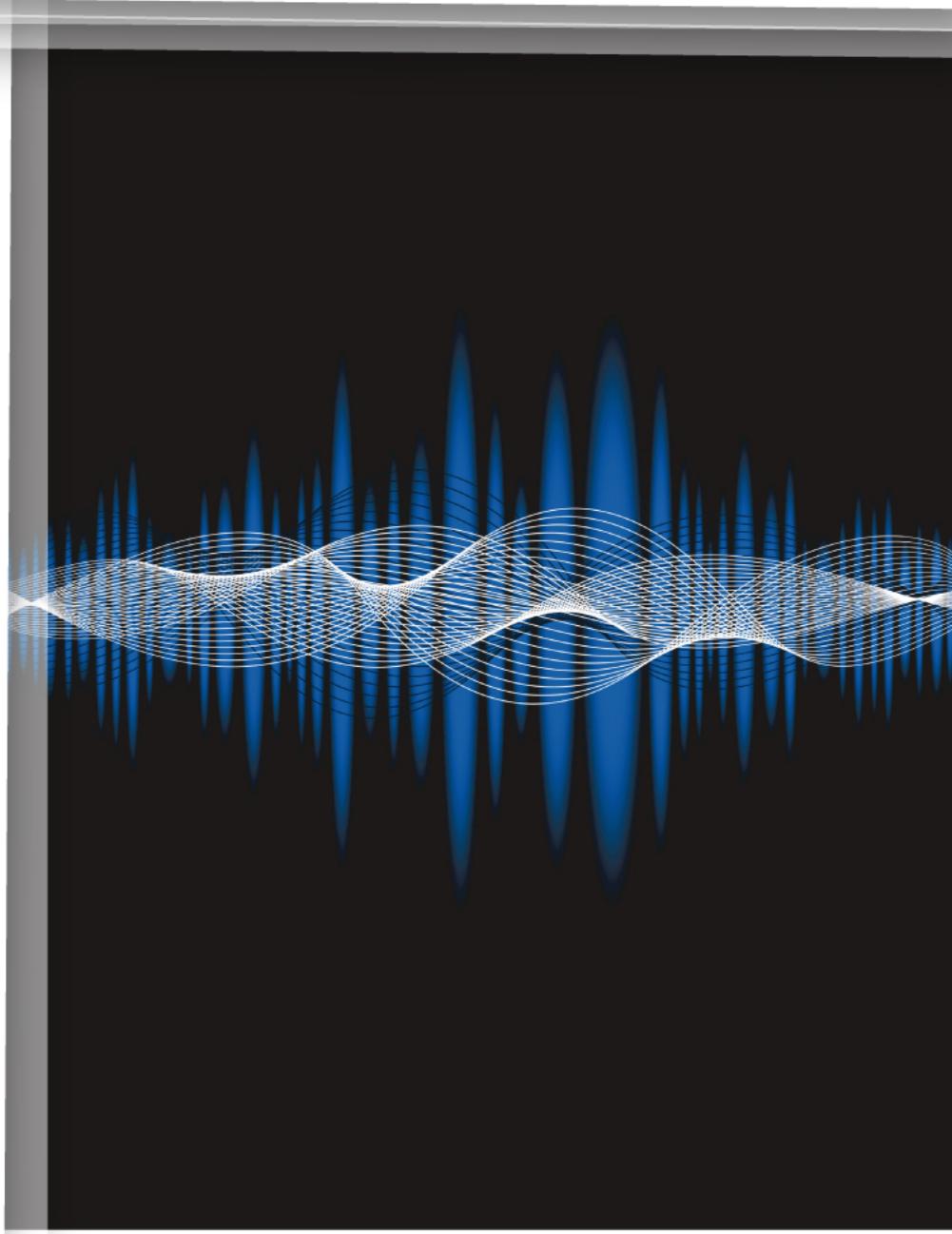


DONALD B. FREED

Le Disartrie

Diagnosi e Trattamento



le Disartrie

DIAGNOSI E TRATTAMENTO

MONALDO B. FAREE

Edizione Italiana a cura di

Paola Arcelli
Stefania M. Petrillo
Massimo Piccirilli



Titolo originale:

Donald B. Freed

Motor Speech Disorders – Diagnosis and Treatment, 2nd Ed.

Copyright © 2012, 2000 Delmar, Cengage Learning

Le Disartrie – Diagnosi e Trattamento

Copyright © 2015, EdiSES s.r.l. - Napoli

9 8 7 6 5 4 3 2 1 0

2019 2018 2017 2016 2015

Le cifre sulla destra indicano il numero e l'anno dell'ultima ristampa effettuata

*A norma di legge è vietata la riproduzione,
anche parziale, del presente volume o di parte di
esso con qualsiasi mezzo.*

L'Editore

Fotocomposizione:

Vincenzo Scasserra

Stampato presso la

Tipolitografia Sograte S.r.l.

Zona Ind. Regnano – Città di Castello (PG)

per conto della

EdiSES s.r.l. – Piazza Dante Alighieri, 89 – Napoli

http://www.edises.it E-mail: edises@edises.it

ISBN 978 88 7959 826 2

Curatori dell'edizione italiana



Paola Arcelli

Laureata in Logopedia e in Scienze della Riabilitazione, ha svolto attività clinica, di studio e di ricerca nell'ambito dei disturbi acquisiti del linguaggio e delle altre funzioni cognitive, presso l'Unità di Riabilitazione Cognitiva dell'Azienda Ospedaliera di Perugia. Dal 2004 è Coordinatore Didattico del Corso di Laurea in Logopedia dell'Università degli Studi di Perugia, dove insegna Clinica e Valutazione Logopedica delle Patologie Orali e Articolatorie.

Stefania Maria Petrillo

Laureata in Logopedia e in Scienze della Riabilitazione, si è sempre occupata della valutazione e riabilitazione dei disturbi acquisiti del linguaggio e delle altre funzioni cognitive, svolgendo in questo campo attività clinica, didattica, di studio e di ricerca. Lavora dal 1991 presso l'Azienda Ospedaliera di Perugia, dal 2000 è Coordinatore del Corso di Laurea in Logopedia dell'Università degli Studi di Perugia, dove insegna Clinica, Valutazione e Riabilitazione dell'Afasia. Ha partecipato a studi scientifici sperimentali pubblicati in riviste scientifiche nazionali ed internazionali.

Massimo Piccirilli

Specialista in Neurologia e in Psichiatria; ha svolto attività clinica, didattica e di ricerca in qualità di professore associato nel Corso di Laurea in Medicina e Chirurgia dell'Università degli Studi di Perugia fino al 2010 e successivamente come professore a contratto; i risultati delle sue ricerche sono stati pubblicati sulle più prestigiose riviste di neuroscienze; è autore dei saggi *Dal cervello alla mente* (2006), *Manuale di Psichiatria* (2009), *Quell'eterno bisogno umano di sollievo* (2014).



Donald Freed è Direttore del Dipartimento Communicative Disorders and Deaf Studies dell'Università della California, Fresno. Ha conseguito sia la Laurea che il Dottorato all'Università dell'Oregon. Prima di entrare all'Università di Fresno, ha lavorato come Logopedista in centri di riabilitazione e come ricercatore al Portland Veterans Affairs Medical Center. La sua attività di ricerca si è concentrata sull'afasia e sui disturbi motori del linguaggio. Ha pubblicato articoli in riviste scientifiche tra cui *Aphasiology*, *Clinical Aphasiology*, *American Journal of Speech and Language Pathology* e *Journal of Speech and Hearing Research*.

Indice



<i>Prefazione</i>	XI	
<i>Prefazione all'edizione italiana</i>	XV	
Capitolo 1	Breve revisione storica	1
Case Report dall'Antica Grecia	3	
Case Report dal Medioevo al Rinascimento	6	
Due prime teorie sulla localizzazione del pensiero	6	
Dal diciannovesimo secolo ad oggi	8	
Capitolo 2	Il sistema motorio	11
Componenti del sistema motorio	12	
Struttura e funzione del sistema motorio	22	
Riassunto	45	
Questionario di verifica	46	
Capitolo 3	Valutazione dei disturbi motori del linguaggio	47
Obiettivi della valutazione	49	
Componenti della produzione del linguaggio e loro disturbi	50	
Come condurre la valutazione	53	
Istruzioni per la valutazione	55	
Valutazione uditivo-percettiva	62	
Riassunto	68	
Questionario di verifica	69	
Appendice 3-1:		
Protocollo per la valutazione degli aspetti motori del linguaggio	70	
Appendice all'edizione italiana:		
La produzione dei suoni del linguaggio	81	

Capitolo 4	Disartria flaccida	83
Definizioni	84	
Basi neurologiche	85	
Cause	97	
Caratteristiche del linguaggio	100	
Principali modalità di valutazione	103	
Trattamento	104	
Riassunto	114	
Questionario di verifica	114	
Capitolo 5	Disartria spastica	115
Definizioni	116	
Basi neurologiche	116	
Cause	119	
Caratteristiche del linguaggio	121	
Disartria spastica versus disartria flaccida	125	
Principali modalità di valutazione	126	
Trattamento	127	
Riassunto	133	
Questionario di verifica	134	
Capitolo 6	Disartria da lesione unilaterale del motoneurone superiore	135
Definizioni	136	
Basi neurologiche	136	
Cause	140	
Caratteristiche del linguaggio	142	
Principali modalità di valutazione	146	
Trattamento	146	
Riassunto	148	
Questionario di verifica	148	
Capitolo 7	Disartria atassica	149
Definizioni	150	
Basi neurologiche	150	
Cervelletto e linguaggio	155	

Cause	155
Caratteristiche del linguaggio	159
Principali modalità di valutazione	162
Trattamento	163
Riassunto	168
Questionario di verifica	168
Capitolo 8 Disartria ipocinetica	169
Definizioni	170
Basi neurologiche	170
Cause	175
Caratteristiche del linguaggio	178
Principali modalità di valutazione	181
Trattamento	182
Riassunto	194
Questionario di verifica	194
Capitolo 9 Disartria ipercinetica	195
Definizioni	196
Basi neurologiche	197
Cause	199
Principali modalità di valutazione	214
Trattamento	215
Riassunto	219
Questionario di verifica	219
Capitolo 10 Disartria mista	221
Definizioni	222
Basi neurologiche	222
Cause	224
Trattamento	233
Riassunto	236
Questionario di verifica	237

Capitolo 11 Aprassia verbale	239
Definizione	240
Caratteristiche generali delle aprassie	241
Basi neurologiche	244
Cause	246
Caratteristiche del linguaggio	247
Principali modalità di valutazione	251
Diagnosi differenziale	252
Ulteriori considerazioni diagnostiche	254
Trattamento	259
Riassunto	270
Questionario di verifica	271
Bibliografia	273
Note del traduttore	283
Glossario	287
Indice analitico	301

Prefazione

Introduzione alla II Ediz. americana

La prima edizione di *Motor Speech Disorders: Diagnosis and Treatment* fu pubblicata nel 2000 per rispondere alle ripetute considerazioni degli studenti sulla difficoltà di comprendere disturbi come la disartria e l'aprassia verbale. L'obiettivo principale della prima edizione era quello di introdurre gli studenti a tali disturbi in modo da rendere accessibili le conoscenze, restando nel contempo utile nel reale setting clinico. Questo obiettivo non è cambiato durante la preparazione di questa nuova edizione. La seconda edizione ha mantenuto tutti i principi di base su cui si era fondato il testo originale:

- Guida per studenti e professionisti alle prime esperienze
- Attenzione nel presentare le basi neurologiche di questi disturbi in modo diretto e lineare
- Stile di scrittura semplice
- Organizzazione uniforme dei capitoli dedicati a specifici disturbi, comprensiva di tutte le informazioni critiche (es. cause, caratteristiche, valutazione e trattamento)
- Inserimento di esempi clinici e video per facilitare la comprensione delle caratteristiche percettive che permettono di identificare tali disturbi
- Descrizione delle procedure di trattamento sufficientemente dettagliata da consentire ai professionisti ancora inesperti di utilizzarle con successo nella pratica clinica.

Approccio concettuale

Come appena detto, questo libro è stato scritto pensando agli studenti e ai professionisti alle prime esperienze. I disturbi motori dell'eloquio possono risultare poco chiari e complicati da comprendere da parte degli studenti, cosa nota all'Autore in base alla propria esperienza universitaria. Anche i migliori studenti (e gli stessi insegnanti) possono avere difficoltà ad afferrare i principali aspetti neurologici e clinici di questi disturbi. Lo scopo complessivo di questo libro è presentare

l'argomento nel modo più chiaro e ordinato possibile. È stato un obiettivo impegnativo a causa della complessità della tematica. I disturbi motori del linguaggio coinvolgono alcune delle componenti più complesse del sistema nervoso e riconoscono anche un'ampia gamma di cause, sintomi e trattamenti. Decidere cosa includere ed escludere da questo libro è stato come camminare su un filo. Da un lato, dovevano essere inseriti sufficienti dettagli per descrivere esaustivamente i disturbi, dall'altro, alcuni particolari si dovevano omettere per non sovraccaricare il lettore con troppe informazioni anatomiche e neurologiche.

Nel tentativo di presentare questo argomento nel modo più chiaro possibile, è stato necessario ripetere alcuni aspetti molte volte in differenti parti del libro. Ad esempio, la funzione del cervelletto è discussa nel Capitolo 2 (Il sistema motorio) e poi riesaminata nel Capitolo 7 (Disartria atassica). Si può dire lo stesso per le basi neurologiche della disartria spastica, che sono trattate in numerose parti del testo. Questa ridondanza è ancora più evidente per quanto riguarda l'elenco di alcune procedure di trattamento in differenti capitoli. Infatti, nelle prime fasi della stesura del testo, è stato deciso di includere i suggerimenti terapeutici per ogni specifico disturbo all'interno del capitolo in cui questo viene discusso, piuttosto che adottare il più tradizionale metodo di presentare la terapia in un unico capitolo separato. Con questo tipo di organizzazione, ogni capitolo presenta il quadro completo di uno specifico disturbo motorio del linguaggio, dalle cause al trattamento. D'altro canto, siccome numerose procedure di trattamento sono appropriate per più di un disturbo, qualche ripetizione da un capitolo all'altro era inevitabile.

Organizzazione

L'organizzazione complessiva del libro è chiara. Il Capitolo 1 presenta una revisione di antichi casi clinici che sembrano implicare disturbi dell'eloquio o del linguaggio e rappresenta un'introduzione storica allo studio dei disturbi motori del linguaggio. Il Capitolo 2 fornisce una panoramica del sistema motorio, certamente una delle componenti più straordinarie e complesse del sistema nervoso. Come accennato in questo capitolo, è essenziale che i clinici abbiano almeno una conoscenza di base del sistema motorio per poter diagnosticare e trattare accuratamente i disturbi motori del linguaggio. Nel Capitolo 3 si discute come valutare questi disturbi. Una considerevole parte di questo capitolo è una spiegazione passo per passo della valutazione dettagliata degli aspetti motori del linguaggio. Viene spiegato cosa esamina ogni prova di valutazione e perché è significativa. Dal Capitolo 4 al Capitolo 11 vengono trattate le sei disartrie pure, la disartria mista e l'aprassia verbale. In tutti questi capitoli è stata mantenuta un'organizzazione coerente, così da facilitare la comprensione dei disturbi. Ognuno inizia con le basi neurologiche della patologia, continua con le cause del disturbo, l'analisi delle caratteristiche rilevanti dell'eloquio e le principali modalità di valutazione e si conclude con dei suggerimenti per il trattamento.

Caratteristiche

- Il sommario del capitolo identifica i principali argomenti discussi all'interno.
- Le illustrazioni sono state rinnovate per arricchire la comprensione di componenti-chiave anatomiche e fisiologiche dei disturbi motori del linguaggio.
- Le icone  presenti nel testo indicano quando è più opportuno visionare il video riguardante il concetto trattato.
- Un breve riassunto riepiloga ogni capitolo per enfatizzare i punti-chiave per gli studenti.
- A conclusione dei capitoli un questionario facilita la revisione degli argomenti discussi.

Novità di questa edizione

Molte sono state le piccole e poche le grandi revisioni apportate a quasi tutti i capitoli del libro. Questi cambiamenti possono essere più evidenti nei paragrafi dei capitoli relativi al trattamento, dove le descrizioni di numerose procedure sono state arricchite con maggiori dettagli. Per esempio, la discussione del trattamento dell'aprassia verbale è stata ampliata e riorganizzata per rappresentare meglio le attuali ricerche su questo disturbo. Informazioni maggiormente significative si trovano anche nei capitoli sulla disartria ipocinetica e ipercinetica. Invece, qualche metodo di trattamento ormai obsoleto per la disartria flaccida è stato omesso e nuove procedure sono state aggiunte. Per quanto possibile, un'aumentata enfasi sull'evidence-based practice è stata inclusa nei paragrafi del testo relativi al trattamento. Nell'ultimo decennio, numerosi studiosi hanno condotto molte ricerche importanti sul trattamento dei disturbi motori del linguaggio. Alcune delle migliori revisioni di questi lavori sono quelle patrocinate dall'Academy of Neurologic Communication Disorders and Sciences. Agli Autori di questi documenti va espressa gratitudine per il loro lavoro dettagliato e completo.

Un secondo cambiamento significativo riguarda le illustrazioni. Quasi tutte le figure in questa seconda edizione sono nuove; molte sono state disegnate da un illustratore medico specificamente per questo libro. Senza dubbio, queste nuove illustrazioni forniscono al lettore una visione migliore della neuroanatomia associata ai disturbi motori del linguaggio. Questo miglioramento è particolarmente evidente nelle illustrazioni dei nervi cranici coinvolti nella produzione del linguaggio. I lettori ora possono visualizzare l'origine, il percorso e la destinazione di questi nervi con maggiore chiarezza di quanto fosse possibile con le illustrazioni della prima edizione.

Un terzo cambiamento in questa edizione è la presenza di video che comprendono la storia clinica di facile lettura dei soggetti presentati e dei suggerimenti diagnostici inerenti gli errori rilevabili nell'eloquio dell'individuo.

Infine, numerosi cambiamenti sono stati apportati in questa seconda edizione per chiarire o aggiungere materiale che studenti e insegnanti hanno richiesto e suggerito negli anni seguenti la prima edizione. Il loro apporto è infinitamente apprezzato.

Revisori dell'Edizione americana

Albert "Chip" Hahn, MS, AuD

Assistant Professor

Department of Speech Pathology and Audiology, Miami University
Oxford, Ohio

Fang-Ling Lu, PhD, CCC-SLP

Associate Professor

Department of Speech and Hearing Sciences, University of North Texas
Denton, Texas

Caryn F. Melvin, PhD, CCC-SLP

Assistant Clinical Professor

University of South Carolina
Columbia, South Carolina

Laura Moss, SLPD., CCC-SLP

Assistant Professor

University of Alabama
Tuscaloosa, Alabama

Prefazione all'edizione italiana

L'esperienza didattica maturata nell'insegnamento dei disturbi del linguaggio al Corso di Laurea in Logopedia dell'Università degli Studi di Perugia e quella derivata dalla pratica clinica nell'ambito della riabilitazione neurologica, ci ha portato a considerare l'esigua presenza, nel panorama editoriale italiano, di testi che trattino in modo integrato e compiuto di un disturbo di grande interesse riabilitativo come la disartria.

L'osservazione ci ha fatto riflettere sull'utilità di disporre di un testo in lingua italiana, che:

- trattasse un disturbo così frequente e nello stesso tempo così poco considerato nella sua urgenza riabilitativa, come si evince dalla condizione di isolamento ed esclusione sociale che spesso caratterizza la realtà in cui sono immersi i pazienti, con gravi conseguenze sulla loro vita familiare, sociale e lavorativa
- affrontasse l'argomento secondo una prospettiva clinica e diagnostica ai fini riabilitativi, per delineare percorsi di recupero coerenti, a supporto dei logopedisti
- pur collocandosi a un livello di base, integrasse i diversi piani di conoscenza, considerando le varie aree tematiche e settori scientifici che ricomprendono l'argomento, rilevando la complessità del problema
- suscitasse l'interesse dei professionisti che si occupano della patologia del linguaggio (logopedisti, foniatri, neurologi, geriatri...) i quali per la difformità dei linguaggi che caratterizza i percorsi formativi sono spesso limitati nella possibilità di confronto, al fine di perseguire obiettivi e realizzare progetti comuni
- fosse chiaro nello stile ed efficace nel rendere accessibili i contenuti, senza perdere in rigore scientifico e metodologico, rivelandosi così un prezioso strumento per la didattica.

La presa d'atto dell'esistenza di un testo in lingua inglese, MOTOR SPEECH DISORDERS del Prof. Donald Freed, che rispecchiava le caratteristiche sopra delineate ci ha fatto considerare la possibilità di assumere l'impegno della traduzione e di curarne l'adattamento per i lettori italiani. A questo scopo, oltre alle note del tradut-

tore, a conclusione del Capitolo 3, è stata anche inserita un'Appendice all'edizione italiana per rendere più fruibile il testo.

Nel condurre il lavoro ci ha sostenuto la speranza che il libro colmi il vuoto culturale rilevato, offra una base di conoscenza per ulteriori e più approfonditi lavori, rappresenti un più adeguato strumento di studio per gli studenti, fornisca un linguaggio comune ai professionisti del settore e, soprattutto, susciti un maggiore interesse verso le disartrie e la loro prospettiva riabilitativa, per restituire ai pazienti un destino più favorevole e una migliore qualità della vita.

Ringraziamenti

Le persone meritevoli di essere ringraziate per il loro contributo alla pubblicazione di questo testo sarebbero molte ma un ringraziamento particolare va al Prof. Vito Enrico Pettorossi, ordinario di Fisiologia presso la Facoltà di Medicina e Chirurgia dell'Università di Perugia, per i preziosi consigli, il sostegno, l'incoraggiamento costante. Ringraziamo inoltre la Dott.ssa Paola Bonucci che, come sempre con grande generosità, ha messo a disposizione le sue competenze in psicolinguistica fornendoci la consulenza per l'adattamento all'italiano del sub test per la valutazione dell'aprassia verbale. Un ringraziamento ancora è rivolto a Cristina Montanari e Claudia Ciabattoni, giovani neolaureate presso il Corso di Laurea in Logopedia dell'Università di Perugia, che hanno collaborato alla traduzione rispettivamente del Capitolo 5 (Disartria spastica) e del Capitolo 11 (Aprassia verbale). Un grazie sincero a tutti i componenti del team dell'editore EdiSES di Napoli per la loro assidua e indispensabile collaborazione.

Paola Arcelli, Stefania Maria Petrillo, Massimo Piccirilli

Perugia, settembre 2014

Capitolo 4

Disartria flaccida

Definizioni

Basi neurologiche

Nervi cranici coinvolti nella produzione del linguaggio

Nervo trigemino (V)

Nervo facciale (VII)

Nervo glossofaringeo (IX)

Nervo vago (X)

Nervo accessorio (XI)

Nervo ipoglosso (XII)

Nervi spinali

Cause

Traumi

Ictus del tronco encefalico

Miastenia grave

Sindrome di Guillain-Barré

Poliomielite

Altre cause

Caratteristiche del linguaggio

Risonanza

Articolazione

Fonazione

Respirazione

Un problema di respirazione o di fonazione?

Prosodia

Principali modalità di valutazione

Trattamento

Lesione del nervo trigemino (V)

Lesione del nervo vago (X)

Trattamento dei deficit di risonanza

Trattamenti chirurgici e protesici

Rafforzamento del velo palatino ed esercizi non verbali

Modificazione della produzione del linguaggio

Trattamento del deficit della fonazione

Trattamento dei deficit prosodici

Lesione dei nervi cranici facciale (VII) e ipoglosso (XII)

Trattamento standard dei disturbi dell'articolazione

Trattamento per l'insufficienza respiratoria

Riassunto

Questionario di verifica

Dgnuno dei successivi sette capitoli del libro esamina un disturbo motorio del linguaggio. Di ogni disturbo vengono discusse le basi neurologiche, le cause più frequenti, le diverse caratteristiche del linguaggio e le opzioni terapeutiche disponibili. Questo capitolo esamina la *disartria flaccida*, una *disartria* legata ad una lesione dei motoneuroni inferiori. I Capitoli 5 e 6 trattano rispettivamente della *disartria spastica* e della *disartria* dovuta al danno dei motoneuroni superiori. I Capitoli 7, 8 e 9 affrontano rispettivamente le *disartrie atassica, ipocinetica e iper-cinetica*. Questi tre tipi di *disartria* sono dovuti al danno di alcune delle strutture più complesse dell'encefalo. La *disartria atassica* è provocata dal danno cerebellare. Molti casi di *disartria ipocinetica e iper-cinetica* derivano dal danno dei nuclei della base. Il Capitolo 10 esamina la *disartria mista* che è causata dal danno di molte aree diverse del sistema nervoso. Il Capitolo 11 discute l'*aprassia verbale*. Sebbene non si tratti di una *disartria*, l'*aprassia verbale* è classificata tra i *disturbi motori del linguaggio*. Nella maggioranza dei casi il danno riguarda il lobo frontale sinistro dell'encefalo.

Definizioni

La gran parte delle definizioni della *disartria flaccida* mette l'accento su almeno due caratteristiche specifiche del disturbo. In primo luogo si sottolinea che la *disartria flaccida* è provocata dal danno dei motoneuroni inferiori dei nervi cranici e spinali. Questo significa che si tratta di una *disartria* che deriva dal danno del sistema nervoso periferico (SNP). In secondo luogo, la maggioranza delle definizioni mette in risalto che i soggetti con *disartria flaccida* presentano un deficit di forza dei muscoli deputati alla produzione della parola e alla respirazione, che danno una qualità peculiare a questa *disartria*. Le due seguenti definizioni chiariscono alcune delle principali caratteristiche di questo disturbo:

(Una) *disartria* conseguente ad un danno dei motoneuroni dei nervi cranici e spinali che innervano i muscoli coinvolti nel linguaggio (interessamento dei motoneuroni inferiori); il disturbo del linguaggio dipende soprattutto da paresi ed ipotonìa muscolare (Singh & Kent, 2000, p. 84).

I pazienti con *disartria* (flaccida) quasi sempre mostrano una articolazione lenta e faticosa, un grado rilevante di risonanza ipernasale ed una voce rauca e soffiata. Queste alterazioni sono provocate da paralisi, paresi, ipotonìa, atrofia e iporeflessia a livello del sottosistema muscolare necessario per il linguaggio, conseguenti al danno dei nervi cranici o dei muscoli corrispondenti (Dworkin, 1991, p. 13).

Basi neurologiche

Come appena detto, la disartria flaccida è provocata dal danno dei motoneuroni del SNP. Questi motoneuroni sono spesso denominati in due modi diversi. A volte vengono definiti **motoneuroni inferiori** poiché fanno parte del SNP. Il termine *inferiore* distingue questi motoneuroni del SNP da quelli del SNC che sono definiti **motoneuroni superiori**. La Figura 4-1 illustra le relazioni tra motoneuroni superiori e inferiori. Questi motoneuroni sono a volte definiti anche **via finale comune** poiché essi rappresentano l'unica e l'ultima "via" che gli impulsi nervosi, provenienti dai motoneuroni superiori, possono percorrere per raggiungere i muscoli. La disartria flaccida può essere causata da qualunque disturbo che alteri il flusso degli impulsi nervosi dei motoneuroni inferiori che innervano i muscoli della respirazione, fona-zione, articolazione, prosodia e risonanza.

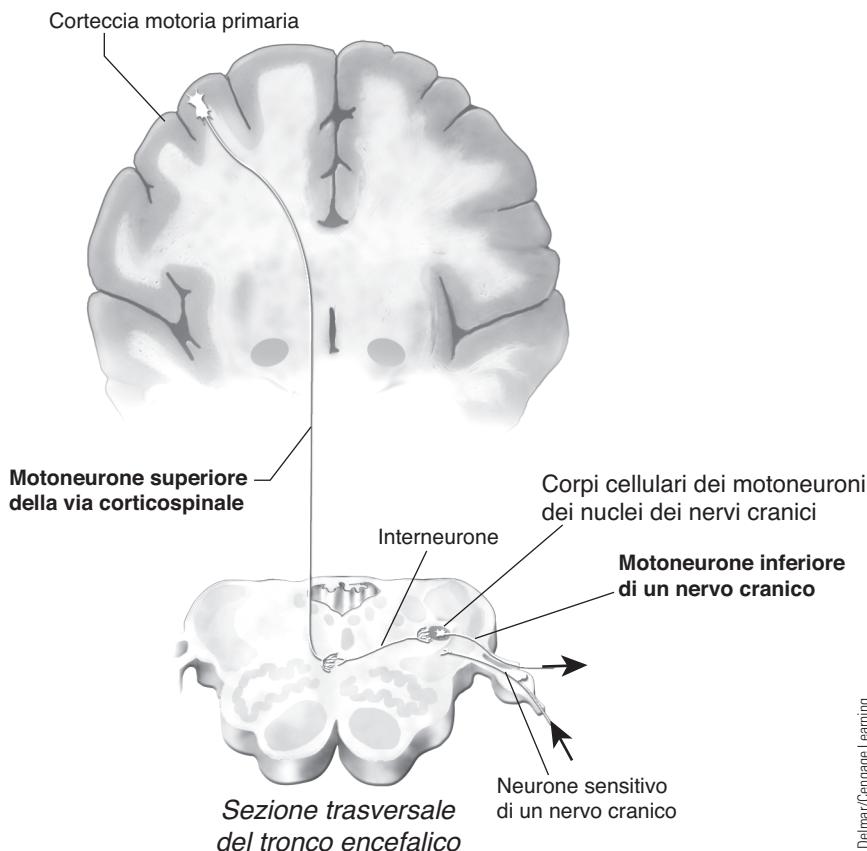


Figura 4-1. I motoneuroni superiori trasmettono impulsi motori attraverso il sistema nervoso centrale fino a raggiungere i motoneuroni inferiori dei nervi cranici o spinali.

Nervi cranici coinvolti nella produzione del linguaggio

Ci sono sei paia di nervi cranici che giocano un ruolo cruciale nella produzione del linguaggio: trigemino, facciale, glossofaringeo, vago, accessorio e ipoglosso. Questi sei nervi cranici sono a volte definiti “nervi cranici della produzione del linguaggio”. Essi sono importanti perché i motoneuroni inferiori di questi nervi trasmettono gli impulsi motori dai motoneuroni superiori ai muscoli necessari alla produzione verbale. Una normale produzione dell’eloquio richiede che questi nervi cranici trasmettano gli impulsi motori accuratamente. Se un nervo cranico è danneggiato, gli impulsi motori che invia ai muscoli sono verosimilmente distorti o forse anche bloccati completamente. In ogni caso il danno del nervo cranico modifica l’accuratezza della produzione verbale.

Molte differenti patologie possono danneggiare i nervi cranici necessari per la produzione dell’eloquio. Per esempio, un ictus del tronco encefalico può danneggiare un nervo cranico interrompendo il flusso sanguigno destinato ai corpi cellulari dei suoi motoneuroni inferiori. Allo stesso modo, un tumore che si accresce può comprimere un nervo cranico fino a comprometterne il funzionamento. Infezioni virali o batteriche possono danneggiare direttamente il tessuto del nervo. Un nervo cranico può essere danneggiato in seguito a un trauma cranico, ad esempio, se viene compresso o sezionato da un osso fratturato. Anche un incidente chirurgico può causare un danno – l’errore di un bisturi può intaccare o tagliare completamente uno di questi nervi.

Se una di queste patologie coinvolge i nervi cranici interessati nella produzione verbale il risultato può essere rappresentato dalla disartria flaccida. Comunque non tutti i tipi di danno di questi nervi cranici provocano l’insieme delle caratteristiche della disartria flaccida. Le caratteristiche specifiche di questa disartria dipendono da quale nervo o quale combinazione di nervi sono danneggiati. Il danno ad un ramo del nervo vago può causare una voce ipernasale, una delle tante caratteristiche della disartria flaccida. Il danno del nervo ipoglosso può determinare la distorsione nella produzione delle consonanti linguali, un’altra caratteristica comune della disartria flaccida. Il danno di entrambi i nervi vago e ipoglosso può provocare ipernasalità e nello stesso tempo distorsioni consonantiche. Per questo i paragrafi seguenti del capitolo esaminano i sei nervi cranici coinvolti nella produzione dell’eloquio dando particolare enfasi alle conseguenze del danno di ognuno di essi.

Nervo trigemino (V)

Il nervo trigemino origina nel tronco encefalico a livello del ponte. Quando emerge dal tronco encefalico si divide in tre rami principali (branche): oftalmico, mascellare, mandibolare (Figura 4-2). Il più importante di questi rami è il mandibolare che innerva i muscoli massetere, pterigoideo, milioideo ed altri muscoli mascellari che alzano e abbassano la mandibola. Innerva, inoltre, il muscolo tensore del velo palatino. Quando si contrae, questo muscolo rende il palato molle più rigido e aiuta anche ad ampliare l’apertura della tuba di Eustachio.

Il danno unilaterale del nervo trigemino può provocare debolezza o paralisi della mandibola e dei muscoli omolaterali del velo palatino. In molti casi, aprendo la bocca, la mandibola può deviare verso il lato affetto. Con il tempo il danno graduale dei

Capitolo 8

Disartria ipocinetica

Definizioni

Basi neurologiche

Caratteristiche del parkinsonismo
Cause di parkinsonismo

Cause

Malattia di Parkinson idiopatica
Parkinsonismo da neurolettici
Parkinsonismo postencefalitico
Trauma cranico
Avvelenamento da metalli
Ictus

Caratteristiche del linguaggio

Prosodia
Articolazione
Fonazione
Respirazione
Risonanza

Principali modalità di valutazione

Trattamento

Trattamento farmacologico del parkinsonismo
Trattamento chirurgico del parkinsonismo
Impianto di cellule staminali
Trattamento comportamentale del parkinsonismo
Articolazione
Fonazione
Respirazione
Prosodia

Riassunto

Questionario di verifica

Definizioni

Molte definizioni di disartria ipocinetica sottolineano che i soggetti con questo disturbo presentano un volume della voce ridotto, una qualità di voce aspra e soffiata ed una alterazione della velocità dell'eloquio. Queste caratteristiche, anche se non esauriscono tutte le possibili manifestazioni, sono comunque le più frequenti. È interessante notare che molti soggetti con questo tipo di disartria presentano un eloquio rallentato, ma in qualche caso si può osservare un incremento anomalo della velocità di eloquio. Le due seguenti definizioni prendono in considerazione molti degli aspetti più importanti della disartria ipocinetica.

La disartria ipocinetica è un disturbo motorio del linguaggio percettivamente identificabile che consegue ad una patologia dei circuiti di controllo dei nuclei della base. Può essere evidente in ognuno o in tutti i livelli del linguaggio – respirazione, fonazione, risonanza, articolazione – ma riguarda particolarmente la *voce*, l'*articolazione* e la *prosodia*. Queste anomalie sono la conseguenza sul linguaggio della rigidità, della insufficiente forza e ampiezza di escursione così come della anomala velocità (a volte lentezza, ma a volte rapidità) dei movimenti (Duffy, 2005, p. 187).

Un tipo di disartria provocato dal danno dei nuclei della base (sistema extrapiramidale) che causa riduzione della velocità, rigidità e ridotta escursione dei movimenti; può colpire qualunque aspetto del linguaggio, ma soprattutto la voce, l'articolazione e la prosodia; problemi specifici riguardano la capacità di variare i parametri di frequenza ed intensità, una riduzione del ritmo prosodico e della normale accentazione, l'imprecisione consonantica, la comparsa di pause e silenzi inappropriati e una voce aspra e soffiata, con brevi accelerazioni della velocità dell'eloquio (Singh e Kent, 2000, p. 108).

Basi neurologiche

Da molti punti di vista la disartria ipocinetica presenta delle peculiarità. È la sola disartria in cui uno dei sintomi è l'aumentata velocità dell'eloquio. È anche l'unica disartria in cui la grande maggioranza dei casi condivide lo stesso fattore causale (**il parkinsonismo**). Dal momento che rende conto di un così gran numero di casi di disartria ipocinetica osservati clinicamente, il parkinsonismo ne viene considerato di fatto la causa nel corso di quasi tutto il capitolo. Bisogna comunque considerare che il parkinsonismo non è la sola causa di disartria ipocinetica. Il piccolo numero di altri disturbi che possono essere alla base di questa disartria verranno discussi nel paragrafo relativo alle cause.

La disartria ipocinetica si verifica quando i sintomi del parkinsonismo colpiscono i muscoli dell'apparato fono-articolatorio. I sintomi parkinsoniani che hanno il maggior impatto sull'eloquio sono la rigidità muscolare, la ridotta ampiezza di

movimento e la lentezza motoria (bradicinesia). In quasi tutti i casi questi sintomi sono conseguenza di un danno dei **nuclei della base** o delle loro connessioni con altre parti del SNC. Il termine **ipocinetico** può essere fonte di equivoci per i lettori che lo incontrano per la prima volta. Può essere confuso, ad esempio, con *ipotonìa*, cioè riduzione del tono muscolare. Chi è ancora non sufficientemente esperto potrebbe quindi pensare che un paziente parkinsoniano soffra di debolezza e flaccidità muscolare. Questa idea è del tutto errata. Letteralmente *ipocinetico* significa che si “muove meno”, non che presenta un ridotto tono muscolare. In realtà, i pazienti parkinsoniani mostrano un aumento del tono muscolare (ipertonia). Quando riferito ai pazienti parkinsoniani, il termine *ipocinetico* indica la ridotta ampiezza e velocità di movimento. Per esempio, i soggetti parkinsoniani solitamente mostrano una deambulazione “a piccoli passi”, strisciati, definita festinazione e la loro capacità di esprimere le emozioni mediante la mimica facciale è fortemente ridotta, fenomeno definito “*facies figée*”. Inoltre l’ammiccamento può essere poco frequente e si possono riscontrare difficoltà sia ad iniziare che a terminare il movimento. La causa di questi comportamenti viene discussa nei paragrafi seguenti.

Caratteristiche del parkinsonismo

Il parkinsonismo presenta un insieme di sintomi molto caratteristico. Uno dei principali è il **tremore a riposo**. Il **tremore** parkinsoniano colpisce solitamente le dita e la mano ma può verificarsi anche a livello degli arti e del volto. Il tremore ha una frequenza di circa quattro – sei oscillazioni al secondo. Viene definito a riposo perché è molto evidente quando il corpo non si muove. Tipicamente il tremore diviene meno pronunciato o scompare del tutto durante il movimento volontario della parte colpita o quando il corpo è completamente rilassato. Nei momenti di agitazione o nervosismo invece il tremore tende a peggiorare in modo significativo.

Per **bradicinesia**, sintomo estremamente comune del parkinsonismo, si intende la lentezza del movimento e la sua minore ampiezza. L’andatura strisciante e la ridotta mimica facciale descritti precedentemente sono buoni esempi di bradicinesia. Anche la motricità del collo, del tronco e degli arti è spesso affetta da bradicinesia. Tipicamente i movimenti sono lenti, laboriosi e molto limitati nella loro ampiezza. Oltre alle difficoltà nelle espressioni facciali e nel cammino, la bradicinesia può anche riguardare l’eloquio, i movimenti delle dita, la scrittura e molti altri movimenti volontari. È importante sottolineare comunque che la lentezza e la ridotta ampiezza dei movimenti non sono la conseguenza di una ridotta forza muscolare. I pazienti parkinsoniani solitamente mostrano una forza muscolare pressoché normale. Come gli altri sintomi parkinsoniani, la bradicinesia è dovuta alla disfunzione dei nuclei della base.

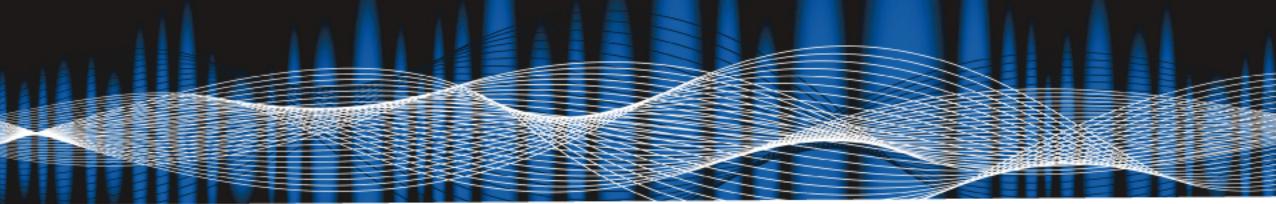
La **rigidità** muscolare è in relazione ad un aumento del tono muscolare. I muscoli di questi pazienti sono sempre in uno stato di contrazione superiore al normale, sia a riposo che durante il movimento. Tipicamente la rigidità colpisce soprattutto il collo, il tronco e gli arti. Le conseguenze della rigidità possono essere notate con

facilità. Per esempio, si può osservare una resistenza uniforme quando la parte del corpo colpita viene portata passivamente in estensione. Questo fenomeno viene a volte descritto come “resistenza a tubo di piombo” perché chi esegue la manovra ha l’impressione di star piegando un tubo fatto di questo materiale cedevole. In alcune articolazioni, comunque, durante la mobilizzazione si può avvertire una lieve ritmica interruzione della rigidità. Questa modificazione intermittente della rigidità viene descritta come fenomeno della “ruota dentata” poiché somiglia alla sensazione che si prova azionando un cric. Anche se rigidità e bradicinesia sono sintomi distinti e indipendenti del parkinsonismo, la rigidità può esacerbare la lentezza e la limitata ampiezza dei movimenti dovute alla bradicinesia.

Bisogna sottolineare che esistono importanti differenze tra rigidità e **spasticità**, anche se ambedue sono dovute ad un aumento del tono muscolare. Una netta distinzione può essere fatta basandosi sul modo in cui le due condizioni reagiscono al movimento passivo. Nella spasticità la resistenza al movimento passivo aumenta progressivamente fino ad un punto in cui si verifica un improvviso cedimento del tono del muscolo esaminato¹⁷. L’incremento della resistenza è particolarmente evidente se il movimento passivo è rapido. Al contrario nella rigidità si osserva una resistenza più o meno uniforme al movimento passivo indipendentemente dalla velocità con cui il muscolo viene mobilizzato dall’esaminatore (Wiederholt, 1995).

L’acinesia consiste nel ritardo ad iniziare il movimento ed è un altro sintomo comune nel parkinsonismo. Esempi di acinesia possono essere osservati in molte situazioni. Ad esempio, quando ad un soggetto viene chiesto di rispondere ad una domanda ci può essere una pausa evidente prima della produzione verbale. Questa pausa può durare solo alcuni secondi ma a volte può essere molto più lunga. A volte chi soffre di una acinesia grave può rimanere bloccato in una determinata posizione ed essere assolutamente incapace di muoversi. Stranamente quando un soggetto è bloccato in una di queste posizioni (fenomeno del “freezing”), per iniziare o continuare il movimento può essere sufficiente un lieve tocco da parte di un’altra persona. In aggiunta molti pazienti possono avere difficoltà a fermarsi una volta che il movimento è iniziato. Per esempio, possono colpire o rovesciare un bicchiere d’acqua, tentando di prenderlo, perché incapaci di fermare il movimento al momento opportuno. In modo non sorprendente viene spesso riferito che i soggetti acinetici sono riluttanti a muoversi attivamente sia nella loro casa che in altri ambienti per il timore di ferirsi.

Nel parkinsonismo si possono osservare anche alterazioni dei **riflessi posturali**. Questi disturbi sono particolarmente evidenti quando i pazienti svolgono attività automatiche. Ad esempio, possono avere difficoltà a mantenere l’equilibrio mentre camminano. Inoltre nella deambulazione manca il normale movimento delle braccia che, invece di oscillare, pendono rigidamente ai lati del corpo. Se i pazienti vengono leggermente spinti mentre mantengono la stazione eretta, possono facilmente cadere perché non riescono a cambiare rapidamente la base di appoggio per mantenere l’equilibrio. Possono essere incapaci di alzarsi da una sedia perché non spostano naturalmente il tronco in avanti quando tentano di alzarsi in piedi. Normalmente,



Donald B. Freed

Le Disartrie

Diagnosi e Trattamento

Le Disartrie - Diagnosi e trattamento - offre una descrizione sistematica, ma al tempo stesso semplificata, dei disturbi motori del linguaggio. Il testo si apre con una breve revisione storica, utile come introduzione alle moderne metodologie e tecnologie impiegate dai logopedisti per la valutazione e il trattamento di tali disturbi. Viene, inoltre, illustrata l'anatomo-fisiologia del sistema motorio, la cui conoscenza è necessaria per la comprensione degli aspetti patologici. I capitoli successivi trattano le sei disartrie pure, la disartria mista e l'aprassia verbale, fornendo indicazioni dettagliate su eziologia, caratteristiche sintomatologiche, valutazione e trattamento.

Sul sito **www.edises.it** sono disponibili video di alcuni casi clinici esemplificativi, scaricabili gratuitamente, previa registrazione.



€ 32,00

ISBN 978-88-7959-826-2



9 788879 598262