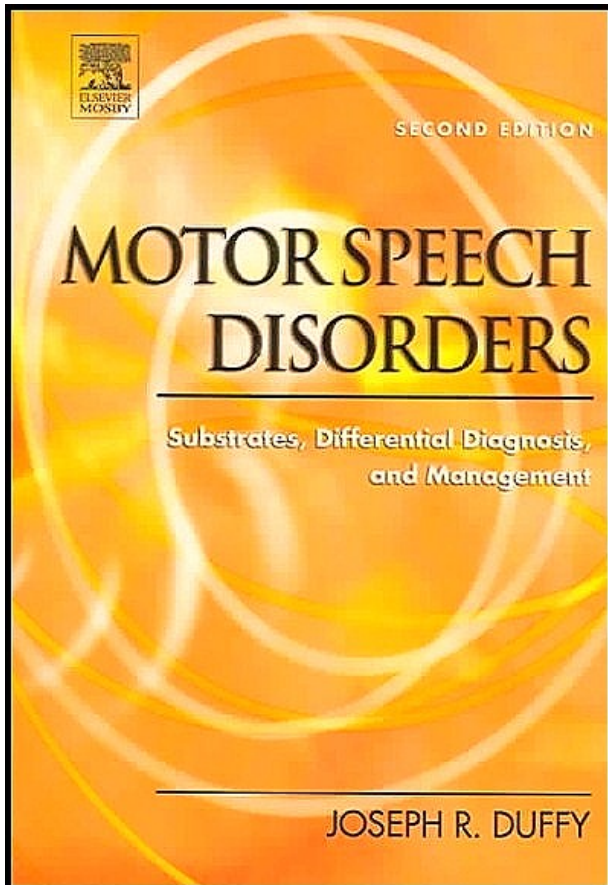




**ΤΕΙ ΗΠΕΙΡΟΥ  
ΣΧΟΛΗ ΕΠΑΓΓΕΛΜΑΤΩΝ ΥΓΕΙΑΣ & ΠΡΟΝΟΙΑΣ**

**ΤΜΗΜΑ ΛΟΓΟΘΕΡΑΠΕΙΑΣ**



**ΝΕΥΡΟΚΙΝΗΤΙΚΕΣ  
ΔΙΑΤΑΡΑΧΕΣ ΤΗΣ ΟΜΙΛΙΑΣ**

**«Μια επιτομή στο Βιβλίο Motor  
Speech Disorders του Joseph R. Duffy  
για τα κεφάλαια 1 έως 11»**

**Φοιτήτρια :**

**ΜΑΡΙΑ ΜΠΙΛΙΟΥΡΗ**

**Υπεύθυνος καθηγητής :**

**ΔΙΟΝΥΣΗΣ ΤΑΦΙΑΔΗΣ**

**ΙΩΑΝΝΙΝΑ 2010**

## Ευχαριστίες

*Πρώτα απ' όλα, θα ήθελα να ευχαριστήσω τον υπεύθυνο καθηγητή και επιβλέποντα της πτυχιακής εργασίας μου, κ. Διονύση Ταφιάδη, για την καθοδήγηση και οργάνωση κατά τη διάρκεια της δουλειάς μου, την άμεση ανταπόκριση του και τις πολύτιμες πληροφορίες που μου παρείχε. Ακόμη τον καθηγητή κ. Νάσιο για την χορήγηση του βιβλίου και την εμπιστοσύνη του και τον κ. Παπαδόπουλο. Τα μέλη της εξεταστικής επιτροπής για την προσεκτική ανάγνωση, αξιολόγηση της εργασία αυτής και για τις πολύτιμες υποδείξεις τους. Πάνω απ' όλα, είμαι ευγνώμων στους γονείς μου, Γεώργιο και Χαρούλα για την ολόψυχη αγάπη και την στήριξη που μου παρείχαν όλα αυτά τα χρόνια και τη συνολική τους βοήθεια.*

*Την εργασία αυτήν αφιερώνω στην Ανθούλα.*

# Π Ε Ρ Ι Ε Χ Ο Μ Ε Ν Α

|                                    |   |
|------------------------------------|---|
| Αντί προλόγου.....                 | 5 |
| Περίληψη στην Ελληνική Γλώσσα..... | 6 |
| Περίληψη στην Αγγλική Γλώσσα.....  | 7 |

## Μέρος Α

### **1 – Ο Ορισμός, η Κατανόηση, και η Ταξινόμηση των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας**

|   |    |
|---|----|
| Εισαγωγή.....   | 8  |
| Ο Όρος Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας.....                         | 8  |
| Οι Νευρολογικές Βλάβες της Ομιλίας.....                                   | 8  |
| Η Φυσιολογική Ποικιλομορφία στην Παραγωγή της Ομιλίας .....               | 11 |
| Η Επικράτηση και Κατανομή των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας ..... | 11 |
| Κατηγοριοποιώντας τις Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας .....         | 13 |
| Περίληψη.....   | 18 |
| Βιβλιογραφία.....   | 20 |

### **2 – Οι Νευρολογικές Βάσεις και η Παθολογία των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας**

|   |    |
|---|----|
| Εισαγωγή.....   | 21 |
| Τα Κύρια Ανατομικά Επίπεδα του Νευρικού Συστήματος..... | 22 |
| Το Κινητικό Σύστημα της Ομιλίας.....                    | 23 |
| Το Επίπεδο Αντίληψης-Προγραμματισμού και η Ομιλία.....  | 25 |
| Περίληψη.....   | 27 |
| Βιβλιογραφία.....                                       | 32 |

### **3 – Η Εξέταση των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας**

|   |    |
|---|----|
| Εισαγωγή.....   | 33 |
| Ο Σκοπός Εξέτασης των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας.....                          | 33 |
| Γενικές Οδηγίες για την Εξέταση.....  | 33 |
| Η Εξέταση των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας.....                                  | 35 |
| Η Εξέταση του Μηχανισμού της Ομιλίας κατά την διάρκεια<br>Μη Λεκτικών Δραστηριοτήτων..... | 39 |
| Εκούσιες έναντι “Αυτόματες” Μη λεκτικού Τύπου<br>Κινητικότητας των μυών της Ομιλίας.....  | 46 |
| Η Αξιολόγηση των Αντιληπτικών Χαρακτηριστικών της Ομιλίας.....                            | 47 |
| Η Αξιολόγηση της Καταληπτότητας, της Κατανόησης,<br>και της Αποδοτικότητας.....           | 52 |
| Περίληψη.....   | 56 |
| Βιβλιογραφία.....   | 58 |

## Μέρος Β

### **4 – Η Χαλαρή Δυσαρθρία**

|  |    |
|--|----|
| Εισαγωγή.....  | 60 |
| Τα Κλινικά Χαρακτηριστικά της Χαλαρής Παράλυσης.....         | 61 |
| Η Αιτιολογία.....  | 62 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....          | 62 |
| Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων της Ομιλίας.....     | 62 |
| Τα Κρανιακά Νεύρα που συμμετέχουν στην Χαλαρή Δυσαρθρία..... | 65 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....                                      | 65 |
| Περίληψη.....  | 77 |
| Βιβλιογραφία.....  | 79 |

|  |     |
|--|-----|
| <b>5 – Η Σπαστική Δυσαρθρία</b>  |     |
| Εισαγωγή.....  | 83  |
| Τα Κλινικά Χαρακτηριστικά των Βλαβών του Ανώτερου Κινητικού<br>Νευρώνα και της Σπαστικής Παράλυσης .....                                   | 83  |
| Η σχέση της σπαστικής παράλυσης με την σπαστική δυσαρθρία.....   | 85  |
| Η Αιτιολογία.....  | 86  |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....  | 87  |
| Τα Κλινικά Ευρήματα.....   | 88  |
| Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός.....   | 88  |
| Η Ομιλία.....  | 90  |
| Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και Ευκρινών<br>Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας.....                                      | 91  |
| Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα.....   | 93  |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....  | 95  |
| Περίληψη.....  | 101 |
| Βιβλιογραφία.....  | 102 |
| <b>6 – Η Αταξική Δυσαρθρία</b>   |     |
| Εισαγωγή.....  | 104 |
| Τα κλινικά Χαρακτηριστικά των Βλαβών της Παρεγκεφαλίδας και της Αταξίας  | 105 |
| Η Αιτιολογία.....  | 107 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....  | 107 |
| Τα Κλινικά Ευρήματα.....   | 108 |
| Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός.....   | 108 |
| Η Ομιλία.....  | 109 |
| Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και Ευκρινών<br>Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας.....                                      | 110 |
| Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα.....   | 111 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....  | 113 |
| Περίληψη.....  | 119 |
| Βιβλιογραφία.....  | 120 |
| <b>7 – Η Υποκινητική Δυσαρθρία</b>   |     |
| Εισαγωγή.....  | 122 |
| Τα Κλινικά Χαρακτηριστικά των Διαταραχών του Κυκλώματος Έλεγχου<br>των Βασικών Γάγγλιων που Σχετίζονται με την Υποκινητική Δυσαρθρία.....  | 123 |
| Η Αιτιολογία.....  | 125 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....  | 126 |
| Τα Κλινικά Ευρήματα.....   | 127 |
| Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός.....   | 127 |
| Η Ομιλία.....  | 128 |
| Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και Ευκρινών<br>Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας.....                                      | 129 |
| Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα.....   | 131 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....  | 133 |
| Περίληψη.....  | 141 |
| Βιβλιογραφία.....  | 143 |
| <b>8 – Η Υπερκινητική Δυσαρθρία</b>  |     |
| Εισαγωγή.....  | 146 |
| Τα Κλινικά Χαρακτηριστικά των Διαταραχών του Κυκλώματος Έλεγχου<br>των Βασικών Γάγγλιων που Σχετίζονται με την Υπερκινητική Δυσαρθρία..... | 147 |
| Δυσκινησία.....  | 149 |
| Μυόκλονος.....   | 149 |
| Τικ.....   | 151 |

|   |     |
|---|-----|
| Χορεία.....   | 152 |
| Δυστονία.....   | 153 |
| Βαλλισμός.....  | 155 |
| Αθέτωση.....  | 155 |
| Σπασμός.....  | 155 |
| Τρόμος.....   | 155 |
| Η Αιτιολογία.....   | 156 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....   | 158 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....   | 159 |
| Περίληψη.....   | 168 |
| Βιβλιογραφία.....   | 170 |
| <b>9 – Η Δυσαρθρία με βλάβες στον μονομερή άνω κινητικό νευρώνα</b>                                       |     |
| Εισαγωγή.....   | 171 |
| Τα Κλινικά Χαρακτηριστικά που Σχετίζονται με Βλάβες στον Μονομερή Άνω Κινητικό Νευρώνα.....               | 172 |
| Η Αιτιολογία.....   | 173 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....   | 176 |
| Τα Κλινικά Ευρήματα.....  | 177 |
| Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός.....  | 178 |
| Η Ομιλία.....   | 180 |
| Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα.....  | 183 |
| Η Διάκριση της Δυσαρθρίας του Μονομερή Άνω Κινητικού Νευρώνα:<br>Συμπεράσματα και Κλινικές Προτάσεις..... | 184 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....   | 186 |
| Περίληψη.....   | 191 |
| Βιβλιογραφία.....   | 193 |
| <b>10 – Οι Μικτές Δυσαρθρίες</b>  |     |
| Εισαγωγή.....   | 195 |
| Η Αιτιολογία.....   | 196 |
| Τα Είδη των Μικτών Δυσαρθριών.....  | 198 |
| Η Σοβαρότητα και Άλλα Χαρακτηριστικά.....   | 200 |
| Η Λογοπαθολογία.....  | 200 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....   | 202 |
| Περίληψη.....   | 209 |
| Βιβλιογραφία.....   | 210 |
| <b>11 – Η Απραξία της Ομιλίας</b>   |     |
| Εισαγωγή.....   | 211 |
| Τα Μη Λεκτικά, μη Κινητικά και μη Γλωσσικά Χαρακτηριστικά των Ασθενών με Απραξία της Ομιλίας.....         | 212 |
| Η Αιτιολογία.....   | 214 |
| Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους.....   | 216 |
| Τα Κλινικά Ευρήματα.....  | 217 |
| Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός.....  | 217 |
| Στοματική -Μη Λεκτική Απραξία.....  | 218 |
| Δεξιότητες Ακουστικής Επεξεργασίας.....   | 219 |
| Η Ομιλία.....   | 220 |
| Σοβαρή Απραξία της Ομιλίας.....   | 220 |
| Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα.....  | 222 |
| Μελέτη Περιπτώσεων.....   | 224 |
| Περίληψη.....   | 229 |
| Βιβλιογραφία.....   | 231 |

Αντί προλόγου...

« Να αγαπάς την ευθύνη, να λες: Εγώ μονάρχος μου έχω χρέος να σώσω την γη. Αν δεν σωθεί, εγώ φταίω... Ποιο δρόμο να πάρεις; Τον πιο κακοτράχαλο ανήφορο... Να μάθεις να υπακούς...Μην καταδέχεσαι να ρωτάς: “Θα νικήσουμε; Θα νικηθούμε; Πολέμα!”...Ό,τι κι αν είναι, εμείς πολεμούμε χωρίς βεβαιότητα κι η αρετή μας, μη όντας σίγουρη για την αμοιβή, αποχταεί βαθύτερη ευγένεια... »

Νίκος Καζαντζάκης, Ασκητική

## Εισαγωγή

Η εργασία αυτή αποτελεί επιτομή του βιβλίου “Motor Speech Disorders” του Joseph Duffy το οποίο εξετάζει τις νευρολογικές βάσεις της ομιλίας, τις διαταραχές της ομιλίας όταν υπάρξουν βλάβες στο νευρικό σύστημα, και τους τρόπους με τους οποίους οι νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας μπορεί να εκτιμηθούν, να διαγνωστούν και να αντιμετωπιστούν.

Ταυτόχρονα, αποτελεί ένα εγχειρίδιο για κάποιες από τις κυριότερες διαταραχές που αντιμετωπίζει ένας Λογοθεραπευτής και προορίζεται κυρίως για τους φοιτητές, άτομα που εκπονούν την πρακτική τους και για αυτούς που ενδιαφέρονται στο πεδίο της παθολογίας λόγου-γλώσσας. Μπορεί επίσης να χρησιμεύσει εξίσου σε αυτούς που υφίστανται τις δυσάρεστες συνέπειες αυτών των διαταραχών. Η εργασία χωρίζεται σε δυο βασικά μέρη που ασχολούνται με (1) τα νευρολογικά υπόβαθρα της ομιλίας και των διαταραχών της και (2) τις διαταραχές και τις διαγνώσεις τους. Οι πληροφορίες που περιλαμβάνονται σε αυτά τα μέρη είναι αλληλένδετες και απαραίτητες για την δημιουργία μιας πιο σαφής εικόνας.

Η ώθηση για αυτή την πτυχιακή εργασία γεννήθηκε μέσα από την επιθυμία μου να ενσωματώσω όλες τις χρήσιμες πληροφορίες που υπάρχουν στον βιβλίο του J.Duffy λόγω της πολύχρονης κλινικής του και όχι μόνο εμπειρίας, οι οποίες αποτελούν τις βάσεις για τις νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας. Όπως είναι γνωστό, η λογοθεραπεία είναι μια πρόσφατη και για ορισμένους άγνωστη ακόμα επιστήμη στην Ελλάδα, με ολοένα να εμφανίζονται κλινικά προβλήματα και απορίες. Έτσι, ελπίζω οι κλινικές παρατηρήσεις που αντικατοπτρίζονται στις εν λόγω σελίδες να παρέχουν ένα βοήθημα μάθησης για τους αρχάριους, τους φοιτητές, μια πηγή χρήσιμων πληροφοριών για τα άτομα στην κλινική τους άσκηση, καθώς και παρουσία ενδιαφέροντος για την αύξηση της κατανόησης μας αυτών των διαταραχών και της ικανότητας μας να βοηθήσουμε τους ανθρώπους που αντιμετωπίζουν τέτοιου είδους προβλήματα.

## Introduction

My thesis is a compendium of the book “Motor Speech Disorders” of Joseph Duffy, which addresses the neurologic underpinnings of speech, the speech disorders that can develop when the nervous system goes awry, and the ways in which motor speech disorders can be assessed, diagnosed, and managed.

At the same time, it can be a short of manual for some of the most common disorders that a Speech and Language Therapist deals with, and is intended primarily for students, practicing clinicians, and for individuals that are interested in the discipline of speech-language pathology. It will also be of interest to who are affected from those unpleasant consequences of these disorders.

The thesis is divided into two major parts that address (1) the neurologic substrates of speech and its disorders and (2) the disorders and their diagnoses. The information included in these parts is interrelated as well as necessary for a better understanding.

The impetus for this topic for my thesis grew out of my desire to integrate all the useful information in J. Duffy’s book, due to his long-standing clinical and not only experience, which are known about the bases of motor speech disorders. It is well known that speech and language therapy is a recent and for some almost unknown science in Greece, and both clinical problems and questions appear. So, I do hope that the facts and clinical observations reflected in these pages provide a friendly learning vehicle for beginners, students, a source of useful information for practicing clinicians and some seeds of interest for increasing our understanding of these disorders and our ability to help people who have them.



## **ΚΕΦΑΛΑΙΟ 1 – Ο Ορισμός, η Κατανόηση, και η Ταξινόμηση των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας**

Η ομιλία είναι μια μοναδική, πολύπλοκη, δυναμική κινητική δραστηριότητα μέσω της οποίας τα άτομα εκφράζουν τις σκέψεις και τα συναισθήματα τους και ανταποκρίνονται και ελέγχουν το περιβάλλον τους. Είναι μεταξύ των πιο ισχυρών εργαλείων που διαθέτει το ανθρώπινο είδος, και συμβάλλει σε μεγάλο βαθμό στο χαρακτήρα και την ποιότητα της ζωής.

Στην πλειονότητα των περιπτώσεων, η ομιλία παράγεται με μια ευκολία που διαψεύδει την πολυπλοκότητα των λειτουργιών της. Η μελέτη των φυσιολογικών διεργασιών της ομιλίας βοηθά να καθοριστεί το τεράστιο μέγεθος αυτής της πράξης. Δυστυχώς, μια νευρολογική νόσος μπορεί επίσης να ξεσκεπάσει τις πολύπλοκες βάσεις της ομιλίας διαταράσσοντας την έκφρασή της με πολλούς προβλέψιμους τρόπους. Οι εν λόγω διαταραχές, οι μηχανισμοί που συμβάλλουν στην ερμηνεία τους, τα σημάδια και τα συμπτώματα που τις χαρακτηρίζουν, και η αντιμετώπισή τους είναι τα θέματα αυτού του βιβλίου.

### **Ο Όρος Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας**

Μπορούμε να ορίσουμε τις Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας (ΝΚΔΟ) ως τις διαταραχές της ομιλίας που απορρέουν από τις νευρολογικές βλάβες που επηρεάζουν τον κινητικό σχεδιασμό, προγραμματισμό, το νευρομυϊκό έλεγχο, ή εκτέλεση της ομιλίας. Αυτές περιλαμβάνουν τις δυσαρθρίες και την απραξία της ομιλίας.

### **Οι Νευρολογικές Βλάβες της Ομιλίας**

Όταν το νευρικό σύστημα διαταράσσεται, το ίδιο μπορεί να γίνει και με την παραγωγή της ομιλίας. Στην πραγματικότητα, *οι αλλαγές στην ομιλία μπορεί να δηλώνουν την παρουσία μιας νευρολογικής νόσου*. Οι συνέπειες της νευρολογικής νόσου στην ομιλία συχνά είναι μόνιμες, προβλέψιμες, και κλινικά μοναδικές και αναγνωρίσιμες. Η αναγνώριση και η κατανόηση των προβλέψιμων προτύπων της διαταραχής της ομιλίας και των υποκείμενων νευροφυσιολογικών βάσεων της είναι πολύτιμη για τέσσερις τουλάχιστον λόγους:

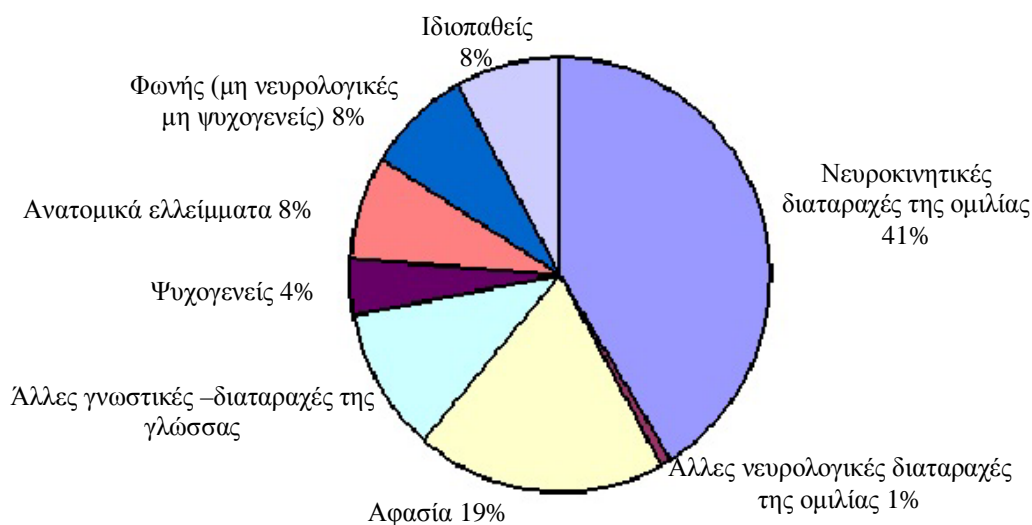
1. *Η κατανόηση της οργάνωσης του νευρικού συστήματος για τον κινητικό έλεγχο της ομιλίας*. Η προβλέψιμη σύνδεση των ελλειμμάτων της ομιλίας με τον εντοπισμό της παθολογίας μπορεί να συμβάλει στην κατανόηση της οργάνωσης του ανατομικού και φυσιολογικού νευρικού συστήματος για τον κινητικό έλεγχο της ομιλίας. Ακριβώς όπως η μελέτη της αφασίας μας διδάσκει κάτι για την οργάνωση και τον εντοπισμό των γνωστικών-γλωσσικών διεργασιών που σχετίζονται με τη γλωσσική συμπεριφορά, η μελέτη των

κινητικών διαταραχών της ομιλίας μας πληροφορεί για την φυσιολογία και τον εντοπισμό της παραγωγής της.

2. *Η διαφορική διάγνωση και ο εντοπισμός της νευρολογικής νόσου.* Το 1987 ο Aronson<sup>2</sup> αναφέρθηκε στη συμβολή της διάγνωσης της ομιλίας και στην ιατρική διάγνωση ενός από τα πιο καλά φυλαγμένα μυστικά της εποχής μας τόσο από την παθολογία της ομιλίας όσο και από την ιατρική. Αν και αυτό είναι κάπως λιγότερο αληθές σήμερα, το μυστικό είναι ότι οι αλλαγές στην ομιλία μπορεί να είναι οι πρώτες ή/και οι μοναδικές εκδηλώσεις τόσο οργανικών όσο και ψυχιατρικών ασθενειών. Η αναγνώριση και η διάγνωση αυτών μπορεί να συμβάλει στον εντοπισμό της νόσου, τη διάγνωση και την περίθαλψη. Αυτό απαιτεί την τροποποίηση των πεποιθήσεων ότι η διάγνωση της ομιλίας ακολουθεί πάντα την ιατρική ή νευρολογική διάγνωση, και ότι η διάγνωση της ομιλίας και η αντιμετώπιση είναι ξεχωριστές από την ιατρική διάγνωση και αντιμετώπιση. Αυτή η αξία είναι πλέον εμφανής σε πολλά πλαίσια, ιδίως μέσα στο πλαίσιο της μελέτης περιπτώσεων για τις σημαντικές κινητικές διαταραχές της ομιλίας στο τέλος κάθε κεφαλαίου.

3. *Η επικράτηση.* Οι νευρολογικές διαταραχές είναι συνήθεις. Λίγες είναι πραγματικά θεραπεύσιμες, και αποτελούν μια σημαντική αιτία αναπηρίας στον πληθυσμό ως σύνολο.<sup>9,17</sup> Οι νευρολογικές διαταραχές της ομιλίας αντιπροσωπεύουν ένα σημαντικό ποσοστό των επίκτητων διαταραχών της επικοινωνίας (Σχήμα 1-1). Η αύξηση στην επικράτηση τους μπορεί να αναμένεται λόγω της αύξησης των ποσοστών επιβίωσης για μια σειρά νευρολογικών καταστάσεων και επειδή αυξάνεται η μακροβιότητα στο γενικό πληθυσμό δίνοντας έτσι στη νευρολογική διαταραχή "περισσότερες ευκαιρίες να την γνωρίσουμε."<sup>6</sup>

4. *Η αντιμετώπιση.* Ο προσδιορισμός των αποκλινόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας, ο εντοπισμός τους σε διάφορα επίπεδα του συστήματος ομιλίας, καθώς και η κατανόηση της πιθανής νευρο – παθοφυσιολογίας τους μπορούν να προσφέρουν σημαντικές ενδείξεις για την αντιμετώπιση τους. Για παράδειγμα, γνωρίζοντας ότι οι αλλοιώσεις στα χαρακτηριστικά της ομιλίας ενός ατόμου αφορούν κυρίως στην κακή συνεργία και όχι στην αδυναμία που μπορεί να οδηγήσει σε προσπάθειες για να βοηθήσουν την συνεργία (π.χ. με την τροποποίηση του ρυθμού και της προσωδίας), παρά σε προσπάθειες για να αυξήσουν την δύναμη μέσα από την άσκηση.



**Σχήμα 1-1** Η κατανομή των επίκτητων διαταραχών της επικοινωνίας, (Λογοπαθολογία, Τμήμα Νευρολογίας, Mayo Clinic, 1987 - 1990 και 1993 - 2001). Βασισμένη σε 14.269 αξιολογήσεις ατόμων με πρωτογενή λογοπαθολογική διάγνωση μιας επίκτητης διαταραχής της επικοινωνίας. Οι παραπομπές προήλθαν αρχικά από την νευρολογία, την ωτορινολαρυγγολογία, νευροχειρουργική, φυσιατρική, ενδοσκοπική ιατρική, και από τους ίδιους τους ασθενείς. Οι αριθμοί αντικατοπτρίζουν τις διαγνωστικές συστάσεις και όχι των αριθμούς των ασθενών που λαμβάνουν θεραπεία.

Οι κινητικές διαταραχές ομιλίας περιλαμβάνουν τις δυσαρθρίες και την απραξία της ομιλίας. Η αφασία περιλαμβάνει όλα τα είδη των επίκτητων αφασιών. Οι άλλες νευρολογικές διαταραχές ομιλίας περιλαμβάνουν παρόμοια του τραυλισμού συμπεριφορές, απροσωδία, σπαστική δυσφωνία που σχετίζεται με δυστονία ή τρέμο, μη συνδεδεμένες με το κεντρικό νευρικό σύστημα αλαλία ή επιλεκτική αφωνία και μειωμένη ένταση, και ελλείμματα ομιλίας που συνδέονται με αισθητηριακές διαταραχές. Οι άλλες γνωστικές-γλωσσικές διαταραχές που περιλαμβάνουν την άνοια, τη σύγχυση, μη - αφασικά γνωστικά ελλείμματα επικοινωνίας που συνδέονται με κρανιοεγκεφαλική κάκωση, ακινητική αλαλία, αλεξία με ή χωρίς αγραφία, ειδική απώλεια μνήμης, οφειλόμενος σε εγκεφαλικό επεισόδιο ή επιληπτικής κρίσης διακοπή της ομιλίας, νευρολογική γλωσσική διαταραχή απροσδιόριστου τύπου, και διακοπή ανταπόκρισης που συνδέεται με νευρολογική ασθένεια. Τα ανατομικά ελλείμματα περιλαμβάνουν λαρυγγοτομία και γλωσσεκτομή. Οι φωνολογικές (μη νευρολογικές ή μη οργανικές) διαταραχές περιλαμβάνουν αιτιολογίες όπως κακή χρήση της φωνής, θηλώματα, διασωλήνωση και τραχειοστομία, κύρτωση των φωνητικών χορδών, ορμονικές διαταραχές, νεόπλασμα, ακρομεγαλία, και της χειρουργική. Οι ψυχογενείς περιλαμβάνουν μη οργανικές διαταραχές ομιλίας που χαρακτηρίζονται από αλαλία, αφωνία ή δυσφωνία, σπαστική δυσφωνία, δυσπροσωδία, παρόμοια του τραυλισμού συμπεριφορές, παιδική ομιλία, διαταραχές της άρθρωσης, ξενική προφορά, υψηλό τόνο, και ανωμαλίες στην ένταση. Οι ιδιοπαθείς διαταραχές (δηλαδή, αγνώστου αιτιολογίας) περιλαμβάνουν δυσφωνία, συριγμός, παλλιαλία, μονοτονία ύψους φωνής, ψευδο - ξένου τύπου προφορά, και παρόμοια του τραυλισμού συμπεριφορές.

## **Η Φυσιολογική Ποικιλομορφία στην Παραγωγή της Ομιλίας**

### ***Οι Αλλαγές στην Ομιλία που Σχετίζονται με την Ηλικία***

Η γήρανση σχετίζεται με αλλαγές στην ομιλία οι οποίες είναι φυσιολογικά, ακουστικά, και αντιληπτικά ανιχνεύσιμες. Αυτές περιλαμβάνουν, τουλάχιστον, τις αλλαγές στο ύψος, την ποιότητα και τη σταθερότητα της φωνής, της έντασης, των προτύπων αναπνοών κατά την ομιλία, τον ρυθμό, και τις προσωδιακές παραλλαγές. Επειδή πολλές νευρολογικές διαταραχές επικαλύπτονται με τη γήρανση του νευρικού συστήματος, και επειδή ορισμένες αλλαγές στην ομιλία σχετίζονται με τη γήρανση είναι παρόμοιες με εκείνες που συνδέονται με την δυσαρθρία, ο προσδιορισμός ενός χαρακτηριστικού ομιλίας ως "αποκλίνων" και, ενδεχομένως, η ένδειξη της δυσαρθρίας συχνά απαιτεί τη γνώση του εύρους του φυσιολογικού για την ηλικία του ασθενούς και τη γενική φυσική κατάσταση. Δυστυχώς, πολλές από αυτές τις αποφάσεις εξαρτώνται από την υποκειμενική κλινική εμπειρία, γιατί στόχος των μέτρων είναι είτε η δύσκολη πρόσβαση σε κλινικό περιβάλλον ή συνδέονται με ακραία μεταβλητότητα των κανονιστικών δεδομένων.

### ***Το Φύλο***

Η αντρική και γυναικεία φωνή και ομιλία είναι αντιληπτικά διαφορετικές. Οι διαφορές αυτές μπορούν να επηρεάσουν την ανίχνευση ανωμαλιών, τουλάχιστον με κάποιες μεθόδους ανάλυσης. Για παράδειγμα, οι ακουστικοί δείκτες των λαρυγγικών ανωμαλιών μπορεί να διαφέρουν μεταξύ ανδρών και γυναικών από την ίδια νευρολογική ασθένεια,<sup>10</sup> και ορισμένες από την ακουστική ανομοιογένεια εντός συγκεκριμένων κατηγοριών δυσαρθρίας μπορούν να εξηγηθούν από το φύλο.<sup>12</sup> Το κατά πόσον οι διαφορές των δύο φύλων επηρεάζουν την κλινική αντιληπτική διάγνωση είναι αβέβαιο, αλλά παρόλα αυτά σημαντικό να τις έχουμε στο μυαλό.

### ***Οι Παραλλαγές στο Ύψος***

Ο ποιοτικός χαρακτήρας της ομιλίας ποικίλλει ανάλογα με την προσωπικότητα, την συναισθηματική κατάσταση, και τους ρόλους ομιλίας. Τέτοιου είδους διαφορές συχνά και δικαιολογημένα περνούν απαρατήρητες από την πρόθεση των κλινικών και ερευνητών να αναγνωρίσουν τις ανωμαλίες, αλλά μερικές φορές πρέπει να αναγνωρίζονται ρητά για την ακριβή διαφορική διάγνωση.

## **Η Επικράτηση και η Κατανομή των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας (ΝΚΔΟ)**

Η εμφάνιση και επικράτηση των ΝΚΔΟ στο γενικό πληθυσμό είναι αβέβαιες, αλλά είναι αναμφίβολα συνηθισμένες στη νευρολογική πρακτική και αντιπροσωπεύουν κατά πάσα πιθανότητα ένα σημαντικό ποσοστό των διαταραχών της επικοινωνίας στην ιατρική πρακτική της λογοπαθολογίας.<sup>20</sup> Εκτιμάται, για παράδειγμα, ότι περίπου το 60% των ανθρώπων, σε μη

κωματώδη κατάσταση, που είχαν εγκεφαλικά επεισόδια υποφέρουν από κάποιο είδος βλάβης της ομιλίας ή της γλώσσας.<sup>18</sup> Πιο συγκεκριμένα, η δυσαρθρία συχνά συναντάτε στις πιο γνωστές νευρολογικές συνθήκες. Εμφανίζεται σε 25% των ασθενών με μικρό κενотоποιοιάδη (lacunar) εγκεφαλικό και περίπου το ένα τρίτο των ατόμων με κρανιοεγκεφαλική κάκωση.<sup>16,21</sup> Πιθανώς εμφανίζεται σε 60% ή περισσότερο των ατόμων με νόσο του Parkinson (PD), με αυξημένη συχνότητα καθώς η νόσος προοδεύει.<sup>13,14</sup> Είναι μερικές φορές ένα εμφανή σύμπτωμα ή σημείο της αμυοτροφικής πλευρικής σκλήρυνσης και συχνά προκύπτει κατά τη διάρκεια της ασθένειας.<sup>8,15</sup>

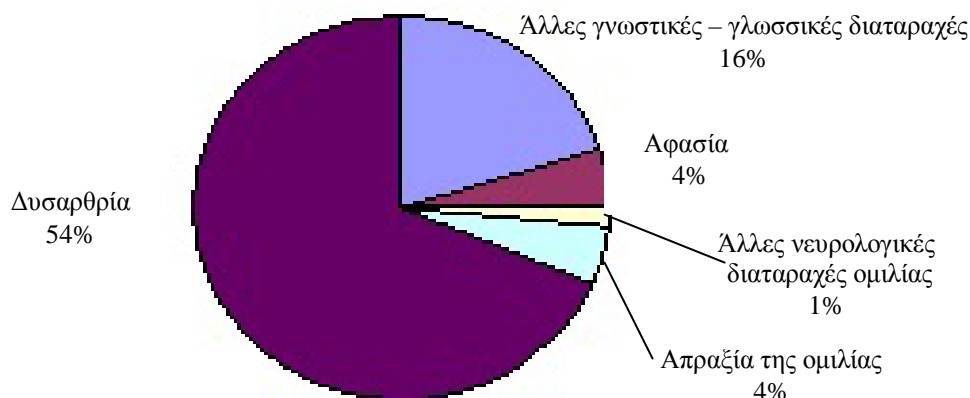
Η εκπροσώπηση των ΝΚΔΟ μεταξύ των επίκτητων διαταραχών επικοινωνίας μπορεί να εκτιμηθεί από την εξέταση της αναλογικής κατανομής τους στην ενδοσκομειακή και εξωνοσκομειακή λογοπαθολογική πρακτική μέσα σε ένα μεγάλο νοσηλευτικό ίδρυμα. Το Σχήμα 1-1 συνοψίζει την κατανομή των επίκτητων διαταραχών της επικοινωνίας που παρουσιάζονται από Λογοπαθολογικής αξία; στο Τμήμα Νευρολογίας στην Mayo Clinic από 1987 - 1990 και 1993 - 2001.<sup>1</sup> Τα στοιχεία δείχνουν ότι οι ΝΚΔΟ αποτελούν ένα σημαντικό ποσοστό (41 %) του επίκτητου λόγου, φωνής, γλώσσας, και γνωστικών-επικοινωνιακών διαταραχών που είχαν αξιολογηθεί. Τα δεδομένα μπορεί να μην εκπροσωπούν την κατανομή των διαταραχών που παρατηρούνται σε πολλές πρακτικές λογοπαθολογίας. Για παράδειγμα, είναι πιθανό ότι η κατανομή στο Σχήμα 1-1 αντιπροσωπεύει ένα δυσανάλογο αριθμό περιπτώσεων στις οποίες η αξιολόγηση της λογοπαθολογίας κρίθηκε αναγκαία για την ιατρική διάγνωση ή τις κλινικές συστάσεις για την αντιμετώπιση αλλά δεν ήταν απαραίτητη για την αντιμετώπιση στη συνέχεια.

Το Σχήμα 1-2 απομονώνει από το Σχήμα 1-1 τις επίκτητες νευρολογικές διαταραχές επικοινωνίας. Οι ΝΚΔΟ (δυσαρθρίες και απραξία της ομιλίας) αντιπροσωπεύουν το 58% της πρωταρχικής διάγνωσης και είναι πολύ πιο διαδεδομένες από οποιαδήποτε άλλη κατηγορία, συμπεριλαμβανομένων των αφασιών. Και πάλι, αυτή η κατανομή κατά πάσα πιθανότητα απηχεί τη σχετική σημασία ή αξία που αποδίδεται στην ακριβή διαφορική διάγνωση των ΚΔΟ καθώς και συστάσεις για την αντιμετώπιση, σε αντίθεση με την προσφυγή στη διαδικασία αντιμετώπισης και μόνο.

Αυτά τα στοιχεία μαρτυρούν τη σημασία των ΝΚΔΟ μεταξύ των επίκτητων διαταραχών επικοινωνίας που ανέκυψαν κατά τις πλήρης ιατρικές πρακτικές λογοπαθολογίας. Δικαιολογούν την συνεχή έρευνα και την ανάγκη για την κλινική διάγνωση και την εμπειρία αντιμετώπισης στον τομέα των ΝΚΔΟ.

---

<sup>1</sup> Τα δεδομένα προέρχονται από λογοπαθολογική διαγνωστική και συμβουλευτική για ασθενείς εξωτερικών ιατρείων και ασθενείς που αξιολογήθηκαν σε δύο οξεία φάση σε νοσοκομεία και μια μονάδα αποκατάστασης. Τα δεδομένα αντικατοπτρίζουν την πρωταρχική διαταραχή επικοινωνίας των ασθενών, όταν περισσότερες από μία διαταραχή ήταν παρούσα, πρωταρχικά σήμαινε την πιο σοβαρή διαταραχή. Το δείγμα είναι πιθανώς αρκετά αντιπροσωπευτικό της κατανομής των συνδυασμένων οξείων, προοδευτικών, και χρονικά επίκτητων διαταραχών επικοινωνίας (με εξαίρεση εκείνων που σχετίζονται με την απώλεια ακοής), σε μεγάλες ομάδες αρχικής προχωρημένης θεραπείας ασθενείς εσωτερικοί σε κλινικές και εξωτερικούς ασθενείς σε διαφορετικά υγείας πλαίσια.



**Σχήμα 1-2** Η κατανομή των επίκτητων νευρολογικών διαταραχών επικοινωνίας, Λογοπαθολογία, Τμήμα Νευρολογίας, Mayo Clinic, 1987 - 1990 και 1993 - 2001. Βασισμένη σε 10,444 αξιολογήσεις ατόμων των οποίων η πρωτογενή λογοπαθολογική διάγνωση ήταν μια επίκτητη νευρολογική διαταραχή της επικοινωνίας.

*Η δυσαρθρία* περιλαμβάνει όλους τους τύπους δυσαρθρίας, συμπεριλαμβανομένων της δυσφωνίας που συνδέονται με την παράλυση των φωνητικών χορδών (χαλαρή) και τη νευρολογική σπασμοδική δυσφωνία (υπερκινητική). *Η απραξία της ομιλίας* περιλαμβάνει την επίκτητη απραξία της ομιλίας. *Οι άλλες νευρολογικές διαταραχές ομιλίας* περιλαμβάνουν παρόμοια του τραυλισμού συμπεριφορές, απροσωδία, , μη ειδική κεντρικού νευρικού συστήματος αλαλία ή απομονωμένη αφωνία και μειωμένη ένταση, και ελλείμματα του λόγου που συνδέονται με αισθητηριακές διαταραχές. *Η αφασία* περιλαμβάνει όλα τα είδη της επίκτητης αφασίας. *Οι άλλες γνωστικές-γλωσσικές διαταραχές* περιλαμβάνουν την άνοια, τη σύγχυση, μη αφασικά γνωστικά ελλείμματα επικοινωνίας που συνδέονται με κρανιοεγκεφαλική κάκωση, ακινητική αλαλία, αλεξία με ή χωρίς αγραφία, ειδική απώλεια μνήμης, οφειλόμενες σε εγκεφαλικό επεισόδιο ή επιληπτικής κρίσης διακοπή της ομιλίας, νευρολογική γλωσσική διαταραχή απροσδιόριστου τύπου.

## Κατηγοριοποιώντας τις Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας

### Χαρακτηρίζοντας τις Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας

Επειδή οι ΝΚΔΟ μπορούν να θεωρηθούν με διάφορους τρόπους, έχουν αναπτυχθεί πολλά διαφορετικά συστήματα ταξινόμησης. Οι DAB<sup>5</sup> και Yorkston et al.<sup>21</sup> προσδιόρισαν διαστάσεις που χαρακτηρίζουν τις ΝΚΔΟ και είναι σημαντικές τόσο για τη διάγνωση όσο και την αντιμετώπιση. Ορισμένες διαστάσεις αντικατοπτρίζουν μια νευρολογική και αιτιολογική προσέγγιση στην ταξινόμηση. Άλλες είναι δεμένες ειδικά για τα σημάδια και τα συμπτώματα των διαταραχών της ομιλίας τους.

Οι μεταβλητές που σχετίζονται με τις νευρολογικές και αιτιολογικές απόψεις συμπεριλαμβάνουν τις ακόλουθες:

1. *Ηλικία κατά την έναρξη.* Οι ΝΚΔΟ μπορούν να είναι εκ γενετής (ή αναπτυξιακές) ή επίκτητες. Αυτή η διάκριση μπορεί να αντανάκλαται στη συμπεριφορά των ασθενών και

μπορεί να επηρεάσει τις αποφάσεις για την αντιμετώπιση και την πρόγνωση. Ωστόσο, ο χρόνος έναρξης των επίκτητων διαταραχών είναι σχεδόν πάντοτε σαφής, και σπάνια προκαλεί κλινική διάγνωση μετά από την καλή παρατήρηση ενός ιστορικού και μια νευρολογική εξέταση. Οι κλινικοί ιατροί θα πρέπει να αναγνωρίσουν τη διάκριση, ενώ είναι συνήθως δύσκολο να καθοριστεί.

Στο επίκεντρο αυτού του βιβλίου είναι οι επίκτητες και όχι εκ γενετής ή αναπτυξιακές διαταραχές. Αυτό αντανακλά (1) σε ένα προσανατολισμό για την συμβολή της διαφορικής διάγνωσης των ΝΚΔΟ για την ιατρική διάγνωση και τον εντοπισμό, μια πρόκληση που είναι πιο συχνή (και μερικές φορές πιο τη συναντάμε πιο εύκολα) για τις επίκτητες από ότι στις συγγενείς ή τις αναπτυξιακές διαταραχές και (2) το μεγαλύτερο πλήθος των πληροφοριών στη διαφορική διάγνωση και την αντιμετώπιση στις επίκτητες διαταραχές. Ωστόσο, είναι πιθανό ότι πολλές από τις αρχές της κατάταξης, διάγνωσης και αντιμετώπισης που αναφέρονται σε αυτό το βιβλίο μπορεί να εφαρμοστούν ή να προσαρμοστούν σε παιδιά με συγγενείς ή αναπτυξιακές ΝΚΔΟ.<sup>2</sup> Για παράδειγμα, έμπειροι ακροατές μπορούν να διακρίνουν την ομιλία των παιδιών με αθέτωση και σπαστική εγκεφαλική παράλυση,<sup>19</sup> και υπάρχουν μεγάλες ομοιότητες μεταξύ των αντιληπτικών χαρακτηριστικών και προσεγγίσεων της αντιμετώπισης για τους ενήλικες με επίκτητη απραξία της ομιλίας και αναπτυξιακή απραξία της ομιλίας.<sup>7</sup>

2. *Η εξέλιξη.* Οι ΝΚΔΟ μπορούν να χαρακτηριστούν ως *συγγενής* (π.χ., όπως στην εγκεφαλική παράλυση ή την στατική εγκεφαλοπάθεια)· ως *χρόνιες ή στάσιμες*<sup>3</sup> (π.χ. εγκεφαλική παράλυση σε ενήλικες· εφόσον σε μια επίπεδη δομή έχει συμβεί εγκεφαλικό επεισόδιο)· ως *βελτιώσιμες* (π.χ., κατά τη διάρκεια αυθόρμητης ανάκαμψης από εγκεφαλικό επεισόδιο ή κλειστού τύπου εγκεφαλικό τραύμα)· ως *προοδευτικές ή εκφυλιστικές* (π.χ., αμυοτροφική πλευρική σκλήρυνση ή PD – Νόσος Πάρκινσον) ή *οξύνουν-διαλείπουσες* (π.χ. σκλήρυνση κατά πλάκας). Η παρακολούθηση των ΝΚΔΟ κατά την πάροδο του χρόνου μπορεί πράγματι να καθορίσει τη διάρκεια της ασθένειας ή να βοηθήσει στην εξάλειψη διαγνώσεων που τυγχάνουν ασυμβίβαστες με μια συγκεκριμένη πορεία της κάθε νόσου. Σε πολλές περιπτώσεις, από τη στιγμή που ο/η ασθενής προσέλθει για αξιολόγηση της ομιλίας, η πορεία έχει ήδη χαραχτεί. Παρ'όλα αυτά, η πορεία ενός προβλήματος έχει σημαντική επιρροή στις αποφάσεις αντιμετώπισης.

---

<sup>2</sup> Ο Van Mourik et all. ισχυρίστηκαν ότι οι δυσαρθρίες που αποκτώνται στην παιδική ηλικία μπορεί απαιτούν ένα διαφορετικό σύστημα ταξινόμησης (αν και, μέχρι σήμερα δεν έχει καθοριστεί) από εκείνο που χρησιμοποιείται σε αυτό το βιβλίο. Αντίθετα, οι Cahill, Murdoch, και Theodorus ανέφεραν ότι τα είδη δυσαρθρίας που βρέθηκαν σε μια ομάδα 24 παιδιών με κρανιοεγκεφαλική κάκωση (TBI) ήταν παρόμοια με αυτά των ενηλίκων με TBI.

<sup>3</sup> Ορισμένοι συγγραφείς δίνουν σημαντική έμφαση στις ΝΚΔΟ ως χρόνιες παθήσεις.<sup>21</sup> Δεν υπάρχει αμφιβολία ότι οι ΝΚΔΟ είναι μακροπρόθεσμα προβλήματα σε πολλούς ανθρώπους. Ωστόσο, δεν είναι ασυνήθιστο ορισμένοι να έχουν παροδικές ή κυμαινόμενες ΝΚΔΟ και άλλοι να αναρρώνουν πλήρως (π.χ. έπειτα από ένα μικρό μονομερή αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο ή χειρουργικό τραύμα, μετά το πέρασμα μιας λοίμωξης, ή όταν είναι εμπλεκόμενοι drug). Επομένως, είναι σημαντικό να μην καθοριστούν οι ΝΚΔΟ ως χρόνιες παθήσεις.

3. *Η περιοχή της βλάβης.* Οι βλάβες που σχετίζονται με τις ΝΚΔΟ μπορεί να περιλαμβάνουν τόσο διαφορετικές περιοχές όπως η νευρο-μυϊκή ένωση, τα περιφερειακά και κρανιακά νεύρα, το εγκεφαλικό στέλεχος, η παρεγκεφαλίδα, τα βασικά γάγγλια, η πυραμιδική ή εξωπυραμιδική οδοί, και ο εγκεφαλικός φλοιός. Ο εντοπισμός της περιοχής της βλάβης αποτελεί πρωταρχικό στόχο για τη νευρολογική αξιολόγηση και έναν στον οποίο η διαφορική διάγνωση των ΝΚΔΟ μπορεί να συμβάλει. Ταυτόχρονα, η γνώση της περιοχής της βλάβης μπορεί να προβλέψει ορισμένα ελλείμματα στην ομιλία. Η ασυμφωνία των ευρημάτων ομιλίας με γνωστές ή απαιτούμενες περιοχές της βλάβης μπορεί να εγείρει αμφιβολίες σχετικά με το συμπέρασμα της περιοχής ή να συστήσει την παρουσία άλλων βλαβών ή ακόμα και διαφορετικών ασθενειών. Για παράδειγμα, η παρουσία μιας μικτής υποκινητικής – σπαστικής – αταξικής δυσαρθρίας σε κάποιον που διαγνώστηκε με PD θα πρέπει να εγείρουν ερωτήματα σχετικά με τη νευρολογική διάγνωση ή να υποδηλώνουν την παρουσία μιας νευρολογικής βλάβης πέραν της εύκολης ερμηνείας του PD από μόνο του.

4. *Η νευρολογική διάγνωση.* Ευρείες κατηγορίες νευρολογικών ασθενειών περιλαμβάνουν εκφυλιστικές, φλεγμονώδεις, τοξικές - μεταβολικές, νεοπλαστικές, τραυματικές, και αγγειακές αιτιολογίες. Μέσα σε κάθε από αυτές τις ευρείες κατηγορίες, συχνά μπορεί να εφαρμοστεί μια πιο συγκεκριμένη διάγνωση. Γι' αυτό, μια ΝΚΔΟ συνήθως δεν διαγιγνώσκετε με μια μόνο συγκεκριμένη νευρολογική αιτιολογία ή συγκεκριμένη ασθένεια. Επειδή πολλές ασθένειες μπορεί να επηρεάσουν πολλαπλά ή μεταβλητά τμήματα του νευρικού συστήματος, δεν είναι ιδιαίτερα χρήσιμη ούτε εφικτή η ταξινόμηση των ΝΚΔΟ από την νόσο (π.χ., "η δυσαρθρία της σκλήρυνσης κατά πλάκας," ή "η δυσαρθρία εγκεφαλικού επεισοδίου»). Την ίδια στιγμή, κάποιοι τύποι δυσαρθρίας βρίσκονται πολύ συχνά σε ορισμένες νευρολογικές ασθένειες και σπάνια ή ποτέ σε άλλες (π.χ., όταν η PD προκαλεί δυσαρθρία, είναι πάντα υποκινητική· όταν η μυασθένεια Gravis προκαλεί δυσαρθρία, είναι πάντα χαλαρή). Συνεπώς, η ταυτοποίηση μιας συγκεκριμένης ΝΚΔΟ μπορεί να επιβεβαιώνει τα (συμβατά) στοιχεία για τη διάγνωση της νόσου.

5. *Η παθοφυσιολογία.* Πιθανώς, είναι η υποκείμενη παθοφυσιολογία (π.χ., αδυναμία, σπαστικότητα), που προσδιορίζει τα μοναδικά αποκλίνοντα αντιληπτικά χαρακτηριστικά του λόγου στις ΝΚΔΟ. Κατά συνέπεια, η παρουσία ορισμένων ανωμαλιών ομιλίας υποδηλώνει μία ή περισσότερες παθοφυσιολογικές διαταραχές και το αντίστροφο.

Μεταβλητές που σχετίζονται με τις καθαυτού διαταραχές ομιλίας και περιλαμβάνουν τις ακόλουθες:

1. *Τους παράγοντες της ομιλίας που συμμετέχουν.* Οι ΝΚΔΟ μπορούν να κατηγοριοποιηθούν ανάλογα με τα υποσυστήματα ομιλίας που επηρεάζονται. Γνωρίζοντας



πότε η αναπνοή, η φώνηση, ο συντονισμός, ή η άρθρωση διαταράσσονται μπορεί να συμβάλει στη διάγνωση της ομιλίας και συχνά έχουν αντίκτυπο στις αποφάσεις για την αντιμετώπιση.

2. *Ο βαθμός σοβαρότητας.* Η σοβαρότητα, από μόνη της, δεν κάνει την διάκριση μεταξύ των ΝΚΔΟ, διότι η κάθε μια διαφέρει καθώς η σοβαρότητα συνεχίζει. Μπορεί ωστόσο να εγείρει ερωτήματα σχετικά με τη διάγνωση. Για παράδειγμα, τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν βαθιές αδυναμίες οδηγώντας σε σοβαρή μείωση της ευκρίνειας συνήθως συνοδεύονται από οργανικά ευρήματα που επιβεβαιώνουν την αδυναμία αν η ιατρική εξέταση δεν συμφωνεί με την υποκείμενη αδυναμία, μπορεί να είναι αναγκαίο να εξεταστεί μια άλλη αιτιολογία (π.χ., ψυχογενής, κακής υιοθέτησης στρατηγικών ομιλίας).

Ο βαθμός σοβαρότητας είναι πάντα σχετικός με τις αποφάσεις για την αντιμετώπιση. Σε συνδυασμό με πληροφορίες για τη διάγνωση και την πορεία της ασθένειας, η σοβαρότητα βοηθά να προσδιορίσουμε πότε η αντιμετώπιση είναι απαραίτητη, αν θα είναι μικρής διάρκειας ή μακροπρόθεσμη, εάν θα πρέπει να επικεντρωθεί στην βελτίωση της ομιλίας ή την ανάπτυξη εναλλακτικών μορφών επικοινωνίας, και ούτως καθεξής.

3. *Τα αντιληπτικά χαρακτηριστικά.* Τα αντιληπτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας αποτελούν καθοριστικούς παράγοντες για την διαφορική διάγνωση και σε σχέση με την αντιμετώπιση. Έχουν μια σταθερή αναφορά στην κλινική έρευνα, και μια ιεραρχική αξία στις ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες των ΝΚΔΟ καθώς επίσης είναι τόσο εμφανή στην καθημερινή κλινική δραστηριότητα, το σύστημα ταξινόμησης των DAB<sup>5</sup> που βασίζεται στην αντίληψη αποτελεί το πλαίσιο γύρω από το οποίο οι ΝΚΔΟ συζητούνται.

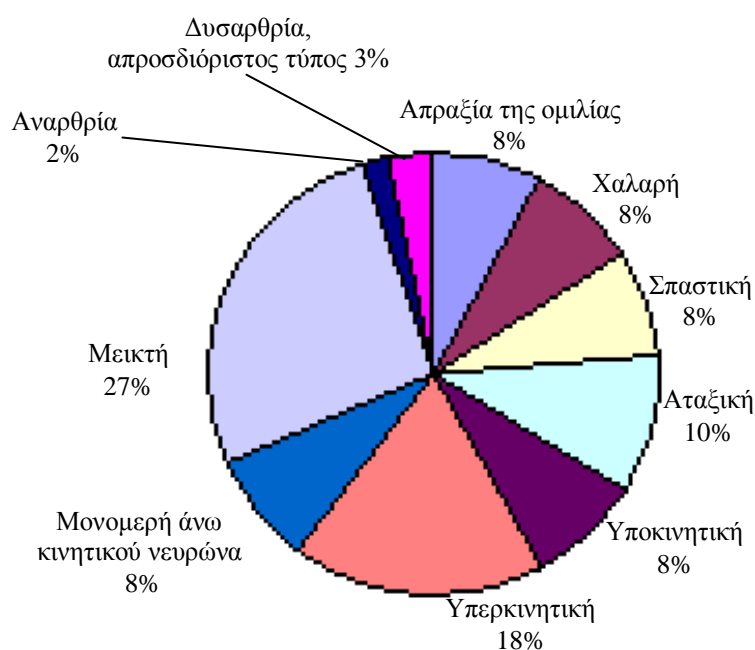
### **Η Αντιληπτική μέθοδος ταξινόμησης**

Ο πίνακας 1-1 συνοψίζει το σύστημα ταξινόμησης που χρησιμοποιείται σε αυτό το βιβλίο. Αναπτύχθηκε από τους DAB ύστερα από μελέτες που έγιναν για τις δυσαρθρίες<sup>3,4</sup> και στο βιβλίο τους, *Motor Speech Disorders*.<sup>5</sup> Το σύστημα τους για την κατάταξη των δυσαρθριών θεωρείται “επίκεντρο τόσο για κλινικές εφαρμογές όσο και σε ιδέες για το πώς το νευρικό σύστημα ρυθμίζει τις πολύπλοκες διαδικασίες που εμπλέκονται στην έκφραση της γλώσσας”<sup>11</sup>.

Οι DAB μελέτησαν έξι σημαντικές κατηγορίες δυσαρθρίας (χαλαρή, σπαστική, αταξική, υποκινητική, υπερκινητική, και μικτή). Η κατηγορία των μικτών δυσαρθριών περιλαμβάνει όλους τους πιθανούς συνδυασμούς των ενιαίων τύπων, κάθε συνδυασμός έχει διάφορες προβλέψιμες ή απρόβλεπτες σχέσεις με διάφορες νευρολογικές ασθένειες. Οι μικτές δυσαρθρίες θα συζητηθούν στο Κεφάλαιο 10.

Δύο κατηγορίες προστέθηκαν σε αυτές που μελέτησαν οι DAB. *Η δυσαρθρία του μονόπλευρου άνω κινητικού νευρώνα* που αναφέρθηκε από τους DAB<sup>5</sup> αλλά δεν μελετήθηκε

ειδικά από αυτούς. Εμφανίζεται, ωστόσο, συχνά σε ασθενείς με μονόπλευρες εγκεφαλικές βλάβες, συχνά εμφανίζεται με αφασία και απραξία της ομιλίας, και θεωρείται μια ένδειξη (μερικές φορές η μόνη ένδειξη) του μονόπλευρου εγκεφαλικού επεισοδίου σύμφωνα με τους νευρολόγους. Επομένως, προστέθηκε ως ένα είδος δυσαρθρίας το οποίο θα αναφερθεί στο κεφάλαιο 9. Η κατηγορία του *Απροσδιόριστου Τύπου* έχει επίσης προστεθεί. Αναγνωρίζεται ότι ίσως να μην έχουν αναγνωρισθεί όλοι οι αντιληπτικοί διακριτοί τύποι δυσαρθρίας και ότι η περαιτέρω κατηγοριοποίηση των ήδη αναγνωρίσιμων δυσαρθριών μπορεί κάποια μέρα να δικαιολογηθούν στην πραγματικότητα, είναι τώρα σκόπιμο να κατηγοριοποιηθούν τόσο η χαλαρή όσο και η υπερκινητική δυσαρθρία. Η κατηγοριοποίηση αναγνωρίζει επίσης ότι παρόλο που κάποια διαταραχή της ομιλίας μπορεί να αναγνωριστεί ως δυσαρθρία, οι εκδηλώσεις της μπορεί να είναι αρκετά λεπτές, περίπλοκες, ή ασυνήθιστες να οδηγήσουν σε κλινική διάγνωση της «δυσαρθρίας, απροσδιόριστος τύπος» πιθανά σε υποψηφίους που ακολουθούν τα κριτήρια που ο κλινικός θέτει για την φύση της νόσου και σε ποια όχι.



**Σχήμα 1-3** Η κατανομή των κινητικών διαταραχών της ομιλίας, Λογοπαθολογία, Τμήμα Νευρολογίας, Mayo Clinic, 1987 - 1990 και 1993 - 2001. Βασισμένη σε 6101 αξιολογήσεις ατόμων των οποίων η πρωτογενή λογοπαθολογική διάγνωση ήταν μια νευρολογική κινητική διαταραχή της ομιλίας.

**Πίνακας 1-1** Τα κύρια είδη των κινητικών διαταραχών ομιλίας, που εντοπίζονται και οι νευροκινητικές τους βάσεις

| <u>Τύπος</u>                                | <u>Εντοπισμός</u>   | <u>Νευροκινητική βάση</u>                                       |
|---|---|---|
| Δυσαρθρία<br>Χαλαρή                         | Κάτω κινητικός νευρώνας<br>(τελική κινητική οδός, κινητική μονάδα)                        | Αδυναμία  |
| Σπαστική                                    | Αμφίπλευρα στον άνω κινητικό νευρώνα (ενεργοποίηση των άμεσων και έμμεσων κινητικών οδών) | Σπαστικότητα  |
| Αταξική                                     | Παρεγκεφαλίδα (έλεγχος της παρεγκεφαλιδικής μονάδας)                                      | Έλλειψη συντονισμού   |
| Υποκινητική                                 | Βασικά γάγγλια<br>(εξωπυραμιδικό)   | Ακαμψία ή περιορισμένη δύναμη της κίνησης                       |
| Υπερκινητική                                | Βασικά γάγγλια<br>(εξωπυραμιδικό)   | Ακανόνιστες κινήσεις  |
| Μονομερή άνω κινητικού νευρώνα              | Μονομερή άνω κινητικό νευρώνα   | Αδυναμία, έλλειψη συντονισμού, ή σπαστικότητα                   |
| Μικτή<br>Ακαθόριστος<br>Απραξία της ομιλίας | Περισσότερο από μία ;<br>Αριστερό (επικρατές) ημισφαίριο                                  | Περισσότερο από ένα ;<br>Κινητικός προγραμματισμός ή σχεδιασμός |

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 1

1. Η νευρολογική νόσος επηρεάζει την ομιλία με τέτοιο τρόπο που αντανακλά τον εντοπισμό της καθώς και την υποκείμενη παθοφυσιολογία. Αυτές οι διαταραχές ομιλίας είναι αντιληπτικά διακριτές, και η αναγνώρισή τους μπορεί να συμβάλλει στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής ασθένειας. Η αναγνώριση τους μπορεί επίσης να συμβάλλει στη γνώση μας για τη οργάνωση των νευρώνων και τον έλεγχο της κανονικής ομιλίας και στις αποφάσεις κλινικής αντιμετώπισης.

2. Η νευρολογική βλάβη της ομιλίας μπορεί να αντανακλά διαταραχές στον κινητικό σχεδιασμό, προγραμματισμό, έλεγχο, ή στην νευρομυϊκή εκτέλεση. Οι διαταραχές αυτές ονομάζονται απραξία της ομιλίας και δυσαρθρία. Ξεχωρίζουν η μία από την άλλη και από τις ανωμαλίες στην ομιλία που οφείλονται σε πρωτογενή αισθητηριακά ελλείμματα, άλλες νευρολογικές διαταραχές που επηρεάζουν την επικοινωνία, μυοσκελετικές ανωμαλίες, ψυχοπαθολογία, αλλαγές στην ομιλία που συνδέονται με την ηλικία, και μεταβολές οφείλονται στο στυλ και την προσωπικότητα. Συλλογικά, η δυσαρθρία και η απραξία της ομιλίας είναι γνωστές ως Νευροκινητικές Διαταραχές της Ομιλίας (ΝΚΔΟ).

3. Οι ΝΚΔΟ δεν είναι ασυνήθιστες στην ιατρική πρακτική και είναι συνηθισμένες στη νευρολογικές πρακτική. Πιθανώς αντιπροσωπεύουν ένα σημαντικό ποσοστό των διαταραχών της επικοινωνίας που κατά καιρούς συναντάμε σε πολλές ιατρικές πρακτικές λογοπαθολογίας, ιδιαίτερα σε πρακτικές που διαφορετική διάγνωση αποτιμάται ως ένδειξη της παρουσίας και τον εντοπισμό της νόσου.

4. Οι ΝΚΔΟ μπορούν να μελετηθούν αντιληπτικά και με εργαλεία/μηχανήματα με ακουστικές, φυσιολογικές, και η οπτικής απεικόνισης μεθόδους. Κάθε μέθοδος συμβάλλει στην κατανόηση των διαταραχών. Την αντιληπτική ανάλυση των μη φανερών χαρακτηριστικών της ομιλίας είναι ο πρώτος και πιο σημαντικός παράγοντας στην κλινική διάγνωση και τα μέτρα της λειτουργικής αλλαγής σε σχέση με την αντιμετώπιση.

5. Η αντιληπτική μέθοδος για την ταξινόμηση των ΝΚΔΟ η οποία αναπτύχθηκε από τους Darley, Aronson, και Brown (DAB) αντικατοπτρίζει την υποκείμενη παθοφυσιολογία και σχετίζεται με τη θέση στο νευρικό σύστημα. Αυτό έχει κλινική χρησιμότητα και σημαντική σε ευρήματα αξία για την κλινική και εργαστηριακή έρευνα. Αποτελεί το πλαίσιο συζήτησης για τη διάγνωση και την αντιμετώπιση των ΝΚΔΟ στο υπόλοιπο αυτού του βιβλίου.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Arboix A, Marti-Vilata JL: *Lacunar infarctions and dysarthria*, Arch Neurol 47:127, 1990
2. Aronson AE: *The clinical PhD: implication for the survival and liberation of communicative disorders as a health care profession*, ASHA Nov:35, 1987
3. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Differential diagnosis patterns of dysarthria*, J Speech Hear Res 12:246, 1969
4. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias*, J Speech Hear Res 12:462, 1969
5. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor speech disorders*, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
6. Duffy JR: *Emerging and future issues in motor speech disorders*, Am J Speech Lang Pathol 3:36, 1994
7. Duffy JR: *Apraxia of speech: historical overview ad clinical manifestations of the acquired and developmental forms*. In Shriberg LD, Cambell TF, editors: *Proceedings of the 2002 Childhood Apraxia of Speech Research Symposium*, Carsbad, Calif, 2003, The Hendrix Foundation
8. Gubbay SS et al: *Amyotrophic lateral sclerosis: a study of its presentation and prognosis*, J Neurol 232:295, 1985
9. Hewer RL: *The economic impact of neurologic illness on the health and wealth of the nation and individuals*, J Neurol Neurosurg Psychiatry 63:S19, 1997
10. Kent RD et al: *Laryngeal dysfunction in neurological disease: amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson's disease, and stroke*, J Med Speech Lang Pathol 2:157, 1994
11. Kent RD et al: *The dysarthrias: speech-voice profiles, related dysfunctions, and neuropathology*, J Med Speech Lang Pathol, 6:195, 1998
12. Kent RD et al: *Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program*, J Commun Dis 36:281, 2003
13. Logemann JA et al: *Frequency and cooccurrence of vocal tract dysfunction in the speech of a large sample of Parkinson patients*, J Speech Hear Disord 43:47, 1978
14. Mlcoch AG: *Diagnosis and treatment of parkinsonian dysarthria*. In Koller WC, editor: *Handbook of Parkinson's disease*, New York, 1992, Marcel Decker.
15. Rose FC: *Motor neuron disease*, New York, 1977, Grune & Stratton.
16. Sarno MT, Buonaguro A, Levita E: *Characteristics of verbal impairment in closed head injured patients*, Arch Phys Med Rehabil 67:400, 1986
17. Wade DT: *Epidemiology of disabling neurologic disease: how and why does disability occur?*, J Neurol Neurosurg Psychiatry 63:S11, 1997
18. Weinfeld F: *The 1981 national survey of stroke*, Stroke 1:1, 1981
19. Workinger MS, Kent RD: *Perceptual analysis of the dysarthrias in children with athetoid and spastic cerebral palsy*. In Moore CA, Yorkston KM, Beukelman DR, editors: *Dysarthria and apraxia of speech: perspectives on management*, Baltimore, 1991, Paul H Brookes.
20. Yorkston KM, Beukelman D, Bell K: *Clinical management of dysarthric speakers*, San Diego, 1988, College-Hill Press
21. Yorkston KM et al: *Management of motor speech disorders in children and adults*, Austin, Tex, 1999, Pro-Ed.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 2 – Οι Νευρολογικές Βάσεις και η Παθολογία των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας

*“Κοιτάζοντας το διάγραμμα του εγκεφάλου ας μην ξεχάσουμε ποτέ την ανείπωτη πολυπλοκότητα των αντιδράσεων που έτσι κραυγαλέα συμβολίζονται και χωρικά υποδεικνύονται.”<sup>7</sup>*

C.S. Sherrington

Η γνώση της νευροανατομίας και της νευροφυσιολογίας αποτελεί το θεμέλιο για τη διαφορική διάγνωση και τη αντιμετώπιση των κινητικών νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας (ΝΚΔΟ). Ένα παράδειγμα αυτού, μαζί με μια εισαγωγή σε ευρείες κατηγορίες νευρολογικών ασθενειών και των συνεπειών τους, είναι ο σκοπός του κεφαλαίου αυτού.

Εδώ δεν έχουμε πρόθεση για να επανεξετάσουμε σε βάθος τη νευροανατομία, και την νευροφυσιολογία, καθώς και την νευροεπιστήμη του λόγου. Αντ' αυτού, η παρούσα ανασκόπηση είναι κλινικά προσανατολισμένη και ισχύει για τις πληροφορίες στα επόμενα κεφάλαια για συγκεκριμένες ΝΚΔΟ. Οι δομές και λειτουργίες που θα τονιστούν είναι αυτές οι οποίες: (1) ασχολούνται άμεσα με την κινητική δραστηριότητα της ομιλίας, (2) έχουν σχέση με την κατανόηση των μηχανισμών με τους οποίους παράγονται οι ΝΚΔΟ, και (3) έχουν σχέση με τα αξιοπρόσεκτα ελλείμματα που μπορεί να συνοδεύουν οι ΝΚΔΟ και ότι στηρίζουν ορισμένες κινητικές διαγνώσεις ομιλίας.

Πριν παρουσιάσουμε το περιεχόμενο του κεφαλαίου αυτού, ακολουθεί μια προειδοποίηση και μια διευκόλυνση. Η προειδοποίηση αυτή είναι για τους αναγνώστες οι οποίοι δεν είναι εξοικειωμένοι με τις νευρολογικές βάσεις του λόγου ή για αυτούς που μόλις αρχίζουν να ενσωματώνουν τις πληροφορίες αυτές στην κλινική πρακτική. Είναι πιθανό ότι ο αριθμός των όρων και των εννοιών που θα εισάγουμε εδώ θα είναι συντριπτικός και προφανώς δεν σχετίζονται όλες με τις ΝΚΔΟ. Και, όταν οι πληροφορίες γίνουν κατανοητές, μπορεί να υπάρχει η αίσθηση ότι η δεν γίνονται κατανοητές με τρόπο που καθιστά εύκολη την εφαρμογή τους ή αυτόματα. Είναι φυσικό να υπάρχουν αυτά τα συναισθήματα κατά την εκμάθηση του πώς να σκεφτούμε προβλήματα με τα οποία κάποιος έχει ελάχιστη ή καθόλου εμπειρία. Η αλήθεια είναι ότι το υλικό αυτό δεν πρόκειται και ίσως δεν μπορεί να γίνει κατανοητό γρήγορα.

Η διευκόλυνση είναι ότι, εν καιρώ, ένα μεγάλο μέρος αυτού θα έχει νόημα και να είναι πολύτιμο, εάν όχι ουσιώδης, για την κλινική πρακτική και την έρευνα των ΝΚΔΟ. Η κατανόηση της ύλης σε αυτή το κεφάλαιο μπορεί να επιτευχθεί καλύτερα με την αναφορά πίσω σε αυτή κατά την ανάγνωση του κάθε κεφαλαίου για τις συγκεκριμένες ΝΚΔΟ. Μπορεί να είναι καλύτερο ακόμη να αναφερθούμε σε αυτό το κεφάλαιο κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης και εργασίας με άτομα που πάσχουν από ΝΚΔΟ. Η ευκαιρία να ενσωματωθούν αυτές οι διδακτικές πληροφορίες με το ιατρικό ιστορικό των ασθενών, με τα εργαστηριακά και τα νευροαπεικονιστικά ευρήματα, και, το σημαντικότερο, με τα δείγματα και τους ήχους της διαταραγμένης ομιλίας τους, είναι ίσως ο καλύτερος τρόπος για να κατανοήσουμε αυτό το

υλικό. Στην πραγματικότητα, μπορεί να υποστηριχθεί ότι αυτές οι πληροφορίες δεν μπορούν να ολοκληρωθούν ως το θεμέλιο για την κλινική πρακτική έως ότου αυτή έχει πράγματι αρχίσει.

### Τα Κύρια Ανατομικά Επίπεδα του Νευρικού Συστήματος

Τα κύρια ανατομικά επίπεδα του νευρικού συστήματος μπορεί να συσχετιστούν με τα όρια του κρανίου και της σπονδυλικής στήλης. Μπορεί επίσης να οριοθετηθούν από τις μήνιγγες και μέρος του κοιλιακού και αγγειακού συστήματος. Τα κύρια ανατομικά επίπεδα και τα σκελετικά, μνηιγγικά, κοιλιακά και αγγειακά χαρακτηριστικά τους, καθώς και η σχέση τους με τα κύρια είδη των ΝΚΔΟ, συνοψίζονται στον πίνακα 2-1.

| <b>Πίνακας 2-1.</b> Η σχέση μεταξύ των κύριων ανατομικών επιπέδων του νευρικού συστήματος, του σκελετού, των μνηιγγών, του κοιλιακού συστήματος, του αγγειακού συστήματος, και των κύριων τύπων των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας |   |   |  |  |   |
|---|---|---|--|--|---|
| <u>Ανατομικό Επίπεδο</u>  | <u>Σκελετός</u>                                     | <u>Μήνιγγες</u>   | <u>Κοιλιακό Σύστημα</u>                        | <u>Αγγειακό Σύστημα</u>  | <u>Νευροκινητικές Διαταραχές της ομιλίας</u>  |
| <b>Υπερσκληνίδιο</b><br>(ημισφαίρια, λοβοί, βασικά γάγγλια, θάλαμος, κρανιακά νεύρα I και II)   | Κρανίο (πρόσθιο & μεσαίο βοθρίο)                    | Άνω σκληνίδιο της σκληρής μήνιγγας της παρεγκεφαλίδας<br>Πλευρικά του δρέπανου της παρεγκεφαλίδας | Πλευρική & τρίτη κοιλία<br>Υπαραχνοειδής χώρος | Καρωτιδικό σύστημα αρτηριών<br>Οφθαλμικές αρτηρίες<br>Μέσες εγκεφαλικές αρτηρίες<br>Πρόσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες<br>Σπονδυλοβασικό σύστημα<br>Οπίσθιες εγκεφαλικές αρτηρίες | Απραξία της ομιλίας<br>Δυσαρθρίες:<br>Σπαστική Αμφοτερόπλευρα του ΑΚΝ<br>Υπερκινητική Υποκινητική |
| <b>Οπίσθιο Βοθρίο</b><br>Εγκεφαλικό στέλεχος (γέφυρα εγκεφάλου, μυελός, μεσεγκέφαλος) & παρεγκεφαλίδα   | Κρανίο<br>Οπίσθιο Βοθρίο                            | Κάτω από δρέπανο της παρεγκεφαλίδας   | Τέταρτη κοιλία<br>Υπαραχνοειδής χώρος          | Σπονδυλοβασικό σύστημα<br>Σπονδυλικές αρτηρίες<br>Βασική αρτηρία   | Δυσαρθρίες:<br>Σπαστική Αμφοτερόπλευρα του ΑΚΝ<br>Υπερκινητική Αταξική Χαλαρή                     |
| <b>Νωτιαίο</b>  | Σπονδυλική στήλη                                    | Νωτιαίες μήνιγγες   | Νωτιαίο Υπαραχνοειδής χώρος                    | Πρόσθια νωτιαία αρτηρία<br>Οπίσθιες νωτιαίες αρτηρίες  | Χαλαρή δυσαρθρία  |
| <b>Περιφερειακό</b><br>(κρανιακά & νωτιαία νεύρα)   | Πρόσωπο & κρανίο<br>Μη κρανιακά & μη νωτιαία κόκαλα | Καμία   | Κανένα   | Διακλαδώσεις των κύριων αγγείων στα άκρα   | Χαλαρή δυσαρθρία  |

ΑΚΝ = Άνω κινητικός νευρόνας

## ΤΟ ΚΙΝΗΤΙΚΟ ΣΥΣΤΗΜΑ ΤΗΣ ΟΜΙΛΙΑΣ

Το κινητικό σύστημα, μέρος του οποίου είναι και το κινητικό σύστημα της ομιλίας, περιλαμβάνει ένα πολύπλοκο δίκτυο δομών και οδών που οργανώνουν, ελέγχουν και εκτελούν την κίνηση. Εδρεύει σε όλα τα επίπεδα του νευρικού συστήματος και μεσολαβούν πολλές δραστηριότητες των γραμμωτών και σπλαχνικών μυών. Μια εκτίμηση της οργάνωσης και των βασικών λειτουργικών αρχών του είναι απαραίτητη για να καταλάβουμε την φυσιολογική παραγωγή της ομιλίας και της ΝΚΔΟ.

Το κινητικό σύστημα μπορεί να υποδιαιρεθεί με πολλούς τρόπους. Δυστυχώς, η κατηγοριοποίηση των παραγόντων ενός πολύπλοκου, ολοκληρωμένου και ατελώς κατανοητού συστήματος αναπόφευκτα οδηγεί σε ασάφεια, επικάλυψη και σύγχυση.

Το κινητικό σύστημα μπορεί να οργανωθεί σύμφωνα με τις λειτουργίες του, καθώς και σύμφωνα με την ανατομία του. Οι λειτουργικές ετικέτες συνεισφέρουν στο να κατανοήσουμε τι κάνουν οι παράγοντες αυτοί παρά που βρίσκονται. Έτσι, τέσσερις κύριες λειτουργικές κατηγορίες του κινητικού συστήματος μπορεί να οριοθετηθούν (σύμφωνα με τους Benarroch et al.<sup>1</sup>):

1. Η τελική κοινή οδός
2. Η άμεση οδός ενεργοποίησης
3. Η έμμεση οδός ενεργοποίησης
4. Τα κυκλώματα ελέγχου

Αυτές οι κατηγορίες έχουν αναγνωρίσιμους ανατομικούς συσχετισμούς, και ταυτόχρονα και οι ανατομικοί και οι λειτουργικοί προσδιορισμοί χρησιμοποιούνται εδώ σε μια προσπάθεια να τις συγκεντρώσουμε στο μυαλό του αναγνώστη. Οι τέσσερις κύριες κατηγορίες, οι περαιτέρω λειτουργίες τους, οι πρωτογενείς δομές τους, και κάποιοι προσδιορισμοί που συχνά σχετίζονται συνοψίζονται στον πίνακα 2-2. Μια πέμπτη κατηγορία, το εννοιολογικό-προγραμματιστικό επίπεδο, είναι επίσης σημαντικό για την ομιλία· περιλαμβάνει την διαδικασία σχεδιασμού και προγραμματισμού. Η σχέση μεταξύ των τεσσάρων κύριων κατηγοριών, του σχεδιασμού και προγραμματισμού, της αίσθησης και της κίνησης, παρατίθενται στο σχήμα 2-2.

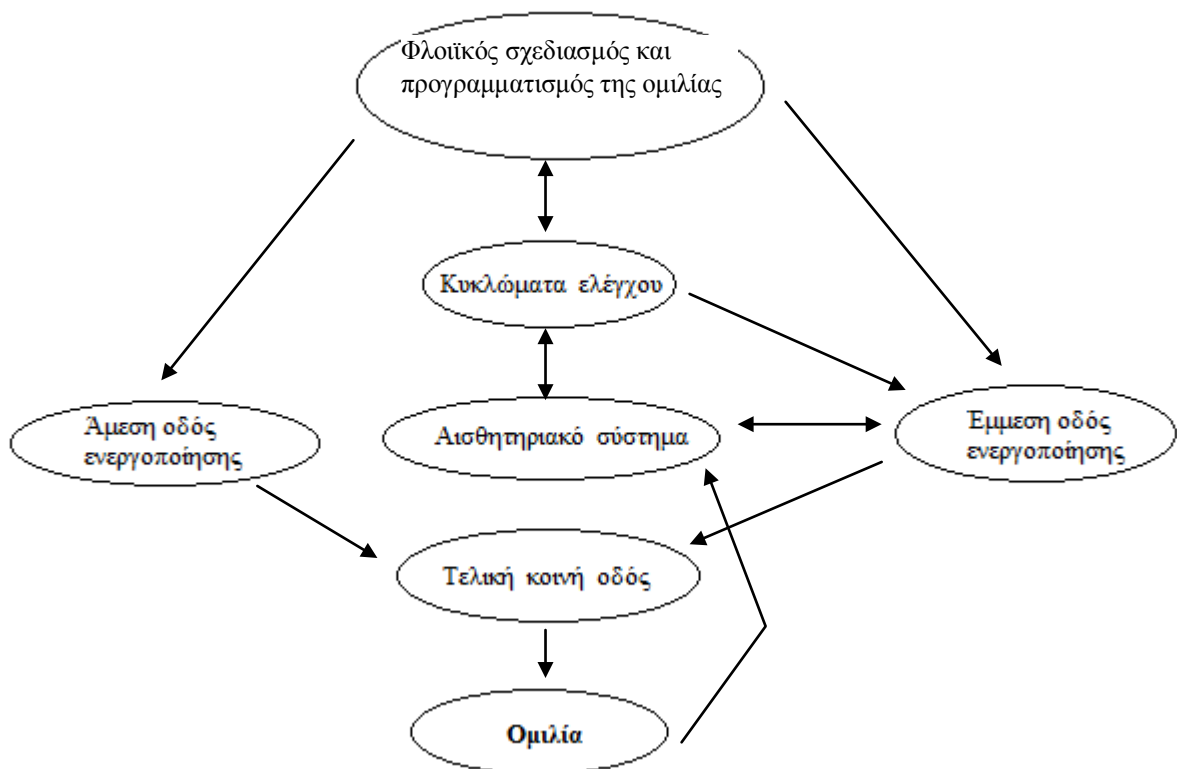


**Πίνακας 2-2.** Οι λειτουργικές και ανατομικές κατηγορίες του κινητικού συστήματος που σχετίζονται με την παραγωγή ομιλίας

| <u>Κύρια Κατηγορία</u>      | <u>Βασική Λειτουργία</u>  | <u>Κύριες Δομές</u>  | <u>Σχετικές Κατηγορίες</u>  |
|-----------------------------|---|--|---|
| Η τελική κοινή οδός         | Διεγείρει την μυϊκή σύσπαση & κίνηση<br>Οι άλλες κινητικές διαιρέσεις ενεργούν μέσω αυτής για να επηρεάσουν την κίνηση  | Κρανιακά νεύρα<br>Νωτιαία νεύρα  | Σύστημα κατώτερου κινητικού νευρώνα   |
| Η άμεση οδός ενεργοποίησης  | Επηρεάζει συνειδητά τον έλεγχο, επιδέξιες εκούσιες κινήσεις   | Φλοιοπρομυκική οδός<br>Φλοιονωτιαία οδός   | Σύστημα ανώτερου κινητικού νευρώνα, άμεσο κινητικό σύστημα, πυραμυδικό σύστημα ή οδοί     |
| Η έμμεση οδός ενεργοποίησης | Διαμεσολαβεί το υποσυνείδητο, αυτόματες μυϊκές δραστηριότητες περιλαμβανομένου της στάσης, του μυϊκού τόνου, & υποστηρικτικές κινήσεις & συνοδευτικές εκούσιες κινήσεις | Φλοιοερυθραίες οδοί, Φλοιοραβδωτές οδοί, ερυθρονωτιαίο δερμάτιο, δικτυωτονωτιαίο δερμάτιο, αιθουσονωτιαίο δερμάτιο & οδοί που σχετίζονται με τα κρανιακά νεύρα | Σύστημα ανώτερου κινητικού νευρώνα, έμμεσο κινητικό σύστημα, εξωπυραμυδικό σύστημα ή οδοί |
| Τα κυκλώματα ελέγχου        | Ολοκλήρωση ή συντονισμός των αισθητήριων πληροφοριών & δραστηριοτήτων των άμεσων και έμμεσων οδών ενεργοποίησης για το έλεγχο της κίνησης                               |  |   |
| Βασικά γάγγλια              | Ορθοστατικός σχεδιασμός & προγραμματισμός & υποστηρικτικοί παράγοντες για την κινητική δραστηριότητα  | Βασικά γάγγλια, μέλανα ουσία, υποθάλαμος, εγκεφαλικός φλοιός   | Εξωπυραμυδικό σύστημα   |
| Παρεγκεφαλίδα               | Ενσωματώνει και συντονίζει την εκτέλεση των ομαλών, άμεσων κινήσεων   | Παρεγκεφαλίδα, παρεγκεφαλιδικός μίσχος, δικτυωτός σχηματισμός, κόκκινος πυρήνας, γεφυριδικός πυρήνας, δέρας κάτω ελαίας, θάλαμος, εγκεφαλικός φλοιός           | Παρεγκεφαλίδα   |

Αν και η συζήτηση για το κινητικό σύστημα δίνει έμφαση στις φυγόκεντρους οδούς, δεν μπορούμε να αγνοήσουμε τον ρόλο των αισθητικών ή κεντρομόλων οδών. Η αισθητικοκινητική ολοκλήρωση είναι απαραίτητη για την φυσιολογική κίνηση, και οι βλάβες στα αισθητικά τμήματα του αισθητικοκινητικού συστήματος μπορεί να έχουν ως αποτέλεσμα την ανώμαλη συμπεριφορά κίνησης.<sup>6</sup>

**Σχήμα 2-1.** Η σχέση μεταξύ των κύριων κατηγοριών του κινητικού συστήματος, του αισθητηριακού συστήματος, του συστήματος σχεδιασμού προγραμματισμού της ομιλίας.



## ΤΟ ΕΠΙΠΕΔΟ ΑΝΤΙΛΗΨΗΣ—ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΥ ΚΑΙ Η ΟΜΙΛΙΑ

Πως και που στο νευρικό σύστημα υπάρχουν ιδέες και το περιεχόμενο της ομιλίας διατυπώνετε; Πως και που το περιεχόμενο μετατρέπεται σε νευρωνικές εκφορτήσεις οι οποίες παράγουν μυϊκές συστολές και κινήσεις που έχουν ως αποτέλεσμα την ουσιαστική, κατανοητή ομιλία; Τι είναι αυτό που καθορίζει τους στόχους και την διαδοχική σειρά των επιδέξων κινήσεων για την ομιλία που διαβιβάζονται μέσω της άμεσης οδού ενεργοποίησης; Πως ενημερώνεται η έμμεση οδός ενεργοποίησης για τους στόχους της κίνησης; Τι είναι αυτό που ελέγχει το κύκλωμα ελέγχου; Ποιος είναι ο ρόλος της αισθητικότητας στην παραγωγή της ομιλίας; Πως παράγεται τόσο γρήγορα η φυσιολογική ομιλία; Ποια είναι τα κριτήρια με τα οποία το κινητικό σύστημα καθορίζει τους στόχους που επιτεύχθηκαν;

Αυτά είναι λίγα μόνο από τα ερωτήματα που σχετίζονται με την κατανόηση του ελέγχου κίνησης της ομιλίας, ή “τα συστήματα και τις στρατηγικές που ελέγχουν την παραγωγή της ομιλίας.”<sup>3</sup> Οι απαντήσεις, στην καλύτερη περίπτωση, είναι ελλιπείς. Ορισμένες πρόκειται να βρεθούν μεταξύ της άμεσης και έμμεσης οδού ενεργοποίησης και τα κυκλώματα ελέγχου, αλλά μερικές πιθανώς βρίσκονται σε ένα επίπεδο λειτουργίας που οι Darley, Aronson, και Brown (DAB)<sup>2</sup> ονομάζουν *επίπεδο αντίληψης-προγραμματισμού*. Παρόλο που οι λεπτομέρειες που καθόρισαν για τις δραστηριότητες σε αυτό το επίπεδο ήταν απλές και ελλιπείς<sup>4</sup>, τα ευρύ στάδια που περιγράφηκαν από τους DAB αποτελούν ένα χρήσιμο μέσο για την περιγραφή των γενικών διεργασιών που προπορεύονται, περιλαμβάνουν και ακολουθούν τον σχεδιασμό και προγραμματισμό της ομιλίας.

Τα βασικά στοιχεία του σταδίου αντίληψης-προγραμματισμού εκπροσωπούν το ανώτερο επίπεδο της κινητικής οργάνωσης. Ο προσδιορισμός “ανώτερο” ανατίθεται επειδή η νευρική δραστηριότητα μεταξύ των βασικών στοιχείων καθιστά την σημασία ή τους στόχους της πράξης της ομιλίας και τα ουσιώδη σημεία των σχεδίων και προγραμμάτων για την επίτευξή τους. Ο προσδιορισμός δεν σημαίνει απαραίτητα πως οι πιο σοβαρές ΝΚΔΟ συμβαίνουν πάντα με βλάβες σε αυτό το επίπεδο.

Το στάδιο αντίληψης-προγραμματισμού εκτείνεται προς τη νευρική και γνωστική περιοχή ανάμεσα εσωτερικών, μη-κινητικών, γνωστικών-γλωσσικών διεργασιών που καθιστούν μια ιδέα ή ένα σχέδιο που μπορεί να εκφραστούν και ο αισθητικοκινητικός προγραμματισμός που προσδιορίζει και ελέγχει τις κινήσεις που έχει ως αποτέλεσμα την υλοποίηση του σχεδίου όσον αφορά την ομιλία. Είναι σχεδόν συνώνυμο με αυτό που ο Van Der Merwe<sup>8</sup> ονόμασε “φάσεις του μετασχηματισμού του κώδικα ομιλίας.” Το μέρος που αυτές οι φάσεις λαμβάνουν μέρος είναι ελλιπώς κατανοητό. Πως λαμβάνουν μέρος είναι πολύ λιγότερο βέβαιο.

Οι DAB<sup>2</sup> ανέπτυξαν πέντε στάδια τα οποία χαρακτηρίζουν τις δραστηριότητες στο επίπεδο αντίληψης-προγραμματισμού (συνοψίζονται στον Πίνακα 2-3). Στο σύνολό τους, τα πέντε στάδια πράγματι αιχμαλωτίζουν ότι συμβαίνει σε όλα τα επίπεδα του αισθητικοκινητικού συστήματος της ομιλίας. Περιλαμβάνουν, αν και με ορισμένες τροποποιήσεις της ορολογίας που χρησιμοποιείται από τους DAB, τα εξής:

1. Εννοιολογική αντίληψη
2. Γλωσσικό προγραμματισμό
3. Κινητικό σχεδιασμό και προγραμματισμό
4. Επίδοση
5. Ανατροφοδότηση

---

<sup>4</sup> Αρκετά μοντέλα του σχεδιασμού και παραγωγής της ομιλίας καθώς και η σχέση τους με τις διάφορες νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας, αναφέρονται από τους Kent<sup>3,4</sup>, McNeil, Doyle, και Wamdaugh<sup>5</sup>, και Van Der Merwe<sup>8</sup>.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 2

Το κεφάλαιο αυτό παρουσίασε μια επισκόπηση της νευροανατομίας και της νευροφυσιολογίας και κάποιες βασικές πληροφορίες για την νευροπαθολογία. Ο στόχος ήταν να παρέχει τη βάση για την κατανόηση των κινητικών δραστηριοτήτων του λόγου και τις νευροπαθολογίες της. Τα κύρια σημεία μπορούν να συνοψισθούν ως εξής:

1. Τα πιο σημαντικά στοιχεία για το κινητικό σύστημα ομιλίας έχουν τις ρίζες τους μέσα στο κρανίο. Είναι περιτριγυρισμένα από τις μήνιγγες και τους χώρους με εγκεφαλονωτιαίο υγρό και αγγειακές δομές. Τρέφονται και προστατεύονται από το κοιλιακό και το αγγειακό σύστημα.

2. Τα κυριότερα ανατομικά επίπεδα του νευρικού συστήματος περιλαμβάνουν το υπερσκληνίδιο, το οπίσθιο βοθρίο, καθώς και το νωτιαίο μυελό και περιφερειακά επίπεδα, τα οποία περιέχουν στοιχεία του κινητικού συστήματος.

**Πίνακας 2-3.** Το επίπεδο αντίληψης-προγραμματισμού της παραγωγής της ομιλίας

| <u>Διαδικασία</u>                      | <u>Παράγοντες</u>   | <u>Νευρωνικό υπόστρωμα</u>   | <u>Διαταραχές που επηρεάζουν την ομιλία</u>   |
|--|---|--|---|
| Εννοιολογική αντίληψη                  | Παράγονται γνωστικές και συναισθηματικές σκέψεις, αισθήματα και συγκινήσεις, συν μια επιθυμία να τα εκφράσεις για να πετύχεις τον στόχο   | Εκτενής  | Γενική γνωστική δυσλειτουργία (π.χ. άνοια)<br>Ψύχωση<br>Σύγχυση   |
| Γλωσσικός προγραμματισμός              | Άκρως διαδραστική σημασιολογική & συντακτική διαδικασία, τελική λήψη της φωνολογικής μορφής   | Perisylvian φλοιός του αριστερού ημισφαιρίου, με λιγότερες ειδικές συνεισφορές των υποφλοιώδη δομών (θάλαμος & βασικά γάγγλια)   | Απραξία   |
| Κινητικός σχεδιασμός ή προγραμματισμός | Διατύπωση και ανάκτηση των κινητικών εντολών για την παραγωγή των φωνητικών τμημάτων και συλλαβών σε συγκεκριμένο ρυθμό και με συγκεκριμένη πίεση και προσωδία, βασισμένες στους ακουστικούς (και άλλους τυπικούς) στόχους και ανατροφοδότηση | 1.Επικριτές ημισφαίριο → σωματοαισθητικός φλοιός, προκινητικός φλοιός (περιοχή Broca), συμπληρωματικός κινητικός φλοιός (κινητικός φλοιός, νήσος του εγκεφάλου)<br>2.Κυκλώματα ελέγχου →<br>3.Στεφανιαίο σύστημα →<br>4. Δεξί ημισφαίριο →<br>5. Θάλαμος και δικτυωτός σχηματισμός → | Απραξία της ομιλίας<br><br>Δυσarthρίες (; Απραξία της ομιλίας)<br>Μεταβλητή επιρροή ή προσωδία ; Απροσωδία<br><br>Δυσarthρίες |
| Επίδοση                                | Κινητική εκτέλεση   | KKN (καθώς ελέγχεται από την άμεση και έμμεση οδό ενεργοποίησης, κυκλώματα ελέγχου και ανατροφοδότηση)   | Δυσarthρίες   |
| Ανατροφοδότηση                         | Ποικίλη ανατροφοδότηση για τους παραπάνω παράγοντες   | Περιφερικοί & κεντρικοί αισθητικοί οδοί  | Δυσarthρίες & περιφερικές αισθητικές διαταραχές της ομιλίας   |

KKN = Κατώτερος κινητικός νευρώνας

3. Το λειτουργικά συστήματα του εγκεφάλου περιλαμβάνουν το εγκεφαλονωτιαίο υγρό, τα αγγειακά, σπλαχνικά, νευροχημικά, συνειδησιακά αισθητήρια, και κινητικά συστήματα. Το εγκεφαλονωτιαίο και αγγειακό σύστημα υποστηρίζουν τις νευρολογικές λειτουργίες αλλά δεν έχουν άμεσο ρόλο στην ομιλία, επειδή δεν είναι σε νευρική δομή. Το σπλαχνικό και το συνειδησιακό σύστημα έχουν σημαντικές αλλά έμμεσες επιδράσεις στις δραστηριότητες της ομιλίας, και βλάβη σε αυτά, δεν παράγει απαραίτητα συγκεκριμένη ΝΚΔΟ. Τα νευροχημικά συστήματα οδηγούν όλη τη νευρολογική δραστηριότητα και έχουν άμεση επίδραση σε όλες τις πτυχές της παραγωγής λόγου. Το αισθητήριο σύστημα συνδέεται έντονα και άμεσα με τις αντανακλαστικές και βουλητικές δραστηριότητες του κινητικού συστήματος, συμπεριλαμβανομένου την ομιλία. Το κινητικό σύστημα συμμετέχει άμεσα στην παραγωγή του λόγου.

4. Το νευρικό σύστημα αποτελείται από νευρώνες και υποστηρικτικά κύτταρα. Τα υποστηρικτικά κύτταρα διευκολύνουν την νευρωνική δραστηριότητα, καθώς και τις παθολογικές αντιδράσεις τους μπορεί να είναι μια αιτία, ή αντίδραση, ή νευρολογική ασθένεια. Ο νευρώνας είναι η λειτουργική μονάδα του νευρικού συστήματος. Η κίνηση των μυών, των τενόντων, και των αρθρώσεων απαιτούν δραστηριότητα πολλών νευρώνων, που στο ΠΝΣ, έχουν ομαδοποιηθεί σε νεύρα, και στο ΚΝΣ, έχουν ομαδοποιηθεί σε οδούς και μονοπάτια. Ο κυτταρικός θάνατος, τραυματισμός, ή εκφύλιση, και άλλες βλάβες των νευρώνων είναι άμεσα υπεύθυνες για διαταραχές συμπεριφοράς, συμπεριλαμβανομένων των ΚΔΟ.

5. Η νευρολογική νόσος μπορεί να είναι εστιακή, πολυεστιακή, ή διάχυτη στον εντοπισμό, και η ανάπτυξή της μπορεί να είναι οξεία, υποξεία ή χρόνια. Η εξέλιξή της μπορεί να είναι παροδική, βελτιώσιμη, προοδευτική, επιτείνουσα-διαλείπουσα, ή στατική. Οι αιτίες μπορεί να είναι εκφυλιστικές, φλεγμονώδες, τοξικές—μεταβολικές, νεοπλασματικές, τραυματικές ή αγγειακές. Οι ΚΔΟ μπορούν να συνδέονται με οποιοδήποτε μέρος εντοπισμού, προσωρινά φυσικά, ή αιτιολογία.

6. Το κινητικό σύστημα είναι παρών σε όλα τα ανατομικά επίπεδα του νευρικού συστήματος. Τα σημαντικά τμήματα του περιλαμβάνουν την τελική κοινή οδό, την άμεσο μονοπάτι ενεργοποίησης, το έμμεσο μονοπάτι ενεργοποίησης, το κύκλωμα ελέγχου των βασικών γάγγλιων, και το κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας. Κάθε τμήμα διαδραματίζει ένα συγκεκριμένο ρόλο στην κινητική δραστηριότητα, αλλά υπάρχει μια επικάλυψη μεταξύ της ανατομίας και των λειτουργιών τους, και πρέπει να λειτουργούν από κοινού για την παραγωγή φυσιολογικής κινητικής συμπεριφοράς. Ζημιά σε οποιοδήποτε από τα αυτά τα τμήματα μπορεί να παράγει σχετικά ευκρινή νευρολογικά ελλείμματα των οποίων η αναγνώριση είναι χρήσιμη για την εντοπισμό της νόσου.

7. Το κινητικό σύστημα ομιλίας αποτελεί μέρος του γενικότερου κινητικού συστήματος. Η ομιλία εκδηλώνεται, μέσω κινήσεων που ενεργοποιούνται από τα κρανιακά και νωτιαία νεύρα που νευρώνουν τους μύες της αναπνοής της φώνησης, της αντήχησης, και της άρθρωσης. Τα κρανιακά νεύρα V, VII, IX, X, XI και XII, καθώς και τα περιφερικά νεύρα από το αυχενικό επίπεδο του νωτιαίου μυελού, είναι τα νεύρα της τελικής κοινής οδού που είναι τα πιο σημαντικά για την παραγωγή λόγου.

**Πίνακας 2-4.** Θέση και γενικές λειτουργίες των εγκεφαλικών νεύρων

|      | <u>Νεύρο</u>      | <u>Ανατομική προέλευση</u> | <u>Λειτουργία</u>   |
|------|-------------------|----------------------------|---|
| I    | Όσφρητικό         | Εγκεφαλικά ημισφαίρια      | Όσφρηση   |
| II   | Οπτικό            | Διεγκέφαλος                | Όραση   |
| III  | Κοινό κινητικό    | Μεσεγκέφαλος               | Κίνηση του οφθαλμού: συστολή της κόρης  |
| IV   | Τροχλιακό         | Μεσεγκέφαλος               | Κίνηση του οφθαλμού   |
| V    | Τρίδυμο*          | Γέφυρα                     | Κίνηση της γνάθου: αισθητικότητα προσώπου, στοματικής κοιλότητας  |
| VI   | Απαγωγό           | Γέφυρα                     | Κίνηση του οφθαλμού   |
| VII  | Προσωπικό*        | Γέφυρα                     | Κινήσεις προσώπου: ανύψωση του υοειδές οστού, αντανακλαστικό του μυός του αναβολέα, σιελόρροια, δακρύρροια, γεύση |
| VIII | Στατικοακουστικό  | Γέφυρα, προμήκης μυελός    | Ακοή: ισορροπία   |
| IX   | Γλωσσοφαρυγγικό*  | Προμήκης μυελός            | Κίνηση του φάρυγγα: αισθητικότητα του φάρυγγα και της γλώσσας, γεύση  |
| X    | Πνευμονογαστρικό* | Προμήκης μυελός            | Κίνηση του φάρυγγα, της υπερώας και του λάρυγγα: αισθητικότητα του φάρυγγα: έλεγχος των σπλαχνικών οργάνων        |
| XI   | Παραπληρωματικό*  | Προμήκης, νωτιαίος μυελός  | Κίνηση κεφαλής και ώμων   |
| XII  | Υπογλώσσιο*       | Προμήκης μυελός            | Κίνηση της γλώσσας  |

\* Εμπλέκονται στην παραγωγή ομιλίας.

8. Η άμεση οδός ενεργοποίησης προέρχεται από το φλοιό του εγκεφάλου και περνά αμέσως ως φλοιοπρομυκική και φλοιονωτιαία οδός για τον έλεγχο των ειδικευμένων κινήσεων ομιλίας που πραγματοποιούνται έξω από το τελικό κοινό μονοπάτι.

9. Η έμμεση οδός ενεργοποίησης προέρχεται επίσης από το φλοιό του εγκεφάλου, αλλά επηρεάζει τους άλφα και γάμα κινητικούς νευρώνες του συστήματος του χαμηλότερου κινητικού νευρώνα μόνο μετά από συνάψεις στα πολλαπλά σημεία του ΚΝΣ, ως επί το πλείστον στο εγκεφαλικό στέλεχος. Ρυθμίζει τις αντανακλαστικές δραστηριότητες του χαμηλότερου κινητικού νευρώνα και διατηρεί στάση, τον τόνο, και τις συσχετιζόμενες

δραστηριότητες που παρέχουν ένα σταθερό πλαίσιο κατά το οποίο επιδέξιες ενέργειες μπορούν να επιβληθούν.

10. Το κύκλωμα ελέγχου των βασικών γάγγλιων, που αποτελείται από τα βασικά γάγγλια και συναφείς κατασκευές, έχει επιπτώσεις στις κινητικές δραστηριότητες αρχικά μέσω της επιρροής του από το φλοιό του εγκεφάλου. Βοηθά στη διαμόρφωση του κινητικού προγράμματα ομιλίας, ιδίως τα στοιχεία που διατηρούν ένα σταθερό μυσκελετικό περιβάλλον μέσα στο οποίο επιδέξιες κινήσεις μπορούν συμβούν. Η απώτερη επιρροή του στον χαμηλότερο κινητικό νευρώνα γίνεται κυρίως μέσω των έμμεσων οδών.

11. Το κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας, αποτελούμενο από την παρεγκεφαλίδα και τα σχετικά μονοπάτια, επηρεάζει την κινητική δραστηριότητα αρχικά μέσω της επιρροής του από το φλοιό του εγκεφάλου. Επίσης, λαμβάνει ιδιοδεκτικές πληροφορίες από την περιφέρεια. Ο ρόλος του κυκλώματος είναι να συντονίσει την ομιλία μέσω της γνώσης που έχει κατακτηθεί από τον φλοιό να θέτει στόχους και δίνει πρόσβασή και σωστά αποτελέσματα στην περιφέρεια.

12. Το εννοιολογικό—προγραμματιστικό επίπεδο καθορίζει τους στόχους της ομιλίας και τα σχέδια και τα προγράμματα για την επίτευξή τους. Η σύλληψη—οι σκέψεις και οι ιδέες που οδηγούν μια επιθυμία για ομιλία—απαιτούν δραστηριότητα του φλοιού, αλλά δεν εντοπίζονται εύκολα και είναι καλύτερα να θεωρηθούν ως μια συνάρτηση πολλών φλοιώδη και υποφλοιώδη περιοχών του εγκεφάλου.

13. Το γλωσσικό σύστημα, με καίρια συμβολή από το αριστερό (επικρατές) ημισφαίριο perisylvian φλοιό, οργανώνει το γλωσσικό περιεχόμενο της παραγωγής της γλώσσας/ομιλίας του ομιλητή προς αυτά που στοχεύει να αντιληφθεί ο ακροατής.

14. Ο κινητικός σχεδιασμός και προγραμματισμός της ομιλίας βρίσκεται μεταξύ της γλωσσικής διαμόρφωσης και των εκτελεστικών νευρομυϊκών σταδίων της λεκτικής έκφρασης. Είναι υπεύθυνοι για την κωδικοποίηση του γλωσσικού περιεχομένου σε νευρικά ερεθίσματα που είναι συμβατά με τις πράξεις του κινητικού συστήματος. Ο στόχος του κινητικού και προγραμματιστικού σχεδιασμού ομιλίας είναι η παραγωγή κινητικών προτύπων που οδηγούν σε ένα ηχητικό σήμα που ταιριάζει με την πρόθεση του ομιλητή. Τα κινητικά προγράμματα ομιλίας δεν είναι και δεν μπορεί να είναι αναλλοίωτα λόγω του άπειρου αριθμού των πιθανών αρθρώσεων, της μεταβλητότητας των κατευθύνσεων και των αποστάσεων από τους αρθρωτικούς στόχους που πρέπει να επιτευχθούν, και επειδή οι χειρονομίες της ομιλίας συμπίπτουν χρονικά. Η πολυπλοκότητα των κινήσεων και η ταχύτητα με την οποία κανονικά ολοκληρώνονται καθιστά πιθανό ότι πολλές πτυχές των κινήσεων της ομιλίας είναι προγραμματισμένες εκ των προτέρων σε έμπειρους ομιλητές.

15. Το αριστερό (επικρατές) ημισφαίριο είναι σημαντικό για τον σχεδιασμό και προγραμματισμό της ομιλίας. Το κύκλωμα ελέγχου διαδραματίζει επίσης σημαντικό ρόλο στον έλεγχο και προγραμματισμό της ομιλίας.

16. Η αισθητηριακή επεξεργασία στο εγκεφαλικό στέλεχος και τα νωτιαία επίπεδα, καθώς και σε υψηλότερα επίπεδα του αισθητηριακού συστήματος, πιθανότατα παίζει σημαντικό ρόλο στον προγραμματισμό και συνεχή έλεγχο των κινήσεων της ομιλίας.

17. Είναι πιθανό ότι οι ευθύνες των διάφορων συστατικών του σχεδιασμού του λόγου, του προγραμματισμού, και του εκτελεστικού συστήματος ποικίλουν σε συνάρτηση με την μάθηση, την εμπειρία, την πολυπλοκότητα και τις προθέσεις του ομιλητή. Αυτό προειδοποιεί για τον αυστηρό, άκαμπτο εντοπισμό του ελέγχου της ομιλίας σε ενιαίες δομές.

18. Το μεταιχμιακό σύστημα, το δεξί ημισφαίριο, ο δικτυωτός σχηματισμός, και ο θάλαμος συνεισφέρουν στα προγράμματα που χρησιμοποιούνται για την παραγωγή συναισθηματικών και γλωσσικών νοημάτων μεταφέρονται στην ομιλία.

19. Ελλείμματα στα εννοιολογικά και γλωσσικά επίπεδα μπορούν να αλλοιώσουν το περιεχόμενο της ομιλίας. Τέτοια προβλήματα μπορούν να υπάρξουν ανεξάρτητα από τις κινητικές διαταραχές ομιλίας.

20. Ελλείμματα στις δραστηριότητες του σχεδιασμού και προγραμματισμού ομιλίας στο κυρίαρχο ημισφαίριο και ελλείμματα στο κινητικό σύστημα ελέγχου και στη νευρομυϊκή εκτέλεση της ομιλίας είναι γνωστά ως απραξία της ομιλίας και δυσαρθρία. Η αξιολόγηση των διαταραχών αυτών αποτελεί το αντικείμενο του επόμενου κεφαλαίου.



## ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Benarroch EE et al: Medical neurosciences: an approach to anatomy, pathology, and physiology by systems and levels, Philadelphia, 1999, Lippincott Williams & Wilkins.
2. Darley FL, Aronson AE, Brown JR. Motor speech disorders, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
3. Kent RD: Research on speech motor control and its disorders : a review and perspectives , J Commun Dis 33:391, 2000.
4. Kent RD : The acoustic and physiologic characteristics of neurologically impaired speech movements . In Hardcastle WJ, Marchal A, editors: Speech production and speech modeling, The Netherlands, 1990, Kluwel Academic Publishers.
5. McNeil MR, Doyle PJ, Wamdaugh J : Apraxia of speech: a treatable disorder of motor planning and programming. In Nadeau SE, Gonzales Rothi LJ, Crosson B, editors: Aphasia and language: theory to practice, New York, 2000, Guilford Press.
6. McNeil MR, editor: Clinical management of sensorimotor speech disorders, New York, 1997, Thieme.
7. Sherrington CS: The integrative action of the nervous system, London, 1906, Constable & Co.
8. Van Der Merwe A: A theoretical framework for the characterization of pathological speech sensorimotor control. In McNeil MR, editor: Clinical management of sensorimotor speech disorders, New York, 1997, Thieme.

### ΚΕΦΑΛΑΙΟ 3 – Η Εξέταση των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας

*“Ένα από τα πιο σημαντικά μέρη του έργου ενός επιστήμονα είναι η ανακάλυψη των προτύπων στα δεδομένα.”<sup>1</sup>*

C.E. Brodley, T. Lane, and T.M. Strough

Προσδιορίζοντας ένα πρόβλημα λόγου ως νευρολογικό και στη συνέχεια εντοπίζοντας το στο νευρικό σύστημα είναι παρόμοιο με τις προσπάθειες ενός νευρολόγου να εντοπίσει τη νόσο και να υποδείξει τη νευρολογική διάγνωση. Οι διαφορές μεταξύ των δύο εγχειρημάτων είναι ότι ο λόγος μπορεί να είναι μόνο ένα από ένα πλήθος νευρολογικών προβλημάτων, και ότι η διάγνωση του δεν είναι συνήθως διαγνωστική για συγκεκριμένη νευρολογική ασθένεια. Αλλά αυτές οι διαφορές μερικές φορές καθίστανται ασαφείς. Η δυσκολία στην ομιλία είναι μερικές φορές το παρών παράπονο και η μόνη ανιχνεύσιμη νευρολογική ανωμαλία, και η διάγνωση της μπορεί να επιτρέψει τον προσδιορισμό και μια ενδεικτική διάγνωση της νόσου. Η εξέταση της ομιλίας κατά συνέπεια αποτελεί σημαντική συνιστώσα πολλών νευρολογικών εξετάσεων.

#### Ο ΣΚΟΠΟΣ ΕΞΕΤΑΣΗΣ ΤΩΝ ΝΕΥΡΟΚΙΝΗΤΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΤΗΣ ΟΜΙΛΙΑΣ

Η εξέταση των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας αντανακλά διάφορους στόχους και δραστηριότητες που σχετίζονται με τη διάγνωση. Συχνά διαφορετικοί στόχοι επιδιώκονται ταυτόχρονα, αλλά μπορούν να απομονωθούν και να προγραμματίζονται χρονικά με τρόπο που να βοηθούν στην οργάνωση των δραστηριοτήτων που απαρτίζουν μια εξέταση. Αυτοί οι στόχοι περιλαμβάνουν την περιγραφή, τη θέσπιση διαγνωστικών δυνατοτήτων, τη διάγνωση, τη θέσπιση επιπτώσεων για τον εντοπισμό και τη διάγνωση των ασθενειών, καθώς και τον προσδιορισμό της σοβαρότητας του.

#### ΓΕΝΙΚΕΣ ΟΔΗΓΙΕΣ ΓΙΑ ΤΗΝ ΕΞΕΤΑΣΗ

Η εξέταση των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας έχει τρία διαδικαστικά στοιχεία: (1) τη λήψη ιστορικού, (2) τον προσδιορισμό των βασικών χαρακτηριστικών της ομιλίας, και (3) τον προσδιορισμό της σημειολογίας. Με αυτές τις πληροφορίες, η διάγνωση γίνεται, οι συστάσεις διατυπώνονται, και τα αποτελέσματα ανακοινώνονται στον ασθενή, και παραπέμπετε σε επαγγελματίες υγείας.

## Η λήψη ιστορικού

Ένας ανώνυμος σοφός είπε ότι το 90% της νευρολογικής διάγνωσης εξαρτάται από το ιστορικό του ασθενούς.<sup>19</sup> Μια συνάδελφος νευρολόγος έχει πει ότι οι περισσότερες κλινικές νευρολογικές διαγνώσεις βασίζονται στην ομιλία, είτε στο περιεχόμενό της ή στον τρόπο της έκφρασης της. Θα ήταν δύσκολο για να υποστηρίξουμε ότι το ιστορικό που παρέχεται από τον ασθενή είναι λιγότερο σημαντικό για την αξιολόγηση και τη διάγνωση των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας.

Εμπειροί κλινικοί φθάνουν συχνά στη διάγνωση από τους χαιρετισμούς και τις πρώτες κουβέντες που ανταλλάσσονται και το ιστορικό λαμβάνεται. Η επακόλουθη επίσημη εξέταση επιβεβαιώνει, τεκμηριώνει, εξευγενίζει, και μερικές φορές αναθεωρεί τη διάγνωση. Το ιστορικό αποκαλύπτει την χρονική πορεία των καταγγελιών και των παρατηρήσεων του ασθενούς σχετικά με τη διαταραχή. Εκθέτει, επίσης την συνεχή παραγωγή λόγου όταν το άγχος είναι γενικά λιγότερο από ό,τι κατά τη διάρκεια της τυπικής εξέτασης· όταν η σωματική προσπάθεια, η κατανόηση της δραστηριότητας, και η συνεργασία δεν είναι απαραίτητη· και όταν ο ασθενής δεν μπορεί να αισθανθεί πως η ομιλία του / της είναι το αντικείμενο εξέτασης.

## Τα Βασικά Χαρακτηριστικά

Τα βασικά χαρακτηριστικά είναι αυτά που συμβάλλουν πιο άμεσα και επηρεάζουν τη διάγνωση. Περιλαμβάνουν αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας και συμπεραίνουν τα νευρομυϊκά υποστρώματα τους. Το 1975 ο Darley, Aronson, και Brown (DAB) ανέφεραν έξι βασικά νευρομυϊκά χαρακτηριστικά τα οποία επηρεάζουν την παραγωγή της ομιλίας. Αυτά αποτελούν ένα χρήσιμο πλαίσιο για την ενσωμάτωση των παρατηρήσεων που διατυπώνονται κατά την εξέταση. Περιλαμβάνουν την δύναμη, την ταχύτητα, το εύρος της κίνησης, την σταθερότητα, τον τόνο, και την ακρίβεια. Οι ανωμαλίες που σχετίζονται με αυτά τα χαρακτηριστικά συνοψίζονται στον Πίνακα 3-1.

**Πίνακας 3-1** Τα βασικά νευρομυϊκά χαρακτηριστικά της ομιλίας και οι συσχετιζόμενες ανωμαλίες που συναντώνται συχνά στις νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας

| <u>Χαρακτηριστικά</u> | <u>Ανωμαλίες που σχετίζονται με τις ΝΚΛΟ</u>                              |
|-----------------------|---|
| <b>Δύναμη</b>         | Μειώνεται, συνήθως σταθερά αλλά μερικές φορές και προοδευτικά             |
| <b>Ταχύτητα</b>       | Μειώνεται ή μεταβάλλεται (αυξάνεται μόνο στην υποκινητική δυσαρθρία)      |
| <b>Εύρος κίνησης</b>  | Μειώνεται ή μεταβάλλεται (κυρίως ακραία μόνο στην υπερκινητική δυσαρθρία) |
| <b>Σταθερότητα</b>    | Αστάθεια, είτε ρυθμική ή άρρυθμη  |
| <b>Τόνος</b>          | Αυξάνεται, μειώνεται, ή μεταβάλλεται                                      |
| <b>Ακρίβεια</b>       | Ανακρίβεια, είτε συστηματική ή με ασυνέπεια                               |

## Η Σημειολογία Επιβεβαίωσης

Η σημειολογία επιβεβαίωσης αποτελούν επιπρόσθετες ενδείξεις για τη θέση της παθολογίας στο νευρικό σύστημα. Στο πλαίσιο εξέτασης της ομιλίας, υπάρχουν ενδείξεις εκτός από τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα βασικά νευρομυϊκά χαρακτηριστικά που τις χαρακτηρίζουν που βοηθούν στη διάγνωση ομιλίας. Η διάγνωση των ΝΚΔΟ δεν απαιτεί την σημειολογία επιβεβαίωσης να είναι παρούσα. Συνεπώς, οι παρατηρήσεις από μια μη λεκτική φύση, ακόμη και χωρίς τους μυς της ομιλίας, πρέπει να θεωρούνται λεπτομερή (επιβεβαίωσης) στοιχεία και όχι βασικά. Παρ'όλα αυτά, μπορούν να βοηθήσουν στον καθορισμό της διάγνωσης.

Η σημειολογία επιβεβαίωσης μπορεί να είναι πρόδηλα στην ομιλία ή στους μύες που δεν εμπλέκονται στην ομιλία. Παραδείγματα των σημεία επιβεβαίωσης εντός του συστήματος ομιλίας είναι ατροφία, μειωμένη τόνος, ακούσιες συσπάσεις, ανεπαρκή αναστολή του γέλιου ή του κλάματος, μειωμένα αντανακλαστικά ή παρουσία παθολογικών αντανακλαστικών, και έντονος βήχας. Είναι σημαντικό θυμόμαστε πως τέτοια στοιχεία δεν είναι διαγνωστικά για τις ΝΚΔΟ. Για παράδειγμα, η γλωσσική δεσμίδωση, χωρίς κανένα αισθητό έλλειμμα στη γλωσσική άρθρωση, δεν δικαιολογεί τη διάγνωση της δυσαρθρίας. Μπορεί να αντικατοπτρίζουν μια βλάβη στη XII συζυγία και απαιτούν περαιτέρω διερεύνηση, αλλά η διάγνωση της δυσαρθρίας απαιτεί την παρουσία ενός αντιληπτικού ελλείμματος στην ομιλία.

Η σημειολογία επιβεβαίωσης από το μη λεκτικό κινητικό σύστημα προέρχονται από παρατηρήσεις στη βάδιση, από τα τενόντια αντανακλαστικά των μυών, επιφανειακά και παθολογικά αντανακλαστικά, υπερκινητικά αντανακλαστικά των άκρων, ατροφία και ακούσιες συσπάσεις των άκρων, δυσκολία στην έναρξη κινήσεων των άκρων, και ούτω καθεξής. Περιλαμβάνουν επίσης παρατηρήσεις για τη δύναμη, την ταχύτητα, την ακρίβεια, τον τόνο, την σταθερότητα, και το εύρος των κινήσεων των μυών που δεν εμπλέκονται στην ομιλία.

## Η ΕΞΕΤΑΣΗ ΤΩΝ ΝΕΥΡΟΚΙΝΗΤΙΚΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΤΗΣ ΟΜΙΛΙΑΣ

Η εξέταση των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας μπορεί να χωριστεί σε τέσσερα μέρη: (1) τη λήψη ιστορικού (2) την στοματοπροσωπική εξέταση κατά τη διάρκεια μη λεκτικών δραστηριοτήτων (3) την εκτίμηση των αντιληπτικών χαρακτηριστικών της ομιλίας και (4) την εκτίμηση της καταληπτότητας, κατανόησης, και της αποδοτικότητας. Οι αναλύσεις με όργανα που χρησιμοποιούν ακουστικές, φυσιολογικές, ή οπτικές μεθόδους απεικόνισης μπορούν επίσης να αποτελούν μέρος της κλινικής εξέτασης, αλλά σε γενικές γραμμές, δεν είναι απαραίτητες. Η χρήση τους κατά τη διάρκεια των διαφόρων σημείων της εξέτασης σημειώνεται όταν χρειάζεται.

## **Το ιστορικό**

Το ιστορικό παρέχει βασικές πληροφορίες σχετικά με την έναρξη και την πορεία του προβλήματος, η επίγνωση του ασθενή για τη βλάβη, καθώς και ο βαθμός στον οποίο το πρόβλημα οριοθετεί τις βασικές δραστηριότητες ή μειώνει τη συμμετοχή στις διάφορες πτυχές της ζωής. Το προφορικό ιστορικό επίσης καθορίζει τα βασικά χαρακτηριστικά, τα σημεία επιβεβαίωσης, και τη σοβαρότητα του προβλήματος.

Δεν υπάρχουν δύο ιστορικά που να είναι ίδια, καθώς και τα συγκεκριμένα ερωτήματα που εξάγουν το ιστορικό θα διαφέρουν σημαντικά. Οι παράγοντες που επηρεάζουν τον τρόπο λήψης του ιστορικού περιλαμβάνουν τη γνωστική ικανότητα και την προσωπικότητα των ασθενών, ανεξαρτήτως του κατά πόσον έχουν επίγνωση της ύπαρξης του προβλήματος, αυτό που έχει ήδη διαπιστωθεί από άλλους επαγγελματίες, καθώς και τη σοβαρότητα των ελλειμμάτων της ομιλίας. Εάν οι ασθενείς έχουν γνωστικούς περιορισμούς, σημαντικά μειωμένη ευκρίνεια, ή ανεπαρκή βοηθητικά μέσα επικοινωνίας, ή αν δεν αντιλαμβάνονται τα ελλείμματα στην ομιλία, τότε το ιστορικό τους μπορεί να είναι ελλιπές. Αν η αιτιολογία και η χρονική περίοδος είναι γνωστά, δεν χρειάζεται επιβεβαίωση. Στο ιστορικό πολλές φορές πρέπει να παρέχεται ή να συμπληρώνεται από κάποιον που γνωρίζει καλά τον ασθενή και την περίπτωση του. λαμβάνοντας Η λήψη ιστορικού θα πρέπει συνήθως να ελέγχεται από τον κλινικό και όχι από τον ασθενή, με ερωτήσεις των οποίων η χρονική αλληλουχία τους επηρεάζεται σε μεγάλο βαθμό από τα γεγονότα που περιγράφει ο ασθενής.

Η φόρμα της λήψης του ιστορικού συχνά περιλαμβάνει τα ακόλουθα.

### ***Εισαγωγή και στοχοθεσία***

Μετά από την ανταλλαγή του χαιρετισμού και τις βασικές εισαγωγικές κουβέντες, η εξέταση μπορεί να αρχίζει συχνά με ένα απλό αλλά σημαντικό ερώτημα, "*Γιατί είσαι εδώ;*" Ορισμένες αντιπροσωπευτικές απαντήσεις είναι οι εξής: "*Για να μάθω τι συμβαίνει με μένα,*" "*για να μάθω τι συμβαίνει με την ομιλία μου,*" "*για να μάθω αν μπορείτε να με βοηθήσετε με την ομιλία μου,*" "*επειδή ο γιατρός μου είπε να έρθω εδώ,*" δεν υπάρχει τίποτα λάθος με μένα", και "*δεν ξέρω γιατί με έφεραν εδώ!*" Οι απαντήσεις αντιπροσωπεύουν τον προσανατολισμό, την επίγνωση των ασθενών, και την ανησυχία τους σχετικά με την ομιλία τους· την προτεραιότητα που θέτουν στην ομιλία τους έναντι άλλες πτυχών της ασθένειάς τους· τη σχετική σημασία που δίνουν για τη διάγνωση σε σχέση με την αντιμετώπιση· την ικανότητά τους να δώσουν πληροφορίες για το ιστορικό· το βάθος και ο τρόπος με τον οποίο θα πρέπει να ληφθεί το ιστορικό· και η πραγματική σοβαρότητα της διαταραχής της ομιλίας. Αυτή η εισαγωγή επίσης επιτρέπει το γιατρό να ενημερώνει τον/την ασθενή σχετικά με τους σκοπούς και τις διαδικασίες της εξέτασης και το ρόλο του/της στη συνολική αξιολόγηση και αντιμετώπιση.

### ***Βασικές Πληροφορίες***

Η ηλικία, η εκπαίδευση, το επάγγελμα, η συζυγική και οικογενειακή κατάσταση θα πρέπει να σημειωθούν. Είναι σημαντικό να διαπιστωθεί αν υπήρχε ιστορικό που αφορά την ομιλία στην παιδική ηλικία, τη γλώσσα ή ελλείμματα ακοής, εάν η θεραπεία για τα προβλήματα αυτά ήταν αναγκαία, και εάν είχαν επιλυθεί πριν αρχίσει αυτή η διαταραχή. Αυτό είναι πολύ σημαντικό όταν οι ανωμαλίες είναι ασυνεπείς με άλλα τρέχοντα ιατρικά πορίσματα, αλλά θα μπορούσαν να είναι μακροχρόνιες ή να έχουν αναπτυξιακό χαρακτήρα. Τα πιο κοινά μακροχρόνια ελλείμματα στην ομιλία που συναντιούνται σε ενήλικες με υποψία νευρολογικής νόσου είναι τα συνεχή αναπτυξιακά αρθρωτικά λάθη, οι αρθρωτικές αλλοιώσεις που σχετίζονται με ανωμαλίες στην οδοντοστοιχία ή την σύγκλιση, και ο αναπτυξιακός τραυλισμός.

### ***Έναρξη και Εξέλιξη της νόσου***

Πληροφορίες σχετικά με την έναρξη και την πορεία του ελλείμματος στην ομιλία είναι χρήσιμες για τη νευρολογική διάγνωση, πρόγνωση, και την αποκατάσταση. Αποκαλύπτουν, επίσης, κάτι σχετικά με την αντίληψη του ασθενούς για το πρόβλημα. Οι σχετικές ερωτήσεις περιλαμβάνουν τα ακόλουθα:

Έχετε καμία δυσκολία στην ομιλία σας; Αν όχι, έχει κανείς άλλος σχολιάσει την αλλαγή στην ομιλία σας;

- Πότε ξεκίνησε το πρόβλημα στην ομιλία σας; Άρχισε ξαφνικά ή σταδιακά; Ποιος παρατήρησε το παρατήρησε πρώτος, εσείς ή κάποιος άλλος;
- Μήπως έχετε αναπτύξει οποιαδήποτε άλλη δυσχέρεια, από τη στιγμή που άρχισε το πρόβλημα στην ομιλία σας; Υπήρχαν άλλα προβλήματα πριν αρχίσει το πρόβλημα στην ομιλία; Μήπως αναπτύχθηκαν άλλα προβλήματα μόλις μετά άρχισε το πρόβλημα στην ομιλία;
- Έχει αλλάξει το πρόβλημα ομιλίας; Προς το καλύτερο, χειρότερο, έμεινε το ίδιο ή υπήρχαν διακυμάνσεις;
- Επέστρεψε η ομιλία σας καμιά φορά στο κανονικό; Αν ναι, πότε και για πόσο καιρό;
- Παίρνετε κάποιο φάρμακο που επηρεάζει την ομιλία σας προς θετικό ή αρνητικό τρόπο; Υπάρχουν κάποιοι άλλοι παράγοντες που επηρεάζουν την ομιλία σας (π.χ., ώρα της ημέρας, άγχος, κόπωση, περιβάλλον);

### ***Συσχετιζόμενα Ελλείμματα***

Ερωτήματα όσον αφορά τα συσχετιζόμενα ελλείμματα που μπορεί να εκπροσωπούν τα επιβεβαίωσης συμπτώματα περιλαμβάνουν:

- Είχατε οποιαδήποτε δυσκολία με την μάσηση; Σιελόρροια;
- Σας δυσκολεύει να μετακινείται το βλωμό γύρω και μέσα στο στόμα σας; Γιατί;
- Μήπως το φαγητό κολλά στα μάγουλά σας ή στο πάνω μέρος του στόματός σας; Χρειάζεται να το αφαιρέσετε με το δάχτυλό σας ή με κάποιο αντικείμενο;
- Αντιμετωπίζετε πρόβλημα στη μετακίνηση του βλωμού πίσω στο στόμα σας για να το καταπιείτε;
- Έχετε κάποιο πρόβλημα με την κατάποση. Στερεών ή υγρών; Έχετε πρόβλημα με την έναρξη της κατάποσης; Σας φεύγει μέρος φαγητού ή υγρού από το στόμα σας; Μήπως μέρος φαγητού ή του υγρού ποτέ πάει προς ή έξω από τη μύτη σας όταν καταπίνετε; Μήπως το φαγητό ή υγρό κατεβαίνει, πριν ξεκινήσετε την κατάποση και σας προκαλεί βήχα ή πνιγμό; Έχετε λόξυγκα ή πνίγεστε κατά την κατάποση; Πνίγεστε ή βήχατε μετά από την ολοκλήρωση μιας κατάποσης; Χρειάστηκε να τροποποιήσετε τη διατροφή σας, λόγω αυτών των προβλημάτων; Έχετε χάσει βάρος;
- Είχατε οποιαδήποτε αλλαγή στην συναισθηματική σας έκφραση; Κλαίτε ή γελάτε πιο εύκολα ή λιγότερο εύκολα από ό, τι στο παρελθόν;

### ***Η Αντίληψη του Ασθενή για τα Ελλείμματα***

Είναι σημαντικό να καθοριστεί η αντίληψη που έχει ο ασθενής για το πρόβλημα του. Αυτό μπορεί να δώσει χρήσιμες πληροφορίες επιβεβαίωσης.

- Πως ήταν η ομιλία σας όταν το πρόβλημα άρχισε; Μήπως *αισθάνεστε* κάτι διαφορετικό όταν μιλάτε;
- Έχετε παρατηρήσει οποιαδήποτε αλλαγή στην εμφάνιση ή την αίσθηση στο πρόσωπο ή στο στόμα σας;
- Περιγράψτε την δυσκολία στην ομιλία σας. Πώς σας φαίνεται; Είναι πιο γρήγορη ή πιο αργή; Δυνατότερη ή πιο ήσυχη; Λιγότερο ακριβής; Είναι η ομιλία σας κοπιώδης; Αν το 100% αντιστοιχεί στην ομιλία σας, πριν αρχίσει το πρόβλημα, που είναι τώρα;

### ***Συνέπειες της Διαταραχής***

Οι ερωτήσεις που ακολουθούν απευθύνονται σε ορισμένες από τις λειτουργικές συνέπειες των ΝΚΔΟ:

- Υπήρξε ποτέ δυσκολία από τους ανθρώπους για να σας καταλάβουν; Αν ναι, πότε; Τι έκαναν ή τι εσείς κάνετε αν συνέβαινε κάτι τέτοιο;
- Έχετε αλλάξει οποιαδήποτε από τις εργασιακές ή κοινωνικές σας δραστηριότητες εξαιτίας της ομιλίας σας; Πώς; Η ομιλία σας αποτρέπει από να κάνει πράγματα; Αν ναι, από τι;

### ***Αντιμετώπιση***

Πληροφορίες σχετικά με το τι ο ασθενής και οι άλλοι (συμπεριλαμβανομένων των επαγγελματιών υγείας) έχουν κάνει για την αντιμετώπιση της διαταραχής της ομιλίας είναι χρήσιμες για τον προσδιορισμό της πρόγνωσης και τις μελλοντικές συστάσεις αντιμετώπισης.

- Τι έχετε κάνει ώστε να αντισταθμίσετε την δυσκολία στην ομιλία σας; Είχατε οποιαδήποτε βοήθεια για την ομιλία σας; Αν ναι, πότε; Για πόσο χρονικό διάστημα; Τι έγινε; Βοήθησε;
- Πιστεύετε ότι χρειάζεστε βοήθεια με την ομιλία σας σήμερα;

### ***Η Επίγνωση της Διάγνωσης και της Πρόγνωσης***

Είναι σημαντικό να ξέρουμε τι κατανοεί ο ασθενής σχετικά με την ιατρική διάγνωση και πρόγνωση του/της, διότι επηρεάζει εις βάθος και τον τρόπο με τον οποίο τα αυτά τα θέματα μπορούν να συζητηθούν. Για παράδειγμα, οι ασθενείς οι οποίοι είναι στη διαδικασία της αξιολόγησης να καθορίσουν τη φύση της ασθένειάς τους, ή εκείνοι που μόλις έχουν λάβει τη διάγνωση με κακή πρόγνωση, μπορεί να μην ενδιαφέρονται και ούτε να είναι έτοιμοι συναισθηματικά να συζητήσουν την αντιμετώπιση πάνω στο πρόβλημα της ομιλίας τους.

- Ποια σας έχουσε πει πως είναι η αιτία αυτού του προβλήματος;
- Τι πρόκειται να συμβεί σύμφωνα με την διάγνωση;

### ***Η Εξέταση του Μηχανισμού της Ομιλίας κατά την διάρκεια Μη Λεκτικών Δραστηριοτήτων***

Οι παρατηρήσεις του μηχανισμού της ομιλίας κατά την έλλειψη λόγου μπορεί να είναι πολύ κατατοπιστικές. Γενικά, παρέχει πληροφορίες σχετικά με το μέγεθος, τη δύναμη, τη συμμετρία, το εύρος, τον τόνο, την σταθερότητα, την ταχύτητα και την ακρίβεια των στοματοπροσωπικών κινήσεων, και ειδικότερα της γνάθου, του προσώπου, της γλώσσας, και της υπερώας. Οι παρατηρήσεις είναι κυρίως οπτικές και απτικές αλλά βασίζονται και σε



ακουστικές πληροφορίες. Το περιβάλλον στο οποίο γίνονται οι παρατηρήσεις είναι (1) σε κατάσταση ηρεμίας, (2) κατά τη διάρκεια διατήρησης θέσης, (3) κατά τη διάρκεια της κίνησης, και (4) τα αντανακλαστικά. Αποδεικτικά στοιχεία από την εξέταση μπορεί να βοηθήσουν στην εξαγωγή συμπερασμάτων σχετικά με την ομιλία. Ακόμα και αν δεν επιβεβαιώνουν ένα έλλειμμα ομιλίας, οι παρατηρήσεις μπορεί ωστόσο να είναι βασικές στη νευρολογική αξιολόγηση.

#### *Το Πρόσωπο σε κατάσταση ηρεμίας*

Σε κατάσταση ηρεμίας, ένα φυσιολογικό πρόσωπο είναι σε αδρές γραμμές συμμετρικό και παρουσιάζει φυσιολογικό τόνο και μια ελαφριά αυθόρμητη κίνηση. Δεν παρουσιάζει πτώση ούτε καθορίζεται από μια στάση που συνδέεται με ισχυρή συγκίνηση (π.χ., χαμογελαστό, ή στα πρόθυρα να κλάψει).

Για να παρατηρήσουμε το πρόσωπο σε ανάπαυση, πρέπει ο ασθενής να είναι χαλαρός, να κοιτάει προς τα εμπρός, να αφήσει τα χείλη να ξεχωρίσουν, και να αναπνέουν ήσυχα από το στόμα. Μερικοί άνθρωποι μπορεί να διατηρήσουν πιο εύκολα αυτή την χαλαρή στάση με τα μάτια τους κλειστά.

#### *Το Πρόσωπο κατά τη διάρκεια διατήρησης μιας θέσης*

Η παρατήρηση του προσώπου κατά τη διάρκεια διατήρησης μιας θέσης επιτρέπει συμπληρωματικές παρατηρήσεις όσον αφορά την συμμετρία, το βαθμό της κίνησης, τη δύναμη και τον τόνο, καθώς και την ικανότητα να την διατηρήσει.

Οι χρήσιμες θέσεις διατήρησης του προσώπου περιλαμβάνουν ανάκληση των χειλιών, στρογγυλοποίηση ή σούφρωμα των χειλιών, φούσκωμα των παρειών, και διατήρησης του ανοίγματος του στόματος. Ο ασθενής θα πρέπει να κληθεί να διατηρήσει την κάθε στάση αφού αυτή αποδεικνύεται από τον εξεταστή.

#### *Το Πρόσωπο κατά τη διάρκεια της Κίνησης*

Το πρόσωπο θα πρέπει να παρατηρείται κατά την διάρκεια της ομιλίας, των συναισθηματικών αντιδράσεων, και των εκούσιων μη λεκτικών κινήσεων. Θα πρέπει να σημειωθούν το εύρος, η συμμετρία της κίνησης του προσώπου και η εκφραστικότητα.

Υπάρχει σημαντική βιβλιογραφία για την φυσιολογική ασυμμετρία του προσώπου. Στοιχεία δείχνουν ότι η αριστερή πλευρά του προσώπου είναι, κατά μέσο όρο, πιο δραστήρια από ό,τι η δεξιά στην έκφραση των συναισθημάτων του προσώπου, γιατί το δεξί ημισφαίριο - με κυρίαρχο έλεγχο για τη νεύρωση της κάτω αριστερά πλευράς του προσώπου - κατέχει δεσπόζουσα θέση στη συναισθηματική έκφραση του προσώπου.<sup>1</sup> Ωστόσο, τα δεδομένα από

νευρολογικά ανέπαφα άτομα δείχνουν ότι ασυμμετρίες μπορεί να υπάρξουν υπέρ της δεξιάς ή αριστερής πλευράς του προσώπου και ότι οι διαφορές δεν είναι απαραίτητα συμβατές με υποθέσεις για την ειδίκευση των ημισφαιρίων<sup>10,21</sup>, διαφορές στην μορφολογία του προσώπου, ανεξάρτητα από την ασύμμετρη νευρωνική σύνδεση, μπορεί να εξηγήσουν ορισμένες από τις διαφορές μεταξύ των ατόμων χωρίς νευρολογική ασθένεια. Μερικές μελέτες έχουν διαπιστώσει διαφορές στην ασύμμετρία του προσώπου μεταξύ των φύλων και υποστήριξαν ότι οδηγούνται από τις διαφορές που σχετίζονται με το φύλο όσον αφορά τη γνωστική επεξεργασία από τα δύο εγκεφαλικά ημισφαίρια.<sup>20</sup> Άλλοι έχουν καταλήξει στο συμπέρασμα ότι δεν υπάρχουν συστηματικά πρότυπα ασύμμετρίας, τουλάχιστον κατά τη διάρκεια της συναισθηματικής έκφρασης, όπως συνάρτηση του φύλου.<sup>2</sup> Τέλος, μια πρόσφατη μελέτη ανέφερε ότι κατά την επανάληψη της μεμονωμένων λέξεων η δεξιά πλευρά του στόματος ανοίγει σε μεγαλύτερο βαθμό στους περισσότερους ανθρώπους κατά τη διάρκεια της επανάληψης μεμονωμένων λέξεων, πιθανώς αντανακλώντας στην κυριαρχία του αριστερού ημισφαιρίου για τη γλώσσα ή τον προγραμματισμό της ομιλίας· αυτό ίσχυε και για τα δύο φύλα κατά τη διάρκεια της παραγωγής μεμονωμένων λέξεων, αλλά οι ασυμμετρίες εξαφανίστηκαν στις γυναίκες κατά τη διάρκεια παραγωγής μιας σειράς λέξεων.<sup>11</sup>

Βασιζόμενοι σε αυτές τις πολύ ενδιαφέρουσες, αλλά πιθανώς λιγότερο αξιόπιστες κλινικές διαφορές, αυτό που φαίνεται σημαντικό για την κλινική εξέταση, είναι να θυμόμαστε ότι *οι ήπιες ασυμμετρίες του προσώπου—κατά την ηρεμία και κατά τη διάρκεια ομιλίας και μη λεκτικών συναισθηματικών εκφράσεων—δεν είναι ασυνήθιστες, αλλά η μεριά της ασύμμετρίας δεν είναι προβλέψιμη.*

Είναι επίσης σημαντικό να θυμόμαστε ότι *ο κινητικός έλεγχος της εκούσιας κίνησης του προσώπου διαφέρει από τον έλεγχο της αυθόρμητης έκφρασης.* Για παράδειγμα, ασθενείς με μικρότερη πάρεση του προσώπου που απορρέει από βλάβες του ΚΝΣ ενίοτε χαμογελούν συμμετρικά ως απάντηση σε ένα αστείο, αλλά η ασύμμετρία μπορεί στη συνέχεια να είναι εμφανής σε ένα εκούσιο χαμόγελο· το αντίθετο παρατηρείται σε ορισμένους ασθενείς με Παρκινσονισμό.<sup>18</sup> Κατά συνέπεια, είναι σημαντικό να προκαλέσουμε ένα αυθόρμητο συναισθηματικό χαμόγελο και να συγκρίνουμε την έκταση της κίνησης του προσώπου με εκείνη του εκούσιου χαμόγελου ή του τεντώματος χειλιών.

Οι μη λεκτικές ασκήσεις μπορούν να περιλαμβάνουν ταχεία επανάληψη των χειλιών με σούφρωμα, και τέντωμα των χειλιών, και φούσκωμα των παρειών. Ο ασθενής θα πρέπει να καθοδηγείται ώστε να επαναλάβει τις κινήσεις τόσο γρήγορα και όσο και σταθερά αν είναι δυνατό. Οι παρατηρήσεις του ρυθμού, του εύρους, της κανονικότητας της κίνησης, παρατηρήσεις για την συμμετρία και την εμφάνιση της τακτικής ή άτακτης ακούσιας κίνησης πρέπει να γίνουν κατά τη διάρκεια της ομιλίας και των συναισθηματικών αντιδράσεων.

### *Η Γνάθος σε κατάσταση ηρεμίας*

Η γνάθος είναι συνήθως ελαφρώς κλειστή ή ελαφρώς ανοιχτή σε κατάσταση ηρεμίας. Αυτό μπορεί να παρατηρηθεί όταν το πρόσωπο είναι σε ηρεμία.

### *Η Γνάθος κατά τη διάρκεια διατήρησης μιας θέσης*

Η γνάθος μπορεί να παρατηρηθεί κατά τη διάρκεια διατήρησης θέσεων του προσώπου, ιδιαίτερα κατά το άνοιγμα του στόματος.

### *Η Γνάθος κατά τη διάρκεια της Κίνησης*

Η γνάθος πρέπει να παρατηρηθεί για τη συμμετρία κατά το άνοιγμα και κλείσιμο καθώς και για το εύρος της κίνησης κατά τη διάρκεια της ομιλίας και των αυθόρμητων κινήσεων. Ο ασθενής θα πρέπει να κληθεί γρήγορα να ανοίξει και να κλείσει το στόμα· η ταχύτητα και η κανονικότητα των κινήσεων, καθώς και οι ακούσιες κινήσεις που μπορεί να διακόψουν την πορεία της γνάθου, θα πρέπει να σημειωθούν.

### *Η Γλώσσα σε κατάσταση ηρεμίας*

Η γλώσσα πρέπει να εξετάζονται σε ηρεμία. Ο ασθενής πρέπει να κληθεί να ανοίξει το στόμα, να αναπνέει εύκολα, και αφήσει τη γλώσσα να χαλαρώσουν στο κάτω μέρος της στοματικής κοιλότητας. Ο βαθμός στον οποίο μια φυσιολογική γλώσσα βρίσκεται σε κατάσταση ηρεμίας, ποικίλλει σημαντικά· μερικές χαμηλού εύρους αυθόρμητες κινήσεις είναι συνηθισμένες.

### *Η Γλώσσα κατά τη διάρκεια διατήρησης θέσεων*

Ο ασθενής θα πρέπει να κληθεί να ωθήσει προς τα έξω τη γλώσσα του/της και να διατηρήσει αυτή την στάση. Μια ήπια απόκλιση προς μια πλευρά δεν είναι ασυνήθιστη, αλλά η κατεύθυνση της απόκλισης σε επαναλαμβανόμενες δοκιμές είναι συνήθως ασυνεπής. Η σημασία της απόκλισης, όταν είναι μικρή, μπορεί να καθορίζεται από την επανάληψη της άσκησης του ασθενή πολλές φορές· μια συνεπή απόκλιση προς τη μία πλευρά μπορεί να αντανακλά την αδυναμία.

### *Η Γλώσσα κατά τη διάρκεια της Κίνησης*

Ο ασθενής θα πρέπει να ζητηθεί να μετακινήσει τη γλώσσα από τη μία πλευρά στην άλλη το ταχύτερο δυνατό. Η ταχύτητα, η κανονικότητα και το εύρος της κίνησης θα πρέπει να σημειωθούν.

### *Η Υπερωιοφαρυγγική περιοχή σε κατάσταση ηρεμίας*

Ο ασθενής θα πρέπει να κληθεί να ανοίξει το στόμα του/της όσο το δυνατόν πιο πολύ. Η γλώσσα θα πρέπει στη συνέχεια να πιεστεί απαλά με ένα γλωσσοπίεστρο.

### *Η Υπερωιοφαρυγγική περιοχή κατά τη διάρκεια της Κίνησης*

Ο ασθενής θα πρέπει να ζητηθεί να φωνάζει παρατεταμένα ένα "αα". Σημαντικές παρατηρήσεις αφορούν την παρουσία, την απουσία, και τη συμμετρία της κίνησης της υπερώας. *Συμπεράσματα σχετικά με την επάρκεια της κίνησης της υπερώας για την ομιλία με βάση την απλή στοματοπροσωπική εξέταση θα πρέπει να αποφεύγονται.*

Η ακεραιότητα του υπερωιοφαρυγγικού κλεισίματος, επίσης, μπορεί να αντιμετωπιστεί έμμεσα ζητώντας από τον/την ασθενή να φουσκώσει τις παρειές και να βγάλει την γλώσσα, ταυτόχρονα, μια διαδικασία γνωστή ως η *τροποποιημένη δοκιμασία της γλώσσας-άγκυρας*.<sup>5,9</sup> Η δοκιμασία αυτή απορρέει από τις παρατηρήσεις των ασθενών με υπερώια αδυναμία που μερικές φορές να παρακρατούν ενδοστοματική πίεση με την παροχή βοήθειας του υπερωιοφαρυγγικού κλεισίματος με το πίσω μέρος της γλώσσας. Η εξώθηση της γλώσσας κατά τη διάρκεια φουσκώματος των παρειών εμποδίζει αυτό κλείσιμο, οπότε τα μάγουλα δεν μπορούν να είναι φουσκωμένα, και ο αέρας θα διαφύγει από την μύτη, αν η υπερώα είναι πολύ αδύναμη. Μερικές φορές βοηθάει αν ο εξεταστής κλείσει τα ρουθούνια καθώς ο ασθενής φυσά και βγάζει έξω τη γλώσσα, και στη συνέχεια αφήσει τα ρουθούνια, παρατηρώντας αν ο αέρας διαφεύγει από τη μύτη. Είναι σημαντικό ο εξεταστής να δείξει αυτή την άσκηση στον ασθενή, διότι μερικά φυσιολογικά άτομα έχουν δυσκολία στην κατανόηση ή τον συντονισμό των κινήσεων για την συγκεκριμένη άσκηση. Και μόνο η ανικανότητα να φουσκώσει τα μάγουλα, λόγω της ρινικής διαφυγής του αέρα, όταν η γλώσσα προεξέχει είναι σημαντικό στην αξιολόγηση της υπερωιοφαρυγγικής αδυναμίας. Η δοκιμασία αυτή δεν μπορεί να εκτελεστεί όταν υπάρχουν σημαντική αδυναμία στην γλώσσα ή το πρόσωπο.

Η έγκαιρη παρατήρηση της υπερωιοφαρυγγικής δραστηριότητας κατά τη διάρκεια της ομιλίας, βιντεοφθοροσκόπησης ή ενδοσκόπηση ρινός είναι απαραίτητη. Πλάγιας, μπροστινής, και βασικής βίντεοφθοροσκόπησης παρέχει καλές πληροφορίες σχετικά με το υπερωικό, πλευρικό φαρυγγικό τοίχος, και την δραστηριότητα των σφυγκτήρων του υπερωιοφαρυγγικού μηχανισμού κατά τη διάρκεια της ομιλίας, όπως και η ενδοσκόπηση της ρινός. Η βίντεοφθοροσκόπηση σε πλάγια όψη μπορεί να είναι επαρκής, αν η αδυναμία της υπερώας αποτελεί πρωταρχικό μέλημα.

## Ο Λάρυγγας

Η ακεραιότητα της προσαγωγής των φωνητικών χορδών μπορεί να συναχθεί από δύο ασκήσεις. Πρώτον, θα πρέπει να ζητηθεί από τον ασθενή να βήξει· η σημαντική παρατήρηση είναι η *οξύτητα του βήχα*, όχι η ένταση του. Ένας αδύναμος, "ευαίσθητος" ή έμπνοος βήχας μπορεί να αντανακλούν την αδυναμία της προσαγωγής των φωνητικών χορδών, κακή αναπνευστική υποστήριξη ή και τα δύο. Δεύτερον, θα πρέπει να ζητηθεί από τον ασθενή να παράγει "coup de glotte" (γλωττιδική σύγκλειση), η οποία είναι μια απότομη γλωττιδική παύση ή ένας συριγμός· αυτός ο ελιγμός απαιτεί ελάχιστη αναπνευστική δύναμη και συνεχή ροή αέρα. Και πάλι, η *οξύτητα του* είναι η σημαντική παρατήρηση. Ένας αδύναμος βήχας, αλλά μια απότομη γλωττιδική σύγκλειση μπορεί να εμπλέξει την αναπνευστική παθολογία. Μια αδύναμη γλωττιδική σύγκλειση, αλλά ένας φυσιολογικής έντασης βήχας ή εξίσου ένας αδύναμος βήχας και σύγκλειση τείνουν στο να σχετίζονται με την αδυναμία του λάρυγγα ή σε συνδυασμό αδυναμία του λάρυγγα και αναπνευστικής αδυναμίας.

Η αδυναμία της προσαγωγής των φωνητικών χορδών μπορεί να συναχθεί από την παρουσία ενός εισπνευστικού συριγμού (θορυβώδη ή εισπνοής με φωνή). Αυτό μερικές φορές μπορεί να ανιχνευθεί κατά τη διάρκεια της ήσυχης αναπνοής, αλλά είναι πιο εύκολα ανιχνεύεται κατά τη διάρκεια της ταχείας εισπνοής στην ομιλία ή όταν ο ασθενής παίρνει μια βαθιά ανάσα.

Άμεση οπτική εξέταση θα πρέπει να επιδιώκεται κάθε φορά που υπάρχει πιθανότητα για δομικές αλλοιώσεις (π.χ. νεοπλάσματα, οζίδια, πολύποδες, φλεγμονή) ή κατώτερου κινητικού νευρώνα βλάβες των λαρυγγικών κλάδων του πνευμονογαστρικού νεύρου. Έχοντας υπόψη τις βλάβες του ΚΝΣ, μερικές φορές η λαρυγγική εξέταση εντοπίζει πάρεση των φωνητικών χορδών μετά από εγκεφαλικό του ανώτερου κινητικού νευρώνα<sup>22</sup>. μπορεί επίσης να είναι χρήσιμη για την τεκμηρίωση ακούσιων κινήσεων του λάρυγγα σε ορισμένες κινητικές διαταραχές του ΚΝΣ. Η εξελιγμένη οπτικοποίηση του λάρυγγα μπορεί να επιτευχθεί με ένα οπτικά ακριβή *άκαμπτο στοματικό λαρυγγοσκόπιο*, και η δραστηριότητα του λάρυγγα κατά τη διάρκεια της ομιλίας μπορεί να παρατηρηθεί με ένα *ευέλικτο λαρυγγοσκόπιο οπτικής ίνας*. Η βιντεοφθοροσκόπηση με ένα άκαμπτο ή εύκαμπτο λαρυγγοσκόπιο παρέχει μια προσομοίωση της εικόνας της κίνησης του βλεννογόνου των φωνητικών χορδών σε αργή-κίνηση κατά τη διάρκεια φωνητικών δονούμενων κύκλων και, επομένως, την απεικόνιση των πιο λεπτών ανωμαλιών της λειτουργίας των φωνητικών χορδών. Η ηλεκτογλωττιδογραφία και οι ακουστικές αναλύσεις επιτρέπουν τον ποσοτικό προσδιορισμό και την ανάλυση των διαφόρων συσχετισμών της δραστηριότητας των φωνητικών χορδών κατά τη διάρκεια της φώνησης, αλλά σπάνια είναι απαραίτητα στη βασική κλινική διάγνωση των ΝΚΔΟ.

## *Η Αναπνοή*

Οι Hixon και Hoit<sup>12-14</sup> παρέχουν πλήρεις, πρωτόκολλα χωρίς την χρήση οργάνων για την κλινική εξέταση του διαφράγματος, του κοιλιακού τοιχώματος, και του τοιχώματος του θωρακικού κλωβού σε άτομα με γνωστή ή ύποπτη δυσκολία αναπνοής κατά την ομιλία. Οι Hixon και Hoit περιγράφουν διαπιστώσεις που συνδέονται με διάφορες δραστηριότητες που συνάδουν με την φυσιολογική αναπνοή ή με νευρολογικές ανωμαλίες, όπως η αδυναμία, έλλειψη συντονισμού και υπερκινησία. Είναι ιδιαίτερα πολύτιμοι οδηγοί στην κατανόηση της κίνησης στην αναπνοή και την εξέταση των δυσαρθρικών ατόμων με εμφανή ή κυρίαρχα αναπνευστικά προβλήματα.

Πληροφορίες σχετικά με την επάρκεια του αναπνευστικού συστήματος για την ομιλία μπορούν να προκύψουν από τις παρατηρήσεις μιας ήσυχης αναπνοής και μερικές μη λεκτικές δραστηριότητες.

## *Τα Αντανακλαστικά*

Τα αντανακλαστικά μπορεί να προσφέρουν στοιχεία σχετικά με το τον εντοπισμό της νόσου στο ΚΝΣ ή ΠΝΣ. Τα αντανακλαστικά που μπορούν να δοκιμαστούν παράλληλα με την εξέταση του μηχανισμού της ομιλίας συμπεριλαμβανομένου τα κοινά αντανακλαστικά και τα παθολογικά αντανακλαστικά. *Τα κοινά αντανακλαστικά είναι εκείνα που αντικατοπτρίζουν τις συνήθειες λειτουργίες του νευρικού συστήματος.* Η απουσία τους μπορεί να αντανακλά στην παθολογία του ΠΝΣ. *Τα αρχέγονα (ή παθολογικά) αντανακλαστικά είναι παρόν κατά τη βρεφική ηλικία, αλλά έχουν την τάση να εξαφανίζονται κατά τη διάρκεια της ωρίμανσης.* μπορούν να επανέλθουν σε μια παρουσία της νόσου του ΚΝΣ, τις περισσότερες φορές στο φλοιό του μετωπιαίου λοβού και τις υποφλοιώδεις περιοχές. Τα παθολογικά αντανακλαστικά αποτελούν ένα *φαινόμενο απελευθέρωσης*, ή μια μείωση ανασταλτική επίδραση του φλοιού στα χαμηλότερα κέντρα του εγκεφάλου.

Τα κοινά αντανακλαστικά διαφέρουν σημαντικά μεταξύ των ατόμων με την ίδια ευκολία με την οποία προκαλούνται και στο πλάτος της απόκρισης. Τα αρχέγονα αντανακλαστικά είναι παρόν σε ένα ορισμένο ποσοστό των φυσιολογικών ενηλίκων, ποσοστό που αυξάνεται γενικά με την ηλικία. Συνεπώς τα αποτελέσματα του τεστ των στοματοκινητικών αντανακλαστικών μπορεί να είναι διφορούμενα. Μια προσεκτική ερμηνεία των αντανακλαστικών ως παθολογικά απαιτείται, και πολλά δεν θα πρέπει να εξετάζονται όταν είναι ελάχιστα ή διφορούμενα. Ορισμένα από αυτά τα αντανακλαστικά αναφέρονται παρακάτω:

1. Το Αντανακλαστικό της Εξεμέσεως
2. Το Μυοτακτικό Αντανακλαστικό
3. Το Αντανακλαστικό του θηλασμού
4. Το Ρυγχαίο Αντανακλαστικό
5. Το Μετωπιαίο Αντανακλαστικό

## ***Εκούσιες έναντι “Αυτόματες” Μη λεκτικού Τύπου Κινητικότητας των μυών της Ομιλίας***

Διαφορές μπορεί να υπάρχουν μεταξύ μη λεκτικών εκούσιων κινήσεων των μυών της ομιλίας και των κινήσεων κατά τη διάρκεια σχετικά αυτόματων ή πέρα από τις μαθημένες αντιδράσεις.

Όποτε οι βλάβες στο σκηνίδιο της παρεγκεφαλίδας (ιδιαίτερα οι βλάβες του επικρατές ημισφαιρίου) ή απραξία της ομιλίας ή αφασία είναι ύποπτες, η ικανότητα της μίμησης ή της παρακολούθησης εντολών για μη λεκτικές κινήσεις των μυών της ομιλίας πρέπει να εξεταστούν. Ο στόχος είναι να ελέγχουμε την ύπαρξη της *μη λεκτικής προφορικής απραξίας*.

Οι ασκήσεις είναι απλές, και πολλές από αυτές είναι παρόμοιες με εκείνες που χρησιμοποιούνται στην στοματοπροσωπική εξέταση. Είναι καλύτερα να εκτελούνται μετά από προφορική εντολή, αλλά αν λεκτική κατανόηση είναι μειωμένη (συχνά όταν υπάρχει αφασία), ή αν ο/η ασθενής κατανοεί, αλλά δυσκολεύεται να αναλάβει μια εργασία, θα πρέπει επίσης να χρησιμοποιηθεί η μίμηση.

Οι παρατηρήσεις είναι διαφορετικές από εκείνες που κατά τη διάρκεια της κοινής στοματοπροσωπικής εξέτασης. Επικεντρώνονται στην ικανότητα εκτέλεσης χωρίς προσεγγίσεις εκτός του στόχου, ειλικρινή λάθη, ή απογοητευτική συνειδητοποίηση ότι η απόδοση είναι εσφαλμένη με συνοδευτικές απόπειρες αυτοδιορθώσης. Για παράδειγμα, ζήτησε από τον/την ασθενή να βήξει, οι ασθενείς με μη λεκτική προφορική απραξία μερικές φορές λένε “βήξε, βήξε” ή “huh, huh,” αναγνωρίζουν τότε την ανεπάρκεια της αντίδρασης τους και προσπαθούν να αυτοδιορθωθούν. Συχνά βελτιώνονται στην μίμηση, αλλά μπορεί να κάνουν πάλι λάθος εάν δοκιμαστούν και πάλι λίγα λεπτά αργότερα. Αυτοί οι ασθενείς συχνά εκτελούν αντανακλαστικά τέτοιες κινήσεις που δεν μπορούν να κάνουν όταν τους ζητείται (π.χ., δεν είναι σε θέση να βήξουν κατόπιν εντολής, μπορούν αργότερα να βήξουν αντανακλαστικά). Αυτές οι διαφορές αντανακλούν μια λεκτική προφορική απραξία και μια παθολογία στο επικρατές ημισφαίριο. Συνδέονται συχνά αλλά όχι πάντα με την απραξία της ομιλίας και την αφασία. Ορισμένες δραστηριότητες που είναι χρήσιμες για να προκαλέσουν μη λεκτική προφορική απραξία παρουσιάζονται στον πίνακα 3-2.<sup>6</sup>

**Πίνακας 3-2** Δραστηριότητες για την αξιολόγηση του ελέγχου μη λεκτικών στοματικών κινήσεων και της διαδοχοκίνησης

Οδηγίες: Ζητήστε από τον ασθενή για να εκτελέσετε τις ακόλουθες δραστηριότητες. Αν αυτός/αυτή αδυνατεί να ανταποκριθεί σε μια εντολή, μπορεί να γίνει με την βοήθεια της μίμησης. Ο ακόλουθος κώδικας μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να βαθμολογήσουμε τις απαντήσεις:

4. Ακριβής, άμεση, αβίαστη
3. Ακριβής αλλά αδέξια ή παράγεται αργά
2. Ακριβής μετά από προσπάθεια και αναζήτηση λανθασμένων κινήσεων
1. Ανακριβής ή μόνο μερικώς ακριβής· σημαντικός παράγοντας που λείπει ή εκτός στόχου

ΧΑ = Χωρίς απόκριση

Φ = Σύνοδη ή αντικατάστασης λεκτικοποίηση (π.χ., ο ασθενής λέει "βήχα" αντί να βήξει)

ΕΑ = Εμμένουσα απόκριση

| <u>Άσκηση</u>  | <u>Εντολή</u> | <u>Μίμηση</u> |
|--|---------------|---------------|
| 1. Βήξε  | _____         | _____         |
| 2. Χτύπησε ελαφρά τη γλώσσα                            | _____         | _____         |
| 3. Φύσηξε  | _____         | _____         |
| 4. Δάγκωσε το κάτω χείλος                              | _____         | _____         |
| 5. Ξεφύσησε τα μάγουλα                                 | _____         | _____         |
| 6. Πλατάγισε τα χείλη σου                              | _____         | _____         |
| 7. Βγάλε έξω τη γλώσσα                                 | _____         | _____         |
| 8. Γλείψε τα χείλη                                     | _____         | _____         |
| 9. Δάγκωσε το κάτω χείλος και μετά βγάλε έξω τη γλώσσα | _____         | _____         |
| 10. Πλατάγισε τα χείλη σου και μετά βήξε               | _____         | _____         |

Τροποποιημένο από τον Darley FL: *Differential diagnosis of acquired motor speech disorders*. In Darley F, Spriestersbach D, editors: *Diagnostic methods in speech pathology*, ed 2, New York, 1978, Harper & Row.

### Η Αξιολόγηση των Αντιληπτικών Χαρακτηριστικών της Ομιλίας

Οι ΝΚΔΟ μπορούν να αξιολογηθούν με πολλούς τρόπους. Αυτό που έχει σημασία κατά την εξέταση είναι οι προκλητές συμπεριφορές που είναι κρίσιμες για τη διάγνωση και την αντιμετώπιση. Είναι επίσης σημαντικό να αναγνωρίσουμε ότι αυτό που πρέπει να γίνει για διαγνωστικούς σκοπούς δεν μπορεί να είναι το ίδιο με αυτό που γίνεται για τη διατύπωση συστάσεων για την αντιμετώπιση.



Η πιο χρήσιμη μέθοδος για την ίδρυση των αποκλινόντων αντιληπτικών χαρακτηριστικών της ομιλίας προέρχεται από την δουλειά των DAB. Επειδή η δουλειά τους είχε τόσο μεγάλη επιρροή στην κατανόηση των δυσαρθριών, και επειδή παραμένει κλινικά σχετική.<sup>7</sup>

#### *Διακριτικά Χαρακτηριστικά της Ομιλίας*

Τα διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας εντοπίζονται σε κάθε τύπο δυσαρθρίας και εξετάζονται στα κεφάλαια που ασχολούνται με κάθε τύπο ξεχωριστά. Ο Πίνακας 3-3 είναι μια μορφή αξιολόγησης που μπορεί να είναι χρήσιμος για τον εντοπισμό και την αξιολόγηση των παρεκκλίνων διαστάσεων της ομιλίας.

Στην Mayo Clinic, αριθμούμε τις διαστάσεις της ομιλίας από το 0 έως το 4 σε κλίμακα ανωμαλίας (0 = φυσιολογική, 1 = ήπια, 2 = μέτρια, 3 = αξιοσημείωτη, 4 = σοβαρή). Αυτή η απόκλιση από την 7-βάθμια κλίμακα που χρησιμοποιούνταν από τους DAB είναι άνευ σημασίας, διότι η παρουσία ενός αποκλίνοντος χαρακτηριστικού της ομιλίας είναι γενικά πιο σημαντική για τη διαφορική διάγνωση από ότι για την σοβαρότητά της. Ο λόγος για την κλίμακα από 0 έως 4 είναι η αντιστοιχία της με τους όρους που χρησιμοποιούνται συνήθως για τη σοβαρότητα (φυσιολογική, ήπια, μέτρια, αξιοσημείωτη, σοβαρή) και την αντιστοιχία της με την κλίμακα 0 έως 4 που χρησιμοποιείται από πολλούς νευρολόγους για να βαθμολογήσουν τα κινητικά και αισθητικά αποτελέσματα των εξετάσεων. Θα πρέπει να σημειωθεί ότι η κλίμακα μπορεί να επεκταθεί κατά 4 μονάδες χρησιμοποιώντας δείκτες μεταξύ των κατηγοριών εφόσον είναι αναγκαίο (π.χ. 0,1 = διφορούμενα παρόν, 2,3 = μέτρια-αξιοσημείωτο έλλειμμα). Ορισμένες διαστάσεις μπορούν επίσης να βαθμολογηθούν με συν ή πλην. Για παράδειγμα, η βαθμολόγηση της μειωμένης ηχηρότητας μπορεί να τροποποιηθεί από μείον, η αυξημένη ηχηρότητα με συν· όταν το ύψος είναι υψηλό βαθμολογείται με συν, όταν είναι χαμηλό με μείον· όταν ο ρυθμός είναι αργός βαθμολογείται με πλην, όταν είναι γρήγορος με συν. Με εξάσκηση και εμπειρία, οι κλινικοί επιτυγχάνουν αξιοπιστία όταν βαθμολογούν σοβαρά με την κλίμακα αυτή. Η πιο σημαντική πρόκληση για τον κλινικό για διαγνωστικούς σκοπούς, είναι να μαθαίνει να ανιχνεύει την παρουσία παρεκκλίνων διαστάσεων. Αυτό επιτυγχάνεται με την εμπειρία και την ευκαιρία δουλώνει μαζί για τον έλεγχο της αξιοπιστίας των αποτελεσμάτων με έναν έμπειρο κλινικό.

Μόλις συγκεντρωθούν οι βαθμολογίες, μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να περιγράψουν την ομιλία του ασθενούς. Οι έμπειροι κλινικοί μόλις διαβάσουν την ακριβή περιγραφή των αποκλινόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας συχνά μπορεί να αναγνωρίσουν τους σημαντικούς παράγοντες και να καταλήξουν σε μια ακριβή διάγνωση χωρίς ακρόαση του δείγματος της ομιλίας. Αυτό δεν είναι σκόπιμο για την κλινική πρακτική, αλλά αποδεικνύει τη χρησιμότητα της περιγραφικής ομιλίας με αυτό τον τρόπο.

**Πίνακας 3-3** Έντυπο αξιολόγησης για τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά που σχετίζονται με την δυσαρθρία

Όνομα: \_\_\_\_\_ Ηλικία: \_\_\_\_\_

Διάγνωση ομιλίας: \_\_\_\_\_ Νευρολογική διάγνωση: \_\_\_\_\_

Ημερομηνία της εξέτασης: \_\_\_\_\_

**Κλίμακα Ταξινόμησης της Δυσαρθρίας**

Βαθμολογείστε τη ομιλία από το 0-4 σε κάθε τομέα που βλέπετε παρακάτω (0= φυσιολογική, 1= ήπια, 2= μέτρια, 3= αξιοσημείωτη, 4= σοβαρά αποκλίνων). Όταν χρειάζεται, χρησιμοποιήστε + για να δείξετε αυξημένο ή υψηλό και - για να δείξετε μειωμένο ή χαμηλό.

|                                  |  |          |                                       |
|----------------------------------|--|----------|---------------------------------------|
| Ύψος                             | Επίπεδο του ύψους (+/-) _____              | Αναπνοή  | Καταναγκαστική εισπνοή-εκπνοή _____   |
|                                  | Διαλείμματα του ύψους _____                |          | Ακουστική εισπνοή _____               |
|                                  | Μονότονο ύψος                              |          | Εισπνευστικός συριγμός _____          |
|                                  | Τρέμουλο της φωνής _____                   |          | Γρύλισμα στο τέλος της εκπνοής _____  |
|                                  | Μυόκλονος _____                            |          |                                       |
| Ηχηρότητα                        | Διπλοφωνία _____                           | Προσωδία | Ρυθμός _____                          |
|                                  | Μονότονη ένταση _____                      |          | Μικρές φράσεις _____                  |
|                                  | Υπερβολική διακύμανση στην ηχηρότητα _____ |          | Αυξημένος ρυθμός τμηματικά _____      |
|                                  | Ασταθής ένταση _____                       |          | Αυξημένος ρυθμός γενικά _____         |
|                                  | Εναλλασσόμενη ηχηρότητα _____              |          | Μειωμένο άγχος _____                  |
| Ποιότητα φωνής                   | Συνολική ένταση (+/-) _____                | Άρθρωση  | Ποικίλος ρυθμός _____                 |
|                                  | Τραχιά φωνή _____                          |          | Παρατεταμένα χρονικά διαστήματα _____ |
|                                  | Βραχνή (υγρή) _____                        |          | Ακατάλληλες σιωπές _____              |
|                                  | Έμπνη φωνή (συνεχής) _____                 |          | Μικρές βιασύνες στην ομιλία _____     |
|                                  | Έμπνη φωνή (παροδική) _____                |          | Υπερβολικό και ίσο άγχος _____        |
| Αντήχηση (& ενδοστοματική πίεση) | Πνιχτή φωνή _____                          | Άλλο     | Ασαφή σύμφωνα _____                   |
|                                  | Διακοπές της Φωνής _____                   |          | Παρατεταμένα φωνήματα _____           |
|                                  | Κυμματισμός _____                          |          | Επαναλαμβανόμενα φωνήματα _____       |
|                                  | Υπερρινικότητα _____                       |          | Ανώμαλες αρθρωτικές βλάβες _____      |
|                                  | Υπορινικότητα _____                        |          | Διαταραγμένα φωνήεντα _____           |
| Αντήχηση (& ενδοστοματική πίεση) | Ρινική εκπομπή _____                       | Άλλο     | Αργά ΠΕΚ _____                        |
|                                  | Αδύναμη πίεση _____                        |          | Γρήγορα ΠΕΚ _____                     |
|                                  | Σύμφωνα _____                              |          | Ανώμαλα ΠΕΚ _____                     |
|                                  |  |          | Απλά φωνητικά τικ _____               |
|                                  |  |          | Παλιλαλία _____                       |
|                                  |  |          | Κοπρολαλία _____                      |

ΠΕΚ = ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης

## Δραστηριότητες για την Αξιολόγηση της Ομιλίας

Ένας μικρός αριθμός καλά επιλεγμένων δραστηριοτήτων της ομιλίας μπορεί να αποσπάσει περισσότερες από τις πληροφορίες που χρειάζονται για την περιγραφή και ερμηνεία της διαταραγμένης ομιλίας. Τα πιο σημαντικά εργαλεία για την ανάλυση αυτών των πληροφοριών είναι τα αυτιά και τα μάτια του κλινικού και μια συσκευή για την καταγραφή της ομιλίας ή μια βιντεοκάμερα για επαναλαμβανόμενες αναλύσεις όταν χρειάζεται.

Οι παρακάτω δραστηριότητες αποσκοπούν στην απομόνωση όσο το δυνατόν καλύτερα του αναπνευστικού-φωνητικού, υπερωιοφαρυγγικού, και του αρθρωτικού συστήματος για την ανεξάρτητη αξιολόγηση τους και στη συνέχεια να παρατηρήσουν τους εργάζονται από κοινού. Επειδή οι διάφορες δραστηριότητες διαφέρουν ως προς την σοβαρότητα της κάθε διαταραχής<sup>16</sup>, η συνδυασμένη χρήση τους βοηθά στην ανίχνευση των ελλειμμάτων τα οποία είναι σημαντικά για τη διάκριση μεταξύ διαφόρων ΝΚΔΟ.

1. Επιμήκυνση των φωνηέντων
2. Ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης - ΠΕΚ
3. Ποσοστά διαδοχικής κίνησης – ΠΔΚ
4. Κατά τα συμφραζόμενα ομιλία
5. Τεστ προσομοίωσης αγκυδών καταστάσεων
6. Αξιολόγηση της ικανότητας για κινητικό σχεδιασμό ή προγραμματισμό της ομιλίας

Ο Πίνακας 3-4 περιλαμβάνει μια λίστα ερεθισμάτων που αναλύει τις παραπάνω δραστηριότητες.

| <b>Πίνακας 3-4.</b> Δραστηριότητες για την αξιολόγηση της ικανότητας σχεδιασμού και προγραμματισμού της ομιλίας (απραξία της ομιλίας)  |  |
|--|--|
| Οι παρακάτω δραστηριότητες απαιτούν μίμηση ή απαντήσεις σε απλά αιτήματα. Οι άλλες δραστηριότητες που είναι χρήσιμες και σημαντικές για την αξιολόγηση της ικανότητας προγραμματισμού περιλαμβάνουν συζήτηση, αφηγηματική περιγραφή εικόνων, και ανάγνωση. <i>Βαθμολόγηση:</i> Οι παρακάτω κωδικοί μπορούν να χρησιμοποιηθούν για να συλλάβουν τα χαρακτηριστικά των απαντήσεων/ αντιδράσεων τα οποία μπορεί να αντανάκλουν συμπεριφορές της απραξίας. |  |
| Αλλοίωση (Α)<br>Ψηλαφητό (ακουστικό ή οπτικό) (Ψ)<br>Αλλοιωμένη αντικατάσταση (ΑΑ)<br>Προσπάθειες για αυτο-διόρθωση στην άρθρωση (ΑΔ)  | Καθυστερημένη κινητική αντίδραση (ΚΚΑ)<br>Επίγνωση των λαθών (ΕΛ)<br>Αργός ρυθμός (ΑΡ)<br>Διαχωρισμός συλλαβών σε πολυσύλλαβες λέξεις ή φράσεις (ΔΣ)   |
| Ένας κώδικας αριθμών, προσαρμοσμένος από το Porch Index of Communicative Ability, μπορεί επίσης να είναι χρήσιμος.   |  |
| 15 = σωστό από όλες τις απόψεις<br>14 = αλλοιωμένο<br>13 = αργοπορημένη αντίδραση<br>10 = αυτο-διόρθωση στην άρθρωση<br>9 = σωστό μετά από επανάληψη μιας απάντησης και αφού δοθεί κίνητρο<br>7 = λάθος που σχετίζεται καθαρά με τον στόχο   | 6 = λάθος που δεν σχετίζεται με τον στόχο<br>5 = απόρριψη ή καθορισμένη ανικανότητα στην αντίδραση<br>4 = ακατάληπτο αλλά διαφοροποιημένο από τις άλλες απαντήσεις<br>3 = ακατάληπτο και μη διαφοροποιημένο από τις άλλες απαντήσεις |

| Παραπάνω ή αναλυτικότερες σημειώσεις των αντιδράσεων μπορεί να βοηθήσουν.  |   |
|--|---|
| <b>I. “ Επανάλαβε αυτούς τους ήχους μετά από μένα”</b><br>1. /i/ _____<br>2. /a/ _____<br>3. /u/ _____<br>4. /ei/ _____<br>5. /ai/ _____<br>6. /au/ _____<br>7. /m/ _____<br>8. /p/ _____<br>9. /t/ _____<br>10. /n/ _____<br>11. /k/ _____<br>12. /g/ _____<br>13. /s/ _____<br>14. /f/ _____<br>15. /tʃ/ _____ | <b>II. “ Επανάλαβε αυτές τις λέξεις μετά από μένα”</b><br>1. μαμά _____<br>2. μπαμπά _____<br>3. πίπα _____<br>4. μπίμπ _____<br>5. τοτέμ _____<br>6. νταντά _____<br>7. κέικ _____<br>8. γκαγκά _____<br>9. φουφού _____<br>10. Σάσα _____<br>11. ζουζούνι _____<br>12. τσατσάρα _____<br>13. σούστα _____<br>14. λουλούδι _____<br>15. Ριρίκα _____ |
| <b>III. “ Επανάλαβε αυτές τις λέξεις ”</b><br>1. κατά _____<br>κατάρτι _____<br>κατάγομαι _____<br>κατάπτωση _____<br>2. από _____<br>απόφαση _____<br>απότομος _____<br>απόστροφος _____<br>3. χτένα _____<br>χτενίζω _____<br>χτενίζομαι _____   | <b>IV. “ Επανάλαβε αυτές τις λέξεις τρεις φορές”</b><br>1. ανώμαλος _____<br>2. παραμάνα _____<br>3. αρτηρία _____<br>4. στηθοσκόπιο _____<br>5. ρινόκερος _____<br>6. Βολτέρος _____<br>7. φουσαρμόνικα _____<br>8. σπαστικός _____<br>9. στατιστική _____<br>10. αλουμίνιο _____  |
| <b>V. “ Επανάλαβε αυτές τις φράσεις”</b><br>1. Είδαμε πολλά άγρια ζώα. _____<br>2. Ο γιατρός μου χορήγησε μια συνταγή. _____<br>3. Ο δικαστής του δήμου καταδίκασε τον υπεύθυνο για το έγκλημα. _____  |   |
| <b>VI. “ Επανάλαβε όσο πιο γρήγορα και σταθερά μπορείς”</b><br>1. /papapapa.../ _____<br>2. /tatatata.../ _____<br>3. /kakakaka.../ _____<br>4. /patakapatata.../ _____  |   |
| <b>VII. “ Μέτρησε από το ένα ως το δέκα”</b><br>1. _____ 6. _____<br>2. _____ 7. _____<br>3. _____ 8. _____<br>4. _____ 9. _____<br>5. _____ 10. _____   | <b>VIII. “ Πες τις μέρες της εβδομάδας”</b><br>1. Κυριακή _____ 5. Πέμπτη _____<br>2. Δευτέρα _____ 6. Παρασκευή _____<br>3. Τρίτη _____ 7. Σάββατο _____<br>4. Τετάρτη _____   |
| <b>IX. “ Τραγουδίσει” (“ Χρόνια πολλά,” “Τρίγωνα Κάλαντα,” ή κάποιο άλλο ρυθμό που γνωρίζεις</b><br>1. Πόσο καλά κρατάει τον τόνο; _____<br>2. Πόσο σαφής είναι η άρθρωση; _____   |   |
| <b>X. Περιγραφή μιας συνομιλίας και αφηγηματικός λόγος.</b> _____  |   |
| <b>XI. Περιγραφή της ανάγνωσης.</b> _____  |   |

### ***Τα Σταθμισμένα Τεστ για τη Διάγνωση της Δυσαρθρίας, στην Αγγλική γλώσσα***

Υπάρχει μόνο ένα σταθμισμένο τεστ που διαφοροποιεί τους τύπους της δυσαρθρίας. Λίγα σταθμισμένα μέτρα είναι διαθέσιμα για την αξιολόγηση της καταληπτότητας στη δυσαρθρία, αλλά δεν έχουν σκοπό να εξακριβώσουν την παρουσία ή τον τύπο της δυσαρθρίας.

Το μόνο σταθμισμένο διαγνωστικό τεστ είναι το Frenchay Dysarthria Assessment (FDA)<sup>8</sup>. Το FDA βασίζεται σε μια κλίμακα διαβάθμισης που εφαρμόζεται στον ασθενή – παρέχονται πληροφορίες, παρατηρήσεις των μη λεκτικών δομών και λειτουργιών, και της ομιλίας. Επίσης για την καταληπτότητα και το ρυθμό της ομιλίας, καθώς και αποφάσεις που αφορούν την ακοή, όραση, οδοντοφυΐα, τη γλώσσα, τη διάθεση, την στάση, και την αίσθηση. Υπάρχει τμήμα του τεστ που εστιάζει στα αντανακλαστικά, την ομιλία και τις μη λεκτικές δραστηριότητες της αναπνοής, τα χείλη, το σαγόι, τη μαλακή υπερώα, την γλώσσα και τον λάρυγγα, καθώς και τη μέτρηση της καταληπτότητας. Το FDA είναι σύντομο και δεν απαιτεί εκτενή εκπαίδευση για τη διαχείριση και τη βαθμολογία.

### ***Τα Σταθμισμένα Τεστ για τη Διάγνωση της Απραξία της Ομιλίας***

Το μόνο σταθμισμένο μέτρο που διατίθενται σήμερα για την αξιολόγηση της απραξίας της ομιλίας είναι το Apraxia Battery for Adults-Second Edition (ABA-2)<sup>4</sup>. Το ABA-2 σχεδιάστηκε για να “επικυρώσει την παρουσία της απραξία στον ενήλικα ασθενή και να εκτιμήσει την σοβαρότητα της διαταραχής”, καθώς και για να βοηθήσει στο σχεδιασμό του θεραπευτικού προγράμματος και την τεκμηρίωση της προόδου. Περιέχει έξι υποτεστ, πέντε από τα οποία επικεντρώνονται στην ομιλία ή στις σχετικές αντιδράσεις της ομιλίας· το έκτο υποτεστ αξιολογεί τα άκρα και την μη λεκτική προφορική απραξία.

### **Η Αξιολόγηση της Καταληπτότητας, της Κατανόησης, και της Αποδοτικότητας**

Ο αντίκτυπος των ΝΚΔΟ στην ικανότητα για επικοινωνία μπορεί να υπολογιστεί μέσω αποφάσεων ή μέτρων της καταληπτότητας, της κατανόησης και της αποδοτικότητας. Οι επόμενες παράγραφοι βασίζονται σε μεγάλο βαθμό στο έργο του Yorkston, Strand, και Kennedy<sup>25</sup> και Yorkston et al.<sup>26</sup> για να συζητήσουμε αυτές τις έννοιες. Όταν οι έννοιες της καταληπτότητας (K), της κατανόησης (K), και της αποδοτικότητας (A) εξετάζονται συλλογικά στις επόμενες παραγράφους, θα αναφέρονται ως ΚΚΑ.

*Καταληπτότητα είναι ο βαθμός στον οποίο ο ακροατής αντιλαμβάνεται το ακουστικό σήμα που παράγεται από τον ομιλητή. Τα άτομα που πάσχουν από ΝΚΔΟ, οι εκτιμήσεις της καταληπτότητας αντανακλούν στην ακουστική πραγματοποίηση του διαταραγμένου συστήματος της ομιλίας συν στις στρατηγικές που χρησιμοποιούνται από τον ομιλητή για να βελτιώσουν την παραγωγή της ομιλίας.*

*Κατανόηση είναι ο βαθμός στον οποίο ο ακροατής κατανοεί την ομιλία, πάνω στην βάση του ακουστικού σήματος καθώς και σε όλες τις άλλες πληροφορίες που μπορεί να συμβάλουν στην κατανόηση των λεγόμενων. Οι συμπληρωματικές πληροφορίες είναι ανεξάρτητες από το ακουστικό σήμα, και περιλαμβάνουν τη γνώση του θέματος, το σημασιολογικό και συντακτικό πλαίσιο, τις χειρονομίες και τα νεύματα, τις ορθογραφικές νύξεις, και ούτω καθεξής.*

*Η αποδοτικότητα αναφέρεται στο ρυθμό με τον οποίο οι καταληπτές ή οι κατανόηση πληροφορίες μεταφέρονται. Πρόκειται για ένα σημαντικό κομμάτι που συμπληρώνει τα μέτρα της καταληπτότητας και της κατανόησης, επειδή συμβάλλει τόσο στην αντίληψη της κανονικότητας της ομιλίας και την κανονικότητα της επικοινωνίας (με οποιοδήποτε μέσο), σε κοινωνικά περιεχόμενα. Για παράδειγμα, ορισμένοι άνθρωποι που πάσχουν από ΝΚΔΟ είναι πολύ καταληπτά αλλά πολύ αναποτελεσματικοί επειδή ο ρυθμός της ομιλίας τους είναι πολύ αργός· η σοβαρότητα μιας ΝΚΔΟ είναι μεγαλύτερη σε κάποιον με μέτρια μειωμένη καταληπτότητας και αργό ρυθμό από ό,τι κάποιος με παρόμοια καταληπτότητας και κανονικό ρυθμό. Μερικοί άνθρωποι που πάσχουν από ΝΚΔΟ μπορούν να μεταδίδουν μηνύματα χρησιμοποιώντας την ομιλία και συμπληρωματικές στρατηγικές που είναι ιδιαίτερα κατανοητές, αλλά το ίδιο χρονικό διάστημα πιστεύουν πως η κοινωνική τους «επιτυχία» είναι περιορισμένη.*

*Η διάκριση μεταξύ καταληπτότητας και κατανόησης είναι σημαντική για δύο τουλάχιστον πρακτικούς λόγους. Πρώτον, μας λέει ότι οι εκτιμήσεις της καταληπτότητας (και της αποδοτικότητάς της) είναι ένα πιο έγκυρο μέτρο των λειτουργικών περιορισμών που επιβάλλονται από τις ΝΚΔΟ (δηλαδή, τη δυνατότητα να μιλήσει κανονικά), ενώ οι εκτιμήσεις της κατανόησης (και της αποδοτικότητάς της) είναι ένα πιο έγκυρο μέτρο της αναπηρίας που επιβάλλεται από τις ΝΚΔΟ στο κοινωνικό, επικοινωνιακό πλαίσιο. Ως εκ τούτου, η καταληπτότητας και η κατανόησης (και η αποδοτικότητάς τους) είναι διάφοροι τρόποι για να περιγράψουν το βαθμό της σοβαρότητας.*

*Ο δεύτερος λόγος απορρέει από τον πρώτο. Εάν η θεραπεία εστιάζει στη μείωση των βλαβών ή των λειτουργικών περιορισμών που επιβάλλονται από μια ΝΚΔΟ (π.χ., τη βελτίωση του ακουστικού σήματος), στη συνέχεια η καταληπτότητα και η αποδοτικότητα της γίνονται πιο έγκυρες, πρακτική λίστα αλλαγών. Εάν η θεραπεία εστιάζει στη μείωση της αναπηρίας*

(π.χ., επίσης με θετικούς χειρισμούς που μεταβάλλονται ανεξάρτητα από το ακουστικό σήμα), τότε η δυνατότητα της *κατανόησης* και η αποδοτικότητα της γίνονται πιο έγκυρες, πρακτική λίστα αλλαγών.

Όταν μια ΝΚΔΟ είναι ήπια, η *καταληπτότητα* και η *κατανόηση* μπορεί να επηρεάζονται. Πράγματι, οι ΝΚΔΟ είναι μερικές φορές τόσο ήπιες ώστε ακόμη και η αποδοτικότητα, τουλάχιστον από λειτουργικής απόψεως, επίσης, δεν τίθεται σε κίνδυνο. Παρ'όλα αυτά, οι ΚΚΑ θα πρέπει πάντα να αντιμετωπίζονται, διότι έχουν μεγάλη σημασία ως δείκτες της σοβαρότητας. Αυτές οι αξιολογήσεις μπορούν να κυμανθούν από υποκειμενικές εκτιμήσεις κατά την αλληλεπίδραση με τον ασθενή σε τυπικές, τυποποιημένες, ποσοτικές δοκιμές.

Ο βαθμός στον οποίο η αξιολόγηση των ΚΚΑ επιδιώκεται εξαρτάται από τους σκοπούς της εξέτασης. Αν ο πρωταρχικός σκοπός είναι να διαγνώσει ή να προσδιορίσει την ανάγκη για θεραπεία, μια γενική βαθμολογία των ΚΚΑ μπορεί να αρκεί. Τέτοιες βαθμολογίες μπορούν να περιλαμβάνουν αποφάσεις από τον ασθενή, τους σχετιζόμενους με τον ασθενή, και από τον κλινικό. Ο ασθενής και οι σχετιζόμενους με τον ασθενή μπορεί να ρωτηθούν εάν οι ΚΚΑ είναι πρόβλημα, πόσο συχνά και κάτω από ποιες περιστάσεις, και τι γίνεται γενικά για να εξασφαλιστεί ότι το μήνυμα έγινε κατανοητό (π.χ., επανάληψη, ερωτήσεις ναι-όχι, γραπτώς). Ο κλινικός μπορεί να υπολογίζει σε ποσοστό την *καταληπτότητα* ή *κατανόηση* ομιλία που βασίζεται σε παρατηρήσεις κατά τη διάρκεια της εξέτασης, λαμβάνοντας υπόψη τις περιστάσεις (π.χ., σιωπηλή απάντηση, με οπτική επαφή, όταν το θέμα της συζήτησης είναι γνωστό). Μια εκτίμηση της *κατανόησης* ή της *καταληπτότητας* σε άλλες (συνήθως λιγότερο ιδανικές) καταστάσεις μπορεί να επίσης να γίνει. Ο Πίνακας 3-5 περιέχει μια κλίμακα που θεωρούμε αξιόπιστη και χρήσιμη για την εκτίμηση της *καταληπτότητας* που λαμβάνει υπόψη επίσης μεταβλητές που σχετίζονται με την *κατανόηση*, όπως το περιβάλλον που εκτελείται η ομιλία και η πολυπλοκότητα του μηνύματος ή η προβλεψιμότητα.

**Πίνακας 3-5.** Κλίμακα αξιολόγησης της *καταληπτότητας* στις νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας

| <b><u>Βαθμολογία</u></b> | <b><u>Διάσταση</u></b>                     | Η <i>καταληπτότητα</i> είναι ...   |
|--------------------------|--|--|
| 10                       | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Φυσιολογική σε όλα τα περιβάλλοντα<br>χωρίς περιορισμούς στο περιεχόμενο<br>χωρίς την ανάγκη για διορθώσεις  |
| 9                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Μερικές φορές μειωμένη κάτω από δυσμενείς συνθήκες<br>όταν το περιεχόμενο είναι απεριόριστο<br>αλλά επαρκής με τις διορθώσεις  |
| 8                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Μερικές φορές μειωμένη κάτω από ιδανικές συνθήκες<br>όταν το περιεχόμενο είναι απεριόριστο<br>αλλά επαρκής με τις διορθώσεις   |
| 7                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Μερικές φορές μειωμένη κάτω από δυσμενείς συνθήκες<br>ακόμη και όταν το περιεχόμενο είναι περιορισμένο<br>αλλά επαρκής με τις διορθώσεις                             |
| 6                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Μερικές φορές μειωμένη κάτω από ιδανικές συνθήκες<br>όταν το περιεχόμενο είναι απεριόριστο<br>ακόμη και όταν επιχειρούνται διορθώσεις                                |
| 5                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Συνήθως μειωμένη κάτω από δυσμενείς συνθήκες<br>όταν το περιεχόμενο είναι απεριόριστο<br>ακόμη και όταν επιχειρούνται διορθώσεις                                     |
| 4                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Συνήθως μειωμένη κάτω από ιδανικές συνθήκες<br>ακόμη και όταν το περιεχόμενο είναι περιορισμένο<br>αλλά επαρκής με τις διορθώσεις                                    |
| 3                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Συνήθως μειωμένη κάτω από δυσμενείς συνθήκες<br>ακόμη και όταν το περιεχόμενο είναι περιορισμένο<br>ακόμη και όταν επιχειρούνται διορθώσεις                          |
| 2                        | Περιβάλλον<br>Περιεχόμενο<br>Αποδοτικότητα | Συνήθως μειωμένη κάτω από ιδανικές συνθήκες<br>ακόμη και όταν το περιεχόμενο είναι περιορισμένο<br>ακόμη και όταν επιχειρούνται διορθώσεις                           |
| 1                        |  | Η ομιλία δεν είναι ένα σημαντικό για την ζωή μέσο επικοινωνίας σε κανένα περιβάλλον, ανεξάρτητα από τους περιορισμούς στο περιεχόμενο ή τις προσπάθειες για διόρθωση |



Παρά το γεγονός ότι η *κατανόηση* της ομιλίας των δυσαρθρικών έχει μελετηθεί, δεν έχουν αναπτυχθεί σταθμισμένα τεστ για την αξιολόγηση της.

Μόνο λίγα μέτρα έχουν αναπτυχθεί για την αξιολόγηση της *καταληπτότητας* σε ενήλικες δυσαρθρικούς ομιλητές. Σχεδόν κανένα δεν έχει σχεδιαστεί ειδικά για την απραξία της ομιλίας, αν και ορισμένα από εκείνα που είναι διαθέσιμα για την δυσαρθρία μπορεί πιθανώς να προσαρμοστούν για τους ασθενείς με απραξία της ομιλίας, αν η αφασία δεν αποτελεί σημαντικό πρόβλημα.

### ***Η Αξιολόγηση της Καταληπτότητας σε Δυσαρθρικούς Ομιλητές (AIDS)***<sup>23</sup>

Για αρκετά χρόνια, το AIDS αποτελούσε το σταθμισμένο τεστ ευρείας χρήσης για την μέτρηση της καταληπτότητας, του ρυθμού της ομιλίας, και της επικοινωνιακής αποτελεσματικότητας στους ανθρώπους με δυσαρθρία. Μετρά την καταληπτότητα των λέξεων και των προτάσεων και υπολογίζει τον αριθμό των λέξεων ανά λεπτό στις προτάσεις.

### ***Το Τεστ Καταληπτότητας Προτάσεων (SIT)***<sup>24</sup>

Το SIT είναι μια ενημερωμένη έκδοση των Windows για τα μέρη της πρότασης του AIDS. Προσφέρει μια σημαντική βελτίωση σε σχέση με τον προκάτοχό του σχετικά με την επιλογή των ερεθισμάτων, την αυτόματη και γρήγορη βαθμολόγηση, και τα αποθηκευμένα δεδομένα.

Το SIT βασίζεται στις ίδιες αρχές του τεστ όπως το AIDS, και χρησιμοποιεί τους ίδιους υπολογισμούς στα πεδία της καταληπτότητας, το ποσοστό καταληπτότητας της ομιλίας, και της αποδοτικότητας.

### ***Το Τεστ Καταληπτότητας Λέξεων***

Οι Kent et al.<sup>17</sup> σχεδίασαν δυο Τεστ καταληπτότητας λέξεων για τους δυσαρθρικούς ομιλητές. Παρ' όλου που δεν κυκλοφόρησαν ως σταθμισμένα, αξίζουν να τα αναφέρουμε επειδή παρέχουν χρήσιμες κλινικές πληροφορίες πέρα από τα ποσοστά των βαθμολογιών για την καταληπτότητα και την αποδοτικότητα.

## **ΠΕΡΙΛΗΨΗ 3**

1. Η διάγνωση των ΝΚΔΟ εξαρτάται από την επαρκή εξέταση του λόγου και του αντίστοιχου μηχανισμού. Η εξέταση περιλαμβάνει την περιγραφή, την εδραίωση των διαγνωστικών δυνατοτήτων, τη διάγνωση, τις συνέπειες για την εντόπιση και τη διάγνωση της διαταραχής, και τον προσδιορισμό της σοβαρότητας.

2. Οι βασικές συνιστώσες για την εξέταση των ΝΚΔΟ περιλαμβάνει το ιστορικό, την στοματοπροσωπική εξέταση, την αξιολόγηση των κύριων χαρακτηριστικών της ομιλίας, την εκτίμηση της καταληπτότητας και της σοβαρότητας, και, κατά περίπτωση, τα ακουστικά και φυσιολογικά κριτήρια.

3. Το ιστορικό απαιτεί τον καθορισμό του στόχου με τον ασθενή και την απόκτηση πληροφοριών σχετικά με τις συναφείς εκδηλώσεις πριν από την έναρξη των ελλειμμάτων του λόγου, την έναρξη και τη διάρκεια του προβλήματος της ομιλίας, τη διάρκεια και τη φύση των συναφών ελλειμμάτων, την αντίληψη του ασθενή για το πρόβλημα της ομιλίας και συνέπειές του, πρόσφατη ή προηγούμενη αντιμετώπιση του προβλήματος της ομιλίας, και την επίγνωση του ασθενή για την ιατρική διάγνωση και πρόγνωση.

4. Η αξιολόγηση της ομιλίας βασίζεται σε μεγάλο βαθμό στην ταυτοποίηση των παρεκκλίνων χαρακτηριστικών της ομιλίας. Οι δραστηριότητες περιλαμβάνουν την παράταση φωνήεντος, ΠΕΚ, ΠΔΚ, βαθμός περιεκτικότητας της ομιλίας, τεστ προσομοίωσης αγχώδη καταστάσεων καθώς και δραστηριότητες διευκόλυνσης ή αντιμετώπισης του κινητικού προγραμματισμού της ομιλίας. Η ακριβής διάγνωση θεωρητικά βασίζεται σε μια αναλυτική προσέγγιση, στην οποία προσδιορίζονται τα παρεκκλίνων χαρακτηριστικά της ομιλίας, καθώς και μια σύνθετη εκτίμηση του "συνολικού" παραγώγου όλων των χαρακτηριστικών της ομιλίας που αλληλεπιδρούν μεταξύ τους.

5. Η στοματοπροσωπική εξέταση σε ανάπαυση και κατά τη διάρκεια των μη λεκτικών δραστηριοτήτων παρέχει επικυρωμένα στοιχεία και πληροφορίες σχετικά με το μέγεθος, τη δύναμη, την συμμετρία, το εύρος, τον τόνο, τη σταθερότητα, την ταχύτητα και την ακρίβεια των στοματοπροσωπικών δομών και των κινήσεών τους. Οι παρατηρήσεις στη δομή του λόγου έγιναν σε ανάπαυση, κατά τη διάρκεια διατήρησης θέσεων, και κατά την αντίδραση στο τεστ των αντανεκλαστικών. Η αξιολόγηση των εκούσιων έναντι των αυτόματων μη λεκτικού τύπου κινητικότητας των μυών της ομιλίας είναι επίσης σημαντική όταν η μη λεκτική προφορική απραξία είναι ύποπτη.

6. Η αξιολόγηση της καταληπτότητας, της κατανόησης, και της αποδοτικότητας της ομιλίας χρησιμεύουν ως ενδείξεις του αντίκτυπου των ΝΚΔΟ για την ικανότητα της επικοινωνίας, και ως ενδείξεις της μεταβολής τους με την πάροδο του χρόνου. Μπορούν να εκτιμηθούν μέσω κλινικών αποφάσεων ή ποσοτικών μέτρων. Οι εκτιμήσεις της καταληπτότητας αντανεκλούν τη λειτουργική επίδραση των ΝΚΔΟ, από μόνες τους, στην προφορικής επικοινωνίας, ενώ οι εκτιμήσεις της κατανόησης αντανεκλούν στο βαθμό της αναπηρίας που επιβάλλονται από τις ΝΚΔΟ, επιτρέποντας τη συμβολή των πληροφοριών από τους μη λεκτικούς παράγοντες και τις στρατηγικές θεραπευτικής χρήσης για την κατανόηση της ομιλίας.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Borod JC, Haywood CS, Koff E: Neuropsychological aspects of facial asymmetry during emotional expression: a review of the normal adult literature, *Neuropsychol Rev* 7:41, 1997.
2. Borod JC et al: Facial asymmetry during emotional expression: gender, valence, and measurement, *Neuropsychologia* 36:1209, 1998.
3. Brodley CE, Lane T, Stough TM: Knowledge discovery and data mining, *Am Sci* 87:54, 1999.
4. Dabul B: *Apraxia Battery for adults*, ed 2, Austin, Tex, 2000, Pro-Ed.
5. Dalston R, Warren DW, Dalston ET: The modified tongue-anchor technique as a screening test for velopharyngeal inadequacy: a reassessment, *J Speech Hear Disord* 55:510, 1990.
6. Darley FL: Differential diagnosis of acquired motor speech disorders. In Darley F and Spriestersbach D, editors: *Diagnostic methods in speech pathology*, ed 2, New York, 1978, Harper & Row.
7. Duffy JR, Kent RD: Darley's contribution to the understanding, differential diagnosis, and scientific study of the dysarthria, *Aphasiology* 15:275, 2001.
8. Enderdy P: *Frenchay dysarthria assessment*, San Diego, 1983, College-Hill Press.
9. Fox DR, Johns DF: Predicting velopharyngeal closure with a modified tongue-anchor technique, *J Speech Hear Disord* 35:248, 1970.
10. Hager JC, Ekman P: The asymmetry of facial actions is inconsistent with models of hemispheric specialization, *Psychophysiology* 23:307, 1985.
11. Hausmann M et al: Sex differences in oral asymmetries during word repetition, *Neuropsychologia* 36:1397, 1998.
12. Hixon TJ, Hoit JD: Physical examination of the diaphragm by the speech-language pathologist, *Am J Speech-Lang Pathol* 7:37, 1998.
13. Hixon TJ, Hoit JD: Physical examination of the abdominal wall by the speech-language pathologist, *Am J Speech-Lang Pathol* 8:335, 1999.
14. Hixon TJ, Hoit JD: Physical examination of the rib cage wall by the speech-language pathologist, *Am J Speech-Lang Pathol* 9:179, 2000.
15. Jacobs L, Gossman MD: Three primitive reflexes in normal adults, *Neurology* 30:184, 1980.
16. Kent RD, Kent JF: Task-based profiles of the dysarthrias, *Folia Phoniatr Logop* 52:48, 2000.
17. Kent RD et al: Toward phonetic intelligibility testing in dysarthria, *J Speech Hear Disord* 54:482, 1989.
18. Monrad-Krohn GH: On the dissociation of voluntary and emotional innervation in facial paresis of central origin, *Brain* 47:22, 1942.
19. Rowland LP: Signs and symptoms in neurologic diagnosis. In Rowland LP, editor: *Merritt's textbook of neurology*, ed 8, Philadelphia, 1989, Lea & Febiger.
20. Smith WM: Hemispheric and facial asymmetry: gender differences, *Laterality* 5:251, 2000.
21. Thompson JK: Right brain, left brain: left face, right face: hemisphericity and the expression of facial emotion, *Cortex* 21:281, 1985.

22. Venketasubramanian N, Seshardi R, Chee N: Vocal cord paresis in acute ischemic stroke, *Cerebrovasc Dis* 9:157, 1999.
23. Yorkston KM, Beukelman DR: *Assessment of intelligibility of dysarthric speech*, Tigard, Ore, 1981a, CC Publications.
24. Yorkston KM, Beukelman DR: *Sentence intelligibility test*, Lincoln, Neb, 1996, Tice Technology Services.
25. Yorkston KM, Strand EA, Kennedy MRT: Comprehensibility of dysathric speech: implications for assessment and treatment planning, *Am J Speech-Lang Pathol* 5:55, 1996.
26. Yorkston KM et al: *Management of motor speech disorders in children and adults*, Austin, Tex, 1999, Pro-Ed.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 4 – Η Χαλαρή Δυσαρθρία

*“Το πρώτο σημάδι ήταν το τέλος μερικών λέξεων που ήταν μπερδεμένο, όπως σαν να μην τα πρόφερα σωστά. Κατά την διάρκεια των 4 τελευταίων εβδομάδων είχα πρόβλημα να μετακινήσω την τροφή στο στόμα μου και αύξηση στα προβλήματα της ομιλίας.”*

(ένας άντρας 37 ετών με χαλαρή δυσαρθρία δευτερογενώς βασισμένη σε όγκο του εγκεφάλου στην περιοχή των υπογλώσσων οδών προκαλώντας αμφίπλευρα γλωσσική αδυναμία, ατροφία και στην εμφάνιση ακούσιων συσπάσεων)

Οι χαλαρές δυσαρθρίες είναι μια αισθητά ξεχωριστή ομάδα των Νευροκινητικών Διαταραχών της Ομιλίας (ΝΚΔΟ) που παράγονται από βλάβη ή δυσλειτουργία ενός ή περισσοτέρων κρανιακών ή νωτιαία νεύρα. Αντικατοπτρίζουν προβλήματα στους πυρήνες, τους άξονες, ή τους νευρομυϊκούς κόμβους που αποτελούν την κινητήρια δύναμη της τελικής κοινής οδού (FCP), και μπορεί να εκδηλωθούν με οποιοδήποτε ή με όλα από τα αναπνευστικά, φωνητικά, ηχηρά, και αρθρωτικά στοιχεία της ομιλίας. Τα πρωτογενή αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας τους μπορεί να αποδοθούν στην αδυναμία των μυών και στη μείωση του μυϊκού τόνου, και οι επιπτώσεις τους στην ταχύτητα, το εύρος και την ακρίβεια των κινήσεων της ομιλίας. Η υπεροχή της αδυναμίας ως εξήγηση των χαρακτηριστικών της ομιλίας αυτών των διαταραχών οδηγεί στο χαρακτηρισμό τους ως *χαλαρές δυσαρθρίες*.

Οι χαλαρές δυσαρθρίες συναντώνται σε μια ευρεία κλινική πρακτική σε συχνότητα συγκρίσιμη με εκείνη των άλλων κύριων ενιαίων ειδών δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 9,1% του συνόλου των δυσαρθριών και 8,4% του συνόλου των ΝΚΔΟ (Σχήμα 1-3).

Σε αντίθεση με τα περισσότερα είδη δυσαρθρίας, οι χαλαρές δυσαρθρίες εκφράζουν ενίοτε συμμετοχή με μόνο μια μυϊκή ομάδα ή υποσύστημα ομιλίας (πχ. φωνητικό, αρθρωτικό). Μπορούν επίσης να αντικατοπτρίσουν τη συμμετοχή των διαφόρων υποσυστημάτων και των μυϊκών ομάδων, σε διάφορους συνδυασμούς. Εξαιτίας αυτών των πολλαπλών δυνατοτήτων, είναι δικαιολογημένο να σκεφτούμε τις υποκατηγορίες της χαλαρής δυσαρθρίας, που χαρακτηρίζονται από ευκρινής ανωμαλίες της ομιλίας με αναλογία σε μονόπλευρες ή ετερόπλευρες βλάβες σε συγκεκριμένο κρανιακό ή νωτιαίο νεύρο, ή σε συνδυασμό κρανιακών ή νωτιαίων νεύρων. Αυτός είναι ο λόγος για τον πληθυντικό αριθμό στην ονομασία, χαλαρές δυσαρθρίες, που χρησιμοποιείται εδώ. Όλες οι υποκατηγορίες τους «μοιράζονται» μια οργανική βλάβη κάπου μεταξύ του εγκεφαλικού στελέχους ή του νωτιαίου μυελού και των μυών της ομιλίας. Επίσης «μοιράζονται» την αδυναμία και το μειωμένο μυϊκό

τόνο, όπως η νευρομυϊκή βάση τους. Είναι αισθητά διακριτές από τη μια στη άλλη με βάση τα ειδικά κρανιακά ή νωτιαία νεύρα που έχουν υποστεί βλάβη.

Ιδιαίτερη προσοχή στα κλινικά χαρακτηριστικά των χαλαρών δυσαρθριών μπορεί να βοηθήσει στη στερεοποίηση της κατανόησης της ανατομίας και φυσιολογίας του περιφερικού νευρικού συστήματος (ΠΝΣ). Περισσότερο από οποιοδήποτε άλλο είδος δυσαρθρίας, οι χαλαρές δυσαρθρίες μπορούν να μας διδάξουν για την πορεία και την μυϊκή νεύρωση των κρανίων και του νωτιαίων νεύρων, οι ρόλοι των συγκεκριμένων μυϊκών ομάδων στην παραγωγή του λόγου, και μερικοί από τους αξιόλογους και συχνά αυθόρμητους τρόπους με τους οποίους οι άνθρωποι προσαρμόζονται και να αντισταθμίζουν την αδυναμία προκειμένου να διατηρήσουν κατανοητή ομιλία.

#### ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΗΣ ΧΑΛΑΡΗΣ ΠΑΡΑΛΥΣΗΣ

Επειδή η χαλαρή παράλυση αντανακλά βλάβη στην τελική κοινή οδό, επηρεάζονται όλες οι αντανακλαστικές, αυτόματες, και εκούσιες κινήσεις. Αυτή η αρχή είναι σημαντική για τη διάκριση των βλαβών του κάτω κινητικού νευρώνα (ΚΚΝ) από βλάβες σε άλλα μέρη του κινητικού συστήματος.

Αδυναμία, υποτονία, καθώς και μειωμένα αντανακλαστικά είναι τα κύρια χαρακτηριστικά της χαλαρής παράλυσης. Συνοδεύονται συνήθως και από ατροφία, μυϊκές συσπάσεις, και ινιδισμούς. Περιστασιακά, η ταχεία αποδυνάμωση τους και εν στάση και εν κινήσει είναι διακριτά χαρακτηριστικά. Η παρουσία ή η απουσία των χαρακτηριστικών αυτών εξαρτάται σε κάποιο βαθμό από τη θέση του κινητικού τμήματος που έχει υποστεί ζημιά. Τα χαρακτηριστικά αυτά συνοψίζονται στον πίνακα 4-1.

**Πίνακας 4-1** Παράγοντες του κινητικού τμήματος που συνδέονται με τα Χαρακτηριστικά της χαλαρής παράλυσης

| Χαρακτηριστικά                             | <u>Σώμα Κυττάρου</u> | <u>Αξονικές</u> | <u>Νευρομυϊκοί σύνδεσμοι</u> | <u>Μυς</u> |
|--|----------------------|-----------------|------------------------------|------------|
| Αδυναμία                                   | +                    | +               | +                            | +          |
| Υποτονία                                   | +                    | +               | +                            | +          |
| Μειωμένα αντανακλαστικά                    | +                    | +               | +                            | +          |
| Ατροφία                                    | +                    | +               | -                            | +          |
| Μυϊκές συσπάσεις                           | +                    | +/-             | -                            | -          |
| Ινιδισμοί                                  | +                    | +/-             | -                            | -          |
| Ταχεία αποδυνάμωση εν στάση και εν κινήσει | -                    | -               | +                            | -          |

+, παρόν· -, απόν· +/-, μπορεί ή δεν μπορεί να είναι παρόν

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Η χαλαρή δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από οποιαδήποτε διαδικασία που καταστρέφει το κινητικό τμήμα. Αυτές περιλαμβάνουν τις εκφυλιστικές, φλεγμονώδεις, τοξικές, μεταβολικές, νεοπλασματικές, τραυματική, και αγγειακές παθήσεις.

Η κατανομή των αιτιών της χαλαρής δυσαρθρίας στον πληθυσμό είναι άγνωστη και, στην πραγματικότητα, είναι σχεδόν βέβαιο ότι ποικίλλει ανάλογα με την λειτουργία των συγκεκριμένων κρανιακών ή νωτιαίων νεύρων που εμπλέκονται. Είτε εμπλέκονται πολλά νεύρα είτε ένα, ή οφείλεται στην κινητική μονάδα (βλέπε μυ) η παθολογία εντοπίζεται εκεί. Σε γενικές γραμμές, για παράδειγμα, το τραύμα είναι η πιο κοινή αιτία των βλαβών στα περιφερειακά ή κρανιακά νεύρα όταν ένα ενιαίο νεύρο τραυματίζεται, ενώ οι τοξικές και μεταβολικές διαταραχές επηρεάζουν συνήθως πολλά νεύρα.

### **Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους**

Τα άτομα με χαλαρή δυσαρθρία ενίοτε παραπονιούνται ή περιγράφουν πως διαφέρουν από τους ασθενείς με άλλα είδη δυσαρθρίας. Τα εν λόγω παράπονα μπορούν να μας παρέχουν στοιχεία για την διάγνωση και τον εντοπισμό, ιδιαίτερα όταν αυτά μπορούν να αποδοθούν στους μυς που παρέχονται από ένα μόνο κρανιακό νεύρο. Οι μυς διαπιστώθηκαν κατά την ανασκόπηση των ελλειμμάτων που συνδέονται με κάθε ένα από τα κρανιακά νεύρα, επειδή εντοπίζουν ορισμένα τα ερωτήματα που θα πρέπει να ζητηθούν όταν υπάρχει υποψία πως η κύρια αιτία της δυσκολίας της ομιλίας είναι η αδυναμία.

### **Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων της Ομιλίας**

Οι DAB<sup>16</sup> μελετώντας κατέληξαν σε τρεις ομάδες αποκλινόντων διαστάσεων μεταξύ 30 ασθενών με προμηκική παράλυση. Το άθροισμα αυτό είναι χρήσιμο για την κατανόηση των υποτιθέμενων νευρομυϊκών ελλειμμάτων, τις συνιστώσες του συστήματος της ομιλίας που εμπλέκονται περισσότερο, και τα χαρακτηριστικά της χαλαρής δυσαρθρίας που την διακρίνουν από άλλα είδη δυσαρθρίας (Πίνακας 4-2).

Η πρώτη ομάδα είναι η *φωνητική ανεπάρκεια*. Αυτή περιλαμβάνει την *έμπνοη φωνή*, την *ακουστή αναπνοή (acoustic inspiration)* και τις *σύντομες φράσεις*. Η ομάδα αυτή αντιπροσωπεύει την ανικανότητα της λαρυγγικής βαλβίδας, συμπεριλαμβανομένου της ανεπαρκούς παραγωγής και απαγωγής των φωνητικών χορδών.

Η δεύτερη ομάδα είναι η *ανεπάρκεια της ηχηρότητας και της ανεπάρκεια αντήχησης (resonatory incompetence)*. Αυτή περιλαμβάνει την *υπερρινικότητα*, την *ρινική εκπομπή*, τα *ασαφή σύμφωνα*, και τις *σύντομες φράσεις*. Η σχέση μεταξύ αυτών των χαρακτηριστικών αντανακλά την αδυναμία της υπερωιοφαρυγγικής βαλβίδας που οδηγεί σε υπερβολική ρινική

απήχηση (υπερρινικότητα) και ρινική ροή αέρα κατά τη διάρκεια προσπαθειών για την παραγωγή συμφώνων που απαιτούν ενδοστοματική πίεση (ρινική εκπομπή).

Η τελευταία ομάδα είναι η *ανεπάρκεια της φώνησης-προσωδίας*. Αυτή περιλαμβάνει την *σκληρή φωνή, το μονότονο ύψος και την μονότονη ένταση*. Οι DAB πιστεύουν πως αυτά τα χαρακτηριστικά αντανακλούν την υποτονία στους λαρυγγικούς μυς.

Οι ομάδες για την ανεπάρκεια της φώνησης και της ηχηρότητας είναι ιδιαίτερα σημαντικές για την διαφορική διάγνωση, διότι δεν εμφανίζονται σε κάποιο άλλο είδος δυσαρθρίας. Έτσι, η παρουσία της ανεπάρκειας της φώνησης και της ηχηρότητας υποδηλώνει την χαλαρή δυσαρθρία και εμπλέκει την αδυναμία του ΚΚΝ στη λαρυγγική και υπερωιοφαρυγγική βαλβίδα (X κρανιακό νεύρο). Η τρίτη ομάδα, η ανεπάρκεια της φώνησης-προσωδίας, έχει μικρότερη αξία στην διαφορική διάγνωση, επειδή εντοπίζεται και σε όλους τύπους δυσαρθρίας.

**Πίνακας 4-2.** Τα κυριότερα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά που αντιμετώπισαν οι DAB στην χαλαρή δυσαρθρία, απαριθμούνται εδώ από το πιο σοβαρό στο λιγότερο. Επίσης καταγράφονται τα κρανιακά νεύρα και οι ομάδες των μυών που πιθανότητα σχετίζονται με τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας.

| <u>Διάσταση</u>       | <u>Στοιχειώδη κρανιακά νεύρα</u> | <u>Επίπεδο</u>    |
|-----------------------|----------------------------------|-------------------|
| Υπερρινικότητα        | X                                | Υπερωιοφαρυγγικό  |
| Ασαφή σύμφωνα         | V                                | Άρθρωση           |
|                       | VII                              | • Γνάθος          |
|                       | X                                | • Πρόσωπο         |
|                       | XII                              | • Υπερωιοφάρυγγας |
|                       |                                  | • Γλώσσα          |
| Φώνηση με αναπνοή     | X                                | Λαρυγγικό         |
| Μονότονο ύψος         | X                                | Λαρυγγικό         |
| Ρινική εκπομπή        | X                                | Υπερωιοφαρυγγικό  |
| Ακουστική έμπνευση    | X                                | Λαρυγγικό         |
| Σκληρή ποιότητα φωνής | X                                | Λαρυγγικό         |
| Σύντομες φράσεις      | X                                | Λαρυγγικό ή       |
|                       | Νωτιαίο αναπνευστικό             | αναπνευστικό      |
| Μονότονη ένταση       | X                                | Λαρυγγικό ή       |
|                       | Νωτιαίο αναπνευστικό             | αναπνευστικό      |

Ο πίνακας 4-2 συνοψίζει τα κυριότερα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά που εντόπισαν οι Darley, Aronson, και Brown στους ασθενείς τους με χαλαρή δυσαρθρία. Τα κρανιακά ή νωτιαία νεύρα και οι παράγοντες του μηχανισμού της ομιλίας που πιθανότερα εμπλέκονται στην παραγωγή του κάθε χαρακτηριστικού επίσης αναγράφονται. Ο πίνακας 4-3 συνοψίζει τους ακουστικούς και φυσιολογικούς συσχετισμούς της χαλαρής δυσαρθρίας που εξετάστηκαν στο πλαίσιο της συζήτησης των ελλειμμάτων που σχετίζονται με κάθε ένα από τα κρανιακά νεύρα της ομιλίας.



**Πίνακας 4-3.** Περίληψη των άμεσων παρατηρήσεων και ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων στην χαλαρή δυσαρθρία. Μερικά ευρήματα μπορεί να αντανακλούν τις προσπάθειες για την αντιστάθμιση της αδυναμίας και όχι μόνο τις αρχικές συνέπειες της αδυναμίας.

**Επίπεδο**

**Άμεσες, Ακουστικές και Φυσιολογικές Παρατηρήσεις**

**Αναπνευστικό**

Μειωμένη ζωτική χωρητικότητα  
 Λήξη της ομιλίας στο μεγαλύτερο από τον φυσιολογικό όγκο των πνευμόνων \*  
 Μεγαλύτερο από τον φυσιολογικό όγκο εισπνοής και των θωρακικών κλωβών \*  
 Ανώμαλες κινήσεις του θωρακικού τοιχώματος \*  
 Αναπνοή από τον λαιμό και τον γλωσσοφάρυγγα \*

**Λαρυγγικό**

**ή**

**Αναπνευστικό**

Ακίνησια των φωνητικών χορδών ή βραδύτητα (μονόπλευρα ή αμφίπλευρα)  
 Ατελές γλωττιδικό κλείσιμο (μονόπλευρα ή αμφίπλευρα)  
 Ανώμαλη συχνότητα των φωνητικών χορδών και διαταραχές πλάτους  
 Αυξημένο πλάτος του βλεννογόνου κύματος στις φωνητικές χορδές (μονόπλευρα ή αμφίπλευρα)  
 Αυξημένος ρυθμός της ροής του αέρα  
 Αυξημένος όγκος εισπνοής \*  
 Αυξημένος αριθμός αναπνοών ανά λεπτό \*  
 Μειωμένη συχνότητα παύσης και διάρκειας \*  
 Μειωμένη διάρκεια της ομιλίας ή των συλλαβών ανά κύκλο αναπνοών \*

**Υπερωιοφαρυγγικό\*\***

Μειωμένο φάσμα και διακύμανση της  $f_0$   
 Αυξημένο πλάτος της  $f_0$  με μειωμένη ενέργεια των αρμονικών  
 Μειωμένες τιμές της έντασης και της καθαρότητας  
 Αυξημένη υψηλή-συχνότητα της φασματικής ενέργειας (θόρυβος)  
 Μειωμένη ή απύσα κίνηση της υπερώας (μονόπλευρα ή αμφίπλευρα)  
 Μειωμένη ή απύσα κίνηση του φαρυγγικού τοιχώματος (μονόπλευρα ή αμφίπλευρα)  
 Αυξημένη ρινική ροή αέρα  
 Μειωμένη ενέργεια στην  $f_0$   
 Αυξημένη συχνότητα της  $f_0$   
 Μειωμένο εύρος του ύψους  
 Αυξημένη τιμή του εύρους ζώνης  
 Μειωμένη γενική ένταση και εύρος έντασης  
 Επιπλέον αντήχηση  
 Αντίθετη αντήχηση

**Γλωσσικό**

Μειωμένη διάρκεια της γλωσσικής δύναμης

\* Ικανοποιητικά ή πιθανώς ικανοποιητικά

\*\* Περιλαμβάνει ευρήματα από μελέτες της υπερωιοφαρυγγικής ανεπάρκειας που σχετίζονται με την υπερώια σχιστά.

## **Τα Κρανιακά Νεύρα που συμμετέχουν στην Χαλαρή Δυσαρθρία**

Στη χαλαρή δυσαρθρία συμμετέχουν τα V, VII, IX, X, XI, XII νεύρα τα κλινικά ευρήματα των οποίων, οι επιδράσεις στην ομιλία από τα μονόπλευρα και αμφοτερόπλευρα κρανιακά νεύρα καθώς και οι βλάβες από το νωτιαίο αναπνευστικό νεύρο παρατίθενται στον παρακάτω πίνακα. Το ένατο και ενδέκατο νεύρο δεν συμπεριλαμβάνονται στον πίνακα 4-4 λόγω της μη ξεκάθαρης εμπλοκή τους σε αυτή την διαταραχή της ομιλίας.

### **Μελέτη Περιπτώσεων**

Οι παρακάτω περιπτώσεις αναθεωρούν τα ιστορικά, τα ευρήματα της εξέτασης, και τις διαγνώσεις για αρκετούς ασθενείς με χαλαρή δυσαρθρία. Ως ομάδα, απεικονίζουν μερικές από τις ομοιότητες και τις διαφορές που υπάρχουν μεταξύ των ανθρώπων με αυτόν τον τύπο δυσαρθρίας. Αρκετές περιπτώσεις παρουσιάζουν την υπεροχή των ελλειμμάτων ομιλίας στη νευρολογική νόσο και το πόσο σημαντική είναι η διάγνωση λόγου στην ιατρική ή νευρολογική διάγνωση.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 4-1**

Μια γυναίκα 44-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό 8-μηνών δυσκολίας της ομιλίας το οποίο πιστεύει πως είχε προκληθεί από συνεχές άγχος. Η νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική. Ο νευρολόγος ήταν αβέβαιος αλλά αναρωτήθηκε κατά πόσο η καταγγελία της είχε σχέση με το άγχος. Υπήρξε αίτημα για λογοπαθολογική συμβουλευτική.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης ομιλίας της ασθενούς, δήλωσε ότι η ομιλία της επιδεινώνονταν όταν ήταν κουρασμένη ή κάτω από την πίεση, και ότι άλλαζε συχνά, καθώς προπονούσε μια ομάδα βόλεϊ. Αυτή την περιέγραψε ως "μπερδεμένη, σα να παγώνει το στόμα μου...σχεδόν ακούγεται σαν ρινική." Περιέγραψε αόριστα μια μεταβολή στη μάσηση και την κατάποση, αλλά αρνήθηκε ότι πνιγόταν ή είχε σιελόρροια. Το πρόβλημα στην ομιλία θα διατηρείται μέχρι να ξεκουραστεί. Της πρωτογενείς πηγές άγχους ήταν ένα γεμάτο πρόγραμμα με το να φροντίζει τα τρία της παιδιά σχολικής ηλικίας και να προπονεί μια ομάδα βόλεϊ γυμνασίου. Περιέγραψε το πλαίσιο της οικογένειά και της δουλειά της ως σταθερό και ευτυχισμένο, αλλά απασχολημένο.

**Πίνακας 4-4.** Επιπτώσεις στην ομιλία από τις βλάβες του μονόπλευρου και αμφίπλευρου κρανιακού νεύρου και του νωτιαίου αναπνευστικού νεύρου.

| <u>Κρανιακά νεύρα</u>               | <u>Αναπνευστικό – Φωνητικό</u>  |   | <u>Αντήρηση</u>                       |   | <u>Άρθρωση</u>   |   | <u>Προσωδία</u>   |   |
|-------------------------------------|---|---|---------------------------------------|---|--|---|-------------------|---|
|                                     | <u>Μονόπλευρα</u>   | <u>Αμφίπλευρα</u>   | <u>Μονόπλευρα</u>                     | <u>Αμφίπλευρα</u>                       | <u>Μονόπλευρα</u>  | <u>Αμφίπλευρα</u>   | <u>Μονόπλευρα</u> | <u>Αμφίπλευρα</u>                           |
| V                                   | Κανένα  | Κανένα  | Κανένα                                | Κανένα                                  | Κανένα   | Ασαφή <ul style="list-style-type: none"> <li>• διχειλικά</li> <li>• χειλοδοντικά</li> <li>• οδοντικά</li> <li>• φατνιακά</li> <li>• φωνήεντα</li> <li>• υγρά</li> <li>• ολισθήσεις</li> </ul> | Κανένα            | Αργός ρυθμός (ικανοποιητικός ή στοιχειώδης) |
| VII                                 | Κανένα  | Κανένα  | Κανένα                                | Κανένα                                  | Ήπια αλλοίωση των διχειλικών και χειλοδοντικών<br>Ήπια αλλοίωση των πρόσθιων γλωσσικών τριβόμενων και προστριβόμενων | Αλλοίωση ή ανικανότητα παραγωγής των διχειλικών και χειλοδοντικών<br>Αλλοίωση φωνηέντων<br>Πρόσθια γλωσσικά τριβόμενα και αλλοιώσεις των προστριβόμενων                                       | Κανένα            | Αργός ρυθμός (ικανοποιητικός ή στοιχειώδης) |
| X<br>Πάνω από την φαρυγγική αρτηρία | Φωνή με αναπνοή<br>Μειωμένη ένταση<br>Μειωμένο ύψος<br>Σύντομες φράσεις<br>Βραχνάδα<br>Διπλοφωνία | Φωνή με αναπνοή<br>Αφωνία<br>Σύντομες φράσεις<br>Εισπνευστικός συριγμός | Ήπια υπερρινικότητα<br>Ρινική εκπομπή | Μέτρια υπερρινικότητα<br>Ρινική εκπομπή | Κανένα (ήπια, αδύναμη πίεση των συμφώνων)  | Αδύναμη πίεση συμφώνων  | Σύντομες φράσει   | Σύντομες φράσεις                            |
| X<br>Κάτω από την φαρυγγική αρτηρία | Όμοια με το παραπάνω  | Όμοια με το παραπάνω  | Κανένα                                | Κανένα                                  | Κανένα   | Κανένα  | Σύντομες φράσεις  | Σύντομες φράσεις                            |

**Πίνακας 4-4.** Επιπτώσεις στην ομιλία από τις βλάβες του μονόπλευρου και αμφίπλευρου κρανιακού νεύρου και του νωτιαίου αναπνευστικού νεύρου. *Συνέχεια...*

| <u>Κρανιακά νεύρα</u>                         | <u>Αναπνευστικό – Φωνητικό</u>                                     |  | <u>Αντήχηση</u>   |                   | <u>Άρθρωση</u>                    |  | <u>Προσωδία</u>     |   |
|---|--|--|-------------------|-------------------|-----------------------------------|--|---------------------|---|
|   | <u>Μονόπλευρα</u>  | <u>Αμφίπλευρα</u>  | <u>Μονόπλευρα</u> | <u>Αμφίπλευρα</u> | <u>Μονόπλευρα</u>                 | <u>Αμφίπλευρα</u>  | <u>Μονόπλευρα</u>   | <u>Αμφίπλευρα</u>   |
| X<br>Μόνο η ανώτερη<br>αρτηρία                | Φωνή με<br>αναπνοή<br>Βραχνάδα                                     | Φωνή με<br>αναπνοή<br>Βραχνάδα<br>Μειωμένο<br>• ύψος<br>• εύρος<br>• ένταση              | Κανένα            | Κανένα            | Κανένα                            | Κανένα   | Σύντομες<br>φράσεις | Σύντομες<br>φράσεις   |
| X<br>Μόνο η<br>ανατροφοδο-<br>Τούμενη αρτηρία | Φωνή με<br>αναπνοή<br>Βραχνάδα<br>Μειωμένη<br>ένταση<br>Διπλοφωνία | Φωνή με<br>αναπνοή<br>Βραχνάδα<br>Μειωμένη<br>ένταση                                     | Κανένα            | Κανένα            | Κανένα                            | Κανένα   | Σύντομες<br>φράσεις | Σύντομες<br>φράσεις   |
| XII   | Κανένα   | Κανένα   | Κανένα            | Μεταβλητή         | Ήπια ασαφή<br>γλωσσικά<br>σύμφωνα | Ήπια ως και σοβαρή<br>ασαφή γλωσσικά<br>σύμφωνα<br>Αλλοιώσεις<br>φωνηέντων | Κανένα              | Αργός ρυθμός<br>(ικανοποιητικός<br>ή<br>στοιχειώδης)                    |
| Νωτιαία<br>αναπνευστικά<br>νεύρα              | Κανένα   | Μειωμένη<br>• ένταση<br>• ύψος<br>• μεταβλητό-<br>τητα<br>Πνιχτή φωνή<br>(ικανοποιητική) | Κανένα            | Κανένα            | Κανένα                            | Κανένα   | Κανένα              | Σύντομες<br>φράσεις<br>Μειωμένο ύψος<br>και ένταση και<br>ματαβλητότητα |

Η ομιλία της αρχικά ήταν φυσιολογική. Μετά από 6 λεπτά συνεχούς δυνατής ανάγνωσης, εμφανίζονταν ήπιες συριστικές αλλοιώσεις, μαζί με διαφορούμενη βραχνάδα και μονοτονία στην φωνητική παραγωγή. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας της ομιλίας ήταν φυσιολογικά, και δεν έγινε υπερρινική, αλλά εντοπίστηκε μια ασυνεπής ρινική ροή αέρα από τα ρουθούνια στον καθρέφτη κατά τη διάρκεια της επανάληψης μη ρινικών ήχων και φράσεων. Μετά από άλλα 4,5 λεπτά ανάγνωσης, άρχισε να οδοντικοποιεί το /s/ και το /z/, να αλλοιώνει τα προστριβόμενα, και ήπια το /r/. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας παρέμειναν φυσιολογικά, και η υπερρινικότητα δεν έγινε αισθητή. Η στοματοπροσωπική εξέταση αμέσως μετά το τεστ προσομοίωσης αγγωδών καταστάσεων έδειξε μόνο διαφορούμενη γλωσσική αδυναμία. Η ασθενής ήταν αναστατωμένη και έκλαιγε όταν ομιλία της άλλαξε, οπότε ήταν δύσκολο να ξεχωρίσουν οι επιδράσεις της συναισθηματικής αντίδρασης από την αδυναμία. Η ομιλία επανήλθε στο φυσιολογικό μετά από 30 δευτερόλεπτα ανάπαυσης.

Κλήθηκε να γυρίσει την επόμενη ημέρα στις 5μμ, μετά την προπόνηση βόλει. Αν και αρχικά η ομιλία ήταν κανονική, επιδεινώθηκε γρήγορα και σημαντικά, αλλά χαρακτήρας της ήταν ο ίδιος με εκείνον που σημείωσε την προηγούμενη ημέρα. Επιπλέον, τα διαλείμματα τόνου και κάποιοι κυματισμοί των παρειών κατά τη διάρκεια της ομιλίας ήταν εμφανείς.

Η διάγνωση για την ομιλία ήταν «χαλαρή δυσarthρία η οποία χαρακτηρίζεται από αδυναμία, τουλάχιστον, των κρανιακών νεύρων VII, X, και XII, αμφίπλευρα, με την ταχεία χειροτέρευση καθώς υποβάλλεται σε αγγώδεις καταστάσεις, σύμφωνα με την εικόνα της διαταραχής που παρατηρείτε στη μυασθένεια Gravis." Η μεταγενέστερη ηλεκτρομυογραφία και η βελτίωση των συμπτωμάτων της με τη Mestinon θεραπεία επιβεβαίωσε τη διάγνωση της μυασθένεια Gravis. Στη συνέχεια τα πήγε πολύ καλά με τη Mestinon θεραπεία.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσκολία στην ομιλία μπορεί να είναι το πρώτο σημάδι μιας νευρολογικής νόσου. (2) Η παρουσία ψυχολογικής πίεσης κατά την έναρξη της δυσκολίας στην ομιλία είναι ανεπαρκής απόδειξη ψυχογενούς αιτιολογίας. Οι ασθενείς συχνά αποδίδουν το σωματικό πρόβλημα τους στο άγχος όταν η νευρολογική νόσος παρουσιάζεται ύπουλα. Στις περιπτώσεις αυτές, νευρολογικοί και ψυχολογικοί παράγοντες απαιτούν την ίδια προσοχή μέχρι να προκύψει μια σαφής αιτία. (3) Η διάγνωση για την ομιλία μπορεί να εντοπιστεί στο κινητικό σύστημα. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η διάγνωση για την ομιλία παρέχει ισχυρά αποδεικτικά στοιχεία για μια συγκεκριμένη νευρολογική διάγνωση.\*

\* Μια περίπτωση ενός ατόμου με μυασθένεια Gravis που συγκαλύπτονταν ως εγκεφαλικό επεισόδιο μπορεί να βρεθεί στον Duffy.<sup>17</sup>

## Μελέτη Περίπτωσης 4-2

Ένας άντρας 37 ετών παρουσιάζεται εδώ, με παράπονα για την δυσκολία στην ομιλία, προβλήματα με "τον έλεγχο της γλώσσας," πονοκέφαλο και πόνο στο λαιμό, διάρκειας 2 μηνών. Ο ίδιος περιέγραψε την ομιλία του ως "μπερδεμένη" και παραπονέθηκε για την περίσσεια συσσώρευση σάλιου και τη δυσκολία στην μετακίνηση του βλωμού με τη γλώσσα του.

Η στοματοπροσωπική εξέταση εντόπισε αμφίπλευρη ατροφία στη γλώσσα, αλλά χωρίς μυικές συσπάσεις. Μετά βίας μπορούσε να κουνήσει τη γλώσσα του σε κάθε κατεύθυνση, και η δύναμη της γλώσσας βαθμολογήθηκε - 4 αμφίπλευρα. Το σάλιο συγκεντρώνονταν στο στόμα του. Η φώνηση και η αντήχηση ήταν κανονικές, όπως και τα ΠΕΚ για τα "ruh" και "tuh," αλλά εκείνες για το "kuh" είχαν μια διαφορούμενη επιβράδυνση και μείωση στην ακρίβεια. Οι γλωσσικοί ήχοι ήταν αλλοιωμένοι. Οι μη γλωσσικοί ήχοι, ο ρυθμός και η προσωδία ήταν φυσιολογικοί. Οι κινήσεις της γνάθου και του προσώπου κατά τη διάρκεια της ομιλίας ήταν υπερβολικοί προς αντιστάθμιση της γλωσσικής αδυναμίας του. Η νοημοσύνη ήταν καλή.

Η νευρολογική εξέταση ήταν ούτως η άλλως φυσιολογική εκτός από μια ήπια αδυναμία των το αντανακλαστικό των μυών του λαιμού. Οι ακτινογραφίες του κρανίου έδειξαν καταστροφή του εσωτερικού τμήματος της κλιτής (το οστεώδες μέρος του οπίσθιου βόθρου έμπροσθεν του ινιακού τμήματος) και μια σχετική ρινοφαρυγγική μάζα μαλακού ιστού. Η μαγνητική τομογραφία (MRI) και η αξονική τομογραφία (CT) εντόπισαν μια καταστροφική μάζα όγκου στο πρόσθιο χείλος του ινιακού τμήματος αμφίπλευρα. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε νευροχειρουργική για ριζική αφαίρεση του χονδρώματος όγκου της κλιτής. Μετεγχειρητικά, η αρθρωτική απόδοση επιδεινώθηκε ελαφρώς, αλλά δεν αναπτύχθηκαν άλλα ελλείμματα στην ομιλία. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε ακτινοθεραπεία, και η ομιλία του σταδιακά βελτιώθηκε, χωρίς όμως να φτάσει στο φυσιολογικό. Η γλωσσική ατροφία και αδυναμία παρέμειναν. Υπήρχε βελτίωση, αλλά 2 χρόνια αργότερα εμφάνισε κεφαλαλγία, ναυτία, εμετό, και διπλωπία. Αυτό αποτέλεσε ένδειξη επανεμφάνισης του όγκου, αλλά περαιτέρω ακτινοθεραπεία ή χειρουργική επέμβαση δεν προτεινόταν, λόγω των κινδύνων και της μικρής πιθανότητας οφέλους. Ο ασθενής ζούσε έξω από τη γεωγραφική περιοχή του τμήματος αποκατάστασης και έτσι δεν παρουσιάστηκε για περαιτέρω παρακολούθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η χαλαρή δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από βλάβη ενός κρανιακού νεύρου, μονόπλευρα ή αμφίπλευρα. (2) Η δυσκολία της ομιλίας μπορεί να είναι το πρώτο σημάδι της νευρολογικής νόσου. (3) Η ευκρίνεια της ομιλίας μπορεί να είναι αξιοσημείωτα διατηρημένη σε μεμονωμένη αμφοτερόπλευρη αδυναμία της γλώσσας.

### Μελέτη Περίπτωσης 4-3

Ένας άντρας 40 ετών παρουσιάζεται εδώ με ένα ιστορικό 8-μηνών δυσκολίας στη φωνή. Η δυσφωνία του άρχισε μετά από μια χειρουργική επέμβαση του πρόσθιου αυχενικού δίσκου. Δεν ήταν σε θέση να επιστρέψει στην εργασία του, επειδή οι συνεργάτες δεν μπορούσαν να τον ακούσουν μέσα σε ένα τόσο θορυβώδες περιβάλλον εργασίας. Περιστασιακά έβηξε και πνιγόταν μετά την κατάποση και έπρεπε να καθαρίζει το λαιμό του συχνά.

Η εξέταση της ομιλίας και ο στοματοπροσωπικός έλεγχος ήταν κανονικά, εκτός από μια σημαντικά έμπνη-βραχνή ποιότητα φωνής, μέτρια μειωμένη ένταση, και σύντομες φράσεις δευτερεύουσας σημασίας ώστε να υπάρχει απώλεια αέρα μέσω της γλωττίδας. Μπορούσε να κρατήσει το "αχ" και "z" μόνο για 2 δευτερόλεπτα, αλλά διατηρούσε το "s" για 12 δευτερόλεπτα. Ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλειση ήταν σαφώς ανεπαρκής. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη ασυμμετρίας της υπερώας, η υπερώα ήταν ευκίνητη, και το αντανακλαστικό της εξεμέσεως ήταν φυσιολογικό.

Ο λογοπαθολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια «ύποπτη παράλυση των φωνητικών χορδών εξαιτίας επαναλαμβανόμενων βλαβών του λαρυγγικού νεύρου που προκλήθηκαν από χειρουργικό τραύμα." Οι μεταγενέστερες εξετάσεις του λάρυγγα εντόπισαν παράλυση στη δεξιά φωνητική χορδή (παρά την μέση θέση) και συμφώνησαν ότι ήταν μάλλον εξαιτίας του χειρουργικού τραύματος. Η Teflon ένεση (σπανίως χρησιμοποιείται τώρα) στη δεξιά φωνητική χορδή οδήγησε σε κανονική ένταση, δίνοντας έτσι την δυνατότητα στον ασθενή να διατηρήσει το "αχ" για 14 δευτερόλεπτα, το / s / για 12 δευτερόλεπτα, και / z / για 10 δευτερόλεπτα. Ο ασθενής παρέμεινε ανίκανος να παράγει μια δυνατή, κραυγαλέα φωνή. Ήταν, ωστόσο, ικανοποιημένος με την βελτίωση της φωνής του και επέστρεψε στην εργασία του, αν και με κάποια κόπωση στη φωνή του μέχρι το τέλος της εργάσιμης ημέρας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η χαλαρή δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από βλάβη σε ένα μόνο κρανιακό νεύρο. (2) Η χαλαρή δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από κάποιο χειρουργικό τραύμα. (3) Ο βαθμός της βλάβης αντιληπτικά δεν προβλέπει πάντα στις επιπτώσεις του προβλήματος στην καθημερινή λειτουργία ενός ατόμου (ο ασθενής δεν θα μπορούσε να δουλέψει). (4) Μερικά ελλείμματα της ομιλίας μπορούν να αντιμετωπιστούν αποτελεσματικά με ιατρική παρέμβαση.

#### Μελέτη Περίπτωσης 4-4

Ένας άντρας 76 ετών ελαφρώς νοητικά καθυστερημένος παρουσιάζεται εδώ με ένα ιστορικό 10-11 βδομάδων δυσκολίας στην ομιλία και την κατάποση. Η μελέτη που διεξάγει για την κατάποση ήταν φυσιολογική. Η ωτορινολαρυγγική (ΩΡΛ) εξέταση ήταν φυσιολογική. Ο ιατρός πιστεύει πως ο ασθενής μπορεί να έχει αμυατροφική πλευρική σκλήρυνση. Παραπέμφθηκε για εξετάσεις στην ομιλία και νευρολογικές εξετάσεις.

Η εξέταση της ομιλίας την επόμενη μέρα ήταν δύσκολη λόγω των ανώριμης συμπεριφοράς, του άγχους του ασθενή, καθώς και της δυσκολίας να ακολουθήσει τις οδηγίες. Ανέφερε ότι το πρόβλημα του στην κατάποση παρουσιάστηκε ένα πρωί μόλις ξύπνησε και η δυσκολία στην ομιλία του ακολούθησε 1 με 2 ημέρες αργότερα. Είχε μεγαλύτερη δυσκολία στην κατάποση στερεής τροφής από ότι υγρών, αλλά είχε ρινική παλινδρόμηση όταν κατάπινε νερό. Πίστευε πως όλα τα προβλήματά του είχαν επιδεινωθεί από την έναρξη.

Η στοματοπροσωπική εξέταση αποκάλυψε αριστερά πτώση και δυσκολία να κλείσει εντελώς και τα δύο του μάτια. Το πρόσωπό του ήταν μέτρια αδύναμο αμφίπλευρα. Η γλώσσα του έτρεμε κατά την εξώθηση, αλλά δεν υπήρχαν μυϊκές συσπάσεις ή ατροφία· ήταν – 2,3 αδύναμη αμφίπλευρα. Η κίνηση της υπερώας σταδιακά μειωνόταν κατά την επανάληψη του «ah ah ah ...." Υπήρχε συνεπής ρινική διαφυγή του αέρα κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Υπήρξε κάποια μείωση στην ταχύτητα και το εύρος της κίνησης κατά τη διάρκεια της εναλλαγής «φιλί-χαμόγελο» των χειλιών. Ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλειση ήταν αδύναμα. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως ήταν φυσιολογικό.

Η εξέταση της ομιλίας ήταν δύσκολη, λόγω του άγχους και της δυσκολίας να ακολουθήσει τις οδηγίες. Ωστόσο, τα ακόλουθα χαρακτηριστικά ήταν εμφανή: υπερρινικότητα (3), χαμηλή πίεση συμφώνων (3,4), ασαφής άρθρωση (2), και μειωμένο τόνο (0,1). Ένα παρατεταμένο «ah» ήταν έμπνοο (0,1), και ο εισπνευστικός συριγμός ήταν εμφανής μετά από την μέγιστη επιμήκυνση φωνήεντος. Ο ασθενής παρήγαγε ένα παρατεταμένο " ah " για 20 δευτερόλεπτα αρχικά, αλλά μετά από πολλαπλές προσπάθειες, μειώθηκε σε 12 δευτερόλεπτα. Ήταν δύσκολο να τον πείσουμε να κάνει το τεστ προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων, αλλά η υπερρινικότητα και η χαμηλή πίεση συμφώνων φάνηκε να αυξάνεται με την πάροδο του χρόνου.

Ο λογοπαθολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια "χαλαρή" δυσαρθρία που εμπλέκει, τουλάχιστον, τα κρανιακά νεύρα X, XII, και VII, αμφίπλευρα. Δεν υπάρχει ένδειξη σπαστικής δυσαρθρίας ή άλλης δυσαρθρίας που βασίζεται στο ΚΝΣ. Υπάρχει κάποια επιδείνωση της ομιλίας κατά τη διάρκεια του τεστ προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων, αυξάνοντας τις υποψίες σχετικά με την νόσο νευρομυϊκής σύνδεσης (έχει ο ασθενής MG;).



Η μεταγενέστερη κλινική νευρολογική εξέταση, το ηλεκτρομυογράφημα και ένα τεστ Ach receptor antibody επιβεβαίωσε τη διάγνωση της MG. Ο ασθενής βελτιώθηκε γρήγορα όταν έλαβαν θεραπεία Mestinon, αλλά εντός 3 μηνών τα προμηκικά συμπτώματά του επιδεινώθηκαν και ο ίδιος ανέπτυξε αναπνευστική ανεπάρκεια. Πέθανε 1 μήνα αργότερα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσκολία στην ομιλία μπορεί να είναι από τα πρώτα συμπτώματα της νευρολογικής νόσου. (2) Η προσεκτική εξέταση της ομιλίας είναι συχνά πιο διαφωτιστική από την ανατομική εξέταση των δομών της ομιλίας. (3) Η παρουσία των γνωστικών ελλειμμάτων δυσχεραίνει την εξέταση. (4) Η αξία της ακριβής θέσης και της διάγνωσης της νόσου από την εξέταση της ομιλίας, δυστυχώς, δεν συνοδεύεται πάντα από μακροπρόθεσμο όφελος για τον ασθενή.

### **Μελέτη Περίπτωσης 4-5**

Ένας άντρας 45 ετών παρουσιάζεται εδώ με ένα ιστορικό 3 μηνών δυσφαγίας που ξεκίνησε με ένα επεισόδιο πνιγμού, που έπεται από συνεχή δυσκολία στην κατάποση στερεών τροφών, αλλά όχι υγρών. Η δυσκολία στην ομιλία, την οποία ο ασθενής περιέγραψε ως "περιρρέοντα" και "δυσκολία στην εκφώνηση», που ξεκίνησε περίπου 1 μήνα αργότερα. Η νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική με εξαίρεση την ενδεχόμενη αδυναμία της υπερώας και της γλώσσας. Το ηλεκτρομυογράφημα απέτυχε να βρει ενδείξεις της νόσου νευρομυικής σύνδεσης, αλλά βρήκε μια ανωμαλία του υπογλώσσιου νεύρο ή πυρήνων του. Η μαγνητική τομογραφία απέτυχε να βρει στοιχεία ανωμαλίας στο εγκεφαλικό στέλεχος ή στον οπίσθιο βόθρο. Α χειλιδόνι βίντεο μελέτη ήταν φυσιολογική. Η ωτορινολαρυγγική (ΩΡΛ) εξέταση ήταν φυσιολογική.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης της ομιλίας, ο ασθενής διαμαρτυρήθηκε για κάποιο αμβλύ, οδυνηρό πόνο στα αυτιά, τη γλώσσα, το σαγόνι, και τα ούλα και ότι τον αποδίδει στην αύξηση των προσπαθειών του για να μασήσει τη στερεά τροφή πριν καταπιεί. Παρατήρησε ήπια δυσκολία με το μάσημα και μια τάση να τοποθετεί το βλωμό στην αριστερή πλευρά της στοματικής κοιλότητας. Ο ασθενής είχε την αίσθηση ότι δεν μπορούσε να καταπιεί, αλλά συχνά πνιγόταν και έπρεπε να φέρει τροφή πίσω και να αρχίσει εκ νέου την κατάποση. Δεν αντιμετώπιζε σιελόρροια κατά τη διάρκεια της ημέρας, αλλά παρατήρησε πως το μαξιλάρι του ήταν συχνά υγρό το πρωί που ξυπνούσε.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης, ο ξερόβηξε συχνά για να καθαρίσει τον λαιμό του. Η δύναμη της γνάθου ήταν φυσιολογική. Υπήρχε διαφορούμενη αδυναμία κατά την στρογγυλοποίηση των χειλιών. Η γλώσσα ήταν μέτρια αδύναμη αμφίπλευρα. Η εξώθηση της γλώσσας ήταν περιορισμένη (2,3), ενώ υπήρχαν και διαφορούμενη μυϊκή σύσπαση στη δεξιά πλευρά της γλώσσας. Η υπερώα υψωνόταν εκτενέστερα προς τα δεξιά. Υπήρχε ένα ίχνος

ρινικής εκπομπής κατά τη διάρκεια της παραγωγής στοματική έντασης. Ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλειση ήταν φυσιολογικά. Η ομιλία χαρακτηρίστηκε από ανακριβής άρθρωση, κυρίως σε γλωσσικό συμφώνα (0,1) και από υπερρινικότητα με σποραδική ακουστική ρινική εκπομπή (1). Η ποιότητα της φωνής ήταν βραχνή-έμπνοη (0,1). Ήταν σε θέση να διατηρήσει ένα φωνήεν για 25 δευτερόλεπτα. Τα AMRs για "ruh" και "tuh" ήταν φυσιολογικά, αλλά για το "kuh" ήταν αργά (1). Δεν υπήρξε καμία σημαντική αλλοίωση της ομιλίας κατά τη διάρκεια του τεστ προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια "χαλαρή δυσαρθρία που συνδέονται με, τουλάχιστον, αδυναμία των εγκεφαλικών νεύρων XII και X, το πιθανότερο αμφίπλευρα. Δεν υπήρχε σημαντική επιδείνωση της ομιλίας κατά τη διάρκεια του τεστ προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων, όπως θα μπορούσε να συναντήσει στη Μυασθένεια Gravis. Τέλος, δεν άκουσα στοιχεία που να υποδηλώνουν την παρουσία ενός σπαστικού παράγοντα για την δυσαρθρία του. "

Όλες οι άλλες εργαστηριακές και απεικονιστικές εξετάσεις, συμπεριλαμβανομένων των τεστ για την MG, ήταν φυσιολογικές. Ο ασθενής έλαβε συμβουλές για την αντιμετώπιση της δυσφαγίας και πήρε εξιτήριο. Επέστρεψε 3 μήνες αργότερα καταγγέλλοντας αυξημένη δυσφαγία και πόνο στη γλώσσα. Η ωτορινολαρυγγική (ΩΡΛ) εξέταση αποκάλυψε μια χαλαρή, πρησμένη γλώσσα. Η αξονική τομογραφία κεφαλής – τραχήλου εντοπίζει έναν εκταταμένο όγκο επεκτινόμενη από την οπίσθια πλευρά της αριστερής άνω πλευράς της γλώσσας. Η μεταγενέστερη χειρουργική επέμβαση εντόπισε εκτεταμένο καρκίνωμα πλακώδους επιθηλίου της γλώσσας με μεταστάσεις στο λαιμό.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσκολία στην ομιλία μπορεί να είναι από τα πρώτα συμπτώματα μιας νευρολογικής και άλλης οργανικής νόσου. (2) Η εμφανής συμμετοχή περισσοτέρων από ένα κρανιακό νεύρο δεν τοποθετεί πάντα τη βλάβη μέσα στο κρανίο, ακόμα και όταν μία μυϊκή νόσος και νόσος νευρομυϊκής σύνδεσης δεν είναι παρόν. (3) Τα νευρολογικά σημεία και συμπτώματα δεν δείχνουν πάντα πως ο ασθενής έχει την προηγούμενη νόσο του νευρικού συστήματος. Παρά το γεγονός ότι τα κρανιακά νεύρα επηρεάζονται, το νεόπλασμα σε αυτή τη περίπτωση ήταν μη νευρολογικό.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 4-6**

Ένας αγρότης 24 ετών χτυπήθηκε από ένα βαρύ κομμάτι αγροτικού μηχανήματος που έπεσε πάνω του. Υπέστη ρήξη στον θόλο του κρανίου, αμφοτερόπλευρα στην λιθοειδή ακρολοφία, καθώς και αμφοτερόπλευρη φραγή των καρωτίδων. Το ατύχημα προκάλεσε διμερείς ωτόρροια, παράλυση του V νεύρου, καθώς και αμφίπλευρη παράλυση του VII νεύρου. Το ηλεκτρομυογράφημα αποδεικνύει σχεδόν πλήρη παράλυση της VII συζυγίας, με

κάποιους ενδεχόμενους ινιδισμούς. Η χειρουργική αντιμετώπιση της παράλυσης του VII νεύρου αναβλήθηκε με την ελπίδα ότι θα υπάρξει αυτόματη αναγέννηση.

Ο ασθενής είχε αρχικά σημαντικές δυσκολίες με τη μάσηση και την ομιλία, κυρίως επειδή δεν ήταν σε θέση να ανοίξει τη γνάθο του. Όταν παρουσιάστηκε για εξέταση της ομιλίας περίπου 1 μήνα μετά την έναρξη, η περιορισμένη κίνηση της γνάθου του είχε σταματήσει, και αυτός δεν είχε πλέον κανένα παράπονο για την μάσηση ή την κατάποση. Παραδέχτηκε, ωστόσο, ότι τα υγρά ξεφεύγουν μερικές φορές από το στόμα του. Αναγνώρισε ότι η δυσκολία ομιλίας του ήταν συνδεδεμένη με την αδυναμία του προσώπου του, αλλά δεν πίστευε ότι οι άνθρωποι έχουν σημαντική δυσκολία να τον κατανοήσουν. Παραπονιόταν ότι το στόμα και τα χείλη του εύκολα ξεραίνονταν και ότι συχνά χρειαζόταν να βγάλει τη γλώσσα του για να υγραίνει τα χείλη του.

Η στοματοπροσωπική εξέταση ήταν φυσιολογική, με εξαίρεση της αμφίπλευρης παράλυσης. Σχετικά με τις κινήσεις στο κάτω μέρος του προσώπου που σχετίζονται με την ομιλία, ήταν εντελώς ανίκανος να κάνει οποιαδήποτε μεμονωμένη κίνηση «φιλί-χαμόγελο» με τα χείλη του. Οι προσπάθειες για να φουσκώσει τα μάγουλά του κατέληξαν σε κάποιο τίναγμα των χειλιών λόγω του αέρα διαφυγής. Ο ασθενής μπορούσε να πλησιάσει τα χείλη του με κλειστή γνάθο. Η ομιλία του κατά τις συζητήσεις χαρακτηριζόταν από αλλοιώσεις των διχειλικών και χειλοδοντικών ήχων. Είχε μέτρια αλλοίωση των πρόσθιων γλωσσικών τριβόμενων και προστριβόμενων φωνημάτων αλλά ο κλινικός πίστευε πως ήταν δευτερεύουσας σημασίας σε σχέση με την αδυναμία του προσώπου του. Υπήρχε περιστασιακά ήπια αλλοίωση του / r / σε φωνημικό περιβάλλον που απαιτούσε τη στρογγυλοποίηση των χειλιών. Πέτυχε κάποια χείλη προσέγγιση στους διχειλικούς ήχους και οι διχειλικοί και χειλοδοντικοί ήχοι αλλοιώνονταν αντί να παραλείπονταν. Η κατανόηση της ομιλίας ήταν ιδιαίτερα επαρκής κατά την αξιολόγηση, αν και θεωρήθηκε ότι θα ήταν μειωνόταν ελαφρώς σε κάποια φωνητικά περιβάλλοντα ή σε αντίξοες περιβαλλοντικές συνθήκες.

Το συμπέρασμα ήταν ότι ο ασθενής είχε μια χαλαρή δυσαρθρία που συμφωνούσε με την αμφίπλευρη παράλυση του VII νεύρου. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη της δυσκολίας στην ομιλία που δεν μπορούσε να εξηγηθεί από τις αμφίπλευρα παραλύσεις των προσωπικών νεύρων. Υπήρχε καλή αντιστάθμιση για την αδυναμία του προσώπου, κυρίως με την κινητικότητα της γνάθου.

Ο ασθενής έμαθε τις ασκήσεις για να βοηθήσει στην προώθηση της χαμηλής κινητικότητας του προσώπου και έλαβε εντολή να τις κάνει δύο φορές την ημέρα. Οι ασκήσεις για την ομιλία του περιλάμβαναν υλικό με συλλαβές σύμφωνο-φωνήεν που περιείχαν τα φωνήματα / b /, / p /, και / m /. Δεν προσήλθε για επανεξέταση από τον

λογοθεραπευτή, αλλά τα αρχεία του έδειξαν ότι μέσα σε 2 μήνες άρχισε να έχει κάποια ανάκαμψη της VII συζυγίας. Περίπου 11 μήνες αργότερα, περαιτέρω ανάρρωση, με ήπια έως μέτρια αδυναμία. Σχεδόν 2 χρόνια μετά την έναρξη, συνέχισε να ανακάμπτει, αλλά η αμφίπλευρη αδυναμία του προσώπου εξακολουθούσαν να είναι προφανές.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αμφίπλευρη αδυναμία του προσώπου μπορεί να προκαλέσει αρθρωτική ανακρίβεια στα φωνήματα που απαιτούν κίνηση του προσώπου. (2) Όταν ένα ενιαίο κρανιακό νεύρο έχει υποστεί ζημιά, ακόμα και αμφίπλευρα, σημαντική αποκατάσταση είναι δυνατή αν η παράλυση δεν είναι πλήρης και τα άλλα κρανιακά νεύρα λειτουργούν κανονικά. (3) Τα συγκεκριμένα ελλείμματα στην ομιλία που ανακύπτουν κατά την χαλαρή δυσαρθρία εξαρτώνται από τα κρανιακά νεύρα με τα οποία εμπλέκονται. Σε αυτήν την περίπτωση, το σύνολο των στρεβλώσεων στην ομιλία του ασθενή θα μπορούσε να εξηγηθεί από την αμφίπλευρη αδυναμία στο πρόσωπό του. (4) Η στοματοκινητική άσκηση για τη βελτίωση της δύναμης μερικές φορές απαιτείται για τα άτομα με χαλαρή δυσαρθρία. Σε αυτή την περίπτωση, ωστόσο, δεν είναι δυνατόν να συμπεράνουμε ότι οι εν λόγω ασκήσεις ήταν υπεύθυνες για τη βελτίωση της δύναμης ή της ομιλίας.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 4-7**

Μια γυναίκα 62-ετών παρουσιάζεται εδώ με ένα ιστορικό 8-10 ετών με ήπιες δυσκολίες στην κατάποση και ένα ιστορικό 2-3 ετών με προβλήματα στην ομιλία. Το ιστορικό της ήταν σημαντική μόνο για τη θεραπεία με ακτινοβολία στο πρόσωπο για την ακμή σε ηλικία 13 χρονών. Η κλινική νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική, με εξαίρεση της αμφίπλευρης αδυναμίας του προσώπου, της γλώσσας, και των στερνοκλειδομαστοειδών μυών.

Η αξιολόγηση της λογοπαθολογίας έδειξε για την γνάθο φυσιολογικές συμμετρικές κινήσεις και δύναμη. Η κάτω πλευρά του πρόσωπο υπολείπονταν σε μυϊκό τόνο, αλλά οι κινήσεις «φιλί-χαμόγελο» των χειλιών ήταν φυσιολογικές. Η γλώσσα ήταν συμμετρική, χωρίς ατροφία ή εμφάνιση ακούσιων συσπάσεων, αλλά είχε ήπια έως μέτρια αδύναμη σε αμφίπλευρο επίπεδο. Τα πλευρικά γλωσσικά ΠΕΚ ήταν αργά. Η κινητικότητα της υπερώας ήταν συμμετρική, ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλειση ήταν φυσιολογικά. Δεν υπήρχαν παθολογικά στοματικά αντανεκλαστικά. Η ομιλία της ασθενούς χαρακτηριζόταν από ακατάστατο επιβραδυνόμενο ρυθμό και ασαφή άρθρωση, ιδίως για τα πρόσθια γλωσσικά εξακολουθητικά, υγρά, και διχειλικά φωνήματα. Υπήρξε κάποιος κυματισμός των παρειών κατά την παραγωγή των χειλικών. Η ασθενής είχε κάποιες υπερβολικές κινήσεις των χειλιών κατά τη διάρκεια της ομιλίας που κρίθηκαν αντισταθμιστικές. Η ποιότητα της φωνής ήταν

φυσιολογική. Τα ΠΕΚ και τα ποσοστά της διαδοχοκίνησης ήταν φυσιολογικά. Η κατανόηση της ομιλίας ήταν φυσιολογική.

Ο/Η λογοπαθολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε μια "ήπια χαλαρή δυσαρθρία της οποίας τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας συνδέονται με την αδυναμία του προσώπου και την γλωσσική αδυναμία." Ο κλινικός ιατρός δήλωσε, "Δεν ακούω τίποτα στην ομιλία της που να υποδηλώνει σημαντική αδυναμία στους μυς των εγκεφαλικών νεύρων V, IX, X, ή XI. Δεν ακούω τίποτα που να υποδηλώνει την παρουσία ενός παράγοντα για την σπαστική δυσαρθρία της, ή οποιαδήποτε άλλη δυσαρθρία που βασίζεται στο ΚΝΣ. " Η γενική εντύπωση ήταν πως η ασθενής είχε αντισταθμίσει επαρκώς την ήπια δυσαρθρία της. Λογοθεραπεία δεν συνιστάται.

Μετά από μια πλήρη νευρολογική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση, εξήχθη το συμπέρασμα ότι η πιθανότερη αιτία των ελλειμμάτων των κρανιακών και περιφερικών νεύρων της ασθενούς ήταν η θεραπεία ακτινοβολίας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η χαλαρή δυσαρθρία μπορεί να αναπτύξει ως απάντηση στην ακτινοβολία- αδυναμία στα κρανιακά νεύρα. Τέτοιου είδους επιπτώσεις μπορεί να καθυστερήσουν επί πολλά έτη μετά τη θεραπεία ακτινοβολίας. (2) Η αξιολόγηση της ομιλίας μπορεί να αποκλείσει ορισμένες νευρολογικές διαγνωστικές δυνατότητες. Στην περίπτωση αυτή, κατέστη δυνατό να διαπιστωθεί ότι δεν υπήρχαν ενδείξεις για δυσαρθρία που βασίζεται στο ΚΝΣ και ότι τα ελλείμματα στην ομιλία αντανακλούσαν τη συμμετοχή και μόνο του κατώτερου κινητικού νευρώνα. (3) Η θεραπεία της ομιλίας για την δυσαρθρία δεν είναι πάντα απαραίτητη. Σε αυτή την περίπτωση, η ασθενής αντισταθμιζε πολύ καλά τις βλάβες της και δεν είχε καμία δυσκολία με την κατανόηση ή την αποδοτικότητα της λεκτικής επικοινωνίας. Η ανάγκη της ήταν να βρει την αιτιολογία της ήπιας ομιλίας και της δυσκολίας στην κατάποση.

#### ΠΕΡΙΛΗΨΗ 4

1. Οι χαλαρές δυσαρθρίες προκύπτουν από βλάβες στις κινητικές μονάδες των κρανιακών ή νωτιαίων νεύρων που εξυπηρετούν τους μυς της ομιλίας. Εμφανίζονται με συχνότητα συγκρίσιμη με εκείνη των άλλων τύπων δυσαρθρίας. Αντικατοπτρίζουν ενίοτε ατονία σε μικρό μόνο αριθμό μυών και μπορούν να απομονωθούν σε βλάβες των κρανιακών ή νωτιαίων νεύρων. Αδυναμία και υποτονία είναι τα υποκείμενα νευρομυϊκά ελλείμματα που εξηγούν τα περισσότερα από τα ασυνήθη χαρακτηριστικά της ομιλίας που συνδέονται με τις χαλαρές δυσαρθρίες.

2. Βλάβες οπουδήποτε εντός της κινητικής μονάδας μπορούν να προκαλέσουν χαλαρές δυσαρθρίες, και διάφορες αιτιολογίες μπορούν να προξενήσουν τέτοιες βλάβες. Το χειρουργικό τραύμα και οι εκφυλιστικές ασθένειες είναι κοινά γνωστές αιτίες, αλλά η αιτιολογία είναι συχνά απροσδιόριστη, ιδίως όταν υπάρχει συμμετοχή ενός μόνο κρανιακού νεύρου. Η μυϊκή νόσος, μυασθένεια Gravis, όγκος, εγκεφαλικό επεισόδιο, λοίμωξη, νευροανατομικές δυσμορφίες, απομυελινωτικές ασθένειες, και τα αποτελέσματα ακτινοθεραπείας εκπροσωπούν άλλες γνωστές αιτίες.

3. Τα χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα πορίσματα ως προς την εξέταση της μη λεκτικής επικοινωνίας διαφέρουν μεταξύ των βλαβών των εγκεφαλικών νεύρων V, VII, X και XII, και του νωτιαίου αναπνευστικού νεύρου. Η εξέταση μπορεί να εντοπίσει τις συνέπειες της νόσου σε ένα ή σε συνδυασμό αυτών των νεύρων.

4. Βλάβες στην κάτω γναθική μοίρα του τρίδμου νεύρου V οδηγούν σε ατονία των μυών της γνάθου. Όταν υπάρχει αμφίπλευρη βλάβη, η ατονία της γνάθου μπορεί να έχει σημαντικές επιπτώσεις στην άρθρωση. Βλάβες στο V κρανιακό νεύρο το οποίο επηρεάζει την αισθητικότητα της γνάθου, του προσώπου, των χειλιών, και της γλώσσας και των σταθερών σημείων αρθρωτικής επαφής μπορούν να επηρεάσουν επίσης την ομιλία, και κατά κύριο λόγο την αρθρωτική ακρίβεια.

5. Βλάβες στο κρανιακό VII (προσωπικό) νεύρο μπορούν να οδηγήσουν σε ατονία του προσώπου και χαλαρή δυσαρθρία. Η μονόπλευρη ατονία του προσώπου μπορεί να συσχετιστεί με ήπιες αρθρωτικές στρεβλώσεις. Αμφοτερόπλευρες βλάβες μπορεί να οδηγήσουν σε σημαντικές στρεβλώσεις του συνόλου των συμφώνων και φωνηέντων που απαιτούν την κίνηση του προσώπου.

6. Βλάβες στο κρανιακό X (πνευμονογαστρικό) νεύρο μπορεί να οδηγήσουν σε αδυναμία των υπερωιοφαρυγγικών και των μυών του λάρυγγα καθώς και σε μερικές από τις πιο συχνές αντιμετωπιζόμενες εκδηλώσεις των χαλαρών δυσαρθριών. Βλάβες σε μοίρες των φαρυγγικών νεύρων που μπορεί να οδηγήσουν σε ανικανότητα της αντήχησης, με υπερρινικότητα, ρινική εκπομπή, και εξασθένηση της ηχηρότητας των συμφώνων. Βλάβες

στην ανώτερη και παλίνδρομη λαρυγγική διακλάδωση μπορεί να οδηγήσουν σε διάφορες δυσφωνίες των οποίων τα αντιληπτικά χαρακτηριστικά είναι συνεπείς με αδυναμία και υποτονία των μυών του λάρυγγα. Βλάβες πάνω από τη φαρυγγική μοίρα του πνευμονογαστρικού νεύρου μπορεί να οδηγήσουν τόσο σε αντήχηση και λαρυγγική ανικανότητα, ενώ οι βλάβες κάτω από τη φαρυγγική μοίρα συνδέονται με λαρυγγικές εκδηλώσεις μόνο.

7.Βλάβες στο κρανιακό XII (υπογλώσσιο) νεύρο λόγω ατονίας της γλώσσας. Το αποτέλεσμα της χαλαρής δυσαρθρίας αντανακλάται στην ασάφεια με τον οποίο αρθρώνει η γλώσσα, με σοβαρότητα που εξαρτάται από το βαθμό της αδυναμίας και αν η βλάβη είναι ετερόπλευρη ή αμφοτερόπλευρη.

8.Βλάβες που επηρεάζουν τα νωτιαία αναπνευστικά νεύρα μπορεί να μειώσουν την αναπνευστική υποστήριξη για την ομιλία. Αδυναμία σε αυτό το επίπεδο μπορεί να οδηγήσει σε μειωμένη ηχηρότητα και μεταβλητότητα του τόνου, καθώς και μειωμένο μήκος φράσης ανά κύκλο αναπνοής.

9. Ανικανότητα στη φώνηση και την αντήχηση συναντώνται συνήθως στα διακριτικά χαρακτηριστικά των χαλαρών δυσαρθριών. Παρόλο που είναι συνδεδεμένα με τη συμμετοχή του X κρανιακού νεύρου, είναι ωστόσο σημαντικό να παρακολουθήσουν τις κινήσεις της ομιλίας που παράγονται μέσω εγκεφαλικών νεύρων V, VII και XII. Αυτό είναι σημαντικό τόσο για μια πλήρη περιγραφή της διαταραχής του λόγου και επειδή τα ελλείμματα του λόγου απομονώνονται τα κρανιακά ή νωτιαία νεύρα είναι δυνατόν στις χαλαρές δυσαρθρίες και ασυνήθιστο σε άλλους τύπους δυσαρθρίας.

10.Οι χαλαρές δυσαρθρίες μπορεί να είναι οι μόνες, οι πρώτες, ή μεταξύ των πρώτων και πιο εμφανή νευρολογικών νόσων. Η αναγνώριση και ο εντοπισμός τους σε κινητικές μονάδες εξυπηρετούν την ομιλία μπορεί να βοηθήσουν στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής νόσου. Η διάγνωση και η περιγραφή τους είναι σημαντική για τη λήψη αποφάσεων για την ιατρική και την συμπεριφοριστική αντιμετώπισή τους.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Abul MM et al: Acute inspiratory stridor: a presentation of myasthenia gravis, *J Laryngol Otol* 113:1114, 1999.
2. Adams RD, Victor M: Principles of neurology, New York, 1991, McGraw-Hill.
3. Andour KK, Schneider G, Hilsinger RL: Acute superior laryngeal nerve palsy: analysis of 78 cases, *Otolaryngol Head Neck Surg* 88:418, 1980.
4. Aronson AE: Clinical voice disorders, New York, 1990, Thieme.
5. Ballotta E et al: Cranial and cervical nerve injuries after carotid endarterectomy: a prospective study, *Surgery* 125:85, 1999.
6. Benarroch EE et al: Medical neurosciences: an approach to anatomy, pathology, and physiology by systems and levels, Philadelphia, 1999, Lippincott Williams & Wilkins.
7. Beekman R, Kuks JB, Oosterhuis HJ: Myasthenia gravis: diagnosis and follow-up of 100 consecutive patients, *J Neurol* 244:112, 1997.
8. Brazis P, Masdeu JC, Biller J: Localization in clinical neurology, ed 4, Philadelphia, 2001, Lippincott Williams & Wilkins.
9. Cahill LM, Murdoch BE, Theodoros DG: Variability in speech outcome following severe childhood traumatic brain injury: a report of three cases, *J Med Speech-Lang Pathol* 8:347, 2000.
10. Chitney T, Khoury SJ: Neuroimmunology. In Bradley WG et al, editors: Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management, vol 1, ed 3, Boston, 2000, Butterworth-Heinemann.
11. Corboy JR, Tyler KL: Neurovirology. In Bradley WG et al, editors: Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management, vol 1, ed 3, Boston, 2000, Butterworth-Heinemann.
12. Curtis JF: Acoustics of speech production and nasalization. In Priestersbach DC, Lerman DS, editors: Cleft palate and communication, New York, 1968, Academic Press.
13. Danielidis V et al: A comparative study of age and degree of facial nerve recovery in patients with Bell's palsy, *Eur Arch Otorhinolaryngol* 256:520, 1999.
14. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Motor speech disorders, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
15. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *J Speech Hear Res* 12:462, 1969a.
16. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:246, 1969b.
17. Duffy JR: Stroke with dysarthria: evaluate and treat; garden variety or down the garden path?, *Semin Speech Lang* 19:93, 1998.



18. Dworkin JP, Aronson AE: Tongue strength and alternate motion rates in normal and dysarthric subjects, *J Commun Disord* 19:115, 1986.
19. Foster PK et al: Vocal fold paralysis in painless aortic dissection (Ortner's syndrome), *Ear Nose Throat J* 80:784, 2001.
20. Griffin JW: Diseases of the peripheral nervous system. In Rosenberg RN, editor: *The clinical neurosciences*, New York, 1983, Churchill Livingstone.
21. Guo YP, McLeod JG, Baverstock J: Pathologic changes in the vagus nerve in diabetes and chronic alcoholism, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 50:1449, 1987.
22. Guy N et al: Spontaneous internal carotid artery dissection with lower cranial nerve palsy, *Can J Neurol Sci* 28:265, 2001.
23. Hammarberg B, Fritzell B, Schiratzki H: Teflon injection in 16 patients with paralytic dysphonia: perceptual and acoustic evaluations, *J Speech Hear Disord* 49:72, 1984.
24. Hartman DE, Daily WW, Morin KN: A case of superior laryngeal nerve paresis and psychogenic dysphonia, *J Speech Hear Disord* 54:526, 1989.
25. Hinton VJ et al: Selective deficits in verbal working memory associated with a known genetic etiology: the neuropsychological profile of Duchenne muscular dystrophy, *J Int Neuropsychol Soc* 7:45, 2001.
26. Hirano M, Koike Y, von Leden H: Maximum phonation time and air wastage during phonation, *Folia Phoniatr Logop* 20:185, 1968.
27. Hixon TJ, Putnam AHB, Sharp JT: Speech production with flaccid paralysis of the rib cage, diaphragm, and abdomen, *J Speech Hear Disord* 48:315, 1983.
28. Hoit JD et al: Speech breathing in individuals with cervical spinal cord injury, *J Speech Hear Res* 33:798, 1990.
29. Jacobs L, Kaba S, Pullicino P: The lesion causing continuous facial myokymia in multiple sclerosis, *Arch Neurol* 51:1115, 1994.
30. Johns DF: Surgical and prosthetic management of neurogenic velopharyngeal incompetency in dysarthria. In Johns DF, editor: *Clinical management of neurogenic communication disorders*, New York, 1985, Little, Brown.
31. Keane JR: Tongue atrophy from brainstem metastases, *Arch Neurol* 41:1219, 1984.
32. Kelchner LN et al: Etiology, pathophysiology, treatment choices, and voice results for unilateral adductor vocal fold paralysis: a 3-year retrospective, *J Voice* 13:592, 1999.
33. Kiliaridis S, Katsaros C: The effects of myotonic dystrophy and Duchenne muscular dystrophy on the orofacial muscles and dentofacial morphology, *Acta Odontol Scand* 56:369, 1998.
34. King AD et al: Hypoglossal nerve palsy in nasopharyngeal carcinoma, *Head Neck* 21:614, 1999.

35. Kleiner-Fisman G, Knot HS: Myasthenia Gravis mimicking stroke in elderly patients, *Mayo Clin Proc* 73:1077, 1998.
36. Leonard RJ et al: Swallowing in myotonic muscular dystrophy: a videofluoroscopic study, *Arch Phys Med Rehabil* 82:979, 2001.
37. Logemann JA et al: Speech and, swallowing rehabilitation for head and neck cancer patients, *Ongology* 11:651, 1997.
38. Matthias C et al: Meningiomas of the cerebellopontille angle, *Acta Neurochir Suppl* 65:86, 1996.
39. Mayo Clinic Department of Neurology: *Mayo Clinic examinations in neurology*, ed 7, St Louis, 1998, Mosby.
40. McEvoy KM: Diagnosis and treatment of Lambert-Eaton myasthenic syndrome, *Neurol Clin* 12:387, 1994.
41. Mercuri E et al: Cognitive abilities in children with congenital muscular dystrophy: correlation with brain MRI and merosin status, *Neuromuscul Disord* 9:383, 1999.
42. Mitsumoto H: Disorders of upper and lower motor neurons. In Bradley WG et al, editors: *Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management*, vol 2, ed 3, Boston, 2000, Butterworth-Heinemann.
43. Murry T: Speaking fundamental frequency characteristics associated with voice pathologies, *J Speech Hear Disord* 43:374, 1978.
44. Nelson MA, Hodge MM: Effects of facial paralysis and audiovisual information on stop place identification, *J Speech Lang Hear Res* 43: 1 58, 2000.
45. Penn AS: Other disorders of neuromuscular transmission. In Rowland LP, editor: *Merritt's textbook of neurology*, Philadelphia, 1989, Lea & Febiger.
46. Perie S et al: Dysphagia in oculopharyngeal muscular dystrophy: a series of 22 French cases, *Neuromusc Disord* 7:S96, 1997.
47. Pica RA et al: Traumatic internal carotid artery dissection presenting as delayed hemilingual paresis, *Am J Neuroradiol* 17:86, 1996.
48. Pleasure DE, Schotland DL: Acquired neuropathies. In Rowland LP, editor: *Merritt's textbook of neurology*, Philadelphia, 1989, Lea & Febiger.
49. Regli F: Symptomatic trigeminal neuralgia. In Samii M, Janetta PJ, editors: *The cranial nerves*, New York, 1981, Springer- Verlag.
50. Reich AR, Lerman JW: Teflon laryngoplasty: an acoustical and perceptual study, *J Speech Hear Disord* 43:496, 1978.
51. Rontal E, Rontal M, Rolnick M: The use of spectrograms in the evaluation of voice cord injection, *Laryngoscope* 85:47, 1975.

52. Rosenbaum RB: Disorders of bones, joints, ligaments, and meninges. In Bradley WG et al, editors: *Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management*, vol 2, ed 3, Boston, 2000, Butterworth- Heinemann.
53. Salomonson J, Kawamoto H, Wilson L: Velopgaryngeal incompetence as the presenting symptoms in myotonic dystrophy, *Cleft Palate J* 25:296, 1988.
54. Sasakura Y et al: Myasthenia gravis associated with reduced masticatory function, *Int J Oral Maxillofac Surg* 29:381, 2000.
55. Schaubert MD et al: Cranial/cervical nerve dysfunction after carotid endarterectomy, *J Vasc Surg* 25:481, 1997.
56. Shapiro BE et al: Delayed radiation-induced bulbar palsy, *Neurology* 46:1604, 1996.
57. Singer EJ: Central nervous system (CNS) complications of HIV disease. Special interest division of publication, Rockville, Md, 1991, American Speech-Language-Hearing Association.
58. Stern Y et al: Vocal cord Palsy: possible late complication of radiotherapy for head and neck cancer, *Ann Otol Rhinol Laryngol* 104:294, 1995.
59. Takimoto T et al: Radiation-induced cranial nerve palsy: hypoglossal nerve and vocal cord palsies, *J Laryngol Otol* 105:45, 1991.
60. Till JA, Alp LA: Aerodynamic and temporal measures of continuous speech in dysarthric speakers. In Moore CA, Yorkston KM, Beukelman DR, editors: *Dysarthria and apraxia of speech: perspectives on management*, Baltimore, 1991, Brooks Publishing.
61. Till JA et al: Effects of inspiratory airway impairment on continuous speech. In Robin DA, Yorkston KM, Beukelman DR, editors: *Disorders of motor speech: assessment, treatment, and clinical characterization*, Baltimore, 1996, Brooks Publishing.
62. Wall M: Brainstem syndromes. In Bradley WG et al, editors: *Neurology in clinical practice: principles of diagnosis and management*, vol 1, ed 3, Boston, 2000, Butterworth-Heinemann.
63. Watterson T, McFarlane SC, Menicucci AL: Vibratory characteristics of Teflon-injected and noninjected paralyzed vocal folds, *J Speech Hear Disord* 55:61, 1990.
64. Weijnen FG et al: Tongue force in patients with myasthenia gravis, *Acta Neurol Scand* 102:303, 2000.
65. Willig TN et al: Swallowing problems in neuromuscular disorders, *Arch Phys Med Rehab* 75:1175, 1994.
66. Windebank AJ: Motor neuron diseases. In Noseworthy JH, editor: *Neurological therapeutics: principles and practice*, vol 2, New York, 2003, Martin Dunitz.
67. Young EC, Durant-Jones L: Gradual onset of dysphagia: a study of patients with oculopharyngeal muscular dystrophy, *Dysphagia* 12:196, 1997.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 5 – Η Σπαστική Δυσαρθρία

*“Είναι πιο αργή, και μερικές φορές με κουράζει, και εγώ απλά δεν θέλω να μιλήσω σε κανέναν .. τα παιδιά δεν λένε στ' αλήθεια πολλά γι 'αυτό .. Νομίζω ότι είναι σε άρνηση.”*

*(Μια γυναίκα 79 ετών με ασαφή αλλά ήπια σπαστική δυσαρθρία απροσδιορίστου προέλευσης )*

Η σπαστική δυσαρθρία είναι μια εύκολα αντιληπτή κινητική διαταραχή της ομιλίας (ΝΚΔΟ) που οφείλεται σε αμφίπλευρες βλάβες στις άμεσες και έμμεσες οδούς ενεργοποίησης του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ). Μπορεί να εμφανιστεί σε κάποιες ή σε όλες τις συνιστώσες της ομιλίας όπως την αναπνοή, τη φώνηση, την αντήχηση και την άρθρωση, και γενικά δεν περιορίζεται σε μία αποκλειστικά. Τα χαρακτηριστικά της αντικατοπτρίζουν τον συνδυασμό της αδυναμίας και της σπαστικότητας κατά τρόπο τέτοιο που να επιβραδύνει την κινητικότητα και να μειώνει το εύρος και την ισχύ της. Η σπαστικότητα, είναι σήμα κατατεθέν της νόσου του ανώτερου κινητικού νευρώνα (ΑΚΝ), και φαίνεται να είναι κρίσιμος παράγοντας των διακριτικών χαρακτηριστικών της διαταραχής, ως εκ τούτου και η ονομασία της ως *σπαστική* δυσαρθρία. Ο προσδιορισμός μιας δυσαρθρίας ως σπαστική μπορεί να βοηθήσει στη νευρολογική διάγνωση της νόσου και τον εντοπισμό του ΑΚΝ στις κινητικές οδούς.

Η σπαστική δυσαρθρία απαντάται κατά κατά κόρον στην ιατρική πρακτική σε ποσοστό συγκρίσιμο με εκείνο των άλλων αμιγών τύπων δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύει το 8,2% του συνόλου των δυσαρθριών και το 7,6% του συνόλου των ΝΚΔΟ (βλ. Σχήμα 1-3).

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της σπαστικής δυσαρθρίας αντανακλούν τις επιπτώσεις του υπερβολικού μυϊκού τόνου και της αδυναμίας στην ομιλία. Καταδεικνύουν επίσης τη διάκριση μεταξύ των ελλειμμάτων του λόγου που οφείλονται στην αδυναμία μόνο (όπως στη χαλαρή δυσαρθρία) από εκείνες στις οποίες οι περιορισμοί στην κανονική ομιλία περιλαμβάνουν επίσης νευρομυϊκή αντίσταση στην κίνηση.

### ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΒΛΑΒΩΝ ΤΟΥ ΑΝΩΤΕΡΟΥ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ ΚΑΙ ΤΗΣ ΣΠΑΣΤΙΚΗΣ ΠΑΡΑΛΥΣΗΣ

Βλάβες στην άμεση οδό ενεργοποίησης οδηγούν σε απώλεια ή μείωση των λεπτών, διακριτών κινήσεων. Οι μεταγενέστερες οξείες βλάβες, ο μειωμένος μυϊκός τόνος και η

αδυναμία είναι εμφανής, αλλά συνήθως εξελίσσονται σε αυξημένο τόνο και σπαστικότητα. Η αδυναμία είναι συνήθως πιο έντονη στους άνω από ό,τι στους εγγείς μύες· οι άνω και οι μύς της ομιλίας είναι αυτοί που εμπλέκονται περισσότερο σε λεπτά ελεγχόμενες κινητικές δεξιότητες. Τα ανακλαστικά τείνουν να μειώνονται αρχικά, αλλά γίνονται πιο έντονα με την πάροδο του χρόνου.

Οι βλάβες στην άμεση οδό ενεργοποίησης συσχετίζονται επίσης με το θετικό σημείο Babinski, ένα παθολογικό αντανακλαστικό που προκαλείται αν εφαρμόσουμε ερέθισμα βρέφους με ένα λεπτό αντικείμενο ή με τον αντίχειρα του εξεταστή στο πέλμα του ποδιού στο πλάι της φτέρνας, μπροστά από το μικρό δάχτυλο και κατά μήκος του μεγάλου. Η φυσιολογική αντίδραση είναι η έκταση και απαγωγή των δαχτύλων του ποδιού. Όταν συναντάται σε ενήλικες, το αντανακλαστικό Babinski συνδέεται με τη νόσο του ΚΝΣ, αντανακλώντας την απελευθέρωση του αρχέγονου αντανακλαστικού από την αναστολή του ΚΝΣ (αντανακλαστικό Babinski είναι φυσιολογικό στα βρέφη). Τα παθολογικά στοματικά αντανακλαστικά είναι επίσης κοινά στην αμφίπλευρη νόσου Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα, συμπεριλαμβανομένων του αντανακλαστικού του θηλασμού, το ρυγχαίο αντανακλαστικό, το μετωπιαίο, και το μυοτατικό αντανακλαστικό (όπως αναφέρθηκαν στο κεφάλαιο 3).

Βλάβη στην έμμεση οδό ενεργοποίησης επηρεάζει τον κυρίαρχο ανασταλτικό ρόλο της στον έλεγχο της κίνησης. Ως αποτέλεσμα, οι βλάβες τείνουν να οδηγούν σε υπερδραστηριότητα (θετικά πρόσημα), όπως αυξημένο μυϊκό τόνο, σπαστικότητα, και υπερκινητικά αντανακλαστικά. Αυτά τα σημάδια είναι αλληλένδετα. Η σπαστικότητα, για παράδειγμα, είναι το αποτέλεσμα της υπερδραστηριότητας των τενόντων αντανακλαστικών, και συνοδεύεται με αυξημένο μυϊκό τόνο. Έχει ως αποτέλεσμα την αντίσταση στην κίνηση η οποία γενικά παράγεται πιο έντονα κατά την έναρξη της κίνησης ή ως αντίδραση σε γρήγορες κινήσεις (δηλαδή, εξαρτάται από την ταχύτητα). Στα άκρα, η σπαστικότητα τείνει να εμφανίζεται προς την έκταση των κάτω άκρων (π.χ., τα πόδια αντιστέκονται στην κάμψη) και στην κάμψη των άνω άκρων (π.χ., τα χέρια αντιστέκονται στο τέντωμα). Οι φυσιοθεραπευτές μερικές φορές ελπίζουν η σπαστικότητα να αναπτυχθεί στα πόδια των ασθενών με βλάβες στον Ανώτερο Κινητικό Νευρώνα, γιατί διευκολύνει τη στάση.

Ασθενείς με βλάβες στον Ανώτερο Κινητικό Νευρώνα και υπερκινητικά αντανακλαστικά ενίοτε παρουσιάζουν μυόκλονους, ένα είδος αντανακλαστικού επαναλαμβανόμενης σύσπασης η οποία εμφανίζεται όταν ένας μύς βρίσκεται συνεχώς υπό ένταση (τέντωμα), από έναν εξεταστή (π.χ., όταν το πόδι ερεθίζεται για την πρόκληση του αντανακλαστικού από τον εξεταστή). Η αντανακλαστική αντίδραση μπορεί να μοιάσει με ένα ρυθμικό τρέμουλο.<sup>14</sup>

Επιλεκτική βλάβη μόνο στην άμεση ή μόνο στην έμμεση οδό ενεργοποίησης είναι σπάνια, γιατί και οι δύο οδοί προκύψουν από παρακείμενες και επικαλυπτόμενες περιοχές του φλοιού και κατευθύνονται σε στενή συνεργασία για μεγάλο μέρος της πορείας τους στους Κατώτερους Κινητικούς Νευρώνες. Ως αποτέλεσμα, τα άτομα με σπαστική παράλυση συχνά εμφανίζουν μειωμένη κινητική δεξιότητα και αδυναμία από την βλάβη της άμεσης οδού ενεργοποίησης, καθώς και αυξημένο μυϊκό τόνο και σπαστικότητα από την βλάβη της έμμεσης οδού ενεργοποίησης.

Τα σημεία των βλαβών του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα της άμεσης και έμμεσης οδού ενεργοποίησης συνοψίζονται στον πίνακα 5-1. Οι κυριότερες ανωμαλίες που επηρεάζουν την κινητικότητα στη σπαστική παράλυση περιλαμβάνουν σπαστικότητα, αδυναμία, μειωμένο εύρος κίνησης, και βραδύτητα της κίνησης. Αυτές οι ανωμαλίες, επίσης, φαίνεται να αποτελούν τα πιο κύρια χαρακτηριστικά της διαταραγμένης κίνησης σε ασθενείς με σπαστική δυσαρθρία.

**Πίνακας 5-1** Σημεία των βλαβών της άμεσης και έμμεσης οδού ενεργοποίησης του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα

| <b>Άμεση Οδός Ενεργοποίησης<br/>(Πυραμιδική οδός)</b> | <b>Βλάβη στην<br/>Έμμεση Οδός Ενεργοποίησης<br/>(Εξωπυραμιδική οδός)</b> |
|---|--|
| Απώλεια της λεπτής, επιδέξιας κίνησης                 | Αυξημένος μυϊκός τόνος   |
| Υποτονία  | Σπαστικότητα   |
| Αδυναμία  | Κλώνος   |
| Απουσία των κοιλιακών<br>αντανακλαστικών              | Κυφωτική και Λόρδωση στάση σώματος                                       |
| Ένδειξη Babinski                                      | Υπερκινητικά τενόντια αντανακλαστικά                                     |
| Κατασταλμένα Αντανακλαστικά                           | Υπερκινητικό αντανακλαστικό του θηλασμού                                 |

## Η ΣΧΕΣΗ ΤΗΣ ΣΠΑΣΤΙΚΗΣ ΠΑΡΑΛΥΣΗΣ ΜΕ ΤΗΝ ΣΠΑΣΤΙΚΗ ΔΥΣΑΡΘΡΙΑ

Οι νευροπαθοφυσιολογικές βάσεις της σπαστικής δυσαρθρίας είναι πιο πολύπλοκες και λιγότερο κατανοητές από εκείνες της χαλαρής δυσαρθρίας. Αυτό είναι εν μέρει προϊόν της πολυπλοκότητας των κινητικών οδών του ΚΝΣ και το γεγονός ότι η σπαστική δυσαρθρία συνήθως σχετίζεται με βλάβες σε δύο συνιστώσες του κινητικού συστήματος, την άμεση και την έμμεση οδό ενεργοποίησης. Επιπλέον, ο βαθμός στον οποίο η έννοια της σπαστικότητας μπορεί να εφαρμοστεί στα τμήμα των κρανιακών νεύρων που νευρώνουν το σύστημα ομιλίας αμφισβητείται.<sup>1,2,5</sup>

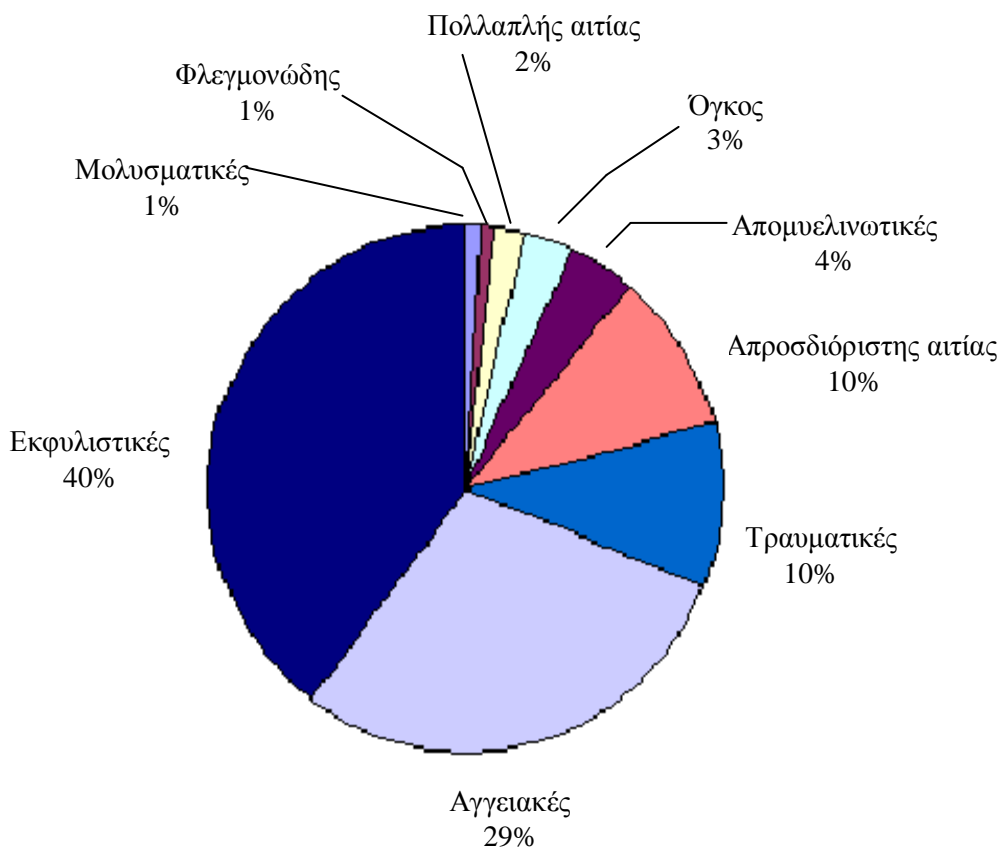
Τα περισσότερα από όσα είναι γνωστά για τις κλινικές εκδηλώσεις της σπαστικής παράλυσης βασίζονται σε μελέτες των κινήσεων των άκρων που απαιτούν την κίνηση των

αρθρώσεων σε αγωνιστές και ανταγωνιστικές σχέσεις μεταξύ τους.<sup>1</sup> Πολλές κινήσεις της ομιλίας δεν σχετίζονται με την κίνηση των αρθρώσεων, αλλά οι διαφορετικές δομές της ομιλίας έχουν ποικίλο αριθμό των ατράκτων των μυών που είναι σημαντικοί για τη διαμεσολάβηση των τενόντιων αντανακλαστικών. Για παράδειγμα, η γνάθος τροφοδοτείται με ατράκτους, τους εγγενής μυς όπου η γλώσσα έχει ορισμένους και το πρόσωπο κανέναν. Επιπλέον, οι κινήσεις των χειλιών δεν απαιτούν την κίνηση οστών, και η γλώσσα είναι ένας μυϊκός υδροστάτης, οι κινήσεις του οποίου δεν περιλαμβάνουν αρθρώσεις. Έτσι, φαίνεται ότι οι διαφορετικές δομές της ομιλίας επηρεάζονται με κάπως διαφορετικό τρόπο από τις βλάβες του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα.<sup>1</sup> Τέλος, σε αντίθεση με τα άκρα, η ομιλία απαιτεί συμμετρικές κινήσεις από δομές που νευρώνουν αμφίπλευρα. Αυτές είναι, οι κινήσεις της γνάθου, του προσώπου, της γλώσσας, της υπερώας και του λάρυγγα που απαιτούν συγχρονισμένες κινήσεις κάθε μιας πλευράς τους, έτσι ώστε η κάθε δομή να κινείται ως μία ενιαία μονάδα.

Παρά τις διαφορές μεταξύ των προμηκικών και κινήσεων των άκρων, και την αβεβαιότητα σχετικά με το βαθμό στον οποίο η κατανόηση της σπαστικής παράλυσης των άκρων μπορεί να εξηγήσει τι συμβαίνει στους προμηκικούς μυς κατά τη διάρκεια της ομιλίας, φαίνεται ότι, για πρακτικά κλινικούς λόγους τουλάχιστον, αρκετές από τις γενικές αρχές και τις παρατηρήσεις σχετικά με σπαστική παράλυση μπορεί να εφαρμοστούν επωφελώς στις δικές μας κλινικές αντιλήψεις για την σπαστική δυσαρθρία.

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Οποιαδήποτε διαδικασία που προκαλεί βλάβη στις άμεσες και έμμεσες οδούς ενεργοποίησης αμφίπλευρα μπορεί να προκαλέσει σπαστική δυσαρθρία. Αυτές περιλαμβάνουν τις εκφυλιστικές, φλεγμονώδεις, τοξικές, μεταβολικές, τραυματικές, και αγγειακές παθήσεις. Οι αιτιολογικές αυτές κατηγορίες παράγουν αμφίπλευρη ΑΚΝ βλάβη του κινητικού συστήματος και σπαστική δυσαρθρία με ποικίλη συχνότητα, αλλά η ακριβής κατανομή των αιτίων της σπαστικής δυσαρθρίας είναι άγνωστη. Εξάλλου, φαίνεται, ωστόσο, ότι η εκφυλιστικές, αγγειακές και τραυματικές διαταραχές είναι τα κυρίαρχα αίτια. Παρά το γεγονός ότι δεν υπάρχει μια γενική αιτιολογική κατηγορία που να σχετίζεται μοναδικά με σπαστική δυσαρθρία, οι αγγειακές διαταραχές πιο συχνά συνδέονται με αυτήν από ό,τι με τους άλλους τύπους δυσαρθρίας. Άλλες ασθένειες που συνδέονται με την σπαστική δυσαρθρία, παρατίθενται στο σχήμα 5-2.



**Σχήμα 5-1.** Η κατανομή των αιτιών για 144 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για σπαστική δυσαρθρία στην Mayo Clinic από το 1969-1990 και από το 1999-2001.

### Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους

Οι άνθρωποι με σπαστική δυσαρθρία ενίοτε κάνουν παράπονα ή περιγραφές που παρέχουν στοιχεία για τον εντοπισμό και την διάγνωση της ομιλίας. Μερικά από αυτά σπάνια συνδέονται με άλλους τύπους δυσαρθρίας.

Ένα συχνό παράπονο είναι ότι η ομιλία είναι αργή ή κοπιώδης. Όταν ρωτήθηκαν, οι ασθενείς συχνά επιβεβαιώναν ότι αισθάνονται μιλούν σαν να έχουν συνέχεια κάποια αντίσταση. Οι λέξεις "αργή" και "κοπιώδης" δεν ακούγονται συχνά από τους ασθενείς με άλλους τύπους δυσαρθρίας (με εξαίρεση ορισμένες φορές την υπερκινητική δυσαρθρία). Οι ασθενείς συχνά παραπονούνται για *κόπωση* με την ομιλία, που μερικές φορές συνοδεύεται από αλλοίωση της ομιλίας. Με εξαίρεση τη μυασθένεια Gravis (MG), τα παράπονα για κόπωση παρατηρούνται συχνότερα στη σπαστική δυσαρθρία από ότι στην χαλαρή, έστω και αν η αλλοίωση της ομιλίας στη σπαστική δυσαρθρία, συνήθως δεν είναι δραματική και σχεδόν ποτέ ταχεία.<sup>9,10,15</sup> Οι ασθενείς επίσης συχνά παρατηρούν ότι πρέπει να μιλούν πιο αργά για να γίνονται κατανοητοί, αλλά παραδέχονται ότι όντως δεν είναι σε θέση να μιλήσουν



πιο γρήγορα. Τέλος, αρκετές φορές παραπονούνται για *ρινική ομιλία*, αν και αυτό ακούγεται συχνότερα από ανθρώπους με χαλαρή δυσαρθρία.

*Τα παράπονα για την κατάποση* είναι κοινά και πολλές φορές μπορεί να συσχετιστούν ταυτόχρονα με την στοματική και φαρυγγική φάση της κατάποσης. Σε ορισμένους ασθενείς, ένας “προάγγελος” για τη δυσφαγία και ένα αποδεικτικό στοιχείο για το μειωμένο αντανακλαστικό της εξεμέσεως είναι το αυξημένο αντανακλαστικό της εξεμέσεως όταν βουρτσίζουν τα δόντια τους. Οι ασθενείς παραπονούνται επίσης για *σιελόρροια*, περισσότερο από άλλους ασθενείς με διαφορετικό τύπο δυσαρθρίας. Τέλος, πολλοί ασθενείς παραπονούνται ή παραδέχονται πως έχουν *δυσκολία στον έλεγχο της έκφραση των συναισθημάτων*, και ιδίως στο γέλιο και στο κλάμα. Αυτή η ψευδοπρομυκική επιρροή σπανίως εμφανίζεται σε άλλα είδη δυσαρθρίας.

### **Τα Κλινικά Ευρήματα**

Η σπαστική δυσαρθρία συνδέεται συχνά με τα αμφίπλευρα κινητικά σημάδια και συμπτώματα των άκρων τα οποία καθιστούν εμφανή την παρουσία της εμπλοκής του αμφίπλευρου ΚΝΣ. Ωστόσο, μπορεί να εμφανιστεί και σε περίπτωση απουσίας των αμφίπλευρων ή ακόμη και των μονόπλευρων ευρημάτων στα άκρα, και μπορεί, ορισμένες φορές παράλληλα με την δυσφαγία και τα παθολογικά στοματικά αντανακλαστικά, να είναι το μοναδικό σημάδι μιας νευρολογικής νόσου. Αυτό δεν είναι ασυνήθιστο σε ορισμένες εκφυλιστικές νόσους του νευρικού συστήματος.

Η αμφίπλευρη σπαστική παράλυση που επηρεάζει τους προμηκικούς μυς παραδοσιακά ονομάζεται *ψευδοπρομηκική παράλυση*, και πολλοί νευρολόγοι χρησιμοποιούν αυτόν τον όρο για να περιγράψουν την ομιλία της σπαστικής δυσαρθρίας. Η ψευδοπρομηκική παράλυση είναι ένα κλινικό σύνδρομο του οποίου η ονομασία προέρχεται από την επιφανειακή ομοιότητά της με την προμηκική παράλυση (που σχετίζεται με βλάβες του ΚΚΝ και την χαλαρή δυσαρθρία). Αυτό αντανακλά τις αμφοτερόπλευρες βλάβες των φλοιοπρομυκικών ινών και πιο συχνά συνδέεται με τα πολλαπλά ή αμφίπλευρα εγκεφαλικά επεισόδια, το τραύμα του ΚΝΣ, τις εκφυλιστικές ασθένειες του ΚΝΣ, τις εγκεφαλοπάθειες, και τους όγκους του ΚΝΣ. Τα κλινικά χαρακτηριστικά της περιλαμβάνουν την δυσαρθρία, την δυσφαγία, και άλλες ανωμαλίες του στοματικού μηχανισμού που συζητούνται στην πορεία.

### **Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός**

Πολλά ευρήματα από τον στοματικό μηχανισμό συχνά σχετίζονται με την σπαστική δυσαρθρία. Η *δυσφαγία* είναι κοινή και μερικές φορές σοβαρή. Παρόλο που μερικοί ασθενείς

αρνούνται πως αντιμετωπίζουν δυσκολίες στην μάσηση ή στην κατάποση, στο ερωτηματολόγιο μπορεί να παραδεχθούν ότι είναι προσεκτικοί κατά την κατάποση, ότι η μάσηση του κρέατος έγινε πιο δύσκολη, ή ότι μασάνε πιο αργά ή πιο προσεκτικά από ότι πριν. Η ρινική παλινδρόμηση είναι ασυνήθιστη στην καθαρή σπαστική δυσαρθρία, αλλά η *σιελόρροια* είναι κοινή, και οι ασθενείς συχνά την αποδίδουν στην υπερβολική παραγωγή σάλιου· είναι πιο πιθανόν να οφείλεται στη μειωμένη συχνότητα της κατάποσης ή τον πλημμελή έλεγχο των εκκρίσεων. Αυτό μπορεί να συμβεί όταν ο ασθενής επικεντρώνεται σε ορισμένες μη λεκτικές δραστηριότητες, ιδιαίτερα αν ο λαιμός είναι λυγισμένος (π.χ., κατά τη διάρκεια της γραφής). Οι ασθενείς με ή χωρίς σιελόρροια κατά τη διάρκεια της ημέρας μερικές φορές σημειώνουν πως το μαξιλάρι τους είναι υγρό όταν ξυπνούν το πρωί, ή ότι το σάλιο έχει στεγνώσει γύρω από το στόμα τους κατά τη διάρκεια της νύχτας. Προφανώς, οι επιβραδυνόμενες κινήσεις της γνάθου, των χειλιών, του προσώπου μπορεί να χαρακτηρίσουν την αντανακλαστική κατάποση των εκκρίσεων· η κατάποση μερικές φορές ακούγεται.

Κατά την ανάπαυση, οι ρινοχειλικές πτυχές μπορεί να χαλαρές ή να πεπλατυσμένες, ή το πρόσωπο μπορεί να έχει μια κάπως καθλωμένη, χαλαρού χαμόγελου ή σκυθρωπή στάση. Οι αντανακλαστικές ή συναισθηματικές κινήσεις του προσώπου συχνά εμφανίζονται αργά αλλά μπορεί στη συνέχεια να είναι υπερβολικές και πιο έντονες.

Η επιρροή της χειλικής αστάθειας, συχνά ονομάζεται *ψευδοπρομηκική* επιρροή ή *παθολογικό γέλιο και κλάμα*, είναι συχνά εμφανής. Οι ασθενείς μπορεί να έχουν μια έκφραση του προσώπου «στα πρόθυρα δακρύων». Όταν είναι πιο εμφανής, μπορεί να κλαίει ή να γελάει με ένα στερεοτυπικό τρόπο χωρίς συγκεκριμένο λόγο, μπορεί να κυμαίνονται μεταξύ γέλιου και κλάματος, ή μπορεί να αντιμετωπίζουν δυσκολία να τα αναστείλουν μόλις αρχίσουν. Η ευκολία με την οποία η αντίδραση προκαλείται τείνει να σχετίζεται με την αλληλεπίδραση της συναισθηματικής φόρτισης, αν και η συναισθηματική αντίδραση μπορεί να συμβεί αυθόρμητα ή απλά μόλις τους ζητηθεί, αν έχουν δυσκολία στον έλεγχο της συναισθηματικής τους έκφρασης. Οι ασθενείς συχνά αναφέρουν ότι η εσωτερική συναισθηματική τους κατάσταση δεν ταιριάζει με την φυσική έκφραση του συναισθήματος τους. Αυτές οι συναισθηματικές αντιδράσεις μπορεί να εμφανιστούν κατά τη διάρκεια ομιλίας, μερικές φορές με σημαντικές επιπτώσεις για την καταληπτότητα και την αποδοτικότητα της επικοινωνίας. Το ψευδοπρομηκική επιρροή μπορεί να μεταφέρει μια εντύπωση συναισθηματικής αστάθειας ή άνοια αλλά μπορεί να υπάρχει χωρίς κανένα σαφή αποδεικτικό στοιχείο αυτών των διαταραχών, και μερικές φορές χωρίς άλλα στοιχεία της ψευδοπρομηκικής παράλυσης <sup>4</sup>, συμπεριλαμβανομένου της δυσαρθρίας. Αυτές οι ανεξέλεγκτες συναισθηματικές αντιδράσεις συχνά διαταράσσουν τους ασθενείς. Ο Aronson<sup>3</sup> επισημαίνει ότι "το μειωμένο όριο για το κλάμα και το γέλιο έχει κλινική διαγνωστική

σημασία και πρέπει να αναγνωρίζεται ως μία από τις μεγαλύτερες κοινωνικές και ψυχολογικές «επιβαρύνσεις» των ασθενών με ψευδοπρομηκική παράλυση."

Η εξέταση των μη λεκτικών στοματοπροσωπικών λειτουργιών συνήθως δείχνει φυσιολογική δύναμη της γνάθου. Το πρόσωπο μπορεί να είναι αδύναμο αμφίπλευρα, και το εύρος του τεντώματος και αναδίπλωσης των χειλιών μπορεί να μειωθεί· ωστόσο, η αδυναμία του προσώπου συνήθως δεν είναι τόσο έντονη όσο στις βλάβες του ΚΚΝ. Η γλώσσα είναι συνήθως συμμετρική, αλλά το εύρος της κίνησης μπορεί να μειωθεί και να εμφανιστεί αδυναμία κατά τις δοκιμές. Τα μη λεκτικά ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης (ΠΕΚ) για την γνάθο, το τέντωμα και αναδίπλωση των χειλιών, και τις πλευρικές ή οπίσθιες κινήσεις της γλώσσας είναι συχνά αργά και μειωμένα σε εύρος κίνησης, αλλά είναι γενικά ομαλά στο ρυθμό.

Η υπερόα είναι συνήθως συμμετρική αλλά μπορεί να κινηθεί αργά ή ελάχιστα κατά την φώνηση. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως είναι συνήθως υπερδραστήριο. Ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλειση μπορεί να είναι φυσιολογικά σε οξύτητα εάν οι αναπνευστικές και οι λαρυγγικές κινήσεις δεν είναι πολύ αργές, αλλά μπορεί να έχουν έλλειψη στην οξύτητα εάν η βραδύτητα είναι εμφανής.

Τα παθολογικά στοματικά αντανακλαστικά είναι κοινά. Το αντανακλαστικό του θηλασμού, το ρυγχαίο αντανακλαστικό, το μετωπιαίο αντανακλαστικό μυοτακτικό αντανακλαστικό συχνά είναι παρόν και είναι ενδεικτικά της αμφίπλευρης συμμετοχής του ΑΚΝ.

## Η Ομιλία

Η ομιλία κατά τις συζητήσεις και την ανάγνωση, τα ΠΕΚ της ομιλίας και η παράταση φωνήεντος είναι οι πιο χρήσιμες διεργασίες για την εξαγωγή των σημαντικότερων και διακριτικών χαρακτηριστικών της σπαστικής δυσαρθρίας<sup>20</sup>. Το τεστ προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων για την ομιλία και τα ποσοστά διαδοχικής κίνησης (ΠΔΚ) δεν είναι ιδιαίτερα αποκαλυπτικά.

Δεν είναι εύκολη ή χρήσιμη η περιγραφή των αποκλινόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας που συνδέονται με σπαστική δυσαρθρία, παραθέτοντας κάθε κρανιακό νεύρο και τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που συνδέονται με την ανώμαλη λειτουργία τους. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι η σπαστική δυσαρθρία σχετίζεται με μειωμένα μοντέλα κίνησης παρότι με αδυναμία των μυών μεμονωμένα. Αυτό αντανακλά την οργάνωση των κινητικών οδών του ΚΝΣ για τον έλεγχο των μοντέλων κίνησης παρά τις μεμονωμένες κινήσεις των μυών, και αντιπροσωπεύει μια σημαντική διάκριση μεταξύ των βλαβών του ΚΚΝ και του ΑΚΝ. Συνεπώς, η σπαστική δυσαρθρία συνδέεται συνήθως με ελλείμματα σε όλες τις βαλβίδες της

ομιλίας και για όλους τους παράγοντες του συστήματος της ομιλίας, παρότι δεν συνδράμουν όλες ισάξια. Η συμμετοχή των πολλαπλών βαλβίδων της ομιλίας μπορεί να εξηγήσει γιατί η καταληπτότητα επηρεάζεται τόσο συχνά.

Ο πίνακας 5-2 συνοψίζει τα νευρομυϊκά ελλείμματα που δόθηκαν από τους Darley, Aronson, και Brown (DAB) <sup>6-8</sup> που αποτελούν την βάση για την σπαστική δυσαρθρία. Σε γενικές γραμμές, η κατεύθυνση και ο ρυθμός ή ο συγχρονισμός της κίνησης είναι αμετάβλητα. Οι επικεφαλής διαταραχές είναι η βραδύτητα και το μειωμένο εύρος των μεμονομένων και επαναλαμβανόμενων κινήσεων, μειωμένη δύναμη της κίνησης, και έντονος ή βεβιασμένος μυϊκός τόνος ή σπαστικότητα. Ο βεβιασμένος μυϊκός τόνος γίνεται πιο εμφανής στην λαρυγγική βαλβίδα, ο οποίος είναι σε ενάντιος στην υπερσύγκλειση των φωνητικών χορδών κατά τη διάρκεια της φώνησης. Η σχέση μεταξύ αυτών των νευρομυϊκών ελλειμμάτων και των σημαντικών αποκλίνων παραγόντων και τα χαρακτηριστικά της ομιλίας της σπαστικής δυσαρθρίας προκύπτουν μετά από περιγραφές των χαρακτηριστικών αυτών.

**Πίνακας 5-2.** Τα νευρομυϊκά ελλείμματα που σχετίζονται με τη σπαστική δυσαρθρία

| <u>Κατεύθυνση</u>    | <u>Ρυθμός</u>              | <u>Ποσοστό</u>       |                            | <u>Εύρος</u>         |                            | <u>Δύναμη</u>        | <u>Τόνος</u> |
|----------------------|----------------------------|----------------------|----------------------------|----------------------|----------------------------|----------------------|--------------|
| Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Μυϊκός Τόνος |
| Φυσιολογική          | Τακτικός                   | Αργό                 | Αργό                       | Μειωμένο (αδύναμο)   | Μειωμένο (προβλεπόμενο)    | Μειωμένη             | Υπερβολικός  |

Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και Ευκρινών Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας

Οι DAB <sup>7</sup> κατέληξαν σε τέσσερις ομάδες αποκλινόντων διαστάσεων μεταξύ 30 ασθενών με ψευδοπρομηκική παράλυση. Το άθροισμα αυτό είναι χρήσιμο για την κατανόηση των νευρομυϊκών ελλειμμάτων που υποτίθεται πως αποτελούν τη βάση της σπαστικής δυσαρθρίας, τους παράγοντες του συστήματος της ομιλίας που εμπλέκονται περισσότερο, και τα χαρακτηριστικά της σπαστικής δυσαρθρίας που την διαφοροποιούν από άλλα είδη δυσαρθρίας.

Η πρώτη ομάδα είναι η *προσωδιακή υπερβολή*, εκπροσωπείται από *υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση και αργό ρυθμό*. Αυτά τα χαρακτηριστικά πιθανώς σχετίζονται με την βραδύτητα των μεμονομένων και επαναλαμβανόμενων κινήσεων.

Η δεύτερη ομάδα είναι η *ανεπάρκεια άρθρωσης και της αντήχησης*, που αντιπροσωπεύεται από την *ασαφή εκφορά συμφώνων, τα αλλοιωμένα φωνήεντα, και την υπερρινικότητα*. Η ομάδα αυτή αντιπροσωπεύει τις πιθανές επιπτώσεις του μειωμένου εύρους και δύναμης των αρθρωτικών και υπερωιοφαρυγγικών κινήσεων.

Η τρίτη ομάδα είναι η *προσωδιακή ανεπάρκεια*, που αποτελείται από *μονότονο ύψος, μονότονη ένταση, μειωμένη πίεση, και σύντομες φράσεις*.

Η τέταρτη ομάδα έχει φωνητική στένωση, που χαρακτηρίζεται από χαμηλό ύψος, σκληρότητα, πνιχτή φωνή, διακοπές στο ύψος, σύντομες φράσεις και αργό ρυθμό. Αυτά τα φωνητικά χαρακτηριστικά μοιάζουν να αντανakλούν τις προσπάθειες για την παραγωγή φωνής μέσω μιας στενής γλωττίδας με δευτερεύων έκπτωση του μήκους των φράσεων και του ρυθμού της ομιλίας.

Οι DAB σημείωσαν την παρουσία *εκπνοηκής φώνησης* σε ορισμένους ασθενείς με σπαστική δυσαρθρία, ένα χαρακτηριστικό που δεν συσχετιζόταν με καμία από τις ομάδες που βρέθηκαν για τη διαταραχή. Αυτή η *εκπνοηκή φώνηση* μπορεί να αντικατοπτρίζει ως ένα βαθμό την αδυναμία των φωνητικών χορδών, αλλά θα μπορούσε να αποτελέσει και μια αντισταθμιστική απάντηση παρά ένα πρωτεύον πρόβλημα.

Ο πίνακας 5-3 συνοψίζει τις αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας που βρέθηκαν σύμφωνα με τους DAB <sup>6</sup>. Αξίζει να σημειωθεί ότι η κατάταξη στον πίνακα 5-3 αντιπροσωπεύει τη σειρά της διάκρισης (σοβαρότητας) των χαρακτηριστικών της ομιλίας, όχι τα χαρακτηριστικά που είναι πιο διακριτικά στην σπαστική δυσαρθρία.

**Πίνακας 5-3.** Οι αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας της σπαστικής δυσαρθρίας κατά τους DAB <sup>7</sup>, που απαριθμούνται από την περισσότερο στην λιγότερο σοβαρή. Επίσης, φαίνεται εδώ και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Ο παράγοντας "προσωδιακός" καταγράφεται όταν πολλοί παράγοντες του συστήματος ομιλίας μπορεί να συμβάλλουν σε μια διάσταση.

| <u>Διάσταση</u>                      | <u>Παράγοντας της ομιλίας</u>                                  |
|--------------------------------------|--|
| Ασαφή εκφορά συμφώνων                | Αρθρωτικός   |
| Μονότονο ύψος                        | Λαρυγγικός   |
| Μειωμένη πίεση                       | Προσωδιακός  |
| Σκληρότητα                           | Λαρυγγικός   |
| Μονότονη ένταση                      | Λαρυγγικός – Αναπνευστικός                                     |
| Χαμηλό ύψος                          | Λαρυγγικός   |
| Αργός ρυθμός                         | Αρθρωτικός – προσωδιακός                                       |
| Υπερρινικότητα                       | Υπερωιοφαρυγγικός  |
| Πνιχτή ποιότητα φωνής                | Λαρυγγικός   |
| Σύντομες φράσεις                     | Λαρυγγικός – Αναπνευστικός –<br>υπερωιοφαρυγγικός ή αρθρωτικός |
| Αλλοιωμένα φωνήεντα                  | Αρθρωτικός   |
| Διαλείμματα του ύψους                | Λαρυγγικός   |
| Έμπνοη φωνή (συνεχής)                | Λαρυγγικός   |
| Υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση | Προσωδιακός  |

Ποια χαρακτηριστικά της σπαστικής δυσαρθρίας μας βοηθούν να την διακρίνουμε από τις άλλες ΝΚΔΟ; Μεταξύ όλων των ανωμαλιών που μπορεί να ανιχνευθούν, η *πνιχτή ποιότητα φωνής*, ο *αργός ρυθμός της ομιλίας*, τα αργά και τακτικά ΠΕΚ της ομιλίας αποτελούν τα πιο διακριτικά στοιχεία για την παρουσία της σπαστικής δυσαρθρίας.

Ο πίνακας 5-4 συνοψίζει τα πρωτογενή διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα συνηθισμένα ευρήματα από την στοματοπροσωπική εξέταση όσο και τις καταγγελίες των ασθενών που σχετίζονται με την αταξική δυσαρθρία.

**Πίνακας 5-4.** Τα πρωτογενή διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα συσχετιζόμενα ευρήματα στην σπαστική δυσαρθρία

|                           |  |
|---------------------------|--|
| <b>Αντίληψη</b>           | Πνιχτή ποιότητα φωνής  |
| <b>Φώνηση</b>             | Αργός ρυθμός   |
| <b>Αρθρωση - προσωδία</b> | Αργά & τακτικά ποσοστά εναλλασσόμενης της κίνησης  |
| <b>Σωματικά</b>           | Δυσφαγία, σιελόρροια<br>Αδύναμο πρόσωπο & γλώσσα<br>Παθολογικά αντανάκλαστικά (θηλασμού, ρυγχαίο, μετωπιαίο, μυοτακτικό)<br>Ψευδοπρομηκική επιρροή                         |
| <b>Παράπονα ασθενών</b>   | Αργός ρυθμός στην ομιλία<br>Αυξημένη προσπάθεια για να μιλήσουν<br>Κόπωση κατά την ομιλία<br>Δυσκολίες στην μάσηση-κατάποση<br>Ανεπαρκή έλεγχο στην συναισθηματική έκφραση |

#### Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα

Οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες της επίκτητης σπαστικής δυσαρθρίας, αλλά και μερικές μελέτες σε παιδιά και ενήλικες με εγκεφαλική παράλυση είναι επίσης σημαντικές. Τα αποτελέσματα των μελετών αυτών συνοψίζονται στον πίνακα 5-5.

| <b>Πίνακας 5-5. Περίληψη των ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων κατά τις μελέτες στην σπαστική δυσαρθρία</b> |   |
|---|---|
| <b>Παράγοντας της ομιλίας</b>   | <b>Ακουστική ή Φυσιολογική Παρατήρηση</b>   |
| Αναπνευστικός <sup>3,7</sup>  | Μειωμένος/η:<br>Όγκος εισπνοής και εκπνοής αέρα<br>Αναπνευστικό επίπεδο λήψης αέρα<br>Ζωτική χωρητικότητα<br>Μέγιστη παράταση φωνήεντος<br>Κακός οπτικοκινητικός συντονισμός με εντοπισμένες αναπνευστικές κινήσεις   |
| Λαρυγγικός <sup>3,8,12,16,18,21</sup>   | Μειωμένη:<br>Αρμονική προς τον θόρυβο αναλογία<br>Λαρυγγική ροή του αέρα<br>Θεμελιώδη μεταβλητότητα συχνότητας<br>Αυξημένη:<br>Shimmer και jitter<br>Τυπική απόκλιση της $f_0$<br>Υπογλωττιδική πίεση<br>Γλωττιδική αντίσταση<br>Μη συντακτικά διαλείμματα<br>Υπερπροσαγωγή των σωστών ή λανθασμένων χορδών κατά την ομιλία<br>Κακός οπτικοκινητικός συντονισμός με παραλλαγές του ύψους  |
| Υπερωιοφαρυγγικός <sup>19,21</sup>  | Αργή υπερωιοφαρυγγική κίνηση<br>Ατελές υπερωιοφαρυγγικό κλείσιμο  |
| Αρθρωτικός ή Ρυθμός ή Προσωδία <sup>11,13,17</sup>  | Μειωμένο/η:<br>Συνολικό ποσοστό (λέξεις ανά λεπτό, συλλαβές ανά δευτερόλεπτο, διάρκεια φωνήματος)<br>Ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας (ΠΕΚ)<br>Ταχύτητα & εύρος της γλώσσας, της γνάθου, & των κινήσεων της υπερώας<br>Επιτάχυνση & επιβράδυνση των αρθρωτών<br>Μέγιστη ταχύτητα των κινήσεων των χειλιών<br>Ποσοστό & κλίση των μεταβάσεων της F2<br>Ποσοστό του εύρους διακύμανσης<br>Δύναμη της γλώσσας<br>Ικανότητα να διατηρεί την μέγιστη γλωσσική απόσυρση όγκου φωνηέντων<br>Ολοκλήρωση των αρθρωτικών επαφών<br>Ολοκληρωμένη παραγωγή των συμπλεγμάτων των συμφώνων<br>Ηχηρότητα στις άηχες παύσεις<br>Φασματική κλίση για το /s/ (ανακρίβεια)<br>Στοματικές πιέσεις<br>Η ηχηρότητα είναι αντίθετη στα σύμφωνα<br>Το εύρος της αποδέσμευσης της έκρηξης των στιγμιαίων<br>Συχνότητα & ένταση αυξάνεται στο τέλος των λέξεων<br>Αρθρωτική προσπάθεια για την ολοκλήρωση των λέξεων<br>Αυξημένη:<br>Διάρκεια στα διαστήματα μεταξύ της κάθε προσπάθειας φώνησης<br>Ποικιλία και θορυβώδης εύρος στον σχηματισμό και την παραγωγή του /s/<br>Θόρυβος πριν την ολοκλήρωση παραγωγής του /s/<br>Μεγάλη διάρκεια μετάβασης από φώνημα σε φώνημα<br>Ενδοσυλλαβική διάρκεια<br>Ποικιλία του χρόνου & του εύρους των ΠΕΚ<br>Κεντρική παραγωγή στην διαμόρφωση των φωνηέντων<br>Ακουστική ενέργεια κατ'ά την παραγωγή ενδοσυλλαβικών κενών (ανακρίβης παραγωγή)<br>Ηχηρικοποίηση των άηχων στιγμικών<br>Ανολοκλήρωτη παραγωγή των αρθρωτικών τοποθετήσεων της γλώσσας<br>Τριβικοποίηση |

## Μελέτη Περίπτωσης 5-1

Μια γυναίκα 65-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό «μπερδεμένης ομιλίας» και δυσφαγίας 6-μηνών. Το προηγούμενο ιστορικό ήταν μέτριο, εκτός από την υπέρταση που δεν απαιτούσε φαρμακευτική αγωγή. Η αρχική δυσκολία της ασθενούς στην κατάποση ήταν μεγαλύτερη για τα υγρά από ότι την στερεά τροφή και είχε προχωρήσει σε σημείο όπου ήταν εξαιρετικά δύσκολο με τα υγρά. Δεν έχασε βάρος, ούτε είχε δυσκολία με την αναρρόφηση ή την ρινική παλινδρόμηση. Λίγο μετά, όταν η δυσφαγία της αναπτύχθηκε, σημείωσε ότι η δυσκολία στην ομιλία επίσης είχε ανοδική πρόοδο. Εισήχθη στο Mestimon για την Μυασθένεια Gravis από έναν νευρολόγο σε άλλο ίδρυμα, χωρίς όφελος.

Η νευρολογική εξέταση, πέρα από την δυσκολία στην ομιλία και τη δυσφαγία, αποκάλυψε μια ήπια αμφίπλευρη αδυναμία του προσώπου και αμφίτεροπλευρα αυξημένο εντω βάθη τενόντια αντανακλαστικά και αντανακλαστικό του Babinski. Τα ΠΕΚ του βραχίονα και του ποδιού είχαν μειωθεί ελαφρά στα αριστερά. Οι εργαστηριακές εξετάσεις ήταν φυσιολογικές, όπως και ο έλεγχος για τα κληρονομικά απομυελινωτικά σύνδρομα. Οι μελέτες αγωγιμότητας των νεύρων και το ηλεκτρομυογράφημα ήταν κανονικά, συμπεριλαμβανομένου του ηλεκτρομυογραφήματος της γλώσσας. Η μαγνητική τομογραφία της κεφαλής ήταν φυσιολογική.

Κατά την διάρκεια της εξέτασης της ομιλίας, η ασθενής είπε πως αρχικά απέδωσε την δυσκολία της στην κατάποση στην οδοντοστοιχία της. Κατά την έναρξη, ένοιωθε τη γλώσσα της «παχιά», και ήταν ενήμερη για έναν «ρινικό τόνο» στη φωνή της. Η ψυχολογική πίεση και η παρατεταμένη ομιλία χειροτέρευαν την ομιλία της. Η ασθενής παραδέχτηκε πως περιστασιακά δάγκωνε το μάγουλό της όταν μασούσε και η τροφή ενίοτε έτσουζε τις πληγές. Είχε αντισταθμίσει αυτή την αδυναμία με το να μασάει πιο αργά και να τρώει μικρότερες μπουκιές για την πρόληψη πιθανού πνιγμού. Έχει παραδεχτεί δυσκολία στον έλεγχο της συναισθηματικής έκφρασης.

Η έκφραση του προσώπου της έμοιαζε σαν να ήταν «στα πρόθυρα να κλάψει». Η δύναμη της γνάθου ήταν φυσιολογική. Η κάτω πλευρά του προσώπου της ήταν αδύναμη (-1) σε εκούσιες κινήσεις τεντώματος των χειλιών. Η γλώσσα ήταν συμμετρική, αλλά οι πλάγιες κινήσεις της γλώσσας ήταν αργές (-2, 3). Η γλώσσα ήταν μέτρια αδύναμη αμφίπλευρα, λίγο περισσότερο στην αριστερή μεριά. Η υπερώα ήταν συμμετρική και ευκίνητη. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως, ο βήχας και το γλωττιδικό χτύπημα ήταν φυσιολογικά. Το αντανακλαστικό του θηλασμού ήταν διαφορούμενα παρόν.

Η ομιλία της κατά την διάρκεια των συζητήσεων και η ανάγνωση χαρακτηρίζονται από μειωμένο ρυθμό (2), μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (2), πνιχτή ποιότητα φωνής (1,2), περιστασιακές διακοπές του ύψους, υπερρινικότητα (0,1), και ανακριβή άρθρωση (1, 2).



Ένα παρατεταμένο "ah" ήταν σταθερό για 11 δευτερόλεπτα και ήταν διαφορούμενα βεβιασμένο. Τα ΠΕΚ ήταν αργά (2,3), αλλά τακτικά. Η κατανόηση κρίθηκε κανονική σε ένα ήσυχο περιβάλλον, αλλά κατά πάσα πιθανότητα ελαφρώς συμβιβασμένη στα πλαίσια πολύ θορύβου.

Η ακουστική ανάλυση έδειξε ότι η  $f_0$  (242 HZ) και τα μέτρα του jitter και shimmer απόλυτα φυσιολογικά. Τα ΠΕΚ για τα / pΛ /, / tΛ /, / και / kΛ / ήταν 2,8, 2,8, και 2,5 HZ, αντίστοιχα.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε: "Σπαστική δυσαρθρία, που υποδηλώνει αμφίπλευρη συμμετοχή του ανώτερου κινητικού νευρώνα (AKN) επηρεάζοντας τους προμυκικούς μυς. Δεν υπάρχουν σαφή στοιχεία για χαλαρή δυσαρθρία, και ούτε σημειώνω χαρακτηριστικά που θα μπορούσαν να ερμηνευθούν ως αταξική." Έγιναν συστάσεις για λογοθεραπεία και αντιμετώπιση της δυσφαγίας.

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε προοδευτική δυσλειτουργία του AKN απροσδιορίστου αιτιολογίας, αλλά αναρωτήθηκε για πρωτογενή μυατροφική σκλήρυνση. Συστήθηκε επαναξιολόγηση σε 3 έως 6 μήνες. Η ασθενής δεν επέστρεψε για παρακολούθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Μια εκφυλιστική νευρολογική νόσος μπορεί να παρουσιάζεται ως δυσαρθρία ή δυσφαγία. (2) Η διάγνωση της σπαστικής δυσαρθρίας τοποθετεί την βλάβη στο ΚΝΣ, αμφίπλευρα, και μπορεί να μας βοηθήσει να αποκλείσουμε την ασθένεια που απομονώνεται στον κατώτερο κινητικό νευρώνα (π.χ., Μυασθένεια Gravis). (3) Στην αρχή της πορείας τους δεν είναι ασύνηθες για τις εκφυλιστικές ασθένειες, στις οποίες η σπαστική δυσαρθρία και δυσφαγία είναι τα κύρια σημεία, να χρειάζονται μια πιο συγκεκριμένη νευρολογική διάγνωση, καθώς και για τις νευροαπεικονιστικές μελέτες να είναι φυσιολογικές.

## **Μελέτη Περίπτωσης 5-2**

Ένας δεξιόχειρας άντρας 41-ετών από την Σαουδική Αραβία φιλοξενήθηκε στο νοσοκομείο για την αντιμετώπιση της υπέρτασης και τις δυσκολίες που είχε στην ομιλία και την κατάποση. Σύμφωνα με την οικογένειά του είχε επαρκή γνώση αγγλικών.

Ο ασθενής παρουσιάζει ένα ιστορικό υπέρτασης 2-ετών, για το οποίο είχε αρνηθεί να λάβει φαρμακευτική αγωγή. Έντεκα μήνες πριν, κατά τη διάρκεια μιας βραδιάς, ανέπτυξε αριστερή ημιπληγία. Δέκα ημέρες αργότερα, έχασε τις αισθήσεις του και όταν ξύπνησε 17 ημέρες αργότερα δεν ήταν σε θέση να μιλήσει ή να καταπιεί. Η αριστερή ημιπληγία συνεχίστηκε, αλλά δεν είχε κινητικές ενδείξεις στη δεξιά πλευρά του σώματος. Με τη θεραπεία η αριστερή μονόπλευρη αδυναμία του βελτιώθηκε, αλλά η κατάποση και η ομιλία

παρέμειναν σημαντικά μειωμένες. Τρεφόταν μέσω ρινογαστρικού σωλήνα, αλλά πιο πρόσφατα έτρωγε πολτοποιημένη τροφή ενώ βρισκόταν σε ύπτια θέση.

Η νευρολογική εξέταση έδειξε μια αριστερή ημιπάρεση. Τα αντανακλαστικά των άκρων ήταν αμφίπλευρα υπερκινητικά, περισσότερο από τα αριστερά από ότι στα δεξιά. Δεν μπορούσε να μιλήσει. Ερωτήματα ανέκυψαν σχετικά με το εάν ο ασθενής είχε μια “εκφραστική αφασία,” ή εάν κάποιος παράγοντας δυσκολίας στην ομιλία του ήταν ψυχογενής. Θεωρήθηκε ότι η βλάβη ήταν μονομερής (δεξιά).

Στην εξέταση της ομιλίας, ήταν σχεδόν *αναρθρικός* (άφωνος λόγω της σοβαρής δυσαρθρίας). Θα μπορούσε να παράγει ένα ρινικό, ήσυχο αλλά τεταμένο, αδιαφοροποίητο φωνήεν με πολύ κόπο, αλλά τίποτε άλλο. Με τα χείλη του κλειστά παρήγαγε ένα παρατεταμένο και βεβιασμένο / m /. Οι εκούσιες κινήσεις της γνάθου και των χειλιών ήταν αργές και με περιορισμένο εύρος, αλλά ήταν πιο εκτεταμένες κατά τη διάρκεια της αυτόβουλης κατάποσης· η γνάθος άνοιξε περισσότερο κατά τη διάρκεια ενός αυτόβουλου χασμουρητού. Το αντανακλαστικό του θηλασμού, το ρυγχαίο αντανακλαστικό, και το μυοτατικό αντανακλαστικό ήταν παρόντα. Σε κατάσταση ηρεμίας η γλώσσα ήταν ανακεκαμένη σε μια σχετικά κλειστή θέση. Η κίνηση της γλώσσας ήταν ελάχιστη και αργή· δεν ήταν σε θέση να την προωθήσει πέρα από την άκρη των κάτω δοντιών και να την ανυψώσει ή να την κινήσει πλευρικά. Η υπερώα κρεμόταν τόσο χαμηλά στον φάρυγγα με αποτέλεσμα να μην φαίνεται η σταφυλή· δεν μπορούσε να προκληθεί το αντανακλαστικό της εξεμέσεως. Παραδόξως, ο βήχας του ήταν έντονος.

Δεν υπήρξε καμία ένδειξη δυσκολίας στην γλώσσα. Ακολούθησε διπλές εντολές και επικοινωνούσε αποτελεσματικά μέσω της γραφής, αν και περιστασιακά έκανε ορθογραφικά λάθη.

Το συμπέρασμα ήταν ότι είχε μια “σοβαρή σπαστική δυσαρθρία χωρίς καμία ένδειξη αφασίας ή απραξίας της ομιλίας, και χωρίς σαφείς ενδείξεις για ψυχογενή συμβολή στην αφωνία του. Για μια δυσαρθρία όπως αυτή, η βλάβη θα πρέπει να είναι αμφίπλευρα.”

Η μεταγενέστερη αξονική τομογραφία αποκάλυψε παλιά **έμφρακτα** στην λευκή ουσία ακριβώς κάτω από την φαιά (μεσολόβιο) και των δύο ημισφαιρίων, καθώς και έμφρακτο στο δεξιό οπίσθιο βρεγματικό φλοιό.

Παρακολούθησε για ένα σύντομο διάστημα λογοθεραπεία, αλλά ήταν σύντομα προφανές ότι δεν θα μπορούσε να επιτευχθεί κατανοητή ομιλία. Η ηχηρότητα αυξήθηκε και η υπερρρινικότητα μειώθηκε όταν η υπερώα ανυψώθηκε με την βοήθεια του γλωσσοπίεστρου. Η πρόθεση της υπερώας να υψωθεί, έγινε για να διευκολύνει την κατάποση, αλλά το βάρος του ουρανίσκου στη συσκευή το κατέστησαν αδύνατο. Ο ασθενής υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση του φάρυγγικού τόξου και στη συνέχεια ήταν σε θέση να τρώει πολτοποιημένη

τροφή, ενώ κάθεται σε όρθια θέση, αν και χρειάζεται 2 ώρες για να ολοκληρώσει το γεύμα του. Μπορούσε να αναπνεύσει από το στόμα. Η γραφή ήταν αποτελεσματική, αλλά κάπως αναποτελεσματικό μέσο επικοινωνίας για τον ίδιο. Επέστρεψε στο σπίτι του πριν άλλα βοηθητικά μέσα επικοινωνίας διερευνηθούν διεξοδικά.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η παρουσία μιας σημαντικής σπαστικής δυσαρθρίας θα πρέπει να εγείρει ερωτήματα σχετικά με την αμφίπλευρη συμμετοχή του ΑΚΝ, ακόμη και όταν τα ευρήματα στα άκρα δείχνουν ότι η βλάβη είναι μόνο μονομερής. (2) Οι βλάβες δεν χρειάζεται να είναι εκτενείς για να παράγουν καταστροφικές συνέπειες για την ομιλία. Οι βλάβες του Centrum semionvale στον ασθενή ήταν μικρές, αλλά ο τόπος ήταν αρκετός ώστε για να διακόψει στις οδούς του ΑΚΝ των προμηκικών μυών της ομιλίας αμφίπλευρα. (3) Η σοβαρή σπαστική δυσαρθρία σχεδόν πάντα συνοδεύεται από δυσφαγία. (4) Η ακριβής διάγνωση του ελλείμματος της ομιλίας βοήθησε να αποκλείσουμε την αφασία, καθώς και σημαντικές ψυχογενείς επιδράσεις. Η πληροφορία αυτή ήταν χρήσιμη στην παροχή συμβουλών στον ασθενή και στην οικογένεια του, ιδιαίτερα στην κατανόησή της φύσης του προβλήματος και στην αποδοχή της μελλοντικής χρήσης λογοθεραπείας.

### **Μελέτη Περίπτωσης 5-3**

Μια γυναίκα 71-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό «χαμένης ομιλίας» 3-μηνών. Το προηγούμενο ιατρικό ιστορικό ήταν ασήμαντο. Η ωτορινολαρυγγική (ΩΡΛ) εξέταση έδειξε μειωμένη κινητικότητα στην γλώσσα. Υπήρχαν υποψίες για "Νευρολογική δυσφωνία" και πιθανή "νόσο του κατώτερου κινητικού νευρώνα". Κανονίστηκαν συνεδρίες λογοθεραπείας και επισκέψεις από νευρολόγο.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης της ομιλίας, η ασθενής θυμήθηκε ότι η δυσκολία στην ομιλία της ήταν παρών για περίπου 15 μήνες. Διαμαρτυρήθηκε ότι η φωνή της ήταν τεταμένη, η ομιλία της ήταν αργή, κοπιώδης. Είχε δυσκολία στην κατάποση υγρών, περιστασιακά με πνιγμό και σπάνια με ρινική παλινδρόμηση. Δεν χρειαζόταν να προσαρμόσει τη διατροφή της, ούτε να χάσει βάρος. Διέψευσε την αλλαγή ή τη δυσκολία ελέγχου της συναισθηματικής έκφρασης, τη σιελόρροια, και τη δυσκολία με τη μνήμη ή άλλες γνωστικές δεξιότητες.

Τα ΠΕΚ της γνάθου, της κάτω πλευράς του προσώπου, και της γλώσσας ήταν αργά (2), αλλά τακτικά. Η δύναμη της γνάθου, της κάτω πλευράς του προσώπου ήταν φυσιολογική· η αριστερή πλευρά της γλώσσας ήταν αμφίπλευρα αδύναμη. Υπήρξε μια μικρή πτώση στη δεξιά γωνία του στόματος και ένα λεπτό "γρύλισμα" από το αριστερό άνω χείλος σε κατάσταση ηρεμίας. Η υπερώα ήταν συμμετρική και σχετικά δυσκίνητη κατά τη διάρκεια της παράτασης ενός φωνήεντος, αλλά είχε κανονική κίνηση κατά τη διάρκεια εμετού. Η ρινική

εκπομπή ήταν εμφανής κατά τη διάρκεια της παραγωγής της ηχητικής πίεσης. Ο βήχας της ήταν κανονικός. Το αντανακλαστικό του θηλασμού, το ρυγχαίο αντανακλαστικό, και το μυοτατικό αντανακλαστικό δεν εντοπιστήκαν.

Τα χαρακτηριστικά της ομιλίας ήταν τραχιά-πνιχτή ποιότητα φωνής (2), μειωμένος ρυθμός (1, 2), υπερρινικότητα (1,2), ασαφής άρθρωση (1), και μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (1,2). Οι κινήσεις των χειλιών και της γνάθου ήταν ελαφρώς υπερβολικές κατά τη διάρκεια της ομιλίας, πράγμα που αντικατοπτρίζει τις αντισταθμιστικές προσπάθειες για την διατήρηση της κατανόησης. Τα ΠΕΚ ήταν αργά (2,3). Το "ah" ήταν τεταμένο (3) και το διατήρησε μόνο για 6 δευτερόλεπτα.

Ο κλινικός κατέληξε στο συμπέρασμα, “Σπαστική δυσαρθρία, μέτριας βαρύτητας. Χωρίς σαφείς ενδείξεις για χαλαρό (Κατώτερο Κινητικό Νευρώνα) παράγοντα. Τα χαρακτηριστικά της ομιλίας έντονα υποδηλώνουν αμφίπλευρη δυσλειτουργία του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα που επηρεάζουν τους προμηκικούς μύες.” Η ασθενής παραπέμφθηκε για λογοθεραπεία και αντιμετώπιση της δυσφαγίας.

Η νευρολογική εξέταση σημειώνει αντακλαστικά κατά την μυική έκταση, αλλά όχι παθολογικά αντανακλαστικά. Δεν εντοπίστηκαν ακούσιες συσπάσεις. Το μεταγενέστερο ηλεκτρομυογράφημα παρέλειψε να προσδιορίσει τους ινιδισμούς ή τις μυϊκές συσπάσεις. Η μαγνητική τομογραφία της κεφαλής, με ιδιαίτερη προσοχή στο εγκεφαλικό στέλεχος, ήταν φυσιολογική. Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε ψευδοπρομηκική παράλυση με σπαστική δυσαρθρία συν ελάχιστα ευρήματα στα άνω άκρα. Η πλευρική σκλήρυνση ήταν ύποπτη, αλλά η διάγνωση της δεν μπορεί να επιβεβαιωθεί. Η ασθενής δεν επέστρεψε για παρακολούθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσκολία στην ομιλία μπορεί να αποτελεί παράπονο στη νευρολογική νόσο. (2) Η σπαστική δυσαρθρία μπορεί να συμβεί με απουσία άλλων σημαντικών νευρολογικών ελλειμμάτων και μπορεί να προχωρήσει χωρίς σημαντικά κλινικά ευρήματα στα άκρα. (3) Η σπαστική δυσαρθρία συχνά συνοδεύεται από δυσφαγία. (4) Η δυσαρθρία που επηρεάζει τους προμηκικούς μύες, με απουσία ευρημάτων στα άκρα, μερικές φορές μπορεί να παρερμηνευτεί ως νόσος του Κατώτερου Κινητικού Νευρώνα (συχνά ως Μυασθένεια Gravis). Η προσεκτική εξέταση της ομιλίας μπορεί να βοηθήσει σε τέτοιες περιπτώσεις στην απόδειξη παρουσίας της συμμετοχής του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα αμφίπλευρα.

#### Μελέτη Περίπτωσης 5-4

Μια γυναίκα 80-ετών εισήχθη στη νευρολογική κλινική μετά την ξαφνική εμφάνιση δυσκολίας στην ομιλία. Είχε ένα ιστορικό υπέρτασης 10-χρόνων. Περίπου ένα χρόνο πριν από τη πρόσφατη εισαγωγή, είχε μια αιφνίδια έναρξη δυσαρθρίας, δυσφαγίας, και αδεξιότητας του αριστερού χεριού, τα οποία επιλύθηκαν εντός 10 ημερών.

Η νευρολογική εξέταση εντόπισε σημαντική δυσαρθρία, δυσφαγία, και αδυναμία του αριστερού χεριού, καθώς και υπερκινητικά αντανακλαστικά στην αριστερή πλευρά. Διαγνώστηκε δεξιά έμφρακτο στην έσω κάψα ή στην γέφυρα. Η μεταγενέστερη μαγνητική και αξονική τομογραφία εντόπισαν μέτρια γενικευμένη ατροφία και πολλαπλούς κεντρικούς τομείς ανωμαλίας στη λευκή ουσία αμφίπλευρα, που συνδέεται με υποφλοιώδη ισχαιμική νόσο.

Η εξέταση της ομιλίας έδειξε αριστερή και δεξιά αδυναμία του κάτω μέρους του προσώπου με μειωμένο εύρος κίνησης κατά την κίνηση του χαμόγελου, στρογγυλοποίησης των χειλιών, και κάνοντας τα χείλη να πλατταγιάζουν. Η προώθηση της γλώσσας και η κίνηση πλευρικά είχαν περιορισμένο εύρος κίνησης. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως ήταν υποκινητικό. Το αντανακλαστικό του θηλασμού δεν ήταν παρόν. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από βραχνή, τεταμένη ποιότητα της φωνής, μειωμένη ηχηρότητα, ανακριβής άρθρωση, υπερρινικότητα, μονότονο ύψος και μονότονη ένταση. Τα ΠΕΚ ήταν αργά (2) και τακτικά. Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν μειωμένη. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη αφασικών ελλειμμάτων στην γλώσσα ή απραξία της ομιλίας.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε μια “αξιοσημείωτη σπαστική δυσαρθρία με σημαντικά μειωμένη καταληπτότητα. Η γλώσσα ήταν σημαντικά αδύναμη, αλλά αυτό οφείλεται πιθανώς στην αμφίπλευρη βλάβη του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα.”

Συστήθηκε λογοθεραπεία, η ασθενής επέλεξε να κάνει πιο κοντά στο σπίτι. Η νευροψυχολογική αξιολόγηση εντόπισε μέτρια γενικευμένη γνωστική δυσλειτουργία, ιδιαίτερα εμφανής στους τομείς της προσοχής και της συγκέντρωσης, της νέας μάθησης και της μνήμης, στην αιτιολόγηση καταστάσεων και στην επίλυση προβλημάτων.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Αν και είναι πιθανή μια πολύ καλή ανάρρωση από μονομερείς βλάβες του Ανώτερου Κινητικού Νευρώνα που προκαλούν δυσαρθρία, πρόσθετες βλάβες στην άλλη πλευρά του εγκεφάλου μπορεί να οδηγήσουν σε σπαστική δυσαρθρία με σημαντική μείωση της καταληπτότητας της ομιλίας. (2) Όταν παρουσιάζεται σπαστική δυσαρθρία που ακολουθεί μια εμφανή μονομερή εγκεφαλική περίπτωση, θα πρέπει να δημιουργούνται υποψίες σχετικά με τις αμφίπλευρες βλάβες. Στην περίπτωση αυτή, το ιστορικό και η τρέχουσα εκδήλωση βοήθησαν να διαπιστωθεί η παρουσία περισσότερων από μία βλάβη.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 5

1. Η σπαστική δυσαρθρία είναι αποτελέσματα βλάβης στις άμεσους και έμμεσους οδούς ενεργοποίησης (AKN) σε διμερές επίπεδο. Εμφανίζεται με συχνότητα συγκρίσιμη με εκείνη των άλλων τύπων δυσαρθρίας. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας αντικατοπτρίζουν διαταραγμένες κινήσεις και κινητικά πρότυπα, συνήθως σε όλα τα επίπεδα της παραγωγής του λόγου. Οι συνδυασμένες επιδράσεις της σπαστικότητας και αδυναμίας στην ταχύτητα, το εύρος, και τη δύναμη της κίνησης φαίνεται να καλύπτουν το μεγαλύτερο μέρος των αποκλίνοντων χαρακτηριστικών της ομιλίας της διαταραχής.

2. Τα κλινικά σημάδια που συνοδεύουν τη σπαστική δυσαρθρία συνήθως περιλαμβάνουν αδυναμία, απώλεια της λεπτής κίνησης, σπαστικότητα, υπερκινητικά αντανακλαστικά, και παθολογικά αντανακλαστικά. Τα κυριότερα αποτελέσματα των βλαβών του AKN στις κινήσεις της ομιλίας περιλαμβάνουν σπαστικότητα, αδυναμία, μειωμένο εύρος κινητικότητας, και επιβράδυνση των κινήσεων.

3. Εκφυλιστικές και αγγειακές αιτιολογίες πιθανότατα αντιπροσωπεύουν την πλειοψηφία των περιπτώσεων της σπαστικής δυσαρθρίας, αλλά τραυματικές, απομυελινωτικές, νεοπλασματικές, και απροσδιόριστης αιτιολογίας δεν είναι σπάνιες. Οι περισσότεροι ασθενείς με σπαστική δυσαρθρία έχουν άλλα κλινικά σημάδια ή νευροαπεικονιστικά στοιχεία της διμερής δυσλειτουργίας του AKN, αλλά η σπαστική δυσαρθρία μπορεί να είναι το μόνο νευρολογικό σημάδι σε ορισμένες περιπτώσεις. Η κατανομή των παραβατικών αλλοιώσεων μπορεί να είναι ευρέως διαδεδομένη στο σύστημα του AKN, συμπεριλαμβανομένων των οδών που κυμαίνονται από το φλοιό του εγκεφάλου στο εγκεφαλικό στέλεχος.

4. Η δυσφαγία και το ψευδοπρομηκική επιρροή είναι κοινά σε άτομα με σπαστική δυσαρθρία. Συχνά γίνονται παράπονα πως η ομιλία τους είναι αργή και με έντονη προσπάθεια και επιδεινώνεται με την κόπωση.

5. Οι κύριες ομάδες των αποκλίνοντων χαρακτηριστικών της ομιλίας στη σπαστική δυσαρθρία περιλαμβάνουν υπερβολική προσωδία, αρθρωτική ανικανότητα-αδυναμία αντήχησης, ανεπάρκεια στην προσωδία, και φωνητική στένωση. Αν και πολλά αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας μπορεί να ανιχνευθούν στη σπαστική δυσαρθρία, η πνιχτή-τραχιά ποιότητα της φωνής, ο αργός ρυθμός ομιλίας, και τα αργά και τακτικά AMRs της ομιλίας είναι οι πιο διακριτικές ενδείξεις για την παρουσία της σπαστικής δυσαρθρίας.

6. Γενικά, οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες των ατόμων με σπαστική δυσαρθρία παρείχαν ποσοτική στήριξη των κλινικών αντιληπτικών χαρακτηριστικών της. Οι δράσεις αυτές βοήθησαν να προσδιοριστεί καλύτερα η τοποθεσία και οι δυναμικές των διαταραγμένων κινήσεων που οδηγούν στις αντιληπτικές διαταραχές της ομιλίας.

7. Η σπαστική δυσαρθρία μπορεί να είναι η μόνη, η πρώτη, ή μεταξύ των πρώτων και πλέον εξεχόντων νευρολογικών παθήσεων. Η αναγνώρισή της και η συσχέτιση με τις διμερείς δυσλειτουργίες του AKN μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής νόσου και μπορεί να επηρεάσει τη λήψη αποφάσεων για την ιατρική και την συμπεριφορική αντιμετώπιση.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Abbs JH, Hunker CJ, Barlow SM: Differential speech motor subsystem impairments with suprabulbar lesions: neurophysiological framework and supporting data. In Berry WR, editor: *Clinical dysarthria*, San Diego, 1983, College-Hill Press.
2. Abbs JH, Kennedy JG: Neurophysiological processes of speech movement control. In Lass NJ et al, editors: *Speech, language, and hearing, vol 1, normal processes*, Philadelphia, 1982, WB Saunders.
3. Aronson AE: *Clinical voice disorders*, New York, 1990, Thieme.
4. Asfora WT et al: Is the syndrome of pathological laughing and crying a manifestation of pseudoduldar palsy? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 52:523, 1989.
5. Barlow SM, Abbs JH: Orofacial fine motor control impairments in congenital spasticity: evidence against hypertonus-related performance deficits, *Neurology* 34:145, 1984.
6. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:246, 1969a.
7. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:462, 1969b.
8. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor speech disorders*, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
9. Duchateau J, Hainaut K: Electrical and mechanical change in immobilized human muscle, *J Appl Psychol* 62:2168, 1987.
10. Enoka RM, Stuart DG: Neurobiology of muscle fatigue, *J Appl Physiol* 72:1631, 1992.
11. Hirose H: Pathophysiology of motor speech disorders (dysarthria), *Folia Phoniatr Logop* 38:61, 1986.
12. Kammermeier MA: *A Comparison of Phonatory Phenomena Among Groups of Neurologically Impaired Speakers* [PhD dissertation]. Minneapolis/St Paul; University of Minnesota; 1969.
13. Kent RD et al: Acoustic studies of dysarthric speech: methods, progress, and potential, *J Commun Disord* 32:141, 1999.
14. Mayo Clinic Department of Neurology: *Mayo Clinic examinations in neurology*, ed 7, St Louis, 1998, Mosby.
15. Miller RG et al: Excessive muscular fatigue in patients with spastic paraparesis, *Neurology* 40:1271, 1990.
16. Murdoch BE, Thompson EC, Stokes PD: Phonatory and laryngeal dysfunction following upper motor neuron vascular lesions, *J Med Speech-Lang Pathol* 2:177, 1994.

17. Portnoy RA, Aronson AE: Diadochokinetic syllable rate and regularity in normal and in spastic ataxic dysarthric subjects, *J Speech Hear Disord* 47:324, 1982.
18. Sherrard KC, Marquardt TP, Cannito MP: Phonatory and temporal aspects of spasmodic dysphonia and pseudobulbar dysarthria: an acoustic analysis, *J Med Speech-Lang Pathol* 8:271, 2000.
19. Thompson EC, Murdoch BE, Stokes PD: Tongue function in subjects with upper motor neuron type dysarthria following cerebrovascular accident, *J Med Speech-Lang Pathol* 3:27, 1995.
20. Wit J et al: Maximum performance tests in children with developmental dysarthria, *J Speech Hear Res* 36:452, 1994.
21. Ziegler W, von Cramon D: Spastic dysarthria after acquired brain injury: an acoustic study, *Br J Commun Disord* 21:173, 1986.



## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 6 – Η Αταξική Δυσαρθρία

*"Λοιπόν, μπερδεύω το «ψ» και το «θ» και μερικούς από τους σκληρούς ήχους. Και έρχονται πραγματικά μπερδεμένοι, σχεδόν σαν να ήμουν μεθυσμένος... και είναι σαν να μην μπορώ να ελέγξω τα χείλη και τη γλώσσα μου, και περιστασιακά να έρχονται πάλι. Ξέρω ότι αυτό θα μπορούσε να είναι απροσεξία, αλλά πολύ σπάνια μπορεί να συμβεί αυτό. Τώρα, συμβαίνει αρκετά συχνά! "*

*(Ένας άντρας 62 ετών με εκφυλιστική εγκεφαλική νόσο και αταξική δυσαρθρία)*

Η αταξική δυσαρθρία είναι μια εύκολα αντιληπτή κινητική διαταραχή της ομιλίας (ΝΚΔΟ) που σχετίζεται με βλάβες στο κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας. Μπορεί να εκδηλωθεί σε οποιοδήποτε ή όλα τα επίπεδα της αναπνοής, φώνησης, αντήχησης, και αρθρωτικής ομιλίας, αλλά τα χαρακτηριστικά της είναι πιο εμφανής στην άρθρωση και προσωδία. Η διαταραχή αντανακλά τις επιπτώσεις της αδυναμίας του κινητικού συντονισμού και τη μείωση του μυϊκού τόνου, τα συμπτώματα των οποίων είναι η βραδύτητα και η ανακρίβεια στη δύναμη, το εύρος, τον συγχρονισμό, και την κατεύθυνση των κινήσεων της ομιλίας. Η αταξία αποτελεί σημαντικό παράγοντα για τα ελλείμματα στην ομιλία των ασθενών με νόσο παρεγκεφαλίδας, εξού και η ονομασία της διαταραχή ως αταξική δυσαρθρία. Ο προσδιορισμός μιας δυσαρθρίας, ως αταξική μπορεί να βοηθήσει στη διάγνωση της νευρολογικής ασθένειας και τον εντοπισμό της στην παρεγκεφαλίδα ή στο παρεγκεφαλιδικό κύκλωμα ελέγχου.

Η αταξική δυσαρθρία συναντάται κατά κατά κόρον στην ιατρική πρακτική σε ποσοστό συγκρίσιμο με εκείνο των άλλων αμιγών τύπων δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 10,8% του συνόλου των δυσαρθριών και 9,9% του συνόλου των ΝΚΔΟ (βλ. Σχήμα 1-3).

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της αταξικής δυσαρθρίας καταδεικνύουν το σημαντικό ρόλο της παρεγκεφαλίδας και τις συνδέσεις της με τον κινητικό έλεγχο της ομιλίας. Από όλα τα επιμέρους είδη δυσαρθρίας, είναι πλέον σαφώς πως αντικατοπτρίζει μια κατανομή του συγχρονισμού και του συντονισμού. Όταν κάποιος ακούσει την ομιλία ενός ατόμου με αταξική δυσαρθρία, η εντύπωση δεν είναι αυτή της βασικής αδυναμίας, του περιορισμού της κινητικότητας, αλλά μάλλον αυτή μιας δραστηριότητας που είναι ελάχιστα συγχρονισμένη και συντονισμένη.

## ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΒΛΑΒΩΝ ΤΗΣ ΠΑΡΕΓΚΕΦΑΛΙΔΑΣ ΚΑΙ ΤΗΣ ΑΤΑΞΙΑΣ

Οι πιο κοινές ενδείξεις της παρεγκεφαλιδικής νόσου είναι οι δυσκολίες στην ικανότητα να μείνουν σε όρθια στάση και στο περπάτημα καθώς, και το βάδισμα συχνά αναφέρεται ως αταξικό. Η στάση και το βάδισμα είναι συνήθως οριακά, και η αστάθεια του κορμού μπορεί να οδηγήσει σε πτώση. Τα βήματα μπορεί να είναι ακανόνιστα, και τα πόδια υψώνονται ψηλά και χτυπούν στο έδαφος. Μπορεί να μην υπάρχει διαφορά στην σταθερότητα του ασθενή όταν στέκεται με τα πόδια μαζί και με τα μάτια ανοιχτά σε αντίθεση με κλειστά (τεστ Romberg).

*Οι κοφτές και επιθετικές κινήσεις (Titubation)* είναι ένα ρυθμικό τρέμουλο του σώματος ή της κεφαλής που μπορεί να εμφανιστεί με παρεγκεφαλιδική νόσο. Συνήθως εκδηλώνεται ως λίκνισμα του κορμού ή της κεφαλής προς τα εμπρός ή πίσω, από την μια πλευρά στην άλλη, ή σε μια περιστροφική κίνηση, πολλές φορές ανά δευτερόλεπτο.

Οι πιο συνηθισμένες από τις διαταραγμένες κινήσεις των οφθαλμών που μπορεί να εμφανιστούν σε μια παρεγκεφαλιδική νόσο είναι *νυσταγμός*, ο οποίος χαρακτηρίζεται από ταχεία ταλάντωση ή σπασμωδικές κινήσεις μπροστά και πίσω των ματιών κατά την ανάπαυση ή πλευρικά ή βλέμμα προς τα πάνω. Οι ασθενείς μπορεί επίσης να εμφανίζουν *οφθαλμική δυσμετρία*, στην οποία αναπτύσσονται μικρές, ταχείες κινήσεις των ματιών, καθώς προσπαθούν να επιλέξουν έναν οπτικό στόχο και να προσπαθούν να διορθώσουν την ανακριβή καθήλωση.

*Υποτονία*, η μείωση της αντίστασης στην παθητική κίνηση, μπορεί να εμφανιστεί στην παρεγκεφαλιδική νόσο. Μπορεί να συνδέεται με την υπερβολική *ταλάντωση*, στην οποία, επιτρέπεται να ταλαντεύεται ελεύθερα σαν ένα εκρεμές, έχει έναν μεγαλύτερο από ό,τι ο μέσος όρος των ταλαντώσεων πριν ακινητοποιηθούν· αυτό είναι συνάρτηση του μειωμένου μυϊκού τόνου, ή της μειωμένης αντίστασης στην κίνηση. Ένα σχετικό φαινόμενο, γνωστό ως *διαταραχή ελέγχου και υπερβολική αναπήδηση*, μπορεί επίσης να εμφανιστεί.

Η *δυσμετρία*, ένα σύνηθες σύμπτωμα της παρεγκεφαλιδικής νόσου, είναι μια διαταραχή στην τροχιά των μελών του σώματος κατά την κίνηση ή ανικανότητα του ελέγχου του εύρους της κίνησης. Συχνά χαρακτηρίζεται από την υπέρβαση ή την υστέρηση των στόχων, καθώς και από ανωμαλίες στην ταχύτητα, δίνοντας έτσι στις κινήσεις μια ανώμαλη εμφάνιση. Συχνά ανιχνεύεται όταν οι ασθενείς καλούνται να αγγίξουν επανειλημμένα την άκρη του δείκτη τους στη μύτη τους και στη συνέχεια να επεκτείνουν πλήρως τον βραχίονα για να αγγίξουν το δάκτυλο του εξεταστή (τεστ μύτη-δάκτυλο-μύτη).<sup>31</sup>

Η διαδοχοκίνηση είναι μια εκδήλωση της αποσύνθεσης (decomposition) της κίνησης (δυσσυνεργία), η οποία αναφέρεται σε σφάλματα στην ακολουθία και την ταχύτητα των συντελεστών της κίνησης, με αποτέλεσμα την έλλειψη συντονισμού. Μπορεί να προκληθεί ελέγχοντας τις εναλλασσόμενες επαναλαμβανόμενες κινήσεις. Μια συνηθισμένη δοκιμασία είναι το ελαφρύ χτύπημα στο γόνατο κατά την οποία ο ασθενής χτυπά ελαφρά το γόνατο εναλλάξ με την παλάμη και την ράχη του χεριού· να κουνήσει την γλώσσα από την μια πλευρά στην άλλη, και να χτυπήσει μια μπάλα στο πάτωμα με το μπροστινό μέρος του ποδιού του, είναι παραδείγματα άλλων ποσοστών εναλλασσόμενης κίνησης (ΠΕΚ) που χρησιμοποιούνται για να εξάγουν την διαδοχοκίνηση. Οι χαμηλές επιδόσεις σε αυτές τις δραστηριότητες χαρακτηρίζονται από ανωμαλίες στο ρυθμό, το πλάτος, και την ακρίβεια. Τα ΠΕΚ της ομιλίας αναλογούν σε αυτές τις δοκιμασίες του συντονισμού και της ταχύτητας.

Η αταξία είναι το αποτέλεσμα της δυσμετρίας, της διαδοχοκίνησης και της αποσύνθεσης (decomposition) της κίνησης. Οι αταξικές κινήσεις περιλαμβάνουν τις ανασχές, ανακρίβεια, τινάγματα, ανεπαρκώς συντονισμένες κινήσεις, που υστερούν σε ταχύτητα και ρευστότητα ή ομαλότητα. Η αταξία σε γενικές γραμμές σχετίζεται με τη νόσο των παρεγκεφαλιδικών ημισφαιρίων.<sup>37</sup>

Η παρεγκεφαλιδική νόσος μερικές φορές συνδέεται με πρόθεση ή κινητικό τρέμουλο που προκύπτει κατά τη διάρκεια των κινήσεων ή των διατηρημένων στάσεων του σώματος και είναι συνήθως πιο προφανής αν ο στόχος είναι προσεγγιστικός (terminal tremor). Αυτό το παρεγκεφαλιδικό τρέμουλο συμβαίνει συνήθως στις διαταραχές των πλευρικών παρεγκεφαλιδικών ημισφαιρίων.

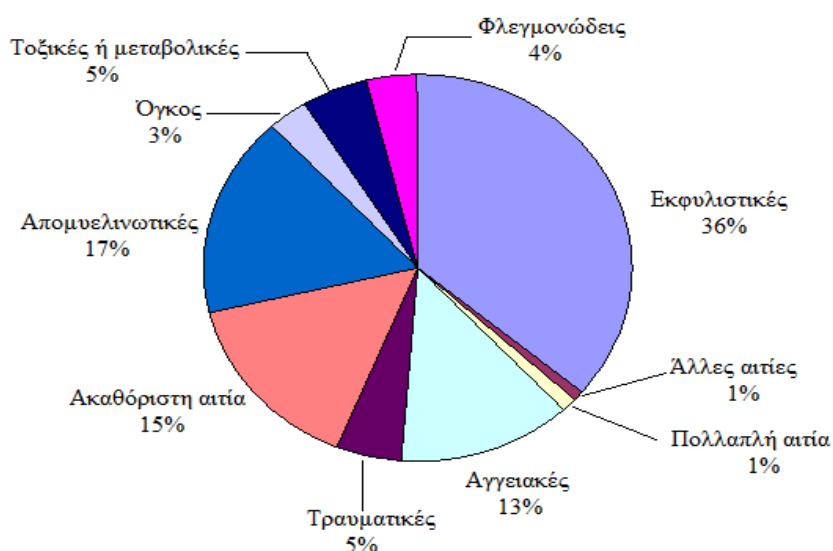
Ορισμένα σημάδια που εμφανίζονται σε συνδυασμό με την παρεγκεφαλιδική νόσο δεν αντικατοπτρίζουν παρεγκεφαλιδική δυσλειτουργία. Η ήπια αδυναμία του προσώπου, που συχνά περιορίζεται στο χαμηλότερο μέρος του προσώπου, εμφανίζεται συχνά με κεντρικές παρεγκεφαλιδικές βλάβες, τις περισσότερες φορές στο παρεγκεφαλιδικό ημισφαίριο από ότι στις κεντρικού τύπου βλάβες.<sup>19</sup> Αν και η πίεση επιδρά στο VII νεύρο είναι μια πιθανή εξήγηση, μπορεί να υπάρχουν κι άλλες, ακόμη ωστόσο απροσδιόριστες, εξηγήσεις. Μπορεί επίσης να προκύψουν ανωμαλίες των εγκεφαλικών νεύρων V, VI, και VII.

Τέλος, μπορεί να είναι παρόν οι γνωστικές διαταραχές. Τα γνωστικά ελλείμματα που συναντήθηκαν σε άτομα με παρεγκεφαλιδική νόσο παραδοσιακά απορρίφθηκαν ως ένα «κατασκευάσμα» των συνοδών μη παραγκεφαλιδικών ελλειμμάτων. Ωστόσο, οι πρόσφατες κλινικές παρατηρήσεις και λειτουργικές νευροαπεικονιστικές μελέτες δείχνουν ότι η παρεγκεφαλίδα συμβάλλει σε μια σειρά γνωστικών λειτουργιών, συμπεριλαμβανομένης της επεξεργασίας του λόγου, που δεν έχουν κατ' ανάγκη σχέση με τις κινητικές δραστηριότητες.

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Οποιαδήποτε διαδικασία που προκαλεί βλάβη στην παρεγκεφαλίδα ή το παρεγκεφαλιδικό κύκλωμα ελέγχου μπορεί να προκαλέσει αταξική δυσαρθρία. Αυτές περιλαμβάνουν τις εκφυλιστικές<sup>14,16,21,34</sup>, απομυελινωτικές, αγγειακές<sup>5,35</sup>, νεοπλασματικές<sup>7</sup>, φλεγμονώδεις, τραυματικές<sup>9,18,38,39</sup>, και τοξικές<sup>4,22,23</sup> ή μεταβολικές παθήσεις. Οι αιτιολογικές αυτές κατηγορίες σχετίζονται με την αταξική δυσαρθρία με διαφορετική συχνότητα. Η ακριβής κατανομή των αιτιών της αταξικής δυσαρθρίας είναι άγνωστη, αλλά οι εκφυλιστικές, οι απομυελινωτικές, και οι αγγειακές παθήσεις φαίνεται να είναι οι πιο συχνές γνωστές αιτίες (βλ. Σχήμα 6-1).

Η παρουσία της αταξικής δυσαρθρίας, από μόνη της, δεν αποτελεί διαγνωστικό κριτήριο για καμία νευρολογική ασθένεια. Ωστόσο, πολλές ασθένειες συνδέονται με την αταξική δυσαρθρία πιο συχνά από ό,τι με τους άλλους τύπους δυσαρθρίας. Επιπλέον, ορισμένες ασθένειες επηρεάζουν ειδικά την παρεγκεφαλίδα και είναι οι μοναδικές που συνδέονται με την αταξική δυσαρθρία.



**Σχήμα 6-1.** Η κατανομή των αιτιών για 166 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για αταξική δυσαρθρία στην Mayo Clinic από το 1969-90 και από το 1999-2001.

### Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους

Οι άνθρωποι με σπαστική δυσαρθρία ενίοτε περιγράφουν την ομιλία τους με τέτοιο τρόπο που παρέχουν ενδείξεις για τη διάγνωση της ομιλίας τους και τον εντοπισμό της. Παρόμοια με αυτά των άλλων ειδών δυσαρθρίας, συχνά παραπονιούνται ότι η ομιλία τους είναι μπερδεμένη. Σε αντίθεση με τους περισσότερους ασθενείς με άλλους τύπους δυσαρθρίας, επίσης, αναφέρονται συχνά στην "μεθυσμένη" ποιότητα της ομιλίας τους, είτε επειδή αυτό θεωρούν («Ακούγομαι σαν να είμαι μεθυσμένος») ή οι άλλοι έχουν σχολιάσει με

αυτό τον τρόπο ("Οι άνθρωποι με ρωτούν αν έπινα»). Μπορεί, επίσης, να παρουσιάσουν δραματική επιδείνωση στην ομιλία τους με περιορισμένη κατανάλωση οινοπνεύματος. Αναφέρουν περιστασιακά μια ανικανότητα στο συντονισμό της αναπνοής με την ομιλία τους και μερικές φορές να σημειώνουν ότι, δαγκώνουν τα μάγουλα ή τη γλώσσα τους, ενώ μιλάνε ή τρώνε. Όταν η δυσαρθρία είναι ήπια, μπορεί να σχολιάσουν ότι η ομιλία τους συνεχίζεται κανονικά έως ότου ξαφνικά *σκοντάφτουν στις λέξεις*. Μπορεί να διαμαρτύρονται για τις αρνητικές επιπτώσεις της κόπωσης στην ομιλία τους, αλλά ίσως σε μικρότερο βαθμό από ό,τι τα άτομα με χαλαρή ή σπαστική δυσαρθρία. Δεν παραπονιούνται συχνά πως ασκούν αυξημένη σωματική προσπάθεια για την ομιλία. Συχνά αναφέρουν ότι η επιβράδυνση της ομιλίας βελτιώνει την καταληπτότητα.

Μια ασυνήθιστη καταγγελία είναι για την σιελόρροια. Τα παράπονα για την κατάποση είναι πολύ σπανιότερα από ό,τι στην χαλαρή ή σπαστική δυσαρθρία, και συνήθως σχετίζονται με την στοματική φάση της κατάποσης. Αυτό συνάδει με τις παρατηρήσεις ότι η παρεγκεφαλίδα δεν παίζει σημαντικό ρόλο στην κατάποση.<sup>29</sup>

## **Τα Κλινικά Ευρήματα**

Η αταξική δυσαρθρία επέρχεται συνήθως με άλλα συμπτώματα της παρεγκεφαλιδικής νόσου, αλλά μερικές φορές είναι το αρχικό ή μόνο σημάδι της δυσλειτουργίας της παρεγκεφαλίδας.<sup>8</sup> Στην περίπτωση αυτή, η αναγνώριση της δυσαρθρίας, όπως αταξική μπορεί να αποδειχθούν πολύτιμη για τον νευρολογικό της εντοπισμό, ιδίως επειδή μπορεί να μην υπάρχει άλλο στοματοκινητικό στοιχείο της νευρολογικής νόσου.

### Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός

Ο στοματικός μηχανισμός είναι συχνά φυσιολογικός. Δηλαδή, το μέγεθος, η δύναμη και η συμμετρία της γνάθου, του προσώπου, της γλώσσας, και της υπερώας μπορεί να είναι φυσιολογική σε ηρεμία, κατά τη διάρκεια της έκφρασης συναισθημάτων, και κατά τη διάρκεια διατήρησης στάσης. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως είναι συνήθως φυσιολογικό, και τα παθολογικά αντανακλαστικά του στόματος απουσιάζουν. Η σιελόρροια είναι ασυνήθιστο φαινόμενο, και το αντανακλαστικό της κατάποσης είναι συνήθως φυσιολογικό κατά την παρατήρηση περιστασιακά.

Τα μη λεκτικά ΠΕΚ της γνάθου, των χειλιών, και της γλώσσας μπορεί να είναι ανώμαλα. Αυτό είναι συνήθως πιο εμφανή κατά την κίνησή ή ανάκληση της γλώσσας πλευρικά και pursing των χειλιών· οι αποφάσεις πως τα μη λεκτικά ΠΕΚ είναι ανώμαλα θα πρέπει να ερμηνεύονται με προσοχή. Είναι πιο σημαντικό και χρήσιμο να παρατηρήσουμε την

κατεύθυνση και την ομαλότητα των κινήσεων της γνάθου και των χειλιών κατά τη διάρκεια της ομιλίας και των ΠΕΚ της ομιλίας για την απόδειξη της δυσμετρίας. Οι ακανόνιστες κινήσεις κατά τη διάρκεια της ομιλίας παρατηρούνται συχνά, δεν παρατηρούνται συχνά σε φυσιολογικούς ομιλητές, και είναι πιο σχετικές με τη διάγνωση της ομιλίας από ότι με τα μη λεκτικά ΠΕΚ.

## Η Ομιλία

Η ομιλία κατά τις συζητήσεις, η ανάγνωση, και τα ΠΕΚ της ομιλίας είναι οι πιο χρήσιμες δοκιμασίες για την παρατήρηση των κύριων και διακριτικών χαρακτηριστικών της αταξικής δυσαρθρίας. Η επανάληψη φράσεων που περιέχουν πολυσύλλαβες λέξεις μπορεί να προωθήσουν τα διακριτικά, παράτυπα αρθρωτικά προβλήματα και τις ανωμαλίες στην προσωδία. Τα ΠΕΚ της ομιλίας μπορεί να είναι ιδιαίτερα αποκαλυπτικά. Τα ανώμαλα ΠΕΚ της ομιλίας είναι ένα ιδιαίτερο χαρακτηριστικό της αταξικής δυσαρθρίας.

Παρόμοια με σπαστική δυσαρθρία, τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας της αταξικής δυσαρθρίας δεν περιγράφονται εύκολα μόνο με την παράθεση των κρανιακών νεύρων και τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που συνδέονται με την ανώμαλη λειτουργία τους. Η αταξική δυσαρθρία σχετίζεται με διαταραχή του συντονισμού των κινητικών μοντέλων και όχι με ελλείμματα σε επιμέρους μύες, και είναι το πρόβλημα του συντονισμού μεταξύ των ταυτόχρονων και διαδοχικών κινήσεων που της προσδίδει αυτόν τον διακριτικό χαρακτήρα. Πρόκειται κατά κύριο λόγο για μια διαταραχή στην άρθρωση και την προσωδία.

Ο πίνακας 6-1 συνοψίζει τα νευρομυϊκά ελλείμματα που δόθηκαν από τους Darley, Aronson, και Brown (DAB) <sup>11-13</sup> που αποτελούν την βάση για την αταξική δυσαρθρία. Σε γενικές γραμμές, περιλαμβάνουν τις ανακριβείς κινήσεις, τις αργές κινήσεις, την υποτονία και τους μυς που επηρεάζονται. Ως αποτέλεσμα, οι μεμονωμένες και επαναλαμβανόμενες κινήσεις περιέχουν σφάλματα όσον αφορά το συγχρονισμό, τη δύναμη, το εύρος και την κατεύθυνση, και τείνουν να είναι αργές και συχνά ακανόνιστες.

| <b>Πίνακας 6-1.</b> Τα νευρομυϊκά ελλείμματα που σχετίζονται με την αταξική δυσαρθρία |                            |                      |                            |                             |                             |                          |              |
|---|----------------------------|----------------------|----------------------------|-----------------------------|-----------------------------|--------------------------|--------------|
| <u>Κατεύθυνση</u>   | <u>Ρυθμός</u>              | <u>Ποσοστό</u>       |                            | <u>Εύρος</u>                |                             | <u>Δύναμη</u>            | <u>Τόνος</u> |
| <b>Π</b>  |                            |                      |                            |                             |                             |                          |              |
| Μεμονωμένες κινήσεις  | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις        | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις  | Μεμονωμένες κινήσεις     | Μυϊκός Τόνος |
| Ανακριβής   | Ανώμαλος                   | Αργό                 | Αργό                       | Υπερβολικό προς το κανονικό | Υπερβολικό προς το κανονικό | Κανονική προς υπερβολική | Μειωμένος    |

## Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και Ευκρινών Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας

Οι DAB <sup>12</sup> κατέληξαν σε τρεις ομάδες αποκλινόντων διαστάσεων μεταξύ 30 ασθενών με παρεγκεφαλιδικές διαταραχές. Το άθροισμα αυτό είναι χρήσιμο για την κατανόηση των νευρομυϊκών ελλειμμάτων που αποτελούν τη βάση της αταξικής δυσαρθρίας, τους παράγοντες του συστήματος της ομιλίας που εμπλέκονται περισσότερο, και τα χαρακτηριστικά της αταξικής δυσαρθρίας που την διαφοροποιούν από άλλα είδη δυσαρθρίας.

Η πρώτη ομάδα είναι η *αρθρωτική ανακρίβεια*, που αντιπροσωπεύεται από *ασαφή εκφορά συμφώνων, αλλοιώσεις φωνηέντων και ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές*. Αυτά τα χαρακτηριστικά αντανακλούν ανακρίβεια στην κατεύθυνση των αρθρωτικών κινήσεων και δυσρυθμία στις επαναλαμβανόμενες κινήσεις.

Η δεύτερη ομάδα είναι η *προσωδιακή υπερβολή*, που αποτελείται από *υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση, παρατεταμένα φωνήματα, παρατεταμένα διαστήματα, και αργό ρυθμό*. Αυτή η ομάδα σχετίζεται με την βραδύτητα των μεμονωμένων και επαναλαμβανόμενων κινήσεων που είναι γενικά το πλέον χαρακτηριστικό στην αταξία.

Η τρίτη ομάδα είναι η *ανεπάρκεια στην φώνηση και την προσωδία*, που αποτελείται από *τραχύτητα, μονότονο ύψος, και μονότονη ένταση*.

Ο πίνακας 6-2 συνοψίζει τις αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας που βρέθηκαν σύμφωνα με τους DAB <sup>11</sup>. Επίσης περιλαμβάνεται και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που εμφανώς σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Η κατάταξη στον πίνακα αντιπροσωπεύει τη σειρά της διάκρισης (σοβαρότητας) των χαρακτηριστικών της ομιλίας και όχι αναγκαστικά τα στοιχεία που διακρίνουν την αταξική δυσαρθρία από τους άλλους τύπους.

**Πίνακας 6-2.** Οι αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας της αταξικής δυσαρθρίας κατά τους DAB <sup>11</sup>, που απαριθμούνται από την περισσότερο στην λιγότερο σοβαρή. Επίσης, φαίνεται εδώ και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Ο παράγοντας "προσωδιακός" καταγράφεται όταν πολλοί παράγοντες του συστήματος ομιλίας μπορεί να συμβάλλουν σε μια διάσταση. Τα χαρακτηριστικά που καταγράφονται παρακάτω ως "Άλλα" περιλαμβάνουν στοιχεία που δεν βρίσκονται μεταξύ των αποκλινόντων.

### Διάσταση

Ασαφή εκφορά συμφώνων  
Υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση  
Ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές  
Αλλοιωμένα φωνήεντα  
Σκληρή ποιότητα φωνής  
Παρατεταμένα φωνήματα  
Παρατεταμένα διαστήματα  
Μονότονο ύψος  
Μονότονη ένταση  
Αργός ρυθμός  
Άλλα  
Υπερβολικές διακυμάνσεις στην ηχηρότητα  
Τρέμουλο στην φωνή

### Παράγοντας της ομιλίας

Αρθρωτικός  
Προσωδιακός  
Αρθρωτικός  
Αρθρωτικός - προσωδιακός  
Φωνητικός  
Αρθρωτικός - προσωδιακός  
Προσωδιακός  
Φωνητικός- προσωδιακός  
Φωνητικός- προσωδιακός  
Προσωδιακός  
Αναπνευστικός - φωνητικός- προσωδιακός  
Φωνητικός

Ποια χαρακτηριστικά της αταξικής δυσαρθρίας μας βοηθούν να την διακρίνουμε από τις άλλες ΝΚΔΟ; Μεταξύ όλων των ανώμαλων χαρακτηριστικών της ομιλίας που μπορεί να ανιχνευθούν, *ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές, τα ανώμαλα ΠΕΚ της ομιλίας, η υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση, οι υπερβολικές διακυμάνσεις στην ηχηρότητα, και τα αλλοιωμένα φωνήεντα* αποτελούν τις πιο κοινές διακριτικές ενδείξεις για την παρουσία της διαταραχής.

Ο πίνακας 6-3 συνοψίζει τα πρωτογενή χαρακτηριστικά που διαφοροποιούν την ομιλία και τα συνηθισμένα ευρήματα από την στοματοπροσωπική εξέταση του όσο και τις καταγγελίες των ασθενών που σχετίζονται με την αταξική δυσαρθρία.

**Πίνακας 6-3.** Τα πρωτογενή διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα συσχετιζόμενα ευρήματα στην αταξική δυσαρθρία

|                           |   |
|---------------------------|---|
| <b>Αντίληψη</b>           |   |
| <b>Φώνηση - αναπνοή</b>   | Υπερβολικές διακυμάνσεις στην ηχηρότητα   |
| <b>Αρθρωση - προσωδία</b> | Ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές<br>Ανώμαλα ΠΕΚ<br>Αλλοιωμένα φωνήεντα<br>Υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση<br>Παρατεταμένα φωνήματα  |
| <b>Σωματικά</b>           | Δυσμετρική γνάθος, πρόσωπο, & ΠΕΚ της γλώσσας   |
| <b>Παράπονα ασθενών</b>   | “Μεθυσμένη” ομιλία<br>Σκόνταμμα στις λέξεις<br>Δάγκωμα της γλώσσας ή των παρειών καθώς μιλάνε ή τρώνε<br>Επιδείνωση της ομιλίας με το αλκοόλ<br>Ανεπαρκής συντονισμός της φώνησης με την ομιλία |

### Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα

Οι γενικές παρατηρήσεις που απορρέουν από τις ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες για την αταξική δυσαρθρία συνοψίζονται στον παρακάτω πίνακα. Πρέπει να σημειώσουμε πως πολλές από τις παρατηρήσεις βασίζονται σε μελέτες από μόνο ένα ή λίγους ομιλητές, και πως δεν παρουσιάζουν μόνο οι ομιλητές με αταξική δυσαρθρία αυτά τα χαρακτηριστικά. Αυτά τα χαρακτηριστικά δεν είναι απαραίτητα μοναδικά στην αταξική δυσαρθρία· ορισμένα μπορεί να είναι χαρακτηριστικά από κάποια άλλη νευροκινητική διαταραχή της ομιλίας, ή μη νευρολογικών περιπτώσεων.



**Πίνακας 6-4.** Περίληψη των ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων κατά τις μελέτες για την αταξική δυσαρθρία

**Παράγοντας της ομιλίας**

**Ακουστική ή Φυσιολογική Παρατήρηση**

**Αναπνευστικός**

Ανώμαλες και παράδοξες κοιλιακές κινήσεις και στον θωρακικό κλωβό

**ή**

**Λαρυγγικός** <sup>1-3,8,13,27,32</sup>

Παρατυπίες στις κινήσεις του θωρακικού τοιχώματος  
Έναρξη εκδηλώσεων στα μειωμένα επίπεδα όγκου των πνευμόνων  
Μειωμένη ζωτική χωρητικότητα (πιθανώς δευτερεύουσα στην έλλειψη συντονισμού)

Ανεπαρκής οπτικοκινητικός εντοπισμός με αναπνευστικές κινήσεις &  $f_0$

Αυξημένη μακροπρόθεσμη μεταβλητότητα της  $f_0$  & πλάτος κορυφής κατά την παράταση φωνηέντων & ΠΕΚ

Αυξημένο shimmer and jitter

Τρέμουλο στη φωνή ( $\approx 3$  Hz)

**Αρθρωση**

Μειωμένος ρυθμός:

Αυξημένη διάρκεια συλλαβής & πρότασης

Αυξημένη διάρκεια των σχεδίων μεταβιβάσεων

Περισσότερος χρόνος έναρξης της φωνής (αλλά μερικές φορές λιγότερος)

**Ρυθμός**

Επιμήκυνση των συμπλεγμάτων των συμφώνων & των πυρήνων των φωνηέντων

**και Προσωδία**

Αργά ΠΕΚ

6,10,17,20,23-26,28,36

Δυσανάλογη επιμήκυνση των χαλαρών ή άτονων φωνηέντων

Υπερβολικές παύσεις ανάμεσα των λέξεων

Δυσκολία εκτέλεσης σκόπιμων κινήσεων

Αργές κινήσεις των χειλιών, της γνάθου, & της γλώσσας

Δυσκολία αύξησης του ρυθμού της ομιλίας

Αυξημένη μεταβλητότητα, ασυνέπεια, ή αστάθεια :

Διαρκών τμημάτων

Ρυθμού

Έντασης (μέγιστη & ελάχιστη τιμή ενέργειας)

ΠΕΚ του ρυθμού & έντασης

$f_0$

Χρόνος έναρξης της φωνής

Εύρος & ταχύτητα των αρθρωτικών κινήσεων, ειδικά τα

ΠΕΚ

Ασυνεπής μείωση της διάρκειας του θέματος της λέξης (πρώτη συλλαβή) ενώ ο αριθμός των συλλαβών στις λέξεις μεγαλώνει

Ατελές υπερωιοφαρυγγικό κλείσιμο

Μειωμένη μεταβλητότητα ή περιορισμός :

Οπίσθιες-πρόσθιες κινήσεις της γλώσσας κατά την παράταση φωνηέντων

Διάρκεια συλλαβών

Κένα ανάμεσα στους πυρήνες των συμφώνων

$f_0$  είναι διαταραγμένος κατά την παραγωγή συνεχούς λόγου

Αλλα :

Διακοπές στα ρυθμικά μοτίβα του ηλεκτρομυογραφήματος στους αρθρωτικούς μυς κατά την επανάληψη συλλαβών

Ανεπαρκής οπτικοκινητικός εντοπισμός με κινήσεις του κάτω χείλους & γνάθου στις μη λεκτικές δραστηριότητες

Αυξημένη αστάθεια της δύναμης & στατικός έλεγχος της θέσης των χειλιών, της γλώσσας, & της γνάθου στις μη λεκτικές δραστηριότητες

Περιστασιακή αποτυχία της αρθρωτικής επαφής για τα σύμφωνα

## Μελέτη Περίπτωσης 6-1

Μια γυναίκα 41 ετών προσήλθε για αξιολόγηση της ομιλίας πριν από την νευρολογική εκτίμηση. Είχε επίγνωση της αλλαγής στην ομιλία της για περίπου ένα χρόνο, και οι άνθρωποι συχνά την ρώτησαν αν "έπαιρνε ναρκωτικά ή έπινε." Η ομιλία της επιδεινώνονταν υπό συνθήκες πίεσης, άγχους και κούρασης, αλλά αισθάνονταν πως η καταληπτότητα παρέμεινε φυσιολογική. Διέψευσε δυσκολία στην μάσηση ή την κατάποση. Ανέφερε ότι ο 49χρονος αδελφός της είχε επίσης δυσκολίες στο βάδισμα, στην ισορροπία και την ομιλία.

Η στοματοπροσωπική εξέταση ήταν φυσιολογική σε μέγεθος, δύναμη, και η συμμετρία. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως ήταν υποκηνιτικό. Ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλιση ήταν κανονικά. Το ρυγχιαίο αντανακλαστικό, το αντανακλαστικό του θηλασμού, και μυοτακτικό αντανακλαστικό, ήταν απόν.

Η ομιλία κατά τις συζητήσεις χαρακτηρίζεται από ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (1,2), μειωμένο ρυθμό (1,2), δυσπροσωδία (1), περιστασιακή υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση (0,1), μειωμένο ύψος (0,1), και μια μη συγκεκριμένη λεπτή βραχνάδα (0,1). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν αργά και μη τακτικά (1,2). Ένα παρατεταμένο «αχ» ήταν ασταθής (1). Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν φυσιολογική.

Ο κλινικός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Αταξική δυσαρθρία, σχετικά ήπιας μορφής." Τόσο ο ασθενής όσο και ο κλινικός ιατρός θεώρησαν πως η θεραπεία ήταν περιττή, αλλά συμβούλευσαν την ασθενή να ακολουθήσει επαναξιολόγηση και θεραπεία σε περίπτωση που οι δυσκολίες στην ομιλία της συνέχιζαν.

Η νευρολογική αξιολόγηση εντόπισε πολλαπλά σημάδια συμμετοχής της παρεγκεφαλίδας, ιδιαίτερα έντονες δυσκολίες στην βάδιση και την ισορροπία. Η αξονική τομογραφία (CT), και η μαγνητική τομογραφία (MRI), σημείωσαν παρεγκεφαλιδική ατροφία (Σχήμα 6-2) που συσχετίζεται και με τα δύο ημισφαίρια της παρεγκεφαλίδας και του σκώληκα. Στο οικογενειακό ιστορικό αποδειχθεί ότι ο αδελφός και ο πατέρας της ασθενούς είχαν πιθανότατα την ίδια περίπτωση. Υπήρχε η υποψία ότι η ασθενής είχε αυτοσωμική εκφυλιστική ασθένεια της επικρατούσας παρεγκεφαλίδας. Έγιναν ενημερώσεις για το γενετικό υλικό από τα τρία της παιδιά υπήρχε πιθανότητα ένας στους δυο να κληρονομήσουν την εκφυλιστική ασθένεια της παρεγκεφαλίδας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία είναι συνηθισμένη και μερικές φορές σημάδι των εκφυλιστικών ασθενειών της παρεγκεφαλίδας, συμπεριλαμβανομένων των κληρονομικών συνθηκών. Η ακριβή διάγνωση της βοηθά στην επικύρωση του εντοπισμού της ασθένειας. (2) Η διάγνωση της δυσαρθρίας και του συγκεκριμένου τύπου μπορεί να γίνει ακόμα και όταν το πρόβλημα είναι ήπιο και την καταληπτότητα παραμένει αμετάβλητη.

## Μελέτη Περίπτωσης 6-2

Μια γυναίκα 27-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό 10-ετών προοδευτικής ανισορροπίας στη βάδιση, κακού συντονισμού των χεριών, και “μπερδεμένης” ομιλίας. Τα συμπτώματα της επιδεινώνονταν γύρω στην εμμηνορρυσία και όταν εκείνη ήταν νευρική ή καταπονημένη? είχαν επιδεινωθεί ελαφρώς και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Η νευρολογική εξέταση επιβεβαίωσε την παρουσία αταξικής βάδισης, αταξίας των άνω άκρων, και νυσταγμό.

Κατά την εξέταση της ομιλίας, παραδέχτηκε πως είχε ένα ιστορικό “μπερδεμένης” ομιλίας 10 χρόνια, το οποίο δεν φαίνεται να έχει προχωρήσει πρόσφατα. Η ομιλία κατά τις συζητήσεις χαρακτηρίζεται από περιστασιακές ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (0,1), τα οποία ήταν ιδιαίτερα εμφανής κατά τη διάρκεια των συμπλεγμάτων συμφώνων και των προστριβόμενων. Σπάνια, υπήρχε ελαφρώς επιβράδυνση του ρυθμού και οι πολυσύλλαβες λέξεις παράγονταν με υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση. Ένα παρατεταμένο «αχ» ήταν ασταθές (1). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν αργά (1), αλλά όχι αισθητά παράτυπα.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε μια «ήπια αταξική δυσαρθρία», η οποία δεν ήταν ιδιαίτερα εμφανής και δεν επηρεάζε την καταληπτότητα. Δεν συνιστάται θεραπεία.

Το ηλεκτομυελογράφημα αποκάλυψε μια σοβαρή διαταραχή της πρωτογενών αισθητηριακών νευρώνων και άλλα ευρήματα που συμφωνούν με τη διάγνωση του νωτιοπαρεγκεφαλιδικού εκφυλισμού.

Θα επανέρχονταν για παρακολούθηση 6 χρόνια αργότερα. Υπήρξε κάποια επιδείνωση της διαταραχής της βάδισης, αλλά όχι επιδείνωση των άλλων ελλειμμάτων της, συμπεριλαμβανομένου και της ομιλίας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία μπορεί να είναι μεταξύ των παρών σημείων της εκφυλιστικής ασθένειας της παρεγκεφαλίδας. Τα χαρακτηριστικά της μπορεί να είναι αρκετά λεπτά, αλλά η αναγνώρισή της μπορεί να συμβάλει στην επιβεβαίωση της παρεγκεφαλιδικής δυσλειτουργίας. (2) Ορισμένες εκφυλιστικές παθήσεις του ΚΝΣ που επηρεάζουν την ομιλία μπορεί να είναι τόσο αργά προοδευτικές ώστε η καταληπτότητα να διατηρείται για πολλά χρόνια.

### Μελέτη Περίπτωσης 6-3

Μια γυναίκα 56-ετών προσήλθε για νευρολογική εκτίμηση με πρωταρχικά παράπονα για δυσκολίες στην ομιλία. Αυτές είχαν αναπτυχθεί σταδιακά, με κάποια εξέλιξη, κατά τη διάρκεια των προηγούμενων 8 μηνών. Συνοδευόταν από μια γενική "αδεξιότητα", όταν έραβε ή έτρεχε και με κάποια προβλήματα μνήμης. Η νευρολογική εξέταση έδειξε φυσιολογική, με εξαίρεση τα ελλείμματα στην ομιλία της, αν και υπήρξαν υποψίες για κατάθλιψη και πιθανή γνωστική πτώση. Οι μεταγενέστερες ψυχομετρικές δοκιμασίες ήταν φυσιολογικές. Η αξονική και η μαγνητική τομογραφία ήταν αρνητικές. Η πλήρης γενική ιατρική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση ήταν φυσιολογική. Η ψυχιατρική γνωμάτευση επιβεβαίωσε την ύπαρξη κατάθλιψης, που πιθανότατα αναπτύχθηκε ως συνέπεια στην νευρολογική της ή τις λεκτικές δυσκολίες.

Η εξέταση της ομιλίας παρουσίασε ενδιαφέρον για την ύπαρξη περιστασιακών ακανόνιστων αρθρωτικών διακοπών κατά τη διάρκεια της ομιλίας (2), παράτυπα ΠΕΚ της ομιλίας (2), και αστάθεια της παράτασης των φωνήεντων (1,2). Η καταληπτότητα ήταν ήπια έως μέτρια μειωμένη. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη αφασίας.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε "Δυσαρθρία, αταξική (παρεγκεφαλίδας), μέτρια-έντονη."

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε παρεγκεφαλιδική δυσαρθρία απροσδιορίστου αιτιολογίας και δήλωσε ότι η υποκείμενη νόσος θα μπορούσε να "αποκαλυφθεί σαφώς περισσότερο με το χρόνο." Η ασθενής προσήλθε περίπου 18 μήνες αργότερα, για επαναξιολόγηση. Η δυσαρθρία της είχε επιδεινωθεί, και είχε ένα σαφώς αταξικό περπάτημα. Η μαγνητική τομογραφία ήταν και πάλι κανονική. Επαναλάβετε ορισμένες ψυχομετρικές δοκιμασίες οι οποίες παρέμειναν αμετάβλητες, και καμία άλλη ανωμαλία δεν εντοπίστηκε κατά τη διάρκεια μιας πλήρους ιατρικής διαφοροδιαγνωστικής προσέγγισης. Και πάλι, η διάγνωση ήταν "σύνδρομο παρεγκεφαλίδας άγνωστης προέλευσης."

Η ασθενής βίωσε εξέλιξη των ελλειμμάτων της, κατά τους επόμενους 18 μήνες, αλλά τα μόνα νέα σύμπτωμα ήταν ένα ήπιο και αόριστης περιγράφης πρόβλημα στην κατάποση. Αυτά αναφέρθηκαν μέσω τηλεφωνικής επικοινωνίας και δεν παρατηρήθηκαν κατά τη διάρκεια της επίσημης επαναξιολόγησης. Δεν προσήλθε για περαιτέρω παρακολούθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία μπορεί να είναι το πρώτο και πιο σημαντικό εύρημα στις εκφυλιστικές νευρολογικές ασθένειες. (2) Μπορεί να προηγείται της ανάπτυξης άλλων συμπτωμάτων της νόσου και μπορεί να είναι παρούσα σε περίπτωση απουσίας νευροαπεικονιστικών στοιχείων της παρεγκεφαλιδικής εκφύλισης ή βλαβών.

#### Μελέτη Περίπτωσης 6-4

Μια γυναίκα 63 ετών εισήχθη στο νοσοκομείο για αξιολόγηση και θεραπεία των καρδιαγγειακών της προβλημάτων. Παρουσίαζε ένα ιστορικό εμφράγματος του μυοκαρδίου και υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση της στεφανιαίας παράκαμψης πριν 6 μήνες. Τρεις εβδομάδες πριν από την είσοδο της στο νοσοκομείο παρουσιάστηκε μια αιφνίδια έναρξη δυσκολίας στην ομιλία και προβλήματα με τη βάδιση. Δεν είχε δυσκολίες με τη γλώσσα, τη μάσηση ή την κατάποση.

Ο στοματοπροσωπικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (0,2), παράτυπα ΠΕΚ της ομιλίας (1), και ασταθή παράταση των φωνήεντων (2). Η καταληπτότητα ήταν φυσιολογική.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε “μια ήπια αταξική δυσαρθρία.” Επειδή η καταληπτότητα ήταν ουσιαστικά κανονική, και επειδή η ασθενής ήξερε καλά να αντισταθμίζει τα ελλείμματά της και γενικά ήταν αδιαφορούν γι 'αυτό, η θεραπεία δεν συνιστάται.

Η μετέπειτα αξονική τομογραφία, εντόπισε μια περιοχή 2-εκατοστών χαμηλής εξασθένησης στο δεξί ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας που είναι σύμφωνο με την διάγνωση του εγκεφαλικού επεισοδίου.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από εγκεφαλικό επεισόδιο της παρεγκεφαλίδας και μπορεί να είναι μεταξύ των πιο σημαντικών σημείων ενός τέτοιου γεγονότος. (2) Μολονότι κατά πάσα πιθανότητα όχι συχνά, η αταξική δυσαρθρία μερικές φορές μπορεί να προκύψει από μία μονομερή βλάβη που επηρεάζει τα ημισφαίρια της παρεγκεφαλίδας (3). Αν και ορισμένες μελέτες υποδεικνύουν ότι η αταξική δυσαρθρία που οφείλεται στις μονομερείς παρεγκεφαλιδικές βλάβες εμφανίζεται πιο συχνά με βλάβες του αριστερού ημισφαιρίου της παρεγκεφαλίδας, αυτό μπορεί να συμβεί και με βλάβες στο δεξί ημισφαίριο της παρεγκεφαλίδας. (4) Η παρουσία της δυσαρθρίας δεν οδηγεί αυτόματα σε παραπομπή για θεραπεία. Μια τέτοια σύσταση βασίζεται στο βαθμό της αναπηρίας και μεταξύ άλλων στην απόφαση του/της ασθενούς.

#### Μελέτη Περίπτωσης 6-5

Μια γυναίκα 53-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό 2-3 χρόνων διαλείπον "άλματος" της όρασης της. Για 9 μήνες είχε διπλή όραση, έλλειψη ισορροπίας κατά το περπάτημα, και ήπια "μπερδεμένη" ομιλία, εκ των οποίων όλα σταδιακά επιδεινώνονταν.

Η νευρολογική εξέταση αποκάλυψε νυσταγμό, ήπια εγγύς αδυναμία σε όλα τα άκρα, σοβαρά αταξικό βάδισμα, και μέτρια αταξία στα άκρα. Η μαγνητική τομογραφία αποκάλυψε

διάφορες περιοχές με ανωμαλίες στη λευκή ουσία και των δύο ημισφαιρίων, που υποδηλώνουν απομυελινωτική νόσο. Υπήρχαν υποψίες για σκλήρυνση κατά πλάκας, αλλά είχε υψηλό ποσοστό λευκοκυττάρων εγκεφαλονωτιαίο υγρό. Ένα τεστ Purkinje ορού για αντισώματα παραγγέλθηκε.

Η ασθενής αισθάνθηκε ότι η ομιλία της ήταν “ελαφρώς μπερδεμένη”. Είχε επιδεινωθεί τους τελευταίους 5 μήνες και ήταν ευπαθή στην κόπωση. Μερικές φορές η ασθενής δάγκωνε τη γλώσσα της, όταν έτρωγε και περιστασιακά είχε σιελόρροια όταν γελούσε ή έκλαιγε.

Ο μηχανισμός της ομιλίας ήταν φυσιολογικός σε μέγεθος, δύναμη, και συμμετρία. Οι κινήσεις της γνάθου και οι πλάγιες κινήσεις της γλώσσας ήταν δυσμετρικές. Ο εκούσιος βήχας και η γλωττιδική σύγκλιση φαινόταν ανεπαρκώς συντονισμένα. Η ομιλία κατά τις συζητήσεις χαρακτηριζόταν από ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (3), δυσπροσωδία (3), υπερβολική και ισοκαταμεμημένη πίεση (2,3), και ακατάλληλη μεταβλητότητα στην ηχηρότητα (1). Ο συνολικός ρυθμός της ομιλίας ήταν αργός (-2). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν παράτυπα (3) και αργά (-2). Η παράταση των φωνηέντων ήταν έμπνοη και ασταθής (1,2).

Ο λογοθεραπευτής κατέληξε στο συμπέρασμα, "Σαφής, μετρίως σοβαρή αταξική δυσαρθρία που υποδηλώνει δυσλειτουργία της παρεγκεφαλίδας. Πέρα από όταν η ασθενής είναι συναισθηματικά φορτισμένη ενώ μιλά, η καταληπτότητα της ομιλίας είναι καλή. Στην πραγματικότητα, η αδρή κατάσταση στην ομιλία της δρα προς όφελός της από την άποψη της κατανόησης. Δεν συστήθηκε λογοθεραπεία.

Στη συνέχεια, το τεστ Purkinje ορού για αντισώματα ήταν θετικό, που αναμφίβολα υποδηλώνει παρανεοπλασματικό εκφυλισμό της παρεγκεφαλίδας που συνδέεται με την υποκείμενη κακοήθεια. Η ασθενής δεν ήταν σε θέση να παραμείνει στην κλινική για μια πλήρη διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση για την κακοήθεια· αλλά αυτό συνεχίστηκε στο σπίτι. Η αρχική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση ήταν αρνητική, αλλά ένας όγκος στις ωθήκες ανακαλύφθηκε περίπου 5 μήνες αργότερα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία δεν είναι ασυνήθιστη στην ασθένεια της παρεγκεφαλίδας και συχνά εμφανίζεται σε παρανεοπλασματικά σύνδρομα που επηρεάζουν την παρεγκεφαλίδα. Στις περιπτώσεις αυτές, η δυσαρθρία και άλλα νευρολογικά συμπτώματα μπορεί να είναι εμφανή πριν τον εντοπισμό της πρωτογενούς κακοήθειας. (2) Η παρουσία της αταξικής δυσαρθρίας (και των άλλων τύπων δυσαρθρίας) δεν καθιστά την θεραπεία υποχρεωτική. Η καταληπτότητα της ασθενούς ήταν φυσιολογική και δεν υπήρχε κάποιο προφανή πρόβλημα στην ομιλία της στο οποίο η προτεινόμενη θεραπεία θα άλλαζε προς το καλύτερο. Ωστόσο, της πρότειναν να συνεχίσει τη θεραπεία εάν δυσαρθρία επιδεινώνονταν.

## Μελέτη Περίπτωσης 6-6

Μια γυναίκα 49-ετών παρουσιάζει ένα ιστορικό 1 έτους με δυσκολίες στην ομιλία ή την ισορροπία και γνωστική πτώση. Είχε επίσης τρία επεισόδια απώλειας της συνείδησης. Ο θυρεοειδής τύπου Hashimoto διαγνώστηκε περίπου 6 μήνες μετά την έναρξη των συμπτωμάτων της, και στη συνέχεια υποβλήθηκε σε ολική θυρεοειδεκτομή. Μετεγχειρητικά, της δόθηκε μια μικρή ποσότητα Synthroid.

Η νευρολογική εξέταση επισήμανε δυσκολία στην ισορροπία, δυσκολία στην ομιλία, προβλήματα ψυχικής υγείας, καθώς και προφανή αδιαφορία για τα συμπτώματά της. Δεν ήταν βέβαιο αν τα προβλήματα της ήταν οργανικά ή μη οργανικά στη φύση τους.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης της ομιλίας, ανέφερε ένα 2ετές ιστορικό περιστασιακής "αλλοιωμένης" ομιλίας με τη σταδιακή μετάβαση σε πιο πολλές δυσκολίες. Επίσης, καταγγέλλει περιστασιακές δυσκολίες ανάκτησης λέξεων και προβλήματα με την ορθογραφία και την ανάκληση. Ο στοματοπροσωπικός έλεγχος έδειξε φυσιολογικός. Το μοντέλο ομιλίας της ήταν κάπως ασυνήθιστο και περιλάμβανε ένα μέτριου βαθμού βραχύνση-τραχιάς ποιότητα φωνής με σποραδικά διαλείμματα ύψους και ασυνήθιστη μεταβλητότητα στο ύψος και τη διάρκεια. Οι ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές ήταν επίσης εμφανείς. Ο ρυθμός ήπια επιβραδύνονταν. Η παράταση των φωνηέντων ήταν ασταθής (+2). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν μετρίως παράτυπα. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη βλαβών τύπου αφασικού λόγου, αλλά περιστασιακά ξεχνούσε τα ερεθίσματα και έπρεπε να της εξηγήσεις ξανά τη φύση των καθηκόντων. Ο κλινικός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι το πρόβλημα στην ομιλία της ασθενούς ήταν οργανικό και ότι αντιπροσωπεύει μια προφανή αταξική δυσαρθρία συν μια ήπιο δυσφωνία· επισημάνθηκε ότι η δυσαρθρία και η δυσφωνία θα μπορούσαν να είναι συμβατές με τον υποθυρεοειδισμό. Η σύσταση σχετικά με τη θεραπεία αναβάλλεται μέχρι την ολοκλήρωση των ιατρικών διαφοροδιαγνωστικών προσεγγίσεων .

Το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα της ασθενούς και η μαγνητική τομογραφία ήταν κανονικά. Η αξιολόγηση της λειτουργίας του θυρεοειδούς επιβεβαίωσε τον υποθυρεοειδισμό, και τα φάρμακα αυξήθηκαν. Η ασθενής σημείωσε μερικές βελτιώσεις σε όλα τα συμπτώματά της μέσα σε μερικές μέρες, αν και ενημερώθηκε πως τα περισσότερα οφέλη από τη θεραπεία υποκατάστασης του θυρεοειδή θα κάνουν κάποιο χρόνο.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αταξική δυσαρθρία μπορεί να συσχετιστεί με υποθυρεοειδισμό. (2) Η δυσαρθρία μπορεί να είναι το πρώτο σημάδι της νευρολογικής ασθένειας, συμπεριλαμβανομένου νευρολογικά σημεία και συμπτώματα που απορρέουν από τον υποθυρεοειδισμό. (3) Ο προσδιορισμός της δυσαρθρίας και το είδος της συμβάλλουν στην δημιουργία της εάν οι διαταραχές στην ομιλία είναι συμβατές με ορισμένες νευρολογικές προϋποθέσεις. Η αταξική δυσαρθρία και δυσφωνία είναι γνωστό πιθανά επακόλουθα του υποθυρεοειδισμού, ενώ άλλες ΝΚΔΟ συνήθως δεν είναι.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 6

1. Η αταξική δυσαρθρία είναι αποτελέσματα βλάβης του κυκλώματος ελέγχου της παρεγκεφαλίδας, πιο συχνά από βλάβη στα πλάγια ημισφαίρια ή τον σκώληκα της παρεγκεφαλίδας. Εμφανίζεται με συχνότητα ανάλογη με αυτή των άλλων κύριων ενιαίων τύπων δυσαρθρίας. Αν και μπορεί να αντανακλά τα ελλείμματα σε όλα τα επίπεδα της παραγωγής της ομιλίας, είναι ιδιαίτερα αισθητή στην άρθρωση και την προσωδία. Η αδυναμία του κινητικού συντονισμού και η μείωση του μυϊκού τόνου, φαίνεται να είναι υπεύθυνες για την επιβράδυνση των κινήσεων και την ανακρίβεια στη δύναμη, το εύρος, τον συγχρονισμό, και την κατεύθυνση των κινήσεων της ομιλίας.

2. Η εκφυλιστική νόσος αντιπροσωπεύει πιθανώς το μεγαλύτερο ποσοστό των περιπτώσεων αταξικής δυσαρθρίας: απομυελινωτικές, αγγειακές, και απροσδιόριστου αιτιολογίας είναι επίσης κοινές. Οι περισσότεροι ασθενείς έχουν κλινικές ενδείξεις με συμμετοχή της παρεγκεφαλίδας πέρα από την αταξική δυσαρθρία. Όταν είναι εφικτό, οι νευροαπεικονιστικές μελέτες συχνά εντοπίζουν τις παρεγκεφαλιδικές βλάβες ή τις ανωμαλίες στο εγκεφαλικό στέλεχος ή στο οπίσθιο βοθρίο.

3. Άτομα με αταξική δυσαρθρία συχνά παραπονούνται για μπερδεμένη ομιλία και για "μεθυσμένη" ποιότητα στην ομιλία τους. Παράπονα για δυσφαγία και δυσκολία με τη ροή της σιέλου είναι σπάνια.

4. Οι κύριες ομάδες των αποκλινόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας στην αταξική δυσαρθρία περιλαμβάνουν την αρθρωτική ανακρίβεια, την προσωδιακή υπερβολή και την ανεπάρκεια στην φώνηση και την προσωδία. Αν και πολλά παθολογικά χαρακτηριστικά της ομιλίας μπορεί να ανιχνευθούν στην αταξική δυσαρθρία, όπως οι ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές, τα παράτυπα ΠΕΚ της ομιλίας, την υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση, αλλοιωμένα φωνήεντα, και υπερβολικές διακυμάνσεις στην ηχηρότητα είναι οι πιο διακριτικές ενδείξεις για την παρουσία της αταξικής δυσαρθρίας.

5. Γενικά, οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες για την αταξική δυσαρθρία παρείχαν ποσοτικά αποδεικτικά στοιχεία για τα κλινικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της διαταραχής. Οι μελέτες αυτές βοήθησαν να προσδιοριστεί καλύτερα η θέση και οι δυναμικές των διαταραγμένων κινήσεων που διέπουν τις αντιληπτικές διαταραχές του λόγου. Υποστηρίζουν ότι τα συμπεράσματα για την επιβράδυνση των κινήσεων και τα προβλήματα με το συγχρονισμό είναι τα επικρατέστερα ελλείμματα.

6. Η αταξική δυσαρθρία μπορεί να είναι η μόνη, η πρώτη, ή μεταξύ των πρώτων και πλέον εξεχόντων εκδηλώσεων της νευρολογικής νόσου. Η αναγνώρισή τους και η συσχέτιση με τη δυσλειτουργία της παρεγκεφαλίδας μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής νόσου και μπορεί να επηρεάσει την ιατρική και την συμπεριφορική αντιμετώπιση.



## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ackermann H, Hertrich I, Hehr T: Oral diadokokinesis in neurological dysarthrias, *Folia Phoniatr Logop* 47:15, 1995.
2. Ackermann H, Ziegler W: Cerebellar voice tremor: an acoustic analysis, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54:74, 1991
3. Ackermann H, Ziegler W: Acoustic analysis of vocal instability in cerebellar dysfunctions, *Ann Otol Rhinol Langygol* 103:98, 1994
4. Baker KG et al: Neuronal loss in functional zones of the cerebellum of chronic alcoholics with and without Wernicke's encephalopathy, *Neuroscience* 91:429, 1999.
5. Barth A, Bogousslavsky J, Regli F: The clinical and topographic spectrum of cerebellar infarcts: a clinical-magnetic resonance imaging correlation study, *Ann Neurol* 33:451, 1993.
6. Boutsen FR, Bakker K, Duffy JR: Subgroups in ataxic dysarthria, *J Med Speech-Lang Pathol* 5:27, 1997.
7. Brown JR: Localizing cerebellar syndromes, *JAMA* 141:518, 1949.
8. Brown JR, Darley FL, Aronson AE: Ataxic dysarthria, *Int J Neurol* 7:302, 1970.
9. Chester CS, Reznick BR: Ataxia after severe head injury, *Ann Neurol* 22:77, 1987.
10. Chiu MJ, Chen RC, Tseng CY: Clinical correlates of quantitative acoustic analysis in dysarthria, *Eur Neurol* 36:310, 1996
11. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias, *J Speech Hear Res* 12:462, 1969a.
12. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:246, 1969b.
13. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor speech disorders*, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
14. Evidente VG et al: Hereditary ataxias, *Mayo Clin Proc* 75:475, 2000.
15. Fiez JA et al: Impaired non-motor learning and error detection associated with cerebellar damage, *Brain* 115:155, 1992.
16. Gentil M: Acoustic characteristics of speech in Friedreich disease, *Folia Phoniatr Logop* 42:125, 1990a.
17. Gentil M: Dysarthria in Friedreich's disease, *Brain Lang* 38:438, 1990b.
18. Gilchrist E, Wilkinson M: Some factors determining prognosis in young people with severe head injuries, *Arch Neurol* 36:355, 1979.
19. Gilman S, Bloedel JR, Lechtenberg R: *Disorders of the cerebellum*, Philadelphia, 1981, FA Davis.
20. Hartelius L et al: Temporal speech characteristics of individuals with multiple sclerosis and ataxic dysarthria: "scanning speech" revisited, *Folia Phoniatr Logop* 52:228, 2000.
21. Joannette J, Dudley JG: Dysarthric symptomatology of Friedreich's ataxia, *Brain Lang* 10:39, 1980.

22. Judd LL: The therapeutic use of psychotropic medications. In Wilson et al, editors: Harrison's principles of internal medicine, New York, 1991, McGraw-Hill.
23. Kent R: Isovowel lines for the evaluation of vowel formant structure in speech disorders, *J Speech Hear Disord* 44:513, 1979.
24. Kent RD, Netsell R, Abbs JH: Acoustic characteristics of dysarthria associated with cerebellar disease, *J Speech Hear Disord* 22:627, 1979.
25. Kent RD et al: A speaking task analysis of the dysarthria in cerebellar disease, *Folia Phoniatr Logop* 49:63, 1997.
26. Kent RD et al: The dysarthrias: speech-voice profiles, related dysfunctions, and neuropathology, *J Med Speech-Lang Pathol* 6:165, 1998.
27. Kent RD et al: Ataxic dysarthria, *J Speech Lang Hear Res* 43:1275, 2000.
28. Linebaugh CW, Wolfe VE: Relationships between articulation rate, intelligibility, and naturalness in spastic and ataxic speakers. In McNeil MR, Rosenbek JC, Aronson AE, editors: *The dysarthrias: physiology, acoustics, perception, management*, San Diego, 1984, College-Hill Press.
29. Logeman J: *Evaluation and treatment of swallowing disorders*, San Diego, 1983, College-Hill Press.
30. Marien P, Engelborghs S, DeDeyn P: Cerebellar neurocognition: a new avenue, *Acta Neurol Belg* 101:96, 2001.
31. Mayo Clinic Department of Neurology: *Mayo Clinic examination in neurology*, ed 7, St Louis, 1998, Mosby.
32. McClean MD, Beukelman DR, Yorkston KM: Speech-muscle visuomotor tracking in dysarthric and non-impaired speakers, *J Speech Hear Res* 30:276, 1987
33. Middleton FA, Strick PL: Basal ganglia and cerebellar loops: motor and cognitive circuits, *Brain Res Rev* 31:236, 2000.
34. Murry T: The production of stress in the types of dysarthric speech. In Berry W, editor: *Clinical dysarthria*, Boston, 1983, College-Hill Press.
35. Rust RS: Neurocutaneous disorders. In Noseworthy JH, editor: *Neurological therapeutics: principles and practice*, vol 2, New York, 2003, Martin Dunitz.
36. Tatsumi IF et al: Acoustic analysis of ataxic and parkinsonian speech, in syllable repetition tasks, *Annu Bull Res Inst Logop Phoniatr* 13:99, 1979.
37. Trouillas P et al: International cooperative ataxia rating scale for pharmacological assessment of the cerebellar syndrome, *J Neurol Sci* 145:858, 1997.
38. Yorkston KM, Beukelman DR: Ataxic dysarthria: treatment sequences based on intelligibility and prosodic considerations, *J Speech Hear Disord* 46:398, 1981.
39. Yorkston KM et al: Management of motor speech disorders, *Neurology* 47:208, 1996.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 7 – Η Υποκινητική Δυσαρθρία

*“Συνειδητοποίησα ότι η φωνή μου είχε την τάση να ηχεί επίπεδη και ελλείπει στην έκφραση...Η φωνή μου είχε γίνει πιο ήπια, και μου ήταν αδύνατο να προφέρω ορισμένα λόγια με σαφήνεια...αν πήγαινα να μιλήσω, η φωνή μου θα αποτύγχανε, και εγώ δεν θα μπορούσα να κάνω περισσότερα από ότι ένας ψίθυρος...”<sup>42</sup>*

*A.W.S. Thompson*

Η υποκινητική δυσαρθρία είναι μια αντιληπτή κινητική διαταραχή της ομιλίας (ΝΚΔΟ) που σχετίζεται με την παθολογία του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων. Μπορεί να εκδηλωθεί σε οποιοδήποτε ή όλα τα επίπεδα της ομιλίας που αφορούν την αναπνοή, την φώνηση, την αντίληψη, και την άρθρωση, αλλά τα χαρακτηριστικά της είναι πιο εμφανής στην φωνή, την άρθρωση και την προσωδία. Η διαταραχή αντανάκλα τις επιπτώσεις της ακαμψίας, της μειωμένης δύναμης και του εύρους της κίνησης, και τις αργές ατομικές αλλά μερικές φορές γρήγορες επαναλαμβανόμενες κινήσεις στην ομιλία. Το μειωμένο εύρος της κίνησης είναι σημαντικός παράγοντας για την διαταραχή, εξού και η ονομασία της διαταραχής ως υποκινητική δυσαρθρία.

Η υποκινητική δυσαρθρία συναντάται κατά κόρον στην ιατρική πρακτική σε ποσοστό συγκρίσιμο με εκείνο των άλλων αμιγών τύπων δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 8,2% του συνόλου των δυσαρθριών και 7,6% του συνόλου των ΝΚΔΟ (βλ. Σχήμα 1-3).

Ο προσδιορισμός της υποκινητικής δυσαρθρίας μπορεί να βοηθήσει στη νευρολογική διάγνωση και τον εντοπισμό. Η παρουσία της συνδέεται στενά με την παθολογία των βασικών γαγγλίων και συνδέεται συχνά με την ελάττωση ή συγγενή ανεπάρκεια του νευροδιαβιβαστή της ντοπαμίνης. Η νόσος Parkinson (PD) είναι η αντιπροσωπευτική, αλλά όχι η μόνη, ασθένεια που συνδέεται με την υποκινητική δυσαρθρία.

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της υποκινητικής δυσαρθρίας αντανάκλουν τις επιπτώσεις στην ομιλία των παρεκκλίσεων κατά την τήρηση του ορθού τόνου και την υποστηρικτική νευρομυϊκή δραστηριότητα κατά την οποία οι γρήγορες, διακριτικές, φασικές κινήσεις της ομιλίας προεξέχουν. Η διαταραχή εξάγει συμπεράσματα σχετικά με το ρόλο του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων στην παροχή επαρκούς νευρομυϊκού περιβάλλοντος για την εκούσια κινητική δραστηριότητα. Η υποκινητική ομιλία δίνει συχνά την εντύπωση ότι οι βασικές της κινήσεις είναι "όλες εκεί", αλλά έχει μετριαστεί το εύρος ή το πλάτος και περιορίστηκε η ευελιξία και η ταχύτητα τους.

## ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΤΟΥ ΚΥΚΛΩΜΑΤΟΣ ΕΛΕΓΧΟΥ ΤΩΝ ΒΑΣΙΚΩΝ ΓΑΓΓΛΙΩΝ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΤΗΝ ΥΠΟΚΙΝΗΤΙΚΗ ΔΥΣΑΡΘΡΙΑ

Ο Παρκινσονισμός χρησιμεύει ως πρότυπο για τη συζήτηση των διαταραχών του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων που έχουν ως αποτέλεσμα την υποκινησία. Η νόσος Πάρκινσον (PD) και ο παρκινσονισμός είναι μακράν οι πιο κοινές αιτίες της υποκινητικής δυσαρθρίας.

Τα μη λεκτικά κινητικά χαρακτηριστικά του παρκινσονισμού συνοψίζονται στον Πίνακα 7-1. Τα κλασικά σημάδια είναι τρόμος σε ηρεμία, ακαμψία, βραδυκινησία, και απώλεια των ορθοστατικών αντανακλαστικών.

Ο τρόμος στον παρκινσονισμό είναι στατικός ή τρόμος σε ηρεμία που εμφανίζεται σε ποσοστό περίπου 3 έως 8 HZ.<sup>3</sup> Γίνεται πιο εμφανής όταν το σώμα είναι χαλαρό, και τείνει να μειώνεται κατά την εκούσια κίνηση. Είναι συχνά εμφανής στα άκρα και το κεφάλι, αλλά μπορεί επίσης να είναι εμφανής στη γνάθο, τα χείλη και τη γλώσσα. Μια παραγωγής χαπίων (pill-rolling) κίνηση μεταξύ του αντίχειρα και του δείκτη μπορεί να είναι παρόν.

Η επιβράδυνση των κινήσεων και μια αίσθηση δυσκαμψίας ή σφιξίματος χαρακτηρίζουν την ακαμψία. Γίνεται εμφανής κατά το παθητικό τέντωμα των μυών και πιθανώς συμβάλλει στη ελαχιστότητα της κίνησης. Μπορεί να είναι αποτέλεσμα της υπερβολικής επίδρασης του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ) στους άλφα κινητικούς νευρώνες, η οποία συμβαίνει επειδή η υπερβολική φλοιώδη κινητική παραγωγή δεν αναστέλλεται σωστά από τα βασικά γάγγλια.<sup>1</sup> Σε αντίθεση με την σπαστικότητα, στην οποία η αντίσταση στην κίνηση είναι συνήθως μεγαλύτερη στην αρχή του τεντώματος και προδιαθέτει την κατεύθυνση, η ακαμψία συνδέεται με αντίσταση σε όλες τις κατευθύνσεις και μέσα από το πλήρες φάσμα της κίνησης. Παρατηρείται μερικές φορές και ένα άλλο είδος ακαμψίας που ο τόνος της είναι διακοπτόμενος (cogwheel rigidity), στο οποίο η αντίσταση των άκρων στο παθητικό τέντωμα έχει διαταραγμένο χαρακτήρα.

Η στάση του σώματος χαρακτηρίζεται από ακούσια κάμψη της κεφαλής, του κορμού, και των χεριών. Επειδή τα ορθοστατικά αντανακλαστικά είναι διαταραγμένα, ο ασθενής δεν μπορεί να γείρει ή να πέσει και δυσκολεύεται να γυρίσει στο κρεβάτι ή να μετακινηθεί από μια καθιστή σε μια όρθια θέση.

Η βραδυκινησία είναι ένα πρόβλημα της ταχύτητας με την οποία οι μυες μπορούν να ενεργοποιηθούν. Χαρακτηρίζεται από καθυστερήσεις ή ψευδής έναρξη κατά την εκκίνηση της κίνησης και επιβράδυνση των κινήσεων αφού ξεκίνησαν. Η κίνηση μπορεί επίσης να είναι δύσκολο να σταματήσει, και οι επαναλαμβανόμενες κινήσεις μπορεί να μειωθούν σε πλάτος

και σε ταχύτητα. Παρά την επιθυμία να κινηθεί, μπορεί να υπάρξει διακοπτόμενο "πάγωμα" ή ακινησία. Η βραδυκινησία ή η ακινησία συχνά αποτελούν "το βασικό χαρακτηριστικό των παρκινσονικών off-states, περιόδων όπου τα επίπεδα της ντοπαμίνης στον εγκέφαλο είναι ανεπαρκή."<sup>12</sup>

Η όροι *υποκινησία* (μειωμένη κίνηση) και *ακινησία* (έλλειψη κίνησης) συχνά χρησιμοποιούνται εναλλακτικά ως βραδυκινησία. Εκτός από την βραδύτητα, ωστόσο, αναφέρονται επίσης στην υπερδραστηριότητα ή στο μειωμένο εύρος κίνησης, στη μειωμένη χρήση του προσβεβλημένου μέρους του σώματος, καθώς και στη μείωση των αυτόματων, συνηθισμένων κινήσεων που συνοδεύουν την φυσιολογική κίνηση. Αυτό κατά πάσα πιθανότητα δεν αποδίδεται αποκλειστικά στην αδυναμία επειδή η *δύναμη θεωρείται ότι είναι σχετικά ανεπηρέαστη στον παρκινсонισμό*. Ωστόσο, οι Corcos et al.<sup>7</sup> έχουν δείξει ότι η διακοπή των αντιπαρκινσονικών φαρμάκων παράγει αδυναμία των μυών που οφείλεται στη μειωμένη ανταγωνιστική ενεργοποίηση των μυών και, σε ορισμένους ασθενείς, στην αυξημένη ανταγωνιστική ενεργοποίηση των μυών.

Η υποδραστηριότητα της υποκινησίας αντικατοπτρίζεται σε μια τύπου παγωμένο προσωπίο – μάσκα ή ανέκφραστη και χωρίς συσπάσεις έκφραση του προσώπου (masked faces – υπομιμία), ένα κλασικό χαρακτηριστικό του παρκινσονισμού. Ομοίως, η φυσιολογική ταλάντευση του βραχίονα κατά το περπάτημα και οι χειρονομίες των άκρων που αυτόματα συνοδεύουν την ομιλία μπορεί να μειωθούν. Η γραφή μπορεί να είναι *μικρογραφική*. Το περπάτημα μπορεί να είναι αργό και μετά να χαρακτηρίζεται από σύντομα, γρήγορα μπερδεμένα βήματα, ένα φαινόμενο γνωστό ως *festination*.

Είναι πιθανό ότι μια σειρά προβλημάτων που συνδέονται με την υποκινησία επηρεάζονται από τα ελλείμματα στην αισθητική λειτουργία. Οι Kent et al.<sup>26</sup> επανεξέτασαν τις αυξανόμενες ενδείξεις της διαταραγμένης αισθητικής λειτουργίας του PD, όπως τις δυσκολίες εκτίμησης των μετατοπίσεων των κινήσεων με βάση τις κιναισθητικές πληροφορίες, και την φτωχή χρονική διάκριση της ακοής, της αφής, και των οπτικών ερεθισμάτων. Συνοψίζοντας τα συμπεράσματα των Demirci et al.<sup>10</sup>, δήλωσαν: "η μειωμένη κοιναισθησία, σε συνδυασμό με την μειωμένη κινητική παραγωγή και την πιθανότητα των μειωμένων κινητικών εξαγώμενων, μπορεί να σημαίνει ότι η αισθητικοκινητική συσκευή είναι μικρότερη στην PD." Ο πιθανός ρόλος των αισθητικών διαταραχών στην υποκινητική δυσαρθρία απευθύνεται σε ορισμένα προγράμματα λογοθεραπείας για τη διαταραχή.

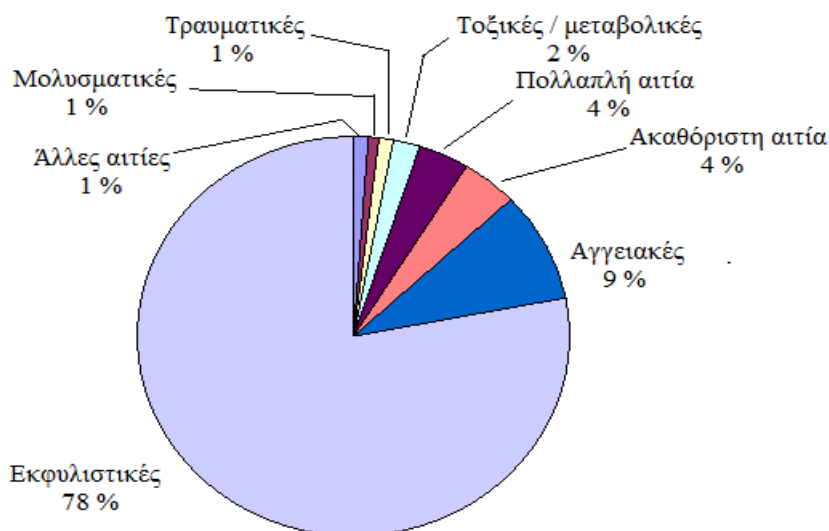
| <b>Πίνακας 7-1.</b> Τα κοινά μη λεκτικά κλινικά συμπτώματα του παρκινσονισμού |  |
|---|--|
| <u>Πρωτογενή ελλείμματα</u>   | <u>Παραδείγματα</u>  |
| <b>Τρόμος σε ηρεμία</b>   | Κεφάλι<br>Άκρα<br>Παραγωγής χαπιών<br>Γνάθος, χείλη, γλώσσα  |
| <b>Ακαμψία</b>  | Αντίσταση στο παθητικό τέντωμα σε όλες τις κατευθύνσεις και μέσα από το πλήρες φάσμα της κίνησης<br>Ελαχιστότητα της κίνησης   |
| <b>Δραδουκίνησια ή υποκίνησια<br/>Ακίνησια</b>                                | Αργή έναρξη & ταχύτητα των κινήσεων<br>“Πάγωμα”<br>festinating βάδισμα<br>Μειωμένο :<br>Ταλάντευση του βραχίονα κατά το περπάτημα<br>Χειρονομίες των άκρων που αυτόματα συνοδεύουν την ομιλία<br>Ανοιγοκλείσιμο των ματιών<br>Η κίνηση της κεφαλής που συνοδεύει κάθετα και οριζόντια την κίνηση των ματιών<br>Συχνότητα κατάποσης<br>Μικρογραφία<br>Υπομμία |
| <b>Ανωμαλίες στην στάση του σώματος</b>                                       | Σκυφτή στάση του σώματος (κάμψη της κεφαλής και του κορμού)<br>Κακή προσαρμογή της κλίσης ή της πτώσης<br>Δυσκολία στη περιστροφή στο κρεβάτι<br>Δυσκολία στη μετακίνηση από μια καθιστή σε μια όρθια θέση   |

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Κάθε διαδικασία που μπορεί να βλάψει το κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων μπορεί να προκαλέσει υποκινητική δυσαρθρία. Αυτές περιλαμβάνουν τις εκφυλιστικές<sup>11,37</sup>, αγγειακές<sup>43</sup>, τραυματικές<sup>41</sup>, φλεγμονώδεις<sup>35</sup>, νεοπλασματικές, τοξικές<sup>35</sup>, και μεταβολικές νόσους. Η ακριβής κατανομή των αιτιών της υποκινητικής δυσαρθρίας είναι άγνωστη, αλλά οι εκφυλιστικές ασθένειες είναι αναμφισβήτητα οι πιο συχνά γνωστές αιτίες (βλ. Σχήμα 7-1).

Η PD είναι σχεδόν σίγουρα η πιο συχνή αιτία της υποκινητικής δυσαρθρίας. Επίσης, κατά την απουσία άλλων επιρροών (π.χ., επιρροές από τα φάρμακα), η υποκινητική δυσαρθρία είναι η δυσαρθρία της PD. Αυτό μερικές φορές οδηγεί στη χρήση όρων όπως "δυσαρθρία της νόσου Πάρκινσον." ή «παρκινσονική δυσαρθρία." Ο όρος *υποκινητική* δυσαρθρία είναι προτιμότερη, διότι κι άλλες καταστάσεις εκτός από την PD μπορούν να συνδέονται. Επιπλέον, οι ασθενείς με PD μπορεί να έχουν κάτι περισσότερο από την υποκινητική δυσαρθρία. Για παράδειγμα, το φάρμακο που χρησιμοποιείται για τη θεραπεία της PD μερικές φορές, προκαλεί ακούσιες κινήσεις που έχουν ως αποτέλεσμα την υποκινητική δυσαρθρία. Επίσης, κάποιοι ασθενείς με αρχική διάγνωση της PD λαμβάνουν

τελικά μια διαφορετική διάγνωση, μία ένδειξη της παρουσίας περισσότερων δυσλειουργιών των βασικών γαγγλίων (π.χ., προοδευτική υπερπυρηνική παράλυση [PSP]).



**Σχήμα 7-1.** Η κατανομή των αιτιών για 167 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για υποκινητική δυσαρθρία στην Mayo Clinic από το 1969-90 και από το 1999-2001

### Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους

Οι άνθρωποι που επηρεάζονται από την υποκινητική δυσαρθρία μπορούν να περιγράψουν την ομιλία τους με τέτοιο τρόπο ώστε να παρέχουν ενδείξεις για την διάγνωση και τον εντοπισμό της. Παρόλο που συχνά αναφέρουν ότι οι άλλοι τους λένε πως η φωνή τους είναι πιο ήσυχη ή πιο αδύναμη, συχνά αρνούνται ή ελαχιστοποιούν αυτές τις αλλαγές από μόνοι τους. Καταγγελίες ότι ο ρυθμός είναι πάρα πολύ γρήγορος ή ότι οι λέξεις είναι δυσδιάκριτες είναι συνήθη. Ορισμένοι αναφέρουν ότι "είναι δύσκολο να ξεκινήσουν να μιλάνε." Μερικοί χρησιμοποιούν τη λέξη *τραύλισμα* για να περιγράψουν τις επαναλήψεις ήχων, συλλαβών, και λέξεων ή την δυσκολία τους στην έναρξη της ομιλίας. Είναι σπάνιο ένας ασθενής να συνδέει τέτοιες δυσχέρειες με άγχος, πρόβλεψη των δυσκολιών, ή φόβο για συγκεκριμένους ήχους ή λέξεις.

Παράπονα για τις αρνητικές επιπτώσεις μετά από *κόπωση* στην ομιλία δεν είναι ασυνήθιστα. Οι ασθενείς που ανταποκρίθηκαν στα φάρμακα για τον παρκινσονισμό σημειώνουν ενίοτε *παραλλαγές στην ομιλία κατά τη διάρκεια της φαρμακευτικής τους αγωγής*, συχνά χαρακτηρίζονται από αλλοιώσεις πριν από την επόμενη δόση τους. *Παράπονα για σιελόρροια και για την κατάποση* δεν είναι ασυνήθιστα. Ορισμένοι αναφέρουν πως αισθάνονται δύσκαμπτο το άνω χείλος τους, το οποίο ίσως αντικατοπτρίζει μειωμένης ευελιξία της κίνησης.

## Τα Κλινικά Ευρήματα

Η υποκινητική δυσαρθρία συνήθως συμβαίνει με άλλα συμπτώματα της νόσου των βασικών γαγγλίων, και εμφανίζεται αρκετά συχνά στον παρκινσονισμό για την αναγνώρισή της να χρησιμεύσει ως επιβεβαιωτικό στοιχείο για τη νευρολογική διάγνωση. Ακόμα πιο σημαντικό, μερικές φορές είναι η παρούσα καταγγελία και το μόνο σημάδι του παρκινσονισμού. Σε τέτοιες περιπτώσεις, η αναγνώριση της δυσαρθρίας ως υποκινητική μπορεί να είναι απαραίτητη για τον εντοπισμό και την διάγνωση.

### Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός

Ο στοματικός μηχανισμός μπορεί να αποκαλύπτει και συχνά να επιβεβαιώνει την διάγνωση της υποκινητικής δυσαρθρίας. Τα μάτια μπορεί να έχουν μια *μειωμένη συχνότητα ανοιγοκλεισίματος*. Το πρόσωπο μπορεί να είναι *αγέλαστο, σαν μάσκα, ή ανέκφραστο* σε ηρεμία και να *υστερεί σε ζωνρότητα* κατά τη διάρκεια της κοινωνικής αλληλεπίδρασης. Οι κινήσεις των ματιών και του προσώπου, των χεριών, και του κορμού, που συνοδεύουν συνήθως την ομιλία και συμπληρώνουν τα συναισθήματα και τα έμμεσα νοήματα που μεταφέρονται μέσω της προσωδίας μπορεί να είναι εξασθενημένα. Οι κινήσεις στο στήθος και την κοιλιά κατά την ήσυχη αναπνοή μπορεί να μειωθούν, και μπορεί να παραμείνει μειωμένη ακόμα και όταν ο/η ασθενής προσπαθεί να αναπνεύσει βαθιά.

Καθώς τα μάτια μπορεί να ανοιγοκλείνουν σπάνια, έτσι ο ασθενής μπορεί να *καταπίνει σπάνια*, ίσως μια άλλη αντανάκλαση της ακαμψίας ή των μειωμένων αυτόματων κινήσεων. Αυτό μπορεί να οδηγήσει σε υπερβολική συσσώρευση σάλιου και *σιελόρροια*. Κατά τη μετακίνηση των ματιών πλευρικά, πάνω ή κάτω, η κανονική τάση για την στροφή της κεφαλής που θα συνοδεύει το βλέμμα μπορεί να μειωθεί.

Ο τρόμος ή το *τρεμούλιασμα* της γνάθου και των χεριών μπορεί να είναι εμφανή στην ηρεμία ή κατά τη διάρκεια ανοίγματος του στόματος ή τεντώματος των χεριών. Ομοίως, η γλώσσα είναι συχνά εντυπωσιακά τρεμουλιαστή σε προεξοχή ή σε ανάπαυση μέσα στην στοματική κοιλότητα. Τα χείλη (ιδιαίτερα το πάνω) μπορεί να εμφανιστούν σφιχτά ή ακίνητα σε ηρεμία και κατά τη διάρκεια της κίνησης, συμπεριλαμβανομένου της ομιλίας. Η δύναμη της γνάθου, του προσώπου, και της γλώσσας μπορεί να είναι κατάφωρα κανονική, συχνά εκπληκτικά τόσο λόγω της περιορισμένης κινητικότητάς τους κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Τα μη λεκτικά ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης (ΠΕΚ) της γνάθου, των χεριών, και της γλώσσας μπορεί να αρχίζουν σιγά-σιγά και να ολοκληρώνονται ή να είναι γρήγορα και σαφώς περιορισμένα σε εύρος. Αντίθετα, το εύρος για τις αυτόνομες κινήσεις (π.χ., τέντωμα των



χειλιών) μπορεί να είναι φυσιολογικό ή σαφώς μεγαλύτερο από αυτό που παρατηρείται κατά τη διάρκεια της ομιλίας ή των αναμενόμενων συναισθηματικών αντιδράσεων.

Στην PD, η εμφάνιση των προβλημάτων στην κατάποση κυμαίνεται από περίπου 40% έως 80%,<sup>25</sup> που συνήθως προηγούνται από δυσαρθρία. Η μεσαία λανθάνουσα κατάσταση μεταξύ της έναρξης της νόσου και την ανάπτυξη της δυσφαγίας είναι κατά κανόνα μεγαλύτερη στην PD (130 μήνες) από ό,τι σε άλλες εκφυλιστικές ασθένειες που σχετίζονται με τον παρκινσονισμό, και η λανθάνουσα κατάσταση από την έναρξη της νόσου έως την έναρξη της δυσφαγίας πιο πολύ συσχετίζεται με τη συνολική επιβίωση.<sup>36</sup>

Η συνολική εντύπωση που παράγεται κατά τη διάρκεια της συνολικής καθημερινής παρατήρησης και της επίσημης στοματοπροσωπικής εξέτασης είναι η έλλειψη σθένους ή ζωνηράδας, ελλείπει ενός βαθμού αδυναμίας που μπορεί να το εξηγήσει. Σε κατάσταση ηρεμίας, καθώς και κατά τη διάρκεια της κοινωνικής αλληλεπίδρασης και της ομιλίας, η εμφάνιση του προσώπου του/της ασθενούς εμφανίζεται περιορισμένη, απαθής, και μερικές φορές με κατάθλιψη. Αυτά τα φαινόμενα δεν μπορεί να αντικατοπτρίζουν με ακρίβεια την εσωτερική συναισθηματική κατάσταση. Δυστυχώς, η ομιλία αντικατοπτρίζει συνήθως αυτά τα μη λεκτικά χαρακτηριστικά.

## Η Ομιλία

Η ομιλία κατά τις συζητήσεις ή η ανάγνωση, τα ΠΕΚ της ομιλίας, και η παράταση των φωνηέντων παρέχουν χρήσιμες πληροφορίες για τα κυριότερα και τα διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας. Η ομιλία κατά τις συζητήσεις και η ανάγνωση είναι απαραίτητα για τον εντοπισμό των ανωμαλιών στην προσωδία που μπορεί να είναι τόσο γνωστές στην διαταραχή. Τα ΠΕΚ της ομιλίας είναι ιδιαίτερα χρήσιμα για να παρατηρήσουμε την μείωση του εύρους της κίνησης και τις ανωμαλίες στο ρυθμό· αν και δεν είναι πάντα παρόντες, *τα γρήγορα, επιταχυνόμενα, και μερικές φορές "ασαφή" ΠΕΚ της ομιλίας είναι διακριτικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της υποκινητικής δυσαρθρίας*. Η παρατεταμένα φωνήεντα είναι χρήσιμα για την απομόνωση ορισμένων φωνητικών χαρακτηριστικών της διαταραχής, ιδιαίτερα αυτών που σχετίζονται με την ένταση και την ποιότητα.

Η υποκινητική δυσαρθρία αντανakλά συνήθως νευρομυϊκές ανωμαλίες σε όλα τα επίπεδα του συστήματος της ομιλίας, που συνήθως σχετίζονται με τον περιορισμό του εύρους ή της ταχύτητας των κινήσεων. Οι επιπτώσεις αυτών των ανωμαλιών δίνουν στην υποκινητική δυσαρθρία τα διακριτικά χαρακτηριστικά της, τα περισσότερα εκ των οποίων είναι συνδεδεμένα με φωνητικές και αρθρωτικές δραστηριότητες και τις επιπτώσεις αυτών των ανωμαλιών στην προσωδία.

Ο πίνακας 7-2 συνοψίζει τα νευρομυϊκά ελλείμματα που δόθηκαν από τους Darley, Aronson, και Brown (DAB)<sup>8,9</sup> που αποτελούν την βάση για την υποκινητική δυσαρθρία.. Οι κινήσεις της ομιλίας και ο συγχρονισμός τους είναι γενικά ακριβής. Οι μεμονωμένες κινήσεις επιβραδύνθηκαν, αλλά οι επαναλαμβανόμενες κινήσεις μπορεί να είναι ταχύτερες, ιδίως όταν το φάσμα της κίνησης είναι περιορισμένο. Το εύρος και η δύναμη των μεμονωμένων και επαναλαμβανόμενων κινήσεων είναι μειωμένο.

Ο μυϊκός τόνος είναι συχνά υπερβολικός (δηλαδή, άκαμπτος) με αντίσταση στην κίνηση προς όλες τις κατευθύνσεις, μια κατάσταση που συμβάλλει στη μείωση του εύρους κίνησης. Το μειωμένο εύρος της κίνησης μπορεί να είναι το πιο σημαντικό νευρομυϊκό έλλειμμα στην υποκινησία που επηρεάζει την ομιλία. Οι σχέσεις μεταξύ αυτών των χαρακτηριστικών και των αποκλινόντων χαρακτηριστικών που συνδέονται με την υποκινητική δυσαρθρία συζητούνται στην επόμενη ενότητα.

**Πίνακας 7-2.** Τα νευρομυϊκά ελλείμματα που σχετίζονται με την υποκινητική δυσαρθρία

| <u>Κατεύθυνση</u>    | <u>Ρυθμός</u>              | <u>Ποσοστό</u>       |                            | <u>Εύρος</u>         | <u>Δύναμη</u>              | <u>Τόνος</u>                   |
|----------------------|----------------------------|----------------------|----------------------------|----------------------|----------------------------|--------------------------------|
| Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μεμονωμένες κινήσεις | Επαναλαμβανόμενες Κινήσεις | Μυϊκός Τόνος                   |
| Φυσιολογική          | Ομαλός                     | Αργό                 | Γρήγορο                    | Μειωμένο             | Πολύ μειωμένο              | Υπερβολικός (ισορροπημένος)    |
|                      |                            |                      |                            |                      |                            | Μειωμένη (παραλυτική εν μέρει) |

### Το Άθροισμα των Αποκλινόντων Διαστάσεων και των Αποκλινόντων Χαρακτηριστικών της Ομιλίας

Ένα γενικό προφίλ της υποκινητικής δυσαρθρίας εδραιώθηκε από τους Logeman et al.<sup>30</sup>, οι οποίοι καθόρισαν την συχνότητα των αποκλινόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας σε μια ομάδα 200 ατόμων με PD. Περίπου το 90% είχε έλλειμμα στην ομιλία, το οποίο πιστοποιεί την υψηλή επικράτηση της δυσαρθρίας στην ασθένεια. Το 89% εκατό είχαν διαταραχές στη φωνή που χαρακτηρίζονταν από *βραχνάδα, τραχύτητα, τρεμούλιασμα, και έμπνοη φωνή*, και το 45% παρουσίασαν αρθρωτικά προβλήματα. Το είκοσι τοις εκατό είχαν ανωμαλίες στο ρυθμό που χαρακτηρίζονταν από *επαναλήψεις συλλαβών, συντομευμένες συλλαβές, επιμήκυνση συλλαβών*, καθώς και *υπερβολικές παύσεις*. Το 10% είχαν *υπερρινικότητα*. Ενδιαφέρον είναι, το 45% είχαν ανωμαλίες μόνο στην φωνή, και όλοι οι ασθενείς με προβλήματα άρθρωσης είχαν προβλήματα στην φωνή. Οι Zwirner και Barnes<sup>44</sup>

σημείωσαν, επίσης, υψηλότερη συχνότητα της λαρυγγικής απ' ότι της αρθρωτικής δυσλειτουργίας στην PD.

Οι DAB<sup>9</sup> βρήκαν μόνο μία ομάδα αποκλινόντων διαστάσεων ομιλίας στην ομάδα των παρκινσονικών ασθενών. Την ονόμασαν *προσωδιακή ανεπάρκεια* για να εκπροσωπεί τα εξασθενημένα μοντέλα της φωνητικής έμφασης που προκύπτουν από τη συνδυασμένη επίδραση των χαρακτηριστικών της ομιλίας που αποτελούν την ομάδα. Τα χαρακτηριστικά περιλαμβάνουν *μονότονο ύψος, μονότονη ένταση, μειωμένη πίεση, σύντομες φράσεις, κυμαινόμενο ρυθμό, σύντομες επιθέσεις της ομιλίας, και ανακριβή συμφώνα*. Μαζί, τα χαρακτηριστικά αυτά δίνουν στην υποκινητική δυσαρθρία την διακριτική τέλεια μορφή μιας επίπεδης, εξασθενημένης, και μερικές φορές επιταχυνόμενης ποιότητας. Η νευρομυϊκή βάση για την ομάδα αποδόθηκε από τους DAB για τον μειωμένο ρυθμό της κίνησης και τις γρήγορες επαναλαμβανόμενες κινήσεις που είναι μοναδικές στον παρκινсонισμό.

Ο πίνακας 7-3 συνοψίζει τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας που ανέκυσαν κατά την υποκινητική δυσαρθρία<sup>6</sup>, καθώς και τους παράγοντες του συστήματος της ομιλίας που εμφανώς σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Η κατάταξη στον πίνακα αντιπροσωπεύει τη σειρά της διάκρισης (σοβαρότητας) των χαρακτηριστικών της ομιλίας και όχι απαραίτητα τα στοιχεία που διακρίνουν την υποκινητική δυσαρθρία από τους άλλους τύπους.

**Πίνακας 7-3.** Οι αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας της υποκινητικής δυσαρθρίας κατά τους DAB<sup>6</sup>, που απαριθμούνται από την περισσότερο στην λιγότερο σοβαρή. Επίσης, φαίνεται εδώ και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Ο παράγοντας "προσωδιακός" καταγράφεται όταν πολλοί παράγοντες του συστήματος ομιλίας μπορεί να συμβάλλουν σε μια διάσταση.

**Διάσταση**

Μονότονο ύψος \*

Μειωμένη πίεση \*

Μονότονη ένταση \*

Ασαφής εκφορά συμφώνων

Ακατάλληλες σιωπές \*

Σύντομες επιθέσεις της ομιλίας \*

Σκληρή ποιότητα φωνής

Έμπνοη φωνή (συνεχόμενη)

Χαμηλό ύψος

Κυμαινόμενος ρυθμός \*

Άλλα

Αυξημένος ρυθμός σε κάποια σημεία \*

Αύξηση του ρυθμού γενικά \*

Επανάληψη φωνημάτων \*

**Παράγοντας της ομιλίας**

Φωνητικός- προσωδιακός

Προσωδιακός

Φωνητικός- αναπνευστικός- προσωδιακός

Αρθρωτικός

Προσωδιακός

Αρθρωτικός - προσωδιακός

Φωνητικός

Φωνητικός

Φωνητικός

Αρθρωτικός - προσωδιακός

Προσωδιακός

Προσωδιακός

Αρθρωτικός

\* Τείνουν να είναι διακριτικά ή περισσότερο διαταραγμένα από οποιαδήποτε άλλο είδος δυσαρθρίας

Ποια χαρακτηριστικά της υποκινητικής δυσαρθρίας μας βοηθούν να την διακρίνουμε από τις άλλες ΝΚΔΟ; Μεταξύ όλων των ανώμαλων χαρακτηριστικών της ομιλίας που μπορεί να ανιχνευθούν, *το μονότονο ύψος, η μονότονη ένταση, η μειωμένη ηχηρότητα, η μειωμένη πίεση, ο κυμαινόμενος ρυθμός, οι σύντομες επιθέσεις της ομιλίας, η γενική αύξηση του ρυθμού, η αύξηση του ρυθμού μεταξύ κάποιων διαστημάτων, τα γρήγορα ΠΕΚ της ομιλίας, τα επαναλαμβανόμενα φωνήματα και οι ακατάλληλες σιωπές* αποτελούν τις πιο κοινές διακριτικές ενδείξεις για την παρουσία της διαταραχής.

Ο πίνακας 7-4 συνοψίζει τα πρωτογενή χαρακτηριστικά που διαφοροποιούν την ομιλία και τα συνηθισμένα ευρήματα από την στοματοπροσωπική εξέταση όσο και τις καταγγελίες των ασθενών που σχετίζονται με την υποκινητική δυσαρθρία.

|   |  |
|---|--|
| <b>Πίνακας 7-4.</b> Τα πρωτογενή διακριτικά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα συσχετιζόμενα ευρήματα στην υποκινητική δυσαρθρία |  |
| <b>Αντίληψη</b>   |  |
| <b>Φώνηση - αναπνοή</b>   | Μειωμένη ηχηρότητα   |
| <b>Αρθρωση</b>  | Επαναλαμβανόμενα φωνήματα, παλιλαλία, γρήγορα ή "ασαφή" ΠΕΚ  |
| <b>Προσωδία</b>   | Μειωμένη πίεση, μονότονο ύψος, μονότονη ένταση, ακατάλληλες σιωπές<br>Σύντομες επιθέσεις της ομιλίας, κυμαινόμενος ρυθμός, αυξημένος ρυθμός σε κάποια σημεία, αύξηση του ρυθμού γενικά |
| <b>Σωματικά</b>   | Έκφραση του προσώπου σαν μάσκα<br>Τρεμούλιασμα στη γνάθο, τα χείλη και την γλώσσα<br>Μειωμένος ρυθμός της κινητικότητας των ΠΕΚ σε δραστηριότητες<br>Τρόμος της κεφαλής                |
| <b>Παράπονα ασθενών</b>   | Μειωμένη ηχηρότητα, γρήγορος ρυθμός, "ψέλλισμα", "τραύλισμα", δυσκολία στη έναρξη της ομιλίας<br>Δύσκαμπτα χείλη   |

#### Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα

Παρά το γεγονός ότι η υποκινητική δυσαρθρία συχνά διακρίνεται από τα άλλα είδη δυσαρθρίας, υπάρχει μια αντιληπτική ετερογένεια μεταξύ των ασθενών. Αυτή η μεταβλητότητα είναι επίσης εμφανής, και ίσως ακόμη μεγαλύτερη, μεταξύ πολλών ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων. Οι ακουστικές και φυσιολογικές ανωμαλίες συχνά υπάρχουν σε ορισμένους μόνο δυσαρθρικούς ασθενείς που εξετάζονται, και ορισμένες από τις ανωμαλίες μπορεί επίσης να βρεθούν σε άλλους τύπους δυσαρθρίας. Στην πραγματικότητα, μερικές "ανωμαλίες" μπορεί να είναι φυσιολογικές αν τις συγκρίνουμε με τα κατάλληλα στοιχεία που αφορούν την ηλικία και το φύλο. Αυτό μπορεί να συμβεί για την υποκινητική δυσαρθρία περισσότερο από οποιονδήποτε άλλο τύπο δυσαρθρίας επειδή αρκετά από τα σημαντικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της (π.χ., μειωμένη ένταση, βραχνάδα στη φωνή, έμπνοη φωνή) και ακουστικοί συσχετισμοί είναι συνηθισμένα σε ηλικιωμένα άτομα χωρίς κάποια νευρολογική ασθένεια. Τα ακουστικά και φυσιολογικά μέτρα συμβάλουν σε μια πιο πλούσια περιγραφή και καλύτερη κατανόηση της διαταραχής.

**Πίνακας 7-5.** Περίληψη των ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων κατά τις μελέτες για την υποκινητική δυσαρθρία <sup>5</sup>

**Παράγοντας της ομιλίας**

**Αναπνευστικός**

(ή αναπνευστικός

ή λαρυγγικός)

18,28,29,31,32,33,34,37,39

**Λαρυγγικός**

2,4,5,6,14,15,19,21,22,23,24,27,

**Υπερωιοφαρυγγικός**

16,17,20,23,38

**Ακουστική ή Φυσιολογική Παρατήρηση**

Μειωμένα :

Ζωτική χωρητικότητα

Πλάτος των κινήσεων του θωρακικού τοιχώματος

Δύναμη & αντοχή

Όγκος της ροής αέρα κατά την παράταση των φωνηέντων

Ενδοστοματική πίεση κατά τα ΠΕΚ

Συλλαβές ανά κύκλο αναπνοών

Μέγιστη διάρκεια φωνηέντων

Αυξημένα :

Αναπνευστικός ρυθμός

Δυσκολία στην έναρξη της εκπνοής

Δυσκολία στην ολοκλήρωση της φώνησης αφού ολοκληρωθεί η εκπνοή

Κύκλος αναπνοών κατά την ανάγνωση

Ποσοστό της ζωτικής χωρητικότητας ανά συλλαβή

Άτακτος ρυθμός αναπνοής

Παράδοξος θωρακικός κλωβός & ανώμαλες κινήσεις

Δυσκολία στην αλλαγή αυτοματοποιημένων προτύπων αναπνοής στην ομιλία

Φτωχός αναπνευστικός έλεγχος για τον οπτικοκινητικό εντοπισμό

Κυρτές φωνητικές χορδές παρά την συμπαγή, μη χαλαρή εμφάνιση

Τρεμούλιασμα των αρυταινοειδών χόνδρων

Ασυμμετρία των λαρυγγικών δομών & κινήσεων κατά την φώνηση, ιδίως στον ημιπαρκινσονισμό

Μεσοκοιλιακές κινήσεις κατά την φώνηση

Περιορισμένα :

Ένταση

Μεταβλητότητα του ύψους & της ηχηρότητας

Ταχύτητα έναρξης της φώνησης

Έντονες κορυφώσεις μεταξύ των συλλαβών

Μέγιστος χρόνος φώνησης κατά την πορεία της νόσου

Αυξημένα :

$f_0$  & μακροχρόνια μεταβλητότητα της  $f_0$

Γλωττιδική αντίσταση & υπογλωττιδική πίεση

Δραστηριότητα του θυροαρυταινοειδή & υπολογιστικού τομογράφου

Λαρυγγοποίηση

Shimmer & jitter

Τρόμος στη φωνή & πτερυγισμός

Συνεχής ηχηρικοποίηση σε σημεία με άηχα σύμφωνα

Άφωνες μεταβάσεις από φωνήεντα στα σύμφωνα που ακολουθούν

Φτωχός έλεγχος του ύψους για τον οπτικοκινητικό εντοπισμό

Ακανόνιστη μακροσκελής μέση μορφή φάσματος

Αυξημένη ρινική ροή του αέρα κατά τη διάρκεια της στοχευμένης μη ρινικής παραγωγής

Μειωμένη ταχύτητα και βαθμός των υπερωικών κινήσεων κατά τη διάρκεια της ομιλίας

Ανώμαλη κατανομή της ρινικότητας μεταξύ των συλλαβών

<sup>5</sup> Πολλές από αυτές τις παρατηρήσεις βασίζονται σε μελέτες που έγιναν μόνο σε έναν ή σε μερικούς ομιλητές, και δεν παρουσίασαν όλοι οι ομιλητές με υποκινητική δυσαρθρία αυτά τα χαρακτηριστικά. Αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί να μην είναι τα μόνα στην υποκινητική δυσαρθρία, ορισμένα μπορεί να τα συναντήσουμε και σε άλλες νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας ή σε μη νευρολογικές καταστάσεις.

**Πίνακας 7-5.** Περίληψη των ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων κατά τις μελέτες για την υποκινητική δυσαρθρία <sup>6</sup>

**Παράγοντας της ομιλίας**

**Ακουστική ή Φυσιολογική Παρατήρηση**

**Αρθρωση**

Μειωμένα :

Πλάτος και ταχύτητα των κινήσεων των χειλιών

**Ρυθμός**

Πλάτος και διάρκεια της δραστηριότητας των μυών των χειλιών

Σταθερότητα της γνάθου κατά τη διάρκεια παράτασης των φωνήεντων

**και Προσωδία**

13,16,17,18,23,34,

Αντοχή & δύναμη της γλώσσας

Σπεκτρογραφική ακουστική αντίθεση & λεπτομέρεια

Ρυθμός της ομιλίας

Ικανότητα για αύξηση του ρυθμού κατόπιν αιτήσεως

Αλλαγή στο εύρος μετάβασης στα F1 & F2

Συλλαβικά όρια κατά τις διαφορές μεταξύ των επιμέρους & σύνθετων ουσιαστικών

F<sub>0</sub>, ένταση, και αρθρωτική προσπάθεια για την αύξηση της πίεσης

Διακύμανση της συλλαβικής διάρκειας

Αυξημένα ή επιταχυνόμενα :

Ρυθμός ποτ συνδέεται με την ομιλία και τα ΠΕΚ

Μεταβλητότητα του ρυθμού

Συχνότητα και διάρκεια των παύσεων κατά την ομιλία

Αρθρωτικά λάθη πολύ κοντά στο χείλος & τον ουρανίσκο

Ακαμψία ή δυσκαμψία των χειλιών

Φτωχή διατήρηση της χρονικής αμοιβαιότητας μεταξύ των καθελκτῆρων και ανελκυστῆρων της γνάθου

Φτωχός οπτικοκινητικός εντοπισμός σε κινήσεις της γνάθου και των χειλιών

Ανώμαλος τρόμος της γνάθου & των χειλιών σε ηρεμία, κατά τη διάρκεια διατήρησης της στασης, & ενεργός & παθητικών κινήσεων

Τριβηκοποίηση των έκκορτων και των προστριβόμενων

Συνεχής ηχηρικοποίηση

Δυσδιάκριτα όρια μεταξύ των συλλαβών

Εξάπλωση της έρρινης προφοράς σε συλλαβές

Μικρές & σταδιακές f<sub>0</sub> διακυμάνσεις της έντασης εντός και μεταξύ των συλλαβών

### **Μελέτη Περίπτωσης 7-1**

Ένας άντρας 69 χρονών παρουσιάζει ένα ιστορικό τεσσάρων χρόνων με προοδευτική δυσκολία στο να σηκώνεται και να κάθεται στις καρέκλες και 2-3 χρόνια ιστορικού δυσκολίας στην ομιλία. Αυτά είχαν προχωρήσει για να συμπεριλάβουν την βραδύτητα στη βάδιση και την φτωχή ικανότητα στην γραφή.

Η νευρολογική εξέταση αποκαλύπτει γενικευμένη βραδυκινησία, ορισμένη ακαμψία του κορμού και των άκρων, και ανώμαλη επιδίωξη και ακούσιες κινήσεις των

<sup>6</sup> Πολλές από αυτές τις παρατηρήσεις βασίζονται σε μελέτες που έγιναν μόνο σε έναν ή σε μερικούς ομιλητές, και δεν παρουσίασαν όλοι οι ομιλητές με υποκινητική δυσαρθρία αυτά τα χαρακτηριστικά. Αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί να μην είναι τα μόνα στην υποκινητική δυσαρθρία, ορισμένα μπορεί να τα συναντήσουμε και σε άλλες νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας ή σε μη νευρολογικές καταστάσεις.

οφθαλμών. Μπορούσε μετά βίας να περπατήσει και το έκανε με αργά μπερδεμένα βήματα. "Σοβαρή διστακτικότητα στο λόγο" ήταν επίσης εμφανής.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου, ο ασθενής περιγράφει τον εαυτό του να "τραυλίζει" ως παιδί, το οποίο άρχισε τριών ετών και σταμάτησε στο ένατο έτος της ηλικίας του. Το πρόβλημα ήταν ήπιο, και δεν είχε ποτέ θεραπεία για αυτό. Ωστόσο, σημειώνει ότι καθ' όλη τη ζωή του, θα "κολλούσε" όταν ήταν ενθουσιασμένος, αν και η οικογένειά του ποτέ δεν το είχε παρατηρήσει. Ο ασθενής είχε έναν αδελφό, ο οποίος επίσης φέρεται να "τραυλίζει" ως παιδί, με περιστασιακές δυσχέρειες κατά την ενήλικη ζωή.

Κατά τη εξώθηση και τις πλάγιες κινήσεις η γλώσσα ήταν τρεμάμενη. Δεν παρατηρήθηκαν άλλες ανωμαλίες. Η ομιλία κατά τις συζητήσεις, η ανάγνωση, και η επανάληψη χαρακτηρίζονταν από σημαντικό βαθμό δυσχέρειας, που χαρακτηρίζεται από ταχεία επανάληψη των αρχικών ήχων, συλλαβών, και μερικές φορές λέξεων και φράσεων. Οι επαναλήψεις στους ήχους και τις συλλαβές συνέβησαν μέχρι και 30 με 40 επαναλήψεις ανά δυσχερή στιγμή. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη σύστροφης συμπεριφοράς κατά τη διάρκεια των δυσχερειών, παρόλο που ο ίδιος είχε εκφράσει την απογοήτευσή του για αυτό. Εκτός από τις δυσχέρειες, η άρθρωση ήταν μέτρια ασαφής, η μεταβλητότητα του ύψους και της ηχηρότητας μειώθηκε, και η συνολική ένταση του ήχου ήταν ελαφρώς μειωμένη. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας της ομιλίας ήταν γρήγορα ή ταχεία. Ένα παρατεταμένο «αχ» ήταν βραχνό (2).

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα: "(1) Υποκινητική δυσαρθρία. (2) Χαρακτηρισμένη έως σοβαρός τραυλισμός-όπως και η συμπεριφορά που συνδέεται με τη νόσο του ΚΝΣ, συμπεριλαμβανομένων κάποιων δυσχερειών που υποδηλώνουν παλιλαλία. Υποψιάζομαι έντονα πως οι δυσχέρειες αντικατοπτρίζουν μια συνιστώσα της υποκινητικής δυσαρθρίας του. Κατά τη γνώμη μου, αυτή είναι μια παραλλαγή της υποκινητικής δυσαρθρίας με συνδεδεμένες δυσχέρειες και δεν αντικατοπτρίζει την επανεμφάνιση του τραυλισμού από την παιδική του ηλικία όπως αναφέρθηκε."

Λίγες μέρες κατά τη παρουσία του ασθενή στην κλινική, παρακολουθούσε λογοθεραπεία, κατά κύριο λόγο να τροποποιήσει τις δυσχέρειες του. Χτυπώντας ρυθμικά το χέρι και η χρήση ενός πίνακα για το ρυθμό ήταν ανεπιτυχής λόγω ότι οι κινήσεις των άκρων του ήταν τόσο ταχείες ή γρήγορες όσο και η ομιλία του. Είχε, ωστόσο, θετική αντίδραση στην καθυστερημένη ακουστική ανατροφοδότηση (DAF), με σημαντική μείωση του ρυθμού της ομιλίας και αισθητή μείωση των δυσχερειών. Αυτό ενίσχυσε σημαντικά την αποδοτικότητα και την καταληπτότητα κατά τη διάρκεια της συνομιλίας. Ο ασθενής άφησε την κλινική με τη σύσταση να συνεχίσει τη θεραπεία, και να αποκτήσει μια συσκευή DAF για να χρησιμοποιεί στη συνομιλία.

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε ιδιοπαθή νόσο Parkinson.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να είναι μεταξύ των πιο εμφανή συμπτωμάτων που παρουσιάζονται στη νόσο Parkinson. (2) Εμφανίζονται συχνά δυσχέρειες στην υποκινητική δυσαρθρία, και μπορεί επίσης να προκύψει παλιλαλία. Για μερικούς ασθενείς, οι δυσχέρειες τους μπορεί να είναι η πιο εξουθενωτική συνιστώσα της υποκινητικής δυσαρθρίας (3). Το ιστορικό του πρώιμου παιδικού τραυλισμού ήταν άγνωστης σημασίας στην προκειμένη περίπτωση. Ωστόσο, αναγνωρίζοντας ότι ο ασθενής είχε υποκινητική δυσαρθρία με σχετιζόμενες δυσχέρειες βοήθησε να αποδειχτεί ότι τα ελλείμματα στην ομιλία του δεν θα μπορούσαν πιθανώς να αποδοθούν σε μια επανεμφάνιση ή την επιμονή του παιδικού τραυλισμού. Αντίθετα, ήταν συνδεδεμένα με την νευρολογική νόσο του ασθενή. (4) Αξιοσημείωτες δυσχέρειες που συνδέονται με την υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να ανταποκρίνονται στη λογοθεραπεία.

## Μελέτη Περίπτωσης 7-2

Ένας άντρας 69 χρονών παρουσιάζει ένα ιστορικό πέντε χρόνων με δυσκολία στο να σηκώνεται και να κάθεται στις καρέκλες, δυσκαμψία στο περπάτημα, και δυσκολία στροφής στο κρεβάτι. Είχε επίσης δυσκολία στη φωνή και τη γραφή. Δεν υπήρχε ιστορικό εγκεφαλίτιδας, έκθεσης σε τοξικές ουσίες, ή χρήση ναρκωτικών που μπορεί να σχετίζονται με τα συμπτώματα του και δεν υπήρχε κανένα οικογενειακό ιστορικό νευροεκφυλιστικής ασθένειας.

Στη νευρολογική εξέταση, η ταλάντευση του βραχίονα είχε μειωθεί και ο λαιμός και τα άκρα ήταν άκαμπτα. Είχε ένα ήπιο στατικό τρόμο στο αριστερό χέρι, και οι κινήσεις των άνω άκρων χαρακτηρίζονταν από βραδυκίνησια. Η έκφραση του προσώπου ήταν σαν μάσκα και τα ορθοστατικά αντανακλαστικά ήταν ελαφρώς διαταραγμένα. Η μαγνητική τομογραφία ήταν κανονική. Τον είχαν παραπέμψει για αξιολόγηση ομιλίας "για να δουν εάν υπάρχουν οποιεσδήποτε ενδείξεις στη φωνή του ως προς το είδος του προβλήματος που έχει."

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου, ο ασθενής περιέγραψε ιστορικό 1-χρόνου αβεβαιότητας εάν "οι λέξεις θα βγουν." Πίστευε πως η ομιλία του είχε γίνει πιο ήσυχη και ίσως πιο αργή, περισσότερο το βράδυ ή μετά από εκτεταμένη ομιλία. Ανέφερε περιστασιακή δυσκολία "getting going" με την ομιλία του, αν και ήξερε τι ήθελε να πει.

Η γνάθος, τα χείλη, και η γλώσσα ήταν ήπια τρεμάμενα κατά τη διάρκεια διατήρησης της στάσης. Έμπνοη-βραχνή ποιότητα φωνής (2), μειωμένη ένταση του ήχου (1), και μια τάση προς επιταχυνόμενο ρυθμό (0,1) χαρακτηρίζουν την ομιλία του. Πολύ σπάνια, υπήρχαν γρήγορες επαναλήψεις ή παρατάσεις των αρχικών φωνημάτων. Υπήρχε ορισμένη ρινική



εκπομπή κατά τη διάρκεια παραγωγής προτάσεων που έχουν κατακλυστεί από ηχητική πίεση, αλλά δεν ήταν προφανώς υπερρινικός. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας (ΠΕΚ) της ομιλία ήταν κανονικά. Ένα παρατεταμένο «αχ» ήταν έμπνοο-βραχνό (1,2). Η ομιλία δεν είχε επιδεινωθεί κατά τη διάρκεια της προσομοίωσης αγκωδών καταστάσεων.

Ο λογοθεραπευτής κατέληξε στο συμπέρασμα " υποκινητική δυσαρθρία, ήπια."

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε παρκινσονισμό. Ωστόσο, τα συμπτώματα του ήταν απαθή στο Sinemet. Εξαιτίας αυτού, ο νευρολόγος πίστευε ότι θα μπορούσε να έχει μελαινο-ραβδωτή εκφύλιση "η οποία μπορεί να εμφανιστεί σαν νόσος Parkinson κατά την πρώτη εμφάνιση, αλλά δεν είναι αποκριτική στο Sinemet."

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η αλλαγή στην ομιλία συνδέεται συχνά με τον παρκινσονισμό και μπορεί να είναι μεταξύ των συμπτωμάτων που ανέκυψαν κατά την αρχική νευρολογική αξιολόγηση. (2) Οι αλλαγές στην ποιότητα φωνής και την ένταση του ήχου είναι συχνά μεταξύ των αρχικών καταγγελιών των ασθενών με υποκινητική δυσαρθρία. (3) Ο προσδιορισμός της υποκινητικής δυσαρθρίας μπορεί να παρέχει αποδεικτικά στοιχεία για την επιβεβαίωση στην διάγνωση του παρκινσονισμού.

### **Μελέτη Περίπτωσης 7-3**

Μια γυναίκα 74 ετών παρουσιάζεται με ένα ιστορικό 4 ετών σταδιακής "ταλάντευσης" κατά το βάδισμα και μια τάση να πέφτει προς τα πίσω. Η νευρολογική εξέταση πρότεινε αρχικά εξέχων εγγύς μυϊκή αδυναμία. Η πολυμυοσίτιδα, η μυασθένεια Gravis, και η μυοπάθεια ήταν ύποπτες. Επειδή διαμαρτύρονταν για "μπερδεμένη" ομιλία και "δισταγμό" καθώς μιλούσε, παραπέμφθηκε για αξιολόγηση ομιλίας.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης της ομιλίας δήλωσε, "Όταν μιλώ, δεν ξέρω πως θα μου βγει. Μερικές φορές τα λόγια δεν βγαίνουν καθόλου." Η ομιλία της κατά τις συζητήσεις χαρακτηριζόταν από παρατεταμένα σιωπηρά διαστήματα, περιστασιακά ολόκληρες επαναλήψεις λέξεων, και επαναλήψεις συλλαβών π.χ., "Πήρα υπα-γο-γο-γο-γο-ρευση από αυτόν"). Ο ρυθμός επιταχύνθηκε επεικώς, και η άρθρωση ήταν συχνά ήπια ασαφής, με παράληψη των συμφώνων όταν μιλούσε γρήγορα. Η αντήχηση ήταν φυσιολογική, αλλά η ποιότητα φωνής ήταν σκληρή. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη επιδείνωσης του λόγου κατά τη διάρκεια 4 λεπτών συνεχούς ομιλίας.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Τα χαρακτηριστικά της ομιλίας υποδηλώνουν περισσότερο υποκινητική δυσαρθρία. Κατά καιρούς, το πρότυπο είναι σχεδόν αυτό της παλιλαλίας, το οποίο παρατηρήθηκε επίσης σε παρκινσονικούς ασθενείς. Αυτό δεν

είναι ένα πρότυπο ομιλίας στη χαλαρή δυσαρθρία· καμία πρόταση για την μυσθένεια Gravis."

Η διάγνωση της ομιλίας ζητά επιπλέον νευρολογική έρευνα. Η αξονική τομογραφία ήταν κανονική, με εξαίρεση την ήπια γενικευμένη εγκεφαλική ατροφία. Η σύσκεψη με τους νευρολόγους απέκλεισε τη νόσου του ΠΝΣ και τη μυοπάθεια και εντόπισαν ορθοστατική αστάθεια, ελαφρά ακαμψία, και γρήγορα αντανακλαστικά. Η νευρολογική διάγνωση ήταν αβέβαιη, αλλά το συμπέρασμα ήταν ότι η ασθενής είχε αρκετά παρκινσονικά συμπτώματα χωρίς όμως την κλασική ιδιοπαθή νόσο Parkinson. Η διάγνωση της προοδευτικής υπερπυρηνικής παράλυσης (PSP) ήταν ψυχαγωγική, αλλά τα αποδεικτικά στοιχεία για τη διάγνωση της θεωρήθηκαν διφορούμενα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.**(1) Η υποκινητική δυσαρθρία είναι σύνηθη στον παρκινσονισμό. (2) Η διάγνωση της υποκινητικής δυσαρθρίας μπορεί να είναι χρήσιμη στη νευρολογική διάγνωση. Στην περίπτωση αυτή, αυξάνει τις υποψίες σχετικά με την ΚΝΣ εκφυλιστική ασθένεια, ειδικά τον παρκινσονισμό. Βοηθά να τείνουμε την προσοχή στο ΚΝΣ, σε αντίθεση με το ΠΝΣ. (3) Οι δυσχέρειες και η παλιλαλία μπορεί να συσχετιστούν με την υποκινητική δυσαρθρία.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 7-4**

Μια γυναίκα 29 ετών εισήχθη σε μονάδα αποκατάστασης 14 μήνες μετά από εγκεφαλική ανοξία που αναπτύχθηκε δευτερεύων σε καρδιακή ανακοπή κατά τη διάρκεια απολίνωσης των σαλπίνγων. Η νευρολογική εξέταση έδειξε ακαμψία στο λαιμό και στο πάνω αριστερό άκρο, δυστονία στο άνω άκρο, διάχυτα υπερκινητικά αντανακλαστικά, και αδυναμία σε όλα τα άκρα. Το βάδισμα ήταν αργό με μικρά βήματα. Η ασθενής είχε δυσκολία στη μάσηση και την κατάποση και συχνά πνιγόταν με τις στερεές τροφές.

Η εξέταση της ομιλίας έδειξε μειωμένη ηχηρότητα (3), ασαφή άρθρωση (3), επιταχυνόμενο ρυθμό ομιλίας (3), μικρή διακύμανση στο ύψος, την ηχηρότητα και την διάρκεια συλλαβής, και μειωμένο εύρος της αρθρωτικής κινητικότητας (3,4). Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας της ομιλίας ήταν «εξαιρετικά γρήγορα και θολά."

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα "υποκινητική δυσαρθρία, σοβαρή." Δεν υπήρξε καμία ένδειξη αφασίας, αλλά η νευροψυχολογική αξιολόγηση εμφάνισε ελλείμματα στην προσοχή, την συγκέντρωση, τη νέα μάθηση, και την βραχυπρόθεσμη ανάκληση. Παρακολούθησε συνεδρίες λογοθεραπείας ενώ νοσηλεύονταν στη μονάδα αποκατάστασης, με επακόλουθη βελτίωση καταληπτότητας της ομιλίας όσο αύξανε την ηχηρότητα και τον αργό ρυθμό.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να συμβεί σε συνθήκες εκτός παρκινσονισμού και μπορούμε να τη συναντήσουμε σε ανοξική εγκεφαλοπάθεια. Σε τέτοιες περιπτώσεις η δυσαρθρία, δεν μπορεί να διακριθεί από την υποκινητική δυσαρθρία που σχετίζεται με την ιδιοπαθή νόσο του Parkinson. (2) Τα γνωστικά ελλείμματα μπορεί να είναι παρόν σε άτομα με υποκινητική δυσαρθρία.

### **Μελέτη Περίπτωσης 7-5**

Ένας άντρας 75 χρονών παρουσιάζει ιστορικό 3 - 4 χρόνων μπερδεμένης βαδίσσης, κύφωσης, απώλειας της έκφρασης του προσώπου, τρόμου, και αλλαγής της φωνής. Η νευρολογική εξέταση επιβεβαίωσε την παρουσία αυτών των συμπτωμάτων. Ο ασθενής επίσης παρουσιάζει περιστασιακή σύγχυση και μειωμένη μνήμη. Η νευροψυχολογική αξιολόγηση έδειξε ήπια έως μέτρια γενικευμένη, οργανική εξασθένηση των γνωστικών λειτουργιών με συνέπεια την ήπια άνοια.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου, ο ασθενής παραπονέθηκε για τη "βραχνάδα" και σημείωσε ότι η φωνή του περιστασιακά "γίνεται σα ψίθυρος". Η ποιότητα της φωνής χαρακτηρίζεται από μειωμένη ηχηρότητα (1,2), συνεχή εμπνοϊκότητα της φωνής (1,2), και μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (1,2). Η άρθρωση ήταν διαφορούμενα γρήγορη κατά τη διάρκεια της συνομιλίας. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας της ομιλίας ήταν κανονικά.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Ήπια υποκινητική δυσαρθρία, κυρίως χαρακτηριζόμενη από μειωμένο τόνο και μεταβλητή ηχηρότητα, μειωμένη ένταση και εμπνοϊκότητα."

Επειδή ο ασθενής καθαρίζει το λαιμό του συχνά και έχει εμφανή δυσφωνία, έτσι παραπέμφθηκε για εξέταση στο λάρυγγα· παρατηρήθηκε κύρτωση των φωνητικών χορδών.

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια εκφυλιστική νόσος του ΚΝΣ που δεν ταιριάζει με την κλασική ιδιοπαθή νόσο του Parkinson. Του χορήγησαν Sinemet. Δύο χρόνια αργότερα, αν και βελτιωμένος λόγω Sinemet, η νευρολογική εξέταση ήταν αμετάβλητη και δεν υπήρχε καμία άλλη ένδειξη επιδείνωσης. Η ομιλία ήταν επίσης αμετάβλητη, με εξαίρεση ότι το τρέμουλο της γλώσσας ήταν εμφανή κατά την εξώθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υποκινητική δυσαρθρία τακτικά εκδηλώνεται ως δυσφωνία και προσωδιακή ανεπάρκεια. Τέτοιες δυσκολίες μπορεί να παραμείνουν τα μόνα συμπτώματα της ομιλίας για μεγάλα χρονικά διαστήματα. (2) Η δυσφωνία της υποκινητικής δυσαρθρίας συνδέεται συχνά με κύρτωση των φωνητικών χορδών. (3) Άτομα με υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να έχουν επίσης γνωστικές ανεπάρκειες.

## Μελέτη Περίπτωσης 7-6

Ένας άντρας 51 χρονών παρουσιάστηκε για μια δεύτερη γνώμη σχετικά με το νευρολογικό του έλλειμμα. Οι δυσκολίες του άρχισαν πριν 3 χρόνια, πάνω από 10 ημέρες περίπου, όταν είχε αρκετές υποψίες για έμφραγμα του μυοκαρδίου. Τα συμπτώματα του εκείνη την εποχή περιλάμβαναν δυσκολία στην ομιλία και προβλήματα με το βάδισμα.

Η νευρολογική εξέταση έδειξε απώλεια της έκφρασης του προσώπου, γενικευμένη απώλεια των συναφών κινήσεων, γενικευμένη βραδυκινήσια, και γενικευμένη ακαμψία, μεγαλύτερη στην αριστερή πλευρά από ότι στη δεξιά.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου, ο ασθενής ανέφερε, "δεν μπορώ να μιλήσω όταν οι φράσεις είναι μεγάλες ` επαναλαμβάνω ` κακή ένταση ` ξεμένω από αναπνοή όταν μιλώ γρήγορα." Ο ασθενής είχε τρεις περιόδους λογοθεραπείας, από τις οποίες επωφελούνταν μόνο προσωρινά.

Η εξέταση αποκάλυψε υπομιμία, μειωμένο εύρος κινητικότητας της γνάθου, των χειλιών, και της γλώσσας, και, ίσως ήπια αριστερή αδυναμία της γλώσσας. Η συνεχής ομιλία χαρακτηριζόταν από ασαφής άρθρωση (3), επιταχυνόμενο ρυθμό μεταξύ δηλώσεων (2,3), μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (3,4), και έμπνη-σκληρή-τεταμένη ποιότητα φωνής (2,3). Επιπλέον, κατά τη διάρκεια της συνομιλίας εκθέτει πολλά φωνήματα και επαναλήψεις συλλαβών και αρκετά συχνά επαναλήψεις λέξεων και φράσεων, που συνήθως συνδέονται με επιταχυνόμενο ρυθμό, σύμφωνα με τα χαρακτηριστικά της παλιλαλίας. Μερικές φορές, ωστόσο, αυτές οι επαναλήψεις εμφανίζονται εκούσιες, βασισμένες στην αντίληψη του ασθενή ότι δεν είχε γίνει κατανοητός, ενώ σε άλλες περιπτώσεις φαινόταν ακούσιες. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κινητικότητας της ομιλίας ήταν εμφανώς ανακριβή και ασαφή. Η καταληπτότητα μειώθηκε σημαντικά αλλά βελτιώθηκε με την επιβράδυνση του ρυθμού, η οποία διευκολύνονταν από το χτύπημα του χεριού.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Αξιοσημείωτη υποκινητική δυσαρθρία και παλιλαλία."

Προτάθηκε στον ασθενή να επαναλάβει συνεδρίες λογοθεραπείας. Θεωρήθηκε ότι θα μπορούσε να επωφεληθεί από τις προσπάθειες για πιο σταθερό αργό ρυθμό και να προετοιμαστεί ο ίδιος αναπνευστικά για κάθε άρθρωση. Ο ασθενής είχε την εντύπωση ότι η λογοθεραπεία αποσκοπούσε στην απόλυτη αποκατάσταση δυσκολίας στην ομιλία του. Κατά τη διάρκεια μιας μακράς συζήτησης, τονίστηκε ότι η λογοθεραπεία πιθανώς δεν θα αποκαταστήσει την φυσιολογική ομιλία, αλλά θα μπορούσε να εστιάσει στη μεγιστοποίηση της καταληπτότητας. Ο ασθενής δέχθηκε αυτή την εξήγηση, με απογοήτευση, και επιδίωξε επιπλέον λογοθεραπεία σε κάποιο κέντρο κοντά στο σπίτι του.

Η πρόσθετη νευρολογική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση περιλάμβανε μια μαγνητική τομογραφία που εντόπισε μικρά κενотоπιώδη εμφράγματα στο δεξί κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα και την έξωκάψα. Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε εξωπυραμιδική ασθένεια ως αποτέλεσμα προηγούμενου αγγειακού εγκεφαλικού επεισοδίου και, ίσως διάχυτη εγκεφαλική ισχαιμία που προήλθε δευτερεύων σε ένα επεισόδιο της υποτονίας απροσδιόριστου αιτιολογίας. Αν και τα κλινικά ευρήματα ήταν κάπως ασύμμετρα και μόνο μια μονομερή βλάβη ήταν παρούσα στην νευροαπεικόνιση, η κλινική εικόνα φαίνεται να αντικατοπτρίζει τη διμερή συμμετοχή των βασικών γαγγλίων.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υποκινητική δυσαρθρία και η παλιλαλία μπορεί να προκύψουν από εγκεφαλική ισχαιμία και έμφραγμα. (2) Η υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να είναι μεταξύ των πιο εξουθενωτικών ελλειμμάτων που προκύπτουν από τη ασθένεια των βασικών γαγγλίων. (3) Παρόλο που οι νευροαπεικονιστικές αποδείξεις προτείνουν μόνο μια μονομερή βλάβη, η δυσαρθρία και τα συναφή νευρολογικά ευρήματα ένθερμα υποδηλώνουν διμερή συμμετοχή. (4) Οι δυσαρθρικοί ασθενείς μερικές φορές έχουν μη ρεαλιστικές προσδοκίες σχετικά με τη λογοθεραπεία. Είναι ιδιαίτερα σημαντικό ότι οι ασθενείς κατανοούν τους στόχους της θεραπείας όταν αυτή συστήνεται. Η συμβουλευτική στο σημείο αυτό είναι χρήσιμη για την αντιμετώπιση της αποδοχής των ασθενών και την κατανόηση των ελλειμμάτων τους, καθώς και να βοηθήσει στην κατανόηση του τι μπορεί και δεν μπορεί να επιτευχθεί με τη θεραπεία.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 7

1. Η υποκινητική δυσαρθρία είναι αποτελέσματα βλάβης του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων. Εμφανίζεται σε ποσοστό ανάλογο με αυτό των άλλων κύριων αμιγών τύπων δυσαρθρίας. Τα χαρακτηριστικά της είναι πλέον εμφανή στη φωνή, την άρθρωση, και την προσωδία. Τα αποτελέσματα της ακαμψίας, της μειωμένης δύναμης και του εύρους κίνησης, και των αργών μεμονωμένων και μερικές φορές οι γρήγορων επαναλαμβανόμενων κινήσεων φαίνεται να αιτιολογούν πολλά από τα χαρακτηριστικά της παρεκκλίνουσας ομιλίας.
2. Ο παρκινσονισμός, είναι η αντιπροσωπευτική κατάσταση που σχετίζεται με την υποκινητική δυσαρθρία, είναι πιο συχνή λόγω της νόσου Parkinson, μια εκφυλιστική κατάσταση που σχετίζεται με την μείωση της ντοπαμίνης στο ραβδωτό των βασικών γαγγλίων. Πολλά από τα συμπτώματα της ασθένειας συχνά αντιμετωπίζονται με φάρμακα που αποκαθιστούν την ισορροπία μεταξύ της ντοπαμίνης και της ακετυλοχολίνης στα βασικά γαγγλία. Πολλές άλλες νευροεκφυλιστικές ασθένειες μπορούν επίσης να προκαλέσουν παρκινσονικά συμπτώματα και υποκινητική δυσαρθρία.
3. Η υποκινητική δυσαρθρία μπορεί επίσης να προκύψει από μη εκφυλιστικές συνθήκες, τις περισσότερες φορές συμπεριλαμβανομένου των αγγειακών νόσων, νευροληπτικές και παράνομα φάρμακα, ορισμένες μεταβολικές νόσους, χρόνια έκθεση σε βαρέα μέταλλα, τραύμα, και μόλυνση.
4. Οι ασθενείς ή, πιο συχνά, οι συσχετιζόμενοι με τον ασθενή συχνά διαμαρτύρονται ότι η φωνή τους είναι αδύναμη ή ήσυχη, και μερικές φορές ο ρυθμός είναι πολύ γρήγορος. Μπορεί επίσης να σημειωθούν δυσχέρειες και δυσκολία κίνησης της ομιλίας. Συχνά έχουν επίγνωση της χειροτέρευσης τους με κόπωση ή προς το τέλος ενός κύκλου αντιπαρκινσονικών φαρμάκων. Παράπονα για την σιελόρροια και την κατάποση είναι συνήθη. Η υπομιμία και μια γενική μείωση του ορατού φάσματος της αρθρωτικής κινητικότητας κατά τη διάρκεια της ομιλίας είναι κοινά.
5. Αρκετά αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας συνδυάζονται για να δώσουν σε πολλούς ασθενείς ένα διακριτικό, εξασθενημένο, και μερικές φορές επιταχυνόμενο σχήμα λόγου. Αυτό έχει ονομαστεί προσωδιακή ανεπάρκεια και χαρακτηρίζεται από μειωμένη μονότονο ύψος και μονότονη ένταση, μειωμένη πίεση, σύντομες φράσεις, κυμαινόμενος ρυθμός, σύντομες ορμές της ομιλίας, και ασαφή άρθρωση. Πρόσθετα διακριτικά χαρακτηριστικά που μπορεί να είναι παρόν περιλαμβάνουν ακατάλληλες σιωπές, έμπνοη δυσφωνία, μειωμένη ηχηρότητα, καθώς και αυξημένο εύρος ομιλίας. Δυσχέρειες και η παλλιλαλία μπορεί επίσης να είναι παρόντες.

6. Σε γενικές γραμμές, οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες παρείχαν υποστήριξη για τα ακουστικά-αντιληπτικά χαρακτηριστικά της διαταραχής· έχουν καθορίσει ακριβέστερα τα ηχητικά και φυσιολογικά χαρακτηριστικά της διαταραχής· και έχουν τεκμηριώσει το ρόλο της ακαμψίας, του μειωμένου εύρους κινητικότητας, της επιβράδυνσης των κινήσεων, και της επιτάχυνσης των φαινομένων κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Τα στοιχεία δείχνουν ότι η αντίληψη του επιταχυνόμενου ρυθμού μπορεί μερικές φορές να είναι μια παρενέργεια των προσδοκιών του ακροατή και της μειωμένης ακουστικής αντίθεσης.

7. Η υποκινητική δυσαρθρία μπορεί να είναι η μόνη, η πρώτη, ή μεταξύ των πρώτων και πλέον εξεχόντων εκδηλώσεων της νευρολογικής νόσου. Η αναγνώρισή τους μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση και μπορεί να συμβάλει στην ιατρική και την συμπεριφορική αντιμετώπιση της ασθένειας του ατόμου και της διαταραχής του λόγου.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Adams RD, Victor H : Principles of neurology, New York, 1991, McGraw-Hill.
2. Adams SG: Hypokinetic dysarthria in Parkinson's disease. In MR McNeil , editor: Clinical management of sensorimotor speech disorders, New York, 1997, Thieme.
3. Ahlskog JE: Approach to the patient with a movement disorder: basic principles of neurologic diagnosis. In Adler CH, Ahlskog JE, editors: Parkinson's disease and movement disorders: diagnosis and treatment guidelines for the practicing physician, Totowa, NJ, 2000, Humana Press.
4. Canter GJ: Speech characteristics of patient with Parkinson's disease: I. Intensity, pitch, and duration, J Speech Hear Disord 28:221, 1963.
5. Canter GJ: Speech characteristics of patient with Parkinson's disease: II. Physiological support for speech, J Speech Hear Disord 30:44, 1965a.
6. Canter GJ: Speech characteristics of patient with Parkinson's disease: III. Articulation, diadochokinesis, and overall speech adequacy, J Speech Hear Disord 30:217, 1965b.
7. Corcos DM et al: Strength in Parkinson's disease: relationship to rate of force generation and clinical status, Ann Neurol 39:79, 1996.
8. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, J Speech Hear Res 12:246,1969a.
9. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias , J Speech Hear Res 12:462,1969b.
10. Demirci M, Grill S, McShane L, Hallett M : A mismatch between kinesthetic and visual perception in Parkinson's disease, Ann Neurol 41:781, 1997.
11. Dewey RB: Clinical features of Parkinson's disease. In Adler CH, Ahlskog JE, editors: Parkinson's disease and movement disorders: diagnosis and treatment guidelines for the practicing physician, Totowa, NJ, 2000, Humana Press.
12. Dromey C: Spectral measures and perceptual ratings of hypokinetic dysarthria, J Med Speech-Lang Pathol 11:85, 2003.
13. Forrest K, Weismer G, Turner GS: Kinematic, acoustic, and perceptual analyses of connected speech produced by parkinsonian and normal geriatric adults, J Acoust Soc Am 85:2608, 1989.
14. Fox CM, Ramig LO: Vocal sound pressure level and self-perception of speech and voice in men and women with idiopathic Parkinson disease, Am J Speech-Lang Pathol 6:85, 1997.
15. Gallena S et al: Effects of levodopa on laryngeal muscle activity for voice onset and offset in Parkinson disease, J Speech-Lang Hear Res 44:1284, 2001.



16. Hirose H: Pathophysiology of motor speech disorders (dysarthria), *Folia Phoniatr Logop* 38:61, 1986.
17. Hirose H, Kiritani S, Sawashima M: Velocity of articulatory movements in normal and dysarthric subjects, *Folia Phoniatr Logop* 34:210, 1982b.
18. Hirose H et al: Patterns of dysarthric movement in patients with parkinsonism, *Folia Phoniatr Logop* 33:204, 1981.
19. Holmes RJ et al: Voice characteristics in the progression of Parkinson's disease, *Int J Lang Commun Disord* 35:407, 2000.
20. Hoodin RB, Gilbert HR: Parkinsonian dysarthria: an aerodynamic and perceptual description of velopharyngeal closure for speech, *Folia Phoniatr Logop* 41:249, 1989.
21. Illes J et al: Language production in Parkinson's disease: acoustic and linguistic considerations, *Brain Lang* 33:146, 1988.
22. Kammermeir MA: A Comparison of Phonatory Phenomena Among Groups of Neurologically Impaired Speakers [PhD dissertation]. Minneapolis/St Paul; University of Minnesota; 1969.
23. Kent RD, Rosenbek JC : Prosodic disturbance and neurologic lesion, *Brain Lang* 15:259, 1982.
24. Kent RD et al: Laryngeal dysfunction in neurological disease: amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson's disease, and stroke, *J Med Speech-Lang Pathol* 2:157, 1994.
25. Kent RD et al: The dysarthrias: speech-voice profiles, related dysfunctions, and neuropathology, *J Med Speech Lang Pathol* 6:165, 1998.
26. Kent RD et al: What dysarthrias can tell us about the neural control of speech, *J Phonet* 28:273, 2000.
27. Kent RD et al: Voice dysfunction in dysarthria: application of the Multi-Dimensional Voice Program, *J Commun Disord* 36:281, 2003.
28. Kim R: The chronic residual respiratory disorder in post-encephalitic parkinsonism, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 31:393, 1968.
29. Larson KK, Raming LO, Scherer RC: Acoustic and glottographic voice analysis during drug-related fluctuations in Parkinson disease, *J Med Speech Lang Pathol* 2:227, 1994.
30. Logemann JA et al: Frequency and occurrence of vocal tract dysfunctions in the speech of a large sample of Parkinson patients, *J Speech Hear Disord* 43:47, 1978.
31. Ludlow CL, Bassich CJ: The results of acoustic and perceptual assessment of two types of dysarthria. In Berry W, editor: *Clinical dysarthria*, Boston, 1983, College-Hill Press.

32. Ludlow C, Bassich C: Relationship between perceptual ratings and acoustics measures of hypokinetic speech. In McNeil J, Aronson A, editors: *The dysarthrias : physiologic, acoustics, perception, management*, Austin, Tex, 1984, Pro-Ed.
33. McClean MD, Beukelman DR, Yorkston KM: Speech-muscle visuomotor tracking in dysathric and nonim-paired speakers, *J Speech Hear Res* 30:276, 1987.
34. Metter EJ, Hanson WF: Clinical and acoustical variability in hypokinetic dysarthria, *J Commun Disord* 19:347, 1986.
35. Mohlo ES, Factor SA: Secondary causes of parkinsonism. In Adler CH, Ahlskog JE, editors: *Parkinson's disease and movement disorders: diagnosis and treatment guidelines for the practicing physician*, Totowa, NJ, 2000, Humana Press.
36. Müller J et al: Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders, *Arch Neurol* 58:259, 2001.
37. Netssel R, Daniel B, Celesia GG: Asseleration and weakness in parkinsonian dysarthria, *J Speech Hear Disord* 40:170, 1975.
38. Phillipbar SA, Robin DA, Luschei ES: Limp, jaw, and vocal tremor in Parkinson's patients. In Yorkston KM, Beukelman DR, editors: *Recent advances in clinical dysarthria*, Boston 1989, College-Hill Press.
39. Robin DA, Jordan LS, Rodnitzky RL: Prosodic impairment in Parkinson's disease, Presented at the Clinical Dysarthria Conference, Tuscon , 1986.
40. Schulz GM et al: Voice and speech characteristics of person with Parkinson's disease pre- and post- pallidotomy surgery: preliminary findings, *J Speech Lang Hear Res* 42:1176, 1999.
41. Solomon NP et al: Effects of pallidal stimulation on speech in three men with severe Parkinson's disease, *Am J Speech-Lang Pathol* 9:241, 2000.
42. Thompson AWS: On being a parkinsonian. In Kapur N, editor: *Injured brains of medical minds: views from within*, New York, 1997, Oxford University Press.
43. Winikates J, Jankovic J: Clinical correlates of vascular parkinsonism, *Arch Neurol* 56:98, 1999.
44. Zwirner P, Barnes GJ: Vocal tract steadiness: a measure of phonatory and upper airway motor control during phonation in dysarthria, *J Speech Hear Res* 35:761, 1992.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 8 – Η Υπερκινητική Δυσαρθρία

*“Η ροή του λόγου είναι συχνά σπασμωδική. Οι ασθενείς βρίσκονται φαινομενικά σε επιφυλακή ενάντια στις αναμενόμενες βλάβες της ομιλίας, αντισταθμίζοντας που και που την στιγμή να αισθάνονται το επικείμενο γλωττιδικό κλείσιμο, την αναπνευστική ανακοπή, ή τα αρθρωτικά εμπόδια.”*

*( Περιγραφή των επιπτώσεων στην χορεία κατά την ομιλία-DAB <sup>7</sup> )*

Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες είναι αντιληπτές κινητικές διαταραχές της ομιλίας (ΝΚΔΟ) που σχετίζονται συνήθως με τις ασθένειες του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων. Μπορεί να εκδηλωθούν σε οποιοδήποτε ή όλα τα επίπεδα του αναπνευστικού, φωνητικού, αντηχτικού, και αρθρωτικού λόγου, και συχνά έχουν εμφανή επίδραση στην προσωδία. Σε αντίθεση με τις περισσότερες δυσαρθρίες στο κεντρικό νευρικό σύστημα (ΚΝΣ), μπορούν να προκληθούν από ανωμαλίες στην κίνηση σε ένα μόνο επίπεδο της παραγωγής ομιλίας, μερικές φορές μόνο από ορισμένους μύες σε αυτό το επίπεδο. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά τους στην ομιλία είναι το προϊόν ανώμαλων, ρυθμικών ή ακανόνιστων και απρόβλεπτων, γρήγορων ή αργών ακούσιων κινήσεων.

Η ονομασία αυτού του τύπου δυσαρθρίας ως μια πλουραλιστική διαταραχή, *υπερκινητικές δυσαρθρίες*, δικαιολογείται από την ύπαρξη διαφορετικών ειδών ακούσιων κινήσεων που μπορεί να προκαλέσουν. Έτσι, ο ενικός όρος, υπερκινητική δυσαρθρία, χρησιμεύει για την ταυτοποίηση ενός τύπου ΝΚΔΟ που αντικατοπτρίζει τα αποτελέσματα των ακούσιων κινήσεων στην ομιλία. Οι υπότυποι της ορίζουν το συγκεκριμένο είδος ακούσιας κίνησης. Όπως και με κάθε σύστημα ταξινόμησης, υπάρχει επικάλυψη μεταξύ των υποτύπων, και οι κλινικές διακρίσεις είναι μερικές φορές δύσκολο να γίνουν. Ωστόσο, αναγνωρίζοντας τους υποτύπους είναι χρήσιμο για διάφορους λόγους.

Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες συναντώνται σε μια μεγάλη ιατρική πρακτική με μεγαλύτερη συχνότητα από ό,τι άλλες σημαντικές ενιαίου τύπου δυσαρθρίες. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 21,6% του συνόλου των δυσαρθριών και 19,9% των ΝΚΔΟ (βλ. Σχήμα 1-3). Ωστόσο, η νευρογενής σπαστική δυσφωνία και ο οργανικός τρλομος της φωνής αντιπροσώπευαν περίπου το 75% των υπερκινητικών περιπτώσεων με βάση τα δεδομένα. Έτσι, αν αποκλειστούν οι δύο αυτές διαταραχές, οι υπερκινητικές δυσαρθρίες συναντώνται κάπως λιγότερο συχνά από ό,τι οι άλλες σημαντικές ενιαίου τύπου δυσαρθρίες.

Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες είναι αντιληπτικά ευδιάκριτες από τα άλλα είδη δυσαρθρίας, και παρατηρώντας τις ανώμαλες στοματοπροσωπικές κινήσεις, τις κινήσεις της κεφαλής, και αναπνευστικές κινήσεις που τις υποθάλλουν συχνά διευκολύνουν τη διάγνωση

τους. Το παράξενο αυτών των ακούσιων κινήσεων και των συνακόλουθων ανωμαλιών στην ομιλία συχνά δημιουργούν υποψίες σχετικά με την ψυχογενή αιτιολογία, έτσι η σωστή αναγνώριση των εν λόγω δυσαρθριών μπορεί να είναι απαραίτητη για την ακριβή ιατρική διάγνωση. Η διάγνωση τους συνεπάγεται παθολογία στα βασικά γάγγλια, ή στα συναφή τμήματα του εξωπυραμιδικού συστήματος ή μερικές φορές στο κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας. Η ποικιλομορφία των βλαβών που συνδέεται με αυτά (και με νευροκινητικές διαταραχές γενικότερα) αντικατοπτρίζει την ποικιλομορφία των ανώμαλων κινήσεων που μπορεί να προκύψουν στη νόσο του ΚΝΣ και την περιορισμένη κατανόηση της ανατομίας και παθοφυσιολογία τους.

Τα κλινικά χαρακτηριστικά των υπερκινητικών δυσαρθριών απεικονίζουν τις καταστροφικές συνέπειες που οι ακούσιες κινήσεις και οι διακυμάνσεις στο μυϊκό τόνο μπορεί να έχουν στην εκούσια κίνηση. Η υπερκινητική ομιλία δίνει συχνά την εντύπωση ότι εκτελείται η φυσιολογική ομιλία, αλλά στη συνέχεια παρεμποδίζεται από τακτικές ή απρόβλεπτες ακούσιες κινήσεις που την στρεβλώνουν, την επιβραδύνουν, ή την διακόπτουν.

#### ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΔΙΑΤΑΡΑΧΩΝ ΤΟΥ ΚΥΚΛΩΜΑΤΟΣ ΕΛΕΓΧΟΥ ΤΩΝ ΒΑΣΙΚΩΝ ΓΑΓΓΛΙΩΝ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΤΗΝ ΥΠΕΡΚΙΝΗΤΙΚΗ ΔΥΣΑΡΘΡΙΑ

Μερικοί ακούσιες κινήσεις είναι φυσιολογικές. Οι ξαφνικές αντιδράσεις σε δυνατούς θορύβους, ο φόβος που προκαλεί τρόμο των χεριών, το ρίγος όταν κάνει κρύο, και το τίναγμα των μερών του σώματος όταν πέφτουμε για ύπνο είναι όλες φυσιολογικές ακούσιες απαντήσεις σε ορισμένες εγγενείς καταστάσεις ή εξωτερικά ερεθίσματα. *Οι ανώμαλες ακούσιες κινήσεις* είναι αυτές που συμβαίνουν σε συνθήκες όπου αναμένεται η σταθερή κίνηση. Μπορούν να εμφανιστούν σε κατάσταση ηρεμίας, κατά τη διάρκεια στατικών θέσεων του σώματος, ή κατά τη διάρκεια της εκούσιων κινήσεων. Συνήθως καταργούνται στον ύπνο και επιδεινώνονται με το άγχος και τα έντονα συναισθήματα. Σε ορισμένες περιπτώσεις, μόνον ορισμένες κινήσεις μπορεί να τις διεγείρουν, και μερικές φορές ορισμένες στάσεις μπορούν να τις εμποδίσουν. Ο όρος υπερκινητικότητα αναφέρεται σε αυτές τις ανώμαλες ή υπερβολική ακούσιες κινήσεις. Το πρόθεμα «υπερ» δεν αντανακλά κατ' ανάγκην την υπερβολική ταχύτητα των εκούσιων κινήσεων· αυτό δείχνει την παρουσία «έξτρα» ή ακούσιων κινήσεων που μπορεί να κυμαίνονται από αργό μέχρι και γρήγορο ρυθμό. Στην πραγματικότητα, οι εκούσιες κινήσεις γενικά επιβραδύνονται στα μέρη του σώματος που πλήττονται από υπερκινησία.

Η ακριβής θέση και υποκείμενη παθοφυσιολογία πολλών κινητικών διαταραχών είναι λιγότερο κατανοητή. Ως αποτέλεσμα, οι ταξινομήσεις είναι περιγραφικές, και συχνά βασίζονται στην ταχύτητα των ακούσιων κινήσεων (π.χ., γρήγορη ή αργή υπερκινησία). Σε γενικές γραμμές, είναι σημαντικό να αναγνωρίσουμε ότι μερικές υπερκινησίες είναι ταχείες,

δεν μπορούν να διατηρηθούν, και δεν αλλάζουν μοτίβο, ενώ άλλες είναι πιο αργές στην ανάπτυξη, μπορούν να διατηρηθούν για δευτερόλεπτα (ή περισσότερο), ή μπορεί να παραταθούν σε βαθμό που να στρεβλώσει τη στάση του σώματος. Οι συνδυασμοί των χαρακτηριστικών αυτών συχνά εμφανίζονται.

Τα βασικά χαρακτηριστικά των διαφόρων νευροκινητικών διαταραχών, που είναι οι πλέον σχετικές για την κατανόηση της υπερκινητικής δυσαρθρίας, συνοψίζονται στον Πίνακα 8-1.

**Πίνακας 8-1.** Οι κατηγορίες των ανώμαλων κινήσεων και τα κυρίαρχα χαρακτηριστικά του ρυθμού και τα υποθετικά ανατομικά υποστρώματα. Όλα εκτός από τις κινήσεις κάτω από τις “Άλλες” μπορεί να συσχετίζονται με την υπερκινητική δυσαρθρία.

| <u>Όνομασία</u>       | <u>Ταχύτητα</u>    | <u>Ρυθμικότητα</u>        | <u>Ανατομικό Υπόστρωμα</u>  |
|-----------------------|--------------------|---------------------------|---|
| Δυσκινησία            | Γρήγορη ή αργή     | Ακανόνιστη ή ρυθμική      | Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                  |
| Μυόκλονος             | Γρήγορη ή αργή     | Ακανόνιστος ή ρυθμικός    | Από τον φλοιό του εγκεφάλου στο νωτιαίο μυελό                         |
| Τικς                  | Γρήγορη            | Ακανόνιστα αλλά με μοτίβο | Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων ή της παρεγκεφαλίδας             |
| Χορεία                | Γρήγορη            | Ακανόνιστη                | Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                  |
| Βαλλισμός             | Γρήγορη            | Ακανόνιστος               | Περιοχή των υποθαλάμιων πυρήνων                                       |
| Αθέτωση               | Αργή               | Ακανόνιστη                | Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                  |
| Δυστονία              | Αργή               | Ακανόνιστη ή τεταμένη     | Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                  |
| Σπασμωδική δυσφωνία   | Αργή               | Ακανόνιστη ή παρατεταμένη | ?   |
| Σπασμωδικό ραιβόκρανο | Αργή               | Ακανόνιστη ή παρατεταμένη | ? Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                |
| Βλεφαρόσπασμος        | Αργή               | Ακανόνιστος               | ? Μεσεγκέφαλος, προσωπικοί πυρήνες, παρεγκεφαλίδα                     |
| Σπασμός               | Αργή ή γρήγορη     | Ακανόνιστος               | ? Κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων                                |
| Ημιπροσωπικός σπασμός | Γρήγορη            | Ακανόνιστος               | Προσωπικοί πυρήνες της παρεγκεφαλιδογεφυρικής γωνίας, προσωπικό τμήμα |
| Ιδιοπαθής τρόμος      | Αργή ή γρήγορη     | Ρυθμικός                  | ? Ραβδωτό σώμα  |
| Οργανική φωνή         | Αργή               | Ρυθμική                   | Κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας                                    |
| Άλλες *               |                    |                           |   |
| Δεσμιδώσεις           | Γρήγορη            | Ακανόνιστη                | KKN   |
| Συγκινησία            | Γρήγορη ή αργή     | Ακανόνιστη                | KKN   |
| Προσωπική μυοκυμία    | Ενδιάμεση ταχύτητα | Ρυθμική                   | KKN   |

\* Αυτές οι ανώμαλες κινήσεις μπορεί να είναι άμεσα ορατές στους μύες που αφορούν την ομιλία, αλλά δεν θεωρούνται υπερκινητικές επειδή από μόνες τους δεν παρεμβαίνουν στις εκούσιες κινήσεις. Οι δεσμιδώσεις, η συγκινησία και η προσωπική μυοκυμία μπορεί να σχετίζονται με την χαλαρή, όχι την υπερκινητική δυσαρθρία και αποτελούν ενδείξεις της παθολογίας του KKN και όχι του ΚΝΣ.

## **Δυσκινησία**

Η *δυσκινησία* είναι ένας γενικός όρος που χρησιμοποιείται για τις ανώμαλες, ακούσιες επαναληπτικές κινήσεις, ανεξάρτητα από την αιτιολογία. Η *στοματοπροσωπική δυσκινησία* είναι οι ακούσιες στοματοπροσωπικές κινήσεις που μπορεί να συμβούν χωρίς υπερκινησία σε κάποιο άλλο σημείο του σώματος. Οι περισσότερες συγγενείς και επίκτητες ασθένειες που προκαλούν στοματοπροσωπική δυσκινησία συνδέονται με την παθολογία των βασικών γάγγλιων.

Η στοματοπροσωπική δυσκινησία είναι μια κοινή παρενέργεια της παρατεταμένης χρήσης αντιψυχωσικών φαρμάκων, μια κατάσταση γνωστή ως *όψιμη δυσκινησία (ΟΔ)*. Η πιο κοινή εκδήλωση της ΟΔ είναι μια δυσκινησία του στόματος, των παρειών, της γλώσσας που μπορεί να χαρακτηρίζεται από ακούσιες στερεότυπες και επαναλαμβανόμενες κινήσεις των χείλη που σουφρώνουν, τεντώνουν, ξεφυσούν και αναδιπλώνουν, προεξοχή της γλώσσας, ή ανοιγοκλείσιμο του στόματος, ή πλευρικές κινήσεις της γνάθου. Η ΟΔ μπορεί επίσης να επηρεάσει την αναπνευστική λειτουργία, με επακόλουθες επιπτώσεις στην ομιλία.<sup>4,8,15</sup> Η εμφάνιση της υπερκινητικής δυσαρθρίας που προκαλείται από δυσκινησία μπορεί να αντιπροσωπεύει την ΟΔ. Η έγκαιρη αναγνώρισή της μπορεί να βοηθήσει στην πρόληψη μιας μόνιμης ΟΔ εάν είναι δυνατή η διακοπή των φαρμάκων ή η τροποποίηση της δοσολογίας.

Η ακαθησία είναι μια κατάσταση που χαρακτηρίζεται από μια εσωτερική δυσάρεστη αίσθηση κινητικής ανησυχίας, η οποία μπορεί να είναι πρόδηλη με εμφανή κινητική ανησυχία (π.χ., μετατόπιση του βάρους, αδυναμία να καθίσει, ή να παραμένει ακίνητος). Μπορεί να εμφανιστεί στον παρκινσονισμό και στη νόσου του Parkinson (PD). Μπορεί να είναι μια παρενέργεια των φαρμάκων, κυρίως νευροληπτικά αντιψυχωσικά και συνήθως σε μικρότερο βαθμό αντικαταθλιπτικά. Τα αντιψυχωσικά ψυχοτρόπα φάρμακα μπορεί να προκαλέσουν παρκινσονικά συμπτώματα λόγω του κλεισίματος της ντοπαμίνης στους υποδοχείς της μελαινοραβδωτής οδού του εγκεφάλου και μερικές φορές για την αντιμετώπιση των ναρκωτικών ανταγωνιστή ντοπαμίνης (π.χ., νευροληπτικά ή αντιεμετικοί παράγοντες). Εμφανίζεται στο 25% περίπου των ασθενών με όψιμη δυσκινησία.<sup>3,12</sup>

## **Μυόκλονος**

Ο μυόκλονος χαρακτηρίζεται από ακούσιες ενιαίες ή επαναλαμβανόμενες σύντομες, συσπάσεις ή τινάγματα ενός μέρους του σώματος, τα επαναλαμβανόμενα τινάγματα μπορεί να είναι ρυθμικά ή χωρίς ρυθμό. Δεν μπορεί να ανασταλεί εσκεμμένα. Οι μυοκλονικές κινήσεις μπορούν να περιορίζονται σε ένα μόνο μυ ή μια ομάδα μυών. Μπορούν να εμφανιστούν αυθόρμητα ή να προκληθούν από κάποιο οπτικό, απτικό, ή ακουστικό ερέθισμα, ή, μερικές

φορές, από εκούσιες κινήσεις. Ο *μυόκλονος δράσης* μπορεί να παρουσιάζεται κατά την προσπάθεια κάποιας κίνησης.

**Πίνακας 8-2.** Τα πρωτογενή διακριτά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα ευρήματα αυτής που συσχετίζονται με την υπερκινητική δυσαρθρία στον μυόκλονο δράσης

|                                      |  |
|--------------------------------------|--|
| <b>Αντίληψη<br/>Φώνηση – αναπνοή</b> | Περιστασιακή επίθεση στην απαγωγή των φωνητικών χορδών κατά την φώνηση   |
| <b>Αρθρωση–<br/>προσωδία</b>         | Αργός ρυθμός, μειωμένη ακρίβεια όταν ο ρυθμός επιταχύνεται<br>Σημαντική επιδείνωση της τακτικότητας των ΠΕΚ με την αύξηση του ρυθμού   |
| <b>Σωματικά</b>                      | Φυσιολογικά κατά την ηρεμία εκτός αν υπάρχουν άλλα νευρομυϊκά ελλείμματα<br>Γρήγορες, άχαρες ή ελαφρώς διαταραγμένες κινήσεις των στοματοπροσωπικών μυών κατά την διάρκεια της ομιλίας –ειδικά των χειλιών- που χειροτερεύουν με την αύξηση του ρυθμού |
| <b>Παράπονα<br/>ασθενών</b>          | Συναίσθηση της ανακριβής ομιλίας & ανικανότητα ή απροθυμία να μιλήσουν σε κανονικό ή ταχύ ρυθμό  |

Ο μυόκλονος μπορεί να συσχετιστεί με βλάβες σε οποιαδήποτε σημείο του φλοιού, του στελέχους, ή τον νωτιαίο μυελό. Μπορεί να εμφανιστεί στην επιληψία (*μυοκλονική επιληψία*), όπου θεωρείται συστατικό στοιχείο της κατάσχεσης. Μια κοινή μορφή των επίκτητων μυόκλονων είναι ο *προ – ανοξικός μυόκλονος*, ο οποίος μπορεί να συμβεί ως επακόλουθο της καρδιοαναπνευστικής ανακοπής.<sup>16</sup>

Ο *λόξυγγας* (*singultus*) είναι μια μορφή ενός πολύπλοκου μυόκλονου που παράγεται από μια σπασμωδική κίνηση του διαφράγματος με επακόλουθη προσαγωγή των φωνητικών χορδών. Είναι συνήθως αποτέλεσμα ερεθισμού των περιφερικών αισθητήριων νέρων στο στομάχι, τον οισοφάγο, το διάφραγμα, ή τον μεσοθώρακα και μπορεί να σχετίζεται με ορισμένες τοξικές-μεταβολικές συνθήκες, όπως η ουραιμία. Ο *λόξυγγας* μπορεί να είναι σημάδι της μυελοειδούς εμπλοκής στην περιοχή της μονομερής δεσμίδας, η οποία έχει σημαντικές αναπνευστικές λειτουργίες ελέγχου.<sup>10</sup>

Ο υπερώιος ή υπερωιοφαρυγγολαρυγγικός μυόκλονος (που αναφέρεται επίσης ως υπερώιος τρόμος) είναι ένας μοναδικός, με σύνθετη μορφή μυόκλονος που συνδέονται με βλάβες στην περιοχή του εγκεφαλικού στελέχους γνωστός ως το τρίγωνο του Guillain-Mollaret. Μπορεί να σχετίζεται με ειδικά χαρακτηριστικά της ομιλίας.

**Πίνακας 8-3.** Τα πρωτογενή διακριτά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα ευρήματα αυτής που συσχετίζονται με την υπερκινητική δυσαρθρία στον υπερωιοφαρυγγολαρυγγικό μυόκλωνο

|                         |   |
|-------------------------|---|
| <b>Αντίληψη</b>         | Συχνά καμία εμφανής ανωμαλία  |
| <b>Φώνηση – αναπνοή</b> | Περιστασιακή επιθετικές φωνήσεις κατά την διάρκεια της παραγωγής συνεχούς ομιλίας και πιο βαριές<br>Επιθετικές φωνήσεις ή μυοκλονικοί χτύποι στα 60-240 Hz κατά την διάρκεια επιμήκυνσης των φωνηέντων  |
| <b>Αντήχηση</b>         | Συνήθως φυσιολογική, αλλά περιστασιακά διαλείπουσα υπερρινικότητα   |
| <b>Αρθρωση–προσωδία</b> | Συνήθως φυσιολογική, αλλά υπάρχουν και σύντομα σιωπηλά διαστήματα εάν ο μυόκλωνος διακόπτει την εισπνοή ή την έναρξη της εκπνοής  |
| <b>Σωματικά</b>         | Μυοκλονικές κινήσεις της υπερώας, του φάρυγγα & λάρυγγα και μερικές φορές και των μυών των χειλιών, των ρουθουνιών, της γλώσσας και των αναπνευστικών μυών<br>Λαρυγγικός ή φαρυγγικός μυόκλωνος που ορισμένες φορές παρατηρείτε κάτω από την επιφάνεια του λαιμού |
| <b>Παράπονα ασθενών</b> | Οι ασθενείς συχνά δεν είναι ενήμεροι για τις μυοκλονικές κινήσεις και συνήθως δεν παραπονιούνται για την δυσκολία στην ομιλία   |

## Τικ

Τα τικ χαρακτηρίζονται από αιφνίδιες, παροδικές, επαναλαμβανόμενες, ακανόνιστες, στερεοτυπικές, ανώμαλες κινήσεις. Ο ασθενής αισθάνεται μια έντονη ανάγκη να τις κάνει και συχνά μπορεί να κατασταλούν για ένα μικρό χρονικό διάστημα με τη θέληση του ατόμου. Τα απλά τικ είναι δύσκολο να διακριθούν από την δυστονία ή τον μυόκλωνο. Τα σύμπλοκα τικ, όμως, είναι συντονισμένα και μερικές φορές περιλαμβάνουν άλματα, θορύβους, κοπρολαλία και σούφρωμα των χειλιών. Η πρωτότυπη κατάσταση των τικ είναι το σύνδρομο Gilles de la Tourette (TS).

**Πίνακας 8-4.** Τα πρωτογενή διακριτά χαρακτηριστικά της ομιλίας και τα ευρήματα αυτής που συσχετίζονται με την υπερκινητική δυσαρθρία στο σύνδρομο Tourette

|                         |   |
|-------------------------|---|
| <b>Αντίληψη</b>         | Βήχας, γρύλλισμα, καθαρισμός του λαιμού, ουρλιαχτό, βογγητά κ.τ.λ.  |
| <b>Φώνηση – αναπνοή</b> |   |
| <b>Αντήχηση</b>         | Εισπνοή με θόρυβο   |
| <b>Αρθρωση–προσωδία</b> | Βουητό, σφύριγμα, πλατάγισμα των χειλιών, ηχολαλία, παλιλαλία, κοπρολαλία   |
| <b>Σωματικά</b>         | Πολλαπλά κινητικά τικ (π.χ. ανοιγοκλείσιμο των ματιών, τίναγμα της κεφαλής, γκριμάτσες του προσώπου, άσεμνες χειρονομίες)   |
| <b>Παράπονα ασθενών</b> | Συναίσθηση των φωνητικών και κινητικών τικ, εξαναγκάζονται για να τα εκτελέσουν, & ανικανότητα να τα αναστέλλουν για συνεχή χρονικά διαστήματα<br>Συμπεριφορικές & ψυχιατρικές διαταραχές μπορεί να παρουσιάζονται (π.χ. εμμονές-καταναγκασμοί, φοβίες, διαταραχή ελλειμματικής προσοχής, υπερκινητικότητα, μαθησιακές δυσκολίες) |



## Χορεία

Η χορεία χαρακτηρίζεται από ακούσιες ταχείες, μη στερεοτυπικές, αιφνίδιες, απότομες, ανώμαλες κινήσεις ενός μέρους του σώματος. Μπορεί να είναι παρόντες σε ηρεμία και κατά την διάρκεια διατήρησης της στάσης και εκούσιες κινήσεις. Οι χορειό-μορφες κινήσεις μπορεί να είναι λεπτές ή μπορεί να μετατοπιστούν σε όλα μέρη του σώματος. Μερικές φορές οι κινήσεις αυτές μπορεί να τροποποιηθούν από τον ασθενή για να φαίνονται πως γίνονται εκ προθέσεως, προκειμένου να τις αποκρύψουν και να αποφύγουν την αμηχανία. Η χορεία μπορεί να είναι εκφυλιστική (π.χ. χορεία του Huntington) ή φλεγμονώδη ή να έχει μολυσματική προέλευση (π.χ., χορεία του Sydenham, εγκεφαλίτιδα). Μπορεί να εμφανιστεί ως συνέπεια της χρήσης φαρμάκων, κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης (χορεία της κύησης), σε συνδυασμό με κάποιες μεταβολικές ανωμαλίες, μερικές φορές από νεόπλασμα και περιστασιακά από αγγειακές βλάβες στον υποθαλάμιο πυρήνα, το ραβδωτό σώμα, ή τον θάλαμο. Τα αίτια μπορεί να είναι απροσδιόριστα. Σπάνια, η κατάσταση είναι καλοήθης και κληρονομική.<sup>5</sup>

**Πίνακας 8-5.** Οι αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας της υπερκινητικής δυσαρθρίας στην χορεία κατά τους DAB<sup>6</sup>, που απαριθμούνται από την περισσότερο στην λιγότερο σοβαρή. Επίσης, φαίνεται εδώ και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Ο παράγοντας "προσωδιακός" καταγράφεται όταν πολλοί παράγοντες του συστήματος ομιλίας μπορεί να συμβάλλουν σε μια διάσταση. Τα χαρακτηριστικά που αναφέρονται ως "Άλλες" περιλαμβάνουν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που δεν είναι από τα πιο αποκλίνοντα αλλά μπορεί να συναντώνται και δεν είναι αντιπροσωπευτικά για τους άλλους τύπους δυσαρθρίας.

### Διάσταση

### Παράγοντας της ομιλίας

|                                       |   |
|---------------------------------------|---|
| Ασαφή εκφορά συμφώνων                 | Αρθρωτικός                              |
| Παρατεταμένα διαλλείματα *            | Προσωδιακός                             |
| Κυμαινόμενος ρυθμός *                 | Προσωδιακός                             |
| Μονότονο ύψος                         | Φωνητικός- προσωδιακός                  |
| Τραχιά ποιότητα φωνής                 | Φωνητικός                               |
| Ακατάλληλες σιωπές *                  | Προσωδιακός                             |
| Αλλοιωμένα φωνήεντα                   | Αρθρωτικός - προσωδιακός                |
| Υπερβολική διακύμανση της έντασης *   | Αναπνευστικός – φωνητικός – προσωδιακός |
| Επιμήκυνση φωνημάτων *                | Προσωδιακός                             |
| Μονότονη ένταση                       | Φωνητικός- προσωδιακός                  |
| Σύντομες φράσεις                      | Προσωδιακός                             |
| Ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές       | Αρθρωτικός                              |
| Υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση  | Προσωδιακός                             |
| Υπερρινικότητα                        | Αναπνευστικός                           |
| Μειωμένη πίεση                        | Προσωδιακός                             |
| Τεταμένη-πνιχτή ποιότητα φωνής        | Φωνητικός                               |
| Άλλες                                 |   |
| Ξαφνική αναγκαστική εισπνοή ή εκπνοή* | Αναπνευστικός - προσωδιακός             |
| Διακοπές στην φωνή *                  | Φωνητικός – προσωδιακός                 |
| Παροδική άπνοια *                     | Φωνητικός                               |

\* Τείνουν να είναι διακριτικά ή περισσότερο διαταραγμένα από οποιαδήποτε άλλο είδος δυσαρθρίας

## Δυστονία

Η *δυστονία* είναι μια σχετικά αργή υπερκινησία που χαρακτηρίζεται από ακούσιες ανώμαλες στάσεις που απορρέουν από την υπερβολική ταυτόχρονη ενεργοποίηση των ανταγωνιστικών μυών. Οι κινήσεις της δυστονίας μπορεί να είναι γρήγορες ή αργές, ρυθμικές ή άρρυθμες. Η ανώμαλη στάση του σώματος μπορεί να συνεπάγεται συστροφή του ενός μέρους του σώματος. Οι δυστονίες πιθανώς αντανακλούν έναν συνδυασμό της ντοπαμινεργικής και χολινεργικής υπερδραστηριότητας των βασικών γαγγλίων.<sup>13</sup>

Η δυστονία μπορεί να περιλαμβάνει μόνο ένα τμήμα του σώματος ή γειτονικές περιοχές (τμηματικά). Όταν επηρεάζονται μόνο οι στοματοπροσωπικοί μύες, η κατάσταση αυτή ονομάζεται *συχνά εστιακή δυστονία του στόματος* ή *στοματοπροσωπική δυστονία* ή *δυσκινησία*. Πολλά, σύνδρομά με κράμπες λόγω εργασίας όπως η κράμπα των συγγραφέων, είναι ίσως μορφές δυστονίας. Η δυστονία μπορεί επίσης να γενικευθεί και, όταν δεν σχετίζεται με άλλα νευρολογικά ελλείμματα, είναι γνωστή και ως *πρωτοπαθής γενικευμένη δυστονία*.

Το *ραιβόκρανο* (*αυχενική δυστονία*) είναι μια τμηματική δυστονία που χαρακτηρίζεται από τονικούς ή κλονικούς σπασμούς των μυών του λαιμού, ειδικά τον στερνομαστοειδή και τραπεζοειδή. Αυτό προκαλεί απόκλιση της κεφαλής προς τα δεξιά ή τα αριστερά ή, λιγότερο συχνά, προς τα πίσω (*retrocollis*) ή προς τα εμπρός (*antecollis*). Συχνά είναι επίπονο και μπορεί να οδηγήσει σε αρθρίτιδα του λαιμού. Το ραιβόκρανο θεωρείται γενικά νόσος των βασικών γαγγλίων, και είναι πιο συχνά ιδιοπαθής. Ανωμαλίες στην σπονδυλική στήλη και εστιακές βλάβες στο κέλυφος, τον κερκοφόρο, τον θάλαμο, και την ωχρά σφαίρα, ή τις οδούς με τις οποίες συνδέονται, συσχετίζονται με την πάθηση.<sup>2,14</sup>

Ο *βλεφαρόσπασμος* χαρακτηρίζεται από μη φυσιολογικό, σπασμοδικό, ακούσιο ανοιγοκλείσιμο ή σπασμό των βλεφάρων. Μπορεί να εμφανιστεί μόνος του ή με άλλες δυστονικές διαταραχές, ιδιαίτερα εκείνες που αφορούν τους στοματοπροσωπικούς μύες. Οι βιοχημικοί και νευροανατομικοί του μηχανισμοί είναι ανεπαρκώς κατανοητοί, αλλά το κλείσιμο από το καπάκι των βλεφάρων και το ανοιγοκλείσιμο μπορεί να προκληθεί από διέγερση του μεσεγκεφάλου και της παρεγκεφαλίδας. Συνήθως εκλαμβάνεται ως σημάδι των εξωπυραμιδικών διαταραχών· έχει επίσης συσχετισθεί με διαταραχές στο θάλαμο, το κέλυφος, και την κάτω καλύπτρας της γέφυρας.<sup>2</sup>

**Πίνακας 8-6.** Οι αποκλίνουσες διαστάσεις της ομιλίας της υπερκινητικής δυσαρθρίας στην δυστονία κατά τους DAB <sup>6</sup>, που απαριθμούνται από την περισσότερο στην λιγότερο σοβαρή. Επίσης, φαίνεται εδώ και ο παράγοντας του συστήματος της ομιλίας που σχετίζεται με το κάθε χαρακτηριστικό. Ο παράγοντας "προσωδιακός" καταγράφεται όταν πολλοί παράγοντες του συστήματος ομιλίας μπορεί να συμβάλλουν σε μια διάσταση. Τα χαρακτηριστικά που αναφέρονται ως "Άλλες" περιλαμβάνουν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που δεν είναι από τα πιο αποκλίνοντα αλλά μπορεί να συναντώνται και δεν είναι αντιπροσωπευτικά για τους άλλους τύπους δυσαρθρίας.

**Διάσταση**

**Παράγοντας της ομιλίας**

|                                     |   |
|-------------------------------------|---|
| Ασαφή εκφορά συμφώνων               | Αρθρωτικός                              |
| Αλλοιωμένα φωνήεντα *               | Αρθρωτικός - προσωδιακός                |
| Τραχιά ποιότητα φωνής *             | Φωνητικός                               |
| Ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές *   | Αρθρωτικός                              |
| Τεταμένη-πνιχτή ποιότητα φωνής *    | Φωνητικός                               |
| Μονότονο ύψος                       | Φωνητικός – προσωδιακός                 |
| Μονότονη ένταση                     | Φωνητικός – προσωδιακός                 |
| Ακατάλληλες σιωπές *                | Προσωδιακός                             |
| Σύντομες φράσεις                    | Προσωδιακός                             |
| Παρατεταμένα διαλλείματα            | Προσωδιακός                             |
| Επιμήκυνση φωνημάτων                | Προσωδιακός                             |
| Υπερβολική διακύμανση της έντασης * | Αναπνευστικός – φωνητικός – προσωδιακός |
| Μειωμένη πίεση                      | Προσωδιακός                             |
| Διακοπές στην φωνή *                | Φωνητικός – προσωδιακός                 |
| Αργός ρυθμός                        | Αρθρωτικός - προσωδιακός                |
| Άλλες                               |   |
| Ακουστή αναπνοή *                   | Αναπνευστικός – φωνητικός – προσωδιακός |
| Τρόμος φωνής *                      | Φωνητικός                               |
| Εναλλασσόμενη ένταση *              | Αναπνευστικός – φωνητικός – προσωδιακός |

\* Τείνουν να είναι διακριτικά ή περισσότερο διαταραγμένα από οποιαδήποτε άλλο είδος δυσαρθρίας

**Πίνακας 8-7.** Τα νευρομυϊκά ελλείμματα που βρέθηκαν στην υπερκινητική δυσαρθρία η οποία σχετίζεται με την δυστονία και την χορεία

| <b><u>Κατεύθυνση</u></b> |                            | <b><u>Δυστονία</u></b>                 | <b><u>Χορεία</u></b>                             |
|--------------------------|----------------------------|--|--|
| <b><u>Ρυθμός</u></b>     | Μεμονωμένες κινήσεις       | Ανακριβής λόγω αργών εκούσιων κινήσεων | Ανακριβής λόγω γρήγορων >αργών εκούσιων κινήσεων |
|                          | Επαναλαμβανόμενες κινήσεις | Ακανόνιστος                            | Ακανόνιστος                                      |
|                          | Μεμονωμένες κινήσεις       | Αργός                                  | Αργός  |
| <b><u>Ποσοστό</u></b>    | Επαναλαμβανόμενες κινήσεις | Αργός                                  | Αργός  |
|                          | Μεμονωμένες κινήσεις       | Μειωμένο προς το φυσιολογικό           | Μειωμένο προς το υπερβολικό                      |
| <b><u>Εύρος</u></b>      | Επαναλαμβανόμενες κινήσεις | Μειωμένο προς το φυσιολογικό           | Μειωμένο προς το υπερβολικό                      |
|                          | Μεμονωμένες κινήσεις       | Φυσιολογική                            | Μειωμένη προς τη υπερβολική                      |
| <b><u>Δύναμη</u></b>     | Μεμονωμένες κινήσεις       | Φυσιολογική                            | Μειωμένη προς τη υπερβολική                      |
| <b><u>Τόνος</u></b>      | Μυϊκός τόνος               | Υπερβολικός                            | Συχνά υπερβολικός                                |

## **Βαλλισμός**

*Ο βαλλισμός περιλαμβάνει αδρές, απότομες συσπάσεις των αξονικών και εγγύς μυών των άκρων που μπορούν να παράγουν βίαιες σπασμωδικές κινήσεις· όταν είναι μονόπλευρα, ονομάζεται ημιβαλλισμός. Οι βλάβες στον υποθαλάμιο πυρήνα είναι συχνά υπεύθυνες, και το εγκεφαλικό είναι η πιο κοινή αιτία.*<sup>5</sup>

## **Αθέτωση**

*Η αθέτωση χαρακτηρίζεται από βραδύτερες και μεγαλύτερης διάρκειας χορειόμορφες κινήσεις με «οφιοειδή» εμφάνιση. Συχνά θεωρείται μια σημαντική κατηγορία της εγκεφαλικής παράλυσης· όταν είναι επίκτητη, μπορεί να προκληθεί από διάφορες καταστάσεις. Οι αθετωσικές κινήσεις, ιδιαίτερα οι επίκτητες, θεωρούνται συχνά συνδυασμός της χορείας και της δυστονίας. Όταν χορεία είναι κυρίαρχη, ο όρος *χοραιοαθέτωση* χρησιμοποιείται μερικές φορές για να τις περιγράψει.*<sup>1</sup>

## **Σπασμός**

*Ο σπασμός είναι ένας γενικός περιγραφικός όρος που χαρακτηρίζει τις διάφορες μυϊκές συστολές. Οι τονικοί σπασμοί είναι παρατεταμένοι ή συνεχείς. Οι κλονικοί σπασμοί είναι επαναλαμβανόμενοι, με ταχεία έναρξη και σύντομη σε διάρκεια.*

*Οι σπασμοί είναι συνήθως ακούσιοι, ακόμα και όταν αυτοί προκύπτουν από φόβο, άγχος και μετατρεπτικές διαταραχές. Συχνά έχουν ως αποτέλεσμα την κίνηση, αλλά μερικές φορές περιορίζουν την κινητικότητα (π.χ., όταν προσπαθούν να αποφύγουν τον πόνο στην πλάτη που μπορεί να προκύψει από την κίνηση). Ο όρος *σπασμός* μερικές φορές χρησιμοποιείται για να περιγράψει τις παθολογικές στάσεις που εμφανίζονται στην δυστονία.*

*Ο ημιπροσωπικός σπασμός χαρακτηρίζεται από παροξυσμούς της ταχείας, ακανόνιστης κλονικής σύσπασης στο μισό του προσώπου. Η βλάβη επηρεάζει το προσωπικό νεύρο στην γεφυροπαρεγκεφαλιδική γωνία ή στο κανάλι του προσώπου και συχνά πιστεύεται ότι προκύπτει από ένα παλλόμενο αιμοφόρο αγγείο. Αυτό το ενδιαφέρον φαινόμενο δείχνει πως όλες οι κινητικές διαταραχές δεν απορρέουν από τις πρωτογενείς βλάβες των κυκλωμάτων ελέγχου του ΚΝΣ ή των εξωπυραμιδικών συστημάτων.*

## **Τρόμος**

*Ο τρόμος είναι η πιο κοινή ακούσια κίνηση. Περιλαμβάνει ρυθμική (περιοδική) ταλάντευση ενός μέρους του σώματος. Μπορεί να χαρακτηρίζεται ως τρόμος ηρεμίας, τρόμος θέσεως, τρόμος δράσης ή τελικού στόχου. Ο *τρόμος ηρεμίας* εμφανίζεται όταν το μέρος του σώματος βρίσκεται σε ανάπαυση, ο *τρόμος θέσεως* όταν το μέρος του σώματος διατηρείται*

ενάντια στη βαρύτητα, ο *τρόμος δράσης* κατά την κίνηση, και ο *τρόμος τελικού στόχου* όταν το μέρος του σώματος πλησιάζει το στόχο. Ο φυσιολογικός τρόμος κυμαίνεται μεταξύ 10- με 12-Hz έως 50 ετών, μετά μειώνεται σταδιακά με την ηλικία.<sup>11</sup> Οι τοξικοί τρόμοι μπορούν να προκληθούν από ενδογενείς τοξικές καταστάσεις, όπως η θυρεοτοξίκωση και η ουραιμία, ή από φάρμακα, τοξίνες, ή κατά τη διάρκεια της αποχώρησης από τα ναρκωτικά ή το αλκοόλ.

Ο *ιδιοπαθής (κληρονομικός) τρόμος* αποτελεί εκδήλωση του τρόμου θέσεως, και τρόμου δράσης και συνήθως επηρεάζει τα άνω άκρα, το κεφάλι, ή την φωνή. Τείνει να μειώνεται από το αλκοόλ.

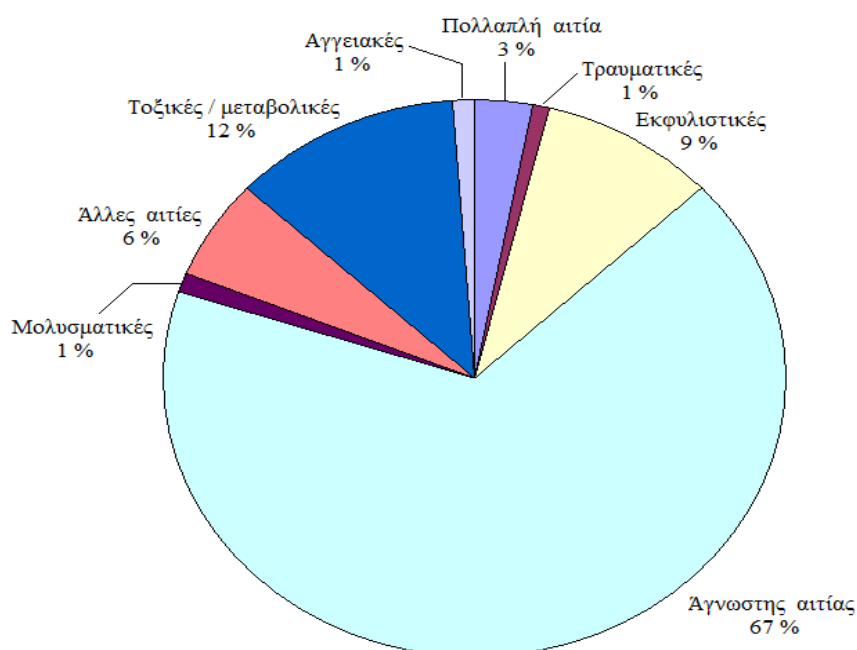
Ο *παρεγκεφαλιδικός τρόμος* εμφανίζεται κατά τη διάρκεια του τρόμου θέσεως, τρόμου δράσης και του τρόμου τελικού στόχου και οφείλεται κυρίως στην εμπλοκή της dentatorubrothalamic οδού με βλάβες στο ανώτερο σκέλος της παρεγκεφαλίδας μπορεί να προκαλέσουν σοβαρό τρόπο. <sup>1</sup> Ο *τρόμος «φτερουγίσματος»* (παρουσιάζεται συχνά στη νόσο του Wilson) είναι ένας σοβαρά εγγύς τρόμος θέσεως και θεωρείται ένας ειδικός τύπος του παρεγκεφαλιδικού τρόμου. Έχει την εμφάνιση «φτερουγίσματος» όταν οι βραχίονες ήταν τεντωμένοι ή σε επαγωγική θέση. <sup>2</sup>

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Η υπερκινητική δυσαρθρία μπορεί να προκληθεί από οποιαδήποτε διαδικασία που βλάπτει το κύκλωμα ελέγχου των βασικών γαγγλίων ή τμήματα του κυκλώματος ελέγχου της παρεγκεφαλίδας ή τις έμμεσες οδούς ενεργοποίησης που μπορεί να οδηγήσουν σε υπερκινησία. Οι γνωστές αιτίες περιλαμβάνουν εκφυλιστικές, αγγειακές, τραυματικές, φλεγμονώδεις, τοξικές, και μεταβολικές νόσους. Αυτές οι ευρείες αιτιολογικές κατηγορίες συνδέονται με την υπερκινητική δυσαρθρία με διαφορετική συχνότητα, αλλά η ακριβής κατανομή των αιτιολογιών είναι άγνωστη. Ωστόσο οι ιδιοπαθείς, τοξικές-μεταβολικές, και εκφυλιστικές αιτίες είναι ίσως οι πιο συχνές. Στο σχήμα 8-1 συνοψίζονται οι αιτίες για 141 τυχαία επιλεγμένες περιπτώσεις που προσήλθαν στην Mayo Clinic με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για υπερκινητική δυσαρθρία.

Σε ποιο βαθμό η δυσαρθρία αποτελούσε την μόνη εκδήλωση μιας ακούσιας κινητικής διαταραχής; Μια ουσιαστική μειονότητα του παραπάνω δείγματος είχε ακούσιες κινήσεις που περιορίζονταν στους στοματοπροσωπικούς μύες, αλλά παρουσιάζονταν κατά την ηρεμία ή κατά τη διάρκεια μη λεκτικών κινήσεων. Αρκετές περιπτώσεις είχαν δυσαρθρία κατά την οποία η υπερκινησία ενεργοποιούνταν με την ομιλία και ήταν απύσα κατά τη διάρκεια των στοματοπροσωπικών κινήσεων εκτός από την ομιλία (το ποσοστό αυτό θα είναι σημαντικά υψηλότερο εάν συμπεριλαμβάνονταν οι περιπτώσεις με οργανικό τρόπο φωνής και

νευρογενής σπασμωδική δυσφωνία). Έτσι, οι κινητικές διαταραχές μπορεί να καταστούν κλινικά έκδηλες μόνο κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Δυστυχώς, όταν συμβαίνει αυτό, το πρόβλημα συχνά διαγνώσετε ως ψυχογενή, και οι ασθενείς μπορεί να έχουν ένα οδυνηρό μακροχρόνιο ιστορικό επαναλαμβανόμενων ψυχιατρικών αξιολογήσεων και θεραπείας, χωρίς καμία σύνδεση μεταξύ της ψυχοπαθολογίας και την διαταραχή της ομιλίας και χωρίς να επωφελούνται από την ψυχοθεραπεία, τις συμπεριφορικές παρεμβάσεις, ή τα ψυχοτρόπων φαρμάκων. Οι περιπτώσεις αυτές αντικατροπτίζουν την έλλειψη κατανόησης σχετικά με την πιθανή σύνδεση μεταξύ των διαταραχών της ομιλίας και την νευρολογική ασθένεια, ιδιαίτερα όταν η ομιλία είναι το μόνο προφανές φυσικό πρόβλημα.



**Σχήμα 8-1.** Η κατανομή των αιτιών για 141 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για υπερκινητική δυσαρθρία στην Mayo Clinic από το 1969-1990 και από το 1999-2001

Ποιες δομές της ομιλίας συμμετείχαν σε αυτές τις περιπτώσεις, και πόσο συχνά μόνο μια ενιαία δομή εμπλέκονταν; Ο πίνακας 8-2 συνοψίζει το ποσοστό των περιπτώσεων (μεταξύ των 86 περιπτώσεων από τις 114 που δίνονται στο σχήμα 8-1) στις οποίες δόθηκε μια σαφή ένδειξη για τη συμμετοχή της γνάθου, του προσώπου, της γλώσσας, της υπερώας, του λάρυγγα και των αναπνευστικών μυών, καθώς και το ποσοστό των περιπτώσεων στις οποίες μόνο μία από αυτές τις δομές επηρεάστηκε. Είναι φανερό ότι περισσότερες από μία δομή της ομιλίας εμπλέκονται στις πιο πολλές περιπτώσεις και ότι το πρόσωπο, η γλώσσα, και η συμμετοχή της γνάθου πιο συχνά αναγνωρίζονται. Ο συνδυασμός της υπερκινησίας της γνάθου, του προσώπου και της γλώσσας ήταν η πιο συχνός συνδυασμός των εμπλεκόμενων δομών. Είναι επίσης προφανές ότι μόνο μια ενιαία δομή της ομιλίας μπορεί να συμμετέχει

στην υπερκινητική δυσαρθρία. Η υπερώα ήταν η μόνη δομή που δεν επηρεάστηκε μεμονωμένα.

**Πίνακας 8-7.** Το ποσοστό των ασθενών με συμμετοχή της γνάθου, του προσώπου, της γλώσσας, της υπερώας, του λάρυγγα και των αναπνευστικών μυών για 86 περιπτώσεις με υπερκινητική δυσαρθρία (με εξαίρεση τον οργανικό τρόπο φωνής και την σπασμωδική δυσφωνία)

| <u>Δομή που εμπλέκεται</u> | <u>% σε Συνδυασμό με Άλλες Δομές</u> | <u>% Απομονομένα</u> |
|----------------------------|--------------------------------------|----------------------|
| Γνάθος                     | 52                                   | 3                    |
| Πρόσωπο                    | 67                                   | 1                    |
| Γλώσσα                     | 56                                   | 3                    |
| Υπερώα                     | 13                                   | 0                    |
| Λάρυγγας                   | 44                                   | 1                    |
| Αναπνοή                    | 7                                    | 1                    |

### **Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους**

Τα παράπονα των ασθενών συχνά εξαρτώνται από το είδος της κινητικής διαταραχής και το επίπεδο του συστήματος της ομιλίας που επηρεάζει. Οι ασθενείς με άρρυθμη υπερκινησία (π.χ., η χορεία, δυστονία) που επηρεάζει την γνάθο, το πρόσωπο, την γλώσσα και τον λάρυγγα προσπαθούν να περιγράψουν την ομιλία τους, ως μπερδεμένη, αργή, με ανασχές, ή "δύσκολη για να βγει." Κάπως απροσδόκητα, τα άτομα με υπερκινησία σε διάφορα επίπεδα του συστήματος της ομιλίας μπορεί να μην γνωρίζουν τις ανώμαλες κινήσεις, ακόμη και όταν αυτές είναι άμεσα ορατές από τον εξεταστή. Μπορούν, ωστόσο, να αναγνωρίζουν την αδυναμία τους στην διατήρηση της σταθερής θέσης στην γνάθο, το πρόσωπο, ή στην γλώσσα όταν ζητηθεί από τον εξεταστή. Η αποτυχία στις αυθόρμητες διαμαρτυρίες για την στοματοπροσωπική υπερκινησία είναι πιο συχνή στους ασθενείς των οποίων η υπερκινησία είναι προφανής μόνο κατά την ομιλία, την μάσηση ή την κατάποση (π.χ., οι ασθενείς διαμαρτύρονται για δυσκολίες στην ομιλία, αλλά όχι στην υποκείμενη ανώμαλη κίνηση). Παράπονα για την μάσηση και την κατάποση είναι κοινά στην χορεία και την δυστονία.

Οι ασθενείς των οποίων η υπερκινησία περιορίζεται σε μια ή σε λίγες δομές μπορεί να παραπονούνται για τις ανώμαλες κινήσεις, τόσο κατά την ηρεμία όσο και κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Τα παράπονα για τις ανώμαλες κινήσεις σε ανάπαυση μπορεί να υπερισχύουν στους ασθενείς των οποίων η υπερκινησία είναι ήπια ή μπορεί να καταργείται προσωρινά κατά την ομιλία. Οι καταγγελίες αυτές περιλαμβάνουν τα συναισθήματα σφιξίματος στις δομές που επηρεάζονται, μια αδυναμία να κινήσουν μια δομή, μια αδυναμία να ελέγξουν ή να παρεμποδίσουν τις ανώμαλες κινήσεις, ή μια αίσθηση ότι η δομή απλά "δεν λειτουργεί

σωστά." Μερικοί ασθενείς αναφέρουν ότι είναι σε θέση να καταστείλουν τις ανώμαλες κινήσεις για κάποιο χρονικό διάστημα.

Οι ασθενείς με προεξέχουσα λαρυγγική υπερκινησία (που συνήθως συνδέεται με τρόμο ή δυστονία), συχνά παραπονούνται ότι η φωνή τους κλονίζεται, είναι σφιχτή, κλείνει, ή δεν βγαίνει. Λόγω της αυξημένης αντίστασης στη ροή του αέρα με την σπασμωδική συστολή των μυών του λάρυγγα κατά τη διάρκεια της ομιλίας, οι ασθενείς μπορεί να παραπονιούνται για δύσπνοια ή σωματική εξάντληση κατά τη διάρκεια της ομιλίας και την συσχετίζουν με αναπνευστική δυσχέρεια. Όταν το πρόβλημα απομονώνεται στον λάρυγγα, ωστόσο, ο ασθενής συνήθως δεν σημειώνει παρόμοια κόπωση κατά τη διάρκεια έντονης μη λεκτικών σωματικών δραστηριοτήτων. Οι ασθενείς με αναπνευστική υπερκινησία οι οποίοι ενεργοποιούνται μόνο μιλώντας μπορεί να αγνοούν την θέση του προβλήματος, ακόμη και όταν έχουν πλήρη επίγνωση της ανώμαλης ομιλίας τους.

Μερικοί ασθενείς μαθαίνουν ότι η σοβαρότητα των στοματοπροσωπικών δυστονικών στάσεων ή κινήσεων μπορεί να μειωθεί ή να εξαλειφθεί με ορισμένα απτά ή ιδιοδεκτικά *αισθητηριακά tricks*. Για παράδειγμα, ένας ασθενής με ραιβόκρανο μπορεί να μάθει ότι τοποθετώντας το χέρι του στο πηγούνι ή στο πίσω μέρος της κεφαλής του επιτέπεται να έχει μια πιο φυσιολογική στάση της κεφαλής· ένας ασθενής με ακούσιο άνοιγμα της γνάθου μπορεί να μάθει ότι αγγίζοντας το χέρι του στο σαγόι μπορεί να εμποδίσει την κίνηση. Με την αυξανόμενη σοβαρότητα ή διάρκεια της διαταραχής, η επίδραση αυτών των ερεθισμάτων μειώνεται. Ο όρος "αισθητηριακά tricks" είναι περιγραφικός, και ο πραγματικός μηχανισμός για την επίδρασή τους είναι άγνωστος.<sup>9</sup> Παρ' όλα αυτά, οι αναφορές των ασθενών που είχαν χρησιμοποιήσει προηγουμένως επιτυχώς τα αισθητηριακά κόλπα, ή τα παρατήρησαν κατά τη διάρκεια της εξέτασης, είναι χρήσιμες διαγνωστικά, επειδή σπάνια αναπτύσσονται σε άλλα είδη δυσαρθρίας ή σε ψυχογενείς διαταραχές της ομιλίας που χαρακτηρίζονται από παθολογικές κινήσεις.

### **Μελέτη Περίπτωσης 8-1**

Ένας άντρας 73 χρονών παρουσιάζει ένα ιστορικό 5 χρόνων με "δισταγμό" στην ομιλία του, που είχε αρχικά επιδεινωθεί για μερικούς μήνες και στη συνέχεια αυξήθηκε. Η νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική, με εξαίρεση τις ανώμαλες στοματοπροσωπικές κινήσεις. Η αξονική τομογραφία καθώς και το ηλεκτροεγκεφαλογράφημα ήταν κανονικά. Οι συνήθεις εργαστηριακές μελέτες και ο έλεγχος για δηλητηρίαση από βαρέα μέταλλα ήταν εντός φυσιολογικών ορίων. Ποτέ δεν είχε λάβει νευροληπτικά φάρμακα.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης της ομιλίας, ο ασθενής ανέφερε πως η ομιλία του ήταν μπερδεμένη καθώς και έκανε ακούσιες κινήσεις με το στόμα. Η εξέταση αποκάλυψε τρόπο



των χειλιών σε ανάπαυση και κατά την στρογγυλοποίησή τους και ημιρυθμική κίνηση της γλώσσας σε ανάπαυση. Ένας τακτικός τρόμος της φωνής ήταν παρών κατά τη διάρκεια της επιμήκυνσης των φωνηέντων. Σχετικά γρήγορες, ζωηρές και στρογγυλοποιημένες κινήσεις των χειλιών διακόπτουν την ομιλία. Οι κινήσεις αυτές μειώνονται αισθητά εάν ο ασθενής μιλούσε ενώ δάγκωνε ένα γλωσσοπίεστρο ή με κάποια πίεση στη γωνία του στόματος.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε "υπερκινητική δυσαρθρία που συνδέονται με στοματοπροσωπική δυσκινησία με ένα συνοδευτικό στοιχείο του τρόμου."

Δόθηκαν συμβουλές στον ασθενή να μιλάει καθώς κρατά ένα ripestem στο στόμα του και να το δαγκώνει κάτω, και χρειάστηκε αρκετή εξάσκηση για να τα καταφέρει. Ο νευρολόγος συνέστησε για την κινητική διαταραχή δοκιμή του Inderal. Αρκετές εβδομάδες αργότερα, ο ασθενής έγραψε για να δείξει ότι το Inderal είχε μειωθεί σημαντικά, αλλά δεν κατάργησε τους μορφασμούς του προσώπου του. Σημείωσε επίσης ότι "ένας ripestem που τοποθετείται ανάμεσα στα δόντια μου είναι σίγουρα αποτελεσματικό και κοινωνικά αποδεκτό."

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Οι στοματοπροσωπικές δυσκινησίες ή εστιακές στοματικές δυστονίες συχνά αναπτύσσονται χωρίς μια σαφή αιτιολογική εξήγηση. Μπορεί να είναι παρόντες στην απουσία άλλων νευρολογικών συμπτωμάτων και στην απουσία των ανωμαλιών στις νευροαπεικονιστικές μελέτες. (2) Η στοματοπροσωπική δυσκινησία μπορεί να επηρεάσει την ομιλία. (3) Ορισμένα αισθητηριακά tricks, όπως το δάγκωμα κάτω ή η άσκηση ορισμένης πίεσης στο μάγουλο, μπορεί να είναι αποτελεσματικά (προσωρινά) στην ανακούφιση των ανώμαλων κινήσεων και τη βελτίωση της ομιλίας.

## **Μελέτη Περίπτωσης 8-2**

Ένας άντρας 53 χρονών παρουσιάζει ένα ιστορικό 18 μηνών με δυσκολίες λόγου και κινητική διαταραχή στο δεξί άνω και κάτω άκρο. Η πορεία του είχε μία σταδιακή έναρξη και εξέλιξη. Ένα ερώτημα τέθηκε για την μόλυνση από μαγγάνιο, πιθανόν δευτερογενούς μετά την έκθεση του ασθενή κατά την συγκόλληση ή από υλικά που χρησιμοποιήθηκαν στη φανοποιία μιας βάρκας.

Η νευρολογική αξιολόγηση αποκάλυψε την παρουσία στροφικής δυστονίας του δεξιού ποδιού κατά το βάδισμα και ακαμψία του δεξιού άνω άκρου. Μια δυστονία στο άνοιγμα της γνάθου κατά τη διάρκεια της ομιλίας ήταν επίσης εμφανής. Ο ασθενής παραπέμφθηκε για αξιολόγηση λόγου.

Ο ασθενής αντιλαμβανόταν τις ανώμαλες κινήσεις της γνάθου κατά τη διάρκεια της ομιλίας του, αλλά αγνοούσε τη δυσκολία τους σε άλλες χρονικές στιγμές,

συμπεριλαμβανομένου της μάσησης και της κατάποσης. Η ομιλία του είχε την τάση να επιδεινώνεται όταν ήταν ανήσυχος, συγκινημένος, ή έπειτα από την κατανάλωση οινοπνεύματος. Η ομιλία ήταν καλύτερη το πρωί, μετά από ασκήσεις χαλάρωσης, και όταν έγραφε ή σχεδίαζε ενώ μιλούσε· ένιωθε πως η τελευταία αυτή δραστηριότητα αποσπούσε την προσοχή του από την ομιλία.

Ο στοματοπροσωπικός έλεγχος σε ηρεμία και κατά τη διάρκεια μη λεκτικών δραστηριοτήτων ήταν φυσιολογική. Κατά τη διάρκεια της ομιλίας ο ασθενής είχε σε σημαντικό βαθμό άνοιγμα της γνάθου και αναδίπλωση της γλώσσας. Εκ πρώτης όψεως, αυτές οι κινήσεις ήταν τυχαίες, αλλά με μια προσεκτική ανάλυση διαπιστώθηκε ότι σε μεγάλο βαθμό συνδέονται με την εμφάνιση των ανοικτών φωνηέντων και ουρανικών συμφώνων (δηλαδή, τους ήχους που απαιτούν το άνοιγμα της γνάθου ή την ανύψωση του πίσω μέρους της γλώσσας). Η ομιλία βελτιώθηκε κάπως κατά τη διάρκεια ψιθύρων και αισθητά όταν έσφιγγε το σαγόني του καθώς μιλούσε. Βελτιώθηκε μέτρια όταν έγραφε ενώ μιλούσε.

Η μαγνητική τομογραφία και υπολογιστική τομογραφία εκπομπής απλών φωτονίων ήταν κανονικές. Επιπλέον εργαστηριακές και ακτινολογικές μελέτες ήταν αρνητικές. Το ηλεκτρομυογράφημα αποκάλυψε φυσιολογικό ανοιγοκλείσιμο και αγωγιμότητα του προσωπικού νεύρου και ένα κανονικό ανασταλτικό-μασητήριο αντανακλαστικό. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη παθολογικής δραστηριότητας στους πλευρικούς πτερυγοειδείς μύες και δυγαστρικούς μύες σε ηρεμία ή κατά τη διάρκεια μάσησης και πόσης, αλλά τονικοί σπασμοί των 500 με 3000 μδ ήταν παρόντες στους εν λόγω μύες κατά τη διάρκεια ομιλίας.

Το συμπέρασμα ήταν ότι ο ασθενής είχε μια προοδευτική εξωπυραμιδική διαταραχή ασαφής αιτιολογίας. Προτάθηκε στον ασθενή να αποφεύγει την συγκόλληση, τις βαφές, και την έκθεση σε άλλα βαρέα μέταλλα. Χορηγήθηκε Sinemet. Υπήρξε κάποια βελτίωση στα συμπτώματα των άκρων του ασθενούς, αλλά καμία αλλαγή στην ομιλία. Η μεταγενέστερη εξέταση στα χρώματα και στα διάφορα μέταλλα στα οποία είχε εκτεθεί απέτυχε να παράσχει πειστικές αποδείξεις ότι η διαταραχή του οφειλόταν σε δηλητηρίαση από βαρέα μέταλλα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η επίδραση της δυστονίας στην ομιλία μπορεί να είναι συγκεκριμένη σε μια μικρή ομάδα μυών (της γνάθου και, ενδεχομένως, της γλώσσας στην περίπτωση αυτή) και, στην πραγματικότητα, μπορεί να είναι παρόντες μόνο κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Σε ορισμένες περιπτώσεις, οι δυστονίες που αφορούν την ομιλία μπορεί να εστιάζονται σε ορισμένα φωνήματα ή σε αρθρωτές· στην περίπτωση αυτή ενεργοποιήθηκαν από τα ανοικτά φωνήεντα και την ανύψωση του πίσω μέρους της γλώσσας. (2) Οι εστιακές δυστονίες που αφορούν την ομιλία μερικές φορές βελτιώνονται με τροποποίηση των στάσεων και περισπασμό και είναι γενικότερα καλύτερες υπό συνθήκες χαλάρωσης. Η επιδείνωση της δυστονίας ή της δυσκολίας στην ομιλία υπό συνθήκες άγχους δεν αποδεικνύουν άγχος ως

αιτία του προβλήματος στην ομιλία. (3) Ίσως πιο συχνά από οποιοδήποτε άλλο είδος δυσαρθρίας, η αιτία της υπερκινητικής δυσαρθρίας μπορεί να είναι απροσδιόριστη.

### **Μελέτη Περίπτωσης 8-3**

Μια γυναίκα 49 χρονών παρουσιάζει ιστορικό 1 χρόνου με αταξία και δυσκολίες στην κίνηση, συμπεριλαμβανομένου και του λόγου. Τα προβλήματα της είχαν αρχίσει ξαφνικά με ένα σοβαρό πονοκέφαλο και "μεθυσμένη" ομιλία. Μέσα σε λίγες μέρες, πρόσεξε ορισμένες συσπάσεις των μυών του προσώπου στη δεξιά μεριά και κλονισμό και σύσπαση στα χέρια της. Η ιατρική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση λίγο μετά την έναρξη πρότεινε μια διάγνωση για μυοκλονική επιληψία που προέρχεται από τον φλοιό.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου η ασθενής διαμαρτυρήθηκε για μπερδεμένη ομιλία. Η ασθενής παρατήρησε ένα αίσθημα "σφιξίματος" στο πρόσωπο και το λαιμό της, κατά διαστήματα, όταν μιλούσε. Ο στοματοπροσωπικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός σε ηρεμία. Οι μυοκλονικές κινήσεις της γλώσσας ή κινήσεις που μοιάζουν με τρόμο ήταν παρόντες κατά τη διάρκεια της προώθησης και των πλάγιων κινήσεων. Δεν υπήρχε προφανής μυόκλονος της υπερώας ή του φάρυγγα. Ο μυόκλονος της γνάθου και ο περιστοματικός μυόκλονος ήταν περισσότερο εμφανής κατά τη διάρκεια διατήρησης της φώνησης παρά όταν το στόμα της ήταν ανοικτό χωρίς φώνηση. Ίχνη ρινικής εκπομπής ήταν εμφανή κατά τη διάρκεια της παραγωγής της ηχητικής πίεσης. Ορισμένες δυστονικές - περιστοματικές κινήσεις ήταν επίσης εμφανείς κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Η ομιλία της χαρακτηριζόταν από μειωμένο ρυθμό (3), και ασαφής άρθρωσης (3), με δυσκολία επίτευξης χειλικού κλεισίματος κατά τη διάρκεια της ομιλίας, προφανώς δευτεροβάθμιας στις δυστονικές συσπάσεις του χείλους. Η ποιότητα της φωνής ήταν τεταμένη-βραχνή (2,3) με μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (3). Η προσωδία χαρακτηριζόταν από υπερβολική και ισοκατανεμημένη συλλαβική ένταση. Ένα παρατεταμένο «αχ» ήταν ασταθής (2). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν τακτικά όταν παράγονταν με ρυθμό του ενός ανά δευτερόλεπτο, αλλά εμφανώς ακανόνιστα όταν προσπαθούσε να μεγιστοποιήσει ρυθμό. Η καταληπτότητα μειώθηκε.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε "υπερκινητική δυσαρθρία στον μυόκλονο δράσης. Επιπλέον, φαίνεται να υπάρχουν ορισμένες δυστονικές περιστοματικές κινήσεις κατά τη διάρκεια της ομιλίας που καθιστούν δύσκολο για αυτήν την επίτευξη ενός χειλικού κλεισίματος. Η ομιλία σαφώς επιδεινώνονταν κατά τη διάρκεια προσπαθειών για αύξηση ρυθμού της ομιλίας, και η ασθενής συνειδητά μείωνε το ρυθμό της, λόγω του γεγονότος αυτού." Κάποια υποψία ανέκυψε σχετικά με συνοδευτικά αταξικά και σπαστικά στοιχεία στη δυσαρθρία της, αν και θεωρήθηκε ότι η προσωδία και η τεταμένη

φωνή θα μπορούσε κάλλιστα να είναι δευτερεύουσες σε προσπάθειες για αντιστάθμιση στην υπερκινητική δυσαρθρία.

Η νευρολογική αξιολόγηση ανέφερε την παρουσία αταξίας στα άκρα, υπερδραστήρια αντανακλαστικά, και ενέργειες που προκαλούνται από μυόκλωνο του κορμού, των άκρων, και του προσώπου.

Από την πλήρη διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση επιβεβαιώθηκε η διάγνωση της μυοκλονικής επιληψίας που προέρχεται από τον φλοιό. Η αιτιολογία ήταν ασαφής, αλλά μια μη διαγνωσμένη ιογενής ασθένεια θεωρήθηκε ως η πιο πιθανή αιτία.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Ορισμένες κινητικές διαταραχές μπορεί να είναι ειδικές στην ομιλία. (2) Ο μυόκλωνος δράσης μπορεί να προκαλέσει δυσαρθρία, του οποίου οι εκδηλώσεις επιδεινώνονται σημαντικά από τον αυξημένο ρυθμό ομιλίας. Σε ορισμένες περιπτώσεις, η μυοκλονία συνδέεται με δυστονικές κινήσεις.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 8-4**

Μια γυναίκα 35 χρονών παρουσιάζει ιστορικό 2 χρόνων με σταδιακή ψυχική επιδείνωση, δυσκολία στη γραφή, μειωμένη ικανότητα συγκέντρωσης, καθώς και μειωμένη προσωπική υγιεινή. Διαμαρτυρήθηκε για την δυσκολία στην ομιλία της, αναφέροντας, "Κανείς δεν μπορεί να με καταλάβει." Υπήρχε ένα οικογενειακό ιστορικό της νόσου του Huntington, ειδικότερα, υπήρχε στο πατέρα της ασθενούς, ο οποίος πέθανε σε ηλικία 45 ετών. Η νευρολογική αξιολόγηση εντόπισε δυσκολία στην ισορροπία και στην παρουσία ακούσιων κινήσεων, γενικευμένες κινητικές εμμονές, και πιθανή άνοια. Η νευροψυχολογική αξιολόγηση επιβεβαίωσε την παρουσία σημαντικών γνωστικών ή μνημονικών ελλειμμάτων.

Η μαγνητική τομογραφία έδειξε κάποια ανωμαλία στο δεξί κέλυφος του φακοειδούς πυρήνα που θα μπορούσε να αποτελέσει την εναπόθεση του σιδήρου που μερικές φορές εμφανίζεται στη νόσο του Huntington. Η ήπια γενικευμένη ατροφία ήταν επίσης παρών.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης του λόγου, ταχείς, αστήρικτες, χορειακές κινήσεις του κάτω μέρους του προσώπου, της γνάθου, και της γλώσσας ήταν παρούσες σε ανάπαυση. Ένας ακούσιος ελαφρύς χτύπος της γλώσσας σημειώθηκε. Η ασθενής είχε δυσκολία διατήρησης της γλώσσας κατά τη εξώθηση, το άνοιγμα του στόματος, αναδίπλωση των χειλιών, τόσο λόγω κινητικών εμμονών, όσο και ακούσιων κινήσεων. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από επιταχυνόμενο ρυθμό (1,2), ασαφή άρθρωση με ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (1,2), δυσπροσωδία (2), και κυμαινόμενο ρυθμό (1,2). Οι χορειακές κινήσεις έτειναν να καθυστερούν την έναρξη της ομιλίας ή τη συνέχιση της ομιλίας στα όρια των φράσεων. Η επιμήκυνση των φωνηέντων χαρακτηριζόταν από χαμηλό εύρος τρόμου. Τα ΠΕΚ της ομιλίας

ήταν ακανόνιστα (1,2). Η μεταβλητότητα στο ύψος και την ηχηρότητα μειώθηκε, αλλά το ύψος και η ηχηρότητα περιστασιακά ποικίλουν.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "υπερκινητική δυσαρθρία που συνδέεται με δυσκινητικές ή χορειακές κινήσεις του κάτω μέρους του προσώπου, της γνάθου, και της γλώσσας. Η τάση της ασθενούς προς επιταχυνόμενο ρυθμό και μονότονο ύψος και μονότονη ένταση αυξάνει τη δυνατότητα της συνοδευτικής υποκινητικής συνιστώσας, αν και είναι πιθανό ότι τα χαρακτηριστικά αυτά είναι δευτερεύοντα στις προσπάθειες για ομιλία πριν από την επόμενη εμφάνιση στοματοπροσωπικών ακούσιων κινήσεων." Ο κλινικός ιατρός διαπίστωσε επίσης ότι η ασθενής είχε γνωστικά ελλείμματα και συχνά απαντούσε αυθόρμητα. Παρατηρήθηκε σε μία συνεδρία λογοθεραπείας, η ικανότητά της να επιβραδύνει το ρυθμό και να βελτιώνει την αρθρωτική ακρίβεια. Δεν ήταν σε θέση να το κάνει αυτό χωρίς συνεχείς υπενθυμίσεις. Η οικογένεια δέχτηκε συμβουλές σχετικά με την καλύτερη στρατηγική την οποία θα χρησιμοποιούσε όταν δεν θα ήταν θέση να κατανοήσουν την ασθενή· αυτή εστιάζεται αρχικά στην καθοδήγηση της να μειώσει τον ρυθμό της ομιλίας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υπερκινητική δυσαρθρία και οι στοματοπροσωπικές χορειακές κινήσεις μπορεί να είναι μεταξύ των συμπτωμάτων που παρουσιάζει η νόσος Huntington. (2) Τα γνωστικά ελλείμματα και οι αλλαγές προσωπικότητας συνοδεύουν συχνά τη δυσαρθρία στη νόσο Huntington. (3) Τα άτομα με χορεία επηρεάζουν την ομιλία μερικές φορές επιταχύνοντας τον ρυθμό προκειμένου να ολοκληρώσουν μια φράση πριν από την επόμενη ακούσια κίνηση. Αυτό μπορεί να δώσει την εμφάνιση μιας συνοδευτικής υποκινητικής συνιστώσας στη δυσαρθρία τους· η διάκριση μεταξύ υποκινητικής δυσαρθρίας και αυτών των αντισταθμιστικών προσπαθειών μπορεί να είναι δύσκολο να γίνει σε τέτοιες περιπτώσεις.

### **Μελέτη Περίπτωσης 8-5**

Μια γυναίκα 70 χρονών παρουσιάζει ιστορικό 1 χρόνου με δυσκολία φωνής. Αρνήθηκε πως αντιμετώπιζε δυσκολία στη μάσηση ή στην κατάποση. Δεν είχε καπνίσει ποτέ και δεν έκανε κατάχρηση αλκοόλ. Η ωτορινολαρυγγική εξέταση ήταν φυσιολογική. Παραπέμφθηκε για αξιολόγηση λόγου.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης λόγου, ανέφερε τη σταδιακή εμφάνιση της δυσκολίας στη φωνή την οποία περιέγραψε ως «τρόμο». Αυτό επιδεινώνονταν υπό συνθήκες στρες και κούρασης. Αρνήθηκε άλλες δυσκολίες στην ομιλία ή προβλήματα με την μάσηση ή την κατάποση. Είχε ευσυνειδησία με τη φωνή της, και την έκανε μερικές φορές να διστάσει να μιλήσει. Έχει αναφερθεί ότι ο πατέρας της είχε "παρκινσονισμό" και ότι ο 71 χρονών αδελφός της είχε κάποιο "κλονισμό στα χέρια του."

Η στοματοπροσωπική εξέταση ήταν φυσιολογική σε μέγεθος, τη δύναμη, και συμμετρία. Υπήρξε ένας λεπτός χαμηλού-εύρους τρόμος στα χείλη της σε κατάσταση ηρεμίας, και ο τρόμος της γνάθου, της γλώσσας, της υπερώας, και του φάρυγγα ήταν αρκετά εμφανής κατά τη διάρκεια της επιμήκυνσης των φωνήεντων. Η άρθρωση και η αντήρηση ήταν κανονικές. Κατά τη διάρκεια της συνομιλίας, ένας τρόμος στη φωνή με περιστασιακές διακοπές ήταν εμφανής. Ο τρόμος ήταν ιδιαίτερα εμφανής κατά τη διάρκεια της επιμήκυνσης των φωνήεντων. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη του αναπνευστικού τρόμου κατά τη διάρκεια της επιμήκυνσης των εξακολουθητικών ή των παρατεταμένων ηχητικών εκπνοών.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Οργανικός τρόμος φωνής με συχνότητα τρόμου στα 5- με 8- Hz. Δεν διαπιστώθηκε άλλη γλωσσική ανωμαλία. Δεν υπάρχουν άλλα παρεκκλίνοντα χαρακτηριστικά στην ομιλία που να υποδηλώνουν την παρουσία υποκινητικής δυσαρθρίας, τα οποία μπορεί να αντανακλούν σε πρώιμο στάδιο της νόσου Πάρκινσον." Αυτή η εντύπωση συζητήθηκε με την ασθενή, η οποία έδειξε ανακούφιση που ενημερώθηκε για την διάγνωση. Η ασθενής εξέφρασε ανησυχία, ωστόσο, ότι η δυσκολία στην φωνή της θα μπορούσε να αντανακλά τη νόσο του Parkinson . Παραπέμφθηκε για νευρολογική εκτίμηση ώστε να αποκλειστεί αυτή η πιθανότητα. Η νευρολογικά εξέταση ήταν φυσιολογική, με την εξαίρεση του τρόμου στη φωνή. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη παρκινσονισμού. Χορηγήθηκε προπρανολόλη σε μια προσπάθεια για να μειωθεί ο τρόμος στη φωνή, αλλά φάνηκε αναποτελεσματικό.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Ο τρόμος στη φωνή μπορεί να είναι μία μεμονωμένη εκδήλωση της δυσαρθρίας. (2) Ο τρόμος του λάρυγγα μπορεί να μην είναι εμφανής (ή μπορεί να χαθεί) κατά τη διάρκεια εξέτασης του λάρυγγα, και η σωστή διάγνωση γίνεται συχνά αποκλειστικά και μόνο με βάση την αντίληψη του τρόμου στη φωνή. (3) Ο οργανικός τρόμος φωνής μπορεί να συμβεί με την απουσία άλλων νευρολογικών συμπτωμάτων. (4) Εκτός από την επίδραση του τρόμου στη φωνή στην ικανότητα επικοινωνίας, συχνά εγείρει ανησυχίες στον ασθενή για πιο σοβαρές νευρολογικές ασθένειες. Στην περίπτωση αυτή, η ασθενής θα μπορούσε να είναι βέβαιη ότι η κατάστασή της ήταν μάλλον καλοήθης. Η εντύπωση του λογοπαθολόγου επιβεβαιώθηκε κατά τη διάρκεια της νευρολογικής αξιολόγησης. (5) Σε ορισμένες περιπτώσεις, η πιο αποτελεσματική διαχείριση του προβλήματος της ομιλίας είναι η σωστή διάγνωση. Η συγκεκριμένη ασθενής εξέφρασε ανακούφιση για τη διάγνωση της και μια σχετική έλλειψη ενδιαφέροντος για τις μικρές δυσκολίες του προβλήματος στη φωνή της που προκαλούνταν σε ορισμένες κοινωνικές καταστάσεις.

## Μελέτη Περίπτωσης 8-6

Μια γυναίκα 70 χρονών παρουσιάζει ιστορικό 1 χρόνου με δυσκολία στη φωνή που παρουσιάστηκε μια ημέρα, χωρίς προφανή εξήγηση. Το πρόβλημα επιδεινώθηκε, αλλά παρέμεινε σταθερό για 3 έως 4 χρόνια. Η ασθενής παρακολούθησε αρκετές συνεδρίες λογοθεραπείας, χωρίς όφελος. Η νευρολογική αξιολόγηση εντόπισε την παρουσία τρόμου στο κεφάλι, τρόμο θέσεως στο άνω άκρο, και "σπαστική ομιλία." Μια αιτία για αυτές τις ανώμαλες κινήσεις δεν εντοπίστηκε κατά τη διάρκεια μιας πλήρους νευρολογικής διαφοροδιαγνωστικής προσέγγισης.

Κατά τη διάρκεια της εξέτασης λόγου, η ασθενής συσχέτισε την εμφάνιση του προβλήματος στη φωνή της με μια περίοδο έντονου ψυχολογικού στρες (ο υιοθετημένος γιος της, είχε πρόβλημα με τα ναρκωτικά και ήταν στο στάδιο της προσπάθειας εντοπισμού των βιολογικών γονιών του). Σημείωσε επίσης ότι η φωνή της επιδεινώθηκε όταν ήταν ανήσυχη ή μιλούσε σε μια ομάδα ατόμων. Έχει σημειωθεί ελαφρά βελτίωση στη φωνή της, όταν έπινε ένα ποτήρι κρασί.

Η φωνή της χαρακτηριζόταν από τρόμο που με συνέπεια διέκοπτε τη φωνή της και ήπια επιβράδυνε τον ρυθμό της ομιλίας. Σε υψηλότερους τόνους, οι διακοπές στη φωνή εξαφανίζονται και ένας τρόμος γίνονταν εμφανής. Ο τρόμος δεν ήταν εμφανής κατά τη διάρκεια της επιμήκυνσης των άηχων εξακολουθητικών φωνημάτων.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα, "Προσαγωγική σπαστική δυσφωνία του ιδιοπαθή τρόμου φωνής, μέτριας έως σημαντικής βαρύτητας."

Ενέσεις Botox συστήθηκαν. Η φωνή της βελτιώθηκε σημαντικά μετά από αρκετές εβδομάδες αδύναμης-έμπνοης δυσφωνίας και ήπιας δυσκολίας στην κατάποση. Έχει σημειωθεί σημαντική μείωση στη σωματική προσπάθεια να μιλήσει και ήταν ικανοποιημένη με την ποιότητα φωνής της. Η ποιότητα της φωνής πράγματι βελτιώθηκε αισθητά, αν και οι ενδείξεις για ήπιο τρόμο φωνής συνεχίστηκε, αλλά χωρίς διακοπές φωνής.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η προσαγωγική σπαστική δυσφωνία μπορεί να συσχετίζεται με τον οργανικό τρόμο φωνής. Ο τρόμος στη φωνή μπορεί να συνοδεύεται από τρόμο σε κάποιο άλλο σημείο του σώματος, ιδιαίτερα στην γνάθο, το πρόσωπο, τη γλώσσα, στην υπερώα, και στο φάρυγγα. (2) Η έναρξη της σπασμωδικής δυσφωνίας συνδέεται συχνά με ψυχολογικό στρες, ακόμη και όταν η εξέταση επιβεβαιώνει ότι υπάρχει οργανική βάση για το πρόβλημα. Η σχέση μεταξύ ψυχολογικού στρες και νευρογενούς σπαστικής δυσφωνίας είναι ασαφής, αλλά η παρουσία του ψυχολογικού στρες κατά τη στιγμή της εμφάνισης δεν αποκλείει το ενδεχόμενο νευρογενούς αιτιολογίας για την επίμονη δυσκολία στην ομιλία. (3) Η ορθή διάγνωση της προσαγωγικής σπαστικής δυσφωνίας μπορεί να οδηγήσει σε μια αρκετά αποτελεσματική θεραπεία της διαταραχής. Ένας άντρας 68 ετών παρουσιάστηκε με παράπονα

για σταδιακή προοδευτική ζάλη, δυσκολία στην όραση, και στην άρθρωση και ήπια δυσκολία στην κατάποση. Είχε ένα "ήπιο" εγκεφαλικό και μεταγενέστερα μια εκτομή της τελικής αριστερής καρωτίδας 8 χρόνια πριν, αλλά οι δυσκολίες στην ομιλία και στην όραση του δεν εμφανίστηκαν παρά 2 χρόνια αργότερα. Η νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική, εκτός από την ανώμαλη ομιλία. Εκφράστηκε ανησυχία όσον αφορά τη νευροκινητική διαταραχή. Ο ασθενής παραπέμφθηκε για ηλεκτρομυογράφημα, μαγνητική τομογραφία, και ΩΡΛ εξέταση και συμβουλές για την ομιλία.

Κατά τη διάρκεια αξιολόγησης της ομιλίας ο ασθενής ανέφερε ότι έχει κάποια ήπια δυσκολία στην ομιλία μετά το εγκεφαλικό, με επακόλουθη βελτίωση, αλλά επιδεινώθηκε τα τελευταία χρόνια, και χαρακτηρίζεται από δυσκολία στην φωνή και περιστασιακά προβλήματα με την προφορά. Ο ασθενής δεν παραπονιέται για δυσκολίες στην κατάποση κατά τη διάρκεια των γευμάτων, αλλά ένιωθε ότι είχε προβλήματα με τον έλεγχο του σάλιου.

### **Μελέτη Περίπτωσης 8-7**

Ο στοματοπροσωπικός έλεγχος ήταν φυσιολογικός, με εξαίρεση κάποιες γρήγορες μυοκλονικές κινήσεις της γλώσσας και 2- με 4- Hz μυοκλονικές κινήσεις της υπερώας σε ανάπαυση και κατά τη διάρκεια της φώνησης. Η ομιλία χαρακτηρίζεται από βραχνή-τραχιά ποιότητα φωνής (2,3), σποραδικές διακοπές φωνής, και ασυνεπής, ανακριβής άρθρωση (1) των εξακολουθητικών και προστριβόμενων. Τα ΠΕΚ της ομιλίας και τα ΠΔΚ ήταν σε φυσιολογικά ποσοστά και ρυθμό. Η επιμήκυνση ενός φωνήεντος κυμαινόταν αλλά συνάδει με τον ρυθμό του μύοκλονου της υπερώας.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα: «Ο ασθενής έχει υπερωιολαρυγγικό και πιθανώς γλωσσικό μύοκλονο που υποδηλώνει δυσλειτουργία στο τρίγωνο Guillain-Mollaret (εγκεφαλικό στέλεχος ή παρεγκεφαλίδα). Νομίζω πως αυτός ο μύοκλονος του ασθενή μπορεί να εξηγήσει μερικές από τις διακυμάνσεις στη φωνή του και μερικές από τις εντυπώσεις ανακριβής άρθρωσης. Δεν νομίζω ότι εξηγεί πολύ καλά την τραχιά-βραχνή ποιότητα της φωνής του »

Οι αξιολογήσεις από το ηλεκτρομυογράφημα και την ΩΡΛ εξέταση ήταν φυσιολογικές. Η μαγνητική τομογραφία έδειξε παλιά κενотоποιώδη στον θάλαμο και τον δεξί κερκοφόρο πυρήνα χωρίς να υπάρχει βλάβη στο εγκεφαλικό στέλεχος ή την παρεγκεφαλίδα. Οι δυσκολίες στην ομιλία του μπορεί να οφείλονται σε ένα μη ανιχνεύσιμο εγκεφαλικό επεισόδιο στο εγκεφαλικό στέλεχος, αλλά δεν μπορούμε να αποκλείσουμε μια εκφυλιστική νευρολογική διαταραχή. Του χορηγήθηκε Clonazepam με την ελπίδα ότι θα βοηθήσει τον μύοκλονο.



Ο ασθενής επέστρεψε για νευρολογική επανεκτίμηση 1 χρόνο αργότερα με επιδείνωση των συμπτωμάτων. Ήταν αδύνατο να ανεχθεί τις ανεπιθύμητες ενέργειες των Clonazepam και το είχε διακόψει. Η εξέταση αποκάλυψε μυόκλωνο υπερώας και προφανής αλλά ήπια αστάθεια στο βάδισμα. Η μαγνητική τομογραφία τώρα έδειξε σαφείς ενδείξεις για υπερτροφική εκφυλιση της ελαίας. Δεν προσήλθε για επανεκτίμηση της ομιλίας. Το συμπέρασμα ήταν ότι είχε μια νευροεκφυλιστική ασθένεια που, προς το παρόν, δεν θα μπορούσε να ορισθεί με μεγαλύτερη σαφήνεια.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Ο υπερωιολαρυγγικός μυόκλωνος είναι μια καλά εντοπισμένη διαταραχή. Η παρουσία του σε αυτή την περίπτωση προέβλεψε την ανωμαλία στην μαγνητική τομογραφία που τελικά προέκυψε. (2) Αν όχι συχνά, ο μυόκλωνος της υπερώας μπορεί να είναι το αποτέλεσμα μιας εκφυλιστικής νευρολογικής ασθένειας. (3) Αλλαγές στην ομιλία και την εξέταση του προφορικού μηχανισμού μπορεί να είναι τα πρώτα σημάδια της νευρολογικής νόσου.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 8

1. Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες συνδέονται συνήθως με δυσλειτουργία του κυκλώματος ελέγχου των βασικών γαγγλίων, αλλά μπορεί επίσης να σχετίζονται με τη συμμετοχή του κυκλώματος ελέγχου της παρεγκεφαλίδας ή άλλων τμημάτων του εξωπυραμιδικού συστήματος. Πιθανόν προκύπτουν κάπως λιγότερο συχνά στις πρακτικές της λογοπαθολογίας από άλλους τύπους δυσαρθρίας, αλλά εάν ο οργανικός τρόμος φωνής και οι νευρογενείς σπαστικές δυσφωνίες περιλαμβάνονται σε τέτοιου είδους συγκρίσεις, μπορεί να είναι πιο διαδεδομένες από ό,τι τα άλλα είδη δυσαρθρίας. Τα χαρακτηριστικά τους μπορεί να εκδηλωθούν στο αναπνευστικό, φωνητικό, αντηχητικό, και αρθρωτικό επίπεδο του λόγου, και η προσωδία επηρεάζεται συχνά εμφανώς. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας της υπερκινητικής δυσαρθρίας αντανακλούν τις επιπτώσεις στην ομιλία των ανώμαλων ρυθμικών ή ακανόνιστων και απρόβλεπτων, ταχέων ή βραδέων ακούσιων κινήσεων.

2. Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες είναι ετερογενείς, όσον αφορά τις διάφορες ανώμαλες κινήσεις που μπορεί να οδηγήσουν σε αυτήν και τους συγκεκριμένους μύες της ομιλίας που επλήγησαν από τις ακούσιες κινήσεις. Οι κινητικές διαταραχές ταξινομούνται συχνά, από το βαθμό στον οποίο ποικίλλουν σε ταχύτητα και ρυθμικότητα. Οι πιο κοινές ανώμαλες κινήσεις που συνδέονται με τις υπερκινητικές δυσαρθρίες περιλαμβάνουν χορεία, δυστονία, αθέτωση, σπαστικό ραιβόκρανο, μυόκλωνο, τικ, και τρόμο.

3. Η αιτία των υπερκινητικών δυσαρθριών είναι συχνά άγνωστη. Αυτό ισχύει ιδιαίτερα όταν η κινητική διαταραχή περιορίζεται στην ομιλία ή στους αυχενικούς μύες. Οι τοξικές και

μεταβολικές συνθήκες είναι συχνά γνωστά αίτια, μαζί με τα αντιψυχωσικά ή νευροληπτικά φάρμακα που αντιπροσωπεύουν την πιο συχνή τοξική αιτία. Η στοματοπροσωπική δυσκινησία και δυσαρθρία είναι συχνά η πρώτη ή μόνη εκδήλωση της τοξικότητας των ναρκωτικών και της βραδυκινησίας/ όψιμης δυσκινησίας. Οι υπερκινητικές δυσαρθρίες δεν έχουν συσχετισθεί συχνά με εκφυλιστικές νευρολογικές συνθήκες. Η λοίμωξη, το νεόπλασμα, το τραύμα, και το εγκεφαλικό αποτελούν σπάνιες αιτίες.

4. Η γνάθος, το πρόσωπο, και η γλώσσα επηρεάζονται συχνά από τις υπερκινησίες, συνήθως σε συνδυασμό, αλλά μερικές φορές μόνο μια ενιαία δομή της ομιλίας συμμετέχει. Ο οργανικός τρόμος της φωνής και οι σπασμωδικές δυσφωνίες συχνά προκαλούν ανωμαλίες στην ομιλία αντιληπτικά που περιορίζονται στις φωνητικές λειτουργίες. Μερικές φορές οι ακούσιες κινήσεις είναι δράση που προκαλείται και εμφανίζεται μόνο κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Σε τέτοιες περιπτώσεις η δυσαρθρία μερικές φορές διαγνώσετε λανθασμένα ως ψυχογενής στην καταγωγή.

5. Τα παράπονα των ασθενών και τα κύρια αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας μεταβάλλονται αρκετά, και εξαρτώνται από το είδος της ακούσιας κίνησης και τα ειδικά επίπεδα στα οποία επηρεάζεται το σύστημα της ομιλίας. Διακρίσεις μπορούν γενικά να γίνουν μεταξύ των δυσαρθριών που οφείλονται στη χορεία, δυστονία, αθέτωση, σπαστικό ραιβόκρανο, υπερωιοφαρυγγολαρυγγικό μυόκλωνο, μυόκλωνο δράσης, τικ, οργανικό τρόμο φωνής, και σπασμωδικές δυσφωνίες. Αυτές οι διακρίσεις είναι αυτές που δικαιολογούν την υπερκινητική δυσαρθρία ως μία πλουραλιστική διαταραχή, με υποκατηγορίες που βασίζονται στη φύση των ακούσιων κινήσεων.

6. Σε γενικές γραμμές, οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες έχουν δηλώσει με μεγαλύτερη ακρίβεια τα ακουστικά και φυσιολογικά χαρακτηριστικά της διαταραχής, και έχουν δημιουργήσει προσεγγίσεις για την τεκμηρίωση και την ποσοτικοποίηση των συναφών παραμέτρων της διαταραχής.

7. Η υπερκινητική δυσαρθρία μπορεί να είναι η μόνη, η πρώτη, ή μεταξύ των πρώτων και πιο έντονων εκδηλώσεων της νευρολογικής νόσου. Η αναγνώρισή τους μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση και μπορεί να συμβάλει στην ιατρική και την συμπεριφορική αντιμετώπιση της ασθένειας του ατόμου και της διαταραχής του λόγου.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ahlskog JE: Approach to the patient with a movement disorder: basic principles of neurologic diagnosis. In Adler CH, Ahlskog JE, editors: Parkinson's disease and movement disorders: diagnosis and treatment guidelines for the practicing physician, Totowa, NJ, 2000, Humana Press.
2. Brazis P, Masdeu JC, Biller J: Localization in clinical neurology, ed 4, Philadelphia, 2001, Lippincott Williams & Wilkins.
3. Burke RE: Tardive dyskinesia: current clinical issues, *Neurology* 34:1348, 1984.
4. Casey DE, Robins P: Tardive dyskinesia as a life-threatening illness, *Am J Psychiatry* 135:486, 1978.
5. Caviness JN: Huntington's disease and other choreas. In Adler CH, Ahlskog JE, editors: Parkinson's disease and movement disorders: diagnosis and treatment guidelines for the practicing physician, Totowa, 2000, Humana Press.
6. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:246, 1969a.
7. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Motor speech disorders, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
8. Faheem DA et al: Respirator dyskinesia and dysarthria from prolonged neuroleptic use: tardive dyskinesia? *Am J Psychiatry* 139:517, 1982.
9. Fahn S, Marsden C, Calne DB: Classification and investigation of dystonia. In Marsden CD, Fahn S, editors: *Movement disorders 2*, London, 1987, Butterworth-Heinemann.
10. Howard RS et al: Respiratory involvement in multiple sclerosis, *Brain* 115:479, 1992.
11. Koller WC: Diagnosis and treatment of tremors, *Neurol Clin* 2:499, 1984.
12. Marsden CD, Fahn S: Problems in the dyskinesias. In Marsden CE, Fahn S, editors: *Movement disorders Vol 2*, London, 1987, Butterworth-Heinemann.
13. Rosenfield DB: Pharmacologic approaches to speech motor disorders. In Vogel D, Cannito MP, editors: *Treating disordered speech motor control*, Austin, Tex, 1991, Pro-Ed.
14. Rothwell JC, Obeso JA: The anatomical and physiological basis of torsion dystonia. In Marsden CF, Fahn S, editors: *Movement disorders Vol 2*, London 1987, Butterworth-Heinemann.
15. Weiner WJ et al: Respiratory dyskinesias: extrapyramidal dysfunction and dyspnea, *Ann Intern Med* 88:327, 1978.
16. Werhahn KJ et al: The clinical features and prognosis of chronic posthypoxic myoclonus, *Mov Disord* 12:216, 1997.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 9 – Δυσαρθρία με βλάβες στον μονομερή άνω κινητικό νευρώνα

*“Δεν ήξερα καν τι συνέβη εκτός από εμένα να μιλάω σε αυτό το κορίτσι, και να λέω, ‘κάτι έχει συμβεί σε μένα και δεν μπορώ να μιλήσω καλά!’”*

(μια γυναίκα 82 ετών που περιγράφει την έναρξη του κενотоποιώδη εγκεφαλικού της δεξιάς εσωτερικής κάψουλας)

Η δυσαρθρία με βλάβες στον μονομερή άνω κινητικού νευρώνα-ΜΑΚΝ (unilateral upper motor neuron - UUMN) είναι συχνά διακριτή κινητική διαταραχή της ομιλίας που σχετίζεται με βλάβες στις οδούς του ανώτερου κινητικού νευρώνα (ΑΚΝ) που μεταφέρουν ερεθίσματα στα κρανιακά και νωτιαία νεύρα που τροφοδοτούν τους μύες της ομιλίας. Μπορεί να είναι προφανές σε κάθε μέρος του λόγου, αλλά είναι πιο συχνά εμφανής στην άρθρωση, τη φώνηση, και στην προσωδία. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της αντικατοπτρίζουν συνήθως τις συνέπειες της αδυναμίας της ομιλίας, αλλά μερικές φορές η σπαστικότητα και η έλλειψη συντονισμού εμπλέκονται. Ο χαρακτηρισμός μιας δυσαρθρίας ως ΜΑΚΝ μπορεί να βοηθήσει στην διάγνωση της νευρολογικής νόσου και του εντοπισμού της στις κινητικές οδούς του κεντρικού νευρικού συστήματος (ΚΝΣ).

Σε αντίθεση με άλλους τύπους δυσαρθρίας, το όνομα για αυτή την δυσαρθρία προέρχεται από την ανατομία και όχι την παθοφυσιολογία. Αυτό οφείλεται στο γεγονός ότι μόνο τα τελευταία χρόνια έχουμε αρχίσει να περιγράφουμε προσεκτικά τα κλινικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της και να κατανοούμε τους ανατομικούς και φυσιολογικούς συσχετισμούς. Γνωρίζουμε ότι τα κλινικά χαρακτηριστικά της πάθησης και οι ανατομικοί και φυσιολογικοί συσχετισμοί μπορεί να ποικίλλουν σημαντικά μεταξύ των ατόμων που έχουν προσβληθεί. Έτσι φαίνεται καλύτερο να αποφευχθεί μια μόνο όνομα μέχρι τα κλινικά χαρακτηριστικά και οι βάσεις τους να καθοριστούν καλύτερα και να χρησιμοποιηθεί ένα όνομα που να μεταφέρει ό,τι είναι πιο σίγουρο για αυτό, εξ ου και ο χαρακτηρισμός της ως δυσαρθρία του ΜΑΚΝ.

Γιατί η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ τυγχάνει περιορισμένης προσοχής; Ένας λόγος είναι ότι ιστορικά έχει θεωρηθεί ως ήπιο και προσωρινό πρόβλημα (π.χ., Darley, Aronson, και Brown [DAB]<sup>9</sup>, Metter<sup>23</sup>). Αν και αυτό δεν συμβαίνει πάντα, οι διαταραχές που συχνά είναι ήπιες και μικρής διάρκειας στις κλινικές εκδηλώσεις τους είναι φυσικά δύσκολο να μελετηθούν. Επιπλέον, η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ επέρχεται συχνά, ταυτόχρονα με την αφασία ή την απραξία της ομιλίας, όταν η βλάβη είναι στο αριστερό ημισφαίριο και με γνωστικά ελλείμματα ή μη δυσαρθρική ομιλία, όταν η βλάβη είναι στο δεξί ημισφαίριο. Τέτοιες

διαταραχές μπορεί να είναι καταστροφικές στις επιπτώσεις τους στην επικοινωνία· ως αποτέλεσμα, η δυσαρθρία είναι δυνατόν να συγκαλύπτεται από αυτές ή είναι πιο δύσκολο να μελετηθεί λόγω της παρουσίας τους. Σε γενικές γραμμές, επομένως, η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ έχει λάβει πιθανώς λίγη προσοχή λόγω της υποτιθέμενης ηπιότητας της και μικρής διάρκειας, και η συχνή εμφάνιση της με ελλείμματα, τα οποία μπορεί να συγκαλύψουν ή να ξεπεράσουν τις εκφάνσεις της, ελαχιστοποιώντας την λειτουργική σημασία της και καθιστώντας τη δύσκολη στην απομόνωση και μελέτη.

Θα πρέπει να αναγνωριστεί, ωστόσο, ότι η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι μερικές φορές ενός ατόμου μόνο ή η πλέον προφανής διαταραχή επικοινωνίας και μερικές φορές η μόνη ή η πλέον προφανής εκδήλωση της νευρολογικής νόσου. Η αναγνώρισή της είναι ιδιαίτερα σημαντική όταν πρόκειται για ένα σχετικά απομονωμένο σύμπτωμα, διότι οι βλάβες που την προσβάλλουν τείνουν να είναι μικρές και μπορεί να μην φανούν από τον εντοπισμό των νευροαπεικονιστικών τεχνικών, ειδικά αμέσως μετά την έναρξη. Η κατανόηση των χαρακτηριστικών της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ είναι επίσης σημαντικό, διότι μπορεί να παρουσιαστεί ταυτόχρονα και είναι δύσκολο να διακριθεί από άλλες διαταραχές της ομιλίας που σχετίζονται με τη μονομερή νόσο του ΚΝΣ, όπως η απραξία της ομιλίας (βλάβες στο αριστερό ημισφαίριο) και η απροσωδία (βλάβες στο δεξί ημισφαίριο).

Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ κατά κόρον στην ιατρική πρακτική σε ποσοστό συγκρίσιμο με εκείνο των άλλων αμιγών τύπων δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 8,5% του συνόλου των δυσαρθριών και 7,8% του συνόλου των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας (ΝΚΔΟ) (βλ. Σχήμα 1-3). Είναι σχεδόν βέβαια μια χαμηλότερη εκτίμηση των πραγματικής της επικράτησης στην κλινική πρακτική, επειδή εμφανίζεται συχνά ως δευτερεύουσα διάγνωση σε άτομα με αφασία, απραξία της ομιλίας, ή μονοφασικά γνωστικά-επικοινωνιακά ελλείμματα.

Η κλινική εικόνα της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ σχεδόν πάντα αντανακλά, τουλάχιστον εν μέρει, τις συνέπειες της μονομερούς αδυναμίας του ΑΚΝ στο πρόσωπο και τη γλώσσα, και μερικές φορές σε άλλα επίπεδα του συστήματος της ομιλίας. Σε ορισμένες περιπτώσεις, ωστόσο, τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας εμφανίζουν επίσης επιπτώσεις σπαστικότητας, αδυναμίας του κινητικού συντονισμού, ή και τα δύο, μερικές φορές καθιστούν το συνολικό τρόπο της ομιλίας δύσκολο να διακριθεί από την σπαστική ή την αταξική δυσαρθρία. Αυτές οι ασαφείς αντιλήψεις μπορεί συνήθως να αποσαφηνισθούν με πρόσθετα κλινικά δεδομένα.

## ΤΑ ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΠΟΥ ΣΧΕΤΙΖΟΝΤΑΙ ΜΕ ΒΛΑΒΕΣ ΣΤΟΝ ΜΟΝΟΜΕΡΗ ΑΝΩ ΚΙΝΗΤΙΚΟ ΝΕΥΡΩΝΑ

Οι διακριτές επιπτώσεις των βλαβών του ΜΑΚΝ που επηρεάζουν τις άμεσες και έμμεσες οδούς ενεργοποίησης συνοψίζονται στον πίνακα 9-1. Εν συντομία, οι εν λόγω βλάβες συχνά συνδέονται με αντίπλευρη ημιπληγία ή ημιπάρεση. Το αντανακλαστικό του Babinski είναι συνήθως παρών στην πάσχουσα πλευρά.

Ο συνδυασμός της αδυναμίας και της σπαστικότητας είναι συνήθως παρών στις πληγέντα άκρα. Η αδυναμία, η μείωση των αντανακλαστικών, και η υποτονία στα άκρα τείνουν να επικρατούν λίγο μετά την έναρξη της οξείας βλάβης, με σπαστικότητα, υπερδραστήρια τενόντια αντανακλαστικά, και αύξηση του μυϊκού τόνου που συχνά αναδεικνύονται με την πάροδο του χρόνου. Τα κινητικά ελλείμματα στα άκρα τείνουν να χειροτερεύουν όταν η χαλάρωση των μυών (σε αντίθεση με την σπαστικότητα) παρατείνεται μετά το εγκεφαλικό επεισόδιο. Στοιχεία δείχνουν ότι η παρατεταμένη χαλάρωση σχετίζεται με την υψηλότερη επικράτηση της διαρθρωτικής συμμετοχής των φακοειδών πυρήνων και την μειωμένη εγκεφαλική ροή του αίματος στους φακοειδείς πυρήνες, τον θάλαμο, και την παρεγκεφαλίδα.<sup>27</sup> Ανεξάρτητα ή όχι η διαρθρωτική ή η φυσιολογική συμμετοχή αυτών των βασικών γαγγλίων και το κύκλωμα ελέγχου της παρεγκεφαλίδας προβλέπουν ειδικά αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ, ή τη σοβαρότητα και την πρόγνωση της, πρέπει ακόμη να προσδιοριστούν.

Η φλοιοπρομηκική συμμετοχή συχνά εκδηλώνεται με διάφορους βαθμούς *ετερόπλευρης αδυναμίας του κάτω μέρους του προσώπου*. Αυτό συνήθως ονομάζεται *κεντρική (ή υπερπυρηνική) αδυναμία του προσώπου* για να την διακρίνουν από τις βλάβες του περιφερικού VII νεύρου που συνήθως επηρεάζουν την άνω και κάτω όψη. Ομοίως, όταν η αντίπλευρη γλωσσική αδυναμία είναι παρούσα, συχνά αποκαλείται *κεντρική γλωσσική αδυναμία*.

Ένας συνδυασμός των βλαβών της άμεσης και έμμεσης οδού είναι συνήθως το παρόν, τουλάχιστον στα άκρα. Ανάλογα με τον συγκεκριμένο τόπο της βλάβης, ωστόσο, μπορεί να υπάρξουν ορισμένες βλάβες επηρεάζουν μόνο τους προμηκικούς μυς ή μόνο τους προμηκικούς μυς και το χέρι.

**Πίνακας 9-1.** Τα βασικά κλινικά χαρακτηριστικά των βλαβών του ΜΑΚΝ. Όλα τα χαρακτηριστικά παρουσιάζονται στην πλευρά του σώματος αντίπλευρα της βλάβης.

**Άμεση Οδός Ενεργοποίησης (Πυραμιδική Οδός)**

Ημιπληγία ή ημιπάρεση

Απώλεια / διαταραχή των λεπτών, μαθημένων κινήσεων

Ελλείπον κοιλιακό αντανακλαστικό

Ένδειξη Babinski

Μείωση των αντανακλαστικών

Κεντρική αδυναμία του προσώπου σε κατάσταση ηρεμίας και κατά την διάρκεια εκούσιων κινήσεων

Γλωσσική αδυναμία

**Έμμεση Οδός Ενεργοποίησης (Εξωπυραμιδική Οδός)**

Αυξημένος μυϊκός τόνος

Σπαστικότητα

Κλώνος

Υπερδραστήρια τενόντια αντανακλαστικά

Εγκεφαλικές ή αποφλοιωμένες στάσεις σώματος

Κεντρική αδυναμία του προσώπου εμφανής κατά την συναισθηματική έκφραση

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Κάθε διαδικασία που μπορεί να βλάψει τον άνω κινητικό νευρώνα μονόπλευρα μπορεί να προκαλέσει δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Διότι οι εκφυλιστικές, φλεγμονώδεις και τοξικές-μεταβολικές νόσοι συνήθως παράγουν διάχυτες επιπτώσεις, σπάνια συνδέονται με εστιακά μονομερή συμπτώματα, περιλαμβανομένης της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ. Οι όγκοι που περιορίζονται σε μία πλευρά του ΚΝΣ μπορεί να προκαλέσουν δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, όταν αυτοί εισβάλλουν ή παράγουν συσσωρευμένες επιπτώσεις στις δομές και τις οδούς του ΑΚΝ μονομερώς. Το τραύμα, ιδίως το χειρουργικό τραύμα, μπορεί να παράγει εστιακά ελλείμματα, συμπεριλαμβανομένου της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ · τα τυπικά πολυεστιακά, διμερή ή διάχυτα ελλείμματα με κλειστού τύπου εγκεφαλικά τραύματα συνήθως συνδέονται με άλλους τύπους δυσαρθρίας.

Το εγκεφαλικό επεισόδιο είναι μακράν η πιο κοινή αιτία της βλάβης του μονομερή άνω κινητικού νευρώνα και η δυσαρθρία είναι μια συχνή συνέπεια του εγκεφαλικού επεισοδίου, που εμφανίζεται σε 29% των ασθενών με εγκεφαλικό επεισόδιο που σχετίζεται με ημιπάρεση.<sup>22</sup> Είναι επομένως σκόπιμο να αναθεωρήσουμε κάποιες από τις αγγειακές παθήσεις που μπορούν να παράγουν σχετικά απομονωμένα ελλείμματα του ΑΚΝ.

Η αριστερή καρωτίδα ή οι μεσαίες αποφράξεις των εγκεφαλικών αρτηριών είναι οι πιο κοινές αιτίες των εγκεφαλικών επεισοδίων που οδηγούν σε ελλείμματα του ΑΚΝ τα οποία επίσης συνοδεύεται από αφασία και απραξία της ομιλίας. Η δεξιά καρωτίδα ή μεσαίες αποφράξεις των εγκεφαλικών αρτηριών είναι η πιο κοινές αιτίες των εγκεφαλικών επεισοδίων που οδηγούν σε ελλείμματα του ΑΚΝ που συνοδεύεται επίσης από γνωστικές διαταραχές χαρακτηριστικό της παθολογίας του δεξιού ημισφαιρίου. Τα μονομερή εγκεφαλικά στην

κατανομή του οπίσθιου εγκεφαλικού τμήματος, βασικά, και λιγότερο συχνά, των πρόσθιων εγκεφαλικών αρτηριών μπορεί επίσης να προκαλέσουν ελλείμματα στον μονομερή άνω κινητικό νευρώνα.

Μερικές φορές τα μικρά έμφρακτα συμβαίνουν στο εγκεφαλικό στέλεχος ή τις φλοιώδη ή υποφλοιώδη περιοχές των ημισφαιρίων ως αποτέλεσμα της απόφραξης των μικρών διαπεραστικών διακλαδώσεων των μεγάλων εγκεφαλικών αρτηριών. Αυτά τα μικρά έμφρακτα καλούνται συχνά *κενοτοποιώδη* ή *κενοτοποιώδη έμφρακτα*, διότι, κατά την επούλωση, αφήνουν πίσω τους μια μικρή κοιλότητα (lacune).<sup>7</sup> Συχνά εμπλέκουν τις θαλαμοδιατιτραίνουσες διακλαδώσεις (thalamoperforant branches) των πρόσθιων και μέσω αρτηριών του εγκέφαλου, τις θαλαμοδιατιτραίνουσες διακλαδώσεις των οπίσθιων εγκεφαλικών αρτηριών, και τις παράμεσες διακλαδώσεις των βασικών αρτηριών. Οι πιο συχνές περιοχές των κενοτοποιώδη εγκεφαλικών επεισοδίων είναι το κέλυφος, ο κερκοφόρος πυρήνας, ο θάλαμος, η γέφυρα, η εσωτερική κάψουλα, και η λευκή ουσία κάτω από τον εγκεφαλικό φλοιό.<sup>12</sup> Αυτές οι θέσεις καθορίζουν την σχέση των κενοτοποιώδη ως ένα μηχανισμό για την παραγωγή της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ (και της σπαστικής δυσαρθρίας, όταν οι βλάβες είναι διμερείς)· δηλαδή, τα περισσότερα από αυτά αποτελούν μέρος των οδών του ΑΚΝ.<sup>8</sup> Επιπλέον, λόγω της θέσης τους, τα κενοτοποιώδη συχνά δεν συνδέονται με την αφασία, ελλείμματα στο οπτικό πεδίο, σοβαρή διαταραχή της μνήμης, ή αλλαγές στη συνείδηση· τα συμπτώματα τους συνήθως είναι κατά κύριο λόγο κινητικά ή αισθητικοκινητικά. Το κενοτοποιώδη εγκεφαλικό επεισόδιο είναι ίσως η πιο συχνή αιτία της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ, όταν η δυσαρθρία είναι σχετικά μια απομονωμένη ένδειξη του εγκεφαλικού επεισοδίου.<sup>9</sup>

Ο Fisher<sup>12</sup> περιέγραψε μια σειρά από “κενοτοποιώδη σύνδρομα”. Η δυσαρθρία (προφανώς η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ), είναι μεταξύ των προσδιοριζόμενων χαρακτηριστικών για αρκετά από αυτά. Τα σημαντικότερα από αυτά είναι:

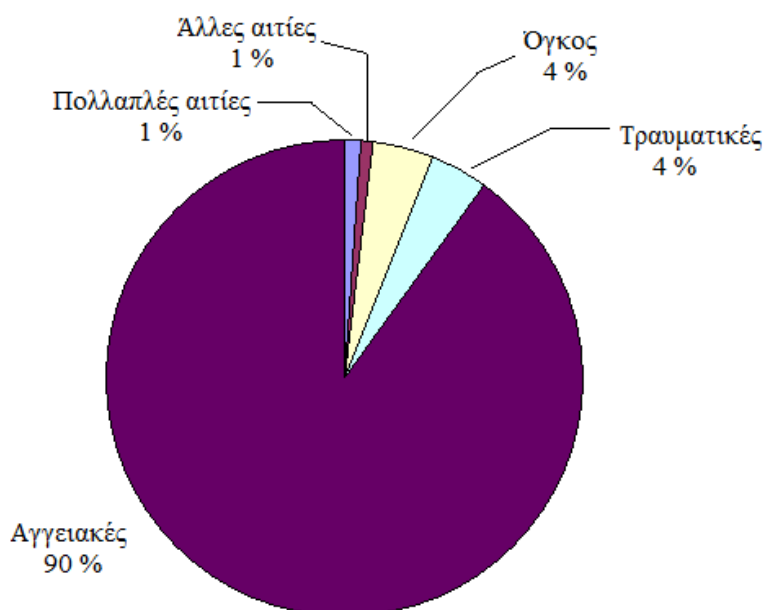
1. Αμιγής κινητική ημιπάρεση
2. Αταξική ημιπάρεση
3. Δυσαρθρία με σύνδρομο του αδέξιου χεριού
4. Αμιγής δυσαρθρία

<sup>7</sup> Τα κενοτοποιώδη αντιπροσωπεύουν περίπου το 25% όλων των εγκεφαλικών σε κάποιες κλινικές πρακτικές.<sup>6</sup> Κυμαίνονται σε μέγεθος από 0.2 ως 15 χιλ.<sup>1</sup>, και το μικρότερο μπορεί να μην ανιχνευτεί στην αξονική τομογραφία.<sup>24</sup>

<sup>8</sup> Η δυσαρθρία βρέθηκε σε 25% των ασθενών με κενοτοποιώδη έμφρακτα<sup>1</sup> και εμφανίζεται σχεδόν στο 30% των ασθενών με εγκεφαλικό στην έσω κάψουλα.<sup>13</sup>

<sup>9</sup> Για παράδειγμα, οι Urban et al.<sup>34</sup> ανέφεραν πως σε 69 συνεχόμενους ασθενείς με μια ξαφνική έναρξη δυσαρθρίας εξαιτίας του εγκεφαλικού επεισοδίου, το κενοτοποιώδη εγκεφαλικό αποτελούσε αιτία για το 53%.





**Σχήμα 9-1.** Η κατανομή των αιτιών στην Mayo Clinic για 98 ασθενείς με πρωταρχική λογοπαθολογική διάγνωση της δυσαρθρίας με βλάβες στον μονομερή άνω κινητικό νευρώνα.

### Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους

Οι άνθρωποι που επηρεάζονται από την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ συνήθως αντιλαμβάνονται την δυσκολία στην ομιλία τους. Μπορούν να ελαχιστοποιούνται τις επιπτώσεις της, ιδιαίτερα όταν η καταληπτότητα διατηρείτε. Όταν η δυσαρθρία είναι πιο σοβαρή, μπορεί να εκφράσουν αγωνία για τις επιπτώσεις της στην καταληπτότητα ή την αποδοτικότητα της επικοινωνίας. Περιγράφουν πολλές φορές την ομιλία τους *μπερδεμένη, θολή, ή αργή*. Όπως με τα περισσότερα άλλα είδη δυσαρθρίας, οι ασθενείς τείνουν να παραπονιούνται ότι η ομιλία τους χειροτερεύει σε συνθήκες κόπωσης ή ψυχολογικής πίεσης.<sup>2,5</sup>

Οι ασθενείς συχνά παραπονούνται πως έχουν *σιελόρροια* ή ένα *βαρύ συναίσθημα* στην πάσχουσα πλευρά του προσώπου ή στην γωνία του στόματος και μερικές φορές αισθάνονται βαριά ή παχιά την γλώσσα τους, ειδικά όταν μιλούν. *Οι δυσκολίες στην μάσηση και στην κατάποση*, δεν είναι ασυνήθιστες, ιδίως αμέσως μετά την έναρξη της διαταραχής. Πολλοί παραπονιούνται για *σιελόρροια* από την πλευρά του στόματος που έχει επηρεαστεί. Αν και λιγότερο συχνά από ό,τι σε άτομα με διμερείς βλάβες του ΑΚΝ και σπαστική δυσαρθρία, ορισμένοι ασθενείς διαμαρτύρονται και παρουσιάζουν *ψευδοπρομηκικό κλάμα ή γέλιο*.<sup>2</sup> Οι ασθενείς με κλινικά εμφανή αφασία ή απραξία της ομιλίας συχνά δεν παραπονιούνται για την δυσαρθρία, επειδή τα γλωσσικά ή τα ελλείμματα του κινητικού προγραμματισμού ξεπερνούν τα λειτουργικά συμπτώματα.

## Τα Κλινικά Ευρήματα

Οι βλάβες που οδηγούν σε δυσαρθρία του ΜΑΚΝ παράγουν συνήθως ένα σχηματισμό των φυσικών συμπτωμάτων από την πλευρά του σώματος αντίπλευρα της βλάβης (βλέπε Πίνακα 9-1). Για παράδειγμα, το 79% των ασθενών του Duffy και του Folger είχαν ημιπληγία ή ημιπάρεση, και το 20% είχε αισθητήρια ελλείμματα (Πίνακας 9-2). Οι γλωσσικές και άλλες γνωστικές διαταραχές μπορεί να είναι παρούσες και μπορούν και συχνά έχουν μεγαλύτερο αντίκτυπο στην προφορική επικοινωνία σε σχέση με την δυσαρθρία. Όταν η αφασία είναι αποτέλεσμα αριστερών υποφλοιώδη βλαβών, μια συνοδευτική δυσαρθρία είναι συχνά παρούσα.<sup>8,26</sup>

Δεκατρία τοις εκατό των ασθενών του Duffy και του Folger είχε δυσαρθρία και σύνδρομο του αδέξιου χεριού μόνο, και το 5% είχε δυσαρθρία και αδυναμία του προσώπου και της γλώσσας ως την μόνη νευρολογική ανωμαλία (βλέπε προηγούμενη συζήτηση για τα συναφή κενотоποιώδη συνδρόμα).

**Πίνακας 9-2.** Ο πρωταρχικός στοματοπροσωπικός έλεγχος, τα κλινικά νευρολογικά ελλείμματα, και οι αποδεδειγμένα ή υποθετικά κέντρα της βλάβης για 56 περιπτώσεις με αρχική διάγνωση της ομιλίας ως δυσαρθρία του ΜΑΚΝ.<sup>11</sup> Το ποσοστό των περιπτώσεων δίνεται στην παρένθεση.

### Τα Ευρήματα του Στοματοπροσωπικού Ελέγχου

Μονομερής αδυναμία της κάτω όψης του προσώπου (82%)

Μονομερή γλωσσική αδυναμία (52%)

Μονομερή αδυναμία της υπερώας (5%)

### Τα Κλινικά Νευρολογικά Ευρήματα

Ημιπληγία / ημιπάρεση (79%)

Αισθητήρια ελλείμματα (20%)

Δυσαρθρία και σύνδρομο του αδέξιου χεριού (13%)

Δυσαρθρία και αδυναμία μόνο του προμήκη (κάτω όψη του προσώπου ή γλώσσα) (5%)

### Κέντρα της βλάβης

Έσω κάψα (34%)

Έσω κάψα ή γέφυρα (4%)

Περί της κάψας (11%)

Λοβός, φλοιός, και υποφλοιός (σχεδόν πάντα περιλαμβάνει και τον μετωπιαίο λοβό) (27%)

Λοβός, φλοιός (πάντα περιλαμβάνει και τον μετωπιαίο λοβό) (7%)

Λοβός, υποφλοιός (πάντα περιλαμβάνει και τον μετωπιαίο λοβό) (7%)

Περί της κάψας, υποφλοιός, και λοβός (7%)

Εγκεφαλικό στέλεχος (2%)

Θάλαμος και μεσεγκέφαλος (2%)

## Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός

Ο πίνακας 9-2 συνοψίζει τα βασικά ευρήματα από τον στοματικό μηχανισμό στους ασθενείς του Duffy και του Folger. Η μονομερής κεντρική αδυναμία του προσώπου ήταν παρούσα στο 82% των ασθενών, σε ποσοστό συγκρίσιμο με αυτό που αναφέρθηκε σε άλλες μελέτες. Αυτή η αδυναμία είναι συχνά εμφανής σε κατάσταση ηρεμίας και κατά την κίνηση. Αν εμπλέκονται συνιστώσες τόσο της άμεσης και όσο και της έμμεσης οδού ενεργοποίησης, η αδυναμία είναι εμφανής κατά τη διάρκεια της εκούσιων και συναισθηματικών κινήσεων του προσώπου. Αν η έμμεση οδός είναι σχετικά σε καλή κατάσταση, η συναισθηματική έκφραση του προσώπου, όπως το χαμόγελο, μπορεί να είναι σχετικά συμμετρικό, γεγονός που αντικατοπτρίζει την ικανότητα της έμμεσης οδού να προωθεί την συναισθηματική έκφραση ακόμη και όταν έχει διαταραχθεί ο εκούσιος έλεγχος. Το αντίθετο μπορεί επίσης να εμφανιστεί. Οι διαφορές αυτές μεταξύ εκούσιων και συναισθηματικών εκφράσεων του προσώπου δεν είναι ασυνήθεις στην δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Σε γενικές γραμμές, η μονομερής κεντρική αδυναμία του προσώπου φαίνεται να είναι μια αρκετά καλή ένδειξη της δυσαρθρίας σε άτομα με εγκεφαλικό επεισόδιο.

Είναι σπάνιο να βρεθεί μονομερής κεντρική γλωσσική αδυναμία κατά την απουσία της μονομερής κεντρικής αδυναμίας του προσώπου, και η μονομερής γλωσσική αδυναμία φαίνεται να είναι μια καλή πρόγνωση της δυσαρθρίας και μια αρκετά καλή πρόγνωση της δυσφαγίας σε άτομα με οξύ εγκεφαλικό.<sup>33</sup> Η μονομερής γλωσσική αδυναμία ήταν εμφανής στο 52% των ασθενών του Duffy και του Folger. Είναι πιο εύκολο να εντοπιστεί ως απόκλιση της γλώσσας στην αδύναμη πλευρά κατά την εξώθηση. Επίσης, μπορεί να ανιχνευθεί στις προσπάθειες να κινήσουν την γλώσσα δεξιά και αριστερά, ή κατά τον έλεγχο της δύναμης στις γλώσσας όταν αυτή τοποθετείται δεξιά ή αριστερά. Η δυσκολία στο να γυρίσουν ή να πιέσουν τη γλώσσα προς τη μία πλευρά είναι περιστασιακά ανιχνεύσιμη όταν δεν εμφανίζεται παρέκκλιση της γλώσσας κατά την εξώθηση.

Ο λόγος για τον οποίο η γλωσσική αδυναμία παρατηρείται λιγότερο συχνά από ό,τι η αδυναμία του προσώπου μπορεί να αντικατοπτρίζει τις ατομικές διαφοροποιήσεις ως προς το βαθμό στον οποίο το XII κρανιακό νεύρο νευρώνει αντίπλευρα έναντι την αμφίπλευρη νεύρωση του ΑΚΝ. Αυτή η μεταβλητότητα μπορεί να εξηγήσει εν μέρει τη ποικιλομορφία των αποκλιόντων χαρακτηριστικών της ομιλίας μεταξύ των ατόμων με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ.

Η γνάθος είναι συνήθως φυσιολογική κατά την κλινική εξέταση. Για παράδειγμα, αδυναμία στην γνάθο δεν αναφέρθηκε σε κανέναν από τους ασθενείς που μελετήθηκαν από τους Duffy και Folger ή τους Hwang et al.<sup>17</sup> Ωστόσο, η ετερόπλευρη αδυναμία της γνάθου κλινικά είναι περιστασιακά εμφανής,<sup>4,36</sup> συνήθως ως μειωμένη ικανότητα να σφίξουν ή να

παρεκκλίνουν προς την αδύνατη πλευρά κατά το άνοιγμα. Έχει επίσης αποδειχθεί με την ηλεκτροφυσιολογία.<sup>7,14</sup>

Η υπερωιοφαρυγγική λειτουργία θεωρείται συνήθως ότι είναι φυσιολογική σε βλάβες του μονομερή άνω κινητικού νευρώνα, αλλά οι πρόσφατες παρατηρήσεις δείχνουν πως κάτι τέτοιο δεν συμβαίνει πάντα. Για παράδειγμα, οι Duffy και Folger παρατήρησαν υπερώια αδυναμία (συνήθως εκδηλώνεται ως ασυμμετρία σε ηρεμία ή κατά τη διάρκεια της κίνησης) στο 5% και οι Hwang et al.<sup>17</sup> στο 29% των ασθενών τους με εγκεφαλικά επεισόδια του ΜΑΚΝ. Οι Thompson και Murdoch<sup>29</sup> ανέφεραν ήπια διαταραχή της κινητικότητας της μαλθακής υπερώας σε τρεις από τους επτά ασθενείς με ένα μόνο μονομερή εγκεφαλικό επεισόδιο, και οι Kennedy και Murdoch παρόμοια παρατήρησαν και στους τέσσερις ασθενείς τους με μονομερή υποφλοιώδη εγκεφαλικό επεισόδιο.

Η αδυναμία των φωνητικών χορδών υποτίθεται επίσης πως είναι σπάνια ή ανύπαρκτη, αλλά μια υπόθεση ότι ο διμερής UMN supply του πνευμονογαστρικού νεύρου κατά κανόνα εξοικονομεί λαρυγγικές λειτουργίες στις βλάβες του ΜΑΚΝ είναι αμφίβολη. Για παράδειγμα, οι Bogousslasky και Regli<sup>4</sup> αναφέρουν υποτονία και μείωση της κινητικότητας των φωνητικών χορδών σε έναν ασθενή με ετερόπλευρη βλάβη στην έσω κάψα. Πιο πειστικά, σε μια μελέτη ασθενών μέσα σε 48 ώρες μετά το πρώτο ισχαιμικό εγκεφαλικό επεισόδιο, το 11% των 35 ασθενών με κενοτοποιώδη εγκεφαλικό στην έσω κάψα, τον ακτινωτό στέφανο, ή την παράμεση γέφυρα, ενώ το 16% των 12 ασθενών με φλοιώδη ή μεγάλο υποφλοιώδη εγκεφαλικό είχε συμπτώματα πάρεσης των φωνητικών χορδών ετερόπλευρα στην ευέλικτη ενδοσκοπική εξέταση. Όλοι οι ασθενείς με δυσφωνία είχαν αδυναμία στις φωνητικές φορές, και αρκετοί είχαν επίσης αδυναμία στην υπερώα. Η αδυναμία εξαλείφθηκε στην πλειοψηφία των ασθενών μέσα σε έναν μήνα. Οι συγγραφείς συμπέραναν, “η μακρόχρονη πεποίθηση της αμετάβλητης διμερής νεύρωσης των πυρήνων ενδέχεται να είναι εσφαλμένη.”<sup>35</sup> Έτσι, προκύπτει ότι η μειονότητα, αλλά όχι ένα αμελητέο ποσοστό των ασθενών με βλάβες του ΜΑΚΝ μπορεί να παρουσιάζει αδυναμία στις φωνητικές χορδές ετερόπλευρα. Αυτές είναι σημαντικές παρατηρήσεις γιατί βοηθούν στην εξήγηση, τουλάχιστον μερικών από τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της φωνής που μπορεί να εμφανίζονται στην δυσαρθρία του ΜΑΚΝ (αυτά περιγράφονται στην επόμενη ενότητα).

Είναι καλά τεκμηριωμένο ότι η δυσφαγία, καθώς η ηχητική ή σιωπηλή εισπνοή, μπορεί να εμφανιστούν με βλάβες του ΜΑΚΝ.<sup>4,15,16,21</sup> Παρόμοια με την δυσαρθρία, τα προβλήματα αυτά συχνά είναι ήπια και η ανάκαμψη είναι καλή.

Η κινητική εμμόνη μπορεί να είναι εμφανής κατά τη διάρκεια της στοματοπροφορικής εξέτασης, ειδικά σε ασθενείς με βλάβες στο δεξί ημισφαίριο.

## Η Ομιλία

Τα χαρακτηριστικά της ομιλίας στην δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, όπως προσδιορίζονται από τους Duffy και Folger, συνοψίζονται στον Πίνακα 9-3. Επίσης, αναφέρονται και άλλες επιβεβαιωτικές παρατηρήσεις από μελέτες που παρέχουν περισσότερο από ασαφείς περιγραφές της ομιλίας. Μερικά χαρακτηριστικά της ομιλίας που σημειώθηκαν από τις μελέτες αυτές, αλλά δεν σημειώθηκαν από τους Duffy και Folger επίσης καταγράφονται.

Το πιο διαδεδομένο έλλειμμα, το οποίο παρουσιάζεται στο 98% των ασθενών, είναι η *ανακριβή εκφορά συμφώνων*. Ένα μικρότερο ποσοστό ασθενών είχαν ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές στην ομιλία, και περίπου το ένα τρίτο είχε ακανόνιστα *ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης* (ΠΕΚ). Επίσης *ανακριβή ΠΕΚ* ήταν εμφανή στο ένα τρίτο των ασθενών. Όταν διαπιστωνόταν η σοβαρότητα αυτών των χαρακτηριστικών, συνήθως αξιολογούνταν ως ήπια, αν και ορισμένοι ασθενείς είχαν μέτρια έως αξιοσημείωτη ανακρίβεια. Η ανακριβής άρθρωση αποδίδεται συχνά στην μονομερή αδυναμία της κάτω όψης του προσώπου και στην αδυναμία της γλώσσας που είναι εμφανής σε πολλούς ασθενείς.

Οι ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές και τα παράτυπα ΠΕΚ συνήθως συνδέεται με την αταξική δυσαρθρία.<sup>28</sup> Οι λόγοι για την παρουσία τους στην δυσαρθρία του ΜΑΚΝ δεν είναι απολύτως σαφείς. Θα μπορούσαν να εκφράζουν αδεξιότητα που εμφανίζεται ως ένα φυσιολογικό υποπροϊόν της αδυναμίας<sup>20</sup> ή εξαιτίας της έλλειψης ισορροπίας των μυϊκών δυνάμεων στις μεσαίες δομές (γνάθος, γλώσσα) ή στις δομές που κινούνται ασυγχρόνιστα (δεξιά και αριστερά όψη του προσώπου) όταν η μονομερής αδυναμία είναι παρούσα. Θα μπορούσαν επίσης να αντανakλούν ασυνέργεια αταξικού τύπου που προκύπτει από ζημία στις παρεγκεφαλοφλοιώσεις ίνες που αναμιγνύονται με τις ίνες του ΑΚΝ στις οδούς της λευκής ουσίας. Ανεξάρτητα από την αιτία αυτών των ανωμαλιών, οι κλινικές παρατηρήσεις δείχνουν ότι *ορισμένοι ασθενείς με βλάβες στον ΜΑΚΝ και δυσαρθρία μπορούν να παρουσιάσουν αντιληπτικά χαρακτηριστικών της ομιλίας που είναι αταξικά*.

Το δεύτερο πιο σημαντικό αποκλίνων χαρακτηριστικό ήταν τα αργά ΠΕΚ, τα οποία συνήθως επιβραδύνονταν ήπια. Αυτή η επιβράδυνση δεν ήταν τόσο εντυπωσιακή στην ομιλία, διότι διαπιστώθηκε μόνο στο 18% των ασθενών. Οι λόγοι για την καθυστέρηση δεν είναι απολύτως σαφείς, αλλά η αδυναμία, οι αντισταθμιστικές προσπάθειες για να διατηρήσουν την ακρίβεια και την τακτικότητα καθώς και η σπαστικότητα οι πιθανές εξηγήσεις. Αυτές οι κλινικές παρατηρήσεις υποδεικνύουν ότι *ορισμένοι ασθενείς με βλάβες του ΜΑΚΝ και δυσαρθρία μπορούν να παρουσιάσουν αντιληπτικά χαρακτηριστικών της ομιλίας που είναι σπαστικά*.

Το 57% των ασθενών είχαν φωνητικές ανωμαλίες, το 39% με μια ήπια έως μέτρια δυσφωνία που περιγράφηκε ως *σκληρή* ή, λιγότερο συχνά, *τεταμένη ως σκληρή*. Εννέα τοις εκατό των ασθενών είχαν μειωμένη ένταση, πράγμα που αντικατοπτρίζει επίσης την δυσλειτουργία στην φώνηση ή στην αναπνοή- φώνηση. Επιπλέον, ορισμένα χαρακτηριστικά που σημειώθηκαν και σε άλλες μελέτες (βλ. Πίνακα 9-3) αποδεικνύουν την φωνητική δυσλειτουργία. Αρκετές πιθανές εξηγήσεις, καμία από τις οποίες δεν αλληλοαποκλείεται, συμπεριλαμβανομένων (1) της μονομερής αδυναμίας των φωνητικών χορδών (2) σπαστικότητα<sup>10</sup> (3) δυσφωνία που σχετίζεται με την ηλικία, επειδή οι ηλικιωμένοι είναι οι πιο συχνά θύματα του εγκεφαλικού επεισοδίου και (4) άλλοι παράγοντες άσχετοι με τα συγκεκριμένα αποτελέσματα των βλαβών του ΜΑΚΝ στην ομιλία (π.χ., οι γενικές επιπτώσεις της ασθένειας ή αδράνειας). Σε σχέση με το πρώτο ενδεχόμενο, η αδυναμία των φωνητικών χορδών σε ορισμένους ασθενείς με βλάβες του ΜΑΚΝ έχει τεκμηριωθεί. Παρόμοιοι μηχανισμοί θα μπορούσαν επίσης να συμβάλουν στην σπαστικότητα. Είναι λογικό να υποθέσει κανείς ότι η δυσφωνία, τουλάχιστον σε ορισμένους ανθρώπους με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι νευρολογικής προέλευσης, και ότι πολλές από τις αντιληπτικές ιδιότητες που παρατηρήθηκαν μπορεί να συνδεθούν με υπολειτουργία ή υπερλειτουργία του λάρυγγα. Έτσι, προκύπτει ότι *ορισμένες ή πολλές από τις φωνητικές ανωμαλίες, τουλάχιστον σε κάποιους ανθρώπους με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ αντανακλούν αδυναμία, σπαστικότητα, ή και τα δύο.*

Η ήπια *υπερρινικότητα* ή *ρινική εκπομπή* ήταν παρούσα στο 11% των ασθενών και έχει παρατηρηθεί σε αρκετές άλλες μελέτες. Οι λόγοι για την εμφάνιση της είναι πιθανώς παρόμοια με εκείνη που αναφέρεται στην προηγούμενη παράγραφο για την εμφάνιση της δυσφωνίας.

Οι ανωμαλίες στον ρυθμό και την προσωδία ήταν παρούσες στο 23% των ασθενών, και συχνότερα αυτές αντανακλούν μια ήπια *επιβράδυνση στον ρυθμό*. Άλλες ανωμαλίες στην προσωδία ήταν σπάνιες, αλλά περιλαμβάνουν χαρακτηριστικά που συνδέονται με τον ρυθμό, την ένταση, το ύψος, και την διάρκεια. Η παρουσία των ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές είναι σχεδόν βέβαιο ότι μεταβάλλουν την προσωδία σε ορισμένους ασθενείς.

**Πίνακας 9-3.** Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας που παρατηρήθηκαν σε 2 ή περισσότερες από τις 56 περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της ομιλίας ως δυσαρθρία του ΜΑΚΝ (έτσι όπως τροποποιήθηκαν από τους Duffy και Folger<sup>11</sup>). Το ποσοστό των περιπτώσεων δίνεται στην παρένθεση. Αναφέρονται και άλλες επιβεβαιωτικές παρατηρήσεις από μελέτες, και παρατηρήσεις από άλλες μελέτες, που δεν σημειώθηκαν από τους Duffy και Folger και σχεδόν παρατηρήθηκαν σε μόνο έναν ή σε μερικούς ασθενείς παραθέτονται παρακάτω ως «Άλλα χαρακτηριστικά».

#### **Αρθρωση (98%)**

Ασαφή εκφορά συμφώνων (95%)<sup>3,14,17,18,28,30-32</sup>

Ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (14%)<sup>17</sup>

Ασαφή εκφορά συμφώνων και ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (11%)

*Άλλα χαρακτηριστικά:* παραμόρφωση φωνηέντων

#### **ΠΕΚ της ομιλίας (91%)**

Αργά (72%)<sup>14,17,19,28</sup>

Ανακριβή (33%)

Ακανόνιστα (33%)<sup>14,17,19</sup>

Δύο ή και περισσότερα από τα παραπάνω (50%)

#### **Φώνηση (57%)**

Τραχύτητα (39%)<sup>3,17,25,28,32</sup>

Μειωμένη ένταση (9%)<sup>3,17,28,32</sup>

Βεβιασμένη – τραχύτητα (5%)<sup>17,25,32</sup>

Υγρή Βραχνάδα (4%)<sup>17,25,32</sup>

Έμπνοη (4%)<sup>17,25</sup>

Μονότονο ύψος (4%)<sup>17,32</sup>

Μονότονη ένταση (4%)<sup>17</sup>

“Ασταθής” φωνή (4%)<sup>17</sup>

Δύο ή και περισσότερα από τα παραπάνω (13%)

*Άλλα χαρακτηριστικά :* υψηλό ύψος, χαμηλό ύψος, γλωττιδοπαλμική φωνή, παύσεις του ύψους, αυξημένη ένταση, φθίνουσα ηχηρότητα, μειωμένη μέγιστη διάρκεια φωνήεντος

#### **Ρυθμός και προσωδία(23%)**

Χαμηλός ρυθμός (18%)<sup>3,14,17,32</sup>

Αυξημένος ρυθμός σε κάποια τμήματα (4%)

Υπερβολική και ισοκατανεμημένη πίεση (4%)

Δύο ή και περισσότερα από τα παραπάνω (4%)

*Άλλα χαρακτηριστικά :* κυμαινόμενος ρυθμός, σύντομες φράσεις, μειωμένη πίεση, υπερβολικές παραλλαγές στην ένταση

#### **Αντήχηση (14%)**

Υπερρινικότητα, ρινική διαφυγή, ή και τα δύο (14%)<sup>3,17,18,29</sup>

*Άλλα χαρακτηριστικά :* υπορρινικότητα

## Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα

Οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες των ασθενών με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι περιορισμένες. Τα τελευταία χρόνια, ωστόσο, πολλές τέτοιες μελέτες έχουν βοηθήσει στην ίδρυση της φύσης της δυσλειτουργίας του υποσυστήματος της ομιλίας και, σε συνδυασμό με την αντιληπτική εκτίμηση, έχουν συμβάλει στο θεραπευτικό πρόγραμμα. Τα αποτελέσματα των μελετών αυτών συνοψίζονται στο Πίνακα 9-4.

| <b>Πίνακας 9-4.</b> Περίληψη των ακουστικών και φυσιολογικών ευρημάτων κατά τις μελέτες για την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ <sup>10</sup> |  |
|--|--|
| <b><u>Παράγοντας της ομιλίας</u></b>   | <b><u>Ακουστική ή Φυσιολογική Παρατήρηση</u></b>   |
| <b>Αναπνευστικός</b>   | Μειωμένος αναπνευστικός ρυθμός/ αδυναμία   |
| <b>Λαρυγγικός</b>  | Μονομερής αδυναμία στις φωνητικές χορδές<br>Μειωμένα :<br>Γλωττιδική ροή του αέρα<br>Αντίσταση των λαρυγγικών αεραγωγών<br>Ρυθμός απαγωγής / προσαγωγής<br>Κυμαινόμενη $f_0$<br>Αυξημένα :<br>Γλωττιδική ροή του αέρα<br>Αντίσταση των λαρυγγικών αεραγωγών<br>Κυμαινόμενη $f_0$<br>Κύκλος των φωνητικών χορδών<br>Πλάτος διέγερσης των φωνητικών χορδών   |
| <b>Υπεριοφάρυγγικός<br/>Αρθρωση /Ρυθμός /Προσωδία</b>  | Αυξημένη ρινική ροή του αέρα<br>Μειωμένα :<br>Ρυθμός της ομιλίας<br>Ρυθμός των ΠΕΚ<br>Δύναμη της αντίπλευρης κίνησης της γνάθου<br>Δύναμη, αντοχή & ταχύτητα των κινήσεων των χειλιών & της γλώσσας<br>Αυξημένα :<br>Μεταξύ συλλαβών και μέσα στις συλλαβές διαρκεί κενά και ποικιλομορφία<br>Μεταβλητότητα της μέγιστης & ελάχιστης κυματομορφής του πλάτους<br>Ακουστή ενέργεια κατά την παραγωγή στιγμικών και κενό σε αυτά καθώς και τριβηκοποίηση<br>Παράτυπα ΠΕΚ |

<sup>10</sup> Πολλές από αυτές τις παρατηρήσεις βασίζονται σε μελέτες που έγιναν μόνο σε έναν ή σε μερικούς ομιλητές, και δεν παρουσίασαν όλοι οι ομιλητές με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ αυτά τα χαρακτηριστικά. Ας σημειωθεί ότι αυτά τα χαρακτηριστικά μπορεί να μην είναι τα μόνα στην δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, ορισμένα μπορεί να τα συναντήσουμε και σε άλλες νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας ή σε μη νευρολογικές καταστάσεις.



## Η ΔΙΑΚΡΙΣΗ ΤΗΣ ΔΥΣΑΡΘΡΙΑΣ ΤΟΥ ΜΟΝΟΜΕΡΗ ΑΝΩ ΚΙΝΗΤΙΚΟΥ ΝΕΥΡΩΝΑ - ΣΥΜΠΕΡΑΣΜΑΤΑ ΚΑΙ ΚΛΙΝΙΚΕΣ ΠΡΟΤΑΣΕΙΣ

Ποια χαρακτηριστικά της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ μας βοηθούν να την διακρίνουμε από τις άλλες ΝΚΔΟ; Είναι συνηθέστερο τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας να μην συνδέονται μόνο με άλλους τύπους δυσαρθρίας, και ορισμένα από αυτά αποτελούν διακριτά χαρακτηριστικά άλλων τύπων. Ωστόσο, *εάν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας εντάσσονται στο πλαίσιο της σχετικής σοβαρότητας τους και άλλων κλινικών ευρημάτων, αναδύεται μια ομάδα από διακριτά χαρακτηριστικά.* Δηλαδή, η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί καλύτερα να διακριθεί από τα άλλα είδη δυσαρθρία, λόγω της συχνής σύνδεσής της με *την μονομερή κεντρική αδυναμία του πρόσωπο και της γλώσσας· η αιτιολογία του κυρίαρχου εγκεφαλικού· που σχεδόν-πάντα είναι παρούσα, αλλά σπανίως-χειρότερη από την μέτρια αρθρωτική ανακρίβεια· και μερικές φορές τις ήπιες ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές, τον αργό ρυθμό, τα αργά και μερικές φορές παράτυπα ΠΕΚ, την σκληρή, τεταμένη ή βραχνή-έμπνοη δυσφωνία, και την μειωμένη ένταση.* Η εντύπωση Gestalt από τα ακουστικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της ως εκ τούτου είναι ευμετάβλητη, αλλά τις περισσότερες φορές υποδηλώνουν μια ήπια ή μέτρια αδυναμία του ΑΚΝ, ενίοτε σπαστικότητα ή αδυναμία στον κινητικό συντονισμό (αταξία), ή ορισμένες φορές διαφόρους συνδυασμού των παραπάνω. Πράγματι, μελέτες για την δυσαρθρία σε άτομα με βλάβες του μονομερή άνω κινητικού νευρώνα, ενώ περιγράφουν την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, μερικές φορές επισημαίνουν ή τουλάχιστον σημειώνουν την ομοιότητά της με την χαλαρή, σπαστική, αταξική ή την μικτή δυσαρθρία.

Έτσι, προκύπτει ότι μια σίγουρη κλινική διάγνωση της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ είναι μάλλον η καλύτερη όταν γίνεται βάση των ακουστικών-αντιληπτικών χαρακτηριστικών του συν τα ευρήματα του στοματοπροσωπικού ελέγχου, άλλα νευρολογικά ελλείμματα, το ιστορικό και τα νευροαπεικονιστικά αποτελέσματα. Ως ένα βαθμό, έτσι γίνεται συχνά μια σίγουρη κλινική διάγνωση οποιουδήποτε τύπου δυσαρθρίας, αλλά *το να βασιστούμε στην σημειολογία επιβεβαίωσης και στις άλλες κλινικές ενδείξεις είναι μάλλον απαραίτητο να γίνεται πιο συχνά για την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ από ότι στους άλλους τύπους δυσαρθρίας.*

Γι' αυτό τον λόγο η διάγνωση της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ δεν είναι πάντοτε δυνατή βάση μόνο των χαρακτηριστικών της ομιλίας, έτσι οι λόγοι περιλαμβάνουν τους ακόλουθους:

1. Πολλοί ασθενείς με βλάβες στο ΜΑΚΝ έχουν ορισμένα χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν αδυναμία, λόγω βλάβης στην οδό άμεσης ενεργοποίησης η οποία παράγει αδυναμία που τις περισσότερες φορές προσβάλλει το πρόσωπο και τη γλώσσα· μερικές φορές και τον λάρυγγα· και λιγότερο συχνά τον ρινοφάρυγγα, την γνάθο, και την αναπνοή.

2. Ορισμένοι ασθενείς (ίσως και λιγότεροι από αυτούς που έχουν μόνο αδυναμία) με βλάβες στον ΜΑΚΝ έχουν χαρακτηριστικά ομιλίας που υποδηλώνουν σπαστικότητα για πολλές πιθανές αιτίες, μεταξύ άλλων (α) σοβαρή βλάβη στην έμμεση οδό ενεργοποίησης και τον ρόλο της στον τόνο, τα αντανακλαστικά, και τη στάση (β) ξεχωριστή μεταβλητότητα για το κάθε άτομο ως προς το βαθμό στον οποίο η μονομερής βλάβες του ΑΚΝ έχουν διμερείς επιπτώσεις στα κρανιακά νεύρα που συμβάλουν στην ομιλία ή στον βαθμό στον οποίο ο ΑΚΝ με τα κρανιακά νεύρα, που συμβάλουν στην ομιλία, διασταυρώνονται και διαχωρίζονται και (γ) οι επιπτώσεις της μεταβαλλόμενης ροής του αίματος στο ημισφαίριο αντίπλευρα μετά από εγκεφαλικό επεισόδιο ή η παρουσία απαρατήρητων βλαβών στο ημισφαίριο αντίπλευρα. Αν όλες αυτές οι εξηγήσεις είναι έγκυρες, δείχνουν ότι τα χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν την σπαστικότητα ενίοτε είναι αποτέλεσμα των επιδράσεων μιας βλάβης του ΜΑΚΝ μόνο στις αντίπλευρες μεριές των μυών, των επιδράσεων μιας βλάβης του ΜΑΚΝ μόνο στις αντίπλευρες και σύστοιχες μεριές των μυών, ή τις συνδυασμένες επιπτώσεις μιας βλάβης του ΜΑΚΝ συν τις επιρροές (π.χ., από βλάβες, μεταβαλλόμενης ροής του αίματος / μεταβολισμός) των ανωμαλιών σχετικά με την «ανεπηρέαστη» πλευρά του εγκεφάλου.

3. Μερικοί ασθενείς (ίσως και λιγότεροι από αυτούς που έχουν μόνο αδυναμία) με βλάβες στον ΜΑΚΝ έχουν χαρακτηριστικά ομιλίας που υποδηλώνουν αταξία πιθανώς (α) λόγω βλάβης στις εσωτερικές παρεγκεφαλιδοφλοιϊκές και ιδιοδεκτικές οδούς (π.χ. έσω κάψα), ή τις εξωτερικές γεφυροπυραμιδικές οδούς, με αποτέλεσμα να απορρέουν ασυντόνιστες κινήσεις στην ομιλία, όπως και ζημιές σε αυτές τις οδούς μπορεί να οδηγήσουν σε αταξία στα άκρα ή (β) λόγω της αδεξιότητας που εμφανίζεται ως ένα υποπροϊόν της αδυναμία ή της ανισοροπίας των μυών στις μεσαίες δομές (γνάθο, γλώσσα), ή στις δομές που κινούνται ασυγχρόνιστα (δεξιά και αριστερή όψη του προσώπου) όταν η μονομερής αδυναμία είναι παρούσα.

Πώς θα μπορούσε ένας κλινικός ιατρός να συζητήσει την διάγνωση της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ, γνωρίζοντας ότι τα αντιληπτικά χαρακτηριστικά της μπορεί να αντανακλούν αδυναμία, σπαστικότητα, αδυναμία του κινητικού συντονισμού, ή διάφορους συνδυασμούς αυτών; Όταν είναι βέβαιο ότι τα χαρακτηριστικά της ομιλίας, η σημειολογία επιβεβαίωσης, και το κλινικό πλαίσιο είναι συμβατά με την διάγνωση, τα ακόλουθα μπορούν να βοηθήσουν στο σχεδιασμό των διαγνωστικών δηλώσεων :

1. Όταν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας είναι σύμφωνα με αυτό που μπορεί να εξηγηθεί από την αδυναμία, χρησιμοποιώντας την ονομασία “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ με χαρακτηριστικά της ομιλίας που είναι σύμφωνα με (δεξιά ή αριστερή) αδυναμία του ΑΚΝ,” ή, πιο συνοπτικά, “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, ποικιλία στην χαλαροτητα,” φαίνεται να μεταφέρουν

πληροφορίες σχετικά με γενικά με τον τόπο της βλάβης και τεκμηρίωση της παθοφυσιολογίας.

2. Όταν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας είναι σύμφωνα με τη σπαστικότητα, χρησιμοποιείται η ονομασία “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ με κυρίαρχα χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν υπερτονία,” ή, πιο σύντομα, “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, ποικιλία την σπαστικότητα,” που μεταδίδουν πληροφορίες σχετικά με τον τόπο της βλάβης (και σημαίνει ότι η βλάβη δεν χρειάζεται να είναι διμερής, όπως συνήθως υποτίθεται πως συμβαίνει στην σπαστική δυσαρθρία) και τεκμηρίωση της παθοφυσιολογίας.

3. Όταν τα χαρακτηριστικά της ομιλίας είναι σύμφωνα με την αταξία, χρησιμοποιείται η ονομασία “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ με κυρίαρχα χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν έλλειψη συντονισμού,” ή, πιο σύντομα, “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, ποικιλία στην αταξία”, που μεταδίδουν πληροφορίες σχετικά με τον τόπο της βλάβης (και δεν σημαίνει ότι η βλάβη χρειάζεται να είναι στην παρεγκεφαλίδα, όπως υποτίθεται πως συμβαίνει στην αταξική δυσαρθρία) και τεκμηρίωση της παθοφυσιολογίας.

4. Όταν τα στοιχεία από δύο ή περισσότερα χαρακτηριστικά είναι παρόν, οι ονομασίες μπορούν να συνδυαστούν (π.χ., “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ με χαρακτηριστικά της ομιλίας που υποδηλώνουν αδυναμία και έλλειψη συντονισμού,” ή “δυσαρθρία του ΜΑΚΝ, μικτού τύπου ποικιλία”).

Δεν είναι ασυνήθιστο ότι η αυτοπεποίθηση σχετικά με τη διάγνωση της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ είναι χαμηλή. Αυτή η κατάσταση είναι πιο συχνή όταν η δυσαρθρία είναι σχετικά βαριάς μορφής και περιέχει στοιχεία που υποδηλώνουν την σπαστικότητα, την αταξία, ή και τα δύο που πολύ σοβαρά, ακόμα και όταν η σημειολογία επιβεβαίωσης και άλλες κλινικές ενδείξεις υποδηλώνουν βλάβη στον ΜΑΚΝ μόνο.

### **Μελέτη Περίπτωσης 9-1**

Ένας δεξιόχειρας άντρας 55 ετών νοσηλεύθηκε με ένα ιστορικό 4-ημερών προοδευτικής δεξιάς ημιπάρεσης και δυσαρθρίας. Η νευρολογική αξιολόγηση έδειξε δυσαρθρία, δεξιά ημιπάρεση, και ήπια αισθητηριακή απώλεια στη δεξιά όψη του προσώπου και των άνω άκρων. Η αξονική τομογραφία έδειξε στοιχεία ενός εμφράγματος στο οπίσθιο άκρο της αριστερής έσω κάψας.

Η αξιολόγηση της ομιλίας 2,5 εβδομάδες μετά την έναρξη αποκάλυψε μια αδυναμία στη δεξιά κεντρική μεριά του προσώπου. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από ασάφεια στην άρθρωση (2,3), σκληρή ποιότητα φωνής (0,1), και αργά ΠΕΚ (-1,2). Η καταληπτότητα

μειώθηκε μέτρια. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη αφασίας ή οποιαδήποτε άλλης γνωστικής διαταραχής.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Ο ασθενής είχε παραστεί μόνο σε μία συνεδρία λογοθεραπείας πριν να πάρει εξιτήριο από το νοσοκομείο. Δεν επέστρεψε για παρακολούθηση.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ επηρεάζει συνήθως την άρθρωση και μερικές φορές την ποιότητα της φωνής και συχνά φαίνεται κυρίως να εξηγείται από την αδυναμία του ΚΝΣ. (2) Μπορεί να σχετίζεται με μέτρια μείωση της καταληπτότητας της ομιλίας. (3) Η έσω κάψα είναι ένα συνηθισμένο μέρος για βλάβες που προκαλούν δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Οι απομονωμένες βλάβες της έσω κάψας στο κυρίαρχο ημισφαίριο είναι σπάνιες, αν όχι ποτέ, που συνδέονται με την αφασική γλωσσική ανεπάρκεια ή άλλες γνωστικές διαταραχές.

## Μελέτη Περίπτωσης 9-2

Ένας δεξιόχειρας άντρας 70 ετών εισήχθη στο νοσοκομείο λόγω μιας αιφνίδιας έναρξης της ανικανότητας να εκφραστεί, μιας πτώσης της δεξιάς πλευράς του προσώπου, και μιας αδυναμίας του δεξιού άνω άκρο. Το ιστορικό και η κλινική αξιολόγηση ήταν σύμφωνα με το εγκεφαλικό επεισόδιο μέσης εγκεφαλικής αρτηρίας. Η αξονική τομογραφία εντόπισε μια περιοχή μειωμένης εξασθένησης στον αριστερό μετωπιαίο λοβό με πρόσφατες μυοκαρδίες.

Η λογοθεραπευτική αξιολόγησης 3 μέρες μετά την εμφάνιση έδειξε ήπια έως μέτρια αφασία με ελλείμματα που προκύπτουν στη λεκτική διατύπωση και κατανόηση, καθώς και στην ανάγνωση και τη γραφή. Η λεκτική επικοινωνία, ωστόσο, ήταν λειτουργική. Η αδυναμία στη δεξιά πλευρά του προσώπου και στη γλώσσα ήταν εμφανής. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη απραξίας της ομιλίας. Η ομιλία του ασθενούς χαρακτηρίζεται από ασάφεια στην άρθρωση (1), μειωμένη ένταση (0,1), και βραχνάδα (1,2). Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν φυσιολογική. Ο ασθενής άρχισε λογοθεραπεία. Μέσα σε 1 εβδομάδα η δυσαρθρία επιλύθηκε, και η μόνη απόδειξη της αφασίας ήταν οι σπάνιες δυσκολίες στη εύρεση μιας λέξης.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ που συνδέεται με τις βλάβες στο κυρίαρχο ημισφαίριο συχνά συνδέεται με την αφασία. Στην περίπτωση αυτή, η δυσαρθρία και η αφασία ήταν περίπου ίσες σε σοβαρότητα κατά την έναρξη. (2) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ βελτιώνεται συχνά ταχέως και πλήρως (σε αυτή την περίπτωση, μέσα σε 1 εβδομάδα μετά την εκδήλωση). (3) Ο μετωπιαίος λοβός συχνά εμπλέκεται όταν η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι το αποτέλεσμα μιας φλοιώδους βλάβης.



### Μελέτη Περίπτωσης 9-3

Ένας δεξιόχειρας άντρας 73 ετών εισήχθη στο νοσοκομείο με ιστορικό 1-ημέρας για μπερδεμένη ομιλία και δυσκολία χρήσης του δεξιού χεριού. Η νευρολογική εξέταση έδειξε μόνο δυσαρθρία και ήπια αδυναμία και αδεξιότητα του δεξιού άνω άκρου. Ο νευρολόγος έκρινε ότι η πορεία του ασθενούς ήταν σταθερή με μια "δυσαρθρία, σύνδρομο αδεξιότητας του χεριού." Η μεταγενέστερη αξονική τομογραφία έδειξε κενотоποιώδη έμφραγμα στην περιοχή των αριστερών πλευρικών βασικών γάγγλιων και του centrum semiovale.

Η εξέταση της ομιλίας την επόμενη μέρα εξακρίβωσε ήπια κάτω δεξιά κεντρική αδυναμία του προσώπου και ήπια απόκλιση της γλώσσας προς τα δεξιά κατά τη εξώθηση. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από έμπνοη-βραχνή ποιότητα φωνής (0,1), μειωμένη ένταση (-1,2), ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (2), μονότονο ύψος και ηχηρότητα (1,2), και διφορούμενη επιτάχυνση του ρυθμού της ομιλίας. Τα ποσοστά εναλλασσόμενης κίνησης της ομιλίας ήταν κανονικά σε ρυθμό αλλά ασαφή (1,2) και οι παράτυπα (2). Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν μέτρια μειωμένη. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη αφασίας ή απραξίας της ομιλίας.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε "μια μέτρια σοβαρή δυσαρθρία του ΜΑΚΝ." Η λογοθεραπεία συστήθηκε, και βελτίωση στην ομιλία σημειώθηκε πριν από την ολοκλήρωση αρκετές ημέρες αργότερα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί να είναι η μόνη ή μόνο μεταξύ μερικών σημαδιών της μονομερούς νευρολογικής νόσου. (2) Η δυσαρθρία μόνο συχνά σχετίζεται με υποφλοιώδεις βλάβες.

### Μελέτη Περίπτωσης 9-4

Ένας άντρας 57 ετών εισήχθη στην κλινική για αξιολόγηση των υπολειμματικών συμπτωμάτων που απορρέουν από ένα εγκεφαλικό επεισόδιο περίπου 3 χρόνια πριν. Η νευρολογική εξέταση έδειξε δυσαρθρία και αριστερή ημιπάρεση. Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια "καθαρή κινητική ημιπάρεση, σχεδόν όπως ένα έμφρακτο της κάψας.

Η αξιολόγηση της ομιλίας έδειξε ήπια αριστερή κάτω αδυναμία του προσώπου και της γλώσσας. Η ασαφής άρθρωση και τα ΠΕΚ (1) χαρακτηρίζουν την ομιλία. Η αρθρωτική ακριβεία βελτιώθηκε σημαντικά, με μια μέτρια επιβράδυνση του ρυθμού ομιλίας. Η φώνηση και η απήχηση ήταν κανονικές.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής έδειξε μια "ήπια δυσαρθρία του ΜΑΚΝ". Κάποιο χρονικό διάστημα χρειάστηκε για να δείξουμε στον ασθενή

τα πλεονεκτήματα της επιβράδυνσης του ρυθμού ομιλίας του. Εκτίμησε τα πλεονεκτήματα αυτής της στρατηγικής, αλλά δεν πίστευε πως η λογοθεραπεία ήταν απαραίτητη. Ο κλινικός ιατρός συμφώνησε.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί να προκληθεί από βλάβες στη δεξιά ή αριστερή πλευρά του εγκεφάλου. (2) Μπορεί να παραμείνει πολύ καιρό μετά την αυθόρμητη περίοδο αποκατάστασης. (3) Η επίμονη δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι συχνά ήπια, και ιατροί και ασθενείς συχνά αισθάνονται ότι η θεραπεία είναι περιττή.

### **Μελέτη Περίπτωσης 9-5**

Ένας δεξιόχειρας άντρας 81 ετών εισήχθη στο νοσοκομείο με ιστορικό 2-ημερών “αλλοιωμένης ομιλίας” και αδυναμία του προσώπου αριστερά. Η νευρολογική εξέταση έδειξε αδυναμία του προσώπου αριστερά και ήπια αδυναμία στο αριστερό άνω άκρο. Η αξονική τομογραφία 1 εβδομάδα μετά την έναρξη αποκάλυψε μια κάκωση στο δεξί οπίσθιο μετωπιαίο λοβό που ήταν σύμφωνη με ένα πρόσφατο εγκεφαλικό επεισόδιο. Μια πλήρης νευρολογική διαφοροδιαγνωστική προσέγγιση οδήγησε σε μια εκτομή της τελικής δεξιάς καρωτίδας 2 εβδομάδες αργότερα, χωρίς οποιαδήποτε επιδείνωση της νευρολογικής κατάστασης.

Η αξιολόγηση της ομιλίας 12 μέρες μετά τη χειρουργική επέμβαση έδειξε μια αδυναμία στη αριστερή κεντρική όψη του προσώπου (2,3) και απόκλιση της γλώσσας προς τα αριστερά κατά τη εξώθηση. Ο ασθενής φορούσε φαρδιά οδοντοστοιχία. Η ομιλία χαρακτηριζόταν από βραχνή, τραχιά ποιότητα φωνής (2), ασαφής άρθρωση (1), περιστασιακή επιτάχυνση του ρυθμού ομιλίας (1,2), και επιβραδυνόμενα και ανακριβή ΠΕΚ (0,1). Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν, στη χειρότερη περίπτωση, ελαφρώς μειωμένη. Ο ασθενής πίστευε ότι η ομιλία του ήταν αρκετά επαρκής και δεν ήθελε λογοθεραπεία. Η σύζυγος και την κόρη του πίστευαν ότι η ομιλία του ήταν σχεδόν εκ νέου στο επίπεδο πριν από το εγκεφαλικό επεισόδιο και είχαν μόνο περιστασιακή ήπια δυσκολία κατανόησης του. Αν και ο κλινικός έκρινε ότι η θεραπεία μπορεί να είναι ευεργετική, ο ασθενής επέλεξε να μην την συνεχίσει.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί να επηρεάσει την ποιότητα φωνής, καθώς και την άρθρωση. (2) Τα αποτελέσματα της δυσαρθρίας στην καταληπτότητα μπορούν να επιδεινωθούν από μη νευρολογικούς παράγοντες, όπως η φαρδιά οδοντοστοιχία. Προβλήματα με οδοντοστοιχίες συχνά γίνονται πιο έντονα μετά από ένα εγκεφαλικό επεισόδιο που επηρεάζει τη στοματοκινητική λειτουργία, και μπορεί να υποβάλουν πρόσθετα εμπόδια στην άρθρωση. (3) Οι συστάσεις για λογοθεραπεία πρέπει να εξετάζουν τις ανάγκες των ασθενών και τις επιθυμίες τους καθώς και την κρίση του κλινικού ιατρού σχετικά τα πιθανά οφέλη της θεραπείας.

## Μελέτη Περίπτωσης 9-6

Ένας δεξιόχειρας άντρας 66 ετών με ένα ιστορικό 20-χρόνων υπέρτασης εισήχθη στο νοσοκομείο μετά από ξαφνική εμφάνιση δεξιάς ημιπληγίας, αδυναμία δεξιάς όψης του προσώπου και ανικανότητα να μιλήσει. Η αξονική τομογραφία 3 εβδομάδες μετά την έναρξη έδειξε μια περιοχή με χαμηλή εξασθένηση στην αριστερή centrum semiovale η οποία επεκτείνονταν κάτω σε έναν γειτονικό φακοειδή πυρήνα, σύμφωνα με το εγκεφαλικό επεισόδιο.

Η εξέταση της ομιλίας 3 εβδομάδες μετά την εκδήλωση ήταν φυσιολογική. Ο ασθενής είχε μια αδυναμία στη δεξιά όψη του προσώπου χαμηλά. Η εξώθηση της γλώσσας ήταν στη μέση, αλλά οι πλάγιες κινήσεις ήπια επιβραδύνονταν. Η ποιότητα φωνής ήταν σκληρή-έμπνοη (1). Η άρθρωση ήταν ασαφής (1). Επιπλέον, ο ασθενής περιστασιακά επαναλάμβανε το πρώτο φώνημα μιας λέξης και ήταν ελαφρώς διστακτικός, αλλά δεν υπάρχουν προφανείς δοκιμές και λάθη στην άρθρωση ή σαφείς αντικαταστάσεις των ήχων.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια “χαλαρή δυσαρθρία του ΜΑΚΝ.” Η δυνατότητα μιας συνοδευτικής απραξίας της ομιλίας ελήφθη υπόψη, αλλά τα στοιχεία που υπήρξαν θεωρήθηκαν διφορούμενα. Ο ασθενής παρακολούθησε τέσσερις συνεδρίες λογοθεραπείας που επικεντρώθηκαν στη βελτίωση της άρθρωσης μέσω της αύξηση αυτο-παρακολούθησης και επιβράδυνσης του ρυθμού. Έχει βελτιωθεί και ζήτησε να τερματίσει τη θεραπεία ώστε να μπορεί να αφιερώσει περισσότερο χρόνο στη σωματική θεραπεία.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ συχνά σχετίζεται με υποφλοιώδεις βλάβες. (2) Όταν η βλάβη είναι στο υποτιθέμενο κυρίαρχο ημισφαίριο, ερωτήματα σχετικά με την παρουσία της αφασίας και απραξίας της ομιλίας συχνά ανακύπτουν. Δεν υπάρχουν ενδείξεις της αφασίας σ’ αυτόν τον ασθενή, αλλά παρουσίασε μερικά χαρακτηριστικά που υποδηλώνουν απραξία της ομιλίας. Αν και το συμπέρασμα ότι η απραξία της ομιλίας δεν ήταν παρόν, η υπόθεση αυτή καταδεικνύει τη δυσκολία που μπορεί να συναντήσουμε στη διάκριση μεταξύ δυσαρθρίας και απραξίας της ομιλίας. (3) Η βελτίωση της ομιλίας συνήθως σημειώνεται σε ασθενείς με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Δεν είναι ασυνήθιστο για τους ασθενείς να τερματίσουν τη θεραπεία από μόνοι τους μόλις η ομιλία γίνει καταληπτή και επαρκώς αποτελεσματική. Αποδεικτικά στοιχεία για την δυσαρθρία μπορεί να επιμείνουν, ωστόσο.



1. Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι αποτέλεσμα μονομερής βλάβης των οδών του ΑΚΝ. Εμφανίζεται με συχνότητα συγκρίσιμη με εκείνη των άλλων ενιαίων τύπων δυσαρθρίας. Είναι πιο συχνά εμφανής στην άρθρωση, την φώνηση, και στην προσωδία. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της αντικατοπτρίζουν συνήθως τις συνέπειες της αδυναμίας στην ομιλία, αλλά μερικές φορές εμπλέκονται η σπαστικότητα και η έλλειψη συντονισμού.

2. Η ανατομική προέλευση αυτού του τύπου δυσαρθρίας βασίζεται στον τόπο των βλαβών που συνδέονται με αυτήν. Το γεγονός ότι τα κλινικά χαρακτηριστικά της και η παθοφυσιολογική υποστήριξη ποικίλουν και δεν γίνονται καλά κατανοητά αποκλείουν έναν ενιαίο παθοφυσιολογικό προσδιορισμό για τη διαταραχή αυτή. Είναι δυνατόν, ωστόσο, ότι τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της αντανακλούν τις επιπτώσεις της αδυναμίας και μερικές φορές σπαστικότητας ή την έλλειψη συντονισμού των κινήσεων της ομιλίας.

3. Το εγκεφαλικό επεισόδιο είναι μακράν η πιο κοινή αιτία της δυσαρθρίας του ΜΑΚΝ. Οι βλάβες στις δύο πλευρές του εγκεφάλου σε οποιοδήποτε σημείο κατά μήκος των οδών του ΑΚΝ από το φλοιό του εγκεφάλου στο εγκεφαλικό στέλεχος μπορεί να το προκαλέσουν, αλλά οι βλάβες που είναι ίσως πιο συχνές στα εγκεφαλικά ημισφαίρια, περιλαμβάνουν συνήθως τον οπίσθιο μετωπιαίο λοβό, την έσω κάψα, ή στις συσχετιζόμενες οδούς με λευκή ουσία.

4. Η αδυναμία στο πρόσωπο χαμηλά και η ημιπάρεση συχνά συνοδεύουν την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ. Η ετερόπλευρη γλωσσική αδυναμία είναι επίσης κοινή, και η σιελόρροια και η δυσφαγία μπορεί να είναι παρόντες.

5. Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ είναι συνήθως μόνο ήπιας έως μέτριας βαρύτητας, και η ανάρρωση συχνά είναι αρκετά καλή. Ωστόσο, μερικές φορές σημειώνεται με δριμύτητα και μπορεί να παραμείνει ως ένα σημαντικό έλλειμμα πέραν της περιόδου της αυθόρμητης ανάκαμψης.

6. Τα πιο κοινά αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας είναι η ασαφής άρθρωση και, λιγότερο συχνά, οι ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές, ο αργός ρυθμός, τα αργά και μερικές φορές παράτυπα ΠΕΚ, η σκληρή, τεταμένη, ή βραχνή-έμπνοη\_δυσφωνία και η μειωμένη ένταση. Η υπερρινικότητα υπάρχει σπάνια.

7. Οι φυσιολογικές μελέτες έδειξαν, με ποικίλη συχνότητα, αναπνευστική αδυναμία, φωνητική αδυναμία ή υπερλειτουργία, ή και τα δύο, με συσχετιζόμενες ακουστικές και αεροδυναμικές ανωμαλίες, υπερωιοφαρυγγική ανεπάρκεια και μειωμένη δύναμη, αντοχή, ή ταχύτητα της γνάθου, των χειλιών, και των κινήσεων της γλώσσας. Οι ακουστικές αναλύσεις παρουσίασαν μειωμένο ρυθμό της ομιλίας και αργά και παράτυπα ΠΕΚ της ομιλίας.

8. Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί να είναι η μόνη ή μεταξύ των πρώτων και πιο εμφανών συμπτωμάτων της νευρολογικής νόσου. Η αναγνώριση και ο συσχετισμός της με την δυσλειτουργία του ΜΑΚΝ μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής νόσου. Η εξειδικευμένη διάγνωση μπορεί να απαιτήσει προσφυγή σε επαναληπτικά κλινικά συμπτώματα και σε κλινικό πλαίσιο πιο συχνά από τους άλλους τύπους δυσαρθρίας λόγω του κυμαινόμενου βαθμού στον οποίο η αδυναμία και η σπαστικότητα ή η έλλειψη κινητικού συντονισμού μπορεί να συνδέονται με αυτή. Η καλύτερη κατανόηση της συγκεκριμένης δυσαρθρίας μπορεί να βοηθήσει στις προσπάθειες για τη μελέτη άλλων ελλειμμάτων στην ομιλία και επικοινωνία που μπορεί να συνδέονται με τη μονομερή νευρολογική νόσο, διαταραχές των οποίων οι εκδηλώσεις μπορεί να συγκαλύπτονται ή συγχέονται από την δυσαρθρία του ΜΑΚΝ.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Arboix JL, Marti-Vilata, Garcia JH: Clinical study of 227 patients with lacunar infacts, *Stroke* 21:842, 1990.
2. Aronson AE: Dysarthria, crying and laughing in pseudobulbar palsy from right middle cerebral artery CVA: overview and personal account, *J Med Speech-Lang Pathol* 6:111, 1998.
3. Benke T, Kertesz A: Hemispheric mechanisms of motor speech, *Aphasiology* 3:627, 1989.
4. Bogousslavsky J, Regli F: Capsular genu syndrome, *Neurology* 40:1499, 1990.
5. Brodal A: Self-observations and neuro-anatomical considerations after a stroke, *Brain* 96:675, 1973.
6. Chamorro A et al: Clinical-computed tomographic correlations of lacunar infarction in the Stroke Data Bank, *Stroke* 22:175, 1991.
7. Cruccu G, Fornarelli M, Manfredi M: Impairment of masticatory function in hemiplegia, *Neurology* 38:301, 1988.
8. Damasio AR et al: Aphasia with nonhemorrhagic lesions in the basal ganglia and internal capsule, *Arch Neurol* 39:15, 1982.
9. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor speech disorders*, Philadelphia, 1975, WB Saunders.
10. Dobkin JA et al: Evidence for transhemispheric diaschisis in unilateral stroke, *Arch Neurol* 46:1333, 1989.
11. Duffy JR, Folger WN: Dysarthria associated with unilateral central nervous system lesions: a retrospective study, *J Med Speech-Lang Pathol* 4:57, 1996.
12. Fisher CM: Lacunar strokes and infarcts: a review, *Neurology* 32:871, 1982.
13. Fries W et al: Motor recovery following capsular stroke, *Brain* 116:369, 1993.
14. Hartman DE, Abbs JH: Dysarthria associated with focal unilateral upper motor neuron lesion, *Eur J Disord Commun* 27:187, 1992.
15. Horner J, Massey W: Silent aspiration following stroke, *Neurology* 38:317, 1988.
16. Horner J et al: Aspiration following stroke: clinical correlates and outcome, *Neurology* 38:1359, 1988.
17. Hwang M et al: Dysarthria associated with a single unilateral stroke, Paper presented at the American Speech-Language-Hearing Association convention, Washington, DC, November, 2000.
18. Kennedy M, Murdoch BE: Speech and language disorders subsequent to subcortical capsular lesions, *Aphasiology* 3:221, 1989.
19. Kent RD et al: Quantification of motor speech abilities in stroke: Time-energy analyses of syllable and word repetition, *J Med Speech-Lang Pathol* 7:83, 1999.

20. Landau WM: Ataxic hemiparesis: special deluxe stroke or standard brand? *Neurology* 38:1799, 1988.
21. Meadows JC: Dysphagia in unilateral cerebral lesions, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 36:853, 1973.
22. Melo TP et al: Pure motor stroke: a reappraisal, *Neurology* 42:789, 1992.
23. Metter EJ: *Speech disorders: clinical evaluation and diagnosis*, Jamaica, NY, 1985, Spectrum Publications.
24. Mohr JP: Lacunes, *Stroke* 13:3, 1982.
25. Murdoch BE, Thompson EC, Stokes PD: Phonatory and laryngeal dysfunction following upper motor neuron vascular lesions, *J Med Speech-Lang Pathol* 2:177, 1994.
26. Naeser MA et al: Aphasia with predominantly subcortical lesion sites: description of three capsular/putaminal aphasia syndromes, *Arch Neurol* 39:2, 1982.
27. Pantano P et al: Prolonged muscular flaccidity after stroke: morphological and functional brain alterations, *Brain* 118:1329, 1995.
28. Ropper AH: Severe dysarthria with right hemisphere stroke, *Neurology* 37:1061, 1987.
29. Thompson EC, Murdoch BE: Disorders of nasality in subjects with upper motor neuron type dysarthria following cerebrovascular accident, *J Comm Dis* 28:261, 1995.
30. Thompson EC, Murdoch BE, Stokes PD: Lip function in subjects with upper motor neuron type dysarthria following cerebrovascular accidents, *Euro J Disord Commun* 30:451, 1995a.
31. Thompson EC, Murdoch BE, Stokes PD: Tongue function in subjects with upper motor neuron type dysarthria following cerebrovascular accident, *J Med Speech-Lang Pathol* 3:27, 1995b.
32. Thompson EC, Murdoch BE, Theodoros DG: Variability in upper motor neuron type dysarthria: an examination of five cases with dysarthria following cerebrovascular accident, *Euro J Disord Commun* 32:397, 1997.
33. Umapathi T et al: Tongue deviation in acute ischaemic stroke: a study of supranuclear twelfth cranial nerve palsy in 300 stroke patients, *Cerebrovasc Dis* 10:462, 2000.
34. Urban PP et al: Dysarthria in acute ischemic stroke: lesion tomography, clinicoradiologic correlation, and etiology, *Neurology* 56:1021, 2001.
35. Venketasubramanian N, Seshardi R, Chee N: Vocal cord paresis in acute ischemic stroke, *Cerebrovasc Dis* 9:157, 1999.
36. Willoughby EW, Anderson NE: Lower cranial nerve motor function in unilateral vascular lesions of the cerebral hemisphere, *BMJ* 289: 791, 1984.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 10 – Μικτές Δυσαρθρίες

*«Ήταν φυσιολογικό στην αρχή. Τώρα έχει χειροτερεύσει. Δεν προφέρω τα λόγια μου σωστά. Δεν μπορώ ακόμη να πω κάποιες λέξεις, και η φωνή μου είναι ακόμα διαφορετική.»*

(ένας άντρας 64 χρονών με μικτή σπαστική-υποκινητική δυσαρθρία που συνδέεται με μια απροσδιόριστη νευροεκφυλιστική νόσο)

Η επιβολή λειτουργικών και ανατομικών τμημάτων στο νευρικό σύστημα, μας βοηθά να κατανοήσουμε τις διεργασίες του εγκεφάλου και να θεσπιστεί ένα πλαίσιο για τον εντοπισμό και την κατηγοριοποίηση των ασθενειών του νευρικού συστήματος. Δυστυχώς, όμως, δεν υπάρχει κανένας κανόνας της φύσης, που να υποχρεώνει μια νευρολογική ασθένεια να περιοριστεί στα τμήματα που της επιβάλλει. Ως εκ τούτου, οι συνέπειες των νευρολογικών νόσων μπορεί να είναι «μικτές» ή να διανεμηθούν σε δύο ή περισσότερα τμήματα του νευρικού συστήματος.

Η συχνή άρνηση της νευρολογικής νόσου να είναι εστιασμένη και να ξεχωρίζει έχει συνέπειες για τις νευροκινητικές διαταραχές της ομιλίας (ΝΚΔΟ). Στα κεφάλαια 4 έως 9 επικεντρωθήκαμε στις «αμιγείς» δυσαρθρίες που αντικατοπτρίζουν βλάβες σε ένα μόνο από τα τμήματα του κινητικού συστήματος της ομιλίας. Για πρακτικούς κλινικούς λόγους τουλάχιστον, πολλοί άνθρωποι έχουν μόνο έναν ενιαίο τύπο δυσαρθρίας. Ωστόσο, συχνή είναι η περίπτωση, η βλάβη που προκαλεί δυσαρθρία δεν περιορίζεται σε ένα μόνο στοιχείο του κινητικού συστήματος. Έτσι, πολλά άτομα με δυσαρθρία έχουν *μικτή δυσαρθρία*, ή συνδυασμό δύο ή περισσότερων από τους τύπους που έχουν ήδη συζητηθεί.

Οι μικτές δυσαρθρίες είναι συνηθισμένες. Συναντώνται ως πρωταρχικές διαταραχές της ομιλίας σε μια μεγάλη ιατρική πρακτική με σημαντικά υψηλότερο ποσοστό από οποιοδήποτε άλλο ενιαίο τύπο δυσαρθρίας. Με βάση τα δεδομένα από την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στο πλαίσιο της Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύει το 29,1% του συνόλου των δυσαρθριών και το 26,9% του συνόλου των ΝΚΔΟ (βλ. Σχήμα 1-3).

Μήπως το γεγονός ότι πολλές δυσαρθρίες είναι μικτές ελαχιστοποιεί την αξία της κατηγοριοποίησης τους σε διαφορετικά είδη; Όχι. Στην πραγματικότητα, επειδή τα είδη δυσαρθρίας αντανakλούν υποκείμενη νευροπαθολογία, αναγνωρίζοντας τις μικτές μορφές είναι επίσης σημαντικό για τον νευρολογικό εντοπισμό και την διάγνωση. Για παράδειγμα, ένας ασθενής με διάγνωση της νόσου του Parkinson (PD) που έχει μια μικτή υποκινητική-

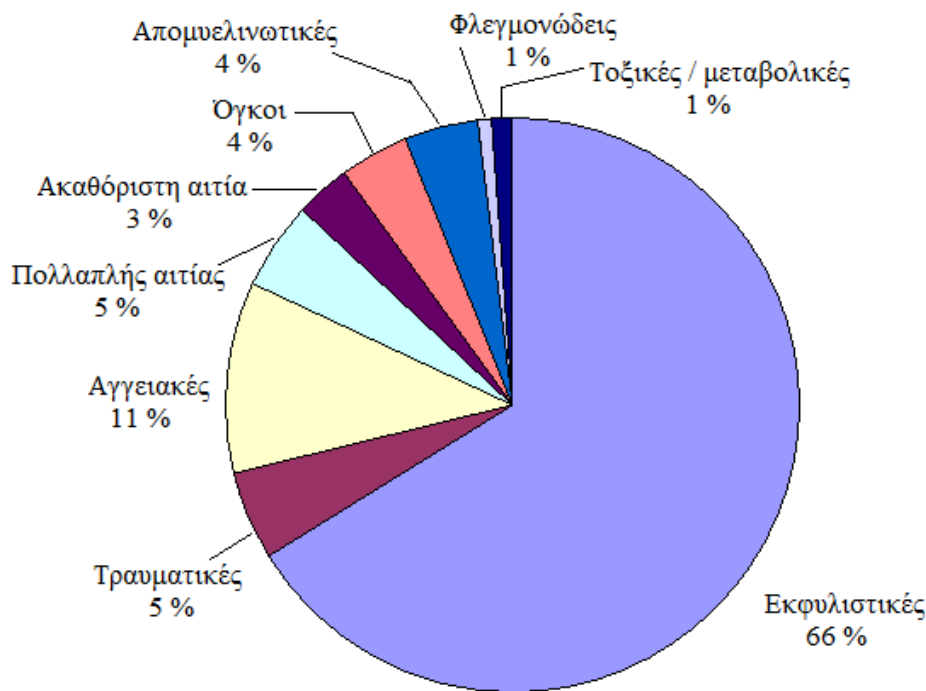
αταξική δυσαρθρία μπορεί να μην έχει PD, ή μπορεί να έχει περισσότερο από PD, επειδή η PD δεν μπορεί να συνδέεται με αταξική δυσαρθρία. Έτσι, η αναγνώριση του κάθε συστατικού της μικτής δυσαρθρίας μπορεί να βοηθήσει στον αποκλεισμό ορισμένων νευρολογικών διαγνώσεων ή να γίνουν άλλες πιο πιθανές διαγνώσεις.

Οι μικτές δυσαρθρίες αποτελούν μια ετερογενή ομάδα διαταραχών της ομιλίας και των νευρολογικών νόσων. Σχεδόν κάθε συνδυασμός δύο ή περισσότερων ενιαίων τύπων δυσαρθρίας είναι δυνατός, και σε οποιαδήποτε συγκεκριμένη σύνθεση κάθε ένα από τα συστατικά μπορεί να κυριαρχούν. Παρά την ετερογένεια της, και το γεγονός ότι η διευθέτηση των διαφόρων συστατικών των μικτών δυσαρθριών μπορεί να είναι αρκετά δύσκολη, πολλές μικτές δυσαρθρίες είναι αντιληπτικά διακριτές. Επίσης, όπως στις αμιγές μορφές, μπορεί να είναι οι πρώτες ή μεταξύ των πρώτων συμπτωμάτων της νευρολογικής νόσου.

Στο κεφάλαιο αυτό, γίνεται ανασκόπηση των συνηθέστερων αιτιολογιών των μικτών δυσαρθριών που συχνά συναντώνται στην νευρολογία και την ιατρική πρακτική λογοπαθολογία. Τέλος, οι μικτές δυσαρθρίες που συναντώνται σε διάφορες συγκεκριμένες νευρολογικές ασθένειες συζητούνται επειδή έχουν μελετηθεί αρκετά ώστε να επιτρέψουν κλινικές περιγραφές των κυριότερων χαρακτηριστικών τους. Η περιγραφή τους βοηθά να αποδείξουν ότι νομίμως προκύπτουν από ασθένειες που πλήττουν περισσότερο από ένα συστατικό του κινητικού συστήματος του εγκεφάλου.

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

Οι μικτές δυσαρθρίες μπορεί να προκληθούν από πολλές καταστάσεις συμπεριλαμβανομένου τις ευρείες κατηγορίες νευρολογικών νόσων. Περισσότερο από κάθε άλλο είδος δυσαρθρίας, μπορούν να προκύψουν από συνδυασμό νευρολογικών γεγονότων (π.χ. πολλαπλά εγκεφαλικά επεισόδια) ή συνεμφάνισης δύο ή περισσότερων νευρολογικών νοσημάτων (π.χ. αγγειακό εγκεφαλικό επεισόδιο συν PD). Επίσης, εμφανίζονται συχνά σε πολλές εκφυλιστικές ασθένειες που επηρεάζουν περισσότερα από ένα τμήμα του νευρικού συστήματος.



**Σχήμα 10-1.** Η κατανομή των αιτιών για 406 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομίλιας για μικτές δυσαρθρίες στην Mayo Clinic από το 1969-90 και από το 1999-2001

Το σχήμα 10-1 παρουσιάζει συνοπτικά τις αιτίες για 406 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις που παρατηρήθηκαν στη Mayo Clinic, με πρωτογενή διάγνωση λογοπαθολογίας την μικτή δυσαρθρία. Τα στοιχεία αποδεικνύουν ότι οι μικτές δυσαρθρίες μπορεί να προκληθούν από μια μεγάλη ποικιλία νευρολογικών συνθηκών. Περίπου τα δύο τρίτα των περιπτώσεων αντιστοιχούν σε εκφυλιστικές νόσους, και σχεδόν το 80% περιλαμβάνει τις εκφυλιστικές και αγγειακές παθήσεις.

Μακράν, η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση ήταν η πιο συχνή εκφυλιστική νευρολογική ασθένεια που συνδέεται με την μεικτή δυσαρθρία (43% των περιπτώσεων). Οκτώ τοις εκατό των περιπτώσεων είχαν σαφώς εκφυλιστική νόσο του ΚΝΣ, αλλά η διάγνωση ωστόσο ήταν ακαθόριστη.

Τα πολλαπλά εγκεφαλικά επεισόδια αντιπροσωπεύουν περισσότερο από το ήμισυ των αγγειακών παθήσεων (11% όλων των περιπτώσεων). Το μέρος του πρόσβαλε το εγκεφαλικό κατανέμονταν ευρέως εντός του ΚΝΣ και περιελάμβανε και τα δύο ημισφαίρια, το εγκεφαλικό στέλεχος και την παρεγκεφαλίδα. Τα εγκεφαλικά επεισόδια που προκαλούν μικτές δυσαρθρίες ήταν σχεδόν πάντα στο εγκεφαλικό στέλεχος.

## Τα Είδη των Μικτών Δυσαρθριών

Ο συνδυασμός των τύπων δυσαρθρίας εξετάστηκε για τις πρώτες 300 υποθέσεις που ανέκυψαν κατά το δείγμα που παρουσιάστηκε στο Σχήμα 10-1. Ο συνδυασμός δύο δυσαρθριών αντιπροσώπευαν το 84% των περιπτώσεων. Το δεκατέσσερα τοις εκατό είχε τρεις τύπους δυσαρθρία, και το 2% συνδύαζε τέσσερα είδη. Η κυριαρχία των δύο ειδών δυσαρθρίας στις μικτές δυσαρθρίας αντανακλά είτε την «πραγματικότητα» του εντοπισμού της νευρολογικής ασθένειας του δείγματος είτε τους περιορισμούς σχετικά με τις ακουστικές αντιληπτικές ικανότητες για την ανίχνευση περισσότερων από δύο τύπους δυσαρθρίας σε ένα άτομο.

Ο Πίνακας 10-1 συνοψίζει τη συχνότητα εμφάνισης κάθε ενιαίου τύπου δυσαρθρίας μεταξύ των 300 ασθενών. Επειδή η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση παρουσιαζόταν συχνά, δίνεται η κατανομή για το σύνολο του δείγματος καθώς επίσης και το τμήμα εκείνο του δείγματος χωρίς την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Η σπαστική δυσαρθρία ήταν ο πιο συνηθής τύπος που αντιμετωπίζουν, η οποία ανευρίσκεται στο 91% του συνόλου του δείγματος και στο 85% του δείγματος χωρίς πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Και στα δύο δείγματα, η αταξική δυσαρθρία ήταν ο επόμενος τύπος που συναντάται συχνότερα. Η χαλαρή δυσαρθρία ήταν παρούσα στην πλειονότητα του συνόλου του δείγματος, αλλά μόνο στο ένα τέταρτο του δείγματος χωρίς πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Η υποκινητική δυσαρθρία εμφανιζόταν λιγότερο συχνά, αν και υπάρχει στο 35% του δείγματος χωρίς πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Η υπερκινητική δυσαρθρία ήταν ο τύπος που εμφανιζόταν λιγότερο συχνότερα, αλλά παρόλα αυτά ήταν παρούσα σε κάτι περισσότερο από μερικούς ασθενείς και στα δύο δείγματα.

**Πίνακας 10-1.** Η κατανομή των μεμονωμένων τύπων δυσαρθρίας που συναντάται στο δείγμα των 300 ατόμων με πρωταρχική λογοπαθολογική διάγνωση της μικτής δυσαρθρίας.

| <u>Τύπος</u> | <u>Ολόκληρο το δείγμα</u> | <u>Το δείγμα χωρίς πλάγια<br/>μυατροφική σκλήρυνση</u> |
|--------------|---------------------------|--|
| Χαλαρή       | 54 %                      | 25 %   |
| Σπαστική     | 91 %                      | 85 %   |
| Αταξική      | 43 %                      | 66 %   |
| Υποκινητική  | 21 %                      | 35 %   |
| Υπερκινητική | 13 %                      | 21 %   |



Στον Πίνακα 10-2 παρουσιάζονται συνοπτικά τα πιο συνηθισμένα είδη των μικτών δυσαρθριών για το δείγμα των 300 ασθενών. Επίσης δίνεται και η πιο κοινή νευρολογική διάγνωση για κάθε μικτό τύπο. Η μικτή χαλαρή-σπαστική δυσαρθρία ήταν η πιο συχνή μικτή δυσαρθρία, αντιπροσωπεύοντας το 42% του συνόλου του δείγματος. Η συντριπτική πλειονότητα (88%) από τις υποθέσεις αυτές είχαν πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Αυτό υποδηλώνει ότι η σταδιακή έναρξη και η εξέλιξη της μικτής χαλαρής-σπαστικής δυσαρθρίας θα πρέπει να παράγει έναν υψηλό δείκτη υποψίας για την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Η συσχέτιση της πλάγιας μυατροφικής σκλήρυνσης με την μικτή χαλαρή-σπαστική δυσαρθρία αντιπροσωπεύει την καλύτερη δυνατή σχέση οποιασδήποτε μεικτής δυσαρθρίας με μια συγκεκριμένη νευρολογική πάθηση στο δείγμα.

**Πίνακας 10-2.** Οι πιο συνηθισμένοι τύποι μικτής δυσαρθρίας και οι πιο συχνές νευρολογικές διαγνώσεις στο δείγμα των 300 ατόμων με πρωταρχική λογοπαθολογική διάγνωση της μικτής δυσαρθρίας.

| <b>Τύπος</b><br>(% του γενικού δείγματος) | <b>Νευρολογική διάγνωση</b><br>(% της κατηγορίας)   |
|---|---|
| <b>Χαλαρή – Σπαστική (42%)</b>            | Πλάγια μυατροφική σκλήρυνση (88%)<br>Αγγειακή (5%)<br>Όγκος (2%)<br>Άλλη (5%)   |
| <b>Αταξική – Σπαστική (23%)</b>           | Αγγειακή (17%)<br>Απομυελινωτική (13%)<br>Εκφυλιστική νόσος του ΚΝΣ (12%)<br>Μολυσματική (9%)<br>Εγκεφαλική εκφύλιση (7%)<br>Νωτιαιοπαρεγκεφαλιδική εκφύλιση (6%)<br>Όγκος (6%)<br>Άλλη (24%) |
| <b>Υποκινητική – Σπαστική (7%)</b>        | Εκφυλιστική νόσος του ΚΝΣ (30%)<br>Προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (20%)<br>Αγγειακή (20%)<br>Πολλαπλή (15%)<br>Άλλη (15%)   |
| <b>Αταξική – Χαλαρή – Σπαστική (6%)</b>   | Πλάγια μυατροφική σκλήρυνση (59%) <sup>11</sup><br>Αγγειακή (18%)<br>Άλλη (23%)   |
| <b>Υπερκινητική – Υποκινητική (3%)</b>    | Νόσος του Parkinson (67%) <sup>12</sup><br>Άλλη (33%)   |
| <b>Άλλοι τύποι (19%)</b>                  | –   |

<sup>11</sup> Ο αταξικός παράγοντας ήταν διαφορούμενος περίπου στο μισό των περιπτώσεων.

<sup>12</sup> Συνήθως συνοδεύεται με την έναρξη ή λήξη της φαρμακευτικής αγωγής.

## Η Σοβαρότητα και Άλλα Χαρακτηριστικά

Αυτή η αναδρομική μελέτη δεν επιτρέπει την ακριβή οριοθέτηση της σοβαρότητας της δυσαρθρίας. Ωστόσο, διατυπώθηκαν συγκεκριμένες παρατηρήσεις για την καταληπτότητα στο 68% των πρώτων 300 περιστατικών που ανέκυψαν κατά το δείγμα. Σε αυτές τις περιπτώσεις, το 76% είχε μειωμένη καταληπτότητα. Ο βαθμός στον οποίο υπολογίστηκε με ακρίβεια το ποσοστό αυτό που αφορά τις διαταραχές στην καταληπτότητα στις μεικτές δυσαρθρίες είναι ασαφής. Είναι πιθανό ότι πολλοί ασθενείς στους οποίους δεν εξετάστηκε η καταληπτότητα, είχαν φυσιολογική.

Λόγω της σχέσης της με βλάβες σε περισσότερα από ένα τμήμα του νευρικού συστήματος, είναι λογικό να αναμένεται ότι ορισμένα άτομα με μικτή δυσαρθρία θα παρουσιάζουν γνωστικά ελλείμματα. *Το 26% παρουσίασαν κάποια δυσλειτουργία στην γνωστική/αντιληπτική ικανότητα. Το ποσοστό των ασθενών με γνωστικά ελλείμματα ήταν πολύ υψηλότερο μεταξύ εκείνων των οποίων η αιτία δεν ήταν η πλάγια μυατροφική σκλήρυνση.*

Τέλος, μεταξύ των πρώτων 300 ασθενών, η δυσαρθρία αποτελούσε το αρχικό σύμπτωμα στο 20% και μεταξύ των αρχικών συμπτωμάτων της νευρολογικής νόσου το 25%. Ίσως πιο σημαντικό, για το 12% του δείγματος αυτού, η δυσαρθρία (ενίοτε με συνοδεία της δυσφαγίας) ήταν η μόνη καταγγελία και νευρολογική εύρεση κατά τη στιγμή που ασθενής παρουσιάστηκε για τη νευρολογική και την λογοπαθολογική διάγνωση.

## Η ΛΟΓΟΠΑΘΟΛΟΓΙΑ

Η διευθέτηση των μεμονωμένων συνιστωσών των μεικτών δυσαρθριών μπορεί να είναι δύσκολη. Η κλινική αβεβαιότητα για όλα ή ορισμένα από τα συστατικά μιας μικτής δυσαρθρίας είναι πιθανό να προκύπτει πολύ πιο συχνά από ό,τι για τη διάγνωση οποιουδήποτε άλλου τύπου δυσαρθρίας. Δεν είναι ασυνήθιστο, να προσδιορίσουμε με βεβαιότητα μια από τις συνιστώσες, αλλά είναι αβέβαιο εάν μια δεύτερη ή τρίτη ή τέταρτη συνιστώσα είναι επίσης παρούσα. Οι διαγνωστικές εντυπώσεις όπως “ο ασθενής έχει μια ξεκάθαρη μικτή σπαστική-αταξική δυσαρθρία, ενδεχομένως με συνοδευτικές χαλαρές συνιστώσες,” ή “αταξική δυσαρθρία έναντι μικτής σπαστικής-αταξικής δυσαρθρίας” δεν είναι ασυνήθιστες στην κλινική πράξη. Η αβεβαιότητα αυτή αντανακλά πιθανότατα συνδυασμούς της φυσικής επικάλυσης μεταξύ των εκδηλώσεων των ασθενειών που πλήττουν διάφορα τμήματα του κινητικού συστήματος, οι ελλείψεις των αντιληπτικών μεθόδων, καθώς και η «πραγματική» παρουσία ορισμένων νευρολογικών σημείων σε κάποιες περιπτώσεις. Ο πίνακας 10-3

συνοψίζει τα είδη της δυσαρθρίας που μπορεί να συναντήσουμε σε μια σειρά νευρολογικών νόσων που μπορούν να παράγουν μικτές δυσαρθρίες.

**Πίνακας 10-3.** Τα είδη της δυσαρθρίας που μπορεί να συναντήσουμε σε μια σειρά νευρολογικών νόσων που μπορούν να παράγουν μικτές δυσαρθρίες. Η δυσαρθρία δεν παρουσιάζεται σε όλα τα άτομα με τέτοιες νόσους.

| <b>Νόσος</b>                                    | <b><u>Δυσαρθρία</u></b> |                        |                       |                           |                            |                    |
|---|-------------------------|------------------------|-----------------------|---------------------------|----------------------------|--------------------|
|   | <b><u>Χαλαρή</u></b>    | <b><u>Σπαστική</u></b> | <b><u>Αταξική</u></b> | <b><u>Υποκινητική</u></b> | <b><u>Υπερκινητική</u></b> | <b><u>ΜΑΚΝ</u></b> |
| <b>Εκφυλιστικές</b>                             |                         |                        |                       |                           |                            |                    |
| Πλάγια<br>μυατροφική<br>σκλήρυνση <sup>13</sup> | ++                      | ++                     | ?                     | -                         | -                          | -                  |
| Σκλήρυνση κατά<br>πλάκας                        | +                       | + / +++                | + / +++               | +                         | +                          | +                  |
| Αταξία του<br>Friedreich                        | ? / +                   | +                      | ++                    | -                         | -                          | -                  |
| Προϊούσα<br>υπερπυρηνική<br>παράλυση            | -                       | ++                     | +                     | ++                        | -                          | -                  |
| Ατροφία<br>πολλαπλών<br>συστημάτων              | + / ?                   | + / +++                | ++                    | ++                        | + / ?                      | -                  |
| Φλοιοβασική<br>εκφύλιση *                       | -                       | + / +++                | +                     | + / +++                   | ?                          | ?                  |
| <b>Τοξικές-<br/>μεταβολικές</b>                 |                         |                        |                       |                           |                            |                    |
| Νόσος του<br>Wilson                             | -                       | + / +++                | + / +++               | ++                        | ? / +                      | -                  |
| Υπατοεγκεφα-<br>λική εκφύλιση <sup>14</sup>     | -                       | +                      | +                     | +                         | +                          | -                  |
| Υποξική<br>εγκεφαλοπάθεια                       | -                       | ?                      | + / +++               | + / +++                   | + / +++                    | -                  |
| Κεντρική<br>μυελινόλυση της<br>γέφυρας †        | -                       | + / +++                | + / +++               | ?                         | + / +++                    | -                  |
| Αγγειακές †                                     | +                       | + / +++                | + / +++               | +                         | +                          | + / +++            |
| <b>Όγκοι * †</b>                                | +                       | +                      | +                     | + / ?                     | + / ?                      | +                  |
| <b>Μολυσματικές †</b>                           | +                       | +                      | +                     | +                         | +                          | +                  |
| <b>Τραυματικές *</b>                            | +                       | + / +++                | + / +++               | + / +++                   | +                          | +                  |

<sup>13</sup> Η απραξία της ομιλίας επίσης μπορεί να είναι παρούσα.

<sup>14</sup> Η δυσαρθρία δεν έχει μελετηθεί επαρκώς σε αυτήν τη νόσο.

## Μελέτη Περίπτωσης 10-1

Ένας άνδρας 68 χρόνων παρουσιάστηκε δηλώνοντας: “Δεν ξέρω τι συμβαίνει με μένα. Εάν έχετε μια θεραπεία, θα ήμουν ευτυχής.” Κατά τη διάρκεια των προηγούμενων 4 χρόνων παρουσίασε στυτική δυσλειτουργία, περιστασιακά σκόνταφτε και έπεφτε, είχε δυσφαγία με αναρρόφηση υγρών, καθώς και περιστασιακό λαρυγγικό συριγμό. Είχε αναπτύξει πρόσφατα συχνή επιθυμία για ούρηση και αδεξιότητα στο χέρι του.

Η νευρολογική εξέταση αποκάλυψε ακαμψία του άξονα, κακή στάση, ορθοστατική υπόταση, μειωμένο ανοδικό βλέμμα, δυσαρθρία. Το ηλεκτρομυογράφημα αποκάλυψε μια ήπια, κατά κύριο λόγο κινητική περιφερική νευροπάθεια. Η δοκιμή των αυτόνομων αντανακλαστικών εντόπισε γενικευμένη αυτόνομη νευροπάθεια. Η λαρυγγική εξέταση έδειξε πάρεση της αριστεράς φωνητικής χορδής.

Κατά τη διάρκεια εξέτασης της ομιλίας, αναφέρθηκε ιστορικό 1 χρόνου με "υψηλότερη και πιο αδύναμη" φωνή και μια αίσθηση ότι η ομιλία του ήταν «αδέξια». Ανέφερε πως πνιγόταν με τα υγρά και είχε περιστασιακούς "λαρυγγοσπασμούς" κατά τη διάρκεια του ύπνου. Δεν ήταν πλέον σε θέση να παίξει τρομπέτα ή φλάουτο, λόγω της αναπνευστικής κόπωσης· δήλωσε, "Τελειώνει η αναπνοή μου χωρίς λόγο." Τέλος, κατήγγειλε ότι τα χείλη του ήταν “σφιχτά και τεντωμένα σε όλο το στόμα.”

Η εξέταση έδειξε μια ελαφρά πάρεση της αριστερής όψης του προσώπου χαμηλά, αμφίβολα μια διμερής μείωση στη δύναμη της γλώσσας, έναν αδύναμο βήχα και γλωττιδική σύγκλιση, και έναν εισπνευστικό λαρυγγικό συριγμό στα όρια της φράσης κατά την ομιλία και όταν εισπνέει γρήγορα. Η ομιλία του χαρακτηριζόταν από επιταχυνόμενο ρυθμό (1), μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (3), ασαφή άρθρωση (1), και μειωμένη ένταση (1). Ο τόνος ήταν ελαφρώς αυξημένος. Η παράταση των φωνηέντων ήταν τεταμένη-σκληρή (1) και ασταθής (1,2). Η φωνητική δόνηση ήταν μερικές φορές εμφανής. Τα εναλλασσόμενα ποσοστά κίνησης της ομιλίας ήταν ανώμαλα (1,2) και, περιστασιακά, ταχεία και "θολά".

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε: “Μικτή δυσαρθρία στην οποία ο υποκινητικός παράγοντας είναι πιο σημαντικός. Τα ήπια ανώμαλα ΠΕΚ και η φωνητική αστάθεια προτείνουν μια αταξική συνιστώσα. Η λεπτή τεταμένη συνιστώσα στην φωνή του θα μπορούσε να αποτελέσει ένα ήπιο σπαστικό στοιχείο, αν και δεν υπάρχουν άλλα χαρακτηριστικά σπαστικότητας. Ο λαρυγγικός συριγμός προτείνει οπίσθια κρικοαριτενοειδή αδυναμία, και η φωνητική δόνηση μπορεί να αντανακλά την αδυναμία των λαρυγγικών προσαγωγών μυών.”

Οι δοκιμές για την λειτουργία των πνευμόνων ήταν φυσιολογικές αλλά μη συγκεκριμένες. Η μαγνητική τομογραφία της κεφαλής έδειξε μέτρια ατροφία της παρεγκεφαλίδας και περικοιλιακή ατροφία.

Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε ατροφία πολλαπλών συστημάτων που πλησιάζει περισσότερο στο Σύνδρομο Shy-Drager. Συστήθηκαν διάφορα φάρμακα των οποίων η δράση θα διεγείρουν τους υποδοχείς ντοπαμίνης. Ο ασθενής αρνήθηκε την λογοθεραπεία. Του είπαν ότι η θεραπεία μπορεί να τον βοηθήσει να διατηρήσει την καταληπτότητα ή θα μπορούσε να τον βοηθήσει στην ανάπτυξη βοηθητικών μέσων επικοινωνίας, αν ήταν απαραίτητο.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η μεικτή δυσαρθρία εμφανίζεται συχνά στην εκφυλιστική νευρολογική νόσο. (2) Ορισμένοι τύποι δυσαρθρίας μπορεί να είναι αντιληπτικά εμφανείς στη μεικτή δυσαρθρία. Αυτός ο ασθενής είχε σαφή υποκινητική και χαλαρή δυσαρθρία, πιθανή αταξική δυσαρθρία, και πιθανή σπαστική δυσαρθρία. Όλοι αυτοί οι τύποι ήταν συμβατοί με τη διάγνωση της ατροφία πολλαπλών συστημάτων ή το Σύνδρομο Shy-Drager. (3) Πολύ άνθρωποι με εμφανή δυσαρθρία, αρνούνται την λογοθεραπεία όταν η καταληπτότητα και η απόδοση της ομιλίας τους είναι σχετικά σε καλή κατάσταση.

### **Μελέτη Περίπτωσης 10-2**

Μια γυναίκα 35-χρονών με ένα ιστορικό 10-χρονων χρόνιας προοδευτικής σκλήρυνσης κατά πλάκας προσήλθε για εξέταση της θαλαμοτομίας για τον έλεγχο ενός σοβαρού διμερούς τρόμου των άνω άκρων. Η νευρολογική εξέταση έδειξε υπεραντανακλαστικότητα, παθολογικά αντανακλαστικά, διμερή αδυναμία, διαταραχή συντονισμού, σπαστικότητα, νυσταγμό και οπτική νευρίτιδα και τρόμο στην κίνηση των άνω και κάτω άκρων. Η νευροψυχολογική αξιολόγηση έδειξε σοβαρή ανεπάρκεια στη νέα μάθηση και την μνήμη και μια γενικευμένη απώλεια των διανοητικών ικανοτήτων.

Κατά τη διάρκεια αξιολόγησης της ομιλίας, η ασθενής σημείωσε ιστορικό 1-χρόνου προοδευτικής δυσκολίας στην ομιλία. Είχε μειωμένη δύναμη του προσώπου και της γλώσσας. Η ομιλία χαρακτηρίζεται από αργό ρυθμό (3), ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (2), έμπνοη-βραχνή ποιότητα φωνής (2), και υπερρινικότητα με ρινική εκπομπή (2). Η καταληπτότητα της ομιλίας μειώθηκε σημαντικά.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε “Μικτή σπαστική-αταξική δυσαρθρία μέτριας σοβαρότητας.”

Δυστυχώς, η παρουσία ανώμαλων σωματισθητικών προκλητών δυναμικών αποκλείουν τον επαρκή εντοπισμό εντός του θαλάμου για την τοποθέτηση της βλάβης για την κατάργηση του τρόμου. Η χειρουργική επέμβαση δεν συνιστάται. Δεν είχε κίνητρο να παρακολουθήσει συνεδρίες λογοθεραπείας.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η μεικτή δυσαρθρία δεν είναι σπάνια σε άτομα με σκλήρυνση κατά πλάκας που είναι δυσαρθρικά. Η σπαστική-αταξική δυσαρθρία μπορεί να είναι η πιο κοινή μική δυσαρθρία που ανακύπτει κατά την σκλήρυνση κατά πλάκας. (2) Τα γνωστικά ελλείμματα μπορούν να είναι παρών στη σκλήρυνση κατά πλάκας, και μπορούν να συνθέσουν δυσκολίες με την επικοινωνία. (3) Παρά τη μείωση της καταληπτότητας, δεν έχουν όλοι οι ασθενείς κίνητρο ή ενδιαφέρον για λογοθεραπεία.

### **Μελέτη Περίπτωσης 10-3**

Μια γυναίκα 77-χρονών ανέπτυξε δυσκολία στην ομιλία, την κατάποση, και αδυναμία στο δεξί πόδι και αριστερό χέρι. Ήταν συνέχεια στο νοσοκομείο για μια προφανή επιδείνωση της μακροχρόνιας μυασθένειας Gravis. Τα προγενέστερα συμπτώματα της μυασθένειας Gravis ήταν κυρίως οφθαλμικά, και η ασθένεια ελεγχόταν καλά με Mestinon. Η αύξηση της δόσης των στεροειδών και του Mestinon δεν βοήθησε. Η έλλειψης ανταπόκρισης σε αυτές τις θεραπείες έθεσε την πιθανότητα ότι η μυασθένεια Gravis μπορεί να μην είναι η μοναδική αιτία των νέων δυσκολιών που παρουσίαζε η ασθενής.

Κατά τη διάρκεια αξιολόγησης της ομιλίας, η ασθενής ανέφερε πως 3-μηνες τώρα είχε προβλήματα με την ομιλία και την κατάποση. Συχνά πνιγόταν, ενώ είχε περιστασιακές ρινικές παλινδρομήσεις. Επίσης, παραπονιόταν πόσο εύκολο είχε γίνει για εκείνη να κλαίει, ακόμη και όταν δεν αισθανόταν λυπημένη. Δεν παραπονιόταν για την δραματική επιδείνωση της ομιλίας της ύστερα από πολύ ώρα συνομιλίας.

Η εξέταση έδειξε ήπια αδυναμία στην γνάθο και την κάτω όψη του προσώπου. Η γλώσσα ήταν αδύναμη αμφίπλευρα, αλλά οι ακούσιες συσπάσεις και η ατροφία δεν ήταν προφανής. Η κινητικότητα της υπερώας κατά την παράταση των φωνήεντων ήταν μικρή. Το αντανακλαστικό της εξεμέσεως δεν μπορούσε να προκληθεί. Το αντανακλαστικό του θηλασμού ήταν παρόν. Η ομιλία της χαρακτηρίζεται από αργό ρυθμό (3), μειωμένο μήκος φράσεων, τεταμένη-σκληρή ποιότητα φωνής (3), υπερρινικότητα (3) και ακουστική ρινική εκπομπή στους έκροτους φθόγγους καθώς και από μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (3). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν αργά (3), πιο αργά από το αναμενόμενο λόγω της αδυναμίας. Η παράταση των φωνήεντων ήταν τεταμένη, βραχνή και μερικές φορές χαρακτηρίζονται από τρέμουλο.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε: “Μική σπαστική-χαλαρή δυσαρθρία. Πιστεύω ότι ο σπαστικός παράγοντας κυριαρχεί και ότι η αναπνευστική αδυναμία αντικατοπτρίζει τον πιο σημαντικό χαλαρό παράγοντα. Ο σπαστικός παράγοντας και η ψευδοπρομηκική της επιρροή αποτελούν ένδειξη της συμμετοχής του AKN και δεν μπορούν να εξηγηθούν με βάση της αδυναμίας δευτερεύουσα της μυασθένειας Gravis. Βάσει

της εξέτασης αυτής, δεν είναι δυνατό να προσδιοριστεί αν ο παράγοντας ΚΚΝ της δυσαρθρία της είναι δευτερεύον στις νευρομυϊκές ασθένειες ή κάποια άλλη διαταραχή στην λειτουργία του ΚΚΝ. Ωστόσο, δεν υπάρχει σημαντική αλλοίωση στην ομιλία της ακόμα και με το τεστ προσομοίωσης ακραίων καταστάσεων.”

Με βάση την αξιολόγηση της ομιλίας, οι εγκεφαλομυογραφικές μελέτες συνεχίστηκαν. Απέτυχαν να δείξουν στοιχεία για πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Μια αξονική τομογραφία της κεφαλής έδειξε μέτρια διάχυτη εγκεφαλική και παρεγκεφαλιδική ατροφία και ένα μικρό κενотоποιοΰδη έμφραγμα στα βασικά γάγγλια αριστερά. Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι τα προβλήματα της ασθενούς ήταν πιθανώς λόγω του συνδυασμού της μυασθένειας Gravis και της ψευδοπρομηκικής παράλυσης απροσδιορίστου καταγωγής. Ωστόσο, πολλαπλά μικρά εμφράγματα ήταν ύποπτα ως η αιτία της ψευδοπρομηκικής παράλυσης της ασθενούς

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Εξ ορισμού, η σπαστική-χαλαρή δυσαρθρία εντοπίζει την δυσλειτουργία των άνω και κάτω κινητικών νευρώνων. Στην περίπτωση αυτή, η διάγνωση της ομιλίας βοήθησε στην απόδειξη ότι η μυασθένεια Gravis, δεν θα μπορούσε να είναι η μόνη εξήγηση για τα προβλήματα της ασθενούς. (2) Η μικτή δυσαρθρία μπορεί να προκύψει από την ταυτόχρονη εμφάνιση δύο ή περισσότερων παθήσεων. Σε αυτή την περίπτωση, η ασθενής είχε επιβεβαιωμένη διάγνωση της μυασθένειας Gravis, και, ενδεχομένως, μια αγγειακή νόσο που οδηγεί σε πολλαπλά εγκεφαλικά επεισόδια του ΚΝΣ.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 10-4**

Μια γυναίκα 51-χρονών παρουσιάζεται με ένα ιστορικό 13-χρόνων της νόσου Parkinson με έντονες διακυμάνσεις των νευρολογικών συμπτμάτων της και κατά τη διάρκεια του κύκλου της φαρμακευτικής της αγωγής. Η νευρολογική εξέταση αποκάλυψε δυσαρθρία, δυστονία και ακαμψία στο δεξί χέρι, βραδυκινησία, και τρόμο στο αριστερό χέρι και πόδι.

Η ασθενής παρουσιάστηκε για αξιολόγηση της ομιλίας 1,5 ώρες μετά την τελευταία δόση του Sinemet. Υπήρχαν σοβαρού βαθμού δυσκινησίες των άκρων, του κορμού, και της κεφαλής. Η στοματοπροσωπική εξέταση ήταν φυσιολογική σε μέγεθος, δύναμη, και συμμετρία. Οι δυσκινητικές κινήσεις της γνάθου, του προσώπου, και της γλώσσας ήταν εμφανείς, δεν ήταν όμως εμφανείς κατά τη διάρκεια της ομιλίας. Η ομιλία της χαρακτηριζόταν από επιταχυνόμενο ρυθμό (2,3), μειωμένη ένταση (1,2), ασαφής άρθρωση (1,2), μονότονο ύψος και μονότονη ένταση (1,2), μεταβλητό ρυθμό (1,2), και περιστασιακά ακατάλληλες σιωπές (1). Τα παρατεταμένα φωνήεντα ήταν ασταθή και περιοδικά ελαφρώς τεταμένα. Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν παράτυπα (1). Η καταληπτότητα της ομιλίας ήταν ελαφρώς μειωμένη.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε μια “Μετρίως σοβαρή μικτή υποκινητική-υπερκινητική δυσαρθρία, με τον υποκινητικό παράγοντα να επικρατεί.” Σημαντικό είναι πως η ομιλία της ασθενούς κατά πάσα πιθανότητα αυξομειώνονταν μετά την χορήγηση Sinemet, και η ίδια ήταν απολύτως βέβαια ότι θα ήταν πιο δύσκολο για αυτήν να μιλήσει όταν βρισκόταν υπό την επήρεια του φαρμάκου. Η ασθενής παρακολουθούσε συνεδρίες λογοθεραπείας, και ήταν πολύ επιτυχής στην επιβράδυνση του ρυθμού ομιλία της, με επακόλουθη βελτίωση στην καταληπτότητα και την ποιότητα. Με ορισμένες προσαρμογές στη δοσολογία και το χρόνο λήψης των φαρμάκων, υπήρχαν λιγότερες διακυμάνσεις στην ομιλία της και άλλα νευρολογικά συμπτώματα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η υποκινητική-υπερκινητική δυσαρθρία μπορεί να εμφανιστεί σε PD, γεγονός που αντανακλά τις άμεσες επιπτώσεις στην διαταραχή της ομιλίας και την αλληλεπίδρασή της με την επήρεια των φαρμάκων. (2) Οι διακυμάνσεις όσον αφορά τον βαθμό σοβαρότητας και τη φύση της δυσαρθρίας σε άτομα με PD μπορεί να συμβούν, μερικές φορές δραματικά, ως αποτέλεσμα της βελτίωσης και πτώσης της κατάστασης των ασθενών που συνδέονται με τις διακυμάνσεις στα αποτελέσματα της φαρμακευτικής αγωγής. (3) Η προσεκτική παρακολούθηση της ομιλίας μπορεί να είναι ένας χρήσιμος τρόπος για να ελέγχουν τα αποτελέσματά της φαρμακευτικής αγωγής σε ορισμένες νευρολογικές ασθένειες.

### **Μελέτη Περίπτωσης 10-5**

Μια γυναίκα 61-χρονών παρουσιάζεται με ένα ιστορικό 6-χρόνων με προοδευτική δυσκολία συντονισμού και ένα ιστορικό 18-μηνών με δυσαρθρία. Η νευρολογική κλινική εξέταση επιβεβαίωσε την παρουσία της αταξικής βάδισης, την έλλειψη συγχρονισμού των άνω άκρων, τις επιβραδυνόμενες και αταξικές κινήσεις των ματιών, και την δυσαρθρία.

Κατά τη διάρκεια της αξιολόγησης της ομιλίας, η ασθενής περιγράφει την ομιλία της ως “πραγματική προσπάθεια.” Ένιωθε ότι έπρεπε να μιλά πιο αργά για να γίνεται κατανοητή, αλλά παραδέχθηκε ότι ήταν σε θέση να μιλήσει και πιο γρήγορα. Δεν είχε παράπονα όσον αφορά την μάσηση ή την κατάποση και αρνήθηκε πως είχε σιελόρροια ή δυσκολία ελέγχου των συναισθημάτων της. Η στοματοπροσωπική εξέταση ήταν φυσιολογική, εκτός πως ο βήχας και η γλωττιδική σύγκλιση ήταν ανεπαρκώς συντονισμένα. Η ομιλία χαρακτηρίζεται από αργό ρυθμό (2), ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (2), υπερβολική και ισοκαταναμημένη πίεση (2), ανώμαλες μεταβολές στο ύψος, στην ένταση και την διάρκεια των λέξεων και των συλλαβών (3) και τεταμένη ποιότητα φωνής (1). Η παράταση των φωνηέντων ήταν βραχύ και ασταθής. Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν αργά και οι παράτυπα (2).

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε “Μικτή δυσαρθρία, κυρίως αταξική, αλλά με ήπιο σπαστικό παράγοντα.” Η καταληπτότητα ήταν ελάχιστα



διαταραγμένη και η ασθενής δεν είχε την ανάγκη ή την επιθυμία για λογοθεραπεία. Την συμβούλεψαν να ακολουθήσει εκ νέου αξιολόγηση αν η δυσκολία στην ομιλία της επιδεινώνονταν.

Η αξονική τομογραφία της κεφαλής έδειξε ατροφία της παρεγκεφαλίδας και της γέφυρας. Ο νευρολόγος κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε ελαιογεφυροπαρεγκεφαλιδική ατροφία. Η μητέρα της ασθενούς είχε κατά πάσα πιθανότητα μια παρόμοια ασθένεια.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η ελαιογεφυροπαρεγκεφαλιδική ατροφία (ατροφία πολλαπλών συστημάτων με κυρίαρχα παρεγκεφαλιδικά χαρακτηριστικά) συνδέεται συχνά με μια μικτή δυσαρθρία, στην προκειμένη περίπτωση μια αταξική-σπαστική δυσαρθρία με κύριο παράγοντα την αταξία. Το μίγμα αυτό αντικατοπτρίζει λογικά τις τοποθεσίες της πιο σημαντικής εκφύλισης στην ατροφία πολλαπλών συστημάτων με κυρίαρχα παρεγκεφαλιδικά χαρακτηριστικά, και σε αυτήν την περίπτωση χρησιμοποιήθηκε ως επιβεβαιωτική ένδειξη για τη νευρολογική διάγνωση. (2) Η αταξική-σπαστική δυσαρθρία δεν είναι διαγνωστική συγκεκριμένων νευρολογικών παθήσεων. Όπως και στις περισσότερες περιπτώσεις, η διάγνωση της ομιλίας μπορεί να συμβάλει στον εντοπισμό και στην παροχή στήριξης για τη νευρολογική διάγνωση.

### **Μελέτη Περίπτωσης 10-6**

Μια γυναίκα 64-χρονών με σύνδρομο von Hippel-Lindau παραπέμφθηκε από έναν γενετιστή για αξιολόγηση της ομιλίας και άλλες συστάσεις. Η δυσκολία στην ομιλία της ξεκίνησε μετά από νευροχειρουργική για την απομάκρυνση των πολλαπλών παρεγκεφαλιδικών αιμαγγειοβλάστωμα 2 χρόνια πριν. Είχε παράλυση των φωνητικών χορδών ως επιπλοκή της νευροχειρουργικής.

Η ασθενής χαρακτήρισε την ομιλία της ως "μεθυσμένη". Διέψευσε την δυσκολία στην μάσηση, την κατάποση, ή τον έλεγχο της σιελόρροιας. Η εξέταση έδειξε λεπτές μυοκλονικές συσπάσεις στην δεξιά γνάθο και τη γλώσσα. Η γλώσσα ήταν φυσιολογική σε δύναμη και εύρος της κίνησης, και δεν υπήρχε καμία ατροφία ή εμφάνιση ακούσιων συσπάσεων. Η υπερώια μυοκλονία ήταν εμφανής σε ηρεμία και κατά την φώνηση. Οι μυοκλονικές κινήσεις στο εξωτερικό του λαιμού ήταν επίσης εμφανείς. Δεν υπήρχαν παθολογικά στοματικά αντανακλαστικά. Η ομιλία της χαρακτηρίζεται από: μειωμένο ρυθμό (-1,2) προσωρινές διακοπές φωνής ή σχεδόν διακοπές σε περιοδική βάση, με ρυθμό περίπου 2 έως 4 Hz, σύμφωνα με την μυοκλονία, σπάνια υπερρινικότητα και υπορινικότητα, ακανόνιστες αρθρωτικές διακοπές (1) και εισπνευστικό συριγμό (2). Η παράταση των φωνηέντων

χαρακτηριζόταν από μυοκλονική μεταβλητότητα κατά 2,5 έως 3 Hz (μετρούμενη ακουστικά). Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν επιεικώς παράτυπα. Η καταληπτότητα ήταν φυσιολογική.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε: “Μικτή αταξική-υπερκινητική δυσαρθρία. Ο υπερκινητικός παράγοντας αντιπροσωπεύεται από μια υπερωική λαρυγγική μυοκλονία. Το τελευταίο αυτό πρόβλημα είναι, κατά πάσα πιθανότητα, πιο ενοχλητικό για την ασθενή.

Έχει επίσης ορισμένο εισπνευστικό συριγμό, για τον οποίο δεν παραπονείται, που θα μπορούσε να αντανακλά στην λαρυγγική μυοκλονία και/ ή να είναι κατάλοιπο της παράλυσης των φωνητικών χορδών.

Η φύση της δυσκολίας στην ομιλία της ασθενούς εξετάστηκε διεξοδικά μαζί της, με ιδιαίτερη προσοχή για να της δώσουν να καταλάβει την υπερωική-λαρυγγική μυοκλονία. Η ασθενής ενημερώθηκε ότι η μυοκλονία δεν υπόκειται σε διαχείριση συμπεριφοράς. Παρά το γεγονός ότι μια Botox ένεση ενδέχεται να ευνοήσει μεμονωμένα την αντιμετώπιση της υπερωικής-λαρυγγικής μυοκλονίας, δεν συνιστάται στην περίπτωση της, λόγω των άλλων συστατικών της δυσαρθρίας της, τα οποία κρίθηκαν πως θα μπορούσαν να την βάλουν σε μεγαλύτερο από το μέσο όρο κίνδυνο για σοβαρή δυσφαγία. Ορισμένες από τις προτάσεις έγιναν όσον αφορά τις στρατηγικές για τη μεγιστοποίηση της καταληπτότητας της ομιλίας. Μια τυπική θεραπεία δεν συνιστάται γιατί παρόλα αυτά αντιδρούσε καλά για την δυσαρθρία της.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η μεικτή δυσαρθρία μερικές φορές έχει περισσότερες από μία αιτία. Στην περίπτωση αυτή, η δυσαρθρία αντανακλούσε μάλλον τις συνέπειες της υποκείμενης νόσου, καθώς και τις επιπλοκές που προέκυψαν από την νευροχειρουργική που έγινε για να την αντιμετωπίσουμε. (2) Ορισμένες ανωμαλίες στην ομιλία μπορεί να έχουν περισσότερες από μία αιτία. Ο συριγμός της ασθενούς μπορεί να ήταν ένα προϊόν της αδυναμίας των φωνητικών χορδών, της μυοκλονίας του λάρυγγα, ή συνδυασμό και των δύο. (3) Η εκπαίδευση της ασθενούς αποτελεί σημαντικό στοιχείο στην αντιμετώπιση, όσο και για την κατανόηση γιατί ορισμένα πράγματα δεν μπορούν ή δεν πρέπει να γίνουν.

## ΠΕΡΙΛΗΨΗ 10

1. Οι μικτές δυσαρθρίες αντανακλούν διάφορους συνδυασμούς των επιμέρους τύπων δυσαρθρίας. Εμφανίζονται συχνότερα από τους ενιαίους τύπους δυσαρθρίας, υπογραμμίζοντας το γεγονός ότι η δυσαρθρία συχνά αντανακλά βλάβη σε περισσότερες από μια συνιστώσες του κινητικού συστήματος της ομιλίας.

2. Οι μικτές δυσαρθρίες μπορεί να προκληθούν από πολλές παθήσεις που βλάπτουν περισσότερο από ένα μέρος του νευρικού συστήματος, αλλά οι εκφυλιστικές νόσοι είναι ίσως η πιο συχνή αιτία τους. Τα εγκεφαλικά επεισόδια και οι νεοπλασίες που οδηγούν σε μικτές δυσαρθρίες τείνουν να συμβαίνουν στο οπίσθιο βοθρίο. Οι μικτές δυσαρθρίες που προκύπτουν από τοξικές-μεταβολικές αιτίες, λοίμωξη, πολλαπλά εγκεφαλικά επεισόδια, και τραύμα μπορεί να είναι προϊόν διάχυτης ή πολυεστιακής βλάβης σε πολλά τμήματα του νευρικού συστήματος.

3. Για τον λόγο ότι μια σειρά από ασθένειες συνδέονται με τις βλάβες σε συγκεκριμένα τμήματα του νευρικού συστήματος, τα είδη των μικτών δυσαρθριών που συναντώνται σε αυτές είναι κάπως προβλέψιμα. Αυτό φαίνεται καλύτερα από την σπαστική-χαλαρή δυσαρθρία που κλασικά σχετίζεται με την πλάγια μυατροφική σκλήρυνση. Θα πρέπει να σημειωθεί, ωστόσο, ότι παρόλο που οι περισσότερες μικτές δυσαρθρίες βοηθούν στον εντοπισμό της θέσης των αιτιωδών υποκείμενων βλαβών τους, δεν υποδεικνύουν από μόνες τους συνήθως την συγκεκριμένη αιτιολογία τους.

4. Η σπαστική δυσαρθρία είναι ίσως ο πιο συχνός εμφανιζόμενος τύπος δυσαρθρίας που συναντάται στο πλαίσιο των μικτών δυσαρθριών. Οι χαλαρές και αταξικές δυσαρθρίες προκύπτουν επίσης συχνά. Οι υποκινητικές, υπερκινητικές και οι δυσαρθρίες του ΜΑΚΝ επίσης συναντώνται σε μεικτές δυσαρθρίες αλλά λιγότερο συχνά.

5. Η καταληπτότητα συχνά επηρεάζεται στις μικτές δυσαρθρίες. Οι ασθενείς με μικτή δυσαρθρία, εκτός από εκείνους με πλάγια μυατροφική σκλήρυνση, συχνά έχουν και γνωστικά ελλείμματα.

6. Ακόμα κι αν οι μικτές δυσαρθρίες εκφράζουν βλάβες σε περισσότερες από μία συνιστώσες του κινητικού συστήματος, αρκετά συχνά παρουσιάζονται ως παράπονα ή ανάμεσα στις πρώτες εκδηλώσεις της νευρολογικής νόσου. Έτσι, η ακριβής αναγνώριση των συστατικών των μικτών δυσαρθριών μπορεί να βοηθήσει στον εντοπισμό και τη διάγνωση της νευρολογικής νόσου και μπορεί να συμβάλουν στην ιατρική και την συμπεριφορική αντιμετώπιση των ατόμων που επηρεάζονται.

## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Ackermann H, Hertrich I, Hehr T: Oral diadokokinesis in neurological dysarthrias, *Folia Phoniatri Logop* 47:15, 1995.
2. Adams RD, Victor M: Principles of neurology, New York, 1991, McGraw-Hill.
3. Aronson AE: Clinical voice disorders, New York, 1990, Thieme.
4. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Clusters of deviant speech dimensions in the dysarthrias. *J Speech Hear Res* 12:462, 1969a.
5. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: Differential diagnostic patterns of dysarthria, *J Speech Hear Res* 12:246, 1969b.
6. Gentil M: Dysarthria in Friedreich`s disease, *Brain Lang* 38:438, 1990.
7. Hartelius L et al: Temporal speech characteristics of individuals with multiple sclerosis and ataxic dysarthria: “scanning speech” revisited, *Folia Phoniatri Logop* 52:2
8. Hirose H, Kiritani S, Sawashima M: Patterns of dysarthric movement in patients with amyotrophic lateral sclerosis and psedobulbar palsy, *Folia Phoniatri Logop* 34:106, 1982.
9. Howard RS et al: Respiratory involvement in multiple sclerosis, *Brain* 115:479, 1992.
10. Joannette J, Dudley JG: Dysarthric symptomatology of Friedreich`s ataxia, *Brain Lang* 10:39, 1980.
11. Kent RD et al: The dysarthrias: speech-voice profiles, related dysfunctions, and neuropathology, *J Med Speech Lang Pathol* 6:165, 1998.
12. Metter EJ, Hanson WR: Dysarthria in progressive supranuclear palsy. In Moore CA, Yorkston KM, Beukelman DR, editors: *Dysarthria and apraxia of speech: preservative on management*, Baltimore, 1991, Paul H Brookes.
13. Müller J et al: Progression of dysarthria and dysphagia in postmortem-confirmed parkinsonian disorders, *Arch Neurol* 58:259, 2001.
14. Windebank AJ: Motor neuron diseases. In Noseworthy JH, editor: *Neurological therapeutics: principles and practice*, vol 2, New York, 2003, Martin Dunitz.

## ΚΕΦΑΛΑΙΟ 11 – Η Απραξία της Ομιλίας

*“Αυτό το πρωί είχα συγκλονιστεί από την τρομερή ανάγνωση που έκανα. Είχα δυσκολία πλέον στο να εκφέρω κάθε λέξη. Ιδιαίτερα ενοχλητικές ήταν οι λέξεις «χειραγώγηση» και «χειραγωγείται». Δεν μπορούσα να βρω τον αόριστο του ρήματος. Αργότερα προσπάθησα πάλι και μόλις και μετά βίας πρόφερα τις λέξεις σωστά.... Επίσης, μπερδεύα συνέχεια τους ήχους των συλλαβών.”*

(Από το γραπτό ημερολόγιο μιας γυναίκας 72-χρονών, με προοδευτική απραξία της ομιλίας και ήπια αφασία)

Στρέφουμε τώρα την προσοχή μας σε μια κατηγορία των νευροκινητικών διαταραχών της ομιλίας (ΝΚΔΟ) που διαφέρει από τις δυσαρθρίες. Η ονομασία της, απραξία της ομιλίας, την διακρίνει από τις κινητικές διαταραχές που εκπροσωπούνται από τις δυσαρθρίες, καθώς και από γλωσσικά λάθη της ομιλίας που συνδέονται με την αφασία. Οι κλινικές εκδηλώσεις της απραξίας της ομιλίας πιστεύεται ότι αντανακλούν μια διαταραχή στον σχεδιασμό ή τον προγραμματισμό της διαδοχικής κίνησης για την εκούσια παραγωγή ομιλίας.

Σε αντίθεση με τις δυσαρθρίες, η απραξία της ομιλίας μπορεί να υπάρχει χωρίς εμφανείς κλινικές βλάβες στους μυς της ομιλίας για τα μη λεκτικές δραστηριότητες. Σε αντίθεση με την αφασία, στην οποία υπάρχουν σχεδόν πάντα πολύπλευρα προβλήματα στην γλώσσα, η απραξία της ομιλίας μπορεί να υπάρχει ανεξάρτητα από τα προβλήματα με τη λεκτική κατανόηση, κατανόηση κειμένου, και γραπτού λόγου, καθώς και ανεξάρτητα από τα λεκτικά λάθη που έχουν σχέση με την άρθρωση και την προσωδία. Παρά το γεγονός ότι η απραξία της ομιλίας συνυπάρχει συχνά με την δυσαρθρία και την αφασία, η διακριτικότητα των κλινικών χαρακτηριστικών της, η φύση της ως διαταραχή του κινητικού σχεδιασμού ή προγραμματισμού, και η περιστασιακή εμφάνιση της ως η μόνο διαταραχή της επικοινωνίας δικαιολογούν την αναγνώρισή της ως ένα μοναδικό είδος διαταραχής της ομιλίας. Ο διαχωρισμός της από τις άλλες ΝΚΔΟ δικαιολογείται επίσης, από την θέση που εντοπίζεται είναι σχεδόν πάντα το αποτέλεσμα της παθολογίας στο αριστερό εγκεφαλικό ημισφαίριο. Η απραξία της ομιλίας είναι μια νευρολογική διαταραχή της ομιλίας που αντανακλά την μειωμένη ικανότητα να σχεδιάζουν ή να προγραμματίσουν αισθητικοκινητικές εντολές αναγκαίες για να κατευθύνονται οι κινήσεις που έχουν ως αποτέλεσμα την φωνητική και προσωδιακή φυσιολογική ομιλία. Μπορεί να συμβεί σε περίπτωση απουσίας των φυσιολογικών διαταραχών που συνδέονται με τις δυσαρθρίες και σε περίπτωση απουσίας διαταραχών σε κάθε παράγοντα της γλώσσας.

Η απραξία της ομιλίας συναντάται ως η πρωταρχική διαταραχή της ομιλίας σε μεγάλο εύρος στην κλινική πρακτική σε ποσοστό συγκρίσιμο με αυτό για τις περισσότερες άλλες κύριες αμιγούς τύπου δυσαρθρίες. Με βάση τα δεδομένα για την πρωτογενή διάγνωση των διαταραχών επικοινωνίας στην Mayo Clinic Speech Pathology, αντιπροσωπεύουν το 7,6% του συνόλου των (ΝΚΔΟ) (βλ. Σχήμα 1-3). Εμφανίζεται επίσης συχνά ως δευτερεύουσα διάγνωση σε άτομα με βλάβες στο (κυρίαρχο) αριστερό ημισφαίριο του οποίου η κύρια διαταραχή επικοινωνίας είναι η αφασία, και μπορεί να είναι μια δευτερεύουσα διάγνωση σε άτομα των οποίων η κύρια διάγνωση είναι η δυσαρθρία ή κάποια άλλη νευρολογική διαταραχή της επικοινωνίας. Έτσι η απραξία της ομιλίας είναι παρούσα σε κάτι πολύ περισσότερο από το 7,6% των ανθρώπων που έχουν διαταραχές επικοινωνίας που συνδέονται με την παθολογία του αριστερού ημισφαιρίου.

Τα κλινικά χαρακτηριστικά της απραξίας της ομιλίας δίνουν την εντύπωση ότι το κατάλληλο μήνυμα έχει διατυπωθεί, αλλά αυτό που έπρεπε να είναι αυτόματες "αποφάσεις" για τη φυσική έκφραση είναι ανεπαρκώς ή ελλιπώς οργανωμένες ή ελεγχόμενες, αν και όχι λόγω των προβλημάτων με τις βασικές κινητικές ικανότητες. Η προσεκτική μελέτη της απραξίας της ομιλίας μπορεί να παρουσιάσει μερικές από τις διαφορές μεταξύ του κινητικού σχεδιασμού/ προγραμματισμού της ομιλίας και της νευρομυϊκής εκτέλεσης της ομιλίας, και μεταξύ του κινητικού σχεδιασμού/ προγραμματισμού της ομιλίας και της διαμόρφωσης και της οργάνωσης των γλωσσικών μονάδων. Μια τέτοια μελέτη επισημαίνει επίσης τη δυσκολία που παρουσιάζονται συχνά σε απόπειρες να γίνουν τέτοιου είδους διακρίσεις, τόσο στην θεωρία όσο και στην κλινική άσκηση.

Η γενική εικόνα της απραξίας της ομιλίας προήλθε κάπως από μία θυελλώδη ιστορία από τότε που ο Darley<sup>15,16</sup> την εισήγαγε στην δεκαετία του 1960 και την συνέδεσε με προβλήματα στον προγραμματισμό των κινήσεων στην ομιλία. Υπήρξαν σημαντικές συζητήσεις για την ίδια την ύπαρξή της ή την υποκείμενη φύση της. Ωστόσο, με βελτιώσεις σε μοντέλα της γλώσσας και του κινητικού ελέγχου της ομιλίας και με προσπάθειες για να ταιριάσουμε προσεκτικά τις κλινικές παρατηρήσεις σ'αυτές, έχουν σημειωθεί τα τελευταία χρόνια καλύτερα τα κλινικά όρια της διαταραχής.

## ΤΑ ΜΗ ΛΕΚΤΙΚΑ, ΜΗ ΚΙΝΗΤΙΚΑ ΚΑΙ ΜΗ ΓΛΩΣΣΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΑΣΘΕΝΩΝ ΜΕ ΑΠΡΑΞΙΑ ΤΗΣ ΟΜΙΛΙΑΣ

Τα ευρήματα του μηχανισμού της ομιλίας, οι στοματοκινητικές συμπεριφορές, και οι διαταραχές της γλώσσας μαρτυρούν πως η παρουσία της παθολογίας του κυρίαρχου ημισφαιρίου συνοδεύει συχνά την απραξία της ομιλίας. Αυτά τα χαρακτηριστικά στον τομέα

της λογοπαθολογίας εξετάζονται αργότερα στο κεφάλαιο. Αρκετά πρόσθετα κλινικά ευρήματα συνοδεύουν συνήθως την απραξία της ομιλίας. Παράλληλα, αντιστοιχεί συνήθως βλάβη στο αριστερό μετωπικές ή βρεγματικό λοβό, ή προς τα αριστερά υποφλοιώδη πορείες και δομών που συνδέονται με τις άμεσες και έμμεσες οδούς ενεργοποίησης.

Σε πολλούς ασθενείς ποικίλει ο βαθμός αδυναμίας και σπαστικότητας στη δεξιά πλευρά, και ορισμένοι έχουν συναφείς αισθητήρια ελλείμματα. Η ένδειξη Babinski και τα υπερκινητικά τενόντια αντανakλαστικά στη δεξιά πλευρά είναι επίσης κοινά. Το υπερκινητικό αντανakλαστικό της εξεμέσεως και τα παθολογικά αντανakλαστικά του στόματος (π.χ., του θηλασμού, το μυοτακτικό, το ρυγχαίο) δεν είναι συνήθως παρόν αν δεν υπάρχουν διμερείς βλάβες στον άνω κινητικό νευρώνα (AKN), μια προϋπόθεση που δεν απαιτείται για την παρουσία της απραξίας της ομιλίας.

Οι ασθενείς με απραξία της ομιλίας μερικές φορές, αλλά όχι πάντα, έχουν *απραξία των άκρων*, μια διαταραχή που συνδέεται επίσης με την παθολογία του αριστερού ημισφαιρίου και χαρακτηρίζεται από ελλείμματα κατά την εκτέλεση σκόπιμων κινήσεων των άκρων που δεν μπορούν να εξηγηθούν από βλάβες στην δύναμη, την κινητικότητα, αίσθηση, ή τον συντονισμό. Η απραξία των άκρων συνήθως επηρεάζει την κινητικότητα τόσο στα δεξιά όσο και στα αριστερά άκρα, αν και συχνά εντοπίζεται στη δεξιά πλευρά με ημιπάρεση ή ημιπληγία. Η απραξία των άκρων γίνεται ολοένα και πιο αποδεκτή στη νευρολογία ως ξεχωριστή κλινική οντότητα από ό,τι η απραξία της ομιλίας, παρά τις προσεγγίσεις για την κλινική διάγνωση της η οποία έχει μεγάλες διακυμάνσεις. Η ψυχολογική, φυσιολογική, καθώς και ανατομική βάση της απραξίας των άκρων έχει αναφερθεί σε μεγάλο βαθμό στη βιβλιογραφία της νευρολογίας δεδομένου ότι πριν από τις αρχές αυτού του αιώνα, ο Liepman<sup>32</sup> την παρουσίασε την ιστορική κυρίαρχη του και ευρέως αποδεκτή εννοιολόγηση της απραξίας.

Από θεωρητική σκοπιά, αξίζει να σημειωθεί ότι υπάρχουν σημαντικές ιστορικές και εννοιολογικές ομοιότητες και διαφορές μεταξύ των εννοιών της απραξίας που επηρεάζει τα άκρα σε σχέση με την απραξία της ομιλίας. Από την κλινική άποψη, είναι σημαντικό να αναγνωρίσουμε ότι οι άνθρωποι με παθολογία στο αριστερό ημισφαίριο μπορεί να έχουν δυσκολία στην οργάνωση των κινήσεων στα δεξιά και τα αριστερά άκρα, μερικές φορές μόνο σε τυπικές δοκιμασίες, αλλά και σε ορισμένες περιπτώσεις κατά τη διάρκεια δραστηριοτήτων της καθημερινής ζωής. Ιδιαίτερη σημασία σε ζητήματα που σχετίζονται με την επικοινωνία, η απραξία των άκρων μπορεί να επηρεάσει τη γραφή, καθώς και την μη λεκτική επικοινωνία σε επίπεδο πρότασης (όπως η παντομίμα και η νοηματική γλώσσα).<sup>21-23</sup> Αυτό αποτελεί σημαντική παράμετρο για τα άτομα με σοβαρή απραξία της ομιλίας οι οποίοι μπορεί να έχουν ανάγκη μια συμπληρωματική ή εναλλακτική μορφή επικοινωνίας.

## Η ΑΙΤΙΟΛΟΓΙΑ

*Κάθε διαδικασία που καταστρέφει τις κυρίαρχες δομές του ημισφαιρίου που εμπλέκονται στον κινητικό σχεδιασμό/ προγραμματισμό της ομιλίας μπορεί να προκαλέσει απραξία της ομιλίας. Επειδή οι φλεγμονώδεις και οι τοξικές-μεταβολικές παθήσεις συνήθως παράγουν διάχυτες επιπτώσεις, σπανίως είναι αυτές που σχετίζονται με προφανή απραξία της ομιλίας.<sup>6</sup> Οι απομυελινωτικές διαταραχές, όπως η σκλήρυνση κατά πλάκας, συνήθως δεν συνδέονται με την απραξία της ομιλίας, παρόλο που μια σχέση έχει παρατηρηθεί.<sup>5,17,23</sup> Αντίθετα, οι όγκοι και το τραύμα (κυρίως χειρουργικό τραύμα) είναι πιο πιθανό να προκαλέσουν εστιακά μονομερή συμπτώματα. Όταν αυτά επηρεάζουν το αριστερό ημισφαίριο, μπορεί να οδηγήσουν και σε απραξία της ομιλίας.*

*Το εγκεφαλικό επεισόδιο είναι η πιο κοινή αιτία της απραξίας της ομιλίας. Δεν υπάρχει τίποτα το μοναδικό στη φύση των αγγειακών διαταραχών που να προκαλεί απραξία της ομιλίας, εκτός από το ότι μπορεί να είναι και συχνά να εντοπίζονται στο δίκτυο και τις οδούς του κυρίαρχου ημισφαιρίου των δομών οι οποίες σχεδιάζουν και προγραμματίζουν τις κινήσεις για την ομιλία.*

Οι εκφυλιστικές νευρολογικές ασθένειες, σε γενικές γραμμές, δεν συνδέονται συνήθως με την απραξία της ομιλίας. Ακόμη και σε συνθήκες υπό τις οποίες η δυσαρθρία εμφανίζεται συχνά, όπως η προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση (PSP) και η ατροφία πολλαπλών συστημάτων (MSA), δεν συνδέονται συνήθως με την απραξία της ομιλίας ή με άλλες μορφές απραξίας που επηρεάζουν τους μυς της ομιλίας.<sup>4,18,24,30</sup> Ωστόσο, όλο και περισσότερο αναγνωρίζεται ότι η την απραξία της ομιλίας συμβαίνει αρκετά συχνά σε ορισμένες εκφυλιστικές νευρολογικές παθήσεις και μερικές φορές μπορεί να είναι το πρώτο σύμπτωμα. Για παράδειγμα, αν και η γενική κλινική βιβλιογραφία για την φλοιοβασική εκφύλιση (CBD), δείχνει ότι η απραξία της ομιλίας εμφανίζεται σε λιγότερο από το 5% των αναφερόμενων περιπτώσεων,<sup>29</sup> πρόσφατες μελέτες που έχουν εξετάσει προσεκτικά τον λόγο και την ομιλία υποδηλώνουν ότι αυτό συμβαίνει σχεδόν στο 40% των περιπτώσεων και είναι μερικές φορές η πρώτη ή μία από τις πρώτες ενδείξεις της νόσου.<sup>2,25,29</sup> Η μη λεκτική προφορική απραξία (NVOA) εμφανίζεται επίσης συχνά στην φλοιοβασική εκφύλιση,<sup>25,29</sup> και η ταυτόχρονη εμφάνιση της με την απραξία της ομιλίας υπήρξε αρκετά υψηλή σε ορισμένες αναφορές.<sup>25</sup>

Μερικές πρόσθετες εκφυλιστικές παθήσεις αξίζει να συζητηθούν, επειδή η απραξία της ομιλίας μπορεί να είναι εμφανής ή μεταξύ των συμπτωμάτων που παρουσιάζονται. Η νόσος *Creutzfeldt-Jakob (CJD)*, η οποία ορίζεται και ως *υποξεία σπογγώδης εγκεφαλοπάθεια*, είναι μια ταχέως εξελισσόμενη, ανίατη, εκφυλιστική, μολυσματική ασθένεια. Ο μέσος όρος ηλικίας κατά την έναρξη είναι περίπου 60 ετών, και ο θάνατος συνήθως επέρχεται μέσα σε 6



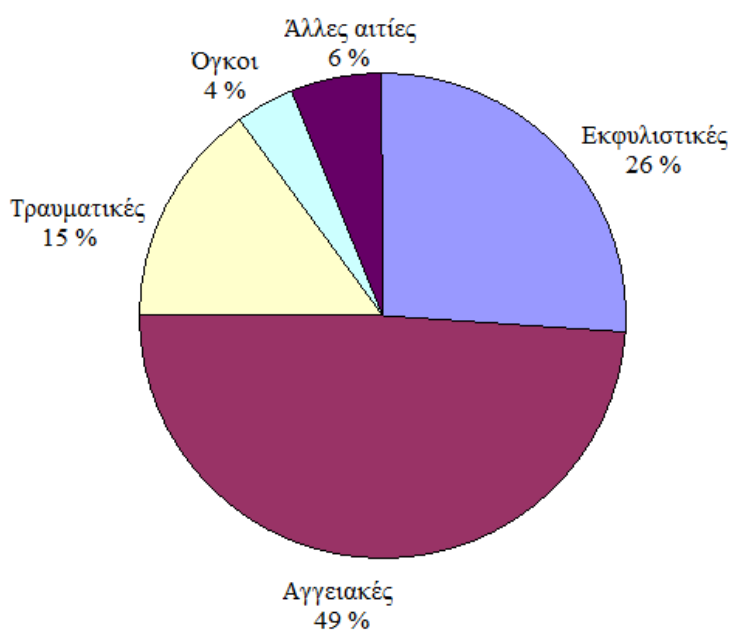
μήνες έως και πολλά χρόνια. Τα πιο κοινά κλινικά χαρακτηριστικά γνωρίσματα περιλαμβάνουν την γνωστική εξασθένηση, αταξία, και μυοκλονία, αλλά και άλλα πυραμιδικά και εξωπυραμιδικά συμπτώματα μπορεί να είναι προφανή.<sup>34</sup> Διάφοροι τύποι δυσαρθρίας μπορεί να είναι παρόντες, αλλά δεν έχει γίνει καλή περιγραφή. Τα σημάδια και τα συμπτώματα είναι σπάνια μονομερές, αλλά μερικές υποθέσεις<sup>28,32,40,45</sup> αναφέρουν ότι η νόσος Creutzfeldt-Jakob μπορεί από μόνη της να οριστεί ως αφασία. Μια ανασκόπηση αυτών των υποθέσεων δείχνει ότι τουλάχιστον κάποιες από τις περιπτώσεις είχαν επίσης απραξία της ομιλίας.

Η πρωτοπαθής προοδευτική αφασία (PPA) χαρακτηρίζεται από την ύπουλη εκδήλωση και σταδιακή εξέλιξη της αφασίας χωρίς αποδεικτικά στοιχεία των μη γλωσσικών ελλειμμάτων. Έχει συνδεθεί με μια σειρά εκφυλιστικών νόσων που κατά πάσα πιθανότητα και κατά κύριο λόγο αφορούν την perisylvian περιοχή του αριστερού ημισφαιρίου<sup>19,35</sup> (η γλώσσα κατέχει δεσπόζουσα θέση), τουλάχιστον για μια παρατεταμένη χρονική περίοδο. Για αρκετά χρόνια έχει αναγνωριστεί ως το κατεξοχήν παράδειγμα διαταραχών που ονομάζονται *ασύμμετρα φλοιϊκά εκφυλιστικά σύνδρομα* ή *κεντρικά φλοιώδη ατροφικά σύνδρομα*.<sup>3,7-9</sup> Η παθολογία συχνά δεν είναι συγκεκριμένη, αλλά συγκεκριμένες κλινικές και παθολογικές διαγνώσεις με τις οποίες η πρωτοπαθής προοδευτική αφασία έχει συσχετισθεί περιλαμβάνουν φλοιοβασική εκφύλιση, προϊούσα υπερπυρηνική παράλυση, αμυοτροφική πλευρική σκλήρυνση (ALS), νόσο Creutzfeldt-Jakob, corticonigral εκφυλισμό, και σπάνια, νόσο Alzheimer. Η πρωτοπαθής προοδευτική αφασία αξίζει να αναφερθεί σε αυτό το σημείο, διότι αποτελεί σημαντικό ποσοστό των περιπτώσεων, οι ασθενείς που έχουν πρωτοπαθή προοδευτική αφασία μπορεί επίσης να έχουν απραξία της ομιλίας ή, ενδεχομένως, καθόλου αφασία.<sup>35</sup>

Σημαντικότερα, πολλές περιπτώσεις που φαίνεται ότι ήταν προοδευτική απραξία της ομιλίας, χωρίς αφασία, έχουν παρατηρηθεί.<sup>6,11,12,26,39,43</sup> Μια εκτενής αναφορά<sup>18</sup> εξετάζει τα στοιχεία για 70 ασθενείς που είχαν προοδευτική απραξία της ομιλίας ως το πρώτο σύμπτωμα μιας εκφυλιστικής νευρολογικής ασθένειας στο 81% των περιπτώσεων και για αυτούς που ήταν μεταξύ των κύριων συμπτωμάτων σε ένα 7%. Κατά την εξέταση, η απραξία της ομιλίας απομονώθηκε στο 9% των περιπτώσεων και εμφανίστηκε με αφασία ή δυσαρθρία, ή και τα δύο στο υπόλοιπο 91%, αλλά η απραξία της ομιλίας ήταν το πιο σημαντικό έλλειμμα στο 78% όσων είχαν και αφασία και το πιο εξέχον έλλειμμα στο 71% όσων είχαν και δυσαρθρία. Περίπου τα δύο τρίτα των περιπτώσεων έλαβε μια μη συγκεκριμένη νευρολογική διάγνωση όπως πρωτοπαθής προοδευτική αφασία, προοδευτική απραξία της ομιλίας, ασύμμετρη φλοιώδη εκφύλιση, ή εκφυλιστική ασθένεια του ΚΝΣ. Ωστόσο, το 28% έλαβε μια νευρολογική διάγνωση που συνδέεται με καταστάσεις με εξέχουσες κινητικές εκδηλώσεις,

συμπεριλαμβανομένου της φλοιοβασικής εκφύλισης (11%), φλοιοβασική εκφύλιση έναντι προϊούσας υπερπυρηνικής παράλυσης (3%), και παρκινσονισμό (6%). Ενδιαφέρον, γιατί ήταν απροσδόκητο, το 9% είχε αμυοτροφική πλευρική σκλήρυνση ή νευροκινητική διαταραχή. Έτσι, υπάρχουν ενδείξεις ότι η απραξία της ομιλίας μπορεί να είναι κατ' αρχάς, η μοναδική ή η πιο χαρακτηριστική εκδήλωση μιας εκφυλιστικής νευρολογικής ασθένειας. Όταν συμβαίνει αυτό, ο όρος πρωτογενή προϊούσα απραξία της ομιλίας (PPAOS) κρίνεται σκόπιμη.<sup>35</sup>

Για να συνοψίσουμε, η απραξία της ομιλίας που συναντάται περισσότερο στο κλινικό περιβάλλον συνήθως προκαλείται από εγκεφαλικό επεισόδιο και ορισμένες φορές από όγκο ή τραύμα. Αν και ασυνήθιστο, η ύπουλη ανάπτυξη της απραξίας της ομιλίας κατά την απουσία αγγειακών νόσων, τραυμάτων, ή όγκων μπορεί να είναι μια παρούσα ή εμφανής ένδειξη διάφορων μορφών εκφυλιστικής νόσου του ΚΝΣ.



**Σχήμα 11-1.** Η κατανομή των αιτιών για 155 τυχαίες επιλεγμένες περιπτώσεις με πρωταρχική διάγνωση της παθολογίας της ομιλίας για απραξία της ομιλίας στην Mayo Clinic από το 1969-1990 και από το 1999-2001

### **Οι Αντιλήψεις των Ασθενών και τα Παράπονα τους**

Όταν η απραξία της ομιλίας συμβεί χωρίς αφασία, οι ασθενείς συχνά λένε πως “η ομιλία μου δεν πρόκειται να βγει σωστή. Γνωρίζω τα λόγια που θέλω να πω, αλλά δεν θα βγουν με το σωστό τρόπο.” Φράσεις όπως “δεν είναι τόσο άπταιστα όπως πριν” και “προφέρω λανθασμένα” είναι κοινές περιγραφές. Τα παράπονα σχεδόν πάντα στοχεύουν την άρθρωση και τον ρυθμό και σπάνια την αναπνοή, την φώνηση, ή την αντίληψη. Άλλοι ασθενείς αναφέρουν ότι μιλούν αργά ή προσεκτικά με σκοπό να αποφύγουν τα λάθη. Ορισμένοι προβλέπουν τα λάθη τους κατά την δυσκολία τους να προφέρουν πολυσύλλαβες λέξεις, και

πολλοί αναγνωρίζουν τα λάθη τους όταν εμφανίζονται και επιχειρούν να τα διορθώσουν. Η λέξη "τραύλισμα" χρησιμοποιείται περιστασιακά για να περιγράψει δυσχέρειες, αναζήτηση του τόπου άρθρωσης, και προσπάθειες διόρθωσης των σφαλμάτων. Πολλοί ασθενείς λένε ότι το πρόβλημά τους επιδεινώνετε κάτω από συνθήκες στρες ή κούρασης.

Εκείνοι με απραξία της ομιλίας δεν διαμαρτύρονται για τις δυσκολίες στην μάσηση, κατάποση ή στην σιελόρροια. Εάν αυτά τα προβλήματα υπάρχουν, θα πρέπει να εγείρουν ανησυχίες σχετικά με νευρομυϊκά ελλείμματα και συνοδευτική δυσαρθρία. Οι ασθενείς που αρνούνται επίσης τις δυσκολίες σε σχέση με τη λεκτική κατανόηση, την κατανόηση κειμένου, καθώς και οι γλωσσικές πτυχές της γραφής. Επειδή συχνά η απραξία της ομιλίας εμφανίζεται ταυτόχρονα με την αφασία, ωστόσο, *όλα τα άτομα με υπόνοια για απραξία της ομιλίας θα πρέπει να θεωρούνται αφασικά μέχρι η γλωσσική αξιολόγηση αποδείξει το αντίθετο.*

## **Τα Κλινικά Ευρήματα**

### Ο Μη Λεκτικός Στοματικός Μηχανισμός

Αν δυσαρθρία δεν είναι παρούσα, το αντανακλαστικό της εξεμέσεως και οι λειτουργίες της μάσησης και της κατάποσης μπορεί να είναι απόλυτα φυσιολογικές, και μπορεί να μην υπάρχουν παθολογικά στοματικά αντανακλαστικά. Δεν χρειάζεται να υπάρχει οποιοδήποτε δεξιά κεντρική γλωσσική αδυναμία ή αδυναμία του προσώπου. Ωστόσο, συχνά παρατηρείται πως ότι η αιτιολογική βλάβη είναι αρκετά μεγάλη ώστε να καταστραφούν οι φλοιοπρομυκικοί οδοί. Έτσι, είναι σύνηθες να βρεθεί μια δεξιά κεντρική αδυναμία του προσώπου και μερικές φορές μια δεξιά γλωσσική αδυναμία. Η δυσαρθρία του ΜΑΚΝ μπορεί να είναι παρούσα και να συνδέονται με αυτή την αδυναμία. Οποιαδήποτε ελλείμματα στην ομιλία που αποδίδονται στη μονομερή αδυναμία του προσώπου ή στην αδυναμία της γλώσσας αποτελούν μέρος της δυσαρθρίας και όχι της απραξίας της ομιλίας.

Επειδή ο κινητικός σχεδιασμός/προγραμματισμός και ο έλεγχος είναι μια *αισθητικοκινητική* διαδικασία, είναι εύλογο να δημιουργηθεί το ερώτημα αν η αισθητικότητα της στοματικής κοιλότητας έχει διαταραχθεί. Ορισμένες μελέτες αντιμετώπισαν το ζήτημα αυτό, ορισμένα στοιχεία διαπίστωσαν ελλείμματα και μια σχέση με το βαθμό σοβαρότητας της απραξίας της ομιλίας,<sup>38</sup> και άλλα στοιχεία παρέλειψαν να βρουν τέτοια ελλείμματα ή σχέσεις.<sup>16</sup> Οι Wertz, Lapointe, και Rosenbek<sup>44</sup> συμπέραναν από τέτοιες μελέτες, ότι κάποιοι άνθρωποι με απραξία της ομιλίας έχουν στοματικά αισθητηριακά ελλείμματα που μπορεί ή δεν μπορεί να σχετίζονται με το βαθμό σοβαρότητας της απραξίας της ομιλίας. Γενικά, τα διαθέσιμα στοιχεία δεν υποστηρίζουν κύριο αιτιολογικό παράγοντα των στοματικών

αισθητηριακών ελλειμμάτων στην απραξία της ομιλίας. Δοκιμές για τα ελλείμματα αυτά δεν είναι αναγκαία για την διάγνωση της απραξίας της ομιλίας.

### Στοματική -Μη Λεκτική Απραξία (ΣΜΛΑ)

Ένα σημαντικό ποσοστό των ατόμων με απραξία της ομιλίας παρουσιάζουν ΣΜΛΑ. Η ΣΜΛΑ είναι μια ανικανότητα του ατόμου να μιμηθεί ή να παρακολουθήσει τις εντολές για να εκτελέσει εκούσιες κινήσεις των δομών της ομιλίας (π.χ., να βήξει, να φυσήξει, να πλαταγίσει την γλώσσα) που δεν μπορεί να αποδοθεί στην φτωχή κατανόηση των δραστηριοτήτων ή στα αισθητηριακά ή στα νευρομυϊκά ελλείμματα. Οι βλάβες που οδηγούν σε αυτήν είναι στο αριστερό ημισφαίριο και τείνουν να συμπεριλάβουν την μετωπιαία και κεντρική (rolandic) καλύπτρα, την πρόσθια παρακοιλιακή λευκή ουσία, τις γειτονικές μοίρες της πρώτης κροταφικής συνέλιξης, την πρόσθια μοίρα της νήσου, ή τον βρεγματικό λοβό.<sup>1,42</sup>

Οι πιο συνηθισμένες δραστηριότητες που χρησιμοποιούνται για την ανίχνευση της ΣΜΛΑ περιλαμβάνουν την μίμηση ή την εκτέλεση μετά από εντολές για να βήξουν, να πλαταγίσουν την γλώσσα ή και τα χείλη, να φυσήξουν, ή να σφυρίζουν (βλ. Πίνακα 3-2, κεφάλαιο 3). Τα άτομα με ΣΜΛΑ αντιδρούν αλλά τόσο αδέξια ή με αντιδράσεις πέρα του στόχου, με κοπιώδη αναζήτηση της σωστής κίνησης, ή ασυνεπείς απόπειρες δοκιμής-και-λάθους. Μερικές φορές, ενώ προσπαθούν να εκτελέσουν την δραστηριότητα, ταυτόχρονα λένε και την εντολή. Οι ασθενείς συνήθως είναι αμήχανοι, απογοητευμένοι, ή στενοχωρημένοι από αυτές τις απαντήσεις πέρα του στόχου και συχνά προσπαθούν να αυτοδιορθωθούν, αλλά με ασυνεπή επιτυχία. Πολλοί ασθενείς μπορεί αργότερα να βήξουν αντανακλαστικά, να γλείψουν τα χείλη τους, ή να φυσήξουν ως μια εξαντλητική ένδειξη μετά την αποτυχία τους να εκτελέσουν την δραστηριότητα.

Οι άνθρωποι με υποψία της απραξίας της ομιλίας θα πρέπει πάντοτε να αξιολογούνται για ΣΜΛΑ, επειδή η παρουσία της αποτελεί ένδειξη της παθολογίας του δεξιού ημισφαιρίου, όχι γιατί έχει μια συχνή αιτιώδη σχέση με την απραξία της ομιλίας. Παρά το γεγονός ότι η απραξία της ομιλίας και η ΣΜΛΑ συχνά συμβαίνουν ταυτόχρονα, μπορούν να διαχωριστούν. Το γεγονός ότι μπορούν να συμβούν ανεξάρτητα είναι κατά της αντίληψης ότι η απραξία της ομιλίας είναι απλώς μια αντανάκλαση μιας πιο θεμελιώδους μη λεκτικής στοματικοκινητικής διαταραχής, τουλάχιστον σε ορισμένους ασθενείς.

Τα ελλείμματα των άκρων, της μη λεκτικής – στοματικής απραξίας, άλλα ελλείμματα της ομιλίας-γλώσσας, και τα παράπονα των ασθενών που μπορεί να συνοδεύουν την απραξία της ομιλίας συνοψίζονται στον Πίνακα 11-1.

**Πίνακας 11-1.** Τα πιο συνηθισμένα ελλείμματα των άκρων, της μη λεκτικής – στοματικής απραξίας, άλλα ελλείμματα της ομιλίας-γλώσσας, και τα παράπονα των ασθενών που σχετίζονται με την απραξία της ομιλίας \*

**Μεταβλητή**

**Ευρήματα**

**Άκρα**

Δεξιά ημιπάρεση ή σχετικά αισθητηριακά ελλείμματα, ή και τα δύο

Ένδειξη Babinski

Υπερδραστήρια τενόντια αντανακλαστικά

Απραξία των άκρων, συνήθως αμφίπλευρα

**Μη λεκτικά – κινητικά**

Δεξιά αδυναμία της κάτω όψης του προσώπου

Δεξιά γλωσσική αδυναμία

Μη λεκτική – στοματική απραξία

Στοματικά αισθητηριακά ελλείμματα

**Γλωσσικά & άλλα ελλείμματα της ομιλίας**

Αφασία, τις περισσότερες φορές αφασία Broca όταν αυτή μπορεί να κατηγοριοποιηθεί

Δυσarthρία του ΜΑΚΝ

**Παράπονα των ασθενών**

“Η ομιλία δεν βγαίνει σωστή”

Λανθασμένη προφορά

Τραύλισμα

Πρέπει να μιλάμε αργά για να προλαμβάνουμε τα λάθη

\* Κανένα από αυτά τα ελλείμματα/παράπονα δεν είναι κατά κανόνα παρόν στα άτομα με απραξία της ομιλίας

Δεξιότητες Ακουστικής Επεξεργασίας

Υπάρχει μια γενική ομοφωνία πως τα ακουστικά ελλείμματα δεν εμφανίζονται σε άτομα με αμιγή απραξία της ομιλίας και ότι όταν παρουσιάζονται σε αυτά με απραξία της ομιλίας και αφασία δεν εξηγεί τα λάθη στην ομιλία που θεωρούνται απραξικά στη φύση τους. Τα συμπεράσματα αυτά βασίζονται σε μια σειρά από μελέτες σε απραξικούς ομιλητές που έχουν αποδείξει επαρκή αντίληψη των ερεθισμάτων που πρέπει να παράγονται και, τουλάχιστον, ακουστικές δεξιότητες που ήταν ανώτερες από τις δεξιότητες παραγωγής ομιλίας. Σε μία από τις πιο πλήρεις και αξιόπιστες έρευνες αυτού του θέματος, οι Square-Storer, Darley και Sommers <sup>41</sup> κατέληξαν στο συμπέρασμα ότι οι ικανότητες ακουστικής επεξεργασίας μπορεί να είναι φυσιολογικές στην απραξία της ομιλίας, και ότι η απραξία της ομιλίας και αφασία διακρίνονται σαν ελλείμματα τόσο από τις κινητικές προοπτικές της ομιλίας όσο και της ακουστικής επεξεργασίας.

Εξάλλου, φαίνεται ότι οι απραξικοί ομιλητές είναι ευπαθείς στις επιδράσεις της διακοπτόμενης ακουστικής ανατροφοδότησης. Για παράδειγμα, η καθυστερημένη ακουστικής ανατροφοδότηση (DAF) διαταράσσει σοβαρά την ομιλία στα άτομα με αφασία Broca, περισσότερο από ότι στους ομιλητές με οποιαδήποτε άλλη μορφή αφασίας.<sup>10</sup> Ωστόσο, αυτή η επίδραση δεν υποστηρίζει απαραίτητα την διακοπτόμενη ακουστική ανατροφοδότηση στην απραξία της ομιλίας. Δηλαδή, μπορεί να είναι ότι το έλλειμμα στην απόδοση (στην απραξία

της ομιλίας) "είναι τόσο εύθραυστο όσο καμία άλλη διαταραχή του αρθρωτικού συστήματος επηρεάζει σοβαρά την ποιότητα της απόδοσης του".<sup>10</sup> Αυτό θα μπορούσε να υποστηριχθεί από το γεγονός ότι οι απραξικοί ομιλητές εξαρτώνται ιδιαίτερα από την επαρκή ακουστική ανατροφοδότηση προκειμένου να μιλήσουν.

Είναι λογικό να συμπεράνουμε ότι η απραξία της ομιλίας μπορεί να υφίσταται κατά την απουσία των δυσκολιών ακουστικής επεξεργασίας, αλλά, επειδή η απραξία της ομιλίας συνήθως συνυπάρχει με την αφασία, τα ελλείμματα της ακουστικής επεξεργασίας συχνά εμφανίζονται στους απραξικούς ομιλητές. Η παρουσία τους, ωστόσο, είναι πιθανό να μην σχετίζεται αιτιολογικά με την απραξία της ομιλίας, παρόλο που τέτοια ελλείμματα θα μπορούσαν να συμβάλουν στην επιδείνωση της.

### Η Ομιλία

Οι δραστηριότητες που σχετίζονται με την αλληλουχία διάφορων ήχων και συλλαβών με ποικίλους ρυθμούς έντασης είναι πιο πιθανό να προκαλέσουν τα κυριότερα και διακριτικά χαρακτηριστικά της απραξίας της ομιλίας. Η ομιλία κατά τις συζητήσεις, την αφήγηση και την ανάγνωση μπορεί να είναι αποκαλυπτική για το σκοπό αυτό, ιδιαίτερα αν οι γλωσσικές και αναγνωστικές δεξιότητες είναι σχετικά καλές και ο/η ασθενής μπορεί να δώσει περισσότερα από σύντομες και συνοπτικές απαντήσεις κατά την συζήτηση ή την αφήγηση.

Οι ασκήσεις μίμησης βοηθούν τον κλινικό στην απραξία της ομιλίας, επειδή μπορούν να περιέχουν ερεθίσματα που προκαλούν τις ικανότητες σχεδιασμού/ προγραμματισμού της ομιλίας και επειδή επικαλύπτουν τις απαιτήσεις για την ανάκτηση μιας λέξης και άλλες πτυχές της γλωσσικής διατύπωσης. Αυτό είναι σημαντικό, διότι η αφασία μπορεί να δυσκολέψει την αξιολόγηση της κινητικής ομιλίας· αυτό μπορεί να την συγκαλύψει ή να κάνει δύσκολη την διακρισή της από την απραξία της ομιλίας.

Οι σύγχρονες περιγραφές των αντιληπτικών χαρακτηριστικών της απραξίας της ομιλίας έγιναν από τις κλινικές παρατηρήσεις του Darley στα τέλη του 1960<sup>13,14</sup> και από την μελέτη των Johns και Darley.<sup>27</sup> Μέχρι τότε, τα χαρακτηριστικά που θεωρούνται κύρια στην κλινική αναγνώριση της διαταραχής εξελίχθηκαν ως προϊόν μιας πιο προσεκτικής μελέτης, τις βελτιώσεις στον ορισμό της απραξίας της ομιλίας, και την επιρροή των μοντέλων της φωνολογίας και του κινητικού σχεδιασμού/προγραμματισμού της ομιλίας στον καθορισμό των ορίων μιας διαταραχής.

### Σοβαρή Απραξία της Ομιλίας

Δυστυχώς, δεν υπάρχουν συστηματικές μελέτες για την αξιοσημείωτη ως την σοβαρή απραξία της ομιλίας. Αυτό συμβαίνει πιθανώς επειδή οι ασθενείς με σοβαρή απραξία της ομιλίας τείνουν να έχουν σημαντική και συχνά σοβαρή αφασία που εμποδίζουν την μελέτη της. Αυτό είναι ατυχές, διότι η σοβαρή απραξία της ομιλίας συμβαίνει κατά πάσα πιθανότητα

πολύ πιο συχνά από ό,τι η ήπια αμιγής απραξία της ομιλίας. Είναι επίσης ατυχές το γεγονός, διότι τα χαρακτηριστικά της σοβαρής απραξία της ομιλίας μπορεί να μην αντανakλούν τον βαθμό των χαρακτηριστικών που καθορίζουν τις πιο ήπιες μορφές.

Στον πίνακα 11-2 συνοψίζονται τα χαρακτηριστικά της ομιλίας των ατόμων με σοβαρή απραξία της ομιλίας των οποίων τα χαρακτηριστικά της ομιλίας διαφέρουν από εκείνα που περιγράφονται στις λιγότερο σοβαρές μορφές. Η περίληψη των χαρακτηριστικών στον πίνακα επηρεάζεται έντονα από τις παρατηρήσεις του Rosenbek,<sup>37</sup> ο οποίος επισημαίνει ότι η ομιλία στην σοβαρή απραξία της ομιλίας μπορεί να περιοριστεί σε βαρυσήμαντες ή χωρίς νόημα αρθρώσεις κατά την μίμηση, την ανάγνωση, ή τις αυθόρμητες δραστηριότητες ομιλίας.

Αν ο βαθμός σοβαρότητας για την απραξία της ομιλίας συνεχίσει, μπορεί να φτάσει και σε σημείο αλαλίας. Οι περισσότεροι κλινικοί συμφωνούν ότι η *απραξία της φώνησης* στην αμιγή απραξία της ομιλίας είναι ένα πρώιμο και παροδικό πρόβλημα, που συνήθως επιλύεται μέσα σε λίγες ημέρες, τουλάχιστον όταν η βλάβη περιορίζεται στην περιοχή Broca.<sup>36</sup> Είναι σπάνιο για την αλαλία λόγω της απραξίας της ομιλίας από μόνο της να διαρκέσει για περισσότερο από 2 εβδομάδες. Η επιμονή της απραξίας της ομιλίας της αλαλίας για περισσότερο από μερικές εβδομάδες θα πρέπει να εγείρει υποψίες για μια διαφορετική διάγνωση ή για κάποιο πρόσθετο πρόβλημα, όπως σοβαρή αφασία, αναθρία, ακινητική αλαλία, ή ψυχογενής αλαλία.

Οι ασθενείς με απραξική αλαλία σχεδόν πάντα προσπαθούν να μιλήσουν αφού τους ζητηθεί, με τις προσπάθειες τους να χαρακτηρίζονται από σιωπηρές ανιχνευτικές κινήσεις για την προσπάθεια να κουνήσουν την γνάθο, τα χείλη, τη γλώσσα για να αρθρώσουν, μαζί με χειρονομίες και εκφράσεις του προσώπου που δείχνουν απογοήτευση. Συνήθως είναι παρών και μια σοβαρή ΣΜΛΑ. Είναι σπάνιο ότι η ικανότητα άρθρωσης υπερβαίνει σημαντικά την αδυναμία των ασθενών για φώνηση. Δηλαδή, η απραξία της φώνησης σχεδόν πάντα συνοδεύεται από σοβαρές αρθρωτικές δυσκολίες.<sup>33</sup>

| <b>Πίνακας 11-2. Τα χαρακτηριστικά της σοβαρής απραξίας της ομιλίας</b> |
|---|
|---|

|   |
|---|
| Περιορισμένο ρεπερτόριο ήχων της ομιλίας  |
| Η ομιλία μπορεί να περιορίζεται σε βαρυσήμαντες ή χωρίς νόημα αρθρώσεις   |
| Η μίμηση απομονωμένων ήχων μπορεί να είναι λάθος  |
| Τα λάθη μπορεί να είναι πολύ προβλέψιμα   |
| Ο αυτόματος λόγος μπορεί να μην είναι καλύτερος από την εκούσια ομιλία  |
| Οι λάθος απαντήσεις μπορεί να προσεγγίζουν τον στόχο, αν το ερέθισμα είναι προσεκτικά επιλεγμένο  |
| Μπορεί να εμφανιστεί αλαλία αλλά σπάνια εξακολουθεί να υφίσταται περισσότερες από 1 με 2 βδομάδες, αν δεν παρουσιάζεται κανένα άλλο γνωστικό έλλειμμα ή ελλείμματα στην γλώσσα και την ομιλία |
| Συνήθως συνοδεύεται από σοβαρή αφασία μπορεί όμως να συμβεί και χωρίς αυτή  |
| Συνήθως συνοδεύεται από ΣΜΛΑ  |

## Τα Ακουστικά και Φυσιολογικά Ευρήματα

Οι ακουστικές και φυσιολογικές μελέτες αποτελούσαν επιβεβαίωση για πολλά από τα αντιληπτικά χαρακτηριστικά της διαταραχής. Εξίσου σημαντικό, είναι πως συσσωρεύτηκε ένα σύνολο δεδομένων μετά από εξετάσεις με όργανα που υποστηρίζουν ότι η απραξία της ομιλίας είναι μια φωνητική διαταραχή του κινητικού σχεδιασμού/προγραμματισμού. Οι παρακάτω κάπως αυθαίρετες υποκατηγορίες συνοψίζουν τα αποτελέσματα μιας σειράς αντιπροσωπευτικών ακουστικών και φυσιολογικών μελετών που βοήθησαν στον χαρακτηρισμό των κλινικών χαρακτηριστικών της διαταραχής και διευκρινίζουν τον γενικό της χαρακτήρα. Τα ευρήματα αυτά συνοψίζονται στον πίνακα 11-3.

**Πίνακας 11-3.** Συνοπτική παρουσίαση των ακουστικών και φυσιολογικών ανωμαλίες εντοπίζονται στο πλαίσιο μελετών για την απραξία της ομιλίας. Πολλές από τις παρατηρήσεις αυτές βασίζονται σε μελέτες ενός ή λίγους ομιλητές, και δεν παρουσίασαν όλοι οι απραξικοί ομιλητές αυτά τα χαρακτηριστικά. Επίσης, τα χαρακτηριστικά αυτά μπορεί να μην είναι μοναδικό για την απραξία της ομιλίας· ορισμένα μπορεί επίσης να βρεθούν και σε άλλες νευρολογικές παθήσεις ή μη νευρολογικές καταστάσεις.

### **Χρόνος έναρξης της φωνής**

Επικάλυψη στη κατανομή των τιμών του χρόνου έναρξης της φωνής μεταξύ των φωνητικών και άφωνων παύσεων και τα τριβόμενα

Αυξημένη μεταβλητότητα και ανώμαλη κατανομή των τιμών του χρόνου έναρξης της φωνής, ακόμη και όταν θεωρείται φωνημικά ακριβής

### **Ρυθμός**

Γενικά αργός ρυθμός στην ομιλία και των υποκείμενων κινήσεων

Υπερβολική επιμήκυνση των συμφώνων και των φωνηέντων σε συλλαβές, πολυσύλλαβες λέξεις, φράσεις, και προτάσεις

Αυξημένα κενά ανάμεσα από τις λέξεις και χρόνος λεκτικής απόκρισης

Μειωμένη ικανότητα προσαρμογής του ρυθμού της ομιλίας, ειδικά στην αύξηση του ρυθμού – αν και φυσιολογικά είναι δυνατόν μερικές φορές ο γρήγορος ρυθμός

Καθυστερημένη, ελλιπής, ή ασυνεπής συνάρθρωση μεταξύ των δομών του λόγου

Επιβραδυνόμενες τροχιές και επιμήκυνση των σταθερών συστατικών στους δίφθογγους

Μεγαλύτερη και πιο ευμετάβλητη διάρκεια κινητικότητας του κάτω χείλους και των κινήσεων της γνάθου κατά τη διάρκεια της ομιλίας

Πιο συχνές αλλαγές στην ταχύτητα και αυξημένη μεταβλητότητα ταχύτητας κατά τη διάρκεια των αρθρωτικών κινήσεων



## **Προσώδια και Ένταση**

Υπερβολική χρονική τακτικότητα και επιπεδά σημεία της έντασης (συλλαβή-συλλαβή διακύμανση της έντασης) σε φράσεις και προτάσεις

Μειωμένη  $f_0$  εντός των προτάσεων

Μειωμένη πτωτική πορεία της  $f_0$  κατά τη διάρκεια εκτενών προτάσεων

Μειωμένη επιμήκυνση της τελικής λέξης, σε σχέση με την απουσία της τελικής λέξης, στις προτάσεις

Αυξημένες ενδοσυλλαβικές παύσεις και διάρκεια παύσης εντός δηλώσεων (δηλαδή, διαχωρισμός συλλαβής)

Ομοιόμορφη διάρκεια συλλαβών εντός δηλώσεων, ανεξάρτητα από την ένταση ή τη θέση εντός των προτάσεων

Εξισορροπημένη ένταση για τονισμένες και άτονες συλλαβές εντός δηλώσεων

## **Άρθρωση και Ροή**

Αποτυχία στην επίτευξη ενός πλήρους κλεισίματος των φωνητικών οδών για τις παύσεις (δηλαδή, συριστικοποίηση)

Ανώμαλη  $F_1$  και  $F_2$  στην παραγωγή φωνήεντος με στοματοδιαστολέα στη θέση

Σε λάθος κατεύθυνση, υπερβολικές, ή "επίμονες" τροχιές

Αναδιπλασιαζόμενες, μάταιες, "τραυλικές" ή ερευνητικές αρθρωτικές απόπειρες

## **Μεταβλητότητα**

Αυξημένη μεταβλητότητα στην έναρξη της συνάρθρωσης, στις τροχιές, επίτευξη του φωνήεντος-στόχου, και την διάρκεια του φωνήεντος

Αυξημένη μεταβλητότητα σε διάρκεια χάσμα στάση, VOT, και η διάρκεια συλλαβή

Αυξημένη μεταβλητότητα στην κατεύθυνση, τη διάρκεια, ταχύτητα, μέγιστη ταχύτητα, και πλάτος των κινήσεων των αρθρωτών, καθώς και των χρονικών και χωρικών σχέσεων (πρότυπα συνάρθρωσης) μεταξύ αυτών των δομών

## **Μη Λεκτικός Στοματοκινητικός Έλεγχος**

Αστάθεια στα μέτρα της μη λεκτικής ισομετρικής δύναμης και έλεγχος της στατικής θέσης των χειλιών, της γλώσσας, και της γνάθου

Δυσκολία στον εντοπισμό των αναμενόμενων κινητικών μοτίβων στο κάτω χείλος και κινήσεις σαγόι και τη διαφοροποίηση της  $f_0$

## Μελέτη Περίπτωσης 11-1

Μια γυναίκα 68-χρονών ξύπνησε ένα πρωί χωρίς να είναι σε θέση να μιλήσει και με μια αδυναμία της δεξιάς πλευράς. Η εξέταση επιβεβαίωσε αυτά τα ελλείμματα και σημείωσε επίσης μια αδυναμία της δεξιάς κεντρικής όψης του προσώπου.

Η αξιολόγηση της ομιλίας, η επόμενη μέρα, αποδεικνύει φυσιολογικές κινήσεις του στόματος με εξαίρεση την περιορισμένη κινητικότητα της γλώσσας προς τα δεξιά. Η ασθενής παρήγαγε μόνο εκτός στόχου ανιχνευτικές κινήσεις της γνάθου και των χειλιών της, όταν της ζητήθηκε να καθαρίσει το λαιμό της, να κάνει πλατάγισμα της γλώσσα, να φυσήξει ή να σφυρίξει. Ο αντανακλαστικός βήχας της ήταν κανονικός. Παρήγαγε μόνο αδέξιες, ανιχνευτικές, εκτός στόχου κινήσεις της γνάθου και των χειλιών όταν της ζητήθηκε να μετρήσει, να τραγουδήσει μια οικεία μελωδία, ή απλά να μιμηθεί ήχους ή συλλαβές. Μπορούσε με αδέξιο τρόπο να παράγει το φωνήεν «αχ» και με προσπάθεια να μιμηθεί τα φωνηέντα /ou/ και /u/. Ήταν σε θέση να παραγάγει το /m/ μεμονωμένα, αλλά δεν μπορούσε να μιμηθεί άλλους απομονωμένους ήχους. Πέτυχε το σωστό τόπο άρθρωσης για το /f/, αλλά δεν μπορούσε ταυτόχρονα να μεταφέρει τον αέρα για την παραγωγή του τριβόμενου.

Η λεκτική κατανόηση και η κατανόηση του γραπτού λόγου ήταν φυσιολογική, ακόμα και στις δύσκολες δραστηριότητες. Η ασθενής είναι δεξιόχειρας και λόγω της αδυναμίας η γραφή ήταν αδέξια, αλλά η ορθογραφία, η επιλογή των λέξεων, και η γραμματική ήταν κανονικές.

Η αξονική τομογραφία 5 ημέρες μετά την έναρξη εντόπισε βλάβη στο αριστερό ημισφαίριο, στον κόμβο του οπίσθιου μετωπιαίου και πρόσθιου βρεγματικού λοβού. Η νευρολογική διάγνωση ήταν εγκεφαλικό στο δεξί ημισφαίριο.

Πραγματοποιήθηκαν συνεδρίες λογοθεραπείας. 6 εβδομάδες αργότερα παρήγαγε τους περισσότερους ήχους σε μονές συλλαβές, αν και με αργούς ρυθμούς και με συλλαβισμό. Όταν η ασθενής προσήλθε για επαναξιολόγηση 2 μήνες αργότερα, έκανε με πολύ κόπο προτάσεις, με μέτρια επιβραδυνόμενο ρυθμό και συλλαβισμό, εσκεμμένη άρθρωση, και ήπιες αρθρωτικές αλλοιώσεις. Όταν επαναξιολογήθηκε 2 χρόνια αργότερα, η ομιλία της ήταν λειτουργική, αλλά χαρακτηριζόταν από μέτρια επιβραδυνόμενο ρυθμό και περιστασιακές αντιληπτικές αρθρωτικές αντικαταστάσεις, ειδικά στις πολυσύλλαβες λέξεις. Είχε σταθερές δυσκολίες με τα /s/, /z/, /l/, και όλα τα συμπλέγματα.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Το εγκεφαλικό είναι η πιο κοινή αιτία της απραξίας της ομιλίας, και η απραξία της ομιλίας μπορεί να είναι η μόνη ή πλέον εμφανής εκδήλωση του εγκεφαλικού. (2) Η απραξία της ομιλίας μπορεί να χαρακτηρίζεται από αλαλία κατά την έναρξη, αν και οι άνθρωποι αυτοί από απραξία της ομιλίας συνήθως προσπαθούν να

μιλήσουν. (3) Παρά το γεγονός ότι η απραξία της ομιλίας συμβαίνει συνήθως με την αφασία, ακόμη και η σοβαρή απραξία της ομιλίας μπορεί να υπάρχει χωρίς κανένα στοιχείο της γλωσσικής ανεπάρκειας. (4) Η απραξία της ομιλίας συχνά συνοδεύεται από ΣΜΛΑ. (5) Όταν προκαλείται από εγκεφαλικό επεισόδιο, η απραξία της ομιλίας τείνει να βελτιώνεται την πάροδο του χρόνου, μερικές φορές δραματικά. Η πρόγνωση μπορεί να είναι καλύτερη όταν υπάρχει μικρή ή καθόλου γλωσσική ανεπάρκεια.

### **Μελέτη Περίπτωσης 11-2**

Ένας άντρας 63-χρονών νοσηλεύθηκε σε νοσοκομείο έπειτα από μια εκτομή τελικής αριστερής καρωτίδας σε άλλο ίδρυμα 6 εβδομάδες πριν. Οι μετεγχειρητικές δυσκολίες περιλαμβάνουν προβλήματα στον λόγο και δεξιά ημιπάρεση. Η νευρολογική εξέταση σημείωσε μια ήπια ημιπάρεση δεξιά και “δυσarthρία από την αδυναμία του προσώπου και αφασία χωρίς ροή.”

Η αξιολόγηση του λόγου-ομιλίας έδειξε ήπια δυσκολία με τη λεκτική κατανόηση και κατανόηση γραπτού λόγου και ανικανότητα να γράψει, λόγω της ημιπάρεσης δεξιά. Η ομιλία ήταν τηλεγραφική και χαρακτηριζόταν από πολλές αρθρωτικές αναθεωρήσεις, δισταγμό, και επαναλήψεις, καθώς επίσης και μειωμένη ένταση, ήπια βραχνάδα, και συνεπείς ήπιες αρθρωτικές αλλοιώσεις. Μια αδυναμία της δεξιάς κεντρικής όψης του προσώπου ήταν παρούσα.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε "Απραξία της ομιλίας, η οποία είναι η σημαντικότερη μεταβλητή που συμβάλλει στην διαταραχή της επικοινωνίας: μια χωρίς ροή (Broca's-like) αφασία και μια δυσarthρία του άνω μονομερή κινητικού νευρώνα." Συστήθηκε λογοθεραπεία.

Η αξονική τομογραφία και το εγκεφαλικό αγγειογράφημα την επομένη μέρα εντόπισε την παρουσία μιας μάζας στην αριστερή μετωποβραγματική περιοχή. Υποβλήθηκε σε χειρουργική επέμβαση για την απομάκρυνση ενός μηνιγγιώματος. Η επαναξιολόγηση 2 ημέρες μετά την εγχείρηση ανέφερε ότι η αφασία είχε εξαλειφτεί. Μια ήπια απραξία της ομιλίας και η μονομερή δυσarthρία UMN παρέμειναν, αλλά βελτιώνονταν. Έλαβε θεραπεία για 1 εβδομάδα πριν να του δώσουν εξιτήριο. Κατά τη στιγμή της υπογραφής του εξιτηρίου, ο ασθενής ήταν σε θέση να σταθεί σε μια συζήτηση χωρίς σημαντικές δυσκολίες. Η απραξία της ομιλίας του ήταν περισσότερο εμφανής όταν ήταν ανήσυχος ή επιχειρούσε να μιλήσει με έναν κανονικό ρυθμό. Η επαναξιολόγηση του από τον νευρολόγο, αρκετούς μήνες αργότερα έδειξε ότι είχε συνεχίσει να βελτιώνεται, αλλά πως ορισμένες δυσκολίες στην ομιλία παρέμειναν.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η απραξία της ομιλίας συχνά συμβαίνει ταυτόχρονα με την αφασία και την μονομερή ΑΚΝ δυσαρθρία. Στην περίπτωση αυτή, οι τρεις διαταραχές ήταν παρόντες αρχικά, με την απραξία της ομιλίας ήταν το πιο έκδηλο έλλειμμα. (2) Η αιτιολογία της απραξίας της ομιλίας μπορεί να περιλαμβάνει αγγειακές διαταραχές, καθώς και όγκο. Στην περίπτωση αυτή, το εγκεφαλικό αρχικά φάνηκε να είναι η αιτιολογία, αν και μετέπειτα αναγνώριση ενός όγκου έθεσε την πιθανότητα ότι θα προκαλούσε την απραξία της ομιλίας. (3) Η απραξία της ομιλίας συνδέεται με έναν βαθμό σοβαρότητας. Σε αυτή την περίπτωση, ήταν σχετικά ήπια και βελτιώθηκε σημαντικά.

### **Μελέτη Περίπτωσης 11-3**

Μια γυναίκα 51-χρονών εισήχθη στο νοσοκομείο μετά από αρκετές ώρες της προοδευτικής ομιλίας και δυσκολίες στην γραφή, δυσκολία στην μέτρηση, και δυσκολίας να βάλει μπρος το αυτοκίνητό της. Η αξιολόγηση αποκάλυψε μια αδυναμία της δεξιάς κεντρικής όψης του προσώπου, αποπροσανατολισμό, απραξία των άκρων, καθώς και δυσκολία στην λεκτική έκφραση. Η κατανόηση έδειχνε φυσιολογική. Το εγκεφαλικό αγγειογράφημα το οποίο διεξάγει 4 ημέρες αργότερα εντόπισε απόφραξη των δύο μετωπικών-βρεγματικών διακλαδώσεων της μέσης αριστερής εγκεφαλικής αρτηρίας. Η αξονική τομογραφία ήταν αρνητική. Η διάγνωση έδειξε εγκεφαλικό αριστερά μετωποβραγματικά.

Η εξέταση της ομιλίας-λόγου λίγες ημέρες αργότερα αποκάλυψε απραξία της ομιλίας ως το σημαντικότερο έλλειμμα επικοινωνίας της ασθενούς, αν και παρουσίαζε επίσης αφασία. Η απραξία της ομιλίας χαρακτηρίζεται από αλλοιωμένες αρθρωτικές αντικαταστάσεις, παραλείψεις, ερευνητική συμπεριφορά για τον εντοπισμό των αρθρωτικών θέσεων, αργό ρυθμό, και η αλλοιωμένη προσωδία. Οι αρθρωτικές δυσκολίες αυξανόταν με όσο μεγαλύτερη ήταν η λέξη ή το μήκος των φράσεων. Τα ΠΕΚ της ομιλίας ήταν αργά, και είχε δυσκολία με ΠΔΚ. Είχε αδυναμία στην δεξιά κεντρική όψη του προσώπου και αναμφίβολη αδυναμία της γλώσσας. Ο κλινικός ιατρός θεώρησε ότι ίσως η ασθενής να εμφάνιζε μονομερή δυσαρθρία UMN.

Η ασθενής είχε καλή κατανόηση στις μονές εντολές, αλλά είχε κακές επιδόσεις σχετικά με τις πιο περίπλοκες δραστηριότητες κατανόησης. Γλωσσικά, η λεκτική έκφραση ήταν αρκετά καλή. Ήταν ελαφρώς τηλεγραφική, αλλά ο κλινικός αναρωτιόταν αν αντανακλούσε στην αντιστάθμιση με την απραξία της ομιλίας. Δεν είχε κανένα πρόβλημα με την κατονομασία μιας εικόνας, αλλά οι ικανότητες για την ταχεία ανάκτηση των λέξεων παρέκλιναν από τα φυσιολογικά όρια. Η κατανόηση κειμένου κατά την ανάγνωση προτάσεων και σύντομων παραγράφων ήταν επαρκής. Η γραφή ήταν γλωσσικά επαρκής, αλλά είχε

κάποια δυσκολία με τον σχηματισμό, των γραμμάτων που υποδηλώνει την απραξία των άκρων. Δεν υπήρξε καμία ένδειξη της ΣΜΛΑ.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι η ασθενής είχε μετρία σοβαρή απραξία της ομιλίας και ήπια αφασία και σύστησε θεραπεία. Η ασθενής είχε βελτιωθεί σημαντικά λίγες ημέρες αργότερα αφού της δόθηκε εξιτήριο. Για παράδειγμα, κατά τη διάρκεια 10λεπτης συνομιλίας έκανε τρεις μόνο αντικαταστάσεις, καθώς και μια εμφάνιση ερευνητική συμπεριφορά για τον εντοπισμό των αρθρωτικών θέσεων. Η επιβράδυνση του ρυθμού ομιλίας διευκόλυνε την αρθρωτική ακρίβεια. Η ασθενής φαινόταν ελάχιστα απογοητευμένη από την δυσκολία στην ομιλία της αλλά ήταν βέβαιη ότι θα συνέχιζε να βελτιώνεται. Εκείνη αποφάσισε να μην συνεχίσει την λογοθεραπεία μετά τη εξαγωγή της από το νοσοκομείο.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η απραξία της ομιλίας και η αφασία αποτελούν συχνά αρχικές εκδηλώσεις στο εγκεφαλικό του αριστερού ημισφαιρίου. (2) Η απραξία της ομιλίας μπορεί να είναι το πιο σημαντικό έλλειμμα της επικοινωνίας σε άτομα με απραξία της ομιλίας και αφασία. Όταν ξεκινά σχετικά ήπια κατά την έναρξη της, μπορεί να αναμένεται σημαντική ανάκαμψη. (3) Η απραξία της ομιλίας μπορεί να εμφανιστεί χωρίς ενδείξεις ΣΜΛΑ.

#### **Μελέτη Περίπτωσης 11-4**

Ένας δεξιόχειρας άνδρας 59-χρονών, εισήχθη στο νοσοκομείο μετά την ανάπτυξη δυσκολιών στην όραση και κεφαλαλγία, όπου ακολούθησε αρκετές ώρες αργότερα έναρξη της “εκφραστικής αφασίας.” Η νευρολογική εξέταση ήταν φυσιολογική, με εξαίρεση την “σημαντική εκφραστική αφασία η οποία χαρακτηρίζεται από διστακτική ομιλία με συχνές παύσεις για την εύρεση λέξεων και συχνά λάθη και τις αναθεωρήσεις”. Ο ασθενής δεν είχε καμία εμφανή δυσκολία στην εκτέλεση απλών και σύνθετων εντολών. Το υπόλοιπο της νευρολογικής εξέτασης του ήταν φυσιολογικό. Η μαγνητική τομογραφία (Σχήμα 11-2) την επόμενη ημέρα μετά την εισαγωγή του εντόπισε ένα αρχικό υποξείο έμφραγμα στην αριστερή οπίσθια μετωπική καλύπτρα.

Η λογοπαθολογία 3 ημέρες μετά την έναρξη διαπίστωσε μια φυσιολογική στοματοπροσωπική εξέταση και δεν υπήρξαν ενδείξεις για NVOA. Η γλωσσική εξέταση έδειξε φυσιολογική λεκτική κατανόηση και μνημονικό. Η κατανόηση κατά την ανάγνωση ήταν φυσιολογική, αλλά η δυνατή ανάγνωση περιείχε περιστασιακά σημασιολογικά λάθη, ήπιο δισταγμό, και περιστασιακά επιμήκυνση των αρχικών ήχων. Η εκφραστική γλώσσα ήταν σωστή στην γραμματική και το συντακτικό, και δεν υπήρχαν σημασιολογικά ή φωνολογικά λάθη. Η γραφή ήταν δύσκολη, με αρκετά σημασιολογικά και ορθογραφικά λάθη.

Η ομιλία χαρακτηριζόταν από διαφορούμενη τεταμένη ποιότητα φωνής, περιστασιακά, σύντομους δισταγμούς, επιμήκυνση των αρχικών ήχων, και δοκιμαστικές ανιχνευτικές κινήσεις σωστές και λάθος για την σωστή θέση άρθρωσης. Οι δυσκολίες αυτές ήταν πιο εμφανείς κατά τη διάρκεια των ΠΔΚ της ομιλίας και την επανάληψη πολυσύλλαβων λέξεων. Η καταληπτότητα ήταν φυσιολογική.

Ο κλινικός ιατρός κατέληξε στο συμπέρασμα ότι ο ασθενής είχε μια ήπια έως μέτρια απραξία της ομιλίας συν, βάση των προβλημάτων στην γραπτή γλώσσα, ήπια αφασία. Συστήθηκε θεραπεία, αλλά δεν άρχισε ακόμα, επειδή ο ασθενής υποβλήθηκε σε εκτομή τελικής αριστερής καρωτίδας 2 ημέρες αργότερα. Η ομιλία του περιγράφεται από τον χειρουργό, ως φυσιολογική λίγο αργότερα αφού πήρε το εξιτήριο. Δεν επέστρεψε για επανεκτίμηση της ομιλίας-γλώσσας ή μετεγχειρητική θεραπεία.

**Ερμηνευτικά σχόλια.** (1) Η απραξία της ομιλίας συχνά συνδέεται με βλάβες στον αριστερό οπίσθιο μετωπιαίο λοβό. Όταν η βλάβη είναι μικρή, η απραξία της ομιλίας μπορεί να απομονωθεί ή να συνδέεται με λιγότερο εμφανή προβλήματα στην γλώσσα, μερικές φορές να περιορίζεται σε εκφραστικές λεπτομέρειες. (2) Η στοματοπροσωπική εξέταση μπορεί να είναι απόλυτα φυσιολογική σε άτομα με απραξία της ομιλίας. (3) Η ανάκαμψη από την αρχικά ήπια απραξία της ομιλίας μετά από εγκεφαλικό επεισόδιο είναι συχνά αρκετά καλή (αν και ο πραγματικός βαθμός ανάκαμψης στην περίπτωση αυτή δεν πιστοποιήθηκε επίσημα).

1. Η απραξία της ομιλίας είναι μια κινητική διαταραχή της ομιλίας που προκύπτει από μειωμένη ικανότητα σχεδιασμού ή προγραμματισμού των αισθητικοκινητικών εντολών που οδηγούν τις κινήσεις που έχουν ως αποτέλεσμα την φωνητική και προσωδιακή φυσιολογική ομιλία. Τα κλινικά χαρακτηριστικά της δεν οφείλονται στις φυσιολογικές διαταραχές που εξηγούν την δυσαρθρία ούτε στις γλωσσικές διαταραχές που εξηγούν την αφασία.

2. Η απραξία της ομιλίας είναι σχεδόν πάντα το αποτέλεσμα της παθολογίας του αριστερού (επικρατές) ημισφαιρίου. Εμφανίζεται ως η πρόιμη διάγνωση της παθολογίας του λόγου σε ποσοστό συγκρίσιμο με αυτό των αρκετών από τους κύριους τύπους δυσαρθρίας. Είναι επίσης συχνά δευτερεύουσα διάγνωση της παθολογίας του λόγου σε ανθρώπους με βλάβη του αριστερού ημισφαιρίου και αφασία.

3. Εμφανίζεται συχνά με άλλα κινητικά και αισθητικά συμπτώματα της βλάβης του αριστερού ημισφαιρίου, αλλά μπορεί να υπάρξει το μοναδικό αποδεικτικό στοιχείο της νευροπαθολογίας. Μερικοί άνθρωποι με απραξία της ομιλίας έχουν επίσης ΣΜΛΑ και απραξία των άκρων, αλλά και οι τρεις καταστάσεις μπορεί να συμβούν ανεξάρτητα.

4. Η απραξία της ομιλίας συνήθως προκαλείται από εγκεφαλικό επεισόδιο και ορισμένες φορές με όγκο ή τραύμα. Ενίοτε είναι η παρουσίαση σημάδι μιας εκφυλιστικής ασθένειας του ΚΝΣ.

5. Η απραξία της ομιλίας μπορεί να εμφανίζεται σε συνδυασμό με την δυσαρθρία, τις περισσότερες φορές με δυσαρθρία του ΜΑΚΝ ή σπαστική δυσαρθρία. Η στοματική αισθητικότητα μπορεί να είναι μειωμένη, αλλά τέτοια προβλήματα δεν έχουν σαφή αιτιολογική συσχέτιση με την απραξία της ομιλίας. Οι άνθρωποι με απραξία της ομιλίας, αλλά χωρίς ενδείξεις της αφασίας γενικά έχουν φυσιολογικές δεξιότητες ακουστικής επεξεργασίας.

6. Τα αποκλίνοντα χαρακτηριστικά της ομιλίας που συνδέονται με την απραξία της ομιλίας περιλαμβάνουν μια σειρά από ανωμαλίες στην άρθρωση, την ταχύτητα, την προσωδία, και την ευχέρεια του λόγου. Τα χαρακτηριστικά που την διακρίνουν καλύτερα από τις άλλες κινητικές διαταραχές της ομιλίας (δυσαρθρίες) είναι οι αλλοιωμένες αντικαταστάσεις και προσθήκες ήχων, η μειωμένη φωνητική ακρίβεια με αυξημένο ρυθμό, οι προσπάθειες για την διόρθωση των αρθρωτικών λαθών, ερευνητική συμπεριφορά για τον εντοπισμό του τόπου και τρόπου άρθρωσης, μεγαλύτερη δυσκολία στις εκούσιες έναντι των αυτόματων δραστηριοτήτων της ομιλίας, και μεγαλύτερη δυσκολία στα ΠΔΚ και στις πολυσύλλαβες λέξεις έναντι των ΠΕΚ και τις μονοσύλλαβες λέξεις. Οι άνθρωποι με σοβαρή απραξία της ομιλίας ενδέχεται να έχουν περιορισμένο φωνητικό ρεπερτόριο, μικρή διαφορά μεταξύ των εκούσιων και αυτόματων εκφράσεων, και ένα πολύ σταθερό μοτίβο των

αντιληπτικών λαθών στην ομιλία. Οι αρθρωτικές αλλοιώσεις, ο μειωμένος ρυθμός, καθώς και οι διάφορες ανωμαλίες στην προσωδία βοηθούν στην διάκριση της απραξίας της ομιλίας από τα αφασικά φωνολογικά λάθη.

7. Μια σειρά ακουστικών και φυσιολογικών μελετών επιβεβαίωσαν τα κλινικά αντιληπτικά χαρακτηριστικά της απραξίας της ομιλίας και τεκμηρίωσαν μια σειρά πρόσθετων ακουστικών και κινητικών γνωρισμάτων που χαρακτηρίζουν την διαταραχή. Σε γενικές γραμμές, παρείχαν ισχυρή υποστήριξη στην ιδέα ότι η απραξία της ομιλίας είναι ένα πρόβλημα του κινητικού σχεδιασμού / προγραμματισμού της ομιλίας.



## BIBΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Alexander MP et al: Neuropsychological and neuroanatomical dimensions of ideomotor apraxia, *Brain* 115:87, 1992.
2. Bergeron C et al: Unusual clinical presentations of cortical basal ganglionic degeneration, *Ann Neurol* 40:893, 1996.
3. Black SE: Focal cortical atrophy syndromes, *Brain Cogn* 31:188, 1996.
4. Boeve B et al: Progressive nonfluent aphasia and subsequent aphasic dementia associated with atypical progressive supranuclear palsy pathology, *Eur Neurol* 49:72, 2003.
5. Boeve BF et al: Dysarthria and apraxia of speech associated with FK-506 (tacrolimus), *Mayo Clin Proc* 71:969, 1996.
6. Bronster DJ et al: Loss of speech after orthotopic liver transplantation, *Transpl Int* 8:234, 1995.
7. Broussolle E et al: Slowly progressive anarthria with late anterior opercular syndrome: a variant form of frontal cortical atrophy syndromes, *J Neurol Sci* 144:44, 1996.
8. Caselli RJ: Focal and asymmetric cortical degeneration syndromes, *Neurologist* 1:1, 1995.
9. Caselli RJ, Jack CR: Asymmetric cortical degeneration syndromes: a proposed clinical classification, *Arch Neurol* 49:770, 1992.
10. Caselli RJ et al: Asymmetric cortical degenerative syndromes: clinical and radiologic correlations, *Neurology* 42:1462, 1992.
11. Chapin C, Blumstein SE, Meissner B: Speech production mechanisms in aphasia: a delayed auditory feedback study, *Brain Lang* 14:106, 1981.
12. Chapman SB et al: Autosomal dominant progressive syndrome of motor-speech loss without dementia, *Neurology* 49:1298, 1997.
13. Cohen L et al: Pure progressive aphemia, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 56:923, 1993.
14. Darley FL: Aphasia: input and output disturbances in speech and language processing. Presented at the meeting of the American Speech and Hearing Association, Chicago, Ill, 1969.
15. Darley FL: Apraxia of speech: 107 years of terminological confusion. Presented at the meeting of the American Speech and Hearing Association, Denver, Colo, 1968.
16. Darley FL: Lacunae and research approaches to them. In Milliken C, Darley FL, editors: *Brain mechanisms underlying speech and language*, New York, 1967, Grune & Stratton.
17. Deutsch SE: Oral form identification as a measure of cortical sensory dysfunction in apraxia of speech and aphasia, *J Commun Disord* 14:65, 1981.
18. Devere TR, Trotter JL, Cross AH: Acute aphasia in multiple sclerosis, *Arch Neurol* 57:1207, 2000.

19. Duffy JR: Apraxia of speech in degenerative neurologic disease (in preparation).
20. Duffy JR: Slowly progressive aphasia. In Brookshire RH, editor: *Clinical aphasiology*, Minneapolis, 1987, BRK Publishers.
21. Duffy, JR, Watt JR, Duffy RJ: Path analysis: a strategy for investigating the multivariate causal relationships in communication disorders, *J Speech Hear Res* 24:474, 1981.
22. Duffy RJ, Duffy JR: The relationship between pantomime expression and recognition in aphasia: the search for causes. In Hammond GE, editor: *Cerebral control of speech and limb movements*, New York, 1990, Elsevier Science.
23. Duffy RJ, Duffy JR: Three studies of deficits in pantomime expression and pantomime recognition in aphasia, *J Speech Hear Res* 24:70, 1981.
24. Eidelman BH et al: Abnormal cerebral blood flow findings in transplant patients with posttransplant apraxia of speech, *Transplant Proc* 33:2563, 2001.
25. Frattali C, Duffy JR: Characterizing and assessing speech and language disturbances. In Litvan I, editor: *Atypical parkinsonian disorders: clinical and research aspects*, Humana Press, (in press).
26. Frattali CM, Sonies BC: Speech and swallowing disturbances in corticobasal degeneration. In Litvan I, Goetz CG, Lang AE, editors: *Advances in neurology, corticobasal degeneration and related disorders*, vol 82, Philadelphia, 2000, Lippincott Williams & Wilkins.
27. Fukui T et al: Primary progressive apraxia in Pick's disease: a clinicopathologic study, *Neurology* 47:467, 1996.
28. Johns DF, Darley FL: Phonemic variability in apraxia of speech, *J Speech Hear Res* 13:556, 1970.
29. Kirk A, Ang LC: Unilateral Creutzfeldt-Jakob disease presenting as rapidly progressive aphasia, *Can J Neurol Sci* 21:350, 1994.
30. Lehman Blake M et al: Speech and language disorders associated with corticobasal degeneration, *J Med Speech-Lang Pathol* 11:131, 2003.
31. Leiguarda RC et al: Apraxia in Parkinson's disease, progressive supranuclear palsy, multiple system atrophy and neuroleptic-induced parkinsonism, *Brain* 120:75, 1997.
32. Liepman H: Das Krankheitsbild der apraxie (moterischen asymbolie) auf grund eines falles von einseitiger apraxie, *Monatsschrift fur Psychiatrie und Neurologie* 8:15, 1900.
33. Mandell AM, Alexander MP, Carpenter S: Creutzfeldt-Jacob disease presenting as isolated aphasia, *Neurology* 39:55, 1989.
34. Marshall RC, Gandour J, Windsor J: Selective impairment of phonation: a case study, *Brain Lang* 35:313, 1988.

35. Mastrianni JA: Prion diseases: transmissible spongiform encephalopathies. In Noseworthy JH, editor: *Neurological therapeutics: principles and practice*, vol 1, New York, 2003, Martin Dunitz.
36. McNeil MR, Duffy JR: Primary progressive aphasia. In Chapey R, editor: *Language intervention strategies in aphasia and related disorders*, ed 4, Philadelphia, 2001, Lippincott Williams & Wilkins.
37. Mohr JP: Revision of Broca's aphasia and the syndrome of Broca's area infarction and its implications for aphasia therapy. In Brookshire RH, editor: *Proceedings of the conference on clinical aphasiology*, Minneapolis, 1980, BRK Publishers.
38. Rosenbek JC: Treating apraxia of speech. In Johns DF, editor: *Clinical management of neurogenic communicative disorders*, Boston, 1985, Little, Brown & Company.
39. Rosenbek JC, Wertz RT, Darley FL: Oral sensation and perception in apraxia of speech and aphasia, *J Speech Hear Disord* 16:22, 1973.
40. Sakurai Y et al: Progressive aphemia in a patient with Pick's disease: a neuropsychological and anatomic study, *J Neurol Sci* 159:156, 1998.
41. Shuttleworth EC, Yates AJ, Paltan-Ortiz J: Creutzfeldt-Jakob disease presenting as progressive aphasia, *J Natl Med Assoc* 77:649, 1985.
42. Square-Storer P, Darley FL, Sommers RK: Nonspeech and speech processing skills in patients with aphasia and apraxia of speech, *Brain Lang* 33:65, 1988.
43. Tongola G, Vingolo LA: Brain lesions associated with oral apraxia in stroke patients: a clinico-neuroradio-logical investigation with the CT scan, *Neuropsychologia*, 18:257, 1980.
44. Tyrrell PJ et al: Progressive loss of speech output and orofacial apraxia associated with frontal lobe hypometabolism, *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 54:351, 1991.
45. Wertz RT, LaPointe LL, Rosenbek JC: *Apraxia of speech in adults: the disorder and its management*, New York, 1984, Grune & Stratton.
46. Yamanouchi H, Budka H, Bass K: Unilateral Creutzfeldt-Jakob disease, *Neurology* 36:1517, 1986.