

# Dysarthrie bei progressiver supranukleärer Blickparese (PSP) und beim idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS): Überlegungen zur Differentialdiagnose

K. Hinterberger<sup>1,3</sup>, A. Ostwald<sup>1,3</sup>, M. L. Löper<sup>1,3</sup>, J. Levin<sup>2</sup>, S. Lorenzl<sup>2</sup>, W. Ziegler<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Ludwig-Maximilians-Universität München, BA-Sprachtherapie, <sup>2</sup>Interdisziplinäre Ambulanz für Bewegungsstörungen und Parkinsonambulanz, Klinikum Großhadern, Ludwig-Maximilians-Universität München, <sup>3</sup>Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie (EKN), Klinik für Neuropsychologie, Klinikum Bogenhausen, Städtisches Klinikum München GmbH

## Zusammenfassung

Die klinischen Symptome von Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese (PSP) und von Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS) können im frühen Krankheitsverlauf sehr ähnlich sein. Ein häufiges Symptom beider neurodegenerativen Erkrankungen stellt die Sprechstörung dar. Im vorliegenden Artikel wird ein möglicher Beitrag der Dysarthrie zur Differentialdiagnose der beiden Erkrankungen diskutiert.

Es wurden 16 Patienten (9 PSP; 7 IPS) mit den »Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS)« [17] und mit dem »Münchener-Verständlichkeits-Profil (MVP)« [18] untersucht und akustische Daten zum Sprechtempo erhoben. Dabei zeigte sich, dass die PSP-Patienten bereits zu einem frühen Zeitpunkt im Krankheitsverlauf mittelschwere bis schwere Dysarthrien und erhebliche Verständlichkeitseinschränkungen zeigten, während die Patienten der IPS-Vergleichsgruppe auch nach langen Erkrankungs-dauern meist noch vergleichsweise leichte Sprechstörungen hatten. Das phonatorische Störungsmuster der PSP-Patienten zeigte mit einer erniedrigten Stimmlage und einer überwiegend gepressten Stimmqualität Unterschiede zu dem der IPS-Patienten. Außerdem unterschieden sich die PSP-Patienten von den IPS-Patienten deutlich hinsichtlich des Sprechtempo.

**Schlüsselwörter:** Dysarthrie, Progressive supranukleäre Blickparese, idiopathisches Parkinson-Syndrom, Differentialdiagnose

## Dysarthria in progressive supranuclear palsy (PSP) vs. idiopathic Parkinsonism: Differential diagnostic considerations

K. Hinterberger, A. Ostwald, M. L. Löper, J. Levin, S. Lorenzl, W. Ziegler

## Abstract

The clinical symptoms of progressive supranuclear palsy (PSP) may, during the early stages of the disease, resemble idiopathic Parkinson syndrome (IPS). Dysarthria frequently occurs in both of the two neuro-degenerative disorders. In the present article we discuss a potential role of dysarthria in the differential diagnosis of PSP and IPS.

Sixteen patients (nine with PSP, seven with IPS) were examined with the Bogenhausen dysarthria scales (BoDyS) and the Munich Intelligibility Profile (MVP-Online). Additionally, speech rate was measured using acoustic analysis methods. Most of the PSP-patients had moderate to severe dysarthric impairment and decreased intelligibility at rather early stages of their disease, whereas the IPS patients examined here had relatively mild dysarthria and good intelligibility even after long histories of Parkinson's disease. Voice impairment in the PSP group, predominantly characterized by a low pitch and a strained-strangled voice, was different from the hypokinetic voice pattern of the IPS patients. Furthermore, dysarthria in PSP was characterized by slowed speech, whereas the IPS patients had normal or close-to-normal speaking rates.

**Key words:** dysarthria, progressive supranuclear palsy, Parkinson's disease, differential diagnosis

## Einleitung

Die progressive supranukleäre Blickparese (progressive supranuclear palsy, PSP) ist eine neurodegenerative Erkrankung, die den atypischen Parkinson-Syndromen zugeordnet wird. Im frühen Erkrankungsstadium kommt es nicht selten zur Fehldiagnose eines idiopathischen Parkinson-Syndroms (IPS). *Schrag, Ben-Shlomo & Quinn* [11] nehmen an, dass ca. 6% aller in früheren Studien als IPS diagnostizierten Patienten richtigerweise als PSP klassifiziert werden müssten.

Ein häufiges Symptom bei beiden neurologischen Erkrankungen ist die Dysarthrie. Eine Dysarthrie tritt bei ca. 87% der PSP-Patienten bereits früh im Verlauf der Erkrankung auf [15], beim IPS wird das Auftreten dysarthrischer Störungen auf etwa 75–90% geschätzt [16]. Dysarthrische Sprechstörungen können sich auf alle Bereiche des Sprechens auswirken, d. h. auf Artikulation, Stimme und Sprechatmung sowie auf Aspekte des Sprechrhythmus und der Sprachmelodie (Prosodie). Die daraus häufig entstehenden Einschränkungen der Verständlichkeit können zu starken Beeinträchtigungen in der alltäglichen Kommunikation der Patienten führen. Trotz dieser weitreichenden Auswirkungen wird auf die Dysarthrie im klinischen Alltag meist nur ein geringes Augenmerk gelegt. Es gibt bisher auch nur wenige Studien, welche die Dysarthrie bei PSP systematisch untersucht haben (z. B. [6, 7]).

Die klinische Relevanz der dysarthrischen Symptomatik bei Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese wird noch durch ein mögliches differenzialdiagnostisches Potenzial der Sprechstörung unterstrichen. Nach einer Studie von *Goetz, Leurgans, Lang & Litvan* [3] manifestiert sich bei 55% der Patienten mit PSP die Dysarthrie als erstes Symptom der Erkrankung, im Mittel zeigt sie sich ca. 24 Monate nach der Diagnosestellung [9]. Beim idiopathischen Parkinson-Syndrom dagegen treten dysarthrische Symptome erst wesentlich später auf, nämlich nach durchschnittlich 84 Monaten [9]. Auch in einer post-mortem-Vergleichsstudie von *Müller et al.* [9] zeigten sich deutliche Unterschiede im Zeitpunkt des Auftretens einer Dysarthrie relativ zum Erkrankungsbeginn.

Ferner gibt es Hinweise darauf, dass sich die Sprechstörungen von Patienten mit PSP und IPS auch in ihrer Symptomatik unterscheiden. So geht man beim IPS vom Störungsbild einer hypokinetischen Dysarthrie aus, während bei Patienten mit PSP eher eine gemischte Symptomatik mit hypokinetischen, spastischen und zum Teil auch ataktischen Komponenten vorliegen kann [6]. Beispielsweise fanden sich Unterschiede zwischen den beiden Pathologien im Hinblick auf die Phonation, nämlich eine eher gepresste Stimme bei PSP und eine raue Stimmqualität beim IPS. Ferner wird in Zusammenhang mit PSP nicht von einem Stimmzittern berichtet, das beim IPS häufig ausgeprägt ist [12]. Die für das IPS charakteristische Hypophonie, d. h. eine Abnahme der Sprechlautstärke im Verlauf der Äußerung, ist bei PSP ebenfalls kaum zu beobachten [13]. Ein zweiter Störungsbereich, in dem möglicherweise Unterschiede zwischen

den Syndromen festgestellt werden können, ist das Sprechtempo und die Prosodie. So ist bei PSP von Unregelmäßigkeiten mit kurzen Phrasen und verlängerten Pausen [8] und von einer verlangsamten Sprechgeschwindigkeit [12] die Rede, während Patienten mit Morbus Parkinson häufig eine beschleunigte oder zumindest keine auffällig verlangsamte Sprechweise zeigen [1, 5]. Allerdings sind diese Befunde kontrovers, da einerseits auch bei Patienten mit IPS über verlangsamtes Sprechen, andererseits bei PSP-Patienten über eine schnelle Sprechweise berichtet wurde [2, 7, 13]. Die vorliegende Studie<sup>1</sup> entstand aus der Überlegung, dass die systematische Erfassung und detaillierte Beschreibung der Dysarthrie bei Patienten mit einem Parkinson-Syndrom ein hilfreiches Kriterium bei der Differentialdiagnose zwischen IPS und PSP und möglicherweise auch für die Unterscheidung zwischen anderen Parkinson-Syndromen wie MSA oder CBD darstellen könnte. Dazu wurden 16 Patienten (PSP, n=9; IPS, n=7) mit den »Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS)« [17] und mit dem »Münchener-Verständlichkeits-Profil (MVP)« [18] untersucht. Mittels der Verständlichkeitsdaten und des BoDyS-Summenscores sollte der Dysarthrieschweregrad gemessen und in Bezug zur Erkrankungsdauer gesetzt werden. Ferner sollten anhand der BoDyS-Störungsprofile Unterschiede hinsichtlich des Musters stimmlicher und prosodischer Störungen herausgearbeitet werden.

## Methoden

### Stichprobe

Es wurden 9 Patienten (4 w; 5 m) mit progressiver supranukleärer Blickparese untersucht (vgl. Tabelle 1). Für die Studie wurden Patienten ausgewählt, die mit Verdacht auf PSP in die neurologische Ambulanz des Klinikums Großhadern der LMU München überwiesen worden waren und bei denen sich diese Verdachtsdiagnose als wahrscheinliche (n=7) oder mögliche PSP (n=2) bestätigen ließ.

Die Einteilung des Schweregrades der Grunderkrankung erfolgte bei den PSP-Patienten nach der »clinical rating scale for PSP« (PSPRS). Die Skala reicht von 0–100, wobei ein Wert von 0 als »normal« bezeichnet werden kann [4].

Die Patienten waren im Mittel 72 Jahre alt (63–81 Jahre), die mittlere Erkrankungsdauer betrug 40 Monate (1–84 Monate), der mittlere PSPRS-Schweregrad lag bei 45 (27–73). Die Angaben über die Dauer des Bestehens einer Dysarthrie lagen im Mittel bei 13,5 Monaten (Spanne: 1–36 Monate). Die klinischen Daten der Stichprobe sind in Tabelle 1 zusammengefasst.

Als Vergleichsgruppe wurden sieben Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS) untersucht. Die IPS-Patienten hatten ein Durchschnittsalter von 69 Jahren

<sup>1</sup>Die Untersuchungen der Patienten erfolgten im Rahmen von drei Bachelor-Arbeiten im Studiengang Sprachtherapie der LMU München in Kooperation mit der Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie (EKN) sowie der Interdisziplinären Ambulanz für Bewegungsstörungen und der Parkinsonambulanz im Klinikum München-Großhadern.

Patient	Alter	Geschlecht	Erkrankungs- dauer [Monate]	Subtyp	PSPRS*
1	80	w	35	wahrscheinlich	73
2	70	m	1	wahrscheinlich	27
3	63	m	31	möglich (DD MSA)	31
4	81	m	48	wahrscheinlich	35
5	78	m	84	wahrscheinlich	51
6	76	m	28	wahrscheinlich	46
7	68	w	49	wahrscheinlich	49
8	63	w	37	wahrscheinlich	48
9	70	w	48	möglich (DD MSA-P)	-

Tab. 1: Stichprobe der PSP-Patienten: Klinische Daten, \*Clinical rating scale for PSP [4]

(36–84), die mittlere Erkrankungsdauer betrug 93 Monate (9–204 Monate) und der mittlere Schweregrad nach Hoehn und Yahr lag bei 1,8 (Spanne: 1,5–2,5). Vier Patienten konnten dem akinetisch-rigiden Typ, drei dem tremordominanten Typ zugeordnet werden. Angaben zum Zeitpunkt des Beginns einer Sprechstörung lagen nur für einen Patienten vor. Alle Patienten dieses Kollektivs erhielten eine Therapie mit L-Dopa, zwei der Patienten erhielten zudem eine tiefe Hirnstimulation. Die Untersuchungen der IPS-Patienten erfolgten sowohl in medikamentösem On-Zustand als auch mit angeschaltetem Hirnstimulator. Das Einschalten des Stimulators ist zwar häufig mit einer Dysarthrie bzw. einer Veränderung der dysarthrischen Symptomatik verbunden, dies war aber bei den für diese Studie ausgewählten Patienten nicht der Fall.

Bei einer zunächst als IPS diagnostizierten Patientin (Nr. 9 in Tabelle 1) war erst im Verlauf der Untersuchungen der Verdacht auf PSP geäußert worden, so dass diese nachträglich, mit der Diagnose einer möglichen PSP, dem Kollektiv der PSP-Patienten zugeordnet wurde.

Die Erkrankungsdauern der IPS-Patienten waren signifikant länger als die der PSP-Patienten (Mann-Whitney,  $Z=2.1$ ,  $p<0,05$ ). Vier der sieben IPS-Patienten hatten Erkrankungsdauern von mehr als sieben Jahren, während die Erkrankungsdauern der PSP-Patienten in acht von neun Fällen unter vier Jahren lagen.

#### Untersuchungsverfahren

Alle Patienten wurden mittels der »Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS)« [17] und des »Münchener Verständlichkeitsprofils (MVP-Online)« [18] untersucht.

Die Untersuchung mit den »Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS)« [17] beinhaltet eine Video-Aufzeichnung von insgesamt 12 Sprechproben (Spontansprache, Nachsprechaufgaben, Lesetexte, Beschreibungen von Bilder- geschichten). Diese werden jeweils nach neun Parametern (Atmung, Stimmlage, Stimmqualität, Stimmstabilität, Artikulation, Resonanz, Tempo, Redefluss und Modulation) beurteilt und auf fünfstufigen Rating-Skalen nach dem Ausprägungsgrad ihrer Störung eingeschätzt (0: schwere Ausprägung, 4: keine Störung). Auf diese Weise entsteht ein

Profil, das den Gesamtschweregrad (anhand der Profilhöhe) und die relative Ausprägung respiratorischer, laryngealer, artikulatorischer und prosodischer Störungsanteile anzeigt. Ferner beinhaltet die Beurteilung nach den BoDyS-Skalen auch eine Erfassung der Auftretenshäufigkeit wichtiger Symptome wie z. B. ‚erhöhte Einatmungshäufigkeit‘, ‚reduzierte Lautstärke‘ oder ‚gepresste Stimmqualität‘ [10].

In der vorliegenden Studie wurden die BoDyS-Sprechproben aller Patienten von mindestens zwei, in einigen Fällen auch von drei Beurteilern analysiert (KH, AO, ML, WZ) und Konsensusurteile gefällt.

Bei einigen PSP-Patienten konnten aufgrund der Blickparese nicht alle Testteile der BoDyS durchgeführt werden. Insbesondere wurden bei vier der neun Patienten die Leseaufgaben und die Bildergeschichten nur teilweise berücksichtigt. Daher werden im Folgenden alle BoDyS-Parameter als Mittelwerte über die auswertbaren Sprechproben (im Standardfall  $n=12$ ) verwendet.

Das »Münchener Verständlichkeitsprofil (MVP-Online)« [18] beinhaltet die Erhebung von 72 Sprechproben, die von Testhörern in einem Multiple-Choice-Verfahren identifiziert werden müssen. Der Verständlichkeitswert ergibt sich aus der mittleren Anzahl korrekt erkannter Items. Bei Probanden ohne Sprechstörung liegt der MVP-Score zwischen 95 und 100 % [18]. In dieser Studie wurden die Sprechproben aller Patienten jeweils fünf geübten Hörern per Internet zugewiesen und die Identifikationsraten gemittelt.

Ein weiterer Bestandteil von MVP-Online ist die Bestimmung des Sprechtempos anhand von fünf Standard-Test-sätzen. Für diese Sätze wurde mittels eines Sprachsignal- editors die mittlere Silbendauer berechnet.

Wegen des geringen Stichprobenumfangs wurden die Daten mittels nonparametrischer Verfahren analysiert.

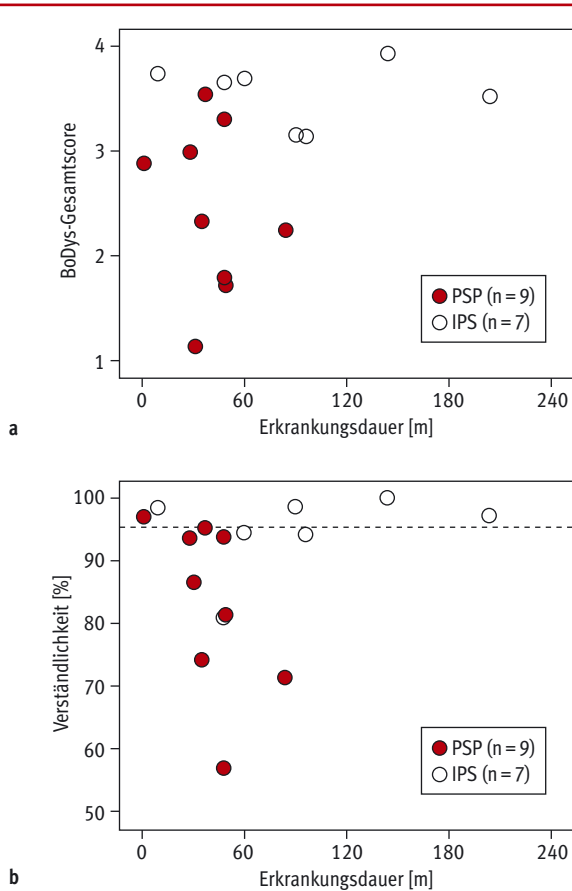
#### Ergebnisse

##### Schweregrad der Dysarthrie und Erkrankungsdauer

Die PSP-Patienten hatten insgesamt schwerere Sprechstörungen als die IPS-Patienten: die beiden Gruppen unterschieden sich sowohl im BoDyS-Gesamtscore als auch im Verständlichkeitswert signifikant (Mann-Whitney,  $p<0,05$ ; vgl. Tabelle 2).

Abb. 1 beschreibt den Zusammenhang dieser beiden Größen mit der Erkrankungsdauer für die beiden Patientengruppen.

Die Grafiken zeigen, dass die IPS-Patienten der hier untersuchten Stichprobe selbst bei Erkrankungsdauern von mehr als sieben Jahren nur einen relativ geringen Ausprägungsgrad der Dysarthrie aufwiesen. Die BoDyS-Gesamtwerte lagen ausnahmslos über 3, die Verständlichkeitswerte zwischen 90 und 100 %. In vier der sieben Fälle – darunter ein Patient mit einer Erkrankungsdauer von mehr als 15 Jahren – war der Verständlichkeitswert unauffällig ( $>95\%$ ). Der Zusammenhang zwischen Erkrankungsdauer und BoDyS-Score ( $\rho=-0,09$ ) bzw. MVP-Score ( $\rho=0,34$ ) war nicht signifikant ( $p>0,1$  in beiden Fällen).



**Abb. 1:** Schweregrad und Verständlichkeit der Dysarthrie in Abhängigkeit von der Erkrankungsdauer. (a) BoDys-Gesamtscore, gemittelt über die 9 Skalen der BoDys und über 12 Sprechproben je Patient (0: schwere Störung, 4: keine Störung). (b) Verständlichkeitscores nach MVP-Online [18]. Normale Probanden erreichen Werte zwischen 95 und 100%.

Die PSP-Patienten zeigten dagegen bereits bei einer Erkrankungsdauer von weniger als fünf Jahren schwere Dysarthrien mit Verständlichkeitswerten von unter 80% und mit BoDysGesamtscores von unter 2,5. Lediglich bei einem Patienten mit einer Erkrankungsdauer von einem Monat lag der Verständlichkeitswert im Normbereich (>95%). Die Korrelation zwischen Erkrankungsdauer und Schweregrad der Dysarthrie war auch hier für keinen der beiden Dysarthrieparameter signifikant (BoDys-Score:  $\rho = -0,20$ , MVP-Score:  $\rho = -0,56$ ;  $p > 0,05$ ), jedoch nahm erwartungsgemäß der Schweregrad der Dysarthrie mit der Dauer des Bestehens einer Sprechstörung signifikant zu (BoDys-Score:  $\rho = -0,83$ , MVP-Score:  $\rho = -0,71$ ;  $p < 0,05$ ). Außerdem bestand ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Verständlichkeitswert und dem PSPRS-score ( $\rho = -0,76$ ;  $p < 0,05$ ).

**Auditive Dysarthriemerkmale**

Um zu prüfen, ob sich in den Dysarthrieprofilen beider Patientengruppen Unterschiede feststellen lassen, wurden die neun Einzelskalen der BoDys herangezogen (Tab. 2).

	PSP (n=9)	IPS (n=7)	Z-Wert
Atmung	2,2 (0,9–3,9)	3,6 (3,1–4,0)	Z = 2, 5*
Stimmlage	1,8 (0,8–4,0)	3,4 (2,6–4,0)	Z = 1,9
Stimmqualität	2,0 (0,0–2,6)	3,2 (2,6–4,0)	Z = 3,3**
Stimmstabilität	3,8 (0,4–4,0)	4,0 (3,3–4,0)	Z = 1,0
Artikulation	1,7 (0,6–3,7)	3,3 (2,2–4,0)	Z = 2,2*
Resonanz	3,4 (1,0–4,0)	4,0 (2,0–4,0)	Z = 1,0
Sprechtempo	2,6 (1,1–3,2)	4,0 (3,8–4,0)	Z = 3,4**
Redefluss	4,0 (1,9–4,0)	4,0 (3,3–4,0)	Z = 0,6
Modulation	2,3 (0,2–4,0)	3,8 (1,8–4,0)	Z = 0,6
BoDys-Gesamtscore	2,3 (1,1–3,5)	3,7 (3,1–3,9)	Z = 2,8**
MVP-Gesamtscore	87 (57–97)	97 (81–100)	Z = 2,3*

**Tab. 2:** Werte der beiden Patientengruppen (Median, Bereich) für die BoDy-Skalen und den MVP-Score. Rechte Spalte: statistische Gruppenvergleiche (Mann-Whitney U-Test). \* $p < .05$ ; \*\* $p < .01$

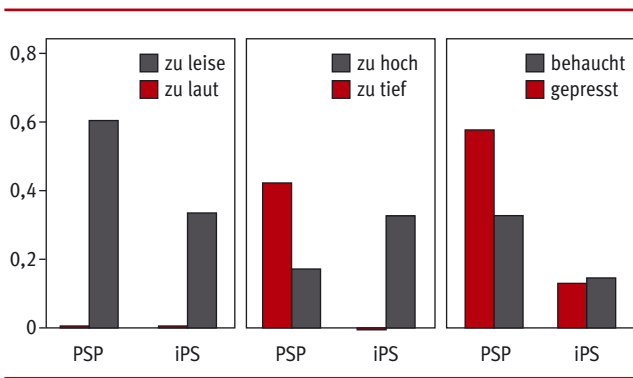
Auch in den Einzelskalen der BoDys zeigten sich die Schweregradunterschiede zwischen den beiden Stichproben. In vier der neun Skalen erzielten die IPS-Patienten signifikant bessere Werte ( $p < 0,05$ ). Besonders deutlich waren die Unterschiede in der Stimmqualitätsskala und der Sprechtemposkala (Tab. 2).

Zur näheren Untersuchung qualitativer Unterschiede zwischen den Dysarthriesyndromen der beiden Patientengruppen wurden die Hauptmerkmale der Skalen *Sprechstimmlage* (zu tief – zu hoch, zu leise – zu laut) und *Stimmqualität* (behaucht – gepresst) betrachtet. Bei der BoDys-Auswertung wurde für jede der zwölf Sprechproben eines Patienten geprüft, ob diese Merkmale vorliegen, unabhängig von ihrem Ausprägungsgrad. Die Anzahl der Beobachtungen eines Merkmals charakterisiert daher die Qualität der Sprechstörung, sagt dabei aber nichts über den Ausprägungsgrad eines Symptoms aus.

Abbildung 2 beschreibt die Qualität der Stimmstörung beider Gruppen anhand der Merkmale *Sprechlautstärke* (links) und *Tonhöhe* (Mitte) und der beiden Stimmqualitätsmerkmale *gepresst* bzw. *behaucht* (rechts).

Die Beobachtungshäufigkeiten zur Sprechlautstärke zeigten ähnliche Charakteristika für beide Patientengruppen an (Abb. 2, links): Das Merkmal »zu laut« wurde in keiner der beiden Gruppen beobachtet, während das Merkmal »zu leise« für 60% der Sprechproben der PSP-Patienten und für 30% der Sprechproben der IPS-Patienten vergeben wurde. Für die Stimmtonhöhe (Abb. 2, Mitte) ergaben sich dagegen unterschiedliche Muster: Während in der Gruppe der IPS-Patienten ausschließlich das Merkmal einer zu hohen Stimme auftrat, kamen in der PSP-Gruppe beide Merkmalsausprägungen vor, sogar mit einem leichten Überwiegen einer zu tiefen Stimme. Bei der Beurteilung der Stimmqualität (Abb. 2, rechts) wurde in der PSP-Gruppe überwiegend das Merkmal »gepresste Stimme« vergeben, während in der IPS-Gruppe eine behauchte und eine gepresste Stimme etwa gleich häufig vorkamen, wenn auch beide nur in weniger als 10% aller Sprechproben.





**Abb. 2:** Vergleich der relativen Auftretenshäufigkeiten der Hauptmerkmale der Stimm-lage-Variablen Lautstärke (links) und Tonhöhe (Mitte) und der Stimmqualitätsmerkmale behaucht und gepresst (rechts) für die beiden Patientengruppen.

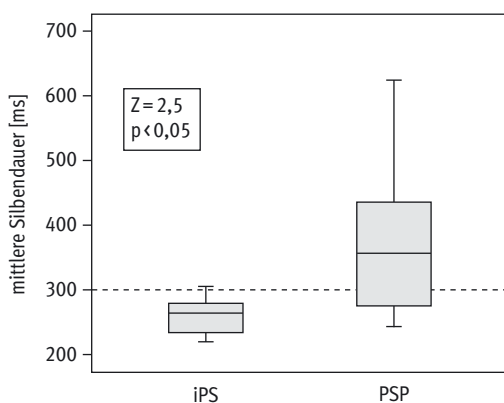
### Sprechtempo

Eine weitere Differenzierung zwischen den beiden Patientengruppen wurde für den Parameter des *Sprechtempo*s erwartet. Die Messung des Sprechtempoparameters »mittlere Silbendauer« ist Bestandteil der MVP-Online-Untersuchung [18] (Abb. 3).

Die PSP-Patienten zeigten im Durchschnitt eine mittlere Silbendauer von 350 ms, die Hälfte der Patienten wies Silbendauern im Bereich von 350–620 ms auf. Die IPS-Patienten streuten dagegen nur wenig in ihren Sprechtempowerten und lagen fast ausnahmslos im Normbereich (<300 ms). Die beiden Patientengruppen unterschieden sich signifikant von einander (Mann-Whitney,  $Z=2,5$ ,  $p<0,05$ ).

### Diskussion

In der vorliegenden Untersuchung wurden die Sprechstörungen von Patienten mit einer progressiven supranukleären Blickparese und von Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom mit neuen, standardisierten Diagnostikverfahren untersucht. Die beiden Patientengruppen



**Abb. 3:** Mittlere Silbendauern der beiden Patientengruppen, gemessen anhand der fünf Sätze des »MVP-Satzvorspannes« [18]. Die gestrichelte Linie beschreibt das 95. Perzentil der Silbendauern einer Gruppe von 55 Normalprobanden.

wurden im Hinblick auf das Auftreten dysarthrischer Symptome im Krankheitsverlauf und auf das spezifische Muster ihrer dysarthrischen Störungen verglichen.

### Erkrankungsdauer und Schweregrad der Dysarthrie

Die beiden Stichproben der vorgestellten Untersuchung zeigten erhebliche Unterschiede im Schweregrad der Dysarthrie. Die Patienten, die ein idiopathisches Parkinson-Syndrom hatten, waren weitaus weniger dysarthrisch als die Patienten mit PSP. Besonders bemerkenswert an diesem Befund ist, dass die IPS-Patienten der hier untersuchten Stichprobe überwiegend längere Erkrankungsdauern hatten als die Patienten der PSP-Gruppe. Einige der IPS-Patienten zeigten bei Erkrankungsdauern von 5–15 Jahren nur geringgradig ausgeprägte dysarthrische Symptome und eine völlig erhaltene Verständlichkeit, während sich in der PSP-Gruppe Patienten befanden, die innerhalb von weniger als fünf Jahren bereits erhebliche dysarthrische Störungen entwickelt hatten und in ihrer Verständlichkeit deutlich eingeschränkt waren.

Dies lässt – trotz des geringen Stichprobenumfangs – den Schluss zu, dass die Dysarthrie bei progressiver supranukleärer Blickparese und beim idiopathischen Parkinson-Syndrom eine unterschiedliche Dynamik aufweist. Die quantitativen Befunde bestätigen dabei frühere Berichte, wonach die progressive supranukleäre Blickparese durch ein frühes Auftreten und einen hohen Schweregrad der Dysarthrie gekennzeichnet ist [8, 9]. Unter differentialdiagnostischen Gesichtspunkten könnte daher ein frühes Auftreten deutlicher dysarthrischer Symptome bei Patienten mit einem Parkinson-Syndrom als Indiz gegen das Vorliegen eines idiopathischen Parkinsonismus und als Hinweis auf ein atypisches Parkinson-Syndrom wie der PSP gewertet werden.

### Störungsmerkmale

Besonderheiten der Dysarthrie bei PSP im Vergleich zur Parkinson-Dysarthrie können sich auch bezüglich der charakteristischen Störungsmerkmale ergeben. In der hier präsentierten Studie wurde besonderes Augenmerk auf die Aspekte der Stimmgebung (Phonation) und des Sprechtempo gelegt. Die entsprechenden Skalen spiegelten zwar den unterschiedlichen Ausprägungsgrad der Sprechstörungen beider Gruppen wider, dennoch lassen sich die qualitativen Merkmale sinnvoll miteinander vergleichen.

Ein Vergleich der Störungsmerkmale, die sich auf die *Sprechstimm-lage* beziehen, ergab zunächst, dass beide Gruppen eher durch eine zu leise Stimme gekennzeichnet waren, während für die Höhe der Sprechstimme in der IPS-Gruppe ausschließlich das Merkmal »zu hoch« vergeben wurde, in der PSP-Gruppe hingegen für die Mehrzahl der Sprechproben das Merkmal »zu tief«. Das Ergebnis stimmt im Falle der Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom mit den Beschreibungen einer »hypophonen«, also zu leisen und sehr hohen Sprechstimme überein [11, 15]. Die PSP-Patienten zeigten, bis auf zwei Patienten mit

erhöhter Stimmlage, meist eine zu tiefe Sprechstimme, was bislang allerdings noch nicht beschrieben wurde. Dieser Befund, der für ein heterogenes Störungsbild in der PSP-Gruppe spricht, muss daher an einer größeren Stichprobe noch repliziert werden.

Auch bezüglich der *Stimmqualität*, die sich als sehr auffällig erwies, zeigten die PSP-Patienten ein heterogenes Bild: als besonders ausgeprägt wurde das Merkmal einer gepresst-rauen bzw. gepresst-heiseren Stimmqualität registriert, bei manchen Patienten konnte aber auch eine behauchte-heisere Phonation beobachtet werden. Dieses Muster entspricht den Ergebnissen früherer Studien, in denen die gepresst-heisere Stimme als Kennzeichen einer spastischen Hyperadduktion der Stimmlippen bei PSP-Patienten erwähnt wurde. Die etwas geringer ausgeprägte behauchte Stimmqualität einiger Patienten dieser aktuellen Studie kennzeichnet dagegen ein Störungsbild mit hauptsächlich rigid-hypokinetischen Anteilen [6, 8]. Bei den IPS-Patienten waren beide Stimmqualitätsmerkmale aufgrund des geringen Schweregrades der Dysarthrie dieser Subgruppe nur gering ausgeprägt.

Der auffälligste Unterschied zwischen den beiden Stichproben ergab sich hinsichtlich des Sprechtempo. Bei der quantitativen Beurteilung der Sprechtempo-Skala erhielten die IPS-Patienten nahezu durchwegs normale Werte (Score 4), während die PSP-Patienten durchwegs als auffällig beschrieben wurden, mit zum Teil sehr niedrigen BoDyS-Punktwerten (Tab. 2). Bei der qualitativen Bewertung der Sprechtempomerkmalen wurden alle PSP-Patienten als »verlangsamt« bewertet. Dies bestätigte sich in den Messungen der mittleren Silbendauern, die für die PSP-Gruppe deutlich oberhalb der Normwerte lagen, während die IPS-Patienten im Wesentlichen ein normales Sprechtempo aufwiesen. Auch dieses Ergebnis entspricht den bereits veröffentlichten Befunden einer reduzierten Sprechgeschwindigkeit bei Patienten mit PSP und eines oft normalen bis leicht erhöhten Sprechtempo der IPS-Patienten [1, 11].

## Zusammenfassung

Die vorliegende Studie konnte anhand von Untersuchungen der Dysarthrie einige Kriterien zur Abgrenzung der PSP von einem idiopathischen Parkinson-Syndrom herausarbeiten. Demnach würde das frühe Auftreten einer mittelschweren bis schweren Dysarthrie Zweifel an der Diagnose eines IPS begründen. Deutliche Einschränkungen der Verständlichkeit und deutlich reduzierte Scores in den BoDyS innerhalb der ersten 3–5 Jahre nach Erkrankungsbeginn weisen nach den hier berichteten Daten eher auf das Vorliegen eines atypischen Parkinson-Syndroms hin. Dies gilt insbesondere auch, wenn zu einem vergleichsweise frühen Zeitpunkt nach Erkrankungsbeginn eine erhebliche Verlangsamung des Sprechens und/oder eine gepresste Stimmqualität bemerkt werden.

Auch wenn die Ergebnisse aufgrund des geringen Stichprobenumfangs dieser Studie als vorläufig anzusehen sind, konnten einige Unterschiede zwischen PSP und IPS deutlich gemacht werden. Die Ergebnisse der aktuellen Studie

stimmen auch weitgehend mit früheren Beschreibungen überein und könnten daher als Arbeitshypothese für eine ausgedehntere klinische Studie dienen. Es ist eine multi-zentrische Untersuchung geplant, um die genannten unterscheidenden Merkmale der Dysarthrie bei PSP und IPS als differentialdiagnostisches Kriterium absichern zu können.

## Literatur

1. Ackermann H, Ziegler W: Articulatory deficits in Parkinsonian dysarthria: an acoustic analysis. *Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry* 1992; 54: 1093-1098
2. Darley FL, Aronson AE & Brown JR: *Motor speech disorders*. WB Saunders and company, Philadelphia 1975
3. Goetz Ch, Leurgans S, Lang A. & Litvan I: Progression of gait, speech and swallowing deficits in progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 2003; 60: 917-922
4. Golbe LI & Ohman-Strickland PA: A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy. *Brain* 2007; 1-14
5. Hertrich I, Ackermann H: Acoustic analysis of durational speech parameters in neurological dysarthrias. In: Lebrun Y (ed.): *From the Brain to the Mouth*. Kluwer Acad. Publ., Dordrecht 1997, 11-47
6. Kluijn K, Foster N, Berent S & Gilman S: Perceptual analysis of speech disorders in progressive supranuclear palsy. *Neurology*. 1993; 43: 563-566
7. Lebrun Y, Devreux F & Rousseau J: Language and speech in a patient with a clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy. *Brain and Language*. 1986; 27: 247-256
8. Metter EJ & Hanson WR: Dysarthria in Progressive Supranuclear Palsy. In: Moore CA et al. (eds.): *Dysarthria and Apraxia of Speech. Perspectives on Management*. Paul H. Brookes Publishing Co, Baltimore, 1991, 127-136
9. Müller J, Wenning G, Verny M, McKee A, Chaudhuri R, Jellinger K, Poewe W & Litvan I: Progression of Dysarthria and Dysphagia in Postmortem-Confirmed Parkinsonian Disorders. *Archives of Neurology*. 2001; 58: 259-264
10. Nicola F, Ziegler W & Vogel M: Die Bogenhausener Dysarthriescalen (BoDyS): Ein Instrument für die klinische Dysarthriediagnostik. *Forum Logopädie*. 2004; Heft 2. 18: 14-22
11. Schrag A, Ben-Shlomo Y & Quinn NP: Prevalence of progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy: a cross-sectional study. *Lancet*, 1999; 354: 1771-1775
12. Sonies BC: Swallowing and Speech Disturbances. In: Litvan I & Agid Y (eds.): *Progressive Supranuclear Palsy. Clinical and Research Approaches*. Oxford University Press, New York, 1992, 240-253
13. Wagner S & Mallien G: Sprechstörungen bei Progressiver Supranukleärer Blickparese (PSP). *PSP-Rundschau*. 2006; 8: 12-13
14. Weismer G.: Articulatory Characteristics of Parkinsonian Dysarthria: Segmental and Phrase-Level Timing, Spirantization, and Glottal-Supraglottal Coordination. In: McNeil M, Rosenbek J & Aronson A: *The Dysarthrias: Physiology, Acoustics, Perception, Management*. College-Hill Press, San Diego, 1984, 101-130
15. Williams D, de Silva R, Paviour D, Pittman A, Watt H, Kilford L, Holton J, Revesz T & Lees A: Characteristics of two distinct clinical phenotypes in pathologically proven progressive supranuclear palsy: Richardson's syndrome and PSP-parkinsonism. *Brain* 2005; 128: 1247-1258
16. Ziegler W: Grundlagen der Dysarthrien. In: Ziegler W, Vogel M, Gröne B & Schröter-Morasch H: *Dysarthrie. Grundlagen-Diagnostik-Therapie*. Thieme, Stuttgart, 2002, 1-25
17. Ziegler W, Vogel M & Nicola F: Bogenhausener Dysarthrie-Skalen (BoDyS). *EKN – Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie*. München, 2003 (unveröffentlicht)
18. Ziegler W & Zierdt A: Clinical assessment of intelligibility in dysarthria: MVP-Online. *Journal of Communication Disorders*. 2008 (in press)

## Interessenvermerk:

Der korrespondierende Autor versichert, dass das Thema unabhängig und produktneutral präsentiert wurde.

## Korrespondenzadresse:

PD Dr. Wolfram Ziegler  
Entwicklungsgruppe Klinische Neuropsychologie  
Dachauer Str. 164  
80992 München  
E-Mail: wolfram.ziegler@extern.lrz-muenchen.de