

^{1,2}MAŁGORZATA RUTKIEWICZ-HANCZEWSKA,
¹MAGDALENA KRAWCZAK-OLEJNICZAK,
¹MIKOŁAJ PAWLAK, ¹RADOSŁAW KAŻMIERSKI

¹Uniwersytet Medyczny im. K. Marcinkowskiego, Poznań
Klinika Neurologii i Chorób Naczyniowych Układu Nerwowego;

²Uniwersytet im. Adama Mickiewicza, Poznań
Zakład Gramatyki Współczesnego Języka Polskiego i Onomastyki

Afazja podkorowa po udarze niedokrwiennym jąder podkorowych lewej półkuli mózgu

Subcortical Aphasia after Ischemic Stroke with a Focus on Basal Ganglia of the Left Hemisphere

STRESZCZENIE

Autorzy prezentują opis przypadku 80-letniej chorej z zawałem mózgu z ogniskiem w jądrach podkorowych półkuli lewej na tle zatorowości kardiogennej, u której wystąpiła afazja ruchowo-cuciowa głębokiego stopnia oraz niedowład połowiczny prawostronny. Obraz kliniczny prezentowanej afazji podkorowej współtworzą także dyzartria i hipofonia. Przy pomocy badań neuroobrazowych (tomografii rezonansu magnetycznego i tomografii komputerowej) wykluczono uszkodzenie na poziomie korowym i korowo-podkorowym. Opisywany przypadek chorej wpisuje się w wariantowość objawów afazji podkorowych, potwierdzając udział jąder podstawnych w procesach programowania językowego.

Słowa kluczowe: afazja podkorowa, afazja bez afazji, dyzartria, hipofonia, struktury podkorowe mózgu, jądra podstawy, wzgórze.

SUMMARY

We present a case of 80-year-old woman who had a brain infarction located primarily in basal ganglia in the left hemisphere. The patient presented with substantial motor and sensory aphasia and right-sided weakness secondary to cardiac embolism. The cortical and subcortical-cortical lesions were excluded by neuroimaging (MRI and CT) studies. The clinical picture of this subcortical aphasia is accompanied by dysarthria and hypophonia. The case described corresponds with expected subcortical aphasia symptoms, confirming importance of basal ganglia in language programming processes.

Key words: subcortical aphasia, aphasia sine aphasia, dysarthria, hypophonia, subcortical brain structures, basal nuclei, thalamus.

WSTĘP

Zaburzenia języka o typie afazji występują nie tylko w uszkodzeniach korowych lewej półkuli mózgu, lecz także – jak pokazują badania – w patologii struktur podkorowych (poświęcono im m.in. 58. numer „Brain and Language”), a także w uszkodzeniach korowych i podkorowych półkuli przeciwległej, pod postacią afazji skrzyżowanej (Herzyk 2005). Ponieważ zjawisko afazji łączy się najczęściej z zaburzeniami pochodzenia korowego, użycie pojęcia afazja w odniesieniu do deficytów o podkorowej etiologii można uznać za nieuzasadnione (Kądzielawa 1998). Wyrazem tej nomenklaturowej niepewności był termin używany przez T. von Stockerta (1974) – afazja bez afazji (*aphasia sine aphasia*). Inni określali to samo zjawisko mianem afazji „czystej”, modalnie specyficznej (Goodglass 1993). We współczesnych badaniach stosuje się konsekwentnie termin afazja podkorowa (lub afazje podkorowe), uwzględniający lokalizację uszkodzenia z klinicznymi objawami różnych zaburzeń typowych dla afazji klasycznych, korowych (Murdoch, Whelan 2009).

Afazję podkorową wiąże się najczęściej z uszkodzeniem takich struktur, jak: wzgórze, jądra podstawy oraz różne części istoty białej. Obraz związanych z powyższą lokalizacją deficytów językowych jest zróżnicowany do tego stopnia, że – zdaniem niektórych badaczy – trudno go ująć w konkretny zestaw stałych objawów (Cappa 1997; Murdoch, Whelan 2009). Podkreśla się także często wielofunkcyjność wyodrębnionych struktur głębokich mózgu (Herzyk 2000), których uszkodzenie objawia się nie tylko afazją, nazywaną sugestywnie objawem wtórnym (Ambrosius, Mejnartowicz, Kozubski 2003).

Zdaniem większości autorów, można jednak mówić o „podkorowym zespole afatycznym” (Ozeren, Koc, Demirkiran i in. 2006) z możliwością jego różnicowania z „korowym zespołem afatycznym” na podstawie takich zdolności językowych, jak: nazywanie, ekspresja werbalna, rozumienie, powtarzanie leksemów i struktur syntaktycznych. Istotna jest także ocena dodatkowych kryteriów w rodzaju: prakcji werbalnej (zdolność powtarzania krótkich struktur językowych do 10 razy na minutę), prakcji oralnej oraz ewentualnego wystąpienia hemiplegii lub hemiparezy prawej połowy ciała u praworęcznych (Pąchalska 2011).

Istnieją różne klasyfikacje afazji korowych, podobnie afazje podkorowe podlegają odrębnym podziałom uwzględniającym zróżnicowane kryteria. Wśród nich znajdują się najczęściej podziały nozologiczne, lingwistyczne (funkcjonalne) bądź anatomiczne. Niejednorodność ta podyktowana jest zaznaczoną już zło-

zonością objawów klinicznych afazji. Elementem pozwalającym na ich dyferencjację może być m.in. typ schorzenia układu nerwowego, w którym dominuje uszkodzenie struktur podkorowych mózgu, np. choroba Parkinsona, Huntingtona, Wilsona czy stwardnienie rozsiane. Ich elementem wspólnym są przede wszystkim zaburzenia ekspresji werbalnej przybierające postać dyzartrii (*speech disorders*), ale także inne zaburzenia językowe (*language disorders*), w tym afazja (Murdoch, Theodoros 2002; Murdoch, Whelan 2009).

Kolejnym kryterium wyodrębniania afazji podkorowych jest językowy charakter obrazu klinicznego zaburzeń. Buduje się go na zasadzie porównania ze znanymi objawami afazji korowych lub korowo-podkorowych (Alexander, Naeser, Palumbo 1987). To funkcjonalne zróżnicowanie afazji pozwala na wyodrębnienie podkorowej afazji czuciowej oraz podkorowej afazji ruchowej. Wariant czuciowy afazji, nazwany (Kądziaława 1998) „czystą głuchotą słów”, charakteryzuje się głębokimi zaburzeniami rozumienia mowy słyszanej i powtarzania z zachowaniem spontanicznej ekspresji słownej oraz zdolności czytania i pisania (Goodglass 1993). Badania pokazują znacznego stopnia zróżnicowanie objawów i głębokości zaburzeń. Rzadko można spotkać się z czystą postacią tej afazji. Zwykle współwystępuje ona z innymi objawami (Kądziaława 1998), m.in. z trudnościami w rozpoznawaniu melodii (amuzja sensoryczna) lub w samej czynności śpiewania (amuzja motoryczna).

Podkorowa afazja ruchowa wiąże się z zaburzeniami artykułowania mowy z zachowanymi zdolnościami jej rozumienia, także czytania i pisania. Najczęściej w obrazie tego zaburzenia współwystępuje apraksja oralna z dysfunkcjami artykulacyjnymi, chociaż obserwuje się zjawisko dysocjacji tych objawów. Oznacza to, że można zaobserwować pacjentów z zaburzeniami artykulacji z zachowaną prakcją oralną oraz z apraksją oralną i płynną artykulacją spontaniczną. Ci ostatni potrafią spontanicznie wykonywać ruchy języka, warg, dmuchać, gwizdać. Na polecenie wymienione czynności są dla nich niewykonalne (Kądziaława 1998).

Ze względu na zróżnicowany repertuar zaburzeń językowych w afazji podkorowej często podejmuje się problem korelacji pomiędzy miejscem uszkodzenia danej struktury a deficytem językowym, który w jego wyniku powstał. Kryterium anatomiczne pozwala na wyodrębnienie takich typów afazji podkorowych, jak: afazja wzgórzowa oraz torebkowo-prążkowiowa (przednia, tylna i całkowita).

Afazję wzgórzową opisano w literaturze najwcześniej (Fischer 1959) i w ujęciu niektórych badaczy uchodzi ona za synonim wszystkich afazji podkorowych (Démonet 1997). Ponadto językowe zaburzenia skojarzone ze wzgórzowymi uszkodzeniami wydają się bardziej homogeniczne niż zaburzenia w afazji prążkowiowo-torebkowej. Chociaż istnieje pewna zmienność w jej językowym profilu, część badaczy twierdzi, że afazja wzgórzowa ma wystarczająco

jąco wyraźne cechy, aby móc ją określić „nowym” rodzajem afazji (Murdoch, Whelan 2009).

W jej wariacie czuciowym (por. afazję transkorową czuciową) znajduje się płynna ekspresja słowna, wypełniona elementami żargonu afatycznego z towarzyszącymi zaburzeniami rozumienia i zachowaną zdolnością powtarzania (Radanovic, Azambuja, Mansur i in. 2003). Wariant ruchowy afazji wzgórzowej cechuje się zaburzeniami produkcji o szerokim spektrum, od afonii po mutyzm, z zachowaną zdolnością rozumienia i powtarzania. Współistnienie wymienionych objawów charakteryzuje afazję mieszaną wzgórzową z towarzyszącymi parafazjami werbalnymi oraz zaburzeniami spójności semantycznej na poziomie dyskursu z aspontanicznością procesu nadawania (Kądziaława 1998).

Zaburzenia afatyczne odnotowywane są także w odniesieniu do uszkodzeń jąder podstawy mózgu (Murdoch, Whelan 2009). Poglądy dotyczące ich roli w procesach językowych nie należą do zbieżnych (Crosson 1992, 3). Sam bowiem profil językowych uszkodzeń rozciąga się od lekkich do ciężkich zaburzeń w zakresie: rozumienia ze słuchu, czytania, mowy spontanicznej, powtarzania, nazywania, pisania (Murdoch, Whelan 2009). Obraz kliniczny zaburzeń pozwala jednak mówić o przynajmniej częściowym udziale tych struktur w programowaniu językowym. Dobrze udokumentowane badania nad korelacją zaburzeń w obrębie prądkowia i torebki wewnętrznej wykazały bez wątpliwości, że deficyty językowe mogą występować w skojarzeniu z lezjami w tej okolicy półkuli dominującej. Dodatkowo konsekwencje uszkodzeń jąder podstawy związane z umiejętnościami językowymi wydają się bardziej trwałe niż charakter zaburzeń językowych wynikający z uszkodzenia wzgórza (Wallesch, Kornhuber, Brunner i in. 1983).

Mimo wyraźnej różnorodności zaburzeń językowych, niektórzy badacze podejmują próby wyodrębnienia wyróżniającego się wzoru uszkodzenia, odpowiadającego przednim niepłynnym i tylnym płynnym afazjom korowym (Murdoch, Whelan 2009). Uszkodzenie torebki wewnętrznej, skorupy, przednio-górnej części istoty białej daje objawy w rodzaju zachowanego rozumienia bez cech mowy agramatycznej ze współwystępującym spowolnieniem i dyzartrią podkorową. Z kolei uszkodzenie torebki wewnętrznej, skorupy i tylnej części istoty białej przecinającej słuchową cieśń skroniową wiąże się ze współwystępowaniem afazji Wernickego. Natomiast afazja globalna towarzyszy zaburzeniom na poziomie torebki wewnętrznej, skorupy i przednio-górnej oraz tylnej części istoty białej (Naeser, Alexander, Helm-Estabrooks i in. 1982).

Powyższy dychotomiczny podział afazji prądkowioowo-torebkowej nie ma pełnego potwierdzenia w warunkach klinicznych. Jego dokładność oraz użyteczność zostały zakwestionowane. Opisano bowiem pewną liczbę przypadków, u których wzory upośledzenia językowego nie mogły zostać wyjaśnione

z uwzględnieniem wyodrębnionej przednio-tylnej dychotomii. Przykładowo w mowie pacjentów z lezjami w okolicy prążkowania i przedniej części torebki wewnętrznej, opisanymi przez Wallescha (Wallesch 1985), zaobserwowano afazję Wernickego z semantycznymi i fonemicznymi parafazjami. Okazuje się zatem, że kliniczno-anatomiczny obraz afazji torebkowo-prążkowiowej jest zbyt niejednorodny (Weiller, Willmes, Reiche 1993) i nie pozwala na wyodrębnienie homogenicznego obrazu takiej afazji (Murdoch, Whelan 2009).

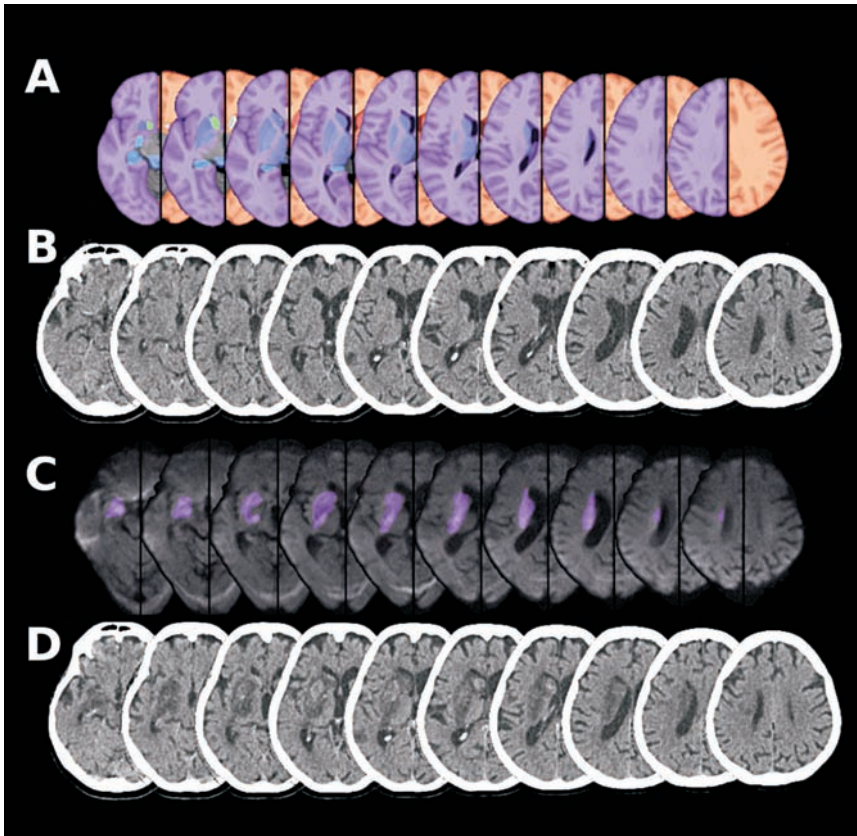
Nie tylko spektrum występujących objawów w afazji podkorowej jest wyjątkowo szerokie, lecz także stopień nasilenia poszczególnych deficytów. Można mówić wręcz o ich wariantywności (Herzyk 2000; 2005). Potwierdzeniem tego są badania A. Duranowskiej-Serockiej przeprowadzone na grupie 10 pacjentów z uszkodzeniem jąder podstawy i istoty białej na skutek udaru niedokrwiennego lub krwotocznego, powtarzane trzykrotnie w różnych odstępach czasu od momentu zachorowania. U wszystkich badanych z poudarowym uszkodzeniem struktur głębokich wystąpiły zaburzenia językowe o zróżnicowanym stopniu głębokości: od lekkich po ciężkie. Ponadto zaobserwowanych zaburzeń nie udało się połączyć ze ściśle określoną strukturą bądź grupą struktur anatomicznych (Duranowska-Serocka 2000).

OPIS PRZYPADKU

Chora M.J., lat 80, praworęczna, została przyjęta do Kliniki Neurologii i Chorób Naczyniowych Układu Nerwowego Uniwersytetu Medycznego, zlokalizowanej w SP ZOZ MSW im. Prof. L. Bierkowskiego w Poznaniu, z powodu udaru niedokrwiennego mózgu z ogniskiem w jądrach podkorowych lewej półkuli mózgu.

Pacjentka zaraz po przyjęciu do szpitala poddana była badaniu tomografii komputerowej (CT) głowy, które nie wykazało znaczących zmian niedokrwiennych (CT głowy, w odróżnieniu od technik rezonansu magnetycznego (MRI), pozwala uwidocznić zmiany niedokrwienne mózgowia z reguły dopiero po 12–24 godzinach od wystąpienia udaru). Badanie MRI wykonane tego samego dnia wykazało zmianę niedokrwienną wielkości 19.7cm³ zlokalizowaną w strukturach jąder podstawy mózgu oraz torebki wewnętrznej w półkuli lewej. Kontrolne badanie CT wykonane po 4 dniach od wystąpienia udaru niedokrwiennego ujawniło zmiany hipodensyjne odpowiadające obszarowi niedokrwienia oraz umiarkowany obrzęk wokół ogniska udarowego.

U pacjentki bezpośrednio po zachorowaniu – wraz z porażeniem prawej kończyny górnej oraz niedowładem prawej kończyny dolnej ujawniły się zaburzenia językowe o typie afazji całkowitej. Stwierdzono ośrodkowe porażenie nerwu twarowego, natomiast nie stwierdzono porażenia nerwu podjęzykowego.



Ryc. 1. Wizualizacja lokalizacji zmiany niedokrwiennej u pacjentki. Uszkodzenie obejmuje przednią i tylną odnogę torebki wewnętrznej, głowę jądra ogoniastego oraz skorupę po stronie lewej. Obrazy przedstawione są w konwencji neurologicznej.

A. Atlas mózgu MNI z uwidocznioną lokalizacją kluczowych struktur podkorowych z atlasu Oxford–Harvard;

B. CT głowy pacjentki wykonane natychmiast po przyjęciu pacjentki na oddział;

C. Obraz dyfuzyjny (DWI) $b=1000$ w MRI wykonany w pierwszej dobie po przyjęciu;

D. CT głowy pacjentki w czwartej dobie po przyjęciu – widoczna jest ewolucja zmiany niedokrwiennej.

Obrazy B, C, D zostały sprowadzone do wspólnej przestrzeni atlasu MNI za pomocą rejestracji afinicznej.

Początkowo badana nie podejmowała prób kontaktu werbalnego. W dalszym etapie pojawiła się poprawa w tym zakresie, chociaż chora miała zniesioną mowę spontaniczną i opowieściową. W wymuszonych próbach wejścia w kontakt werbalny wypowiadała tylko pojedyncze wyrazy o zamazanym wzorcu artykulacyjnym z uporczywymi perseweracjami. W śladowym stopniu zachowana została spontaniczna mowa dialogowa. Pacjentka adekwatnie odpowiadała na powitanie:

dzień dobry, na pytania: „Jak się pani czuje”? – „dobrze”; „Czy widzi Pani ten obrazek”? – „widzę”. Potrafiła również wymienić kilka imion członków najbliższej rodziny, ale na większość zadawanych jej pytań odpowiadała „no–no”. Jej spontaniczna aktywność uległa wyraźnej redukcji. Mowa zautomatyzowana wykazywała także głębokie zaburzenia. Niedostępne dla chorej były m.in. szeregi cyfr, nazw dni tygodnia, miesięcy, pór roku. Pacjentka podejmowała próby śpiewania bądź recytowania, ale względnie jasny kontur fonacyjno-artykulacyjny obejmował pierwszych kilka wyrazów, dalej śpiew oraz mowa były zamazane i przechodziły w niezrozumiałe bełkot.

Głęboko zaburzona okazała się również czynność powtarzania. Badana potrafiła odtworzyć jedynie kilka prostych pod względem fonetyczno-fonologicznym leksemów typu: *dom, tom, bulka, półka, mama, tata, kubek, Maria*. Podczas powtarzania wyrazów trudnych fonetycznie pojawiły się parafazje głoskowe. Pacjentka miała także zniesioną fluencję słowną, zarówno literową jak i semantyczną (Szepietowska, Gawda 2011), oraz głębokie zaburzenia nazywania w zakresie określeń przedmiotów i czynności. Incydentalnie pomagała jej wypowiedź pierwszej sylaby.

Czynność rozumienia mowy także została zaburzona. Pacjentka sporadycznie realizowała proste polecenia typu unoszenie ręki. Niedostępne było natomiast rozumienie poleceń złożonych, konstrukcji logiczno-gramatycznej zdania, nazw części ciała i twarzy oraz przedmiotów i czynności. Chora wykonywała gest wskazywania, ale często nieadekwatnie do polecenia. Poza tym nie podejmowała żadnych prób niewerbalnego komunikowania się.

Zaburzone okazały się także kategoryzowanie na podstawie podobieństwa oraz analiza i synteza wzrokowa. Podczas nieudanych prób kopiowania rysunków i figur pojawiały się persewercje, pacjentka uporczywie powielala ruchy kolisty. Nie powiodły się również próby pisania, co daje podstawy do zdiagnozowania agrafii. Badana nie podjęła również prób czytania (aleksja). Nie wskazywała i nie czytała prezentowanych liter, wyrazów i zdań.

U pacjentki zaobserwowano także zaburzenia oddechowo-fonacyjno-artykulacyjne, które wpisują się w obraz dyzartrii podkorowej. Mowa chorej cechowała się skróconą fazą wydechową, była usztywniona, zamazana (zblizona do mamrotania), spowolniona z jednostajną melodyką i brakiem akcentowania. Jej głos był cichy bez możliwości podgłaśniania (hipofonia), chrapliwy, adynamiczny, monotony, tworzony z wysiłkiem. Wymienionym objawom towarzyszyły także zaburzenia pracy mięśni mimicznych i artykulacyjnych. Ubóstwo mimiki współistniało z pozycją zaciśniętych warg z wciągniętą czerwienią warg i opadającym kącikiem po stronie prawej oraz żuchwą w przymusowej pozycji szczękostoku. Nieprawidłowe napięcie i motoryka podniebienia miękkiego dawały efekt nosowania. Znacznemu ograniczeniu uległy także ruchy języka i warg. Pacjent-

ka nie imitowała i nie wykonała na polecenie słowne żadnych ruchów artykulatoryjnych.

Wskazane objawy uszkodzenia wpisują się w obraz głębokiej afazji podkorowej (prążkowiowo-torebkowej) mieszanej z dyzartrią i hipofonią.

DYSKUSJA

Prezentowane przez pacjentkę zaburzenia językowe poświadczają możliwość wystąpienia głębokiej afazji po zawale mózgu z ogniskiem w jądrach podstawy. Zdaniem badaczy takie uszkodzenie może być źródłem afazji globalnej (Okuda, Tanaka, Tachibana i in. 1994), chociaż jej występowanie w poudarowym uszkodzeniu struktur podkorowych nie jest częste (Ozeren, Koc, Demirkiran i in. 2006) i wiąże się z przerwaniem dróg w okolicy perisylwialnej w obrębie korowych obszarów mowy, bez ich bezpośredniego uszkodzenia. W badaniach A. Duranowskiej-Serockiej w grupie 10 pacjentów podkorowa afazja globalna wystąpiła u trzech osób, w tym u dwu z udarem niedokrwiennym. Etiologia udaru ma tu istotne znaczenie, ponieważ wyniki badań potwierdzają szybszą remisję utraconych funkcji językowych w przypadku udarów krwotocznych (Duranowska-Serocka 2000).

Zaburzenia językowe pacjentki M.J. wpisują się w opisywany w literaturze wzorzec zaburzeń właściwy dla takich struktur głębokich, jak: torebka wewnętrzna, głowa jądra ogoniastego oraz skorupa. To struktury, do uszkodzenia których dochodzi najczęściej w wyniku udaru niedokrwiennego. Badania chorych z udarem niedokrwiennym potwierdzają związek między jakością sprawności językowych a uszkodzeniem odnogi przedniej torebki wewnętrznej. Podkreślają te asocjacje izolowane przypadki uszkodzeń wspomnianej struktury (Duranowska-Serocka, Nowacki, Posio 2003).

Badania wskazują także na korelację uszkodzenia przedniej odnogi torebki wewnętrznej z obniżoną aktywnością chorego w kontaktach z otoczeniem (Duranowska-Serocka, Nowacki, Posio 2003). Nie mniejsze znaczenie w procesach językowych pełni także prążkowie, w tym skorupa (Crosson 1992). Pacjenci z takimi lezjami, podobnie jak przez nas badana, są apatyczni, niezainteresowani komunikowaniem, aspontaniczni. Uszkodzone obszary bowiem stanowią ośrodek motoryczny układu limbicznego, który według niektórych autorów obejmuje także: prążkowie brzuszne wraz z jądrem półleżącym. Z kolei grzbietowe obszary jądra ogoniastego i skorupy wiążą się z układem ruchowym (Narkiewicz, Moryś 2003).

Najnowsze badania nad funkcją jąder podstawy wskazują na ich związek z szeroko rozumianymi procesami kognitywnymi, w tym językowymi. Pełnią one istotną rolę w procesie kategoryzacji i (nieświadomego) uczenia się związane-

go z różnymi społecznymi funkcjami, obejmującymi m.in. stereotypy i uprzedzenia. Odpowiadają za procesy uwagi. Różne ich regiony są zaangażowane w odrębne typy podejmowanych zadań. Dopaminergiczny system nagradzania związany z brzuszno-przyśrodkową częścią płata przedczołowego i brzuszłą częścią prążkowiec odgrywa znaczącą rolę w ocenie międzyludzkich relacji społecznych (Kozioł, Budding 2010, 175).

Uszkodzenia jąder podstawy wiążą się także z zaburzeniami produkcji znaków niewerbalnych oraz rozpoznawania ekspresji emocjonalnej. Przykładowo pacjenci z chorobą Huntingtona, która jest związana m.in. z uszkodzeniem jądra ogoniastego charakteryzują się zaburzeniami rozumienia sygnałów niewerbalnych (Kozioł, Budding 2010, 179). W opisywanym przez nas studium przypadku pacjentka nie podejmowała prób kompensowania¹ deficytów językowych z pomocą komunikacji niewerbalnej. Jej mimika twarzy była znacznie ograniczona. Badania neuroobrazowe wskazują na udział jąder podstawy w rozpoznawaniu, rozumieniu i produkcji znaków niewerbalnych, w zakresie nie tylko prozodii emocjonalnej czy „melodii” mowy, lecz także ekspresji emocjonalnej twarzy (Kozioł, Budding 2010, 179).

Jak wyżej zaznaczono, w przypadku afazji podkorowej wynikającej z uszkodzenia struktur głębokich mózgowia trudno wskazać wzór deficytów odpowiadających uszkodzeniu określonej anatomicznie struktury. Daje się jednak zarysować pewne elementy wspólne na poziomie językowego funkcjonowania. Należy do nich m.in. dysocjacja między niezaburzoną fluencją językową a zaburzoną fluencją mowy. Tę dychotomię wprowadził M. P. Alexander (1992). W jego ujęciu mowę nie płynną (*non-fluent speech*) cechują zaburzenia sprawności artykulacji, zaburzona linia melodyczna i hipofonia, podczas gdy nie płynna produkcja słowna (*non-fluent language production*) charakteryzuje się zmniejszoną długością fraz oraz agramatyzmem. Przykładowo M.P. Alexander (1992) odnotował płynną produkcję słowną u 12 spośród 13 poddanych badaniu pacjentów z niewzgorzowymi podkorowymi lezjami. Odznaczała się ona użyciem złożonych gramatycznie struktur (o długości zdań przekraczającej 7 słów) z charakterystycznie nie płynną mową. W opisanym przez nas przypadku wystąpiła nie płynna mowa z hipofonią. Nie zaobserwowano jednak wymienionej dysocjacji, ponieważ znacznemu ograniczeniu uległa także sama produkcja werbalna. Ta jednak zdolność podlega często zubożeniu w afazji podkorowej wynikającej z lezji w obrębie prążkowiec. Przetwarzanie leksykalno-semantyczne jest powszechnie zaburzone przy zmienne uszkodzonych pozostałych zdolnościach językowego przetwarzania, np. na po-

¹ Istnieją dwa sposoby interpretowania gestowego sposobu komunikowania się w afazji. Jedni badacze traktują go jako odzwierciedlenie zaburzeń komunikacji werbalnej (Cicone, Wapner, Foldi i in. 1979; McNeill 1992). Dla innych jest on formą kompensowania powstałych zaburzeń języka (Lott 1999).

ziomie fonologicznym (Murdoch, Whelan 2009). Chociaż istnieje nadal duży stopień zróżnicowania deficytów w opisywanych profilach językowych pacjentów z uszkodzeniami prądkowia, to można mówić o niektórych kluczowych cechach im towarzyszących. Proponuje się w związku z tym wyróżnienie profilu afazji prądkowiowej obejmującego zaburzenia produkcji języka, któremu towarzyszy deficyt nazywania o różnej ciężkości (Mega, Alexander 1994). Oczywiście wyrazistość tego profilu może podlegać wahaniom zależnie od zasięgu uszkodzenia oraz czasu ujawnienia się deficytu językowego (Murdoch, Whelan 2009). Według innych badaczy dominującą cechą w afazji torebkowo-prądkowiowej są – przeciwnie – fonetyczne zaburzenia językowe, a deficyty na poziomie leksykalno-semantycznym wiążą się z uszkodzeniem wzgórza (Kuljic-Obradovic 2003).

Afazjom podkorowym, podobnie jak w opisywanym przez nas przypadku, często współtowarzyszy dyzartria. Chociaż od dawna wiadomo, że lezje okolic podkorowych stanowiącą przyczynę zaburzeń produkcji mowy, to istota roli takich struktur, jak jądra podstawy i wzgórze, w kontroli motorycznej mowy pozostaje nieuchwytna (Murdoch, Whelan 2009, 237).

W ostatnich latach stworzono kilka modeli teoretycznych, wyjaśniających rolę podkorowych struktur, mózdzku, jąder podstawy i wzgórza w mechanizmie powstawania zaburzeń hipokinetycznych, hiperkinetycznych i ataktycznych. Potwierdzono je w badaniach eksperymentalnych z użyciem MPTP (1-methyl-4-phenyl-1, 2, 3, 6-tetrahydropyridine) oraz neuroobrazowania funkcjonalnego. Ponowiono także zainteresowanie procedurami neurochirurgii stereotaktycznej oraz głębokiej stymulacji mózgu (DBS – *deep-brain stimulation*) w leczeniu choroby Parkinsona i innych zaburzeń jąder podstawy, pozwalające na badanie związku określonych lezji lub stymulacji w gałce bladej, wzgórzu z motorycznymi funkcjami mowy. Doprowadziły one do lepszego zrozumienia obiegu: *jądra podstawy – wzgórze – kora* i obiegów: *mózdzek – wzgórze – kora*. Uznaje się je obecnie za składające się z serii paralelnych, wielodzielnych obiegów (pierścieni) lub pętli. Nowe techniki badania mózgu dają możliwości oceny odrębnych zaburzeń powstałych na różnych węzłach pętli: *jądra podstawy – wzgórze – kora* i *mózdzek – wzgórze – kora* (włączając w to substancję czarną, gałkę bladą, skorupę, jądro ogoniaste, wzgórze, jądra podwzgórzowe i mózdzek).

Związek jąder podstawy z czynnościami językowymi potwierdzają nie tylko afazje monolingwalne. Zaburzenia języka mogą pojawić się również w afazji bilingwalnej. W jej obrazie konsekwentnie silniej zaburzony zostaje L1 (język nabywany jako pierwszy) niż L2 (Adrover-Roig, Galparsoro-Izagirre, Marcotte i in. 2011). W tym typie afazji podkorowej wskazuje się również na zaburzenia mowy automatycznej, które odnotowaliśmy także w naszym studium przypadku. W afazji bilingwalnej (po uszkodzeniu jąder podstawy) częściej i silniej wiążą się one z językiem nabywanym jako pierwszy.

Zjawisko afazji podkorowych po izolowanym zawale prążkowiowo-torebkowym jest ciągłym przedmiotem zainteresowania nie tylko ze względu na skrajnie odmienną symptomatologię i lokalizację, lecz także z uwagi na jego patomechanizm. Część badaczy przypisuje określonym strukturom podkorowym, jądom podstawnym i torebce wewnętrznej odpowiednie funkcje kształtujące zachowania językowe (Mega, Alexander 1994; A.R. Damasio, Damasio, Rizzo i in. 1982). Inne teorie zakładają istnienie funkcjonalnych połączeń między strukturami podkorowymi i korowymi (tzw. pętle funkcjonalne), których uszkodzenie powoduje dysfunkcję całego pierścienia (Kądziaława 1998; Alexander, Naeser, Palumbo 1987). Przykładowo badania Mettera dowodzą, że uszkodzenie struktur podkorowych zaburza procesy językowe m.in. poprzez oddziaływanie na korę czołową lub skroniową (Metter 1992).

Nie sposób w rozważaniach dotyczących patomechanizmu afazji podkorowej pominąć zjawiska diaschizy. Upośledza ono działanie odległych od pierwotnego uszkodzenia obszarów mózgu, z którymi jest połączone szlakami neuronalnymi, w konsekwencji czego może pojawić się dysfunkcja obszarów kory odpowiedzialnych za funkcje językowe (Nadeau, Crosson 1997; Perani, Vallar, Cappa i in. 1987).

W ostatnio prowadzonych badaniach sugeruje się, że przyczyną afazji podkorowej może być także rozsiane uszkodzenie niedokrwienne lub utrzymująca się korowa hipoperfuzja mózgu (Choi, Lee, Na i in. 2007; Hillis, Barker, Wityk i in. 2004). W badaniu Hillis i współautorów (2002), obejmującym pacjentów z ostrym udarem ograniczonym do struktur podkorowych, opisano korową hipoperfuzję u wszystkich 28 pacjentów afatycznych. Nie zaobserwowano jej u żadnej z 12 osób bez afazji. Ponadto w przypadkach, u których przepływ krwi można było przywrócić do kory w ciągu kilku dni od incydentu, reperfuzja łączyła się z natychmiastowym ustąpieniem afazji (Hillis, Kane, Tuffiash i in. 2002).

Podobnych obserwacji dokonali inni autorzy. Weiller i in. (1993) stwierdzili znamienne zwężenia tętnic środkowych mózgu u chorych z afazją prążkowiowo-torebkową, natomiast Han i współautorzy (2005) obserwowali u wszystkich chorych z tego typu afazją zwężenie tętnic środkowych mózgu lub szyjnych wewnętrznych po stronie objawowej.

Warto zauważyć, że także u przedstawianej przez nas chorej stwierdzono obustronne krytyczne zwężenia tętnic szyjnych wewnętrznych. Potwierdza to obserwację o istotnym znaczeniu hipoperfuzji mózgowej (zmniejszonego przepływu krwi) w etiopatogenezie takich afazji.

Jednak ciągle podnoszone są wątpliwości odnośnie do „czystej” podkorowej lokalizacji ognisk zawałowych w omawianych afazjach. Han, Kang, Jeong i in. (2005) stwierdzili, że w zawałach w obrębie torebki i prążkowie u wszystkich (dziesięć osób) obserwowanych chorych z afazją kwalifikowaną jako podkorowa, zauważyć można także drobne ogniska niedokrwienne w korze mózgu. Ogniska

te nie były uwidocznione w konwencjonalnych badaniach MRI, jednak udało się je wykazać w dużo czulszym badaniu dyfuzyjnym (DWI) MRI (Han, Kang, Jeong i in. 2005).

Warto jednak zauważyć, że u przedstawianej przez nas chorej wykonano także badanie DWI na wysokiej klasy 1,5 teslowym skanerze MRI (Magnetom Avanto 1,5T, Siemens, Niemcy) i nie uwidoczniono żadnych ognisk korowych.

W odniesieniu do powyższego, mimo iż uważa się, że afazja związana z podkorowym zawałem, może być – w istocie rzeczy – spowodowana małymi zawałami w korze mózgowej, które nie są widoczne w CT lub w MRI, natomiast są rozpoznawalne w MRI z dyfuzją lub opóźnionym klasycznym MRI (Han, Kang, Bae i in. 2003; Han, Kang, Jeong i in. 2005), to jednak przedstawiany przez nas przypadek przeczy tej tezie.

Uwidocznienie ogniska korowego może wyjaśniać konfigurację różnorodnych typów afazji u pacjentów z tzw. podkorowymi zawałami, lecz nie tłumaczy przyczyn wystąpienia afazji u pacjentów bez zawału korowego na obrazowaniu z dyfuzją (Murdoch, Whelan 2009).

Oczywiście otwarty pozostaje problem interakcji dokonanego zawału prążkowiowo-korowego z hipoperfuzją korową związaną z towarzyszącym, (jak się wydaje we wszystkich opisywanych przypadkach, (Han 2005; Weiller, Willmes, Reiche i in. 1993) istotnym zwężeniem tętnic środkowych mózgu i/lub szyjnych wewnętrznych po stronie uszkodzonej półkuli mózgu lub po obu stronach. Czy taka koincydencja jest konieczna do wystąpienia omawianej afazji, pozostaje przedmiotem dalszych analiz. Jedno z badań wskazuje na występowanie wybiórczych uszkodzeń neuronów kory mózgu w przebiegu przedłużającej się hipoperfuzji korowej (Lassen, Losen, Hojgaard i in. 1983). Jednak nie wszyscy autorzy potwierdzają występowanie takiego zjawiska – wskazując na udokumentowane przypadki afazji podkorowych bez – stwierdzanych w badaniach PET (pozytronowej tomografii emisyjnej) – uszkodzeń neuronów kory (Metter, Hanson, Jackson i in. 1990).

Pomimo wielu niejednoznaczności związanych z patofizjologią i symptomatologią afazji podkorowych, można je ująć w kategorii stałego repertuaru objawów współtworzących zespół, charakteryzujący się dużym stopniem wariantowości obrazu klinicznego takich zdolności językowych, jak: rozumienie, powtarzanie, nazywanie, opowiadanie, rozwijanie mowy dialogowej i odtwarzanie mowy automatycznej. Dodatkowo, deficyty afatyczne współwystępujące w uszkodzeniach struktur podkorowych (w tym jąder podstawy) są potwierdzeniem udziału tych struktur (lub ich części) w czynnościach z zakresu programowania językowego. Zastanawiający jest ciągle jego charakter. Powstają modele udziału struktur podkorowych (istoty białej, wzgórza, jąder podstawy) w produkcji języka. Chociaż każdy z nich ma swoje ograniczenia, służą one jako mode-

le generujące eksperymentalne hipotezy, które w procesie testowania przyczyniają się do lepszego zrozumienia językowych funkcji struktur głębokich mózgu (Murdoch, Whelan 2009, 90).

W najnowszych badaniach można znaleźć teorie, według których domniemane językowe i poznawcze źródła funkcji korowych są niewystarczające. Pojawiają się propozycje modeli dualnego systemu językowego i społecznego funkcjonowania. Charakteryzują się one udziałem dwu komponentów: podstawowych zasad przetwarzania bodźców i najwyższego systemu kontroli. Pierwszy z nich pozwala na automatyczne przetwarzanie, drugi na przystosowanie do nowych okoliczności. Oba systemy współdziałają, lecz mają odrębne neuroanatomiczne podstawy. System podstawowej kontroli bodźców wiąże się z proceduralnym systemem uczenia i filogenetycznie starszymi regionami mózgu. Z kolei systemowi najwyższej kontroli nad językowym i społecznym zachowaniem w kontekście sytuacyjnym odpowiadają rejony przyśrodkowego płata skroniowego i struktur z nim związanych. Interakcje zachodzące pomiędzy wyróżnionymi systemami umożliwiają przystosowywanie pierwotnie nowego, nieznanego, które ostatecznie nabiera cech znanego. Dla twórców opisanego modelu najlepszym przykładem organizacji *nowe – znane* jest tradycyjna dychotomia *werbalne – niewerbalne* (Kozioł, Budding 2010, 182).

Z pewnością uznanie roli procesów i funkcji, jakie pełnią struktury podkorowe mózgu, może zasadniczo zmienić myślenie o ludziach i klinicznym obrazie prezentowanych przez nich zaburzeń (por. Kozioł, Budding 2010, 180).

BIBLIOGRAFIA

- Adrover-Roig D., Galparsoro-Izagirre N., Marcotte K., Ferré P., Wilson M. A., Ansaldo A. I., 2011, *Impaired LI and executive control after left basal ganglia damage in a bilingual Basque-Spanish person with aphasia*, "Clinical Linguistics & Phonetics", 25, 480–498.
- Alexander M.P., 1992, *Speech and language deficits after subcortical lesions of the left hemisphere: a clinical CT and PET study*, [w:] *Neuropsychological Disorders Associated with Subcortical Lesions*, red. G. Vallar, S. F. Cappa and C.-W. Wallesch, Oxford Univ. Press, Oxford, 455–477.
- Alexander M. P., Naeser M. A., Palumbo C.L., 1987, *Correlations of subcortical CT lesion sites and aphasia profiles*, "Brain", 110, 961–991.
- Ambrosius W., Mejnartowicz J. P., Kozubski W., 2003, *Strukturalne podstawy afazji w świetle czynnościowych metod neuroobrazowania*, „Udar Mózgu”, 5, 25–30.
- Cappa S. F., 1997, *Subcortical aphasia: Still a useful concept?*, "Brain and Language", 58, 424–426.
- Cicone M., Wapner W., Foldi N., Zurif E., Gardner H., 1979, *The relation between gesture and language in aphasic communication*, „Brain and Language”, 8, 324–349.
- Crosson B., 1992, *Is the striatum involved in language?*, [w:] *Neuropsychological Disorders Associated with Subcortical Lesions*, red. G. Vallar, S.F. Cappa, C.W. Wallesch, Oxford Univ. Press, Oxford, 268–293.

- Choi J. Y., Lee K. H., Na D. L., Byun H. S., Lee S. J., Kim H., Kwon M., Lee K.-H., Kim B.-T., 2007, *Subcortical aphasia after striatocapsular infarction: Quantitative analysis of brain perfusion SPECT using statistical parametric mapping and a statistical anatomic map*, "J. of Nuclear Medicine", 48, 194–200.
- Damasio A.R., Damasio H., Rizzo M., Varney N., Gersh F., 1982, *Aphasia with nonhemorrhagic lesions in the basal ganglia and internal capsule*, "Archives of Neurology", 39, 15–24.
- Démonet J.-F., 1997, *Subcortical aphasia(s): A controversial and promising topic*, "Brain and Language", 58, 410–417.
- Duranowska-Serocka A., 2000, *Zaburzenia czynności językowych i aktywności w kontaktach z otoczeniem po uszkodzeniu struktur podkorowych w wyniku udaru mózgu*, „Logopedia”, 27, 93–112.
- Duranowska-Serocka A., Nowacki P., Posio W., 2003, *Czynności językowe i aktywność chorego w kontaktach z otoczeniem a uszkodzenie struktur podkorowych i wyspy*, „Logopedia”, 32, 63–86.
- Fischer C., 1959, *The pathological and clinical aspects of thalamic hemorrhage*, "Transactions of the American Neurological Association", 84, 56–59.
- Goodglass H., 1993, *Understanding Aphasia*, Academic Press, San Diego.
- Han M. K., Kang D. W., Bae H., Oh G., Jeong S. et al., 2003, *Aphasia in striatocapsular infarction may be explained by concomitant small cortical infarctions of cortical language zones*, "Stroke" 34, 259.
- Han M. K., Kang D. W., Jeong S. W., Roh J. K., 2005, *Aphasia following striatocapsular infarction may be explained by concomitant small cortical infarct on diffusion-weighted imaging*, "Cerebrovascular Diseases", 19, 220–224.
- Herzyk A., 2000, *Afazja: mechanizmy mózgowe i symptomatologia*, „Logopedia”, 27, 23–54.
- Herzyk A., 2005, *Wprowadzenie do neuropsychologii klinicznej*, Wyd. Nauk. Scholar, Warszawa, 205–207.
- Hillis A.E., Kane A., Tuffiash E., Ulatowski J., Barker P, i in., 2002, *Reperfusion of specific brain regions by raising blood pressure restores selective language function in subacute stroke*, „Brain and Language”, 79, 495–510.
- Hillis A. E., Barker P. B., Wityk R. J., Aldrich E. M., Restrepo L., Breese E. L., Work M., 2004, *Variability in subcortical aphasia is due to variable sites of cortical hypoperfusion*, "Brain and Language", 89, 524–530.
- Kądziałowa D., 1998, *Zaburzenia językowe po uszkodzeniach struktur podkorowych mózgu*, [w:] *Związek mózg – zachowanie w ujęciu neuropsychologii klinicznej*, red. A. Herzyk, D. Kądziałowa, Wyd. UMCS, Lublin, 111–123.
- Kozioł L. F., Budding D.E., 2010, *Subcortical Structures and Cognition. Implications for Neuropsychological Assessment*, Springer, New York–Dordrecht–Heidelberg–London.
- Kuljić-Obradović D.C., 2003, *Subcortical aphasia: three different language disorder syndromes?*, "European Journal of Neurology", 10, 445–448.
- Lassen N. A., Losen T. S., Hojgaard K., Skriver E., 1983, *Incomplete infarction: A CT-negative irreversible ischemic brain lesion*. "J. of Cerebral Blood Flow & Metabolism", 3 (suppl. 1), 602–603.
- Lott P., 1999, *Gesture and Aphasia*, Peter Lang, Bern–Berlin–Bruxelles–Frankfurt am Main–New York–Wien.
- McNeill D., 1992, *Hand and Mind. What Gestures Reveal about Thought*, Univ. of Chicago Press, Chicago.
- Mega S. M., Alexander M. P., 1994, *Subcortical aphasia: The core profile of capsulo-striatal infarction*, "Neurology", 44, 1824–1829.

- Metter E. J., 1992, *Role of subcortical structures in aphasia: Evidence from studies of resting cerebral glucose metabolism*, [w:] *Neuropsychological Disorders Associated with Subcortical Lesions*, red. G. Vallar, S.F. Cappa, C.W. Wallesch, Oxford Univ. Press, Oxford, 478–500.
- Metter E. J., Hanson W. R., Jackson C. A., Kempler D., van Lancker D., Mazziotta J.C., i in., 1990, *Temporoparietal cortex in aphasia. Evidence from positron emission tomography*, "Archives of Neurology", 47, 1235–1238.
- Murdoch B. E., Theodoros D. (red.), 2002, *Speech and Language Disorders in Multiple Sclerosis*, Whurr Publishers Ltd., London–Philadelphia.
- Murdoch B. E., Whelan B.-M., 2009, *Speech and Language Disorders Associated with Subcortical Pathology*, Wiley–Blackwell, Singapore.
- Nadeau S., Crosson B., 1997, *Subcortical aphasia: Response to reviews*, "Brain and Language", 58, 436–458.
- Naeser M.A., Alexander M.P., Helm-Estabrooks N., Levine H.L., Laughlin S.A., Geschwind N., 1982, *Aphasia with predominantly subcortical lesion sites: description of three capsular/putaminal pahasias syndromes*, "Archives of Neurology", 39, 2–14.
- Narkiewicz O., Morys J., 2003, *Neuroanatomia czynnościowa i kliniczna*, Wyd. Lekarskie PZWL, Warszawa.
- Okuda B., Tanaka H., Tachibana H., Kawabata K., Sugita M., 1994, *Cerebral blood flow in subcortical global aphasia. Perisylvian cortical hypoperfusion as a crucial role*, „Stroke”, 25, 1495–1499.
- Ozeren A., Koc F., Demirkiran M., Sönmezler A., Kibar M., 2006, *Global aphasia due to left thalamic hemorrhage*, "Neurology India", 54, 415–417.
- Pąchalska M., 2011, *Afazjologia*, Wyd. Nauk. PWN, Warszawa.
- Perani D., Vallar G., Cappa S., Messa C., Fazio F., 1987, *Aphasia and neglect after subcortical stroke: a clinical/cerebral perfusion correlation study*, "Brain", 110, 1211–1229.
- Radanovic M., Azambuja M., Mansur L.L., Porto C.S., Scaff M., 2003, *Thalamus and language: interface with attention, memory and executive functions*, "Arquivos de Neuro-Psiquiatria", 61, 34–42.
- Stockert T. von, 1974, *Aphasia sine aphasia*, "Brain and Language", 1, 277–282.
- Szepietowska E. M., Gawda B., 2011, *Ścieżkami fluencji werbalnej*, Wyd. UMCS, Lublin.
- Wallesch C.-W., Kornhuber H. H., Brunner R. J., Kunz T., Hollerbach B. et al., 1983, *Lesions of the basal ganglia, thalamus and deep white matter: differential effects on language functions*, "Brain and Language" 20, 286–304.
- Wallesch C.-W., 1985, *Two syndromes of aphasia occurring with ischemic lesions involving the left basal ganglia*, "Brain and Language", 25, 357–361.
- Weiller C., Willmes K. W., Reiche W., Thron A., Isensee C. et al., 1993, *The case of aphasia or neglect after striatocapsular infarction*, "Brain", 116, 1509–1525.