

**Prof. PaedDr. Zsolt Cséfalvay, PhD., Dr.h.c.
Doc. MUDr. Robert Rusina, Ph.D.**

PRIMÁRNÍ PROGRESIVNÍ AFÁZIE

Diagnóza a logopedická terapie

**MAXDORF
JESSENIUS**

1 KLINICKÉ SYNDROMY PRIMÁRNÍ PROGRESIVNÍ AFÁZIE

Primární progresivní afázie (PPA) je klinický syndrom s primárním postižením frontální a temporální kůry a výraznou levostrannou asymetrií. Většina publikovaných článků se týká praváků (nebo neupřesňují lateralizaci řeči u studovaných pacientů či kohort), kupodivu je velmi málo známo, zda a jak se PPA mohou projevat u leváků.

Příznačná je zpočátku (po dobu nejméně 1–2 let trvajících) izolovaná porucha řeči, bez viditelné odpovídající strukturální léze v CT nebo MR obrazech (tedy nenacházíme ischemii, krvácení, tumor apod.). Postupně se postižení rozšiřuje i na další oblasti kognice s progresí do demence většinou frontálního typu nebo do obrazu Alzheimerovy nemoci (AN). Dlouho zůstává zachována soběstačnost a aktivity běžného života, pokud nejsou vázány na užívání řeči (např. zacházení s mobilním telefonem, vyřizování různých úkonů na úřadech, nakupování apod.).

Práce zabývající se progredujícím postižením řeči při poškození mozku se začaly objevovat již na přelomu 19. a 20. století. První systematický popis šesti případů PPA publikoval M. Mesulam v roce 1982 pod výstižným názvem „Slowly progressive aphasia without generalized dementia“, a popsal tak poprvé poruchu řeči s postupnou progresí, bez zjevného morfologického korelátu viditelného na pomocných vyšetřeních, kdy v časných fázích nemoci nebyly zjevné poruchy paměti nebo známky demence.

Postupně se ukázalo, že řada pacientů s primární afázií nicméně postupně progredovala do demence frontálního typu. Proto se v 90. letech 20. století PPA řadily mezi frontotemporální demence, které se tehdy dělily na „frontální variantu“ (dnešní beha-

viorální varianta frontotemporální demence, bvFTD) a na „temporální variantu“ s převažujícím postižením řeči, tedy PPA.

Další systematická pozorování pacientů s PPA prokázala určitou variabilitu v klinickém obrazu a následně byly popsány různé typy PPA. Klinicky se rozlišoval málo fluentní a převážně expresivní typ, připomínající Brocovu afázii, pro nějž Mesulam navrhl označení progresivní nonfluentní afázie (PNFA), a typ fluentní, s těžkou poruchou porozumění a prvky desinhibice, připomínající Wernickeovu afázii, označovanou jako sémantická demence (SD). Až později byl rozpoznán třetí typ, s převažující anomii a narušeným opakováním, podobný kondukční afázii, s názvem logopenická afázie (LPA).

Klinicko-patologické studie u dobře dokumentovaných neuropatologicky verifikovaných případů ukázaly preferenční vztah mezi klinickým PPA syndromem a specifickým neuropatologickým nálezem nejméně u poloviny pacientů s PPA (taupatie, TDP-43 proteinopatie, ale i AN a další), a rovněž to, že PPA jsou velmi heterogenní skupinou onemocnění („*but rather still a syndrome than a true disease*“), a tedy už nemůžeme považovat PPA jednoduše za variantu frontotemporální demence.

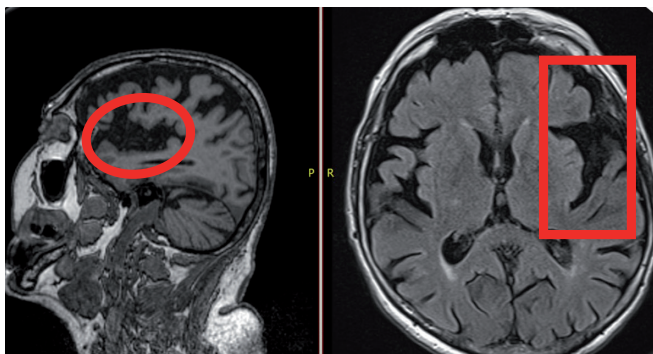
■ **Tabulka 1.1** Kritéria pro diagnózu primární progresivní afázie

Kritéria podporující PPA
1. vedoucím klinickým projevem jsou obtíže s jazykovými/řečovými funkcemi
2. tyto jazykové/řečové deficity jsou hlavní příčinou narušení běžných denních aktivit
3. afázie by měla být nejvýraznějším deficitem při nástupu symptomů a v iniciálních stádiích nemoci
Kritéria vylučující PPA
1. klinický obraz odpovídá jinému neurodegenerativnímu onemocnění, nebo jinému zdravotnímu problému
2. kognitivní porucha odpovídá psychiatrické diagnóze
3. prominentní narušení epizodické paměti, vizuální paměti, a zrakově-prostorových funkcí v počátečním stadiu nemoci
4. výrazné poruchy chování v počátečním stadiu nemoci

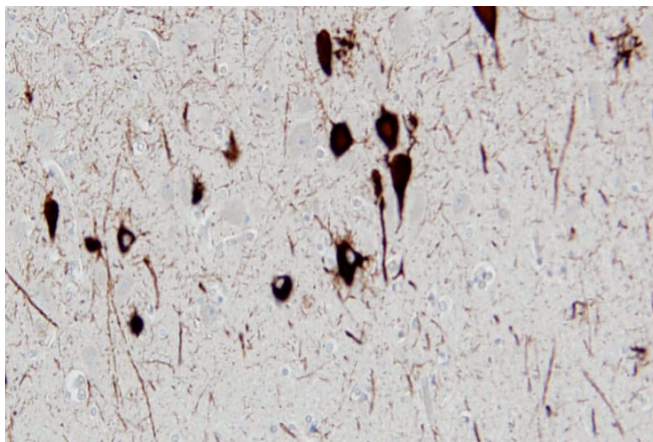
Uvedené deficity na úrovni slov a vět mají za následek těžkopádnou zpomalenou řeč. V angličtině se na základě výzkumu za hranici nonfluentní řeči uvádí méně než 45 slov za minutu (zdraví dospělí mají 140 slov za minutu a fluentní varianta PPA dosahuje 90 slov za minutu). Tento údaj ale nemůžeme automaticky přebírat pro naše jazyky, protože čeština a slovenština mají bohatou morfologii a v průměru delší slova než angličtina. Podle recentní studie byl průměrný počet slov za minutu v češtině ve spontánním monologu zdravých osob 105 slov, přitom ale rozptyl byl značný (38,7 slov).

Tyto uvedené lingvistické deficity pacientů však nejsou provázány poruchou porozumění pro izolovaná slova, tedy není přítomen sémantický deficit. Pacienti vědí, které slovo chtějí vyslovit nahlas, často si proto pomáhají opisem (funkce, tvar objektu, charakteristika osoby aj.). Porozumění izolovaným a především vysoce frekventovaným slovům může být u nich dlouho dobře zachováno.

Ve větách, kde je nutné dekódovat vztah mezi jednotlivými slovy, se objevují často problémy už v iniciálních fázích onemocnění. Porozumění jednoduchým větám může být ještě zachováno, ale pochopit význam souvětí se stává velmi obtížným.



Obr. 1.1 Atrofie s převahou v zadní frontoinzulární krajině v dominantní hemisféře na sagitálním T1-váženém řezu (vlevo) a na axiálním FLAIR řezu (vpravo)



Obr. 1.2 Různé typy intracytoplasmatických inkluzí proteinu tau u FTLD-tau pozitivních v imunohistochemické reakci s protilátkou proti hyperfosforylované formě tau proteinu

Věta „*matka políbila dceru*“ je srozumitelná, ale pacienti selhávají u tzv. vět s nekanonickým pořadím slov – „*matku políbila dcera*“, kde první slovo neoznačuje tu osobu, která činnost vykonává. Samozřejmě porozumění je výrazně komplikováno v případně souvětí „*matka, která políbila dceru, má bílé šaty*“, pokud se má určit osoba, která vykonává činnost. Tento deficit na úrovni vět může být provázen i diskrétními projevy postižení dalších kognitivních domén jako jsou exekutivní funkce nebo paměť.

Podobné deficity jsou patrné i v psané a čtené formě: objevují se paralexie (záměny hlásek při čtení), psaní je těžkopádné, často s agramatickými větami, kde se vyskytuje množství chyb, ve smyslu záměn písmen (paragrafie). U mnoha pacientů s nfVPPA je produkce řeči stigmatizována i apraxií řeči.

Vyšetření MR u nfVPPA nachází frontoinzulární atrofie vlevo (obr. 1.1) a neuropatologickým podkladem bývá tauopatie (obr. 1.2).

■ **Tabulka 2.2** Klíčové oblasti hodnocení a symptomy sémantické varianty primární progresivní afázie

Oblast hodnocení	Úloha	Sémantická varianta PPA
souvislá řeč	popis obrázku, rozhovor	plynulá řečová produkce, anomie
pojmenování	reálné předměty, obrázky předmětů a činností	výrazné narušení i na úrovni slov, fonémická nápověda nepomáhá
porozumění slovům	ukazování na reálné předměty (nebo na obrázku)	výrazně narušené
porozumění větám	reakce na komplexnější instrukci	výrazně narušené
opakování	opakování slov, vět	relativně zachované (i na úrovni vět)
čtení	hlasité čtení slov, pseudoslov, porozumění čtené instrukci	povrchová alexie (používání sublexikální cesty čtení), narušené porozumění čtených slov a vět, paralexie
psaní	psaní dle diktátu, psaní dlouhé věty	povrchová agrafie (používání sublexikální cesty psaní), paragrafie, agramatismy v psaní vět, textu
motorické poruchy řeči	vícenásobné opakování slov s rostoucí délkou a fonetickou náročností	bez výraznějších obtíží

■ Analýza rozhovoru/konverzace

Součástí klinického vyšetření může být i semistrukturovaný rozhovor ve formě dialogu. Pacient by v jeho průběhu měl mít dostatečný prostor a čas pro vyjádření svých myšlenek a pocitů. V případě těžšího postižení řečové exprese je vhodné nabídnout i možnosti komunikace jinou modalitou (gesta, psaní, kresba aj.). Před vyšetřením logoped pacientovi nabídne papír a tužku a vyzve ho k jejich použití v případě potřeby: pokud ho určité slovo nenapadne, může ho zkusit napsat nebo nakreslit.

Test porozumění větám se skládá z lexikální části obsahující slova, která se následně vyskytnou v testovaných větách. Pokud testovaná osoba selhává již v této části, v testování na úrovni vět se již nepokračuje. Celkem test obsahuje 48 vět s různou syntaktickou konstrukcí a lingvistickými faktory. Před samotným testováním vět jsou k dispozici dvě zácvičné věty. Zastoupenými syntaktickými konstrukcemi jsou: objekt-verbum-subjekt (ovs), pasivní věty (pas), vztažné včleněné věty objektové (EO), vztažné včleněné věty subjektové (ES), vztažné věty připojené zprava objektové (RO) a vztažné věty připojené zprava subjektové (RS). Z hlediska lingvistických faktorů se jedná o jednoduché věty a souvětí, krátké a dlouhé, s přítomným či nepřítomným morfologickým klíčem na 1. podstatném jméně ve větě (tj. zda odliší 1. a 4. pád, např. žena vs. ženu, děvče vs. děvče) a s kanonickým či nekanonickým pořadím sémantických rolí (tj. zda má 1. podstatné jméno ve větě roli činitele děje či roli osoby zasažené dějem).

■ Dotazník funkcionální komunikace (DFK)

Diagnostický nástroj Dotazník funkcionální komunikace (DFK) slouží k mapování pragmatické roviny komunikace dospělých pacientů s afázií a je východiskem pro terapii funkcionálně orientovanou. Dotazník DFK slouží k mapování důsledků jazykových poruch na schopnost komunikace u dospělých osob v běžném životě. Jde o časově nenáročný a jednoduchý diagnostický nástroj, který je určen k hodnocení důležitých oblastí funkcionální schopnosti pacientů s afázií. Je určen především pro použití v práci jazykových specialistů působících ve zdravotnictví, tj. klinických logopedů.

Aktuální stav komunikace vyšetřované osoby hodnotí jeho komunikační partner (tj. osoba, která pacienta dobře zná, nejlépe žijící ve společné domácnosti) ve spolupráci s klinickým logopedem. Použití DFK včetně administrace trvá asi 10 minut. Je mapován stav úspěšnosti pragmatické komunikace pacienta v těchto oblastech: bazální komunikace, sociální komunikace, čtení a psaní, orientace a čísla v životě.

■ Ilustrativní příklad postupu (na obrázku je auto)

Logoped: Co je to?

Pacient: ????

Logoped: Napište mi, co vidíte na obrázku!

Pacient: ???

Logoped: Vyberte, které slovo to je: „dům“, „auto“, „květ“ (logoped ukáže tři kartičky s napsaným slovem)

Pacient: ???

Logoped: Je to toto slovo (ukáže správnou kartičku se slovem). Napište to.

Pacient: napíše

Logoped: A teď to přečtěte.

Pacient: ???

Logoped: Auto. Zopakujte slovo!

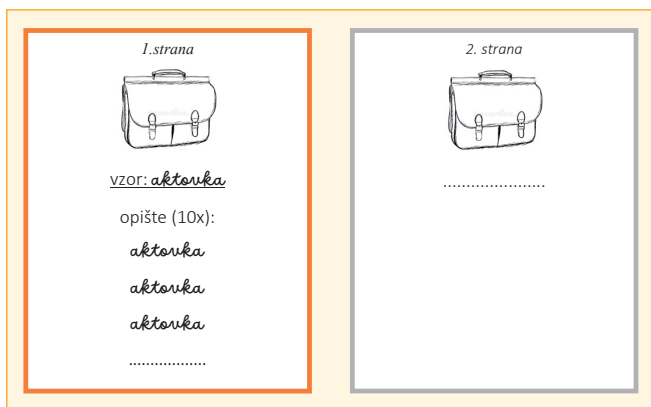
Pacient: Auto.

Logoped: Napište to třikrát. Přečtěte nahlas.

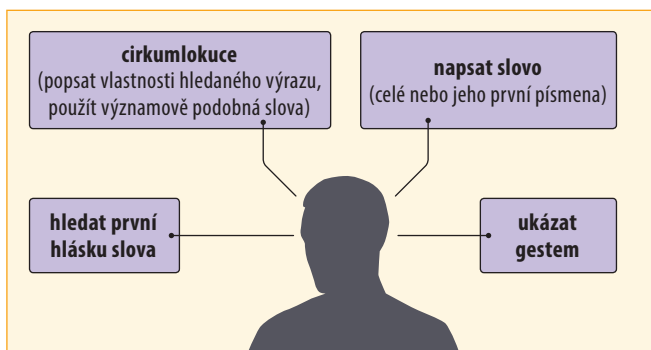
Často se u pacientů s těžkými poruchami v produkci mluvené řeči osvědčilo použití „psaní klíčových slov“ (obr. 3.1). Přístup k ortografickým reprezentacím může být v některých případech narušen méně, typicky u pacientů, kteří kromě afázie mají i motorickou poruchu řeči (např. apraxii).

Většina studií zaměřených na hodnocení efektivity logopedické terapie u pacientů s PPA zjistila, že nejlepší výsledky byly dosaženy po intenzivním nácviku a pro slova, která byla předmětem cvičení. Méně často dochází ke generalizaci, tedy zlepšení schopnosti pojmenovat i předměty, které nebyly použity při cvičení. Ačkoliv téměř všechny studie potvrzují krátkodobé zlepšení výkonu při pojmenování obrázků, transfer do každodenní komunikace byl dokázán jen výjimečně. Rovněž se ukázalo, že nejvíce profitovali z těchto logopedických cvičení pacienti, kteří neměli výraznější deficity epizodické paměti.

Základním principem těchto postupů je, aby logoped i pacient identifikovali strategii, kterou budou moci použít při hledání adekvátního slova. Nejdůležitější je, aby se paciento-



Obr. 3.1 Ilustrativní příklad postupu při nácvičení psaní slov (první a druhá strana listu)



Obr. 3.2 Terapeutické strategie při narušeném vyhledávání slov z mentálního lexikonu

vi s poruchou slovní produkce podařilo zjistit, jakým způsobem může i on sám slovo opět aktualizovat ze svého slovníku (obr. 3.2).

■ Jak často provádět logopedickou terapii?

Pacienti s PPA by měli cvičení opakovat i několikrát denně, ale počet cvičených slov v jednom sezení by neměl být příliš velký. Systematický nácvik pěti (maximálně deseti) slov s vícenásobným opakováním je mnohem efektivnější než jednorázové procvičování několika desítek slov v průběhu jednoho cvičení.

Logoped by měl před zahájením každého sezení s pacientem připravit korpus slov, který bude předmětem terapie. Postoupit k dalším slovům by měl až ve chvíli, kdy produkce cvičených slov už pacientovi nečiní obtíže. Fixaci těchto slov samozřejmě napomáhá i jejich používání mimo kontext terapie. Proto je důležité, aby rodinní příslušníci věděli, která slova jsou probírána v rámci cvičení a pak je používali při komunikaci s pacientem s afázií. Výběr slov by tak měl zohledňovat aktuální kontext a potřeby pacienta i jeho rodiny, pochopitelně s ohledem na pacientovy schopnosti a jeho motivaci. Pokud je alespoň částečně zachovaná schopnost čtení a psaní, je vhodné ji využívat při terapii změřené na produkci slov.

■ Samostatné cvičení pacienta – „afaslovník“

Kromě přímé práce s logopedem by měl pacient cvičit i sám. Za tímto účelem byly vytvořeny a zpřístupněny různé aplikace a počítačové programy. V ČR je na internetu dostupný Afa-slovník (www.afaslovník.cz), nabízející řadu cvičení, které po zácvičku s logopedem může provádět pacient i sám (obr. 3.3, 3.4). Důležité je, aby se pacient naučil „kdy a jak“ aktivovat pomoc: v uvedeném programu je to ikona reproduktoru, která po kliknutí spustí zvukovou formu slova, jež má pacient zopakovat. Optimální je, pokud si může nápovědy postupně přidávat podle své potřeby, tedy v případě, kdy sám nedokázal vybitv patřičné slovo z lexikonu.

Produkce izolovaných slov není vždy konečným cílem terapie produkce řeči. Po osvojení strategie, která umožnila pacientovi aktualizovat slova z lexikonu, je potřeba, aby tato slova

REJSTŘÍK

A

- afaslovník 56
- afázie 30
- agramatismus 18
- Alzheimerova nemoc (AN) 12
- analýza rozhovoru/
konverzace 36
- anomické pauzy 18
- anomie 18
- apraxie řeči 27, 49
 - klinické hodnocení 38
 - příznaky 28
- Arizona Semantic Test
(AST) 46
- Asociace klinických logopedů
(AKL) 44
- augmentativní a alternativní
komunikace (AAK) 51, 59

B

- Bostonský test pojmenování
(BNT-2) 44
- Brocova afázie 18

Č

- čtení a psaní 34
- čtení slov a vět 31

D

- dotazník funkcionální
komunikace (DFK) 45
- dysartrie 30, 49

F

- fonemická parafázie 18
- fonologická smyčka 26
- freezing 30
- frontotemporální lobární
degenerace (FTLD) 15

G

- GO Talk 20 (elektronická
komunikační pomůcka) 61
- groping 28

H

- hodnocení jazykových
schopností u pacientů
s primární progresivní
afázií 43

K

- klinické syndromy primární
progresivní afázie 12, 15

komunikace s pacientem
s primární progresivní
afázií 49

komunikace s pacientem
s primární progresivní
dysartrií/apraxií řeči 50

komunikační kniha 59, 61

konverzační skupina pro
pacienty s primární
progresivní afázií 62

L

logoped 48, 56

logopedická intervence
zaměřená na stimulaci
a obnovování narušených
procesů řeči 52

logopedická terapie 48, 50,
56, 64

logopedická varianta
primární progresivní afázie
(lvPPA) 15, 25, 37

logopenická afázie (LPA) 13

M

Mississippi Aphasia Screening
Test (MASTcz) 42

N

nácvik produkce vět 58

nesémantická cesta čtení 24

neuropatologické nálezy
u primární progresivní
afázie 15

neuroradiologické nálezy
u primární progresivní
afázie 15

nonfluentní/agramatická
primární progresivní afázie
(nfvPPA) 15, 18

– klinická diagnostická
kritéria 19

– symptomy 35

O

opakování slov a vět 31, 33, 40

P

paragrafie 21

paralexie 21

plynulost řeči (fluence) 33, 42

pojmenování 31, 34, 40

porozumění mluvené řeči 33

porozumění slovní a větné 31,
40

povrchová alexie 24

primární progresivní afázie
(PPA) 12

– diagnostické postupy
rozlišení základních
variant 16

– diagnostika postižení řeči 31

– klinické vyšetření 32

– kognitivní deficit 14

– kritéria pro diagnózu 13

– počáteční stadium 51

– pokročilé stadium 51

primární progresivní apraxie
řeči (PPAOS) 18, 27

progressivní nonfluentní afázie
(PNFA) 13

Progressive Aphasia Severity
Scale (PASS) 46

přímá logopedická terapie 52

psaní klíčových slov 54

psaní slov a vět 31

S

screening primární progresivní
afázie 39

sémantická demence (SD) 13

sémantická varianta primární
progresivní afázie
(svPPA) 15, 22

– klinická diagnostická
kritéria 22

– symptomy 36

sémantické asociace 40

sémantické parafázie 24

sémantický deficit 20

spontánní řeč 31

spontánní slovní produkce 32

Sydney Language Battery
(SYDBAT) 39

T

telerehabilitace 63

– efektivita 64

terapeutické strategie při

narušeném vyhledávání slov
z mentálního lexikonu 55

test porozumění větám
(TPVcz) 44

V

verbální fluence 43

větná produkce 58

vyšetření fatických funkcí
(VFF-R) 43