

Verlauf und Schweregrad der Dysarthrie bei Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese (PSP) und idiopathischem Parkinson-Syndrom (IPS)

K. Hinterberger^{1,3}, A. Ostwald^{1,3}, M. L. Löper^{1,3}, J. Levin², S. Lorenzl², W. Ziegler³

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

Zusammenfassung

Die Syndrome der Progressiven Supranukleären Blickparese (PSP) und des idiopathischen Parkinsonismus (IPS) sind in frühen Krankheitsstadien diagnostisch nicht leicht zu differenzieren. Beide Erkrankungen gehen häufig mit einer Sprechstörung einher. Im vorliegenden Artikel wird daher diskutiert, welchen Beitrag die Dysarthrie zur Differentialdiagnose der beiden Erkrankungen leisten kann. Es wurden 16 Patienten (9 PSP; 7 IPS) mit den »Bogenhausener Dysarthrieskalen (BoDyS)« [13], mit dem »Fragebogen zur Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen« [19] sowie mit dem »Münchener-Verständlichkeits-Profil (MVP)« [21] untersucht und akustische Daten zum Sprechtempo erhoben. Die PSP-Patienten zeigten bereits zu einem frühen Zeitpunkt im Krankheitsverlauf mittelschwere bis schwere Dysarthrien und erhebliche Verständlichkeitseinschränkungen, während die Patienten der IPS-Gruppe auch nach langen Erkrankungsdauern meist noch vergleichsweise leichte Sprechstörungen hatten.

Im Hinblick auf die mittleren Silbendauern der PSP-Patienten konnten zwei Verlaufstypen angenommen werden: Eine Subgruppe war durch eine ausgeprägte Verlangsamung bei vergleichsweise geringen Verständlichkeitseinschränkungen charakterisiert, eine zweite Gruppe war in ihrem schnelleren Sprechtempo mit der IPS-Stichprobe vergleichbar, allerdings mit zum Teil erheblichen Verständlichkeitseinschränkungen.

Der subjektive Störungsindex der Patienten korrelierte hoch mit den objektiven Dysarthrie-Scores.

Schlüsselwörter: Dysarthrie, progressive supranukleäre Blickparese, idiopathisches Parkinson-Syndrom, Differentialdiagnose

Progression and degree of severity of dysarthria in patients with progressive supranuclear palsy (PSP) and idiopathic Parkinsonism (IPS)

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

Abstract

In the early stages of the disorders, the clinical symptoms of progressive supranuclear palsy (PSP) and of idiopathic Parkinson syndrome (IPS) may be very similar. Dysarthria frequently occurs in both 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), the Munich Intelligibility Profile (MVP-Online), and a self report questionnaire. Furthermore, acoustic analysis methods were used to measure speech rate in sentence repetition.

The majority of 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. Regarding speaking rate, two patterns could be discerned in the PSP group: patients with markedly slow rates and a

comparatively preserved intelligibility, on the one hand, and patients whose speech rates were normal, despite a considerably impaired intelligibility, on the other.

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

© Hippocampus Verlag 2008

Einleitung

Die progressive supranukleäre Blickparese (engl.: »progressive supranuclear palsy« – PSP) ist eine neurodegenerative Erkrankung, die den atypischen Parkinson-Syndromen zugeordnet wird. Durch die Ähnlichkeit der klinischen Symptome im frühen Krankheitsstadium kann es zu diesem Zeitpunkt bei klinischer Diagnosestellung zur Fehldiagnose eines idiopathischen Parkinson-Syndroms (IPS) kommen. *Schrag, Ben-Shlomo & Quinn* [14] nehmen an, dass ca. 6% aller in früheren Studien als IPS diagnostizierten Patienten richtigerweise als PSP klassifiziert werden müssten.

Die Dysarthrie ist ein häufiges Symptom beider neurologischer Erkrankungen. Bei ca. 87% der PSP-Patienten tritt eine Sprechstörung bereits früh im Verlauf der Erkrankung auf [18], beim IPS wird das Auftreten dysarthrischer Störungen auf etwa 75–90% geschätzt [20]. Die Dysarthrie kann sich auf alle Bereiche des Sprechens auswirken, d. h. auf Artikulation, Sprechstimme und Sprechatmung sowie auf prosodische Aspekte des Sprechens [20]. Die daraus häufig entstehenden Einschränkungen der Verständlichkeit können zu starken Beeinträchtigungen in der alltäglichen Kommunikation der Patienten führen und Auswirkungen auf die Bereiche »Partizipation« und »Aktivitäten« haben [21]. Trotz dieser weitreichenden Folgen wird auf die Dysarthrie im klinischen Alltag meist nur ein geringes Augenmerk gelegt, und es gibt bisher nur wenige Studien, welche die Dysarthrie bei PSP systematisch untersucht haben (z. B. [8, 9, 10]).

Die klinische Relevanz der dysarthrischen Symptomatik bei Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese wird noch durch ein mögliches differentialdiagnostisches Potential der Sprechstörung unterstrichen. Nach einer Studie von *Goetz, Leurgans, Lang & Litvan* [5] 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. Beim idiopathischen Parkinson-Syndrom dagegen treten dysarthrische Symptome erst wesentlich später, nämlich nach durchschnittlich 84 Monaten, auf. Auch in einer Post-mortem-Vergleichsstudie von *Müller et al.* [12] zeigten sich deutliche Unterschiede im Zeitpunkt des Auftretens einer Dysarthrie relativ zum Erkrankungsbeginn.

Darüber hinaus gibt es Unterschiede in der Symptomatik der Sprechstörungen von Patienten mit PSP und IPS. So geht man beim IPS vom Störungsbild einer hypokineticen Dysarthrie aus, während bei Patienten mit PSP eher eine gemischte Symptomatik mit hypokinetischen, spastischen und zum Teil auch ataktischen Komponenten vorliegen kann [9].

In einer vorangegangenen Studie von *Hinterberger et al.* [8] konnten qualitative Unterschiede in der Dysarthrie von PSP und IPS-Patienten vor allem anhand von Stimmqualitätsmerkmalen herausgearbeitet werden. Die PSP-Patienten wiesen dabei ein heterogenes Bild auf. Als besonders ausgeprägt wurde das Merkmal einer gepresst-rauen bzw. gepresst-heiseren Stimmqualität erfasst, nur bei manchen Patienten konnte die für IPS-Erkrankte typische behauchte-heisere Phonation beobachtet werden [2, 5]. Beide Gruppen waren durch eine eher zu leise Stimme charakterisiert. Während aber die IPS-Patienten zudem ausschließlich eine erhöhte Sprechstimmlage aufwiesen, war die Sprechstimmlage der PSP-Patienten in der Mehrzahl der Sprechproben eher zu tief.

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 [11] und von einer verlangsamten Sprechgeschwindigkeit [16] die Rede, während Patienten mit Morbus Parkinson häufig eine beschleunigte oder zumindest keine auffällig verlangsamte Sprechweise zeigen [1, 8]. 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 [4, 10].

Dysarthrien wirken sich auf die Kommunikation im alltäglichen Leben aus und haben daher eine hohe soziale und berufliche Relevanz. *Schrag et al.* (2003) [15] untersuchten die subjektive Einschränkung der Lebensqualität bei 27 PSP-Patienten. Neben einer Bewertung von physiologischen, psychologischen und kognitiven Aspekten der Erkrankung wurden auch Alltagsaktivitäten und Störungen im sozialen Bereich abgefragt. 17% der Patienten dieser Studie gaben große Probleme bezüglich der Kommunikation an. Sprech- und Schluckprobleme bewerteten 33% ebenfalls subjektiv als großes Problem [15]. Im Vergleich zu früheren Studien mit IPS-Patienten zeigte sich, dass Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom Schwierigkeiten bezüglich der Dysarthrie oder Dysphagie subjektiv weniger stark empfanden als die PSP-Patienten [15].

Die vorliegende Studie¹ entstand aus der Überlegung, dass eine strukturierte neurophonetische Analyse der Dysarthrie bei Patienten mit einem Parkinson-Syndrom zur Differentialdiagnose zwischen IPS und PSP und möglicherweise

¹ 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.

auch für die Unterscheidung zwischen anderen Parkinson-Syndromen wie MSA oder CBD beitragen könnte. Dazu wurden 16 Patienten (PSP, n=9; IPS, n=7) mit den »Bogenhausener Dysarthriescalen (BoDyS)« [13], mit dem »Münchener-Verständlichkeits-Profil (MVP)« [21] und mit einem »Fragebogen zur Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen« [19] untersucht. Der vorliegende Artikel beschreibt in einer Querschnittsstudie zunächst den Zusammenhang zwischen Krankheitsverlauf und Schweregrad der Dysarthrie. In einem zweiten Abschnitt werden die beiden Patientengruppen anhand akustischer Maße des Sprechtempos verglichen. Schließlich werden die Ergebnisse zum objektiven Schweregrad der Dysarthrie in Relation zur subjektiven Beeinträchtigung der Sprechstörung gesetzt.

Methoden

Stichprobe

Es wurden neun 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) bestätigten 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 [6].

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. 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.

Als Vergleichsgruppe wurden sieben Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS) untersucht (vgl. Tab. 2). Die IPS-Patienten hatten ein Durchschnittsalter von 69 Jahren (36–84), die mittlere Erkrankungsdauer betrug 93 Monate (9–204 Monate) und der mittlere Schweregrad nach Hoehn und Yahr [3] lag bei 1,8 (Spanne: 1,5–2,5). Vier Patienten konnten dem akinetisch-rigiden Typ und drei dem tremordominanten Typ zugeordnet werden. Angaben zum Zeitpunkt des Beginns einer Sprechstörung lagen nur für einen Patienten vor.

Alle Patienten dieses Kollektivs wurden mit L-Dopa behandelt, zwei der Patienten erhielten zudem eine tiefe Hirnstimulation. Die Untersuchungen der IPS-Patienten erfolgten im medikamentösen On-Zustand bzw. mit eingeschaltetem

Patient	Alter	Geschlecht	Erkrankungsdauer (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 [6]

Patient	Alter	Geschlecht	Erkrankungsdauer (Monate)	Subtyp	Skala nach Hoehn & Yahr*
1	74	w	9	akinetisch-rigid	1,5
2	84	m	60	akinetisch-rigid	1,5
3	36	m	90	tremordominant	2
4	67	m	96	tremordominant	2,5
5	72	m	144	tremordominant	1,5
6	84	w	48	akinetisch-rigid	1,5
7	65	m	204	akinetisch-rigid	2

Tab. 2: Stichprobe der IPS-Patienten: Klinische Daten, *modifizierte Stadienbestimmung nach Hoehn und Yahr [3]

Hirnstimulator. Das Einschalten des Stimulators hatte bei den für diese Studie ausgewählten Patienten keine Auswirkungen bezüglich der Dysarthrie bzw. hinsichtlich einer Veränderung der dysarthrischen Symptomatik.

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 7 Jahren, während die Erkrankungsdauern der PSP-Patienten in acht von neun Fällen unter 4 Jahren lagen (vgl. Tab. 1, 2).

Untersuchungsverfahren

Alle Patienten wurden mittels der »Bogenhausener Dysarthriescalen (BoDyS)« [13] des »Münchener Verständlichkeitsprofils (MVP-Online)« [21] und des »EKN-Fragebogens zur Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen« [19] untersucht.

Die Untersuchung mit den »Bogenhausener Dysarthriescalen (BoDyS)« [13] beinhaltet eine Video-Aufzeichnung von insgesamt 12 Sprechproben (Spontansprache, Nachsprechaufgaben, Lesetexte, Beschreibungen von Bildersequenzen). 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 Profil-

höhe) und die relative Ausprägung respiratorischer, laryngealer, artikulatorischer und prosodischer Störungsanteile anzeigt [13].

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 »Münchner Verständlichkeitsprofil (MVP-Online)« [21] beinhaltet die Erhebung von 72 Sprechproben, die von Testhörern in einem Multiple-Choice-Verfahren identifiziert werden müssen. Der Verständlichkeitscore ergibt sich aus der mittleren Anzahl korrekt erkannter Items. Bei Probanden ohne Sprechstörung liegt der MVP-Score zwischen 95 und 100% [21]. In dieser Studie wurden die Sprechproben aller Patienten jeweils fünf geübten Hörern per Internet zugewiesen und die Identifikationsraten gemittelt.

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

Der »EKN-Fragebogen zur Beeinträchtigung der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen« [19] dient der Erfassung der subjektiven Bewertung der Sprechstörung und ihrer Folgen. Der Fragebogen umfasst 64 Fragen, die nach neun verschiedenen Themenbereichen gegliedert sind. Neben Fragen zur Bewertung von dysarthrischen Symptomen (körperliche Beschwerden beim Sprechen, stimmliche und artikulatorische Veränderung), werden die Selbsteinschätzung hinsichtlich Veränderungen in Bezug auf kommunikative Aktivitäten und die Bewertung der kommunikativen Beeinträchtigung sowie deren Folgen abgefragt. Die Antworten der Patienten werden auf einer dreistufigen Skala, meist mit der Abstufung »nicht/manchmal/häufig« oder »keine Änderung/seltener/nicht mehr seit der Erkrankung«, erfasst [19]. In der vorliegenden Untersuchung wurde der mittlere Score über die Bewertungen aller Aspekte der kommunikativen Beeinträchtigung verwendet.

Wegen des geringen Stichprobenumfangs wurden alle erhobenen Daten mittels nonparametrischer Verfahren analysiert.

Ergebnisse

Schweregrad der Dysarthrie, Erkrankungsdauer und Dauer des Bestehens einer Dysarthrie

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,

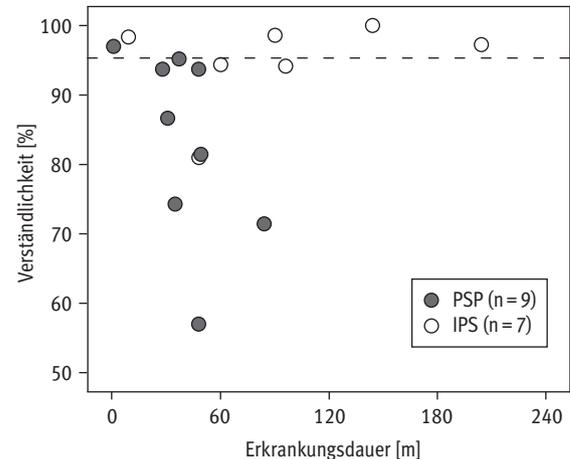


Abb. 1: Verständlichkeit (nach MVP-Online, [21]) in Abhängigkeit von der Erkrankungsdauer. Probanden ohne Sprechstörungen erreichen Verständlichkeitswerte zwischen 95 und 100% (gestrichelte Linie).

BoDyS-Gesamtscore: $Z=2,8$, $p<0,01$; MVP-Gesamtscore: $Z=2,3$, $p<0,05$).

Abb. 1 beschreibt den Zusammenhang einer dieser beiden Größen, des Verständlichkeitscores, mit der Erkrankungsdauer (vgl. auch [8]).

Die IPS-Patienten der hier untersuchten Stichprobe wiesen selbst bei Erkrankungsdauern von mehr als sieben Jahren nur einen relativ geringen Ausprägungsgrad der Dysarthrie auf. Die BoDyS-Gesamtwerte lagen ausnahmslos über 3 (maximaler Score: 4; vgl. [8]), die Verständlichkeitswerte zwischen 90 und 100% (Abb. 1). 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.

Die PSP-Patienten zeigten im Unterschied dazu bereits bei einer Erkrankungsdauer von weniger als fünf Jahren schwere Dysarthrien mit Verständlichkeitswerten von unter 80% (Abb. 1) und mit BoDyS-Gesamtscores von weniger als 2,5 [8]. Lediglich bei einem Patienten lag der Verständlichkeitswert im Normbereich ($>95\%$); bei diesem Patienten lag der diagnostizierte Erkrankungsbeginn jedoch erst einen Monat zurück. Die Korrelation zwischen Erkrankungsdauer und Schweregrad der Dysarthrie war auch hier für keinen der beiden Dysarthrieparameter signifikant (BoDyS-Score: $\rho=-0,20$, MVP-Score: $\rho=-0,56$; $p>0,05$).

Dagegen nahm bei den PSP-Patienten erwartungsgemäß der Schweregrad der Dysarthrie mit der Dauer des Bestehens einer Sprechstörung signifikant zu (BoDyS-Score: $\rho=-0,76$, MVP-Score: $\rho=-0,71$; $p<0,05$). Abb. 2 zeigt diesen Zusammenhang anhand des BoDyS-Gesamtscores.

Außerdem bestand ein signifikanter Zusammenhang zwischen dem Verständlichkeitscore und dem PSPRS ($\rho=-0,76$; $p<0,05$).

Sprechtempo

Der Sprechtempoparameter »mittlere Silbendauer« wurde aus Sprechproben der MVP-Online-Untersuchung [21] ermittelt. Abbildung 3 zeigt die Ergebnisse der Sprechtempomessung im Vergleich zu den Verständlichkeitsscores.

Der Normbereich für die mittleren Silbendauern liegt zwischen 180 und 300 ms (in Abb. 3 durch eine schattierte Fläche repräsentiert)². Die IPS-Patienten streuten nur wenig in ihren Sprechtempowerten und lagen mit ihren mittleren Silbendauern fast ausnahmslos in diesem Bereich. Bei den PSP-Patienten lagen dagegen 5 von 9 Patienten mit Silbendauern zwischen 350 ms und 620 ms deutlich außerhalb der Norm und wiesen ein ausgeprägtes verlangsamtes Sprechtempo auf. Die übrigen vier Patienten zeigten keine oder eine nur geringfügige Verlangsamung, trotz einer zum Teil erheblichen Verständlichkeitseinschränkung.

Im Sinne einer Arbeitshypothese werden in Abb. 3 diese beiden PSP-Subgruppen durch zwei (lediglich illustrativ motivierte) Linien hervorgehoben. Nach dieser Hypothese existiert eine Subgruppe von PSP-Patienten, deren dysarthrische Störung durch ein (nahezu) normales Sprechtempo bei zum Teil sehr niedrigen MVP-Werten gekennzeichnet ist. Eine davon unterschiedene Subgruppe weist bei ausgeprägter Verlangsamung eine weniger schwere Verständlichkeitsminderung auf.

Subjektive Bewertung der Sprechstörung

Die Patienten dieser Untersuchung wurden mit einem Selbstbeurteilungsbogen nach ihren subjektiven Beschwerden im Zusammenhang mit der Sprechstörung befragt [19]. Zur Vereinfachung wurden die 64 Items dieses Fragebogens zu einem mittleren Gesamtscore zwischen 0 (keine Beeinträchtigung) und 2 (häufiges Auftreten eines Symptoms oder starke Beeinträchtigung durch ein Symptom) zusammengefasst. Abbildung 4 zeigt den Zusammenhang dieser Selbstbeurteilung mit den Gesamtscores der Bogenhausener Dysarthriekalen. (Ein ganz ähnliches Muster ergab sich für den Zusammenhang mit den Verständlichkeitswerten).

Die subjektiven Beschwerden und die Testscores wiesen einen hoch signifikanten Zusammenhang auf (BoDyS: $\rho = -0,75$; $p < 0,01$; MVP: $\rho = 0,67$; $p < 0,01$). Die Beschwerden beider Patientengruppen nahmen in Abhängigkeit vom Schweregrad der Dysarthrie (nach BoDyS) bzw. vom Ausmaß der Verständlichkeitsminderung zu. Lediglich drei Patienten gaben bei einem geringen Schweregrad der Dysarthrie bereits eine relativ hohe subjektive Beeinträchtigung an. Aus diesem Zusammenhang lässt sich auf die Validität der Bogenhausener Dysarthriekalen und des Münchner Verständlichkeitsprofils schließen.

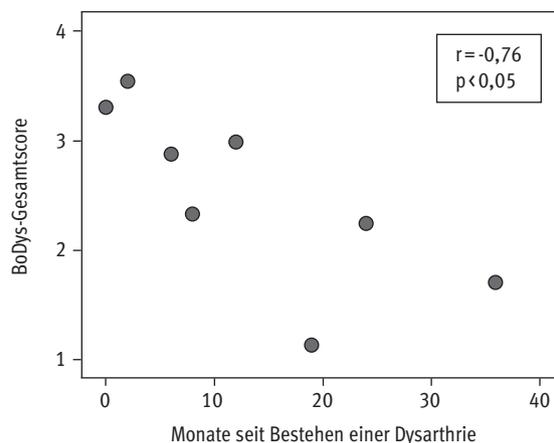


Abb. 2: Schweregrad der Dysarthrie (nach BoDyS [13]) in Abhängigkeit von der Dauer seit Bestehen einer Dysarthrie (in Monaten). Zuverlässige Daten zur Dysarthriedauer lagen nur für 8 PSP-Patienten vor.

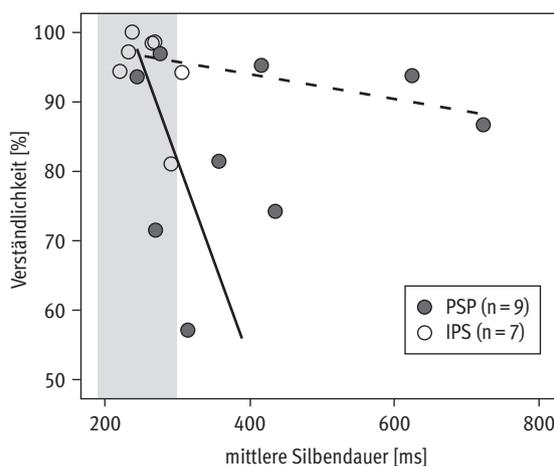


Abb. 3: Mittlere Silbendauern (gemessen anhand der fünf Sätze des »MVP-Satzvorspannes« [21]) vs. Verständlichkeit [21]. Die schattierte Fläche beschreibt den Normbereich der mittleren Silbendauern. Die beiden Linien dienen der illustrativen Hervorhebung zweier Subgruppen von PSP-Patienten (s. Text).

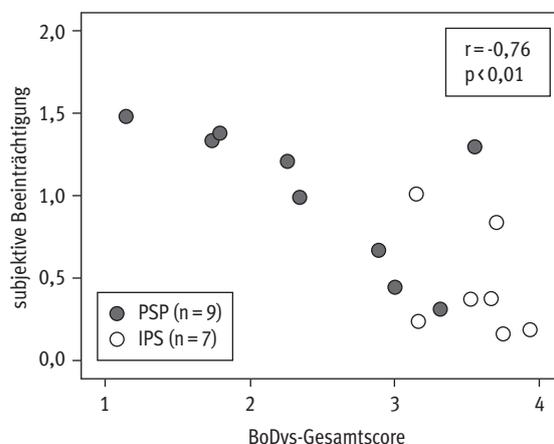


Abb. 4: Schweregrad der Dysarthrie (nach BoDyS [13]) im Vergleich zur subjektiven Beeinträchtigung der Kommunikation (nach [19]).

² Normdaten liegen für eine Gruppe von 60 Probanden im Alter von 18 bis 90 Jahren vor.

Diskussion

In der vorliegenden Studie wurden die Sprechstörungen von Patienten mit einer progressiven supranukleären Blickparese (PSP) und von Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom (IPS) mittels neuer, standardisierter Diagnostikverfahren untersucht. Die beiden Patientengruppen wurden im Hinblick auf den Schweregrad dysarthrischer Symptome im Krankheitsverlauf verglichen. Dabei wurden Expertenurteile (BoDyS), Verständlichkeitsdaten (MVP-Online) und Fragebogendaten zur Selbsteinschätzung der aus der Dysarthrie resultierenden Alltagsprobleme berücksichtigt. Ferner wurde versucht, aus dem Verhältnis von Sprechtempo und Verständlichkeit auf das Bestehen von (mindestens) zwei Subtypen dysarthrischer Störungen bei Patienten mit PSP zu schließen.

Die beiden hier untersuchten Stichproben zeigten erhebliche Unterschiede im Schweregrad der Dysarthrie. Die IPS-Patienten waren – trotz überwiegend sehr langer Erkrankungsduern – weitaus weniger dysarthrisch als die Patienten mit PSP. Einige der IPS-Patienten zeigten bei Erkrankungsduern von bis zu 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. Diese Ergebnisse wurden übereinstimmend für die BoDyS-Scores und die Verständlichkeitswerte gefunden.

Der geringe Umfang der hier untersuchten Stichprobe schränkt die Verallgemeinerbarkeit dieser Ergebnisse ein. Dennoch weisen diese Daten darauf hin, dass die Dysarthrien bei progressiver supranukleärer Blickparese und beim idiopathischen Parkinson-Syndrom einer unterschiedlichen Dynamik unterliegen. Dies bestätigt auch frühere Berichte, wonach die progressive supranukleäre Blickparese durch ein frühzeitiges Auftreten und einen hohen Schweregrad der Dysarthrie gekennzeichnet ist [11, 12]. 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.

Das *Sprechtempo* nimmt unter den Maßen für den Schweregrad der Dysarthrie in diesen beiden Patientengruppen eine Sonderstellung ein. Die IPS-Patienten hatten ausnahmslos ein normales oder höchstens leicht verlangsamtes Sprechtempo, gemessen anhand der mittleren Silbendauern in Standard-Testsätzen. Dies kann zum einen mit der insgesamt geringen Ausprägung der Dysarthrie in dieser Stichprobe zusammenhängen, andererseits stimmt dieser Befund aber auch mit Ergebnissen aus der Literatur überein, wonach dysarthrische Patienten mit einem idiopathischen Parkinson-Syndrom – im Unterschied zu fast allen anderen Dysarthriesyndromen – keine erhebliche Verlangsamung

des Sprechens zeigen [1, 2]. Dieses Muster ist charakteristisch für das hypokinetische Dysarthriesyndrom [4, 20].

In der hier untersuchten PSP-Gruppe befanden sich Patienten, die eine ähnliche Charakteristik aufwiesen, deren Symptome also dem hypokinetischen Muster der IPS-Dysarthrie entsprachen. Andere PSP-Patienten wichen durch ein stark verlangsamtes Sprechen dagegen deutlich von diesem Muster ab. Dies könnte einen Hinweis auf das Vorliegen von (mindestens) zwei unterschiedlichen Subtypen dysarthrischer Störungen bei Patienten mit progressiver supranukleärer Blickparese geben, einem (rigid-)hypokinetischen und einem möglicherweise spastischen. Ein ähnlicher Schluss wurde im übrigen für die gleiche Stichprobe schon aus BoDyS-Daten zur Stimmstörung gezogen (vgl. [8]). Die Hypothese eines hypokinetischen und eines spastischen Subtyps dysarthrischer Störungen bei PSP muss jedoch für eine größere Stichprobe repliziert werden.

Die hier berichteten Ergebnisse beruhen in erster Linie auf den beiden Testverfahren der *Bogenhausener Dysarthrieskalen* [13] und des *MVP-Online* [21], die weitgehend übereinstimmende Aussagen lieferten. Die Validität dieser Befunde lässt sich zusätzlich auch daran ablesen, dass die Testdaten in hohem Maße mit den Selbstberichten der Patienten zu den Alltagskonsequenzen ihrer Sprechstörung übereinstimmten. Die subjektiven Angaben beider Patientengruppen zur Einschränkung ihrer kommunikativen Alltagsaktivitäten wiesen eine deutliche Abhängigkeit vom Schweregrad der Sprechstörung und von der Sprachverständlichkeit auf. In Übereinstimmung mit den Befunden von *Schrag* et al. [15] berichteten die PSP-Patienten über ausgeprägtere Einschränkungen als die IPS-Patienten.

Insgesamt weisen die Ergebnisse auf die Bedeutung standardisierter Dysarthrieuntersuchungen in der neurologischen Diagnostik hin.

Zusammenfassung

Durch die vorliegende Studie konnten einige Kriterien zur Abgrenzung der PSP gegenüber dem IPS anhand der bei diesen Erkrankungen auftretenden Sprechstörungen herausgearbeitet werden. Das frühe Auftreten einer ausgeprägten Verständlichkeitseinschränkung, ausgeprägter dysarthrischer Symptome oder einer deutlichen Verlangsamung des Sprechens scheint auf das Vorliegen eines atypischen Parkinson-Syndroms hinzuweisen und Zweifel an der Diagnose eines idiopathischen Parkinson-Syndroms zu begründen. Eine Subgruppe von PSP-Patienten scheint außerdem ein von der hypokinetischen Dysarthrie des IPS deutlich unterschiedenes Dysarthriesyndrom zu entwickeln, was sich in erster Linie am Sprechtempo und an der Art der Stimmstörung ablesen lässt.

Die Ergebnisse dieser Studie sind aufgrund des geringen Stichprobenumfangs als vorläufig anzusehen. Sie können jedoch als Arbeitshypothese für eine multizentrische klinische Studie dienen.

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. Ackermann H, Ziegler W: Die Dysarthrophonie des Parkinson-Syndroms. *Fortschr. Neurol. Psychiatr* 1989; 57: 149-160
3. Ceballos-Baumann AO, Conrad B: Pathophysiologie der Bewegungsstörungen. In: Ceballos-Baumann, AO, Conrad B (Hrsg.): *Bewegungsstörungen*. Stuttgart. Thieme 2005; 9-32
4. Darley FL, Aronson AE, Brown JR: *Motor speech disorders*. WB Saunders and company, Philadelphia 1975.
5. Goetz Ch, Leurgans S, Lang A, Litvan I: Progression of gait, speech and swallowing deficits in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 2003; 60: 917-922
6. Golbe LI & Ohman-Strickland PA: A clinical rating scale for progressive supranuclear palsy. *Brain* 2007; 1-14
7. 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
8. Hinterberger K, Ostwald A, Löper ML, Levin J, Lorenzl S, Ziegler W: Dysarthrie der progressiven supranukleären Blickparese (PSP) im Vergleich zur Dysarthrie des idiopathischen Parkinson-Syndroms (IPS): Überlegungen zur Differentialdiagnose. In: *NeuroGeriatric* 2008; 5 (2): 51-56
9. Kluin K, Foster N, Berent S, Gilman S: Perceptual analysis of speech disorders in progressive supranuclear palsy. *Neurology* 1993; 43: 563-566
10. 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
11. 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
12. Müller J, Wenning G, Verny M, McKee A, Chaudhuri R, Jellinger K, Poewe W, Litvan I: Progression of Dysarthria and Dysphagia in Post-mortem-Confirmed Parkinsonian Disorders. *Archives of Neurology* 2001; 58: 259-264
13. Nicola F, Ziegler W, Vogel M: Die Bogenhausener Dysarthrieskalen (BODYS): Ein Instrument für die klinische Dysarthriediagnostik. *Forum Logopädie* 2004; Heft 2. 18: 14-22
14. 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
15. Schrag A, Selai C, Davis J, Lees AJ, Jahanshahi M, Quinn N: Health-Related Quality of Life in Patients with progressive supranuclear palsy. *Movement Disorders* 2003; 18: 1464-1469
16. 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
17. 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
18. 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
19. Ziegler W, Vogel M, Brust D: Beeinträchtigungen der Kommunikation als Folge zentraler Sprechstörungen. Ein Fragebogen. München. EKN 1996 (unveröffentlicht)
20. Ziegler W: Grundlagen der Dysarthrien. In: Ziegler W, Vogel M, Gröne B, Schröter-Morasch H: *Dysarthrie. Grundlagen-Diagnostik-Therapie*. Thieme, Stuttgart 2002, 1-25
21. Ziegler W, Zierdt A: Telediagnostic assessment of intelligibility in dysarthria: A pilot investigation of MVP-Online. *Journal of Communication Disorders* 2008; 41: 553-577

Interessenvermerk:

Es besteht kein Interessenkonflikt.

Korrespondenzadresse:

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