

VI.16. LE DISFONIE CENTRALI

O. Schindler, A. Ricci Maccarini*

Non è agevole definire quali siano le disfonie centrali.

Congrua ai fini della presente relazione ci sembra essere la seguente formulazione: le disfonie centrali sono quei disturbi della voce conseguenti ad alterazioni delle vie e dei centri nervosi intracranici o intervertebrali responsabili a vario titolo della normale produzione vocale o di altre attività dello sfintere glottico (p. es. tosse, chiusura perdeglutitoria). Con questa definizione possiamo escludere:

- le disfonie da alterazioni dei nervi periferici (p. es. ricorrenziali);
- le disfonie da alterazioni nervose non istologicamente o altrimenti materialmente dimostrabili (p. es. disfonie psichiatriche o «psicogene/psicologiche»).

Verosimilmente le disfonie centrali (che descriveremo meglio in seguito) sono i quadri di malfunctionamento dello sfintere glottico che si verificano nel corso di malattie neurologiche centrali.

Queste possono essere considerate per:

A. la loro sistematica o in rapporto alla tassonomia neurologica patologica centrale (con criteri diversificati: p. es. età, natura, decorso, topologia);

B. il loro peso epidemiologico attuale con le implicazioni sanitarie del presente.

Cercheremo di tenere conto di entrambi i criteri e peraltro ci sembra utile illustrare il perché oggi alcune condizioni abbiano un rilievo particolare.

Per prima cosa ci sentiamo di affermare che la fonazione non è il principale aspetto della funzionalità laringea, ma che almeno altrettanto importanti soprattutto quoad vitam siano altre funzioni quali il meccanismo della tosse, la chiusura glottica perdeglutitoria, etc. Inoltre, come evidenziato da almeno trent'anni dal gruppo della Mayo Clinic (Darley, Aronson, Brown)², le «disfonie centrali» non possono non considerarsi olisticamente e pertanto devono fare riferimento:

- alla motricità generale;
- ad aspetti generali (respirazione ventilatoria non solo in funzione della vociferazione, alimentazione, indipendenza, relazioni interpersonali, intelligenza, volitività, etc.);
- a parametri fonoarticolatori puntuali e numerosi (Tab. I);
- alla rilevazione di grappoli o «clusters» sintomatologici.

I quadri patologici per i quali veniamo attualmente più coinvolti sono:

U.O.A. D.U. Audiologia, Foniatria, Azienda Ospedaliera «S. Giovanni Battista» Università di Torino

* U.O. di ORL, Ospedale «M. Bufalini», Cesena

Tab. I.

Parametri usati nello studio della Mayo Clinic.

Denominazione	Descrizione
1. Altezza	<i>L'altezza è troppo acuta o troppo grave per l'età o il sesso</i>
2. Rotture di altezza	<i>L'altezza ha rotture improvvise od incontrollate (anche nel falsetto)</i>
3. Altezza monotona	<i>La voce monotona melodicamente non ha i normali cambiamenti di altezza e di inflessione. Tende a mantenersi sempre alla stessa altezza.</i>
4. Tremori vocali	
5. Intensità monotona	<i>La voce manca delle normali variazioni d'intensità.</i>
6. Eccessiva variazione d'intensità	<i>La voce ha modificazioni improvvise e incontrollate di intensità diventando talora troppo forte, talora troppo debole.</i>
7. Decadimento d'intensità	<i>Progressiva diminuzione dell'intensità</i>
8. Intensità alternata	
9. Intensità	<i>Insufficienza o eccesso di intensità</i>
10. Voce rauca (harsh)	
11. Voce umida (hoarse)	
12. Voce soffiata (di continuo)	<i>La voce è continuamente soffiata debole o sottile</i>
13. Voce soffiata (transitoriamente)	<i>La fuga d'aria cordale è transitoria, periodica ed intermittente</i>
14. Voce tesa-strozzata	<i>I suoni vocali sono tesi, strangolati (come se si facesse uno sforzo per spremere la voce attraverso la glottide)</i>
15. Arresti vocali	<i>Arresti improvvisi della corrente aerea vocalizzata (come se qualche ostacolo impedisse momentaneamente il flusso d'aria)</i>
16. Ipernasalità	
17. Iponasalità	
18. Emissione nasale	<i>Fuoriuscita di aria dal naso durante la verbalizzazione</i>
19. Inspirazione-espiazione forzata	<i>La parola è interrotta da sospiri-espatori forzati improvvisi</i>
20. Inspirazione udibile	<i>C'è una inspirazione forzata udibile</i>
21. Grugnito alla fine dell'espiazione	
22. Flusso	<i>Abnormemente rallentato o accelerato</i>
23. Frasi corte	<i>Le frasi sono corte (eventualmente perché le ispirazioni sono più frequenti del normale). Il parlante sembra essere a corto di aria; può produrre un boccheggiamto</i>
24. Aumento del flusso in segmenti	<i>Il flusso aumenta progressivamente nell'ambiente di determinati segmenti di verbalità connessa</i>
25. Aumento globale del flusso	<i>Il flusso aumenta progressivamente dall'inizio alla fine del campione</i>
26. Ridotta accentuazione	<i>La parola mostra una riduzione dei normali schemi di accentuazione o di enfasi</i>
27. Flusso variabile	<i>Alternanza di flusso rallentato o accelerato</i>
28. Intervalli prolungati	<i>Prolungamento degli intervalli tra le parole o tra le sillabe</i>

Segue

Continua

Denominazione	Descrizione
29. Silenzi inappropriati	
30. Brevi precipitazioni verbali	<i>Brevi precipitazioni verbali separate da pause</i>
31. Eccesso di accentuazione	<i>C'è eccesso di accentuazione su parti normalmente non accentuate, sia monosillabe sia sillabe non accentuate da polisillabi</i>
32. Imprecisione delle consonanti	<i>Le consonanti mancano di precisione sia nella loro nettezza sia nelle transizioni intraconsonantiche</i>
33. Fonemi prolungati	
34. Ripetizione di fonemi	
35. Rotture articolatorie irregolari	<i>Ci sono alterazioni intermittenti, non sistematiche nelle accuratezze articolatorie</i>
36. Distorsione di vocali	
37. Intelligibilità globale	
38. Inadeguatezza globale	<i>Valutazione del grado per cui la verbalità globale attrae l'attenzione per le sue caratteristiche di inusualità, di peculiarità, di bizzarria</i>

1. **locked in syndrome** questa sindrome si caratterizza per una perdita di presoché tutti i movimenti (salvo in genere dell'oculomotricità) come conseguenza di una massiccia lesione della via motoria a livello della parte inferiore del tronco cerebrale; può essere di genesi diversa (per lo più traumatica o anche iatrogena) e manifestarsi *abrupto*; tale condizione vede, a fronte di una motricità sostanzialmente inesistente (tetraplegia, paralisi respiratoria, non deglutizione) l'integrità sostanziale delle afferenze, della coscienza, della cognitività e della volitività. La mancanza di voce, in correlazione con l'inesistente articolazione fonemica evidenzia soprattutto l'incapacità di esprimersi linguisticamente o non verbalmente nonostante la permanenza della formulabilità intenzionale e codificativa corticale dell'espressione. Prognosi quod vitam di per sé non infausta.

2. **malattia del motoneurone o sclerosi laterale amiotrofica (SLA)** in cui per neurodegenerazione variamente allocata si ha un rapido decadimento progressivo delle abilità motorie fino al raggiungimento della situazione precedentemente descritta. Prognosi infausta con decesso entro i 3-5 anni. La perdita progressiva della voce procede parallelamente al deterioramento della parola, della deglutizione e della ventilazione respiratoria. Il nostro coinvolgimento è ricercato per tentare di rallentare il deterioramento e per vicariare, specie con ausili (ad es. confezionamento di tracheotomia, posizionamento di sondino nasogastrico), le funzioni compromesse.

I seguenti quadri vengono portati alla nostra attenzione in rapporto alla loro importante prevalenza e per interventi valutativi e rimediativi olisticamente intesi.

3. **stroke** inteso in termini prevalentemente di *accidente cerebrovascolare acuto*. La nostra professionalità è richiesta soprattutto in funzione di malfunzionamento glottico per deglutizione e tosse (completamente a parte è l'intervento per gli

aspetti afasiologici e correlati). Come nei quadri dei traumi cranici, ciò che emerge particolarmente è l'incoordinazione delle funzioni glottiche, alimentari e respiratorie, che, in linea di massima, tendono a migliorare col tempo.

4. **traumi cranici, paziente in rianimazione, in coma, in sindrome apallica** e similari. In questi casi è particolarmente evidente la dissociazione fra la motricità glottica (conservazione dei macromovimenti di apertura e chiusura con rispetto della buona ventilazione) e la coordinazione pneumofonatoria o altrimenti fonatorie o glottica-deglutitoria. L'afonia in questi soggetti non è assolutamente segno di paralisi o paresi cordale.

5. **morbo di Parkinson** ed i **parkinsonismi**. Compromissione associata, in modo differenziato a seconda del singolo paziente e degli stadi di progressione della malattia e della somministrazione quali-quantitativa e temporale di farmaci, della vociferazione, dell'articolazione verbale, della deglutizione, della ventilazione respiratoria, etc. Molti pazienti evidenziano un disagio maggiore per l'ipofonesi; questa è costituita prevalentemente da una **weakness** cioè da una ipostenia motoria non paretica.

6. **demenze** (neurodegenerative, p. es. di Alzheimer, e vasculopatiche, p. es. multi-infartuali). La compromissione della funzione glottica in questi clienti è molto diversificata e pone molti problemi (anche etici) di valutazione e di programmazione rimediaiva. In ogni caso si evidenzia la compromissione cognitivo-decisionale.

Le alterazioni centrali delle funzioni glottiche sono molto numerose, differenziate, talora poco evidenti ma non per questo meno gravi. Uno studio, una sistematizzazione, una collocazione epistemologica, una validazione euristica ed una consequenzializzazione operativa richiedono una massa di ricerca, di creatività, di implementazioni delle nuove conoscenze, che solo fra qualche lustro permetterà una soddisfacente scientificazione.

Qualora dovessimo vedere la fonazione come solo atto motorio non avremmo difficoltà a semplificare con uno schema dove un **secondo motoneurone** o **motoneurone periferico** o **via finale comune** (costituito dal nervo vago o anche dal V, VII, IX e XII paio dei nn. cranici e da alcuni nervi motori cervicali?) riceve **tre tipi di motoneuroni centrali** o **primi motoneuroni**: *piramidale* (della circonvoluzione frontale ascendente), *extrapiramidale* (dalla corteccia frontale premotoria, dai nuclei o gangli della base ed altre strutture sottocorticali) e *cerebellare*.

In realtà tale schema non tiene conto che solo il motoneurone piramidale e il motoneurone periferico hanno un andamento lineare, mentre assai complesso è l'andamento del motoneurone extrapiramidale (con percorsi cortico-sottocorticali-cerebellari molto complessi comprendenti fino a circa 20 passaggi/sinapsi) ⁵. Ho cercato di rappresentare di seguito e sommariamente la complessità di strutture e funzioni tenendo presente che:

- esiste una *parte afferente ed una parte efferente*; le afferenze e le efferenze sono collegate fra loro a rete ed a vari livelli craniocaudali del S.N.C.;
- è stata fatta una *divisione di stratificazione* (secondo la teoria dei tre cervelli di McLean) ⁴ con:

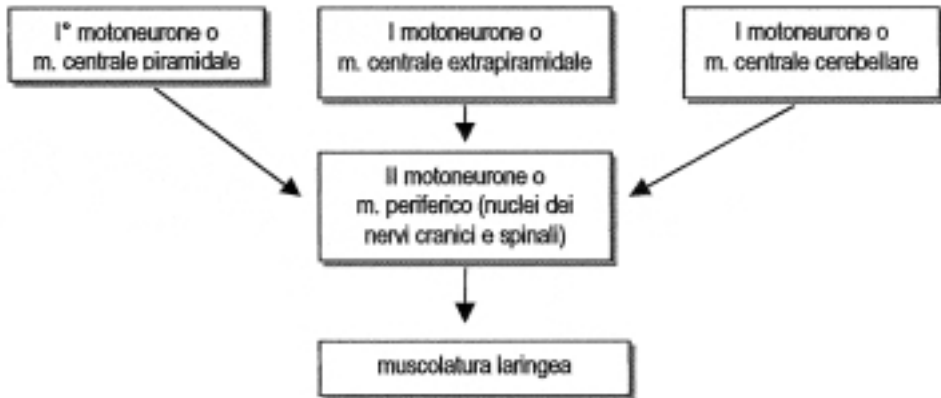


Fig. 1.

- a) un **cervello riflesso** spinale e del tronco in connessione con i numerosi centri bulbari di coordinazione di funzioni vitali;
 b) un **cervello istintuale, coordinativo, strutturativo** (mesencefalo, diencefalo, cervello limbico, link ormonale) con prevalenza di gangli della base in

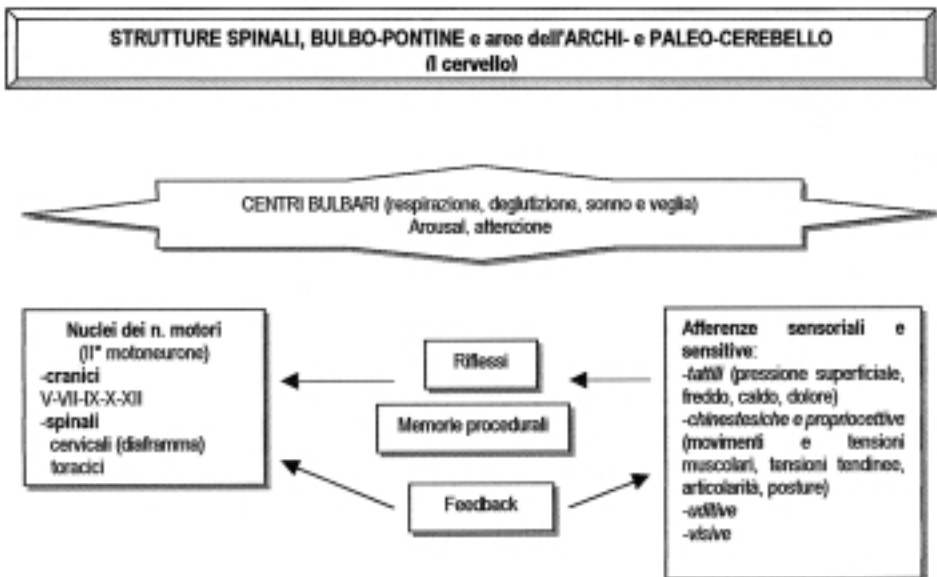


Fig. 2.

Strutture spinali, bulbo-pontine e aree dell'archi- e paleo-cerebello (I cervello).

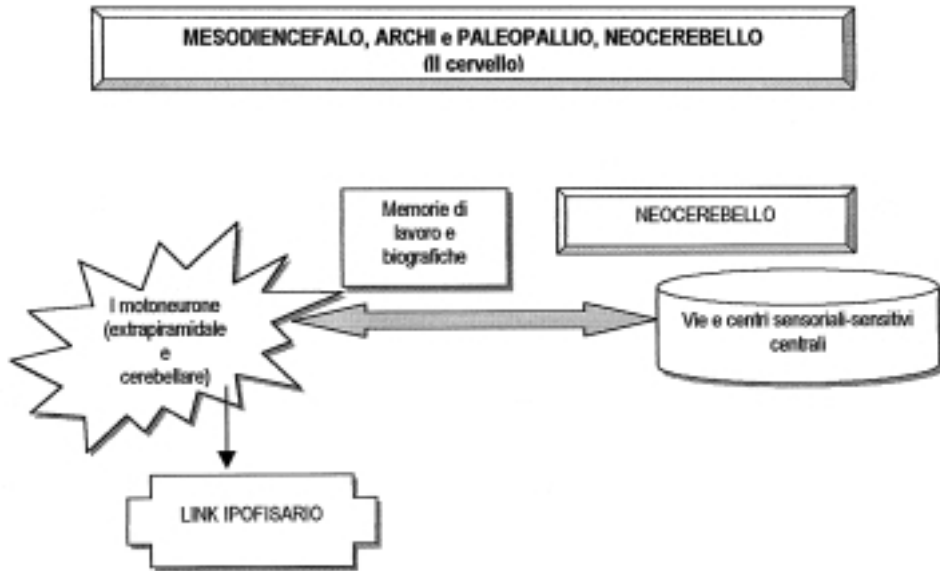


Fig. 3.

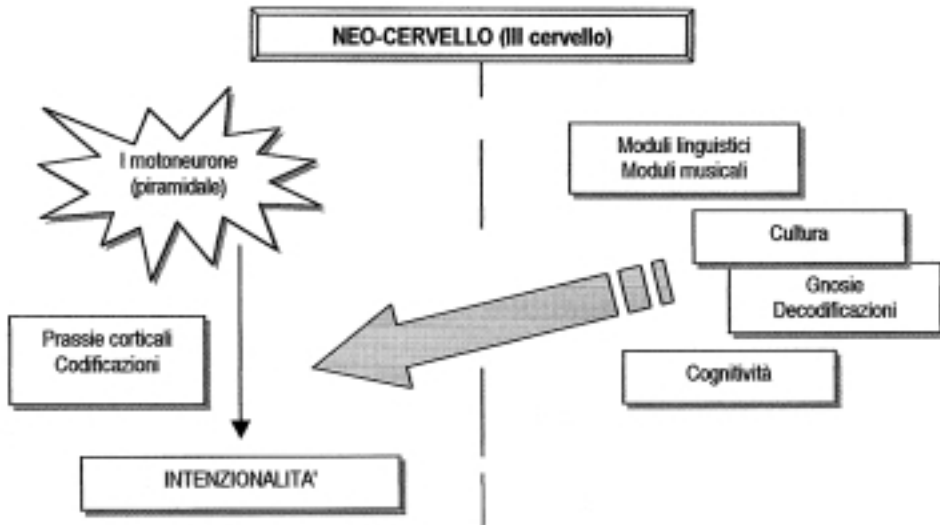


Fig. 4.

connessione con l'elaborazione percettiva delle efferenze, degli umori e sentimenti, degli stereotipi comportamentali, delle memorie;

- c) un **cervello cosciente cognitivo e volitivo** (neocorteccia) con i collegamenti gnosici, decodificativi, intellettivi, linguistici, musicali, razionali, culturali, prassici, codificativi, intenzionali.

È in questo contesto che è più agevole comprendere disfunzioni, associazioni e andamenti del paziente disfonico centrale.

Desidero segnalare che la parte più interessante e meno conosciuta (più importante?) è rappresentata dal secondo cervello, come descritto da diversi Autori^{3 6}. I limiti di questo scritto ci impediscono di affrontare adeguatamente tassonomia e sistematica delle disfonie centrali, per le quali rimandiamo al volume di quanto ampiamente trattato da A.E. Aronson¹, anche tenendo conto che la trattatistica in tema è piuttosto povera e sovente del tutto assente anche nei trattati internazionali.

Per concludere, una elencazione sufficientemente razionale dei differenti quadri patologici potrebbe essere così redatta:

Interessamento del II motoneurone

- **Paralisi bulbare progressiva** (flaccida). Degenerazione dei nuclei motori bulbari e pontini. È sovente l'espressione a sede bulbare della sclerosi laterale amiotrofica.
- **Sclerosi laterale amiotrofica** che invero interessa sia il II che il I motoneurone che è la causa delle manifestazioni spastiche.
- **Siringobulbia** cavitazione bulbare con interessamento del nucleo ambiguo (IX X), nucleo sensitivo bulbospinale trigeminale e del nucleo pontino motore dello stesso, nonché del XII n.c.
- **Patologie della fossa posteriore, dei forami di uscita dei nn. cranici IX X XI XII** di varia eziologia (in genere tumorale, vascolare o traumatica); menzioniamo esemplificativamente la sindrome di Collet-Sicard (IX, X, XI, XII) e la sindrome di Vernet o del forame giugulare (IX, X, XI).

Interessamento del I motoneurone

- **Sindrome pseudobulbare spastica** in genere di origine vascolare (ma anche in alcune forme di sclerosi multipla). È possibile la compresenza negli stroke con afasia. Ricordiamo che in rapporto all'innervazione bilaterale non si ha mai paralisi centrale delle corde vocali.
- **Da vasculopatia centrale acuta:**
 - *centrale;*
 - *del tronco;* menzioniamo la sindrome di Wallenberg (ischemia della fossa laterale del bulbo) e la locked in syndrome (dovuta per lo più ad una lesione vascolare della parte intermedia ventrale del ponte e del bulbo).

Interessamento delle strutture extrapiramidali

- **Morbo di Parkinson e parkinsonismi substantia nigra;**
- **Corea di Huntington (di Sydenham nel bambino) nucleo caudato;**
- **M. di Wilson o degenerazione epatolenticolare;**
- **Forme atetosiche e distoniche;**

- **Tremori essenziali;**
- **Sindrome di Gille de la Tourette;**
- **Mioclono palatofaringeo;**
- **Sindromi disprassiche.**

Interessamento cerebellare

- **Disfonie atassiche** (tremore, voce scandita).

CASO CLINICO N. 1

Un caso di disfonia dopo stroke (di A.M. Miletto)

Il Sig. L.G. (di anni 63) è stato sottoposto a visita foniatria per valutare un quadro di disartria e disfagia residue ad una ischemia cerebrale avvenuta un mese prima.

Alla Risonanza Magnetica è emerso che oltre alla lesione probabilmente più recente in sede frontale destra, erano presenti anche multiple lesioni ischemiche a livello dei nuclei della base e del ponte. Tale multi-infartualità era rimasta praticamente asintomatica fino al momento dell'ultima ischemia in seguito alla quale erano residuati il disturbo comunicativo, quello disfagico e un lieve deficit motorio all'arto superiore sinistro.

I sintomi disfagici al momento della visita erano già notevolmente migliorati. Nella deglutizione di alcuni solidi permaneva solo una fase orale leggermente laboriosa ed un ritardo d'innescò della fase faringea con i liquidi.

La disartria sul piano articolatorio appariva di lieve entità: erano saltuariamente presenti leggeri tremori articolatori nelle prove di affaticamento ed una lieve e fluttuante imprecisione nell'articolazione dei fonemi linguali.

Più rilevante appariva il disturbo disartrico a livello fonatorio. Il cliente accusava una facile affaticabilità che stava notevolmente limitando i suoi rapporti sociali prima intensi.

La laringoscopia diretta con fibre ottiche (si veda Fig. 1a, 1b) evidenziava una modesta ipostenia cordale.

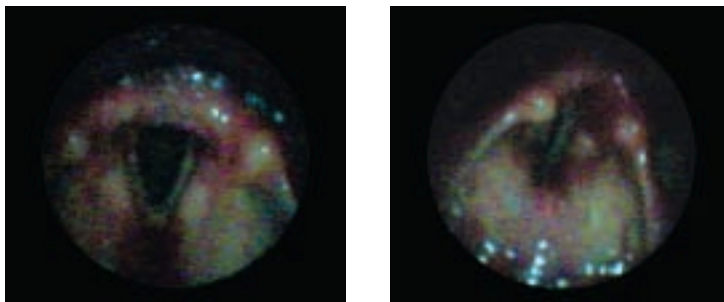


Fig. 1a - 1b.

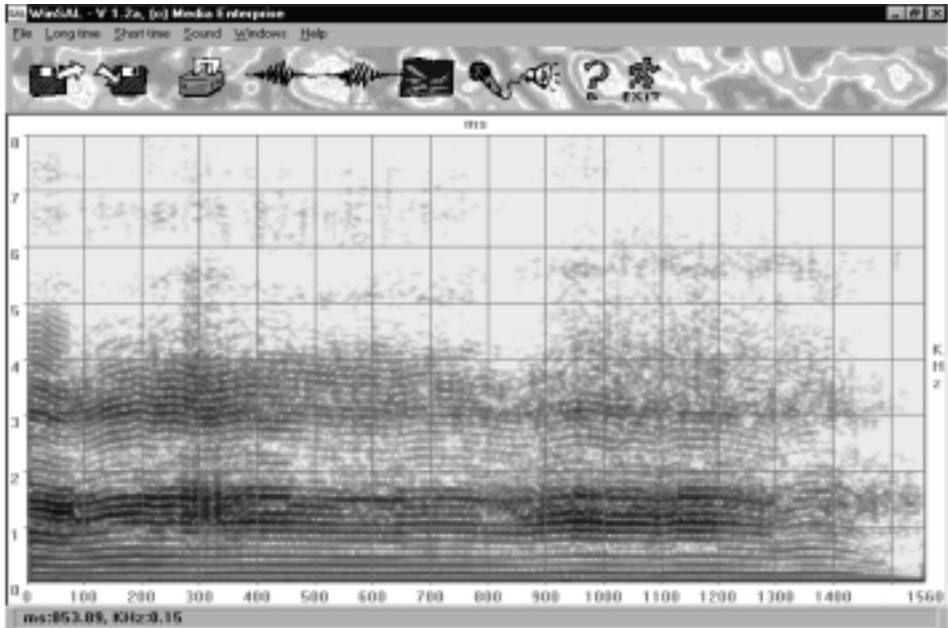


Fig. 2.

L'esame spettrografico (Fig. 2) rivelava oltre alla presenza di notevole rumore e di onde aperiodiche, la scarsa durata dell'emissione sonora.

Tali dati oggettivi erano confermati dalla successiva valutazione logopedica: la voce risultava leggermente rauca, a tratti soffiata; era caratterizzata da una scarsa durata (4"-5") e da instabilità della frequenza. La coordinazione pneumo-fonica nelle prove di affaticamento diventava quasi subito deficitaria con produzione di voce afona.

Vista l'eziologia neurologica verosimilmente ingravescente, d'accordo con il foniatra ed il cliente, si è deciso che l'intervento logopedico si sarebbe limitato ad alcune sedute per rendere più consapevole il cliente dell'importanza di cercare di coordinare l'atto espiratorio e la fonazione e per cercare di aumentare, se possibile, la durata dell'espirazione. Inoltre sono stati forniti alcuni consigli per ridurre al minimo lo sforzo vocale, come per esempio, di non parlare in ambienti rumorosi, lontano dall'interlocutore o senza il contatto oculare.

CASO CLINICO N. 2

Malattia del motoneurone

La signora R.A., di anni 78, giunge alla nostra osservazione per bilancio foniatrico-logopedico.

Da un anno è stata diagnosticata Sclerosi Laterale Amiotrofica; la paziente presenta disfonia, disartria di grave entità, disfagia prevalentemente per le consistenze liquide.

Negli ultimi mesi si sono verificate crisi di insufficienza respiratoria.

Diagnosi

Per quanto concerne il disturbo fonatorio, la valutazione clinica e la diagnostica strumentale evidenziano il seguente quadro:

- la laringoscopia con fibre ottiche rileva paresi della corda vocale destra in posizione paramediana, con spazio respiratorio sufficiente (Figg. 3a, 3b);
- l'esame spettrografico della voce e la valutazione clinica evidenziano deficit relativi a durata del vocalizzo, stabilità nell'emissione sia in frequenza sia in intensità, presenza di un numero ridotto di armoniche;
- il valore della Frequenza fondamentale è adeguato e pari a 220 Hz (Fig. 4).

Trattamento

Data la natura della patologia e la sua prognosi, il trattamento logopedico ha avuto come obiettivo principale il contenimento delle abilità ed il riassetto delle funzioni, al fine di facilitare il più possibile il potenziamento funzionale a livello comunicativo.

Pertanto si sono sottolineate le comuni norme di igiene vocale e si è proceduto ad istruire familiari e care givers sugli adattamenti comportamentali ed ambientali utili a raggiungere l'obiettivo preposto.

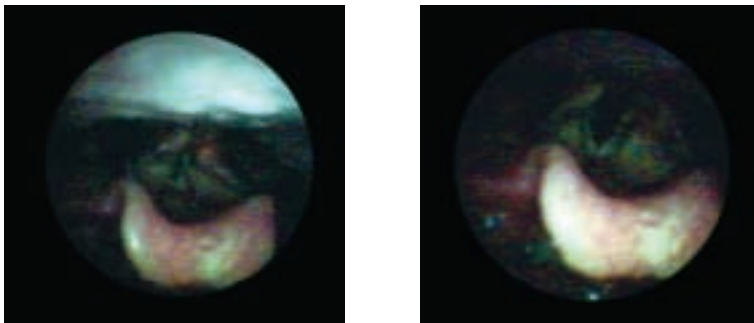


Fig. 3a - 3b.

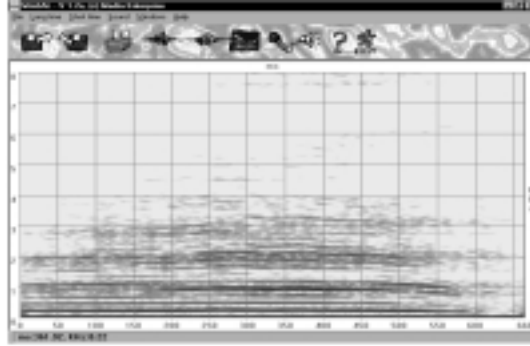


Fig. 4.

Inoltre sono state fornite indicazioni sulle strategie relative alla comunicazione aumentativa e/o alternativa, così come si è proceduto alla gestione del quadro disfagico.

CASO CLINICO N. 3

C.R.; anni 71; sesso: F.

Quattro anni fa tremore essenziale manifestatosi inizialmente al braccio destro e successivamente interessante entrambe le braccia. Due anni fa inizio di tremore al capo. Da un anno presenta tremore vocale e fatica fonatoria. In terapia con Madopar. Ha effettuato terapia con Levodopa senza apprezzabili risultati (Figg. 5a e 5b).



Fig. 5a.
Corde vocali in posizione respiratoria. Morfologia nella norma.

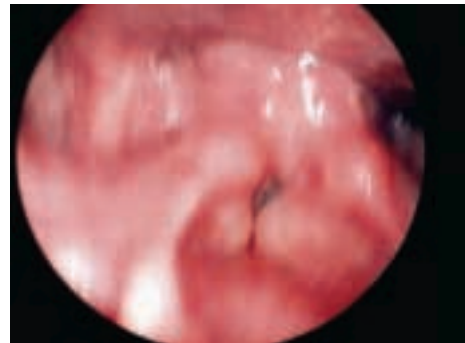


Fig. 5b.
Corde vocali in adduzione fonatoria. Si evidenzia iperadduzione delle false corde. Nell'immagine in movimento si evidenzia tremore vocale con contrazione ritmica delle aritenoidi e delle false corde.

Indagini clinico-strumentali foniatriche

Laringostroboscopia

Valutazione percettiva della voce

G: 2; I: 2; R: 1; B: 0; A: 0; S: 3t

Protocollo acustico

Tempo Massimo Fonatorio: 3 secondi

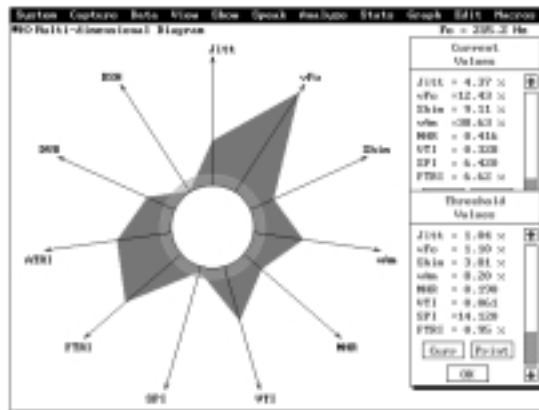


Fig. 6.

MDVP con 11 parametri. Si evidenzia alterazione di tutti i parametri vocali eccetto il DSH (grado di di-
plofonia), in particolare sono alterati gli indici di tremore vocale sia in frequenza che in ampiezza (FTRI
e ATRI).

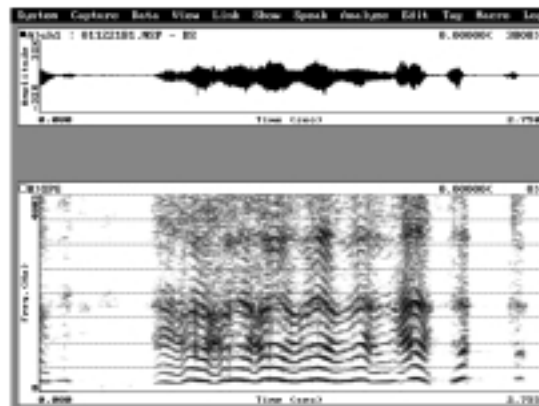


Fig. 7.

Spettrogramma della vocale /a/ analizzata nel MDVP. Si evidenzia ridotta durata fonatoria (non copre
i tre secondi dell'esame), marcato tremore vocale e componenti di rumore oltre i 2000 Hz.

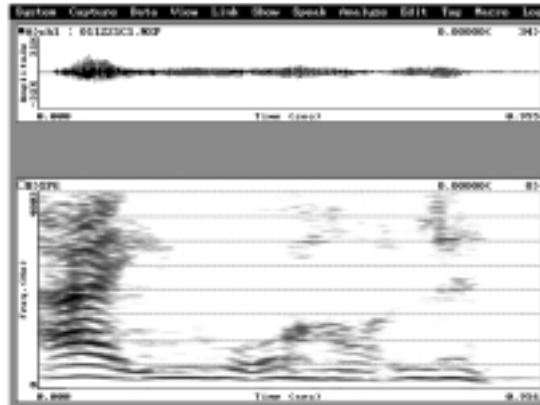


Fig. 8.

Spettrogramma della parola /AIUOLE/. Frequenza fondamentale media: 194 Hz. Classe di rumore tipo III della classificazione di Yanagihara.



Fig. 9.

Fonetogramma con la vocale /a/ glissata. Campo vocale ridotto sia in estensione tonale (14 semitoni) che in intensità.

BIBLIOGRAFIA

- ¹ Aronson AE. *I disturbi della voce*. Milano: Masson 1985 (trad. it. di Clinical Voice Disorders. New York: Thieme-Steralton 1980)
- ² Darley FL, Aronson AE, Brown JR. *Motor Speech Disorders*. Philadelphia: Saunders Company 1975.
- ³ Liebermann P. *Human language and our reptilian brain*. Cambridge: Harvard University Press 2000.
- ⁴ McLean PD. *Evoluzione del cervello e comportamento umano. Studi sul cervello trino*. Torino: Einaudi 1984 (trad. it. A triune concept of the brain and behavior. Toronto: University of Toronto Press 1973).
- ⁵ Schindler O. Figg. 3.1.4, 3.1.5, 3.1.6 e 3.1.7 in O. Schindler. *Breviario della comunicazione*, volume II, seconda parte.
- ⁶ Travalca-Cupillo B, Castellino P, Rossi M, Schindler O. *Nuovi significati del cervello intermedio*. Acta phoniatrica latina 2001;23:157-64.