μόνο του κορμού κάτω από την ακίνητη κεφαλή) και προς τις δύο κατευθύνσεις (δεξιά και αριστερά-ομόπλευρα και αντίπλευρα προς την κατεύθυνση του ραιβόκρानου για τους ασθενείς). Κατά το σχεδιασμό του πειράματος αποφασίσθηκε η εφαρμογή περιστροφικών ερεθισμάτων μεγάλης, μέσης και μικρής διάρκειας, ώστε να μελετήσουμε τις δυναμικές παραμέτρους του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος και της αλληλεπίδρασής τους που φαίνεται να είναι περισσότερο επηρεασμένες σε ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο ^(88,89,90).

Από τα αποτελέσματα του 1^{ου} πειράματος δεν θα μπορούσαν όμως να εκλυθούν τελικά συμπεράσματα για το πόσο αποτελεσματικά μπορούν οι ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρानο να χρησιμοποιούν τις πληροφορίες από το αιθουσαίο και το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα για τον προσανατολισμό τους. Θα μπορούσαν ίσως να αγνοούν το αιθουσαίο σήμα, αφού και ασθενείς χωρίς αιθουσαία λειτουργία υπολογίζουν αποτελεσματικά στις ίδιες πειραματικές συνθήκες το Υ.Ε.Ε. τους υιοθετώντας τον κορμό ως σύστημα αναφοράς για τον προσανατολισμό ⁽⁸⁰⁾. Ενδιαφέρον είναι πως παρόμοια εξήγηση (μειωμένος ρόλος του) έχει προταθεί και για το ιδιοδεκτικό σήμα του αυχένα σε μελέτη ελέγχου της στάσης σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρानο ⁽⁹¹⁾.

Με στόχο λοιπόν να διευκρινήσουμε κατά πόσο οι ασθενείς αυτοί μπορούν να χρησιμοποιήσουν αποτελεσματικά τις διαθέσιμες αισθητικές πληροφορίες για τον

προσανατολισμό τους στο χώρο, καθώς και για τον υπολογισμό των μετατοπίσεων στη θέση της κεφαλής ή του κορμού τους, σχεδιάσαμε τη 2^η σειρά πειραμάτων, χρησιμοποιώντας την ίδια με το 1^ο πείραμα ψυχοφυσική μέθοδο και την εφαρμόσαμε σε μια νέα ομάδα ασθενών και υγιών μαρτύρων. Η ίδια αλληλουχία γεγονότων και τα ίδια περιστροφικά ερεθίσματα χρησιμοποιήθηκαν, όπως και στο 1^ο πείραμα. Η όλη διαδικασία όμως επαναλήφθηκε τρεις φορές, κάθε φορά με διαφορετικό στόχο: οι εξεταζόμενοι έπρεπε να τοποθετήσουν ένα μικρό οπτικό αντικείμενο (σε θέση ηρεμίας και μετά τα περιστροφικά ερεθίσματα) είτε ευθεία ως προς το χώρο, είτε ως προς την κεφαλή, είτε ως προς τον κορμό. Σε περίπτωση που οι εκτιμήσεις των ασθενών ήταν φυσιολογικές, χρησιμοποιούσαν δηλαδή αποτελεσματικά τις διαθέσιμες αισθητικές πληροφορίες, αυτό θα ήταν μια ισχυρή απόδειξη πως η είσοδος των αισθητικών συστημάτων στους ασθενείς με ιδιοπαθές ραϊβόκραιο, δεν ευθύνεται για την ασυμμετρία στη στάση της κεφαλής.

Στο 3^ο πείραμα ελέγχθηκε η πιθανή ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου σε ασθενείς και φυσιολογικούς μάρτυρες των δύο προηγούμενων ομάδων. Θέλαμε με τη διενέργεια αυτών των μετρήσεων να επιβεβαιώσουμε την ύπαρξη ασυμμετρίας του αιθουσαίου τόνου και στους δικούς μας ασθενείς. Χρησιμοποιήσαμε την τεχνική αντανάκλασης υπέρυθρης ακτινοβολίας για την καταγραφή των οφθαλμικών κινήσεων, και υποβάλαμε τους εξεταζόμενους σε Ηλεκτρονυσταγμογραφικό έλεγχο αναζητώντας αυτόματο αιθουσαίο νυσταγμό και συγκρίνοντας το συντελεστή ενίσχυσης του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού προς τις δυο κατευθύνσεις.

Συσχετίζοντας τα ευρήματα του 3^{ου} πειράματος με τα αποτελέσματα των ψυχοφυσικών μετρήσεων των δύο πρώτων πειραμάτων θα μπορούσαμε να συμπεράνουμε κατά πόσο η όποια ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου στους ασθενείς έχει λειτουργικές συνέπειες όσον αφορά τον προσανατολισμό τους.

ΕΙΔΙΚΟ ΜΕΡΟΣ

Ι.ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΚΑΙ ΜΕΘΟΔΟΣ

1^ο ΠΕΙΡΑΜΑ:

Μελέτη του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός»

ΑΣΘΕΝΕΙΣ-ΥΓΙΕΙΣ

Δέκα ασθενείς με διεγνωσμένο ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο συμπεριελήφθησαν στην μελέτη αυτή. Τα αποτελέσματά τους συγκρίθηκαν με εκείνα μιας ομάδας δώδεκα υγιών εθελοντών. Οι δύο ομάδες ήταν συγκρίσιμες όσον αφορά την ηλικία (43.0 ± 13.9 και 38.2 ± 12.9 έτη αντίστοιχα, μέση ηλικία ± 1 τυπική απόκλιση). Η μέση διάρκεια της νόσου κατά την εξέταση ήταν 6.1 έτη.

Το μέγεθος της στροφής της κεφαλής των ασθενών στο οριζόντιο επίπεδο γύρω από κατακόρυφο άξονα (ραιβόκρानο), καθώς και της απόκλισής της, τόσο σε στεφανιαίο (πλαγιόκρानο), όσο και σε οβελιαίο επίπεδο (προσθιόκρानο ή οπισθόκρानο), μετρήθηκε με την βοήθεια δικής μας κατασκευής μοιρογνωμονίου, αρχικά στην ηρεμία, με τους ασθενείς σε καθιστική θέση. Οι ίδιες μετρήσεις επαναλήφθησαν αμέσως πριν την εξέταση (με την κεφαλή σταθεροποιημένη μέσω της ειδικής διάταξης, βλέπε παρακάτω). Με βάση τις παραπάνω μετρήσεις (στην ηρεμία) καθορίσθηκε η βαρύτητα της νόσου χρησιμοποιώντας την κλίμακα κλινικής αξιολόγησης των Tsui και συνεργατών ⁽⁴⁰⁾. Στην κλίμακα αυτή αξιολογούνται τέσσερις παράμετροι της κλινικής εικόνας: η απόκλιση σε κάθε ένα από τα τρία επίπεδα, ο τρόμος (ένταση και διάρκεια), η ύπαρξη επίμονων μυϊκών σπασμών (head jerks) και η ύπαρξη (και ο βαθμός) ανύψωσης του ώμου. Για κάθε μια από τις τέσσερις παραμέτρους υπολογίζεται και ένας επιμέρους βαθμός, με το άθροισμά τους να αποτελεί τον τελικό βαθμό σοβαρότητας της νόσου. Ειδικά η (καταγραφείσα) απόκλιση σε κάθε ένα από τα τρία επίπεδα αξιολογούνταν ως απύσα (0), ήπια (βαθμός 1, απόκλιση έως 15°), μέτρια (βαθμός 2, απόκλιση $15-30^\circ$), ή βαριά (βαθμός 3, απόκλιση μεγαλύτερη από 30°).

Από τους δέκα εξετασθέντες ασθενείς οκτώ είχαν ραιβόκρानο προς τα αριστερά και δύο προς τα δεξιά. Όλοι είχαν συνδυασμό ραιβόκρानου και πλαγιόκρानου. Δυστονικός τρόμος καταγράφηκε σε μία ασθενή, ενώ κανείς δεν εμφάνιζε

ανύψωση του ώμου. Ασθενείς με επίμονους μυϊκούς σπασμούς δεν συμμετείχαν στη μελέτη. Τα κλινικά αυτά στοιχεία, καθώς και ορισμένα από τα πειραματικά δεδομένα παρουσιάζονται στον Πίνακα 1.

Πίνακας 1: Κλινικά και πειραματικά δεδομένα των δέκα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρανο που συμπεριελήφθησαν στο 1^ο πείραμα.

Αύξων αριθμός ασθενούς	Ηλικία (έτη)	Διάρκεια νόσου (σε έτη)	Στροφή της κεφαλής σε ηρεμία (σε °)	Στροφή της κεφαλής κατά την εξέταση (σε °)	Βαθμός σοβαρότητας (Κλινική κλίμακα κατά Tsui)	Υποκειμενικό «ευθεία εμπρός» σε ηρεμία (σε °)
1	51	7	-25	-10	3	-5.9
2	48	16	-15	-8	3	5.3
3	51	4	35	12	4	-6.8
4	60	6	22	10	5	-2.8
5	61	4	-10	0	2	3.4
6	34	4	-35	0	5	-6.2
7	24	5	-8	0	3	0.6
8	36	6	-30	-15	4	-9.4
9	21	3	-10	-5	2	-4.1
10	44	6	-5	0	3	6.6

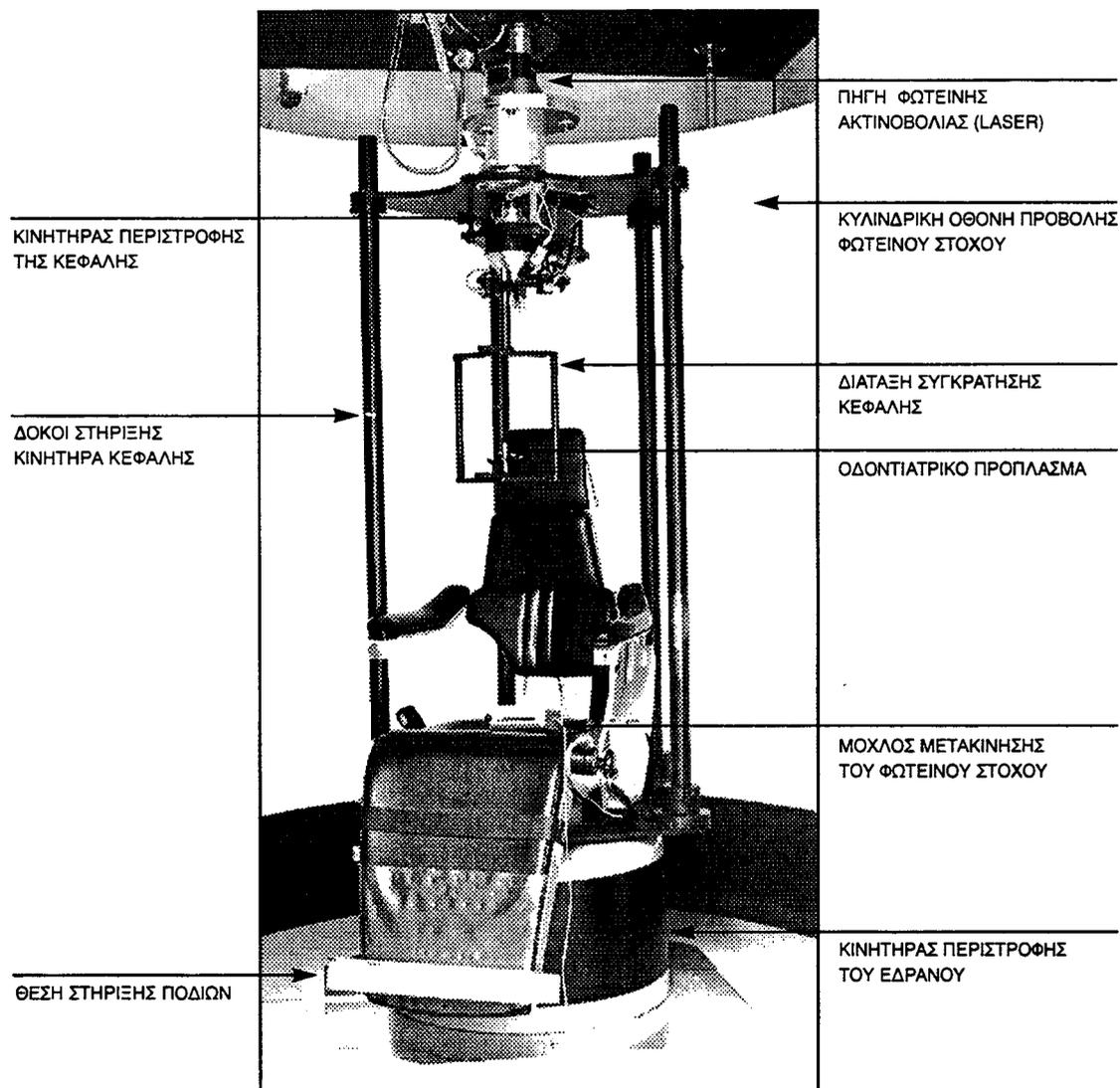
Οι αρνητικές τιμές δηλώνουν απόκλιση προς τα αριστερά (σε μοίρες) και οι θετικές προς τα δεξιά.

Όλοι οι ασθενείς, με την εξαίρεση ενός, ανήκαν στην ομάδα που αντιμετωπιζόταν με τακτικές τοπικές ενέσεις τοξίνης της αλλαντίασης (Botox, Allergan). Για να ελαχιστοποιηθεί οποιαδήποτε δράση της τοξίνης στην είσοδο των ιδιοδεκτικών υποδοχέων των αυχενικών μυών (βλέπε στη ΣΥΖΗΤΗΣΗ), οι καταγραφές γίνονταν μετά από μεσοδιάστημα τουλάχιστον τριών μηνών από την προηγούμενη ένεση και πριν από την προγραμματισμένη επόμενη ένεση. Μία νεοδιαγνωσθείσα ασθενής, (A10), δεν είχε λάβει ποτέ θεραπεία για το ραιβόκρανο. Τα αποτελέσματά της ήταν ουσιαστικά ίδια με αυτά των υπό θεραπεία ασθενών και γι' αυτό συνυπολογίστηκαν στην ανάλυση. Κανείς από τους εξετασθέντες, υγιείς και ασθενείς, δεν ελάμβανε κανενός είδους φαρμακευτική αγωγή κατά το χρονικό διάστημα των μετρήσεων.

ΣΥΣΚΕΥΕΣ ΚΑΙ ΕΡΕΘΙΣΜΑΤΑ

Οι εξεταζόμενοι τοποθετούνταν σε καθιστή θέση σε ένα ειδικό ηλεκτροκίνητο

έδρανο τύπου Bårany (Toennies, Freiburg), το οποίο είχε την δυνατότητα περιστροφής στο οριζόντιο επίπεδο, γύρω από κατακόρυφο άξονα. Η κεφαλή τους ήταν σταθεροποιημένη μέσω ενός οδοντιατρικού προπλάσματος, το οποίο κρατούσαν σταθερά δαγκωμένο κατά την διάρκεια της εξέτασης. Το πρόπλασμα συγκρατούσε ειδική διάταξη, στερεωμένη στο έδρανο πάνω από την κεφαλή των εξεταζομένων, που είχε επίσης την δυνατότητα να περιστρέφεται γύρω από τον ίδιο με το έδρανο άξονα (Εικόνα 1). Ιδιαίτερη φροντίδα δινόταν, ώστε κατά την



Εικ. 1: Απεικόνιση της πειραματικής διάταξης με το περιστρεφόμενο έδρανο, την ειδική συσκευή συγκράτησης της κεφαλής, τον κινητήρα περιστροφής της και την πηγή της φωτεινής ακτινοβολίας. Ο κινητήρας περιστροφής του εδράνου βρίσκεται στη βάση του. Οι συσκευές περιβάλλονται από την κυλινδρική οθόνη προβολής του φωτεινού στόχου. Πάνω στο έδρανο διακρίνεται και ο μοχλός που χρησιμοποιούσαν οι εξεταζόμενοι για τη μετακίνηση του φωτεινού στόχου.

τοποθέτηση των εξεταζομένων, ο άξονας περιστροφής των συσκευών να διέρχεται από το σημείο τομής της νοητής γραμμής που περνά δια μέσω των δυο ακουστικών πόρων και της μέσης οβελιαίας ρινοϊνιακής γραμμής. Επίσης δινόταν προσοχή ώστε η μέση γραμμή της κεφαλής να ταυτίζεται με αυτή του κορμού. Αυτό ήταν πλήρως εφικτό για τους υγιείς μάρτυρες, για τους δε ασθενείς γινόταν προσπάθεια να μειωθεί στο ελάχιστο η απόκλιση της κεφαλής ως προς τον κορμό, χωρίς όμως να προκαλείται δυσφορία. Η απομένουσα απόκλιση καταγραφόταν (Πίνακας 1). Με αυτόν τον τρόπο τα αιθουσαία ερεθίσματα που εφαρμόζονταν στους εξεταζόμενους είχαν μόνο γωνιακή και όχι γραμμική συνιστώσα, διεγείροντας έτσι εκλεκτικά το ζεύγος των οριζοντίων ημικυκλίων σωλήνων (το ίδιο ακριβώς ισχύει και για το 2^ο πείραμα).

Η περιστροφή των δύο συσκευών, (του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής), καθοριζόταν από δύο ανεξάρτητους ηλεκτροκινητήρες, ελεγχόμενους από ειδικό ηλεκτρονικό υπολογιστή παραγωγής των ερεθισμάτων. Με τον τρόπο αυτό μπορούσε να επιτευχθεί εφαρμογή διαφορετικών κάθε φορά (προγραμματισμένων εκ των προτέρων) περιστροφικών ερεθισμάτων, αμιγώς αιθουσαίων, αμιγώς αυχενικών ή συνδυασμού αιθουσαίων και αυχενικών (βλέπε παρακάτω). Η διάταξη συγκράτησης της κεφαλής ήταν εφοδιασμένη με ειδική συσκευή μέτρησης της ροπής στρέψης του αυχένα, μέσω της οποίας μπορούσαμε να ελέγχουμε συνεχώς τη συμμόρφωση των εξεταζομένων στην οδηγία να κρατούν σταθερά δαγκωμένο το οδοντιατρικό πρόπλασμα και να μη βοηθούν ενεργητικά πιθανές μετακινήσεις της κεφαλής τους. Επιπλέον η συμμόρφωση τους προς τις δοθείσες οδηγίες βρισκόταν κάτω από συνεχή οπτικό έλεγχο μέσω μιας ειδικής κάμερας υπέρυθρης ακτινοβολίας, τοποθετημένης κατάλληλα στο σκοτεινό θάλαμο.

Το έδρανο ήταν τοποθετημένο σε ειδικά διαμορφωμένο θάλαμο με δυνατότητα δημιουργίας απόλυτου σκότους στο κέντρο μιας κυλινδρικής οθόνης ακτίνας 1.6m. Πάνω στην οθόνη προβαλλόταν στο ύψος του βλέμματος των εξεταζομένων ένας φωτεινός στόχος φωτεινότητας 20 cd/cm² και οπτικής γωνίας 0.2°. Ο στόχος προερχόταν από πηγή φωτεινής ακτινοβολίας (laser), η προβολή δε και η κίνησή του γύρω από τον ίδιο κατακόρυφο άξονα εξασφαλιζόταν με την τεχνική της αντανάκλασης από κατοπτρικό γαλβανόμετρο, ομόκεντρα τοποθετημένου πάνω από την διάταξη στήριξης της κεφαλής.

Ο προσωπικός ηλεκτρονικός υπολογιστής παραγωγής των ερεθισμάτων ήταν

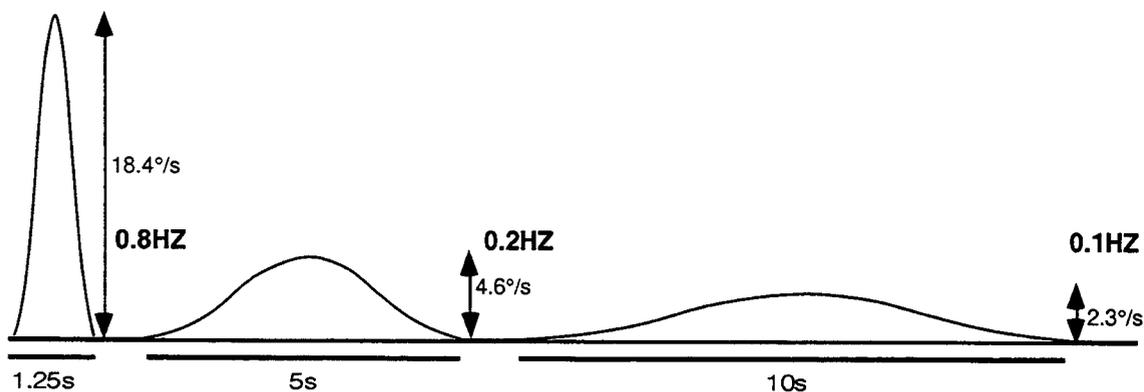
εφοδιασμένος με υπολογιστικό πρόγραμμα (Reizgen-Dr.F.Aiple, Freiburg), ειδικά κατασκευασμένο, ώστε να παρέχει την δυνατότητα ελέγχου της θέσης και της κίνησης των συσκευών, δηλαδή του εδράνου, της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής και του κατοπτρικού γαλβανόμετρου. Το σήμα για το άναμμα ή σβήσιμο της πηγής του φωτεινού στόχου επίσης καθοριζόταν μέσω αυτού του προγράμματος. Συγκεκριμένα για κάθε πειραματικό βήμα και για κάθε ένα από τα όργανα ξεχωριστά προγραμματίζαμε εκ των προτέρων την κατάλληλη αλληλουχία εντολών. Με αυτές τις εντολές ελέγχονταν όλες οι παράμετροι της κίνησης των συσκευών, δηλαδή η κατεύθυνση, το πλάτος, η χρονική στιγμή της έναρξης, η διάρκεια, καθώς και το προφίλ της χρησιμοποιούμενης ταχύτητας κίνησης. Ο υπολογιστής συνδεόταν με τις συσκευές μέσω ειδικής κάρτας που μετέτρεπε τα ψηφιακά σήματα του υπολογιστή σε αναλογικά μεταφέροντας τελικά τις κατάλληλες εντολές στις επιμέρους συσκευές.

Η μετακίνηση του φωτεινού στόχου ελεγχόταν από δύο ανεξάρτητες μεταξύ τους πηγές:

- (i) από τον ηλεκτρονικό υπολογιστή παραγωγής των ερεθισμάτων, που είχε ως αποτέλεσμα την μετακίνηση του φωτεινού στόχου κατά 10° κάθε φορά (Σχήμα 3). Κατά την μετακίνηση ο στόχος έσβηνε για 100ms έτσι, ώστε η μετακίνηση να γίνεται αντιληπτή ως επανεμφάνιση (άλμα) του στόχου σε μία νέα θέση, δεξιά ή αριστερά από την προηγούμενη.
- (ii) από έναν ειδικό μοχλό (joystick), που κρατούσαν στα χέρια τους οι εξεταζόμενοι κατά την διάρκεια των καταγραφών. Μετακινώντας τον μοχλό δεξιά ή αριστερά, σύμφωνα με τις οδηγίες (βλέπε παρακάτω), μέσω σύνδεσης με διαφορικό ενισχυτή με το κατοπτρικό γαλβανόμετρο είχαν την δυνατότητα να το περιστρέφουν, γεγονός που είχε ως αποτέλεσμα αντίστοιχη μετακίνηση του φωτεινού στόχου.

Περιστροφικά ερεθίσματα μεγάλης, μέσης και μικρής διάρκειας χρησιμοποιήθηκαν. Η διάρκειά τους ήταν 10, 5, και 1.25 δευτερόλεπτα αντίστοιχα. Σχεδιάστηκαν με τέτοιο τρόπο, ώστε το προφίλ της ταχύτητας να είναι κωδωνοειδές (Σχήμα 1) προσομοιάζοντας υπερυψωμένο συνημίτονο. Αντιστοιχούσαν σε κύριες συχνότητες 0.1, 0.2 και 0.8 Hz, ενώ η μέγιστη γωνιαία ταχύτητα ήταν 2.3, 4.6 και $18.4^\circ/\text{sec}$. Έτσι το προφίλ της μετατόπισης ήταν λείο τραπεζοειδές. Το πλάτος τους παρέμενε πάντα σταθερό στις 14° . Τα χαρακτηριστικά αυτά των περιστροφικών ερεθισμάτων ήταν παρόμοια με εκείνα

που χρησιμοποίησαν στην μελέτη τους οι Maurer και συνεργάτες ⁽⁸⁰⁾ με σκοπό να διαχωρίσουν την επίδραση αιθουσαίων, ιδιοδεκτικών και οπτικών ερεθισμάτων στον προσανατολισμό στο χώρο.



Σχήμα 1: Απεικόνιση του προφίλ της ταχύτητας περιστροφής του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής στις τρεις διαφορετικές κύριες συχνότητες (0.8, 0.2 και 0.1Hz). Το σχήμα μπορεί να παρομοιαστεί με κωδωνοειδές και για τον υπολογισμό του χρησιμοποιήθηκε ο τύπος του υπερυψωμένου συνημιτόνου.

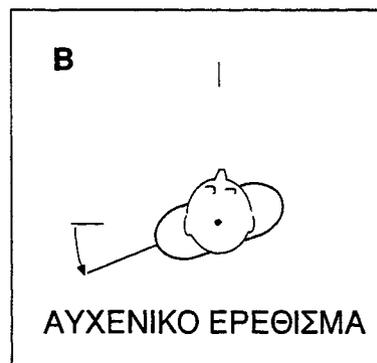
Τρία διαφορετικά περιστροφικά ερεθίσματα χρησιμοποιήθηκαν:

A. Αμιγώς αιθουσαίο ερέθισμα:περιστροφή μόνο του εδράνου είχε ως αποτέλεσμα περιστροφή του κορμού και της κεφαλής μαζί (αφού η διάταξη συγκράτησης της κεφαλής ήταν συνδεδεμένη στο έδρανο). Κατά τον τρόπο αυτό ερεθίζονταν μόνο το αιθουσαίο όργανο, επειδή η σχετική θέση της κεφαλής ως προς τον κορμό δεν άλλαζε και άρα οι ιδιοδεκτικοί υποδοχείς του αυχένα δεν ερεθίζονταν (Σχήμα 2A).

B. Αμιγώς αυχενικό ερέθισμα:κατά την διάρκεια της περιστροφής του εδράνου η συνδεδεμένη στο έδρανο ειδική διάταξη συγκράτησης της κεφαλής περιστρεφόταν ταυτόχρονα κατά το ίδιο πλάτος και με την ίδια ταχύτητα, αλλά σε αντίθετη από το έδρανο κατεύθυνση έτσι, ώστε τελικά η θέση της κεφαλής να παραμένει σταθερή στον χώρο (απουσία αιθουσαίου ερεθίσματος), ενώ ο κορμός περιστρεφόταν κάτω από αυτή ερεθίζοντας τους ιδιοδεκτικούς υποδοχείς του αυχένα (Σχήμα 2B).

Γ. Συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα:μεμονωμένη περιστροφή της

διάταξης συγκράτησης της κεφαλής, ενώ το έδρανο (κορμός) παρέμενε ακίνητο, παρήγαγε συνδυασμένο ερεθισμό τόσο του αισουσαίου οργάνου, όσο και των ιδιοδεκτικών υποδοχέων του αυχένα (Σχήμα 2Γ).



Σχήμα 2: Μεταβολή της θέσης του εξεταζομένου στο χώρο, σε κάτοψη, μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων. Στην αριστερή πλευρά του σχήματος φαίνεται η αρχική θέση του εξεταζομένου με τη θέση της κεφαλής σε συμφωνία με τον κορμό. Στη δεξιά πλευρά του σχήματος μετά την εφαρμογή του περιστροφικού ερεθίσματος η θέση του εξεταζομένου στο χώρο έχει αλλάξει, είτε συνολικά (κεφαλή και κορμός μαζί, αισουσαίο ερέθισμα, Α), είτε μόνο του κορμού (αυχενικό ερέθισμα, Β), είτε μόνο της κεφαλής (αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα, Γ).

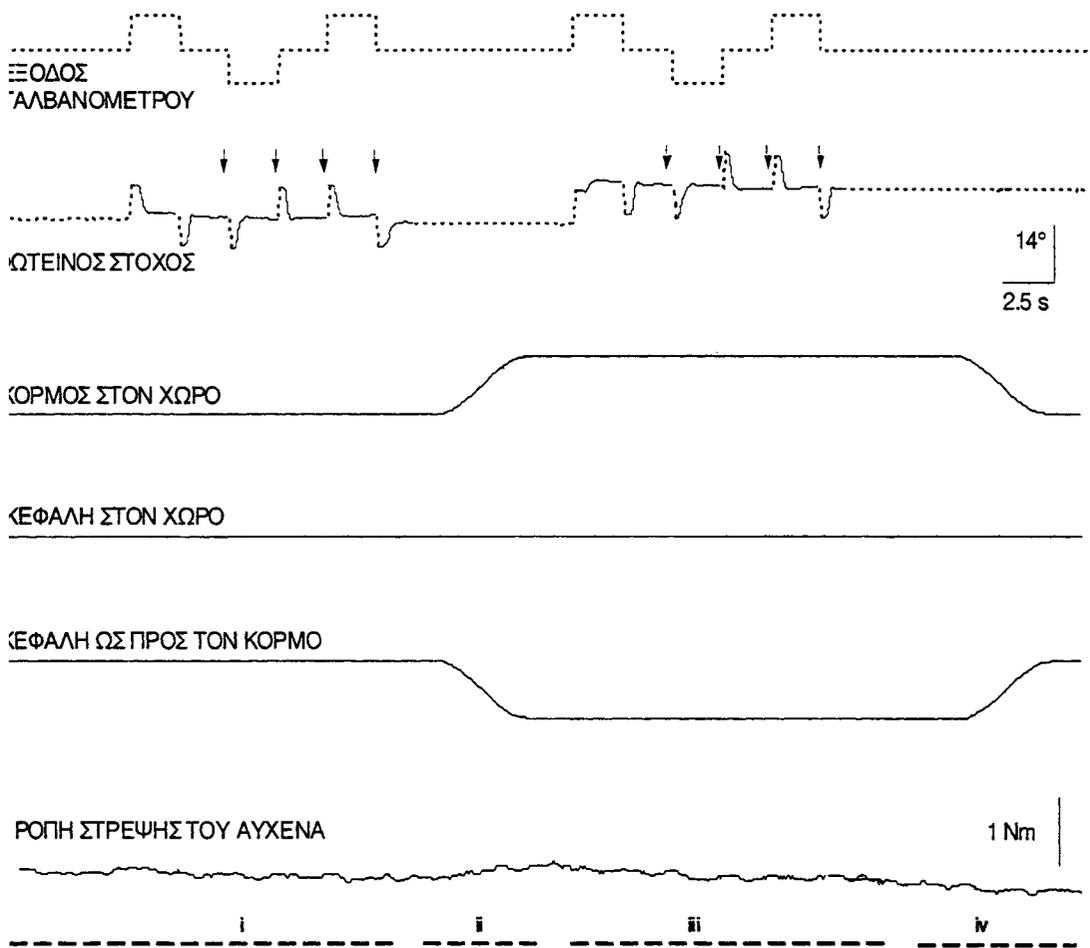
Κατά την διάρκεια των καταγραφών οι εξεταζόμενοι φορούσαν ωτοασπίδες, ώστε να ελαχιστοποιηθεί η πιθανότητα ήχοι από το εξωτερικό περιβάλλον να επηρεάσουν τον προσανατολισμό τους. Υπήρχε δυνατότητα λεκτικής επικοινωνίας του εξεταστή με τον εξεταζόμενο, αφού ο εξεταστής βρισκόταν στον ίδιο ουσιαστικά χώρο, ακριβώς δίπλα στον σκοτεινό θάλαμο, έχοντας μπροστά του εκτός από την οθόνη της κάμερας και τις οθόνες των δύο υπολογιστών (παραγωγής των ερεθισμάτων και καταγραφής των απαντήσεων). Έτσι ο εξεταστής είχε την δυνατότητα να δίνει τις κατάλληλες οδηγίες στους εξεταζόμενους, τόσο για την εκτέλεση των πειραματικών βημάτων, όσο και για την έναρξη των διαλειμμάτων. Επιπλέον είχε τη δυνατότητα να καθορίζει την έναρξη του κάθε βήματος (ενεργοποιώντας την κατάλληλη εντολή στον υπολογιστή παραγωγής των ερεθισμάτων), αλλά και να παρακολουθεί την πορεία του μέσω του υπολογιστή καταγραφής των απαντήσεων.

ΟΔΗΓΙΕΣ ΚΑΙ ΕΚΤΕΛΕΣΗ ΤΟΥ ΠΕΙΡΑΜΑΤΟΣ

Η οδηγία που ελάμβαναν οι εξεταζόμενοι ήταν: «τοποθετήστε γρήγορα τον φωτεινό στόχο, μετακινώντας τον μοχλό που κρατάτε στα χέρια σας στο σημείο εκείνο στον χώρο που πιστεύετε πως είναι ακριβώς «ευθεία εμπρός»* σας. Επαναλάβετε το ίδιο μετά από κάθε επανεμφάνιση του στόχου». Οι εξεταζόμενοι χειρίζονταν τον μοχλό με το δεξί τους χέρι, πριν δε την εξέταση τους δινόταν η δυνατότητα να εξοικειωθούν με τον χειρισμό του στο φως. Κατά την διάρκεια της εξέτασης έπρεπε να συγκρατούν το οδοντιατρικό πρόπλασμα σταθερά δαγκωμένο, είχαν δε λάβει την οδηγία να χαλαρώσουν τους μύς του αυχένα, χωρίς να βοηθούν ενεργητικά, ούτε όμως να προβάλλουν αντίσταση στις πιθανές μετακινήσεις της κεφαλής τους.

Κάθε βήμα αποτελείτο από τέσσερα μεσοδιαστήματα (Σχήμα 3). Ενεργοποιώντας την κατάλληλη εντολή στον υπολογιστή παραγωγής των ερεθισμάτων άρχιζε το κάθε βήμα: αμέσως μετά την συσκότιση του θαλάμου (μεσοδιάστημα i) εμφανιζόταν ο φωτεινός στόχος σε μια τυχαία θέση και οι εξεταζόμενοι μετακινώντας τον μοχλό τον τοποθετούσαν ακριβώς «ευθεία εμπρός» τους, επαναλάμβαναν δε το ίδιο μετά από κάθε επανεμφάνισή του,

*Σημειωτέον ότι στην Ελληνική (και στην Γερμανική) γλώσσα η φράση «ευθεία εμπρός», («geradeaus») δεν προδιαθέτει τον εξεταζόμενο, ώστε να επιλέξει κάποιο συγκεκριμένο σημείο του σώματος του ως σημείο αναφοράς για τον προσανατολισμό του (σε αντιδιαστολή με την Αγγλική γλώσσα-«straight ahead»-όπου εμπεριέχεται η λέξη head-κεφαλή)



Σχημα 3: Σχηματική αναπαράσταση του παραδείγματος που χρησιμοποιήθηκε στα Πειράματα 1 και 2 για τον υπολογισμό του «υποκειμενικού ευθείας εμπρός» (Υ.Ε.Ε., πραγματική καταγραφή από έναν ασθενή). Κατά τη διάρκεια του μεσοδιαστήματος i υπολογιζόταν το Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας: ο εξεταζόμενος παροκολουθούσε ένα φωτεινό στόχο που προβαλλόταν με τη βοήθεια ενός κατοπτρικού γαλβανόμετρου (ίχνος 1) σε μια κυλινδρική οθόνη και με τη βοήθεια ενός μοχλού τον μετακινούσε στη θέση στο χώρο που θεωρούσε πως ήταν ακριβώς «ευθεία εμπρός» του. Το δεύτερο ίχνος δείχνει την θέση του φωτεινού στόχου μετά από κάθε άλμα του προς τα δεξιά (πάνω), ή προς τα αριστερά (κάτω) και την μετακίνησή του από τον εξεταζόμενο στη θέση του Υ.Ε.Ε. (συνεχής γραμμή: στόχος αναμμένος-ορατός, διακεκομμένη γραμμή: στόχος σβησμένος). Ο εξεταζόμενος επαναλαμβάνει αυτή τη διαδικασία έξι φορές, τρεις προς κάθε κατεύθυνση. Τα βέλη δείχνουν τα χρονικά σημεία από όπου συνελέγησαν οι προς ανάλυση τιμές της θέσης του στόχου. Στο μεσοδιάστημα ii και σε απόλυτο σκοτάδι η θέση του εξεταζόμενου στο χώρο αλλάζει με την περιστροφή του εδράνου ή/και της κεφαλής κατά 14° . Στο καταγραφόμενο παράδειγμα το έδρανο (κορμός) μετακινείται 14° προς τα δεξιά (πάνω), ενώ ταυτόχρονα η κεφαλή μετακινείται προς τα αριστερά (ίχνος 3 και 5) με αποτέλεσμα τελικά η κεφαλή να παραμένει αμετακίνητη στο χώρο (ίχνος 4, ΑΥΧΕΝΙΚΟ ερέθισμα). Αμέσως μετά ο φωτεινός στόχος εμφανίζεται σε τυχαία θέση και, κατά τη διάρκεια του μεσοδιαστήματος iii υπολογίζεται το Υ.Ε.Ε. στη νέα θέση, όπως και στη θέση ηρεμίας. Παρατηρήστε στο ίχνος 2, πως το νέο Υ.Ε.Ε. του ασθενούς έχει μετατοπιστεί προς τα δεξιά, προς την κατεύθυνση δηλαδή μετακίνησης του κορμού. Τέλος στο μεσοδιάστημα iv, στο σκοτάδι, ο εξεταζόμενος επανέρχεται στην αρχική θέση ηρεμίας με, αντίθετης κατεύθυνσης, περιστροφή του εδράνου και της συσκευής συγκράτησης της κεφαλής. Καθ' όλη τη διάρκεια του πειραματικού βήματος η ροπή στρέψης του αυχένα καταγραφόταν (ίχνος 6), δίνοντας την πληροφορία για τη συμμόρφωση του εξεταζόμενου στην οδηγία να κρατά σταθερά δαγκωμένο το οδοντιατρικό πρόπλασμα και να μη βοηθά, ούτε να αντιστέκεται σε πιθανές μετακινήσεις της κεφαλής του.

συνολικά έξι φορές. Κατά την διάρκεια του μεσοδιαστήματος *i* γινόταν ίσος αριθμός αλμάτων του στόχου προς κάθε κατεύθυνση (3 προς τα δεξιά και 3 προς τα αριστερά). Το μεσοδιάστημα μεταξύ δύο επανεμφανίσεων ήταν πάντα 2.5s, ενώ η κατεύθυνση του άλματος άλλαζε μετά από κάθε δεύτερη επανεμφάνιση, κατά ψευδοτυχαιοποιημένο τρόπο. Είχαμε με αυτόν τον τρόπο μια αρχική μέτρηση του υποκειμενικού οπτικού «ευθεία εμπρός» κάθε εξεταζόμενου (Υ.Ε.Ε.).

Στη συνέχεια ο στόχος έσβηνε (μεσοδιάστημα *ii*) και σε απόλυτο σκοτάδι ελάμβανε χώρα ένα από τα προαναφερθέντα περιστροφικά ερεθίσματα, που είχε ως αποτέλεσμα την κατά 14° μετακίνησή του εξεταζόμενου προς τα δεξιά ή αριστερά (αιθουσαίο ερέθισμα), είτε μόνο του κορμού του (αυχενικό ερέθισμα) είτε μόνο της κεφαλής (αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα). Δύο δευτερόλεπτα μετά το τέλος της περιστροφής ο στόχος επανεμφανιζόταν (μεσοδιάστημα *iii*) και γινόταν πάλι μέτρηση του υποκειμενικού οπτικού «ευθεία εμπρός» ακριβώς, όπως στο μεσοδιάστημα *i*, στη νέα τους θέση.

Τέλος οι εξεταζόμενοι με αντίθετη από την αρχική περιστροφή του εδράνου ή/και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής επανέρχονταν στην αρχική τους θέση (μεσοδιάστημα *iv*). Ο θάλαμος τότε φωτιζόταν δίνοντας τους την ευκαιρία να επαναπροσανατολιστούν και να χαλαρώσουν απελευθερωνόμενοι για λίγο από το πρόπλασμα και κάνοντας ήπιες κινήσεις της κεφαλής και των ώμων.

Μεγαλύτερα διαλείμματα γίνονταν μετά από κάθε τρία ή τέσσερα βήματα. Η εξέταση αποτελούνταν από 18 συνολικά τέτοια βήματα (τρεις διάρκειες X δύο κατευθύνσεις X τρία διαφορετικά περιστροφικά ερεθίσματα) που εμφανίζονταν με τυχαιοποιημένη σειρά. Η διάρκεια του καθενός ήταν 1-2 λεπτά. Έτσι η συνολική της διάρκεια ήταν 30-40 λεπτά.

ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΔΕΔΟΜΕΝΩΝ ΚΑΙ ΑΝΑΛΥΣΗ

Τα σήματα της εισόδου του γαλβανομέτρου, της εξόδου του (θέση του φωτεινού στόχου στην οθόνη, σε μοίρες), της θέσης του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής στο χώρο, του σήματος ανάμματος-σβησίματος της φωτεινής πηγής, καθώς και της ροπής στρέψης της αυχένα (σε Nm) καταγράφονταν σε δεύτερο ηλεκτρονικό υπολογιστή μέσω ειδικού καταγραφικού προγράμματος (Polygraph) και αποθηκεύονταν σε σκληρό δίσκο, ώστε να είναι δυνατή η, σε δεύτερο χρόνο, ανάλυσή τους. Η μετατροπή του αναλογικού σήματος σε ψηφιακό γινόταν μέσω ειδικής κάρτας με δειγματοληψία 200 μετρήσεων ανά

δευτερόλεπτο. Με την βοήθεια ενός ειδικού υπολογιστικού προγράμματος τα 20 τελευταία σημεία του σήματος της θέσης του φωτεινού στόχου πριν από κάθε νέα μετακίνησή του καταγράφονταν (Σχήμα 3, βέλη) και αποθηκεύονταν ως το Υ.Ε.Ε. του ατόμου στην αρχική θέση και μετά από τα περιστροφικά ερεθίσματα (σε σχέση και με τις αρχικές θέσεις του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής). Από το σύνολο των έξι κάθε φορά απαντήσεων (που αντιστοιχούσαν στις έξι εμφανίσεις του φωτεινού στόχου-τρεις προς κάθε κατεύθυνση) δεν λαμβανόταν υπόψιν η πρώτη, επειδή πολλές φορές η απάντηση στην πρώτη τυχαία εμφάνιση του στόχου ήταν αρκετά διαφορετική από τις υπόλοιπες. Επίσης δεν λαμβανόταν υπόψιν η έκτη, έτσι, ώστε τελικά να υπάρχει ίσος αριθμός απαντήσεων σε μετακινήσεις του στόχου προς τα δεξιά και αριστερά. Ο λόγος ήταν πως η απάντηση επηρεαζόταν σε ένα μικρό βαθμό από την κατεύθυνση της μετακίνησης του στόχου (78). Τελικά ο μέσος όρος της δεύτερης εως της πέμπτης απάντησης έδινε τη μέση απάντηση του Υ.Ε.Ε. πριν και μετά την εφαρμογή του περιστροφικού ερεθίσματος. Η τυπική απόκλιση μεταξύ αυτών των τιμών χρησίμευε ως μέτρο της ακρίβειας των απαντήσεων. Όσο μικρότερη ήταν η τιμή της τυπικής απόκλισης, τόσο περισσότερο συγκλίνουσες ήταν οι εκάστοτε απαντήσεις. Η διαφορά μεταξύ των δύο μέσων τιμών (σε θέση ηρεμίας και μετά την περιστροφή) παρείχε το μέτρο εκτίμησης της αντίληψης της μετατόπισης στη νέα θέση.

2^ο ΠΕΙΡΑΜΑ

Μελέτη του προσανατολισμού στο χώρο, με βάση εγωκεντρικά ή χωροκεντρικά συστήματα αναφοράς

ΑΣΘΕΝΕΙΣ-ΥΓΙΕΙΣ

Δώδεκα ασθενείς με διεγνωσμένο ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο και ίδιος αριθμός υγιών εθελοντών συμπεριελήφθησαν στην δεύτερη πειραματική μελέτη, η οποία διενεργήθηκε στο Εργαστήριο Ηλεκτρονυσταγμογραφίας και Οφθαλμοκίνησης της Νευρολογικής Κλινικής του Πανεπιστημίου του Freiburg, Γερμανίας. Είχε προηγηθεί έγκριση από την τοπική Επιτροπή Δεοντολογίας. Όλοι οι ασθενείς ήταν ενήμεροι για τον πειραματικό της χαρακτήρα και προσυπέγραψαν σχετική δήλωση. Οι δύο ομάδες ήταν συγκρίσιμες όσον αφορά την ηλικία (43.8 ± 10.7 και 39.4 ± 10.7 έτη αντίστοιχα - μέση ηλικία ± 1 τυπική απόκλιση). Η μέση διάρκεια της νόσου κατά την εξέταση ήταν 12.9 ± 9.7 έτη.

Το μέγεθος της απόκλισης της κεφαλής των ασθενών στα τρία επίπεδα μετρήθηκε με τον ίδιο τρόπο αρχικά στην ηρεμία και αμέσως πριν την εξέταση (με την κεφαλή σταθεροποιημένη). Η βαρύτητα της νόσου αξιολογήθηκε με τον ίδιο όπως στο 1^ο πείραμα τρόπο χρησιμοποιώντας την κλίμακα κλινικής αξιολόγησης των Tsui και συνεργατών (μέση βαρύτητα 3.4 ± 1.0 , Πίνακας 2). Από τους δώδεκα εξετασθέντες ασθενείς επτά είχαν ραιβόκρानο προς τα αριστερά και πέντε προς τα δεξιά. Δέκα είχαν συνδυασμό ραιβόκρानου και πλαγιόκρानου, ενώ μόνο δύο (οι B6 και B10) είχαν αμιγές ραιβόκρानο.

Οι ασθενείς ακριβώς όπως και εκείνοι της προηγούμενης ομάδας αντιμετωπίζονταν στο ειδικό Ιατρείο Δυστονίας της Πανεπιστημιακής Νευρολογικής Κλινικής του Freiburg με τακτικές τοπικές ενέσεις τοξίνης της αλλαντίασης (Botox, Allergan). Οι καταγραφές γίνονταν μετά από μεσοδιάστημα τουλάχιστον τριών μηνών από την προηγούμενη ένεση και πριν από την προγραμματισμένη επόμενη ένεση. Μία από τους ασθενείς (B3) είχε υποστεί στερεοτακτική επέμβαση για τη νόσο (εκτομή της ωχράς σφαίρας) 15 χρόνια πριν η οποία δεν είχε επιφέρει καμιά κλινική βελτίωση. Για το λόγο αυτό υποβαλλόταν και εκείνη σε τακτικές ενέσεις τοξίνης της αλλαντίασης. Τα αποτελέσματά των μετρήσεων της ήταν παρόμοια με αυτά των άλλων ασθενών και γι' αυτό συζητώνται συνολικά. Τέσσερις από τους εξετασθέντες ασθενείς παράλληλα με τις ενέσεις

ελάμβαναν και από του στόματος φαρμακευτική αγωγή (Artane, ή/και βενζοδιαζεπίνες) κατά το χρονικό διάστημα των μετρήσεων (B1,3,10 και 11).

Πίνακας 2: Κλινικά και πειραματικά δεδομένα των δώδεκα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρανο που συμπεριελήφθησαν στο 2^ο πείραμα.

Αύξων αριθμός ασθενούς	Ηλικία (έτη)	Διάρκεια νόσου (σε έτη)	Στροφή της κεφαλής σε ηρεμία (σε °)	Στροφή της κεφαλής κατά την εξέταση (σε °)	Βαθμός σοβαρότητας (Κλινική κλίμακα κατά Tsui)	«Ευθεία εμπρός» ως προς το χώρο	«Ευθεία εμπρός» ως προς την κεφαλή	«Ευθεία εμπρός» ως προς τον κορμό
1	42	20	-30	-10	3	2.7	2.7	4.9
2	35	33	-12	0	2	8.3	11.4	8.6
3	59	25	15	5	2	3.5	5.2	1.9
4	50	20	30	10	3	9.9	11.5	13.6
5	62	9	10	0	2	0.1	9.9	0.9
6	44	11	-12	-8	1	-0.4	-3.1	-0.9
7	37	2	-35	0	4	3.7	0.8	3.1
8	21	3	15	5	2	-1.1	-4.9	-2.7
9	59	11	-45	0	4	2.7	0.3	2.8
10	40	4	10	5	1	2.5	3.1	4.1
11	39	5	-5	0	3	-3.8	-0.4	0.2
12	37	12	-40	-15	4	-2.4	-6.6	-5.8

Οι αρνητικές τιμές δηλώνουν απόκλιση προς τα αριστερά (σε μοίρες) και οι θετικές προς τα δεξιά.

ΣΥΣΚΕΥΕΣ ΚΑΙ ΕΡΕΘΙΣΜΑΤΑ

Στο Εργαστήριο Ηλεκτρονυσταγμογραφίας της Νευρολογικής Κλινικής του Πανεπιστημίου του Freiburg όπου διενεργήθησαν οι καταγραφές του 2^{ου} πειράματος, η πειραματική διάταξη των συσκευών είναι παρόμοια με αυτή του Εργαστηρίου των Ιωαννίνων (Εικόνα 1). Παρόμοιοι ηλεκτρονικοί υπολογιστές και ίδια υπολογιστικά προγράμματα παραγωγής των ερεθισμάτων και καταγραφής και αποθήκευσης των απαντήσεων χρησιμοποιήθηκαν. Διαφορετική ήταν η ακτίνα της κυλινδρικής οθόνης, στο κέντρο της οποίας ήταν τοποθετημένο το έδρανο (1.0m αντί 1.6m, που είχε η αντίστοιχη οθόνη στο Εργαστήριο των Ιωαννίνων). Διαφορετικές ήταν και οι μηχανικές ιδιότητες του εδράνου.

Ο ίδιος συνδυασμός περιστροφικών ερεθισμάτων χρησιμοποιήθηκε και σε αυτή τη μελέτη: περιστροφή του εδράνου παρήγαγε αμιγώς αισουσαίο ερέθισμα,

περιστροφή του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής αλλά προς την αντίθετη κατεύθυνση παρήγαγε αμιγώς αυχενικό ερέθισμα ενώ τέλος μεμονωμένη περιστροφή της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής με το έδρανο να παραμένει ακίνητο είχε ως αποτέλεσμα συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα.

Παρόμοιες παράμετροι χρησιμοποιήθηκαν και για τον σχεδιασμό των περιστροφικών ερεθισμάτων. Η διάρκειά τους ήταν 10, 5, και 1.25 sec, που αντιστοιχούσε σε κύριες συχνότητες 0.1, 0.2 και 0.8 Hz με πλάτος 16° (αντί 14° του 1^{ου} πειράματος). Οι μέγιστες γωνιαίες ταχύτητες ήταν τώρα 2, 4 και $14^\circ/\text{sec}$ αντίστοιχα.

Κατά την διάρκεια των καταγραφών οι εξεταζόμενοι φορούσαν ωτοασπίδες. Η συμμόρφωση τους προς τις δοθείσες οδηγίες βρισκόταν κάτω από συνεχή έλεγχο μέσω μιας ειδικής κάμερας υπέρυθρης ακτινοβολίας. Επιπλέον υπήρχε δυνατότητα συνεχούς λεκτικής επικοινωνίας του εξεταστή με τον εξεταζόμενο, αφού ο εξεταστής βρισκόταν στον ίδιο ουσιαστικά χώρο ακριβώς δίπλα στον σκοτεινό θάλαμο.

ΟΔΗΓΙΕΣ ΚΑΙ ΕΚΤΕΛΕΣΗ ΤΟΥ ΠΕΙΡΑΜΑΤΟΣ

Η αλληλουχία των γεγονότων στη σειρά αυτή των πειραμάτων ήταν ακριβώς η ίδια με αυτή που περιγράφηκε στην αντίστοιχη παράγραφο του 1^{ου} πειράματος για τον προσδιορισμό του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός». Το σύνολο των ίδιων 18 πειραματικών βημάτων που αποτελούσαν την καταγραφή (τρεις διάρκειες X δύο κατευθύνσεις X τρία διαφορετικά περιστροφικά ερεθίσματα) επαναλήφθηκε και τώρα με τυχαιοποιημένη σειρά. Το κάθε πειραματικό βήμα περιελάμβανε τα ίδια τέσσερα μεσοδιαστήματα (i-iv), όπως φαίνονται στο Σχήμα 3. Η όλη διαδικασία όμως επαναλήφθηκε τρεις φορές αντί για μία με διαφορετικές οδηγίες ως προς το σύστημα αναφοράς που θα χρησιμοποιούσαν κάθε φορά για τον προσανατολισμό τους:

A. «Ευθεία ως προς το χώρο». Στην πρώτη επανάληψη η οδηγία που ελάμβαναν οι εξεταζόμενοι ήταν: «τοποθετήστε τον φωτεινό στόχο στο σημείο εκείνο στον χώρο που πιστεύετε πως είναι ακριβώς «ευθεία εμπρός» σας. Επαναλάβετε το ίδιο μετά από κάθε επανεμφάνιση του στόχου. Θυμηθείτε αυτό το σημείο στο χώρο και μετά την πιθανή περιστροφή σας στο σκοτάδι τοποθετείστε τον φωτεινό στόχο

ακριβώς στο σημείο εκείνο που είχατε υποδείξει πριν την μετακίνησή σας». Ως επεξήγηση στην παραπάνω οδηγία δινόταν το εξής παράδειγμα: «σκεφτείτε πως ακριβώς μπροστά σας βρίσκεται ακίνητο ένα αντικείμενο π.χ. ένα ψηλό κτίριο. Θυμηθείτε στο σκοτάδι τη θέση αυτού του αντικειμένου και μετά την δική σας πιθανή μετακίνηση στο χώρο δείξτε μετακινώντας τον φωτεινό στόχο τη θέση αυτού του αντικειμένου». Στο τέλος κάθε βήματος ο θάλαμος φωτιζόταν, ώστε οι εξεταζόμενοι να επαναπροσανατολιστούν και να χαλαρώσουν για λίγα δευτερόλεπτα. Μεγαλύτερα διαλείμματα γινόταν μετά από κάθε τρία ή τέσσερα βήματα. Έτσι η συνολική διάρκεια ήταν 30-40 λεπτά. Στο τέλος είχαν την ευκαιρία να κάνουν ένα μεγάλο διάλειμμα 15 λεπτών βηματίζοντας στον φωτισμένο χώρο.

Β. «Ευθεία ως προς την κεφαλή». Στην δεύτερη επανάληψη η οδηγία ήταν: «τοποθετήστε γρήγορα τον φωτεινό στόχο μετά από κάθε εμφάνισή του στο σημείο εκείνο στον χώρο που πιστεύετε πως είναι ακριβώς «ευθεία εμπρός» από το μέσο της κεφαλής σας (στη νοητή ευθεία που ξεκινά από το μέσο της μύτης σας). Μετά την πιθανή περιστροφή σας στο σκοτάδι επαναλάβετε το ίδιο τοποθετώντας τον φωτεινό στόχο ακριβώς ευθεία από τη νέα θέση της κεφαλής». Ζητούσαμε δηλαδή από τους εξεταζόμενους να υπολογίσουν το μέσο οβελιαίο επίπεδο της κεφαλής. Μετά το τέλος των 18 πειραματικών βημάτων ακολουθούσε διάλειμμα 15 λεπτών.

Γ. «Ευθεία ως προς τον κορμό». Στην τελευταία επανάληψη η οδηγία ήταν: «τοποθετήστε τον φωτεινό στόχο μετά από κάθε εμφάνιση στο σημείο εκείνο στον χώρο που πιστεύετε πως είναι ακριβώς «ευθεία εμπρός» από το μέσο του κορμού σας. Μετά την πιθανή περιστροφή σας στο σκοτάδι επαναλάβετε το ίδιο τοποθετώντας τον φωτεινό στόχο ακριβώς ευθεία από τη νέα θέση του κορμού». Ζητούσαμε αυτή τη φορά από τους εξεταζόμενους να υπολογίσουν το μέσο οβελιαίο επίπεδο του κορμού τους.

Η ίδια πάντα σειρά ακολουθείτο ως προς τις δοθείσες οδηγίες: πάντα πρώτα εκτελείτο η αλληλουχία των ερεθισμάτων με την οδηγία «ευθεία ως προς το χώρο», δεύτερη αυτή με την οδηγία «ευθεία ως προς την κεφαλή» και τρίτη η «ευθεία ως προς τον κορμό». Με τον τρόπο αυτό επιδιώξαμε οι εξεταζόμενοι να εκτελούν την δοκιμασία «ευθεία ως προς το χώρο» χρησιμοποιώντας ο καθένας τη

δική του στρατηγική, ανεπηρέαστοι από οδηγίες που θα τους υποδείκνυαν συγκεκριμένα μέρη του σώματος τους ως σημεία αναφοράς για τον προσανατολισμό τους στο χώρο. Μόνο μετά το τέλος της πρώτης δοκιμασίας ενημερώνονταν για τις οδηγίες της δεύτερης («ευθεία ως προς την κεφαλή») και αντίστοιχα μετά το τέλος της δεύτερης για αυτές της τρίτης. Όπως ακριβώς και στο πρώτο πείραμα οι εξεταζόμενοι είχαν την ευκαιρία πριν την έναρξη των καταγραφών να εξοικειωθούν με τον χειρισμό του μοχλού στο φως, ενώ ιδιαίτερη έμφαση δόθηκε στο να συγκρατούν το οδοντιατρικό πρόπλασμα σταθερά δαγκωμένο και να χαλαρώνουν τους μύς του αυχένα, χωρίς να βοηθούν ενεργητικά, ούτε όμως να προβάλλουν αντίσταση στις πιθανές μετακινήσεις της κεφαλής τους. Με την βιντεοκάμερα υπέρυθρης ακτινοβολίας και την ειδική συσκευή μέτρησης της ροπής στρέψης του αυχένα ελέγχσαμε τη συμμόρφωση τους στην οδηγία αυτή. Η συνολική διάρκεια και των τριών καταγραφών ήταν λίγο περισσότερο από δύο ώρες.

ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΔΕΔΟΜΕΝΩΝ ΚΑΙ ΑΝΑΛΥΣΗ

Όπως ακριβώς και στο πρώτο πείραμα τα σήματα της εισόδου και εξόδου του γαλβανομέτρου, της θέσης του εδράνου και της διάταξης συγκράτησης της κεφαλής, του σήματος ανάμματος-σβησίματος της φωτεινής πηγής και της ροπής στρέψης του αυχένα καταγράφονταν σε δεύτερο ηλεκτρονικό υπολογιστή με δειγματοληψία 200 μετρήσεων ανά δευτερόλεπτο και αποθηκεύονταν σε σκληρό δίσκο. Η εκ των υστέρων ανάλυση ξεχωριστά για κάθε μία από τις τρεις καταγραφές γινόταν επίσης με τον ίδιο τρόπο. Σε κάθε πειραματικό βήμα ο μέσος όρος της δεύτερης έως την πέμπτη απάντηση έδινε την μέση απάντηση του «ευθεία» (ως προς τον χώρο, την κεφαλή, ή τον κορμό) πριν και μετά το περιστροφικό ερέθισμα. Η τυπική απόκλιση μεταξύ αυτών των τιμών χρησίμευε ως μέτρο της ακρίβειας των απαντήσεων. Η διαφορά μεταξύ των δύο μέσων τιμών (σε θέση ηρεμίας και μετά την περιστροφή) παρείχε το μέτρο εκτίμησης της αντίληψης της μετατόπισης στη νέα θέση.

3^ο ΠΕΙΡΑΜΑ:

Καταγραφή του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού και αναζήτηση αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού σε ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο.

ΑΣΘΕΝΕΙΣ-ΥΓΙΕΙΣ

Δεκαεπτά συνολικά ασθενείς (οι δέκα της πρώτης ομάδας και επτά της δεύτερης) υποβλήθηκαν σε δεύτερο χρόνο σε Ηλεκτρονυσταγμογραφικό έλεγχο με στόχο την αναζήτηση ύπαρξης αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού στο σκοτάδι καθώς και τυχόν ασυμμετρίας στο αιθουσο-οφθαλμικό αντανάκλαστικό. Τα αποτελέσματά τους συγκρίθηκαν με αυτά που προέρχονταν από αντίστοιχες μετρήσεις μιας ομάδας είκοσι φυσιολογικών μαρτύρων.

ΣΥΣΚΕΥΕΣ ΚΑΙ ΕΡΕΘΙΣΜΑΤΑ

Οι εξεταζόμενοι κάθονταν στο περιστρεφόμενο έδρανο έχοντας σταθεροποιημένη την κεφαλή τους μέσω του οδοντιατρικού προπλάσματος. Στην κεφαλή τους ήταν σταθερά εφαρμοσμένη μια ειδική κάσκα. Πάνω στην κάσκα ήταν προσαρμοσμένος μεταλλικός σκελετός με δυνατότητα εκπομπής υπέρυθρης ακτινοβολίας και καταγραφής της αντανάκλασής της από τον κάθε οφθαλμό (IRIS, Skalar.- Delft, The Netherlands). Οι οφθαλμοί δέχονταν διάχυτα υπέρυθρη ακτινοβολία. Ο σκελετός έφερε μπροστά από κάθε οφθαλμό ένα ζεύγος φωτούποδοχέων της αντανακλόμενης ακτινοβολίας, ο καθένας από τους οποίους ήταν τοποθετημένος μπροστά από το σκληροκερατοειδές όριο κάθε οφθαλμού, στα άκρα μιας οριζόντιας νοητής διαμέτρου του κερατοειδούς. Το ποσό της αντανακλόμενης ακτινοβολίας είναι διαφορετικό στις διάφορες θέσεις του οφθαλμού (περισσότερο στο λευκό σκληρό από τη σκουρόχρωμη ίριδα). Με αυτό τον τρόπο είναι δυνατός ο υπολογισμός της εκάστοτε θέσης και (με διαφοροποίηση του σήματος της θέσης) της ταχύτητας κίνησης του κάθε οφθαλμού ⁽⁸⁷⁾.

Ο ίδιος φωτεινός στόχος φωτεινότητας 20 cd/cm² και οπτικής γωνίας 0.2° μπορούσε να προβληθεί και να κινηθεί μέσω του κατοπτρικού γαλβανομέτρου πάνω στην κυλινδρική οθόνη στο ύψος του βλέμματος των εξεταζομένων.

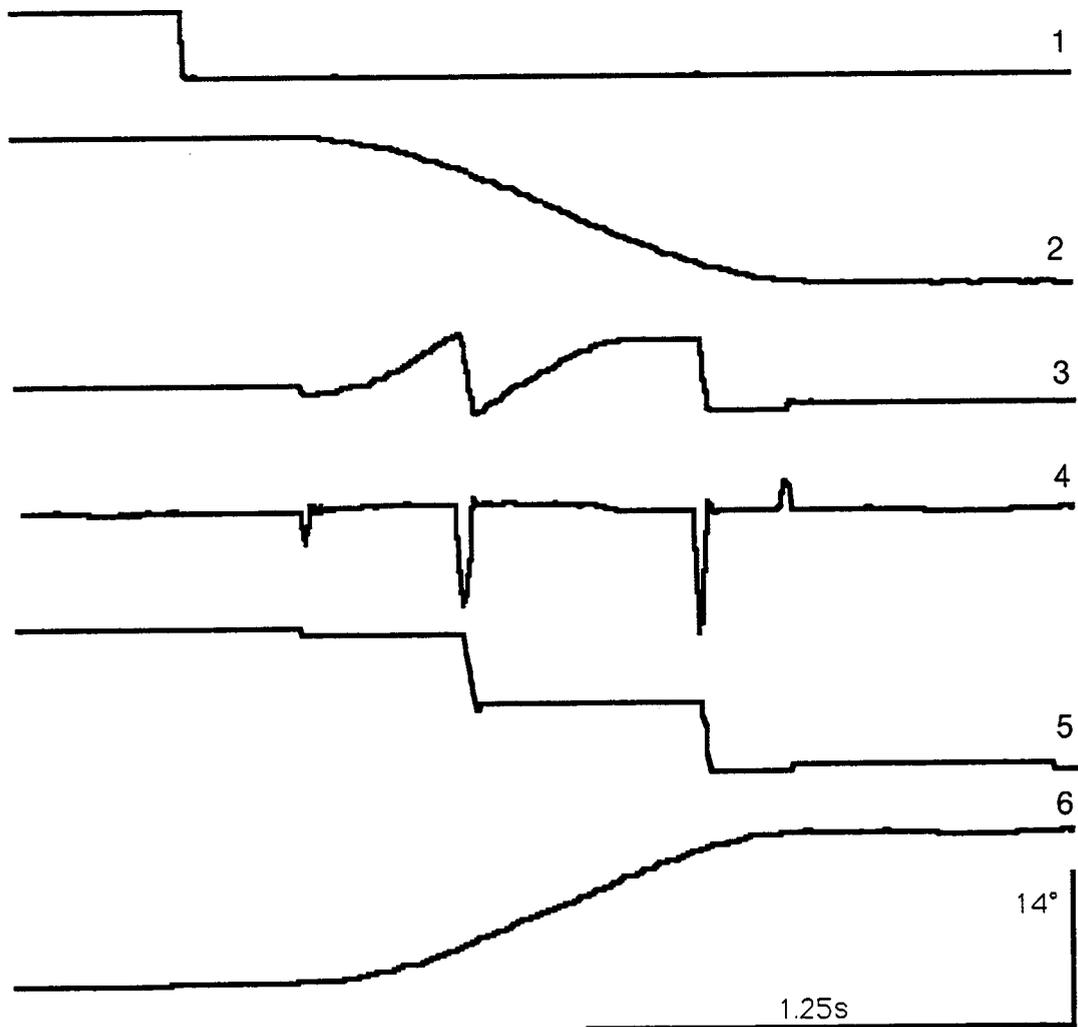
ΟΔΗΓΙΕΣ ΚΑΙ ΕΚΤΕΛΕΣΗ ΤΩΝ ΜΕΤΡΗΣΕΩΝ

Αρχικά ο φωτεινός στόχος ήταν αναμμένος ακριβώς ευθεία μπροστά με τους εξεταζόμενους σε θέση ηρεμίας. Για την βαθμονόμηση (calibration) της θέσης κάθε οφθαλμού κι ενώ οι εξεταζόμενοι προσήλωναν το βλέμμα τους πάνω του εφαρμόζονταν τα γνωστά παροδικά περιστροφικά αιθουσαία ερεθίσματα (κίνηση του εδράνου), διάρκειας 1.25sec και πλάτους 14° δύο φορές προς κάθε κατεύθυνση. Το ίδιο επαναλαμβανόταν και στο τέλος της καταγραφής. Στη συνέχεια ο στόχος έσβηνε και για δύο λεπτά καταγράφονταν οι οφθαλμικές κινήσεις στο σκοτάδι ενώ οι εξεταζόμενοι είχαν λάβει την οδηγία να συνεχίσουν να κοιτάνε «ευθεία εμπρός» εκτελώντας ταυτόχρονα απλές αριθμητικές πράξεις (αφαίρεση του 7 από το 100) ώστε να αποσπάται η προσοχή τους.

Τέλος γινόταν καταγραφή του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού:300ms μετά το σβήσιμο του φωτεινού στόχου και σε απόλυτο σκοτάδι ο εξεταζόμενος περιστρεφόταν κατά 14° αριστερά ή δεξιά με την εφαρμογή του ίδιου αιθουσαίου ερεθίσματος κι ενώ είχε λάβει ως οδηγία να συνεχίζει να κοιτά ευθεία εμπρός του, σαν να ήταν αναμμένος ο στόχος. Το ίδιο επαναλαμβανόταν τέσσερις φορές προς κάθε κατεύθυνση.

ΚΑΤΑΓΡΑΦΗ ΤΩΝ ΔΕΔΟΜΕΝΩΝ ΚΑΙ ΑΝΑΛΥΣΗ

Η συλλογή και αποθήκευση των δεδομένων γινόταν με τον ίδιο ακριβώς τρόπο, όπως και στα δυο προηγούμενα πειράματα με τη διαφορά πως τώρα αποθηκεύονταν επιπρόσθετα το σήμα της θέσης και της ταχύτητας των δύο οφθαλμών. Χρησιμοποιώντας ένα κατάλληλα διαμορφωμένο υπολογιστικό πρόγραμμα (δημιουργημένο σε Pascal) γινόταν εκ των υστέρων αποσασαδοποίηση του σήματος της θέσης του δεξιού οφθαλμού, διαχωρισμός δηλαδή των ταχέων από τις βραδείες φάσεις του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού (Σχήμα 4) ⁽⁹²⁾. Στη συνέχεια υπολογιζόταν, από τη βραδεία φάση, ο συντελεστής ενίσχυσης του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού, ξεχωριστά για τα δεξιά (RG) και τα αριστερά ερεθίσματα (LG). Με την εφαρμογή του τύπου $(RG-LG) \times 100 / (RG+LG)$ υπολογιζόταν ο δείκτης της νυσταγμικής ετοιμότητας του αιθουσο-οφθαλμικού αντανάκλαστικού. Με τον ίδιο τρόπο διαχωρίζονταν η ταχεία από την βραδεία φάση του αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού (στις καταγραφές που παρατηρήθηκε ύπαρξή του) και στη συνέχεια υπολογιζόταν η ταχύτητα της βραδείας φάσης του.



Σχήμα 4: Σχηματική αναπαράσταση του παραδείγματος που χρησιμοποιήθηκε στο Πείραμα 3 για την καταγραφή του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού (πραγματική καταγραφή από έναν ασθενή). 300ms μετά το σβήσιμο του φωτεινού στόχου (ίχνος 1) το έδρανο περιστρέφεται 14° προς τα αριστερά (κάτω - ίχνος 2). Το ίχνος 3 δείχνει το καταγραφόμενο σήμα της θέσης του δεξιού οφθαλμού με την προς τα δεξιά (πάνω) βραδεία φάση να διακόπτεται από ταχείες φάσεις προς τα αριστερά και το ίχνος 4 την ταχύτητα κίνησης του δεξιού οφθαλμού. Μετά την αποσακκαδοποίηση του σήματος της θέσης του οφθαλμού (αφαίρεση των ταχέων φάσεων, ίχνος 5) απομονώνεται αμιγώς η βραδεία φάση του αντανακλαστικού (ίχνος 6) από την οποία υπολογίζεται ο συντελεστής ενίσχυσής του.

ΣΤΑΤΙΣΤΙΚΗ ΑΝΑΛΥΣΗ

Η στατιστική σημαντικότητα των ευρημάτων στα ανωτέρω πειράματα ελέγχθηκε με τη δοκιμασία ανάλυσης μεταβλητότητας (Analysis of Variance-ANOVA). Στις περιπτώσεις που χρησιμοποιήθηκαν άλλες στατιστικές δοκιμασίες αυτές αναφέρονται στην παρουσίαση των αποτελεσμάτων.

Η επιλογή της δοκιμασίας αυτής ως της πλέον κατάλληλης για την επεξεργασία των δεδομένων μας στα δυο κύρια πειράματα της μελέτης αυτής προκύπτει από τον ίδιο το σχεδιασμό τους: σε κάθε ένα από αυτά σε δυο διαφορετικές ομάδες εξεταζομένων (ασθενείς και υγιείς) μελετήθηκαν μια σειρά μεταβλητών παραμέτρων (τρία είδη περιστροφικών ερεθισμάτων, με τρεις διαφορετικές διάρκειες και δυο κατευθύνσεις) και πώς αυτές επηρεάζουν τις εκτιμήσεις των εξεταζομένων όσον αφορά τον προσανατολισμό τους. Οι μεταβλητές αυτές δεν ήταν ανεξάρτητες μεταξύ τους αλλά αντίθετα αλληλοεξαρτώμενες επηρεάζοντας η καθεμιά από αυτές τις εκτιμήσεις των εξεταζομένων. Κατά συνέπεια η χρήση απλών στατιστικών δοκιμασιών (όπως το student t-test) όπου οι μεταβλητές αυτές θα μεταχειρίζονταν ως ανεξάρτητες μεταξύ τους δεν ήταν κατάλληλες.

Η δοκιμασία εφαρμόστηκε σε κάθε περίπτωση δυο φορές μια χωρίς και μια με ομαλοποίηση (normalization) των δεδομένων των ασθενών. Αυτό έγινε με το να αλλαχθεί το πρόσημο των απαντήσεων (σε προς τα αριστερά ή δεξιά ερεθίσματα) στους ασθενείς με ραιβόκρानο προς τα δεξιά έτσι, ώστε τελικά οι απαντήσεις να αναλύονται σαν να είχαν όλοι οι ασθενείς ραιβόκρानο προς τα αριστερά. Με την ομαλοποίηση λοιπόν τα ερεθίσματα (άρα και οι απαντήσεις) μπορούσαν να χωριστούν σε ομόπλευρα προς το ραιβόκρानο (αριστερά για τους υγιείς μάρτυρες) και σε αντίπλευρα προς το ραιβόκρानο (δεξιά για τους υγιείς μάρτυρες).

Καμμία διαφορά δεν διαπιστώθηκε στα αποτελέσματα της στατιστικής ανάλυσης όταν αυτή έγινε πριν ή μετά την ομαλοποίηση των απαντήσεων των ασθενών. Για το λόγο αυτό στην παρουσίαση των αποτελεσμάτων παρατίθενται οι απαντήσεις μετά την ομαλοποίησή τους.

II. ΑΠΟΤΕΛΕΣΜΑΤΑ

1^ο ΚΥΡΙΟ ΠΕΙΡΑΜΑ:

Μελέτη του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός»

α. Υγιείς μάρτυρες

Σε θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των 12 υγιών μαρτύρων ως προς το Υ.Ε.Ε. κυμαίνονταν από -6.6° έως 12.0° με μέσο όρο τις 1.8° (θετικές τιμές δηλώνουν απόκλιση προς τα δεξιά και αρνητικές προς τα αριστερά). Παρατηρήθηκε δηλαδή μια απόκλιση προς τα δεξιά (ως 12.0°) ή προς τα αριστερά (ως -6.6°) σε σχέση με το αντικειμενικό «ευθεία εμπρός» (0°). Φαίνεται από τις τιμές αυτές μια σημαντική ποικιλομορφία μεταξύ των υγιών μαρτύρων γεγονός που αντικατοπτρίζει ιδιοσυγκρασιακές ιδιαιτερότητες (βλέπε στη Συζήτηση). Παρ' όλες τις σημαντικές διαφορές στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. μεταξύ των μαρτύρων για κάθε εξεταζόμενο ξεχωριστά οι απαντήσεις ήταν μάλλον σταθερές κατά την διάρκεια των 18 βημάτων της καταγραφής (με το μέσο όρο της τυπικής απόκλισης των 18 απαντήσεων κατά τη διάρκεια της καταγραφής για όλους τους μάρτυρες να είναι $\pm 2.2^{\circ}$). Η ακρίβεια των απαντήσεων (δηλαδή η τυπική απόκλιση των τεσσάρων απαντήσεων στις αντίστοιχες εμφανίσεις του φωτεινού στόχου σε κάθε πειραματικό βήμα) ήταν 1.1° κατά μέσο όρο (υπολογισμένη σε όλους τους υγιείς μάρτυρες και σε όλα τα πειραματικά βήματα).

Με την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων η θέση των εξεταζομένων στο χώρο άλλαζε και κατά συνέπεια η εκτίμησή τους για το Υ.Ε.Ε. επίσης μπορεί να άλλαζε. Η διαφορά μεταξύ των δύο μέσων τιμών (σε θέση ηρεμίας και μετά την περιστροφή) παρείχε το μέτρο εκτίμησης της αντίληψης μετά τη μετατόπιση στη νέα θέση. Μετά την εφαρμογή, για παράδειγμα, ενός αιθουσαίου ερεθίσματος διάρκειας 1.25s (0.4Hz) και πλάτους 14° προς τα δεξιά (που ισοδυναμεί με μετατόπιση του εξεταζομένου στο χώρο κατά 14°) ο μέσος όρος της μετατόπισης του Υ.Ε.Ε. ήταν 12.0° προς τα δεξιά. Αυτό σημαίνει πως, κατά μέσο όρο, οι υγιείς μάρτυρες αντιλήφθηκαν με σχετική ακρίβεια την μετατόπισή τους και αντίστοιχα μετέθεσαν το Υ.Ε.Ε. στο χώρο. Μετά την εφαρμογή του ίδιου ερεθίσματος προς τα αριστερά η μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. ήταν -11.1° . Με την εφαρμογή παρόμοιου ερεθίσματος διάρκειας 5s (0.1Hz) οι απαντήσεις ήταν 12.7° και -12.3° ενώ μετά

αιθουσαίο ερέθισμα διάρκειας 10s (0.1Hz), 12.9° και -12.8° (προς τα δεξιά και αριστερά αντίστοιχα). Στατιστικά οι απαντήσεις ήταν ανεξάρτητες από την διάρκεια και την κατεύθυνση των περιστροφικών ερεθισμάτων, με μέσο όρο 12.4±3.6°. Συνολικά τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 3 (συγκεντρωτικά για τις δυο κατευθύνσεις) σκιαγραφούνται δε παραστατικά στο Σχήμα 5 (λευκές στήλες, για κάθε ερέθισμα ξεχωριστά) και Σχήμα 6 (μαύροι κύκλοι-και για τις τρεις ταχύτητες περιστροφής μαζί).

Πίνακας 3: Εκτιμήσεις της μετατόπισης του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός» υγιών μαρτύρων και ασθενών (μέσος όρος±1 τυπική απόκλιση) στο 1^ο πείραμα.

Ερέθισμα	ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ			ΑΥΧΕΝΙΚΟ			ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ & ΑΥΧΕΝΙΚΟ		
	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8
Συχνότητα (Hz)									
Υγιείς μάρτυρες	12.6±2.8°	12.6±3.1°	12.0±4.1°	1.8±4.1°	0.6±3.2°	1.4±4.0°	10.9±3.8°	11.6±3.6°	10.7±4.4°
Ασθενείς	12.2±2.1°	12.0±3.0°	11.1±4.2°	6.85±5.1°	4.1±5.2°	3.8±3.3°	5.1±6.1°	5.9±6.3°	5.4±5.4°

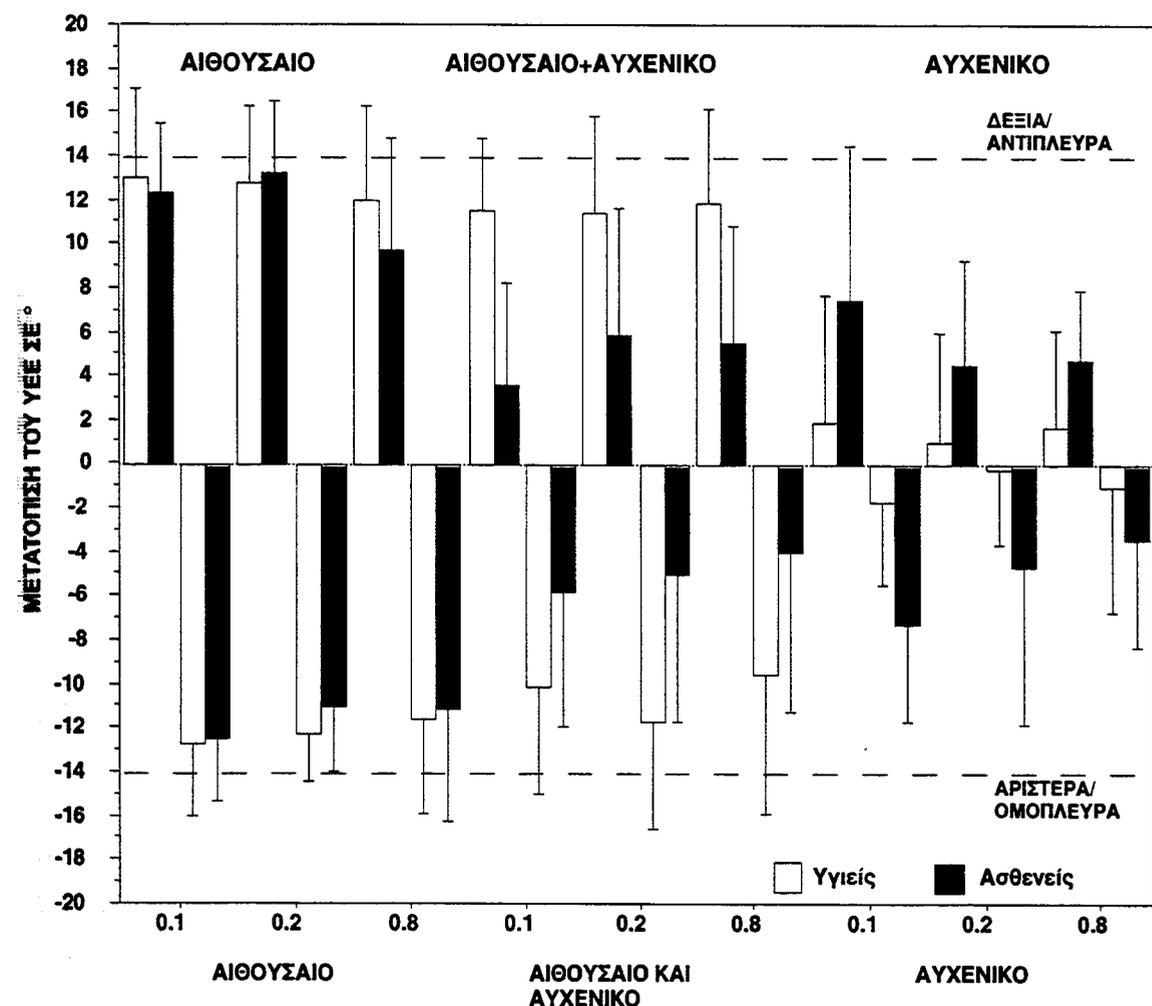
Οι εκτιμήσεις σε ερεθίσματα προς τις δυο κατευθύνσεις έχουν συνυπολογιστεί. Θετικές τιμές υποδηλώνουν μετατόπιση του «ευθεία εμπρός» προς την κατεύθυνση του περιστροφικού ερεθίσματος (για τα αυχενικά ερεθίσματα η κατεύθυνση ορίσθηκε από την κατεύθυνση της μετατόπισης της κεφαλής ως προς τον κορμό).

Μετά την εφαρμογή αμιγώς αυχενικού ερεθίσματος (περιστροφή μόνο του κορμού κάτω από την ακίνητη κεφαλή) το Υ.Ε.Ε. των μαρτύρων ελάχιστα μετατοπίσθηκε σε σχέση με το Υ.Ε.Ε. στη θέση ηρεμίας. Τα αποτελέσματα ήταν παρόμοια και στις τρεις συχνότητες και προς τις δύο κατευθύνσεις με μέσο όρο 1.2±4.6°.

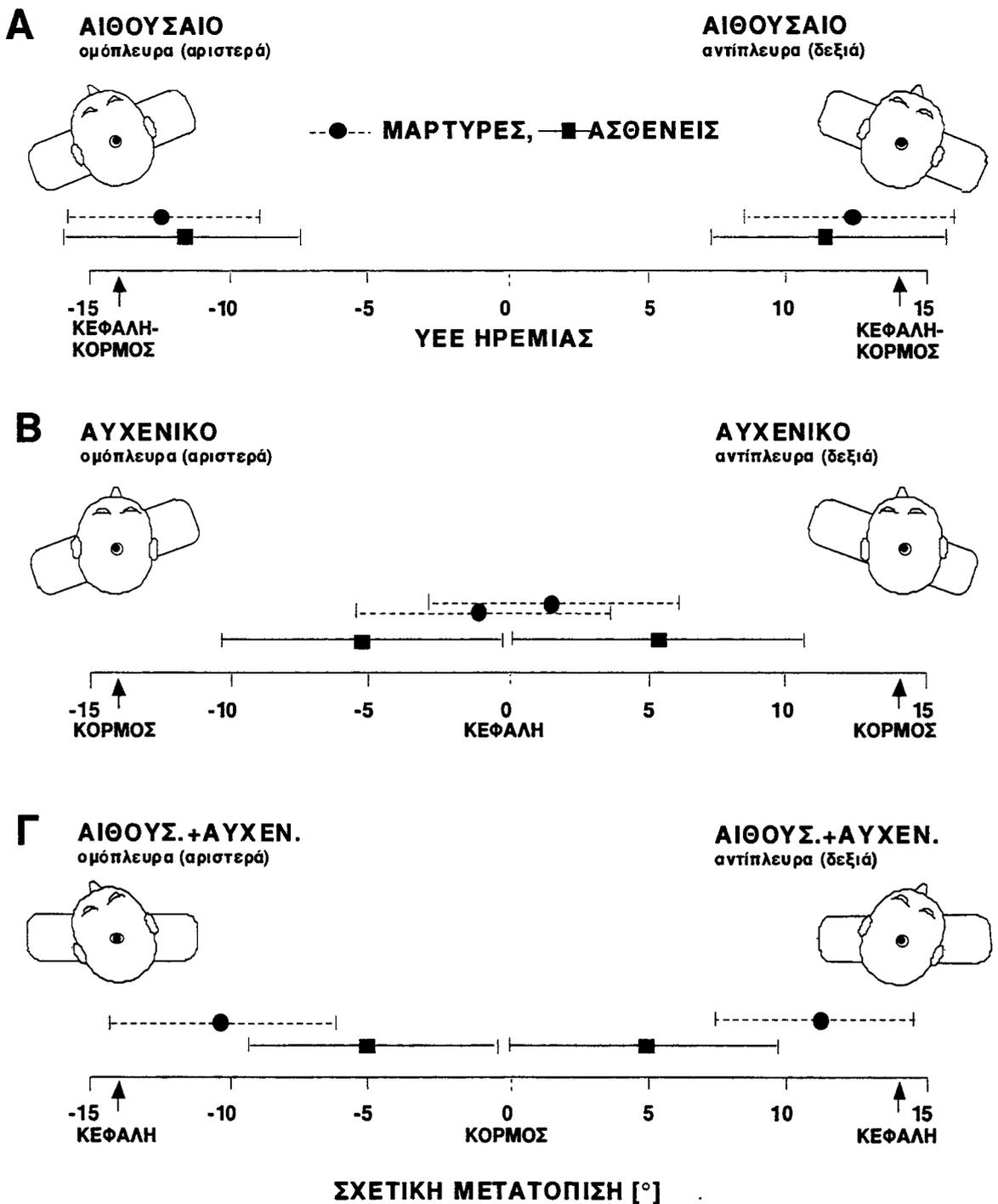
Με την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος (περιστροφή μόνο της κεφαλής με τον κορμό να παραμένει στη θέση ηρεμίας) η μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. ήταν παρόμοια με αυτή που παρατηρήθηκε με την εφαρμογή αμιγώς αιθουσαίου ερεθίσματος με μέσο όρο 11.1±4.7° (τρεις συχνότητες και δύο κατευθύνσεις μαζί).

Όπως εύκολα διαπιστώνεται και χαρακτηριστικά σκιαγραφείται στο Σχήμα 6 το Υ.Ε.Ε. των υγιών μαρτύρων και στα τρία διαφορετικά ερεθίσματα που εφαρμόσθηκαν αντιστοιχούσε κατά προσέγγιση στην εκάστοτε θέση της κεφαλής

ους στον χώρο. Η απόκλιση μάλιστα του Υ.Ε.Ε. από την πραγματική θέση της κεφαλής στον χώρο ήταν μόλις 1.6° μετά από αιθουσαίο ερέθισμα (οι τρεις συχνότητες και οι δύο κατευθύνσεις υπολογισμένες μαζί), 1.2° μετά από αυχενικό ερέθισμα και 2.9° μετά από συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα.



Εικόνα 5: Μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. σε ° υγιών (λευκές στήλες) και ασθενών (μαύρες στήλες) μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων κατά τη διάρκεια του 1^{ου} Πειράματος, ξεχωριστά για κάθε συχνότητα και κατεύθυνση. Οι στήλες αντιπροσωπεύουν μέσους όρους και οι κάθετες γραμμές τυπική απόκλιση. Θετικές τιμές υποδηλώνουν απαντήσεις σε περιστροφές προς τα δεξιά, αντίπευρα προς τη φορά του ραϊβόκρανου για τους ασθενείς, δεδομένα μετά την ομαλοποίησή τους) και αρνητικές απαντήσεις σε περιστροφές προς τα αριστερά (ομόπλευρα για τους ασθενείς). Οι διακεκομμένες οριζόντιες γραμμές στο ύψος των 14° αντιπροσωπεύουν το πλάτος της φυσικής μετατόπισης (και τις ιδανικές εκτιμήσεις) για το αιθουσαίο και το συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα (ενώ μετά αυχενικό ερέθισμα η απάντηση ιδανικά έπρεπε να είναι 0°).



Σχήμα 6: Συνοπτική παρουσίαση των αποτελεσμάτων του 1^{ου} Πειράματος (μέσω τιμών±μιας τυπικής απόκλισης για κάθε ερέθισμα και κατεύθυνση μαζί και για τις τρεις ταχύτητες των υγιών μαρτύρων (μαύροι κύκλοι) και των ασθενών (μαύρα τετράγωνα). Οι εκτιμήσεις της εκάστοτε μετατόπισης έχουν υπολογιστεί με το Υ.Ε.Ε. στις 0°. Τα βέλη αντίστοιχα με το σημείο των 14° υποδεικνύουν τη νέα θέση της κεφαλής ή/και του κορμού μετά το περιστροφικό ερέθισμα. Παρατηρήστε πως μετά από αιθουσαίο ερέθισμα(A) οι εκτιμήσεις ασθενών και υγιών συμπίπτουν σχεδόν με την πραγματική μετατόπιση. Αντίθετα μετά από αμιγές αυχενικό(B), ή συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα(Γ), οι εκτιμήσεις των υγιών παραμένουν σε συμφωνία με τη θέση της κεφαλής τους, ενώ των ασθενών είναι μετατοπισμένες προς τη νέα θέση του κορμού.

β. Ασθενείς

Κατά τη διάρκεια των καταγραφών η κεφαλή των ασθενών στην ηρεμία δεν ήταν σε απόλυτη αντιστοιχία με τη θέση του κορμού αλλά παρέμενε στραμμένη κατά μέσο όρο -6.0° προς την πλευρά του ραιβόκranου. Σε αυτή τη θέση το Υ.Ε.Ε. τους κυμαινόταν από -9.4° έως 6.5° με μέσο όρο τις $-0.2 \pm 5.9^\circ$. Όπως και στους υγιείς μάρτυρες παρατηρήθηκε μια απόκλιση προς τα δεξιά (ως 6.5°) ή προς τα αριστερά (ως -9.4°) σε σχέση με το αντικειμενικό «ευθεία εμπρός» (0°). Στατιστικά δεν υπήρχε διαφορά στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. στην ηρεμία μεταξύ των ασθενών και των υγιών μαρτύρων, όπως διαπιστώθηκε με την εφαρμογή της στατιστικής δοκιμασίας Mann-Whitney ($P=0.84$). Επιπλέον καμμία συσχέτιση δεν διαπιστώθηκε με την εφαρμογή της δοκιμασίας συσχέτισης του Pearson μεταξύ του Υ.Ε.Ε. και της κατεύθυνσης ή του βαθμού της απόκλισης της κεφαλής των ασθενών από τη μέση γραμμή τόσο στην ηρεμία όσο και κατά την εξέταση ($\rho=-0.1$, $P=0.97$). Με άλλα λόγια οι αποκλίσεις στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. των ασθενών στην ηρεμία σε σχέση με το αντικειμενικό «ευθεία εμπρός» (0°) ήταν παρόμοιες με αυτές των υγιών χωρίς ουσιαστικά να συνδέονται με την παθολογική απόκλιση της κεφαλής τους. Επίσης ο μέσος όρος της τυπικής απόκλισης των 18 απαντήσεων κατά τη διάρκεια της καταγραφής για όλους τους ασθενείς ήταν $\pm 3.1^\circ$ παρόμοιος με αυτόν των υγιών ($\pm 2.2^\circ$). Η ακρίβεια των απαντήσεων τέλος ήταν 1.3° κατά μέσο όρο (υπολογισμένη σε όλους τους ασθενείς και σε όλα τα πειραματικά βήματα) μη εμφανίζοντας στατιστικά σημαντική διαφορά με αυτή των υγιών μαρτύρων (1.1°).

Τα παρακάτω αποτελέσματα των ασθενών μετά την εφαρμογή των τριών διαφορετικών περιστροφικών ερεθισμάτων παρουσιάζονται μετά την ομαλοποίησή τους σαν να είχαν δηλαδή όλοι οι ασθενείς ραιβόκranο προς τα αριστερά. Συνοπτικά τα αποτελέσματα παρουσιάζονται στον Πίνακα 3 (συγκεντρωτικά για τις δυο κατευθύνσεις αφού δεν διαπιστώθηκε καμμία διαφορά στις απαντήσεις σε ομόπλευρα και αντίπλευρα προς το ραιβόκranο ερεθίσματα) σκιαγραφούνται δε παραστατικά στο Σχήμα 5 (μαύρες στήλες για κάθε ερέθισμα ξεχωριστά) και στο Σχήμα 6 (μαύρα τετράγωνα-και οι τρεις ταχύτητες μαζί).

Μετά την εφαρμογή αιθουσαίου ερεθίσματος ομόπλευρα προς την κατεύθυνση του ραιβόκranου (δηλαδή προς τα αριστερά) ο μέσος όρος της μετατόπισης του Υ.Ε.Ε. των ασθενών και για τις τρεις συχνότητες ήταν -12.0° (προς την κατεύθυνση της μετατόπισης). Μετά την εφαρμογή του ίδιου ερεθίσματος αντίπλευρα προς την κατεύθυνση του ραιβόκranου (δηλαδή προς τα δεξιά) η μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. ήταν

11.3° (επίσης προς τα δεξιά). Μετά την εφαρμογή αμιγώς αυχενικού ερεθίσματος (περιστροφή μόνο του κορμού) παρατηρήθηκε μια εμφανής μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. των ασθενών από τη θέση της κεφαλής τους προς την κατεύθυνση μετακίνησης του κορμού κατά -5.2° και 5.5° (μετά από περιστροφή του κορμού προς τα αριστερά ή προς τα δεξιά αντίστοιχα - μέσοι όροι και για τις τρεις ταχύτητες). Με την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος (περιστροφή μόνο της κεφαλής) η μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. προς την κατεύθυνση μετακίνησης της κεφαλής ήταν πολύ μικρότερη (περίπου η μισή) από αυτή που παρατηρήθηκε στους υγιείς μάρτυρες μετά την εφαρμογή ίδιου ερεθίσματος, με μέσο όρο και για τις τρεις ταχύτητες -5.0° και 4.9° για ομόπλευρες (προς τα αριστερά) και αντίπλευρες περιστροφές (προς τα δεξιά) αντίστοιχα. Στατιστικά δεν παρατηρήθηκαν διαφορές μεταξύ των δύο κατευθύνσεων και των τριών διαφορετικών ταχυτήτων για κανένα από τα τρία περιστροφικά ερεθίσματα (βλέπε παρακάτω). Έτσι ο γενικός μέσος όρος της μετατόπισης του Υ.Ε.Ε. (± 1 τυπική απόκλιση) ήταν $11.6 \pm 3.9^\circ$ για τα αιθουσαία, $5.4 \pm 5.4^\circ$ για τα αυχενικά και $5.0 \pm 5.8^\circ$ για τα συνδυασμένα αιθουσαία και αυχενικά ερεθίσματα.

Όπως διαπιστώνεται από τα παραπάνω αποτελέσματα και χαρακτηριστικά σκιαγραφείται στο Σχήμα 6 (μαύρα τετράγωνα), το Υ.Ε.Ε. των ασθενών αντιστοιχούσε κατά προσέγγιση στη θέση της κεφαλής τους στο χώρο μόνο μετά την εφαρμογή αμιγώς αιθουσαίων ερεθισμάτων (έχοντας απόκλιση από την πραγματική θέση της κεφαλής στον χώρο 2.4°). Αντίθετα μετά από αυχενικά ή συνδυασμένα αιθουσαία και αυχενικά ερεθίσματα το Υ.Ε.Ε. ήταν φανερά μετατοπισμένο από τη θέση της κεφαλής προς τον κορμό βρισκόμενο μεταξύ των δύο.

Η στατιστική δοκιμασία που χρησιμοποιήθηκε για την επεξεργασία των παραπάνω αποτελεσμάτων ήταν (όπως είδαμε) μια 3X3X2X2 πολυπαραγοντική ανάλυση μεταβλητότητας (factorial ANOVA: Analysis of Variance). Στόχος ήταν να εκτιμηθεί η επίδραση της ομάδας των παραγόντων:

- α) περιστροφικό ερέθισμα (αιθουσαίο, αυχενικό, ή αιθουσαίο και αυχενικό),
- β) διάρκεια της περιστροφής (10, 5, 1.25s) και
- γ) κατεύθυνση της περιστροφής (αριστερά και δεξιά-ομόπλευρα και αντίπλευρα στη φορά του ραιβόκρανου για τους ασθενείς)

στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. στους εξεταζόμενους των δύο διαφορετικών ομάδων (υγιείς μάρτυρες ή ασθενείς). Συνολικά δεν διαπιστώθηκε στατιστικά σημαντική

διαφορά μεταξύ των δύο ομάδων. Μόνο η αλληλεπίδραση των παραγόντων **περιστροφικό ερέθισμα** και **ομάδα** αποδείχθηκε ιδιαίτερα σημαντική στατιστικά ($F=9.41$, $P=0.0004$). Αυτό σημαίνει πως η μετατόπιση του Υ.Ε.Ε. των ασθενών ήταν διαφορετική από αυτή των υγιών ανάλογα με το είδος του περιστροφικού ερεθίσματος. Αντίθετα ούτε η διάρκεια ούτε η κατεύθυνση των ερεθισμάτων επηρέασε στατιστικά σημαντικά τις απαντήσεις τόσο των υγιών όσο και των ασθενών.

2^ο ΚΥΡΙΟ ΠΕΙΡΑΜΑ:

Μελέτη του προσανατολισμού στο χώρο, με βάση εγωκεντρικά ή χωροκεντρικά συστήματα αναφοράς

A. «Ευθεία ως προς το χώρο»

a. Υγιείς μάρτυρες

Σε θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των 12 υγιών μαρτύρων ως προς το Υ.Ε.Ε. κυμαίνονταν από -6.7° έως 3.0° , με μέσο όρο τις 0.1° (θετικές τιμές δηλώνουν απόκλιση προς τα δεξιά). Η τυπική απόκλιση των απαντήσεων (για όλες τις απαντήσεις και όλους τους υγιείς μάρτυρες μαζί) ήταν $\pm 2.6^\circ$ παρόμοια με αυτή που βρέθηκε στο 1ο πείραμα ($\pm 2.2^\circ$). Η ακρίβεια των απαντήσεων ήταν 0.8° κατά μέσο όρο.

Με την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων η θέση των εξεταζομένων στο χώρο άλλαζε, το ζητούμενο όμως ήταν η αναπαραγωγή της ίδιας θέσης στο χώρο, όπου προηγουμένως είχαν τοποθετήσει τον φωτεινό στόχο δείχνοντας το Υ.Ε.Ε. τους στη θέση ηρεμίας (κι όχι το νέο Υ.Ε.Ε. που πιθανώς να ήταν διαφορετικό). Η διαφορά δηλαδή μεταξύ των δύο μέσων τιμών του Υ.Ε.Ε. (σε θέση ηρεμίας και μετά την περιστροφή) ιδανικά θα έπρεπε να είναι πάντοτε μηδέν ανεξάρτητα από το είδος του ερεθίσματος. Τα αποτελέσματα παρουσιάζονται (μαζί για τις δύο κατευθύνσεις, αφού δεν διαπιστώθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ τους) στον Πίνακα 4A και στο σχήμα 7 (νέφη).

Μετά από την εφαρμογή ενός αισουσαίου ερεθίσματος διάρκειας 1.25s (0.8Hz) και πλάτους 16° προς τα δεξιά ο μέσος όρος της απάντησης ήταν 1.8° προς την πλευρά της περιστροφής (προς τα δεξιά). Αυτό σημαίνει πως κατά μέσο όρο οι υγιείς μάρτυρες αναπαρήγαγαν με σχετική ακρίβεια το Υ.Ε.Ε. τους κατά την ηρεμία παρουσιάζοντας μια μικρή μόνο απόκλιση της απάντησής τους προς την πλευρά της νέας θέσης τους στο χώρο, αντιλήφθηκαν δηλαδή σωστά το μέγεθος της μετατόπισής τους. Μετά την εφαρμογή του ίδιου ερεθίσματος προς τα αριστερά η απάντηση ήταν -0.7° επίσης πολύ κοντά στο «ιδανικό 0». Με την εφαρμογή παρόμοιου ερεθίσματος διάρκειας 5s (0.2Hz) προς τα δεξιά ή αριστερά οι απαντήσεις ήταν 3.7° και -2.9° αντίστοιχα, αποκλίνοντας περισσότερο από πριν από το «ιδανικό 0», πάλι προς την πλευρά του ερεθίσματος (της νέας θέσης τους στο χώρο). Όταν η διάρκεια του ερεθίσματος έγινε ακόμη μεγαλύτερη (10s, 0.1Hz) οι

Πίνακας 4: Εκτιμήσεις της μετατόπισης του «ευθεία εμπρός» (Α, ως προς τον χώρο, Β, ως προς την κεφαλή και Γ, ως προς τον κορμό) υγιών μαρτύρων και ασθενών (μέσος όρος ± 1 τυπική απόκλιση) στο 2^ο πείραμα.

Α. ΧΩΡΟΣ

Ερέθισμα	ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ			ΑΥΧΕΝΙΚΟ			ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ & ΑΥΧΕΝΙΚΟ		
	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8
Συχνότητα (Hz)									
Υγιείς μάρτυρες	8.6±6.0°	3.3±5.8°	0.6±6.3°	11.1±6.7°	7.9±7.7°	0.9±3.8°	-1.9±5.8°	-2.1±3.8°	-2.1±3.5°
Ασθενείς	8.8±6.6°	7.1±6.6°	1.4±5.5°	11.4±7.9°	6.6±6.7°	1.0±3.3°	-1.1±6.2°	0.1±5.2°	-0.1±4.7°

Β. ΚΕΦΑΛΗ

Ερέθισμα	ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ			ΑΥΧΕΝΙΚΟ			ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ & ΑΥΧΕΝΙΚΟ		
	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8
Συχνότητα (Hz)									
Υγιείς μάρτυρες	15.0±3.8°	14.7±3.6°	15.1±2.9°	-1.1±5.3°	-1.3±5.2°	2.8±3.7°	16.7±5.1°	15.9±5.0°	16.2±5.5°
Ασθενείς	13.6±2.2°	16.0±2.9°	15.5±3.6°	-4.0±5.4°	-1.5±6.5°	0.6±5.3°	17.6±4.2°	17.7±4.4°	16.7±3.7°

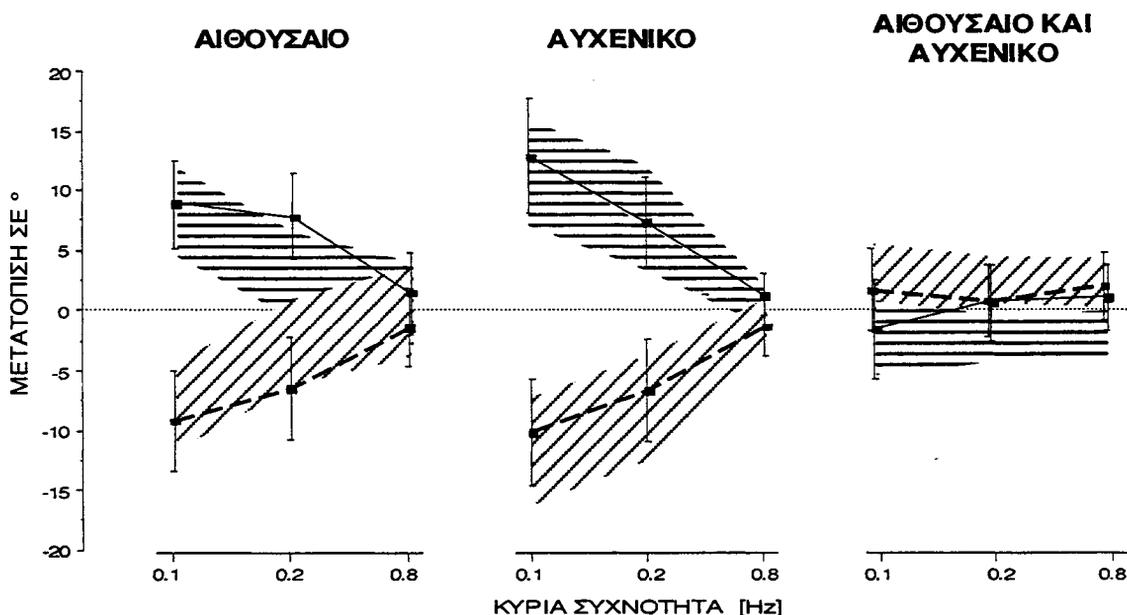
Γ. ΚΟΡΜΟΣ

Ερέθισμα	ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ			ΑΥΧΕΝΙΚΟ			ΑΙΘΟΥΣΑΙΟ & ΑΥΧΕΝΙΚΟ		
	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8	0.1	0.2	0.8
Συχνότητα (Hz)									
Υγιείς μάρτυρες	15.6±2.6°	15.9±3.2°	16.3±2.5°	14.2±3.4°	14.4±3.7°	15.6±3.2°	-0.3±5.1°	-0.8±4.6°	-1.4±4.3°
Ασθενείς	14.7±2.7°	16.2±3.3°	18.2±3.1°	14.6±2.9°	14.9±2.8°	15.5±2.5°	-1.7±3.5°	-1.3±2.9°	-1.6±3.3°

Οι εκτιμήσεις σε ερεθίσματα προς τις δυο κατευθύνσεις έχουν συνυπολογιστεί. Θετικές τιμές υποδηλώνουν μετατόπιση του «ευθεία εμπρός» προς την κατεύθυνση του περιστροφικού ερεθίσματος, ενώ αρνητικές μετατόπιση προς την αντίθετη από το ερέθισμα κατεύθυνση, (για τα αυχενικά ερεθίσματα η κατεύθυνση ορίσθηκε όπως και στο 1^ο πείραμα από την κατεύθυνση της μετατόπισης της κεφαλής ως προς τον κορμό).

απαντήσεις μετατοπίστηκαν ακόμη πιο κοντά προς τη νέα θέση των εξεταζομένων στο χώρο (9.8° και -7.4° προς τα δεξιά και αριστερά αντίστοιχα). Το σφάλμα δηλαδή (πραγματική - ιδανική απάντηση) αυξανόταν προοδευτικά με την διάρκεια της περιστροφής όντας 1.3° , 3.3° και 8.6° (κατά μέσο όρο και για τις δύο κατευθύνσεις) για τα ερεθίσματα διάρκειας 1.25s, 5s και 10s αντίστοιχα. Με άλλα λόγια η αντίληψη των υγιών μαρτύρων όσον αφορά τη μετατόπισή τους στο χώρο και άρα η ικανότητα τους να αναπαράγουν το (προ της περιστροφής) Υ.Ε.Ε. στο χώρο μειωνόταν σταδιακά με την αύξηση της διάρκειας των περιστροφών: όσο μεγαλύτερη ήταν η διάρκεια (όσο μικρότερη η ταχύτητα) τόσο μικρότερο ποσοστό της μετακίνησής τους στο χώρο αντιλαμβάνονταν.

ΕΥΘΕΙΑ ΩΣ ΠΡΟΣ ΤΟ ΧΩΡΟ



Σχήμα 7: Συγκεντρωτική απεικόνιση των αποτελεσμάτων του 2^{ου} πειράματος, για την οδηγία «ευθεία ως προς το χώρο» (Α). Τα νέφη αντιπροσωπεύουν τις απαντήσεις των φυσιολογικών μαρτύρων (με την οριζόντια διαγράμμιση στα προς τα δεξιά ερεθίσματα και με τη λοξή διαγράμμιση στα προς τα αριστερά ερεθίσματα). Τα όρια των νεφών αντιπροσωπεύουν το μέσο όρο των απαντήσεων στα ερεθίσματα και των τριών ταχυτήτων ± 1 τυπική απόκλιση. Οι απαντήσεις των ασθενών εμφανίζονται ως μαύρα τετράγωνα (ενωμένα με γραμμή για τις τρεις ταχύτητες, συνεχή για τα αντίπλευρα -δεξιά- ερεθίσματα και διακεκομμένη για τα ομόπλευρα), ενώ οι κάθετες γραμμές αντιπροσωπεύουν μια τυπική απόκλιση. Σε όλα τα ερεθίσματα οι απαντήσεις των ασθενών βρίσκονται ουσιαστικά εντός των νεφών, δεν διαφέρουν δηλαδή από αυτές των φυσιολογικών μαρτύρων.

Μετά την εφαρμογή αμιγώς αυχενικών ερεθισμάτων (περιστροφή μόνο του κορμού κάτω από την ακίνητη κεφαλή) τα αποτελέσματα ήταν παρόμοια με αυτά που περιγράψαμε μετά την εφαρμογή αμιγώς αιθουσαίων ερεθισμάτων: μετά από

περιστροφή διάρκειας 1.25s (0.8Hz) η μέση απάντηση των μαρτύρων και για τις δύο κατευθύνσεις μαζί ήταν 0.93° (πολύ κοντά στο ιδανικό μηδέν). Όταν όμως η διάρκεια της περιστροφής μεγάλωνε οι απαντήσεις τους μετατοπίζονταν από το ιδανικό μηδέν προς τη νέα θέση του κορμού στο χώρο (7.86° και 11.04° για ερεθίσματα διάρκειας 5 και 10s αντίστοιχα). Αυτό εξηγείται ως εξής: όσο μεγάλωνε η διάρκεια του περιστροφικού ερεθίσματος τόσο περισσότερο οι εξεταζόμενοι υπόκειντο στην ψευδαίσθηση πως μετατοπίζεται η κεφαλή με τον κορμό να παραμένει σταθερός στο χώρο (ενώ συνέβαινε ακριβώς το αντίθετο). Έτσι όταν μετά την περιστροφή έπρεπε να αναπαράγουν το αρχικό Υ.Ε.Ε., μετακινούσαν το φωτεινό στόχο προς τον κορμό απομακρύνοντάς τον από την υποτιθέμενη νέα θέση της κεφαλής.

Με την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος (περιστροφή μόνο της κεφαλής) οι απαντήσεις των μαρτύρων ήταν ακριβείς και στις τρεις διάρκειες περιστροφής εμφανίζοντας μόνο μια τάση μικρής μετατόπισης από το ιδανικό προς κατεύθυνση αντίθετη από αυτή της περιστροφής της κεφαλής (που σημαίνει πως οι εξεταζόμενοι υπερεκτίμησαν ελαφρά την πραγματική μετατόπιση της κεφαλής τους στο χώρο). Έτσι η μέση απάντηση ήταν -2.06° , -1.92° και -1.94° μετά από ερεθίσματα διάρκειας 1.25, 5 και 10s αντίστοιχα (το αρνητικό πρόσημο σημαίνει πως η μετατόπισή ήταν προς την αντίθετη από την περιστροφή κατεύθυνση). Το σφάλμα δηλαδή που παρατηρήθηκε στα δύο προηγούμενα ερεθίσματα με την αύξηση της διάρκειας περιστροφής εξουδετερώθηκε με την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος.

β. Ασθενείς

Τα αποτελέσματα των ασθενών παρουσιάζονται εδώ (και στα τρία διαφορετικά μέρη του 2^{ου} Πειράματος) μετά την ομαλοποίησή τους (την αντιστροφή του προσίμου των απαντήσεων σε ερεθίσματα προς τα δεξιά και αριστερά στους ασθενείς με ραιβόκρानο προς τα δεξιά, όπως ακριβώς και στο 1^ο Πείραμα). Έτσι είναι σαν όλοι οι ασθενείς να είχαν ραιβόκρानο προς τα αριστερά και άρα τα προς τα αριστερά περιστροφικά ερεθίσματα ισοδυναμούν με ομόπλευρα, ενώ τα προς τα δεξιά με αντίπλευρα προς το ραιβόκρानο.

Σε θέση ηρεμίας η κεφαλή των ασθενών δεν ήταν σε απόλυτη αντιστοιχία με τη θέση του κορμού αλλά παρέμενε στραμμένη κατά μέσο όρο -5.0° προς την πλευρά του ραιβόκρानου. Στη θέση αυτή οι απαντήσεις των 12 ασθενών ως προς το Υ.Ε.Ε.

κυμαίνονταν από -3.8° έως 9.9° με μέσο όρο τις 2.1° (θετικές τιμές δηλώνουν απόκλιση προς τα δεξιά). Η τυπική απόκλιση των απαντήσεων (για όλες τις απαντήσεις και όλους τους ασθενείς μαζί) ήταν ± 4.1 ενώ η ακρίβειά τους ήταν 1.0° κατά μέσο.

Δεν υπήρχε διαφορά στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. στην ηρεμία μεταξύ των ασθενών και των υγιών μαρτύρων ($P=0.25$ στη δοκιμασία Mann-Whitney). Επιπλέον καμμία συσχέτιση δεν διαπιστώθηκε με την εφαρμογή της στατιστικής δοκιμασίας συσχέτισης του Pearson μεταξύ του Υ.Ε.Ε. και της κατεύθυνσης ή του βαθμού της απόκλισης της κεφαλής των ασθενών από τη μέση γραμμή τόσο στην ηρεμία ($\rho=0.23$, $P=0.5$) όσο και κατά την εξέταση ($\rho=0.48$, $P=0.1$).

Όπως χαρακτηριστικά φαίνεται στον Πίνακα 4Α και στο Σχήμα 7 οι απαντήσεις των ασθενών και στα τρία διαφορετικά περιστροφικά ερεθίσματα δεν διέφεραν από αυτές των φυσιολογικών: μετά από αιθουσαίο ή αυχενικό ερέθισμα διάρκειας 1.25s οι μέσοι όροι των απαντήσεων τους ήταν πολύ κοντά στο ιδανικό μηδέν, όταν όμως η διάρκεια της περιστροφής μεγάλωνε οι απαντήσεις τους σταδιακά μετατοπιζόνταν προς την κατεύθυνση της περιστροφής, ακολουθώντας αυτές των υγιών.

Με την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος οι απαντήσεις τους ήταν ακριβείς και στις τρεις διάρκειες περιστροφής εμφανίζοντας παρόμοια (αν και λίγο μικρότερη) τάση μικρής μετατόπισης από το ιδανικό προς κατεύθυνση αντίθετη από αυτή της περιστροφής της κεφαλής.

Όπως χαρακτηριστικά φαίνεται στο Σχήμα 7 σε κανένα σημείο η γραμμή του μέσου όρου των απαντήσεων των ασθενών (± 1 τυπική απόκλιση) δεν ξεπερνούσε τα όρια του «νέφους» των απαντήσεων (μέσοι όροι ± 1 τυπική απόκλιση) των υγιών μαρτύρων.

Η στατιστική δοκιμασία που χρησιμοποιήθηκε για την επεξεργασία των αποτελεσμάτων ήταν η ίδια όπως στο 1^ο Πείραμα (μια $3 \times 3 \times 2 \times 2$ πολυπαραγοντική ανάλυση μεταβλητότητας-factorial ANOVA). Στόχος ήταν να εκτιμηθεί η επίδραση των παραγόντων:

- α) περιστροφικό ερέθισμα (αιθουσαίο, αυχενικό, ή αιθουσαίο και αυχενικό),
- β) διάρκεια της περιστροφής (10, 5, 1.25s) και
- γ) κατεύθυνση της περιστροφής (αριστερά και δεξιά-ομόπλευρα και αντίπλευρα σε σχέση με τη φορά του ραιβόκρανου για τους ασθενείς)

στην εκτίμηση του «ευθεία εμπρός στο χώρο» στους εξεταζόμενους των δύο

διαφορετικών ομάδων (υγιείς μάρτυρες ή ασθενείς). Συνολικά δεν διαπιστώθηκε στατιστικά σημαντική διαφορά μεταξύ των δύο ομάδων. Μόνο η αλληλεπίδραση των παραγόντων περιστροφικό ερέθισμα και διάρκεια της περιστροφής αποδείχθηκε ιδιαίτερα σημαντική στατιστικά ($F=18.1$, με $P=0.0001$). Αυτό σημαίνει πως η μετατόπιση του «ευθεία εμπρός στο χώρο» τόσο των υγιών μαρτύρων όσο και των ασθενών ήταν διαφορετική ανάλογα με το είδος και τη διάρκεια του περιστροφικού ερεθίσματος χωρίς όμως καμμία διαφορά μεταξύ τους

B. «Ευθεία ως προς την κεφαλή».

α. Υγιείς μάρτυρες

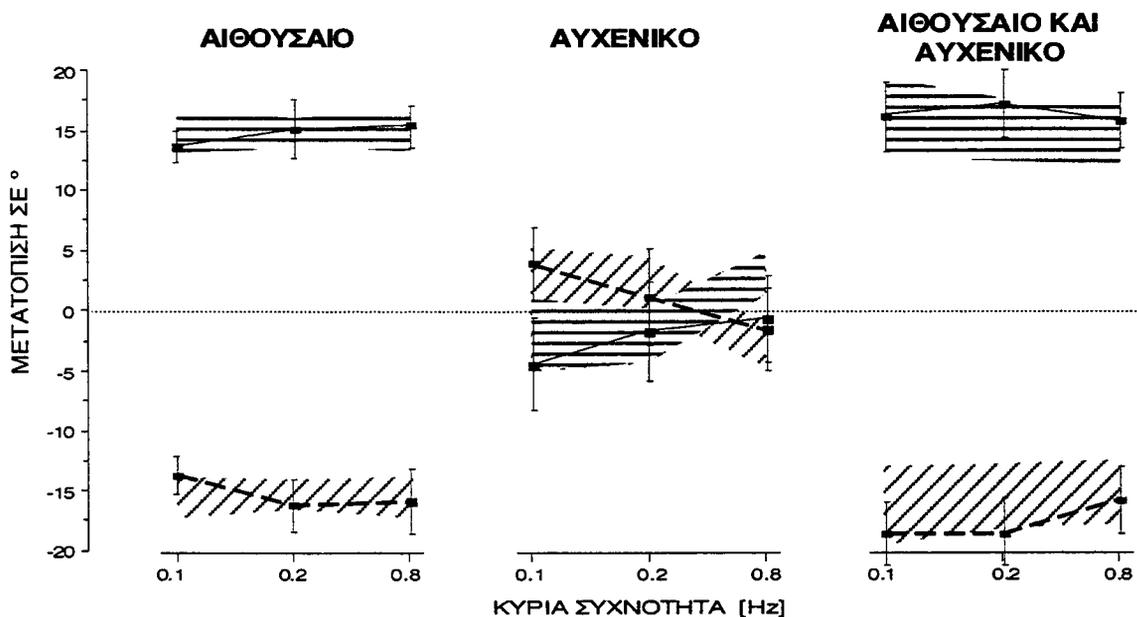
Σε θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των 12 υγιών μαρτύρων ως προς το «ευθεία εμπρός προς την κεφαλή» κυμαίνονταν από -2.1° έως 2.0° με μέσο όρο τις $0.7 \pm 1.2^\circ$. Η τυπική απόκλιση των απαντήσεων (για όλες τις απαντήσεις και όλους τους υγιείς μάρτυρες μαζί) ήταν ± 2.4 .

Μετά την εφαρμογή αιθουσαίου ή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος η κεφαλή μετατοπιζόταν στο χώρο κατά 16° και όπως φαίνεται στον Πίνακα 4B και στο Σχήμα 8 αντίστοιχα μετατοπιζόνταν και οι απαντήσεις των υγιών μαρτύρων. Μετά την εφαρμογή αμιγώς αυχενικού ερεθίσματος η κεφαλή των εξεταζομένων παρέμενε αμετακίνητη στη θέση ηρεμίας. Κατ' αντιστοιχία και οι απαντήσεις τους παρέμεναν κοντά στο 0 εμφανίζοντας στις περιστροφές μεγαλύτερης διάρκειας μια μικρή τάση απόκλισης προς κατεύθυνση αντίθετη με αυτή της μετακίνησης του κορμού.

β. Ασθενείς

Στην ηρεμία η κεφαλή των ασθενών δεν ήταν σε απόλυτη αντιστοιχία με τη θέση του κορμού αλλά παρέμενε στραμμένη κατά μέσο όρο -5.0° προς την πλευρά του ραιβόκρανου. Στη θέση αυτή οι απαντήσεις των 12 ασθενών ως προς το Υ.Ε.Ε. κυμαίνονταν από -6.5° έως 11.4° με μέσο όρο $1.8 \pm 5.6^\circ$. Καμμία συσχέτιση δεν διαπιστώθηκε μεταξύ του Υ.Ε.Ε. και της κατεύθυνσης ή του βαθμού της παθολογικής απόκλισης της κεφαλής των ασθενών από τη μέση γραμμή (δοκιμασία του Pearson), τόσο στην ηρεμία, ($\rho=0.46$, $P=0.1$) όσο και κατά την εξέταση ($\rho=0.52$, $P=0.1$).

ΕΥΘΕΙΑ ΩΣ ΠΡΟΣ ΤΗΝ ΚΕΦΑΛΗ



Σχήμα 8: Συγκεντρωτική απεικόνιση των αποτελεσμάτων του 2^{ου} πειράματος, για την οδηγία «ευθεία ως προς την κεφαλή» (B). Οι απαντήσεις των υγιών μαρτύρων και των ασθενών παρουσιάζονται όπως ακριβώς στο σχήμα 7 (νέφη-τετράγωνα).

Μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων οι απαντήσεις των ασθενών ως προς το «ευθεία εμπρός προς την κεφαλή» ήταν παρόμοιες με αυτές των υγιών (Πίνακας 4B και Σχήμα 8). Καμμία στατιστικά σημαντική διαφορά δεν διαπιστώθηκε μεταξύ των δύο ομάδων με την χρήση της ίδιας στατιστικής δοκιμασίας (ANOVA). Μόνο η αλληλεπίδραση των παραγόντων **περιστροφικό ερέθισμα** και **διάρκεια της περιστροφής** αποδείχθηκε σημαντική στατιστικά ($F=9.27$, με $P=0.0001$). Αυτό σημαίνει πως η μετατόπιση του «ευθεία εμπρός ως προς την κεφαλή» τόσο των υγιών μαρτύρων όσο και των ασθενών ήταν διαφορετική ανάλογα με το είδος και τη διάρκεια του περιστροφικού ερεθίσματος χωρίς όμως καμμία διαφορά μεταξύ τους.

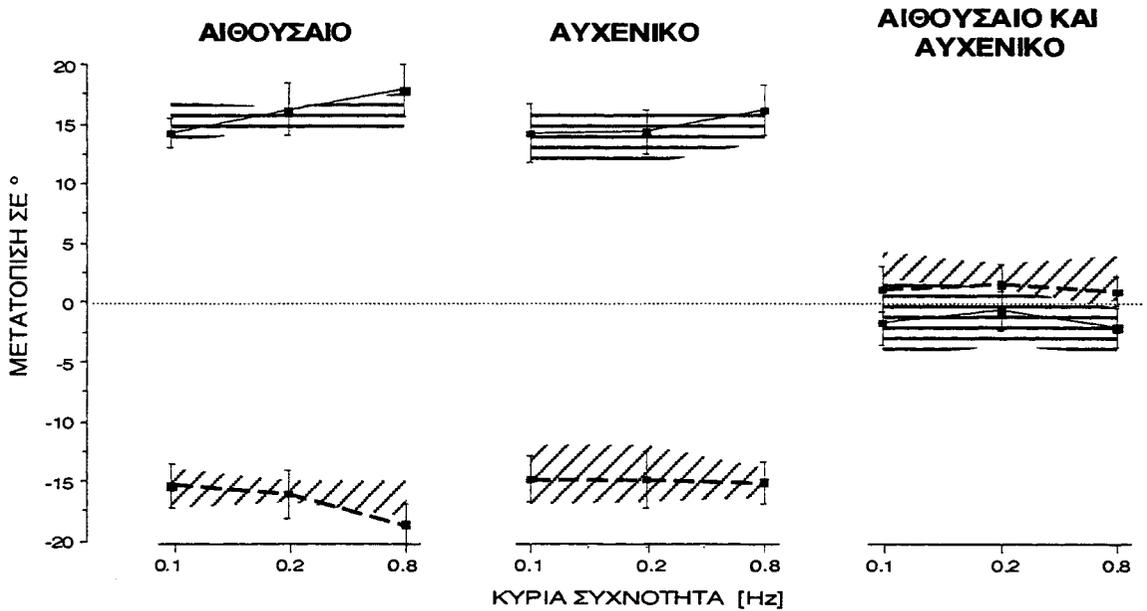
Γ. «Ευθεία ως προς τον κορμό».

α. Υγιείς μάρτυρες

Σε θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των 12 υγιών μαρτύρων ως προς το «ευθεία εμπρός προς τον κορμό» κυμαίνονταν από -3.2° έως 3.9° με μέσο όρο τις $0.8 \pm 2.2^\circ$. Η τυπική απόκλιση των απαντήσεων ήταν ± 2.2 .

Μετά την εφαρμογή αιθουσαίου ή αυχενικού ερεθίσματος ο κορμός μετατοπιζόταν στο χώρο κατά 16° και όπως φαίνεται στον Πίνακα 4Γ και στο Σχήμα 9 αντίστοιχα μετατοπιζόνταν και οι απαντήσεις των υγιών μαρτύρων. Μετά την εφαρμογή συνδυασμένου αιθουσαίου και αυχενικού ερεθίσματος ο κορμός των εξεταζομένων παρέμενε ακίνητος. Κατ' αντιστοιχία και οι απαντήσεις τους παρέμεναν κοντά στις 0° , εμφανίζοντας μια μικρή τάση απόκλισης προς κατεύθυνση αντίθετη με αυτή της μετακίνησης της κεφαλής.

ΕΥΘΕΙΑ ΩΣ ΠΡΟΣ ΤΟΝ ΚΟΡΜΟ



Σχήμα 9: Συγκεντρωτική απεικόνιση των αποτελεσμάτων του 2^{ου} πειράματος, για την οδηγία «ευθεία ως προς τον κορμό» (Γ). Οι απαντήσεις των υγιών μαρτύρων και των ασθενών παρουσιάζονται όπως ακριβώς στα σχήματα 7 και 8 (νέφη-τετράγωνα).

β. Ασθενείς

Στη θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των 12 ασθενών ως προς το «ευθεία εμπρός προς τον κορμό» εμφάνιζαν μεγαλύτερη διακύμανση από -5.8° ως 13.6° με μέσο όρο τις $2.6 \pm 5.1^\circ$ παραμένοντας ανεξάρτητη από την κατεύθυνση και τη βαρύτητα της απόκλισης της κεφαλής σε ηρεμία και κατά την καταγραφή. Η τυπική απόκλιση για όλες τις απαντήσεις και όλους τους ασθενείς μαζί ήταν $\pm 2^\circ$ παρόμοια με αυτή των υγιών ($\pm 2.2^\circ$).

Μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων οι απαντήσεις των ασθενών στο «ευθεία εμπρός ως προς τον κορμό» ήταν παρόμοιες με αυτές των

υγιών (Πίνακας 4Γ και Σχήμα 8Γ). Καμμία στατιστικά σημαντική διαφορά δεν διαπιστώθηκε μεταξύ των δύο ομάδων. Μόνο η αλληλεπίδραση των παραγόντων περιστροφικό ερέθισμα και διάρκεια περιστροφής αποδείχθηκε στατιστικά σημαντικός ($F=3.53$ με $P=0.01$).

Σύγκριση των «ευθεία εμπρός» στην ηρεμία υγιών μαρτύρων και ασθενών στις τρεις δοκιμασίες του 2^{ου} πειράματος.

Συγκρίναμε τις απαντήσεις για τα τρία «ευθεία εμπρός» στην ηρεμία (ως προς τον χώρο, την κεφαλή και τον κορμό) υγιών μαρτύρων και ασθενών. Χρησιμοποιήσαμε για το σκοπό αυτό μια 3 X 2 παραγοντική ανάλυση μεταβλητότητας (factorial ANOVA). Δεν διαπιστώσαμε στατιστικά σημαντικές διαφορές ή αλληλεπιδράσεις. Αυτό σημαίνει πως οι απαντήσεις των ασθενών για το Υ.Ε.Ε., το «ευθεία εμπρός» ως προς την κεφαλή και το «ευθεία εμπρός» ως προς τον κορμό στην ηρεμία ήταν παρόμοιες μεταξύ τους, αλλά και με εκείνες των υγιών μαρτύρων.

3^ο ΠΕΙΡΑΜΑ:

**Καταγραφή του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού
και αναζήτηση αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού σε ασθενείς
με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο.**

Αυτόματος αιθουσαίος νυσταγμός ανευρέθη σε δέκα από τους δεκαεπτά ασθενείς (ποσοστό 59%) και σε έναν μόνο από τους είκοσι υγείς μάρτυρες (5%). Σε οκτώ από αυτούς τους ασθενείς η βραδεία φάση του νυσταγμού ήταν προς την κατεύθυνση της παθολογικής στροφής της κεφαλής τους.

Στον Πίνακα 5 παρουσιάζονται συνοπτικά τα αποτελέσματα των δέκα ασθενών στους οποίους καταγράφηκε νυσταγμική απάντηση. Η ταχύτητα της βραδείας φάσης δεν ξεπερνούσε σε κανέναν από τους ασθενείς τις 3°/s. Ο δείκτης της νυσταγμικής ετοιμότητας ξεπερνούσε τα φυσιολογικά όρια σε δύο μόνο ασθενείς (A1 και A6). Η ανεύρεση και καταγραφή του αυτόματου νυσταγμού ήταν εφικτή, μετά από μικρό χρονικό διάστημα παραμονής των ασθενών σε απόλυτο σκοτάδι.

Πίνακας 5: Παρουσίαση των χαρακτηριστικών του νυσταγμού (κατεύθυνση, ταχύτητα) και του δείκτη νυσταγμικής ετοιμότητας των δέκα ασθενών με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο

Αύξων αριθμός ασθενούς	Ομάδα/ αρχικός αύξων αριθμός	Κατεύθυνση ραιβόκρानου	Κατεύθυνση βραδείας φάσης αυτόματου νυσταγμού	Ταχύτητα βραδείας φάσεως νυσταγμού (°/s)	Δείκτης νυσταγμικής ετοιμότητας (%)
1	A1	Αριστερά	Αριστερά	-2.5	-24.1
2	A2	Αριστερά	Αριστερά	-1.4	-6.6
3	A3	Δεξιά	Δεξιά	1.5	14.0
4	A4	Δεξιά	Δεξιά	0.8	4.0
5	A5	Αριστερά	Αριστερά	-1.9	-8.3
6	A6	Αριστερά	Αριστερά	-2.2	-39.7
7	A9	Αριστερά	Δεξιά	1.2	13.0
8	B8	Δεξιά	Δεξιά	2.6	10.2
9	B9	Αριστερά	Αριστερά	-0.7	-4.5
10	B10	Δεξιά	Αριστερά	1.1	2.0

Οι αρνητικές τιμές δηλώνουν κατεύθυνση προς τα αριστερά και οι θετικές προς τα δεξιά.

III. ΣΥΖΗΤΗΣΗ

Είναι ή όχι διαταραγμένα τα αισθητικά συστήματα που εξυπηρετούν τον προσανατολισμό ⁽⁵⁵⁾ στους ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο; Η συμμετρία τους μελετήθηκε αρχικά με τη διενέργεια του 1^{ου} πειράματος μέσω της εκτίμησης του υποκειμενικού «ευθεία εμπρός» (Υ.Ε.Ε.). Τα αποτελέσματα του 1^{ου} πειράματος δείχνουν πως με την κεφαλή και τον κορμό σε θέση ηρεμίας οι εκτιμήσεις του Υ.Ε.Ε. των ασθενών ποικίλαν σε σχέση με την μέση γραμμή αλλά με παρόμοιο τρόπο όπως των φυσιολογικών μαρτύρων. Φαίνεται από αυτό πως οι εκτιμήσεις του Υ.Ε.Ε. των ασθενών δεν παρεκτοπίστηκαν από την υποτιθέμενη ασυμμετρία της εισόδου των αισθητικών συστημάτων εξ' αιτίας του ραιβόκρανου. Επίσης συμμετρικότητα στις εκτιμήσεις των ασθενών βρέθηκε και μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων (αιθουσαίων και αυχενικών) προς τις δυο κατευθύνσεις. Απεναντίας παρατηρήθηκε διαφορά στις εκτιμήσεις υγιών και ασθενών στις περιπτώσεις που το περιστροφικό ερέθισμα προκάλεσε διαχωρισμό της θέσης της κεφαλής και του κορμού στο χώρο: ενώ το Υ.Ε.Ε. των υγιών μαρτύρων συνέπιπτε με τη νέα θέση της κεφαλής το Υ.Ε.Ε. των ασθενών ήταν σημαντικά παρεκτοπισμένο από τη θέση της κεφαλής προς τη θέση του κορμού.

Σε υγιείς μάρτυρες οι εκτιμήσεις του Υ.Ε.Ε. στο σκοτάδι με την κεφαλή και τον κορμό σε θέση ηρεμίας δεν είναι απολύτως ακριβείς αλλά είναι διεσπαρμένες γύρω από την μέση γραμμή (αντικειμενικό «ευθεία εμπρός», 0°), εμφανίζοντας ιδιοσυγκρασιακές αποκλίσεις ⁽⁸⁰⁾. Στις περιπτώσεις που οι θέσεις της κεφαλής και του κορμού διαχωρίζονται μεταξύ τους, το Υ.Ε.Ε. συμπίπτει μάλλον με τη θέση της κεφαλής παρά με αυτή του κορμού ⁽⁸⁰⁾.

Είναι διαπιστωμένο πως στην εκτίμηση του Υ.Ε.Ε. συμμετέχουν οι είσοδοι από τον αμφιβληστροειδή (το είδωλο των οπτικών αντικειμένων) και το οφθαλμοκινητικό σύστημα ⁽⁵¹⁾. Η σύνδεση των εισόδων αυτών και της κεφαλής είναι δεδομένη μια και η κεφαλή αποτελεί τη βάση στην οποία εδράζονται οι οφθαλμοί. Σε λειτουργικό επίπεδο η στενή σύνδεση κεφαλής-οφθαλμών διαφαίνεται τόσο στις αντανακλαστικές κινήσεις των οφθαλμών (αιθουσο-οφθαλμικό και αυχeno-οφθαλμικό αντανακλαστικό) όσο και στην αλληλεπίδραση

του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα στην αντίληψη της μετατόπισης και της θέσης οπτικών αντικειμένων στο χώρο (79,80,81). Σε φυσιολογικές συνθήκες το Υ.Ε.Ε. παραμένει σε συμφωνία με τη μέση γραμμή της κεφαλής μετά από αιθουσαία και αυχενικά ερεθίσματα ενώ ασυμμετρίες στην είσοδο του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα μετά από οξείες βλάβες ή εφαρμογή μη φυσιολογικών ερεθισμάτων (π.χ. δόνηση των αυχενικών μυών) οδηγεί σε σημαντική απόκλιση του Υ.Ε.Ε. (βλέπε ΓΕΝΙΚΟ ΜΕΡΟΣ).

Στην αρχή θα συζητήσουμε τις απαντήσεις των ασθενών στην ηρεμία. Τυπικά στους ασθενείς αυτούς η θέση της κεφαλής τους δεν είναι σταθερή. Αντίθετα η παθολογική της απόκλιση εμφανίζει σημαντική ημερήσια διακύμανση εξαρτώμενη από διάφορους παράγοντες (9). Κατά την διάρκεια των καταγραφών (στην 1^η και τη 2^η σειρά πειραμάτων) τοποθετούσαμε την κεφαλή των ασθενών σε σταθερή θέση, με τη βοήθεια του ειδικού οδοντιατρικού προπλάσματος και της συσκευής στήριξης της κεφαλής, πλησιάζοντάς την έτσι κοντά στη μέση γραμμή (από μια κατά μέσο όρο απόκλιση 20° κατά τη μέτρηση προ της καταγραφής σε 6° κατά τη διάρκεια της καταγραφής- 5° στους ασθενείς της δεύτερης ομάδας). Παρ' όλο που η θέση δεν ήταν η ιδανική για τους ασθενείς η ακρίβεια των απαντήσεων καθώς και η τυπική απόκλισή τους μεταξύ των ασθενών ήταν παρόμοιες με αυτές των υγιών μαρτύρων. Τα φυσιολογικά αποτελέσματα των εκτιμήσεων του Υ.Ε.Ε. των ασθενών του 1^{ου} πειράματος στην ηρεμία επαναλήφθηκαν και στους ασθενείς της 2^{ης} σειράς πειραμάτων (στη δοκιμασία «ευθεία ως προς τον χώρο»). Το Υ.Ε.Ε. των ασθενών παρουσίαζε παρόμοια διασπορά γύρω από τη μέση γραμμή, όπως και αυτό των φυσιολογικών μαρτύρων. Δεν υπήρχε συσχέτιση μεταξύ των απαντήσεων και της κατεύθυνσης ή του βαθμού απόκλισης της κεφαλής τόσο πριν όσο και κατά την διάρκεια των καταγραφών.

Φυσιολογικά (συγκρίσιμα με αυτά των υγιών μαρτύρων) ήταν και τα αποτελέσματα των ασθενών όσον αφορά το «ευθεία ως προς τον κορμό» και «ευθεία ως προς την κεφαλή» σε θέση ηρεμίας. Αξιοσημείωτο είναι το γεγονός πως και στις τρεις δοκιμασίες της 2^{ης} σειράς πειραμάτων σε θέση ηρεμίας οι απαντήσεις των ασθενών ήταν ίδιες σχεδόν μεταξύ τους. Κι ενώ στο «ευθεία ως προς τον χώρο» και «ως προς τον κορμό» οι απαντήσεις αυτές συνέπιπταν με το

αντικειμενικό «ευθεία εμπρός», στη δοκιμασία «ευθεία ως προς την κεφαλή» οι απαντήσεις τους δεν συνέπιπταν με την πραγματική θέση της κεφαλής στο χώρο, αλλά με αυτή του κορμού. Το εύρημα αυτό έρχεται σε πλήρη συμφωνία και με τις απαντήσεις των ασθενών στο Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας στο 1^ο πείραμα, οι οποίες δεν δυνέπιπταν με τη θέση της κεφαλής τους όπως στους φυσιολογικούς μάρτυρες αλλά ήταν φανερά παρεκτοπισμένες προς την κατεύθυνση του κορμού τους. Φαίνεται λοιπόν πως για τον υπολογισμό του «ευθεία εμπρός» οι ασθενείς δεν λαμβάνουν υπ' όψιν την θέση της κεφαλής τους.

Μετά την εφαρμογή των περιστροφικών αιθουσαίων ερεθισμάτων και προς τις δυο κατευθύνσεις, κατά τη διάρκεια του 1ου πειράματος, οι εκτιμήσεις των ασθενών ήταν συμμετρικές και φυσιολογικές. Απεναντίας παρατηρήθηκε διαφορά στις εκτιμήσεις υγιών και ασθενών στις περιπτώσεις που το περιστροφικό ερέθισμα προκάλεσε διαχωρισμό της θέσης της κεφαλής και του κορμού στο χώρο (αυχενικό ή συνδυασμένο αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα): ενώ το Υ.Ε.Ε. των υγιών μαρτύρων συνέπιπτε με τη νέα θέση της κεφαλής το Υ.Ε.Ε. των ασθενών ήταν σημαντικά παρεκτοπισμένο από τη θέση της κεφαλής προς τη θέση του κορμού. Και στις περιπτώσεις αυτές όμως οι εκτιμήσεις των ασθενών παρέμεναν συμμετρικές.

Θα μπορούσε βέβαια κάποιος να ισχυρισθεί πως οι ασθενείς απλώς αγνοούν το αιθουσαίο σήμα, αφού και ασθενείς χωρίς αιθουσαία λειτουργία υπολογίζουν αποτελεσματικά στις ίδιες πειραματικές συνθήκες το Υ.Ε.Ε. τους υιοθετώντας τον κορμό ως σύστημα αναφοράς για τον προσανατολισμό⁽⁸⁰⁾. Παρόμοια εξήγηση θα μπορούσε να εξηγήει τα αποτελέσματά μας και στα ερεθίσματα όπου ερεθιζόταν το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα. Μάλιστα τέτοια εξήγηση (μειωμένος ρόλος του) έχει προταθεί για το ιδιοδεκτικό σήμα του αυχένα σε μελέτη ελέγχου της στάσης σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο⁽⁹¹⁾. Πραγματικά, με δεδομένο πως κεφαλή και κορμός συνδέονται μέσω του αυχένα θα ανέμενε κανείς κάποια ανωμαλία στην είσοδο από το ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα (π.χ. χαμηλό συντελεστή ενίσχυσης).

Παρόλα αυτά τα αποτελέσματα της 2^{ης} σειράς των πειραμάτων συνηγορούν για το αντίθετο: στις δοκιμασίες «ευθεία ως προς την κεφαλή» και «ευθεία ως προς τον

κορμό» (με τη χρησιμοποίηση της ίδιας μεθοδολογίας όπως και για το Υ.Ε.Ε.) εκτιμήσεις των ασθενών είναι φυσιολογικές και συμμετρικές. Αυτό σημαίνει πως ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο είναι σε θέση να χρησιμοποιήσουν αποτελεσματικά τις αισθητικές πληροφορίες που τους παρέχει το αιθουσαίο και ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα και, με βάση αυτές τις πληροφορίες να εκτιμήσουν κάθε φορά σωστά τη θέση τόσο της κεφαλής τους όσο και του κορμού τους στο χώρο. Βέβαια για την σωστή τοποθέτηση ενός οπτικού αντικειμένου «ευθεία ως προς την κεφαλή» δεν απαιτείται η χρήση του σήματος του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα. Αρκεί ο συνδυασμός του σήματος του αντικειμένου στα αμφιβληστροειδή και αυτό της θέσης των οφθαλμών στην κεφαλή. Αντίθετα για το προσδιορισμό του «ευθεία ως προς τον κορμό» απαιτείται η χρήση του σήματος του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα. Αρα αφού οι απαντήσεις των ασθενών στην αυτή τη δοκιμασία είναι φυσιολογικές ο συντελεστής ενίσχυσης του αυχενικού σήματος πρέπει να είναι κοντά στη μονάδα ενισχύοντας την άποψή μας πως ο είσοδος των αισθητικών συστημάτων στους ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο δεν ευθύνεται για την ασυμμετρία στη θέση της κεφαλής. Σε αυτό συμφωνούν και τα ευρήματα των Gruenewald και συνεργατών που ερεθίζοντας με δόνηση μυϊκού ατράκτους του τένοντα του δικέφαλου βραχιόνιου σε ασθενείς με εστιακή δυστονία βρήκαν πως τα προσαγωγά Ia σήματα μπορούν αποτελεσματικά να χρησιμοποιηθούν για την εκτίμηση της θέσης, (όχι όμως της κίνησης) του αντιβραχίου στο χώρο (88).

Φυσιολογικά και συμμετρικά αποτελέσματα καταγράφησαν και στη δοκιμασία «ευθεία ως προς τον χώρο». Μάλιστα, κατά τη διάρκεια αυχενικών ερεθισμάτων μεγάλης διάρκειας οι ασθενείς υπόκειντο στην ίδια όπως και οι φυσιολογικοί μάρτυρες ψευδαίσθηση πως μετατοπίζεται η κεφαλή με τον κορμό να παραμένει σταθερός στο χώρο (ενώ συνέβαινε ακριβώς το αντίθετο). Αυτό το «αυχενικό σφάλμα» σφάλμα, ίδιο με των φυσιολογικών, υποστηρίζει περαιτέρω πως και οι δυναμικές παράμετροι του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα είναι παρόμοιες σε ασθενείς και υγιείς.

Συνοψίζοντας, η απουσία συσχέτισης του Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας με τη θέση της κεφαλής στους ασθενείς και η συμμετρικότητα των απαντήσεών τους τόσο στην ηρεμία όσο και μετά την εφαρμογή των περιστροφικών ερεθισμάτων είναι

βασικά μας ευρήματα. Προτείνουμε δυο μηχανισμούς για την εξήγηση αυτών των ευρημάτων στους ασθενείς:

- α) κεντρική αντιστάθμιση που επαναφέρει τη συμμετρία των προσαγωγών (αισθητικών) σημάτων και
- β) αναδιοργάνωση (προσαρμογή) του εγωκεντρικού συστήματος αναφοράς για το Υ.Ε.Ε. με τη δημιουργία της αντίληψης πως η κεφαλή παραμένει σε ευθεία πάνω στον κορμό.

Φαίνεται πραγματικά πως η χρονίως ασύμμετρη θέση της κεφαλής στους ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο σχετίζεται με μια ασυμμετρία στα προσαγωγά αισουσαία και ιδιοδεκτικά αυχενικά σήματα. Όταν όμως τα σήματα αυτά, που φθάνουν έτσι (ασύμμετρα) στο Κ.Ν.Σ., υπόκεινται σε επεξεργασία από ανώτερα κέντρα όπου συντελείται η διαμόρφωση του εγωκεντρικού συστήματος αναφοράς για τον προσανατολισμό και ο καθορισμός της κινητικής συμπεριφοράς, η ασυμμετρία αυτή κατά κάποιο τρόπο «διορθώνεται» (αντισταθμίζεται). Στο επίπεδο αυτό μπορεί να επιλεγεί ως κέντρο αναφοράς είτε η κεφαλή είτε ο κορμός ανάλογα με τις συνθήκες. Έχει αποδειχθεί πως η θέση της κεφαλής είναι σημαντική παράμετρος για τον προσανατολισμό στο χώρο ⁽⁹⁵⁾. Εάν οι ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο βασίζονταν κατά τη διάρκεια της βάδισης για παράδειγμα στη θέση της κεφαλής, θα έπρεπε να αποκλίνουν από την αρχική κατεύθυνση, γεγονός που δεν συμβαίνει. Φαίνεται λοιπόν πως το Κ.Ν.Σ. λύνει το πρόβλημα της χρόνιας απόκλισης της κεφαλής, τουλάχιστον όσον αφορά τη λειτουργία του προσανατολισμού και τον καθορισμό της κινητικής συμπεριφοράς, προσαρμοζόμενο σε αυτή και την «μηδενίζει» δημιουργώντας την αντίληψη πως η κεφαλή παραμένει σε ευθεία πάνω στον κορμό. Οι παραπάνω μηχανισμοί εξηγούν τόσο τις φυσιολογικές και συμμετρικές απαντήσεις των ασθενών μετά τα περιστροφικά ερεθίσματα (η όποια ασυμμετρία των προσαγωγών αισουσαίων και ιδιοδεκτικών αυχενικών σημάτων έχει αντισταθμισθεί σε κεντρικό επίπεδο) όσο και την απουσία συσχέτισης του Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας με την πραγματική θέση της κεφαλής τους (θεωρούν πως η κεφαλή είναι σε ευθεία πάνω στον κορμό).

Η πρότασή μας αυτή υποστηρίζεται και από μια πρόσφατη μελέτη των Naumann και συνεργατών ⁽⁹⁶⁾, στην οποία προσπάθησαν χρησιμοποιώντας PET να εξηγήσουν το μηχανισμό μέσω του οποίου αισθητικά tricks (*geste antagonistique*) βελτιώνουν την παθολογική απόκλιση της κεφαλής σε αυτούς τους ασθενείς. Οι ερευνητές

υποστηρίζουν πως οι ασθενείς έχουν προσαρμοστεί σε μια νέα «ισορροπία», θεωρώντας «φυσιολογική» την χρονίως αποκλίνουσα θέση της κεφαλής τους. Όταν λοιπόν εφαρμόζουν το αισθητικό trick (άγγιγμα της παρειάς) προκαλείται διαταραχή αυτής της «ισορροπίας», γίνεται δηλαδή αντιληπτή ως προσπάθεια μετακίνησης της κεφαλής σε νέα, «έκκεντρη» θέση, με τελικό αποτέλεσμα τη μείωση της δραστηριότητας του κινητικού φλοιού και βελτίωση της παθολογικής της απόκλισης.

Οι παραπάνω μηχανισμοί μπορούν να εξεγήσουν και τα ευρήματα άλλων μελετών:σε δυο ψυχοφυσικές μελέτες οι Αναστασόπουλος και συνεργάτες ζήτησαν από ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκραιο να εκτιμήσουν κατά τη διάρκεια περιστροφής τους την είσοδο και την έξοδο τους από την όρθια θέση⁽⁹³⁾. Επίσης να τοποθετήσουν σε κάθετη θέση μία φωτεινή ευθεία γραμμή που προβαλλόταν εμπρός τους ή με τέτοιο τρόπο, ώστε να συμπίπτει με τον επιμήκη άξονα του προσώπου τους⁽⁹⁴⁾. Οι ασθενείς δεν χρησιμοποίησαν την πραγματική θέση της κεφαλής ως κέντρο αναφοράς όπως έκαναν οι υγιείς μάρτυρες αλλά τον επιμήκη άξονα του κορμού τους.

Σε μια άλλη μελέτη ελέγχου της στάσης του σώματος ⁽⁹¹⁾ χρησιμοποιήθηκε κρεθισμός του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα με δόνηση σε ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκραιο σε όρθια στάση καθώς και σε υγιείς μάρτυρες που είχαν λάβει ως οδηγία να διατηρούν την κεφαλή τους στραμμένη. Η θέση της κεφαλής ελάχιστα επηρέασε τις αντιδράσεις των ασθενών στη δόνηση αντίθετα με αυτές των φυσιολογικών που ήταν φανερά επηρεασμένες από τη θέση της κεφαλής.

Τα παραπάνω μας οδηγούν στη διαπίστωση πως υπάρχει μια συμμετρική διαταραχή στους ασθενείς αυτούς γεγονός που έρχεται σε συμφωνία με τα αποτελέσματα μιας σειράς μελετών:συμμετρική διαταραχή βρέθηκε λοιπόν σε μελέτες ψυχοφυσικές ^(93,94), νευροφυσιολογικές ^(22,32,91), νευροαπεικονιστικές ⁽¹⁷⁾ καθώς και σε μελέτες μέτρησης της εγκεφαλικής αιματικής ροής ⁽³⁰⁾.

Δεν μπορούμε να αποκλείσουμε εντελώς την πιθανότητα τα αποτελέσματά μας να έχουν σε ένα βαθμό επηρεασθεί από τις εγχύσεις της τοξίνης της αλλαντίασης που είχαν προηγηθεί στους ασθενείς μας από τη στιγμή που είναι γνωστό πως η τοξίνη επηρεάζει το ρυθμό εκφορτίσεων από τις μυϊκές ατράκτους και οδηγεί σε

ατροφία των ενδοκαψικών μυϊκών ινών (97,98). Αποκλείουμε παρ' όλα αυτά οξεία επίδραση της τοξίνης αφού οι μετρήσεις γίνονταν τουλάχιστον τρεις μήνες μετά την τελευταία χορήγησή της, δεν μπορούμε να αποκλείσουμε όμως χρόνιες, άγνωστες ακόμη επιδράσεις της. Αξιοσημείωτο είναι πάντως πως τα αποτελέσματα στον ασθενή του 1^{ου} πειράματος που δεν είχε λάβει ποτέ πριν θεραπεία με την τοξίνη ήταν τα ίδια ουσιαστικά με αυτά των υπολοίπων ασθενών. Επίσης, οι ακριβείς απαντήσεις των ασθενών στη δοκιμασία «ευθεία ως προς τον κορμό» που προϋποθέτουν φυσιολογική είσοδο από τους ιδιοδεκτικούς υποδοχείς του αυχένα καθώς και οι αντιδράσεις στον ερεθισμό με δόνηση του αυχένα ασθενών που βρισκόταν σε θεραπεία με την τοξίνη⁽⁹¹⁾ προσφέρουν ισχυρές ενδείξεις πως τα αποτελέσματά μας δεν επηρεάστηκαν από αυτή. Η άποψή μας αυτή ενισχύεται και από την πρόσφατη μελέτη των Rome και Grunewald, που μελετώντας σε δύο ομάδες ασθενών με εστιακή δυστονία του άνω άκρου (μόνο στους ασθενείς της μιας χορηγήιτο τοξίνη) την εκτίμηση της από δόνηση προκαλούμενης μετακίνησης δεν βρήκαν μεταξύ τους διαφορές (89).

Η ανεύρεση αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού σε ένα σημαντικό ποσοστό ασθενών με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο (35) αμφισβητήθηκε από άλλους ερευνητές (99), οι οποίοι όρισαν πιο αυστηρά κριτήρια (ταχύτητα της βραδείας φάσης του νυσταγμού μεγαλύτερη από 6°/s). Μεταξύ των ασθενών των δύο δικών μας ομάδων διαπιστώθηκε η ύπαρξη ήπιου αυτόματου νυσταγμού σε ποσοστό 60% περίπου με την ταχύτητα της βραδείας του φάσης να παραμένει σταθερά μικρότερη από 6°/s (μικρότερη και από 3°/s, Πίνακας 5) προς την κατεύθυνση του ραιβόκρανου. Εμφανίστηκε μετά από μικρό χρονικό διάστημα παραμονής των ασθενών σε απόλυτο σκοτάδι. Αυτό ίσως εξηγεί, γιατί δεν επηρέασε τις εκτιμήσεις τους ως προς το Υ.Ε.Ε.. Δεν θεωρούμε πιθανό πως αυτή η ήπια ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου έχει σημαντικές λειτουργικές συνέπειες για τους ασθενείς. Αυτό αποδεικνύεται και από το ότι δεν βρέθηκε σημαντική πλευρική απόκλιση του δείκτη νυσταγμικής ετοιμότητας του αιθουσο-οφθαλμικού αντανακλαστικού στους ασθενείς ενώ επιπρόσθετα και οι απαντήσεις τους μετά εφαρμογή αμιγώς αιθουσαίων ερεθισμάτων ήταν πάντα συμμετρικές προς τις δύο κατευθύνσεις. Το πού οφείλεται η ύπαρξη του νυσταγμού παραμένει αναπάντητο ερώτημα. Δεν

φαίνεται να σχετίζεται με παθολογικό αυχENO-οφθαλμικό αντανακλαστικό (100) ούτε να συνδέεται στενά με την παθολογικά στραμμένη κεφαλή (36). Δεν διαπιστώσαμε στους ασθενείς μας την ύπαρξη αυξημένης αντιδραστικότητας του αιθουσαίου οργάνου όπως αναφέρεται από άλλους ερευνητές (99).

IV. ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ

Τα συμπεράσματα που προκύπτουν από το σύνολο των πειραμάτων της παρούσας μελέτης συνοψίζονται ως εξής:

- Το Υ.Ε.Ε. των ασθενών στην ηρεμία δεν διέφερε από αυτό των φυσιολογικών κατά μέσο όρο όντας ανεξάρτητο από την κατεύθυνση και την βαρύτητα της παθολογικής θέσης της κεφαλής.
- Η συμμετρικότητα των απαντήσεων των ασθενών μετά από αιθουσαία ή αυχενικά ερεθίσματα συνηγορεί είτε για συμμετρικότητα της εισόδου των αισθητικών αυτών συστημάτων στους ασθενείς είτε για κεντρική τους αντιστάθμιση που επαναφέρει τη συμμετρία των προσαγωγών σημάτων.
- Η εκτίμηση του «ευθεία εμπρός» με τη χρήση χωροκεντρικών ή σωματοκεντρικών συστημάτων αναφοράς είναι φυσιολογική και συμμετρική στην ομάδα των ασθενών, υποστηρίζοντας περαιτέρω πως η είσοδος των αισθητικών συστημάτων στους ασθενείς με ιδιοπαθές ραιβόκρανο δεν ευθύνεται για την ασυμμετρία στη θέση της κεφαλής.
- Το εγωκεντρικό σύστημα αναφοράς των ασθενών για τον προσανατολισμό έχει προσαρμοσθεί με τη δημιουργία της αντίληψης πως η, χρονίως παθολογικά στραμμένη κεφαλή, βρίσκεται ευθεία πάνω στον κορμό.
- Η ήπια ασυμμετρία του αιθουσαίου τόνου που ανευρέθη σε σημαντικό ποσοστό των ασθενών μας δεν φαίνεται να έχει σημαντικές λειτουργικές συνέπειες τουλάχιστον όσον αφορά τον προσανατολισμό.

ΜΕΛΕΤΗ ΤΟΥ ΠΡΟΣΑΝΑΤΟΛΙΣΜΟΥ ΣΤΟ ΧΩΡΟ ΚΑΙ ΤΗΣ ΟΦΘΑΛΜΟΚΙΝΗΤΙΚΟΤΗΤΑΣ ΣΕ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΜΕ ΙΔΙΟΠΑΘΕΣ ΣΠΑΣΜΩΔΙΚΟ ΡΑΙΒΟΚΡΑΝΟ

ΓΡΗΓΟΡΙΟΣ ΝΑΣΙΟΣ

Το ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο (ιδιοπαθής αυχενική δυστονία) είναι η πιο συχνή μορφή εστιακής δυστονίας στους ενήλικες. Παρ' όλα αυτά η παθοφυσιολογία του παραμένει ακόμη υποθετική. Κύριο χαρακτηριστικό του είναι η χρονίως παθολογική στάση της κεφαλής. Ως αποτέλεσμα οι είσοδοι του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος μπορεί να είναι ασύμμετρες. Γνωρίζοντας πως ο προσανατολισμός στο χώρο εξαρτάται σε σημαντικό βαθμό από τις πληροφορίες που μας παρέχουν τα δύο αυτά συστήματα εύλογα τίθεται το ερώτημα κατά πόσο οι ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρανο αντιλαμβάνονται τον περιβάλλοντα χώρο ασύμμετρα. Με βάση το κεντρικό αυτό ερώτημα σχεδιάστηκαν τα παρακάτω πειράματα:

Στο πρώτο πείραμα εξετάσαμε το υποκειμενικό «ευθεία εμπρός» (Υ.Ε.Ε.) δέκα ασθενών με ιδιοπαθές ραιβόκρανο στο σκοτάδι τόσο στην ηρεμία όσο και μετά την εφαρμογή διαφορετικής διάρκειας παροδικών περιστροφικών ερεθισμάτων, που είχαν ως αποτέλεσμα τη μετατόπιση του κορμού και της κεφαλής μαζί (αιθουσαίο ερέθισμα) ή μόνο του κορμού κάτω από την ακίνητη κεφαλή (αυχενικό ερέθισμα) ή μόνο της κεφαλής (αιθουσαίο και αυχενικό ερέθισμα) κατά 14° από τη θέση ηρεμίας. Τα αποτελέσματά τους συγκρίθηκαν με αυτά μιας ομάδας δώδεκα υγιών μαρτύρων.

Στο δεύτερο πείραμα επαναλάβαμε τρεις φορές την ίδια αλληλουχία ερεθισμάτων που χρησιμοποιήθηκε στο πρώτο πείραμα σε μια νέα ομάδα εξεταζομένων (δώδεκα ασθενών και δώδεκα υγιών μαρτύρων) ζητώντας τους να αναπαράγουν το Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας ως προς χώρο (i), ως προς την κεφαλή (ii) και ως προς τον κορμό τους (iii).

Στο τρίτο πείραμα αναζητήσαμε την ύπαρξη αυτόματου αιθουσαίου νυσταγμού στο σκοτάδι χρησιμοποιώντας την τεχνική της αντανάκλασης υπερυθρης ακτινοβολίας για την καταγραφή της οφθαλμοκινητικότητας σε δεκαπεντά από

τους είκοσι δύο ασθενείς των δύο προηγούμενων ομάδων, καθώς και σε είκοσι υγιείς μάρτυρες. Στη συνέχεια με την εφαρμογή παροδικών περιστροφών του εδράνου στο σκοτάδι έγινε καταγραφή του αιθουσοφθαλμικού αντανακλαστικού.

Τα αποτελέσματα του πρώτου πειράματος δείχνουν πως οι εκτιμήσεις του Υ.Ε.Ε. των ασθενών στην ηρεμία δεν διέφεραν από αυτές των υγιών και δεν συσχετιζόνταν με την κατεύθυνση και το βαθμό της απόκλισης της κεφαλής. Το ίδιο συνέβαινε και μετά την εφαρμογή αιθουσαίων ερεθισμάτων. Αντίθετα μετά από ερεθίσματα που είχαν ως αποτέλεσμα η θέση της κεφαλής και του κορμού στο χώρο να διαφέρουν (αυχενικά και συνδυασμένα αιθουσαία και αυχενικά ερεθίσματα) οι εκτιμήσεις του Υ.Ε.Ε. των ασθενών ήταν φανερά μετατοπισμένες προς τον κορμό, ενώ αυτές των υγιών παρέμεναν σε συμφωνία με τη θέση της κεφαλής τους. Φαίνεται από τα αποτελέσματα αυτά πως ο κορμός για τους ασθενείς αντιπροσωπεύει ένα πιο αξιόπιστο εγγκεντρικό σύστημα αναφοράς για τον προσανατολισμό στο χώρο.

Στο δεύτερη σειρά των πειραμάτων και στις τρεις καταστάσεις που εξετάστηκαν τα αποτελέσματα της ομάδας των ασθενών δεν διέφεραν σε τίποτε από αυτά της ομάδας των υγιών μαρτύρων. Τόσο η αναπαραγωγή του Υ.Ε.Ε. της ηρεμίας ως προς το χώρο όσο και ως προς την κεφαλή ή τον κορμό ήταν φυσιολογική και συμμετρική στους ασθενείς σε όλα τα περιστροφικά ερεθίσματα που χρησιμοποιήθηκαν. Αυτό σημαίνει πως οι πληροφορίες που παρέχουν το αιθουσαίο και του ιδιοδεκτικό σύστημα του αυχένα μπορούν να χρησιμοποιηθούν σωστά από τους ασθενείς.

Κατά την διάρκεια των καταγραφών της οφθαλμοκινητικότητας πράγματι αποκαλύφθηκε αυτόματος αιθουσαίος νυσταγμός σε δέκα από τους δεκαεπτά εξετασθέντες ασθενείς, ήταν όμως ασθενής με την ταχύτητα της βραδείας του φάσης να μην ξεπερνά τις $6^\circ/s$ σε κανέναν από αυτούς. Επιπλέον ο δείκτης της νυσταγμικής ετοιμότητας ξεπερνούσε τα φυσιολογικά όρια μόνο σε δύο από τους ασθενείς.

Συμπερασματικά όλα τα ευρήματα συνηγορούν στο ότι οι ασθενείς με ιδιοπαθές σπασμωδικό ραιβόκρानο μπορούν να χρησιμοποιήσουν αποτελεσματικά τις πληροφορίες του αιθουσαίου και του ιδιοδεκτικού συστήματος του αυχένα (και συνεπώς όποια ασυμμετρία αντισταθμίζεται σε κεντρικό επίπεδο) και πως η επιλογή του κορμού ως συστήματος αναφοράς για τον προσανατολισμό τους αποτελεί μηχανισμό προσαρμογής τους στο περιβάλλον, αφού η χρονίως παθολογικά στραμμένη κεφαλή δεν αποτελεί αξιόπιστη επιλογή.

VI. ABSTRACT

SPATIAL ORIENTATION AND EYE MOVEMENT RECORDINGS IN PATIENTS WITH IDIOPATHIC SPASMODIC TORTICOLLIS

GRIGORIOS NASIOS

Although idiopathic spasmodic torticollis (idiopathic cervical dystonia) is the most common form of adult-onset focal dystonia, its pathophysiology remains still far from being conclusive. A central point is the chronically abnormal head posture. As a result the vestibular and neck proprioceptive inputs could be asymmetrical. Since spatial perception depends strongly on vestibular and neck proprioceptive afferents one could ask whether spasmodic torticollis patients perceive their spatial environment asymmetrically.

In our first experiment we addressed this question by measuring patients' visual subjective straight-ahead (SSA) in the dark under various conditions, i.e. either in the primary position, or after well defined passive rotations of the head and/or the trunk: whole body rotation provided vestibular stimulation, trunk only rotation under the stationary head provided neck proprioceptive stimulation, and head rotation on the stationary trunk resulted in combined vestibular and neck proprioceptive stimulation.

In the second experimental series we repeated the same rotational stimuli sequence three times in another group of subjects, asking them to reproduce after the rotation their previous judged SSA position in space («space task»), and relative to the head («head task») and trunk («trunk task») mid-sagittal planes.

In the third experiment we looked for asymmetries in patients' vestibular tone by recording eye movements in the dark for possible spontaneous nystagmus and by measuring their vestibulo-ocular reflex during transient whole body rotations in the dark.

Our data revealed no differences in patients' SSA judgments in the primary position and after whole body displacements and no correlation with the direction and the degree of their head deviation. On the contrary, there was a clear shift of their SSA towards trunk midsagittal planes after rotations which resulted in a dissociation between head and trunk position, suggesting that there is a shift of the reference for the SSA from the head towards the trunk, probably because the trunk is a more reliable

egocentric reference than the chronically deviated head in the patients.

Estimating the SSA using space-centric or specific body-centric (head- or trunk-centric) frames of reference (in the second experimental series) patients showed no differences in respect to the normal subjects, with their responses being normal and symmetrical. These results further support that vestibular and neck proprioceptive inputs can be effectively used in patients with ST, perhaps because asymmetries in sensory inflow are compensated at central levels.

During eye movement recordings we did find a weak spontaneous nystagmus in the dark in 10 out of 17 patients measured. The peak velocity of its slow phase was never more than $6^\circ/\text{s}$. Additionally only in two of them the directional preponderance of the vestibulo-ocular reflex (VOR) exceeded the normal limits. This weak asymmetry of the vestibular tone did not influence patients' performance.

An overall conclusion could be that patients are able to use adequately the vestibular and neck proprioceptive signals for their spatial orientation, and that shifting of the egocentric reference for the SSA from the head to the trunk is an adaptive mechanism which modifies the internal notion of their head position and not a disease process.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Nutt JG, Muentner MD, Aronson A, Kurland LT, Melton LJ 3d. Epidemiology of focal and generalized dystonia in Rochester, Minnesota. *Mov Disord* 1988;3(3):188-94.
2. Nutt JG, Muentner MD, Melton LJ 3d, Aronson A, Kurland LT. Epidemiology of dystonia in Rochester, Minnesota. *Adv Neurol* 1988;50:361-5.
3. Fahn S. Concept and classification of dystonia. *Advances in Neurology*, 1988;1-8. New York:Raven.
4. Dauer WT, Burke RE, Greene P, Fahn S. Current concepts on the clinical features, aetiology and management of idiopathic cervical dystonia. *Brain* 1998;121:547-560.
5. Meige H, Feindel EC. *Tics and their treatment*. London:Appleton; 1907.
6. Cleveland SE. Personality dynamics in torticollis. *J Nerv Ment Dis* 1959;129:150-61.
7. Chan J, Brin MF, Fahn S. Idiopathic cervical dystonia:clinical characteristics. *Mov Disord* 1991;6(2):119-26.
8. Jancovic J, Leder S, Warner D, Schwartz K. Cervical dystonia:Clinical findings and associated movement disorders. *Neurology* 1991;41:1088-1091.
9. Jahanshahi M. Factors that ameliorate or aggravate spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;68(2):227-9.
10. Lowenstein DH, and Aminoff MJ. The clinical course of spasmodic torticollis. *Neurology* 1988;38(4):530-2.
11. Jahansahi M, Marion MH, Marsden CD. Natural History of Adult onset Idiopathic Torticollis. *Arch Neurol* 1990;47:548-552.
12. Suchowersky O, Calne DB. Non-dystonic causes of torticollis. *Adv Neurol* 1988;50:501-8.

13. Bronstein AM, Rudge P, Beechey AH. Spasmodic torticollis following unilateral VIII nerve lesions: neck EMG modulation in response to vestibular stimuli. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50(5):580-6.
14. Hallett M. The Neurophysiology of Dystonia. *Arch Neurol* 1998;55:601-3.
15. Hedreen JC, Zweig RM, DeLong MR, Whitehouse PJ, Price DL. Primary dystonias: A review of the pathology and suggestions for new directions of study. In: Fahn S, Marsden CD, Caine DB, editors. *Dystonia 2: Advances in Neurology*, vol 50. New York: Raven Press, 1988: 123-132.
16. Berardelli A, Rothwell JC, Hallett M, Thompson PD, Manfredi M, Marsden CD. The pathophysiology of primary dystonia. *Brain* 1998;121:1195-1212.
17. Schneider S, Feifel E, Ott D, Schumacher M, Lücking CH, Deuschl G. Prolonged MRI T2 times of the lentiform nucleus in idiopathic spasmodic torticollis. *Neurology* 1994;44:846-850.
18. Lehmann SM, Antonini A, Roelcke U, Maguire RP, Missimer J, Meyer M, Leenders KL. Cerebral Glucose Metabolism in patients with Spasmodic Torticollis. *Movement Disorders* 1997;12:704-708.
19. Naumann M, Pirker W, Reiners K, Lange KW, Becker G, Brucke T. Imaging the pre- and postsynaptic side of striatal dopaminergic synapses in idiopathic cervical dystonia: a SPECT study using [123I] epidepride and [123I] beta-CIT. *Movement Disorders* 1998;13(2):319-23.
20. Perlmutter JS, Tempel LW, Black KJ, Parkinson D, Todd RD. MPTP induces dystonia and parkinsonism. Clues to the pathophysiology of dystonia. *Neurology* 1997;49:1432-1438.
21. Rupniak N, Jenner P, Marsden CD. Acute dystonia induced by neuroleptic drugs. *Psychopharmacology (Berl)* 1986;88:403-419.
22. Deuschl G, Seifert C, Heinen F, Illert M, Lücking CH. Reciprocal inhibition of forearm flexor muscles in spasmodic torticollis. *J Neurol Sci* 1992;113:85-90.
23. Rothwell JC, Day BL, Obeso JA, Berardelli A, Marsden CD. Reciprocal inhibition between muscles of the human forearm in normal subjects and in patients with Idiopathic Torsion Dystonia. *Adv in Neurology* 1988;50:133-40.

24. Duane DD. Spasmodic torticollis. [Review]. *Adv Neurol* 1988;49:135-50.
25. Leube B, Rudnicki D, Ratzlaff T, Kessler KR, Benecke R, Auburger G. Idiopathic torsion dystonia: assignment of a gene to chromosome 18p in a German family with adult onset, autosomal dominant inheritance and purely focal distribution. *Hum Mol Genet* 1996;5:1673-7.
26. Leube B, Hendgen T, Kessler KR, Knapp M, Benecke R, Auburger G. Evidence for DYT7 being a common cause of cervical dystonia (torticollis) in Central Europe. *Am J Med Genet* 1997;5:529-32.
27. Jancovic J. Post-traumatic movement disorders: central and peripheral mechanisms. *Neurology* 1994;44:2006-2014.
28. Goldman S, Ahlskog JE. Posttraumatic cervical dystonia. *Mayo Clin Proc* 1993;68:443-8.
29. Byl N, Merzenich MM, Jenkins WM. A primate genesis model of focal dystonia and repetitive strain injury I. Learning-induced dedifferentiation of the representation of the hand in the primary somatosensory cortex in adult monkeys. *Neurology* 1996;47:508-520.
30. Tempel LW, Perlmutter JS. Abnormal vibration-induced cerebral blood flow responses in idiopathic dystonia. *Brain* 1990;113:691-707.
31. Tempel LW, Perlmutter JS. Abnormal cortical responses in patients with writer's cramp. *Neurology* 1993;43(11):2252-7.
32. Mazzini L, Zaccala M, Balzarini C. Abnormalities of somatosensory evoked potentials in spasmodic torticollis. *Movement Disord* 1994;9:426-430.
33. Tinazzi M, Priori A, Bertolasi L, Frasson E, Mauguiere F, Fiaschi A. Abnormal central integration of a dual somatosensory input in dystonia. Evidence for sensory overflow. *Brain* 2000;123(1):42-50.
34. Leis AA, Dimitrijevic MR, Delapasse JS, Sharkey PC. Modification of cervical dystonia by selective sensory stimulation. *J Neurol Sci* 1992;110:79-89.
35. Bronstein AM, Rudge P. Vestibular involvement in spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1986;49: 290-295.

36. Stell R, Bronstein AM, Marsden CD. Vestibulo-ocular abnormalities in spasmodic torticollis before and after botulinum toxin injections. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:57-62.
37. Kaji R, Rothwell JC, Katayama M, Ikeda T, Kubori T, Kohara N, Mezaki T, Shibasaki H, Kimura J. Tonic vibration reflex and muscle afferent block in writer's cramp. *Ann Neurol* 1995;38:55-162.
38. Hallett M. Is dystonia a sensory disorder?[editorial]. *Ann Neurol* 1995;38:139-140.
39. Curra A, Romaniello A, Berardelli A, Cruccu G, Manfredi M. Shortened cortical silent period in facial muscles of patients with cranial dystonia. *Neurology* 2000;54(1):130-5.
40. Tsui JK, Eisen A, Stoessel A, Caine S, Caine DB. Double-blind study of botulinum toxin in spasmodic torticollis. *Lancet* 1986; ii: 245-247.
41. Greene P, Kang U, Fahn S, Brin M, Moskowitz C, Flaster E. Double-blind, placebo-controlled trial of botulinum toxin injections for the treatment of spasmodic torticollis. *Neurology* 1990;40(8):1213-8.
42. Jancovic J, Orman J. Botulinum A toxin for cranial-cervical dystonia:a double-blind, placebo controlled study. *Neurology* 1987;37(4):616-23.
43. Jancovic J, Schwartz K, Donovan DT. Botulinum toxin treatment of cranial-cervical dystonia, spasmodic dysphonia, other focal dystonias and hemifacial spasm. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53(8):633-9.
44. Borodic G, Johnson E, Goodnough M, Schantz E. Botulinum toxin therapy, immunologic resistance, and problems with available materials. *Neurology* 1996;46(1):26-9.
45. Kessler KR, Skutta M, Benecke R. Long-term treatment of cervical dystonia with botulinum toxin A:efficacy, safety, and antibody frequency. German Dystonia Study Group. *J Neurol* 1999;264(4):265-74.
46. Hassler R, Dieckmann G. Locomotor movements in opposite directions induced by stimulation of pallidum or of putamen. *J Neurol Sci.* 1969 Jan-Feb;8(1):189-95.
47. Hassler R, Dieckmann G. Stereotactic treatment of different kinds of spasmodic torticollis. *Confin Neurol.* 1970;32(2):135-43.

48. Bertrand CM. Selective peripheral denervation for spasmodic torticollis:surgical technique, results, and observations in 260 cases. *Surg Neurol* 1993;40(2):96-103.
49. Krauss JK, Toups EG, Jancovic J, Grossman RG. Symtomatic and functional outcome of surgical treatment of cervical dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997;63(5):642-8.
50. Jancovic J. Re-emergence of surgery for dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:434(Editorial Commentary).
51. Howard IP. *Human visual orientation*. Wiley, Chichester New York Brisbane Toronto, 1982.
52. Martin L, Li W. Multimodal basis for egocentric spatial localization and orientation. *J Ves Res* 1995;5:499-518.
53. Mergner T, Huber W, and Becker W. Vestibular-Neck interaction and transformation of sensory coordinates. *J of Vest Res* 1997;7(4):347-367.
54. Andersen RA, Snyder LH, Li C-S, Striccane B. Coordinate transformations in the representation of spatial information. *Curr Opin Neurobiol* 1993; 3:171-176.
55. Ventre J, Flandrin JM, Jeannerod M. In search for the egocentric reference. A neurophysiological hypothesis. *Neuropsychologia* 1984;22:797-806.
56. Vallar G, Lobel E, Galati G, Berthoz A, Pizzamiglio L, Le Bihan D. A fronto-parietal system for computing the egocentric spatial frame of reference in humans. *Exp Brain Res* 1999;124:281-286.
57. Hering E. (1868/1977) *The theory of Binocular Vision* (Edited and translated by Bridgeman B. and Stark L.). Plenum Press, New York.
58. Heilman KM, Bowers D, Watson RT. Performance on hemispatial pointing task by patients with neglect syndrom. *Neurology* 1983;33:661-664.
59. Mark VW, Heilman KM. Bodily neglect and orientational biases in unilateral neglect syndrome and normal subjects. *Neurology* 1990; 40:640-643.
60. Karnath H-O, Fetter M. Ocular space exploration in the dark and its relation to subjective and objective body orientation in neglect patients with parietal lesions. *Neuropsychologia* 1995;33:371-377.

61. Karnath H-O. Subjective body orientation in neglect and the interactive contribution of neck muscle proprioception and vestibular stimulation. *Brain* 1994;117: 1001-1012.
62. Karnath H-O, Sievering D., Fetter M. The interactive contribution of neck muscle proprioception and vestibular stimulation to subjective "straight ahead" orientation in man. *Exp Brain Res* 1994;101:140-146.
63. Vallar G. Spatial hemineglect in humans. *Trends Cogn Sci* 1998;2:87-97.
64. Wilson VJ, Melvill Jones G, 1979. *Mammalian Vestibular Physiology*. Plenum Press, New York.
65. Kandel ER, Schwartz JH, Jessell TM, 1991. *Principles of Neural Science*. Elsevier Science Publishing Co, New York.
66. Σκεύας Α. Επίτομη Ωτορινολαρυγγολογία, Ιωάννινα 1987.
67. Mergner T, Siebold C, Schweigart G, Becker W. Human perception of horizontal head and trunk rotation in space during vestibular and neck stimulation. *Exp Brain Res* 1991;85:389-404.
68. Peterson BW and Richmond FJ. *Control of Head Movement*. Oxford University Press, 1988.
69. Rothwell J. *Control of Human Voluntary Movement*. 2nd edition, Chapman & Hall, 1994.
70. Matthews P.B.C. *Mammalian Muscle Receptors and their Central Actions*, Arnold, London, 1972.
71. Burke D, Hagbarth K-E, Lofstedt L, Wallin B. The responses of human muscle spindle endings to vibration of non-contracting muscles. *J Physiol* 1976;261:673-693.
72. Roll JP, Vedel JP. Kinaesthetic role of muscle afferents in man, studied by tendon vibration and microneurography. *Exp. Brain Res* 1982;47:177-190.
73. Goodwin GM, McCloskey DI, Matthews PBC. Proprioceptive illusions induced by muscle vibration: contribution by muscle spindles to perception? *Science* 1972;175:1382-1384.

74. Lackner JR. Some proprioceptive influences on the perceptual representation of body shape and orientation. *Brain* 1988;111:281-297.
75. Roll R, Velay JL, Roll JP. Eye and neck proprioceptive messages contribute to the spatial coding of retinal input in visually oriented activities. *Exp Brain Res* 1991;85:423-431.
76. Taylor JL, McCloskey DI. Illusions of head and visual target displacement induced by vibration of neck muscles. *Brain* 1991;114:755-759.
77. Lekhel H, Popov K, Bronstein A, Gresty M. Postural responses to vibration of neck muscles in patients with uni- and bilateral vestibular loss. *Gait Posture* 1998;7(3):228-236.
78. Biguer B, Donaldson IML, Hein A, Jeannerod M. Neck muscle vibration modifies the representation of visual motion and direction in man. *Brain* 1988;111:1405-24.
79. Mergner T; Rottler G; Kimmig H; Becker W. Role of vestibular and neck inputs for the perception of object motion in space. *Exp Brain Res* 1992;89:655-668.
80. Maurer C, Kimmig H, Trefzer A, Mergner Th. Visual object localization through vestibular and neck inputs. I. Localization with respect to space and relative to the head and trunk mid-sagittal planes. *J Vestib Res* 1997;7:119-135.
81. Mergner T, Nasios G, and Anastasopoulos D. Vestibular memory-contingent saccades involve somatosensory input from the body support. *Neuroreport* 1998;9:1469-1473.
82. Brothchie PR, Andersen RA, Snyder LH, Goodman SJ. Head position signals used by parietal neurons to encode locations of visual stimuli. *Nature* 1995; 375: 232-235.
83. Holst E v, Mittelstaedt H. Das Reafferenzprinzip. *Naturwissenschaften* 1950;37:464-476.
84. Anastasopoulos D., Th. Mergner: Canal-neck interaction in vestibular nuclear neurons of the cat. *Exp Brain Res* 1982; 46: 269-280
85. Mergner Th., D. Anastasopoulos, W. Becker: Neuronal responses to horizontal neck deflection in the region of group x of the cat's medullary brainstem. *Exp. Brain Res* 1982; 45: 196-206

86. Hörnsten G. Constant error of visual egocentric orientation in patients with acute vestibular disorder. *Brain* 1979;102:685-700.
87. Strupp M, Arbusow V, Dieterich M, Sautier W, Brandt Th. Perceptual and oculomotor effects of neck muscle vibration in vestibular neuritis. Ipsilateral somatosensory substitution of vestibular function. *Brain* 1998;121:677-685.
88. Gruenewald RA, Yoneda Y, Shipman JM, Sagar HJ. Idiopathic focal dystonia: a disorder of muscle spindle afferent processing? *Brain* 1997;120:2179-2185.
89. Rome S, Gruenewald RA. Abnormal perception of vibration-induced illusion of movement in dystonia. *Neurology* 1999;53(8):1794-800.
90. Moreau MS, Cauquil AS, Costes Salon MC. Static and dynamic balance function in spasmodic torticollis. *Mov Disord* 1999;14:87-94.
91. Lekhel H, Popov K, Anastasopoulos D, Bronstein AM, Gresty MA, Marsden CD. Postural responses to vibration of neck muscles in patients with idiopathic torticollis. *Brain* 1997;120(4):583-91.
92. Τσιρώνη Ε. Υποκλινικές διαταραχές των οφθαλμικών κινήσεων στην ιδιοπαθή οπτική νευρίτιδα. Διδακτορική Διατριβή, Ιωάννινα, 1998.
93. Anastasopoulos D, Bhatia K, Bisdorff A, Bronstein AM, Gresty MA, Marsden CD. Perception of spatial orientation in spasmodic torticollis. Part I: The postural vertical. *Movement Disorders* 1997;12(4):561-9.
94. Anastasopoulos D, Bhatia K, Bronstein AM, Gresty MA, Marsden CD. Perception of spatial orientation in spasmodic torticollis. Part 2: The visual vertical. *Movement Disorders* 1997;12(5):709-714.
95. Grasso R, Glasauer S, Takei Y, Berthoz A. The predictive brain: anticipatory control of head direction for the steering of locomotion. *Neuroreport* 1996; 7:1170-4.
96. Naumann M, Mayar-Lehmann S, Reiners K, Erbguth F, Leenders K. Sensory tricks in cervical dystonia: Perceptual dysbalance of parietal cortex modulates frontal motor programming. *Ann Neurol* 2000;47:322-328.
97. Fillippi GM, Errico P, Santarelli R, Bagolini B, Manni E. Botulinum A toxin effects on rat jaw muscle spindles. *Acta- Otolaryngol* 1993; 113: 400-404.

98. Rosales RL, Arimura K, Takenaga S, Osame M. Extradural and intradural muscle effects in experimental botulinum toxin-A injections. *Muscle & Nerve* 1996;19:488-496.
99. Hyugen PLM, Verhagen VIM, van Hoof JJM, Horstink MWIM. Vestibular hyperreactivity in patients with idiopathic spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989;52:782-785.
100. Stell R, Gresty M, Metcalfe T, Bronstein AM. Cervico-ocular function in patients with spasmodic torticollis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991;54:39-41.

