

# Primær progressiv afasi

Peter Bekkhus-Wetterberg, overlege. Hukommelsesklinikken, Ger. avd. OUS

Monica Norvik, logoped MNLL, PhD. Afasiteamet, Statped

Ingvild Winsnes, logoped MNLL. Afasiteamet, Statped





## **Peter Bekkhus-Wetterberg**

Overlege Hukommelsesklinikken, Oslo Universitetssykehus



## **Monica Norvik**

Logoped ved Statped, lingvist/forsker ved MultiLing, UiO,  
førsteamanuensis II ved NTNU



## **Ingvild Winsnes**

Logoped ved Statped

# Terminologi

- ▶ Primær progressiv afasi (PPA): tidligere brukt om varianter av frontotemporal demens som debuterte med gradvis tiltakende språkproblemer.
- ▶ I dag er definisjonen på PPA:

**Når afasi er det dominerende symptomet i løpet av de første to årene av en demenssykdom.**

- ▶ Språkforstyrrelser som kommer et stykke ut i forløpet av en generell demenssykdom kalles ikke PPA.

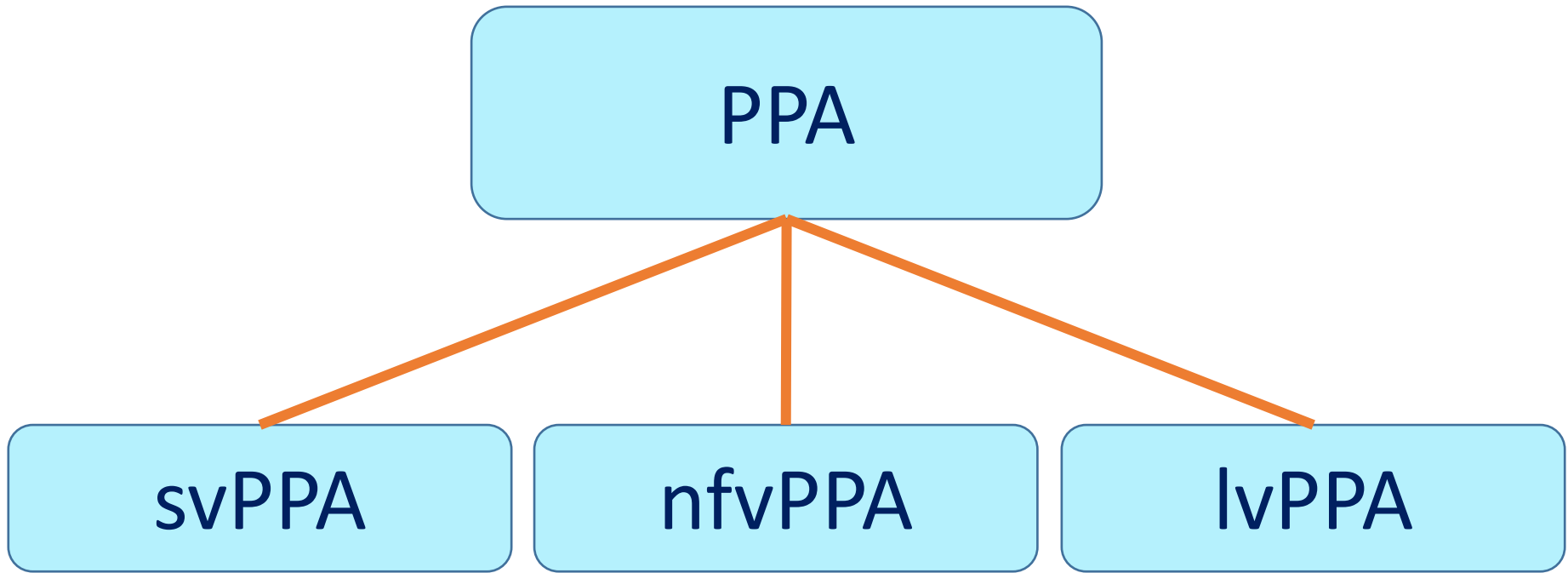
- ▶ Demens skyldes celledød i spesifikke deler av hjernen
- ▶ Celledøden forårsakes av ulike, kjente sykdomsprosesser som ofte involverer sykkelig forandrede proteiner

Demenssykdom	Innblandede proteiner
Alzheimers sykdom	Beta-amyloid, Fosforylert tau-protein
Frontotemporale demenser	Tau-protein, TDP-43-protein
Demens med Lewy-legemer	Alfa-synuklein

- ▶ Hos gamle mennesker skyldes ofte demens mange ulike, samtidig forekommende sykdomsprosesser i hjernen, og generell sykelighet

- ▶ Hvilke symptomer man får ved demens, er avhengig av hvilke områder av hjernen som blir rammet først
  - ▶ Ved Alzheimers sykdom anses det for eksempel som typisk at området i hjernen som står for innlagring av nye minner, rammes først
    - ▶ Men det finnes i hvert fall fire ulike, spesifikke mønster for hvordan Alzheimers sykdom kan affiserer hjernen
  - ▶ Ved frontotemporale demenstyper blir (som navnet tilsier) pannelapper og/eller tinninglapper rammet først

- ▶ PPA kan beskrives som spesialvarianter av ulike demenssykdommer, der de første skadene opptrer i avgrensede områder av hjernen som er sentrale for språkfunksjon
  - ▶ Det vil si, fremfor alt i venstre (dominante) hjernehalvdel

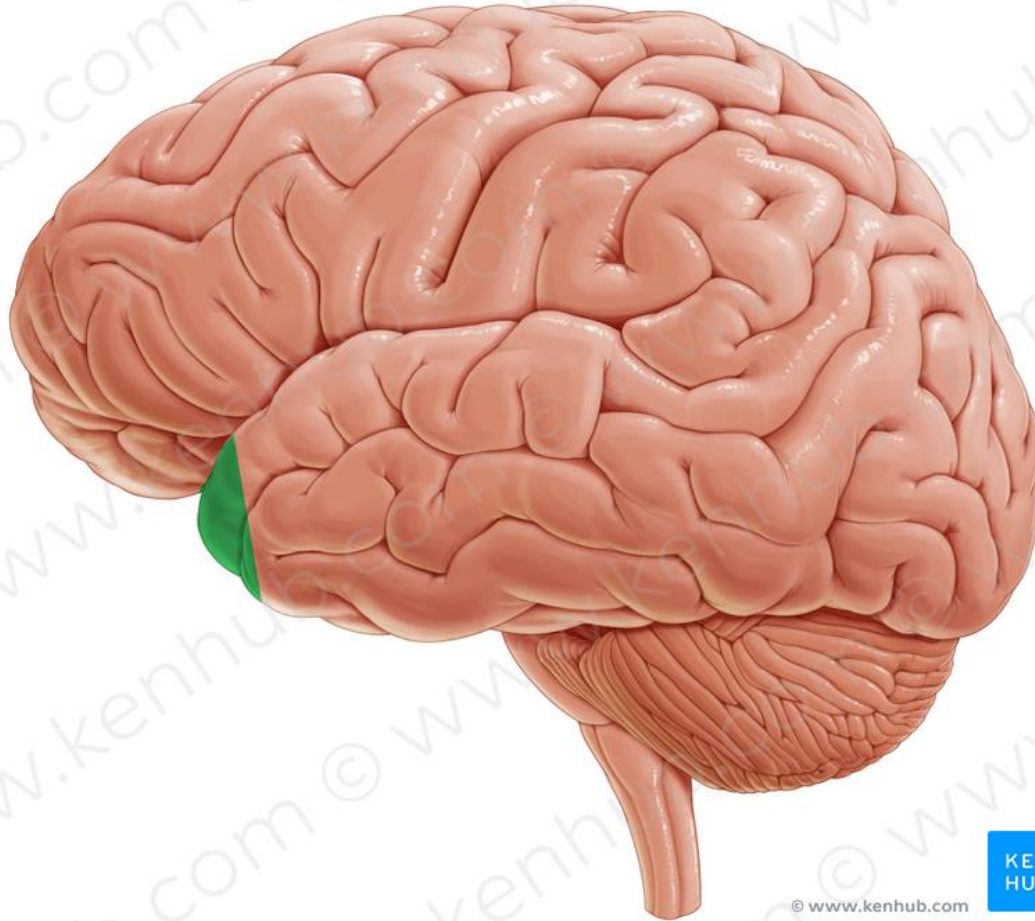


## Semantisk variant av PPA

- Velkjent og godt karakterisert sykdom
  - Vi vet mye om symptomene, forandringene i hjernen, og forløpet
- Celledøden rammer initialt spesifikt fremre deler av tinninglappene



# svPPA



© www.kenhub.com

KEN  
HUB

## Forløp av semantisk variant PPA

- ▶ De fleste pasientene utvikler atferdsvarianten av frontotemporal demens, men forverringen kan være meget langsom (mer enn ti år fra diagnose til alvorlig demens)

## Bakenforliggende hjernesykdom ved semantisk variant av PPA

- ▶ De aller fleste med svPPA (80-90%) har sykkelige forandringer i proteinet TDP-43\*
- ▶ De øvrige har Alzheimers sykdom
  
- ▶ Ved frontotemporal demens (panelappsdemens) har 50% TDP-43 som bakenforliggende hjernesykdom.
- ▶ svPPA kan altså betraktes som en spesialvariant av panelappsdemens

## Språk og tale

### Generelt:

Flytende talepreg

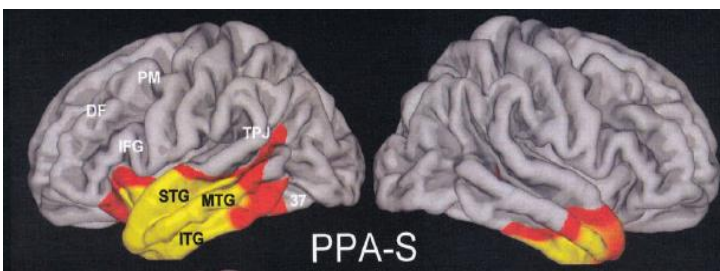
Vansker med mobilisering av enkeltord

Dårligere semantisk kunnskap:

både språklig og ikke-språklig

Ikke modalitetsspesifikk

(dvs. snakke, lytte, skrive og lese)



## Spesifikke vansker

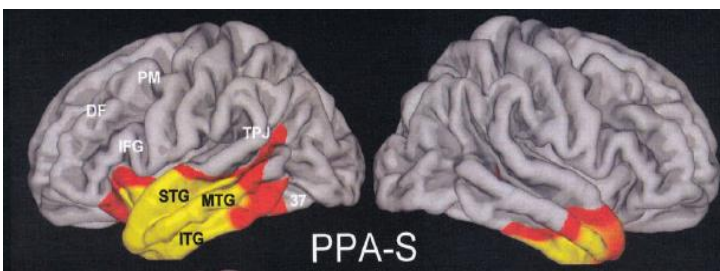
Benevning

Forståelse

Gjenkjenning av enkeltord, objekter og ansikter

Setningsprosessering  
(grunnet dårligere semantisk kunnskap)

Innhold i spontantale er tom og anomisk:  
semantiske parafasier



Omskrivinger

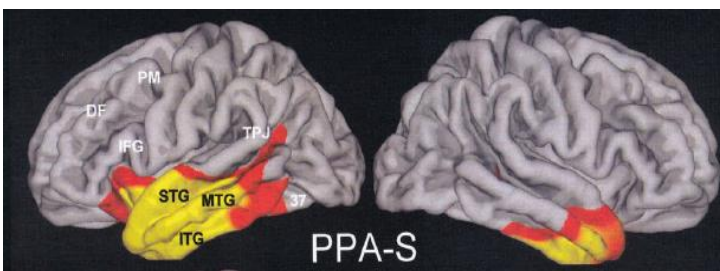
## Relativt intakt

Flytende, velartikulert tale

Bevart syntaks, fonologi, artikulasjon og repetisjon

Til tross for vansker med semantisk minne,  
forblir episodisk minne bevart

– i motsetning til hos personer med  
Alzheimers sykdom



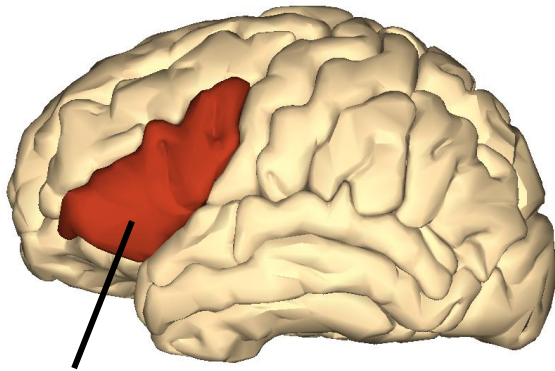
# nfvPPA

## **Ikke-flytende variant av PPA**

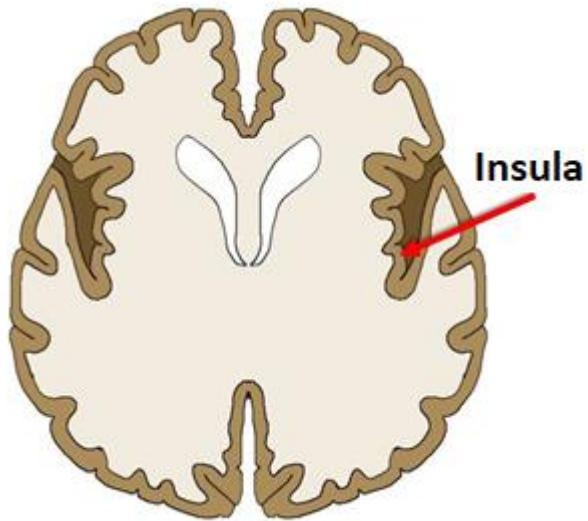
*(nonfluent variant = nfv)*

- ▶ Mer variert sykdomsbilde enn ved semantisk variant
- ▶ Litt vanskeligere å definere eksakt
  
- ▶ Celledøden rammer initialt spesifikt visse deler av pannelappene, nær den motoriske barken

# nfvPPA

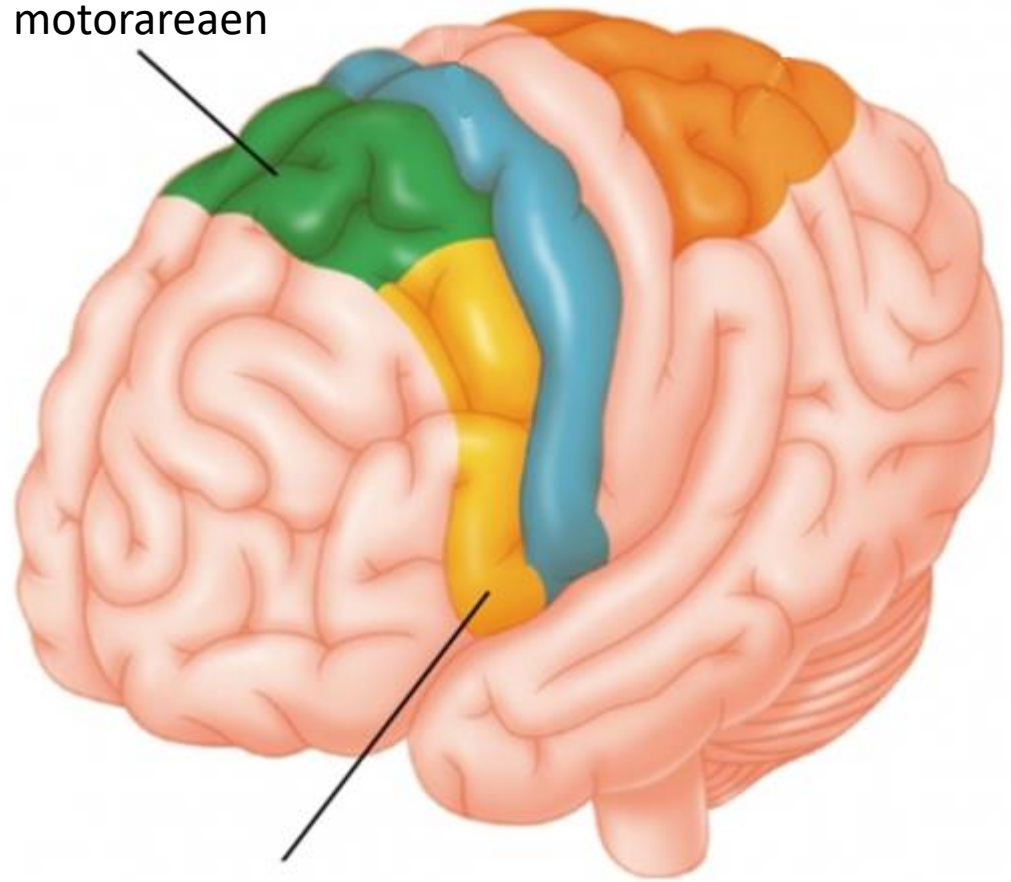


Gyrus frontalis inferior



Insula

Supplementære motorareaen



Premotorareaen



## Videre forløp ved nfvPPA

- ▶ Pasientene kan utvikle
  - ▶ Atferdsvarianten av frontotemporal demens
  - ▶ Parkinson pluss-syndromer slik som kortikobasalt syndrom eller progressiv supranukleær paralyse
    - ▶ Det sistnevnte er vanligere når taleapraksi dominerer
- ▶ *Parkinson pluss-syndrom er tilstander der man har lignende motoriske symptomer som ved Parkinsons sykdom, men de skyldes andre sykdomsprosesser enn «ekte» Parkinsons sykdom. I tillegg har man mye påvirkning av kognitiv funksjon*

## Bakenforliggende hjernesykdom ved ikke-flytende variant av PPA

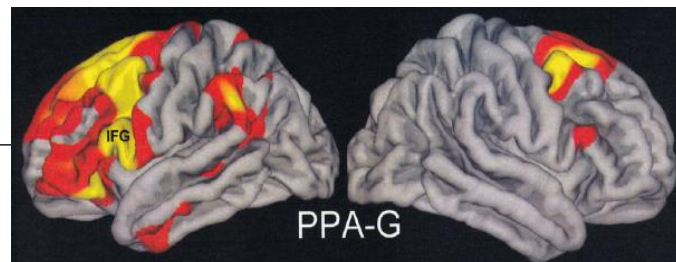
- ▶ Oftest en av de to vanlige variantene man ser ved pannelappsdemens
  - ▶ Sykelig forandret tau-protein vanligst (cirka 50%)
  - ▶ TPD-43 (som ved svPPA) (cirka 25%)
- ▶ Cirka 25% har Alzheimers sykdom

## Språk og tale

### Generelt:

Vansker med taleproduksjon grunnet vansker med fonologi og syntaks

Ofte sammenlignet med agrammatisk afasi (men er ikke det samme)



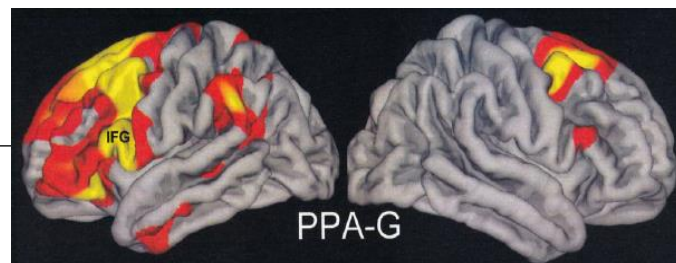
# nfvPPA

## Spesifikke vansker

Mindre komplekse og kortere setninger med  
fonemiske parafasier  
Gjentakelse av stavelser

Talen er telegrafisk og agrammatisk  
Utelatelser av morfologisk nødvendige komponenter

Mange har også taleapraksi



# nfvPPA

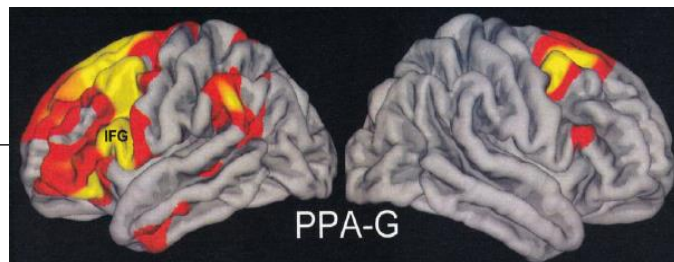
## Relativt intakt

Auditiv forståelse er nokså godt bevart

– men blir berørt i senere stadier

Forståelse av enkeltord og kunnskap om objekter

Lett anomi



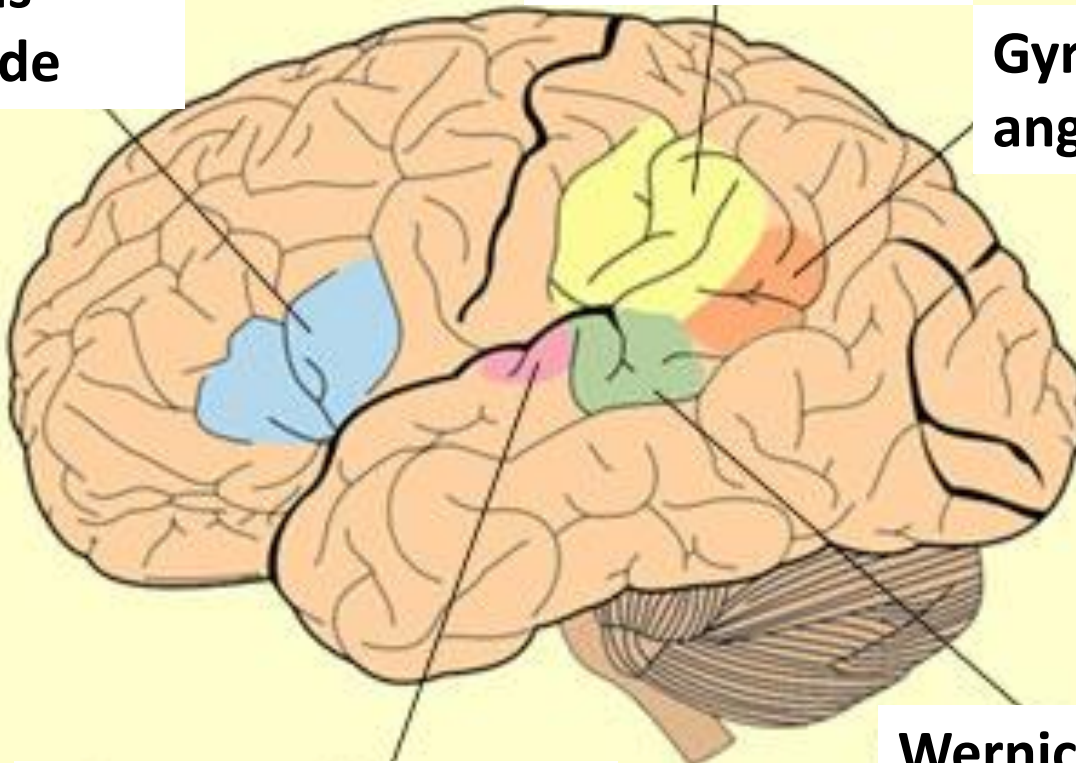
## Logopenisk variant av PPA

- ▶ Blir oftest sett på som en variant av Alzheimers sykdom
- ▶ Celledøden rammer initialt spesifikt de viktige språkområdene i overgangene mellom tinningpanne- og isselappene

Brocas område

Gyrus  
supramarginalis

Gyrus  
angularis



Hørselsentrum

Wernickes område

## Bakenforliggende hjernesykdom ved ikke-flytende variant av PPA

- ▶ Alzheimers sykdom (80-90%)



# Språk og tale

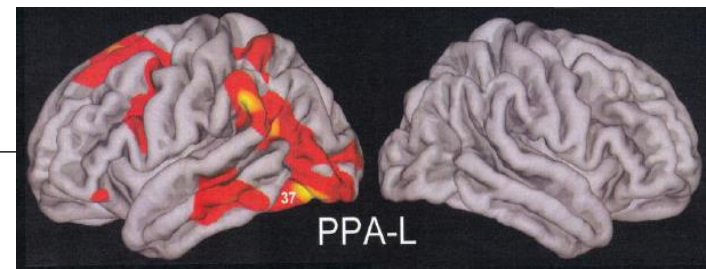
## Generelt:

Tidvis ikke-flytende pga. ordleting

Flytende i småprat

– men ikke-flytende ved krav om å være presise

Ordleting er tilstede i alle variantene av PPA,  
men et kjernetrekk ved logopenisk PPA



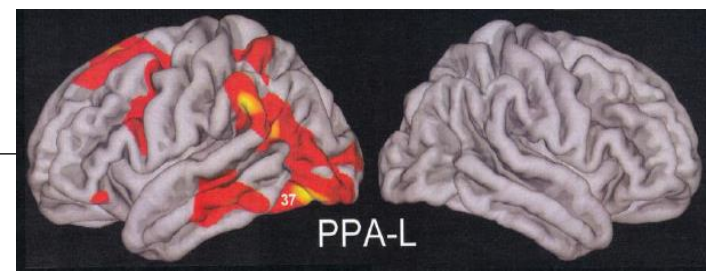
## Spesifikke vansker

Noe langsom (men godt artikulert) tale med sporadiske fonologiske parafasier

Ordmobilisering er vanskelig

Vansker med gjentakelse av setninger og setningsforståelse

Særlige vansker med siffer-, bokstav- og ordspennoppgaver



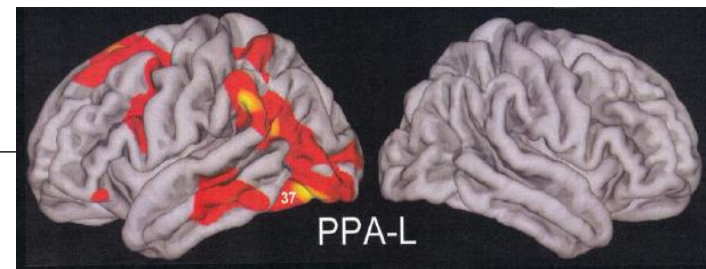
# Relativt intakt

Talemotorikk

Forståelse og gjentakelse av enkeltord

Semantikk

Syntaks



# Blandet type PPA

- ▶ Det forekommer blandede former av PPA
- ▶ Med trekk som er forenelige med flere av typene
- ▶ Ofte har disse pasientene bildefunn og utvikling som ved lvPPA, og en bakenforliggende Alzheimers sykdom

# Primær progressiv taleapraksi

- ▶ Det forekommer at demenssykdom begynner med isolert taleapraksi, uten språkvansker
- ▶ Dette kan være et ledd i Parkinson pluss-syndrom som nevnt tidligere
- ▶ Pasientene utvikler ofte med tiden motoriske problemer og/eller atferdsvarianten av frontotemporal demens