

# ALS-potilaiden äänenlaadun akustiset ja kuulonvaraiset muutokset yhdeksän kuukauden seurannan aikana

Maija Siirilä  
Logopedian pro gradu -tutkielma  
Yhteiskunta- ja kulttuuritieteiden yksikkö  
Tampereen yliopisto  
Toukokuu 2012

Maija Siirilä: ALS-potilaiden äänenlaadun akustiset ja kuulonvaraiset muutokset yhdeksän kuukauden seurannan aikana

Pro gradu -tutkielma, 51 sivua + 6 liitettä  
Logopedia  
Toukokuu 2012

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on etenevä, hermostoa rappeuttava tauti, joka vaikuttaa sekä keskus- että ääreishermoston liikehermosoluihin. Taudin aiheuttamia yleisiä oireita ovat lihasten heikkous ja spastisuus. ALS-tauti vaikuttaa potilaan viestintäkykyyn, sillä siihen liittyvä motorinen puhehäiriö eli sekamuotoinen dysartria heikentää taudin edetessä puheen ymmärrettävyyttä. Puheen ymmärrettävyyteen vaikuttavat sekä puhe-elimistön liikkeiden laajuuden ja tarkkuuden heikkeneminen että äänenlaadun muutokset. Sekamuotoiselle dysartrialle tyypillisiä äänenlaadun piirteitä ovat puristeisuus ja käheys. Myös äänen korkeus ja voimakkuus voivat poiketa viitearvoista ja niiden vaihteluvälit supistuvat. Äänessä saattaa esiintyä myös hypernasaalisuutta.

Äänen akustisten piirteiden muutokset saattavat olla ALS-taudin bulbaarioireiston alkamisen ensimmäinen merkki ja kertoa taudin etenemisestä. Akustisen analyysin mahdollisuuksia sekä diagnostisena keinona että taudin etenemisen arviointivälineenä tulisi kuitenkin tutkia lisää. Tämä tutkimus kuvaa suomalaisten ALS-potilaiden äänen akustisia muutoksia ja niiden yhteyttä dysartrian vaikeusasteen ja kuulonvaraisiin äänenlaadun arvioihin sairauden edetessä. Tutkimuksessa oli mukana kymmenen ALS-potilasta, joiden äänenlaadua arvioitiin akustisesti ja kuulonvaraisesti kolmessa mittauspisteessä (0, 6 ja 9 kk). Äänen akustisiksi muuttujiksi valittiin äänen perustaajuus, voimakkuus, perturbaatioarvot, ääni-kohinasuhde ja alfa-ratio. Kuulonvaraiseen arviointiin valittiin GRBAS:in piirteistä karheus, vuotoisuus sekä puristeisuus. Muut arvioidut piirteet olivat nasaalisuus, epätasaisuus ja narina.

Tutkimuksen edetessä kaikkien tutkimushenkilöiden äänenlaadussa tapahtui muutoksia, joiden voidaan tulkita johtuvan äänentuottoon osallistuvien lihasten lihaskontrollin heikentymisestä. Muutokset olivat kuitenkin hyvin heterogeenisiä, eivätkä ne pienessä tutkittavien joukossa olleet useinkaan tilastollisesti merkitseviä. Tutkimushenkilöiden äänenlaatu muuttui sairauden edetessä puristeisemmaksi, karheammaksi ja epätasaisemmaksi. Lausettoistossa lisääntyi myös äänen nasaalisuus. Akustisista piirteistä alfa-ration ja kuulonvaraisesti arvioiduista piirteistä äänen puristeisuuden ja epätasaisuuden lisääntyessä dysartrian vaikeusaste kasvoi. Tämän tutkimuksen perusteella dysartrian vaikeusasteen ja äänen laadullisten piirteiden välillä ei ollut kuitenkaan nähtävissä selvää korrelaatiota.

Äänenlaadun akustisten tai kuulonvaraisten arvioiden tulosten perusteella ei siis tämän tutkimuksen perusteella voida ennustaa dysartrian vaikeusastetta tai sen muutosta, varsinkaan sairauden edetessä. Tästäkin huolimatta ALS-potilaiden äänenlaadun ja äänentuottoon osallistuvien lihasten toiminnan muutoksista kertovia oireita tulisi tutkia lisää, jotta taudin bulbaarioireiden alkamisajankohtaa ja etenemistä pystyttäisiin arvioimaan nykyistä tarkemmin.

avainsanat: amyotrofinen lateraaliskleroosi, dysartria, äänenlaatu, alfa-ratio, ääni-kohinasuhde, äänen perturbaatioarvot, äänentaajuus ja voimakkuus

# Sisällysluettelo

<b>1. JOHDANTO</b> .....	<b>4</b>
1.1 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI.....	4
1.2 ALS-POTILAILLA ESIINTYVÄ SEKAMUOTOINEN DYSARTRIA.....	6
1.3 ÄÄNENLAATU JA SEN MUUTOKSET ALS-TAUDISSA.....	9
<b>2. TUTKIMUSKYSYMYKSET</b> .....	<b>12</b>
<b>3. AINEISTO JA MENETELMÄT</b> .....	<b>13</b>
3.1 TUTKIMUSHENKILÖT .....	13
3.2 AINEISTON KERUU .....	15
3.3 AINEISTON ANALYSOINTIMENETELMÄT .....	16
3.3.1 Akustiset analyysit.....	16
3.3.2 Kuulonvarainen analyysi.....	18
3.4 TILASTOLLINEN ANALYYSI.....	19
<b>4. TULOKSET</b> .....	<b>21</b>
4.1 ÄÄNEN AKUSTISET MUUTOKSET .....	21
4.1.1 Äänen perustaajuus (F0) ja voimakkuus (SPL) .....	21
4.1.2 Äänen perturbaatioarvot (jitter ja shimmer).....	22
4.1.3 Alfa-ratio.....	23
4.1.4 Ääni-kohinasuhde .....	24
4.2 ÄÄNENLAADUN KUULONVARAISET MUUTOKSET.....	25
4.2.1 Vokaaliääntöjen ja lausetoistojen äänenlaadun muutokset.....	25
4.2.2 Yksittäisten tutkimushenkilöiden äänenlaadun sanalliset arviot.....	26
4.3 ÄÄNENLAADUN AKUSTISTEN JA KUULONVARAISTEN ARVIOIDEN VÄLINEN KORRELAATIO .....	29
4.3.1 Vokaaliäännön korrelaatiot.....	29
4.3.2 Lausetoiston korrelaatiot.....	29
4.4 DYSARTRIAN VAIKEUSASTEEN MUUTOS JA SEN YHTEYS ÄÄNENLAADUN ARVIOIHIN .....	30
4.4.1 Dysartrian vaikeusasteen muutokset.....	30
4.4.2 Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun arvioiden välinen korrelaatio .....	31
4.5 TULOSTEN YHTEENVETO .....	31
<b>5. POHDINTA</b> .....	<b>33</b>
5.1 TUTKIMUSTULOSTEN TARKASTELUA .....	33
5.1.1 ALS-potilaiden äänenlaadun muutokset ja niiden fysiologisia perusteita .....	34
5.1.2 Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun suhde.....	39
5.1.3 Tutkittavien yksilölliset piirteet .....	40
5.2 MENETELMÄN POHDINTAA .....	43
5.2.1 Tutkittavien edustavuus .....	43
5.2.2 Analyysin luotettavuus.....	44
5.3 TUTKIMUKSEN KLIININEN MERKITYS JA JATKOTUTKIMUSAIHEITA .....	46

## LÄHTEET

## LIITTEET

## 1. JOHDANTO

Amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS) on etenevä, hermostoa rappeuttava tauti, joka vaikuttaa liikehermosoluihin niin keskushermoston kuin ääreishermostonkin tasolla (Yorkston, Miller & Strand, 2003). Taudin aiheuttamia yleisiä oireita ovat lihasten heikkous ja spastisuus, mikä johtuu siitä, että vaurio sijaitsee sekä ylemmällä että alemmalla liikehermosolutasolla (Duffy, 2005: 109–112). ALS on yleisin motoneuronisairauksista, joten näitä termejä käytetäänkin usein synonyymeinä. Tauti tunnetaan myös nimillä Lou Gehrigin tauti ja Charcotin tauti.

Suomessa ALS-tautia esiintyy noin 350 henkilöllä ja joka vuosi ilmenee 120–150 uutta tapausta (Laaksovirta, 2009). Ilmaantuvuus on 1–3/100 000 ja mediaanisairastumisikä on 55 vuotta. Miehillä on suurempi riski sairastua ALS-tautiin kuin naisilla. Taudin etiologia on vielä tuntematon (Freed, 2000: 266; Yorkston ym., 2003: 4). Kuitenkin noin 10 prosentilta ALS-tautia sairastavista potilaista löytyy tautia sairastava lähisukulainen, mikä viittaa siihen, että taudilla on myös periytyvä eli familiarinen muoto (Somers, 2006: 497).

ALS-tauti vaikuttaa potilaan viestintäkykyyn, sillä siihen liittyvä motorinen puhehäiriö eli sekamuotoinen dysartria heikentää taudin edetessä puheen ymmärrettävyyttä (Kent, Kent, Rosenbek, Weismer, Martin & Sufit, 1992; Mulligan, Carpenter, Riddell, Delaney, Badker, Krusinski, & Tandan, 1994). Puheen ymmärrettävyyteen vaikuttavat sekä puhe-elimistön liikkeiden laajuuden ja tarkkuuden heikkeneminen että äänenlaadun muutokset. Äänenlaadun muutosta sairauden edetessä ei ole vielä etenkin akustisesti paljon tutkittu, vaikka siten voitaisiin saada tietoa muutoksista jo ennen kuin ne ovat korvin kuultavissa (Silbergleit, Johnson & Jacobson, 1997). Tässä pro gradu -tutkielmassa seurataan kymmenen ALS-potilaan äänenlaadun akustisia ja kuulonvaraisia muutoksia yhdeksän kuukauden aikana.

### 1.1 AMYOTROFINEN LATERAALISKLEROOSI

ALS-tauti on etenevä neurologinen tauti, jonka oireet leviävät lihasryhmistä toisiin. Tauti voidaan jakaa kahteen eri alatyypin sen mukaan, missä osassa kehoa sairauden ensioireet ilmenevät. Noin kahdessa kolmesta tapauksesta tauti alkaa raajaoireilla eli taudilla on spinaalinen alkuperä (Wijesekeraand & Leigh, 2009). Toinen alatyypin on bulbaarialkuinen ALS-tauti, jonka ensioireita ovat puheentulon ja nielemisen vaikeutuminen. Riippuen siitä, painottuvatko hermovauriot

alempaan vai ylempään motoneuronirataan ja siitä ilmenevätkö ensioireet bulbaari- vai spinaalialueella, ALS:n oirekuva on erittäin yksilöllinen. Usein kuitenkin lihasheikkous ja hypotonia ovat ensimmäisiä oireita, sillä sekä alemman motoneuronin vaurio että akuutti ylempään motoneuronin aiheuttavat ensin velttoutta ja hypotoniaa. Taulukossa 1 on kuvattu ALS-taudin tyypillisimmät oireet edellä mainitut tekijät huomioon ottaen.

*Taulukko 1. ALS:in tyypilliset oireet (Yorkston, Miller & Strand, 2003, 4)*

	Hermovaurion paikka	
	Ylempi motoneuroni	Alempi motoneuroni
Bulbaarinen alku	Lihashheikkous, liikkeiden hitaus: Huulten, kielen, pehmeän suulaen ja leuan kohonnut lihastonus: ääni voi olla puristeinen	Lihashheikkous, lihasatrofia: huulten, kielen ja pehmeän suulaen faskikulaatio: ääni voi olla vuotoinen
Spinaalinen alku	Lihashheikkous, liikkeiden hitaus: ylä- ja alaraajojen kohonnut lihastonus	Ylä- ja alaraajojen lihasten heikkous, atrofia ja faskikulaatio

Spinaalialkuisessa ALS-taudissa oireet alkavat usein yhden raajan distaaliosista, josta ne leviävät myös muihin raajoihin ja siitä bulbaarialueen lihaksiin. Bulbaarialkuisessa taudissa oireet etenevät bulbaarialueen lihaksista raajoihin. Molemmista tautityypeissä oireet etenevät taudin loppuvaiheissa hengityslihaksiin, ja potilaat menehtyvät useimmiten hengityksen vajaatoimintaan. Muita yleisiä kuolinsyitä ovat pneumonia ja keuhkoinfarkti (Aronson, 1990: 94). Spinaalialkuinen ALS johtaa kuolemaan n. 3–5 vuodessa ja bulbaarialkuinen n. 2–3 vuodessa (Atula, 2011). ALS-tautiin ei ole hoitokeinoa, joten hoito keskittyy potilaiden oireiden helpottamiseen sekä jäljellä olevan toimintakyvyn ylläpitämiseen (katsaus Radunović, Mitsumoto & Leigh, 2007). Puheterapeutin rooli ALS-potilaiden hoidossa on usein puheen ja nielemisen oireiden etenemisen arviointi (Mayadev, Weiss, Jane Distad, Krivickas, & Carter, 2008). ALS-tauti vaikuttaa suuresti potilaiden kykyyn viestiä, joten puheterapeutti on tärkeässä asemassa puhetta tukevien ja korvaavien kommunikointikeinojen ohjaamisessa.

Perinteisesti on ajateltu, että ALS-tauti vaikuttaa vain potilaan motoriikkaan eikä siihen liity kognition tai sensoriikan muutoksia. Uusien tutkimusten valossa näyttää kuitenkin siltä, että ALS-tautiin liittyy kognition muutoksia, jotka osaltaan saattavat vaikuttaa ALS-potilaiden kommunikaatioon (Irwin, Lippa & Swearer, 2007). Potilaiden kognitiiviset oireet vaihtelevat lievästä apatiasta frontaalispainotteiseen dementiaan. Tutkimuksissa on arvioitu, että jopa yli puolet ALS-tautia sairastavista täyttää frontaalispainotteisen dementian diagnostiset kriteerit (Lomen-Hoerth, Murphy, Langmore, Kramer, Olney & Miller, 2003). Tämän taudin oirekuvaan kuuluu

impulsiivisuus, muutokset uni- ja syömistoiminnoissa, tarkkaavuuden alentuminen, toiminnanohjauksen vaikeudet, apatia sekä kielellisen prosessoinnin köyhtyminen (Neary, Snowden & Gustafson, 1998). ALS-taudin aiheuttamia kognitiivisia muutoksia ei ole kuitenkaan helppo tutkia siihen liittyvien oireiden ja liittämissairauksien vuoksi. Uusien toiminnallisten kuvantamismenetelmien ansiosta nykyään pystytään tutkimaan tarkemmin ALS-taudin vaikutusta aivoihin, ja tutkimukset osoittavat, että ALS-potilailla on nähtävissä degeneraatiota aivojen frontotemporaalisilla alueilla (Irwin ym. 2007).

## 1.2 ALS-POTILAILLA ESIINTYVÄ SEKAMUOTOINEN DYSARTRIA

ALS-tauti aiheuttaa motorisen puhehäiriön eli sekamuotoisen dysartrian (Duffy, 2005, 285–289). Dysartria on ensimmäinen oire noin 25 %:lla kaikista ALS-potilaista ja 100 %:lla potilaista, joilla on bulbaarialkuinen ALS (Ramig, Scherer, Klasner, Titze, & Horii, 1990). Dysartria on yleisnimi puhehäiriöille, jotka johtuvat keskushermoston ja/tai perifeerisen hermoston häiriöistä (Darley, Aronson & Brown, 1969). Dysartria johtuu siis puhe-elimistön lihasten halvaantumisesta, heikkoudesta tai niiden välisen koordinaation puutteesta, lihasten spastisuudesta, ei-tahdonalaisesta lihastoiminnasta tai epätyypillisestä lihastonuksesta, joka voi olla liiallista, liian vähäistä tai vaihtelevaa (Darley ym., 1969; Duffy, 2005). Dysartrisessa puheessa voi ilmetä lihasvoiman ja -nopeuden, liikelaajuuden, lihasapainon, -tonuksen sekä -liikkeiden tarkkuuden häiriöitä. Nämä häiriöt vaikuttavat kaikkiin puheen osa-alueisiin, joita ovat hengitys, fonaatio, resonanssi, artikulaatio sekä puheen prosodia.

Dysartriat voidaan jakaa alaluokkiin, joilla on omat erityispiirteensä riippuen hermoston vaurion sijainnista ja laadusta. Alemman motoneuronin vaurio aiheuttaa yleensä velton dysartrian, kun taas ylemmän motoneuronin vaurio aiheuttaa spastisen dysartrian (Duffy, 2005: 13). ALS-tautiin liittyvä dysartria muuttuu usein taudin edetessä. Taudin alkuvaiheessa potilailla voi esiintyä joko veltoa tai spastista dysartriaa yksinäänkin. Taudin edetessä dysartria muuttuu usein sekamuotoiseksi, vaikka toinen muodoista voi olla dominoivampi.

Velto dysartria ilmenee puheen epäselvyytenä, joka johtuu lihasheikkoudesta ja alhaisesta lihastonuksesta (Duffy, 2005: 109–115). Velto dysartria aiheutuu alemman motoneuronin vauriosta, joka vaikuttaa niin reflektiiviseen, automaattiseen kuin tahdonalaiseenkin motoriikkaan. Hermovaurion seurauksena muun muassa puheentuottoon osallistuvien lihasten liikenoisuus, -laajuus sekä -tarkkuus ovat alentuneet. ALS-taudin seurauksena potilailla voidaan todeta alempien motoneuroneiden myeliinituppien vähenemistä (Seikel, King & Drumright, 2005: 538) ja

distaalisten hermojen aksonien rappeutumista (Yorkston ym., 2003: 3). Motoneuronit eivät vaurion vuoksi pysty enää aktivoimaan lihasten supistumista, jolloin lihasten toiminta halvaantuu osittain tai kokonaan (Duffy, 2005: 36–39). Lihastonuksessa esiintyy myös muutoksia, sillä alemmat motoneuronit ovat vastuussa myös lihasvenytysheijasteesta. Ilman asianmukaista hermotusta lihakset surkastuvat, minkä vuoksi lihaksissa saattaa esiintyä epätarkoituksenmukaisia hermoimpulsseja, jotka aiheuttavat faskulaatiota ja/tai lihasvärinää.

ALS-tautiin liittyvässä veltossa dysartriassa on nähtävissä taudin vaikutus kaikkiin aivohermoihin, joten sen vaikutus kommunikaatioon, puheeseen ja ääneen on erittäin kokonaisvaltainen (Duffy, 2005: 119–120). Muutosten taustalla voi olla osittain myös potilaan pyrkimys kompensoida dysartrian vaikutusta puheeseen. Veltossa dysartriassa hengityksen vaikeutumisesta voi seurata hengästymistä ja sisäänhengityksessä kuuluvaa vinkumista. Potilaan lauseet voivat lyhentyä hengityksen säätelyn vaikeuden vuoksi. Äänenlaatu saattaa muuttua vuotoiseksi ja käheäksi (hoarse). Vuotoisuuden kompensoinnista johtuen äänenlaatu saattaa olla myös puristeinen. Äänen korkeus ja voimakkuus laskevat ja niiden vaihteluvälit pienenevät. Resonanssi saattaa muuttua nenäsointiseksi, ja ilman karkaillessa nenään voi kuulua turinaa (nasaaliomissio). Artikulaatio muuttuu epätarkaksi ja artikulaatioliikkeiden tuotto muuttuu vaikeaksi. Myös puheen prosodiikka muuttuu, kun puhenopeus hidastuu ja lauseet lyhentyvät.

Spastinen dysartria johtuu ylempien motoneuroniratojen vauriosta. ALS-taudissa suuret motoneuronit aivokuoren, aivorungon sekä kaula- ja lannerangan alueella rappeutuvat tai jopa häviävät kokonaan (Yorkston, ym., 2003: 2–3). Rappeutumista tapahtuu myös suurissa pyramidaaliradan hermoissa primaarin motorisen korteksin viidennellä tasolla eli nk. Betz-soluissa, joilla on tärkeä rooli tahdonalaisten liikkeiden tuottamisessa. Vaurio vaikuttaa ylempään motoneuronisysteemiin, joka muodostuu keskushermoston pyramidaaliradasta sekä ekstrapyramidaaliradasta (Duffy, 2005: 145). Pyramidaaliradan tehtävä on fasilitoida liikettä ja se osallistuu varsinkin taitoa vaativiin, hienovaraisiin liikkeisiin. Vaurio tällä hermoston alueella aiheuttaa vaikeuksia pienten, tarkkuutta vaativien liikkeiden suorittamisessa. Akuutissa vaiheessa voi olla nähtävissä lihasten velttoutta ja tonuksen laskua, mutta myöhemmässä vaiheessa lihakset muuttuvat jäykiksi ja lihastonus nousee (Fränkkilä, 2007). Vauriot voivat aiheuttaa myös patologisia oraalisia refleksejä, kuten poikkeuksellisen herkän yökkäysrefleksin (gag-refleksi).

Ekstrapyramidaaliradan tehtävä on inhiboida liikettä. Se säätelee refleksejä ja lihastonusta sekä vartalon asentoa, jotta esimerkiksi hienovaraisemmat liikkeet olisi mahdollista suorittaa (Duffy, 2005: 145). Vaurion seurauksena voi esiintyä lihasten yliaktiivisuutta spastisuuden, kohonneet

lihastonuksen ja yliaktiivisten refleksien muodossa. Nämä johtuvat lihasvenytysheijasteen liiallisesta toiminnasta, jonka vuoksi muun muassa lihastonus nousee. Pyramidaaliradan ja ekstrapyramidaaliradan fysiologinen läheisyys aiheuttaa sen, että molemmat osat ovat ALS-taudissa lähes aina vaurioituneet, mistä seuraavat hienovaraisten liikkeiden suorittamisen ongelmat, lihasheikkous ja lihasten spastisuus.

Kliinisesti spastinen dysartria ilmenee lihasten jäykkyydestä johtuvana äänen puristeisuutena ja käheytenä (Aronson, 1985: 101). Äänen korkeus on epätavallisen matala ja sen vaihteluväli kaventuu. Myös äänen voimakkuus laskee ja muuttuu monotoniseksi. Äänessä voi esiintyä nasaalisuutta. Artikulaatio vaikeutuu ja siitä tulee epätarkkaa. Puheen nopeus hidastuu ja lausepituus lyhenee (Duffy, 2005: 151).

ALS-taudille tyypillinen sekamuotoinen dysartria on sekoitus velton ja spastisen dysartrian piirteitä. Riippuen taudin vaiheesta ja siitä, millä alueella suurimmat vauriot ovat tapahtuneet, voivat toisen dysartrian piirteet olla dominoivampia (Aronson, 1985: 102). Sekamuotoiselle dysartrialle tyypillisiä äänenlaadun piirteitä ovat puristeisuus ja käheys. Lisäksi ALS-taudissa saattaa esiintyä syljen kertymistä kurkunpäähän ja siitä johtuvaa kurlaavaa ääntä. Vokaaliäännessä saattaa ilmetä nopeataajuista vapinaa eli treemoria. Ääni saattaa olla vuotoinen, jos velton dysartrian osuus on suurempi kuin spastisen dysartrian. Usein äänen korkeus ja voimakkuus ovat poikkeavat ja niiden vaihteluvälit supistuvat. Äänessä saattaa esiintyä myös hypernasaalisuutta. ALS-tautiin liittyvässä dysartriassa yhdistyvät siis velton ja spastisen dysartrian kliiniset piirteet. ALS-potilailla esiintyvään dysartriaan voi kuitenkin liittyä myös piirteitä, joita ei ole veltossa tai spastisessa dysartriassa yksinään; sekamuotoisessa dysartriassa potilaan puheessa esiintyy pitkittyneitä foneemeja sekä pitkittyneitä ja asiaankuulumattomia taukoja (Duffy, 1995: 244).

ALS-taudissa dysartrian vaikeusastetta voidaan kuvata sen aiheuttaman puheen häiriön mukaan (ALS Severity Scale, katso esim. Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70). Luokituksessa arvioidaan puheen ymmärrettävyyttä, jonka on todettu alenevan taudin etenemisen myötä. Puheen ymmärrettävyyden yksi osatekijä on äänenlaatu. Taulukkoon 2 on koottu yhteenvedo ALS-taudin aiheuttamista akustisista ja fysiologisista muutoksista. Luvussa 1.2 käydään läpi näitä muutoksia tarkemmin äänenlaadun näkökulmasta.



Taulukko 2. Yhteenveto ALS:in aiheuttamista puheen akustisista ja fysiologisista muutoksista. (mukaillen Duffy, 2005: 287)

Puheen osa-alue	Akustiset ja/tai fysiologiset löydökset
Hengitys	<ul style="list-style-type: none"> <li>vitaalikapasiteetin pienentyminen</li> <li>rintakehän lihasten heikkous</li> </ul>
Kurkunpään toiminta	<ul style="list-style-type: none"> <li>poikkeava F0 (liian korkea tai matala)</li> <li>poikkeavat jitter, shimmer ja ääni-kohina-suhde</li> <li>lyhentynyt maksimaalinen vokaalin kesto</li> </ul>
Velofaryngaalinen toiminta	<ul style="list-style-type: none"> <li>velaarisien sulun ylläpitämisen hankaluus, mistä seuraa äänen nasaalisuuden lisääntymistä</li> </ul>
Artikulaatio, puhenopeus ja prosodia	<ul style="list-style-type: none"> <li>hidastuneet yksittäiset ja sarjalliset artikulaatioliikkeet</li> <li>artikulaatioliikkeiden liikeratojen kaventuminen</li> <li>maksimaalisen artikulaationopeuden hidastuminen</li> <li>kielen, huulion ja leuan lihasten maksimaalisen liikevoiman pienentyminen</li> <li>leuan liialliset liikeradat (kompensatorinen keino)</li> <li>taukojen pidentyminen</li> <li>vokaalien pidentyminen tavutasolla</li> <li>soinnin alkamisajan epätarkkuus</li> <li>äänentaajuuden ja/tai –voimakkuuden vaihtelut vokaaliäännessä</li> <li>toisen formantin (F2) loiventuminen/kaventuminen sanatasolla</li> </ul>

### 1.3 ÄÄNENLAATU JA SEN MUUTOKSET ALS-TAUDISSA

ALS-tauti vaikuttaa useisiin puheen eri osa-alueisiin, kuten taulukossa 2 on havainnollistettu. Äänenlaatu ja sen muutokset johtuvat hengityksen, kurkunpään ja velofaryngaalisen toiminnan muutoksista. Äänenlaatua voidaan tutkia kolmella eri tasolla: fysiologisesti, akustisesti sekä kuulonvaraisesti (Laukkanen, 1995: 13). Fysiologisella tasolla voidaan tutkia muun muassa äänihuulivärähtelyä tai artikulaatiota. Kuulonvaraisesti voimme tutkia äänenlaadun piirteitä, jotka ovat korvin kuultavissa. Kaikki nämä eri tasot ovat yhteydessä toisiinsa: äänihuulivärähtelyn taajuus vaikuttaa akustisesti mitattavissa olevaan äänen taajuuteen (Hz), mikä on korvin kuultavissa äänen korkeutena. Äänenlaadun akustisissa tutkimuksissa on yleensä keskitytty äänihuulivärähtelyn lyhytaikaisia vaihteluita kuvaavien jitter- ja shimmer-arvojen, ääni-kohina-suhteen, äännön keston

sekä äänialan laajuuden muutoksiin, sillä näiden muuttujien on ajateltu heijastavan äänihuulten toiminnan muutoksia (Ramig, Scherer, Titze & Ringel, 1988).

ALS-taudin vaikutuksesta ääneen ja sen laatuun tiedetään jo varsin paljon. Sen sijaan äänenlaadun muutoksia sairauden edetessä ei juurikaan ole tutkittu. Kuitenkin esimerkiksi Ramig, Scherer, Klasner, Titze ja Horii (1990) totesivat tutkimuksessaan, että taudin edetessä ALS-potilaiden äänenlaadussa on huomattavissa muutoksia. He esittävätkin, että mahdollisuutta arvioida taudin etenemistä akustisin keinoin tulisi tutkia lisää. Äänenlaadun akustinen mittaaminen on yksinkertainen, objektiivinen ja non-invasiivinen tutkimusmenetelmä, jonka avulla voidaan saada tärkeää tietoa äänentuottoon liittyvien lihasten toiminnasta. Useat löydökset (esim. Gubbay, Kahana, Zilber, Cooper, Pintov, & Leibowitz, 1985; Silbergleit, ym, 1997; Yorkston ym, 2003: 209; Aronson 1990: 94) tukevat ajatusta siitä, että ALS-tauti aiheuttaa muutoksia kurkunpään lihaksiston toiminnassa, ja varsinkin bulbaarialkuisessa ALS-taudissa nämä ovat usein ensimmäisiä muutoksia.

ALS-tautia sairastavilla on todettu korkeammat äänihuulivärähtelyn epätasaisuutta mittaavat perturbaatioarvot (jitter ja shimmer) sekä matalampi ääni-kohinasuhde kuin terveillä verrokeilla (Ramig, 1990; Silbergleit, Johanson & Jacobson, 1997; Robert, Pouget, Giovanni, Azulay & Triglia, 1999). ALS-taudin edetessä perturbaatioarvot kohoavat edelleen ja ääni-kohinasuhde laskee entisestään (Ramig, 1990). Korkea jitter on kenties merkki kurkunpään sisäisten lihasten heikkoudesta tai heikosta lihaskontrollista ja äänihuulivärähtelyn epätasaisuudesta (Silbergleit, ym, 1997). ALS-tautia sairastavilla on havaittu myös äänen 9–12 Hz:n treemoria, jonka ajatellaan johtuvan alemman motoneuronin vauriosta (Aronson, 1990: 93). Äänen vapina on erityisesti kuultavissa vokaaliäännössä, muttei niinkään spontaanipuheessa.

ALS-tauti vaikuttaa myös äänen korkeuteen ja voimakkuuteen sekä erityisesti näiden vaihteluväleihin ja äännön keston. Tutkimuksissa on todettu, että ALS-tautiin liittyy joko epätavallisen korkea tai matala äänentaajuus (Kent ym., 1992). ALS-taudin edetessä äänentaajuuden vaihteluväli kapenee (Silbergleit ym., 1997), mitä voidaan pitää merkinä lihaskontrollin heikentymisestä. Myös maksimaalisen /a:/-fonaation kesto lyhenee taudin edetessä (Ramig ym., 1990). Nasaalisuus lisääntyy ALS-taudin edetessä, sillä lihaskontrollin heikkous vaikuttaa myös velofaryngaaliseen sulkuun (Yorkston ym, 2003: 209; Aronson 1990: 94). Pehmeän suulaen toiminnan heikkous mahdollistaa ilman pääsyn nenään, mikä ilmenee nasaaliemissioina sekä äänen kokonaisvaltaisena nasaalisuuden lisääntymisenä.

ALS-taudin edetessä äänenlaatu muuttuu usein myös vetiseksi tai kurlaavaksi (Aronson, 1990: 95; Duffy, 1995: 244). Taudin aiheuttaman lihasten heikentymisen, spastisuuden ja muiden toiminnan muutosten seurauksena myös potilaiden nielemistoiminto heikkenee. Nielemisen heikkouden vuoksi potilaiden kurkunpään, muun muassa päärynän muotoisiin onkaloihin (sinus pyriformus), kertyy sylkeä, mikä aiheuttaa äänenlaadun muutoksen (Aronson, 1990: 93).

Äänenlaadun akustiset muutokset eivät välttämättä ole suorassa yhteydessä puheen ymmärrettävyyteen tai edes kuulonvaraisesti havaittaviin muutoksiin. Silbergleit, Johnson ja Jacobson (1997) vertasivat tutkimuksessaan ALS-tautia sairastavien koehenkilöiden äänen akustisia piirteitä kontrolliryhmään. Tutkimuksessa ilmeni, että koehenkilöiden äänessä oli havaittavissa muutoksia, vaikka kuulonvaraisesti heidän äänenlaatunsa oli arvioitu normaaliksi. Kent ym. (1991) puolestaan havaitsivat, että koehenkilöiden, joiden puheen ymmärrettävyys arvioitiin hyväksi, puheäänien laadullisissa mittauksissa voitiin havaita muutoksia. Nämä löydökset tukevat hypoteesia siitä, että puheentuottoon liittyvissä lihaksissa voi olla degeneraatiota jo ennen kuin puheen ymmärrettävyys heikkenee. Akustisten analyysien avulla voitaisiin siis havaita ensimmäisiä taudin oro-fakiaalisia merkkejä jo ennen kuin muutoksia olisi havaittavissa kuulonvaraisesti.

## 2. TUTKIMUSKYSYMYKSET

Äänen akustisten piirteiden muutokset saattavat olla ALS-taudin bulbaarioireiston alkamisen ensimmäinen merkki ja kertoa taudin etenemisestä jo ennen kuin äänenlaadun muutokset ovat korvin kuultavissa (Silbergleit ym., 1997; Kent ym., 1991). ALS-taudin diagnosoimiseen ei ole yhtä testiä, vaan diagnoosi perustuu kliinisiin havaintoihin, joten on tärkeää tutkia keinoja, joilla kliinistä arviointia voidaan kehittää. Erityisesti akustisen analyysin mahdollisuuksia sekä diagnostisena keinona että taudin etenemisen arviointivälineenä tulisi tutkia lisää. Tämä tutkimus kuvaa suomalaisten ALS-potilaiden äänen akustisia muutoksia sairauden edetessä ja niiden yhteyttä kuulonvaraisiin äänenlaadun arvioihin.

Tutkielman tavoitteena on vastata seuraaviin kysymyksiin:

1. Millaisia muutoksia on havaittavissa ALS-potilaiden äänenlaadun akustisten mittausten tuloksissa ja kuulonvaraisessa äänenlaadun arvioinnissa sairauden bulbaarioireiden alkuvaiheessa?
2. Miten äänenlaadun akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden tulokset korreloivat keskenään?
3. Miten dysartrian vaikeusaste muuttuu sairauden edetessä ja miten se korreloi akustisten mittaustulosten ja kuulonvaraisten arviointien kanssa?

### 3. AINEISTO JA MENETELMÄT

Tutkimuksessa käytetty aineisto on osa puheterapeutti Tanja Makkosen (FM) väitöskirjatutkimusta ALS-potilaiden puheen, viestinnän ja nielemistoimintojen muutoksista. Aineisto on kerätty Tampereen yliopistollisessa sairaalassa potilaiden seurantakäyntien yhteydessä vuosina 2007–2011. Tutkimushenkilöt ovat neurologian poliklinikan ja kuntoutusosaston potilaita, joilla on vahvasti epäilty tai diagnosoitu amyotrofinen lateraaliskleroosi (ALS). Tähän pro gradu -työhön tutkimushenkilöiksi valittiin 10 henkilöä 33 potilaasta. Valituilla henkilöillä tuli olla kolme puhenäytettä yhdeksän kuukauden ajanjaksolta (0 kk, 6 kk ja 9 kk). Heillä ei myöskään saanut ilmetä suuria puheen muutoksia tutkimuksen alussa, mikä tarkoittaa ALS Severity Scale -asteikon mukaan luokkia 10–7 (Yorkston, Miller & Strand, 2003: 70; tarkemmin alla). Arvio perustui TAYS:in neurologian poliklinikan puheterapeutin suorittamaan tutkimukseen.

#### 3.1 TUTKIMUSHENKILÖT

Tutkimushenkilöiden joukko koostui seitsemästä naisesta ja kolmesta miehestä (ks. taulukko 3). Tutkittavien ikäjakauma oli 41–71 vuotta ja keskiarvo 59,2 vuotta.

*Taulukko 3. Tutkimushenkilöiden taustatietoja. Väliaika kk tarkoittaa aikaa ensimmäisistä bulbaarioireista ensimmäiseen arviointikäyntiin potilaan itsensä arvioimana.*

Tutkimus- henkilöt	Ikä vuosina	Sukupuoli	Diagnoosi	Tautityyppi	Väliaika kk
TH1	57	nainen	todennäköinen	bulbaarialkuinen	16
TH2	41	mies	varma	sekamuotoinen	13
TH3	54	mies	varma	spinaalialkuinen	6
TH4	52	nainen	varma	spinaalialkuinen	0
TH5	68	nainen	varma	sekamuotoinen	2
TH6	60	nainen	varma	sekamuotoinen	6
TH7	68	nainen	varma	spinaalialkuinen	0
TH8	56	mies	varma	bulbaarialkuinen	7
TH9	65	nainen	epäily	spinaalialkuinen	2
TH10	71	nainen	epäily	spinaalialkuinen	0

Kymmenestä tutkimushenkilöstä seitsemällä ALS-diagnoosi oli varmistunut, yhdellä oli todennäköinen ALS-diagnoosi ja kahdella tutkimushenkilöllä diagnoosi oli epäily ALS (ks. taulukko 3). Tähän tutkimukseen hyväksyttiin myös epäillyt ja todennäköiset ALS-diagnoosit, sillä

muuten tutkittavien joukko olisi pienentynyt entisestään. ALS-diagnoosin varmistuminen on usein pitkä prosessi, sillä taudin toteamiseksi ei ole yhtä testiä tai tutkimusta, vaan diagnoosi perustuu kliiniseen arvioon sekä muiden sairauksien poisrajaamiseen (ks. lisää esim. Chieia, Oliveira, Silva & Gabbai, 2010). Diagnoosit jaetaan neljään ryhmään; kliinisesti varma, todennäköinen, mahdollinen ja epäilty ALS (Fuglsang-Frederiksena, 2008).

Kahdella tutkimushenkilöllä oli todettu bulbaarialkuinen ALS, viidellä spinaalialkuinen sekä kolmella sekamuotoinen ALS (ks. taulukko 3). Tutkimushenkilöiden subjektiivisesti arvioima aika bulbaarioireiden alkamisajan ja ensimmäisen arviointikäynnin välillä oli keskimäärin 10,2 kuukautta. Väliaika vaihteli välillä 0–16 kuukautta. Kaikilla tutkimushenkilöillä oli todettu normaali kuulo ja näkö. Tutkimuksen alussa kaikki tutkimushenkilöt käyttivät puhetta ensisijaisena kommunikointikeinonaan, ja heidän äidinkieltensä oli suomi.

Tutkimuksen alussa kaikki tutkimushenkilöt kuuluivat dysartrian vaikeusasteluokkiin 10–7 (ks. taulukko 4). Dysartrian vaikeusasteluokitus on osa ALS-vaikeusasteluokitusta, joka mittaa potilaan toimintakykyä neljällä eri osa-alueella (Yorkston, 2003: 33). Luokitus on kymmenportainen, ja sen tarkoituksena on mitata potilaan puhetta, nielemistä sekä ylä- ja alaraajojen toimintaa ja näiden osa-toimintojen toiminnanvajausta. Dysartrian vaikeusasteluokitus on kuvattu taulukossa 4. Luokituksen avulla pystytään kliinisesti arvioimaan toiminnan tasoa, ongelmien painopistettä sekä taudin etenemistä. Tutkimushenkilöt valittiin luokista 10–7, sillä tutkimuksen painopiste on äänenlaadun muutoksissa taudin bulbaarioireiden alkuvaiheissa. Tällöin tutkimushenkilöiden äänessä eikä puheessa ole havaittavissa vielä suuria muutoksia, jolloin voidaan tutkia, onko äänenlaadussa havaittavissa muutoksia jo ennen kuin puheen ymmärrettävyys laskee. Tutkimushenkilöiden valinta luokista 10-7 mahdollisti myös pitkittäistutkimuksen, sillä näillä henkilöillä oli vielä yhdeksän kuukauden mittauspisteessä akustisen analyysin mahdollistavia ääninäytteitä.

Taulukko 4. Dysartrian vaikeusasteen luokittelu ja tutkimushenkilöiden sijoittuminen luokkiin (Yorkston ym., 2003; 32)

	Dysartrian vaikeusasteluokka	Toimintakyky	Tutkittavat
<b>Normaalit puheentuotto prosessit</b>	<b>Luokka 10:</b> Normaali puhe	Potilas ei koe ongelmia puheessa eikä siinä ole havaittavissa muutoksia.	-
	<b>Luokka 9:</b> Vähäiset puheen häiriöt	Vain potilas tai hänen läheinen huomaavat puheen muutoksia. Puhenoisuus ja äänenvoimakkuus ovat normaaleja.	<b>n = 3</b> (th2, th7, th10)
<b>Huomattavat puheen häiriöt</b>	<b>Luokka 8:</b> Havaittavat puheen häiriöt	Puheen muutokset ovat havaittavia, etenkin potilaan ollessa väsynyt tai stressaantunut. Puhenoisuus on vielä normaali.	<b>n = 4</b> (th3, th4, th5, th9)
	<b>Luokka 7:</b> Selvät puheen häiriöt	Puhe on häiriöistä, lisäksi puhenoisuudessa, artikulaatiossa ja resonanssissa on muutoksia. Ymmärrettävyys on kuitenkin hyvä.	<b>n = 3</b> (th1, th6, th8)
<b>Toiminnan muutokset</b>	<b>Luokka 6:</b> Viestin toisto ajoittain	Puhenoisuus on hidastunut. Sanoja joutuu toistamaan hälyisessä ympäristössä. Viestin sisältö ja pituus eivät ole rajoittuneet.	-
	<b>Luokka 5:</b> Viestin toisto yleistä	Puhe on hidasta ja työlästä. Useita toistoja vaaditaan. Viestin sisältö ja pituus ovat rajoittuneet.	-
<b>Puhetta tukevat kommunikointikeinot</b>	<b>Luokka 4:</b> Puhe ja tukevat menetelmät	Puhetta käytetään kysymyksiin vastaamiseen. Ymmärtämisen tueksi käytetään kirjoittamista tai avustajaa.	-
	<b>Luokka 3:</b> Yhden sanan vastaukset	Potilas tuottaa yhden sanan vastauksia. Muuten hän kirjoittaa tai käyttää avustajaa. Viestinnän non-verbaalein keinot korostuvat.	-
<b>Toiminnallisen puheen menetys</b>	<b>Luokka 2:</b> Tunteiden ääntely	Potilas käyttää ääntelyä ilmaisemaan tunteitaan sekä myöntymistä/kieltäytymistä.	-
	<b>Luokka 1:</b> ei ääntele	Ääntäminen on työlästä ja kestoaltaan lyhyttä. Potilas voi äännellä itkiessään tai jos hänellä on kipuja.	-

### 3.2 AINEISTON KERUU

Aineisto kerättiin TAYS:n neurologian poliklinikalla potilaiden normaaliin seurantaikäntien yhteydessä. Ääninäytteet nauhoitettiin Logitech-pääpantamikrofonilla SoundForg-ohjelmaan, jolloin ne voitiin tallentaa digitaalisesti wav-tiedostomuotoon. Pääpantamikrofonin etäisyys puhujasta oli noin 5 cm suupielestä etuoikealle. Kaikki nauhoitukset tehtiin samoilla määritteillä

(Recording attributes: 48000Hz, 24 bit, stereo. Method:normal. Mode: Multiple takes creating regions). Ääninäytteet nauhoitettiin puheterapeutin työhuoneessa, jossa ei ole erityisesti kiinnitetty huomiota akustiikkaan. Äänenlaadun tutkimusta varten aineistosta valittiin /a:-ääntö. Nauhoitustilanteessa puheterapeutti ohjeisti potilasta ääntämään vokaalia /a/ niin pitkään kuin mahdollista potilaalle miellyttävällä äänen korkeudella ja voimakkuudella. Tehtävä suoritettiin 1-4 kertaa jokaisella mittauskerralla. Tarkempaan analyysiin valittiin myös Speech Examination –testin lauseet (ks. liite 1.). Nauhoituksissa potilas toisti puheterapeutin mallin mukaan 20 lausetta.

Ääninäytteitä tutkittiin yhdeksän kuukauden ajalta kolmesta eri mittauspisteestä. Ääninäytteet nauhoitettiin ensimmäisellä arviointikäynnillä (ensimmäinen mittauspiste) sekä seurantakäynneillä kuusi ja yhdeksän kuukautta tämän jälkeen. Koska ääninäytteet kerättiin normaalien seurantakäyntien yhteydessä, näytteiden intervallit eivät olleet täysin tasaiset. Kuuden kuukauden seurantakäynti (toinen mittauspiste) toteutui 5–8 kuukauden kuluttua ensimmäisestä arviointikäynnistä ja yhdeksän kuukauden seurantakäynti (kolmas mittauspiste) 8–10 kuukauden kuluttua ensimmäisestä arviointikäynnistä.

### 3.3 AINEISTON ANALYSOINTIMENETELMÄT

Aineisto analysoitiin sekä akustisesti että kuulonvaraisesti. Analysointia varten jokaiselta tutkimushenkilöltä valittiin kuulonvaraisesti paras vokaaliääntö 1–4 mahdollisesta. Valintaa tehdessä pyrittiin ottamaan huomioon näytteen tasalaatuisuus sekä minimoimaan äänen murtuminen näytteen aikana. Valitusta näytteestä erotettiin keskimääräinen 50 %, jotta äännön alussa ja lopussa esiintyneet epätasaisuudet saatiin rajattua pois. Speech Examination –testin (ks. liite 1.) lauseista valittiin tarkasteluun kuusi lausetta, joissa ei esiintynyt s-äännettä. Tämä tehtiin sen vuoksi, että s-äänteen korkeataajuuksinen häly häiritsee akustisten mittausten tarkkuutta (Suomi, 1990: 104).

#### 3.3.1 Akustiset analyysit

Akustinen analyysi tehtiin Praat-ohjelmalla (Boersma & Weenink, 2011) ja siihen Tampereen yliopiston Puheopin laitoksella kehitetyllä logopedian lisäosalla (Peltomäki, 2009). Äänen laadullisiksi mittareiksi valittiin äänen perustaajuus (F0), äänihuulivärähtelyn epäperiodisuutta mittaavat jitter ja shimmer sekä ääni-kohinasuhde (signal-to-noise ratio (S/N)) ja alfa-ratio. Näytteistä mitattiin myös äänen voimakkuus (SPL). Perustaajuuden mittauksessa käytetyt raja-arvot asetettiin jokaisen tutkimushenkilön kohdalla yksilöllisesti ottaen huomioon perustaajuuden maksimaalinen vaihtelu. Oletuksena oli, että tutkimushenkilöt käyttivät heille normaalia



äänenvoimakkuutta. Saadut arvot syötettiin Excel-taulukkolaskentaohjelmaan sekä SPSS for Windows 19 -ohjelmaan tilastollista tarkastelua varten (ks. luku 4.4)

Äänen perustaajuus (F0) mitattiin vokaaliäännöstä ja lausetoistosta. Äänentaajuus kuvaa äänihuulivärähtelyn aiheuttamaa ilmanpaineen vaihtelun tiheyttä (Baken & Orlikoff, 2000). Äänen taajuuden yksikkö on hertsi (Hz), joka vastaa yhtä periodia sekunnissa. Äänen korkeus ja taajuus ovat yhteydessä toisiinsa: mitä pienempi taajuus, sitä matalampana äänen korkeutena se aistitaan. Äänen perustaajuus määräytyy äänihuulten massan, elastisuuden, mukautuvuuden sekä pituuden mukaan (Hirano, 1981). Myös äänihuulten alapuolisen ilmanpaineen määrä ja ääntöväylän muoto vaikuttavat havaittuun äänenkorkeuteen. Äänenkorkeus vaihtelee muun muassa iän ja sukupuolen mukaan, joten on vaikeaa määrittellä, mikä on normaali tai vastaavasti normista poikkeava äänen korkeus. Äänen korkeuden muutokset voivat kuitenkin kertoa kurkunpään lihasten toiminnan muutoksista, sillä esimerkiksi hermovauriot vähentävät äänihuulten elastisuutta sekä mukautuvuutta (Darby, 1981: 78).

Äänen voimakkuudella (SPL) viitataan fysikaaliseen ilmanpaineen vaihtelun laajuuteen ja sen yksikkö on desibeli (dB) (Suomi, 1990: 55). Laskennallinen kaava SPL:lle on  $20 \log_{10} P/P_0$  dB, ja suhde esitetään logaritmiasteikolla. Äänen voimakkuutta säädellään subglottaalisen paineen ja ääniraon sulun avulla. Heikko äänen voimakkuus voi olla merkki liian vähäisestä subglottaalisesta paineesta, joka voi johtua hengitykseen osallistuvien lihasten heikkoudesta tai äänihuulten huonosta liikkuvuudesta. Se taas voi johtua muun muassa lihasten heikkoudesta tai niiden osittaisesta halvauksesta (Darby, 1981: 79).

Pitkästä vokaaliäännöstä mitattiin suhteellinen jitter (%) ja absoluuttinen shimmer (dB). Nämä muuttujat kuvaavat äänihuulivärähtelyn perturbaatiota eli epätasaisuutta. Äänen perturbaatiotaso saadaan luotettavimmin mitattua juuri pidennetystä vokaaliäännöstä, sillä tällöin näytteestä saadaan karsittua äänneympäristön, intonaation ja painotuksen aiheuttama vaihtelu (Baken, 1987). Jitter kuvaa äänentaajuuden perturbaatiota eli äänentaajuuden pientä, mutta erittäin nopeaa vaihtelua. Lieberman (1963) vertasi tutkimuksessaan normaaliin äänten jitter-arvoja patologisten äänien jitter-arvoihin ja tuli siihen lopputulokseen, että jitter voi johtua joko äänihuulivärähtelyn muutoksista tai ääntöväylän muutoksista. Yli 0,5 millisekunnin muutokset johtunevat äänihuulien värähtelyn muutoksista, kun taas alle 0,5 millisekunnin vaihtelut aiheutuvat ääntöväylän muutoksista. Patologisissa äänissä jitter-arvot olivat suurempia. Shimmer kuvaa äänen intensiteetin vaihtelua. Kuten jitter, se on erittäin nopeaa ja pientä äänen voimakkuuden vaihtelua, jonka yleisesti ajatellaan johtuvan kurkunpään lihaksiston koordinaation häiriöistä.

Ääni-kohinasuhde (S/N) kuvaa periodisen äänienergian ja kohinan suhdetta äänisignaalisissa. Äänessä on aina kuultavissa jonkin verran kohinaa, mutta liiallinen hälyisyys saattaa kuulua äänessä käheytenä tai vuotoisuutena (Laukkanen & Leino, 2001: 178; Darby, 1981: 89). Ääneen syntyy hälyä, kun äänirako ei sulkeudu kunnolla äännön aikana. Tämä voi aiheutua vuotoisesta äänentuottotavasta tai äänihuulten toiminnan patologiasta, kuten esimerkiksi äänihuulikyhmyistä tai äänihuulihalvauksesta. Aikaisemmissa tutkimuksissa on havaittu, että riippuen siitä mistä äänessä kuultava hälyisyys johtuu, äänen pitkäaikaisspektrissä häly sijoittuu eri taajuuksille (Yamaguchia, ym. 2003).

Alfa-ratio mitattiin sekä vokaaliäänöstä että lausettoistosta. Alfa-ratio on suhdeluku, joka kuvaa äänienergian sijoittumista eri taajuuksille. Äänienergian jakautumista on pidetty yhtenä äänenlaatuun vaikuttavista tekijöistä (Laver, 1980). Alfa-ratio lasketaan kaavalla  $\log a = \log A (\text{yli } 1000 \text{ Hz}) - \log A (\text{alle } 1000 \text{ Hz})$ . Se kuvaa keskiarvospektrin 1 kHz:n ylä- ja alapuolisten alueiden energiatason suhdetta. Arvo kuvaa siis numeerisesti keskiarvospektrin kaltevuutta. Spektrin kaltevuuden on todettu kuvaavan äänentuottotapaa asteikolla vuotoisesta puristeiseen. Puristeisen äänen spektri on loivempi kuin vuotoisesti tuotetun äänen. Puristeisen äänen spektrissä on tällöin nähtävissä, että äänienergia on jakautunut tasaisemmin spektrin eri taajuuksilla kuin vuotoisessa äänessä (Hurme, 1996; Laukkanen ym., 2001: 163).

### 3.3.2 Kuulonvarainen analyysi

Sekä vokaaliäänöstä että lausettoistosta tehtiin myös kuulonvaraiset arviot. Ääninäytteistä tehtiin ensin kuvailevat arvioinnit, joiden perusteella valittiin kuusi piirrettä, joiden pohjalta tarkempi arvio tehtiin. Arvioinnin tekivät logopedian professori sekä tämän tutkielman kirjoittaja. Arvioinnissa käytettiin sovellettua GRBAS-asteikkoa. GRBAS-asteikko on äänenlaadun kuulonvaraiseen arviointiin kehitetty asteikko, jonka avulla arvioidaan äänen yleistä häiriöisyyden astetta, karheutta, vuotoisuutta, asteenisuutta sekä puristeisuutta (ks. esim. Hirano, 1981). Tähän tutkimukseen GRBAS:in piirteistä valittiin karheus, vuotoisuus sekä puristeisuus. Muut valitut piirteet olivat nasaalisuus, epätasaisuus ja narina. Jokaisesta piirteestä annettiin arvio asteikolla 0–3, jossa 0 tarkoitti, ettei poikkeavaisuutta ilmene, ja 3, että äänessä oli selvästi havaittavissa poikkeavuus.

Kuulonvaraisesti havaittavissa olevan karheuden akustiset vastineet ovat äänihuulivärähtelyn perturbaatio sekä häly alhaisilla taajuuksilla (Yamaguchia, Shrivastava, Andrews & Niimi, 2003). Näihin äänenlaadun muutoksiin liittyy usein fysiologisia muutoksia, kuten pehmeät ja turvonneet sekä epäsymmetriset äänihuulet. Tässä tutkimuksessa äänen karheudella käsitetään siis

äänessä kuultavaa epätasaisen äänihuuli-värähtelyn aiheuttamaa äänen soinnittomuutta. Vuotoisuus käsitetään tässä tutkimuksessa kuulonvaraisesti havaittavissa olevalla äännön aikaisen ylimääräisen ilman aiheuttamana hälynä. Akustisesti tämä näkyy keskitaajuuksien alapuolisena hälynä ja johtuu fysiologisesti juurikin vajaasta ääniraon sulusta (Yamaguchia, ym. 2003).

Puristeisuuden akustiset vastineet ovat korkeampi äänentaajuus, häly korkeilla taajuuksilla sekä kohonneet äänen perturbaatioarvot (Hirano, 1981:84). Fysiologiset muutokset, kuten äänihuulisulun hyperfunktionaalisuus, äänihuulten jäykkyys sekä lisääntynyt äänihuulimassa, liittyvät usein puristeiseen äänenlaatuun (Yamaguchia ym. 2003). Puristeisessa äänenlaadussa on usein kuultavissa suuren lihasaktiiviteetin aiheuttama äänen kovuus. Epätasaisuudella viitataan tässä tutkimuksessa äänen korkeuden tai voimakkuuden kuulonvaraisesti havaittavissa olevaan vaihteluun, joka kuullaan pienenä äänen vapinana.

Nasaalisuudella tarkoitetaan äänen nenäsointisuutta, joka johtuu ilman liiallisesta pääsystä nenään (Baken, 1987:393). Ääntäessä tiettyjä ääniteitä kuten "n" tai "m", ilman pääsy suun kautta on estetty ja ilmavirta kulkee nenän läpi. Nämä ääniteet ovat niin sanottuja nasaaliääniteitä. Näitä ääniteitä lukuun ottamatta normaalissa äännössä ilmankulku nenän kautta on estetty. Jos tämä sulkumeکانismi ei toimi kunnolla, on äänessä havaittavissa nenäsointisuutta jatkuvasti. Nasaalisuudelle ei ole pystytty määrittelemään akustista vastinetta (Baken & Orlikoff, 2000: 460). Se on kuitenkin usein kuulonvaraisesti hyvin tunnistettavissa oleva piirre. Fysiologisesti äänen nasaalisuus lisääntyy, kun pehmeän suulaen lihakset eivät syystä tai toisesta pysty sulkemaan nenäporttia tiiviisti äännön aikana.

Narina ei muista muuttujista poiketen ole varsinaisesti äänen laadullinen piirre, vaan yksi äänentuottotapa (Baken, 1987:147). Narisevassa äänessä äänihuulivärähtelyn sulkuvaihe on hyvin pitkä, jolloin yksittäiset äänihuulivärähdykset voidaan kuulla poksahduksina (Hirano, 1981: 48; Laukkanen ym., 2001: 49). Narinaa tuottaessa äänihuulet sulkeutuvat tiiviisti toisiaan vasten ja vain pieni osa äänihuulten etuosaa aukeaa äänihuulivärähdyksen aikana.

### 3.4 TILASTOLLINEN ANALYYSI

Tilastollinen analyysi tehtiin käyttämällä SPSS for Windows 19 -ohjelmaa sekä Microsoft Excel -taulukkolaskentaohjelmaa. Tilastollisesti verrattiin, tapahtuiko äänen laadullisissa muuttujissa muutoksia ajan suhteen ja korreloivatko muuttujat keskenään. Lisäksi tarkasteltiin dysartrian vaikeusasteluokkien välisiä eroja sekä niiden korrelaatiota äänen laadullisten muuttujien kanssa.

Tilastolliseen analyysiin käytettiin epäparametrisia menetelmiä, sillä tutkittava ryhmä oli pieni eikä oletus normaalijakaumasta täyttynyt (Nummenmaa, 2004; 142).

Akustisten mittausten ja kuulonvaraisen arvioinnin tulosten muutosta kolmen eri mittauspisteen välillä arvioitiin käyttämällä Friedmanin testiä, jonka jälkeen tehtiin parittaisvertailut Wilcoxonin testillä. Mittauspisteiden väliseen vertailuun valittiin nämä testit, sillä ne ovat epäparametrisia menetelmiä, jotka kuvaavat toistettujen mittausten muutosta eri aikapisteiden välillä (Nummenmaa, 2007: 262). Muuttujien välisiä korrelaatioita mitattiin Spearmanin järjestyskorrelaatiokerroimen avulla.

Dysartrian vaikeusasteen korrelaatiota akustisten ja kuulonvaraisten mittausten kanssa eri mittauspisteissä testattiin myös käyttämällä Spearmanin järjestyskorrelaatiokerrointa. Kaikkien testausten merkitsevyystasoksi valittiin  $p < 0,05$ .

## 4. TULOKSET

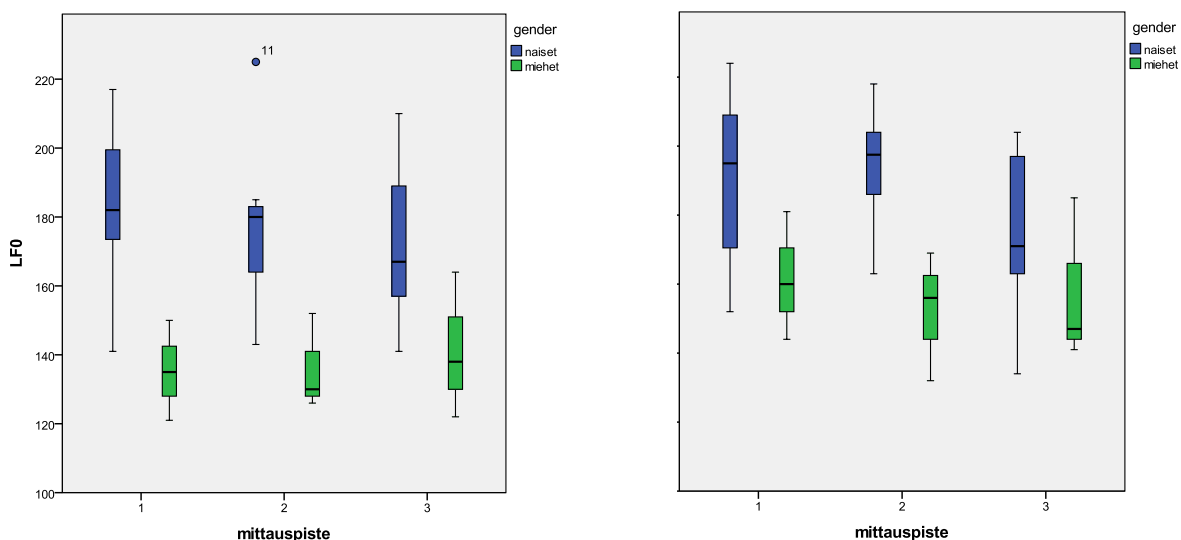
Tämän tutkimuksen tarkoituksena oli kuvata ALS-potilaiden äänenlaadun muutoksia ja niiden yhteyttä dysartrian vaikeusasteeseen yhdeksän kuukautta kestäneen seurannan aikana. Alaluvussa 4.1 kuvaan tutkimushenkilöiden äänen akustisten mittaustulosten muutosta mittauspisteiden välillä. Alaluvussa 4.2 esittelen tutkimushenkilöiden äänenlaadun muutosta kuulonvaraisesti arvioituna ja alaluvussa 4.3 äänenlaadun akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden väliset korrelaatiot. Äänenlaadun muutosten ja dysartrian vaikeusasteen väliset korrelaatiot esittelen alaluvussa 4.4.

### 4.1 ÄÄNEN AKUSTISET MUUTOKSET

Vokaaliäännöstä mitattiin kolmessa mittauspisteessä perustaajuus (F0), perturbaatioarvot (jitter, shimmer), alfa-ratio ja signaalikohina-suhde. Lausetoistosta mitattiin perustaajuus, äänen voimakkuus (dB) sekä alfa-ratio.

#### 4.1.1 Äänen perustaajuus (F0) ja voimakkuus (SPL)

Äänen perustaajuuden (F0) muutosta vokaaliäännössä ja lausetoistossa tarkasteltiin erikseen naisten (n=7) ja miesten (n=3) ryhmissä, sillä naisten ja miesten keskiarvot erosivat suuresti toisistaan (kuvat A ja B).



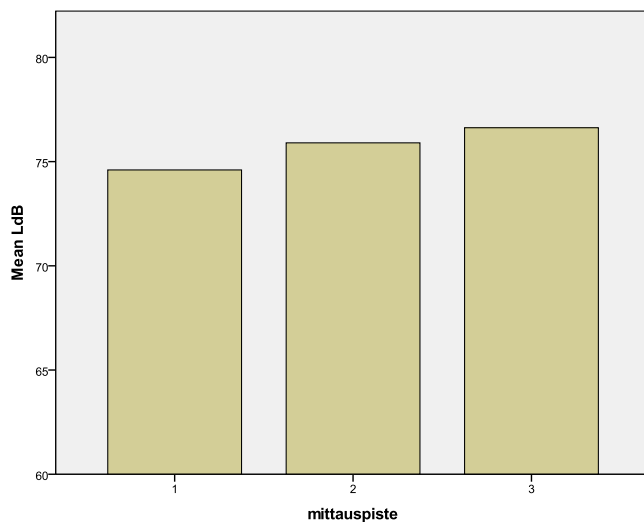
Kuva A. Äänen perustaajuuden muutos vokaaliäännössä

Kuva B. Äänen perustaajuuden muutos lausetoistossa

Kuvista A ja B voidaan havaita, että perustaajuudessa tapahtui muutoksia niin vokaaliäännössä kuin lausetoistossa. Muutokset olivat hyvin yksilöllisiä, eivätkä siten tilastollisesti merkitseviä miesten tai naisten vokaaliäännössä eikä lausetoistossa (ks. liite 2). Naisten vokaaliäännön perustaajuuden

keskiarvo ensimmäisessä mittauspisteessä oli 194,75 Hz, toisessa mittauspisteessä 194,5 Hz ja kolmannessa mittauspisteessä 183,75 Hz. Miesten vastaavat arvot olivat 161,67 Hz, 152,33 Hz ja 157,67 Hz. Lausettoistossa naisten arvot olivat ensimmäisessä mittauspisteessä 180,4 Hz, toisessa mittauspisteessä 182,8 Hz ja kolmannessa mittauspisteessä 172,8 Hz. Miesten arvot olivat 135,33 Hz, 136,00 Hz ja 141,33 Hz.

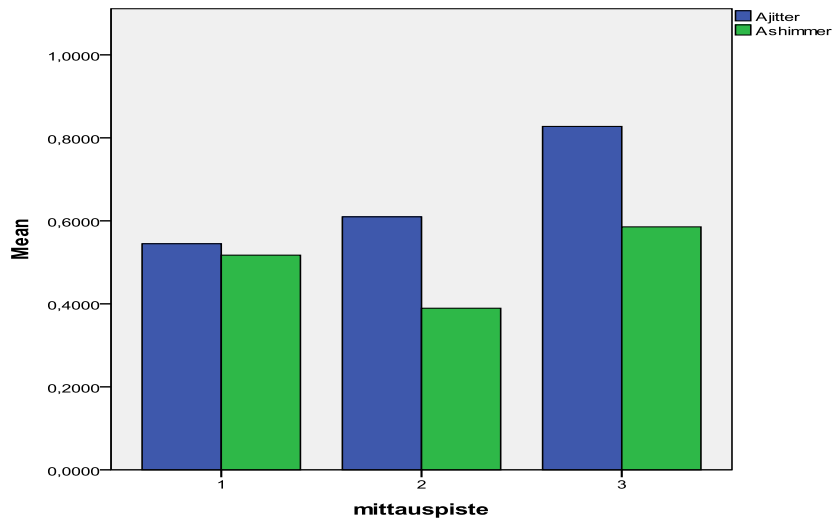
Äänen voimakkuus mitattiin lausettoistosta. Kuvasta C voidaan nähdä, että äänen voimakkuuden keskiarvo nousee lineaarisesti ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä. Ensimmäisessä mittauspisteessä äänen voimakkuus oli 74,6 dB, toisessa mittauspisteessä 75,9 dB ja kolmannessa mittauspisteessä 76,625 dB. Mittauspisteiden välinen muutos ei ole tilastollisesti merkitsevä ( $F_r=0,200$ ,  $p=0,905$ ).



Kuva C. Äänen voimakkuuden muutos kolmessa mittauspisteessä

#### 4.1.2 Äänen perturbaatioarvot (jitter ja shimmer)

Äänen perturbaatioarvot mitattiin vokaaliäänöstä. Arvot kuvaavat äänihuulivärähtelyn epätasaisuutta. Jitter kuvaa äänentaajuuden ja shimmer äänen intensiteetin pientä ja erittäin nopeaa vaihtelua. Koko joukkoa ( $N=10$ ) tutkittaessa ääninäytteiden jitter-arvot kasvoivat lineaarisesti. Jitterin keskiarvo oli ensimmäisellä mittauskerralla 0,545 %, toisella mittauskerralla 0,610 % ja kolmannella mittauskerralla 0,828 % (ks. kuva D). Erot eivät olleet tilastollisesti merkitseviä ( $F_r=0,286$ ,  $p=0,867$ ). Shimmer-keskiarvo oli toisella mittauskerralla alempi kuin ensimmäisellä, mutta kohosi kolmannella mittauskerralla ensimmäisen mittauskerran arvon ohi (kuva D). Keskiarvo oli ensimmäisellä mittauskerralla 0,517 dB, toisella mittauskerralla 0,445 dB ja kolmannella 0,586 dB. Mittauspisteiden väliset erot eivät olleet tilastollisesti merkitseviä ( $F_r=4,571$ ,  $p=0,102$ ).



Kuva D. Jitter ja shimmer mittausten keskiarvot kolmessa mittauspisteessä

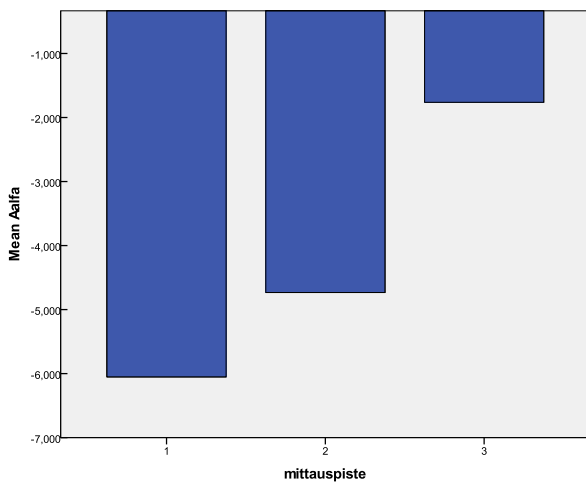
#### 4.1.3 Alfa-ratio

Alfa-ratio on suhdeluku, joka kuvaa numeerisesti keskiarvospektrin kaltevuutta. Keskiarvospektrin on taas todettu kuvaavan äänentuottotapaa asteikolla puristeisesta vuotoiseen. Mitä pienempi alfa-ratio on, sitä puristeisemmasta äänestä on kysymys. Taloudellisen äänen alfa-ratio on luennassa noin -16– -18 ja vokaaliäännössä -10. Viitearvot perustuvat kliiniseen kokemukseen.

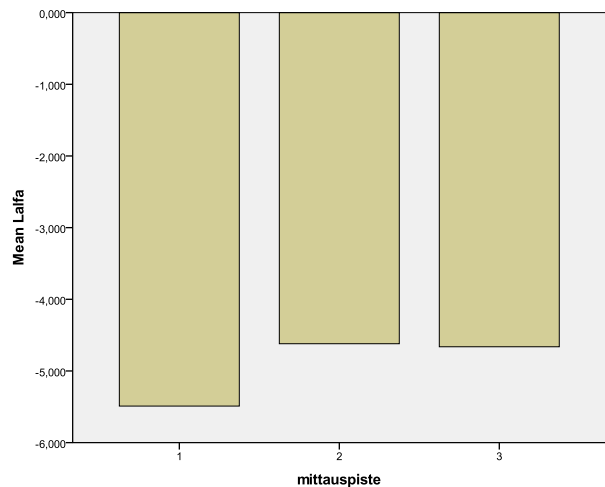
Vokaaliäännöstä mitattu alfa-ratio kasvoi lähes lineaarisesti mittauspisteestä toiseen (ks. kuva E). Keskiarvo ensimmäisessä mittauspisteessä oli -6,05 dB, toisessa mittauspisteessä -4,73 dB ja kolmannessa mittauspisteessä keskiarvo oli -1,76 dB. Alfa-ration mittauspisteiden välinen ero oli tilastollisesti merkitsevä ( $F_r=8,857$ ,  $p=0,012$ ) (ks. liite 2). Mittauspisteiden välisessä vertailussa oli huomattavissa, että muutos alfa-ratiossa oli suurin toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä ( $Z=-1,693$ ,  $p=0,090$ ), mutta tämä muutos ei ollut tilastollisesti merkitsevä, sillä yksilöiden välinen vaihtelu oli suurta. Sen sijaan muutos ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä oli tilastollisesti merkitsevä ( $Z=-2,521$ ,  $p=0,012$ ).

Lausettoistossa näin selvää muutosta ei ollut nähtävissä (ks. kuva F). Alfa-ratio kasvoi ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä -5,49 dB:stä -4,62 dB:iin. Toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä ei ollut suurta eroa, sillä alfa-ratio kolmannessa mittauspisteessä oli -4,66 dB eikä muutos ollut tilastollisesti merkitsevä ( $F_r=0,250$ ,  $p=0,882$ ). Sekä vokaaliäännössä että lausettoistossa alfa-ratio pieneni ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä, mikä kertoo äänentuottotavan

muutoksesta puristeisemmaksi. Vokaaliäännössä muutos oli tilastollisesti merkitsevä ( $F_T=8,857$ ,  $p=0,012$ ).



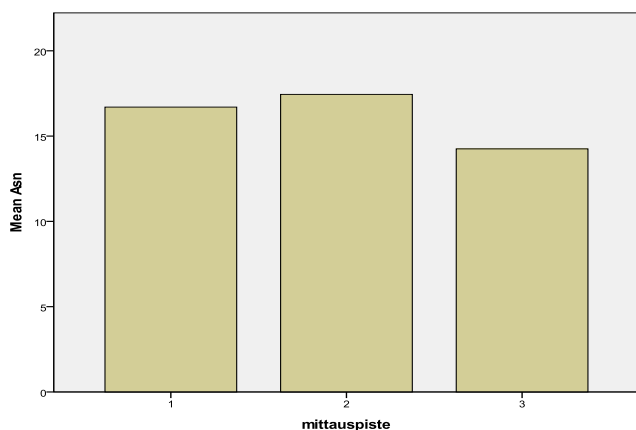
Kuva E. Vokaaliäännön alfa-ration keskiarvot kolmessa eri mittauspisteessä



Kuva F. Lausettoiston alfa-ration keskiarvot kolmessa eri mittauspisteessä

#### 4.1.4 Ääni-kohinasuhde

Ääni-kohinasuhde mitattiin vokaaliäännöstä. Ääni-kohinasuhde kertoo äänessä esiintyvän hälyn määrästä. Häly kuullaan äänessä käheytenä tai vuotoisuutena. Kliinisen kokemuksen perusteella normaali ääni-kohinasuhde on 20–30 dB. Tätä alempi arvo viittaa siihen, että äänessä on ylimääräistä hälyä. Ensimmäisellä mittauskerralla ääni-kohinasuhteen keskiarvo oli 16,7 dB. Toisella mittauskerralla keskiarvo nousi 17,44 dB:iin, kunnes kolmannella mittauskerralla se laski 14,25 dB:iin (ks. kuva G). Mittauspisteiden välinen muutos ei ole tilastollisesti merkitsevä ( $F_T=0,692$ ,  $p=0,707$ ).



Kuva G. Ääni-kohinasuhteen keskiarvot kolmessa mittauspisteessä



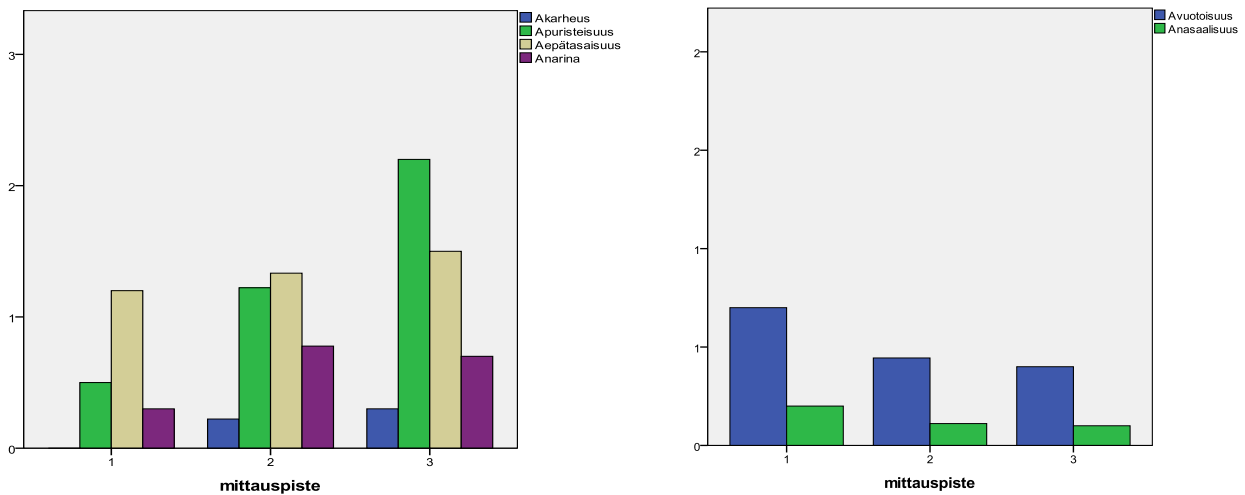
## 4.2 ÄÄNENLAADUN KUULONVARAISET MUUTOKSET

Tutkimushenkilöiden äänenlaatua tutkittiin kuulonvaraisesti jokaisessa mittauspisteessä kerättyjen näytteiden perusteella. Sekä vokaaliäänöstä että lausettoistosta arvioitiin äänenlaatua kuuden eri piirteen kautta. Valitut piirteet olivat karheus, vuotoisuus, puristeisuus, nasaalisuus, epätasaisuus ja narina. Jokaisesta piirteestä annettiin arvio asteikolla 0-3, jossa 0 tarkoitti, ettei piirrettä ilmene, ja 3, että äänessä oli selvästi havaittavissa poikkeavuus.

### 4.2.1 Vokaaliääntöjen ja lausettoistojen äänenlaadun muutokset

Kuulonvaraisen arvioinnin perusteella vokaaliääntöjen karheuden, epätasaisuuden ja puristeisuuden aste lisääntyi lineaarisesti mittauspisteiden välillä (kuva H). Näistä vain puristeisuuden aste lisääntyi tilastollisesti merkitsevästi ( $F_1=11,655$ ,  $p=0,003$ ) (Liite 3). Muutos oli tilastollisesti merkitsevä sekä ensimmäisen ja toisen ( $Z=-2,121$ ,  $p=0,034$ ) että toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä ( $Z=-1,983$ ,  $p=0,047$ ).

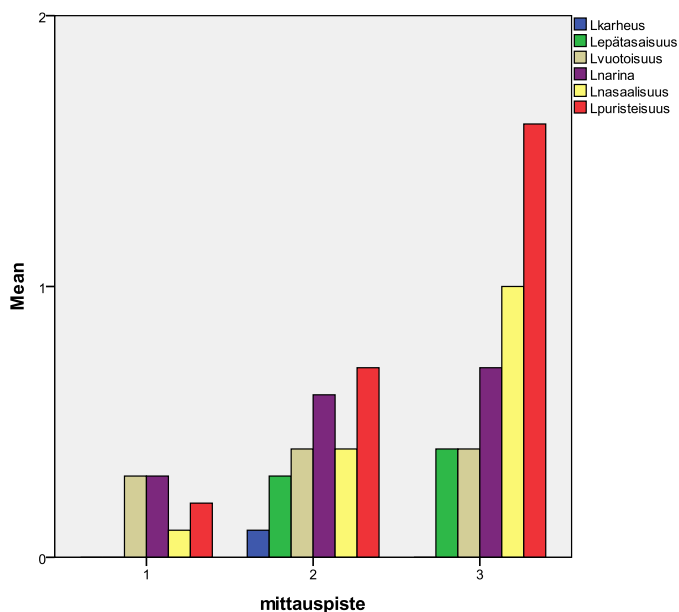
Vokaaliäänössä vuotoisuuden sekä nasaalisuuden aste väheni mittauspisteiden välillä (kuva I) Muutokset eivät olleet tilastollisesti merkitsevä ( $F_1=3,500$ ,  $p=0,174$ ;  $F_1=1,000$ ,  $p=0,607$ ).



Kuva H. Vokaaliäänön karheuden, puristeisuuden, epätasaisuuden ja narinan asteen arvot kolmessa mittauspisteessä

Kuva I. Vokaaliääntöjen vuotoisuuden ja nasaalisuuden asteen arvot kolmessa mittauspisteessä

Lausettoistossa korostuivat eri äänenlaadun piirteet kuin vokaaliäänössä. Puristeisuus, nasaalisuus, epätasaisuus sekä narina lisääntyivät ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä lineaarisesti (kuva J). Vuotoisuuden aste pysyi lähes samana mittauspisteestä toiseen. Lausettoistoissa ei ollut juurikaan havaittavissa karheutta.



Kuva J. Lausettoiston karheuden, epätasaisuuden, vuotoisuuden, narinan, nasaalisuuden ja puristeisuuden aste kolmessa mittauspisteessä

Kolmen mittauspisteen välinen ero oli tilastollisesti merkitsevä vain puristeisuuden ja nasaalisuuden kohdalla ( $F_r=12,000$ ,  $p=0,002$ ;  $F_r=9,579$ ,  $p=0,008$ ). Molemmat äänenlaadun piirteet lisääntyivät ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä (liite 3). Toisen mittauspisteen lausettoiston puristeisuuden aste erosi tilastollisesti merkitsevästi kolmannen mittauspisteen tuloksesta ( $Z=-2,460$ ,  $p=0,014$ ). Nasaalisuuden aste erosi tilastollisesti merkitsevästi ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä ( $Z=-2,264$ ,  $p=0,024$ ).

#### 4.2.2 Yksittäisten tutkimushenkilöiden äänenlaadun sanalliset arviot

Tutkimushenkilön 1 pitkässä vokaaliäännessä oli ensimmäisellä mittauskerralla havaittavissa taajuuden epätasaisuutta, mikä kuultiin äänen korkeuden huojuntana. Narinaa esiintyi jonkin verran. Lauseissa ei ollut kuulonvaraisesti arvioituna havaittavissa suuria muutoksia. Äänenlaatu oli hyvä ja artikulaatio selkeää. Kuusi kuukautta ensimmäisen mittauksen jälkeen tehdyssä toisessa mittauksessa vokaaliäännessä oli havaittavissa jo suurempia muutoksia. Ääni oli käheä ja puristeinen. Lauseissa oli havaittavissa puristeisuutta ja artikulaation heikentyminen alkoi olla havaittavissa. Kolmannella tutkimuskerralla eli noin 9 kuukautta ensimmäisen tutkimuksen jälkeen vokaaliäännessä sekä lausettoistossa oli kuultavissa suuria muutoksia. Vokaaliäännon puristeisuus oli lisääntynyt entisestään ja äänentaajuuden sekä amplitudin epäsäännöllisyys oli lisääntynyt. Lusettoistossa ääni oli puristeinen ja siinä esiintyi nasaalisuutta, joka lisääntyi ääninäytteen loppua kohden. Ääninäytteessä oli kuultavissa nasaaliemissioita, mikä kertoo nenänielun puutteellisesta toiminnasta.

Tutkimushenkilön 2 äänenlaadusta lausettoistossa ei havaittu poikkeavuutta ensimmäisellä sekä toisella mittauskerralla. Pitkässä vokaaliäännössä esiintyi epätasaisuutta, joka lisääntyi ensimmäisen ja toisen mittauksen välillä. Toisella mittauskerralla oli huomattavissa myös puristeisuutta. Kolmannella mittauskerralla vokaaliäännön epätasaisuus oli lisääntynyt entisestään ja ääni kuulosti hieman kurlaavalta. Lausettoistossa oli havaittavissa lievää nasaalisuutta, joka lisääntyi ääninäytteen loppua kohden.

Ensimmäisellä tutkimuskerralla tutkimushenkilön 3 äänessä oli havaittavissa vuotoisuutta niin vokaaliäännössä kuin lausettoistossakin. Äänestä oli kuultavissa, ettei ääniraon sulkua ollut tiivis ja ilmaa karkasi äännön aikana. Vokaaliäännössä oli mukana puristeisuutta, jolla tutkimushenkilö saattoi yrittää kompensoida vuotoisuuden aiheuttamaa äänen heikkoutta. Toisella tutkimuskerralla vokaaliäännössä esiintyi vuotoisuutta ja puristeisuutta. Äännössä kuului epätasaisuutta, joka kertonee lihaskontrollin heikentymisestä. Niin vuotoisuutta, puristeisuutta kuin äännön epätasaisuuttakin oli havaittavissa kolmannella tutkimuskerralla aiempaa enemmän. Lausettoistossa oli kuultavissa lähinnä äänen vuotoisuutta toisella ja kolmannella tutkimuskerralla.

Vokaaliäännössä tutkimushenkilön 4 äänessä oli havaittavissa puristeisuutta ja epätasaisuutta jo ensimmäisellä tutkimuskerralla. Toisella tutkimuskerralla vokaaliäännön puristeisuus ja epätasaisuus olivat lisääntyneet ja ääni kuulosti karhealta. Lausettoistossa ei ollut havaittavissa muutoksia ensimmäisellä tutkimuskerralla, ja toisella tutkimuskerralla ainoastaan nasaalisuus oli lisääntynyt. Kolmannella tutkimuskerralla vokaaliäännön puristeisuus sekä epätasaisuus oli lisääntynyt ja äännössä oli narinaa. Lausettoistossa vain nasaalisuus oli lisääntynyt.

Ensimmäisessä tutkimuksessa tutkimushenkilön 5 vokaaliääntö ja lausettoisto olivat puristeisia ja vuotoisia. Vokaaliäännössä oli havaittavissa äänen epätasaisuutta. Toisella tutkimuskerralla vokaaliääntö oli muuttunut puristeisempaan suuntaa. Lausettoiston puristeisuus oli vähentynyt ja vuotoisuus puuttuu. Lausettoistossa äänenlaatu oli kuitenkin huomattavasti nasaalisempi kuin ensimmäisellä mittauskerralla. Kolmannella mittauskerralla vokaaliäännön puristeisuus oli lisääntynyt paljon. Myös epätasaisuus oli lisääntynyt. Lausettoistossa ääntö oli erittäin puristeista ja artikulaatio oli liioiteltua ja tutkimushenkilö painotti jokaista tavua. Nasaalisuus oli erittäin voimakasta ja klusiilien tuottaminen lähes mahdotonta, mikä vaikutti suuresti myös puheen ymmärrettävyyteen.

Tutkimushenkilön 6 lausettoistossa ei ollut ensimmäisellä mittauskerralla havaittavissa muutoksia, mutta vokaaliääntö oli taajuuden ja amplitudin suhteen epätasaista. Toisella mittauskerralla

epätasaisuus oli kuultavissa sekä vokaaliäännessä että lausettoistossa. Äänenlaatu oli myös puristeisempi molemmissa näytteissä. Kolmannella mittauskerralla äänenlaatu oli jo huomattavasti heikompi. Vokaaliääntö oli erittäin puristeista, vuotoista ja myös narinaa esiintyi. Lausettoistossa oli hyvin kuultavissa epätasaisuus ja narinaa.

Tutkimushenkilön 7 äänenlaadun muutoksen näkyivät lähinnä vain vokaaliäännessä. Ensimmäisellä mittauskerralla vokaaliääntö oli hentoa ja vuotoista, joskin lopussa esiintyi hieman puristeisuutta. Toisella mittauskerralla äänen epätasaisuus oli lisääntynyt. Lausettoistossa ei ollut havaittavissa muutoksia kummallakaan kerralla. Kolmannella mittauskerralla vokaaliääntö oli huomattavasti aiempaa verrattuna epätasaisempaa ja puristeisempaa. Lausettoistossa muutokset olivat lähinnä artikulaatiossa, muttei äänenlaadussa.

Ensimmäisellä tutkimuskerralla tutkimushenkilön 8 vokaaliääntö oli hieman nasaalinen ja epätasainen. Ääni kuulosti kurlaavalta. Lausettoistossa oli kuultavissa nasaalisuutta ja puristeisuutta. Toisella mittauskerralla puristeisuus oli lisääntynyt molemmissa näytteissä. Vokaaliääntöön oli tullut lisää epätasaisuutta, kun taasen nasaalisuus oli kuulonvaraisesti vähentynyt. Lausettoistossa nasaalisuus oli lisääntynyt. Kolmannella mittauskerralla vokaaliäännessä esiintyi jälleen lievää nasaalisuutta. Ääni oli puristeisempi ja epätasaisempi kuin aiemmilla kerroilla. Lausettoistossa sekä puristeisuus että nasaalisuus oli lisääntynyt.

Tutkimushenkilö 9 äänenlaatu ensimmäisellä tutkimuskerralla vokaaliäännessä oli erittäin epätasainen ja hieman vuotoinen. Lausettoistossa esiintyi hieman narinaa. Muutokset toiseen tutkimuskertaan olivat suuret. Toisella tutkimuskerralla vokaaliäännessä esiintyi vain lyhyt soinnillinen jakso, muuten ääntö oli puristeista narinaa. Lauseet olivat myös narinaa, mutta hetkittäin esiintyi lyhyitä erittäin vuotoisia jaksoja. Kolmannella tutkimuskerralla vokaaliäännessä eikä lausettoistossa esiintynyt soinnillista ääntä lainkaan. Puhe oli tuotettu erittäin puristeisella narinalla.

Ensimmäisellä tutkimuskerralla tutkimushenkilö 10 vokaaliäännessä pystyi erottamaan vain lyhyen soinnillisen osuuden, jonka aikana ääni oli vuotoinen ja epätasainen. Lausettoistossa esiintyi narinaa. Toisella tutkimuskerralla kuulonvaraiset arviot eivät poikenneet paljon ensimmäisestä kerrasta. Kolmannella tutkimuskerralla vokaaliäännessä eikä lausettoistosta ollut erotettavissa soinnillista osuutta. Puhe oli tuotettu puristeisella narinalla.

### 4.3 ÄÄNENLAADUN AKUSTISTEN JA KUULONVARAISTEN ARVIOIDEN VÄLINEN KORRELAATIO

Äänenlaadun akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden välistä korrelaatiota mitattiin käyttämällä Spearmanin korrelaatiokerrointa, koska kuulonvarainen arviointiasteikko oli järjestysasteikollinen.

#### 4.3.1 Vokaaliäännön korrelaatiot

Alla olevaan taulukkoon 5 olen kerännyt äänenlaadun akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden väliset korrelaatiot. Positiiviset korrelaatiot on merkitty +-merkillä ja negatiiviset --merkillä. Merkitsevyydystason ollessa  $p < 0,05$  on käytetty yhtä merkkiä. Kahdella merkillä viitataan merkitsevyydystasoon  $p < 0,01$ . Tarkemmat tiedot löytyvät liitteestä 4.

Voimakkain korrelaatio oli puristeisuuden ja alfa-ration välillä; mitä puristeisemmaksi alfa-ratio äänentuoton osoitti, sitä puristeisempaan se myös kuultiin. Alfa-ratio korreloi myös karheuden kanssa. Äänihuulivärähtelyn epätasaisuudesta kertovat jitter ja shimmer korreloivat äänenlaadun karheuden kanssa. Jitter korreloi myös puristeisuuden kanssa. Ääni-kohinasuhteen ja karheuden välillä oli negatiivinen korrelaatio. Ääni-kohinasuhteen laskiessa eli hälyn lisääntyessä äänessä se kuultiin karheampana äänenlaatuna. Narinan asteen lisääntyessä F0-arvot nousivat.

Taulukko 5. Akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden väliset korrelaatiot vokaaliäännössä

	karheus	vuotoisuus	puristeisuus	nasaa-lisuus	epätasaisuus	narina
F0						+
jitter	+		+			
shimmer	+					
alfa-ratio	+		++			
S/N	-					

#### 4.3.2 Lausettoiston korrelaatiot

Lausettoiston akustisten ja kuulonvaraisten mittausten korrelaatiot laskettiin samoin kuin vokaalitoistossa. Alla olevaan taulukkoon 6 on kerätty merkitsevät korrelaatiot (ks. liite 5).

Taulukko 6. Akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden väliset korrelaatiot lausettoistossa

	karheus	vuotoisuus	puristeisuus	nasaa-lisuus	epätasaisuus	narina
F0		--				
dB				+		
alfa-ratio			+			

Lausettoistossa voimakkain korrelaatio oli vuotoisuuden ja F0-arvojen välillä. Korrelaatio on negatiivinen, mikä tarkoittaa, että äänen kuulonvaraisesti arvioitu vuotoisuus vähenee, kun äänen perustaajuus nousee. Alfa-ration kasvu kuultiin lisääntyneenä puristeisuutena. Äänen voimakkuuden ja nasaalisuuden välillä oli myös korrelaatio, joka voi liittyä potilaiden omaksumaan kompensatiokeinoon.

#### 4.4 DYSARTRIAN VAIKEUSASTEEN MUUTOS JA SEN YHTEYS ÄÄNENLAADUN ARVIOIHIN

Äänenlaadun arvioiden ja dysartrian vaikeusasteen korrelaatiota mitattiin jokaisessa mittauspisteessä erikseen. Koska tutkittavien ryhmä oli melko pieni, ei dysartrian vaikeusasteluokkar ryhmien välinen vertailu ollut mielekäästä.

##### 4.4.1 Dysartrian vaikeusasteen muutokset

Dysartrian vaikeusasteen muutos oli hyvin yksilöllistä (taulukko 7). Vain yhden tutkimushenkilön (th3) puhehäiriön vaikeusaste pysyi samana yhdeksän kuukauden seurannan aikana. Kahden tutkittavan (th1 ja th4) vaikeusaste aleni yhdellä pisteellä ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä, mutta pysyi samana toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä. Neljän tutkimushenkilön (th2, th8, th9 ja th10) vaikeusaste laski 2-3 pisteellä ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä, mutta pysyi samana tai laski yhdellä pisteellä toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä. Kahden tutkimushenkilön (th5 ja th6) dysartrian vaikeusasteen muutos oli suurempi toisen ja kolmannen kuin ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä. Vain yhden tutkimushenkilön (th7) muutos oli tasainen.

*Taulukko 7. Dysartrian vaikeusaste kolmessa eri mittauspisteessä*

	mittauspiste 1.	mittauspiste 2.	mittauspiste 3.
tutkimushlö 1	7	6	6
tutkimushlö 2	9	7	6
tutkimushlö 3	8	8	8
tutkimushlö 4	8	7	7
tutkimushlö 5	8	6	3
tutkimushlö 6	7	6	4
tutkimushlö 7	9	8	7
tutkimushlö 8	7	5	4
tutkimushlö 9	8	5	5
tutkimushlö 10	9	6	5

#### 4.4.2 Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun arvioiden välinen korrelaatio

Vokaaliäännessä ensimmäisessä mittauspisteessä oli dysartrian vaikeusasteen ja alfa-ration arvojen välillä vahva negatiivinen korrelaatio ( $r_s=-0,809$ ,  $p=0,005$ ) (ks. liite 6). Lausetoistossa ei löytynyt tilastollisesti merkitseviä korrelaatioita. Toisessa mittauspisteessä vokaaliäännessä ei dysartrian vaikeusasteen ja arviointien välillä ollut tilastollisesti merkitsevää korrelaatiota. Kuitenkin lausetoistossa oli dysartrian ja puristeisuuden välillä vahva negatiivinen korrelaatio ( $r_s=-0,766$ ,  $p=0,01$ ). Kolmannessa mittauspisteessä vokaaliäännessä dysartrian ja alfa-ration arvojen välillä oli tilastollisesti merkitsevä korrelaatio ( $r_s=-0,727$ ,  $p=0,041$ ). Lausetoistossa tilastollisesti merkitsevä korrelaatio oli dysartrian vaikeusasteen ja puristeisuuden ( $r_s=-0,777$ ,  $p=0,008$ ) sekä epätasaisuuden välillä ( $r_s=-0,785$ ,  $p=0,007$ ).

#### 4.5 TULOSTEN YHTEENVETO

Tutkimuksen tavoitteena oli selvittää, millaisia muutoksia ALS-potilaiden äänenlaadussa tapahtuu sairauden bulbaarioireiden alkuvaiheessa. Äänenlaatua mitattiin sekä akustisesti että kuulonvaraisesti kolmessa eri mittauspisteessä. Tavoitteena oli myös selvittää, miten dysartrian vaikeusaste korreloi äänenlaadun arvion kanssa. Esittelen tulokset tutkimuskysymys kerrallaan.

##### **1. Millaisia muutoksia on havaittavissa ALS-potilaiden äänenlaadun akustisten mittausten tuloksissa ja kuulonvaraisessa äänenlaadun arvioinnissa sairauden alkuvaiheissa?**

Tulosten pohjalta voidaan päätellä, että ALS-potilaiden äänenlaadussa tapahtuu muutoksia niin akustisesti kuin kuulonvaraisesti arvioituna. Vokaaliäännon ja lausetoiston arvioissa korostuivat eri laadulliset muuttujat. Muutokset olivat usein pieniä eivätkä tilastollisesti merkitseviä. Yksilöiden väliset erot olivat hyvin suuria.

**Vokaaliäännessä** äänen perturbaatioarvot (jitter ja shimmer) kasvoivat mittauspisteiden välillä. Äänentuottotavasta kertova alfa-ratio kasvoi sairauden edetessä. Muutos oli tilastollisesti merkitsevä. Kuulonvaraisesti arvioituna tutkimushenkilöiden äänenlaatu muuttui puristeisemmaksi, karheammaksi sekä epätasaisemmaksi mittauspisteiden välillä. Narinaa esiintyi hieman enemmän. Äänen vuotoisuus sekä nasaalisuus vähenivät.

**Lausetoistossa** äänen voimakkuus nousi lineaarisesti mittauspisteiden välillä. Alfa-ratio pieneni ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä. Kuulonvaraisesti arvioituna puristeisuus, nasaalisuus, epätasaisuus sekä narina lisääntyvät ensimmäisen ja kolmannen mittauspisteen välillä.

Vuotoisuuden aste pysyy lähes samana mittauspisteiden välillä. Puristeisuuden ja nasaalisuuden muutos oli tilastollisesti merkitsevä.

## **2. Miten äänenlaadun akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden tulokset korreloivat keskenään?**

Vahvin yhteys oli kuulonvaraisesti arvioidun puristeisuuden ja alfa-ration välillä; mitä puristeisemmaksi alfa-ratio äänentuoton osoitti, sitä puristeisempänä se kuultiin. Alfa-ratio korreloi myös karheuden kanssa. Äänihuulivärähtelyn epätasaisuudesta kertovat jitter ja shimmer korreloivat äänenlaadun karheuden kanssa. Jitter korreloi puristeisuuden kanssa. Ääni-kohinasuhteen ja karheuden välillä oli negatiivinen korrelaatio. Ääni-kohinasuhteen lasku eli hälyn lisääntyminen kuultiin karheampana äänenlaatuna. Narinan asteen lisääntyessä F0-arvot nousivat.

Lausettoistossa voimakkain korrelaatio oli vuotoisuuden ja F0-arvojen välillä. Alfa-ration kasvu kuultiin lisääntyneenä puristeisuutena. Äänen voimakkuuden ja nasaalisuuden välillä oli korrelaatio, joka voi liittyä potilaiden omaksumaan kompensatiokeinoon.

## **3. Miten dysartrian vaikeusaste muuttuu sairauden edetessä ja miten se korreloi akustisten mittausten ja kuulonvaraisten arviointien kanssa?**

Dysartian vaikeusasteen muutos tutkimuksen aikana oli hyvin yksilöllistä. Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun arvioiden välinen korrelaatio ei ollut niin selvä kuin havaittu äänenlaadun muutos. Etenkin kuulonvaraisista arvioista voidaan huomata, että vaikka äänenlaadussa on havaittavissa muutoksia, ei niillä ole yhteyttä dysartrian vaikeusasteeseen. Tutkituista äänenlaadun piirteistä alfa-ratio ja kuulonvaraisesti arvioitu äänen puristeisuus ja epätasaisuus korreloivat parhaiten dysartrian vaikeusasteen kanssa. Korrelaatio oli negatiivinen, eli alfa-ration, puristeisuuden ja epätasaisuuden kasvaessa dysartrian vaikeusastearvio pieneni.

Lähes kaikkien äänenlaadun muuttujissa suurin muutos tapahtui toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä. Kuitenkin dysartrian vaikeusasteessa tapahtui suurin muutos ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä. Yksilöllisesti tutkimushenkilöitä tarkastellessa voitiin huomata, että dysartrian vaikeusasteluokitus ei aina kerro äänenlaadusta; tutkimushenkilöillä 9 ja 10 ei ollut kolmannessa tutkimuspisteessä mitatussa ääninäytteessä erotettavissa soinnillista äänisignaalia, mutta heidän dysartrian vaikeusasteluokituksensa oli 5, mikä tarkoittaa, että potilas pystyy vielä kommunikoidaan puheella, vaikkakin puhe on hidasta ja työlästä. Äänenlaadun akustisten tai kuulonvaraisten arvioiden tulosten perusteella ei siis voi ennustaa dysartrian vaikeusastetta tai sen muutosta, varsinkaan sairauden edetessä.



## 5. POHDINTA

ALS-tauti on etenevä motoneuronitauti, johon liittyy puheen dysartria lähes aina. Dysartrian oireita ovat sekä artikulaation että äänenlaadun muutokset sairauden edetessä. Tämän tutkimuksen tarkoitus oli tutkia, miten ALS-potilaiden äänenlaadun akustiset ja kuulonvaraiset piirteet muuttuvat sairauden bulbaarioireiden alkuvaiheissa. Tutkimuksessa vertailtiin objektiivisten akustisten muutosten korrelaatiota kuulonvaraisiin arvioihin, jotka ovat usein hyvin subjektiivisia. Tutkimuksessa tarkasteltiin myös äänenlaadun piirteiden ja dysartrian vaikeusasteen korrelaatioita. Tavoitteena oli selvittää, voiko äänen laadullisten piirteiden avulla ennustaa tautiin liittyvän puhehäiriön etenemistä eli dysartrian vaikeusasteen muutosta.

Halusin keskittyä tutkimuksessani juuri sairauden alkuvaiheessa esiintyviin äänenlaadun muutoksiin kahdesta syystä. Ensinnäkin aikaisempien tutkimusten (Silbergleit ym., 1997; Kent ym., 1991) pohjalta on todettu, että äänenlaadussa tapahtuu akustisia muutoksia jo ennen kuulonvaraisia muutoksia. Toiseksi kliinisen kokemuksen perusteella on todettu, että usein sairauden loppuvaiheissa artikulaatiolihasen spastisuus tai velttous estää puheella kommunikoinnin, vaikka potilas pystyisi tuottamaan ääntä. Kliinisesti on siis merkityksetöntä tutkia äänenlaatua sairauden loppuvaiheessa, mutta alkuvaiheen muutosten ymmärtäminen voi auttaa sairauden diagnosoinnissa sekä oireiden ennustamisessa. Haasteelliseksi tämän kuitenkin tekee se, että potilaat eivät usein ohjaudu puheterapeutin vastaanotolle ennen kuin heillä on puheessa havaittavia muutoksia. Suomessa ei aiemmin ole tehty tämän kaltaista tutkimusta, joten tutkimus antaa uutta tietoa suomalaisten ALS-potilaiden äänenlaadun muutoksista.

### 5.1 TUTKIMUSTULOSTEN TARKASTELUA

Tutkimuksen edetessä kaikkien tutkimushenkilöiden äänenlaadussa tapahtui muutoksia, joiden voidaan tulkita johtuvan äänentuottoon osallistuvien lihasten lihaskontrollin heikentymisestä (Silbergleit ym., 1997; Yorkston ym., 2003: 209; Aronson 1990: 94). Muutokset olivat kuitenkin hyvin heterogeenisiä, eivätkä ne pienessä tutkittavien joukossa olleet useinkaan tilastollisesti merkitseviä. Tutkimushenkilöiden äänenlaatu muuttui sairauden edetessä puristeisemmaksi, karheammaksi ja epätasaisemmaksi. Lausetoistossa lisääntyi myös äänen nasaalisuus. Tämän tutkimuksen tulosten perusteella voidaan nähdä, että vokaaliäännössä ja lausetoistossa nousevat esiin erilaiset äänentuoton ongelmat. Tämä kertoo siitä, että pidennetyin vokaaliäännön ja lausetoiston vaatimukset lihastoiminnoille ovat erilaiset. Lausetoisto vaatii tarkkaa lihasten välistä

koordinaatiota, kun taas vokaaliäännessä tarvitaan lihastonuksen staattista ylläpitoa (katsaus Kent, 2000). Tämä ero tuli erityisesti esiin äänen nasaalisuuden määrässä. Lausetoistossa tapahtui tilastollisesti merkitsevä äänen nasaalisuuden kasvu, kun taas vokaaliäännessä ei ollut nasaalisuutta havaittavissa lähes ollenkaan.

Tämän tutkimuksen perusteella dysartrian vaikeusasteen ja äänen laadullisten piirteiden välillä ei ole nähtävissä selvää korrelaatiota. Tutkituista äänenlaadun piirteistä alfa-ratio ja kuulonvaraisesti arvioitu äänen puristeisuus ja epätasaisuus korreloivat parhaiten dysartrian vaikeusasteen kanssa. Näiden äänen laatupiirteiden lisääntyessä dysartrian vaikeusaste kasvoi. Seuraavissa alaluvuissa tarkastelen tarkemmin ALS-potilaiden äänenlaadun muutoksia ja tulosten suhteutumista aikaisempiin tutkimustuloksiin, äänenlaadun muutosten fysiologisiin perusteita sekä dysartrian vaikeusaste-arvion ja äänenlaadun arvioiden korrelaatiota. Viimeisessä alaluvussa 5.1.3 käsittelemme tutkimushenkilöiden yksilöllisiä piirteitä.

#### *5.1.1 ALS-potilaiden äänenlaadun muutokset ja niiden fysiologisia perusteita*

Tämän tutkimuksen tulosten mukaan, ALS-tauti aiheuttaa äänenlaadussa muutoksia niin akustisesti mitattuna kuin kuulonvaraisesti arvioitunakin. Tämän tutkimuksen tulokset ovat kokonaisuudessaan hyvin samansuuntaisia kuin aiempien tutkimusten tulokset. Kuten aikaisemmissakin tutkimuksissa (mm. Mulligan, ym. 1994; Aronson, 1985: 101) on todettu, kuulonvaraisesti on todettavissa, että ALS-potilaiden äänenlaatu muuttuu puristeisemmaksi, karheammaksi ja käheämmäksi sairauden edetessä. Akustisista muuttujista alfa-ratio, ääni-kohinasuhde ja äänen perturbaatioarvot kuvaavat numeerisesti äänen puristeisuutta, karheutta ja käheyttä. Äänen puristeisuus ja perturbaatioarvot kasvavat, kun kurkunpäänlihaksen jäykistyvät ja äänihuulivärähtely on epätasaista. Seurannan aikana nämä arvot kasvoivat, mikä tukee myös kuulonvaraisen arvioinnin tuloksia.

Ensimmäisessä mittauspisteessä tutkimushenkilöiden alfa-ratio ja ääni-kohinasuhde poikkesivat normaalin äänen viitearvoista. Kuulonvaraisesti arvioituista äänenlaadun muuttujista puristeisuus, epätasaisuus ja nasaalisuus kuvasivat parhaiten tutkimushenkilöiden äänenlaadun poikkeavuutta ensimmäisessä mittauspisteessä. Yksi tutkimukseni tavoite oli selvittää, voiko ALS-taudin etenemistä ennustaa mittaamalla äänenlaatua akustisesti ja kuulonvaraisesti. Jotta tämä on mahdollista, tulee tutkia sitä, mitkä tekijät ovat näiden äänenlaadun muutosten takana ja mitkä ovat niiden fysiologisia perusteita. Tämän avulla saadaan uutta tietoa siitä, mihin kurkunpään lihaksiin ALS-taudin aiheuttamat muutokset vaikuttavat ensimmäisenä bulbaarioireiden alkaessa. Muutoksia tarkastellessa ja niiden perusteita tutkiessa tulee kuitenkin pitää mielessä, että ALS-taudissa esiintyy

sekä veltoa että spastista dysartriaa ja näiden suhde voi vaihdella. Tämän vuoksi tulokset voivatkin olla eri tutkimushenkilöillä ja sairauden eri vaiheessa hyvinkin erilaisia. Tulosten tulkintaa vaikeuttaa myös se, että muuttujien välisistä korrelaatioista on hyvin haastavaa tehdä luotettavia päätelmiä, sillä ensinnäkin kuulonvarainen arviointi on hyvin subjektiivista ja toiseksi monille äänenlaadun piirteille ei ole vielä pystytty määrittelemään yksiselitteistä akustista mittaria.

ALS-potilaiden äänenlaadun muutokset aiheutuvat kurkunpään toiminnallisista muutoksista, sillä potilaiden äänihuulet näyttävät usein normaaleilta eikä niissä ole havaittavissa rakenteellisia muutoksia (Aronson, 1990:95). ALS-tautia sairastavien henkilöiden äänihuulisulku on normaali tai hyvin puristeinen, jos spastisen dysartrian osuus taudissa on suurempi. Puristeisessa äänentuottotavassa myös taskuhuulet lähentyvät äännössä. Äänihuulten liike voi olla normaali tai toinen äänihuuli voi olla aktiivisempi, riippuen siitä miten oireet ovat painottuneet. Jos äänihuulten sulku ei ole tasapainoinen, voi värähtely olla epätasaista, mikä taas voi aiheuttaa äänen perturbaatioarvojen nousun, sillä korkeat perturbaatioarvot ovat kenties merkki kurkunpään sisäisten lihasten heikkoudesta tai heikosta lihaskontrollista ja äänihuulivärähtelyn epätasaisuudesta (Silbergleit, ym, 1997). Jos velton dysartrian osuus on suurempi, äänihuulten sulkeutuminen ja loitontuminen voi jäädä vajaaksi.

Tässä tutkimuksessa nousi esiin, että tutkimushenkilöiden äänenlaatu muuttui hyvin puristeiseksi seurannan aika. Akustisesti havaittu puristeisuus (alfa-ratio) ennusti äänentuottotavan muuttumista kuultavastikin puristeiseksi sairauden edetessä. Jo tutkimuksen alussa tutkimushenkilöiden alfa-arvot olivat huomattavasti suuremmat kuin normaalin äänen viitearvot, mikä kertoi äänenlaadun puristeisuudesta. Alfa-ratio oli myös ainut akustisista muuttujista, joka korreloi dysartrian vaikeusasteen kanssa. Ennen tätä tutkimusta ALS-potilaiden äänenlaadun alfa-ratioarvoja ei ole tutkittu, joten tuloksia ei pysty vertaamaan aiempiin tutkimuksiin. Tulokset kuitenkin tukevat kuulonvaraista havaintoa siitä, että ALS-potilaiden äänenlaatu muuttuu puristeiseksi taudin edetessä (Darley, ym., 1969; Aronson, 1985, 101; Robert, ym. 1999).

Tutkimushenkilöiden äänentaajuudessa oli havaittavissa muutoksia, mutta muutokset olivat hyvin yksilöllisiä eikä selkeää kehityssuuntaa ollut havaittavissa. Aiemmissä tutkimuksissa on todettu, että ALS-tautiin liittyy joko epätavallisen korkea tai matala äänentaajuus (Kent ym., 1992). Tämän vuoksi ryhmätasolla muutoksia on vaikea saada esiin. Naisten keskimääräinen äänen korkeus on noin 200 Hz ja miesten noin 100 Hz (Laukkanen & Leino, 2001). Näihin normeihin verrattuna tutkittujen naisten äänen korkeus oli lähellä normaalia, kun taas miesten arvot olivat hieman korkeat jokaisessa kolmessa mittauspisteessä.

Äänen korkeuden muutoksia voidaan selittää sillä, että ALS-tautiin liittyvä kurkunpään lihasten spastisuus vaikuttaa myös äänihuulten jäykkyyteen, minkä seurauksena äänen korkeus voi nousta. Äänen korkeutta nostaa äänihuulten lisääntynyt jäykkyys, subglottaalisen ilmanpaineen kohoaminen ja äänihuulten värähtelevä osan pientyminen (Hirano, 1981). Tässä tutkimuksessa äänentaajuuden ja vuotoisuuden välillä oli negatiivinen korrelaatio, mikä viittaisi siihen, että äänen korkeuden muutos liittyy juuri äänihuulisulun puristeisuuteen ja sitä kautta muun muassa subglottaalisen ilmanpaineen kohoamiseen. Äänen korkeuden muutos tutkimuksen edetessä oli hyvin pieni, joten äänen korkeus yksinään ei ole hyvä mittari kuvaamaan ALS-tautiin liittyvää lihastoiminnan muutosta. Aiemmissä tutkimuksissa (Ramig, ym. 1990; Robert, 1999) ALS-potilaiden kohdalla on usein tutkittu äänen korkeuden vaihteluvälin supistumista sairauden edetessä, sillä sen on tulkittu johtuvan lihaskontrollin heikentymisestä. Koska tämä on kliininen tutkimus, tutkimushenkilöiltä ei ollut saatavilla ääninäytteitä, jotka mahdollistaisivat äänialan arvioinnin.

Äänentuottotavan puristeisuus selittää myös muutoksia tutkimushenkilöiden äänen voimakkuuden arvoissa. Seurannan aikana tutkittavien äänen voimakkuus kasvoi. Koska ääninäytteitä ei oltu kalibroitu, ei äänen voimakkuuden vertaaminen aikaisempien tutkimusten perusteella määriteltyihin normaali-arvoihin ole järkevää. ALS-potilaiden äänen voimakkuuden muutosta ei myöskään ole juuri tutkittu. ALS-taudin on kuitenkin todettu vaikuttavan potilaiden hengityslihaksiin, ja sitä myötä potilailla saattaa esiintyä esimerkiksi hengästymistä puhuessa ja lauseiden pituudet lyhenevät hengityksen säätelyn heikentymisen vuoksi (Duffy, 2005, 119–120). Tämän perusteella voisi päätellä, että koska äänenvoimakkuutta nostetaan lisäämällä subglottaalista ilmanpainetta, taudin aiheuttama hengityslihasten heikkous johtaisi myös subglottaalisen ilmanpaineen vähentymiseen ja siten alentaisi äänenvoimakkuutta (Darby, 1981: 79). Tässä tutkimuksessa äänen voimakkuus kuitenkin nousi.

Äänen voimakkuuden nousua ALS-taudin edetessä voi selittää kurkunpään lihasten spastisuuden aiheuttama äänihuulisulun tiivistyminen. Normaalisti äänen voimakkuutta lisätään tehostamalla äänihuulisulkua, jolloin subglottaalia ilmanpainetta tulee lisätä, jotta äänihuulet lähtevät värähtelemään (Sundberg, Scherer & Titze, 1990). Lisääntynyt ilmapaine ja sen suuremmat vaihtelut aiheuttavat äänihuulten värähtelyn laajuuden kasvun. Lihasten heikkous tai osittainen halvaus sekä hengityslihasten heikkous aiheuttavat taas päinvastaisen reaktion, jolloin äänen voimakkuus pienenee (Darby, 1981: 79). Sairauden edetessä ALS-potilaiden hengitystoiminta kyllä heikkenee, mutta samanaikaisesti kurkunpään lihasten spastisuuden vuoksi äänihuulisulku on hyvin tiivis. ALS-potilailla korostuu siis hengityksen tuki äänentuotossa, jotta he saavat äänihuulet

värähtelemään tiiviistä sulusta huolimatta. Tämän voisi myös osaltaan selittää, miksi äänen voimakkuus nousee sairauden edetessä. Kun subglottaalinen paine ei enää riitä jatkuvan äänihuulivärähtelyn ylläpitämiseen, äänentuottotapa muuttuu. Kuten tässä tutkimuksessa todettiin, ALS-taudin edetessä potilaiden äänenlaadun narina lisääntyi. Narinaa tuottaessa äänihuulet sulkeutuvat tiiviisti toisiaan vasten ja vain pieni osa äänihuulten etuosaa aukeaa äänihuulivärähdyksen aikana (Hirano, 1981: 48; Laukkanen & Leino, 2001: 49).

Aikaisemmissa ALS-potilaiden äänenlaatua mittaavissa tutkimuksissa pääpaino on ollut äänen perturbaatioarvoissa, eli jitterissä ja shimmerissä. Äänessä esiintyvät jitter ja shimmer kuullaan äänen käheytenä ja karheutena (Yamaguchia ym., 2003). Normaalin äänen suhteellinen jitter-arvo on pienempi kuin 0,7 % ja absoluuttinen shimmer-arvo on pienempi kuin 0,5 dB (Dworkin & Meleca, 1997). Aikaisemmissa tutkimuksissa ALS-potilailla on todettu viitearvoja korkeampia lukuja (Ramig, 1990; Silbergleit ym., 1997; Robert ym., 1999). Tässä tutkimuksessa ryhmätasolla tutkimushenkilöiden jitter-arvot kasvoivat mittauspisteestä toiseen, mutta vasta kolmannessa mittauspisteessä eli noin yhdeksän kuukauden kuluttua ensimmäisestä mittauspisteestä arvot ylittivät normaalin äänen viitearvot. Kolmella tutkimushenkilöllä oli jo ensimmäisessä mittauspisteessä viitearvot ylittävät jitter-arvot. Shimmer-arvot olivat ensimmäisessä ja kolmannessa mittauspisteessä korkeammat kuin viitearvot. Ensimmäisessä mittauspisteessä viiden tutkittavan shimmer oli korkeampi kuin normaalin äänen viitearvot.

ALS-potilaiden jitter-arvoissa ilmeni tämän tutkimuksen perusteella siis muutoksia vasta useiden kuukausien kuluessa. Shimmer-arvoissa oli taas nähtävissä muutoksia jo seurannan alussa. Tutkimushenkilöiden äänihuulitoiminta oli siis oletettavasti poikkeavaa jo bulbarioireiden alkuvaiheissa. Perturbaatioarvojen yhteyttä äänen muihin akustisiin muuttujiin tulisi tutkia lisää, jotta pystyttäisiin arvioimaan, että liittyykö esimerkiksi äänen korkeuden muutos jitter-arvojen muutokseen ja kertooko näiden muuttujien esiintyminen yhdessä suuremmista äänihuulitason lihaskontrollin muutoksista kuin yksittäiset muutokset. Kuulonvaraisista muutoksista karheus korreloi sekä jitterin että shimmerin kanssa, mikä on yhtenevä tulos aikaisempien tutkimusten kanssa (Robert, ym. 1991). Jos ALS-potilaiden perturbaatioarvot ovat sairauden alkuvaiheessa normaalin äänen viitearvojen sisällä, niitä tutkimalla ei saada uutta tietoa äänenlaadun muutoksista sairauden alkuvaiheissa eikä bulbaari-oireiden alkamisesta potilailla, joilla ei ole vielä havaittavissa kuulonvaraisia muutoksia. Molemmat arvot kuitenkin kuvastavat taudin etenemistä ja äänen tuottoon osallistuvien lihasten toiminnan muutoksia. Kohonneiden perturbaatioarvojen fysiologinen selitys on luultavimminkin monitekijäinen, mutta yksi suurimmista selittäjistä on kurkunpään lihasten epäsäännöllinen lihastoiminta (Kent, ym. 1992; Ramig, ym. 1990).

Äänihuulivärähtelyn säätelyn ongelmasta kertoo myös ääni-kohinasuhteen muutos (Baken & Orlikoff, 1992). Tässä tutkimuksessa ääni-kohinasuhde väheni seurannan aikana, ja jo ensimmäisessä mittauspisteessä tutkimushenkilöiden ääni-kohinasuhde oli pienempi kuin viitearvot, mikä kertoo siitä, että tutkimushenkilöiden äänessä oli havaittavissa enemmän hälyä kuin normaalissa äänessä. ALS-potilaille on aiemminkin todettu kontrolliryhmää matalampia ääni-kohinasuhdearvoja (Kent, ym. 1991; Strand, 1994). Liiallinen hälyisyys saattaa kuulua äänessä käheytenä tai vuotoisuutena (Laukkanen & Leino, 2001, 178; Darby, 1981: 89). Äänen hälyisyys kasvaa, kun äänirako ei sulkeudu kunnolla äännön aikana. Tämä voi aiheutua vuotoisesta äänentuottotavasta tai äänihuulten toiminnan patologiasta, kuten äänihuuli-halvauksesta (Laukkanen & Leino, 2001, 178; Darby, 1981: 89).

Tämän tutkimuksen tulosten mukaan ääni-kohinasuhde laski. Kuulonvaraisesti arvioitu äänen vuotoisuus väheni ja äänen karheus lisääntyi seurannan aikana. Näyttää siis siltä, että puristeisen äänentuottotavan käyttöönotto vähentää kuultavaa vuotoisuutta, mutta äänihuulisulku jää vajaaksi ja värähtely on epäsäännöllistä. Tämän tutkimuksen perusteella äänenlaadun piirteistä puristeisuus on hyvin dominoiva, minkä vuoksi kuulonvaraisesti ei ollut mahdollista havaita äänihuulien toiminnan heikkoutta ja mahdollista sulkuvajetta. Havaitut äänenlaadun muutokset kuitenkin viittaavat siihen, että ALS-potilaiden äänihuulisulku on hyvin tiivis, mutta äänihuulivärähtely on epätasaista. Tätä päätelmää tukee myös se, että ääni-kohina suhteen ja kuulonvaraisesti arvioidun äänen karheuden välillä oli korrelaatio. Hälyn lisääntyessä myös äänen karheus lisääntyi.

Kuulonvaraisissa arvioissa oli nähtävissä, että vokaaliäännössä nasaalisuus ei lisääntynyt merkittävästi seurannan aikana, mutta lausettoistossa nasaalisuuden kasvu mittauspisteiden välillä oli tilastollisesti merkitsevä. Tämä kuvaa hyvin sitä, kuinka ALS-tauti aiheuttaa lihaskontrollin muutoksia. Velofaryngaalinen sulku ei toimi kuten normaalisti tai sen liike voi olla epäsymmetristä (Aronson, 1990:95). Kent ym. (1992) totesivat tutkimuksessaan, että ALS-potilaiden kohdalla tulisi keskittyä juuri velofaryngaalisen toiminnan tutkimiseen, sillä sen heikentyminen vaikuttaa suuresti puheen ymmärrettävyyteen, sillä pehmeän suulaen toiminta on edellytys useiden konsonanttien muodostamiseen. Tämä näkyy myös tässä tutkimuksessa tutkimushenkilön 5 kohdalla: kolmannessa mittauspisteessä hänen puheen ymmärrettävyys oli huomattavasti madaltunut juuri sen vuoksi, että painekonsonanttien tuottaminen oli mahdotonta (tarkemmin alaluvussa 5.1.3). Tässä tutkimuksessa nousi esiin myös, että nasaalisuus lisääntyi huomattavasti juuri lausettoistossa, koska lausettoistossa vaaditaan pehmeän suulaen nopeaa avaamista ja sulkemista. Koska hermojen rappeutumisen myötä lihaskontrolli on heikentynyt, nenänielun nopea sulku ja avaus eivät onnistu ja nasaalisuus

lisääntyy. Vokaaliääntö vaatii vain pehmeän suulaen staattista ylhäällä pitoa, mikä näillä tutkittavilla ilmeisesti vielä onnistui, koska vokaaliääntö ei muuttunut nasaaliseksi.

Kaiken kaikkiaan tämän tutkimuksen perusteella näyttää siltä, että useimmat ALS-potilaiden äänenlaadun muutoksista pystytään selittämään kurkunpään lihasten spastisuuden lisääntymisellä ja äänihuulivärähtelyn epätasaisuudella. Äänen korkeuden ja voimakkuuden muutokset selittyvät kurkunpään lihasten spastisuudesta johtuvalla hyperfunktionaalisella äänihuulisululla. Akustisista muuttujista alfa-ratio kuvaa numeerisesti juuri tätä äänentuoton puristeisuutta. Äänihuulivärähtelyn epätasaisuus taas aiheuttaa äänen perturbaatioarvojen ja ääni-kohinasuhteen nousun. Nämä muutokset johtuvat kuulonvaraisesti arvioituihin epätasaisuuden, karheuden ja puristeisuuden lisääntymiseen. Kurkunpään toiminnan muutokset saattavat olla ensimmäisiä merkkejä ALS-taudin aiheuttamista aivohermojen rappeutumisesta (Ramig, ym. 1988). Nämä äänenlaadun muutokset eivät kuitenkaan johda suoraan puheen ymmärrettävyyden muutoksiin (tarkemmin ala-luvussa 5.1.2).

Tuloksia tulkittaessa ja verratessa aiempiin tutkimuksiin tulee ottaa huomioon myös tutkimushenkilöiden sisäistämät mahdolliset kompensatiokeinot. Muun muassa äänenvoimakkuuden muutokset kertonevat siitä, että potilaat pyrkivät kompensoimaan lihastoiminnan puutoksia. Mahdollisten kompensatiokeinojen arvioiminen ja poissulkeminen on kuitenkin hyvin haastavaa, sillä usein kompensatio on tiedostamatonta. ALS-potilaiden kompensatiokeinoja tutkittaessa onkin havaittu, että potilaat hidastavat puhettaan ja pitävät pidempiä taukoja, jotta artikulaatiolihasjen jäykkyydestä johtuvan haitta olisi mahdollisimman pieni (Yorkston ym., 2003: 32–33 ja 229–232). Äänentuottoon ja äänenlaatuun liittyviä kompensatiokeinoja ei ole tutkittu.

### *5.1.2 Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun suhde*

Aiemmin ei ole tutkittu dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaatua mittaavien muuttujien yhteyttä. Tämä tutkimus on siis myös siinä suhteessa ensimmäinen laatuaan. Kuten jo luvussa 3.1 on todettu, dysartrian vaikeusasteluokitus kuvaa kymmenportaisella asteikolla ALS-potilaiden puhehäiriön vaikeusastetta. Dysartrian vaikeusasteeseen vaikuttavat äänenlaadun lisäksi myös monet muut tekijät, kuten esimerkiksi puhe- ja artikulaationopeus. Dysartrian ja äänenlaadun akustisten muuttujien välillä ei ollut nähtävissä selkeää korrelaatiota (tarkemmin alla). Vaikka äänenlaadussa suurimmat muutokset tapahtuivat toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä, dysartrian

vaikeusasteessa tapahtui suurin muutos ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä. Yksilötasolla oli huomattavissa, että kaksi tutkimushenkilöä ei pystynyt tuottamaan akustisen analyysin mahdollistavaa ääntä, mutta he kuitenkin pysyivät kommunikoimaan puheella (dysartrian vaikeusaste-luokat 10-3). Toisaalta kliinisesti on todettu, että osa ALS-potilaista pystyy tuottamaan vokaaliääntöä, mutta artikulaatiolihasen spastisuuden vuoksi puheella kommunikointi on mahdotonta. Nämä havainnot tukevat ajatusta siitä, että äänenlaadun tutkiminen ei ole kliinisesti merkittävää enää siinä vaiheessa, kun puheessa on havaittavissa merkittäviä muutoksia joko äänenlaadussa (akustinen analyysi ei ole mahdollista) tai artikulaatiolihasen toiminnassa (puheella kommunikointi ei ole mahdollista).

Tutkituista äänenlaadun akustisista piirteistä alfa-ratio sekä kuulonvaraisesti arvioitu äänen puristeisuus ja epätasaisuus korreloivat parhaiten dysartrian vaikeusasteen kanssa. Tutkimuksen tavoitteen kannalta mielenkiintoisinta on se, miten dysartria ja äänenlaadun muuttujat korreloivat ensimmäisessä mittauspisteessä. Ensimmäisessä mittauspisteessä dysartrian ja vokaaliäännön alfa-ratioarvojen välillä oli vahva negatiivinen korrelaatio ( $r_s = -0,809$ ,  $p = 0,005$ ) (ks. liite 6). Mitä puristeisempi äänentuottotapa oli alfa-ration mukaan (korkea alfa-ratio), sitä vaikeampi tutkimushenkilön puhehäiriö oli (matala vaikeusaste). Tutkimushenkilöitä yksilötasolla tarkasteltaessa on huomattavissa, että alfa-ratio on yksi ainoista muuttujista, joiden muutos on samansuuntainen mittauspisteiden välillä: se nousi tasaisesti. Alfa-ratio ja dysartrian vaikeusaste korreloivat keskenään, joten alfa-ration nopea muutos enteilee myös taudin nopeaa etenemistä, varsinkin ALS-taudin bulbaarioireiden alkuvaiheissa. Jatkossa tulisi tutkia vielä tarkemmin tutkimushenkilöitä, joilla ei ole havaittavissa mitään puheen tai äänenlaadun muutoksia, jolloin saataisiin lisää tietoa siitä, miten varhaisessa vaiheessa ALS-potilaiden äänen alfa-arvot lähtevät kohoamaan. Tällöin saisimme lisää tietoa siitä, kuinka äänenlaadun akustisten mittausten avulla pystyttäisiin arvioimaan ALS-taudin etenemistä ja onko alfa-ratio luotettavin akustinen muuttuja kuvaamaan äänenlaadun muutosta, varsinkin taudin alkuvaiheessa.

### *5.1.3 Tutkittavien yksilölliset piirteet*

Tutkittavien joukko oli kaiken kaikkiaan hyvin heterogeeninen, kuten myös äänenlaadun muutoksetkin. Yksilölliset erot olivat todella suuria. Näitä eroja havainnollistan seuraavaksi kolmen tutkittavan avulla.

Ensimmäinen tarkasteluun valittu tutkimushenkilö on tutkittava 1. Hänen dysartriansa vaikeusaste lisääntyi eli siirtyi luokasta 7 luokkaan 6 ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä, minkä



jälkeen se pysyi samana kolmanteen mittauspisteeseen. Tutkimushenkilö 1 on 57-vuotias nainen, jolla on bulbaarialkuinen ALS. Ensimmäisten bulbaarioireiden ja ensimmäisen mittauspisteen välillä oli 16 kuukautta.

Kuulonvaraisesti arvioituna tutkimushenkilön 1 äänenlaatu muuttui seurannan aikana puristeisemmaksi ja vuotoisuus väheni. Akustisista mittauksista on huomattavissa, että vokaaliäännön alfaratio muuttui  $-0,8$ :sta  $-0,7$ :aan ensimmäisen ja toisen mittauspisteen välillä. Tämä kertoo, että ääni oli jo ensimmäisessä mittauspisteessä hyvin puristeinen, sillä normaalin vokaaliäännön alfa-ratio on noin  $-10$ . Seurannan aikana puristeisuus lisääntyi vielä huomattavasti ja kolmannessa mittauspisteessä alfaratio oli 2. Vokaaliäännössä alfa-ratio ei siis muuttunut juurikaan kahden ensimmäisen mittauspisteen välillä, vaikka dysartrian vaikeusasteen muutos tapahtui juuri tässä välissä. Lausettoistossa alfa-ration suureneminen oli tasaisempaa kuin vokaaliäännössä.

Koska tutkimushenkilön 1 ALS-tauti alkoi bulbaarialueilta ja hakeutuminen puheterapeutin vastaanotolle tapahtui vasta 16 kuukautta oireiden alkamisen jälkeen, olisi oletettavissa, että taudin aiheuttamat oireet olisivat edenneet jo pitkälle. Mittaustuloksista onkin huomattavissa, että varsinkin akustiset muuttujat ovat normaalin äänen viitearvoja korkeammat jo ensimmäisessä mittauspisteessä. Kuitenkin muun muassa perturbaatioarvoissa ja ääni-kohinasuhteessa tapahtui suuri muutos parempaan toisen ja kolmannen mittauspisteen välillä. Mahdollisia syitä tähän tulee etsiä potilaiden omaksumista kompensatiokeinoista sekä eri toiminnanhäiriöiden vaikutuksista äänen laadun arviointiin, sillä, kuten ala-luvussa 5.1.1 on todettu, äänen tuottotapa muuttuu sairauden edetessä ja eri akustisten ja kuulonvaraisten arviointien luotettavuus laskee tämän vuoksi.

Toisena tarkastellaan tarkemmin tutkimushenkilön 3 äänenlaadun muutosta. Tutkimushenkilö 3 poikkeaa muista tutkittavista, sillä hänen dysartriansa vaikeusaste pysyi samana (vaikeusasteluokka 8) mittauspisteestä toiseen. Tutkimushenkilö 3 on 54-vuotias mies, jolla oli diagnosoitu spinaalialkuinen ALS-tauti. Bulbaarioireiden alkuajankohdan ja ensimmäisen mittauskerran välinen aika oli 6 kuukautta. Jos dysartrian vaikeusasteen muutos olisi pääteltävissä äänenlaadun muutoksista, tutkimushenkilön 3 äänenlaadussa ei pitäisi olla havaittavissa muutoksia tai muutosten tulisi olla hyvin pieniä, koska puhehäiriön vaikeusaste ei muuttunut.

Tutkimushenkilön ääni kuitenkin muuttui sekä akustisesti että kuulonvaraisesti arvioituna puristeisemmaksi seurannan aikana. Alfa-ration arvot nousivat  $-5,8$ :sta  $-1,8$ :saan. Tutkimushenkilön ääni oli siis jo tutkimuksen alussa puristeinen, mutta puristeisuus lisääntyi taudin edetessä. Tutkimushenkilön jitter-arvot laskivat mittausten välillä, mikä kertoo siitä, että

äänihuulivärähtelyn epätasaisuus väheni. Vokaaliäännön kuulonvaraisissa arvioissa tutkimushenkilön äänenlaadun vuotoisuus väheni, mutta lausetoistossa se lisääntyi. Muuttajista vain äänen voimakkuus ja ääni-kohinasuhde pysyivät lähes samoina seurannan aikana. Tämän tutkimushenkilön kohdalla siis vain nämä muuttajat korreloivat dysartrian vaikeusasteen kanssa. Tämän tutkimushenkilön kohdalla herää kysymys siitä, että auttaako äänenlaadun puristeisuuden lisääntyminen pitämään yllä puheen ymmärrettävyyttä.

Kolmantena tarkastellaan tutkimushenkilöä 5. Hänen kohdallaan puhehäiriön vaikeusasteen muutos oli suurin kaikista tutkittavista, ja kolmannessa mittauspisteessä hänellä oli alhaisin vaikeusasteen arvo eli vaikea-asteisin dysartria. Tutkimushenkilön vaikeusaste oli ensimmäisessä mittauspisteessä 8, toisessa 6 ja kolmannessa 3. Tutkimushenkilö 5 on 68-vuotias nainen, jolla oli sekamuotoinen ALS. Bulbaarioireiden alkamisesta oli 2 kuukautta ennen ensimmäistä mittauspistettä.

Tutkimushenkilön alfa-ratioarvot olivat yhdet korkeimmista kolmannessa mittauspisteessä. Kuulonvaraisissa arvioissa korostuivat puristeisuus, epätasaisuus ja nasaalisuus. Kaikista tutkittavista tutkimushenkilön 5 lausetoistossa oli havaittavissa eniten nasaalisuutta. Pehmeän suulaen toiminta oli niin häiriintynyt, että painekonsonanttien tuottaminen oli haastavaa. Tämän seurauksena myös puheen ymmärrettävyys laski suuresti. Tilastollisesti nasaalisuuden ja dysartrian välillä ei ollut nähtävissä korrelaatiota, mutta tämä johtunee siitä, että tutkittavien määrä oli varsin pieni ja vain muutamalla esiintyi nasaalisuutta ylipäättään.

Kaiken kaikkiaan näiden tutkittavien tarkempi tarkastelu osoittaa, että ALS-taudin aiheuttamat äänenlaadun muutokset ovat hyvin yksilöllisiä ja että äänenlaatuun sekä varsinkin puheen ymmärrettävyyteen vaikuttavat useat tekijät. Tutkittaessa ALS-potilaita ryhmätasolla eivät kaikki yksilölliset muutokset tule esiin, ja tällöin esimerkiksi yksilöiden omaksumat kompensatiokeinot eivät näy tuloksissa. Äänentuottotapa ja sen muutos ovat hyvin merkittävässä osassa sekä akustisia että kuulonvaraisia arvioita tehtäessä, sillä se saattaa vaikuttaa huomattavastikin arvioihin. Tutkimushenkilöiden yksittäisten piirteiden kuvaaminen tuo hyvin esiin myös sen, että dysartrian vaikeusaste ja äänenlaatu eivät korreloi keskenään. ALS-potilaiden omaksumat kompensatiokeinot voivat osaltaan selittää äänenlaadun mittausten tuloksia, ja jatkossa olisikin mielenkiintoista tutkia sitä, voiko äänentuottotavalla ja sen muutoksilla olla yhteyttä puheen ymmärrettävyyden kohenemiseen.

## 5.2 MENETELMÄN POHDINTAA

### 5.2.1 Tutkittavien edustavuus

Tässä tutkimuksessa käytettiin TAYS:in neurologian poliklinikalla kerättyä aineistoa. Ääninäytteet oli nauhoitettu potilaiden normaalien seurantakäyntien yhteydessä. Tutkimukseen valittiin 33 tutkittavan potilaan joukosta potilaat, joilla ei ollut tutkimuksen alussa havaittavissa suuria puheen muutoksia (dysartian vaikeusaste 10-7) ja joilla oli kolme mittausta yhdeksän kuukauden ajanjaksolta. Tutkittavien joukosta valikoitui kymmenen tutkimushenkilöä, jotka täyttivät nämä kriteerit. Tutkittavien joukko on pieni, kuten logopedisissä tutkimuksissa yleensä on. Tämän vuoksi tutkimustulokset eivät ole suoraan yleistettävissä koko ALS-potilaiden joukkoon.

Tarkasta valikoinnista huolimatta tutkimushenkilöiden joukko oli hyvin heterogeeninen. Potilaiden oireiden alkamisajankohta ja ALS-tyyppi vaihtelivat. Kahdella tutkimushenkilöllä oli todettu bulbaarialkuinen ALS, viidellä spinaalialkuinen sekä kolmella sekamuotoinen ALS. Tutkimushenkilöiden subjektiivisesti arvioiman bulbaarioireiden alkamisajan ja ensimmäisen arvointikäynnin välinen aika oli keskimäärin 10,2 kuukautta. Väliaika vaihteli 0 kuukaudesta 16 kuukauteen. Kymmenestä tutkimushenkilöstä seitsemällä ALS-diagnoosi oli varmistunut, kun taas kolmella tutkimushenkilöllä diagnoosina oli todennäköinen ALS.

Tulosten luotettavuuden kannalta olisi ollut parempi, jos tutkittavat olisi voitu jakaa ryhmiin esimerkiksi ALS-tyypin ja/tai oireiden alkuajankohdan perusteella. Tämä olisi kuitenkin vaatinut huomattavasti suuremman määrän tutkimushenkilöitä. Suurempi tutkittavien joukko olisi mahdollistanut myös parametristen tilastollisten analysointimenetelmien käytön, jolloin ryhmien väliset erot ja korrelaatiot olisi pystytty laskemaan tarkemmin. Jotta tämän tutkimuksen tutkittavien joukko ei olisi pienentynyt entisestään, tutkimukseen hyväksyttiin kaikki potilaat, jotka täyttivät kriteerit dysartrian vaikeusasteesta ja mittauskerroista. Koska ALS-taudin diagnosointi voi kestää useamman vuoden ajan, tähän tutkimukseen hyväksyttiin myös potilaat, joilla oli todennäköinen ALS-diagnoosi. Tämän tutkimuksen kohdalla tulee ottaa huomioon, että tämä on kliininen tutkimus ja tutkittavien joukko kasvoi sitä mukaan, kun he ohjautuivat puheterapeutin vastaanotolle. Puheterapeutin ensimmäinen tutkimus siis tapahtui hyvin eri vaiheissa sairautta potilaasta riippuen.

Tässä tutkimuksessa tutkimushenkilöitä tarkasteltiin pääasiassa ryhmätasolla. Tuloksia tarkastellessa tulee ottaa kuitenkin huomioon tutkittavien jakautuminen ALS-taudin eri tautityyppeihin ja ryhmiin diagnoosin varmuusasteen perusteella. Tähän tutkimukseen osallistui kaksi tutkittavaa (9 ja 10), joilta ei kolmannessa mittauspisteessä ollut akustisen analyysin

mahdollistavia näytteitä, ja molemmilla oli alkuvaiheen diagnoosina ALS-epäily. Näiden tutkittavien kohdalla on luultavimmin kyse siitä, että ALS-tauti ja varsinkin sen bulbaarinen muoto voi edetä hyvinkin nopeasti (Watts & Vanryckeghem, 2001). ALS-tauti diagnosoidaan arvioimalla oireita kliinisesti, joten potilaiden, joiden kohdalla ei esiinny tyypillisiä oireita, tai joiden oireet etenevät hyvin nopeasti, diagnoosin saaminen on tärkeää, mutta diagnosointiprosessi voi olla haastava ja pitkä. Koska ALS-taudin diagnosoiminen on lähes aina usean vuoden prosessi ja tämän tutkimuksen aineisto kerättiin kahden vuoden ajanjaksolla, on hyvinkin mahdollista, että myös näiden tutkimushenkilöiden diagnoosit ovat varmistuneet. Tämän vuoksi ei tämän tutkimuksen tulosten ja ALS-taudin diagnoosin varmuusasteen välillä voi tehdä johtopäätöksiä.

Kun tarkastellaan tutkittavia tautityypin mukaan, on huomattavissa, että väliaika bulbaarioireiden alkamisen ensimmäisen mittauspisteen välillä on lyhyempi tutkittavilla, joiden tauti on alkanut spinaalioireilla, kuin tutkittavien, joilla on bulbaari- tai seka-alkuinen tauti. Tämä saattaa selittyä sillä, että potilaat, joilla on jo ollut raajaoireita, ovat jo kenties erikoissairaanhoidon asiakkaita ja siten heidän on mahdollista ohjautua puheterapeutin tutkimuksiin varsin nopeasti, kun he huomaavat myös bulbaarialueiden muutoksia. Kenties tämä selittää myös sen, miksi näillä tutkimushenkilöillä, joiden tauti on alkanut spinaalioireilla, on lievempi puhehäiriö kuin kahdella muulla ryhmällä. Muutoin ryhmien välillä ei ole havaittavissa selkeitä eroja.

### *5.2.2 Analyysin luotettavuus*

Ääninäytteet kerättiin potilaiden seurantakäyntien yhteydessä, jolloin näytteitä ei kerätty ainoastaan akustisia mittauksia varten, minkä vuoksi ääninäytteissä oli puutteita ajatellen akustista analyysiä. Ääninäytteet nauhoitettiin huoneessa, jossa ei ollut kiinnitetty huomiota akustiikkaan ja ympäristön äänen minimoimiseen. Nauhoituksessa käytetyt välineet eivät mahdollistaneet esim. äänen voimakkuuden absoluuttiseen mittaamiseen tarvittavaa kalibrointia. Ääninäytteen nauhoituksessa tapahtuneen virheen vuoksi yhden tutkimushenkilön yksi mittaus jouduttiin jättämään arvioimatta. Näistä puutteista huolimatta kaikkien tutkimushenkilöiden ja eri mittauspisteiden ääninäytteet nauhoitettiin samalla tutkimusprotokollalla ja nauhurin asetuksilla. Tämä mahdollisti akustisten mittausten tulosten keskinäisen vertailun, mikä on tärkeintä, sillä tutkimuksessa haluttiin arvioida juuri äänenlaadun muutosta.

Tutkimuksessa osa akustisista analyyseistä mitattiin pitkistä vokaaliäännöistä ja osa lausettoistosta. Koska tämä oli kliininen tutkimus, ääninäytteiden valintaan vaikutti se, mitä tutkimushenkilöiltä oli nauhoitettu tutkimustilanteissa. Tästäkin huolimatta valinta oli selkeä, sillä a-vokaaliääntö sekä

lukunäyte ovat yleisimmät tutkimuksissa käytetyt näytteet ja siten tulokset ovat vertailukelpoisia muiden tutkimusten kanssa. Äänihuulten perturbaatiota ja äänen ääni-kohinasuhde mitattiin pitkästä a-äänöstä, sillä puheessa äänteiden alut, loput ja siirtymät lisäävät arvoja niin paljon, että niiden tulkinta olisi vaikeaa (Lieberman, 1961). Myös a-vokaaliääntö on perustaaajuuden kannalta luotettavin valinta sen formanttirakenteen vuoksi (Rastatter, McGuire, Kalinowski & Stuart, 1997). Äänen perustaaajuus haluttiin myös mitata pidemmästä näytteestä, joten se mitattiin myös lausettoistosta. Vokaaliäännön lisäksi akustiseen analyysiin valittiin myös Speech Examination – testistä (ks. liite 1) tarkasteluun kuusi lausetta, joissa ei esiintynyt s-äännettä. Lausettoisto ei akustisen mittauksen kannalta ollut optimaalisin, sillä näytteiden pituuden jäivät varsin lyhyiksi. Akustisia mittauksia ei kuitenkaan voitu tehdä tutkimushenkilöiltä nauhoitetusta spontaanipuheesta, sillä siinä esiintyi frikatiiveja, jotka vääristävät muun muassa alfa-ration arvoja (Suomi, 1990).

Kuulonvaraisia arvioita tehdessämme huomasimme, että perinteinen GRBAS-asteikko (Hirano, 1981) ei riitä kuvaamaan ALS-taudin aiheuttamia äänenlaadun muutoksia, sillä tutkimushenkilöiden äänenlaadut poikkeavat voimakkaasti normaalina pidetystä äänenlaadusta. Tässä tutkimuksessa muokkasimme kuunneltavia äänenlaadun piirteitä aineistomme perusteella. Tämä mahdollisti tarkemman kuulonvaraisen analyysin kuin perinteinen menetelmä. Huomattavaa on varsinkin se, että valitsimme yhdeksi muuttujaksi äänenlaadun epätasaisuuden, joka tilastollisessa analyysissä korreloi dysartrian vaikeusasteen kanssa.

Akustisen analyysin rajat tulivat vastaan tutkimushenkilöiden näytteitä tutkittaessa; luotettava akustinen analyysi on mahdollista vain, jos ääninäytteistä on erotettavissa selkeä äänisignaali. Kahden tutkimushenkilön äänenlaatu olikin niin huono, ettei ääninäytteiden akustinen analyysi ollut mahdollinen. Huomattavaa on myös se, että siinä vaiheessa, kun äänenlaadussa oli huomattavissa suuria muutoksia, tutkimushenkilöiden äänentuottotapa muuttui usein narinaksi. Sitä, voidaanko hyvin narisevaa ääntä arvioida luotettavasti akustisesti, ei ole tutkittu. Kuulonvaraisessa arvioinnissa on myös ongelmana se, että narinalla tuotetusta äänestä saattaa olla mahdotonta kuulla esimerkiksi äänenlaadun epätasaisuutta tai käheyttä, koska ne peittyvät narinan alle. Äänentuottotavan muutos ja siitä johtuva arvioinnin haasteellisuus saattavat osittain selittää sitä, miksi mittaustulosten muutokset eivät ole johdonmukaisia. Sekä kuulonvaraisesti että akustisesti on siis huomattavissa, että tarvitsemme uusia arviointimenetelmiä patologisten äänten arvioimiseen, sillä useat tämän hetkiset arviointimenetelmät painottuvat vain lievästi häiriöisen äänten arviointiin.

### 5.3 TUTKIMUKSEN KLIININEN MERKITYS JA JATKOTUTKIMUSAIHEITA

Yksi tämän tutkimuksen tärkeimmistä merkityksistä on se, että se antaa uutta tietoa suomalaisen ALS-potilaiden äänenlaadun muutoksesta sairauden alkuvaiheissa. Tämän tutkimuksen pohjalta voidaan päätellä, että akustisista mittareista alfa-ratio, jitter ja shimmer sekä ääni-kohinasuhde korreloivat parhaiten ALS-potilaiden äänen kuulonvaraisten arvioiden kanssa. Arvioidessa, ennustavatko akustiset mittaukset äänenlaadun muutosta jo ennen kuin ne kuullaan, tulisi keskittyä näihin muuttujiin. Tähän tutkimukseen valituilla tutkimushenkilöillä oli kuultavia äänenlaadun muutoksia jo tutkimuksen ensimmäisessä mittauspisteessä, joten tulosten perusteella ei voida vastata kysymyksiin siitä, onko akustisissa mittauksissa havaittavissa muutoksia ennen korvin kuultavaa äänenlaadun muutosta ja ennustavatko akustisten muuttujien muutokset myös puheen kokonaisvaltaisempaa muutosta. Huomattavaa on kuitenkin se, että tutkimuksen alussa tutkimushenkilöillä oli kuultavissa varsin lieviä äänenlaadun muutoksia, mutta akustisten muuttujien arvot poikkesivat normaaleista viitearvoista huomattavasti, varsinkin alfa-ration ja ääni-kohinasuhteen osalta. Nämä havainnot viittaavat siihen, että akustiset mittaukset ovat herkempiä äänenlaadun mittareita kuin kuulonvarainen arviointi.

Jotta näihin kysymyksiin saataisiin vastaus, tulisi jatkossa tutkia ALS-potilaita, joilla ei ole havaittavissa vielä mitään kuulonvaraisia muutoksia. Dysartrian vaikeusaste ei kuitenkaan voi olla mittari, jonka mukaan näitä mahdollisia äänenlaadun muutoksia mitataan, kahdesta syystä. Ensinnäkin tutkimushenkilöillä, joiden dysartrian vaikeusasteen perusteella ei pitäisi olla puheen muutoksia, on äänenlaadun muutoksia. Toiseksi tutkimushenkilöiden dysartrian vaikeusaste ja äänenlaadun muutokset eivät korreloi keskenään, kuten tuloksista on huomattavissa. Jatkotutkimuksessa tulee ottaa huomioon myös se, että ALS-potilaat ohjautuvat puheterapeutille vasta silloin kun heillä on jo havaittavissa dysartrian aiheuttamia muutoksia. Joten, jotta tutkittavilla ei olisi vielä havaittavissa lainkaan äänenlaadun muutoksia, tulisi potilaat tavoittaa ennen dysartrian oireiden alkua. Tämä on käytännössä kliinistä tutkimusta tehtäessä mahdotonta.

Tästäkin huolimatta ALS-potilaiden äänenlaadun ja äänentuottoon osallistuvien lihasten toiminnan muutoksista kertovia oireita tulisi tutkia lisää, jotta taudin bulbaarioireiden alkamisajankohtaa ja etenemistä pystyttäisiin arvioimaan vieläkin tarkemmin. Tämän tutkimuksen tulosten perusteella on nähtävissä, että akustiset arviot ovat herkempiä äänenlaadun muutoksille kuin kuulonvarainen arviointi. Tutkimuksen alussa tutkimushenkilöiden äänenlaadun akustisten muuttujat poikkesivat viitearvoista, vaikka kuulonvaraisen arvion mukaan äänenlaadun muutos oli vielä suhteellisen pieni. Kuten alaluvussa 5.1.1 on osoitettu, äänenlaadun muutoksilla on löydettävissä fysiologisia selityksiä. Tästä voidaan siis päätellä, että ALS-potilailla on havaittavissa muutoksia äänentuottoon

osallistuvissa lihaksissa jo ennen kuin ne vaikuttavat äänenlaatuun tai ymmärrettävyyteen. Kliinisesti tämä on tärkeää varsinkin potilailla, joilla on diagnosoitu spinaalialkuinen ALS. Heidän kohdallaan äänenlaatua olisi mahdollista arvioida jo ennen kuultavissa olevia muutoksia. Tällöin kenties olisi mahdollista arvioida paremmin ajankohtaa, jolloin oireet alkavat levitä myös bulbaarialueille.

Jatkossa olisi mielenkiintoista tutkia, miten äänenlaadun akustiset ja kuulonvaraiset muutokset eroavat muiden neurologisten tautien tai äänihäiriöiden aiheuttamista äänenlaadun muutoksista. Kuten on jo todettu, ALS-taudin diagnoosi perustuu vain kliinisiin havaintoihin ja erotusdiagnostiikkaan. Kliinisesti olisi erittäin merkityksellistä, jos äänenlaadun muutosta pystyttäisiin käyttämään myös erotusdiagnostisena mittarina. Tämän tutkimuksen perusteella ei luonnollisestikaan pystytä päättelemään sitä, kuinka yksinomaan ALS-taudille tyypillisiä nämä äänenlaadun muutokset ovat.

Jatkossa tulisi siis tutkia vielä tarkemmin juuri sairauden ensivaiheita, jotta taudin bulbaarioireiden alkamisajankohta pystyttäisiin arvioimaan vieläkin paremmin. ALS-tauti on etenevä tauti eikä siihen ei ole parannuskeinoa. Hoidon kannalta on kuitenkin tärkeää, että sairauden eteneminen pystytään ennustamaan mahdollisimman tarkasti. Tällä hetkellä oireiden etenemisen ennustaminen ja arviointi on hyvin vaikeaa ja tämän vuoksi olemme aina yhden askeleen ALS-tautia jäljessä.

## LÄHTEET:

- Aronson, A. E. (1985). *Clinical Voice Disorders*. New York: Thieme.
- Aronson, A. E. (1990). *Clinical Voice Disorders*, second edition. New York: Thieme.
- Atula, S. (2011). *ALS motoneuronitauti (Amyotrofinen lateraaliskleroosi)*. Terveyskirjasto (online) Helsinki: Duodecim. Saatavilla internetistä: [http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p\\_artikkeli=dlk01093&p\\_haku=als](http://www.terveyskirjasto.fi/terveyskirjasto/tk.koti?p_artikkeli=dlk01093&p_haku=als) (haettu 20.02.2012)
- Baken, R.J. (1987). *Clinical Measurement of Speech and Voice*. Lontoo: Taylor & Francis Ltd.
- Baken, R.J. & Orlikoff, R.F. (1992). Acoustic assessment of vocal function. Teoksessa Blitzer, A. & Brin, M.F. (toim) *Neurologic disorders of the larynx*. New York: Thieme Medical Publishers. s.124 – 34
- Baken, R. J. & Orlikoff, R. F. (2000). *Clinical Measurement of Speech and Voice, second edition*. Thomson, Delmar Learning.
- Ball, L., Willis, A. Beukelman, D. & Pattee, G. (2001). A protocol for identification of early bulbar signs in amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of the Neurological Sciences*, 191(1–2), 43–53.
- Boersma, P. & Weenink, D. (2011). *Praat: doing phonetics by computer [Computer program]*. Versio 5.2.18, haettu 10.03.2011 osoitteesta <http://www.praat.org/>
- Chieia, M.A., Oliveira, A.S.B., Silva, H.C.A. & Gabbai, A.A. (2010). Amyotrophic lateral sclerosis: considerations on diagnostic criteria. *Arquivos de Neuro-Psiquiatria* [online]. 68(6), 837–842.
- Crevier-Buchman, L. (1995). Acoustic parameters of voice and speech in a case of bulbar amyotrophic lateral sclerosis. *Annales d'oto-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale*, 112(4), 169.
- Darby, J. K. (1981). *Speech Evaluation in Medicine*. New York: Grune & Stratton.
- Darley, F., Aronson, A. & Brown, J. (1969). Differential diagnostic patterns of dysarthria. *Journal of Speech and Hearing Research* 12, 246–269.
- Duffy, J. R. (2005). *Motor Speech Disorders, Substrates, Differential Diagnosis, and Management*, second edition. Missouri: Elsevier Mosby.
- Dworkin JP & Meleca RJ. (1997). *Vocal pathologies. Diagnosis, Treatment, and Case Studies*. San Diego: Singular.
- Freed, D.B. (2000). *Motor Speech Disorders: Diagnosis and Treatment*. San Diego: Singular
- Fuglsang-Frederiksena, A. (2008). Diagnostic criteria for amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Clinical Neurophysiology*, 119(3), 495–496.
- Fränkkilä, M. (2007). *Potilaan neurologinen tutkiminen*. TherapiaFennica.fi, Kandidaattikustannus Oy. Saatavilla internetistä: [http://www.therapiafennica.fi/wiki/index.php?title=Potilaan\\_neurologinen\\_tutkiminen](http://www.therapiafennica.fi/wiki/index.php?title=Potilaan_neurologinen_tutkiminen) (haettu 26.04.2012).



- Gubbay, S. S., Kahana, E., Zilber, N., Cooper, G., Pintov, S. & Leibowitz, Y. (1985). Amyotrophic lateral sclerosis: A study of its presentation and prognosis. *Journal of Neurology* 232:295–300.
- Hirano, M. (1981). *Clinical examination of voice*. Wien, New York: Springer.
- Hurme, P. (1996). *Acoustic studies of voice variation*. Jyväskylä studies in communication 1238-2183;7. Jyväskylä: Jyväskylän yliopisto.
- Irwin, D., Lippa, C.F. & Swearer, J.M. (2007). Cognition and amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *American Journal of Alzheimer's Disease & Other Dementias* 22 (4), 300–312.
- Keller, E. (1990). *Instructions for scoring the speech examination (SE)*. Version 2.0, Elokuu 1990 (unpublished manuscript).
- Keller, E., Vigneux, P. & Laframboise, M. (1991). Acoustic analysis of neurologically impaired speech. *British Journal of Disorders of Communication*, 26, 75-94. Testin suomentaneet: Stefan Werner, Joensuun yliopisto ja Jyrki Tuomainen, Turun yliopisto, Suomi.
- Kent, J.F., Kent, R.D., Rosenbek, J.C., Weismer, G., Martin, R. & Sufit, R. (1992). Quantitative description of the dysarthria in women with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Speech and Hearing Research*, 35, 723.
- Kent, R. D. (1991). Speech deterioration in amyotrophic lateral sclerosis: A case study. *Journal of Speech & Hearing Research*, 34(6), 1269–1275.
- Kent, R. D., Kim, H., Weismer, G., Kent, J. F., Rosenbek, J. C. & Brooks, B. R., (1994). Laryngeal dysfunction in neurological disease: Amyotrophic lateral sclerosis, Parkinson disease, and stroke. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 2(3), 157.
- Kent, R. (2000). Research on speech motor control and its disorders: A review and prospective. *Journal of Communication Disorders*. 33(5), 391-428.
- Klasner, E. R., & Yorkston, K. M. (2000). Dysarthria in ALS: A method for obtaining the everyday listener's perception. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 8(4), 261.
- Kuhnlein, P. (2008). Diagnosis and treatment of bulbar symptoms in amyotrophic lateral sclerosis. *Nature Clinical Practice Neurology*, 4(7), 366–74.
- Laaksovirta, Hannu (2011). *Amyotrofinen Lateraaliskleroosi (ALS)*. Lääkäriin käsikirja [online]. Helsinki: Duodecim [päivitetty 18.05.2009]. Saatavilla Internetissä (sisältyy Lääkäriin tietokantoihin, vaatii käyttäjätunnuksen): <<http://www.terveysportti.fi>>
- Laukkanen A-M. (1995). *On speaking voice exercises*. A study on the acoustic and physiological effects of speaking voice exercises applying manipulation of the acoustic-aerodynamic state of the supraglottic space and artificially modified auditory feedback. Tampere: Acta Universitatis Tamperensis ser A vol 445.
- Laukkanen, A-M. & Leino, T. (2001). *Ihmeellinen ihmisääni*. Helsinki: Gaudeamus.

- Laver, J. (1980). *The phonetic description of voice quality*. Cambridge: Cambridge University Press.
- Lieberman, P. (1963). Some acoustic measures of the fundamental periodicity of normal and pathological larynges. *The Journal of Acoustical Society of America*, 35, 344–353.
- Lieberman, P. (1961). Perturbations in vocal pitch. *The Journal of the Acoustical Society of America*, 33, 597–603.
- Lomen-Hoerth, C., Murphy, J., Langmore, S., Kramer, J.H., Olney, R.K. & Miller B. (2003). Are amyotrophic lateral sclerosis patients cognitively normal? *Neurology*. 60, 1094–1097.
- Leeper, H. A., Millard, K. M., Bandur, D. L., & Hudson, A. J. (1996). An investigation of deterioration of vocal function in subgroups of individuals with ALS. *Journal of Medical Speech-Language Pathology*, 4(3), 163.
- Mayadev, A.S., Weiss, M.D., Distad, B., Krivickas, L.S. & Carter, G.T. (2008). The Amyotrophic Lateral Sclerosis Center: A Model of Multidisciplinary Management. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics of North America* 19: (3), 619–631.
- Mulligan, M., Carpenter, J., Riddell, J., Delaney, M.K., Badker, G., Krusinski, P & Tandan, R. (1994). Intelligibility and the acoustic characteristics of speech in amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Journal of Speech and Hearing Research* 37, 496–504.
- Neary, D., Snowden, J.S. & Gustafson, L. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology* 51, 154–1554.
- Nummenmaa, L. (2007) *Käyttätymistieteiden tilastolliset menetelmät*. Helsinki: Kustannusosakeyhtiö Tammi.
- Peltomäki, J. (2009). *Praat logopedeille*, versio 5.1.1 Puheopin laitos, Tampereen yliopisto.
- Radunović, A, Mitsumoto, H. & Leigh, P. N. (2007). Clinical care of patients with amyotrophic lateral sclerosis, a review. *The Lancet Neurology*, 6, 913–25.
- Ramig, L.O., Scherer, R.C., Titze, I. R. & Ringel, S.P. (1988). Acoustic analysis of voices of patients with neurologic disease: Rationale and preliminary data. *Annals of Otology, Rhinology & Laryngology*, 97(2), 164-72.
- Ramig, L. O., Scherer, R. C., Klasner, E. R., Titze, I. R. & Horii, Y. (1990). Acoustic analysis of voice in amyotrophic lateral sclerosis: A longitudinal case study. *Journal of Speech & Hearing Disorders*, 55(1), 2-14.
- Rastatter, M.P., McGuire, R.A., Kalinowski, J. & Stuart, A. (1997). Formant frequency characteristics of elderly speakers in contextual speech. *Folia Phoniatrica et Logopaedica*, 49, 1–8.
- Robert, D., Pouget, J., Giovanni, A., Azulay, J-P. & Triglia, J-M. (1999). Quantitative voice analysis in the assessment of bulbar involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Oto-Laryngologica*, 119(6), 724–31.

- Roth, C. R. (1996). Spasmodic dysphonia symptoms as initial presentation of amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Voice*, 10(4), 362–7.
- Seikel, King, Drumright, (2005). *Anatomy & Physiology for Speech, Language and Hearing*, third edition. Thomson: Belmar Learning.
- Silbergleit, A. K. (1997). Acoustic analysis of voice in individuals with amyotrophic lateral sclerosis and perceptually normal vocal quality. *Journal of Voice*, 11(2), 222–31.
- Somer, H. (2006) *Selkäytimen taudit ja oireyhtymät*. S. Soinila, M. Kaste & H. Somer (toim.) *Neurologia*. Helsinki: Duodecim.
- Strand, E. A. (1994). Differential phonatory characteristics of four women with amyotrophic lateral sclerosis. *Journal of Voice*, 8(4), 327-39.
- Sundberg, J., Scherer, R. & Titze, I. (1990). Phonatory control in male singing. A study of the effects of subglottal pressure, fundamental frequency and mode of phonation on the voice source. *Speech Transmission Laboratory, Quarterly Progress and Status Report* 4, 59—79.
- Suomi, K. (1990). *Johdatusta puheen akustiikkaan*. Logopedian ja fonetiikan laitoksen julkaisuja. Oulu: Oulun yliopisto.
- Watts, C.R. & Vanryckeghem, M. (2001). Laryngeal dysfunction in amyotrophic lateral sclerosis: a review and case report. *Ear, Nose and Throat Disorders* 1.
- Wijsekeraand, L. C. & Leigh, P. N. (2009). Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 4, 3.
- Yamaguchia, H., Shrivastava, R., Andrews, M. L. & Niimib, S. (2003). A Comparison of Voice Quality Ratings Made by Japanese and American Listeners Using the GRBAS Scale. *Folia Phoniatria et Logopaedica*, 55, 147–157.
- Yorkson, K., Miller, R. & Strand, E. (2003). *Management of Speech and Swallowing in Degenerative Diseases*, second edition. Texas: PRO-ED an International Publisher.

## LIITE 1: Speech Examination- testin lauseet

(Keller 1990; suomennantanut suomennantanut: Werner, S., Tuomainen, J. & Lehtihalmes, M., 1994; uusi puhtaaksikirjoitus Korpijaakko-Huuhka, A-M., 2007)

### A-9: LAUSEET

*Toistakaa seuraavat lauseet [filman taukoa].*

A-9.1	Kissat pitävät kalasta.	/tp/
A-9.2	Saapas painaa jalkaa.	/sp/
A-9.3	Naiset kävelevät tiellä.	/tk/
A-9.4	Lapset syövät ruokaa.	/st/
A-9.5	Miehet pesevät pyykkiä.	/tp/
A-9.7	Asiakas tulee kauppaan.	/st/
A-9.8	Hansikas puristaa kättä.	/sp/
A-9.10	Koirat purevat luuta.	/tp/
A-9.11	Porsas paistuu uunissa.	/sp/
A-9.12	Herrat kulkevat kadulla.	/tk/
A-9.13	Kirves tarttui puuhun.	/st/
A-9.14	Varas pakenee poliisia.	/sp/
A-9.15	Pojat pyytävät maitoa.	/tp/
A-9.16	Tehdas takaa vahingot.	/st/
A-9.18	Tytöt korjaavat autoa.	/tk/
A-9.19	Hiiret pelkäävät kissoja.	/tp/
A-9.20	Tutkijat käyttävät alkoholia.	/tk/
A-9.21	Kauppiaa tarjoaa halpaa kahvia.	/st/
A-9.23	Kukat kukkivat pihalla.	/tk/
A-9.24	Asukas poltti asuntonsa.	/sp/

LIITE 2. Mittauspisteiden väliset akustiset muutokset Friedmanin ja Wilcoxonin testeillä arvioituna

Friedmanin testit akustisista muuttujista vokaaliäännessä

Test Statistics <sup>a</sup>						
	F0, naiset	F0, miehet	Jitter	Shimmer	Alfa-ratio, vokaalit	S/N-suhde
N	4	3	7	7	7	7
Chi-Square	,133	0,667	,286	4,571	8,857	0,692
df	2	2	2	2	2	2
Asymp. Sig.	,936	0,717	,867	,102	<b>,012</b>	,707

a. Friedman Test

Alfa-ration asteen muutos kahden mittauspisteen välillä Wilcoxonin testillä arvioituna

Test Statistics <sup>b</sup>			
	alfaratio of phonation of a:, 2. measurement - alfaratio of phonation of a:, 1. measurement	alfaratio of phonation of a:, 3. measurement - alfaratio of phonation of a:, 2. measurement	alfaratio of phonation of a:, 3. measurement - alfaratio of phonation of a:, 1. measurement
Z	-1,424 <sup>a</sup>	-1,693 <sup>a</sup>	-2,521 <sup>a</sup>
Asymp. Sig. (2-tailed)	,154	,090	<b>,012</b>

a. Based on negative ranks.

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

Friedmanin testit akustisista muuttujista lausetoistossa

Test Statistics <sup>a</sup>				
	Alfaratio	voimakkuus	F0, naiset	F0, miehet
N	8	8	5	3
Chi-Square	,250	,200	1,600	0,667
df	2	2	2	2
Asymp. Sig.	,882	0,905	0,449	0,717
a. Friedman Test				

LIITE 3. Mittauspisteiden väliset kuulonvaraiset muutokset Friedmanin ja Wilcoxonin testeillä arvioituna

Friedmanin testit kuulonvaraisesti mitatuista äänenlaadun piirteistä vokaaliäännössä

Test Statistics <sup>a</sup>						
	karheus	vuotoisuus	puristeisuus	nasaalisuus	epäta-saisuus	narina
N	9	9	9	9	9	9
Chi-Square	2,000	3,500	11,655	1,000	1,826	,824
df	2	2	2	2	2	2
Asymp. Sig.	,368	,174	<b>,003</b>	,607	,401	,662

a. Friedman Test

Vokaaliäännön puristeisuuden asteen muutos kahden mittauspisteen välillä Wilcoxonin testillä arvioituna

Test Statistics <sup>b</sup>		
	puristeisuuden aste a-vokaalissa, 2.mittauspiste - puristeisuuden aste a-vokaalissa, 1.mittauspiste	puristeisuuden aste a-vokaalissa, 3.mittauspiste - puristeisuuden aste a-vokaalissa, 2.mittauspiste
Z	-2,121 <sup>a</sup>	-1,983 <sup>a</sup>
Asymp. Sig. (2-tailed)	<b>,034</b>	<b>,047</b>

a. Based on negative ranks.

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

Friedmanin testit kuulon varaisesti mitatuista äänenlaadun piirteistä lausettoistossa

Test Statistics <sup>a</sup>						
	karheus	vuotoisuus	puristeisuus	nasaalisuus	epätasaisuus	narina
N	10	10	10	10	10	10
Chi-Square	2,000	0,500	12,000	9,579	4,667	4,308
df	2	2	2	2	2	2
Asymp. Sig.	,368	0,779	<b>0,002</b>	<b>0,008</b>	0,097	0,116

a. Friedman Test

Lausetoiston puristeisuuden asteen muutos kahden mittauspisteen välillä Wilcoxonin testillä arvioituna

**Test Statistics<sup>b</sup>**

	puristeisuuden aste lausetoistossa, 2.mittauspiste - puristeisuuden aste lausetoistossa, 1.mittauspiste	puristeisuuden aste lausetoistossa, 3.mittauspiste - puristeisuuden aste lausetoistossa, 2.mittauspiste	puristeisuuden aste lausetoistossa, 3.mittauspiste - puristeisuuden aste lausetoistossa, 1.mittauspiste
Z	-1,518 <sup>a</sup>	-2,460 <sup>a</sup>	-2,392 <sup>a</sup>
Asymp. Sig. (2-tailed)	,129	,014	,017

a. Based on negative ranks.

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

Lausetoiston nasaalisuuden asteen muutos kahden mittauspisteen välillä Wilcoxonin testillä arvioituna

**Test Statistics<sup>b</sup>**

	nasaalisuuden aste lausetoistossa, 2.mittauspiste - nasaalisuuden aste lausetoistossa, 1.mittauspiste	nasaalisuuden aste lausetoistossa, 3.mittauspiste - nasaalisuuden aste lausetoistossa, 2.mittauspiste	nasaalisuuden aste lausetoistossa, 3.mittauspiste - nasaalisuuden aste lausetoistossa, 1.mittauspiste
Z	-1,732 <sup>a</sup>	-1,857 <sup>a</sup>	-2,264 <sup>a</sup>
Asymp. Sig. (2-tailed)	,083	,063	,024

a. Based on negative ranks.

b. Wilcoxon Signed Ranks Test

LIITE 4. Vokaaliäännön akustisten ja kuulonvaraisten arviointien korrelaatiot Spearmanin korrelaatiotestillä mitattuna

			karheus	vuotoisuus	puristeisuus	nasaalisuus	epätasaisuus	narina
Spearman's rho	AF0	Correlation	-,092	-,294	-,149	,268	-,198	,399 <sup>*</sup>
		Coefficient						
		Sig. (2-tailed)	,648	,137	,458	,177	,323	,039
		N	27	27	27	27	27	27
	Ajitter	Correlation	,397 <sup>*</sup>	,187	,406 <sup>*</sup>	-,120	,225	,169
		Coefficient						
		Sig. (2-tailed)	,041	,349	,036	,549	,259	,399
		N	27	27	27	27	27	27
	Ashimmer	Correlation	,417 <sup>*</sup>	,359	,276	-,161	,180	,008
		Coefficient						
		Sig. (2-tailed)	,030	,066	,164	,423	,370	,967
		N	27	27	27	27	27	27
Aalfa	Correlation	,455 <sup>*</sup>	-,284	,653 <sup>**</sup>	,087	,344	,012	
	Coefficient							
	Sig. (2-tailed)	,017	,152	,000	,666	,079	,953	
	N	27	27	27	27	27	27	
Asn	Correlation	-,414 <sup>*</sup>	-,343	-,268	,302	-,138	-,108	
	Coefficient							
	Sig. (2-tailed)	,032	,080	,176	,125	,494	,593	
	N	27	27	27	27	27	27	



LIITE 5. Lausetoiston akustisten ja kuulonvaraisten arvioiden korrelaatiot Spearmanin korrelaatiotestillä mitattuna

		Lkarheus	Lvuotoisuus	Lpuristeisuus	Lnasaalisuus	Lepätasaisuus	Lnarina
Spearman's LFO rho	Correlation	,131	-,508**	,071	-,039	-,078	,024
	Coefficient						
	Sig. (2-tailed)	,506	,006	,719	,845	,694	,904
	N	28	28	28	28	28	28
LdB	Correlation	,324	-,355	,352	,409*	,369	-,351
	Coefficient						
	Sig. (2-tailed)	,093	,064	,066	,031	,053	,067
	N	28	28	28	28	28	28
Lalfa	Correlation	-,072	,011	,405*	,349	,263	-,090
	Coefficient						
	Sig. (2-tailed)	,718	,956	,032	,069	,177	,648
	N	28	28	28	28	28	28

LIITE 6. Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun arvioiden väliset korrelaatiot Spearmanin korrelaatiotestillä arvioituna eri mittauspisteissä

Dysartrian vaikeusasteen ja äänenlaadun muuttujien korrelaatiot vokaaliäännössä kolmessa mittauspisteessä

		mittauspiste 1	mittauspiste 2	mittauspiste 3
F0	Correlation Coefficient	0,045	-0,206	0,073
	Sig. (2-tailed)	0,902	0,595	0,864
	N	10	9	8
Jitter	Correlation Coefficient	-0,494	-0,301	-0,630
	Sig. (2-tailed)	0,146	,432	0,094
	N	10	9	8
Shimmer	Correlation Coefficient	-0,225	-0,215	-0,424
	Sig. (2-tailed)	0,532	0,579	0,295
	N	10	9	8
Alfa-ratio	Correlation Coefficient	<b>-0,809</b>	-0,369	<b>-0,727</b>
	Sig. (2-tailed)	<b>0,005</b>	0,328	<b>0,041</b>
	N	<b>10</b>	9	<b>8</b>
S/N	Correlation Coefficient	0,342	-0,048	0,348
	Sig. (2-tailed)	0,333	0,901	0,399
	N	10	9	8
Karheus	Correlation Coefficient	-	-0,141	-0,115
	Sig. (2-tailed)	-	0,717	0,751
	N	-	9	10
Vuotoisuus	Correlation Coefficient	0,390	0,223	0,396
	Sig. (2-tailed)	0,265	0,564	0,258
	N	10	9	10
Puristeisuus	Correlation Coefficient	-0,258	-0,243	-0,621
	Sig. (2-tailed)	0,471	0,528	0,056
	N	10	9	10
Nasaalisuus	Correlation Coefficient	-0,323	0,212	-0,325
	Sig. (2-tailed)	0,363	0,585	0,318
	N	10	9	10
Epätasaisuus	Correlation Coefficient	-0,463	-0,282	-0,379
	Sig. (2-tailed)	0,178	0,462	0,280
	N	10	9	10
Narina	Correlation Coefficient	0,000	-0,482	0,015
	Sig. (2-tailed)	1	0,188	0,967
	N	10	9	10

Dysarthrian vaikeusasteen ja äänenlaadun muuttujien korrelaatiot lausetoisossa kolmessa mittauspisteessä

		mittauspiste 1	mittauspiste 2	mittauspiste 3
F0	Correlation Coefficient	-0,090	-0,063	-0,012
	Sig. (2-tailed)	0,805	0,862	0,977
	N	10	10	8
dB	Correlation Coefficient	-0,229	-0,250	-0,387
	Sig. (2-tailed)	0,525	0,486	0,344
	N	10	10	8
Alfa-ratio	Correlation Coefficient	-0,360	-0,076	-0,376
	Sig. (2-tailed)	0,307	0,835	0,359
	N	10	10	8
Karheus	Correlation Coefficient	-	-0,121	-
	Sig. (2-tailed)	-	0,739	-
	N	-	10	-
Vuotoisuus	Correlation Coefficient	0,000	0,023	0,307
	Sig. (2-tailed)	1,0	0,949	0,388
	N	10	10	10
Puristeisuus	Correlation Coefficient	-0,323	<b>-0,766</b>	<b>-0,777</b>
	Sig. (2-tailed)	0,363	<b>0,01</b>	<b>0,008</b>
	N	10	<b>10</b>	<b>10</b>
Nasaalisuus	Correlation Coefficient	0,430	-0,304	-0,544
	Sig. (2-tailed)	0,214	0,392	0,104
	N	10	10	10
Epätasaisuus	Correlation Coefficient	-	-0,424	<b>-0,785</b>
	Sig. (2-tailed)	-	0,223	<b>0,007</b>
	N	-	10	<b>10</b>
Narina	Correlation Coefficient	0,289	-0,513	-0,349
	Sig. (2-tailed)	0,419	0,130	0,323
	N	10	10	10