



Primární progresivní afázie sémantická varianta

Robert Rusina

Neurologická klinika 3.LF UK

Fakultní Thomayerova nemocnice

Praha

Pohled neurologa

- definice
- hlavní projevy
- MR obraz
- neuropatologie
- anatomie & poruchy chování

Pohled logopeda

- pojmenování
- porozumění jednotlivým slovům
- object knowledge
- povrchová alexia

Progresivní afázie 1990-2005

- izolovaná afázie bez strukturálního podkladu (tumor, ischemie)
- po 2 letech zvolna progrese do frontální demence
primární nonfluentní afázie (PNFA)
sémantická demence (SD)
- logopenická forma po 2 letech progrese do demence
logopenická progresivní afázie (LPA)

Progresivní afázie od 2006

- izolovaná afázie bez strukturálního podkladu (tumor, ischemie)
- po 2 letech zvolna progresse do frontální demence
nonfluentní/agramatická varianta (nfvPPA)
sémantická varianta (svPPA)
- logopenická forma po 2 letech progresse do demence
logopenická varianta (lvPPA)

Klinické projevy

výrazně snížené porozumění řeči

anomie

parafázie

plynulá řeč

povrchová alexie (schopen přečíst slova, ale nerozumí

zachovaná autobiografická paměť

sémantika:

ztráta schopnosti
porozumět slovům



MR nález

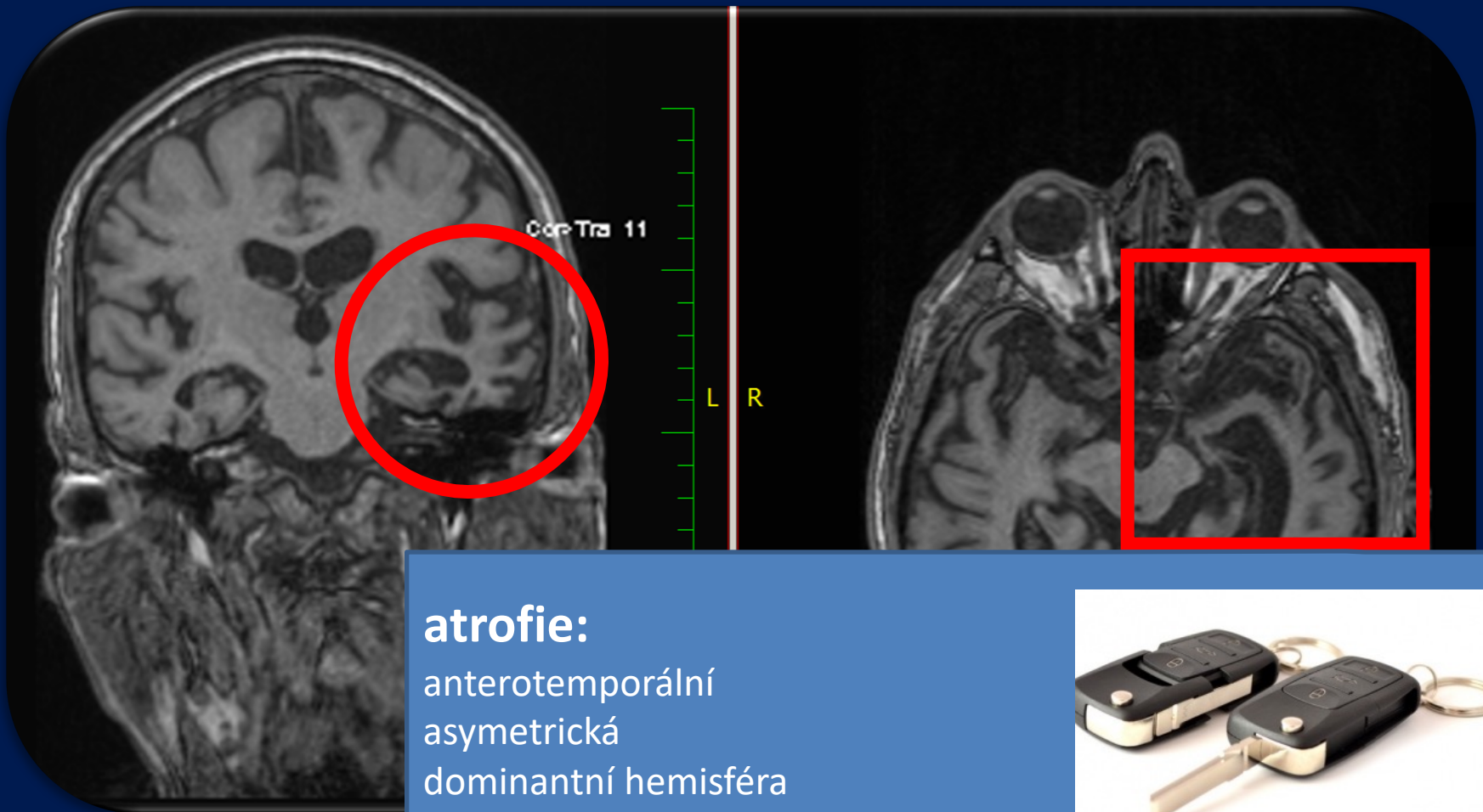
atrofie především levostranného temporálního laloku

předozaďní gradient

(anteriorní hipokampální oblasti a amygadala jsou více atrofické než posteriorní oblasti)

pozdní pravostranná temporální atrofie

MR náález



atrofie:

anterotemporální
asymetrická
dominantní hemisféra



Neuropatologie svPPA

nejčastějším nálezem jsou **depozita TDP-43**

(transactive response DNA-binding protein 43
kódován genem *TARDBP* na chromozómu 1)

Recentní nálezy: “nové tauopatie”

ARTAG – aging-related tau astrogliopathy

PART – primary age related tauopathy).

GGT – globular glial tauopathy

Neuropatologie svPPA

svPPA je většinou **FTLD-TDP proteinopatie**
(frontotemporální lobární degenerace s TDP-43 depozity)

„Harmonizovaná FTLD-TDP klasifikace” 2012:

čtyři subtypy (A,B,C,D)

Typ A: frontotemporální demence demence, nfvPPA

Typ C: svPPA

Genetické formy: mutace v genech *TARDBP* or *PGRN*
(progranulin)

Behaviorální projevy svPPA

**anterotemporální
kortex**

ztráta empatie

fasciculus uncinatus

impulzivita
hyperoralita

**TDP-43
proteinopatie**

frontotemporální
demence