

Università degli Studi di Torino
Scuola di Medicina Dipartimento di Scienze Chirurgiche
Corso di Laurea in Logopedia

TESI DI LAUREA

***La valutazione della disartria, il Bodys e il Robertson
Profile; due approcci a confronto***

*Dysarthria assessment: the Bodys and the Robertson Profile;
a comparison of two different approaches*

Candidato: Daria Protti
n. matricola: 738894

Relatore: Dott.ssa Patrizia Cancialosi

a.a. 2013-2014

ABSTRACT

The main objective of the present thesis is to investigate the effectiveness of the use of non-speech oral motor tasks in the clinical assessment of dysarthria.

The theoretical basis of this study is the task-dependent theory, advocated by Prof. Wolfram Ziegler, Head of the Clinical Neuropsychology Research Group (EKN) of the City Hospital in Munich. The theory postulates the existence of different sensory-motor control systems for vegetative functions, for emotional expressions and for speech. According to this model, such motor sub-systems “involve distinct sensory-motor patterns, are based on distinct and specialized neural circuitries, and their impairments through brain lesions are dissociated from each other and from impairments of the nonspeech voluntary motor functions of the same musculature” (Ziegler 2003).

Prof. Ziegler therefore argues that the neural system dedicated to speech production is unique and separate from the neural circuits responsible for the execution of non-speech motor tasks of the orofacial district, such as oral praxis and articulatory diadochokinesis. His thesis is the result of an extensive review and analysis of knowledge related to this subject, which touches ontological, physiological, clinical and neuroanatomical areas.

Clinically that implies that a person affected with dysarthria may show an ability of a certain level in the execution of speech tasks, while his/her performance in non-speech tasks that involve the same muscles might prove better or worse. Therefore, the inclusion of non-speech oral motor tasks in dysarthria assessment might affect the outcome of the evaluation.

Wolfram Ziegler, Mathias Vogel, Franziska Pflüger have created a protocol for dysarthria assessment called Bodys (Bogenhausen Dysarthria Scales) (In press), which includes exclusively tasks of a verbal nature. The protocol has not been published yet, and it is only available in German. It includes the

evaluation of spontaneous conversation, sentences repetition, reading, and figure description tasks.

A clinical trial was carried out by the author of this thesis in order to verify if what sustained by the task-dependent theory can be empirically found in Italian patients with dysarthria; namely if there is a statistically relevant difference between their performance in the execution of speech and non-speech oral motor tasks.

To begin with, an Italian version of the Bodys was produced. A study group of 28 patients affected with dysarthria was then selected, and each patient was assessed by the administration of two different protocols, the first composed exclusively of speech tasks, the second consisting of both speech and non-speech oral motor tasks. The two chosen protocols are the Bodys, and the Profilo di Valutazione della Disartria by Fussi Cantagallo (1999), which is the Italian version of the Robertson Dysarthria Profile (1982). The tasks included in the two protocols, and carried out by the patients, were then divided in two main categories: speech tasks and non-speech oral motor tasks. The scores were analyzed and the correlation existing between the two categories was investigated. The results showed a statistically significant difference between the abilities exhibited by patients with dysarthria in performing speech and non-speech motor tasks of the orofacial district.

The findings therefore seem to confirm what postulated by the task-dependent theory: there is a neural system dedicated exclusively to the control of speech production, separate from the system responsible for the execution of non-speech tasks, involving the same muscles. It follows that a patient's performance in non-speech oral motor tasks might not be a good enough predictor of his/her abilities in speech production.

Judging by the outcome of the present study, then, it seems legitimate to sustain that the clinical assessment of patients affected with dysarthria should be carried out exclusively through the execution of speech tasks.

SOMMARIO

INTRODUZIONE	6
CAPITOLO 1 IL SISTEMA MOTORIO DEL LINGUAGGIO	10
1.1 Il Motoneurone.....	10
1.2 La via piramidale.....	11
1.3 La via extrapiramidale	12
1.4 Il Sistema Dei Gangli Basali.....	14
1.5 Il sistema motorio cerebellare	16
CAPITOLO 2 LA DISARTRIA	18
2.1 Definizione del disturbo	18
2.2 Prevalenza e distribuzione della disartria	18
2.3 Classificazione delle disartrie	18
2.3.1 Caratteristiche percettive del disturbo	19
2.3.2 Età d'esordio	23
2.3.3 Decorso	24
2.3.4 Sede della lesione	25
2.3.5 Patologia neurologica di base.....	27
2.4 Valutazione logopedica della disartria	27
2.4.1 Metodiche strumentali	28
2.4.2 Metodiche percettive	29
CAPITOLO 3 IL SISTEMA MOTORIO LINGUISTICO: L'IPOTESI TASK-DEPENDENT	32
3.1 Il sistema senso-motorio orale: task-independent o task-dependent?.....	32
3.2 L' ipotesi task-dependent: c'è un circuito motorio specializzato per il linguaggio.....	34
3.3 L' ipotesi task-dependent illustrata dal Prof. Ziegler	35
3.4 Aspetti filogenetici del controllo motorio linguistico.....	37
3.4.1 Proiezioni Cortico-Bulbari Mono-sinaptiche	37
3.4.2 Network Di Acquisizione Motoria Vocale.....	38
3.4.3 Interfaccia Uditivo-Motoria	39
3.5 Aspetti ontogenetici del controllo motorio linguistico	41
3.5.1 Nascita di routine motorie specifiche per una lingua	41

3.5.2 La plasticità cerebrale e le modifiche Indotte dall'apprendimento	43
3.6 La valutazione dei disordini motori della produzione linguistica.....	45
3.6.1 Approcci valutativi task-dependent e task-independent	45
3.6.2 Movimenti facio-bucco-linguali e prassie orali	48
3.6.3 Diadococinesi	51
3.7 Conclusioni generali	54
3.8 Conseguenze di tipo clinico e terapeutico	55
CAPITOLO 4 LA RICERCA	58
4.1 Obiettivo della tesi	58
4.2 Disegno della ricerca	59
4.3 Materiali e metodi.....	61
4.3.1 Campionamento	61
4.3.2 Strumenti di valutazione.....	74
4.4 Procedura	90
4.5 Discussione dei risultati.....	90
Affidabilità delle valutazioni.....	93
4.5.1 Analisi e confronto linguistico vs paralinguistico	94
4.5.2 Correlazione tra le performance dei singoli compiti para-linguistici e quelle dei compiti linguistici finalizzati a misurare i medesimi parametri ..	99
4.5.3 Conclusioni.....	112
4.5.4 Limiti della ricerca.....	113
SINTESI E CONCLUSIONI GENERALI	115
ALLEGATI	121
BIBLIOGRAFIA	155

INTRODUZIONE

Il termine disartria definisce «un gruppo di disordini dell'eloquio, dovuti a disturbi del controllo muscolare dell'espressione verbale orale, risultanti da un danno del sistema nervoso centrale o periferico» (Darley et al, 1969).

Gli aspetti dell'eloquio colpiti dal disturbo sono: articolazione, coordinazione pneumo-fonica, fonazione, risonanza e prosodia.

A seconda della gravità del disturbo la disartria può comportare una compromissione più o meno importante dell'intellegibilità, portando ad un handicap espressivo che limita fortemente le abilità comunicative del paziente, rendendo in alcuni casi impossibile la comunicazione verbale orale.

Poiché esita da un danno del sistema nervoso che interessa i circuiti motori coinvolti nella produzione linguistica, essa è riscontrabile in una gamma piuttosto varia di quadri patologici quali patologie cerebro vascolari, patologie neurodegenerative, traumi cranio encefalici, patologie neoplastiche, dismetaboliche o intossicazioni.

Il logopedista è la figura professionale che in Italia elabora il bilancio logopedico, previa valutazione del disturbo disartrico, ed effettua il trattamento riabilitativo della disartria.

La valutazione logopedica della disartria può essere effettuata tramite metodiche strumentali acustiche o tramite metodiche percettive. La valutazione percettiva della disartria ad oggi è la metodica più ampiamente utilizzata tra i logopedisti ed è considerata «*il gold standard per la valutazione clinica differenziale, per la valutazione del grado di gravità, per la presa di decisioni sul trattamento, e per la valutazione dell'evoluzione nel tempo delle caratteristiche del disturbo*» (Duffy 2013).

Ad oggi la valutazione percettiva della disartria, in Italia e all'estero, è spesso effettuata tramite la somministrazione di protocolli che prevedono l'esecuzione

sia di compiti di tipo linguistico, come linguaggio spontaneo e lettura, sia di compiti non linguistici o para-linguistici come l'esecuzione di prassie bucco-linguo-facciali, l'emissione prolungata di vocali e prove di diadococinesia.

La base teorica su cui si fondano questi protocolli è che il cervello disponga di un sistema senso-motorio unico per il vocal tract, costituito sulla base dei muscoli che deve controllare, a prescindere dai compiti che tali muscoli devono svolgere, siano questi di tipo vegetativo, come quelli finalizzati alla deglutizione, di tipo emozionale, come quelli preposti alla modulazione della mimica facciale, movimenti volontari del distretto facio-bucco-linguale, come prassie orali e diadococinesi, o attività motorie preposte alla produzione del linguaggio. Secondo questa teoria, quindi, in caso di danno del circuito i movimenti controllati dal sistema saranno tutti parimenti deficitari. Disordini motori linguistici come la disartria o l'aprassia verbale, quindi, sono sempre e in egual misura associati ad alterazioni dei movimenti volontari della muscolatura facio-bucco-linguale di tipo non linguistico.

L'idea della sperimentazione, oggetto del presente lavoro di tesi, trae origine dagli studi effettuati dal Prof. Wolfram Ziegler, responsabile del gruppo di ricerca di neuropsicologia clinica (EKN) della Bogenhausen Clinic, City Hospital di Monaco di Baviera.

Il prof Ziegler è uno dei principali sostenitori della teoria task-dependent, secondo cui i movimenti di lingua, labbra e laringe sono controllati da circuiti neurali distinti a seconda dell'obiettivo dell'attività motoria. In particolare le attività motorie altamente automatizzate o estremamente ben apprese, come i movimenti preposti ad attività metaboliche, le espressioni emotive e la produzione del linguaggio, sono controllate da circuiti neurali specializzati. I task motori volontari di tipo non linguistico, compresi in molti protocolli di valutazione, fanno invece parte di un'ampia categoria di movimenti motori non precedentemente appresi, governati da un pool eterogeneo di circuiti senso-motori. In caso di danno cerebrale, quindi, i diversi circuiti possono essere compromessi in maniera selettiva e indipendente.

La performance di un paziente disartrico in compiti para-linguistici, come l'esecuzione di prassie orali e di diadococinesie, rifletteranno il livello di compromissione di un circuito motorio diverso da quello che opera i movimenti linguistici. Essi dunque non saranno idonei a valutare la disartria. Ne consegue che la valutazione clinica di tale disturbo, vada effettuata esclusivamente attraverso l'esecuzione di compiti linguistici.

La teoria si basa sull'analisi di conoscenze in ambito ontologico, fisiologico e neuroanatomico e sull'analisi dei casi che dimostrano come la disartria (si parla di disartria che origina da lesioni del sistema nervoso centrale) talvolta non sia associata a disturbi motori non linguistici dei muscoli di lingua, labbra, velofaringe, volto e laringe, e viceversa.

L'obiettivo della sperimentazione effettuata, ed illustrata nella presente tesi, è quello di verificare empiricamente se quanto postulato dalla teoria task-dependent, sia riscontrabile a livello empirico nei pazienti italiani affetti da disartria, cioè se sia riscontrabile una differenza statisticamente significativa tra le abilità mostrate dai pazienti nell'esecuzione di task linguistici e quelle mostrate nell'esecuzione di task non linguistici e quindi valutare se task di tipo para-linguistico possano risultare o meno uno strumento utile ai fini della valutazione logopedica della disartria.

Attraverso il presente elaborato si intende descrivere e presentare il progetto sperimentale condotto, di cui si illustrano di seguito i contenuti e l'organizzazione.

La tesi si apre con un'illustrazione delle componenti e delle caratteristiche anatomiche e fisiologiche del sistema motorio linguistico.

Vengono poi affrontati gli aspetti relativi all'epidemiologia ed ai molteplici criteri di classificazione della disartria: eziologia, sede della lesione neurologica, decorso naturale e caratteristiche percettive del disturbo, illustrandone quindi le manifestazioni cliniche.

Si riporta in seguito una rassegna degli studi condotti nel corso degli anni dal Prof. Ziegler, illustrando la teoria task-dependent e le basi teoriche su cui essa si fonda, le evidenze cliniche, fisiologiche e neuroanatomiche a supporto della

teoria e le conclusioni cui egli giunge rispetto alla valutazione della disartria e all'utilizzo dei task para-linguistici nei protocolli di valutazione.

L'ultimo capitolo descrive dettagliatamente il progetto di ricerca condotto.

Vengono illustrati il quesito e il disegno della ricerca, i criteri di campionamento e le caratteristiche dei partecipanti. Vengono poi descritti i materiali, i metodi e, nel dettaglio, i protocolli valutativi utilizzati. Uno dei due protocolli (Bodys) era disponibile solo in lingua tedesca. Si è quindi provveduto a produrre una versione appositamente strutturata per la lingua italiana che rispettasse i criteri previsti dal modello tedesco in termini di richieste articolatorie, respiratorie e di modulazione prosodica.

Vengono infine riportati i risultati della sperimentazione e le analisi statistiche effettuate. Infine si espongono le conclusioni cui i dati ottenuti hanno portato rispetto al quesito della ricerca: valutare se i task di tipo para-linguistico possano risultare o meno uno strumento utile ai fini della valutazione logopedica della disartria.

Capitolo 1

IL SISTEMA MOTORIO DEL LINGUAGGIO

Il sistema motorio del linguaggio risiede a tutti i livelli del sistema nervoso e media diverse attività dei muscoli striati e viscerali. Le sue componenti sono le seguenti: il secondo motoneurone (sistema nervoso periferico), la via piramidale, la via extrapiramidale, il sistema motorio cerebellare e i gangli della base.

1.1 Il II Motoneurone

Il sistema del secondo motoneurone coinvolto nella produzione del linguaggio genera attività nei muscoli scheletrici o somatici, cioè in quei muscoli che possono essere controllati volontariamente. Gli elementi contrattili dei muscoli scheletrici sono le fibre muscolari extrafusali. Esse sono controllate dai motoneuroni alfa, i cui nuclei sono localizzati nel tronco cerebrale e nelle corna anteriori del midollo spinale. Gli assoni dei motoneuroni alfa vanno a costituire i nervi cranici e spinali, ognuno dei quali innerva muscoli specifici. Ogni nervo si suddivide in una serie di rami, che raggiungono diverse fibre muscolari. Nello stesso tempo, le fibre muscolari possono ricevere impulsi dai rami di differenti motoneuroni alfa. La ridondanza di questo sistema di innervazione permette la regolazione della forza di contrazione muscolare. Il numero di fibre muscolari per assone è chiamato rapporto di innervazione. I muscoli che compiono movimenti fini hanno un rapporto di innervazione più basso di quelli che compiono movimenti grossolani. Ad esempio, i muscoli prossimali degli arti hanno un rapporto di 500 a 1, mentre i muscoli facciali e laringei hanno un rapporto che va da un minimo di 10 a 1 ad un massimo di 25 a 1.

I nervi motori contengono inoltre motoneuroni gamma, che innervano le fibre intrafusali. La loro attività è fortemente influenzata dal cervelletto, dai gangli della base e da vie indirette di attivazione che appartengono al sistema nervoso

centrale. I motoneuroni gamma sono cruciali per il controllo del tono muscolare attraverso il riflesso di stiramento.

Un danno a livello del secondo motoneurone previene la normale attivazione delle fibre muscolari. Ad ogni modo, dato che ogni fibra muscolare può essere innervata da diversi motoneuroni alfa, il danno a carico di un singolo motoneurone non impedisce la contrazione delle fibre muscolari. Di conseguenza, se vengono danneggiati solo alcuni degli motoneuroni alfa che costituiscono un nervo, si avrà debolezza o paresi; se il danno coinvolge invece tutti i motoneuroni alfa del nervo, si verifica una paralisi.

I nervi cranici coinvolti nella produzione del linguaggio sono: il quinto (trigemino), il settimo (facciale), il nono (glosso-faringeo), il decimo (vago), l'undicesimo (accessorio) e il dodicesimo (nervo ipoglosso). Una lesione a carico di uno o più di tali nervi, esiterà in un particolare tipo di disartria conosciuta come flaccida. Per il dettaglio dei disturbi che conseguono alla disartria flaccida si faccia riferimento a quanto esposto in 2.3.1.2.

1.2 La via piramidale

La via piramidale si divide nel tratto cortico-bulbare, che controlla l'attività di molti nervi cranici, e nel tratto cortico-spinale, che controlla l'attività dei nervi spinali. Entrambi i tratti fanno parte del sistema del primo motoneurone. Il sistema piramidale controlla quindi i nervi cranici e spinali coinvolti nella produzione del linguaggio (i nervi spinali coinvolti nella produzione del linguaggio sono quelli che attivano i muscoli respiratori), collegando direttamente la corteccia con i nuclei di tali nervi e svolgendo una funzione di attivazione dei movimenti fini. Il sistema piramidale origina principalmente dai lobi frontali di entrambi gli emisferi cerebrali, e più precisamente dalla corteccia motoria primaria (area 4 di Brodmann), che è localizzata anteriormente alla scissura di Rolando, posta a separazione dei lobi frontali e parietali. Alcune fibre originano inoltre dalla corteccia premotoria laterale, che è collocata anteriormente alla corteccia motoria primaria, o dalle aree somato-sensoriali del lobo parietale.

Le fibre del sistema piramidale deputate alla produzione motoria del linguaggio viaggiano, come detto, nel tratto cortico-bulbare e in quello cortico-spinale. Le fibre del tratto cortico-bulbare si connettono direttamente con i nuclei dei nervi cranici posizionati nel tronco cerebrale (V, VII, IX, X, XI e XII). Le fibre del tratto cortico-spinale si connettono invece nelle corna anteriori del midollo spinale ai nervi spinali che attivano i muscoli respiratori. I tratti cortico-bulbare e cortico-spinale di ogni emisfero sono raggruppati in una massa di fibre conosciuta come corona radiata, che converge dalla corteccia al tronco cerebrale. In prossimità dei gangli basali e del talamo, la corona radiata converge nella capsula interna, che contiene tutte le fibre afferenti ed efferenti provenienti dalla corteccia o ad essa indirizzate. La capsula interna è costituita dal braccio anteriore, da quello posteriore e dal ginocchio. Lesioni anche ridotte della capsula possono produrre deficit motori importanti. Le lesioni della capsula che hanno maggiori ripercussioni sulla parola sono quelle del ginocchio e del braccio posteriore. L'80-90% delle fibre del sistema piramidale decussano a livello del bulbo. Pertanto, ogni emisfero cerebrale innerva i muscoli motori dell'emisoma contro-laterale. Il sistema piramidale è fondamentale per la generazione dei movimenti volontari, ma è coinvolto anche nella generazione dei movimenti riflessi. Poiché i nervi cranici ricevono l'innervazione da entrambi gli emisferi, una lesione unilaterale del sistema piramidale genera dei danni di entità limitata ai movimenti mandibolari, velo-faringei e laringei. La disartria che deriva da un danno piramidale è di tipo spastico. Per una descrizione dettagliata della disartria spastica si faccia riferimento a 2.3.1.1.

1.3 La via extrapiramidale

La via extrapiramidale è composta da numerose vie e strutture nervose che si interconnettono dalla sua origine, nella corteccia cerebrale, al suo tratto finale, dove avvengono le interazioni con i nuclei dei nervi cranici e spinali.

Le componenti principali della via extrapiramidale sono:

Il Tratto Cortico-Reticolare

Il tratto cortico-reticolare parte dalle aree motoria, premotoria e sensoriale della corteccia, giungendo alla formazione reticolare. Le sue fibre sono distribuite bilateralmente, ma con una prevalenza controlaterale. Le regioni della formazione reticolare possiedono proiezioni ascendenti e discendenti, oltre a quelle dirette al cervelletto e ai nuclei dei nervi cranici. La formazione reticolare è un insieme di cellule sparse localizzate nel bulbo, nel ponte e nel mesencefalo. È considerata il supporto neurofisiologico della coscienza. Altre funzioni svolte da tale formazione sono la mediazione delle informazioni sensoriali ascendenti, l'integrazione senso-motoria e il condizionamento delle attività del secondo motoneurone.

Attraverso stimoli attivatori e inibitori essa gioca anche un ruolo cruciale nella regolazione del tono muscolare. Alcune porzioni della formazione reticolare, infatti, eccitano i motoneuroni estensori e inibiscono i motoneuroni flessori, mentre altre porzioni esercitano un'azione opposta, eccitando i motoneuroni flessori e inibendo i motoneuroni estensori. Le fibre reticolo-spinali eccitatorie degli estensori si connettono principalmente con i motoneuroni gamma, mentre le fibre inibitorie terminano nelle medesime aree del midollo spinale in cui proiettano le vie cortico-spinali.

L'influenza della formazione reticolare sulla motricità dei nervi cranici non è ancora pienamente compresa. Ad ogni modo, è noto che le fibre laterali della formazione reticolare hanno proiezioni nei nuclei dei nervi cranici e le zone laterali della formazione reticolare del bulbo sono coinvolte nella coordinazione dei nervi cranici che controllano il riflesso della deglutizione e del vomito. Le stimolazioni della formazione reticolare possono attivare o inibire movimenti volontari diretti dalla corteccia cerebrale; influenzare le attività respiratorie; attivare e inibire le informazioni sensoriali ascendenti. Si tratta in tutti i casi di attività presenti nella produzione del parlato.

Il Tratto Rubro-Spinale

Il tratto rubro-spinale connette la corteccia ai nuclei rossi della base. I nuclei rossi della base sono una massa di cellule localizzate nel mesencefalo e costituiscono una stazione di transito delle proiezioni cerebellari dirette ai nuclei ventro-laterali del talamo e infine alla corteccia. Gli input motori che giungono nel nucleo rosso possono essere modificati da impulsi provenienti dal cervelletto e dai gangli basali. L'influenza del nucleo rosso sui nervi cranici coinvolti nella produzione del linguaggio non è del tutto chiara, ma è certo che essi giochino un ruolo, poiché lesioni di tale nucleo determinano dei disordini motori-linguistici come il mioclono palato-faringo-laringeo.

Lesioni a livello delle vie extrapiramidali, di solito, hanno una ripercussione sul tono muscolare e sui riflessi, che si manifestano soprattutto nella spasticità e nell'iperreflessia. L'effetto della spasticità nella produzione orale consiste nel rallentamento dei movimenti e nell'iperadduzione delle corde vocali durante la fonazione. I sintomi sono lievi quando la lesione è monolaterale, ma possono essere molto gravi in caso di lesioni bilaterali. La disartria risultante da lesioni del sistema extrapiramidale si presenta in genere come disartria spastica in caso di lesioni bilaterali e come disartria unilaterale in caso di lesioni unilaterali.

1.4 Il Sistema Dei Gangli Basali

I circuiti motori dei gangli basali hanno importanti connessioni con diverse aree della corteccia cerebrale, oltre a forti legami funzionali con altre vie del sistema extrapiramidale. Le strutture principali dei gangli basali includono il corpo striato, che comprende il nucleo caudato e il putamen, e il globo pallido. Il putamen e il globo pallido sono conosciuti insieme con il nome di nucleo lentiforme. La sostanza nera e il nucleo subtalamico, situati nel mesencefalo, rappresentano ulteriori componenti dei gangli basali.

I circuiti e la neurofisiologia dei gangli basali sono estremamente complessi e non del tutto conosciuti. Includono le strutture della materia grigia, le vie di connessioni eccitatorie ed inibitorie, ed importanti neurotrasmettitori.

Il putamen, che riceve impulsi eccitatori dalla corteccia prefrontale e dalla sostanza nera, è la porzione recettiva primaria dei gangli basali, i quali possiedono tre vie intrinseche controllate dalla corteccia, una inibitoria e due eccitatorie. Attraverso queste tre vie, sul globo pallido viene esercitata un'azione inibitoria dal putamen e una funzione eccitatoria dal nucleo subtalamico.

Le vie efferenti del sistema dei gangli basali originano principalmente dal globo pallido, che dirige fibre inibitorie al talamo, al mesencefalo e al tronco cerebrale.

Le funzioni motorie dei gangli basali sono mediate da diversi neurotrasmettitori, tra cui la dopamina, l'acetilcolina, il glutammato e l'acido γ -amminobutirrico (GABA). La dopamina, che influenza la sensibilità dei neuroni agli impulsi inibitori ed eccitatori, è prodotta nella sostanza nera e trasmessa al corpo striato attraverso il tratto nero-striatale. L'acetilcolina è il trasmettitore sinaptico per molti neuroni che hanno le terminazioni assionali nel corpo striato. I suoi effetti tendono ad opporsi o ad annullare quelli della dopamina. Il glutammato ha invece una funzione eccitatoria per il nucleo subtalamico rispetto agli input provenienti dal globo pallido. Infine, molte fibre efferenti, dallo striato al globo pallido e dal globo pallido alla sostanza nera, rilasciano GABA, che ha una funzione inibitoria. Un appropriato equilibrio tra neurotrasmettitori inibitori ed eccitatori è essenziale per il controllo motorio. Ogni squilibrio può compromettere il funzionamento dei gangli basali, riducendo l'efficacia del controllo motorio e causando vari disordini motori, inclusa la disartria.

Le funzioni dei gangli basali sono importanti per la generazione e il controllo dei movimenti. Alcune di queste funzioni sono importanti anche per la produzione del parlato, come ad esempio: la regolazione della postura e del tono muscolare, che sono la base su cui si possono innestare i movimenti volontari, inclusi quelli articolatori; la regolazione di forza, ampiezza e durata dei movimenti nella pianificazione motoria; il cambiamento di schema motorio per fronteggiare stimoli nuovi e situazioni mutevoli; la selezione e l'apprendimento motorio (attraverso la pratica, il corpo striato aiuta a costruire un repertorio di movimenti che possono essere attivati in risposta a determinati stimoli).

In caso di lesione o malfunzionamento dei gangli basali, l'alterazione del controllo motorio si manifesta in due modi principali: riduzione della mobilità (ipocinesia) e generazione di movimenti involontari (ipercinesia). Le tipologie di disartria che ne derivano sono rispettivamente la disartria ipocinetica e quella ipercinetica. Per una trattazione dettagliata di queste tipologie disartriche si faccia riferimento a 2.3.1.4. e 2.3.1.5.

1.5 Il sistema motorio cerebellare

Il cervelletto è composto da due elementi principali: il lobo flocculonodulare e il corpo.

Il primo ha connessioni primarie con il meccanismo vestibolare per la modulazione dell'equilibrio e l'orientamento della testa e degli occhi. La sua funzione primaria è il controllo del movimento oculare.

Il secondo, invece, è composto da una porzione mediale detta verme e dagli emisferi laterali. I due emisferi laterali sono a loro volta suddivisi in lobo anteriore e lobo posteriore. Il lobo anteriore è un'area interessata dalle connessioni propriocettive spino cerebellari e svolge un ruolo nella regolazione del passo, della postura e del tono del tronco. Il lobo posteriore è invece coinvolto nella coordinazione delle attività muscolari volontarie sequenziali frutto dell'apprendimento. Ciascuno degli emisferi è connesso all'emisfero cerebrale e al talamo controlaterale, e controlla i movimenti dell'emisoma ipsilaterale.

Le fibre giungono al cervelletto e si dipartono da esso attraverso il peduncolo cerebellare inferiore, medio e superiore.

Il peduncolo cerebellare inferiore contiene fibre afferenti ed efferenti. Alcune delle fibre afferenti giungono dai nuclei olivari inferiori, che trasmettono segnali di errore al cervelletto dopo aver comparato i comandi motori con i feedback sensoriali che riflettono i risultati dell'esecuzione motoria. Nel tempo, questo processo consente di migliorare le prestazioni motorie.

Il peduncolo cerebellare medio è il veicolo principale degli impulsi cerebrali (connessioni cortico-ponto-cerebellari).

Il peduncolo cerebellare superiore connette i nuclei profondi cerebellari con il ponte il bulbo, il mesencefalo, il talamo e la corteccia controlaterali (vie cerebello-talamo-corticali).

I neuroni di output della corteccia cerebellare sono dette cellule del Purkinje. La localizzazione delle aree preposte alla gestione delle funzioni implicate nella produzione linguaggio non è certa, ma si ritiene generalmente che tali aree siano localizzate negli emisferi cerebellari. La disartria che esita da una lesione cerebellare è detta disartria atassica (per maggiori dettagli si faccia riferimento a 2.3.1.3).

Capitolo 2

LA DISARTRIA

2.1 Definizione del disturbo

«Il termine disartria definisce un gruppo di disturbi linguistici neurologici che comportano un'alterazione nella forza, velocità, ampiezza, stabilità tono o accuratezza dei movimenti coinvolti negli aspetti respiratori, fonatori, articolatori, prosodici e risonatori della produzione del linguaggio. I meccanismi neuropatofisiologici alla base di queste alterazioni sono dovuti ad una o più alterazioni senso-motorie che spesso includono, debolezza, spasticità, incoordinazione dei movimenti volontari, ipertono o ipotono muscolare» (Duffy 2013).

2.2 Prevalenza e distribuzione della disartria

La disartria è un disturbo rilevabile nel 25% circa dei pazienti che hanno subito un ictus, nel 50% circa dei pazienti con sclerosi multipla e in circa un terzo dei traumi cranici. Nel 90% dei pazienti affetti da Parkinson il disturbo si sviluppa durante il decorso della malattia. La disartria si manifesta in più dell'80% dei pazienti con sclerosi laterale amiotrofica, nel 25-30% dei casi questa è un segno d'esordio o predominante.

Le stime relative alla prevalenza di disartria nei pazienti con paralisi cerebrale infantile varia tra il 30 e il 90% (Duffy 2013).

2.3 Classificazione delle disartrie

Esistono molteplici criteri di classificazione della disartria, alcuni si basano su un approccio neurologico ed eziologico, altri su segni e sintomi del disturbo.

I criteri ad oggi ritenuti più validi sono i seguenti:

1. Caratteristiche percettive del disturbo

2. Età d'esordio
3. Decorso
4. Sede della lesione
5. Patologia neurologica di base,

2.3.1 Caratteristiche percettive del disturbo

Il criterio tassonomico più diffuso è quello elaborato da Darley, Aronson & Brown (1975), basato sulla corrispondenza tra i dati percettivi della produzione fonoarticolatoria e le corrispettive alterazioni fisiopatologiche. Tale classificazione rispecchia i criteri utilizzati per la classificazione dei disturbi motori generalizzati: spastica, flaccida, atassica, ipocinetica, ipercinetica e mista.

2.3.1.1 Disartria Spastica

Le lesioni a carico delle aree motorie corticali dedicate al controllo dei muscoli del vocal tract, o che avvengono lungo le fibre che collegano la corteccia ai nuclei motori del ponte e del midollo allungato, esitano in una paresi della muscolatura coinvolta nella produzione del linguaggio, definita disartria spastica. Tali lesioni possono essere stabili o non-degenerative (come quelle che si verificano a seguito di un trauma cranico o di un danno cerebrale pre o perinatale, come nel caso della paralisi cerebrale infantile) o possono essere degenerative (come nel caso della sclerosi multipla, della paralisi progressiva sopranucleare o delle malattie del motoneurone).

I nuclei motori bulbari dei nervi cranici, ad esclusione dei nuclei del nervo faciale, ricevono impulsi dalla corteccia motoria di entrambi gli emisferi, quindi nel caso di lesioni a carico di un solo emisfero si verificheranno disturbi motori linguistici transitori, o di minore entità. Lesioni bilaterali a carico del primo motoneurone, come quelle causate da ictus bilaterale del tronco cerebrale, o da trauma cranico, possono causare deficit permanenti tra cui disfagia o disartria.

Il disturbo motorio linguistico di natura spastica, è caratterizzato da debolezza muscolare e perdita del controllo dei movimenti fini (dovuti alle lesioni delle fibre mono-sinaptiche del primo motoneurone), associati ad ipertono muscolare

(dovuto alle lesioni delle fibre che giungono ai nuclei motori, attraverso sinapsi multiple extrapiramidali) (Duffy, 2013).

La debolezza muscolare porta ad una riduzione del supporto respiratorio, ad un rallentamento dei movimenti articolatori ad imprecisione dell'articolazione consonantica, e, nel caso in cui si verifichi un coinvolgimento del palato molle, ipernasalità.

L'ipertono muscolare invece interessa i muscoli della porzione inferiore del volto e le corde vocali. Ciò può portare a voce tesa o strozzata, dovuta ad iperadduzione glottica, e ad una limitazione del setting articolatorio, dovuta ad un'eccessiva retrazione linguale. Nella maggior parte dei casi è inoltre riscontrabile un'anomalia delle variazioni prosodiche.

2.3.1.2 Disartria Flaccida

Si verifica in conseguenza di una lesione di uno o più dei nervi cranici coinvolti nella produzione del parlato (V, VII, IX, X, XII) o dei muscoli da essi serviti. Ne consegue una paralisi flaccida e successiva atrofia muscolare.

Il danno può avvenire a livello del nucleo o lungo il decorso delle fibre nervose, può interessare la giunzione neuromuscolare o il muscolo stesso. In caso di lesione del nervo, questa può essere mono o bilaterale. Nel caso di lesione monolaterale (ad eccezione del nervo faciale) si verificheranno disturbi motori linguistici di minore entità. Una lesione bilaterale porta ad una disartria cronica di media o grave entità.

La disartria flaccida può verificarsi in conseguenza di traumi cranici o incidenti vascolari, o in conseguenza di patologie quali la miastenia gravis o la distrofia miotonica.

La miastenia gravis, è una malattia neuromuscolare autoimmune caratterizzata da debolezza muscolare fluttuante e affaticabilità.

La patologia è dovuta agli anticorpi circolanti che bloccano i recettori colinergici postsinaptici o le proteine MuSK della giunzione neuromuscolare, inibendo l'effetto stimolante del neurotrasmettitore acetilcolina. La disartria flaccida che ne deriva ha la caratteristica di aumentare con l'attività motoria e migliorare

dopo un periodo di riposo. L'affaticabilità genera inoltre rinofonia, ipofonia e dispnea.

Nella distrofia miotonica di Steinert, le alterazioni articolatorie sono riscontrabili soprattutto a inizio fonazione, a causa della difficoltà a rilasciare volontariamente la muscolatura dopo l'attivazione volontaria o riflessa. La disartria flaccida che ne esita è inoltre caratterizzata da ritmo rallentato e ridotta escursione articolatoria.

2.3.1.3 Disartria Atassica

La disartria può esitare a seguito di lesioni a carico del cervelletto o a carico delle sue proiezioni afferenti ed efferenti. Tali lesioni possono essere il risultato, ad esempio, di traumi cerebellari, sclerosi multipla, intossicazioni o patologie ereditarie come l'atassia di Friedreich o l'atassia spino-cerebellare.

Non si sa con certezza quali siano le aree del cervelletto le cui lesioni comportano una compromissione motoria delle abilità di produzione linguistica. Recentemente è stata formulata un'ipotesi secondo cui due sistemi funzionali sono responsabili degli aspetti di pianificazione e produzione del linguaggio. Il primo di tali sistemi è il "circuito cerebellare superiore", che comprende connessioni della parte superiore degli emisferi cerebellari con il giro frontale inferiore, la corteccia insulare anteriore e le aree supplementari. Questo circuito è principalmente coinvolto nella preparazione e la pianificazione del linguaggio orale. Il secondo sistema funzionale è il "circuito cerebellare inferiore", che comprende le connessioni inferiori cerebello-talamico-corticali, principalmente coinvolte nell'esecuzione motoria del linguaggio (Ackermann 2008).

I meccanismi patologici riscontrabili nella disartria atassica includono discronometria, alterazioni della coordinazione dei movimenti e della loro regolazione sequenziale. A livello sintomatico tali meccanismi si traducono in imprecisione e irregolarità articolatoria, articolazione rallentata, prolungamento dei fonemi, variazioni involontarie di tono e intensità vocale, tremore vocale, schemi pneumo-fono-articolatori scoordinati o paradossali. Sono riscontrabili inoltre sintomi che sono il risultato di meccanismi compensatori finalizzati a

contrastare il tremore o la dismetria, come la qualità tesa o strozzata della voce o il ritmo scandito.

2.3.1.4 Disartria Ipocinetica

Tra i disordini di tipo motorio generalizzato, quello acinetico, riscontrabile principalmente nella malattia di Parkinson, è attribuito ad una disfunzione a livello del circuito motorio striato-talamo-corticale. Il disturbo acinetico è suddivisibile in due componenti: ipocinetica e bradicinetica. La componente ipocinetica è caratterizzata principalmente da una compromissione dei movimenti ritmici, come il passo e la respirazione. La componente bradicinetica è invece dovuta a un difetto del circuito motorio striato-talamico, che ha la funzione di facilitare il reclutamento dei motoneuroni corticali, per l'esecuzione dei movimenti volontari. Entrambi i meccanismi sono comunque il risultato di una progressiva perdita di innervazione dopaminergica a livello del corpo striato (Rodriguez-Oroz e al. 2009).

Ad oggi non è stato accertato se la disartria nei malati di Parkinson, definita disartria ipocinetica, origini dai medesimi meccanismi, anche perché, tra i vari sintomi del Parkinson, quelli relativi alla disartria sono tra i meno sensibili alla Deep Brain Stimulation (DBS) ed alle terapie dopaminergiche (Rodriguez-Oroz et al. 2005).

Inoltre, il rallentamento del controllo seriale dei movimenti sequenziali che coinvolgono varie parti del corpo, e sono caratteristici della malattia di Parkinson, non sono solitamente riscontrabili nella disartria ipocinetica (Rodriguez-Oroz et al. 2009). Al contrario, i pazienti mostrano spesso un ritmo d'eloquio normale o addirittura accelerato e una tendenza a produrre sequenze sillabiche senza soluzione di continuità (Ackermann e Ziegler 1992).

Altri sintomi riscontrabili nella disartria ipocinetica sono invece compatibili con le conseguenze tipiche dei disturbi motori acinetici, come ad esempio ridotta escursione dei movimenti labiali e mandibolari, perdita di precisione nell'articolazione vocale consonantica, voce ipofonica e intonazione monotona.

2.3.1.5 Disartria Ipercinetica

I disturbi motori discinetici sono il risultato di neuropatologie ad eziologia genetica, tossico-metabolica, traumatica o vascolare, anche se in molti casi l'eziologia è sconosciuta. Tali disturbi sono dovuti a un eccesso di attivazione delle vie del sistema extrapiramidale. A livello fisiopatologico si riscontrano disturbi motori di tipo ipercinetico o distonico, caratterizzati da posture anomale, movimenti incontrollati, spasmi muscolari e perdita di selettività nell'attivazione muscolare. Rientrano in questa categoria la distonia, la corea, il mioclono e i tic. La disartria ipercinetica, che si presenta in varie forme, è il disturbo motorio linguistico riconducibile alle sindromi discinetiche.

La forma coreica, riscontrabile nella malattia di Huntington e in un sottotipo di paralisi cerebrale, porta ad alterazioni intermittenti dell'attività respiratoria, vocalizzazioni incontrollate, produzione di rumori involontari con lingua e labbra, variazioni abnormi di tono e intensità vocale, iper e ipo-articolazione intermittente, iper e ipo-nasalità intermittente, pause irregolari e allungamento dei fonemi (Duffy 2013).

Le forme distoniche focali dei muscoli laringei e oro-mandibolari, invece, sono caratterizzate da eccessiva apertura mandibolare, spasmi linguali e protrusione linguale involontaria (Ushe & Perlmutter 2012).

2.3.1.6 Disartria Mista

La disartria mista è caratterizzata da una combinazione di quadri disartrici. Si verifica in conseguenza di lesioni o patologie che colpiscono due o più componenti del sistema motorio linguistico. Solitamente si ha la prevalenza di una forma disartrica sulle altre. Tra le disartrie miste figurano le forme spastico-flaccida, riscontrabili prevalentemente nella SLA, e atassico-spastica, rilevabili negli stroke e in alcune patologie neurodegenerative.

2.3.2 Età d'esordio

La disartria può essere congenita, o evolutiva, e acquisita.

La disartria congenita si verifica a seguito di alterazioni neurologiche congenite o perinatali che interessano le connessioni neurali preposte al controllo della muscolatura del vocal tract o a seguito di disturbi insorti nei primi anni di vita, prima che si sia verificato un completo sviluppo del linguaggio (36-48 mesi). Tra le patologie causa di disartria congenita o evolutiva figurano la paralisi cerebrale infantile e la sindrome di Worster Drought (paralisi soprabulbare congenita).

Per disartria acquisita si intende un disturbo insorto in epoca successiva all'acquisizione del linguaggio. Questo tipo di classificazione della disartria si basa dunque sull'età del paziente al momento dell'insorgenza dei sintomi e sul livello di acquisizione linguistica raggiunto in quel momento, non viene quindi fatta distinzione in base all'eziologia delle alterazioni neurologiche che la causano, sia essa vascolare, traumatica, neurodegenerativa o altro.

2.3.3 Decorso

Sulla base del decorso la disartria si classifica in cronica (o stabile), ad evoluzione positiva o degenerativa.

La disartria cronica o stabile si ha ad esempio nelle paralisi cerebrali infantili o nei pazienti che hanno raggiunto una condizione stabile a seguito di danno cerebrale.

La disartria ad evoluzione positiva si ha nel periodo di recupero che segue al verificarsi di danno neurologico, ad esempio a seguito di ictus, emorragia cerebrale o trauma cranico.

La disartria degenerativa è caratterizzata da un progressivo peggioramento dei sintomi, durante la progressione della malattia che la causa. E' il caso della sclerosi laterale amiotrofica o della malattia di Parkinson. Una disartria remittente può verificarsi nella sclerosi multipla.

Il monitoraggio dell'evoluzione della disartria nel tempo può contribuire alla formulazione di una diagnosi o all'esclusione di ipotesi diagnostiche incompatibili con il decorso osservato.

A seconda del tipo di decorso varieranno la prognosi e le decisioni e gli obiettivi rispetto al trattamento. Nel caso di una disartria degenerativa infatti la prospettiva non è quella di un recupero ma di un progressivo peggioramento. Gli

obiettivi quindi possono focalizzarsi sul mantenimento delle abilità residue del paziente (il più a lungo possibile) e sull'impostazione di strategie comunicative non verbali come la comunicazione aumentativa alternativa.

2.3.4 Sede della lesione

La disartria può insorgere a seguito di lesioni a carico di varie componenti del sistema nervoso preposto alla produzione (motoria) del linguaggio.

Lesione del I motoneurone

La lesione interessa le vie piramidali cortico-pontine e cortico-bulbari. I nuclei motori bulbari, ad esclusione dei nuclei del nervo faciale, ricevono impulsi dalla corteccia motoria di entrambi gli emisferi, quindi sintomi importanti e permanenti si verificheranno solo a seguito di lesioni bilaterali.

Lesione delle vie extrapiramidali

Le lesioni extrapiramidali possono portare a forme ipercinetiche o ipocinetiche di disartria. Le prime sono caratterizzate dalla presenza di movimenti parassiti a carico dell'articolazione e alterazioni del ritmo, si riscontrano ad esempio nella corea, nella distonia, nel tremore essenziale e nel mioclono palatofaringolaringeo. Le seconde si ritrovano nella malattia di Parkinson e portano al rallentamento e alla diminuzione dell'escursione dei movimenti.

Lesioni Cerebellari

Influiscono sulle abilità di coordinazione e regolazione sequenziale della muscolatura agonista e antagonista. La disartria atassica che ne esita è quindi caratterizzata da dismetria e asinergia. Nei pazienti con lesione cerebrale la diadococinesia è particolarmente colpita.

Lesione del II motoneurone

Le disartrie possono inoltre verificarsi a seguito di lesioni mono o bilaterali a carico dei nuclei dei nervi cranici coinvolti nella produzione del parlato, o a carico

del nervo stesso. Ne esita una compromissione di tutti i movimenti riflessi automatici e volontari dei distretti innervati.

Sotto il profilo della produzione linguistica si ha una disartria flaccida caratterizzata da paralisi periferica degli organi articolatori con ipotonia flaccidità e atrofia muscolare.

I sintomi varieranno in base ai nervi colpiti:

V Trigemino

Una lesione bilaterale altera gravemente l'articolazione impedendo la produzione di fonemi bilabiali, labiodentali e linguodentali.

VII Faciale

Causa distorsione (o grave compromissione se il danno è bilaterale) dei fonemi bilabiali e labiodentali, a volte anche dei fricativi ed affricati.

X Vago

Una lesione monolaterale può causare paralisi dell'emivelo, con conseguente rinolalia o paralisi cordale monolaterale.

XII Ipoglosso

In caso di lesione bilaterale genera deficit articolatori di tutti i fonemi che richiedono l'elevazione della punta o del dorso linguale.

La disartria è inoltre riscontrabile a seguito di lesioni che interessano la giunzione mioneurale a livello del sarcolemma.

La classificazione in base alla lesione si effettua quindi a seguito della determinazione dell'area interessata dal danno. Conoscere il luogo della lesione permette di predire i deficit a carico della produzione del linguaggio che si riscontreranno nel paziente. Viceversa incompatibilità dei sintomi che caratterizzano la disartria con il tipo di lesione riscontrata possono suggerire la

presenza di lesioni aggiuntive o della presenza di un'ulteriore patologia non diagnosticata.

2.3.5 Patologia neurologica di base

Un ampio numero di patologie neurologiche possono causare forme disartriche più o meno gravi: infiammatorie, tossicometaboliche, neoplastiche traumatiche e vascolari.

In alcuni casi la patologia di base non è utile ai fini dell'identificazione delle caratteristiche della disartria. E' il caso ad esempio dell'ictus cerebrale. A seconda delle aree lesionate, infatti (es. vie piramidali o extrapiramidali), i disordini motori linguistici del paziente presenteranno caratteristiche differenti. In altri casi invece le patologie neurologiche possono determinare uno specifico tipo di disartria, è il caso ad esempio della malattia di Parkinson, che causa la disartria ipocinetica, o della miastenia gravis, che causa disartria flaccida. Dunque l'identificazione di uno specifico tipo di disartria in alcuni casi può contribuire alla formulazione della diagnosi o fornire una conferma in merito ad essa (per un'esposizione dettagliata dei quadri eziologici causa di disartria si faccia riferimento a 4.3.1.1).

2.4 Valutazione logopedica della disartria

Il logopedista è la figura professionale che in Italia elabora il bilancio logopedico, previa valutazione del disturbo disartrico, ed effettua il trattamento riabilitativo della disartria.

La valutazione clinica della disartria ha la funzione di determinare la gravità e le caratteristiche del disturbo, supportare la definizione di obiettivi e strategie per il trattamento e tracciare l'evoluzione del disturbo, fornendo quindi un feedback sull'efficacia del trattamento stesso.

I metodi per la valutazione logopedica della disartria sono di due tipologie: percettiva e strumentale.

2.4.1 Metodiche strumentali

I metodi strumentali possono essere raggruppati in tre categorie principali: acustici, fisiologici e di visual imaging. Sia i metodi fisiologici che quelli di visual imaging sono effettuati solo in ambito medico, i logopedisti invece si avvalgono di metodi strumentali acustici.

Elenchiamo alcune delle metodiche per tracciare l'attività fisiologica del sistema nervoso centrale e quindi comprendere i meccanismi che determinano l'alterazione della normale produzione del linguaggio: la risonanza magnetica (MRI), la tomografia ad emissione di positroni (PET), la tomografia ad emissione di singoli fotoni (SPECT), l'elettroencefalografia multicanale (EEG) e la stimolazione magnetica transcranica (TMS).

Le metodiche di visual imaging più utilizzate in ambito clinico sono invece: la videofluoroscopia, la nasoendoscopia, la laringoscopia e la videostroboscopia.

I metodi acustici permettono di illustrare visivamente e quantificare le componenti dell'onda sonora prodotta dalla voce, quali frequenza, intensità e periodo. Essi hanno contribuito in modo sostanziale alla quantificazione, descrizione e comprensione dei disturbi motori del linguaggio, come la disartria. Nella valutazione clinica, tali metodi possono svolgere una funzione di conferma della valutazione percettiva e supportare ulteriormente il giudizio percettivo su elementi come eloquio rallentato, voce soffiata o strozzata, tremore o rotture vocali, riduzione della variabilità di tono e intensità vocale, ipernasalità, articolazione imprecisa.

L'analisi acustica del segnale sonoro è visibile e quantificabile. Può quindi fornire dati tangibili che indichino la stabilità o il trend del disturbo (migliorativo o peggiorativo) nel corso del tempo. Durante il trattamento può inoltre fornire un feedback visivo sulle caratteristiche della voce al paziente ed al logopedista. Inoltre, la strumentazione per la valutazione acustica è diventata economica, accessibile, efficiente e di facile utilizzo.

Un valido strumento per la valutazione acustica della voce è il Praat ("Parlare" in olandese). Il Praat è un software scientifico gratuito per l'analisi fonetica del parlato, creato da Paul Boersma e David Weenink. Il software permette di

effettuare un'analisi delle componenti dell'onda sonora, quali tono intensità e periodo, oltre ad un'analisi spettrografica della voce.

Ad oggi, tuttavia, i metodi strumentali acustici, nella valutazione logopedica della disartria, sono nettamente meno utilizzati dei metodi di valutazione percettiva. *«Una ragione di tale preferenza può essere individuabile nella mancanza, da una parte, di standard condivisi e dati normativi relativi ai task linguistici e, dall'altra, di metodi e parametri per la misurazione strumentale. Un'altra spiegazione può essere riconosciuta nella limitata esperienza nella gestione della strumentazione da parte dei clinici e nella mancanza di sufficienti evidenze a supporto della validità della valutazione clinica e del trattamento strumentale»* (Duffy 2013).

2.4.2 Metodiche percettive

La valutazione percettiva della disartria è la più ampiamente utilizzata in ambito logopedico ed è considerata *«il gold standard per la valutazione clinica differenziale, la valutazione del grado di gravità, la presa di decisioni sul trattamento e per la valutazione dell'evoluzione nel tempo delle caratteristiche del disturbo»* (Duffy 2013). Secondo Wertz e Rosenbek (1992) *«l'orecchio può essere considerato l'arbitro definitivo nella rilevazione dell'aprassia verbale e della disartria»*.

Allo stesso tempo, però, la valutazione percettiva è caratterizzata da una componente di soggettività legata all'esaminatore, può essere difficile da quantificare e non consente di testare direttamente ipotesi sulla patofisiologia alla base del disturbo. Se effettuata da un logopedista competente, però la valutazione percettiva della disartria è uno strumento valido ed essenziale di conoscenza delle caratteristiche del disturbo e un importante supporto decisionale per il trattamento logopedico.

Come esposto in precedenza, infatti, la classificazione della disartria ad oggi più diffusa è quella effettuata secondo le caratteristiche percettive del disturbo. Questa tassonomia, sviluppata da Darley, Aronson e Brown (1975), è basata sulla corrispondenza tra i dati percettivi della produzione fonoarticolatoria e le

corrispettive alterazioni fisiopatologiche. Secondo tale classificazione la disartria può essere: spastica, flaccida, atassica, ipocinetica, ipercinetica e mista.

Di seguito si riportano alcuni dei protocolli ad oggi più utilizzati in Italia e all'estero per la valutazione percettiva della disartria e dell'intellegibilità.

Frenchay Dysarthria Assessment (FDA) (Enderby, 1983). Valuta molteplici elementi che appartengono alla sfera della produzione del parlato: respirazione, labbra, mandibola, palato, laringe, lingua e intellegibilità. La performance di ognuno di questi elementi è valutata sia attraverso compiti linguistici che attraverso compiti motori non linguistici. E' possibile attribuire un punteggio che va da 9 (assenza di alterazioni) ad 1 (grave deficit).

Dysarthria Examination Battery (DEB) (Drummond, 1993). Si compone di 23 task linguistici e non linguistici e valuta la performance del soggetto rispetto a: respirazione, fonazione, risonanza, articolazione e prosodia.

Quick Assessment for Dysarthria (Tanner & Culbertson, 1999). Valuta la fonazione, l'articolazione la risonanza e la prosodia. Il paziente deve rispondere ad alcune domande poste dall'esaminatore e svolgere alcuni compiti.

Dysarthria Profile (Robertson, 1982). Individua il livello di disabilità del paziente in relazione ai seguenti aspetti: respirazione, fonazione, muscolatura facciale, diadococinesi, riflessi, articolazione, intelligibilità e prosodia. Include compiti linguistici e para-linguistici.

Assessments of Intelligibility in Dysarthic Speakers (AIDS) (Yorkston & Beukelman, 1981). Valuta l'intellegibilità di un soggetto disartrico nella produzione di parole singole e frasi e la velocità articolatoria.

Word Intelligibility Test (Kent, 1989). L'esaminato deve pronunciare una serie di parole molto simili, scelte a caso tra quelle presenti in una data lista. L'intellegibilità è calcolata in base al numero di parole comprese dall'ascoltatore (il quale non possiede la lista di parole).

In Italia tra i test più utilizzati figurano:

Profilo di Valutazione della Disartria (Fussi, Cantagallo, 1999), versione italiana del Robertson Dysarthria Profile sopra descritto.

Scheda di valutazione della Disartria (Amitrano, Gaffuri, Gaveglio, 1993) che valuta le qualità psicoacustiche della voce (tramite compiti di diadococinesia orale, di sequenzialità, il test di affaticamento, l'eloquio spontaneo e la lettura), l'esecuzione di movimenti e prassie del distretto facio-bucco-linguale, i riflessi normali e patologici.

Capitolo 3

IL SISTEMA MOTORIO LINGUISTICO: L'IPOTESI TASK-DEPENDENT

3.1 Il sistema senso-motorio orale: task-independent o task-dependent?

Ad oggi esistono due ipotesi distinte sul funzionamento del sistema motorio del vocal tract: l'ipotesi task-independent e quella task-dependent. La prima postula l'esistenza di un circuito motorio non specifico, che controlla tutti i movimenti, a prescindere dal fatto che siano volontari non linguistici, riflessi, emozionali o linguistici. La seconda ipotesi, invece, sostiene l'esistenza di un circuito motorio specifico per ciascuna delle attività summenzionate. Dunque, un circuito specifico per i movimenti volontari non linguistici, uno per i movimenti riflessi, un altro per i movimenti emozionali e infine uno per i movimenti linguistici.

Per quanto riguarda l'ipotesi task-independent, quindi, il cervello dispone di un sistema senso-motorio orale generale che sottende l'esecuzione di attività motorie linguistiche, attività di tipo vegetativo (come la deglutizione e la respirazione), attività di tipo emozionale (come sorridere, ridere, piangere), e movimenti volontari non preposti al linguaggio (Clark e Robin, 1998). Questo comune sistema senso-motorio è quindi unico ed è costituito sulla base dei muscoli che deve controllare, indipendentemente dai compiti che tali muscoli devono svolgere, siano questi finalizzati alla deglutizione, alla modulazione della mimica facciale o alla produzione del linguaggio verbale orale. Ne consegue che i disordini motori linguistici come la disartria si accompagnano necessariamente alle alterazioni dei movimenti volontari della muscolatura facio-bucco-linguale di tipo non linguistico. In caso di danno del circuito, dunque, i movimenti controllati dal sistema saranno tutti parimenti affetti. Secondo l'ipotesi task-independent, pertanto, le batterie che includono task non linguistici (o para-linguistici), come i

movimenti e le prassie del distretto facio-bucco-linguale, le diadococinesi e l'emissione prolungata di vocali, sono idonee a valutare l'estensione di disordini motori linguistici come la disartria. Quelli descritti nel capitolo precedente appartengono alla categoria dei protocolli che utilizzano anche task non linguistici per misurare disordini linguistici.

Per quanto riguarda la teoria task-dependent, uno dei suoi principali promotori è il Prof. Wolfram Ziegler, responsabile del gruppo di ricerca di neuropsicologia clinica (EKN) della Bogenhausen Clinic, City Hospital di Monaco di Baviera. Gli studi e le ricerche cliniche condotte dal Prof. Ziegler costituiscono la base fondamentale del presente lavoro di tesi.

Secondo la teoria task-dependent, i movimenti di lingua, labbra e laringe sono controllati in modi diversi a seconda dell'obiettivo dell'attività motoria. Ognuno di essi è quindi servito da un circuito neurale specializzato e in caso di danno cerebrale questo circuito può essere compromesso in maniera selettiva e indipendente. Per l'esattezza tale teoria sostiene l'esistenza di un sistema sensorio-motorio task-dependent specializzato solo per quanto concerne le tipologie di attività motorie altamente automatizzate o estremamente ben apprese, come le attività metaboliche (respirazione e deglutizione), le espressioni emotive e la produzione del linguaggio.

I task motori volontari di tipo non linguistico, compresi in molti protocolli di valutazione, fanno invece parte di un'ampia categoria di movimenti motori non precedentemente appresi, governati da un pool eterogeneo di circuiti sensorio-motori.

Secondo il prof. Ziegler, la compromissione di questi movimenti va distinta dalla compromissione motoria del linguaggio. La valutazione clinica della disartria va dunque effettuata esclusivamente attraverso l'esecuzione di compiti linguistici.

La sua teoria si basa sull'analisi dei casi che dimostrano come la disartria (si parla di disartria che origina da lesioni del sistema nervoso centrale) talvolta non sia associata a disturbi motori non linguistici dei muscoli di lingua, labbra, velofaringe, volto e laringe, e viceversa.

In clinica nella maggior parte dei casi, una compromissione motoria linguistica si accompagna a disturbi motori di tipo non verbale che interessano gli stessi distretti. Dal fatto che spesso vi sia una correlazione tra due sintomi però non consegue necessariamente che per i due sintomi vi sia una causa comune, mentre il fatto che in diversi casi vi sia una dissociazione tra la compromissione della produzione linguistica e quella dei movimenti non linguistici indica che i due sistemi sono indipendenti.

Il modello task-dependent sostiene quindi che i subsistemi deputati al controllo motorio per dei task linguistici e i subsistemi deputati al controllo motorio dei task non linguistici siano separati, essi infatti:

1. comportano differenti pattern senso-motori
2. sono controllati da circuiti neurali separati
3. i disordini causati da lesioni cerebrali possono interessare esclusivamente il linguaggio e non coinvolgere i movimenti volontari di tipo non linguistico operati dalle stesse strutture muscolari, o viceversa.

3.2 L' ipotesi task-dependent: c'è un circuito motorio specializzato per il linguaggio

Il Prof. Ziegler dunque sostiene che l'attività motoria preposta alla produzione del linguaggio parlato sia unica e separata da i circuiti neurali preposti all'esecuzione di task di tipo non linguistico, che interessano la stessa muscolatura. La sua tesi è il risultato di un'ampia rassegna ed analisi delle conoscenze relative a tale argomento, che tocca ambiti ontologici, fisiologici, clinici e neuroanatomici.

Egli parte da un'analisi dei dati filogenetici, postulando che negli umani vi siano alcune caratteristiche che determinano una specificità della rete neurale dedicata al vocal tract: il radicamento delle abilità motorie laringee all'interno dell'organizzazione dei movimenti del vocal tract; l'evoluzione di una base neurale preposta all'acquisizione di abilità riguardanti questo sistema; l'integrazione di questo sistema in una rete uditivo-motoria.

Successivamente egli passa in rassegna le conoscenze in materia ontogenetica e le evidenze scientifiche sulle modifiche che avvengono a livello cerebrale a seguito dell'apprendimento. Il fine di tale analisi è quello di dimostrare come, durante l'acquisizione del linguaggio, il sistema motorio del vocal tract sia regolamentato da proprietà universali, legate alla produzione del linguaggio e da specifiche caratteristiche fonologiche proprie della lingua cui il parlante viene esposto.

Viene poi effettuata una rassegna delle evidenze cliniche e neuroanatomiche in materia di disartria, in modo da fornire una base per la discussione e il confronto tra le due teorie sul controllo motorio: quella domain-general e quella domain-specific (appartenenti, o non appartenenti, ad uno specifico dominio).

In conclusione il Prof. Ziegler dimostra l'unicità dell'attività motoria, preposta alla produzione del linguaggio parlato e di conseguenza la necessità che, sotto un profilo teorico e clinico, gli atti motori preposti alla produzione del linguaggio siano considerati domain-specific.

3.3 L' ipotesi task-dependent illustrata dal Prof. Ziegler

«La produzione verbale orale è tra le più complesse attività motorie della nostra specie. Solo alcuni atti motori come le performance musicali a livello professionistico o le performance atletiche comportano una tale complessità a livello motorio ed una comparabile perfezione.

Non tutti suonano il pianoforte o sciano a livello professionistico, mentre tutti gli adulti sani acquisiscono un'altissima competenza nelle abilità motorie preposte alla produzione linguistica e lo fanno senza ricevere una formazione apposita.

Le componenti motorie coinvolte nella produzione del linguaggio (il sistema respiratorio, i muscoli della laringe, la muscolatura velofaringea e mandibolare, la lingua e le labbra) devono coordinarsi in maniera complessa e con una precisa tempistica, al fine di produrre i suoni propri della lingua del parlante [...] Uno degli obiettivi principali del presente lavoro è di illustrare l'unicità del sistema motorio linguistico e sottolineare l'importanza che, sul piano teorico e in ambito clinico, gli

eventi motori associati al linguaggio siano considerati appartenenti ad uno specifico dominio, quello dell'espressione linguistica.

Per fornire un esempio di cosa si intenda per appartenenti ad uno specifico dominio analizzeremo il gesto labiodentale atto a produrre il rumore fricativo all'inizio della parola Phonetics [fə'netiks] e vedremo come questo differisca profondamente da un gesto apparentemente simile come ad esempio quello di soffiare su una candela. Nonostante il gesto implicato nella produzione di /f/ e il gesto del soffiare sulla candela utilizzino lo stesso complesso muscolare, essi virtualmente differiscono in ogni altro aspetto: il contesto in cui si collocano, il livello di forza della muscolatura respiratoria, la tensione muscolare e labiale, la loro ampiezza, la durata e la velocità, la struttura ritmica e, cosa più importante, il controllo neurale. Una parola non è descrivibile come un assemblaggio di movimenti della bocca disposti in sequenza. I movimenti del vocal tract finalizzati alla produzione del linguaggio sono integrati in pattern ritmici coerenti tra di loro il cui scopo ultimo è la generazione di schemi sonori propri della lingua del parlante.

Il presente lavoro non è certo il primo a trattare della specificità dell'organizzazione motoria del linguaggio e della relazione tra le funzioni motorie del vocal tract e della muscolatura respiratoria, finalizzate alla produzione linguistica. Eppure, dopo lunghi dibattiti, la questione è ancora irrisolta.

Nonostante le innumerevoli critiche, l'utilizzo di compiti motori non linguistici nell'esame delle funzioni motorie preposte alla produzione del linguaggio è ancora molto comune, non solo nel functional imaging e nella ricerca, ma anche nella valutazione clinica e nel trattamento.

In un sondaggio condotto tra i logopedisti del Regno Unito, più dell'80% di coloro che hanno risposto, hanno dichiarato di utilizzare regolarmente esercizi motori non linguistici nel trattamento della disartria, senza un razionale alla base o evidenze scientifiche a supporto della loro decisione di utilizzare quel metodo. Vi è dunque ancora la necessità di discutere sull'appropriatezza dell'utilizzo di funzioni motorie non linguistiche del vocal tract ai fini della comprensione dei disturbi della produzione del linguaggio» (Ziegler, Hackermann, 2013).

Di seguito si espone una rassegna degli studi effettuati dal Prof. Ziegler, rielaborandone i contenuti secondo criteri di sintesi, chiarezza ed esaustività.

3.4 Aspetti filogenetici del controllo motorio linguistico

Sotto un profilo neurobiologico l'abilità di articolazione linguistica è propria esclusivamente dell'uomo. Numerosi esperimenti della durata di alcuni anni, effettuati sui primati, hanno rivelato una pressoché totale inabilità, da parte di questi animali, a generare suoni assimilabili al linguaggio, anche dopo anni di esposizione alla comunicazione umana verbale. Essi hanno invece mostrato grandi abilità nello sviluppo di abilità manuali, nella comprensione di istruzioni verbali, nell'acquisizione di conoscenze concettuali e anche nella comunicazione con gesti o lexigrammi.

La ragione di ciò è probabilmente da ricercarsi in diverse caratteristiche proprie esclusivamente del cervello umano:

3.4.1 Proiezioni Cortico-Bulbari Mono-sinaptiche

Grazie allo sviluppo di proiezioni corticali motorie mono-sinaptiche nel nucleo ambiguo, avvenute nel corso dell'evoluzione della nostra specie, la laringe possiede abilità motorie altamente specializzate.

I primati possiedono funzioni motorie della lingua e dei muscoli facciali estremamente versatili. Queste abilità sono probabilmente mediate da proiezioni cortico-bulbari dirette ai nuclei del nervo ipoglosso. Mancano invece proiezioni mono-sinaptiche dirette ai nuclei dei nervi cranici che innervano i muscoli intrinseci ed estrinseci della laringe (Vago e Accessorio).

Il Prof. Ziegler cita l'ipotesi di Jurgens e Alipur (2002), secondo cui lo sviluppo di connessioni dirette tra le aree motorie corticali, preposte al controllo della laringe e i nuclei motori laringei, è avvenuto in conseguenza del massivo incremento del volume cerebrale, che si è verificato durante lo sviluppo della specie umana. Allo stesso tempo si sono sviluppate nuove rappresentazioni senso-motorie della laringe nelle aree ventrali pre e post-centrali, che non si riscontrano nei primati.

Questi adattamenti cerebrali sono stati indispensabili per lo sviluppo di alcune abilità tonali, come ad esempio la realizzazione dell'andamento prosodico e l'abilità di adduzione ed abduzione glottica, secondo precise tempistiche, funzionali alla produzione di segmenti sordi e sonori nel parlato.

Secondo L'ipotesi postulata da Ghazanfar et al. (2012), l'emergenza di proiezioni corticali dirette ai nuclei motori laringei ha permesso la trasformazione di un caratteristico tratto espressivo proprio dei primati, quale lo schiocco delle labbra, in un segnale uditivo caratterizzato da uno schema ritmico molto simile, semplicemente tramite l'aggiunta di un segnale armonico.

La precisione e la destrezza dell'apparato motorio laringeo, acquisite nel corso dello sviluppo della nostra specie, ha quindi giocato un ruolo indispensabile nello sviluppo dell'abilità di produrre il linguaggio.

3.4.2 Network Di Acquisizione Motoria Vocale

Le abilità motorie preposte alla produzione del linguaggio non sono innate, ma si acquisiscono nel corso di un lungo periodo che copre almeno la prima decade della nostra vita. Dato che l'apprendimento motorio linguistico non avviene nei primati, ma solo negli esseri umani, ne consegue che il cervello umano debba essere dotato della capacità di apprendere movimenti precisi della laringe e degli organi sovra-laringei, coordinati ed eseguiti secondo una determinata tempistica. Il Prof. Ziegler riporta gli studi di Lai et al. (2001) effettuati su una famiglia affetta da seri disturbi motori del linguaggio, dovuti alla mutazione del gene FOXP2. I membri di questa famiglia colpiti dalla mutazione genetica presentavano aprassia verbale e aprassia orofacciale, che si traduceva nell'inabilità di imitare movimenti complessi del vocal tract. La loro capacità uditiva risultava invece integra, come pure la capacità di effettuare movimenti isolati degli organi articolatori, inclusa la laringe. Ciò suggerisce che il gene FOXP2 conferisca la capacità di apprendere ed integrare le componenti dei molteplici movimenti del vocal tract in complessi schemi motori. La piattaforma in cui ciò avviene sembra essere quella dei gangli basali. Il gene FOXP2 comporterebbe infatti delle variazioni morfologiche a livello dei circuiti cortico-striatali (Enard 2011). I membri della famiglia affetta

dalla mutazione mostravano un volume ridotto dei nuclei caudali. E' interessante notare come la riduzione in termini di volume fosse direttamente correlata alla gravità dell'aprassia oro-facciale e della compromissione dell'abilità di ripetere non-parole. Le osservazioni cliniche svolte sembrano indicare che il ruolo dello striato sia limitato al periodo di apprendimento del linguaggio. Infatti, negli adulti, le lesioni dei gangli basali causate da Parkinson o in esito di ictus, determinano una disartria ipocinetica, mentre lesioni delle stesse aree avvenute in epoca pre o peri-natale, o dovute a malformazione genetica, comportano disturbi devastanti che impediscono l'acquisizione del linguaggio, come quelli presentati dalla famiglia affetta da mutazione del FOXP2. Disturbi di tale natura, infatti, sono maggiormente assimilabili all'aprassia verbale che si manifesta negli adulti a seguito di lesioni delle regioni perisilviane sinistre anteriori. Le suddette osservazioni cliniche portano a dedurre che le rappresentazioni dei pattern motori preposti alla produzione del linguaggio siano acquisite a livello dei gangli basali, ma siano poi immagazzinate nella porzione ventrolaterale del lobo frontale dell'emisfero sinistro, che include l'area di Broca ed aree motorie primarie, nonché la porzione anteriore dell'insula.

In conclusione quindi, le abilità motorie linguistiche vengono acquisite a livello della rete cortico-striatale, che ha la funzione di permettere l'assemblaggio di pattern motori complessi durante la fase di apprendimento linguistico. Una volta che il linguaggio è stato acquisito, invece, per la pianificazione e il controllo motorio linguistico, vengono coinvolte le aree ventrolaterali della corteccia premotoria dell'emisfero sinistro, che includono l'area di Broca, le aree della corteccia sensoriomotoria primaria e la porzione anteriore dell'insula.

3.4.3 Interfaccia Uditivo-Motoria

Il Prof. Ziegler fa riferimento agli studi compiuti da Guenther et al. (1998) secondo cui, *conditio sine qua non* per l'acquisizione delle abilità motorie linguistiche è l'interazione tra le aree motorie e quelle uditive del cervello, poiché i movimenti motori sono finalizzati alla produzione di suoni linguistici. Gli studi da loro effettuati sull'equivalenza motoria, sulla coarticolazione e sulla variabilità

cinematica indicano che la pianificazione dei movimenti preposti alla produzione del linguaggio fa riferimento alle aree uditive o acustiche. Il modello neurale del linguaggio di Guenter prende in considerazione sia l'acquisizione che la produzione del linguaggio parlato.

Durante il babbling il bambino impara 1) a mappare target uditivi fonetici in pattern orosensoriali, associati alla loro produzione 2) a mappare obiettivi orosensoriali nei gesti che sono necessari a produrli. Si tratta di un processo di autoorganizzazione adattiva. Dopo la fase di apprendimento i due mappaggi possono essere concepiti come connessioni ponderate in un sistema neurale che mappa i target fonetici rappresentati nello spazio uditivo, trasformandoli direttamente negli appositi comandi motori. Un legame simile tra attività motoria e percezione uditiva può essere trovato nei musicisti professionisti. In uno studio del 2001 Hausen e Knosche hanno rilevato un incremento di attività a livello della corteccia motoria primaria in pianisti esperti intenti a monitorare pezzi musicali al fine di rilevare note errate. Lo stesso incremento di attività non è stato rilevato in non-pianisti. Ciò dimostra che le connessioni uditivo-motorie devono essersi create nel corso del tempo, attraverso la pratica con lo strumento.

Nell'uomo le aree cerebrali preposte al processamento uditivo ed alla pianificazione motoria sono connesse dal fascicolo superiore longitudinale, un fascio di fibre che collega la porzione superiore del lobo temporale e quella inferiore del lobo parietale con la porzione posteroinferiore del lobo frontale (Catani e Mesulam 2008). Questa verosimilmente è la base neurale attraverso cui impariamo ad utilizzare gli organi del vocal tract per la produzione volontaria di pattern acustici complessi e grazie a cui possiamo costruire meccanismi fonologici preposti alla produzione del linguaggio ed alla sua comprensione.

Durante l'apprendimento dei movimenti preposti all'acquisizione del linguaggio i bambini acquisiscono quindi la consapevolezza implicita di come determinati movimenti compiuti dagli organi articolatori si traducano nei corrispettivi suoni.

In conclusione quando parliamo utilizziamo reti neurali filogeneticamente recenti. Queste reti hanno proprietà specificamente preposte allo sviluppo di

processi motori coinvolti nella produzione del linguaggio. Grazie alle connessioni dirette cortico-bulbari la laringe è diventata un organo chiave nella produzione del linguaggio orale. Meccanismi cortico-striatali permettono l'assemblaggio delle componenti motorie della laringe e degli organi sovra-laringei, così che possa avvenire la creazione di routine motorie del vocal tract, poi immagazzinate nella porzione ventrolaterale dell'emisfero sinistro della corteccia cerebrale. Infine l'accesso a queste aree corticali da parte del preesistente fascio di fibre parieto e temporo-frontale ha creato la base uditivo-motoria per l'acquisizione del linguaggio e dei meccanismi fonologici coinvolti nella sua produzione e comprensione.

3.5 Aspetti ontogenetici del controllo motorio linguistico

Come esposto sopra, gli esseri umani nascono con strutture neurali filogeneticamente recenti, che conferiscono le potenzialità di acquisizione delle abilità senso-motorie, funzionali alla produzione di suoni complessi. Nel corso dell'acquisizione del linguaggio questa rete neurale viene plasmata grazie a meccanismi di plasticità neurale, per creare circuiti neurali specificamente dedicati al controllo dei movimenti necessari per la produzione dei pattern acustici propri della lingua nativa del parlante.

3.5.1 Nascita di routine motorie specifiche per una lingua

«E' risaputo che le abilità motorie linguistiche negli adulti sono specificamente preposte alla produzione di parole e frasi nella lingua d'origine e che combinazioni gestuali e ritmiche, o pattern tonali che non appartengono al repertorio linguistico del parlante, sono pronunciati in maniera disfluente e presentano chiare tracce che denotano un accento straniero. Ad esempio i parlanti in lingua tedesca presentano problemi di fluenza ed accuratezza nel produrre le fricative dentali proprie dell'inglese, mentre i parlanti inglesi hanno i medesimi problemi nel produrre le fricative velari tipiche della lingua tedesca. I francesi invece faticano nella produzione di fricative glottali. E' interessante notare come questi problemi siano circoscritti al controllo dei movimenti preposti alla produzione di

suoni linguistici. I francesi infatti non hanno problemi nell'elicitare movimenti di frizione glottale quando ad esempio soffiano su un vetro per pulirlo» (Ziegler, Ackermann, 2013).

In generale quindi la competenza articolatoria di un parlante è limitata dall'inventario fonemico e dalla fonotattica propri della sua lingua madre. In più l'andamento ritmico dei movimenti articolatori sembra soggetto a limitazioni derivate dalla lingua d'origine, come è evidente ad esempio nei francesi che tendono ad accentare in maniera inappropriata le sillabe finali delle parole inglesi (es [fə'nɛtɪks] diventa [fone'tɪks]). La competenza nella gestione di schemi articolatori o andamenti prosodici nell'apprendimento della L2 dipende fortemente dall'età di acquisizione e dall'uso della seconda lingua, specialmente per chi la apprende più in là negli anni e anche dalla predisposizione individuale.

La specializzazione dei muscoli del vocal tract per la produzione del linguaggio è il risultato di processi di apprendimento motorio che avvengono durante il periodo di acquisizione del linguaggio. In questo processo di apprendimento si possono individuare alcuni elementi. Il primo è un processo universale di integrazione, differenziazione e raffinamento del proprio repertorio motorio. Il secondo è una separazione della cinematica dei movimenti linguistici da quella di altre attività motorie come la respirazione, la masticazione e il succhiamento, che segnano la nascita di una modalità motoria dedicata esclusivamente al linguaggio.

Il terzo mostra come, già dai primi mesi dopo la nascita, il raffinamento delle abilità motorie orali sia condizionato dalla lingua cui il bambino è esposto. La prosodia è uno dei fattori che influenzano più presto e in maniera più determinante la produzione motoria del linguaggio. Durante il babbling canonico sono già riscontrabili differenze specifiche relative alla lingua di appartenenza che riguardano il ritmo e l'intonazione. Tracce prosodiche specifiche per la lingua di appartenenza possono addirittura essere rilevate in bambini nati da 2/5 giorni (Mampe, Friederici, Christophe Wermke, 2009). Secondo il Prof. Ziegler dunque la precoce incidenza di limitazioni determinate dalla lingua di appartenenza suggerisce che parlare non sia un'abilità motoria universale, sotto il dominio di un apparato linguistico sovra-modale. Inoltre il fatto che gli adulti sani solitamente

abbiano difficoltà nell'emettere suoni propri di una lingua straniera risulta in antitesi con quanto postulato da Ballard et al. (2003), secondo cui le abilità motorie sono il risultato di una combinazione di precise abilità di coordinazione, o di altre funzioni motorie universali. Al contrario i pattern motori linguistici co-evolvono con lo sviluppo del linguaggio e ne fanno parte quanto gli aspetti fonologici.

3.5.2 La plasticità cerebrale e le modifiche indotte dall'apprendimento

Questo processo di apprendimento lascia tracce nel cervello? Secondo il Prof. Ziegler, considerando quanto si sa ad oggi sull'apprendimento motorio, è molto plausibile, se non consequenziale, ipotizzare che ad un lungo periodo di apprendimento ed utilizzo del linguaggio consegua un adattamento dei circuiti motori ad esso dedicati. Ciò è sostenibile anche in considerazione del fatto che l'acquisizione del linguaggio coincide con il periodo di maggiore plasticità del cervello. Studi di functional imaging sull'apprendimento motorio hanno mostrato che durante il processo di acquisizione di una abilità il cervello riorganizza il processamento delle informazioni afferenti e i circuiti relativi alle prestazioni motorie (Bengtsson et al. 2005). Studi su musicisti adulti ed atleti hanno mostrato che la pratica assidua, soprattutto se effettuata dall'infanzia, induce adattamenti strutturali della sostanza bianca e grigia dove risiedono le abilità motorie apprese, che sono anatomicamente tracciabili.

Anche brevi periodi di allenamento intensivo negli adulti portano ad alterazioni del sistema motorio del cervello, compresi cambiamenti strutturali e topografici, alterazioni a livello sinaptico e riorganizzazioni di microcircuiti a livello corticale di tutte le componenti della rete neuromotoria. Ad esempio si è visto che, durante le acquisizioni di movimenti delle dita in sequenza, l'attivazione delle aree di associazione somato-sensoriale della corteccia parietale superiore decresce, mentre vi è un accrescimento dell'attività striata (Seitz & Roland 1992). Il Prof. Ziegler cita inoltre gli studi di Aizawa et al. (1991) i quali hanno rilevato che l'attività dell'area motoria supplementare viene riorganizzata durante l'apprendimento di compiti motori. Jenkins et al. (1994) hanno rilevato una

maggior attivazione cerebellare in fase di apprendimento di una nuova sequenza motoria rispetto a quanto accade nell'esecuzione di una sequenza conosciuta.

Questi studi fanno tutti riferimento ad esperimenti sull'acquisizione di movimenti delle mani in adulti, mentre altri recenti studi si sono occupati dell'effetto prodotto da esercizi motori orali:

In uno studio effettuato tramite risonanze magnetiche, Chang et al. (2009) hanno comparato la produzione di sillabe prive di senso con quella di manovre del vocal tract, atte a produrre suoni di tipo non linguistico. In generale, tra le due tipologie di compiti si è evinta una sostanziale sovrapposizione delle attivazioni. Tuttavia i dati raccolti hanno rilevato l'attivazione di aree riguardanti principalmente l'emisfero destro, che si verificava soltanto durante l'esecuzione di compiti non linguistici. Inoltre nei compiti di tipo non linguistico si riscontrava l'attivazione di un maggior volume delle aree interessate e una più alta percentuale di cambiamento di segnale, rispetto a quanto accadeva nell'esecuzione di compiti linguistici. Risultati simili sono stati ottenuti anche in studi che comparavano il parlato in soggetti madrelingua e in soggetti non madrelingua. In questi ultimi si sono rilevate attivazioni più estese e meno lateralizzate rispetto ai madrelingua (Moser et al., 2009).

«La maggiore attività cerebrale rilevata in questi studi è generalmente interpretata come un'indicazione dell'aumento di sforzo pianificatorio, dovuto ad una minore familiarizzazione/automatizzazione dei movimenti orali non linguistici. Il coinvolgimento di una rete neurale più estesa indica inoltre che i movimenti non linguistici, o quelli linguistici appartenenti ad una lingua L2, sfruttano risorse che non sono impegnate quando si parla nella propria lingua madre.

Ad ogni modo, il fatto che vi sia una sovrapposizione tra le aree attivate nei due task non sorprende, dato che macroscopicamente gli stessi organi motori sono coinvolti in entrambi i casi» (Ziegler, Ackermann, 2013).

In conclusione, quanto sopra esposto mira a dimostrare che il sistema motorio linguistico degli adulti è strutturato per la produzione di suoni linguistici appartenenti alla lingua madre del parlante.

L'esistenza di abilità motorie specifiche per la produzione del linguaggio può essere dedotta dal fatto che chi apprende in età avanzata una lingua L2 rimane comunque disfluente e conserva un accento straniero. L'emergenza di pattern motori del vocal tract specifici per il linguaggio può essere fatta risalire alle fasi del pre-babbling e del babbling. In generale questi dati dimostrano che imparare a parlare comporta più della semplice maturazione di funzioni motorie universali, come coordinazione e accuratezza spaziale. Il lungo periodo di acquisizione delle abilità linguistiche crea un circuito motorio del vocal tract specificamente dedicato alla generazione di pattern acustici, propri della lingua di appartenenza del parlante.

3.6 La valutazione dei disordini motori della produzione linguistica

3.6.1 Approcci valutativi task-dependent e task-independent

Secondo gli esponenti della la teoria task-independent (quali ad esempio Clark 1998, Ballard e Robin 2003) dunque, il cervello dispone di un sistema sensomotorio orale unico, costituito sulla base dei muscoli che deve controllare, a prescindere dai compiti che tali muscoli devono svolgere, siano questi di tipo vegetativo, come quelli finalizzati alla deglutizione, di tipo emozionale, come quelli preposti alla modulazione della mimica facciale, movimenti volontari del distretto facio-bucco-linguale, come prassie orali e diadococinesi, o attività motorie linguistiche. Secondo questa teoria, quindi, in caso di danno del circuito i movimenti controllati dal sistema saranno tutti parimenti affetti. Disordini motori linguistici come la disartria o l'aprassia verbale, quindi, sono sempre e in egual misura associati ad alterazioni dei movimenti volontari della muscolatura facio-bucco-linguale di tipo non linguistico.

Da questa scuola di pensiero nascono batterie che valutano la disartria anche attraverso task non linguistici come i movimenti del distretto facio-bucco-linguale e le diadococinesie.

In un articolo sulla valutazione dell'aprassia verbale finalizzata al trattamento Ballard & Robin (2003) raccomandano un approccio diagnostico in due step: 1 l'esame del controllo motorio delle singole componenti articolatorie, indipendentemente dal sistema linguistico; 2 l'esame della coordinazione interarticolatoria. La filosofia diagnostica che sottende a questo approccio teorizza che per comprendere la totalità bisogna prima analizzare le singole parti. Secondo questa prospettiva dunque le frasi sono composte in singoli movimenti articolatori (step 1) che poi sono collegati tra di loro (step 2). Questa visione è in netto contrasto con la Task-Dependent Hypothesis, sostenuta da Prof. Ziegler, una prospettiva olistica in cui *«le costituenti degli schemi motori linguistici per parole o frasi sono determinate dalla loro intrinseca relazione funzionale e dal loro fine ultimo: generare uno specifico fenomeno acustico e possono essere comprese completamente solo nell'ottica della loro interazione congiunta, finalizzata alla produzione di suoni, sillabe e parole. In base a questo approccio le costituenti dei movimenti linguistici non possono essere né isolate dal loro contesto né separate dalla lingua cui fanno riferimento»* (Ziegler 2003).

Secondo questa teoria, attività motorie altamente automatizzate o estremamente ben apprese, come ad esempio i movimenti preposti ad attività metaboliche (quali la respirazione e la deglutizione), alla produzione di espressioni emotive ed alla produzione del parlato, sono servite da circuiti neurali specializzati. In caso di danno cerebrale, quindi, questi circuiti possono essere compromessi in maniera selettiva e indipendente.

I task motori volontari di tipo non linguistico compresi in molti protocolli per la valutazione clinica della disartria, fanno parte di un'ampia categoria di movimenti motori non precedentemente appresi, governati da un pool eterogeneo di circuiti senso-motori. Secondo il modello task-dependent, quindi la compromissione di questi movimenti va distinta dai disturbi motori del linguaggio.

In clinica nella maggior parte dei casi, una compromissione motoria linguistica si accompagna a disturbi motori di tipo non verbale che interessano gli stessi distretti. Questo però secondo la teoria task-dependent non è dovuto all'esistenza di una causa comune tra le due.

«Le disfunzioni neurali che causano disturbi motori del vocal tract sono l'esito di lesioni di aree estese del cervello ed hanno un impatto su un ampio range di funzioni. Di conseguenza a livello clinico solo raramente si riscontrerà una compromissione delle sole attività motorie preposte alla produzione del linguaggio o dei soli movimenti di tipo non linguistico. Alterazioni motorie del linguaggio con integrità delle abilità di protrusione linguale, corrugamento delle labbra o schiarimento della gola, o funzioni motorie linguistiche inalterate, a fronte di un linguaggio completamente intellegibile, dovrebbero essere l'eccezione e non la regola. Ad ogni modo queste dissociazioni avvengono in entrambi i casi. Inoltre, anche quando i movimenti del vocal tract sono compromessi in molti ambiti, compreso il linguaggio, l'esperienza clinica dimostra che i disturbi del linguaggio spesso si discostano da altri disturbi motori in termini di gravità o di evoluzione» (Ziegler 2003).

La teoria task-dependent si basa quindi sull'analisi dei casi che dimostrano come la disartria talvolta non sia associata a disturbi motori non linguistici dei muscoli di lingua, labbra, velofaringe, volto e laringe, e viceversa.

Di seguito vengono analizzati i due compiti motori non linguistici più frequentemente inclusi nei protocolli di valutazione della disartria che aderiscono ad un modello task-independent: movimenti e prassie della muscolatura facio-bucco-linguale e compiti di diadococinesia. Vengono quindi riportate evidenze cliniche che sottolineano la presenza di sostanziali differenze nei disturbi motori linguistici e non linguistici del vocal tract, in esito di lesioni cerebrali. Si procede poi a fornire delle spiegazioni di tipo fisiologico e neuro-anatomico sulle cause delle differenze rilevate.

3.6.2 Movimenti facio-bucco-linguali e prassie orali

Movimenti facio-bucco-linguali non verbali e prassie orali sono spesso inclusi in protocolli di valutazione del sistema muscolare coinvolto nella produzione del linguaggio, come ad esempio nel Protocollo di Valutazione dell'Aprassia di Bizzozzero (2000) o nel Profilo di Valutazione della Disartria di Fussi Cantagallo (1999), versione italiana del Robertson Dysarthria Profile (1982), o nella Scheda di Valutazione della Disartria di Amitrano (1993).

Tali movimenti sono prodotti su imitazione o su comando. Il vantaggio che vi si attribuisce è quello di isolare le singole componenti muscolari, analizzando la loro funzione individuale, in un disturbo motorio linguistico complesso. Questi compiti dunque sono considerati validi strumenti nella valutazione dei disturbi motori linguistici.

Come sopra illustrato prof. Ziegler, esponente della teoria task-dependent, sostiene che in un soggetto affetto da disartria le performance nell'esecuzione di prassie facio-bucco-linguali non possiedano un valore predittivo rispetto al livello ed alle caratteristiche della disturbo motorio linguistico. Di seguito si riassumono le evidenze condotte a supporto della sua tesi.

Osservazioni cliniche

In uno studio comparativo, Willoughby and Anderson (1984) hanno esaminato un totale di 100 pazienti colpiti da ictus unilaterale, valutandoli per la disartria e i disturbi motori legati ai nervi cranici. Mentre disfunzioni del settimo nervo cranico sono state rilevate nel 76% dei pazienti, solo il 60% è risultato affetto da disartria. Dunque molti pazienti non affetti da disartria presentavano una compromissione delle prestazioni legate ai movimenti non linguistici. Invece la deviazione della lingua in protrusione, indice di compromissione del XII nervo cranico e la debolezza nella contrazione dei masseteri, indice di compromissione del V nervo cranico, si sono manifestati solamente nel 12% e 15% dei casi, ciò significa che molti pazienti affetti da disartria hanno eseguito correttamente quei compiti motori.

In uno studio di Urban et al. del 2001, effettuato su 68 pazienti affetti da disartria in esito di lesione cerebrale unilaterale, solo il 59% di questi pazienti mostrava paresi facciali di tipo centrale, solo il 22% presentava paresi linguale e solo il 4% paresi palatale. Ciò implica che in un paziente, ad esempio, l'articolazione linguale può risultare gravemente compromessa, mentre egli può comunque essere in grado di protrudere simmetricamente la lingua.

Considerazioni di tipo fisiologico

Sotto un profilo fisiologico, le principali differenze tra compiti motori di tipo linguistico e Movimenti e prassie facio-bucco-linguali sono le seguenti.

Movimenti e prassie facio-bucco-linguali sono basati su compiti cinetici che non si ritrovano nel linguaggio. Molti di questi comportano movimenti vettoriali obliqui rispetto alla linea mediana o movimenti che vanno molto oltre il piano sagittale (es. movimenti di lateralizzazione della lingua).

Inoltre, rispetto ai movimenti linguistici, questi comportano una maggiore ampiezza, una maggiore applicazione di forza muscolare e una minore velocità.

Per di più il linguaggio è solitamente accompagnato da fenomeni aerodinamici associati all'emissione del flusso aereo, con meccanismi di pressione intra-orale e di flusso aereo sovra-laringeo.

Cosa ancora più importante, parlare è la conseguenza di un'abilità motoria altamente appresa, mentre molti dei compiti non verbali sono nuovi per i pazienti ed implicano un controllo non richiesto nel linguaggio. Si consideri ad esempio il compito di passarsi la lingua sulle labbra. Questo movimento richiede un controllo del movimento compiuto dalla lingua basato su feedback di tipo tattile, provenienti dalla punta della lingua e dalle labbra. Un simile processo non avviene nel linguaggio.

A differenza del parlato, inoltre, le prassie orali utilizzano riferimenti di tipo visuo-spaziale e sono basati sulla rappresentazione corporea. Per alcune delle componenti del sistema coinvolto nel linguaggio la rappresentazione corporea è quasi assente. Ad esempio, se si chiede a una persona di alzare il velo o di addurre le corde vocali, la persona non è in grado di farlo, dato che velo e corde

vocali non sono inclusi nella rappresentazione corporea. La stessa persona però non avrebbe alcun problema ad alzare il velo per pronunciare la /p/ nella parola /kampo/ o ad addurre le corde vocali per fonare. Allo stesso modo solitamente un soggetto adulto, mentre parla, non è consapevole della posizione delle labbra e della lingua o dei movimenti mandibolari che compie.

Infine le strategie che mirano ad isolare le singole componenti motorie, utilizzando compiti selettivi di tipo non linguistico, non considerano il fatto che i movimenti finalizzati alla produzione del linguaggio sono complessi e caratterizzati dall'organizzazione sinergica delle varie componenti motorie. A differenza dei movimenti isolati, come l'apertura della bocca o la protrusione della lingua i movimenti linguistici richiedono un alto livello di coordinazione tra attività di tipo respiratorio ed attività muscolari laringee e sovra-laringee. Queste abilità di coordinazione possono essere direttamente compromesse in patologie specifiche che interessano i movimenti articolatori.

Ziegler and Vogel (1990) riportano il caso clinico di una paziente con disturbo degenerativo di tipo cerebellare, con problemi di articolazione di consonanti di tipo palatale e alveolare. Le parole da lei pronunciate che contenevano tali consonanti risultavano pressoché inintelligibili, mentre altre parole potevano essere comprese facilmente. Quando la mandibola della paziente è stata fissata con un blocco mandibolare ortodontico, la sua articolazione è migliorata sensibilmente e l'intellegibilità ha raggiunto quasi il 100%. La paziente presentava quindi un problema specifico nel gestire i vari livelli di libertà del sistema linguale e mandibolare, piuttosto che un difetto motorio isolato della lingua o della mandibola. Nella produzione verbale, lingua e mandibola cooperano sinergicamente. Un'alterazione di tale sinergia nella paziente ha avuto conseguenze importanti sulla sua intellegibilità. Nel suo caso, il problema ha potuto essere risolto solo riducendo la complessità della sinergia oro-mandibolare durante l'articolazione. A seguito di questa modifica si è registrato un netto miglioramento dei risultati nei test sull'intellegibilità e nei compiti di ripetizione di parole. Movimenti motori di tipo non linguistico e prassie orali non avrebbero potuto rilevare questo tipo di alterazione.

Considerazioni di tipo neuroanatomico

Anche a livello neuro-anatomico si incontrano notevoli differenze tra movimenti finalizzati alla produzione linguistica e movimenti e prassie facio-bucco-linguali.

In uno studio effettuato tramite risonanza magnetica, condotto da Riecker et al. (2000), si è rilevato che movimenti di lateralizzazione della lingua, di tipo non verbale, comportavano l'attivazione di entrambi gli emisferi cerebellari, mentre nella produzione linguistica si aveva attivazione, a livello cerebellare, del solo emisfero destro.

Inoltre nei movimenti del distretto facio-bucco-linguale non finalizzati alla produzione linguistica, effettuati su imitazione, si ha un'attivazione delle aree cerebrali preposte alla percezione visuo-spaziale ed alla percezione corporea, non coinvolte nella produzione del linguaggio. Bizzozzero et al. (2000) hanno riscontrato aprassia orale in molti pazienti con estese lesioni cerebrali, che includevano strutture dell'emisfero destro, mentre il controllo motorio finalizzato alla produzione del linguaggio si attribuisce alle regioni corticali anteriori dell'emisfero sinistro (Dronkers 1996, Nagao et al. 1999, Wise, Greene, Buchel & Scott, 1999). L'attività intra-parietale dell'emisfero destro è verosimilmente necessaria per l'analisi visuo-spaziale dei movimenti proposti dall'esaminatore (Hermsdorfer et al, 2001). I movimenti osservati devono successivamente essere tradotti in rappresentazioni delle proprie parti corporee. La codifica delle parti corporee dipende dalla porzione inferiore sinistra del lobo parietale dell'emisfero sinistro (Goldenberg 2002). Dunque lesioni di aree cerebrali che non sono coinvolte nella produzione di movimenti finalizzati alla produzione linguistica possono interferire con l'imitazione di movimenti non linguistici.

3.6.3 Diadococinesi

Le diadococinesie articolatorie sono spesso utilizzate nella valutazione clinica della disartria. Si ritiene infatti che tale test offra informazioni sull'accuratezza articolatoria (Ruoppolo, Amitrano, 2013). In questo tipo di compito si richiede al paziente di ripetere una determinata sillaba (solitamente pa, ta, ka) o combinazione di sillabe (pataka) il più velocemente possibile. Questo tipo di task

è considerato un compito linguistico, poiché è basato sulla produzione di sillabe, inoltre, poiché la sua corretta esecuzione richiede elevate abilità motorie, esso è considerato un valido strumento nella rilevazione di danni motori linguistici. Per queste ragioni compiti di diadococinesi sono inseriti in diversi protocolli per la valutazione clinica della disartria. Secondo la teoria task-dependent, le performance in compiti di diadococinesi non possiedano un valore predittivo rispetto al livello ed alle caratteristiche della disturbo motorio linguistico e non vanno quindi incluse nei protocolli di valutazione della disartria. Di seguito si riassumono le evidenze condotte da prof Ziegler a supporto della teoria task-dependent.

Osservazioni cliniche

Nei pazienti disartrici la diadococinesi (DDK) orale è solitamente lenta, inaccurata ed irregolare.

In alcuni studi su pazienti affetti da disartria atassica, la correlazione tra il livello di gravità percepito della disartria e la massima velocità di ripetizione di sillabe ottenibile si è rivelata non significativa (Kent et al. 2000). Anche case studies su pazienti affetti da sclerosi laterale amiotrofica hanno dimostrato che la velocità di ripetizione nella diadococinesi non era indicativa della gravità della disartria nel corso dell'evoluzione della malattia (Kent et al 1991, Nishio & Niimi 2000).

Ciò suggerisce che una correlazione significativa, quando si presenta, può riflettere l'influenza non specifica della gravità del disturbo neurologico o della dimensione della lesione, e non una relazione causale tra la performance della DDK e la gravità della disartria. Nel 1996 Ziegler e Wessel hanno analizzato questa relazione nei pazienti affetti da atassia cerebellare, comparando la durata di sillabe composte da esplosive e vocali, nel contesto di una frase e nel contesto di un compito di diadococinesi. I due risultati hanno mostrato una correlazione tra di loro, ma la prestazione ottenuta nei compiti di DDK si è rivelata molto inferiore rispetto a quella ottenuta nel linguaggio. Alcuni pazienti mostravano una velocità nell'eloquio pressoché normale ed una velocità nei compiti di DDK decisamente decalata. Da ciò si è potuto dedurre che, nelle patologie cerebellari,

la velocità di esecuzione nella diadococinesi orale è più colpita rispetto alla velocità di articolazione del linguaggio.

Lo stesso risultato si è riscontrato in studi condotti dal Prof. Ziegler nel 2002. 140 pazienti affetti da disturbi motori del linguaggio, che presentavano differenti quadri eziologici, sono stati esaminati in termini di relazione tra la DDK e l'articolazione verbale orale. Tra di essi vi erano pazienti affetti da disartria in esiti di malattie degenerative cerebellari e pazienti con aprassia verbale. Anche in questo caso si è rilevata un'alta correlazione tra i due elementi, ma sono state riscontrate significative differenze tra i vari gruppi sindromici. In pazienti con differenti quadri sindromici, infatti, vi era una grande variabilità nella velocità di esecuzione delle DDK, mentre nella produzione di frasi la velocità di ripetizione sillabica era in tutti praticamente identica. In particolare, i pazienti con aprassia verbale mostravano migliori abilità di accelerazione del ritmo sillabico nella DDK, rispetto a quelle mostrate nella produzione di frasi; i pazienti atassici, al contrario, mostravano una compromissione della DDK molto maggiore rispetto al deficit articolatorio. Il fatto che la produzione verbale orale e le diadococinesie siano colpite in maniera differente nelle due sindromi dimostra che i due fenomeni sono indipendenti.

Considerazioni fisiologiche e neuroanatomiche

Cosa rende diverse la DDK e la produzione di sillabe nel parlato, per cui poi si verificano queste differenze? Nel 1993 Westbury e Dembowsky hanno utilizzato tecniche di misurazione a microfasci di raggi x, per esaminare i movimenti della lingua effettuati nella produzione verbale e nelle diadococinesie in adulti normali. Le misure hanno rilevato che, nei compiti di DDK, i parlanti, per raggiungere un'alta velocità nella produzione di sillabe, tendevano ad adattare la configurazione del vocal tract in modo da minimizzare l'ampiezza dei movimenti. L'alternanza di movimenti caratterizzati da minore ampiezza e picchi di velocità ridotti permetteva loro di aumentare la velocità di ripetizione sillabica, diminuendo gli sforzi implicati nell'accelerazione e decelerazione. La natura

ripetitiva del compito quindi porta all'impostazione di una strategia adattiva che comporta una modifica dell'articolazione.

Movimenti di diadococinesi che coinvolgono mani e dita, o labbra e lingua, sembrano essere molto colpiti nelle patologie cerebellari (Ziegler 2002). Questo fenomeno è attribuibile al ruolo di controllore del ritmo dei movimenti ripetitivi svolto dal cervelletto (Ivry e Keele 1989). La spiegazione proposta da Ziegler e Wessel (1996) è basata sulla ridotta capacità adattiva dei pazienti cerebellari. Lesioni cerebellari infatti possono compromettere gli aspetti adattivi della coordinazione dei movimenti (Ito 1990, Thach, Goodkin & Keating, 1992). Pazienti con atassia cerebellare possono quindi non essere in grado di passare da una modalità articolatoria preposta alla produzione del parlato, ad una modalità idonea alla veloce ripetizione sillabica, il che spiegherebbe la lentezza riscontrata nei compiti di DDK rispetto ai movimenti finalizzati all'articolazione verbale.

3.7 Conclusioni generali

I dati clinici esposti sembrano dunque indicare che disturbi neurogenici motori del linguaggio quali la disartria non siano associabili ai disturbi riscontrabili nei movimenti non verbali oro-facciali linguali o laringei.

I dati fisiologici e neuroanatomici riportati, le proprietà dinamiche e cinematiche illustrate, che caratterizzano i movimenti linguistici e para-linguistici e la particolare complessità del sistema di interazioni coinvolte nel linguaggio, forniscono una base teorica a supporto della teoria task-dependent.

Inoltre due particolarità del controllo motorio preposto alla produzione del linguaggio sembrano indicare l'esistenza di un circuito neurale ad esso dedicato:

1. la produzione del linguaggio è un'abilità motoria fortemente appresa, mentre i compiti volontari non linguistici solitamente non lo sono
2. il linguaggio è basato su schemi di riferimento acustico, a differenza dei compiti motori volontari, che si basano su schemi visuo-spaziali e sull'immagine corporea.

3.8 Conseguenze di tipo clinico e terapeutico

Secondo il Prof. Ziegler, le conseguenze a livello clinico di quanto sopra esposto sono le seguenti:

a livello tassonomico, innanzitutto, la disartria deve essere distinta dalla compromissione delle funzioni motorie di tipo non linguistico, che interessano le medesime aree.

Una seconda considerazione riguarda la valutazione clinica. I sostenitori di un modello motorio task-independent ritengono che i compiti motori para-linguistici abbiano la funzione di evidenziare le alterazioni dei differenti subsistemi motori. Il concetto che è alla base di questo modello è che determinati compiti di tipo non linguistico possano essere utilizzati al fine di scomporre le singole componenti motorie del linguaggio, isolando quindi la singola compromissione dal funzionamento delle rimanenti strutture. Questa teoria si basa sull'idea che le singole componenti motorie siano sommate le une alle altre in modo da produrre il linguaggio. Secondo il Prof. Ziegler il linguaggio è invece caratterizzato da un subsistema di interazioni altamente integrate le une alle altre, con importanti sinergie esistenti tra le strutture muscolari connesse meccanicamente tra loro, nonché tra strutture tra loro distanti. Il funzionamento di ciascuna di queste strutture dipende da tali interazioni. Dedurre le prestazioni della lingua o delle labbra nella produzione del linguaggio dall'osservazione delle loro prestazioni isolate in compiti di protrusione linguale o di apertura della bocca produce risultati probabilmente inaffidabili.

I disturbi della componente motoria linguistica dunque andrebbero valutati attraverso task di tipo linguistico come la conversazione, la lettura o la ripetizione di frasi e non attraverso task motori di tipo non linguistico come appunto movimenti e prassie del distretto facio-bucco-linguale, diadococinesie o task respiratori avulsi da un contesto pneumo-fono-articolatorio.

Una valutazione con compiti linguistici ed un approccio che prenda in considerazione l'obiettivo ultimo dei movimenti articolatori, cioè la produzione di segmenti fonemici, fornisce quindi una visione complessiva, fondamentale per comprendere le alterazioni del sistema respiratorio laringeo, velofaringeo e

articolatorio, che si manifestano nella disartria. *«Tutti i tipi di comportamenti adattivi o mal adattivi nei pazienti disartrici possono essere compresi più facilmente in una prospettiva olistica, focalizzandosi sulle interazioni tra sottosistemi motori, piuttosto che tramite approcci atomistici che si focalizzano su movimenti motori non fonetici decontestualizzati. L'approccio olistico apre la strada ad una comprensione delle alterazioni dei meccanismi motori e delle loro conseguenze a livello comunicativo in una persona disartrica ed offre linee guida per il trattamento»* (Ziegler 2003).

Ziegler e Vogel (2010) riportano il seguente esempio clinico a dimostrazione della superiorità dell'approccio olistico rispetto a quello atomistico. Secondo l'esperienza clinica, pazienti con gravi paresi del palato molle, come ad esempio nella disartria spastica, spesso parlano con un'eccessiva apertura mandibolare, producendo soprattutto suoni vocalici approssimativi. Mentre l'insufficienza velare in questi pazienti può essere spiegata in maniera inequivocabile come conseguenza della paresi spastica velo faringea, l'abbassamento mandibolare non può essere facilmente spiegato nell'ambito di questo patomeccanismo. Quindi un'analisi separata dei due sintomi non aiuta a comprendere la dinamica del problema. Una spiegazione molto plausibile può essere trovata se si considerano le costituenti motorie coinvolte nella loro interazione funzionale, finalizzata alla produzione di suoni: dato che l'abbassamento mandibolare comporta un incremento della risonanza orale, questa controbilancia l'eccessiva risonanza nasale che si riscontra nei pazienti con insufficienza velare. Quindi la co-occorrenza di questi due sintomi, apparentemente separati, può essere interpretata come un meccanismo adattivo, regolato dalle conseguenze acustiche della loro azione combinata e dall'obiettivo (inconsapevole) dei pazienti di parlare con minor risonanza nasale.

Questo approccio apre una finestra verso il trattamento dei disturbi linguistici motori effettuato su base fonetica.

Non si può però sostenere che i compiti di tipo non linguistico non abbiano una grande validità in molteplici contesti.

Essi infatti sono estremamente funzionali nella valutazione del funzionamento dei nervi cranici e, in generale, nelle valutazioni neurologiche.

Inoltre i risultati di compiti non linguistici possono fornire un supporto aggiuntivo ad una valutazione basata su compiti linguistici. Se ad esempio si rileva tremore vocale in un soggetto disartrico, compiti di fonazione prolungata possono aiutare a determinare la frequenza con cui si verifica il tremore e contribuire alla localizzazione del sintomo cerebellare (Ackermann & Ziegler 1991).

Infine, la misura in cui il controllo motorio non linguistico è danneggiato o illeso in un paziente può aiutare a stabilire se un approccio terapeutico non linguistico può o meno essere utile.

Compiti motori non linguistici giocano inoltre un ruolo preminente nel trattamento della disartria e dell'aprassia verbale. In una prospettiva "task-dependent" ci si potrebbe aspettare che questo approccio non sia molto efficace nel ristabilire le funzioni perse del sistema motorio linguistico. Ad oggi poco si sa sul trasferimento degli effetti dell'allenamento tra differenti compiti motori. Studi sugli effetti di esercizi di tipo sportivo concernenti l'allenamento della forza muscolare hanno rilevato che un determinato movimento beneficia di allenamento solo se le caratteristiche di questo allenamento sono molto strettamente connesse con il movimento stesso (Hageman 1997). Nonostante ciò, la conclusione che un approccio al trattamento di tipo non linguistico non sia affatto utile sarebbe prematura. *«Esercizi motori non linguistici possono infatti aiutare il paziente a riacquisire un controllo sui muscoli coinvolti nella produzione del linguaggio e ad apprendere nuovi schemi motori che gli consentano di acquisire una maggiore intellegibilità. Non si può escludere quindi che questo tipo di trattamento possa porre le basi per il recupero di schemi senso-motori linguistici, ma in molti casi ci si dovrà accontentare dell'acquisizione di una modalità di produzione linguistica altamente controllata, che non raggiungerà mai i livelli di fluenza e naturalezza della normale produzione linguistica»* (Ziegler 2003).

Capitolo 4

LA RICERCA

4.1 Obiettivo della tesi

Secondo quanto postulato dal Prof. Ziegler nella sua teoria task-dependent, le connessioni neurali che sottendono l'articolazione finalizzata alla produzione verbale orale non sono le stesse coinvolte nell'esecuzione dei movimenti articolatori di tipo non verbale.

Una lesione cerebrale può quindi colpire i circuiti preposti alla produzione dei movimenti linguistici, lasciando intatti, o colpendo in maniera minore, i circuiti preposti alla produzione dei movimenti volontari non linguistici, operati dalle stesse strutture muscolari.

Le abilità di un paziente affetto da disartria nell'esecuzione di compiti para-linguistici, come le prassie orali e le diadococinesi, possono quindi mostrare un diverso grado di compromissione rispetto alle abilità motorie linguistiche. Ad esempio egli può mostrare un'importante alterazione dei movimenti articolatori, mentre le sue abilità di esecuzione delle prassie orali possono risultare virtualmente intatte o essere colpite in maniera molto minore.

Ai fini della valutazione logopedica della disartria ciò che interessa determinare è il livello delle abilità motorie linguistiche residue, cioè la capacità del paziente affetto da disartria di utilizzare il linguaggio orale come efficace strumento di comunicazione.

Secondo la teoria task-dependent dunque compiti para-linguistici non rappresentano uno strumento sufficientemente idoneo per la valutazione delle compromissioni dei movimenti preposti alla produzione del linguaggio.

Ne consegue che la valutazione clinica della disartria vada effettuata esclusivamente attraverso l'esecuzione di compiti linguistici.

L'obiettivo della tesi è quello di verificare se quanto sostenuto dalla teoria task-dependent è riscontrabile a livello empirico nei pazienti italiani affetti da disartria, e cioè se vi sia una differenza statisticamente valida tra la performance dei pazienti impegnati nell'esecuzione di compiti di tipo verbale e quella dei pazienti impegnati nell'esecuzione di compiti di tipo non verbale. A seguito di tale verifica sarà possibile determinare inoltre quanto i compiti para-linguistici abbiano un valore diagnostico rispetto alla compromissione dei movimenti motori linguistici, e quindi se sia opportuno o meno includerli nella valutazione logopedica della disartria.

4.2 Disegno della ricerca

Al fine di verificare l'esistenza o meno di sostanziali differenze tra le prestazioni dei pazienti affetti da disartria in compiti motori linguistici e in compiti motori para-linguistici si è deciso di agire come segue:

Si è selezionato un gruppo di studio composto da 28 pazienti, che presentavano caratteristiche differenti in termini di, eziologia del disturbo disartrico, tempo trascorso dall'insorgenza del disturbo, età e genere.

Ogni paziente è stato valutato tramite la somministrazione di due diversi protocolli, il primo composto esclusivamente da compiti linguistici, il secondo composto sia da compiti linguistici che paralinguistici.

I compiti dei due protocolli, sono stati poi divisi in due macrocategorie: compiti linguistici (come linguaggio spontaneo, lettura e ripetizione di frasi), e compiti paralinguistici (come prassie orali, diadococinesie, emissione prolungata di vocali con modulazione di tono e intensità).

I punteggi ottenuti nelle due macro categorie sono quindi stati analizzati e comparati per stabilire se vi fosse una differenza statisticamente significativa tra quelli ottenuti nei task linguistici e quelli ottenuti nei task non linguistici.

Un assunto di base è che compiti linguistici, come ad esempio il linguaggio spontaneo o la lettura di un testo siano strumenti validi per la valutazione del livello di compromissione dei movimenti linguistici.

Una sostanziale equivalenza dei risultati ottenuti dai pazienti nei compiti linguistici e non linguistici (o para-linguistici) viene quindi considerata come indice della validità dei compiti para-linguistici nella valutazione della disartria. Scostamenti statisticamente rilevanti dei primi rispetto ai secondi, vengono invece interpretati come indice del fatto che un compito paralinguistico non è uno strumento sufficientemente idoneo a valutare compromissioni motorie linguistiche.

Si è poi proceduto a confrontare i punteggi ottenuti nei singoli compiti para-linguistici, considerati indicativi anche di specifici parametri linguistici, con i punteggi ottenuti nei compiti linguistici finalizzati a misurare i medesimi parametri.

L'obiettivo era stabilire se, per i 28 pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione, le prestazioni ottenute nei compiti paralinguistici avessero o meno un valore predittivo rispetto a specifiche componenti della produzione motoria del linguaggio.

Si sono dunque confrontati i punteggi ottenuti nelle seguenti coppie di categorie:

1. Prassie orali e articolazione linguistica
2. Diadococinesi e articolazione linguistica
3. Respirazione in task paralinguistici e respirazione nel parlato
4. Fonazione (modulazione di tono e intensità) e tono e intensità nel parlato

I due protocolli selezionati per la valutazione della disartria sono:

1. Bodys (Bogenhausener Dysarthrieskalen), creato da W. Ziegler, M. Vogel e F. Pflüger (In press), sulla base della teoria task-dependent. Comprende esclusivamente compiti linguistici (linguaggio spontaneo, lettura, ripetizione di frasi, descrizione di immagini).
2. Il Profilo di Valutazione della Disartria (PVD), a cura di F. Fussi e A. Cantagallo (1999), versione italiana del Dysarthria Profile di S.J. Robertson (1982). Il PVD è un protocollo ampiamente utilizzato sia in Italia che all'estero e si compone sia di task linguistici, come ripetizione di parole e frasi, lettura di un brano e linguaggio

spontaneo, sia di task para-linguistici, come l'esecuzione di prassie orali di diadococinesie, compiti respiratori non linguistici ed emissione prolungata di vocali.

Si sottolinea che l'obiettivo della tesi non è promuovere la validità di un particolare protocollo di valutazione logopedica della disartria, ma valutare se, in generale, task di tipo para-linguistico possano risultare o meno uno strumento utile ai fini della valutazione logopedica della disartria.

4.3 Materiali e metodi

- Campionamento
- Strumenti di valutazione
- Procedura
- Discussione dei risultati

4.3.1 Campionamento

Al fine di ottenere un gruppo il più eterogeneo possibile, che non riflettesse esclusivamente le caratteristiche di una particolare tipologia disartrica, o tipologia di paziente, nel campione sono stati inclusi soggetti affetti da disartria che presentavano caratteristiche diverse rispetto a:

- Patologia neurologica di base
- Fase del percorso riabilitativo
- Struttura Riabilitativa
- Età
- Genere

Per il dettaglio delle caratteristiche dei pazienti selezionati si faccia riferimento alla tabella 4.1.

N	G	Eta'	Patologia	Eziologia	Struttura
1	M	49-59	Emorragia Cerebellare	Vascolare	Riabilitativa III liv.
2	M	59-69	Emorragia Cerebellare	Vascolare	Day Hospital
3	M	>79	Emorragia Cerebrale	Vascolare	Riabilitativa II liv.
4	M	59-69	Emorragia Cerebrale	Vascolare	Riabilitativa II liv.
5	F	59-69	Emorragia Cerebrale	Vascolare	Riabilitativa II liv.
6	M	59-69	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa III liv.
7	F	>79	Ictus Ischemico	Vascolare	Ambulatoriale
8	M	>79	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa II liv.
9	F	>79	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa II liv.
10	F	69-79	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa II liv.
11	F	69-79	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa II liv.
12	M	69-79	Ictus Ischemico	Vascolare	Riabilitativa II liv.
13	M	>79	Vasculopatia Cerebrale Cronica	Vascolare	Ambulatoriale
14	F	20-29	TCE	Traumatica	Riabilitativa III liv.
15	M	49-59	TCE	Traumatica	Riabilitativa III liv.
16	M	59-69	TCE	Traumatica	Riabilitativa III liv.
17	M	20-29	TCE	Traumatica	Riabilitativa III liv.
18	M	39-49	Tumore Cerebellare (exeresi)	Tumorale	Day Hospital
19	M	49-59	Tumore cerebrale exeresi)	Tumorale	Day Hospital
20	M	>79	Parkinson	Neurodegen.	Ambulatoriale
21	M	39-49	Sindrome genetica Neurodegen.	Neurodegen.	Ambulatoriale
22	M	39-49	Sindrome genetica Neurodegen.	Neurodegen.	Ambulatoriale
23	F	59-69	Sindrome genetica Neurodegen.	Neurodegen.	Ambulatoriale
24	M	59-69	SLA	Neurodegen.	Ambulatoriale
25	F	69-79	SLA	Neurodegen.	Ambulatoriale
26	F	69-79	SLA	Neurodegen.	Ambulatoriale
27	M	49-59	SLA	Neurodegen.	Ambulatoriale
28	F	69-79	SLA	Neurodegen.	Ambulatoriale

Tabella 4.1 – Caratteristiche dei partecipanti al gruppo di studio

4.3.1.1 Patologia neurologica di base

Patologie Cerebro-Vascolari

Le patologie cerebro-vascolari sono la causa più comune di deficit neurologico e la causa più comune di disturbi del linguaggio (Murdoch 1994).

La patologia cerebro-vascolare più diffusa è lo stroke, in cui si verifica una privazione di ossigeno e glucosio a danno dei neuroni, causata da un'interruzione dell'apporto ematico. Tale privazione è conosciuta come ischemia.

Lo stroke è quasi sempre immediato e le lesioni sono focali. I neuroni vengono compromessi nell'arco di pochi secondi dall'evento ischemico e i sintomi compaiono nell'arco di alcuni minuti. La disartria può essere uno dei sintomi d'esordio dello stroke. Il soggetto presenterà quindi rallentamento, incoordinazione ed imprecisione dei movimenti labio-glosso-velari e facciali. L'evoluzione è solitamente caratterizzata dalla stabilizzazione o dal miglioramento dei sintomi.

Un peggioramento dei sintomi, invece, indica generalmente edema cerebrale o il verificarsi di un danno a carico dei tessuti adiacenti. L'edema cerebrale, nello stroke, avviene perché l'ischemia causa un'alterazione della barriera emato-encefalica e della membrana cellulare di neuroni e cellule gliali. I fluidi si possono raccogliere nello spazio extra-cellulare, spesso nella sostanza bianca dell'encefalo, e causare un significativo incremento della pressione intracranica. L'edema può inoltre essere cito-tossico quando si verifica un accumulo d'acqua intracellulare, in genere nella materia grigia (Duffy 2013).

Una delle cause più frequenti di ischemia è l'embolia (80%), in cui un embolo, ovvero un frammento di materiale organico (coagulo sanguigno, placca aterosclerotica, frammento tumorale), viaggia attraverso i vasi sanguigni fino al punto in cui avviene una restrizione dell'arteria sufficiente a bloccarne il passaggio, con la conseguente occlusione del flusso sanguigno.

Un'altra causa di ischemia è la trombosi, cioè la restrizione o occlusione di un'arteria, che avviene in conseguenza della formazione di una placca aterosclerotica. In genere la trombosi avviene nella carotide interna o nelle

arterie vertebrali o basilari. Gli stroke trombotici sono a volte preceduti da un attacco ischemico transitorio (TIA), caratterizzato dalla comparsa di sintomi neurologici della durata di pochi secondi. Nel TIA, la disartria risulta tra i sintomi più comuni.

Le patologie cerebro-vascolari possono essere anche di tipo emorragico, a seguito della rottura di un vaso, di solito causata da un aumento della pressione sanguigna o ipertensione cronica. Le emorragie cerebrali possono essere subaracnoidee, subdurali o extradurali.

L'emorragia più comune è la subaracnoidea, che si verifica a seguito della rottura di un vaso situato a livello della sommità dell'encefalo con conseguente raccolta ematica nello spazio subaracnoideo. L'esordio dei sintomi è improvviso e la causa è spesso attribuibile alla rottura di un aneurisma.

Trauma Cranico Encefalico

«Il trauma cranio-encefalico è un danno cerebrale di natura non degenerativa né congenita ma causato da una forza esterna. Tale danno può determinare una diminuzione od una alterazione del livello di coscienza e menomazioni a livello cognitivo, emotivo, fisico. Tali menomazioni possono essere temporanee o permanenti e determinare disabilità parziale o completa e/o difficoltà di adattamento psicosociale» (National Head Injury Foundation NHIF).

Il trauma cranico encefalico (TCE) è in genere riferibile ad uno specifico evento (incidenti d'auto, cadute, ferite da arma da fuoco). L'insorgenza è quasi sempre acuta ed è in quel momento che si verificano la maggior parte delle lesioni. Un'insorgenza non acuta si può invece verificare nell'ematoma subdurale, cui segue un lento sanguinamento e i cui sintomi possono non essere riscontrabili per giorni.

Al trauma cranico, segue spesso un'evoluzione di tipo positivo o addirittura la totale risoluzione dei sintomi. Segni e sintomi residui sono ascrivibili a danni anatomici rilevanti, come può avvenire nelle concussioni, nelle lacerazioni e negli ematomi.

Il TCE può essere aperto o chiuso. Il trauma cranico aperto comporta l'interruzione di continuità della teca cranica e delle meningi, e solitamente produce danni circoscritti alla lesione. Il trauma cranico chiuso si verifica invece nelle lesioni da accelerazione, decelerazione e rotazione, e comporta in genere danni più diffusi, tra questi, lesioni focali, danno assonale diffuso, ipossia, ischemia o danni micro vascolari.

Le lesioni focali si verificano sovente nel sito d'impatto e in quello opposto (lesioni da contraccolpo). Colpiscono spesso le regioni orbito-frontali e i lobi temporali anteriori, e sono riconducibili a traumi da accelerazione e decelerazione.

Il danno assonale diffuso si verifica più spesso quando il trauma è associato a forze di rotazione e comporta una resezione degli assoni a livello del centro semi-ovale, del corpo calloso o del tronco cerebrale.

L'ipossia e l'ischemia, infine, possono verificarsi a seguito di uno stiramento o rottura dei vasi sanguigni, ipertensione transitoria, aumento della pressione intracranica o momentanea interruzione della barriera emato-encefalica.

Negli Stati Uniti, l'incidenza del trauma cranico aperto è di 12 casi su 100.000 abitanti, mentre quella del trauma cranico chiuso è di 200 casi su 100.000, insieme queste comportano 235.000 ricoveri l'anno e 50.000 decessi (Duffy 2013). La disartria è riscontrabile in circa il 60% dei pazienti vittime di TCE, in fase post-acuta. Statisticamente la popolazione di pazienti disartrici con trauma cranico ha un'età inferiore rispetto a quella dei pazienti disartrici appartenenti ad altri gruppi eziologici. Questo è dovuto all'alta incidenza di incidenti stradali e comportamenti a rischio nella popolazione di età inferiore ai 35 anni (Negli Stati Uniti il TCE rappresenta una delle principali cause di morte per questa fascia d'età).

Negli ultimi anni si è avuta una diminuzione del tasso di mortalità (In Usa ed in Europa 15/20 ogni 100.000 abitanti), grazie all'applicazione di alcune misure di prevenzione (casco; cintura di sicurezza; leggi sull'assunzione di alcool) e al miglioramento delle tecniche di soccorso e rianimatorie.

L'aumento della sopravvivenza ha però portato anche all'aumento dei pazienti con gravi e gravissime disabilità residue, tra cui i disturbi di della pianificazione e produzione del linguaggio.

Il tipo di disartria riscontrabile nei pazienti TCE dipenderà dalla sede di lesione. Ad esempio la disartria spastica sarà riscontrabile nei pazienti con lesioni a livello del I motoneurone, la disartria flaccida si ritroverà nelle lesioni del II motoneurone, la disartria atassica nelle lesioni in sede cerebellare.

Malattie Neoplastiche

Qualunque cellula del sistema nervoso può diventare neoplastica. Ad ogni modo, poiché i neuroni del sistema nervoso adulto non effettuano divisione cellulare, le neoplasie neuronali sono rare. Al contrario, gli astrociti sono molto reattivi e di conseguenza gli astrocitomi costituiscono la tipologia più frequente di tumore cerebrale. Altre tipologie di tumori cerebrali includono i meningiomi, che interessano le meningi, e gli schwannomi che colpiscono le cellule di Schwann. I tumori del sistema nervoso centrale, in genere, metastatizzano al suo interno e solo raramente al di fuori. Ad essi solitamente si associano segni e sintomi focali. A seconda delle aree cerebrali interessate dalla neoformazione i sintomi possono includere la disartria.

In particolare questa si verifica a seguito di tumori che interessano i lobi frontale, parietale, temporale, il cervelletto e il tronco encefalico. Inoltre le neoplasie del base cranio e del collo possono portare disartria conseguente a lesione dei nervi cranici posteriori (Ruoppolo, Amitrano 2013).

La Sclerosi Laterale Amiotrofica

La Sclerosi Laterale Amiotrofica (SLA) è una patologia neurodegenerativa caratterizzata dalla progressiva compromissione dei motoneuroni centrali (I motoneurone), a livello della corteccia cerebrale, e periferici (II motoneurone), a livello del tronco encefalico e delle corna anteriori del midollo spinale.

Nonostante i numerosi trial clinici, ad oggi non esistono cure efficaci per questa patologia. Solamente un farmaco, il riluzolo, ad azione antiglutamatergica, ne rallenta modestamente la progressione.

Il tasso di incidenza per SLA nella popolazione europea è di 3/100.000 individui l'anno.

Per quanto concerne l'età si riscontra un picco nell'incidenza della malattia tra i 65 e i 74 anni, mentre dopo gli 80 anni il tasso di incidenza diminuisce rapidamente.

Solitamente la diagnosi di SLA viene effettuata a circa 12-18 mesi dall'insorgenza dei sintomi, ma nel caso di SLA bulbare la diagnosi generalmente è più rapida.

La sopravvivenza alla malattia può variare da alcuni mesi a decenni, di media però la sopravvivenza dall'insorgenza dei sintomi è di circa di tre anni.

L'eziopatogenesi della malattia nella maggior parte dei casi è ancora sconosciuta.

Nel 5-10% dei casi circa questa viene fatta risalire alla mutazione di alcuni geni, ma i meccanismi che derivano da tali alterazioni genetiche e che causano la malattia rimangono ancora sconosciuti.

Il 15-20% delle forme genetiche, sono dovute ad una mutazione nel gene per il SOD1, superossido dismutasi che converte gli ioni superossido OH in H₂O₂, eliminabile dalla catalasi. La mutazione non determina una perdita di funzione, ma rende la proteina tossica.

Altri tre geni la cui mutazione è causa di SLA sono: il C9ORF72 (della cui funzione non si è ancora a conoscenza), la proteina 43 TAR DNA-binding (TARDBP) che regola lo splicing¹ dell'm-RNA, e la proteina FUS RNA-binding (FUS/TLS) la cui funzione è quella di trasportare l'RNA dal nucleo al citoplasma. La mutazione di quest'ultima produce una proteina che non è in grado di trasportare l'RNA. Ne deriva una forma di SLA a decorso estremamente rapido, per cui la media della sopravvivenza nei pazienti è di 6-12 mesi.

In relazione ai casi sporadici di SLA si pensa che intercorrano fattori genetici e ambientali. Si ritiene che i maggiori fattori di rischio siano il fumo di sigaretta, la pratica di attività sportive a livello professionale, l'esposizione a pesticidi e a campi elettromagnetici.

¹ Lo splicing è una modifica che trasforma il pre-mRNA in m-RNA. Nel processo gli introni sono rimossi e gli esoni vengono uniti.

L'esordio della patologia è caratterizzato da segni e sintomi che indicano una degenerazione del I motoneurone, localizzato a livello corticale, o del II motoneurone, localizzato a livello bulbare o spinale,

Segni e sintomi attribuibili a degenerazione del I motoneurone includono: spasticità e perdita di forza muscolare dei muscoli estensori degli arti superiori e flessori degli arti inferiori, iperreflessia o clono, presenza di riflessi patologici quali ad esempio il riflesso di Babinski e il segno di Oppenheim.

Segni e sintomi che interessano il II motoneurone comprendono: riduzione di forza muscolare, ipostenia, atrofia, ipotonia o flaccidità, fascicolazioni, crampi a carico dei muscoli volontari.

I segni bulbari sono dovuti degenerazione dei fasci motori dei nervi cranici V (trigemino), VII (faciale), IX (glossofaringeo), X (vago), XII (ipoglosso). Le principali manifestazioni cliniche che ne conseguono sono disfagia, disfonia e disartria.

La disartria si manifesta in più dell'80% dei pazienti con SLA, nel 25-30% dei casi questa è un segno d'esordio o predominante.

I pazienti con SLA presentano generalmente una forma mista di disartria (spasticoflaccida), caratterizzata deficit articolatori a carico sia della produzione consonantica che vocalica, eloquio rallentato, marcata ipernasalità e rinolalia, voce strozzata, perdita di intensità vocale e alterazione della prosodia.

La progressione della disartria nella SLA può variare a seconda dei casi. I pazienti con forme bulbari sono generalmente colpiti in maniera più grave e la progressione è più rapida.

Parkinson

Il Parkinson è una malattia neurodegenerativa, ad evoluzione lenta ma progressiva, che coinvolge principalmente funzioni quali il controllo dei movimenti e dell'equilibrio. La malattia si riscontra in entrambi i sessi, con una lieve prevalenza in quello maschile. L'età media di esordio è intorno ai 60 anni, ma circa il 5 % dei pazienti può presentare un esordio giovanile tra i 21 ed i 40 anni. Sopra i 60 anni colpisce 1-2% della popolazione, mentre la percentuale sale al 3-5% quando l'età è superiore agli 85.

La malattia di Parkinson è dovuta ad un'alterazione del funzionamento dei gangli basali (nucleo caudato, putamen e globo pallido), tra le cui funzioni figurano la regolazione di postura e tono muscolare, la regolazione di forza ampiezza e durata dei movimenti nella pianificazione motoria, il cambiamento degli schemi motori e l'apprendimento motorio. Il disturbo si manifesta a seguito di una consistente riduzione nella produzione di dopamina, a seguito della degenerazione di un'importante porzione (più del 60% all'insorgenza dei sintomi) dei neuroni dopaminergici. La dopamina, che influenza la sensibilità dei neuroni agli impulsi inibitori ed eccitatori, viene trasmessa al corpo striato attraverso il tratto nero-striatale. Tra le funzioni del corpo striato vi sono la pianificazione e modulazione dei movimenti. Una diminuzione di dopamina determina un'alterazione degli impulsi inviati dal corpo striato, cui consegue l'insorgenza del tremore, sintomo per eccellenza del Parkinson. Lo sviluppo della patologia è inoltre imputata alla comparsa di accumuli della proteina alfa-sinucleina (corpi di Lewy). Ad oggi non si conoscono i meccanismi legati all'insorgenza di questa alterazione.

Le cause della malattia sono ancora largamente sconosciute. Sembra però che vi siano molteplici elementi che concorrono al suo sviluppo.

Nel 5% dei casi la patologia è riconducibile alla mutazione di alcuni geni quali: alfa-sinucleina (PARK 1/PARK 4), parkina (PARK-2), PINK1 (PARK-6), DJ-1 (PARK-7), LRRK2 (PARK-8) e la glucocerebrosidasi GBA.

Si è riscontrata un'alta incidenza di malattia tra i soggetti esposti ad alcuni pesticidi, come il Paraquat o idrocarburi-solventi quali la trielina. Una maggiore incidenza di malattia è inoltre riscontrabile in alcune professioni: avvocati e professioni che espongono a metalli pesanti (ferro, zinco, rame). Sembra che il fumo di sigaretta sia invece un fattore protettivo.

I principali sintomi motori della malattia di Parkinson sono il tremore a riposo, la rigidità, la bradicinesia. Il 90% dei pazienti affetti da Parkinson durante il decorso della malattia sviluppano una disartria ipocinetica, caratterizzata da ritmo d'eloquio accelerato e tendenza a produrre sequenze sillabiche senza soluzione di continuità, ridotta escursione dei movimenti labiali e mandibolari, perdita di

precisione nell'articolazione vocale e consonantica, voce ipofonica e intonazione monotona.

4.3.1.2 Fase del percorso assistenziale

La quasi totalità dei pazienti selezionati per la sperimentazione è suddivisibili in due macro categorie: pazienti con GCA, ad eziologia vascolare, traumatica o in esito di exeresi di formazioni neoplastiche e pazienti affetti da patologie neurodegenerative. Per quanto concerne i pazienti con GCA² il percorso riabilitativo che segue l'evento patogeno può essere suddiviso in varie fasi: acuta, post acuta, degli esiti. I pazienti selezionati per la sperimentazione si trovavano in fase post acuta o nella fase degli esiti.

Per quanto concerne i pazienti con patologie neurodegenerative, l'evoluzione che segue l'insorgenza dei sintomi e la diagnosi, è caratterizzata da una progressiva perdita di funzione.

Sotto un profilo logopedico e riabilitativo in generale, a seconda della fase in cui il paziente si trova varieranno la prognosi, gli obiettivi e la frequenza del trattamento.

Per quanto concerne la disartria, le caratteristiche del disturbo varieranno in termini di gravità e tipo di decorso. Riportiamo di seguito le caratteristiche principali e gli approcci riabilitativi che contraddistinguono ciascuna fase.

Fase acuta

Va dal verificarsi dell'evento, alla stabilizzazione delle funzioni vitali. In questa fase predomina l'interesse verso il danno cerebrale e le menomazioni; gli interventi si connotano principalmente come interventi sanitari intensivi, di tipo diagnostico, terapeutico ed assistenziale. Nessuno dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione si trovava in fase acuta.

² Per Grave cerebrolesione acquisita (Gca) s'intende un danno cerebrale, dovuto a trauma cranio-encefalico in seguito a incidente stradale o ad altre cause (anossia cerebrale, emorragia, ecc.) tale da determinare una condizione di coma e menomazioni sensoriali, cognitive e/o comportamentali che comportano disabilità.

Fase post acuta

Va dalla stabilizzazione delle funzioni vitali, fino alla stabilizzazione delle disabilità (6-12 mesi). Sotto un profilo riabilitativo in questa fase gli interventi riabilitativi cercano soprattutto di favorire il ripristino o il parziale recupero delle abilità del paziente da un punto di vista cognitivo, motorio e comunicativo. Di norma, nella fase post-acuta gli interventi sono svolti in regime di ricovero, in strutture di riabilitazione intensiva, come le strutture di riabilitazione di II e III livello. Il paziente affetto da disartria, nel periodo di recupero che segue ad un danno neurologico, spesso presenterà un decorso delle abilità motorie linguistiche ad evoluzione positiva. Data l'evoluzione delle caratteristiche del disturbo, al fine di monitorare i progressi del paziente in questa fase può essere utile effettuare con maggiore frequenza una valutazione della disartria (la frequenza dipenderà dalla velocità di evoluzione del quadro patologico e dalle considerazioni del logopedista). Solitamente il trattamento logopedico avviene con frequenza di diverse volte alla settimana e gli obiettivi si focalizzano sul recupero delle abilità motorie linguistiche del paziente e/o sull'impostazione di strategie di compenso, tramite gli approcci speech-oriented e communication-oriented.³ 14 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione si trovava in fase acuta.

Fase degli esiti

Va dalla stabilizzazione della disabilità residua al raggiungimento e del massimo livello di integrazione possibile, di media un paziente raggiunge la fase degli esiti a 12 a 24 mesi circa dall'evento patogeno. In questa fase gli interventi riabilitativi

³L'approccio **speech-oriented** prevede l'intervento riabilitativo delle singole componenti della produzione del parlato quali i subsistemi respiratorio, fonatorio, articolatorio e di risonanza.

Nell'approccio **communication-oriented** si interviene su tutti i fattori della comunicazione per facilitare il passaggio di informazioni. Di solito questo approccio viene utilizzato nei casi in cui il trattamento speech-oriented non si sia rivelato sufficientemente efficace. L'approccio communication-oriented comprende strategie applicabili dal parlante, dall'ascoltatore e sull'ambiente (G. Ruoppolo, A. Amitrano, 2013)

sono focalizzati al mantenimento delle autonomie raggiunte e, qualora possibile, al reinserimento sociale: rientro al domicilio, lavorativo, scolastico.

In questa fase, in termini di decorso la disartria del paziente sarà verosimilmente di tipo stabile o cronico, il trattamento logopedico e avrà una frequenza inferiore rispetto alla fase post-acuta. 4 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione si trovava in fase degli esiti.

Decorso delle malattie neurodegenerative

Nelle malattie neurodegenerative la prospettiva non è di recupero ma di progressiva perdita delle abilità comunicative. Il trattamento logopedico nei pazienti affetti da disartria mirerà a mantenimento più a lungo possibile delle abilità residue e/o all'impostazione di strategie e metodi comunicativi non verbali come quelli previsti dalla comunicazione aumentativa alternativa (CAA). Di particolare importanza in questi pazienti è il counselling logopedico, fondamentale per l'istaurarsi della relazione d'aiuto e dell'alleanza terapeutica. Il counselling è dedicato al paziente e ai suoi familiari e prevede la comunicazione di informazioni o la formazione su alcuni aspetti comunicativo assistenziali. 10 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione erano affetti da malattie neurodegenerative.

4.3.1.3 Struttura riabilitativa

Strutture di terzo livello

Le strutture di terzo livello erogano prestazioni di riabilitazione intensiva per il trattamento delle menomazioni più gravi e delle disabilità più complesse, o di forme di patologia rara per il cui il trattamento si richiede un personale adeguatamente formato, mezzi e attrezzature specializzate, di avanzata tecnologia, e l'integrazione con altre branche specialistiche. 6 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione erano ricoverati presso una struttura riabilitativa di III livello.

Strutture di secondo livello

Le strutture di secondo livello erogano prestazioni di riabilitazione intensiva finalizzate al recupero o al compenso di menomazioni e disabilità importanti, modificabili che richiedono un elevato impegno diagnostico medico specialistico ad indirizzo riabilitativo e terapeutico. La riabilitazione prevede un tempo non inferiore a tre ore giornaliere di terapia specifica per singolo paziente. 8 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione erano ricoverati presso una struttura riabilitativa di II livello.

Day Hospital

Il trattamento in regime di in Day Hospital prevede una riabilitazione intensiva e prolungata nell'ambito della stessa giornata, fornita da personale spesso pluri-specialistico.

E' erogato a pazienti che necessitano di un trattamento intensivo e che possono ancora ottenere significativi miglioramenti funzionali e della qualità di vita, le cui condizioni di salute e familiari, consentono un rientro quotidiano al domicilio. 3 dei pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione erano ricoverati in regime di day hospital.

Strutture ambulatoriali

Erogano prestazioni di riabilitazione estensiva (di I livello), comprendenti le attività finalizzate a promuovere e a mantenere il più alto grado possibile di autosufficienza del paziente ed ad affrontare le disabilità transitorie e di minore complessità.

4.3.1.4 Genere

Alcuni parametri relativi alla produzione del linguaggio sono diversi nei due sessi, ad esempio nei soggetti normali la durata fonatoria media è minore nelle donne rispetto agli uomini (rispettivamente 18-25 sec. E 25-30 sec) (Fussi Cantagallo, 1999). Si è quindi provveduto ad includere nel gruppo soggetti appartenenti ad entrambi i sessi. Il campione pertanto è composto da 10 donne e 18 uomini.

4.3.1.5 Età

Il gruppo di studio è composto soggetti appartenenti alle seguenti fasce d'età:

<i>Età</i>	<i>N. Soggetti</i>
20-29	2
29-39	0
39-49	3
49-59	4
59-69	7
69-79	6
>79	6

4.3.2 Strumenti di valutazione

La valutazione logopedica percettiva della disartria è stata effettuata tramite la somministrazione di due protocolli: il Bodys (Bogenhausener Dysarthrieskalen e il Profilo di valutazione della disartria (PVD), a cura di F. Fussi e A. Cantagallo (1999).

Di seguito si riportano nel dettaglio le caratteristiche e le procedure di valutazione previste dai i due protocolli.

4.3.2.1 BODYS: Creazione di una versione in lingua italiana del protocollo

Il Bodys (Bogenhausener Dysarthrieskalen), è un protocollo per la valutazione logopedica della disartria creato da W. Ziegler, M. Vogel e F. Pflüger, sulla base della teoria task-dependent e comprende esclusivamente compiti linguistici.

Il protocollo ad oggi è stato creato solo in lingua tedesca. Per il presente lavoro di tesi si è quindi provveduto a produrre una versione italiana del Bodys. La versione Italiana non è una semplice traduzione. E' stata strutturata appositamente per la lingua italiana, in modo da rappresentare un valido strumento di indagine dei vari aspetti del parlato. I compiti rispecchiano il grado di difficoltà previsto dal modello tedesco in termini di richieste articolatorie, respiratorie e di modulazione prosodica.

Il Bodys si compone di 3 sezioni, ognuna delle quali comprende 4 compiti linguistici (linguaggio spontaneo, ripetizione di frasi, lettura, descrizione di immagini). Alla fine della somministrazione quindi il logopedista disporrà di un totale di 12 campioni linguistici del paziente.

E' opportuno filmare il paziente in modo da poter rivedere il filmato in seguito, in caso di dubbi sulla valutazione. Il linguaggio viene analizzato con due schede di valutazione una qualitativa, che evidenzia la frequenza con cui si manifestano determinati sintomi disartrici, ed una quantitativa in cui i vari aspetti del parlato vengono valutati, assegnando loro un punteggio che va da zero a quattro.

Si partirà quindi dal linguaggio spontaneo, ponendo al paziente una domanda che presupponga una risposta articolata come ad esempio "che lavoro faceva?", si passerà poi alla ripetizione di 4 frasi, pronunciate dal logopedista e ripetute dal paziente, rispettando lo stesso andamento prosodico. Si chiederà poi al paziente di leggere un breve brano e infine di descrivere una breve storia illustrata.

I 4 compiti andranno poi ripetuti nella seconda e terza sezione, in modo da ottenere un campione linguistico abbastanza esteso. Questo consente inoltre di valutare eventuali variazioni di performance, al subentrare di una componente di affaticamento.

Il tempo richiesto per la somministrazione dell'intero protocollo di solito si attesta tra i 20 e i 30 minuti.

La durata può comunque variare in base a determinati fattori: quanto il paziente desidera parlare nel linguaggio spontaneo, quanto sarà lento nella lettura o quanto avrà bisogno di pause di riposo.

Un fattore può essere anche il tempo che il logopedista ha a disposizione.

Egli infatti può decidere di concedere più tempo alla parte del linguaggio spontaneo. Questo gli consentirà di valutare la disartria del paziente, ma anche di conoscerlo meglio, instaurare un rapporto, ed ottenere informazioni su di lui. La valutazione della disartria infatti può avvenire nel contesto del primo incontro logopedico. Se il logopedista ha poco tempo a disposizione può decidere di assegnare un tempo limitato al linguaggio spontaneo.

Nel caso in cui il paziente sia molto affaticabile, non è necessario somministrare l'intero protocollo ma ci si può limitare alla prima sezione.

I diversi compiti sono stati selezionati in modo da fornire un campione linguistico completo.

A seconda del compito svolto, infatti, differenti elementi influiranno sulla produzione del parlato:

Linguaggio Spontaneo

Si pongono delle domande aperte al soggetto es. "Che lavoro fa/faceva?", "mi parla di un suo hobby?".

Il paziente è impegnato nel doppio compito di produzione dell'eloquio e del suo contenuto. Parte della sua attività mentale è quindi focalizzata all'elaborazione di un concetto logico ed alla sua trasposizione in forma di discorso. Vengono quindi impegnate le strutturazioni logico-temporali e lo schema di pensiero che permettono la produzione di un'esposizione coerente e coesa e le abilità preposte a selezionare ed introdurre un argomento in maniera chiara, esponendo i concetti in ordine di rilevanza.

Il soggetto sarà quindi focalizzato sulla strutturazione del contenuto, elementi quali l'articolazione verbale, il ritmo, l'andamento melodico e prosodico e le pause effettuate, tenderanno ad essere prodotti in modalità automatica, senza che vi sia posta attenzione.

Non è infrequente quindi che la performance in termini di produzione della parola e conseguente intellegibilità, in un soggetto disartrico, siano maggiormente inficiate nell'eloquio spontaneo.

Questo compito è particolarmente rilevante in quanto è attraverso la produzione verbale spontanea che gli individui comunicano. Valutare quanto la disartria inficia questo aspetto del parlato, fornisce un quadro generale rispetto ai deficit comunicativi causati dal disturbo in esame.

Va chiaramente considerato che questo task presuppone una sufficiente integrità del piano cognitivo. E' importante quindi tenere in considerazione questo aspetto nella somministrazione del protocollo e, se lo si ritiene necessario, testare

precedentemente il livello cognitivo del paziente attraverso testistica idonea quale il Mini Mental State Examination (MMSE) (Folstein et al., 1975) o il Milan Overall Dementia Assessment (MODA) (Brazellei et al. 1994) .

Un altro fattore che può inficiare la prestazione del paziente nel compito di linguaggio spontaneo è l'intenzionalità comunicativa, intesa come la predisposizione ad instaurare l'anello comunicativo. Alcuni soggetti possono rispondere alla domanda aperta con un discorso esteso ed elaborato, fornendo quindi un ottimo campione per la valutazione del di questo aspetto del parlato. Altri invece possono tendere a rispondere con frasi brevi o addirittura con parole isolate, senza mostrare alcuna inclinazione ad elaborare ulteriormente quanto esposto. In questo caso sarà opportuno cercare di incentivarli ad aumentare la loro produzione verbale, ponendo ulteriori domande e cercando di direzionare la conversazione su un argomento per loro interessante e piacevole. Ad esempio se alla domanda che lavoro faceva il soggetto risponde "meccanico", si può cercare di porre un'altra domanda sullo specifico delle sue mansioni. Se le risposte continuano ad essere estremamente succinte, e si intuisce che quello non è un argomento trattato volentieri dal paziente, si può cambiare argomento, es. "ha dei nipotini?" con l'obiettivo trovare un soggetto che interessi il paziente e che lo spinga ad ampliare la sua produzione.

Ripetizione di frasi

Nel compito il soggetto deve ripetere alcune frasi pronunciate dal logopedista, che presentano diversa intonazione e lunghezza.

Es:

1. Si è fatto tardi.
2. Quanti anni hai?
3. La Cina è molto lontana.
4. È uno scrittore piuttosto famoso.
5. Sembra incredibile, ma è tutto vero!

Questo task permette di valutare la capacità del paziente di produrre un determinato andamento melodico (frasi affermative, interrogative esclamative).

Le frasi inoltre sono a lunghezza crescente e vanno da un minimo di tre ad un massimo di 13 sillabe. Il progressivo aumento di lunghezza delle frasi permette di rilevare l'insorgere di difficoltà respiratorie, associabili a disturbi pneumo-fono-articolatori.

Trattandosi di un compito su ripetizione, non sono coinvolte le abilità cognitive necessarie per la strutturazione del contenuto dell'eloquio, che il soggetto deve invece esercitare nel compito di eloquio spontaneo. E' invece necessario un sufficiente livello di integrità della memoria verbale.

Lettura

Il compito, che prevede la lettura di un brano, presuppone un livello sufficientemente integro delle abilità di lettura e di capacità e percezione visiva.

Nella lettura il soggetto non deve focalizzare la propria attività mentale sulla creazione del contenuto dell'eloquio, egli può quindi concentrare la propria attenzione sugli aspetti legati alla produzione del parlato, quali articolazione, andamento prosodico e melodico e ciò può migliorare l'intelligibilità dell'eloquio di un soggetto disartrico.

Deficit visivi o difficoltà di lettura, in soggetti con bassa scolarità, possono invece influire negativamente sulla produzione dell'eloquio, peggiorando la performance del paziente.

E' importante assicurarsi che, se portatore di lenti correttive, il paziente le indossi. Bisogna inoltre assicurarsi che la stanza sia sufficientemente illuminata e, se è presente una finestra, che egli non sia posizionato controluce. Se si notano difficoltà nella lettura, per evitare che il compito generi frustrazione, è sufficiente chiedere al paziente di leggere solo alcune righe. E' inoltre importante chiedergli di fermarsi qualora si rilevino difficoltà respiratorie o segni di eccessiva stanchezza.

Si sottolinea che i tre testi dei compiti di lettura e le frasi strutturate per i compiti di ripetizione di frasi contengono la maggior parte dei gruppi consonantici

presenti nella lingua italiana, consentendo di effettuare un'analisi accurata delle abilità articolatorie del soggetto. Tali testi, però, non includono tutte le combinazioni possibili. Inserire tutti i gruppi consonantici all'interno di una stringa di testo così limitata, infatti, comporterebbe un compito articolatorio altamente complesso e poco naturale. Il Bodys al contrario mira a valutare le effettive capacità comunicative del paziente in un contesto comunicativo naturale.

Descrizione di immagine

Sotto un profilo cognitivo il compito di descrizione d'immagine è il più oneroso dei quattro. Esso infatti, oltre all'integrità delle abilità visuo-spaziali, presuppone l'applicazione di abilità cognitive complesse, quali la pianificazione, il problem solving e le abilità logico-deduttive. Il soggetto deve quindi produrre l'eloquio mentre la sua attività mentale è contemporaneamente impegnata in altri processi complessi. Come avviene nella produzione del linguaggio spontaneo elementi quali l'articolazione verbale, il ritmo, l'andamento melodico e prosodico e le pause effettuate, tenderanno ad essere prodotti in modalità automatica e questo, nei pazienti affetti da disartria può influire negativamente sull'intelleggibilità dell'eloquio.

Anche in questo task un fattore rilevante è la predisposizione del paziente ad esporre in maniera articolata ed elaborare il contenuto del suo pensiero. Alcuni soggetti tenderanno a descrivere l'immagine da loro analizzata con frasi brevi o addirittura con parole isolate, nonostante abbiano le abilità cognitive e linguistiche per elaborare ulteriormente il concetto esposto. In questo caso sarà compito del logopedista cercare di incentivarli a parlare più a lungo, ponendo ulteriori domande.

Procedura di Valutazione del Bodys

L' esaminatore ha a disposizione due schede di valutazione:

- Frequenza dei sintomi Disartrici
- Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

Scheda 1 Frequenza dei sintomi Disartrici

La scheda prevede la valutazione di 9 aspetti funzionali del parlato: respirazione, tono e intensità vocale, qualità vocale, stabilità vocale, articolazione, risonanza, velocità articolatoria, fluenza verbale e modulazione prosodica.

Per ognuno di questi aspetti nella scheda sono riportati i sintomi più frequenti di disartria. Ad esempio sotto la voce respirazione sono inclusi: Inspirazioni frequenti, incoordinazione pneumo-fono-articolatoria ed evidente difficoltà inspiratoria (vedi tabella 4.2).

ASPETTI FUNZIONALI	SINTOMI DISARTRICI
Respirazione	Inspirazioni Frequenti Incoordinazione pneumo-fono-artic. Evidente Difficoltà Inspiratoria
Tono e Intensità Vocale	Tono di Voce eccessivamente Acuto Tono di Voce eccessivamente Grave Eccessiva Intensità Vocale Scarsa Intensità Vocale
Qualità Vocale	Voce afona Voce Soffiata Rauca Voce Tesa/ Strozzata
Stabilità Vocale	Tono/Intensità Fluttuanti Tremore Vocale Rottura Vocale/Perdita di Voce
Articolazione	Ipoarticolazione Iperarticolazione Scarsa Apertura Mandibolare Eccessiva Apertura Mandibolare
Nasalità	Voce Ipernasale Voce Iponasale
Velocità Articolatoria	Ritmo Vocale Accelerato Ritmo Vocale Rallentato
Fluenza Verbale	Pause Inadeguate Ripetizioni
Modulazione Prosodica	Scarsa Modulazione di Frequenza Eccesso di Modulazione di Frequenza Parola Scandita

Tabella 4.2 – Sintomi inclusi nella scheda: Frequenza dei sintomi Disartrici

Nella scheda Frequenza dei sintomi Disartrici non si assegna un punteggio qualitativo ai 9 aspetti del parlato, ma si ascolta la produzione del paziente evidenziando quali delle variabili compaiono nel suo eloquio e quanto frequentemente esse compaiono.

Quindi ogni volta che all'ascolto si rileva uno dei sintomi indicati, va segnata una croce nella prima colonna libera, a prescindere dal livello di gravità rilevato. Ad esempio se si osserva per la prima volta la caratteristica "Incoordinazione pneumo-fono-articolatoria" si segna una croce nella prima colonna. Se si osserva questa stessa caratteristica una seconda volta, si riempie la seconda colonna relativa a suddetta caratteristica. In questo modo la tabella mostrerà chiaramente un grafico della frequenza con cui i sintomi si verificano (vedi fig. 4.1).

Frequenza dei sintomi della Disartria										
	ASPETTI FUNZIONALI	SINTOMI DISARTRICI	1	2	3	4	5	6	7	8
RSP	Respirazione	Inspirazioni Frequenti	X	X	X	X				
		Incoordinazione pneumo-fono-articolatoria	X	X	X	X	X	X	X	X
		Evidente Difficoltà Inspiratoria								
TIV	Tono e Intensità Vocale	Tono di Voce eccessivamente Acuto								
		Tono di Voce eccessivamente Grave	X	X	X	X	X	X	X	X
		Eccessiva Intensità Vocale								
		Scarsa Intensità Vocale	X	X	X	X	X			
QV	Qualità Vocale	Voce afona								
		Voce Soffiata								
		Rauca	X	X	X	X	X	X	X	X
		Voce Tesa/ Strozzata								
SV	Stabilità Vocale	Tono/Intensità Fluttuanti								
		Tremore Vocale	X	X	X	X	X			
		Rottura Vocale/Perdita di Voce	X	X	X					
ART	Articolazione	Ipoarticolazione	X	X	X	X	X	X	X	X
		Iperarticolazione								
		Scarsa Apertura Mandibolare	X	X	X	X	X	X		
		Eccessiva Apertura Mandibolare								
RIS	Nasalità	Voce Ipernasale	X	X	X	X	X			
		Voce Iponasale								
VEL	Velocità Articolatoria	Ritmo Vocale Accelerato								
		Ritmo Vocale Rallentato	X	X	X	X	X	X		
FLU	Fluenza dell'Eloquio	Pause Inadeguate								
		Ripetizioni								
PROS	Modulazione Prosodica	Scarsa Modulazione di Frequenza	X	X	X	X	X	X	X	X
		Eccesso di Modulazione di Frequenza								
		Parola Scandita								

Fig. 4.1 – Scheda Frequenza dei sintomi Disartrici

Il logopedista dovrebbe completare questa parte della valutazione il più velocemente possibile, senza meditare troppo su se segnare un sintomo o meno. Infatti, se tale sintomo è effettivamente presente, si manifesterà nuovamente durante l'esecuzione del compito, delineando chiaramente il quadro patologico del parlato. Il logopedista può contare sul fatto che ha un totale di 8 colonne a disposizione, quindi per 8 volte può verificare di aver agito correttamente, nel

segnare una determinata caratteristica. Ad ogni modo in caso di dubbio può essere utile osservare ed ascoltare le registrazioni più di una volta.

Scheda 2 Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

La funzione della *Scheda di Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria* è quella di assegnare un livello di gravità ai nove aspetti del parlato esaminati nella scheda precedente. Sono previsti cinque possibili livelli di gravità:

- 0 Disturbo Molto Grave
- 1 Disturbo Grave
- 2 Disturbo Medio
- 3 Disturbo Lieve
- 4 Nessuna Alterazione

Il logopedista deve assegnare un livello di gravità in base alla sua esperienza. La valutazione della gravità non deve basarsi sul numero di volte che si è rilevata una determinata caratteristica nella scheda Frequenza dei Sintomi della Disartria. Ad esempio si possono essere riempite tutte le caselle relative ai tre sintomi che compaiono sotto la voce “Respirazione”, ma il livello di gravità assegnato può essere 3 (Disturbo lieve). Nell’apposito riquadro va dunque segnato il numero tre (si faccia riferimento all’esempio riportato nella fig. 4.2).

Allo stesso modo si può rilevare soltanto una delle tre caratteristiche che compaiono sotto la voce “Respirazione”, ad esempio “Inspirazioni Frequenti” ma assegnare un punteggio 1 (Disturbo Grave) perché il sintomo si manifesta in maniera molto accentuata e comporta una grave compromissione del parametro in esame.

Per ogni variabile va assegnato un punteggio relativo alla performance del paziente nell’esecuzione dei quattro compiti presenti nel test (ripetuto per tre volte, per un totale di 12 compiti linguistici). Il punteggio totale va segnato nell’ultima colonna a destra. Il massimo punteggio ottenibile per ogni aspetto del parlato è 48.

Scheda per la Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria													
	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	TOT.
Respirazione	3	3	3	3	3	3	2	3	3	3	2	3	34
Tono e Intensità Vocale													
Qualità Vocale													
Stabilità Vocale													
Articolazione													
Nasalità													
Ritmo													
Fluenza													
Modulazione Prosodica													

Fig. 4.2 - Scheda 2 Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

Il punteggio totale conseguito può infine essere riportato su un apposito grafico (fig. 4.3), in modo da visualizzare il risultante il profilo di gravità delle nove variabili analizzate.

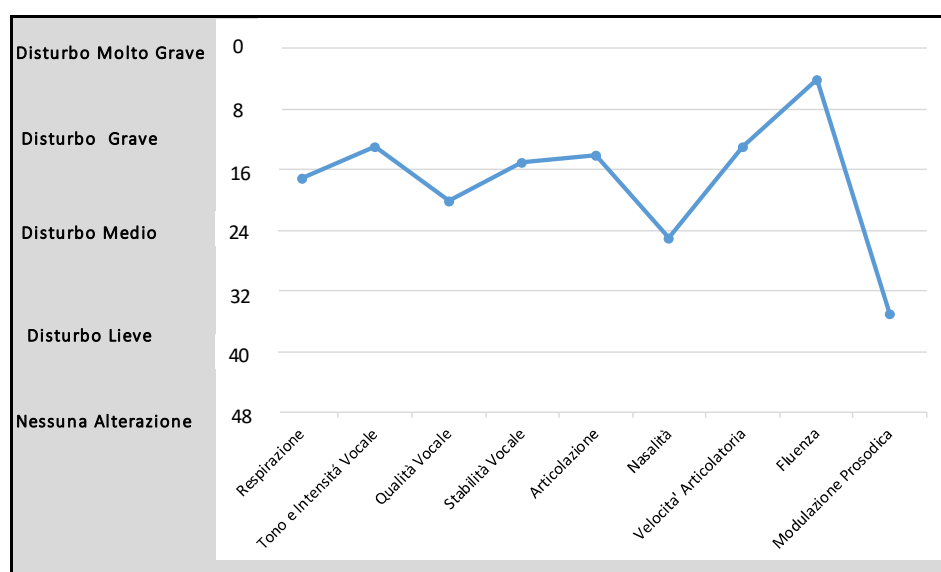


Fig. 4.3 - Profilo di gravità delle variabili analizzate.

4.3.2.2 Profilo di valutazione della disartria

Il protocollo, pubblicato nel 1999 a cura di F. Fussi e A. Cantagallo, è la versione italiana del Robertson Dysarthria Profile.

Il profilo di valutazione della disartria comprende compiti linguistici e para-linguistici e si compone delle seguenti sezioni:

Respirazione, fonazione, muscolatura facciale, diadococinesi (verbale e non verbale), riflessi, articolazione, intellegibilità, prosodia.

Le istruzioni in merito ai relativi task vengono date su comando o su imitazione, a seconda del tipo di compito. La somministrazione del protocollo richiede circa 15 minuti.

Respirazione

La valutazione della respirazione si compone di 5 prove:

Durata espiratoria: valutata attraverso l'emissione di /s/ prolungata. La durata dell'emissione va calcolata con un cronometro (da 1 a 9 sec, punteggio 1; da 10 a 14 sec, punteggio 2; da 15 a 19 sec, punteggio 3; da 20 a 30 sec, punteggio 4).

Variazioni di intensità: crescendo su /s/, e diminuendo su /s/, una buona prestazione è indice di adeguato controllo espiratorio e fonatorio.

Controllo espiratorio: con la prova serie di /s/, valuta il controllo espiratorio relativamente all'abilità di frazionare il flusso in uscita in vari istanti.

Il coordinamento pneumofonico.

Fonazione

La valutazione della funzione fonatoria si compone dei seguenti task: attacco su /a/, emissione di /a/ prolungata, emissione di /a/ intensità elevata, crescendo su /a/, diminuendo su /a/, serie di /a/, scala ascendente su /a/, scala discendente su /a/, glissato ascendente su /a/, glissato discendente su /a/, adeguata intensità di conversazione, qualità vocale.

L'attacco vocale: è valutato tramite l'item attacco su /a/ (normale, duro, soffiato).

La durata fonatoria: calcolata tramite l'emissione di /a/ prolungata, anch'essa va calcolata con un cronometro (da 1 a 5 sec, punteggio 1; da 6 a 10 sec, punteggio 2; da 11 a 14 sec, punteggio 3; da 15 a 25 sec, punteggio 4).

Variazioni di intensità: valutata tramite gli item emissione di /a/ a intensità elevata, crescendo su /a/, diminuendo su /a/.

Controllo espiratorio: la prova serie di /a/ valuta il controllo espiratorio relativamente all'abilità di frazionare il flusso n uscita in vari istanti.

Variazioni di tonalità: valutata tramite gli item scala ascendente su /a/, scala discendente su /a/, glissato ascendente su /a/, glissato discendente su /a/, questi item si valutano attraverso parametri qualitativi.

Adeguate intensità di conversazione: valutata attraverso parametri qualitativi.

Qualità vocale: valutata attraverso parametri qualitativi.

Muscolatura facciale

Questa sezione consta di 20 item che includono una vasta gamma dei movimenti compiuti dalla muscolatura oro facciale:

Simmetria facciale:

- Simmetria facciale a riposo
- Cambio di espressione su sorriso

Labbra: servono a valutare i movimenti delle labbra a riposo in attività prassica e in fonazione.

- Mantenimento di chiusura labiale a riposo
- Stiramento labbra
- Protrusione labbra
- Chiusura labiale durante conversazione

Mandibola: servono a valutare i movimenti della mandibola sul piano verticale e orizzontale.

- Bocca aperta/bocca chiusa
- Lateralizzazione della mandibola a destra
- Lateralizzazione della mandibola a sinistra

Lingua: la sezione consta di 9 item che servono a valutare i movimenti di protrusione retrazione e movimenti laterali:

- Protrudere la lingua
- Retrarre la lingua
- Muovere la lingua a destra
- Muovere la lingua a sinistra
- Passare la lingua sopra i denti
- Punta lingua contro guancia destra
- Punta lingua contro guancia sinistra
- Alzare la punta lingua nella bocca
- Alzare la punta lingua fuori dalla bocca

Motilità' velare: servono a valutare l'elevazione del velo

- Elevazione Velo del palato su /a/
- Elevazione Velo del palato su serie di /a/

Diadococinesi

Le diadococinesi permettono di valutare l'abilità di compiere movimenti rapidi in successione. Questa sezione consta di 11 item, i primi 5 item sono basati solo su movimenti prassici mentre i restanti sono associati ad attività fonatoria. Si chiede al paziente di compiere un determinato movimento o pronunciare una determinata sillaba il maggior numero di volte possibile in 5 secondi. La prova va dunque valutata con l'uso del cronometro. E' inoltre necessario registrare o filmare il paziente per avere la possibilità, nelle prove fonatorie di riascoltare e calcolare accuratamente i singoli attacchi vocali. Gli item e i relativi punteggi sono i seguenti:

Diadococinesi non verbale:

- Aprire e chiudere la bocca rapidamente: punteggi 1= 1-4 volte; 2= 5-9 volte; 3= 10-14 volte; 4 15-20 volte
- Protrudere e retrarre le labbra rapidamente: punteggi 1= 1-4 volte; 2= 5-9 volte; 3= 10-14 volte; 4 15-20 volte

- Protrudere e retractione la lingua rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-13 volte; 3= 14-17 volte; 4 18-25 volte
- Alzare e abbassare la punta della lingua rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-13 volte; 3= 14-17 volte; 4 18-25 volte
- Muovere la lingua da parte a parte rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-13 volte; 3= 14-17 volte; 4 18-25 volte

Diadococinesi verbale:

- Ripetere "ui" rapidamente: punteggi 1= 1-4 volte; 2= 5-9 volte; 3= 10-14 volte; 4 15-20 volte
- Ripetere "pa" rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-14 volte; 3= 15-19 volte; 4 20-30 volte
- Ripetere "ta" rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-14 volte; 3= 15-19 volte; 4 20-30 volte
- Ripetere "ka" rapidamente: punteggi 1= 1-7 volte; 2= 8-14 volte; 3= 15-19 volte; 4 20-30 volte
- Ripetere "kala" rapidamente: punteggi 1= 1-4 volte; 2= 5-9 volte; 3= 10-14 volte; 4 15-20 volte
- Ripetere "p.t.k." rapidamente: punteggi 1= 1-3 volte; 2= 4-7 volte; 3= 8-11 volte; 4 12-15 volte

Riflessi

Questa sezione serve a valutare le abilità e masticatorie del paziente. Questo tipo di valutazione anche se finalizzata ad un obiettivo diverso dalla produzione verbale viene incluso dagli autori in quanto statisticamente la disfagia si riscontra spesso nel paziente disartrico. Inoltre la presenza di scialorrea può compromettere la capacità fonatoria. Gli item inclusi in questa sezione sono i seguenti:

- Masticare
- Deglutire cibi solidi
- Deglutire cibi liquidi

- Inibire la scialorrea a riposo
- Inibire la scialorrea durante l'alimentazione
- Inibire la scialorrea in conversazione
- Tossire/Raschiare (funzionali alle difese delle vie aeree inferiori)

Articolazione

Questa sezione premette di valutare l'articolazione sotto diversi aspetti separati:

Ripetizioni di consonanti iniziali e accuratezza delle vocali: valutate attraverso la ripetizione di parole proposte dall'esaminatore. Le parole sono selezionate in modo da comprendere tutti i fonemi inclusi nella lingua italiana, comprese le semiconsonanti.

Le parole proposte sono: pipa, buco, topo, dado, casa, gatto, filo, vaso, muro, neve, luna, rete, zero, scia, ciao, giro, sole, uomo iuta, gnomo, glielo, pozzo.

Ripetizione ed accuratezza dei gruppi consonantici: valutata attraverso la ripetizione di una lista di parole: brodo, plagio, treno, classe, grigio, flotta, creta, drago, frate, spesa, stufa, scala, slitta, splende, strada, scrive, spruzzo, sgrido, sfregio, sdraio, sbrigo, prova.

Ripetizione di parole polisillabiche: valutato presentando le seguenti parole: calendario, autobiografia, monotono, pericoloso, montagnoso, prestigio.

Ripetizione di frasi: effettuata mediante la ripetizione delle seguenti frasi

- Oggi è una bella giornata per sciare
- Voglio una maglia di lana color ocra
- Il motociclista attraversò una strada stretta di montagna
- Patrizia ha pranzato a casa di Fabio.

Le frasi sono foneticamente bilanciate e comprendono alcune difficoltà articolatorie.

Intelligibilità

Questo parametro viene valutato attraverso la lettura di un brano foneticamente bilanciato. Il paziente può leggere il brano silenziosamente e poi ad alta voce. Il test prevede che la prova sia registrata per poter comparare la prestazione del

paziente tra diverse valutazioni. Al fine di rendere la valutazione e dell'intellegibilità più completa si può inoltre coinvolgere il paziente in una breve conversazione.

Dato che l'intellegibilità dipende anche dalla capacità dell'interlocutore di recepire il messaggio emesso, il parametro in esame viene considerato rispetto a varie tipologie di interlocutori:

- Intellegibilità lettura (Terapista)
- Intellegibilità lettura (Familiari)
- Intellegibilità lettura (Estranei)
- Intellegibilità eloquio (Terapista)
- Intellegibilità eloquio (Familiari)
- Intellegibilità eloquio (Estranei)

Prosodia

La prosodia considera il mantenimento di adeguata velocità d'eloquio, mantenimento del ritmo di conversazione adeguato, aumento di velocità, intonazione vocale e imitazione di differenti modalità di accentazione.

- Mantenimento di adeguata velocità d'eloquio, aumento di velocità: gli item sono valutati chiedendo al paziente di ripetere i mesi dell'anno e poi di ripeterli il più velocemente possibile.
- Mantenimento del ritmo adeguato e uso di intonazione adeguata: valutati tramite l'eloquio spontaneo, chiedendo ad esempio al paziente di spiegare come si prepara un caffè.
- Differenti modalità di accentazione: valutata chiedendo al paziente di ripetere la medesima frase con tre differenti modalità di accentazione

GIOVANNI E' VENUTO DOMENICA

GIOVANNI **E' VENUTO** DOMENICA

GIOVANNI E' VENUTO **DOMENICA**

4.4 Procedura

La sperimentazione sui pazienti si è svolta nel corso di incontri individuali, durante i quali sono stati somministrati sia il Bodys che il Profilo di valutazione della disartria. In tutti i casi i due protocolli sono stati somministrati nel corso della stessa giornata, in ordine variabile. La somministrazione dei test è stata filmata, previa autorizzazione del paziente, in modo da consentire in seguito una revisione della sua prestazione al fine di controllare i punteggi assegnati, o in caso di particolari dubbi.

Gli incontri si sono tutti svolti in un setting tranquillo e privo di distrattori che garantisse un adeguato livello di privacy ed aiutasse il paziente a sentirsi a proprio agio. Prima di effettuare le valutazioni ci si è assicurati che il paziente non fosse eccessivamente affaticato, che l'illuminazione della stanza fosse idonea a visionare il materiale presentato, che il paziente, se portatore di lenti correttive, le indossasse.

Durante la somministrazione dei due protocolli, le consegne, se necessario, sono state ripetute più volte, se il paziente si mostrava stanco, sono state fatte delle pause tra un compito e l'altro, riprendendo solo dopo che il paziente si dichiarava riposato e desideroso di continuare. Nella somministrazione del Bodys le domande poste nel task di linguaggio spontaneo sono state adattate al singolo paziente, cercando di trattare argomenti per lui interessanti e stimolanti. Ad esempio se originario di un'altra regione d'Italia si sono poste domande sui suoi luoghi d'origine, se interessato a parlare della propria professione o della famiglia, le domande si sono concentrate su quegli argomenti. Se il paziente mostrava difficoltà nei compiti di lettura, il compito è stato interrotto dopo poche righe (l'interruzione anticipata dei task di lettura è infatti prevista dalle regole di somministrazione del protocollo, in caso di difficoltà del paziente).

4.5 Discussione dei risultati

Per questo lavoro, dopo aver ottenuto il consenso informato dei partecipanti, sono stati somministrati, in sedute individuali della durata di 45 minuti circa, il

Bodys e il Profilo di Valutazione della Disartria di Fussi Cantagallo (PVD). Ogni seduta è stata videoregistrata. I punteggi assegnati e le valutazioni qualitative sono stati poi ricontrollati, riascoltando parti significative dei filmati effettuati.

I punteggi quantitativi dei due test sono poi stati normalizzati (I punteggi quantitativi dei due protocolli sono stati trasformati in percentuale ottenuta sul punteggio più alto ottenibile es. Nel Bodys: Respirazione punteggio 2 su un range che va da 0 a 4 è diventato 50%) in modo da renderli comparabili tra di loro.

Si è poi provveduto ad effettuare un'analisi dei risultati dei due test come segue:

1. Analisi e confronto linguistico vs paralinguistico: I compiti previsti dai due protocolli, ed effettuati dai soggetti affetti da disartria, sono stati divisi in due macrocategorie: compiti linguistici (come linguaggio spontaneo, lettura e ripetizione di frasi), e compiti paralinguistici (come prassie orali e diadococinesi). Secondo la teoria task-dependent i compiti motori linguistici sono controllati da un sistema motorio neurale, esclusivamente dedicato al linguaggio, mentre i compiti motori non linguistici sono controllati da circuiti separati (per maggiori dettagli si faccia riferimento al capitolo 3 del presente lavoro). In caso di lesioni cerebrali, a seconda della loro localizzazione ed estensione, i due circuiti possono essere colpiti in maniera diversa. Clinicamente questo si traduce in un diverso grado di compromissione delle abilità motorie linguistiche, rispetto alle abilità motorie non linguistiche dei distretti facio-bucco-linguali.

I dati ottenuti nella sperimentazione dai 28 pazienti affetti da disartria sono quindi stati analizzati per stabilire se vi fosse una differenza statisticamente significativa tra punteggi ottenuti nei task linguistici e quelli ottenuti nei task non linguistici e di conseguenza se quanto sostenuto dalla teoria task-dependent fosse riscontrabile, a livello empirico, nella sperimentazione effettuata.

2. Confronto dei punteggi ottenuti nei singoli compiti para-linguistici, considerati indicativi anche di specifici parametri linguistici, con i punteggi ottenuti nei compiti linguistici finalizzati a misurare i medesimi parametri: Secondo le teorie task-independent, l'esecuzione da parte dei pazienti di compiti motori non linguistici, che interessano la muscolatura oro-facciale, fornisce informazioni utili alla valutazione della disartria (Darley, Aronson & Brown, 1975).

Si ritiene che esse abbiano un valore predittivo su alcuni aspetti del linguaggio (es la diadococinesi consente di predire le abilità articolatorie del paziente). La teoria task-dependent postula invece che i compiti para-linguistici non siano validi ai fini della valutazione della disartria.

Si è proceduto ad analizzare le prestazioni dei 28 pazienti affetti da disartria nei singoli compiti paralinguistici previsti dal PVD, confrontandole con le prestazioni ottenute nei compiti linguistici finalizzati a misurare le stesse componenti del parlato:

1. Prassie Orali e Articolazione linguistica
2. Diadococinesi e Articolazione Linguistica
3. Respirazione in task paralinguistici e respirazione nel parlato
4. Fonazione (modulazione di tono e intensità) e Tono e intensità nel parlato.

I dati ottenuti sono stati analizzati per stabilire se vi fosse una differenza statisticamente significativa tra punteggi ottenuti nei singoli task para-linguistici e quelli ottenuti nei corrispettivi task linguistici. L'obiettivo era stabilire se, nei 28 pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione, le loro prestazioni nei compiti paralinguistici avevano un valore predittivo rispetto alle prestazioni dei task linguistici.

La misura statistica ritenuta più utile, e quindi utilizzata, per la comparazione dei dati è l'indice di correlazione R. In statistica, l'indice di correlazione di Pearson (R), anche detto coefficiente di correlazione di Pearson, tra due variabili statistiche è un indice che esprime una eventuale relazione di linearità tra esse. La correlazione lineare indica la tendenza di due variabili a covariare, ovvero all'aumentare dell'una si verifica un aumento della seconda.

Per $p=1$ si ha perfetta correlazione positiva tra due variabili X e Y

Per $p=-1$ si ha perfetta correlazione negativa tra due variabili X e Y

Per $p=0$ non vi è correlazione tra le due variabili X e Y

Affidabilità delle valutazioni

I 28 pazienti disartrici sono stati tutti valutati, tramite la somministrazione del Bodys e del Profilo di Valutazione della Disartria, dall'autrice della presente tesi.

Al fine di verificare l'affidabilità di tali valutazioni, i filmati di 5 dei 28 pazienti sono stati visionati, e i pazienti valutati, anche da due logopediste professioniste.

E' stata quindi calcolata la correlazione tra i punteggi normalizzati ottenuti per i medesimi pazienti da esaminatori diversi. L'indice di correlazione ottenuto è 0,86, $p < 0.05$. L'alta correlazione ottenuta è indice di affidabilità dei punteggi assegnati durante la somministrazione dei due protocolli (vedi allegato 5).

4.5.1 Analisi e confronto linguistico vs paralinguistico

Obiettivo della seguente analisi è stabilire se vi sia una differenza statisticamente significativa, tra punteggi ottenuti dai pazienti disartrici nei task linguistici e quelli ottenuti nei task para-linguistici e, di conseguenza, se i task para-linguistici possano o meno fornire informazioni attendibili, rispetto alla valutazione della disartria.

L'analisi dei dati è stata effettuata come illustrato:

A. Correlazione generale: Si sono confrontati i punteggi totali ottenuti nei due protocolli: il Bodys, (esclusivamente linguistico) e il Profilo di Valutazione della Disartria (contenente compiti sia linguistici sia para-linguistici).

Il Profilo di Valutazione della Disartria (PVD) è stato poi diviso in due sottogruppi: *sottogruppo linguistico* contenente i soli compiti linguistici (articolazione, intellegibilità e prosodia) e *sottogruppo para-linguistico*, contenente respirazione, fonazione, prassie orali, diadococinesi, riflessi⁴. I punteggi ottenuti nei compiti linguistici e para-linguistici sono quindi stati comparati come segue:

B. Correlazione tra task linguistici del Bodys e task linguistici del PVD: si è calcolata la correlazione tra i punteggi totali ottenuti dai 28 pazienti nel Bodys e i punteggi ottenuti nel sottogruppo linguistico del PVD.

C. Correlazione tra task linguistici del Bodys e task para-linguistici del PVD: si è calcolata la correlazione tra i punteggi totali ottenuti dai 28 pazienti nel Bodys e i punteggi del sottogruppo para-linguistico del PVD.

D. Correlazione tra task linguistici del PVD e task para-linguistici del PVD: si è calcolata la correlazione tra i punteggi totali ottenuti dai 28 pazienti nel

⁴ Respirazione e fonazione sono state inserite tra i compiti paralinguistici perché nel Profilo di Valutazione della disartria la respirazione è valutata non nel contesto della produzione verbale ma tramite l'emissione del fonema /s/ secondo determinate modalità. Il compito di fonazione prevede invece l'emissione del fonema /a/ secondo le modalità indicate dal protocollo. Questi compiti quindi prevedono una gestione del sistema respiratorio e fonatorio diverse da quelle implicate nella respirazione e articolazione preposte alla produzione verbale. Questi compiti sono "unlearned" per il parlante e secondo la teoria task-dependent, non facendo parte dei movimenti linguistici, non utilizzano il medesimo circuito motorio neurale.

sottogruppo linguistico del PVD e i punteggi del sottogruppo para-linguistico del PVD.

Di seguito i risultati ottenuti:

A. Correlazione generale

Confronto tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del PVD (task sia linguistici che para-linguistici).

L'ipotesi H0 è che vi sia una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. Il coefficiente di correlazione ottenuto tra i punteggi dei 28 pazienti affetti da disartria, nei due protocolli, è **0,62** (Fig. 4.3). Il P-Value è 0,0005. I risultati sono quindi significativi per $p < 0,05$. Possiamo quindi affermare che vi è una moderata correlazione positiva tra i risultati totali dei due protocolli.

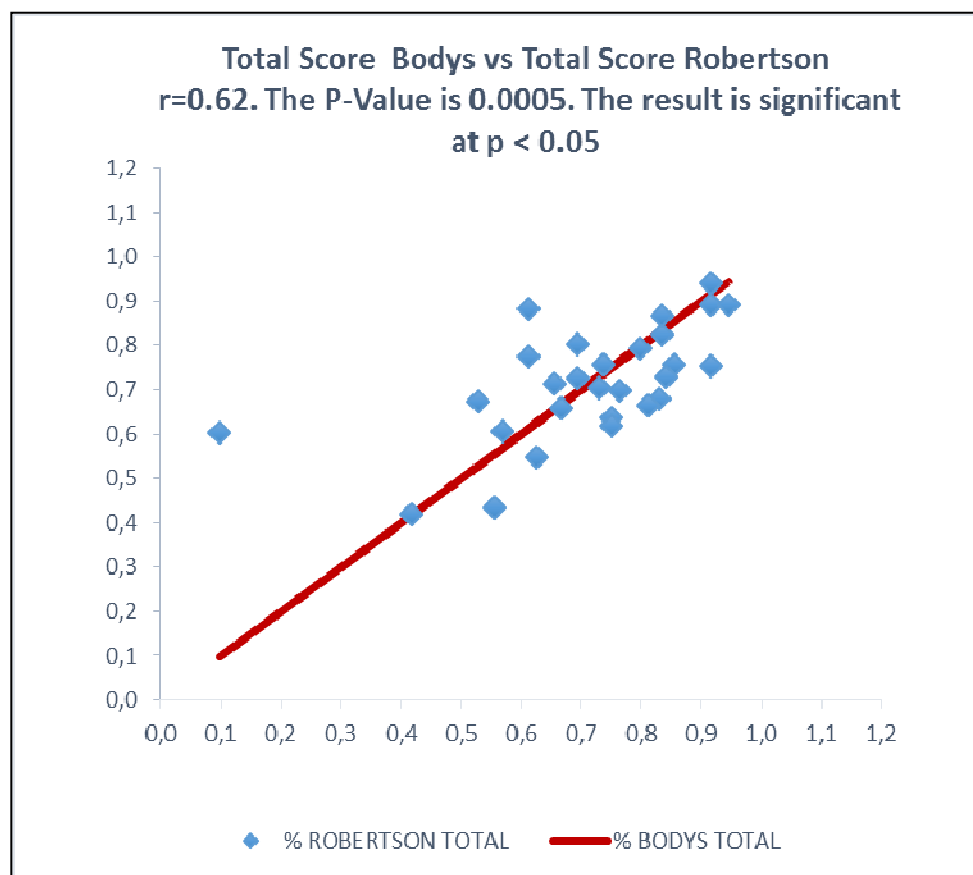


Fig. 4.3 - Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del PVD (task sia linguistici che NON-linguistici).

B. Correlazione tra task linguistici del Bodys e task linguistici del PVD

Calcoliamo quindi la correlazione tra i punteggi normalizzati ottenuti dai 28 pazienti affetti da disartria nel Bodys (task linguistici) e quelli ottenuti nel sottogruppo linguistico del PVD (articolazione, intellegibilità, prosodia). L'ipotesi H_0 è che vi sia una correlazione lineare tra le due variabili con un intervallo di confidenza del 95%. Il coefficiente di correlazione ottenuto è **0,86** (Fig. 4.4). Il P-Value è $< 0,00001$. Il risultato è significativo per $p < 0,05$. Possiamo quindi affermare che vi è una forte correlazione tra i risultati dei task linguistici del Bodys e quelli dei task linguistici del PVD.

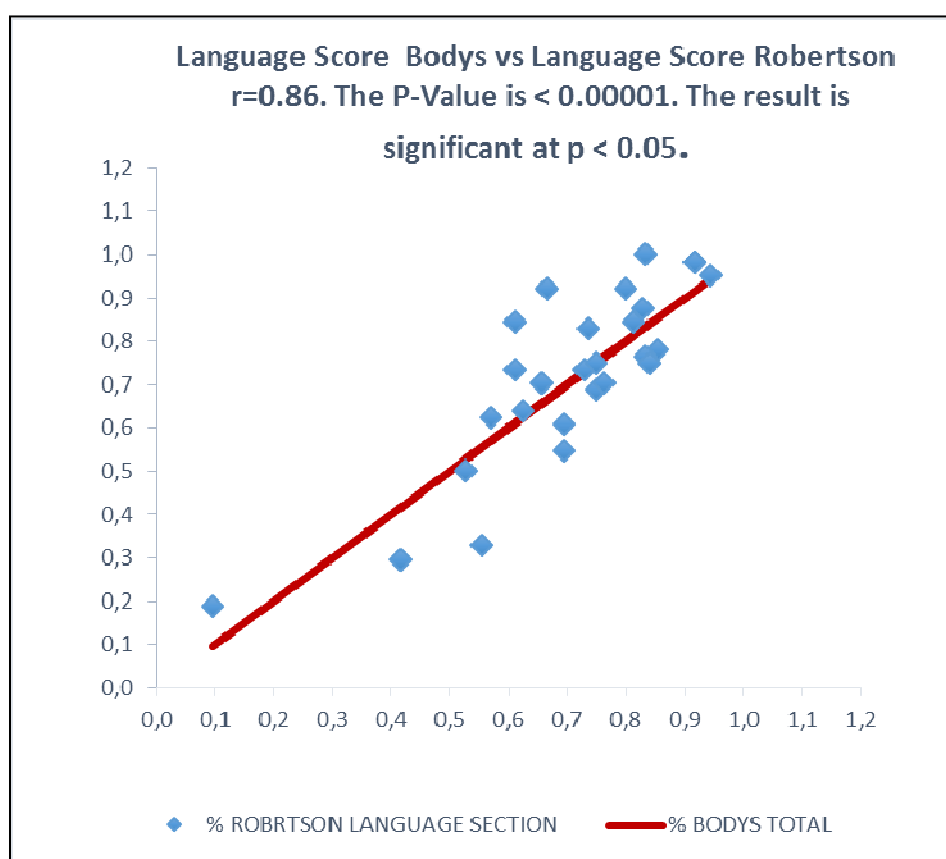


Fig. 4.4 - Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del PVD (task linguistici).

C. Correlazione tra task linguistici del Bodys e task para-linguistici del PVD

Esaminiamo ora la correlazione ottenuta confrontando punteggi normalizzati, ottenuti dai 28 pazienti affetti da disartria, nel Bodys (task linguistici) e nel

sottogruppo para-linguistico del PVD (Respirazione, fonazione, prassie orali, diadococinesie, riflessi).

L'ipotesi H0 è che vi sia una correlazione lineare tra le due variabili con un intervallo di confidenza del 95%.

Il coefficiente di correlazione ottenuto è **0,37** (Fig. 4.5). Il P-Value è 0,05 ed è significativo per $p < 0,05$. Nonostante tecnicamente vi sia una correlazione positiva, la relazione tra le due variabili è debole.

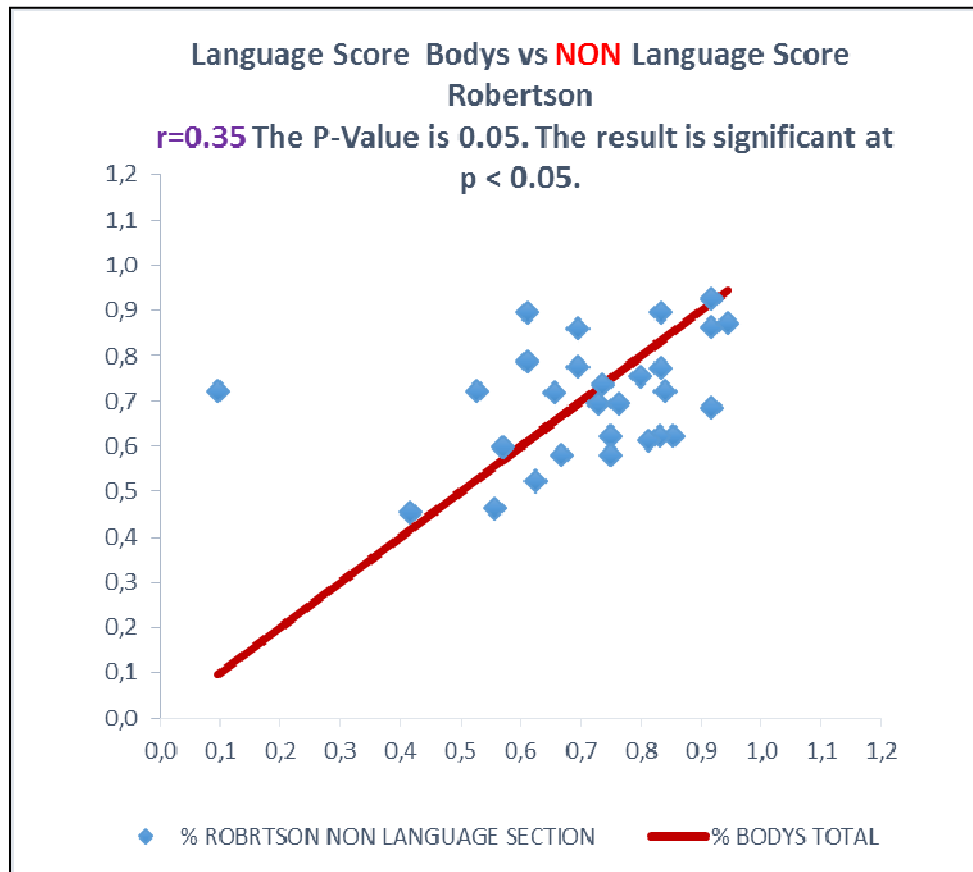


Fig. 4.5 - Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del PVD (task NON-linguistici).

D. Correlazione tra task linguistici del PVD e task para-linguistici del PVD

Ad ulteriore confronto esaminiamo ora la correlazione ottenuta comparando punteggi normalizzati, ottenuti dai 28 pazienti affetti da disartria, nel sottogruppo del PVD task linguistici e nel sottogruppo del PVD task para-linguistici.

La correlazione ottenuta è **0,44** (Fig. 4.6). Il P-Value è 0,017. I risultati sono significativi per $p < 0,05$.

Possiamo quindi affermare che vi sia una correlazione positiva fra le due variabili ma la relazione che le lega è debole.

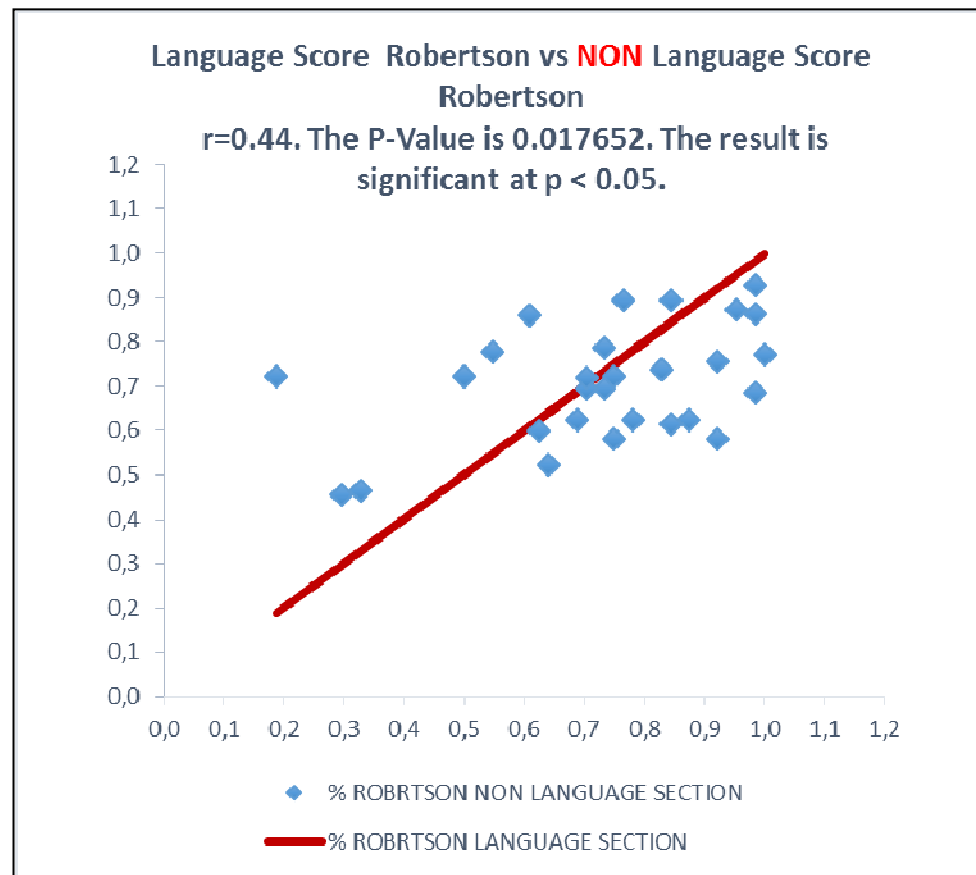


Fig. 4.6 - Correlazione tra i punteggi normalizzati del PVD (task linguistici) e del PVD (task NON-linguistici).

I risultati ottenuti indicano quindi che esiste una maggiore correlazione tra i compiti linguistici dei due protocolli (0,86) rispetto a quella che lega i compiti linguistici Bodys o del PVD, e i compiti para-linguistici del PVD (rispettivamente 0,37 e 0,44).

Clinicamente quanto riscontrato si traduce in un differente livello di prestazione da parte dei pazienti disartrici, nell'esecuzione di compiti linguistici e para-linguistici.

Le prestazioni del paziente possono ad esempio risultare scarse nei compiti di diadococinesi o nelle prassie orali, e migliori a livello di articolazione o intellegibilità, o viceversa.

I dati ottenuti sembrano quindi confermare quanto sostenuto dalla teoria task-dependent, ovvero l'esistenza di due circuiti motori separati, l'uno dedicato all'esecuzione di movimenti articolatori e l'altro dedicato all'esecuzione di compiti motori volontari non linguistici del distretto facio-bucco-linguale.

Secondo tale teoria nel caso di danno cerebrale, sia esso ad eziologia vascolare, traumatica o neurodegenerativa, questi circuiti possono venire colpiti in maniera diversa, portando dunque ad un diverso grado di compromissione delle abilità motorie linguistiche e para-linguistiche.

I dati hanno comunque rilevato una correlazione, seppur lieve, tra le prestazioni dei pazienti nei compiti linguistici e in quelli non linguistici. Sempre secondo la teoria task-dependent, il fatto che nella maggior parte dei casi comunque vi sia una compromissione di entrambi gli aspetti è attribuibile al fatto che solitamente le disfunzioni neurali che causano disturbi motori del vocal tract sono l'esito di lesioni di aree estese del cervello, ed hanno un impatto su un ampio range di funzioni.

4.5.2 Correlazione tra le performance dei singoli compiti para-linguistici e quelle dei compiti linguistici finalizzati a misurare i medesimi parametri

4.5.2.1 Prassie orali e articolazione

Si è proceduto a valutare quindi le performance motorie linguistiche e non linguistiche nei pazienti affetti da disartria; ovvero si è confrontata la performance articolatoria con la performance nell'esecuzione di prassie bucco-linguo-facciali.

Secondo la teoria task-dependent i movimenti articolatori e i movimenti prassici dei distretti oro-facciali, sono fortemente diversi tra loro e non sono controllati dai medesimi circuiti neurali.

Sotto un profilo neuroanatomico, è stato dimostrato che movimenti bucco-linguali di tipo non verbale, comportano l'attivazione di entrambi gli emisferi

cerebellari, mentre nella produzione linguistica si ha l'attivazione, a livello cerebellare, del solo emisfero destro. Inoltre nei movimenti del distretto facio-bucco-linguale non finalizzati alla produzione linguistica, effettuati su imitazione, si ha un'attivazione delle aree cerebrali preposte alla percezione visuo-spaziale ed alla percezione corporea, non coinvolte nella produzione del linguaggio.

Sotto un profilo fisiologico le prassie orali richiedono una maggiore ampiezza, una maggiore applicazione di forza muscolare e minore velocità, rispetto ai movimenti articolatori.

Infine i movimenti linguistici, a differenza dei movimenti isolati, come possono essere l'apertura della bocca o la protrusione della lingua, richiedono un alto livello di coordinazione tra attività di tipo respiratorio ed attività muscolari laringee e sovra-laringee (per maggiori dettagli si faccia riferimento a 3.6.2).

In caso di lesione cerebrale dunque, poiché solitamente il danno interessa aree estese del cervello, è probabile che entrambi i circuiti vengano colpiti, ma per ognuno di essi l'estensione del danno sarà diversa. Di conseguenza sarà diverso anche il livello di compromissione dei compiti motori da essi controllati.

Clinicamente questo si traduce in un diverso grado di compromissione delle abilità articolatorie, rispetto a quelle coinvolte nell'esecuzione di prassie facio-bucco-linguali.

Analizzando i punteggi ottenuti nei compiti articolatori e nelle prassie orali, dai 28 pazienti affetti da disartria, si è indagato qualora tra i due si riscontrasse una differenza statisticamente significativa, come sostenuto dalla teoria task-dependent.

Una valutazione delle abilità articolatorie è inclusa sia nel Bodys che nel PVD. Si sono quindi confrontate le performance nelle prassie orali, con le performance articolatorie valutate in entrambi i protocolli:

A. Confronto tra articolazione del Bodys e prassie orali del PVD

Si è proceduto confrontando i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e punteggi ottenuti nella sezione prassie orali del PVD.

Si è formulata l'ipotesi H0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L'ipotesi alternativa H1, postula invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili. L'indice di correlazione R è **0,15**. Il P-Value è 0,45 (Fig. 4.7). I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$.

Si ritiene di poter rigettare quindi l'ipotesi H0 e accettare come vera l'ipotesi H1, secondo cui non è riscontrabile una correlazione tra le prestazioni dei pazienti disartrici nell'esecuzione di prassie oro-facciali e nell'articolazione verbale orale.

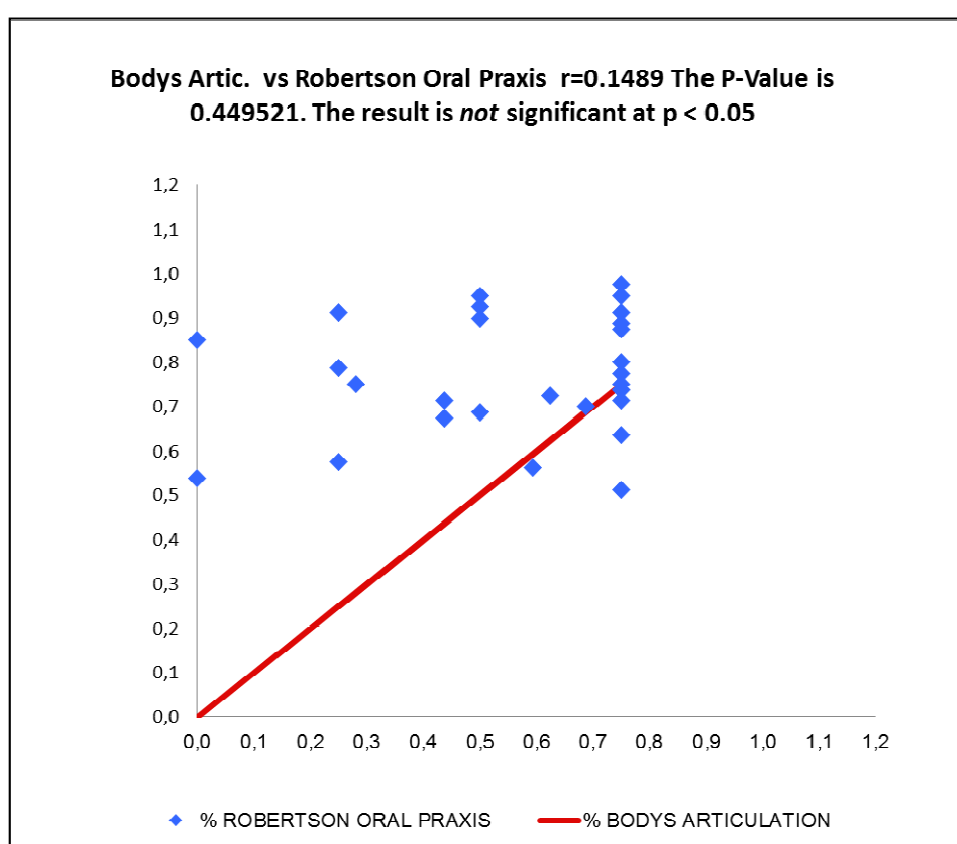


Fig. 4.7 - Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e delle prassie orali del PVD.

B. Confronto tra articolazione del PVD e prassie orali del PVD

Si è formulata l'ipotesi H0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L'ipotesi alternativa H1, postula

invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili. L'indice di correlazione R è **0,13**. Il P-Value è 0,5 (fig. 4.8). I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$. Come nel precedente caso, si ritiene di poter rigettare quindi l'ipotesi H_0 e accettare come vera l'ipotesi H_1 , secondo cui non è riscontrabile una correlazione tra le prestazioni dei pazienti disartrici nell'esecuzione di prassie oro-facciali e nell'articolazione verbale orale. I risultati ottenuti indicano che vi è una differenza statisticamente significativa, tra le abilità motorie di tipo articolatorio e quelle coinvolte nell'esecuzione delle prassie orali, riscontrate nei pazienti affetti da disartria.

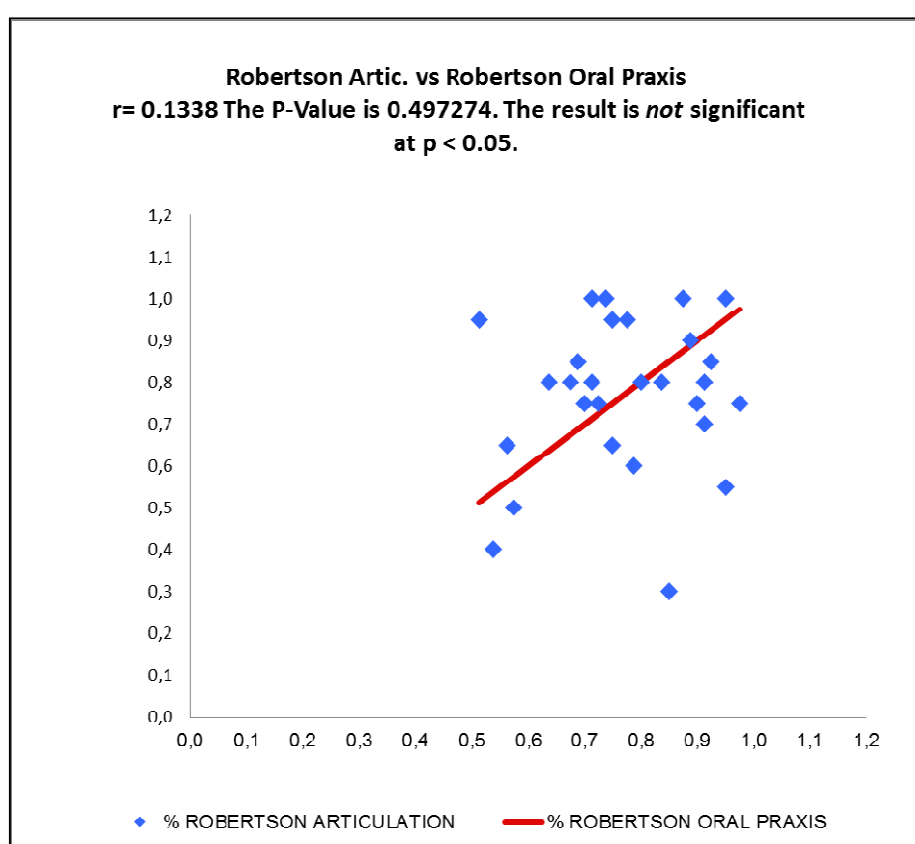


Fig. 4.8 - Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del PVD e delle prassie orali del PVD.

C. Articolazione nel Bodys e articolazione nel PVD

Analizzando i punteggi assegnati rispetto alle abilità articolatorie nel Bodys e nel PVD abbiamo riscontrato un'elevata correlazione tra i rispettivi risultati (**0,83**, $p < 0,00001$) (Fig.4.9). Nella totalità dei casi però le prestazioni dei pazienti nel

PVD sono risultate migliori rispetto a quelle del Bodys. In media i punteggi normalizzati del PVD risultano infatti più alti del **26%** rispetto a quelli del Bodys. Abbiamo ritenuto opportuno riflettere e formulare un'ipotesi sulla causa di tali differenze.

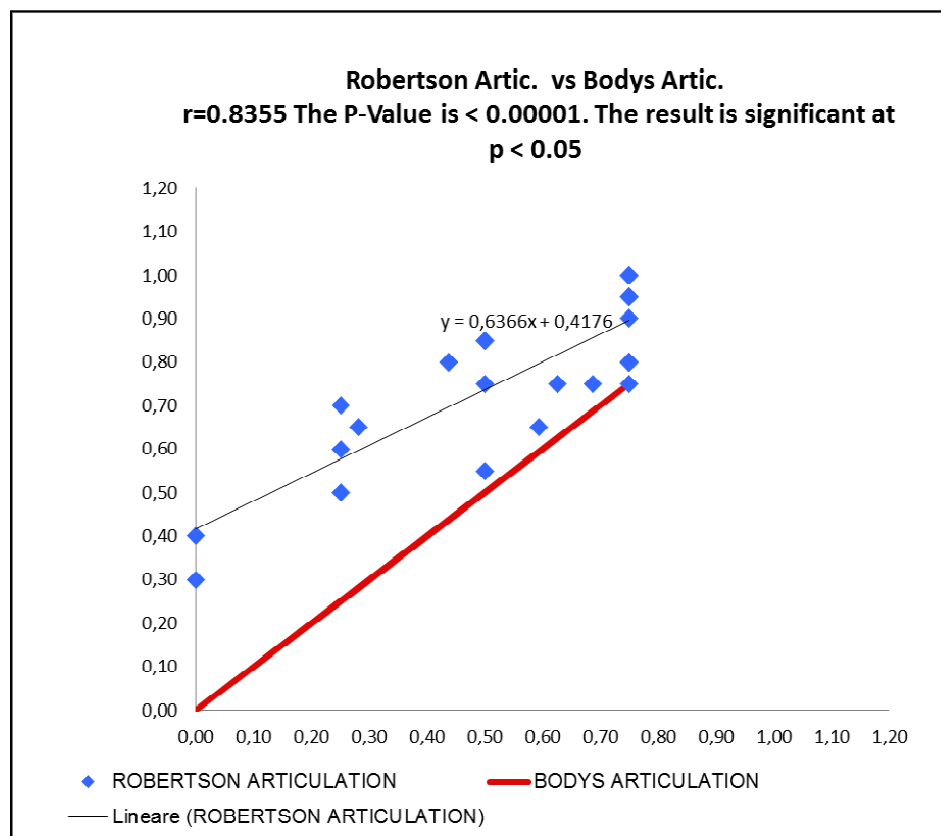


Fig. 4.9 - Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e del PVD.

L'articolazione nel Bodys è valutata nel contesto di compiti linguistici, quali conversazione, lettura, ripetizione di frasi e descrizione di immagini.

Nel PVD l'articolazione è invece valutata attraverso la ripetizione da parte del paziente di: parole bisillabiche (pronunciate singolarmente); parole bisillabiche contenenti gruppi consonantici (pronunciate singolarmente), parole polisillabiche (pronunciate singolarmente), ripetizioni di frasi. Dai punteggi ottenuti si evince quindi che l'articolazione dei pazienti è risultata migliore nella ripetizione di parole singole, che nel contesto di una conversazione o in lettura. Questa differenza può essere imputabile al fatto che nella normale produzione

linguistica sono richieste anche abilità di co-articolazione tra una parola e l'altra, che chiaramente non sono necessarie nella ripetizione di parole singole. La difficoltà co-articulatoria quindi nel PVD è riscontrabile solo nell'ultimo task che prevede la ripetizione di frasi, mentre nel Bodys questo elemento è considerato in tutti i compiti. Verosimilmente a ciò può essere imputata la differenza di performance articolatoria riscontrata nei pazienti nei due protocolli.

4.5.2.2 Diadococinesi e articolazione linguistica

Le diadococinesi articolatorie giocano un ruolo predominante nelle batterie per la valutazione clinica delle disartrie. Si ritiene infatti che tale test offra informazioni sull'accuratezza articolatoria (Ruoppolo, Amitrano, 2013).

Secondo il Prof. Ziegler le prestazioni in compiti di diadococinesi non hanno un valore predittivo rispetto alla disartria. Diversi studi su pazienti affetti da disartria atassica e SLA hanno rilevato una correlazione non significativa tra il livello di gravità percepito della disartria e la massima velocità di ripetizione di sillabe ottenibile, (Kent e al. 2000).

Ciò suggerisce che una correlazione significativa, quando si presenta, può riflettere l'influenza non specifica della gravità del disturbo neurologico o della dimensione della lesione, e non una relazione causale tra la performance della DDK e la gravità della disartria. Nel 1996 Ziegler e Wessel hanno dimostrato che nei pazienti disartrici la produzione verbale orale e la diadococinesi sono colpite in maniera differente a seconda dell'eziologia. In particolare pazienti con aprassia verbale mostrano buone abilità nella DDK, rispetto alla produzione di frasi, mentre pazienti atassici mostrano una sproporzionata compromissione della DDK. Secondo il Prof. Ziegler, il fatto che la produzione verbale orale e la diadococinesi siano colpite in maniera differente nelle due sindromi, dimostra che i due fenomeni sono indipendenti (per maggiori dettagli si faccia riferimento a 3.6.3).

Nel Protocollo di Valutazione della Disartria la sezione diadococinesi si compone di due parti:

Diadococinesi non verbale, che comporta l'esecuzione rapida di movimenti in successione, non associati alla produzione verbale:

1. Aprire e chiudere la bocca rapidamente
2. Protrudere e retrarre le labbra rapidamente
3. Protrudere e retrarre la lingua rapidamente
4. Alzare e abbassare la punta della lingua rapidamente
5. Muovere la lingua da parte a parte rapidamente

Diadococinesi verbale, che comporta l'esecuzione rapida di movimenti in successione, associati alla produzione verbale:

1. Ripetere "ui" rapidamente
2. Ripetere "pa" rapidamente
3. Ripetere "ta" rapidamente
4. Ripetere "ka" rapidamente
5. Ripetere "kala" rapidamente
6. Ripetere "p.t.k." rapidamente

Nel 1994 Sandra J. Robertson, autrice del Robertson Dysarthria Profile (versione originale del Profilo di Valutazione della Disartria a cura di Fussi Cantagallo, 1999), ha prodotto una revisione del protocollo, basata sui feedback ricevuti dai logopedisti inglesi che ne facevano uso e sulle nuove conoscenze esitate dagli studi scientifici condotti a seguito della prima pubblicazione del protocollo, avvenuta nel 1982.

Tra le varie modifiche l'autrice ha eliminato i compiti di diadococinesi non verbale, lasciando soltanto i compiti di diadococinesi verbale.

La sua decisione si basa sulle ricerche di Netsell (1986) secondo cui «...l'attivazione di meccanismi neurali attraverso la produzione linguistica che veicola un significato è l'unico valido test delle funzioni del sistema motorio linguistico».

Sarebbe tuttavia opportuno chiedersi se la ripetizione di sillabe quali "pa" "ta" "ka", prevista nei compiti di diadococinesi verbale del Robertson Dysarthria

Profile, possa definirsi portatrice di significato e quindi valida. Tali sillabe, isolate, non corrispondono ad un semantema né in italiano né in inglese.

Al fine di valutare se vi fosse o meno una correlazione statisticamente significativa tra i risultati ottenuti dai pazienti nella diadococinesi e nell'articolazione, come postulato da Robertson, si sono analizzati i punteggi ottenuti dai 28 pazienti affetti da disartria nei due compiti. E' stata fatta una prima analisi comparativa tra i punteggi dei compiti articolatori e quelli dei compiti di diadococinesi verbale e non verbale, così come proposti nel PVD. In considerazione della revisione del Robertson Profile, che ha visto l'eliminazione dei compiti di diadococinesi non verbale, è stato inoltre effettuata un confronto tra i risultati dei compiti articolatori e quelli di sola diadococinesi verbale.

A. Confronto tra l'articolazione del Bodys e la diadococinesi verbale e non verbale del PVD

Si è formulata l'ipotesi H0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L'ipotesi alternativa H1, postula invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili. L'indice di correlazione R è **0,13**. Il P-Value è 0,49 (Fig. 4.10). I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$. Si ritiene di poter rigettare dunque l'ipotesi H0 ed accettare come vera l'ipotesi H1, secondo cui non è riscontrabile una correlazione tra le prestazioni dei pazienti disartrici nella diadococinesi, verbale e non verbale, e nell'articolazione preposta alla produzione linguistica.

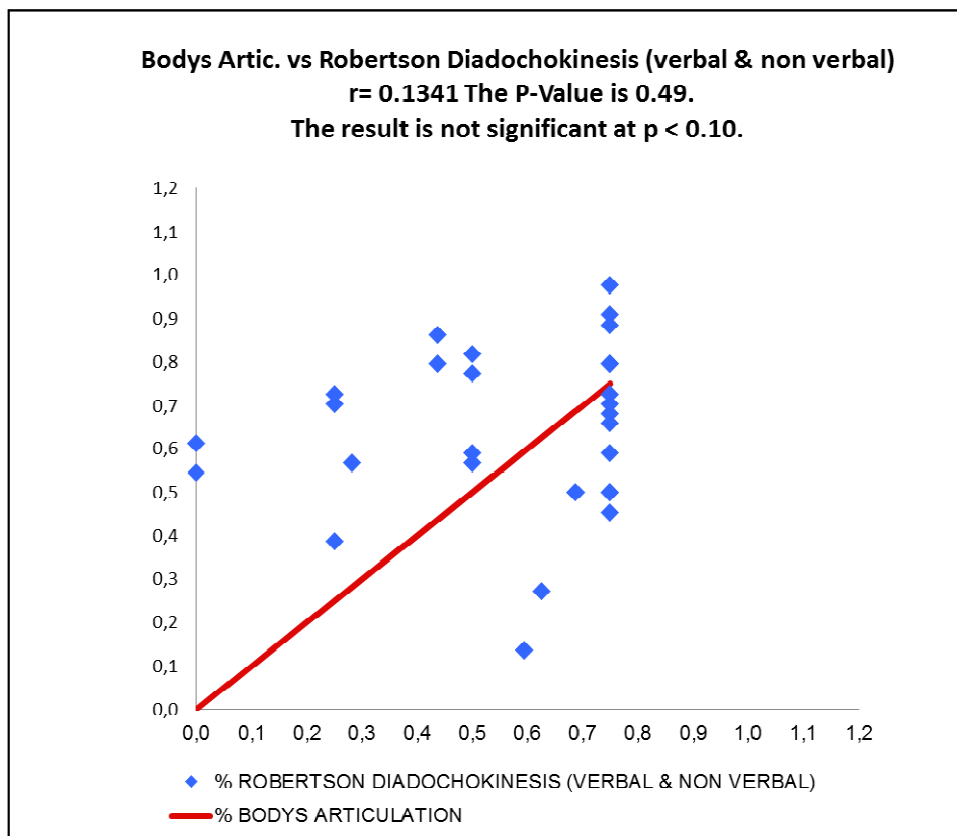


Fig. 4.10 - Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e dei compiti di diadococinesi del PVD.

B. Confronto tra l'articolazione del Bodys e la diadococinesi verbale del PVD

Si è formulata l'ipotesi H_0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L'ipotesi alternativa H_1 , postula invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili. L'indice di correlazione R è **0,30** (fig. 4.11). Il P-Value è 0,12. I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$. Si ritiene di poter rigettare quindi l'ipotesi H_0 ed accettare come vera l'ipotesi H_1 , secondo cui non è riscontrabile una correlazione tra le prestazioni dei pazienti disartrici nella diadococinesi verbale, e nell'articolazione preposta alla produzione linguistica. Notiamo comunque che la correlazione tra i punteggi dell'articolazione e i punteggi della diadococinesi verbale si è rivelata

maggiore (0,30) rispetto a quella rilevata tra i punteggi dell'articolazione e i punteggi della diadococinesi, sia verbale che non verbale (0,13).

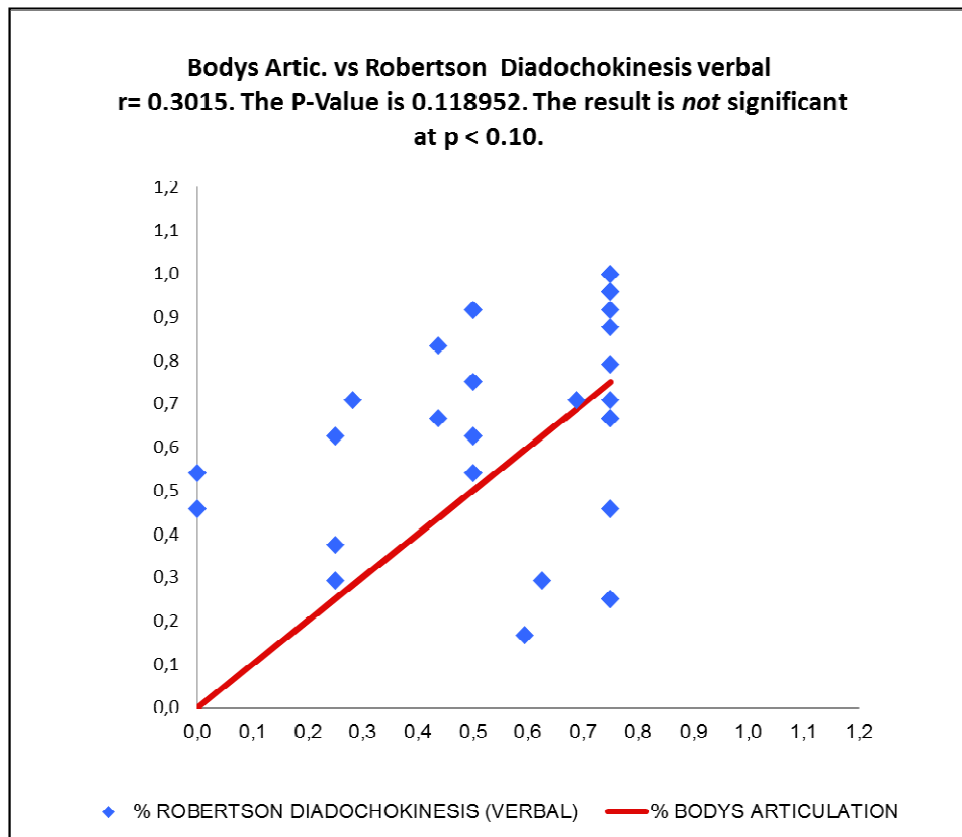


Fig. 4.11 - Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e dei compiti di diadococinesi (verbale) del PVD.

Tale correlazione è comunque debole, perciò, almeno secondo quanto riscontrato nella presente sperimentazione, dobbiamo concludere che la diadococinesi non risulta uno strumento diagnostico significativamente valido rispetto alla valutazione della disartria.

4.5.2.3 Respirazione in task paralinguistici e respirazione nel parlato

Secondo il modello task-independent, eventuali alterazioni della respirazione durante l'eloquio possono essere valutate tramite compiti respiratori che non prevedono la contestuale produzione linguistica.

Appartengono a questa tipologia i compiti respiratori del PVD:

1. Emissione di /s/ prolungata

2. Crescendo su /s/
3. Diminuendo su /s/
4. Serie di /s/
5. Coordinamento Pneumofonico

Secondo la teoria task-dependent, sostenuta dal Prof. Ziegler, i movimenti motori linguistici, inclusa la coordinazione pneumo-fono-articolatoria, sono gestiti da un circuito neurale specifico.

Eventuali alterazioni della respirazione in fonazione sono quindi indagabili esclusivamente mediante la produzione linguistica e vanno quindi valutate contestualmente alla produzione di frasi, proprie della lingua di appartenenza del paziente. E' nel contesto della produzione linguistica che sintomi come inspirazioni frequenti e pause inadeguate, difficoltà inspiratoria e alterazioni del meccanismo di coordinazione pneumo-fono-articolatoria acquisiscono un valore diagnostico rispetto alla disartria. Le prestazioni di un paziente in esercizi respiratori non linguistici, come l'emissione prolungata del fonema /s/, non hanno quindi un valore predittivo rispetto alle alterazioni respiratorie rilevabili nel paziente disartrico nell'eloquio.

Si sono quindi analizzati i risultati ottenuti nei task respiratori dei due protocolli, al fine di evidenziare se quanto sostenuto dalla teoria task-dependent, fosse riscontrabile a livello empirico, nei 28 pazienti affetti da disartria testati. Si sono comparate le performance respiratorie dei pazienti riscontrate nel Bodys (valutate nel contesto di task linguistici quali conversazione, lettura e ripetizione di frasi), con le performance respiratorie del PVD (valutate nel contesto dei task non linguistici illustrati a inizio paragrafo). Si è formulata l'ipotesi H0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L'ipotesi alternativa H1, postula invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili. L'indice di correlazione R è **0,28** (Fig. 4.12). Il P-Value è 0,14. I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$. Si ritiene di poter rigettare quindi l'ipotesi H0 ed accettare come vera l'ipotesi H1, secondo cui le prestazioni di un paziente affetto da disartria in esercizi respiratori non linguistici, non hanno un valore predittivo rispetto alle alterazioni respiratorie rilevabili in eloquio.

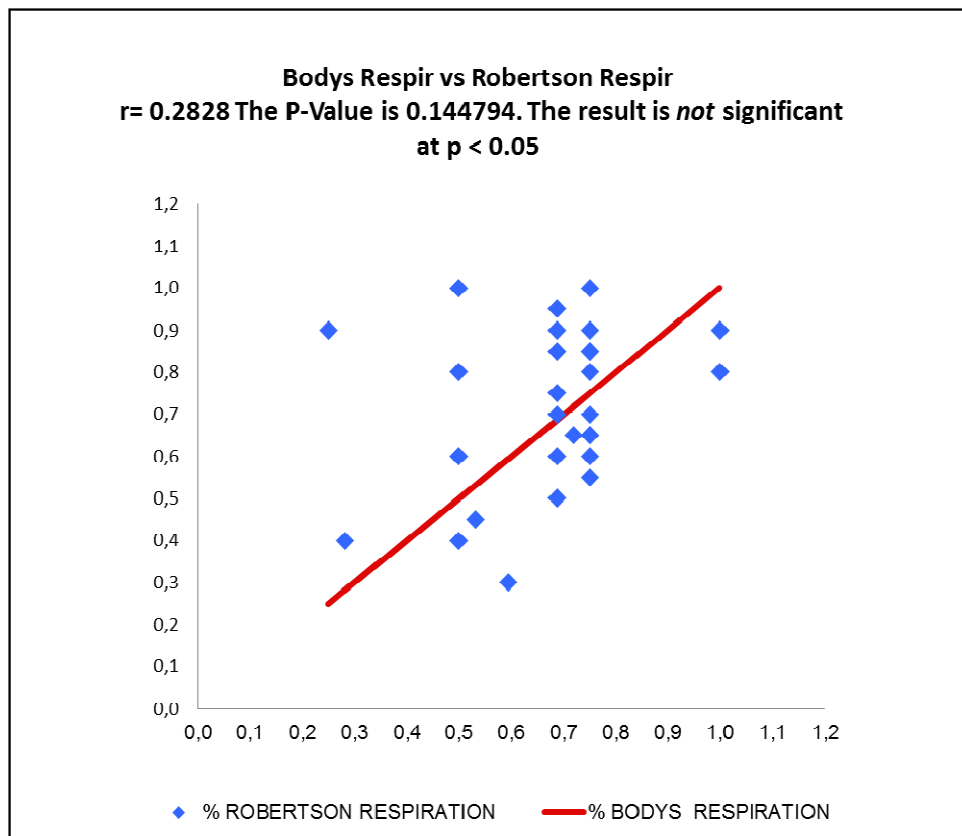


Fig. 4.12 - Correlazione tra i punteggi normalizzati ottenuti nei compiti di respirazione del Bodys e del PVD.

4.5.2.4 Tono e intensità nel parlato e Fonazione (modulazione di tono e intensità)

E' stata confrontata la performance dei pazienti in esercizi di modulazione di tono e intensità vocali non linguistici, con la qualità di tono e intensità vocali percepite durante la produzione del linguaggio. Sono quindi stati comparati i punteggi normalizzati della sezione del Bodys Tono e Intensità vocali (task linguistico), con quelli della sezione "Fonazione", del Profilo di Valutazione della Disartria (task non linguistico). Nel PVD per valutare la funzione fonatoria si richiede al paziente di eseguire i seguenti task fonatori ma non linguistici⁵:

⁵ Nota: non sono stati inclusi i punteggi relativi agli ultimi due elementi della sezione: Adeguata intensità di conversazione e qualità vocale in quanto essi sono

1. Attacco su /a/
2. Emissione di /a/ prolungata
3. Emissione di /a/ intensità elevata
4. Crescendo su /a/
5. Diminuendo su /a/
6. Serie di /a/
7. Scala ascendente su /a/
8. Scala discendente su /a/
9. Glissato ascendente su /a/
10. Glissato discendente su /a/

I compiti fonatori del PVD, richiedono dunque al paziente di effettuare esercizi di modulazione di intensità e di frequenza, emettendo il singolo fonema /a/. Il paziente quindi non deve mettere in atto gli stessi schemi articolatori e pneumo-fono-articolatori o le stesse attività di modulazione di frequenza e intensità che applicherebbe nel pronunciare una frase composta da una stringa di fonemi propri della lingua di appartenenza. Inoltre, a differenza della modulazione di intensità e di frequenza nel linguaggio, le attività del PVD come “Glissato ascendente su /a/”, sono compiti non appresi. Secondo la teoria task-dependent quindi i compiti del PVD essendo non linguistici non sono controllati dalle medesime connessioni motorie neurali. Al fine di evidenziare se quanto sostenuto dalla teoria task-dependent, fosse riscontrabile a livello empirico, si è proceduto formulando l’ipotesi H0 secondo cui vi è una correlazione lineare tra le due variabili, con un intervallo di confidenza del 95%. L’ipotesi alternativa H1, postula invece che non vi sia una correlazione tra le due variabili.

L’indice di correlazione R è **0,19** (Fig. 4.13). Il P-Value è 0,33. I risultati non sono dunque significativi per $p < 0,05$. Si ritiene di poter rigettare quindi l’ipotesi H0 ed

compiti linguistici e lo scopo del presente confronto infatti è analizzare la performance di un paziente affetto da disartria in compiti di tipo linguistico e in compiti fonatori non linguistici.

accettare come vera l'ipotesi H1, secondo cui non è riscontrabile una correlazione tra le prestazioni dei pazienti in esercizi di modulazione di tono e intensità vocali non linguistici, con la qualità di tono e intensità vocali percepite durante la produzione del linguaggio.

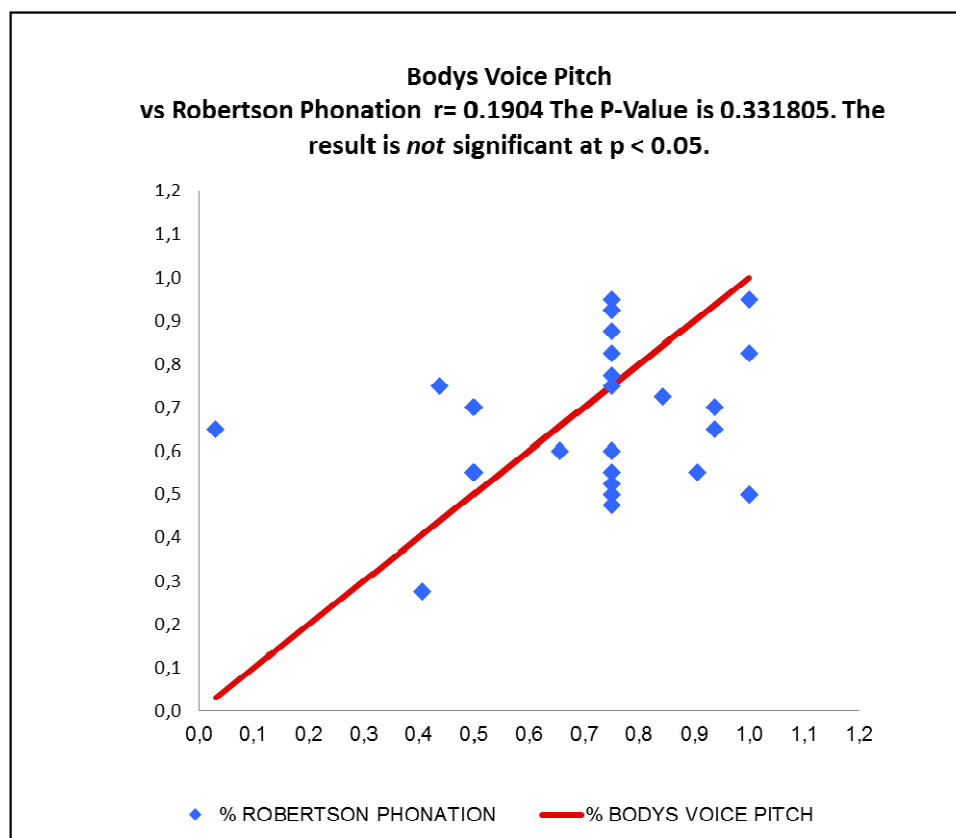


Fig. 4.13 - Correlazione tra i punteggi normalizzati di tono e intensità del Bodys e di fonazione (modulazione di tono e intensità) del PVD.

4.5.3 Conclusioni

I risultati ottenuti nella presente sperimentazione mostrano quindi che vi è una differenza statisticamente significativa tra le abilità mostrate dai pazienti affetti da disartria nell'esecuzione di compiti linguistici e nell'esecuzione di compiti para-linguistici.

Quanto rilevato empiricamente sembrerebbe quindi confermare quanto sostenuto dalla teoria task-dependent: esiste un sistema neurale dedicato esclusivamente al controllo dei movimenti linguistici, separato dal sistema che controlla i movimenti volontari non linguistici dei distretti del vocal tract. I

disordini causati da lesioni cerebrali possono interessare esclusivamente, o in diverso grado, il linguaggio o i movimenti volontari di tipo non linguistico operati dalle stesse strutture muscolari.

A livello clinico I risultati ottenuti suggeriscono che la valutazione clinica dei pazienti disartrici dovrebbe avvenire esclusivamente attraverso l'esecuzione da parte del paziente di compiti linguistici.

4.5.4 Limiti della ricerca

Si ritiene opportuno prendere in considerazione i limiti emersi dall'analisi della presente sperimentazione.

Una criticità è sicuramente imputabile al ridotto numero di soggetti coinvolti nello studio; le tempistiche legate allo svolgimento del progetto di tesi e la difficoltà nel reperire soggetti affetti da disartria con caratteristiche idonee, non hanno tuttavia permesso di reclutare un numero maggiore di pazienti.

Un campione più esteso inoltre avrebbe permesso di effettuare delle analisi per patologia neurologica di base. Si sarebbe potuto indagare se pazienti che presentavano una determinata patologia, mostravano una performance media migliore in determinati compiti rispetto ad altri: ad esempio se, come rilevato dal Prof. Ziegler nei suoi esperimenti, nei pazienti con disartria atassica la performance nelle diadococinesie risulta maggiormente decalcata rispetto alla velocità articolatoria. Purtroppo il numero di pazienti di cui si disponeva per singola patologia non era sufficientemente alto da conferire una validità statistica a questo tipo di analisi.

Per quanto concerne la versione italiana del Bodys (Bogenhausener Dysarthrieskalen), creata appositamente per il presente lavoro di tesi, come detto questa è stata creata rispettando le prerogative del modello tedesco e adattando i compiti alle caratteristiche fonetiche ed articolatorie dell'italiano. Va però segnalato che non si è proceduto a somministrare il protocollo, oltre a pazienti disartrici, ad un gruppo di soggetti sani per la raccolta di dati normativi. La taratura del protocollo non è stata possibile sempre per considerazioni legate

alle tempistiche della tesi, può però essere utile ed opportuno effettuare tale lavoro un secondo tempo.

SINTESI E CONCLUSIONI GENERALI

La presente sperimentazione è stata effettuata al fine di indagare l'efficacia dell'uso di compiti para-linguistici nella valutazione clinica della disartria.

La base teorica del presente studio è la teoria task-dependent sostenuta dal Prof. Ziegler, responsabile del gruppo di ricerca di neuropsicologia clinica (EKN) della Bogenhausen Clinic, City Hospital di Monaco di Baviera.

A seguito di un'ampia rassegna ed analisi delle conoscenze relative a tale argomento, che tocca ambiti ontologici, fisiologici, clinici e neuroanatomici, egli mira a dimostrare la validità del modello task-dependent, secondo cui nei primi anni di vita, a seguito dell'acquisizione del linguaggio, si sviluppa un sistema neurale dedicato esclusivamente al controllo dei movimenti linguistici, separato dal sistema che controlla i movimenti volontari non linguistici dei distretti del vocal tract. Ne consegue dunque che:

1. L'esecuzione di compiti motori linguistici e non linguistici comporta differenti pattern senso-motori
2. I compiti motori linguistici e quelli non linguistici (o para-linguistici) sono controllati da circuiti neurali separati
3. I disordini causati da lesioni cerebrali possono interessare esclusivamente, o in diverso grado, il linguaggio o i movimenti volontari di tipo non linguistico, operati dalle stesse strutture muscolari.

La performance di un paziente affetto da disartria in compiti para-linguistici, come l'esecuzione di prassie orali e di compiti di diadococinesi, rifletteranno il livello di compromissione di un circuito motorio diverso da quello che opera i movimenti linguistici. Essi dunque non saranno idonei a valutare la disartria. Ne consegue che la valutazione clinica di disturbi motori linguistici, come la disartria, vada effettuata esclusivamente attraverso l'esecuzione di compiti linguistici.

Sulla base della teoria task-dependent W. Ziegler, M. Vogel e F. Pflüger, hanno prodotto il Bodys (Bogenhausener Dysarthrieskalen) (In press) un protocollo per

la valutazione della disartria, basato esclusivamente sull'esecuzione di task linguistici quali:

- Linguaggio spontaneo
- Lettura
- Ripetizione di Frasi
- Descrizione di una storia illustrata.

L'obiettivo della presente tesi era dunque quello di verificare empiricamente se quanto postulato dalla teoria task-dependent, fosse riscontrabile a livello empirico nei pazienti disartrici italiani, cioè se fosse riscontrabile una differenza statisticamente significativa tra le abilità mostrate dai pazienti nell'esecuzione di task linguistici e quelle mostrate nell'esecuzione di task non linguistici.

Si è dunque proceduto creando una versione del Bodys, studiata per la lingua italiana.

Si è selezionato un gruppo di studio composto 28 pazienti affetti da disartria, che presentavano quadri eziologici molto diversificati (vascolare, traumatica, neurodegenerativa).

Le caratteristiche e la gravità della disartria di ciascun paziente è sono state valutate con due diversi protocolli.

- Il Bodys, contenente esclusivamente compiti linguistici
- Il Protocollo di Valutazione della Disartria (Fussi Cantagallo) contenente sia compiti linguistici che paralinguistici.

Si sottolinea che l'obiettivo della tesi non è promuovere la validità di un particolare protocollo di valutazione della disartria, ma valutare se, in generale, task di tipo para-linguistico possano risultare o meno uno strumento utile ai fini della valutazione della disartria.

I punteggi ottenuti nei due protocolli dai 28 pazienti affetti da disartria sono quindi stati analizzati per stabilire se vi fosse una differenza statisticamente significativa tra punteggi ottenuti nei task linguistici e quelli ottenuti nei task non linguistici. La misura statistica ritenuta più utile, e quindi utilizzata, per la

comparazione dei dati è l'indice di correlazione R. In statistica esso esprime una eventuale relazione di linearità tra due variabili.

Si è poi provveduto ad effettuare un'analisi dei risultati dei due test come segue:

Analisi confronto generale delle prestazioni linguistiche e paralinguistiche

I compiti previsti dai due protocolli, ed effettuati dai pazienti affetti da disartria, sono stati divisi in due macrocategorie: compiti linguistici (come linguaggio spontaneo, ripetizione di frasi e lettura) e compiti para-linguistici (come prassie orali e diadococinesie). I punteggi delle due macro categorie sono quindi stati analizzati e comparati.

Di seguito i risultati ottenuti:

A. Correlazione generale: confronto tra i punteggi totali del Bodys (task linguistici) e del PVD (task sia linguistici che para-linguistici). Coefficiente di Pearson **0,62**, $P = 0,0005$, indice di moderata correlazione positiva tra i risultati totali dei due protocolli.

B. Confronto tra task linguistici: analisi e confronto dei punteggi dei task linguistici del Bodys con quelli dei task linguistici del PVD. Coefficiente di Pearson **0,86**, $P = 0,00001$, indice forte correlazione tra le due variabili.

C. Confronto tra task linguistici e task NON-linguistici: analisi e confronto dei punteggi dei task linguistici del Bodys con quelli dei task para-linguistici del PVD. Coefficiente di Pearson **0,37**, $P = 0,047147$, la relazione tra le due variabili è debole.

D. Confronto tra task linguistici e task NON-linguistici del PVD: ad ulteriore confronto è stata esaminata la correlazione tra i punteggi dei task linguistici del PVD e i punteggi dei task para-linguistici del PVD. Coefficiente di Pearson **0,44**, $P = 0,017652$. La relazione tra le due variabili è debole.

I risultati ottenuti indicano quindi che esiste una maggiore correlazione tra i compiti linguistici dei due protocolli (0,86) rispetto a quella che lega i compiti

linguistici Bodys o del PVD, e i compiti para-linguistici del PVD (rispettivamente 0,37 e 0,44).

Clinicamente quanto riscontrato si traduce in un differente livello di prestazione da parte dei pazienti disartrici, nell'esecuzione di compiti linguistici e para-linguistici.

Correlazione tra le performance dei singoli compiti para-linguistici e quelle dei compiti linguistici finalizzati a misurare i medesimi parametri

Si sono analizzate le prestazioni ottenute nei singoli compiti para-linguistici al fine di determinare se risultassero uno strumento diagnostico significativamente valido, rispetto alla valutazione della disartria.

Si è proceduto ad analizzare le prestazioni dei 28 pazienti affetti da disartria nei singoli compiti para-linguistici previsti dal PVD, confrontandole con le prestazioni ottenute nei compiti linguistici finalizzati a misurare le stesse componenti del parlato:

I dati ottenuti sono stati analizzati per stabilire se vi fosse una differenza statisticamente significativa tra punteggi ottenuti nei singoli task para-linguistici e quelli ottenuti nei corrispettivi task linguistici. L'obiettivo era stabilire se, nei 28 pazienti che hanno partecipato alla sperimentazione, le loro prestazioni nei compiti para-linguistici avevano un valore predittivo rispetto alle prestazioni dei task linguistici

A. Articolazione linguistica e Prassie Orali: analisi e confronto dei punteggi dell'articolazione del Bodys con quelli delle prassie orali del PVD. Coefficiente di Pearson **0,15**, $P = 0,449521$, non è riscontrabile una correlazione tra le due variabili.

B. Articolazione Linguistica e Diadococinesi: analisi e confronto dei punteggi dell'articolazione del Bodys con quelli delle diadococinesi verbali del PVD. Coefficiente di Pearson **0,13**, $P = 0,496301$, non è riscontrabile una correlazione tra le due variabili.

C. Respirazione in task paralinguistici e respirazione nel parlato: analisi e confronto dei punteggi relativi alla respirazione nel parlato del Bodys con i

punteggi dei compiti di respirazione (para-linguistici) del PVD. Coefficiente di Pearson **0,28**, $P= 0,144794$, non è riscontrabile una correlazione tra le due variabili.

D. Tono e intensità nel parlato e in Fonazione (modulazione di tono e intensità): analisi e confronto dei punteggi relativi alla a tono e intensità nel parlato del Bodys con i punteggi dei compiti di modulazione di tono e intensità (para-linguistici) del PVD. Coefficiente di Pearson **0,19**, $P= 0,331805$, non è riscontrabile una correlazione tra le due variabili.

I risultati ottenuti nella presente sperimentazione sono coerenti con quanto sostenuto dalla teoria task-dependent: i disordini causati da lesioni cerebrali possono interessare esclusivamente, o in diverso grado, il linguaggio o i movimenti volontari di tipo non linguistico operati dalle stesse strutture muscolari, vi sarà quindi una differenza nelle prestazioni di pazienti disartrici in compiti linguistici e para-linguistici.

IMPLICAZIONI CLINICHE

Quanto rilevato indica che la valutazione clinica di compiti para-linguistici non ha un valore predittivo sufficientemente valido rispetto alle abilità linguistiche. La valutazione clinica dei pazienti affetti da disartria dunque dovrebbe avvenire esclusivamente attraverso l'esecuzione da parte del paziente di compiti linguistici.

IMPLICAZIONI TEORICHE

I risultati empirici del presente lavoro tendono a confermare quanto sostenuto dal Prof. Ziegler: Esiste un sistema neurale altamente automatizzato, dedicato esclusivamente al controllo dei movimenti linguistici, separato dal sistema che controlla i movimenti volontari non linguistici dei distretti del vocal tract.

ISTRUZIONI PER FUTURE RICERCHE

Il presente lavoro può rappresentare la base per future ricerche sulla valutazione logopedica della disartria e in particolare sul valore predittivo dei task para-linguistici rispetto alle caratteristiche della disartria.

Nello specifico future ricerche possono focalizzarsi sulle caratteristiche di un particolare tipologia disartria (atassica, ipocinetica ipercinetica) o su pazienti che presentano una determinata patologia. Ad esempio sarebbe interessante indagare le abilità nei task linguistici e para-linguistici di pazienti appartenenti a vari gruppi sindromici e determinare qualora sia riscontrabile una tendenza comune. Ad esempio rilevare se i pazienti affetti da SLA o Parkinson la mostrano una performance media migliore nell'articolazione linguistica rispetto all'esecuzione di prassie orali. Per quanto concerne le patologie vascolari può essere utile associare la valutazione logopedica della disartria alla diagnostica strumentale, con l'obiettivo di collegare i deficit rilevati alla localizzazione della lesione e determinare se a particolari lesioni siano associabili in particolar modo compromissioni di una specifica abilità motoria linguistica o para-linguistica.

ALLEGATI

Allegato 1. Scala per la Valutazione della Disartria BoDyS (In press)

**BoDyS, Scala per la Valutazione della
Disartria
(Bogenhausener Dysarthrieskalen)**

Versione originale a cura di
Wolfram Ziegler, Mathias Vogel, Franziska Pflüger
EKN – Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie

Primo Gruppo

1) Linguaggio Spontaneo

- Che lavoro fa/faceva?
- Che cosa studia?

2) Ripetizione di Frasi

1. Mi chiamo Gino
2. Che bella giornata!
3. Ti piacciono le fragole?
4. Mia moglie soffre il mal di mare.
5. É ancora in gamba, si alza sempre all'alba!

Primo Gruppo

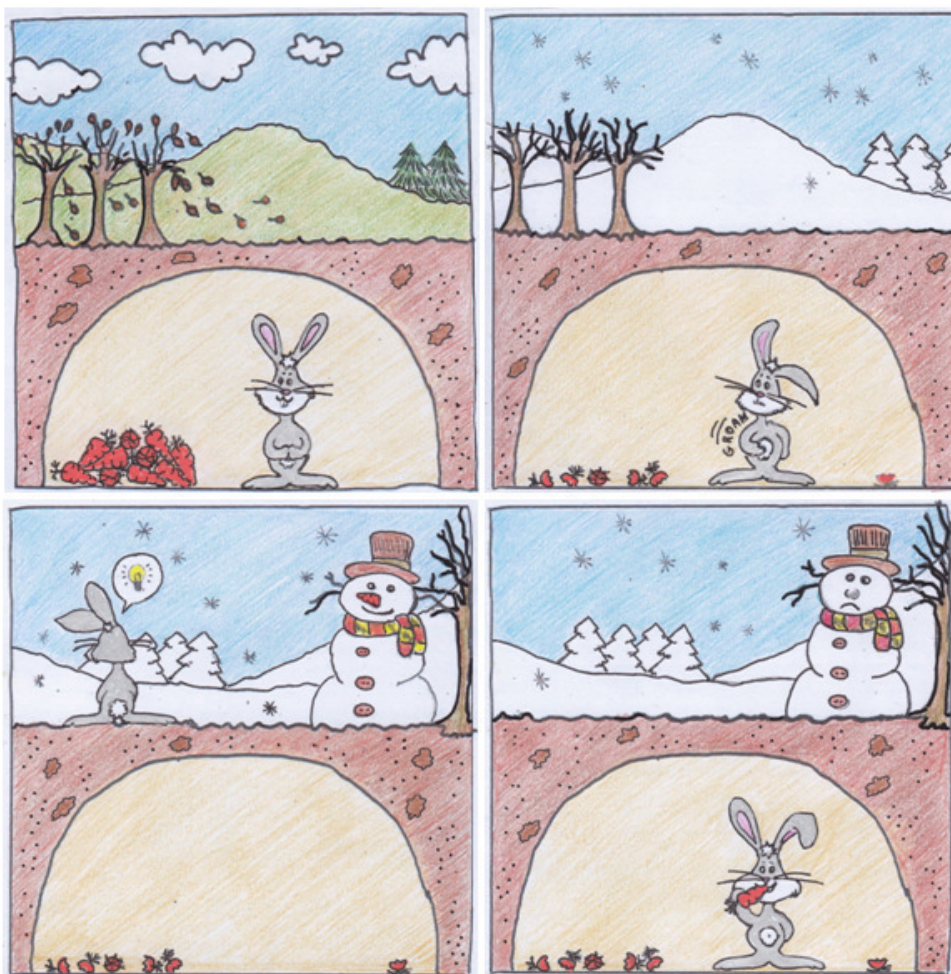
3) Lettura

IL BATTIPANNI

Escludendo poche eccezioni, nel corso della nostra vita tutto cambia. Abitudini nuove sostituiscono quelle vecchie, oggetti che prima usavamo tutti i giorni scompaiono dalle case nel giro di pochi mesi. Ad esempio, il battipanni. Fino a poco tempo fa, le casalinghe lo usavano per pulire i tappeti. Andavano sul balcone o in giardino e colpivano i tessuti con forza. Era un lavoro faticoso? Certo! Produrre battipanni, però, era poco conveniente per le industrie. Nacque così una splendida invenzione, l'aspirapolvere, per la gioia di tutte le donne!

Primo Gruppo

4) Descrizione di una storia illustrata



Secondo Gruppo

1) Linguaggio Spontaneo

- Cosa le piace fare nel suo tempo libero?
- Ha qualche interesse particolare?

2) Ripetizione di Frasi

1. Si è fatto tardi.
2. Quanti anni hai?
3. La Cina è molto lontana.
4. È uno scrittore piuttosto famoso.
5. Sembra incredibile, ma è tutto vero!

Secondo Gruppo

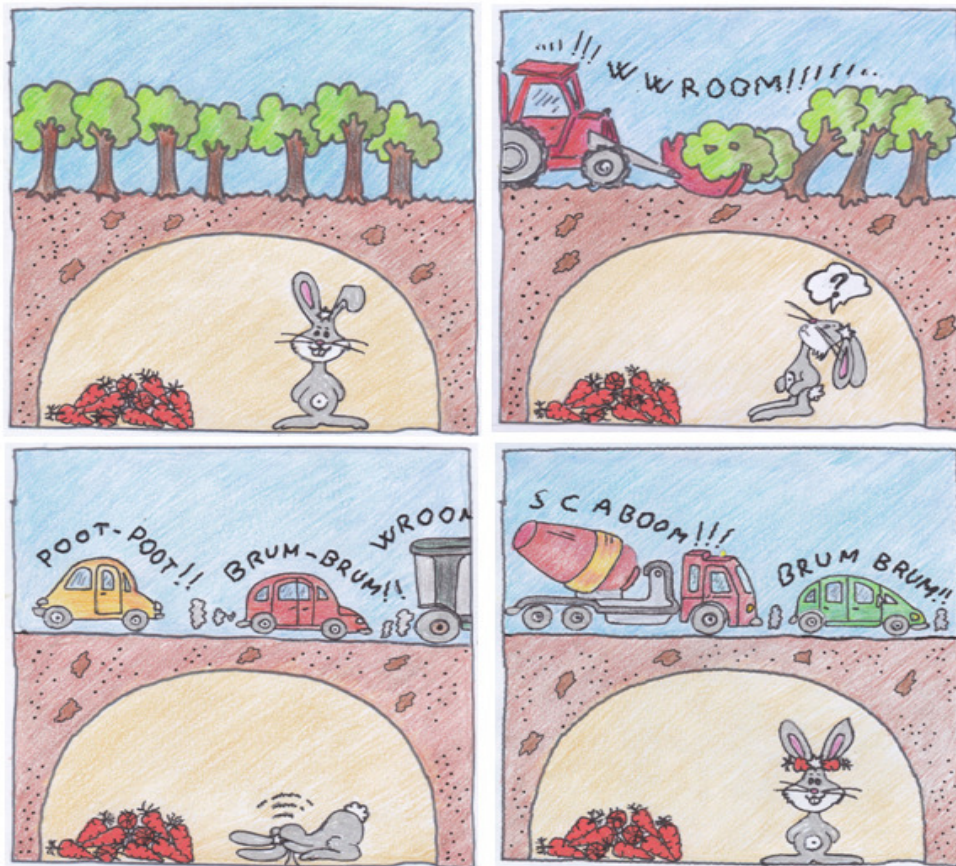
3) Lettura

L'IMPERMEABILE

La migliore protezione contro la pioggia è la pelle umana. Alle persone che vivono nei Paesi più caldi bastano i raggi del sole e la propria pelle per asciugarsi in fretta. Nelle zone fredde, però, il sole è più tiepido e la protezione della pelle non basta! Come fare per rimanere asciutti ed evitare una bella influenza? L'idea migliore è venuta ad un francese, all'epoca del colonialismo. Osservando le piogge tropicali, notò che il lattice degli alberi della gomma aveva un effetto idrorepellente. Provò a coprire di lattice la sua giacca e nacque l'impermeabile.

Secondo Gruppo

4) Descrizione di una storia illustrata



Terzo Gruppo

1) Linguaggio Spontaneo

- Dove ha trascorso le sue ultime vacanze?
- Che luoghi le piacerebbe visitare?

2) Ripetizione di Frasi

1. Vado a letto.
2. Hai paura di volare?
3. Nizza è davvero elegante.
4. Gli sciocchi parlano a vanvera.
5. Chi cerca la gloria è incline al pericolo!

Terzo Gruppo

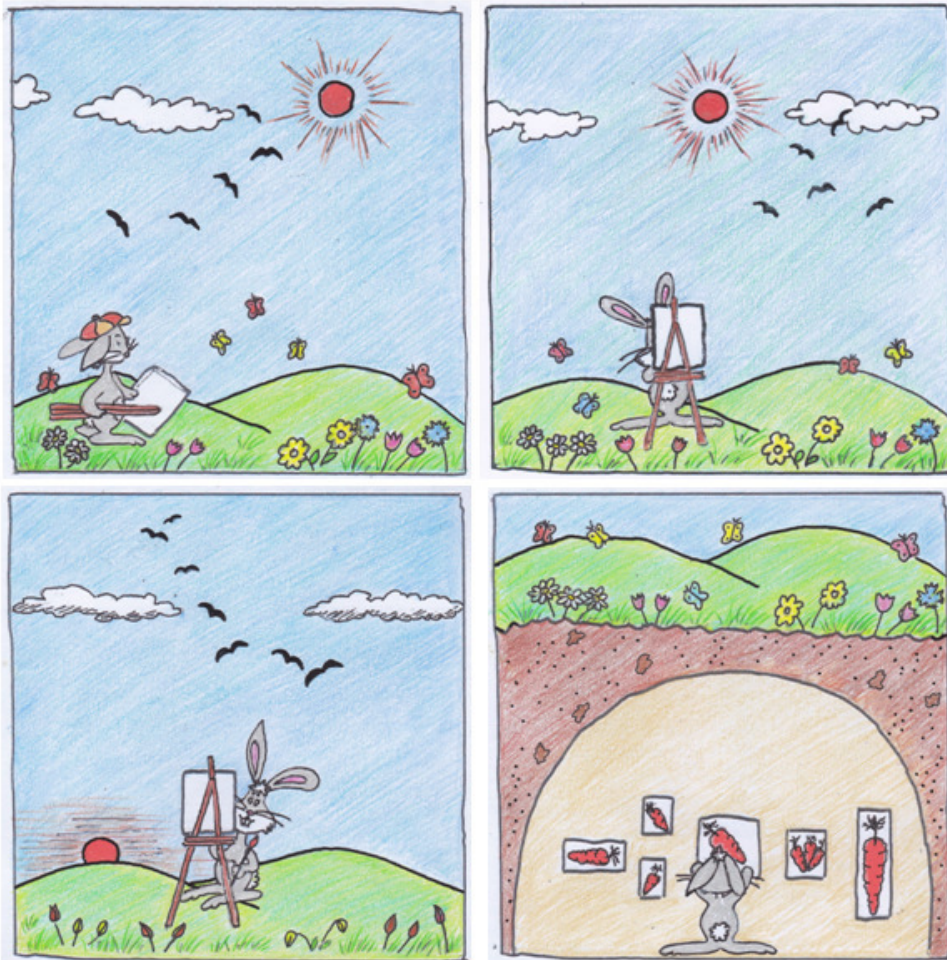
3) Lettura

IL DORMIGLIONE

Di un dormiglione si dice che “dorme come un ghio”. Tuttavia l'animale che resta in letargo più a lungo non è il ghio, ma Citello Giallo, un piccolo roditore simile a uno scoiattolo che vive nell'Asia Centrale. Il Citello Giallo, infatti, rimane in letargo nella sua tana per più di otto mesi l'anno. Comincia d'estate, quando fa molto caldo. Prosegue d'autunno, come se non valesse la pena svegliarsi per un paio di mesi, e naturalmente dorme d'inverno, perché fa molto freddo. Finalmente in primavera si sveglia, e da marzo a giugno non fa altro che mangiare e accoppiarsi. Che vita faticosa che fa il Citello Giallo!

Terzo Gruppo

4) Descrizione di una storia illustrata



Scheda Frequenza dei sintomi Disartrici

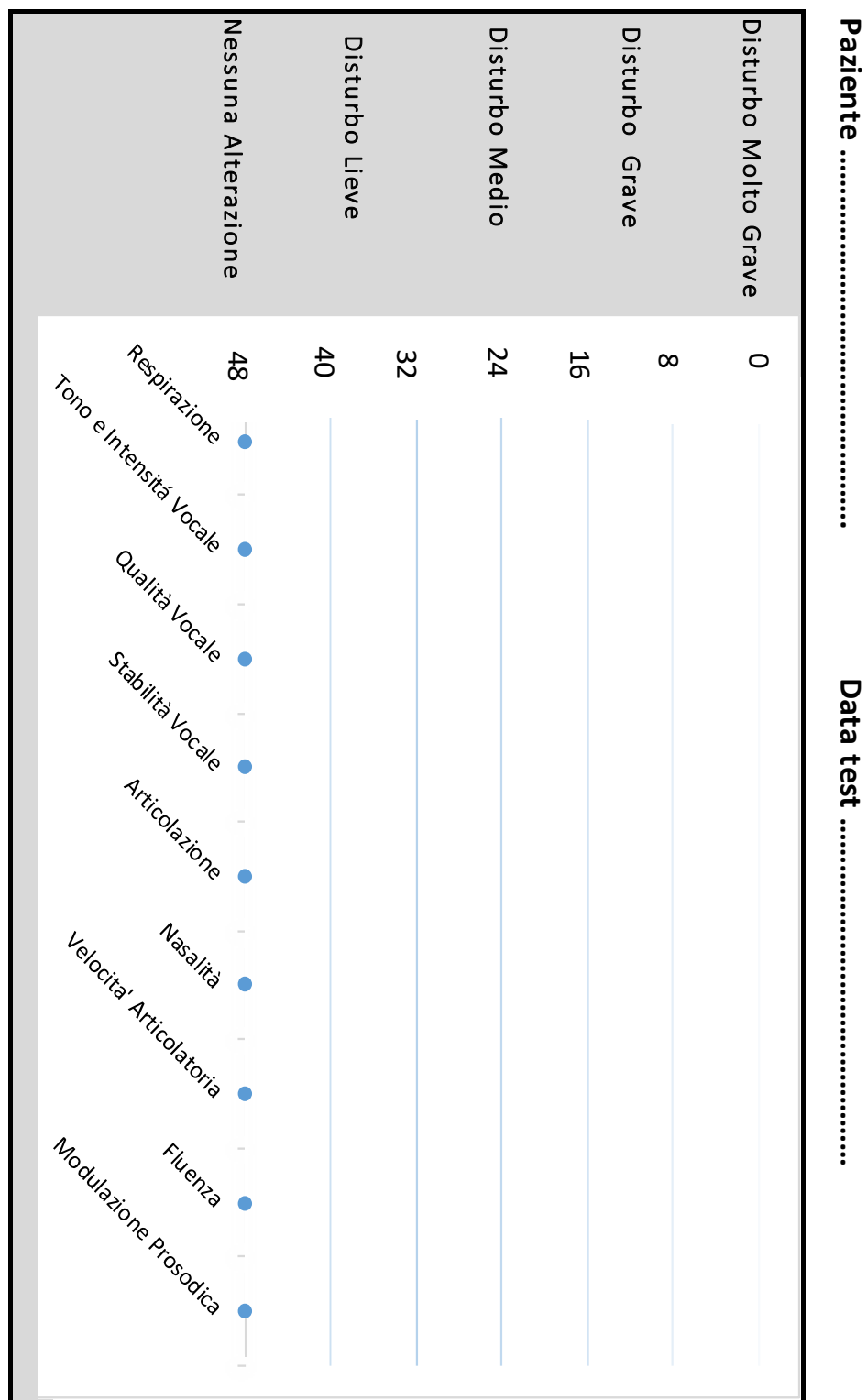
Paziente Data test

Frequenza dei sintomi della Disartria									
ASPETTI FUNZIONALI	SINTOMI DISARTRICI	1	2	3	4	5	6	7	8
RSP	Respirazione	Inspirazioni Frequenti							
		Incoordinazione pneumo-fono-articolatoria							
		Evidente Difficoltà Inspiratoria							
		Tono di Voce eccessivamente Acuto							
		Tono di Voce eccessivamente Grave							
TIV	Tono e Intensità Vocale	Eccessiva Intensità Vocale							
		Scarsa Intensità Vocale							
		Voce alona							
		Voce Soffiata							
		Rauca							
QV	Qualità Vocale	Voce Tesa/ Strozzata							
		Tono/Intensità Fluttuanti							
		Tremore Vocale							
		Rottura Vocale/Perdita di Voce							
		Ipoarticolazione							
ART	Articolazione	Iperarticolazione							
		Scarsa Apertura Mandibolare							
		Eccessiva Apertura Mandibolare							
		Voce Ipernasale							
		Voce Iponasale							
RIS	Nasaltà	Ritmo Vocale Accelerato							
		Ritmo Vocale Rallentato							
		Pause inadeguate							
		Ripetizioni							
		Scarsa Modulazione di Frequenza							
VEL	Velocità Articolatoria	Eccesso di Modulazione di Frequenza							
		Parola Scandita							
FLU	Fluency dell'Eloquio								
PROS	Modulazione Prosodica								

Scheda Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

Paziente Data test

Scheda per la Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria													
	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	TOT.
Respirazione													
Tono e Intensità Vocale													
Qualità Vocale													
Stabilità Vocale													
Articolazione													
Nasalità													
Ritmo													
Fluenza													
Modulazione Prosodica													



Profilo di gravità delle variabili analizzate

Allegato 2. Istruzioni per l'uso della Scala per la Valutazione della Disartria BoDyS

BoDyS, Scala per la Valutazione della Disartria (Bogenhausener Dysarthrieskalen)

Versione originale a cura di Wolfram Ziegler, Mathias Vogel, Franziska Pflüger
EKN – Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie

Preparazione

Sono necessari: una stanza tranquilla, una videocamera o un registratore con una buona qualità di registrazione e riproduzione (una registrazione video facilita la valutazione). Un microfono esterno di solito raggiunge una qualità audio migliore rispetto a quello interno. Si consideri 20-30 minuti tempo. L'indagine deve essere effettuata all'interno di una sessione. Il paziente dovrebbe avere gli occhiali da lettura.

Svolgimento

Istruzioni per il paziente: Specificare che si tratta di un test composto di quattro compiti diversi e che la somministrazione completa dura circa mezz'ora.

<u>Come eseguire il test</u>
Linguaggio Spontaneo
Ripetizione di frasi
Lettura
Descrizione di una storia illustrata

Compiti	Commenti
Linguaggio Spontaneo Che lavoro fa? Che marche di auto vendete? Che posizione ricopre? Ha a che fare anche con i clienti?	1° esempio: "Lavoro in una concessionaria di automobili" "Principalmente Fiat" "Sono impiegato" "Si parlo spesso con i clienti"
Ripetizione di Frasi	Istruzioni per il paziente: Ora le leggerò una frase, la ascolti, aspetti il mio segnale e poi la ripeta. Su richiesta si può ripetere nuovamente la frase. Se la frase pronunciata dal paziente è incompleta o errata, va fatto un secondo tentativo.
Lettura	Il paziente non deve leggere in condizioni di scarsa illuminazione. I pazienti sensibili alla luce non dovrebbero sedersi con il volto verso la finestra. Se il paziente ha un deficit visivo, il testo va abbreviato e il carattere va ingrandito. Se il paziente è soggetto ad affaticamento il testo va parimenti abbreviato. Non bisogna stancare il paziente e bisogna evitare che i suoi deficit generino in lui frustrazione.
Descrizione di una storia illustrata	Le tre immagini mostrano ciascuna una storia diversa. Il paziente deve prendersi del tempo per osservare la storia con calma (durante questo lasso di tempo la registrazione viene interrotta). Quando il paziente ha terminato ed è pronto a descrivere la storia si riprende a registrare.

Valutazione

Al fine di facilitare un ascolto attento, si consiglia di prendere visione in anticipo delle nove variabili incluse nella tabella. L' esaminatore ha a disposizione due schede di valutazione:

- Frequenza dei sintomi Disartrici
- Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

Durante la prima fase si deve solo verificare se i sintomi disartrici indicati per ciascuna delle nove variabili siano presenti o meno. Durante la seconda fase si effettua invece una valutazione quantitativa delle stesse.

Fase 1

L'esaminatore mentre osserva ed ascolta l'esecuzione del compito di linguaggio assegnato al paziente, deve segnare quanto rilevato, nella scheda "Frequenza dei sintomi Disartrici". Per ognuna delle caratteristiche osservate va segnata una croce nella prima colonna libera, a prescindere dal livello di gravità rilevato. Ad esempio se si osserva per la prima volta la caratteristica "Incoordinazione pneumo-fono-articolatoria" si segna una croce nella prima colonna. Se si osserva questa stessa caratteristica una seconda volta, si segna la seconda colonna relativa a suddetta caratteristica. In questo modo la tabella "Frequenza dei sintomi Disartrici" mostrerà chiaramente un grafico della frequenza con cui esse si verificano (Fig. 1).

L'esaminatore dovrebbe completare questa parte della valutazione il più velocemente possibile, senza meditare troppo su se segnare una caratteristica o meno. Infatti, se tale caratteristica è effettivamente presente, si manifesterà nuovamente durante l'esecuzione del compito, delineando chiaramente il quadro patologico del linguaggio. L'esaminatore può contare sul fatto che ha un totale di 8 colonne a disposizione, quindi per 8 volte può verificare di aver agito correttamente, nel segnare una determinata caratteristica.

Ad ogni modo in caso di dubbio può essere utile osservare ed ascoltare le registrazioni più di una volta.

Frequenza dei sintomi della Disartria										
	ASPETTI FUNZIONALI	SINTOMI DISARTRICI	1	2	3	4	5	6	7	8
RSP	Respirazione	Inspirazioni Frequenti	X	X	X	X				
		Incoordinazione pneumo-fono-articolatoria	X	X	X	X	X	X	X	X
		Evidente Difficoltà Inspiratoria								
TIV	Tono e Intensità Vocale	Tono di Voce eccessivamente Acuto								
		Tono di Voce eccessivamente Grave	X	X	X	X	X	X	X	X
		Eccessiva Intensità Vocale								
		Scarsa Intensità Vocale	X	X	X	X	X			
QV	Qualità Vocale	Voce afona								
		Voce Soffiata								
		Rauca	X	X	X	X	X	X	X	X
		Voce Tesa/ Strozzata								
SV	Stabilità Vocale	Tono/Intensità Fluttuanti								
		Tremore Vocale	X	X	X	X	X			
		Rottura Vocale/Perdita di Voce	X	X	X					
ART	Articolazione	Ipoarticolazione	X	X	X	X	X	X	X	X
		Iperarticolazione								
		Scarsa Apertura Mandibolare	X	X	X	X	X	X		
		Eccessiva Apertura Mandibolare								
RIS	Nasalità	Voce Ipernasale	X	X	X	X	X			
		Voce Iponasale								
VEL	Velocità Articolatoria	Ritmo Vocale Accelerato								
		Ritmo Vocale Rallentato	X	X	X	X	X	X		
FLU	Fluenza dell'Eloquio	Pause Inadeguate								
		Ripetizioni								
PROS	Modulazione Prosodica	Scarsa Modulazione di Frequenza	X	X	X	X	X	X	X	X
		Eccesso di Modulazione di Frequenza								
		Parola Scandita								

Fig. 1 – Scheda Frequenza dei sintomi Disartrici

Fase 2

La scheda di “Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria”. Va compilata immediatamente dopo aver visionato/ascoltato la registrazione dell'esecuzione di un compito. La sua funzione è quella di assegnare un livello di gravità alle nove caratteristiche esaminate. Sono previsti cinque possibili livelli di gravità. L'esaminatore deve assegnare un livello di gravità in base alla sua esperienza. La valutazione della gravità non deve basarsi sul numero di volte che si è rilevata una determinata caratteristica nella scheda “Frequenza dei sintomi Disartrici”. Ad esempio si possono essere riempite tutte le caselle relative ai tre sintomi che compaiono sotto la voce “Respirazione”, ma il livello di gravità assegnato può essere 3 (Disturbo lieve). Nell'apposito riquadro va dunque segnato il numero tre (Fig. 2).

Allo stesso modo si può rilevare soltanto una delle tre caratteristiche che compaiono sotto la voce “Respirazione”, ad esempio “Inspirazioni Frequenti” ma

assegnare un punteggio 1 (Disturbo Grave) perché il sintomo si manifesta in maniera molto accentuata e comporta una grave compromissione del parametro in esame.

Per ogni variabile va assegnato un punteggio relativo alla performance del paziente nell'esecuzione dei quattro compiti presenti nel test (ripetuto per tre volte, per un totale di 12 compiti linguistici). Il punteggio totale va segnato nell'ultima colonna a destra. Il massimo punteggio ottenibile per ogni aspetto del parlato è 48.

Scheda per la Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria													
	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	LING. SPONT.	RIPET. FRASI	LETTURA	DESCR. IMMAG.	TOT.
Respirazione	3	3	3	3	3	3	2	3	3	3	2	3	34
Tono e Intensità Vocale													
Qualità Vocale													
Stabilità Vocale													
Articolazione													
Nasalità													
Ritmo													
Fluenza													
Modulazione Prosodica													

Fig. 2 - Scheda 2 Valutazione Quantitativa delle Caratteristiche della Disartria

Livelli di Gravità

0	Disturbo gravissimo
1	Disturbo grave
2	Disturbo medio
3	Disturbo Lieve
4	Nessuna anomalia

Il punteggio totale conseguito può infine essere riportato su un apposito grafico, in modo da visualizzare il risultante il profilo di gravità delle nove variabili analizzate (Fig.3).

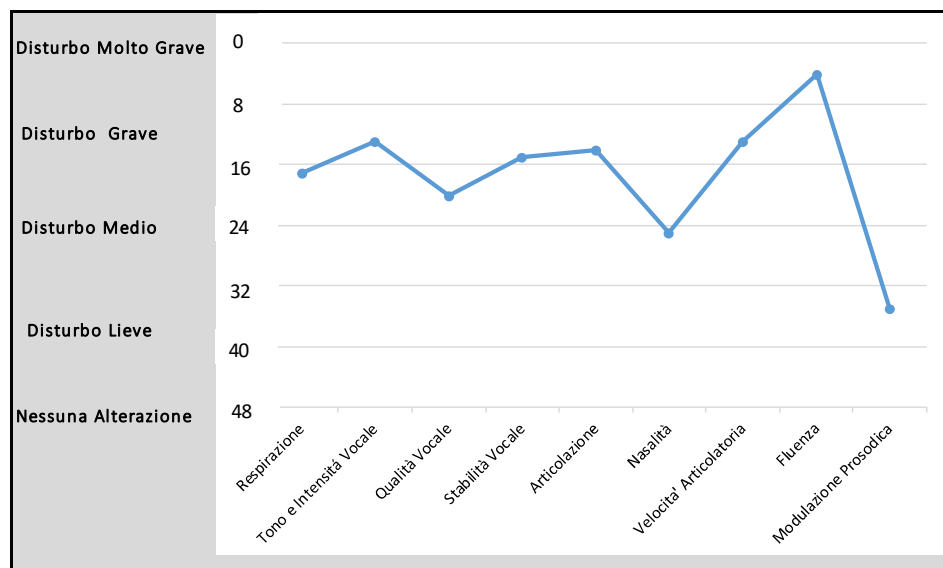


Fig. 3 - Profilo di gravità delle variabili analizzate.

Allegato 3. Profilo di Valutazione della Disartria Fussi-Cantagallo

PROFILO DI VALUTAZIONE DELLA DISARTRIA

PROFILO DEI RISULTATI

Cognome e nome

Data di nascita Data esame

Esaminatore

		ITEM	1	2	3	4
1	Respirazione	1. Emissione /s/ prolungata				
		2. Crescendo su /s/				
		3. Diminuendo su /s/				
		4. Serie di /s/				
		5. Coordinamento pneumofonico				
2	Fonazione	1. Attacco su /a/				
		2. Emissione /a/ prolungata				
		3. Emissione/a/ intensità elevata				
		4. Crescendo su /a/				
		5. Diminuendo su /a/				
		6. Serie di /a/				
		7. Scala ascendente su /a/				
		8. Scala discendente su /a/				
		9. Glissato ascendente su /a/				
		10. Glissato discendente su /a/				
		11. Adeguata intensità di conversazione				
		12. Qualità vocale				
3	Muscolatura facciale	1. Simmetria facciale a riposo	a) Faccia			
		2. Cambio di espressione su sorriso				
		3. Mantenimento chiusura labiale a riposo	b) Labbra			
		4. Stiramento labbra				
		5. Protrusione labbra				
		6. Chiusura labiale durante la conversazione	c) Mandibola			
		7. Bocca aperta / bocca chiusa				
		8. Lateralizzazione mandibola a destra				
		9. Lateralizzazione mandibola a sinistra	d) Lingua			
		10. Protrudere la lingua				
		11. Retrarre la lingua				
		12. Muovere la lingua a destra				
		13. Muovere la lingua a sinistra				
		14. Passare la lingua sopra i denti				
		15. Punta lingua contro guancia destra				
		16. Punta lingua contro guancia sinistra				
		17. Alzare punta lingua nella bocca				
		18. Alzare punta lingua fuori della bocca	e) Velo			
		19. Elevazione velo del palato su /a/				
		20. Elevazione velo del palato su serie di /a/				

Robertson, 1982. Versione italiana a cura di Cantagallo A. e Fussi F., *Profilo di valutazione della disartria*, Omega Edizioni, Torino, 1999.

		ITEM	1	2	3	4
4	Diadococinesi	1. Aprire e chiudere la bocca rapidamente N° in 5 sec.:				
		2. Protrudere e retrain le labbra rapidamente N° in 5 sec.:				
		3. Protrudere e retrain la lingua rapidamente N° in 5 sec.:				
		4. Alzare e abbassare punta lingua rapidamente N° in 5 sec.:				
		5. Muovere la lingua da parte a parte rapidamente N° in 5 sec.:				
		6. Ripetere "u-i" rapidamente N° in 5 sec.:				
		7. Ripetere "pa..." rapidamente N° in 5 sec.:				
		8. Ripetere "ta..." rapidamente N° in 5 sec.:				
		9. Ripetere "ka..." rapidamente N° in 5 sec.:				
		10. Ripetere "kala ..." rapidamente N° in 5 sec.:				
		11. Ripetere "p.t.k...." rapidamente N° in 5 sec.:				
5	Riflessi	1. Masticare				
		2. Deglutire cibi solidi				
		3. Deglutire cibi liquidi				
		4. Inibire scialorrea a riposo				
		5. Inibire scialorrea durante l'alimentazione				
		6. Inibire scialorrea in conversazione				
		7. Tossire / Raschiare				
6	Articolazione	1. Ripetizione consonanti iniziali				
		2. Accuratezza vocali				
		3. Ripetizione gruppi consonantici				
		4. Ripetizione parole polisillabiche				
		5. Ripetizioni frasi				
7	Intelligibilità	1. Intelligibilità lettura (Terapista)				
		2. Intelligibilità lettura (familiari)				
		3. Intelligibilità lettura (estranei)				
		4. Intelligibilità eloquio (Terapista)				
		5. Intelligibilità eloquio (familiari)				
		6. Intelligibilità eloquio (estranei)				
8	Prosodia	1. Mantenimento adeguata velocità d'eloquio				
		2. Aumento di velocità				
		3. Mantenimento ritmo adeguato				
		4. Uso di intonazione adeguata				
		5. Imitazione differenti modalità accentazione				

LEGENDA: 1 = SCARSO
 2 = DISCRETO
 3 = BUONO
 4 = OTTIMO

Allegato 4. Matrici di dati relativi al Bodys ed al Protocollo di valutazione della Disartria(PVD)

*Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del PVD
(task sia linguistici che NON-linguistici).*

TOTAL SCORE

N	PATHOLOGY	% BODYS TOTAL	% ROBERTSON TOTAL
1	Brain tumor	0,80	0,79
2	Brain tumor	0,76	0,70
3	Cerebellar Hemorrhage	0,61	0,88
4	Cerebral Hemorrhage	0,69	0,80
5	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,64
6	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,94
7	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,75
8	Ischemic stroke	0,85	0,76
9	Ischemic stroke	0,73	0,70
10	Ischemic stroke	0,75	0,62
11	Ischemic stroke	0,83	0,82
12	Ischemic stroke	0,92	0,89
13	Ischemic stroke	0,94	0,89
14	Ischemic stroke	0,83	0,87
15	Traumatic head injury	0,61	0,77
16	Traumatic head injury	0,69	0,73
17	Traumatic head injury	0,83	0,68
18	Traumatic head injury	0,42	0,42
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,57	0,61
20	Genetic syndrome	0,10	0,60
21	Genetic syndrome	0,84	0,73
22	Genetic syndrome	0,66	0,71
23	LAS	0,74	0,76
24	LAS	0,81	0,67
25	LAS	0,63	0,55
26	LAS	0,56	0,43
27	LAS	0,53	0,67
28	Parkinson	0,67	0,66
M		73%	74%
DS		0,18	0,13

*Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici) e del
PVD (task linguistici)*

TOTAL LANGUAGE SCORE

N	PATHOLOGY	% BODYS TOTAL	% ROBERTSON LANGUAGE SECTION
1	Brain tumor	0,80	0,92
2	Brain tumor	0,76	0,70
3	Cerebellar Hemorrhage	0,61	0,84
4	Cerebral Hemorrhage	0,69	0,61
5	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,69
6	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,98
7	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,98
8	Ischemic stroke	0,85	0,78
9	Ischemic stroke	0,73	0,73
10	Ischemic stroke	0,75	0,75
11	Ischemic stroke	0,83	1,00
12	Ischemic stroke	0,92	0,98
13	Ischemic stroke	0,94	0,95
14	Ischemic stroke	0,83	0,77
15	Traumatic head injury	0,61	0,73
16	Traumatic head injury	0,69	0,55
17	Traumatic head injury	0,83	0,88
18	Traumatic head injury	0,42	0,30
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,57	0,63
20	Genetic syndrome	0,10	0,19
21	Genetic syndrome	0,84	0,75
22	Genetic syndrome	0,66	0,70
23	LAS	0,74	0,83
24	LAS	0,81	0,84
25	LAS	0,63	0,64
26	LAS	0,56	0,33
27	LAS	0,53	0,50
28	Parkinson	0,67	0,92
M		73%	76%
DS		0,18	0,21

*Correlazione tra i punteggi normalizzati del Bodys (task linguistici)
e del PVD (task NON-linguistici).*

LANGUAGE VS NON LANGUAGE SCORE

N	PATHOLOGY	% BODYS TOTAL	% ROBERTSON NON LANGUAGE SECTION
1	Brain tumor	0,80	0,75
2	Brain tumor	0,76	0,70
3	Cerebellar Hemorrhage	0,61	0,90
4	Cerebral Hemorrhage	0,69	0,86
5	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,62
6	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,93
7	Cerebral Hemorrhage	0,92	0,69
8	Ischemic stroke	0,85	0,62
9	Ischemic stroke	0,73	0,70
10	Ischemic stroke	0,75	0,58
11	Ischemic stroke	0,83	0,77
12	Ischemic stroke	0,92	0,86
13	Ischemic stroke	0,94	0,87
14	Ischemic stroke	0,83	0,90
15	Traumatic head injury	0,61	0,79
16	Traumatic head injury	0,69	0,78
17	Traumatic head injury	0,83	0,62
18	Traumatic head injury	0,42	0,45
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,57	0,60
20	Genetic syndrome	0,10	0,72
21	Genetic syndrome	0,84	0,72
22	Genetic syndrome	0,66	0,72
23	LAS	0,74	0,74
24	LAS	0,81	0,61
25	LAS	0,63	0,52
26	LAS	0,56	0,46
27	LAS	0,53	0,72
28	Parkinson	0,67	0,58
M		73%	73%
DS		0,18	0,13

*Correlazione tra i punteggi normalizzati del PVD (task linguistici) e
del PVD (task NON-linguistici).*

ROBERTSON LANGUAGE VS NON LANGUAGE SCORE

N	PATHOLOGY	% ROBERTSON LANGUAGE SECTION	% ROBERTSON NON LANGUAGE SECTION
1	Brain tumor	0,92	0,75
2	Brain tumor	0,70	0,70
3	Cerebellar Hemorrhage	0,84	0,90
4	Cerebral Hemorrhage	0,61	0,86
5	Cerebral Hemorrhage	0,69	0,62
6	Cerebral Hemorrhage	0,98	0,93
7	Cerebral Hemorrhage	0,98	0,69
8	Ischemic stroke	0,78	0,62
9	Ischemic stroke	0,73	0,70
10	Ischemic stroke	0,75	0,58
11	Ischemic stroke	1,00	0,77
12	Ischemic stroke	0,98	0,86
13	Ischemic stroke	0,95	0,87
14	Ischemic stroke	0,77	0,90
15	Traumatic head injury	0,73	0,79
16	Traumatic head injury	0,55	0,78
17	Traumatic head injury	0,88	0,62
18	Traumatic head injury	0,30	0,45
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,63	0,60
20	Genetic syndrome	0,19	0,72
21	Genetic syndrome	0,75	0,72
22	Genetic syndrome	0,70	0,72
23	LAS	0,83	0,74
24	LAS	0,84	0,61
25	LAS	0,64	0,52
26	LAS	0,33	0,46
27	LAS	0,50	0,72
28	Parkinson	0,92	0,58
M		73%	71%
DS		0,21	0,13

Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e delle prassie orali del PVD.

BODYS ARTICULATION VS ROBERTSON ORAL PRAXIS

N	PATHOLOGY	% BODYS ARTICULATION	% ROBERTSON ORAL PRAXIS
1	Brain tumor	0,75	0,64
2	Brain tumor	0,50	0,69
3	Cerebellar Hemorrhage	0,50	0,93
4	Cerebral Hemorrhage	0,25	0,91
5	Cerebral Hemorrhage	0,44	0,71
6	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,95
7	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,74
8	Ischemic stroke	0,44	0,68
9	Ischemic stroke	0,75	0,80
10	Ischemic stroke	0,75	0,51
11	Ischemic stroke	0,75	0,71
12	Ischemic stroke	0,75	0,88
13	Ischemic stroke	0,75	0,89
14	Ischemic stroke	0,75	0,98
15	Traumatic head injury	0,50	0,90
16	Traumatic head injury	0,25	0,79
17	Traumatic head injury	0,69	0,70
18	Traumatic head injury	0,00	0,54
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,28	0,75
20	Genetic syndrome	0,00	0,85
21	Genetic syndrome	0,63	0,73
22	Genetic syndrome	0,75	0,74
23	LAS	0,75	0,91
24	LAS	0,75	0,78
25	LAS	0,59	0,56
26	LAS	0,25	0,58
27	LAS	0,50	0,95
28	Parkinson	0,75	0,75
M		55%	77%
DS		0,24	0,13

*Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del PVD
e delle prassie orali del PVD*

ROBERTSON ORAL PRAXIS VS ROBERTSON ARTICULATION

N	PATHOLOGY	% ROBERTSON ORAL PRAXIS	% ROBERTSON ARTICULATION
1	Brain tumor	0,64	0,80
2	Brain tumor	0,69	0,85
3	Cerebellar Hemorrhage	0,93	0,85
4	Cerebral Hemorrhage	0,91	0,70
5	Cerebral Hemorrhage	0,71	0,80
6	Cerebral Hemorrhage	0,95	1,00
7	Cerebral Hemorrhage	0,74	1,00
8	Ischemic stroke	0,68	0,80
9	Ischemic stroke	0,80	0,80
10	Ischemic stroke	0,51	0,95
11	Ischemic stroke	0,71	1,00
12	Ischemic stroke	0,88	1,00
13	Ischemic stroke	0,89	0,90
14	Ischemic stroke	0,98	0,75
15	Traumatic head injury	0,90	0,75
16	Traumatic head injury	0,79	0,60
17	Traumatic head injury	0,70	0,75
18	Traumatic head injury	0,54	0,40
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,75	0,65
20	Genetic syndrome	0,85	0,30
21	Genetic syndrome	0,73	0,75
22	Genetic syndrome	0,84	0,80
23	LAS	0,91	0,80
24	LAS	0,78	0,95
25	LAS	0,56	0,65
26	LAS	0,58	0,50
27	LAS	0,95	0,55
28	Parkinson	0,75	0,95
M		77%	76%
DS		0,14	0,18

*Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie
del Bodys e del PVD.*

ROBERTSON VS BODYS ARTICULATION

N	PATHOLOGY	% BODYS ARTICULATION	% ROBERTSON ARTICULATION
1	Brain tumor	0,75	0,80
2	Brain tumor	0,50	0,85
3	Cerebellar Hemorrhage	0,50	0,85
4	Cerebral Hemorrhage	0,25	0,70
5	Cerebral Hemorrhage	0,44	0,80
6	Cerebral Hemorrhage	0,75	1,00
7	Cerebral Hemorrhage	0,75	1,00
8	Ischemic stroke	0,44	0,80
9	Ischemic stroke	0,75	0,80
10	Ischemic stroke	0,75	0,95
11	Ischemic stroke	0,75	1,00
12	Ischemic stroke	0,75	1,00
13	Ischemic stroke	0,75	0,90
14	Ischemic stroke	0,75	0,75
15	Traumatic head injury	0,50	0,75
16	Traumatic head injury	0,25	0,60
17	Traumatic head injury	0,69	0,75
18	Traumatic head injury	0,00	0,40
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,28	0,65
20	Genetic syndrome	0,00	0,30
21	Genetic syndrome	0,63	0,75
22	Genetic syndrome	0,75	0,80
23	LAS	0,75	0,80
24	LAS	0,75	0,95
25	LAS	0,59	0,65
26	LAS	0,25	0,50
27	LAS	0,50	0,55
28	Parkinson	0,75	0,95
M		55%	76%
DS		0,24	0,18

Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del Bodys e dei compiti di diadococinesi (verbale e non verbale) del PVD

ROBERTSON DIADOCHOKINESIS (VERBAL & NON VERBAL) VS BODYS ARTICULATION

N	PATHOLOGY	% BODYS ARTICULATION	% ROBERTSON DIADOCHOKINESIS (VERBAL & NON VERBAL)
1	Brain tumor	0,75	0,66
2	Brain tumor	0,50	0,82
3	Cerebellar Hemorrhage	0,44	0,86
4	Cerebral Hemorrhage	0,25	0,73
5	Cerebral Hemorrhage	0,44	0,80
6	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,98
7	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,68
8	Ischemic stroke	0,75	0,80
9	Ischemic stroke	0,50	0,59
10	Ischemic stroke	0,75	0,59
11	Ischemic stroke	0,75	0,80
12	Ischemic stroke	0,75	0,91
13	Ischemic stroke	0,75	0,89
14	Ischemic stroke	0,75	0,73
15	Traumatic head injury	0,50	0,77
16	Traumatic head injury	0,75	0,70
17	Traumatic head injury	0,00	0,55
18	Traumatic head injury	0,63	0,27
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,28	0,57
20	Genetic syndrome	0,75	0,50
21	Genetic syndrome	0,69	0,50
22	Genetic syndrome	0,50	0,57
23	LAS	0,25	0,70
24	LAS	0,75	0,50
25	LAS	0,75	0,45
26	LAS	0,59	0,14
27	LAS	0,25	0,39
28	Parkinson	0,00	0,61
M		56%	64%
DS		0,24	0,19

*Correlazione tra i punteggi normalizzati delle abilità articolatorie del
Bodys e dei compiti di diadococinesi (verbale) del PVD.*

BODYS ARTICULATION VS ROBERTSON DIADOCHOKINESIS (VERBAL)

N	PATHOLOGY	% BODYS ARTICULATION	% ROBERTSON DIADOCHOKINESIS (VERBAL)
1	Brain tumor	0,75	0,92
2	Brain tumor	0,50	0,63
3	Cerebellar Hemorrhage	0,50	0,75
4	Cerebral Hemorrhage	0,25	0,63
5	Cerebral Hemorrhage	0,44	0,83
6	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,88
7	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,67
8	Ischemic stroke	0,44	0,67
9	Ischemic stroke	0,75	0,67
10	Ischemic stroke	0,75	0,96
11	Ischemic stroke	0,75	1,00
12	Ischemic stroke	0,75	1,00
13	Ischemic stroke	0,75	0,96
14	Ischemic stroke	0,75	0,71
15	Traumatic head injury	0,75	0,79
16	Traumatic head injury	0,50	0,92
17	Traumatic head injury	0,25	0,38
18	Traumatic head injury	0,69	0,71
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,00	0,46
20	Genetic syndrome	0,28	0,71
21	Genetic syndrome	0,00	0,54
22	Genetic syndrome	0,63	0,29
23	LAS	0,75	0,25
24	LAS	0,75	0,46
25	LAS	0,75	0,25
26	LAS	0,59	0,17
27	LAS	0,25	0,29
28	Parkinson	0,50	0,54
M		56%	64%
DS		0,24	0,25

*Correlazione tra i punteggi normalizzati ottenuti nei compiti di
respirazione del Bodys e del PVD.*

BODYS VS ROBERTSON RESPIRATION

N	PATHOLOGY	% BODYS RESPIRATION	% ROBERTSON RESPIRATION
1	Brain tumor	0,75	0,85
2	Brain tumor	0,75	0,65
3	Cerebellar Hemorrhage	0,69	0,95
4	Cerebral Hemorrhage	0,50	1,00
5	Cerebral Hemorrhage	0,69	0,60
6	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,90
7	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,70
8	Ischemic stroke	0,69	0,75
9	Ischemic stroke	0,69	0,70
10	Ischemic stroke	0,75	0,80
11	Ischemic stroke	0,75	0,85
12	Ischemic stroke	1,00	0,90
13	Ischemic stroke	1,00	0,80
14	Ischemic stroke	0,75	1,00
15	Traumatic head injury	0,75	0,60
16	Traumatic head injury	0,75	0,65
17	Traumatic head injury	0,69	0,50
18	Traumatic head injury	0,50	0,40
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,28	0,40
20	Genetic syndrome	0,25	0,90
21	Genetic syndrome	0,69	0,90
22	Genetic syndrome	0,69	0,85
23	LAS	0,75	0,55
24	LAS	0,50	0,60
25	LAS	0,59	0,30
26	LAS	0,53	0,45
27	LAS	0,50	0,80
28	Parkinson	0,72	0,65
M		67%	72%
DS		0,17	0,20

Correlazione tra i punteggi normalizzati di tono e intensità del Bodys e di fonazione (modulazione di tono e intensità) del PVD.

ROBERTSON PHONATION VS BODYS VOICE PITCH

N	PATHOLOGY	% BODYS VOICE PITCH	% ROBERTSON PHONATION
1	Brain tumor	0,75	0,93
2	Brain tumor	0,75	0,60
3	Cerebellar Hemorrhage	0,75	0,83
4	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,95
5	Cerebral Hemorrhage	0,75	0,48
6	Cerebral Hemorrhage	1,00	0,95
7	Cerebral Hemorrhage	1,00	0,50
8	Ischemic stroke	0,94	0,65
9	Ischemic stroke	0,50	0,55
10	Ischemic stroke	0,75	0,50
11	Ischemic stroke	0,75	0,88
12	Ischemic stroke	0,75	0,75
13	Ischemic stroke	1,00	0,83
14	Ischemic stroke	0,75	0,93
15	Traumatic head injury	0,50	0,55
16	Traumatic head injury	0,75	0,78
17	Traumatic head injury	0,91	0,55
18	Traumatic head injury	0,50	0,70
19	Chronic cerebral vasculopathy	0,75	0,48
20	Genetic syndrome	0,03	0,65
21	Genetic syndrome	0,84	0,73
22	Genetic syndrome	0,75	0,53
23	LAS	0,75	0,55
24	LAS	1,00	0,50
25	LAS	0,94	0,70
26	LAS	0,66	0,60
27	LAS	0,44	0,75
28	Parkinson	0,41	0,28
M		73%	67%
DS		0,22	0,17

Allegato 5. Affidabilità delle valutazioni

Correlazione tra i punteggi normalizzati ottenuti per i medesimi pazienti da esaminatori diversi.

Bodys total score	N	Pathology	Evaluation by the Author of the present work	Pearsons Correlation Coefficient
	1	Cerebellar Hemorrhage	0,61	r+ 0.8633
	2	Ischemic stroke	0,80	
	3	LAS	0,81	
	4	LAS	0,63	
	5	Genetic syndrome	0,66	
	N	Pathology	Evaluation by two preofessional speech therapists	
	1	Cerebellar Hemorrhage	0,59	
	2	Ischemic stroke	0,81	
	3	LAS	0,72	
	4	LAS	0,60	
	5	Genetic syndrome	0,80	

BIBLIOGRAFIA

Darley FL, Aronson AE, Brown JR. Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech, Language and Hearing Research* 1969; 12: 246-269.

Duffy, JR. *Motor Speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis, and Management*. 3rd ed. St. Louis: Elsevier Mosby; 2013.

Darley FL, Aronson A E, Brown JR. *Motor Speech Disorders*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1975.

Ziegler W, Staiger A. Motor Speech Impairments. In: Hickok G, Small SL, editors. *The Neurobiology of Language*: Elsevier Publishers; In Press.

Ackermann H. Cerebellar contributions to speech production and speech perception: psycholinguistic and neurobiological perspectives. *Trends Neurosci* 2008; 31: 265-272.

Rodriguez-Oroz MC, Jahanshahi M, Krack P, Litvan I, Macias R, Bezard E, et al. Initial clinical manifestations of Parkinson's disease: features and pathophysiological mechanisms. *Lancet Neurol*. 2009; 8: 1128-1139.

Rodriguez-Oroz, MC, Obeso JA, Lang AE, Houeto JL, Pollak P, Rehncrona S, et al. Bilateral deep brain stimulation in Parkinson's disease: a multicentre study with 4 years follow-up. *Brain* 2005; 128: 2240-2249.

Ackermann H, Ziegler W. Articulatory deficits in Parkinsonian dysarthria: an acoustic analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1992; 54: 1093-1098.

Ushe M, Perlmutter JS. Oromandibular and lingual dystonia associated with spinocerebellar ataxia type 8. *Mov Disord* 2012; 27: 1741-1742.

Wertz RT, Rosenbek JC. Where the ear fits: a perceptual evaluation of motor speech disorders, *Semin Speech Lang* 1992; 13:39.

Fussi F, Cantagallo A. Profilo di valutazione della Disartria. Torino: ed. Omega; 1999.

Ziegler W Ackermann H. Neuromotor Speech Impairment: It's All in the Talking. *Folia Phoniatr Logop*. Published online August 12 2013.

Wolfram Ziegler. Speech motor control is task-specific: evidence from dysarthria and apraxia of speech. *Aphasiology* 2003, 17 (1), 3-36.

Wolfram Ziegler & Hermann Ackermann. Neural bases of phonological and articulatory processing. In: Ferreira V, Goldrick, Miozzo M, editors. *The Oxford Handbook of Language Production: The Oxford Library of Psychology*; 2014.

Ziegler W. Speech motor control is task-specific. Evidence from dysarthria and apraxia of speech. *Aphasiology* 2003; 17: 3–36.

Ackermann H, Hertrich I, Ziegler W. Dysarthria. In: Damico JS, Müller N, Ball MJ, editors. *The handbook of language and speech disorders*. Hoboken. Wiley-Blackwell 2010; pp. 362–390.

Ziegler W. Distinctions between speech and nonspeech motor control. A neurophonetic view. In: Tabain M, Harrington J, editors. *Speech Production. Models, Phonetic Processes, and Techniques*. New York: Psychology Press; 2006.

Brendel B, Ackermann H, Berg D, Lindig T, Schölderle T, Schöls L, Synofzik M, Ziegler W. *Friedreich Ataxia: Dysarthria Profile and Clinical Data*. New York: Springer Science+Business Media; 2013.

Clark HM, Robin DA. Generalized motor programme and parameterization accuracy in apraxia of speech and conduction aphasia. *Aphasiology* 1998; 12: 699–713.

Jürgens U, Alipour MA. Comparative study on the cortico-hypoglossal connections in primates, using biotin dextranamine. *Neurosci Lett* 2002; 328: 245–248.

Ghazanfar AA, Takahashi DY, Mathur N, Fitch WT. Cineradiography of monkey lipsmacking reveals putative precursors of speech dynamics. *Curr Biol* 2012; 22: 1176–1182.

Lai CS, Fisher SE, Hurst JA, Vargha-Khadem F, Monaco AP. A forkhead-domain gene is mutated in a severe speech and language disorder. *Nature* 2001; 413: 519–523.

Enard W. FOXP2 and the role of cortico-basal ganglia circuits in speech and language evolution. *Curr Opin Neurobiol* 2011; 21: 415–424.

Guenther FH, Hampson M, Johnson D. A theoretical investigation of reference frames for the planning of speech movements. *Psychological Review* 1998; 105: 611–633.

Hausien, J., knosche, T. R. Involuntary motor activity in pianists evoked by music perception. *Journal of Cognitive Neuroscience* 2001; 13(6), pp.

Catani M, Mesulam MM. The arcuate fasciculus and the disconnection theme in language and aphasia. History and current state. *Cortex* 2008; 44: 953–961.

Mampe B, Friederici AD, Christophe A, Wermke K. Newborns' cry melody is shaped by their native language. *Curr Biol* 2009; 19: 1994–1997.

Ballard KJ, Robin DA, Folkins JW. An integrative model of speech motor control: a response to Ziegler. *Aphasiology* 2003; 17: 37–48.

Bengtsson SL, Nagy Z, Skare S, Forsman L, Forssberg H, Ullen F. Extensive piano practicing has regionally specific effects on white matter development. *Nat Neurosci* 2005; 8: 1148–1150.

Seitz RJ, Poland PE. Learning of sequential finger movements in a man. A combined kinematic and positron emission tomography (PET) study. *European Journal of Neuroscience* 1992, 4: 154-165.

Aizawa H, Inase M, Mushiake H, Shima K, Tanji J. Reorganization of Activity in the supplementary motor area associated with motor learning and function recovery. *Experimental Brain Research* 1991; 84: 668-671.

Jenkins IH, Brooks DJ, Nixon PD, Frackowiak RSJ, Passingham RE. Motor sequence learning: a study with positron emission tomography. *The Journal of Neuroscience* 1994; 14: 3775-3790.

Chang SE, Kenney MK, Loucks TM, Poletto CJ, Ludlow CL. Common neural substrates support speech and non-speech vocal tract gestures. *Neuroimage* 2009; 47: 314–325.

Moser D, Fridriksson J, Bonilha L, Healy EW, Baylis G, Baker JM, Rorden C. Neural recruitment for the production of native and novel speech sounds. *Neuroimage* 2009; 46: 549–557.

Ziegler W. Task-related factors in oral motor control: speech and oral diadochokinesis in dysarthria and apraxia of speech. *Brain Lang.* 2002; 80:556–75.

Bizzozzero I, Costato D, Della Sala S, Papagno C, Spinnler H, Venneri A. Upper and lower face apraxia: Role of the right emisphere. *Brain* 2000; 123: 2213-2230.

A.Amitrano. Valutazione e trattamento della disartria. In: *I Disturbi comunicativi nelle lesioni del sistema nervoso centrale nell'adulto e nell'anziano* (a cura di A.Gaffuri e C.Gaveglia), 1993, pp. 27-42;

Willoughby EW, Andreson NE. Lower cranial nerve motor function in unilateral vascular lesions of the cerebral hemisphere. *British Medical journal* 1984; 289: 791-794.

Ziegler W, Vogel M. Reducing the degrees of freedom may help. A therapeutic study of a case of cerebellar dysarthria. *Journal of Neurology* 1990; 237: S38-S38.

Riecker A, Ackermann H, Wilgruber D, Doglil G, Grodd W. Opposite hemispheric lateralization effects during speaking and singing at motor cortex, insula and cerebellum. *NeuroReport* 2000; 11: 1997-2000.

Donkers NF. A new brain region for coordinating speech articulation. *Nature* 1996; 384: 159-161.

Nagao M, Takeda K, Komori T, Isozaky E, Hirai S. Apraxia of speech associated with an infarct in the precentral gyrus of the insula. *Neuroradiology* 1999; 41: 356-357.

Wise RJS, Greene J, Buchel C, Scott SK. Brain regions involved in articulation. *Lancet* 1999; 353: 1057-1061.

Hermsdorfer J, Goldenberg G, Wachsmuth C, Conrad B, Ceballos-Baumann AO, Bartenstein P. Cortical correlates of gesture processing: Clues to the cerebral mechanism underlying apraxia during the imitation of meaningless gestures. *Neuroimage* 2001; 14: 149-161.

Goldenberg G. Body perception disorders, In: Ramachandran, editor. *Encyclopedia of the human brain*. San Diego: Academic Press; 2002.

Kent RD, Sufit RL, Duffy JR, Thomas JE, Weismer G, Martin RE, Brooks BR. Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: A case study. *Journal of Speech and Hearing Research* 1991; 34: 1269-1275.

Nishio M, Niimi S. Changes over time in dysarthric patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS): a study of changes in speaking rate and maximum repetition rate (MRR). *Clinical Linguistics and Phonetics* 2000; 14: 485-497.

Ziegler W, Wessel K. Speech timing in ataxic disorders: sentence production and rapid repetitive articulation. *Neurology* 1996; 47:208–14.

Ivry RB, Keele SW. Timing functions of the cerebellum. *Journal of Cognitive Neuroscience* 1990; 1: 136-152.

Ito M. A new physiological concept on cerebellum. *Revue Neurologique (Paris)* 1990; 146: 564-569.

Hageman C. Flaccid dysarthria. In: MR Mc Neil editor. *Clinical management of sensorimotor speech disorders*. New York, Stuttgart: Thieme 1997. P. 193-195.

Thach WT, Goodkin HP, Keating JG. The cerebellum and the adaptive coordination of movement. *Annual Review of Neuroscience* 1992; 15: 403-442.

Ackermann H, Ziegler W. Cerebellar voice tremor. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54:74–6.

Ackermann H, Ziegler W. Acoustic analysis of vocal instability in cerebellar dysfunction. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1994; 103:98–104.

Nicola F, Ziegler W, Vogel M. The Bogenhausener Dysarthria Scales (BODYS): an instrument for clinical diagnostic of dysarthria [German]. *Forum Logopädie* 2004; 18:14–22.

Ruoppolo G, Amitrano A. Disartria. Possiamo fare di più? Torino: Omega Edizioni; 2013.

Kent RD, Kent JF, Duffy JR, Thomas JE, Weismer J, Stuntebeck. Ataxic dysarthria. Journal of Speech, Language and Hearing Research 2000; 34: 1269-1275.

Netsell R. A Neurobiologic View of Speech Production and the Dysarthrias College-Hill Press; 1986.

Sean Pert. An evaluation of the Robertson Dysarthria Profile (revised) with reference to cerebral vascular accident, head injury and motor neuron disease client group. A dissertation submitted to the department of psychology and speech pathology, the Manchester Metropolitan University. May 1995.

Theresa Schölderle. The impact of early brain damage on speech: features and characteristics of dysarthria in adults with cerebral palsy. Inaugural-Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Philosophie an der Ludwig-Maximilians-Universität München. April 2014.

Stephanie Anna Borrie. Perceptual learning of dysarthric speech. A thesis submitted as fulfilment of the requirements for the degree of Doctor of Philosophy at University of Canterbury. May 2011.

RINGRAZIAMENTI

Vorrei ringraziare la Dott.ssa Patrizia Cancialosi per il suo sostegno continuo, la sua consulenza e l'entusiasmo dimostrato verso questo progetto. I miei più sentiti ringraziamenti al Prof. Wolfram Ziegler, al Dr. Mathias Vogel, Dr. Theresa Schölderle e Dr. Anja Staiger del gruppo di ricerca di neuropsicologia clinica (EKN) della Bogenhausen Clinic di Monaco di Baviera. Un grazie per avermi ospitato più volte presso il loro dipartimento, per il tempo dedicatomi, per le loro consulenze ed il continuo supporto anche a distanza, grazie per le lunghe mail di risposta alle mie interminabili domande, grazie per le innumerevoli spiegazioni e per tutto il materiale fornitomi.

Desidero inoltre ringraziare la Dott.ssa Laura Bergamasco per la sua eccezionale disponibilità e per il suo prezioso contributo nelle analisi statistiche.

Davvero grazie a tutti i logopedisti che hanno dedicato parte del loro tempo ad aiutarmi in questo progetto, in particolare ringrazio le Dott.sse Melania Saffila, Melania Campolongo e Valentina Pasian per l'aiuto e per essere state un così valido modello professionale.

Infine, grazie a tutti i pazienti che con incredibile gentilezza e sempre con il sorriso hanno accettato di partecipare a questo studio.