



PRIMÁRNÍ PROGRESIVNÍ AFÁZIE (PPA) OČIMA LOGOPEDA

MILENA
KOŠŤÁLOVÁ

NEUROLOGICKÁ
KLINIKA LF MU A FN
BRNO

STŘEDOEVROPSKÝ
TECHNOLOGICKÝ
INSTITUT BRNO

CÍL

Možnosti logopedické intervence u
pacientů s primární progresivní afázií

Zkušenosti s PPA ...

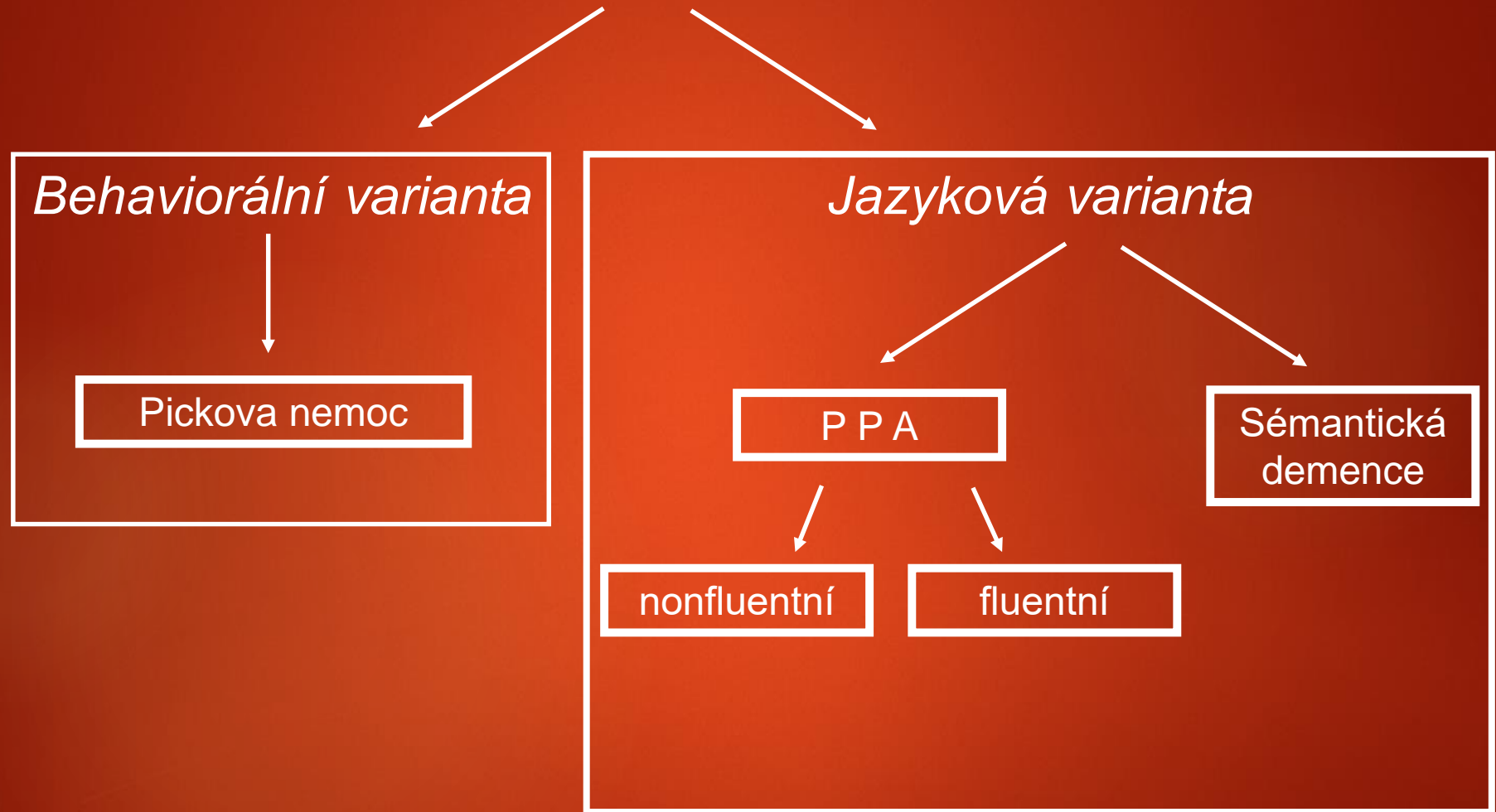
- ▶ 55 letá žena s VŠ vzděláním
- ▶ anomie - cirkumlokuce
- ▶ ADL bez poruch, bez poruch paměti
- ▶ negativní neurologický nález
- ▶ negativní neuroradiologický nález

PPA historie

- ▶ První případy popisu progredující poruchy řeči na přelomu XIX. a XX. Století
- ▶ 1982 Mesulam M.
- ▶ Frontotemporální demence
- ▶ Progresivní nonfluentní afázie, sémantická demence a typ s častou anomíí a narušeným opakováním

Fronto-temporální demence (FTD)

Frontotemporální lobární degenerace (FTLD)



Klasifikace PPA

GORNO-TEMPINI, 2011

VIEWS & REVIEWS

Classification of primary progressive aphasia and its variants



M.L. Gorno-Tempini,
MD, PhD
A.E. Hillis, MD
S. Weintraub, PhD
A. Kertesz, MD
M. Mendez, MD
S.F. Cappa, MD
J.M. Ogar, MS
J.D. Rohrer, MD
S. Black, MD
B.F. Boeve, MD
F. Manes, MD
N.F. Dronkers, PhD
R. Vandenberghe, MD,
PhD
K. Rascovsky, PhD

ABSTRACT

This article provides a classification of primary progressive aphasia (PPA) and its 3 main variants to improve the uniformity of case reporting and the reliability of research results. Criteria for the 3 variants of PPA—nonfluent/agrammatic, semantic, and logopenic—were developed by an international group of PPA investigators who convened on 3 occasions to operationalize earlier published clinical descriptions for PPA subtypes. Patients are first diagnosed with PPA and are then divided into clinical variants based on specific speech and language features characteristic of each subtype. Classification can then be further specified as “imaging-supported” if the expected pattern of atrophy is found and “with definite pathology” if pathologic or genetic data are available. The working recommendations are presented in lists of features, and suggested assessment tasks are also provided. These recommendations have been widely agreed upon by a large group of experts and should be used to ensure consistency of PPA classification in future studies. Future collaborations will collect prospective data to identify relationships between each of these syndromes and specific biomarkers for a more detailed understanding of clinicopathologic correlations. *Neurology*® 2011;76:1006–1014

PPA

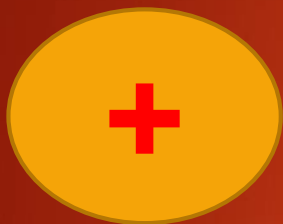
- ▶ PPA se manifestuje nejčastěji od V.decennia a stoupá s věkem
- ▶ Odhad prevalence 3-15/100000 osob mladších 65let (nfvPPA 25% a svPPA 25%)
- ▶ Mohou být přítomny poruchy chování asi u $\frac{3}{4}$ (neklid, poruchy příjmu potravy, iritabilita, apatie,...)

PPA

- ▶ v počáteční fázi (asi 2 roky) izolovaná porucha řeči bez odpovídající strukturální léze
- ▶ klinický syndrom projevuje se omezením běžných denních činností a soběstačnosti díky narušené komunikační schopnosti
- ▶ postižení frontální a temporální kůry atrofií dominantně vlevo
 - ▶ později i narušení dalších oblastí kognice
 - ▶ postupná progrese do demence

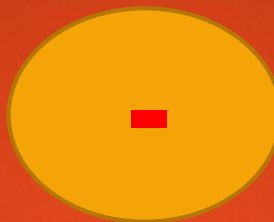
Kritéria pro diagnózu PPA

(dle G. Tempini 2011)



Poruchy řečových/
jazykových funkcí
narušují běžné denní
aktivity

Afázie nejvýznamnější
deficit v iniciálním
stádiu

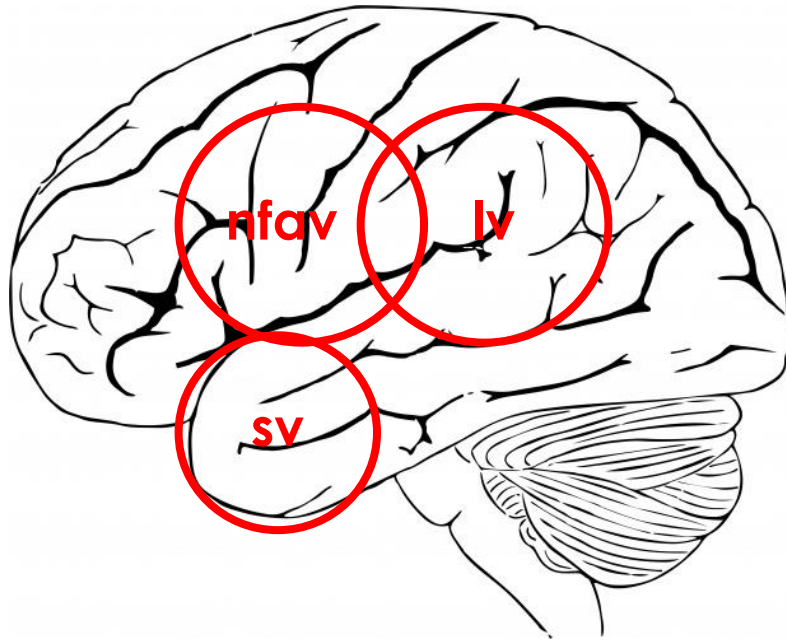


Klinický obraz je spojený s jiným
neurodegenerativním onemocněním
nebo jiným problémem

Kognitivní porucha v rámci psychiatrické
diagnózy

Poruchy chování v iniciálním stádiu

Poruchy paměti a zrakově-prostorových
funkcí v iniciálním stádiu



PPA

lokalizace

Charakteristiky jazykových a řečových deficitů typů PPA

Nonfluentní/agramatická varianta PPA (nfvPPA)

Klinická diagnóza

- (1) agramatizmus
- (2) těžkopádná produkce řeči, apraxie řeči

+ alespoň dva ze tří uvedených symptomů

- (1) poruchy porozumění syntakticky komplexním větám
- (2) zachované porozumění izolovaným slovům
- (3) zachovaná objektová sémantika

Sémantická varianta PPA (svPPA)

Klinická diagnóza

- (1) porucha konfrontačního pojmenování
- (2) porucha porozumění slovům

+ alespoň tři ze čtyřech uvedených symptomů

- (1) nenarušená produkce (gramatika, praxie)
- (2) nenarušené opakování
- (3) povrchová alexie
- (4) narušená obj. sémantika (nízkofrekventované)

Logopenická varianta PPA (lvPPA)

Klinická diagnóza

- (1) problémy při aktualizaci slov ve spontánní řeči
- (2) narušené opakování vět, frází

+ alespoň tři ze čtyřech uvedených symptomů

- (1) fonologické chyby ve spontánní řeči
- (2) zachované porozumění izolovaným slovům a objektová sémantika
- (3) nenarušená motorická realizace řeči (praxie)
- (4) absence agramatizmu

PPA varianty - shrnutí

Řeč a jazyk PPA Varianty	apraxie	fluence	rozumění	opakování	pojmenování
nonfluentní	-	-	+ -	-	+
sémantická	+	+	- +	+	-
logopenická	+	+	+	-	-

Charakteristika jazykových řečových deficitů typu PPA

PPA stanovená dle kritérií
řečových a jazykových
deficitů musí být potvrzeny
náletem zobrazovacích
metod, neurologickým
vyšetřením,
neuropsychologickým

Ch
i

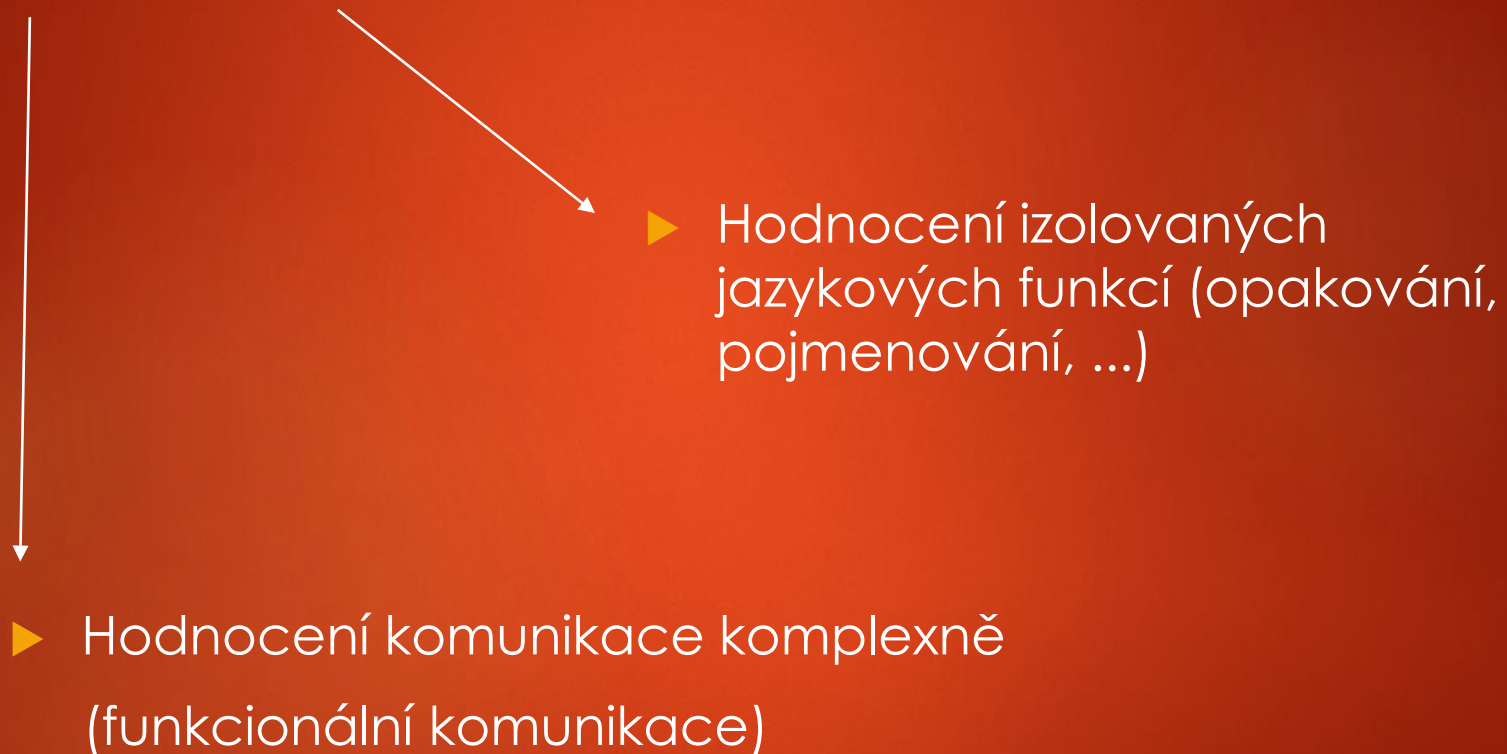
PPA stanovená dle kritérií
řečových a jazykových
deficitů musí být potvrzeny
nálezem zobrazovacích
metod a/nebo neurologickým
examinováním,
neurologickým

Definitivní diagnóza PPA
potvrzena neuropatologicky

typů
PPA

Diagnostika

poruch komunikace při PPA



Diagnostika PPA

- ▶ Paleta diagnostických nástrojů afázií v České republice je chudá. Nelze využít velké kvantum zahraničních testů, aniž by prošly složitým procesem adaptace na češtinu a standardizací.
- ▶ Naše pracoviště přispělo ke vzniku diagnostických nástrojů **MASTcz** (Košťálová et al., 2008).
- ▶ **Dotazník funkcionální komunikace** (DFK) (Košťálová a kol. 2015)
- ▶ **Vyšetření fatických funkcí (VFF)** (Cséfalvay, Košťálová, Klimešová, 2003) bylo vytvořeno v rámci grantového projektu AKL ČR. **VFF R** (revidovaná verze) - Cséfalvay, Košťálová, Klimešová, Korišťáková, Vašulínová, Havránková, Klenková, Bednařík

Diagnostika PPA

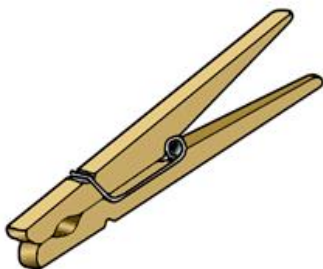
- testy ze zahraničí

- ▶ Test pojmenování (TPO)
Šteňová, Cséfalvay a kol. 2011
- ▶ Test porozumění větám (*Marková a kol.*) – probíhá standardizace české verze UP Olomouc

Diagnostika PPA – testy ze zahraničí

Arizona Semantic Test (AST)

Prof. Beeson P.



VFF R

- ▶ VFF-R je komplexní test
 - ▶ 6 základních subtestů
 - ▶ vyšetření, administrace a analýza výkonů je časově náročnější
- ▶ umožňuje
 - ▶ kvantifikaci výkonů
 - ▶ kvalitativně orientovanou analýzu (kognitivní přístup)



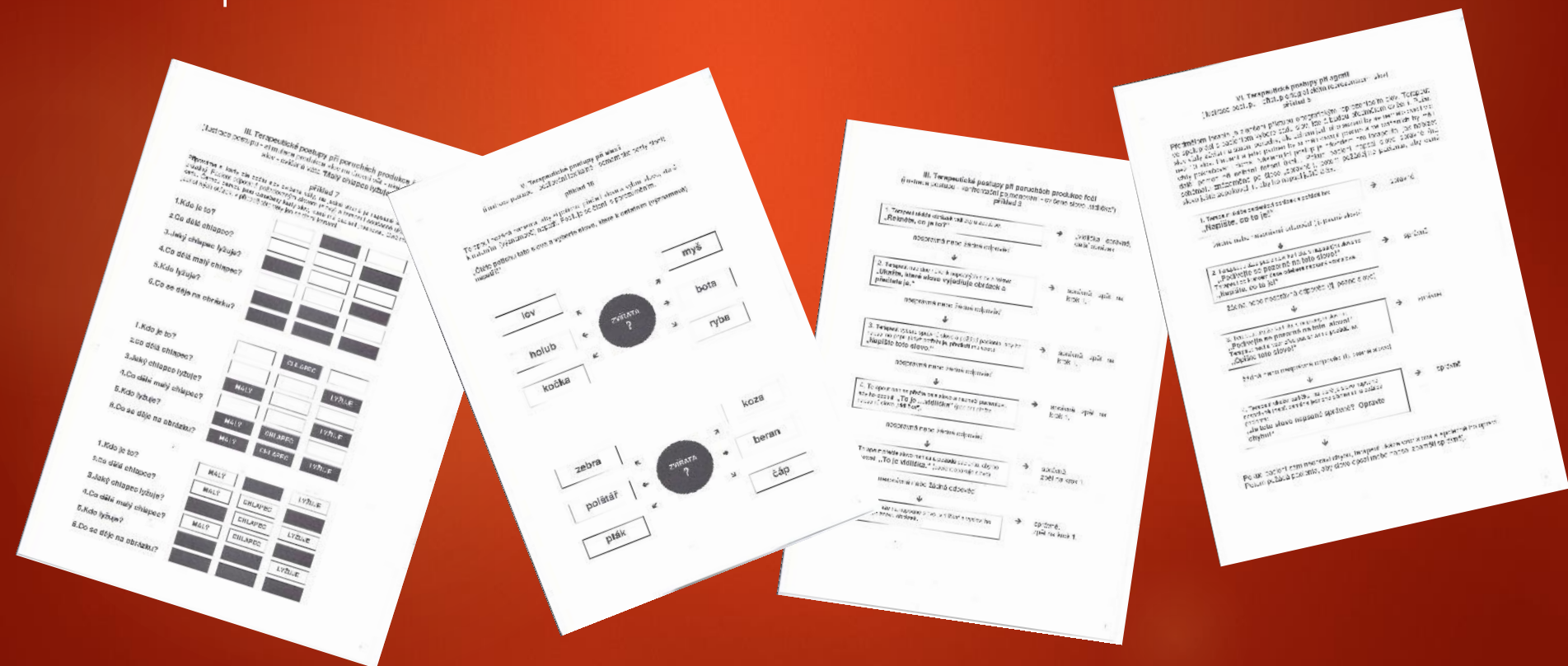
Teoretický model fungování jazykových procesů

(upraveno dle Ellis, Young 1988, Lesser, Perkins 1999, Beeson, Hillis 2001, Whitworth, Webster, Howard 2005)



Klinická praxe

- ▶ V návaznosti na test byl vytvořen i terapeutický materiál, včetně pracovních listů, které je možno použít pro instruktáž komunikačních partnerů pacientů s PPA.



Závěry

- ▶ Možnost využití testů při mapování a kvantifikaci tíže jazykových deficitů PPA
- ▶ Testování - informace pro pečovatele, motivace pacienta
- ▶ VFF_R komplexní diagnostika, možná báze pro intervenci pacientů s PPA.
- ▶ MASTcz – využití u těžkých deficitů (nenáročný na čas)
- ▶ DFK – deficity v pragmatické rovině užití jazyka

Závěry

- ▶ Klinický logoped součástí komplexní péče o pacienty s PPA

Děkuji za pozornost.

Doporučené zdroje:

*Cséfalvay Z. Rusina R. Primárna progresívna afázia.
Listy klinické logopedie 2/2018: 3-7*

*Cséfalvay Z. a kol. Primární progresivní afázie. Česk
Slov neurol N 20; 83/1 16(3): 226-239*