

Poudarowe ogniskowe zespoły poznawczo-behawioralne i proste zadania kliniczne do ich wykrywania

Joanna Seniów, Patryk Mazurkiewicz

Pracownia
Neuropsychologii Klinicznej,
II Klinika Neurologiczna,
Instytut Psychiatrii i Neurologii,
Warszawa

Adres do korespondencji:
dr hab. n. med.,
prof. nadzw. IPiN
Joanna Seniów
II Klinika Neurologiczna
Instytut Psychiatrii i Neurologii,
ul. Sobieskiego 9
02-957 Warszawa

Neurologia po Dyplomie
2012; 7 (6): 41-46

Wprowadzenie

Poznawczo-behawioralne kliniczne objawy udaru mózgu zależą przede wszystkim od lokalizacji i wielkości ogniska. Obszar uszkodzenia częściowo determinowany jest typem udaru. Udar niedokrwienny zwykle powoduje uszkodzenie o powtarzających się wzorcach klinicznych w obszarze zaopatrywanym przez naczynie krwionośne objęte udarem.^{1,2} Natomiast wewnątrzmożgowe samoistne udary krwotoczne powodują uszkodzenie zlokalizowane również poza obszarem zaopatrywanym przez naczynie objęte patologią, z pewną preferencją do struktur głębokich mózgu, czyli jąder podstawy i wzgórza.¹ W krwawieniach z pękniętego tętniaka ostateczny obraz kliniczny zmienia się czasem z powodu współwystępującego niedokrwienia w wyniku skurczu naczyń. Przykładem sytuacji, w której w obrazie klinicznym dominują zmiany w szeroko rozumianym zachowaniu, jest pęknięcie tętniaka tętnicy łączącej przedniej.³

Podział mózgu na obszary zaopatrywane przez poszczególne naczynia krwionośne oraz podział funkcjonalny nie pokrywają się, zatem udar w obrębie jednego naczynia może dezorganizować różne układy funkcjonalne regulujące zachowanie.⁴ Deficyty poznawczo-behawioralne w wyniku udaru z zakresu unaczynienia głównych tętnic mózgowych (z określoną stronnością) są względnie przewidywalne,^{1,2} choć pewne ograniczenie tej przewidywalności wynika z międzyosobniczych różnic w organizacji anatomicznej i funkcjonalnej mózgu oraz jego unaczynienia.¹

Objawy uszkodzenia rejonu unaczynienia tętnicy przedniej mózgu

Tętnica przednia mózgu (anterior cerebral artery, ACA) zaopatruje w krew część orbitalną i przyśrodkową kory czołowej, przyśrodkową część kory ciemieniowej, korę zakrętu obręczy, głowę jądra ogoniastego, przednią część gałki bladej.¹

Do najczęstszych dysfunkcji poznawczo-behawioralnych związanych z uszkodzeniem obszaru zaopatrywanego przez ACA należą zaburzenia wykonawcze. Funkcje wykonawcze są zbiorem zdolności (regulowanych głównie przez systemy przedczołowe), dzięki którym jest programowane i kontrolowane świadome, celowe zachowanie człowieka. Dotyczą one najwyższego poziomu organizacji hierarchicznie zorganizowanego zachowania.

Do deficytów wynikających z uszkodzeń przyśrodkowej powierzchni kory czołowej zalicza się deficyt napędowo-motywacyjny, czyli zespół apatii, który w skrajnych przypadkach

może przyjmować postać mutyzmu akinetycznego (przy leżkach obupółkulowych). Przy udarach lewostronnych może wystąpić afazja transkorowa ruchowa, w której dominuje zaburzenie rozwiniętej mowy spontanicznej, przy względnie zachowanym podstawowym rozumieniu i powtarzaniu. Innym objawem jest tzw. zaniedbywanie motoryczne, które dotyczy strony ciała przeciwstronnej do uszkodzenia (częściej lewej) i polega na trudno wytłumaczalnym (dla nieprofesjonalnego obserwatora) spadku spontanicznej aktywności kończyn po zaniedbywanej stronie mimo braku zaburzeń strictly motorycznych.⁵

Z udarami z rejonu unaczynienia ACA związany jest też zespół dysfunkcji wykonawczych (zwany też w piśmiennictwie zespołem neuropsychiatrycznym), który jest konsekwencją uszkodzeń okolic orbitalno-czołowych.⁶⁻⁸ Konstelacja objawów przy tej lokalizacji wynika m.in. z faktu, że orbitalne części kory przedczołowej są funkcjonalnie powiązane ze strukturami układu limbicznego,^{6,7} dlatego w obrazie klinicznym współwystępują objawy dysregulacji zachowań afektywnych. Chorych charakteryzuje nieadekwatność i patologiczna labilność emocji i nastroju, osłabiona kontrola zachowań popędowych, niedostosowanie zachowania do reguł społecznych, ograniczony wgląd w motywy postępowania (swojego i innych), ograniczenie empatii i utrudnienie podejmowania decyzji. Zachowanie często traci świadomy cel, jest patologicznie podporządkowane bezpośrednim, nieistotnym bodźcom.

Jeśli dochodzi do naczyniopochodnych uszkodzeń części podstawnej przodomózgowia (najczęściej w wyniku pęknięcia tętniaka tętnicy łączącej przedniej) w obrazie klinicznym mogą dominować zaburzenia amnestyczne, zwłaszcza o typie amnezji następczej. Ślad pamięciowy chorego jest bardzo podatny na zakłócenie, zmniejszona jest efektywność procesu zapamiętywania, a podczas odzyskiwania informacji z magazynu pamięci długoterminowej stosowane są mało skuteczne strategie. Często objawem są także rozbudowane konfabulacje. Hipotetycznie przyjmuje się czasem, że przynajmniej część trudności pamięciowych może w przypadku tej lokalizacji wynikać pierwotnie z zaburzeń de facto wykonawczych (nadzorczych), np. słabej strategii świadomego zapamiętywania czy braku kontroli przy odzyskiwaniu określonej informacji.

Kolejna grupa objawów (rzadka), które pojawiają się w uszkodzeniu obszaru zaopatrywanego przez ACA to wynik uszkodzeń przedniej części ciała modelowatego, skutkujący dyskoneksją (zaburzeniem połączeń) między współpracującymi obszarami kory czołowej.⁹ Przykładem są zaburzenia koordynacji ruchów oburęcznych, którego skrajną formą jest tzw. konflikt międzyręczny. Opisano np. pacjenta, u którego występowała niezgodność celowego współdziałania prawej i lewej kończyny górnej podczas czytania gazety. Podczas gdy jedna z rąk sięgała po gazetę, druga natychmiast ją odkładała.⁹

Objawy uszkodzenia rejonu unaczynienia tętnicy środkowej mózgu

W przypadku udarów z obszaru unaczynienia tętnicy środkowej mózgu (middle cerebral artery, MCA) często obserwuje się dysfunkcje poznawczo-behawioralne, które są różne w zależności od strony uszkodzenia. Przy patologii grzbietowo-bocznej kory przedczołowej, zaopatrywanej przez gałęzie przednie MCA można się spodziewać osłabienia wybranych funkcji poznawczych pełniących szczególną rolę kontrolno-nadzorczą względem innych, czyli funkcji uwagi^{6-8,10} i pamięci operacyjnej.^{7,10,11} Ta ostatnia definiowana jest jako krótkoterminowe podtrzymywanie śladów zapamiętywanej informacji na czas jej przetwarzania.¹⁰ W grupie deficytów występujących przy omawianej lokalizacji udaru wymienia się też osłabienie myślenia abstrakcyjnego i rozwiązywania nowych problemów.¹² Ograniczeniu ulega elastyczność poznawcza, utożsamiana z umiejętnością zmiany nastawienia uwagi w zależności od zmieniających się warunków zadania.^{7,10} Pacjenci doświadczają też trudności w planowaniu wieloetapowych działań wymagających integracji wielu elementów (na poziomie planowania, realizacji i antycypacji skutków) złożonych zachowań celowych.⁷

Jak wspomniano, występowanie określonych zaburzeń poznawczo-behawioralnych zależy od strony udaru. Przy udarach lewostronnych najczęstsze w praktyce klinicznej są afazje – dysfunkcje językowe, obejmujące zarówno język mówiony, jak i pisanie (agrafia) oraz czytanie (aleksja). W zależności od szczegółowej lokalizacji rozróżnia się typy afazji, co jest szczególnie istotne przy tworzeniu swoistych programów rehabilitacji. Ponadto z lewostronną lokalizacją związana jest częściowo apraksja (deficyt poznawczego aspektu wyuczonej złożonej aktywności motorycznej), akalkulia (zaburzenia operacji na liczbach) oraz deficyt pamięci werbalnej. Uszkodzenia prawopółkulowe częściowo powodują zaburzenia uwagi przestrzennej (zwane zespołem zaniedbywania jednostronnego) oraz dysfunkcje wzrokowo-przestrzenne oraz konstrukcyjne.

Objawy uszkodzenia rejonu unaczynienia tętnicy tylnej mózgu

Do dysfunkcji poznawczych związanych z udarami w obszarze unaczynienia tylnej tętnicy mózgu (posterior cerebral artery, PCA) zalicza się agnozje wzrokowe. Są to deficyty rozpoznawania znaczenia złożonej informacji wzrokowej, przy braku zaburzeń na podstawowym poziomie widzenia. Ponieważ najbardziej wyrazistym przejawem klinicznym w takim przypadku jest niemożność opisanego przez chorego przedstawionej na obrazku sytuacji, w diagnozie różnicowej należy wykluczyć afazję i różne postacie niedowidzenia jako pierwotne zaburzenia.

Przy lewostronnych udarach z zakresu unaczynienia PCA czasem obserwuje się wybiórczą aleksję (bez innych elementów zespołu afazji [pure alexia]), czyli zaburzenie czynności czytania. Najbardziej spektakularną cechą zachowania chorego (w głębokich postaciach tego deficytu) jest niemożność przeczytania tekstu napisanego wcześniej własnoręcznie.¹ Innym objawem przy lewostronnym udarze w obszarze PCA jest afazja transkoryowa czuciowa (będąca wynikiem niedokrwienia grzbietowo-dolnych części kory skroniowej), w której dominują trudności rozumienia znaczenia treści językowych (deficyt semantyczny) oraz parafazy werbalne i fonemiczne w mowie ekspresyjnej. Patologia w obszarze przyśrodkowej części struktur skroniowych prowadzi do osłabienia funkcji pamięciowych. Przy udarach prawostronnych większe trudności sprawia zapamiętywanie i odtwarzanie informacji niewerbalnej wzrokowo-przestrzennej, przy lewostronnych – informacji słownej. Przy uszkodzeniach dolno-skroniowych (szczególnie zakrętu wrzecionowatego) po stronie prawej obserwuje się trudności rozpoznawania wcześniej znanych twarzy (agnozja twarzy).¹ Rzadkimi, ale jednak czasami obserwowanymi objawami udaru niedokrwienego w regionie PCA są omamy wzrokowe, które mogą być złożone i naturalistyczne oraz dotyczyć np. tylko części pola widzenia objętego niedowidzeniem.¹³

Objawy udaru wzgórza

Wiele deficytów poznawczo-behawioralnych będących zwykle konsekwencją uszkodzenia korowego można obserwować także przy uszkodzeniach wzgórza. Wśród nich wymienia się: apatię, deficyty systemów uwagi (w tym zespół zaniedbywania stronnego), zaburzenia afatyczne, dysfunkcje wykonawcze, amnezję. Obecność i swoisty wzorzec zaburzeń zależy od określonej części wzgórza objętego udarem oraz strony wystąpienia patologii. Zaburzenia zachowania są częściej konsekwencją udarów w obszarze przednim, unaczynionym przez tętnicę wzgórzowo-guzową (dysfunkcje pamięciowe, językowe, dezorientacja w czasie, anozognozja, apatia) oraz tętnice przyśrodkowe (zaburzenia świadomości, akinytyczny mutyzm, osłabienie uwagi, apatia i inne zaburzenia wykonawcze), natomiast rzadziej – udarów w rejonie unaczynienia tętnicy wzgórzowo-kolankowej.²

Zadania kliniczne do przesiewowego badania wyższych czynności nerwowych (funkcji poznawczo-behawioralnych) u chorych po udarze mózgu

Przesiewowej oceny wyższych czynności nerwowych można dokonać za pomocą prostych prób (zadań) klinicznych,^{14,15}

które charakteryzują się tym, że z założenia osoba zdrowa nie ma trudności z ich wykonaniem (nie wymagają dlatego norm zróżnicowanych w zależności od wieku i wykształcenia). Taka ocena dokonana przez lekarza (np. neurologa, psychiatrę) jest źródłem wstępnej opinii, która – jeśli trzeba – może być pogłębiana w trakcie rozszerzonej diagnostyki neuropsychologicznej z wykorzystaniem wystandaryzowanych i znormalizowanych testów.^{3,16} Poniżej przedstawione zostały przykłady takich zadań.

ORIENTACJA

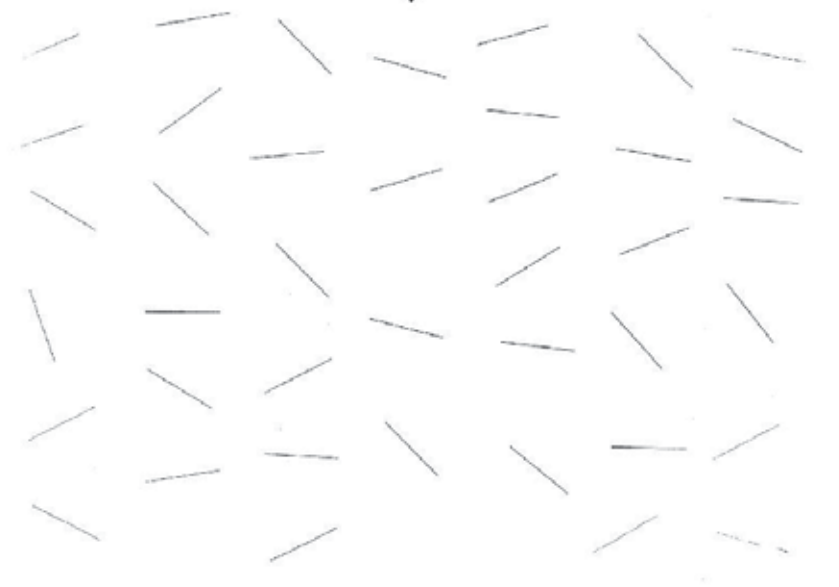
Ocenę zachowania należy rozpocząć od orientacji auto- i alopsychicznej, która jest najprostszym wskaźnikiem zachowanej świadomości. Pierwszy aspekt orientacji oceniamy przez zadanie pytań dotyczących podstawowych danych osobowych, takich jak: imię, nazwisko, zawód, wiek, stan cywilny, miejsce zamieszkania. Orientacji alopsychicznej dotyczą pytania odnoszące się do: aktualnej daty (dzień, miesiąc, rok), czasu (pora roku, godzina) i miejsca pobytu (miasto, nazwa szpitala, oddziału, numer sali itp.).

UWAGA

Do oceny podstawowego podsystemu uwagi (czujności) wystarczą proste próby, takie jak: wymienienie wspak ciągu nazw dni tygodnia, miesięcy, liczb (np. od 25 do 10) itp. Ważną w ocenie formą uwagi jest pamięć przestrzenna (jej deficyt to zespół zaniedbywania). Testując ją, należy poprosić chorego np. o wykreślenie wszystkich bodźców (kółek lub kresek) równomiernie rozmieszczonych w obu częściach pola spostrzeżeniowego (w praktyce na kartce położonej centralnie przed chorym). Dobrym przykładem narzędzia do pomiaru wzrokowej uwagi przestrzennej jest test Alberta,¹⁷ wymagający od chorego wykreślenia wszystkich dostrzeżonych kresek znajdujących się na kartce papieru (ryc. 1).

PAMIĘĆ

Najprostsza ocena funkcji pamięciowych powinna objąć pamięć długoterminową (odzyskiwanie treści dawno zarejestrowanych), zapamiętywanie bezpośrednie nowych informacji oraz odzyskiwanie ich po czasowym odroczeniu. Do pierwszego z wymienionych aspektów pamięci odnoszą się np. pytania o rok wybuchu II wojny światowej, rok rozpoczęcia przez chorego nauki w szkole podstawowej, datę ślubu czy nazwisko obecnego prezydenta Polski. Pamięć bezpośrednią (zapamiętywanie) testujemy przez zadanie tzw. swobodnego odtworzenia (lub rozpoznania) wcześniej podanej informacji (np. czterech dowolnych słów czy bodźców bezsłownych wzrokowych [np. prostych figur geometrycznych]). Sprawdzenie pamięci odroczonej wymaga przerwy (np. 10 minut) między prezentacją informacji do zapamiętania a jej odtworzeniem. Przeciętna osoba (w wieku poniżej 60 lat) poprawnie odtwarza cztery słowa po 10 minutach.¹⁵



RYCINA 1. Test Alberta do pomiaru wzrokowej uwagi przestrzennej.

GNOZJA WZROKOWA

Ocena wzrokowego rozpoznawania złożonych bodźców (przedmiotów, obrazów sytuacyjnych) może zostać dokonana za pomocą zadań polegających na: wskazaniu określonego przedmiotu na planszy wśród kilku innych obiektów, rozpoznaniu danego przedmiotu wśród innych konturowo narysowanych i nałożonych na siebie (ryc. 2), wskazaniu na rysunku sytuacyjnym jego fragmentu, wyciętego i przedstawionego na osobnej planszy. Deficyty gnozji twarzy mogą być ujawnione za pomocą zadań polegających na rozpoznaniu twarzy znanych wcześniej choremu, najlepiej twarzy członków rodziny lub powszechnie znanych osób z życia publicznego. Poprawne rozpoznawanie rzeczywistych, charakterystycznych przedmiotów (np. łyżeczka, nożyczki) podawanych do zdrowej ręki (przy zamkniętych oczach) świadczy o zachowanej stereognozji, czyli spostrzeganiu tylko na podstawie informacji czuciowo-przestrzennej.

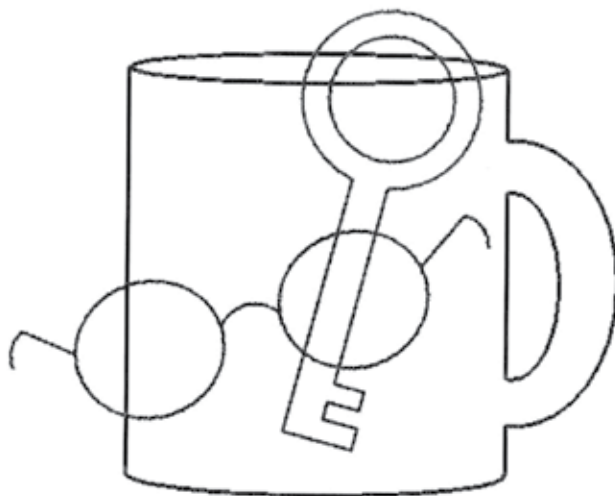
FUNKCJE JĘZYKOWE

Podczas oceny funkcji językowych należy zwrócić uwagę na wiele zdolności w tej domenie funkcjonowania. Najprostszą okazją wstępnego oszacowania jest naturalna rozmowa z pacjentem (np. na temat przebiegu choroby). W trakcie konwersacji zwraca się uwagę na poprawność artykulacji, swobodę aktualizacji nazw, poprawność gramatyczną wypowiedzianych zdań. Inną czynnością, którą należy sprawdzić, jest powtarzanie, zarówno pojedynczych słów o wzrastającym

stopniu trudności (np. nos, masło, talerz, ziemniak, strzykawka), jak i całych zdań (np. Wczoraj padał deszcz i wiał zimny wiatr). Szczególną uwagę warto zwrócić na zdolność nazywania (desygnatów realnych lub przedstawionych na rysunkach – ryc. 3). Rozumienie powinno zostać ocenione na różnych poziomach złożoności usłyszanej informacji słownej – od pojedynczych słów (wskazywanie na planszy przedmiotów, których nazwy w losowej kolejności wypowiada badający) do złożonych poleceń (np. „Proszę poruszyć zdrową nogą i spojrzeć na sufit”). Zdolność czytania sprawdzamy zarówno w odniesieniu do formy głośnej (pojedynczych liter, słów oraz zdań), jak i cichej (dopasowanie pisanych nazw do ich desygnatów: przedmiotów rzeczywistych lub desygnatów przedstawionych na rysunkach, zdjęciach itp.). Wypowiedź w języku pisanim powinna zawierać sprawdzian prostego dyktanda (litery, słowa, zdania), jak również spontanicznie sformułowanej treści.

KALKULIA

Zdolność ta obejmuje rozumienie i operowanie pojęciem liczby oraz wykonywanie działań arytmetycznych na liczbach. Zadania kliniczne mają zwykle formę prostych operacji wykonywanych w tzw. pamięci (np. ile to jest $15 + 7$) oraz pisemnych działań dodawania, odejmowania, dzielenia i mnożenia, z zachowaniem poziomu trudności dopasowanego do wykształcenia chorego.



RYCINA 2. Zadanie do oceny gnozy wzrokowej.

PRAKSJA

Zaburzenie prakcji (apraksja) odnosi się do utraty zdolności wykonywania celowych działań ruchowych, kiedy siła mięśniowa i koordynacja ruchu są prawidłowe. Deficyt dotyczy utraty lub ograniczenia pamięci idei danego ruchu, jego sekwencyjnego programu czy organizacji przestrzennej (nie rozpoznajemy apraksji, jeśli deficyt ruchowy wynika z zaburzeń motorycznych *per se*, zaburzeń sensorycznych, pozapiramidowych, znacznego otępienia czy zaburzeń świadomości). Zadania kliniczne oceniające apraksję dotyczą symbolicznej gestykulacji (np. pomachać na pożegnanie, uczynić gest „autostop”, pogrozić, przesłać całusa, zasalutować), gestów naśladowanych ruch podczas używania narzędzi (otwieranie zamka kluczem, operowanie śrubokrętem, zdejmowanie kapsla), wykonywania określonego wieloetapowego programu (np. składanie listu, wkładanie go do koperty i naklejanie znaczka), naśladowanie pozycji ciała (z różnie przestrzennie ułożonymi kończynami). Oceniając apraksję oralną (dotyczącą ruchów w obrębie ust), prosimy chorego np. o cmoknięcie, gwizdanie, zdmuchnięcie płonącej zapalniczki.

FUNKCJE KONSTRUKCYJNE

Dotyczą zdolności wymagających jednoczesnego współdziałania motoryki oraz percepcji wzrokowej, czuciowej, przetwarzania przestrzennego informacji, tworzenia wyobrażeń kinestetycznych i rotacji figur. Są częstymi elementami podstawowych testów dla chorych z uszkodzeniem mózgu, ponieważ ujawniają dezintegrację funkcji płata ciemieniowego, potylicznego i czołowego w dużą czułość. Zadania sprawdzające zdolności konstrukcyjne mogą polegać na kopiowaniu (trudniejszy wariant z rotacją) figury geometrycznej,

dowolnym rysunku (np. postaci ludzkiej, budynku), odtwarzaniu trójwymiarowych układów z klocków czy zapalek, rysowaniu na tarczy zegarowej ustawień wskazówek przy określonej godzinie.

FUNKCJE WYKONAWCZE

Ponieważ system wykonawczy obejmuje wiele funkcji programujących i kontrolujących zachowanie, różne zadania kliniczne mogą odnosić się do tej domeny funkcjonowania chorego. Jednym z częściej stosowanych w praktyce zadań jest test fluencji słownej, czyli jak najszybsze wypowiedzenie słów w jednostce czasu, spełniających określone kryterium fonemiczne (np. słowa rozpoczynające się od litery f) lub semantyczne (np. nazwy zwierząt). Przyjmuje się, że norma to podanie około 20 nazw (± 5) w ciągu minuty dla osób poniżej 69 roku życia oraz 17 (± 3) słów na minutę dla osób starszych¹⁵ (nie badamy w ten sposób osób z afazją lub dyzartrią). Test fluencji jest w tym sensie sprawdzianem zdolności wykonawczych, że do jego dobrego wykonania należy zastosować efektywną strategię przeszukiwania zasobów pamięci semantycznej i właśnie ta zdolność jest składową systemu wykonawczego. Innym popularnym testem jest sprawdzian umiejętności uogólniania i abstrahowania zawarty w zadaniu podawania podobieństw między dwoma pojęciami (np. stół-krzesło, jabłko-śliwka, gazeta-radio) lub interpretacji znanych powszechnie metafor czy przysłów (co to znaczy „żelazna ręka”, „słomiany ogień”, „nie wszystko złoto, co się świeci” itp.). Kolejnym ważnym wskaźnikiem prawidłowego działania systemu wykonawczego jest zdolność hamowania reakcji. Popularne zadanie kliniczne polega na podniesieniu ręki przez pacjenta na sygnał podany przez badającego



RYCINA 3. Rysunek do oceny funkcji językowych.

(np. jedno puknięcie w blat stołu) oraz powstrzymaniu się od tej reakcji w odpowiedzi na dwa puknięcia (należy wykonać kilka prób, aby uchwycić tendencję do zachowań patologicznych, czyli najczęściej perseweracyjnych lub innych niezgodnych z instrukcją, warto też rozszerzyć zadania na bardziej skomplikowane, z zachowaniem istoty zadania, czyli umiejętności hamowania reakcji). W piśmiennictwie dostępne są też inne próby z normami służące do oceny funkcji wykonawczych.^{15,18}

Podsumowanie

Zachowanie człowieka jest wybitnie złożoną i wieloczynnikową domeną regulowaną przez mózg. Strukturalna czy fizjologiczna patologia mózgu odzwierciedla się w różny sposób, często w postaci objawów dominujących w obrazie klinicznym lub współwystępujących z innymi, np. ruchowymi czy sensorycznymi. Lekarz diagnozujący chorego powinien dołączać proste testy ujawniające patologię w omawianej sferze do rutynowego badania neurologicznego, zwłaszcza jeśli lokalizacja uszkodzenia dotyczy struktur włączonych w sieci regulujące zachowanie. Należy odróżniać ogniskowe zespoły poznawczo-behawioralne wynikające z patologii niepostępującej (np. z udaru) od otępienia, m.in. ze względu na inne metody rehabilitacji.

Piśmiennictwo

- Kirshner H, Mark V. Ischemic and Intracerebral Hemorrhagic Stroke. In: Festa JR i Lazar RM (ed.). *Neurovascular Neuropsychology*. New York: Springer, 2009.
- Sila C, Schoenberg MR. Cerebrovascular Disease and Stroke. In: Schoenberg MR, Scott JG (ed.). *The Black Little Book of Neuropsychology*. New York: Springer, 2011; p. 293-356.
- Lezak MD, Howieson DB, Loring DW, Hannay, HJ, Fisher JS. *Neuropsychological Assessment*. New York: Oxford University Press, 2004.
- Robertson IH, Murre JM. Rehabilitation of Brain Damage: Brain Plasticity and Principles of Guided Recovery. *Psychol Bulletin* 1999; 25(5): 544-575.
- McCarthy M. Neglect. In: Beaumont JG, Kenealy PM, Rogers MJ (ed.). *The Blackwell Dictionary of Neuropsychology*. Oxford: Blackwell Publishers, 1999:511-519.
- Chow TW, Cummings JL. Frontal-Subcortical Circuits. In: Miller BL, Cummings JL (ed.). *The Human Frontal Lobes: Functions and Disorders*. New York: The Guilford Press, 2007:25-43.
- Fuster, JM. *The Prefrontal Cortex*. London: Academic Press, 2008.
- Scott JG, Schoenberg MR. Frontal Lobe/Executive Functioning. In: Schoenberg MR, Scott JG (ed.). *The Black Little Book of Neuropsychology*. New York: Springer, 2011:219-248.
- Kolb B, Whishaw IQ. *Fundamentals of Human Neuropsychology*. New York: Worth Publishers, 2003.
- Godefroy O, Stuss D. Dysexecutive Syndromes. In: Godefroy O, Bogousslavsky J (ed.). *The Behavioral and Cognitive Neurology of Stroke*. Cambridge: Cambridge University Press, 2007.
- Jodzio K. *Neuropsychologia intencjonalnego działania. Koncepcje funkcji wykonawczych*. Warszawa: Wydawnictwo Naukowe Scholar, 2008.
- Burgess PW. Assessment of executive function. In: Halligan PW, Kischka U, Marshall JC (ed.). *Handbook of Clinical Neuropsychology*. Oxford: Oxford University Press, 2003:302-321.
- Flint AC, Loh JP, Brust JC. Vivid visual hallucinations form occipital lobe infraction. *Neurology* 2005;65:756.
- Hodges JR. *Cognitive assessment for clinicians*. Oxford: Oxford University Press, 1994.
- Strub LR, Black FW. *The Mental Status Examination in Neurology*. Philadelphia: F.A. Davis Company, 2000.
- Spren E, Sherman EMS, Spren O. *A Compendium of Neuropsychological Tests*. Oxford: Oxford University Press, 2006.
- Wilson B, Cockburn J, Halligan P. *Behavioural Inattention Test*. Flempton: Thames Valley Test Company, 1987.
- Torrvalva T, Roca M, Gleichgerrcht E, et al. INECO Frontal Screening (IFS): a brief, sensitive, and specific tool to assess executive functions in dementia. *J Int Neuropsychol Soc* 2009;15:777-786.

Diagnostyka różnicowa zaburzeń słyszenia

Magdalena Lachowska

Katedra i Klinika
Otolaryngologii,
Warszawski Uniwersytet
Medyczny

Adres do korespondencji:
Dr n. med.
Magdalena Lachowska
Katedra i Klinika
Otolaryngologii WUM
Samodzielny Publiczny
Centralny Szpital Kliniczny
ul. Banacha 1a,
02-097 Warszawa

e-mail: mlachowska@wum.
edu.pl

Neurologia po Dyplomie
2012; 7 (6): 47-53

Wprowadzenie

Niedosluch (*hypercousis*), czyli zaburzenia słyszenia, stwierdzone są u około 25% osób w wieku 65-75 lat i już u 60-70% osób powyżej 75 roku życia. Z uszkodzeniem słuchu rodzi się 3 na 1000 noworodków, w tym u 60% przyczyna uwarunkowana jest genetycznie. Młodzież i młodzi dorośli często głośno słuchają muzyki nie tylko na koncertach, gdzie poziom dźwięku sięga niekiedy nawet 140 dB SPL, ale także w samochodzie, w domach i z urządzeń przenośnych. Dlatego w tej grupie coraz częściej stwierdza się różnego stopnia zaburzenia słyszenia.

Z punktu widzenia fizjologii proces starzenia słuchu rozpoczyna się około 30 roku życia. Oznacza to, że wraz z wiekiem niedosluch rozwija się u każdego. Pogłębia się on średnio w tempie 0,5 dB na rok dla tonów niższych oraz ok. 1-1,2 dB rocznie dla tonów wyższych.

Podział zaburzeń słyszenia

Niedosluch można podzielić w zależności od przyjętych kryteriów: momentu ujawnienia się niedosluchu, lokalizacji patologii oraz głębokości i zakresu ubytku słuchu.

Uwzględniając moment jego pojawienia się, wyróżniono:

- niedosluch prelingwalny – powstający jeszcze przed rozwojem mowy (czyli <1 r.ż.), który można podzielić na: wrodzony (powstały w okresie prenatalnym) i nabyty (powstający po urodzeniu do 1 r.ż.),
- niedosluch perilingwalny – nabywany w okresie kształtowania się mowy (2-7 r.ż.),
- niedosluch postlingwalny, który powstaje po okresie rozwoju mowy (czyli >7 r.ż.).

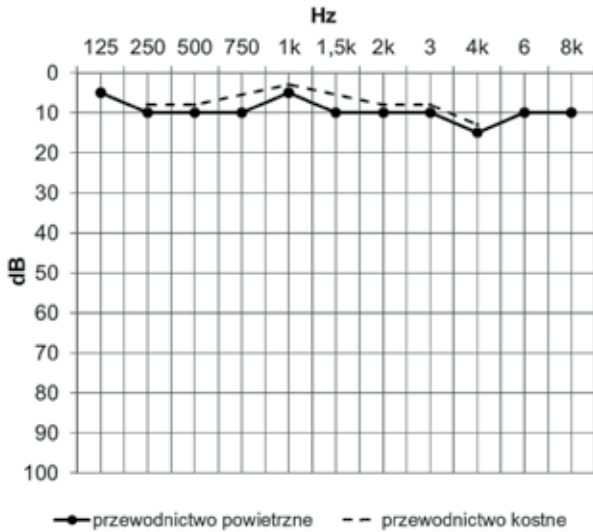
Ze względu na lokalizację uszkodzenia niedosluch dzieli się na:

- przewodzeniowy, czyli dotyczący części przewodzeniowej ucha,
- odbiorczy (zmysłowo-nerwowy), w którym można wyróżnić: niedosluch ślimakowy (dotyczący części odbiorczej ucha) i pozaślimakowy (dotyczący nerwu ślimakowego),
- mieszany, czyli przewodzeniowo-odbiorczy,
- ośrodkowe zaburzenia słyszenia (umownie dotyczą one uszkodzeń drogi słuchowej powyżej jąder ślimakowych w pniu mózgu).

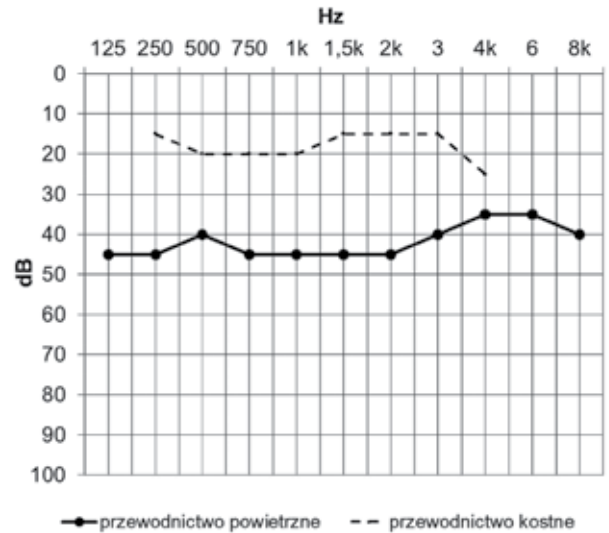
Przyjmuje się, że prawidłowy próg słyszenia wynosi ≤ 20 dB HL (ryc. 1). Po uwzględnieniu głębokości i zakresu ubytku słuchu dla częstotliwości 500, 1000 i 2000 Hz (niektórzy autorzy uwzględniają również 4000 Hz) podział niedosluchu przedstawia się następująco:

- lekkiego stopnia,
- średniego stopnia,
- znacznego stopnia,
- głębokiego stopnia.

Niedosluch lekkiego stopnia to taki, w którym średni próg słyszenia dla wspomnianych częstotliwości zawiera się w granicach 25-40 dB HL. Osoba z takim niedosluchem może mieć



RYCINA 1. Wynik badania audiometrii tonalnej – prawidłowy próg słyszenia.



RYCINA 2. Wynik badania audiometrii tonalnej – przykład niedosłuchu typu przewodzeniowego.

problemy z rozumieniem mowy, zwłaszcza w obecności dźwięków towarzyszących (np. szumu czy podczas rozmowy kilku osób).

Niedosłuch średniego stopnia dotyczy osób, u których średni próg słyszenia zawiera się w granicach 45-70 dB HL. W tej sytuacji problemy z rozumieniem mowy są związane już nie tylko z dźwiękami towarzyszącymi, ale są odczuwane także w rozmowie w cichym pomieszczeniu. Najczęściej osoby z takim niedosłuchem wspomagają się czytaniem mowy z ust. W przypadku dzieci dochodzi do opóźnienia rozwoju mowy i języka, niemniej głębokość deficytu zależy od czasu wystąpienia ubytku słuchu.

Niedosłuch znacznego stopnia dotyczy osób, u których średni próg słyszenia zawiera się w granicach 75-90 dB HL. Problemy w porozumiewaniu się z otoczeniem są znacznie nasilone, a w przypadku dzieci niewspomaganych aparatem słuchowym dochodzi do znacznych opóźnień w rozwoju mowy lub w ogóle się ona nie rozwija.

O niedosłuchu głębokiego stopnia mówimy wówczas, gdy średni próg słyszenia jest wyższy niż 90 dB HL. Grupa osób z tym niedosłuchem jest bardzo niejednorodna. Jedyną metodą protezowania słuchu w przypadku głębokiego niedosłuchu odbiorczego jest obecnie implant ślimakowy, a w przypadku uszkodzenia nerwów ślimakowych (np. w nerwiakowłókniakowatości typu II [neurofibromatosis type II, NF II]) – implant pniowy.

W przypadku niedosłuchu przewodzeniowego (ryc. 2) przyczyna znajduje się na odcinku od przewodu słuchowego

zewnątrznego do okienek okrągłego i owalnego włącznie. Do głównych jego cech zalicza się:

- obecność rezerwy ślimakowej (odstęp między krzywą powietrzną i kostną w badaniu audiometrii tonalnej co najmniej 15 dB),
- prawidłowy próg przewodnictwa kostnego,
- wynik audiometrii słownej odpowiada rezerwie ślimakowej,
- w audiometrii tonalnej niedosłuch płaski lub większy dla niższych częstotliwości,
- duża dynamika słyszenia.

Niedosłuch odbiorczy (ryc. 3) cechuje:

- brak rezerwy ślimakowej,
- krzywa w audiometrii słownej może nie osiągać 100% rozumienia mowy,
- możliwe są różne konfiguracje audiogramu (niemniej najczęściej ubytek słyszenia dotyczy w większym stopniu tonów wysokich),
- ograniczona dynamika słyszenia,
- w przypadku lokalizacji ślimakowej stwierdza się objaw wyrównania głośności,
- w przypadku niedosłuchu pozaślimakowego charakterystyczne jest znacznie gorsze rozumienie mowy niż wskazywałby na to wynik audiometrii tonalnej.

W przypadku niedosłuchu mieszanego (ryc. 4) mamy do czynienia z objawami charakterystycznymi dla niedosłuchu przewodzeniowego i odbiorczego, niemniej nasilenie danego komponentu zależy od dominacji któregoś z nich.