



**Primair Progressieve Afasie (PPA):
een introductie**

Frank Paemeleire




Walter Teich (2009)


Symposium Logopedie en Dementie - VVL - 3 december 2015



AZ Maria Middelaars



arteveldogeschool



www.mixreeks.be

WAT IS PPA?

PPA

- **Primair:** taal is hoofdstoornis, er kunnen eventueel wat cognitieve stoornissen zijn maar die staan niet op de voorgrond
- **Progressieve:** sluipend ontstaan en gradueel toenemende stoornis
- **Afasie:** stoornis van taalproductie, benoemen, syntax en/of woordbegrip

→ geen klassiek dementieel beeld

Historiek

- Beschreven sinds 19^e eeuw
bijv. "on the relation between aphasia and senile atrophy of the brain" (Pick, 1892)
- Term PPA > Mesulam (1982)
'slowly progressive aphasia'
- Vervolgens beschrijvingen subtypes
vloeiende PPA, niet-vloeiende PPA, progressieve
niet-vloeiende afasie, semantische dementie, ...



Historiek

- Neary et al. (1998): consensuscriteria
– Semantic dementia (fluent)
– Progressive nonfluent aphasia (nonfluent)
- Rond eeuwwisseling grote toename
wetenschappelijke interesse
(Sapolsky et al., 2011)
- Gorno-Tempini et al. (2004):
beschrijving 3^e type
'logopenic progressive aphasia'



Historiek

- Gorno-Tempini et al. (2011): consensus-
criteria → 3 subtypes met elk specifieke
 - Klinische criteria
 - Beeldvormingsresultaten (lokalisatie hersenatrofie)
 - Pathologie (onderliggende ziekte)
- Kritiek op deze consensuscriteria
– Bijv. "Is it time to revisit the classification
guidelines of the primary progressive aphasia"
(Mesulam & Weintraub, 2014)



PPA: kenmerken

- Ontstaat vaak voor 65 jaar (Khayum et al., 2011), gemiddeld late vijftigers, range 40-70 (Duffy & McNeil, 2008)
- Ongeveer 1/3 van PPA patiënten krijgen klinische depressie (Medina & Weintraub, 2007)
- Man: vrouw verhouding 2:1 vrouw (niet in alle studies) (McNeil & Duffy, 2008)
- Onderliggende ziekte PPA: frontotemporale lobaire degeneratie (FTLB) dementie en ziekte van Alzheimer (AD) (Gorno-Tempini et al., 2011)
- Geen directe overeenkomst tussen klinisch subtype, anatomische subtype en pathologie (Gorno-Tempini et al., 2011)
- Overleving: gemiddeld 7-10 jaar na diagnose, maar soms tot 23 jaar (Khayum et al., 2012)

Criteria PPA volgens Mesulam: inclusie
(2001 in Gorno-Tempini et al., 2011)

- Intacte premorbide taal (behalve dyslexie)
Sluipend begin en progressief verloop
Deze drie criteria moeten positief beantwoord worden
1. Meest prominente kenmerk is problemen met taal
 2. Deze problemen zijn de voornaamste oorzaak van gestoorde dagelijkse activiteiten
 3. Afasie moet het meest prominente probleem zijn bij onset en in het eerste deel van de ziekte (en gaat sneller achteruit dan de andere domeinen)

TABLE 1
Diagnostic criteria for primary progressive aphasia

1. Insidious onset and gradual progression of word-finding, object-naming, or word-comprehension impairments as manifested during spontaneous conversation or as assessed through formal neuropsychological tests of language.
2. All limitation of daily living activities attributable to the language impairment, for at least 2 years after onset.
3. Intact premorbid language function (except for developmental dyslexia).
4. Absence of significant apathy, disinhibition, forgetfulness for recent events, visuospatial impairment, visual recognition deficits or sensory-motor dysfunction within the initial 2 years of the illness. (This criterion can be fulfilled by history, survey of daily living activities, or formal neuropsychological testing.)
5. Acalculia and ideomotor apraxia may be present even in the first 2 years (mild constructional deficits and perseveration—as assessed in the go-no-go task—are also acceptable as long as neither visuospatial deficits nor disinhibition influences daily living activities).
6. Other domains possibly affected after the first 2 years but with language remaining the most impaired function throughout the course of the illness and deteriorating faster than other affected domains.
7. Absence of specific causes such as stroke or tumour as ascertained by neuroimaging.

Reproduced from table on p. 426 of Mesulam (2001, *Annals of Neurology*, 49, 425-432). Copyright 2001 American Neurological Association. Reprinted with permission of John Wiley & Sons, Inc.

Criteria PPA volgens Mesulam: exclusie
(2001 in Gorno-Tempini et al., 2011)

Deze vier criteria moeten negatief beantwoord worden

1. De stoornissen kunnen verklaard worden door een andere niet-degeneratieve neurologische stoornis bijv. CVA, tumor, ...
2. De stoornissen kunnen beter verklaard worden door een psychiatrische stoornis
3. Prominente, initiële stoornissen in episodisch geheugen, visueel geheugen en visuoperceptie
4. Prominente, initiële gedragsstoornissen

Kritiek op diagnostische PPA-criteria
(McNeil & Duffy, 2008)

- 2 jaar criterium
 - Niet door alle auteurs aanvaard
 - Niet gebaseerd op onderzoek
 - Dus 2 jaar tijd nodig alvorens diagnose gesteld kan worden
- *“The diagnosis of PPA can and should be made without regard to the duration of its existence, recognizing that the diagnosis should be altered or discarded at such time that that other criteria for PPA are no longer met”* (p. 546)

PPA SUBTYPES

Gorno-Tempini et al. (2011): consensuscriteria

1. Niet-vloeiende/agrammatische variant PPA
2. Semantische variant PPA
3. Logopene variant

*De 'man' die onze auto gekocht heeft is gisteren
overleden (getrouwd)*

Diagnostische kenmerken voor de niet-vloeiende/agrammatische variant PPA (PPA-G)

- Tenminste 1 van de volgende hoofdkenmerken moet aanwezig zijn:
 1. Agrammatisme in de taalproductie
 2. Moeizame, haperende spraak met inconsistente spraakfouten en distorties (*spraakpraxie*)
- Tenminste 2 van de 3 volgende kenmerken moeten aanwezig zijn:
 1. Gestoord begrip van syntactisch complexe zinnen
 2. Gespaard woordbegrip
 3. Gespaarde objectherkenning

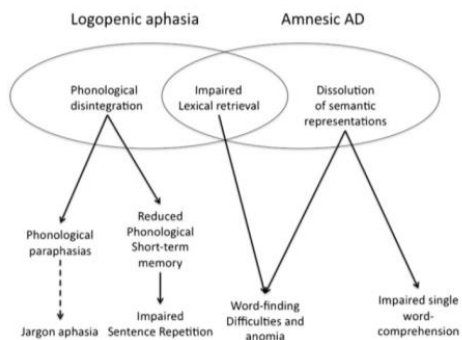
Diagnostische criteria voor de semantische variant PPA (PPA-S)

- Beide hoofdkenmerken moeten aanwezig zijn:
 1. Gestoord benoemen
 2. Gestoord woordbegrip
- Tenminste 3 van de volgende andere diagnostische kenmerken moeten aanwezig zijn:
 1. Gestoorde objectherkenning, vooral voor laagfrequente of laagfamiliaire items (*non-verbaal semantische stoornis*)
 2. Oppervlaktedyslexie of -dysgrafie (*regularisatiefouten*)
 3. Gespaard naspreken
 4. Gespaarde spraakproductie (grammatica en spraak)

Diagnostische criteria voor logopene variant PPA (PPA-L)

- Beide kerncriteria moeten aanwezig zijn:
 1. Gestoorde woordvinding in spontane taal en benoemen
 2. Gestoord naspreken van zinnen en zinsdelen
- Tenminste 3 van de volgend kenmerken moeten aanwezig zijn:
 1. Taal (fonologische) fouten in spontane taal en benoemen
 2. Gespaard woordbegrip en objectherkenning
 3. Gespaarde spraak
 4. Afwezigheid van duidelijk agrammatisme

Logopene afasie (Leyton & Hodges, 2013)



Consensuscriteria Gorno-Tempini et al. (2011): kritiek

- 75-80% PPA niet goed classificeerbaar (Croot et al. 2014)
- Linguïstische profielen van varianten zijn onvolledig
- Wat is relatie met andere progressieve klinische beelden zoals primair progressieve spraakapraxie (McNeil & Duffy, 2008)
- Studie Louwersheimer (2015, Alzheimer centrum Amsterdam): 3 op 4 van patiënten was te classificeren volgens lvPPA criteria maar 1 op 2 vertoonde meer uitgebreide taalstoornissen.
- Link met onderzoeksinstrumenten onvolledig (bijv. gezichtsherkenning)

LOGOPEDISCH ASSESSMENT PPA

Typische kenmerken klinische presentatie PPA
(McNeil & Duffy, 2008)

- Aanmelding veel maanden of zelfs een jaar nadat de taalstoornissen begonnen zijn
- Rapporteren geen duidelijk begin (soms gelinkt aan een situatie met veel taaleisen of stress)
- Persoon is bewust van probleem alvorens familie, vrienden, collega's iets merken
- Persoon initieert onderzoek
- Taalproblemen worden niet ontkend
- Geen non-verbale geheugenklachten
- ADL gaan goed
- Familie rapporteert geen duidelijke persoonlijkheidsveranderingen

Belang van goede, multidisciplinaire diagnostiek

Dth (maart 2006) 26:166-169
DOI 10.1007/BF03060432

ARTIKELEN

Over de diagnostiek en behandeling van de 'conversieve' expressieve afasie

Kees Hoogduin - Agnes van Minnen - Marc Verbaak

Taken logopedist: assessment

- Bedside screening van 20 minuten is voldoende voor bepalen types PPA maar vermoedelijk is een gedetailleerd onderzoek door een logopedist meer betrouwbaar (Gorno-Tempini et al., 2011)
- Multidisciplinair gebeuren onder leiding van arts
- Logopedische bijdrage aan differentiële diagnostiek
 1. Testen en gedetailleerd beschrijven van aard en ernst taal- en spraakuitval (kernprobleem?)
 2. Linken aan diagnostische criteria (“klinisch beeld past bij ...”)
 3. Ook restmogelijkheden goed in kaart brengen (Sapolsky et al., 2011)
 4. Monitoren van evolutie (PASS)

Instrumentarium

Syntax/agrammatisme	WEZT, CAT-NL
Spraakpraxie	DIAS, criteria ANCDs
Fonologische fouten	Screeling, CAT-NL
Benoemen	BBT, CAT-NL, AAT, STCC-7
Naspreken zinsdelen en zinnen	CAT-NL, AAT, Screeling, PALPA naspreken + reeksen vergelijken
Woordbegrip	CAT-NL, Screeling
Zinsbegrip	CAT-NL, Token test, Screeling
Lezen/schrijven	CAT-NL, PALPA
Objectherkenning	SAT, CAT-NL
Gezichtherkenning	Vlaams ProsoponomieTest (Beekman)

Progressive Aphasia Severity Scale (PASS)

- Rationale (Sapolsky, Domoto-Reilly & Dickerson, 2014) :
 - Veel variatie tussen patiënten wat betreft evolutie subdomeinen van de taal
 - Instrument nodig om subdomeinen te evalueren als basis voor therapie, follow-up evolutie, onderzoek, ...
 - Vaak discrepanties tussen testresultaten en de dagelijkse communicatieve mogelijkheden (activiteitsniveau)

Progressive Aphasia Severity Scale (PASS)

PASS Primary Domains	Description
Articulation	ability to say sounds and syllables accurately and effortlessly
Fluency	degree to which speech flows easily or is interrupted by hesitations, fillers, pauses, reduced fluency is associated with decreased phrase length and words per minute
Syntax and Grammar	use of word forms (run, ran), function words (the, an), and word order when forming phrases and sentences in primary modality (speech or writing)
Word Retrieval and Expression	ability to express the intended word through primary modality (speech or writing)
Repetition	ability to repeat words, phrases, sentences; difficulty should not be attributable to working memory problem; do not penalize for sound distortions resulting from apraxia of speech or dysarthria
Auditory Comprehension	ability to understand spoken phrases and sentences (e.g., conversation, commands)
Single Word Comprehension	ability to understand spoken or written single words
Reading	ability to decode and understand written material; difficulty should not be attributable to an elementary visual problem
Writing	ability to write and spell; difficulty should not be attributable to an elementary motor problem
Functional Communication	ability to communicate despite the speech/language impairment; ability to compensate for the impairment
PASS Supplemental Domains	Description
Initiation of Communication	tendency to take an active or passive role in communication exchanges
Turn Taking	ability to take turns during conversation versus speaking/writing over another person
Generation of Language	ability to use novel language to express oneself versus using stereotyped or scripted language

PPAS, Nederlandse vertaling Tim Vermuyten (GZA) (PG NTSS)

G. Lezen

1. Heeft hij/zij moeite met lezen, of leest hij/zij minder dan voordien?

[Indien nee, sla dan de vragen in sectie D over en ga naar het volgende deel!]

- a) Ja
- b) Nee

2. Welke veranderingen zijn er in de leesvaardigheden en -gewoontes? Hij/zij...

[Duid alle items aan die passen]

- a) Zegt dat het meer moeite kost of langer duurt om te lezen.
- b) Leest minder vaak dan voordien.
- c) Is gestopt met dingen te lezen waar hij/zij plezier in had zoals boeken en kranten
- d) Leest enkel eenvoudige dingen.
- e) Lijkt niet te begrijpen wat hij/zij leest.
- f) Leest helemaal niet

Kan u hier a.u.b. extra informatie of voorbeelden opschrijven over de vragen van dit deel

PPAS, Nederlandse vertaling Tim Vermuyten (GZA) (PG NTSS)

J. Sociale communicatie (Duid 'niet van toepassing' aan als hij/ zij niet meer kan communiceren door het taal/spraakprobleem en het dus onmogelijk is het antwoord op de vragen te kiezen.)

1. Neemt hij/zij initiatief voor een gesprek door een opmerking te maken of een vraag te stellen. Dit door te praten, schrijven, of een andere manier van communiceren. (in tegenstelling tot enkel antwoorden als er iets gevraagd wordt)?

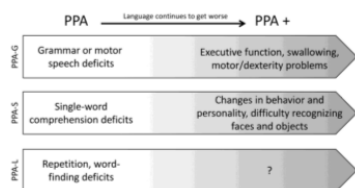
- a) Begint een gesprek even veel als voordien.
- b) Begint een gesprek iets minder dan voordien.
- c) Begint af en toe een conversatie maar meestal antwoordt hij/zij alleen maar.
- d) Neemt zelden het initiatief tot een gesprek.
- e) Niet van toepassing

Bijv. Syntax/grammatica

- **NORMAAL (0):** Geen problemen bij het gebruiken van grammatica en syntaxis
- **ZEER LICHT/TWIJFELACHTIG (0,5):** occasioneel agrammatisme of paragrammatisme, klaagt mogelijk dat het vormen van zinnen veel moeite kost
- **LICHTE ACHTERUITGANG (1):** Frequent agrammatisme; eenvoudige zinsstructuren; frequent verkeerd gebruik of weglaten van functiewoorden of verbuigingen/vervoegingen
- **MATIGE ACHTERUITGANG (2):** uitingen bevatten vooral inhoudswoorden met zelden syntactisch correct gegroepeerde woorden, functiewoorden of morfologisch correcte verbuigingen
- **ERNSTIGE ACHTERUITGANG (3):** Eén woorduitingen of geen spraak of schriftelijke productie

PPA+

- Als taal niet meer het voornaamste probleem is:
PPA → PPA+ (Khayum et al., 2012)



- Belang van neuropsychologische follow-up
- Eventueel cognitieve screening via multiple-choice format (Sapolsky et al., 2011),

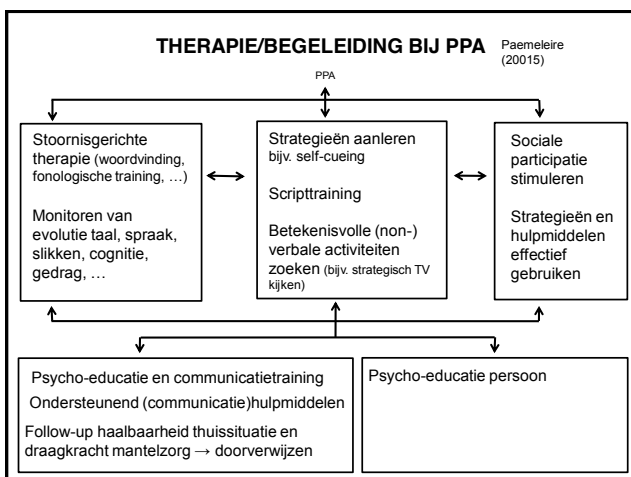
LOGOPEDISCHE THERAPIE EN BEGELEIDING BIJ PPA

- Australisch onderzoek naar logopedische behandeling bij PPA (Taylor et al., 2009)
 - “PPA appears to be an area of under-referral for speech pathologist [...]”
- Doel therapie?
 - “[...] maximize communication for as long as possible” (Khayum et al., 2012)
- Betrekken van de partner/mantelzorger cruciaal (Croot, Nickels, Laurence & Manning, 2009)

Niet medicamenteuze behandeling PPA

Systematic review van Carthery-Goulart et al. (2013)

- 1995-2013: slechts 39 studies (67 patiëntenbeschrijvingen)
- Voornamelijk voor semantische dementie
- Stoornisgerichte woordvindingstraining
 - Sommige personen leren tijdens actieve fase van de therapie bij
 - Sommige personen scoren beter na de stopzetting therapie
 - Generalisatie naar niet getrainde stimuli en gebruik van zelfde stimuli in andere context bijna nooit
- “more research is needed before we can reliably recommend impairment-directed therapies”



Behandeling praktisch

- Gedetailleerde casusbeschrijving van behandeling PPA-I
- Psycho-educatie



Behandeling praktisch

- Partners van Afasiepatiënten Conversatie Training (PACT)
- Impairment- and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: Clinical and theoretical issues aphasiology Volume 23, Issue 2, 2009
- Special issue Aphasiology "Clinical perspectives on primary progressive aphasia" (2014)
- PPA & logopedie in Nederlandstal gebied: Antoinette Keulen (VuMC Amsterdam)



Behandeling praktisch

- AAC for Persons with Primary Progressive Aphasia (Melanie Fried-Oken)
- Webcast: <https://www.youtube.com/watch?v=XUAQgKuPlyU>





Referenties

- Mesulam, M. M. (1982). Slowly progressive aphasia without generalized dementia. *Annals of neurology*, 11(6), 592-598.
- Lischka, A. R., Mendelsohn, M., et al. (2012). A Systematic Review of Screening Tools for Predicting the Development of Dementia, *Canadian Journal on Aging*, 31(3), 295-311.
- Keulen, A. (2015). Primair progressieve afasie. Mondelinge presentatie voor het postgraduaat NTSS op donderdag 28 mei 2015. Gent: Arteveldehogeschool.
- Neary, D., Snowden, J. S., Gustafson, L. et al. (1998). Frontotemporal lobar degeneration: A consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*, 51(6), 1546-1554.
- Gorno-Tempini, M. L. et al (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, 76(11), 1006-1014.

Referenties

- Carthery-Goulart, M. T. et al. (2013). Nonpharmacological interventions for cognitive impairments following primary progressive aphasia: A systematic review of the literature. *Dement Neuropsychol*, 7(1), 122-131.
- Keulen, A. & Winkel, te C. (2014). Logopedische interventie bij dementie: de logopene variant van primair progressieve afasie. In P. Berns & S. Wielaert (Red.), *Status afasietherapie: nieuwe gevalsbeschrijvingen uit de klinische praktijk* (pp. 263-280). Amsterdam: Pearson.
- Wielaert, S. & Wilkinson, R. (2011). *Partners van Afasiepatiënten Conversatie Training* (PACT).
- Nickels, L. A. & Croot, K. (2014) (Eds). Clinical perspectives on primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 28(8-9), Special Issue. UK: Psychology Press.
- Sapolsky, D. Domoto-Reilly, K., & Dickerson, B. C. (2014). Use of the Progressive Aphasia Severity Scale (PASS) in monitoring speech and language status in PPA, *Aphasiology*, 28(8-9), 993-1003.

Referenties

- Leyton, C. E. & Hodges, J.R. (2013). Towards a Clearer Definition of Logopenic Progressive Aphasia. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 13, 396.
- Kempler, D. (2005). *Neurocognitive disorders in aging*. London: Sage Publications.
- Medina, J. & Weintraub, S. (2007). Depression in primary progressive aphasia. *Journal of Geriatric Psychiatry and neurology*, 20, 153-160.
- McNeil, M. & Duffy, J. R. (2008). Primary Progressive Aphasia and apraxia of speech. In R. Chapey (Ed.), *Language Intervention Strategies in Aphasia and Related Neurogenic Communication Disorders* (pp 543-564). Wolters Kluwer.
- Sapolsky, D., Domoto-Reilly, K., Negreira, A., Brickhouse, M., McGinnis, S., & Dickerson, B. C. (2011). Monitoring progression of primary progressive aphasia: current approaches and future directions. *Neurodegen Dis Manage*, 1(1), 43-55.

Referenties

- Croot, K., Nickels, L., Laurence, F., Manning, M. (2009). Impairment and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: clinical and theoretical issues. *Aphasiology*, 23(2), 125-160.
- Taylor, C., Kingma, R.M., Croot, K., & Nickels, L. (2009). Speech pathology services for primary progressive aphasia: exploring an emerging area of practice. *Aphasiology*, 23(2), 161-174.
- Khayum, B., Wieneke, C., Rogalski, E., Robinson, J., & O'Hara, M. (2012). Thinking outside the stroke: treating primary progressive aphasia (PPA). *Perspectives on Gerontology*, 17(2), 37-49.
