

Importanța terapiei limbajului în contextul dizatriei ataxice. Studiu de caz longitudinal

Mihaela Maria TELCEAN¹, Anamaria-Rada BERESCHI-BENE², Cristina SIBEF³

Abstract

This paper focuses on the importance of early intervention on language development in children with ataxic dysarthria, taking into account that they face various breathing, articulation, phonetic, resonance and suprasegmental difficulties. Coordination disorders, difficulties in walking, abundant salivation, low muscle tone and jerky speech are also known disorders met in ataxic dysarthria.

All these disorders have a negative impact on the quality of life of the individuals diagnosed with this condition, so early intervention is necessary.

This paper aims to bring forward an approach based on developing the suprasegmental component of communication, the abilities of immediate imitation, focused attention, establishing visual contact, developing the phono articulatory apparatus mobility using classical exercises as well as orofacial stimulation (Morales Technique and using special instruments – Sensory therapy instruments, Z-vibe – an instrument with vibrations), developing breathing, articulation, phonetic and resonance skills, developing active vocabulary, taking into account the final aim, developing a functional and efficient communication.

Keywords: Dysarthria, Ataxic Dysarthria, Early Intervention, Glucose Transporter Type 1 Deficiency Syndrome

Definirea conceptului de dizartrie și prezentarea factorilor etiologici

Duffy (2012) afirmă faptul ca vorbirea este o activitate motorie unică, complexă și dinamică, prin intermediul careia ne exprimăm gândurile și emoțiile și cu ajutorul careia raspundem mediului înconjurător și îl controlăm. Deși vorbirea pare un proces ușor și lipsit de efort, pentru a se realiza, aceasta presupune integritatea și integrarea a numeroase activități neurocognitive, neuromotorii, neuromusculare și musculo-scheletice. De aceea, când apar leziuni la nivelul sistemului nervos central și vorbirea este afectată.

”Dizartria este un nume colectiv pentru un grup de tulburări neurologice ale vorbirii care reflectă anormalități în forță, viteză, registru, ton sau în acuratețea mișcărilor

respiratorii, fonatorii, rezonatorii, articulatorii sau în aspectele prozodice în producțiile verbale”(Duffy, 2012)

Dizartria reprezintă un tablou complex de tulburări de vorbire, dificultăți de comandă și control și de coordonare a mecanismelor neuro-musculare ale vorbirii datorate unor leziuni la nivelul sistemului nervos central.

Veronica Bîlbîie (2009) definește dizartria astfel: ”Articulație dificilă, greoaie, caracterizată prin tulburări în execuția mișcărilor coordonate sincronice, ale aparatului fonator, la care se pot adăuga tulburările de ritm ale vorbirii și modificările modulației vocii. Are la bază o afecțiune neurologică sau musculară și este evidentă în pronunțarea consoanelor. Rostirea este confuză, disritmică, cu un evident aspect nazal, este monotonă și

aprozodică [...]. Dizartria este determinată de lezarea anumitor zone din sistemul nervos central și se observă după afecțiuni cerebrale: meningoencefalite, tulburări vasculare, traumatisme craniocerebrale.”

În dizartrie tulburările de pronunție sunt cauzate de limitarea mișcărilor musculare. Chiar dacă persoana în cauză este conștientă de mișcările articulatorii pe care ar trebuie să le facă pentru a emite un sunet, aceasta nu le poate realiza. Astfel cu cât mușchii sunt mai grav afectați, cu atât inteligibilitatea vorbirii este mai scăzută, din cauza articulării și respirației incorecte. Există numeroase cauze care pot genera leziuni cerebrale însoțite de tulburări de motricitate și limbaj.

Guțu (1974) identifica o serie de factori ce pot produce leziuni la nivelul sistemului nervos central.

Prenatali:

- infecții virotice suferite de făt în primele 16 săptămâni ale vieții intrauterine;
- incompatibilitatea factorului Rh;
- hiperemesis (complicație a sarcinii caracterizată prin persistența unor simptome -greațuri, vărsături, deshidratare- ce nu pot fi tratate);
- boli grave ale mamei în graviditatea timpurie pentru a căror tratament sunt necesare intervenții chirurgicale și hemoterapeutice;
- iradiere în perioada gravidității;
- diabet;
- consumul de substanțe toxice (alcool, medicamente, droguri, etc.)
- alte complicații în graviditate (pyelitis -inflamare acută a pelvisului și a rinichilor cauzată de o infecție bacterială;)

Perinatali

- naștere grea sau prelungită;
- graviditate prelungită,
- prematuritate, ceea ce presupune o greutate la naștere sub 2500 gr;
- distresul fetal;
- asfixie la naștere;
- manevre medicale (anestezic, extracția cu forcepsul)

Postnatali

- icter;
- boli ale copilăriei;
- traumatisme;
- intoxicații ale Sistemului Nervos Central;

Duffy (2012) identifică următoarele cauze ale leziunilor de la nivelul sistemului nervos central:

1. Bolile degenerative. Acestea presupun degradarea funcției neuronale. Acestea sunt cronice, progresive și difuze.
2. Bolile inflamatorii. Acestea sunt caracterizate ca fiind un răspuns inflamator la microorganisme, chimicale toxice sau reacții imunologice.
3. Bolile toxic-metabolice. Caracterizate prin deficit de vitamine, de hormon tiroidian, complicații ale bolilor rinichilor și ficatului, hipoxie, hipoglicemie.
4. Traume
5. Bolile vasculare. Acestea sunt cele mai comune cauze ale leziunilor cerebrale. Cel mai cunoscut este infarctul. În acest caz neuronii sunt privați de oxigen și glucoză din cauza întreruperii aprovizionării cu sânge.

Evaluarea în contextul dizartriei

Evaluarea presupune atât o examinare medicală care să confirme existența leziunilor la nivelul sistemului nervos, cât și o examinare logopedică care să identifice tulburările de la nivelul limbajului verbal asupra cărora trebuie intervenit.

Examinarea structurală și funcțională după Meredith presupune: (Bodea Hațegan, 2012, 2016)

1. Examinarea respirației- copilul este pus să facă balonașe cu paiul într-un pahar cu apă. Dacă balonașele sunt vizibile înseamnă că suflul copilului este suficient de puternic prin urmare acesta va putea vorbi fără prea mari dificultăți.
2. Susținerea fonației - prelungirea unui sunet timp de 5 secunde. Întotdeauna începem cu sunetul "A".
3. Funcția și rezonanța velofaringiană- în acest caz poate fi folosit "listening tube". Sunt folosite cuvinte ce conțin sunetele "M" și "N" iar apoi cuvinte ce nu conțin aceste sunete.
4. Comparația rezonanței- este dată silaba "pa". Aceasta va fi testată în două ipostaze: în timp ce copilul se ține de nas și în timp ce copilul nu se ține de nas.
5. Mișcările palatului moale- este emisă vocala "A" scurt și lung.
6. Funcția laringiană poate fi evaluată prin tuse.

Conform lui Ziegler (2002), Diadochokinesis (DDK) este o altă modalitate de a realiza evaluarea în cazul persoanelor cu dizartrie. Această metodă constă în repetarea rapidă a unor silabe care de obicei sunt "pa", "ta", "ka" sau "ba",

"da", "ga" și presupune parcurgerea mai multor etape. În prima fază se observă câte silabe sunt spuse în 15 secunde. În a doua etapă se va lua pe rând fiecare silabă și se va observa în cât timp va fi repetată silaba de 20 de ori. Faza a treia presupune folosirea silabelor combinate două câte două (pata, paka, tapa, etc.), iar în ultima etapă se vor folosi multisilabe (pataka, takapa, etc.) (Bodea Hațegan, 2012, 2016)

La persoanele fără dizabilitate rata DDK este corelată cu vârsta și este considerată ca fiind un index în dezvoltarea componentei motorii a vorbirii. Mai multe publicații demonstrează faptul că persoanele cu dizartrie înregistrează performanțe scăzute la această probă. La aceștia se poate remarca o pronunție încetinită, caracterizată ca fiind inconsistentă și fără acuratețe.

Portnoy și Aronson (1982) prezintă rata și regularitatea repetării silabelor DDK la copii fără dizartrie și ce la cei cu dizartrie spastică și ataxică. Astfel copii fără dizartrie au pronunțat silabele "pa", "ta", "ka" cu o rată de 6.4, 6.1 și 5.7 silabe pe secundă, copii cu dizartrie spastică 4.6, 4.2, 3.5 silabe pe secundă, iar cei cu dizartrie ataxică au avut o rată de 3.8, 3.9 și 3.4 silabe pe secundă. După cum se poate observa, există diferențe semnificative între rezultatele obținute de copiii tipici și cei cu dizartrie, cele mai scăzute rezultate fiind obținute de copiii cu dizartrie ataxică.

Definirea conceptului de dizartrie ataxică

Dizartria ataxică este o tulburare motorie a vorbirii asociată cu afecțiuni ale controlului cerebelar. În dizartria ataxică sunt afectate atât respirația, articulația,

fonația și rezonanța cât și componenta suprasedimentală a vorbirii.

Tulburările specifice dizartriei ataxice sunt tulburările de coordonare, mers cu bază largă, salivatie abundentă, tonus muscular scăzut, vorbire sacadat

Putem preciza următoarele caracteristici ale vorbirii ataxice (Hațegan, 2016):

- articulare imprecisă, distorsionarea consoanelor și vocalelor;
- excesul prozodic, accentuare excesivă, foneme prelungite, rata articulatorie mai lentă;
- insuficiența fonator-prozodică, asprime, sunet strident.

Dizartria cerebeloasă se datorează unor leziuni la nivelul cerebelului. Persoanele cu dizartrie cerebeloasă sunt foarte ușor de recunoscut și prezintă următoare simptome: vorbire înceată sau stridentă cu poticniri la nivelul silabelor, vorbire neclară însoțită deseori de strigăte la sfârșitul cuvintelor, salivatie abundentă în cursul vorbirii.

Deficit de transportor de glucoză tip 1

Sindromul de deficit de transportor I pentru glucoză are ca sinonime Glut1-DS, Sindromul DE VIVO (1991, Dr. Darryl de Vivo, SUA). Conform Dong, Pascual, De Vivo, (2002), acesta este un sindrom neurometabolic rar, cauzat de mutația genei SCL2A1 (câteva sute de cazuri la nivel global). Această genă codifică sinteza proteinei Transportor 1 pentru glucoză, responsabilă de preluarea și transportul glucozei de la nivelul barierei hematoencefalice la celulele nervoase. Are loc, de fapt, o "înfometare" cronică a creierului prin lipsa/deficitul materialului energetic ceea ce duce la consecințe asupra

achizițiilor neurologice. Acest sindrom prezintă diferite grade de severitate.

În acest caz, suspiciunea clinică este dată de: epilepsie refractară la terapia medicamentoasă, retard în achiziții psihomotorii, mișcări anormale la nivelul globilor oculari.

Diagnosticul se stabilește prin puncție lombară care atestă hipoglicorahie (glucoză scăzută în lichidul cefalorahidian) glicemie normală, și a analizei genetice.

Pentru acest sindrom nu există terapie medicamentoasă ci doar o terapie nutrițională bazată pe dieta cetogenă. Această dietă presupune un aport ridicat de lipide, aport proteic adecvat și restricție glucidică precum și vitaminizare și hidratare corespunzătoare.

În continuare vom prezenta un studiu de caz în cadrul căruia vom evidenția simptomatologia acestui sindrom, și efectele obținute în urma intervenției timpurii asociată cu dieta cetogenă.

Studiu de caz longitudinal

Date anamnestice

Date de identificare a copilului: P.E în vârstă de 6 ani, frecventează centrul de recuperare, beneficiind de tot circuitul terapeutic (logopedie, mobilizare orofacială, kinetoterapie, psihopedagogie, psihologie).

Date din anamneza personală și familială: Sarcină normală, APGAR 10, greutate 2300gr.

fără semne de suferință la naștere, icter fiziologic fără fototerapie cu remisie în câteva zile.

La 3 săptămâni, mama a observat primele semne (hipotonie generalizată, apnee temporară, cianoză peribucală).

La 4 luni a fost stabilit diagnosticul de Tulburare de coordonare, Epilepsie, Anemie.

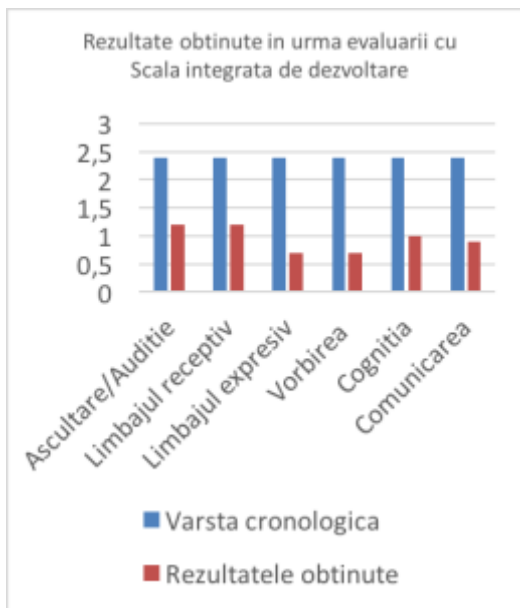
În jurul vârstei de 1 an se stabilește diagnosticul de: Retard psihomotor, Epilepsie- crize generalizate, Sindrom cerebelos

În jurul vârstei de 2 ani E. începe terapia logopedică

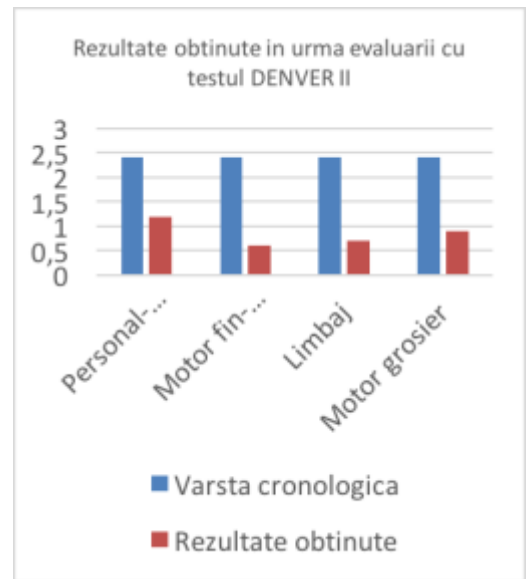
În jurul vârstei de 4 ani se realizează analiza genetică în S.U.A, în urma căreia se stabilește diagnosticul de Deficit de transportor de glucoză tip 1, Dieta cetogenă.

În prezent diagnosticul este: Encefalopatie cronică metabolică prin deficit de glucoză-transportor tip 1, sub dieta cetogenă, Retard neuromotor și psihic, Acidoză metabolică decompensată medie (terapeutică)

Evaluarea inițială



Grafic 1. Rezultate obținute în urma evaluării cu Scala integrată de dezvoltare



Grafic 2. Rezultate obținute în urma evaluării cu testul Denver II

În urma evaluării cu testul DENVER II s-a stabilit un QD=50

Planul de intervenție 1

1. Să realizeze exercițiile specifice antrenării motricității aparatului fonarticulator+ mobilizare orofacială
2. Să se dezvolte echilibrul inspir-expir (capacitate respiratorie, forță, precizie)
3. Să mențină o vocală pe un singur expir timp de 3 secunde.
4. Să identifice componentele schemei corporale.
5. Să imite 3 acțiuni după modelul dat.
6. Să urmeze instrucțiuni din 2 pași
7. Să emită silabe duble repetate.
8. Să emită cuvinte simple.

Reevaluare după 1 an de la implementarea planului de intervenție.

După implementarea programului terapeutic s-au observat următoarele progrese:

- s-a diminuat salivazia abundentă;
- a crescut capacitatea respiratorie;

- menține o vocală pe un expir timp de 3 secunde;
- emite silabe duble repetate cu sens (vava, tata, mama);
- identifică principalele componente ale schemei corporale pe propriul corp și în oglindă;
- execută o instrucțiune formată din 2 pași (ia mingea și arunc-o);
- imită 3 acțiuni după modelul dat.

Planul de intervenție 2

- 1.Să realizeze exercițiile specifice antrenării motricității aparatului fonoarticulator+ mobilizare orofacială;
2. Să se dezvolte echilibrul inspir-expir (capacitate respiratorie, forță, precizie);
3. Să mențină o vocală pe un singur expir timp de 5 secunde;
4. Să plaseze un obiect în raport cu sine și în raport cu un alt obiect (în, pe, sub, lângă);
5. Să emită cuvinte simple.

Reevaluare după 2 ani de la implementarea planului de intervenție.

După implementarea programului terapeutic s-au observat următoarele progrese:

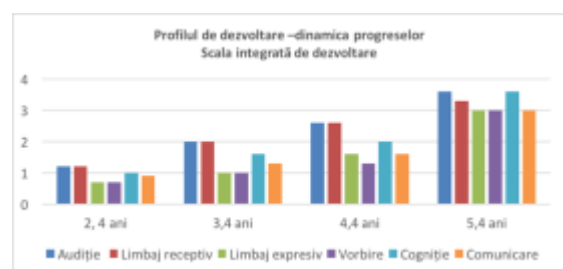
- îmbunătățiri la nivelul motricității și coordonării componentelor aparatului fonoarticulator cu efecte la nivelul procesului de articulare și coarticulare, procesului de masticatie și deglutiție, reducerea hipersalivației;
- menține o vocală pe un expir timp de 5 secunde (tmf);
- înțelege pozițiile spațiale/ prepozițiile (în, pe, sub, lângă);
- are un vocabular activ de 10 cuvinte cu sens.

Planul de intervenție 3

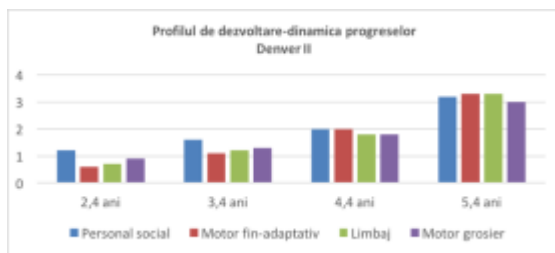
1. Să realizeze exercițiile specifice antrenării motricității aparatului fonoarticulator+ mobilizare orofacială;
2. Să se dezvolte echilibrul inspir-expir (capacitate respiratorie, forță, precizie);
3. Să mențină o vocală pe un singur expir timp de 10 secunde;
4. Să ordoneze corect 3 imagini, respectând șirul cronologic;
5. Să utilizeze propoziții simple în vorbirea spontană;
6. Să identifice antonimele unor cuvinte date;
7. Să consolideze sunetele bilabiale.

Reevaluare după 3 ani de la implementarea planului de intervenție.

- îmbunătățiri la nivelul motricității și coordonării componentelor aparatului fonoarticulator cu efecte la nivelul procesului de articulare și coarticulare, procesului de masticatie și deglutiție, reducerea hipersalivației;
- menține o vocală pe un expir timp de 7 secunde (tmf);
- ordonează 3 imagini, respectând șirul cronologic;
- identifică antonimele unor cuvinte date (suport vizual);
- utilizează propoziții simple în vorbirea spontană.



Grafic 3. Profilul de dezvoltarea- dinamica progreselor conform Scalei integrate de dezvoltare



Grafic 4. Profilul de dezvoltare- dinamica progreselor conform Testului Denver

În concluzie, putem afirma faptul că, un program terapeutic adecvat însoțit de dieta cetogenă a adus îmbunătățiri semnificative la nivelul limbajului expresiv, în momentul de față E. folosind propoziții simple în exprimarea spontană, iar discrepanța dintre nivelul de dezvoltare și vârsta cronologică fiind de ~ 1 an.

Concluzii

Intervenția timpurie în contextul dizartriei ataxice are drept scop dezvoltarea și antrenarea abilităților fonatorii, articulatorii, respiratorii și rezonatorii în vederea creșterii inteligibilității vorbirii, finalitatea fiind integrarea copilului în școală și mai târziu în societate. De asemenea inteligibilitatea vorbirii poate afecta calitatea vieții la persoanele cu dizartrie.

Comunicarea în cadrul echipei multidisciplinare și urmarea circuitului terapeutic sunt esențiale pentru atingerea obiectivelor în contextul funcționării sociale optime la copiii cu dizartrie.

Bibliografie

- Anca, M., Bodea Hațegan, C. (coord.) (2012). *Scala integrată de dezvoltare, traducere și adaptare în limba română*, Switzerland: Cochlear AG Press.
- Bîlbîie, V. (2009). *Dicționar: elemente de logopedie și psihologie medicală*, Ediția a II-a, Iași: Qim.

- Bodea Hațegan, C. (2016). *Logopedia. Terapia tulburărilor de limbaj. Structuri deschise*, București: Editura Trei.
- Bodea Hațegan, C. (2012). *Suport de Curs, Tehnici Speciale de Terapia Limbajului*, Cluj-Napoca: Universitatea „Babeș-Bolyai”.
- Dong, W., Pascual, J., De Vivo, D. (2002). Glucose Transporter Type 1 Deficiency Syndrome în *Gene Reviews*, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1430/>
- Duffy, J. R (2012). *Motor speech Disorders: Substrates, Differential Diagnosis and Management*, Third Edition, Missouri: Elsevier.
- Guțu, M. (1974). *Curs de logopedie*, Cluj-Napoca: Universitatea „Babeș-Bolyai”.
- Frankenburg, W.K, Dodds, J.B (1967). *DENVER- II, Denver Developmental Screening Test*, adaptat în România de: Iliescu, D., Mitrofan, N. (2010), Cluj-Napoca: Editura Sinapsis.
- Portnoy, R.A, Aronson, A.E (1982) . Diadochokinetic Sylable Rate and Regularity in Normal and in Spastic and Ataxic Dysarthric Subjescts, *Journal of Speech and Hearing Disorders*, vol.47, 324-328.
- Ziegler, W. (2002). Task Related Factors In Oral Motor Control: Speech and Oral Diadochokinesis in Dysarthria and Apraxia of Speech, *Brain and Language*, 80, 556- 557.

¹ Logoped- DGASPC Cluj, Centrul Comunitar Județean, membru ASTTLR, Email: mihaelatelcean@yahoo.com

² Logoped- DGASPC Cluj, Centrul Comunitar Județean, membru ASTTLR, Email: bene_rada@yahoo.com

³Logoped- DGASPC Cluj, Centrul Comunitar Județean, membru ASTTLR, Email: sandu.cristinae@yahoo.com