



Дизартрии в практике невролога: сравнительная характеристика, методы диагностики и помощи

Доцент кафедры неврологии
Новосибирского государственного
медицинского университета

Ольга Борисовна Доронина

27.06.2020.



Обсуждаемые вопросы

- Введение, актуальность
- Этиология, топическая диагностика
- Классификации дизартрий
- Клинические особенности различных видов дизартрий
- Обследование
- Дифференциальный диагноз
- Возможности коррекции и лечения



Актуальность проблемы

- Высокая распространенность дизартрии
- Незначительное освещение проблемы в учебниках, пособиях, рекомендациях, монографиях
- Междисциплинарная проблема, требующая координированного взаимодействия невролога, логопеда, ЛОР-врача, фонопеда/фониатра, специалистов по диагностике и уходу за пациентами
- Сложности с назначением медикаментозной терапии в некоторых группах пациентов (дети, пациенты с неврологической патологией)



Нарушения речи (коммуникации)

- **РЕЧЬ** представляет собой сложную функциональную систему, работающую на основе совместной деятельности функциональных блоков в основном левого полушария, взаимодействие которых обеспечивает ту или иную сторону речевого процесса (планирование высказывания, семантическую, **кинестетическую и артикуляционную реализацию**, работу акустического центра воспринимаемой на слух речи, оптический анализ печатного текста и др)
- В неврологической практике выделяют афазии и **дизартрии**



Дизартрия

- Собирательное обозначение группы нарушений моторной речи, возникающее вследствие фокальных, мультифокальных или диффузных поражений центральной и/или периферической нервной системы
- В основе лежит нарушение речевой продукции, обеспечиваемой интеграцией системы дыхания, фонации, резонанса, артикуляции и просодии
- Дизартрия нестабильна по течению (возможно обратное развитие, флуктуация, прогрессирующее или стабильное течение)



Бульбарный паралич

Возникает при поражении ядер IX, X и XII пар ЧМН в продолговатом мозге

- Дисфагия – нарушение глотания
- Дисфония – нарушение звучности голоса
- Дизартрия – нарушение произношения звуков
- Парез мягкого нёба
- Снижение глоточного рефлекса
- Отклонение языка в сторону поражения, атрофия и фибриллярные подёргивания мышц языка



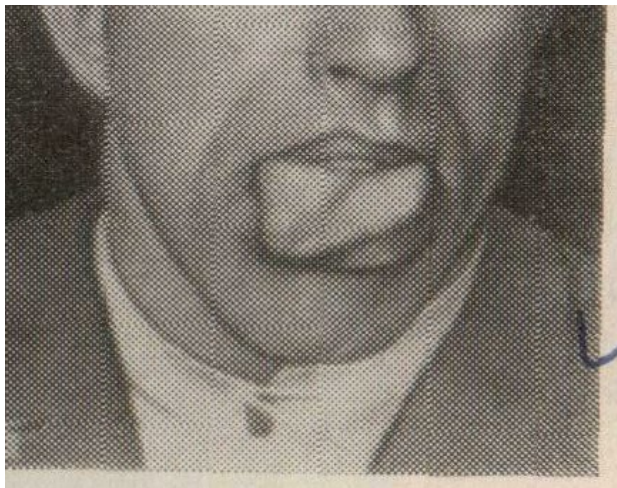
Псевдобульбарный паралич

Возникает при поражении кортико-нуклеарных путей от коры к ядрам IX, X и XII пар ЧМН

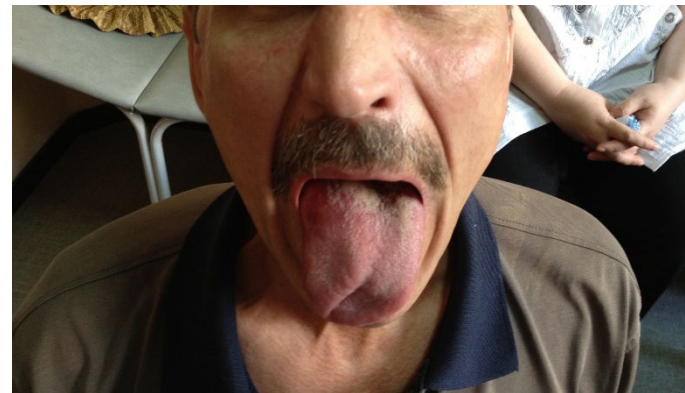
- Дизартрия
- Дисфагия
- Дисфония
- Парез мягкого нёба
- Высокий глоточный рефлекс
- Яркие симптомы орального автоматизма
- Насильственные эмоции - смех или плач



Поражение подъязычного (XII) нерва, n.hypoglossy



- При центральном парезе (поражение кортико-нуклеарных путей) девиация языка без атрофии



- При поражении в продолговатом мозге возникает периферический паралич 12 пары ЧМН с





Подъязычный нерв

- Ядро располагается на дне ромбовидной ямки в области trigonum n. hypoglossi
- Иннервирует мышцы языка
- При поражении блуждающего нерва возникает периферический парез соответствующей половины языка с атрофией и истончением мышц
- Фибриллярные подёргивания мышц языка
- Язык отклоняется в сторону очага
- Дизартрия, при двустороннем поражении анартрия



Блуждающий нерв (n. vagus)

- Вегетативное ядро n. dorsalis nervi vagi – иннервирует гладкие мышцы внутренних органов (бронхов, пищевода, ЖКТ и др.)
- Секреторные волокна идут к желудку и к поджелудочной железе, вазомоторные волокна к сосудам
- При одностороннем поражении – парез мягкого нёба, голосовой связки, дисфагия, дисфония, снижение глоточного рефлекса.
- При двухстороннем поражении – афония, отсутствие глотания, нарушение сердечной деятельности и дыхания



Языкоглоточный нерв, n. glossopharyngeus

- IX нерв является чувствительным нервом для задней трети языка и нёба, для среднего уха и глотки, двигательным нервом для глоточной мускулатуры и секреторным для околоушной слюнной железы.
- Ядро серого крыла – общее с X парой ЧМН – иннервирует мягкое нёбо, глотку, надгортанник, заднюю треть языка слуховую трубу и барабанную полость
- Вкусное ядро – обеспечивает вкусовое чувство на задней трети языка
- Двигательное ядро общее с X парой ЧМН – иннервирует поперечно-полосатую мускулатуру глотки, обеспечивает акт глотания
- Секреторное ядро - иннервирует околоушные слюнные железы



Поражение языкоглоточного IX нерва

- Расстройство чувствительности в верхней половине глотки
- Сухость во рту
- Нарушение вкуса на задней трети языка (горькое)
- Нарушение глотания (дисфагия)
- Утрата звучности голоса (дисфония)
- Парез мягкого нёба (снижение глоточного рефлекса)



Этиология

- Поражение нервной системы – одностороннее, двустороннее, разноуровневое по топике – кора, подкорковые образования, ствол, ЧМН, верхние спинно-мозговые нервы
- Нарушение в любой системе, осуществляющей интегративную функцию речи – дыхание, фонация, резонанс, артикуляция, просодия



Обеспечение речевой продукции в норме

- **Система дыхания** (легкие, грудная клетка, диафрагма, брюшные мышцы) обеспечивает непрерывное прохождение воздушного потока под давлением через гортань и голосовые связки под управлением центров продолговатого мозга и путей, соединяющих их с дыхательной мускулатурой (вагус)
- **Анатомический субстрат фонации** – глотка. Характер вокализации определяется длиной голосовых связок, степенью их подъема, сопоставления, напряжения, положением хрящей и мышц (9 и 10 пара ЧМН) с учетом уникальности базовой частоты колебаний голосовых связок и высоты/тембра голоса (длина, напряжение связок, скорость и выраженность потока воздуха)



Обеспечение речевой продукции в норме

- **Резонанс** анатомически обеспечивается рото- и носоглоткой, подглоточным пространством для резонирования различных гармоник и создания сложных и насыщенных звуков («мама» – ротовой резонанс, «бэби»- носовой резонанс)
- Анатомические структуры **артикуляции** – губы, зубы, щеки, язык, мягкое небо, нижняя челюсть – обеспечивают создание фонем, различных единиц звукового строя речи (гласные звуки при открытом голосовом тракте, согласные при закрытом той или иной степени)
- **Просодия** – неврологический контроль функций речевой системы с помощью организации метрических характеристик элементов и структуры речи, обеспечиваемые двигательными структурами (кора премоторной и моторной зоны, пирамидной и экстрапирамидной систем, мозжечка, афферентных сенсорных систем, периферических нервов). Этот контроль обеспечивает последовательность, ритм, скорость речи, изменение высоты голоса, интонации, ударений, и, в



Нарушения речи

- **Нарушения дыхания**

- Гипофункция – снижение ЖЕЛ, уменьшение объема выдыхаемого воздуха и силы выдоха при обструктивных и рестриктивных заболеваниях легких, изменениях форм грудной клетки (кифосколиоз), моно- или полиневропатиях, заболеваниях мышц или нервно-мышечной передачи, объемных процессах в грудной и брюшной полости. Проявляется быстрым падением высоты и громкости голоса, потере силы и звучности голоса, сокращении фраз и прерывании их на фоне стридора и шумного дыхания
- Гиперфункция – дисфункция верхнего мотонейрона (пирамидного и экстрапирамидного) на фоне спастичности мышц при церебральном и псевдобульбарном параличах (чеканная и взрывчатая речь)
- Смешанный вариант (нарушение координации) – гиперкинетические нарушения (хорея, дистония), когда внезапные изменения мышечного тонуса приводят к резким остановкам вдоха/выдоха и неконтролируемым паузам и изменениям высоты и громкости голоса. При этом пациент старается говорить короткими односложными фразами



Нарушения дыхания у детей

- При дизартрии нарушения дыхания обусловлены недостаточностью центральных механизмов регуляции дыхания!
- Недостаточна глубина дыхания, нарушен ритм (поверхностный вдох и укороченный слабый выдох)
- Выдох через нос, несмотря на полуоткрытый рот



Нарушения фонации

- Патологические состояния, приводящие к неправильному сближению голосовых связок (поражение нервов, мышц, суставов) или объемные процессы (опухоли, узелки, воспаление, отек)
- Гипофункция в результате нарушения схождения голосовых связок – шумное дыхание в результате мощного изгнания воздуха через открытую голосовую щель, утрата чистоты тонов звуков вследствие повреждения гортанного нерва, опухоли, хирургического вмешательства, недавней экстубации
- Гиперфункция в результате избыточного сведения голосовых связок с повышением высоты и напряжения голоса, сдавленный голос из-за больших усилий при его образовании (псевдобульбарный паралич, дистония, мозжечковая дизартрия)
- Смешанные нарушения фонации – шумное дыхание + хриплый грубый голос при структурных поражениях голосовых связок (опухоли, полипы, воспаление)



Нарушение резонанса

- Изменение формы голосового тракта выше уровня гортани с носовым оттенком голоса и нарушениями артикуляции
- Усиление носового оттенка голоса возникает при небно-глоточной недостаточности или при слабости мягкого неба с выходом избытка воздуха через полость носа при разговоре
- Уменьшение носового оттенка голоса при открытости носоглоточного пространства, когда назальные согласные «м» и «н» приобретают схожесть с неназальными «б» и «д», а гласные становятся смазанными или приглушенными



Нарушения голоса у детей с дизартрией

- Изменение мышечного тонуса и ограничение подвижности мышц гортани, мягкого неба, голосовых связок, языка и губ
- Недостаточная сила голоса (голос тихий, слабый, иссякающий)
- Отклонения тембра голоса (глухой, сдавленный, носовой, хриплый, прерывистый, напряженный, гортанный)



Нарушения артикуляции

- При гипо-, гиперфункции или нарушении координации структурных элементов, обеспечивающих артикуляцию
- Генерализованные нарушения артикуляции (антропофонические) – искажение звучания всех или большинства фонем (поражение ЦНС или системные заболевания)
- Специфические нарушения артикуляции (фонологические) – искажение звучания отдельных фонем (структурные патологические процессы или повреждение одного и более нервов)
- ОШИБКИ АРТИКУЛЯЦИИ – пропуски, искажения, замещения фонем, добавочные фонемы, могут быть первичными или вторичными, у детей это отклонения развития (не дизартрия). Истинная дизартрия у детей встречается при ДЦП, после ЧМТ.²¹



Нарушение подвижности артикуляционных мышц у детей

- Это не что иное, как проявление двигательных нарушений (пареза)
- Степень и дифференциация этих нарушений может быть различна
- Могут страдать как тонкие и дифференцированные движения (поднимание языка вверх), так и снижение общего объема а амплитуды артикуляционных движений языка и губ вплоть до полной невозможности таких движений



Специфические нарушения звукопроизношения

- Стойкий характер, трудности преодоления
- Специфические трудности автоматизации звуков, регресс при несвоевременном прекращении занятий
- Усреднение или редуцированность гласных
- Межзубное и боковое произношение свистящих и шипящих звуков
- Оглушение звонких согласных
- Смягчение твердых согласных (палатализация)
- Усиление нарушений в звуковом потоке и увеличении звуковой нагрузки, когда нарастает смазанность речи



Нарушения прасодии

- Дискоординация дыхательного, голосообразовательного и артикуляционного компонентов речи с изменением ритма, темпа речи, ударений и речевых интонаций
- Нарушение темпа и ритма – ускорение, замедление, непостоянство артикуляции, наличие временных пауз
- Нарушение ударений в словах, фразах и предложениях, что приводит к изменению смыслов
- Ошибки интонации (*вы идете* домой или вы *идете* домой?)
- Причины – атактическая дизартрия, гипокинетическая дизартрия, правополушарная апросодическая дизартрия с затруднением понимания прасодических характеристик речи окружающих



Особенности дизартрии у детей

- Недостаточность кинестетических ощущений в голосовом аппарате – ограничение артикуляционных движений подкреплено слабостью кинестетических ощущений артикуляционных поз и движений
- Вегетативные расстройства – гиперсаливация в связи с ограничением движений мышц языка, нарушением произвольного глотания, парезом артикуляционных мышц (губы), нарушения чувствительности (ребенок не чувствует вытекающей слюны), снижение самоконтроля
- Покраснение или бледность кожных покровов, усиленное потоотделение во время разговоров
- Затруднение жевания и глотания твердой пищи, поперхивание, нарушения откусывания, питья из чашки, захлебывания, нарушения координации движений глотанием и дыханием



Особенности дизартрии у детей

- Синкинезии – сопутствующие движения при выполнении произвольных артикуляционных движений (например, дополнительные движения нижней челюсти и верхней губы вверх при попытке поднять кончик языка или оральные синкинезии с открыванием рта при произвольных движениях руками)
- Повышение глоточного рвотного рефлекса
- Атаксия - нарушение координации движений, дисметрия, асинергия, скандирование речи
- Насильственные движения (гиперкинезы и тремор) при гиперкинетической или атактической дизартрии



Степени дизартрии

- **Легкая** («стертая», «минимальный дизартрический компонент») – незначительные нарушения речевой и неречевой симптоматики, общая разборчивость речи не нарушена, но звукопроизношение смазанное, нечеткое. Искажения касаются произнесения свистящих, шипящих или сонорных звуков. Из гласных страдает «и», часто бывает оглушение произношения звонких согласных. Качество звукопроизношения страдает при речевой нагрузке. Могут быть нарушения дыхания, голоса и просодии, тонуса мышц лица и языка со снижением амплитуды движений, высокий глоточный рефлекс, редкие поперхивания, сложности жевания твердой пищи



Степени дизартрии

- **Средняя** (умеренная дизартрия) – нарушена общая разборчивость речи, речь невнятная, малопонятная для окружающих, много фонетических искажений, звуки в начале и конце слова не произносятся («проглатываются»). Тихий, слабый глухой голос или сдавленный, прерывистый и хриплый, отсутствуют голосовые модуляции, речь монотонная
- Нарушена мимика, выражены трудности артикуляционных движений, затруднено пережевывание и глотание, нередкие захлебывания, синкинезии, рвоты



Степени дизартрии

- Тяжелая (анартрия) – полное или почти полное отсутствие артикуляции в результате паралича речедвигательных мышц, тяжелом поражении ЦНС, когда невозможна моторная реализация речи и контроль управлением речью, дыханием, глотанием, нарушено формирование артикуляционного и динамического праксиса, апраксия всех отделов речевого аппарата



Классификации дизартрий

- Классификация дизартрии клиники Мэйо, адаптированная из Johns DF, ed. Clinical management of neurogenic communicative disorders, 2nd ed. Boston, 1985
- Практическая неврология Хосе Биллер, 2008
- Классификация Тардые, 1968
- Российские классификации (Мастюковой, Правдива, Винарской, Панченко, Приходько 1970-2010)



Клинические варианты дизартрии

- **Паретическая дизартрия (бульбарный паралич)** – слабость мышц, участвующих в процессе артикуляции (речь тихая, назолалия, носовой захват воздуха, низкая тональность голоса, непрерывное шумное дыхание, слышимый вдох) – при миопатиях, болезнях нервно-мышечного синапса (миастения, поражение периферического двигательного нейрона)
- **Спастическая дизартрия** – речь напряженная, медленная и монотонная, неточная артикуляция, низкий тембр, грубый напряженный хриплый голос (двустороннее поражение центрального двигательного нейрона на уровне кортико-бульбарного тракта).
- **Атактическая дизартрия** – избыточные или неправильные ударения, удлинение фонем или пауз, речевая дизритмия, скандированная речь, повторение слогов, замедленный темп, избыточные вариации громкости, встречается при поражении мозжечка и его связей (мозжечковое поражение, рассеянный склероз)



Дизартрия – нарушение артикуляции устной речи

- **Экстрапирамидная (гипокинетическая)** дизартрия при болезни Паркинсона - речь монотонная, замедленная с фиксированной высотой и громкостью, общим снижением громкости, вариабельностью темпа, краткими периодами речевой продукции, неадекватной молчаливостью
- **Гиперкинетическая быстрая** дизартрия при хореических гиперкинезах, в т.ч. б-ни Гентингтона – хореическая дизартрия с неточными артикуляциями в широком диапазоне, эпизодами носового оттенка голоса, внезапными изменениями голоса. При миоклонусе – ритмичный носовой оттенок с ритмичным прерыванием фонации. При синдроме Туретта – внезапные вокальные гиперкинезы и копролалия
- **Гиперкинетическая медленная** дизартрия при дистонии характеризуется увеличением продолжительности фонем, интервалов, нестабильным темпом и громкостью
- **Гиперкинетическая дизартрия при голосовом треморе** – ритмические изменения высоты и громкости голоса, внезапное его исчезновение



Дизартрии

- **Смешанные дизартрии при амиотрофическом боковом склерозе** – грубые нарушения артикуляции с выраженным замедлением, напряженным темпом речи с заметным носовым оттенком, грубым и напряженным голосом, почти полным нарушением просодии
- **При болезни Вильсона-Коновалова** (гепато-лентикулярной дегенерации) – уменьшение ударений, фиксированная высота и громкость голоса, похожа на гипокинетическую дизартрию, но без периодов речевой продукции
- **Афемия (корковая дизартрия)** – нарушение артикуляции без расстройства основных речевых функций (маленькие очаги поражения внутри центра Брока и оральных отделов двигательной зоны лобной доли доминантного полушария).
- **Афатическая дизартрия** при поражении передних отделов центра Брока без нарушения письма, называния, чтения и понимания



Клинические особенности мультисистемной атрофии

- Быстрое развитие дизартрии и дисфонии (не монотонный и нудный голос, как при БП, а скорее спастическая дизартрия, как при БАС с псевдобульбарным синдромом).
- Быстрое прогрессирование постуральной неустойчивости (но не так быстро, как при ПНП) – за 2-3 года
- Аксиальная дистония – антероколлиз, камптокормия (с-м «пизанской башни»), орофасциальная дистония (чаще лекарственная) в первые 2-3 года болезни)
- Ранние нарушения функции тазовых органов



Прогрессирующий надъядерный паралич

- Грубый псевдобульбарный синдром (дисфагия, дизартрия, насильственный смех или плач) (в первые 2 года заболевания).
- «вытаращенный» взгляд за счет ретракции век и напряжения мимических мышц вокруг глаз, затруднение фокусирования взора, взгляд «в никуда», невозможность контролировать направление взора;
- Паралич взора вниз – с замедлением вертикальных саккад – возникает позже, не совсем специфичен, бывает при деменции подкорково-лобного типа с выраженной апатией и (или) расторможенностью.
- Повышение тонуса в мышцах шеи и туловища при хорошем темпе движений в кистях.



Клинические варианты ПНП

- Классический (синдром Ричардсона – Ольшевского)
- Паркинсонический вариант ПНП – самая частая форма.
- Изолированная гипокинезия с застыванием при ходьбе
- Семейная форма – мутация гена на 17 хромосоме
- ПНП с кортико-базальным синдромом (выраженная апраксия ходьбы и резкая асимметрия паркинсонизма)
- ПНП с первичной прогрессирующей афазией

При разных формах в разной степени накапливается тау-протеин



Диагностика

- Неврологический осмотр с грамотной интерпретацией
- Консультация логопеда и тестирование речи и отдельных элементов речевой системы
- Нейровизуализация, ЭНМГ, ЭЭГ, генетическое тестирование – по показаниям
- Консультации смежных специалистов – ЛОР, хирург, фонопед/фониатр, психолог, коррекционный педагог
- Дифференциальный диагноз с миопатиями, периодическим гипокалиемическим параличом, миастенией, гипермагниемией, ПНП Гийена-Барре, ПНП критических состояний, острой порфирией, поражением диафрагмального и других нервов, поражение спинного мозга (передних рогов)



Лечение

- Длительные системные занятия с логопедом, а для ряда пациентов детского возраста – с коррекционным педагогом
- Наблюдение и лечение основного заболевания у невролога
- Нелекарственная терапия должна сочетаться с лекарственной
- Индивидуальный подход и контакт с родителями/родственниками



Медикаментозная терапия

- Сложности с доказательной базой и КИ
- Отсутствие современных клинических рекомендаций, основанных на актуальных исследованиях, ряд препаратов не разрешены для применения в детской практике
- Лечение симптоматическое, используется нейропротекторная и нейрометаболическая терапия, витамины группы В, А, Е, мышечные релаксанты, антидепрессанты, противосудорожная терапия
- Необходимы клинические исследования!

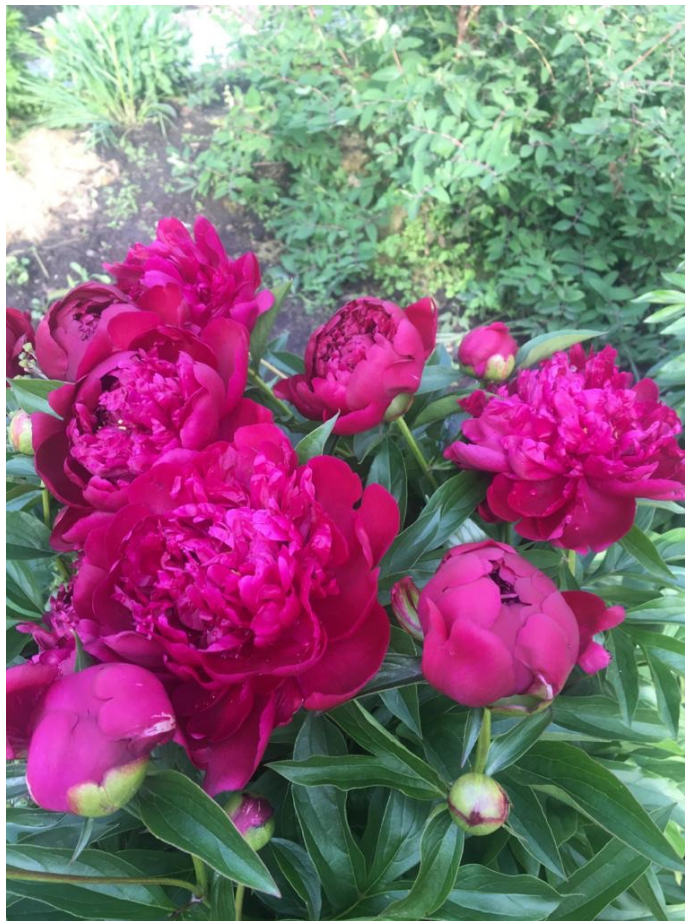


Медикаментозная терапия

- Препараты гопантеновой кислоты (Пантокальцин, Пантогам)
- Холина альфосцерат
- Цитиколин
- Пептидергические препараты (Церебролизин, Кортексин, Целлекс, Актовегин)
- Элькар, Карнитин
- Идебенон, Мельдоний
- Витамины группы В, препараты Магния
- Мышечные релаксанты (Толперизон, Тизанидин, Баклосан)
- Антидепрессанты (СИОЗСН, СИОЗС, ТЦА)
- Противотревожные средства (аталактики, фенибут)
- Антиконвульсанты (ламотриджин, леветирацетам)
- Малые нейролептики (кветиапин, рисперидон, хлорпротиксен)



Спасибо за внимание!



Ольга Борисовна Доронина 89139106488 (What's app) doronina_ob@mail.ru