

Anna Herzyk
Instytut Psychologii UMCS

Pierwotna afazja postępująca

Primary Progressive Aphasia

Streszczenie

Opracowanie zawiera przegląd badań nad pierwotną afazją postępującą. Dyskutowane są trzy istotne kwestie: Czy pierwotna afazja postępująca jest samodzielnym przejawem, czy też współwystępuje w kontekście zaburzeń demencyjnych (np. w chorobie Alzheimera lub Picka)? Czy zaburzenia językowe w tej formie afazji mają charakter jednorodny czy heterogeniczny? Jakie są kryteria diagnozy różnicowej?

W podsumowaniu przeprowadzono ocenę stanu badań w świetle ich znaczenia dla teorii neuropsychologicznych (wyjaśniających związek dysfunkcji mózgowych z charakterem zaburzeń językowych) i dla diagnozy oraz prognozy zachowania pacjenta. Postulowana jest kontynuacja badań w kierunku bardziej systemowego opisu pierwotnej afazji postępującej.

Summary

The review studies of primary progressive aphasia (PPA) are presented. Three main questions are discussed: Is PPA an isolated symptom or does it coexist with dementia disorders (e.g. Alzheimer's and Pick's disease)? Are language deficits in PPA homogenic or heterogenic? What are the differential diagnosis criteria?

In the conclusion the present state of knowledge in that field is analysed. The implications for the development of neuropsychological concepts, diagnosis and prognosis are formulated. It is argued that PPA is still in need of systematic explanation.

Systematyczne analizy nad wolno postępującą afazją pierwotną rozpoczęły się w latach osiemdziesiątych XX w. i wiążą się z rosnącym zainteresowaniem badaczy konsekwencjami degeneracyjnych schorzeń mózgu w demencjach typu Alzheimera, Picka lub Parkinsona. Choroby te stanowią ważny problem społeczny z powodu rosnącej liczby zachorowań; przewidywany jest dalszy intensywny wzrost liczby pacjentów w przyszłości [por. dane epidemiologiczne i prognozy w: Łuczywek 1996]. Pacjenci ze schorzeniami

neurodegeneratywnymi wymagają specjalistycznej pomocy nie tylko medycznej, ale także psychologicznej, logopedycznej, pedagogicznej, dlatego poznanie charakteru i natury zaburzeń związanych z degeneracyjnymi zmianami w mózgu staje się ważne ze względów diagnostycznych i terapeutycznych.

Rzeczywiście nowe techniki badania mózgu (przede wszystkim metod neuroobrazowania) umożliwiają coraz bardziej precyzyjne ustalenie związku między rodzajem schorzenia mózgu a charakterystycznymi cechami przejawów występujących w danym rodzaju patologii mózgowej. Wyodrębniono co najmniej dwa rodzaje neuropatologii mózgowej: rozsianą (dyfuzyjną) degenerację tkanki mózgowej i zlokalizowane (ogniskowe) zmiany o tym samym charakterze. W pierwszym przypadku można zaobserwować uogólnioną degenerację poznawczą (w kontekście której występują różne formy zaburzeń językowych); w drugim — selektywne zmiany poszczególnych funkcji poznawczych przy zachowanych innych czynnościach. Do tej właśnie kategorii należy pierwotna afazja postępująca (PAP), znana w literaturze anglojęzycznej pod nazwami:

- *Primary Progressive Aphasia* — PPA (pierwotna afazja postępująca),
- *Slowly Progressive Aphasia* — SPA (afazja wolno narastająca),
- *Semantic Dementia* (demencja semantyczna),
- *Semantic Amnesia* (amnezja semantyczna).

Stosowanie zastępczo nazw: afazja, demencja i amnezja (mających tradycyjnie odmienne konotacje nozologiczne w klinicznych zespołach neuropsychologicznych) odzwierciedla z jednej strony wątpliwości badaczy dotyczące wyodrębnienia spójnego obrazu klinicznego przejawów charakterystycznych dla tej kategorii zaburzeń językowych, z drugiej natomiast może sugerować istnienie wzajemnych relacji między zaburzeniami procesów językowych, intelektualnych i pamięciowych.

Mimo kontrowersji i sporów wzrosła znacznie w ostatnich latach liczba doniesień opisujących — rzadko kiedy rejestrowane — zjawisko wybiórczych deficytów językowych o charakterze postępującym bez objawów zgeneralizowanej demencji (przynajmniej w początkowych, a nawet w późniejszych fazach przebiegu zaburzeń [por. Turner (i inni) 1996]). Opracowania w tym zakresie koncentrują się na następujących problemach:

1) wyodrębnienie objawów afazji postępującej jako samodzielnego, pierwotnego zespołu zaburzeń językowych oraz analiza ich charakteru, czyli jednorodności *versus* różnorodności (rozstrzygnięcie pytania, czy symptomy PAP tworzą jednostkę nozologiczną);

2) próby określenia specyficznych mechanizmów mózgowych będących podstawą kształtowania się objawów afazji postępującej;

3) ustalenie kryteriów diagnozy różnicowej w zakresie selektywności (samodzielnosti) *versus* współwystępowania objawów afazji postępującej z zaburzeniami innych czynności poznawczych (próba odpowiedzi na pytanie:

czy afazja postępująca jest częścią globalnych zmian typu demencji lub jej zwiastunem, czy też stanowi względnie izolowany zespół ograniczony do funkcji językowych?).

I. MECHANIZMY MÓZGOWE I OBRAZ KLINICZNY ZABURZEŃ JĘZYKOWYCH W PIERWOTNEJ AFAZJI POSTĘPUJĄCEJ

Narastające trudności językowe typu afazji w przypadkach korowych zespołów demencyjnych, takich jak np. choroba Picka lub Alzheimerera, należą do typowych, bardzo często rejestrowanych przejawów zaburzeń. W demencji afazja stanowi część globalnych zaburzeń innych funkcji poznawczych, a jej stopień i przebieg zależą od głębokości obniżenia funkcji intelektualnych [por. Łuczywek 1996; Marczeńska, Osiejuk 1994].

Natomiast nieproporcjonalnie mniej doniesień dotyczy postępujących zaburzeń afatycznych o charakterze wybiórczym, bez uogólnionych zmian demencyjnych. Może nie występują one tak rzadko, ale badacze przypuszczają, że część tego rodzaju deficytów — szczególnie w późniejszych stadiach schorzenia — była i jest traktowana jako globalne zmiany demencyjne.

W historii i ewolucji badań nad PAP można wyodrębnić dwa okresy. W pierwszym (chronologicznie obejmującym okres przełomu wieków XIX i XX) rejestrowano incydentalnie przypadki selektywnych zaburzeń językowych, głównie trudności w nazywaniu, wolno narastające. Zwykle interpretowano je jako trudności pamięciowe i opisywano w kategoriach amnezji. Ten sposób interpretacji dominował w badaniach neuropsychologicznych przez bardzo wiele lat [por. Warrington 1975]. Dopiero praca Mesulama z 1982 r. (która zapoczątkowała drugi, współczesny okres badań) zmieniła tradycyjne poglądy na wolno narastające, izolowane zaburzenia mowy, wzbudzając bardzo duże zainteresowanie neuropsychologów tym zagadnieniem. Podjęto systemowe opisy w kategoriach zaburzeń afatycznych; prowadzone są precyzyjne analizy porównawcze oraz reinterpretacje wyników dawnych badań w świetle współczesnej wiedzy neuropsychologicznej na temat związku: mózg-język.

Nadal jednak dane mają charakter opisu przypadków, co utrudnia weryfikację założeń i obniża wartość wnioskowania. Mimo wątpliwości i sporów teoretycznych oraz metodologicznych (a może dzięki nim?) w ostatniej dekadzie nastąpił bardzo dynamiczny rozwój badań i powstało wiele opracowań na nowo podejmujących „starą” problematykę dotyczącą natury zaburzeń neurodegeneratywnych (selektywne *versus* zgeneralizowane).

1. Wczesny okres badań nad pierwotną afazją postępującą

Pierwszy przypadek izolowanych zaburzeń językowych o charakterze transkorowej afazji czuciowej (trudności w rozumieniu mowy przy zachowanym powtarzaniu ze słuchu) u pacjenta w wieku 69 lat opisał Pick w 1892 r.; potem kolejno: Sérieux (1893) — 47-letnią pacjentkę z czystą głuchotą słów, Rosenfeld (1909) — 54-letniego pacjenta z afazją amnestyczną, Mingazzini (1914) — 57-letniego pacjenta z transkorową afazją czuciową, Stertz (1926) — 57-letnią pacjentkę z afazją Wernickiego, Malamud i Boyd (1940) — 54-letnią pacjentkę z afazją amnestyczną i Wernickiego [za: Poeck, Luzzatti 1988]. W prezentowanych przypadkach objawy afatyczne — względnie izolowane — narastały w okresie 2-8 lat. Autopsja mózgu wykazała atrofię korową w różnych obszarach: skroniowych, ciemieniowych i czołowych.

Przykładem typowym dla ówczesnych prezentacji wolno narastających zaburzeń językowych jest artykuł Rosenfelda opublikowany w 1909 r., zawierający opis dwóch przypadków częściowej/wybiórczej atrofii mózgu, obserwowanych w przeciągu kilku lat [za: Luzzatti, Poeck 1991]. Jeden z opisywanych pacjentów (agent ubezpieczeniowy w wieku 62 lat) zgłosił się do szpitala ze skargami na zapominanie słów narastające od 8 lat. Dalej jednak pracował zawodowo i prowadził normalne życie. Pojawiały się natomiast incydenty dziwacznych zachowań (np. pisał prośby do władz miasta o zmiany nazw ulic). Zachowane zostały: orientacja w czasie i miejscu; pamięć biograficzna; czytanie; pisanie spontaniczne, pod dyktando i kopiowanie; rozumienie; mowa spontaniczna i powtarzanie. Nie zaobserwowano wyraźnych trudności pamięciowych i konfabulacji. Rosenfeld określił te deficyty mianem „amnezji werbalnej” (czyli trudności w nazywaniu przedmiotów). Na przykład pacjent nazywał poprawnie 7 wśród 30 przedmiotów. Zamiast nazwy stosował mniej lub bardziej poprawne omówienia (np. do czego służy przedmiot), w innych przypadkach podawał tylko nazwę materiału, z którego wykonany był przedmiot. Występowały także parafazje semantyczne. Nazywanie nie poprawiało się przy wskazówkach dotykowych i słuchowych. Bardzo rzadko następowało uczenie się nazw po ich powtórzeniu przez badacza. Pacjent pamiętał, że dany przedmiot był już eksponowany w poprzednim badaniu, ale nadal nie potrafił podać jego nazwy. Oprócz anomii Rosenfeld nie zarejestrował innych deficytów neuropsychologicznych. Po trzech latach nasiliły się trudności w przypominaniu słów, nadal bez innych znaczących zaburzeń. Pacjent nie rozpoznawał błędów ortograficznych i nie mógł odtworzyć treści przeczytanego tekstu. Pamięć zdarzeń poprzednich była niepełna, z błędami lokalizacji epizodów w czasie. Badany potrafił opisać treść obrazków, nawet po kilku minutach od ich ekspozycji, nadal jednak nie powtarzał krótkich wierszy, opowiadań lub izolowanych słów.

Wykonywał działania dodawania i odejmowania, ale nie dzielenia. Zmarł rok później w wieku 66 lat. Autopsja nie wykazała dyfuzyjnej atrofii mózgu, tylko zlokalizowany zanik tkanki korowej w lewym płacie skroniowym w obszarze drugiego i trzeciego zakrętu. Nie zaobserwowano zmian po wylewach lub niedokrwieniu tkanki. W zakrętach atroficznych stwierdzono redukcję neuronów oraz ich połączeń. W niektórych skupiskach komórek zaobserwowano otaczającą je granulowaną masę. Rosenfeld określił uszkodzenia jako „częściową atrofię lewego płata skroniowego”. W dynamice zaburzeń wystąpiły na etapie wstępnym trudności w nazywaniu, nasilające się (w następnych etapach) w kierunku znacznej afazji amnestycznej z dominacją zaburzeń semantyczno-leksykalnych. Zaburzenia pogłębiały się — od trudności w używaniu słów-nazw przez semantyczne parafazje, zaburzenia rozumienia aż do rozpadu funkcji językowych. U drugiego pacjenta zaobserwowano selektywne, wolno narastające trudności w rozpoznawaniu wzrokowym (przy obustronnej atrofii płatów potylicznych), co zwróciło uwagę badaczy na fakt, że izolowane zaburzenia o charakterze neurodegeneratywnym nie ograniczają się tylko do procesów językowych.

We współczesnych reinterpretacjach wczesnych opisów afazji postępującej [por. Mesulam 1982; Poeck, Luzzatti 1988; Tyrrell (i inni) 1990] podkreśla się następujące kwestie:

1. Wolno postępujące zaburzenia językowe mogą tworzyć izolowany, autonomiczny przejaw schorzenia neurodegeneratywnego, odmienny od tzw. typowych zespołów globalnej demencji.

2. Nie można wykluczyć hipotezy, że zaburzenia językowe są objawami zwiastunowymi, poprzedzającymi pojawienie się globalnej demencji lub też że stanowią jej wariant (np. w niektórych formach choroby Picka zaburzenia językowe stanowią objaw dominujący).

3. Charakter zaburzeń językowych przybiera zróżnicowane formy zespołów afatycznych (np. afazji Wernickiego lub transkorowej afazji czuciowej), chociaż dominują trudności w rozumieniu, czyli postać tzw. afazji płynnej (*fluent*).

4. Zróżnicowany jest okres kształtowania się zaburzeń językowych jako samodzielnego symptomu (od 2 do 8 lat). W końcowych stadiach schorzenia może wystąpić globalna demencja.

5. Degeneratywne zmiany w mózgu mają charakter zlokalizowanej (ale w różnych obszarach) atrofii o bliżej nie ustalonych cechach histologicznych. Zdaniem Mesulama [1982] brak opisu cech histologicznych specyficznych dla poszczególnych rodzajów demencji (np. Alzheimerera lub Picka) może nie różnicować opisów afazji progresywnej od zgeneralizowanej deterioracji poznawczej.

Powyższe kwestie stały się punktem wyjścia podjęcia systemowych badań nad problemem pierwotnej afazji postępującej.

2. Współczesny stan badań

Mesulam w opracowaniu z 1982 r. po raz pierwszy wprowadził — ogólnie potem zaakceptowany — termin „pierwotna afazja postępująca” (*primary progressive aphasia* lub *slowly progressive aphasia without generalized dementia* — wolno postępująca afazja bez uogólnionej demencji). Termin ten, oznaczający „wolno narastające zaburzenia afatyczne bez innych anomalii w zachowaniu” [Mesulam 1982 s. 592], został zweryfikowany w badaniach 6 pacjentów spełniających — zdaniem Mesulama — warunki powyższej definicji. Autor twierdzi, że PAP tworzy zespół zaburzeń językowych odmienny niż afazja obserwowana w zgeneralizowanych demencjach (typu choroby Alzheimerera lub Picka). W przypadku pierwszym afazja pozostaje jedynym zaburzeniem przez okres co najmniej kilku lat, w drugim — występuje równolegle z narastającą demencją i pojawia się w późniejszym etapie choroby.

Rozpoznanie PAP wymaga spełnienia kilku warunków w postępowaniu badawczym. Po pierwsze, wyklucza się przypadki schorzeń niedegeneratywnych (np. urazów głowy, schorzeń naczyniowych mózgu, guzów, zatruc i zapaleń). Po drugie, okres obecności izolowanych zaburzeń językowych powinien wynosić co najmniej kilka lat. Po trzecie, wiek pacjentów powinien być zróżnicowany, tj. należy uwzględniać osoby młodsze i starsze (wtedy możliwa staje się kontrola wpływu wieku na obraz zaburzeń). Pacjenci opisywani przez Mesulama spełniają powyższe warunki. W badaniach neurologicznych nie stwierdzono schorzeń niedegeneratywnych mózgu; izolowane zaburzenia językowe kształtowały się w przedziale 5-11 lat, wiek pacjentów wynosił kolejno: 17, 48, 54, 57, 61 i 69 lat.

Mesulam [1982; 1987] następująco podsumowuje wyniki otrzymanych badań:

1. Afazja progresywna rozpoczynała się zwykle przed okresem starzenia (poza jednym pacjentem w wieku 69 lat). W trzech przypadkach wstępne trudności językowe miały charakter nieznaczny i niezauważalny przez otoczenie, jedynie sami pacjenci zgłaszali skargi na trudności w mówieniu. Pełny obraz kliniczny selektywnych zaburzeń afatycznych rozwijał się w przedziale 5-11 lat. Z czasem zaczynały pojawiać się wybiórczo deficyty innych funkcji lub zgeneralizowana demencja (np. u jednego z pacjentów po 6 latach trwania choroby rozwinął się stan akinezy; dwaj inni demonstrowali trudności w liczeniu; jeszcze u dwóch innych po 7 latach wystąpiła zgeneralizowana demencja). Pierwotne deficyty neurologiczne miały stopień nieznaczny.

2. W formach zaburzeń językowych w afazji progresywnej dominowała anomia, charakteryzująca się trudnościami w znajdowaniu potrzebnych słów, raczej bez zaburzeń w powtarzaniu i rozumieniu mowy słyszanej (dotyczyło

to wstępnego etapu zaburzeń). Tylko w jednym przypadku wystąpiła czysta głuchota słów. Trudności w pisaniu i czytaniu pojawiały się w późniejszych stadiach, przyjmując ostateczną postać agrafii i dysleksji. Dwóch pacjentów demonstrowało trudności w rozumieniu mowy ze słuchu. U czterech osób zaobserwowano spowolnienie tempa mówienia i zredukowanie wypowiedzi. Mesulam określa ten rodzaj zaburzeń jako formę afazji niepełnej (*non-fluent*).

3. Większość pacjentów ujawniała nastroje depresyjne, była świadoma zaburzeń.

4. Dane z badań EEG, tomografii komputerowej i metody słuchowych potencjałów wywołanych, u wszystkich badanych pacjentów, sugerują dysfunkcje wokół bruzdy Sylwiusza w lewej półkuli. Dodatkowo przeprowadzona biopsja tkanki z okolicy skroniowej u jednego pacjenta nie wykazała zmian związanych z chorobą Picka, Alzheimerera lub ze stanem zapalnym. Oznaką patologii była obecność lipofuscyny w komórkach piramidowych.

5. Sposób progresji objawów afatycznych (wolno stale rosnąca) wskazuje na patologię degeneracyjną, przede wszystkim w obszarze wokół bruzdy Sylwiusza w lewej półkuli.

Mesulam powołuje się na inne, chronologicznie wcześniejsze doniesienia, których wyniki — jego zdaniem — są zgodne z otrzymanymi przez niego. Interesujące dane zgromadził Cole [1979 — za: Mesulam 1982], opisując rodzinę, w której w trzech generacjach obserwowano przypadki afazji progresywnej. Wiek wystąpienia objawów zawierał się w przedziale: 52-72 lata, a czas ich progresji: 3-13 lat. U trzech pacjentów afazja była zwiastunowym (samodzielnym i długotrwałym) objawem przed wystąpieniem demencji; u dwóch innych nie zaobserwowano demencji. Badanie histologiczne wykazało u czterech pacjentów przerosty gleju i ubytki neuronów w warstwach II i III. Nie zaobserwowano zmian charakterystycznych dla choroby Picka i Alzheimerera.

Opracowanie Mesulama zainspirowało innych badaczy do podjęcia badań i na przełomie lat osiemdziesiątych i dziewięćdziesiątych powstało wiele doniesień, w których dyskutowano nad: 1) specyficznością zaburzeń językowych w PAP, 2) charakterem mechanizmów mózgowych oraz 3) różnicami i podobieństwami symptomów w PAP, w amnezji semantycznej, demencji semantycznej, chorobie Picka, Alzheimerera, Creutzfelda-Jacoba [por. Mandell (i inni) 1989; Marczeńska, Osiejuk 1994; Pantel 1995; Scheltens (i inni) 1990].

Przed wszystkim podjęto weryfikację — sformułowanych wstępnie przez Mesulama — klinicznych kryteriów klasyfikacji przypadków pierwotnej afazji postępującej. Weintraub i współautorzy [1990] wymieniają:

- wystąpienie objawów przed okresem starzenia,
- przynajmniej 2-letni okres postępujących zaburzeń językowych,

— dominujące deficyty językowe z normalnymi lub prawie normalnymi innymi procesami poznawczymi,

— niezależność w aktywności w życiu codziennym.

Według Turnera i współautorów [1996] w klasyfikacji należy uwzględnić następujące czynniki:

— różny wiek początku pojawienia się zaburzeń (okres przed starzeniem się, ale także i później),

— deficyty językowe nieznacznego stopnia o nagłym początku,

— wolno postępująca progresja zaburzeń,

— długotrwały przebieg zaburzeń,

— brak zgeneralizowanych deficytów poznawczych w pierwszych (a nawet następnych) latach choroby; uogólniona deterioracja pojawia się w końcowym okresie trwania choroby, często na krótko przed zgonem pacjenta.

Wymienione kryteria, w zasadzie podobne do ustalonych przez Mesulama (poza wiekiem rozpoczęcia zaburzeń — pierwsze objawy mogą pojawiać się i w starszym wieku, a nie tylko w przedstarczym, jak twierdzi Mesulam), zostały powszechnie zaakceptowane i następnie podjęto analizy nad profilem zaburzeń językowych w PAP. Chociaż dane z badań nie są jednoznaczne, to autorzy próbują ustalić ogólne cechy językowego profilu w PAP na podstawie wyników baterii językowych opisujących różne aspekty funkcjonowania językowego. Dane językowe ujmowane są w kontekście innych procesów poznawczych — w ten sposób tworzy się całościowy obraz zachowania pacjenta z czynnościami zaburzonymi i nie zaburzonymi. Dane behawioralne porównuje się z lokalizacją i rodzajem zmian patologicznych w mózgu.

Poniżej zostaną omówione przykłady badań, reprezentatywne dla współczesnego kierunku badań nad afazją progresywną.

Basso i współautorzy [1988] opisują pacjenta w wieku 68 lat z 5-letnią historią narastania trudności w nazywaniu i rozumieniu ze słuchu. Trudności w nazywaniu miały charakter selektywny, tzn. dotyczyły tylko niektórych kategorii semantycznych — przede wszystkim nazw kolorów i obiektów, których dźwięki pacjent słyszał (np. dźwięk telefonu i rysunek telefonu). Zaburzenia rozumienia wystąpiły w różnych kategoriach znaczeniowych, szczególnie głębokie w nazwach zwierząt, owoców i warzyw, z jednoczesną utratą wiedzy językowej o fizycznych atrybutach pojęć korespondujących z nazwami i jej zachowaniem w stosunku do atrybutów funkcjonalnych.

W historii choroby pacjent najpierw miał trudności ze znalezieniem potrzebnych nazw; po dwóch latach pojawiły się trudności przy zakupach jedzenia, nie potrafił zamówić posiłku w lokalu. Następnie wystąpiły trudności w rozumieniu znaczenia nazw. Badanie techniką tomografii komputerowej wykazało: średniego stopnia rozsianą atrofię (odpowiadającą wiekowi), asymetryczne poszerzenie lewej komory bocznej, szczególnie w obszarze

rogu skroniowego, i poszerzenie w lewej bruździe Sylwiusza w zakręcie wieczka skroniowego.

W neuropsychologicznych badaniach pamięci, sprawności wzrokowo-percepcyjnych oraz inteligencji nie znaleziono zaburzeń. Ekspresja językowa pozostawała w zasadzie płynna, bez trudności artykulacyjnych (choć z trudnościami w poszukiwaniu słów); zachowane zostały także: rozumienie pojedynczych słów i prostych zdań ze słuchu, powtarzanie, głośne czytanie, pisanie pod dyktando. Po 7 miesiącach wyniki badań nie zmieniły się w sposób istotny.

Zaburzenia mowy dotyczyły procesów nazywania i rozumienia, chociaż trudności nie miały charakteru zgeneralizowanego, a dotyczyły tylko niektórych kategorii znaczeniowych. Na przykład w kategorii „zwierzęta” pacjent nie nazwał żadnego z 10 eksponowanych rysunków; w kategorii „owoce, warzywa” podał dwie prawidłowe nazwy (także na 10 możliwych), w kategoriach „środki transportu” i „części ciała” podał 7 poprawnych nazw. Analogiczny efekt kategorii semantycznej wystąpił w próbie rozumienia ze słuchu oraz w zadaniu fluencji.

Ponieważ wybiórcze trudności w rozumieniu kategorii semantycznych dominowały w klinicznym obrazie deficytów językowych, autorzy — chcąc poznać lepiej strukturę zaburzeń — zastosowali bardziej szczegółowe próby, obejmujące badanie rozumienia językowego na różnych poziomach reprezentacji semantycznej. Pacjent miał rozwiązać następujące zadania: 1) zidentyfikować nazwę klasy obiektu, odpowiadając na pytanie: „czy obiekt należy do zwierząt czy kwiatów?”; 2) znaleźć podklasę, do której należy przedmiot: „Czy to jest ptak czy ryba?”; 3) określić atrybuty funkcjonalne: „czy żyje na pustyni czy w wodzie?”; 4) rozpoznać atrybuty fizyczne: „czy pokryty jest skórą czy łuską?” Pacjent lepiej rozwiązywał zadanie znalezienia nazwy ogólnej klasy niż podklasy. Cechy funkcjonalne rozpoznawane były przez niego w 90%, a fizyczne (sensoryczne) — w 72%. W przeciwieństwie do błędów w próbach językowych badany poprawnie przeprowadzał wzrokową klasyfikację przedmiotów na rysunkach (bez podawania nazw kategorii semantycznych).

Końcowe wnioski sformułowane przez Basso i współautorów [tamże] dotyczą:

1) charakterystycznych cech zaburzeń językowych w PAP. Profil zaburzeń charakteryzują izolowane, selektywne trudności leksykalno-semantyczne w postaci deficytów w rozumieniu i nazywaniu w wybranych kategoriach (rozumienie i nazywanie kategorii „owoce” i „zwierzęta” jest znacznie gorsze niż kategorii „środki transportu” i „części ciała”). Wiedza o elementach należących do różnych kategorii może być zróżnicowana w zakresie atrybutów funkcjonalnych i fizycznych. Pacjent w przypadku niemożności nazwania rysunku demonstrował zacho-

waną sprawność w opisie atrybutów funkcjonalnych oraz w podaniu nazwy klasy ogólnej nie nazwanego elementu i zaburzenia w opisie atrybutów fizycznych, co oznacza dysocjację między opisem cech funkcjonalnych i fizycznych (ponieważ w kategoryzacji wzrokowej pacjent osiąga lepsze wyniki, trudności semantyczne ograniczają się tylko do modalności językowej);

2) dynamiki w przebiegu zaburzeń. Ewolucja zaburzeń jest powolna i nie zaobserwowano znaczącej różnicy w przeciągu 7 miesięcy poza nieznacznym obniżeniem sprawności językowych;

3) całości obrazu klinicznego. Pacjent prezentuje objawy progresywnych zaburzeń językowych bez demencji o charakterze degeneratywnym, a także bez zaburzeń procesów percepcyjnych (brak agnozji wzrokowej);

4) mechanizmów mózgowych. Badania techniką tomografii komputerowej (CT) wykazują atrofię w przedniej części obszaru bruzdy Sylwiusza w lewej półkuli.

W innych opracowaniach [por. Cappa (i inni) 1996; Chiaccho (i inni) 1993; Freedman (i inni) 1991; Karbe (i inni) 1993; Kempler (i inni) 1990; Kertesz (i inni) 1994; Turner 1996; Tyrrell (i inni) 1991] podkreśla się wariantowość klinicznego obrazu zaburzeń językowych w PAP, przy jednoczesnych wspólnych cechach, takich jak selektywność deficytów językowych, przebieg schorzenia i lokalizacja zmian neurodegeneratywnych (czyli mimo zróżnicowania manifestacji symptomów podstawowe kryteria klasyfikacji PAP są zachowane).

Na przykład Kempler i współautorzy [1990] analizując przebieg, przejawy i mechanizmy PAP, zamierzali: 1) udokumentować obecność progresywnych deficytów językowych przez serię specjalnie opracowanych prób neuropsychologicznych, 2) porównać zaburzenia językowe ze stanem innych funkcji poznawczych, 3) ocenić — za pomocą technik neuroobrazowania — strukturalne i metaboliczne podstawy takich zaburzeń.

Analizowano przebieg wolno postępującej afazji (w okresie 3, 5 i 15 lat od początku choroby) u trzech pacjentów w wieku 51, 71 i 63 lat. W każdym przypadku zastosowano badania funkcji językowych baterią afatyczną WAB (*Western Aphasia Battery*), badania innych procesów poznawczych (pamięci, percepcji i motoryki) oraz techniki neuroobrazowania.

WAB zawiera próby badające: wypowiedzi spontaniczne (fluencja i wypowiedzi kontekstowe), rozumienie ze słuchu (odpowiedzi „tak/nie” i polecenia sekwencyjne), powtarzanie, nazywanie, czytanie i pisanie; badane są również: praksja, rysowanie i kalkulia (wyniki ocenia się na 10-punktowej skali: 0 — najgłębsze zaburzenia, 10 — norma).

Zastosowano także serię prób neuropsychologicznych oceniających inne procesy poznawcze (np. zapamiętywanie i odtwarzanie figur geometrycznych, Test Kolorowych Matryc Ravena, zapamiętywanie i rozpoznawanie twarzy znanych osobistości, różnicowanie rytmów, zapamiętywanie i różni-

cowanie symboli wzrokowych, rozpoznawanie słuchowe dźwięków niewerbalnych z otoczenia, rekonstrukcja wzorów z kropek).

Z technik neuroobrazowania zastosowano tomografię komputerową (CT) i tomografię pozytonową emisyjną (PET).

Na podstawie danych z badań Kempler i współpracownicy [tamże] formułują następujące wnioski:

1. Opisane przypadki sugerują, że afazja progresywna nie stanowi jednolitego zespołu zaburzeń. Choć u wszystkich pacjentów zaobserwowano anomię, to inne przejawy zaburzeń językowych były zróżnicowane, np. mowa płynna w jednym, a niepłynna/dystrykcyjna w drugim przypadku, analogicznie zaburzone *versus* zachowane powtarzanie. W WAB zdiagnozowano trzy formy afazji (odmienna u każdego z pacjentów): anomię, afazję Broca i afazję przewodzenia.

2. Zróżnicowane są także obraz kliniczny i dynamika zaburzeń. W jednym przypadku progresywne deficyty języka i pamięci werbalnej oraz wzrokowej — bez zaburzeń inteligencji niewerbalnej — rozwijały się bardzo wolno, w przeciągu 15 lat (pacjent cały czas był aktywny zawodowo). U drugiego pacjenta zaobserwowano 3-letnią progresję zaburzeń o charakterze anomii i dystrykcyjii (w końcowym stadium pojawił się mutyzm) oraz niewerbalnych trudności we wnioskowaniu logicznym. W trzecim przypadku wystąpiła 5-letnia progresja typu anomii z deficytami kalkulii, percepcji rytmów przy względnie nie zaburzonych innych czynnościach.

3. Oprócz afazji we wszystkich przypadkach zaobserwowano narastające deficyty innych funkcji poznawczych, chociaż rodzaj i stopień zaburzeń były bardzo zróżnicowane. Wystąpiły przede wszystkim apraksja i akalkulia — charakterystyczne dla klasycznych postaci afazji niedegeneratywnej. Z kolei niewerbalne funkcje (wnioskowanie w Teście Matryc Ravena) pozostają normalne lub nieznacznie zaburzone (co także stanowi specyficzność afazji nieprogresywnej).

4. Zróżnicowanie obrazu klinicznego kontrastuje z dosyć jednoznacznymi zmianami patologicznymi w strukturze mózgowej, co potwierdzają wyniki metod neuroobrazowania. Zarejestrowano brak wyraźnych zmian patologicznych w CT oprócz nieznacznego stopnia atrofii (co może być związane ze zmianami wiekowymi, a nie patologicznymi) oraz obniżonego metabolizmu w PET, ograniczonego w zasadzie do obszarów skroniowych w lewej półkuli (czyli zmian o charakterze asymetrycznym). Jednakże zakres zmian metabolicznych był już zróżnicowany. W jednym przypadku zaburzenia metabolizmu obejmowały okolice Broca, Wernickego oraz część obszaru ciemieniowego. U drugiego pacjenta zapis miał cechy choroby Parkinsona — znaczące obniżenie metabolizmu wystąpiło w obszarach czołowych, przednich skroniowych, dolnych ciemieniowych i okolicach podkorowych (obszar wzgórza). W przypadku trzecim zakres dysfunkcji metabolicznych był bar-

dziej rozlany i miał cechy specyficzne dla choroby Alzheimera (obecne sploty neurofibrylarne i plaki).

W końcowej konkluzji autorzy [tamże] twierdzą, że: 1) zespół afazji progresywnej nie ma charakteru jednorodnego, a raczej stanowi zróżnicowany obraz kliniczny; 2) nie rozwija się w kontekście zespołu dementyjnego; 3) progresja objawów jest zmienna w różnych przypadkach; 4) przejawy afazji progresywnej rozwijają się często bez patologii struktury mózgowej; 5) wiążą się natomiast z anormalnym metabolizmem lewej okolicy skroniowej (wyniki PET) — chociaż zmiany mogą mieć zróżnicowany zakres (bardziej zlokalizowane lub rozlane); 6) mogą być obecne zmiany histologiczne charakterystyczne dla choroby Alzheimera.

Problematykę podjętą przez Kemplera i zespół kontynuują Karbe i współautorzy [1993] w opisie 10 pacjentów spełniających kryteria klasyfikacyjne PAP. W badaniach — analogicznie do omówionych przez nas poprzednio — zastosowano WAP, skalę do oceny demencji (Mattis Dementia Rating Scale — DRS) i technikę rezonansu magnetycznego (MRI) do oceny zmian neuropatologicznych. Każdą z metod zastosowano co najmniej dwukrotnie w przedziale od roku do 5 lat. U dwóch pacjentów przeprowadzono autopsję mózgu. Czas progresji izolowanych zaburzeń językowych wynosił 2-7 lat. Po tym okresie rozwijały się zaburzenia innych procesów poznawczych aż do pełnej demencji. Pacjenci w wieku 55-81 lat, bez historii zaburzeń neurologicznych przed wystąpieniem zaburzeń językowych, mieli względnie zachowane możliwości porozumiewania się podczas pierwszego badania i normalnie funkcjonowali w życiu codziennym. Zaobserwowano deficyty w ekspresji językowej ze zredukowaną fluencją (mowa spowolniała, z wahaniami i pauzami, czasami agramatyczna oraz trudności w nazywaniu), ale z zachowanym rozumieniem oraz niewerbalnymi procesami poznawczymi. W następnym badaniu stwierdzono pogłębianie się, często szybkie, zaburzeń językowych (aż do pełnego mutyzmu), podczas gdy czynności niewerbalne pozostawały normalne przez dłuższy okres.

W skali demencji próby niejęzykowe pacjenci wykonywali poprawnie, otrzymując obniżone wyniki tylko w testach językowych.

Anomia ze współwystępującym agramatyzmem i zaburzoną fluencją sugeruje dysfunkcje przednich obszarów półkuli, dominującej w regulacji funkcji językowych. Powyższą sugestię potwierdzają wyniki metod neuroobrazowania. Zmiany mają charakter degeneracyjny, postępujący i nie ograniczają się do jednej okolicy. Zmiany histopatologiczne mają charakter bądź niespecyficzny, bądź też zbliżony do demencji Picka (częściej) lub do demencji Alzheimera (rzadziej).

Różne warianty niepełnej afazji progresywnej opisują także Cappa i inni [1996] oraz Turner ze współpracownikami [1996]. W badaniach Cappy, w których zastosowano serię prób neuropsychologicznych i techniki neuro-

obrazowania (CT, MRI, PET), czterech pacjentów demonstrowało kolejno: głęboką transkorową afazję ruchową i demencję czołową (jeden pacjent), zaburzenia ekspresji werbalnej i apraksję oralną (jeden pacjent) oraz ruchową afazję transkorową średniego stopnia (dwóch pacjentów). Objawy behawioralne odpowiadały wynikom technik neuroobrazowania; ostatnie wskazywały na patologię przednich obszarów lewej półkuli. Ewolucja obrazu klinicznego zaburzeń miała charakter heterogeniczny od względnie jasnej postaci transkorowej afazji ruchowej do głębokiej formy zespołu czołowego. Autorzy [por. Cappa (i inni) 1996] konkludują, że objawy progresywnej afazji niepełnej są rzetelnym wskaźnikiem lokalizacji procesu patologicznego, ale wątpliwości budzi rodzaj zmian histopatologicznych (niespecyficzne, ale także charakterystyczne dla choroby Picka lub Alzheimera).

Także praca Turnera i współpracowników [1996] zawiera opis cech behawioralnych i neuropatologicznych w progresywnej afazji niepełnej. Długotrwałe obserwacje trzech pacjentów wykazały: postępujący telegraficzny styl w mowie i czytaniu, następnie stopniową deteriorację w rozumieniu zdań i na koniec mutyzm oraz demencję (objawy bezpośrednio przed nastąpieniem zgonu). W MRI zarejestrowano korową atrofię obszarów przednich w lewej półkuli, w PET — zredukowaną aktywność w obszarach czołowych i ciemieniowych tej samej półkuli). Podobnie do wyników poprzednich badań, w autopsji tkanki mózgowej znaleziono zmiany patologiczne o charakterze niespecyficznym. Analogiczne dane i zbliżony sposób interpretacji proponują również: Poeck i Luzzatti [1988], Tyrrell (i inni) [1990; 1991], Kartsounis (i inni) [1991], Fukuyama i współpracownicy [1990], Scheltens (i inni) [1994].

Zasygnalizowane badania dotyczyły różnorodności obrazu klinicznego zaburzeń językowych w niepełnej formie afazji postępującej. Powstały również opracowania analizujące objawy charakterystyczne dla afazji płynnej (choć jest ich niewiele, ponieważ tego rodzaju zaburzenia językowe tradycyjnie opisywano w kategoriach amnezji lub demencji). Do reprezentatywnych należą doniesienia DeRenziego i współpracowników [1987] oraz Hodgesa i zespołu [1992].

DeRenzi opisuje pacjentkę, u której zaobserwowano dezintegrację systemu semantycznego języka we wszystkich modalnościach, z zachowanym rozumieniem zasad gramatycznych, tj. z możliwością wykrywania błędów gramatycznych i syntaktycznych. Badania szeroką baterią prób neuropsychologicznych wykazały dysocjację zaburzonych *versus* zachowanych funkcji poznawczych. Zostały zaburzone następujące funkcje:

- wiedza o znaczeniu słów i atrybutach słów oraz obiektów,
- rozumienie wypowiedzi innych osób,
- rozpoznawanie twarzy i w mniejszym stopniu miejsc i przedmiotów,
- wiedza o faktach i znanych osobach w przeszłości i teraźniejszości,
- uczenie się materiału wzrokowego i werbalnego.

Natomiast zachowane były:

- znajomość zasad organizacji języka,
- wykonywanie zajęć rutynowych nie wymagających zapamiętania sekwencji wykonania czynności,
- pamięć autobiograficzna,
- uczenie się przestrzenne.

Techniką CT stwierdzono atrofię tkanki w rogu skroniowym lewej półkuli. Deficyty semantyczne przejawiały się w różnych funkcjach: mowy, pamięci, percepcji, jednocześnie bez globalnej deterioracji zachowania (pacjentka cały czas pracowała zawodowo jako sekretarka w szkole). Zdaniem autorów podstawą zaburzeń są zakłócenia w sferze pamięci semantycznej przy zachowanej pamięci epizodycznej.

Hodges [Hodges (i inni) 1992] opisuje pięciu pacjentów z typowymi cechami charakterystycznymi dla afazji płynnej z głęboką anomią, zredukowanym słownikiem i zaburzeniami w rozumieniu pojedynczych słów, postępującej w kierunku pełnej dyssolucji semantycznych aspektów języka. Znacząca redukcja możliwości generowania przykładów dla danej kategorii klasy semantycznej może wystąpić już we wczesnych etapach schorzenia, co sugeruje znaczne zaburzenia wiedzy semantycznej. Zachowane zostały fonologia i gramatyka języka mówionego oraz rozumienie pełnych zdaniowych instrukcji. W czytaniu wystąpiły objawy dysleksji powierzchniowej. Pamięć autobiograficzna i epizodyczna, pamięć niewerbalna, funkcje percepcyjne i wzrokowo-przestrzenne pozostały nie zaburzone. U wszystkich pacjentów stwierdzono znaczną atrofię zlokalizowaną w płacie skroniowym lewej półkuli.

3. Podsumowanie

1. Badania nad pierwotną afazją postępującą wykazały, że mózgowe zespoły degeneracyjne mogą przybierać wybiórczą, selektywną formę zaburzeń poszczególnych czynności, a nie mają charakteru wyłącznie globalnej deterioracji poznawczej. Zaburzenia nie ograniczają się do funkcji językowych, ale obejmują inne procesy poznawcze, co udowodnia Caselli [1992] w badaniach własnych, lokalizując PAP w szerszym kontekście asymetrycznego mózgowego zespołu degeneratywnego (*asymmetric cerebral degeneration syndrome* — ACDS). Termin ten obejmuje zaburzenia, których obraz kliniczny jest zdominowany przez zespół o charakterze wybiórczych deficytów jednej z funkcji poznawczych (np. funkcji językowych, percepcyjnych, motorycznych i specyficznych zmian osobowości), ale w profilu neuropsychologicznym można znaleźć nieproporcjonalnie słabszego stopnia zakłócenia innych funkcji poznawczych. Rosnąca liczba danych o rozpoznaniu ACDS stanowi ważny wstępny etap w przyszłych badaniach nad poznaniem związku między wskaźnikami behawioralnymi a neurofizjologicznymi w schorzeniach degeneracyjnych [por. opis progresywnej amuzji i aprozodii — Confavreux (i inni) 1992].

2. Przejawy PAP mają charakter zróżnicowany, opisywany co najmniej w dwóch kategoriach. Po pierwsze, wyodrębnia się dwie podstawowe formy afazji: niepłynną (*nonfluent*) i płynną (*fluent*). Po drugie, w każdej z wymienionych form występują odmienne zespoły zaburzeń (np. afazja Broca lub transkrowa afazja ruchowa w formie niepłynnej albo afazja Wernickego lub transkrowa afazja czuciowa w formie płynnej). Jednocześnie wspólnym symptomem w obu formach są narastające trudności w nazywaniu (anomia).

3. Lokalizacja procesów degeneracyjnych w mózgu w przypadku PAP ma charakter zlokalizowany — ograniczony do obszarów wokół bruzdy Sylwiusza w lewej półkuli, natomiast różne są cechy histopatologiczne (np. zmiany niespecyficzne, ale też charakterystyczne dla choroby Alzheimer'a lub Picka).

II. PROBLEMY DIAGNOZY RÓŻNICOWEJ

W badaniach nad problematyką diagnozy różnicowej PAP formułowane są dwa podstawowe problemy [por. Grossman (i inni) 1996; Karbe (i inni) 1993; Kirshner 1995; Mandell (i inni) 1989; Mesulam 1987; Pantel 1995; Turner (i inni) 1996]:

1. Czy PAP jest zaburzeniem degeneracyjnym obejmującym tylko język, czy też jest zwiastunowym objawem globalnej demencji?

2. Czy rodzaj i profil zaburzeń językowych w PAP mają tylko dla siebie specyficzne cechy i czy są odmienne od zaburzeń afatycznych o pochodzeniu niedegeneracyjnym i od afazji w różnych rodzajach demencji?

Pytania powyższe nie zostały rozstrzygnięte jednoznacznie, chociaż coraz więcej danych potwierdza samodzielność i specyficzność pierwotnej afazji postępującej. Z drugiej jednak strony izolowane deficyty językowe o podobnym obrazie klinicznym występują w różnych formach demencji.

Źródłem niejednoznacznych opinii i poglądów może być ciągle jeszcze niepełna wiedza o zlokalizowanych schorzeniach degeneracyjnych mimo rozwoju technik diagnostycznych. Nadal duże trudności sprawia ustalenie nozologicznych odmienności (i podobieństw) między różnymi jednostkami schorzeń neurodegeneracyjnych, co odzwierciedla się w stałej i nieprecyzyjnej tendencji do traktowania demencji jako „rozsianych (dyfuzyjnych)” zaburzeń poznawczych o charakterze homogenicznym. Dlatego pacjenci z nietypowymi asymetrycznymi deficytami poznawczymi, takimi jak afazja progresywna, są zaliczani do grupy pacjentów z deficytami rozsiانymi — czyli do grupy pacjentów z demencją [por. Caselli 1992].

Odmienność poglądów wyraża Mesulam [1982; 1987], którego zdaniem odrębność przejawów zaburzeń językowych w PAP i w demencji jest raczej oczywista. Chociaż w obu przypadkach w obrazie klinicznym dominuje

anomia, to afazja w demencji nie stanowi izolowanych samodzielnych przejawów (jak w przypadku PAP), lecz współwystępuje z deficytami intelektu, osobowości i pamięci. Odmienne są także cechy zaburzeń osobowości. U pacjentów z demencją występuje apatia lub podwyższony nastrój, u pacjentów z PAP — reakcja depresyjna. Trudniejszą diagnostycznie kwestią pozostaje ocena zmian histopatologicznych w tkance mózgowej, które w przypadku PAP mają często bardzo zróżnicowany charakter [por. Turner (i inni) 1996]. Dlatego niektórzy autorzy traktują postępujące, ale izolowane deficyty językowe jako warianty choroby Alzheimera, Picka lub Creutzfelda-Jacoba [por. Kirshner 1995; Mandell (i inni) 1989; Scheltens (i inni) 1990].

Mimo wyrażanych wątpliwości badacze próbują opracować kliniczne kryteria różnicujące między obrazem klinicznym PAP a różnymi formami demencji [por. Mesulam 1982; Karbe 1993; Grossman (i inni) 1996; Turner (i inni) 1996]. Wśród istotnych kryteriów wymienia się następujące:

— PAP zwykle rozpoczyna się w wieku przedstarczym, podczas gdy w demencji zaburzenia językowe pojawiają się w późnym wieku. Stwierdzono jednak, że PAP może wystąpić także w okresie starzenia się.

— Przebieg PAP jest raczej łagodny, objawy deficytów językowych narastają wolno, inne procesy poznawcze są zachowane. W demencji obserwuje się współwystępowanie problemów językowych w kontekście globalnej deterioracji poznawczej.

— W PAP atrofia mózgowa ma charakter zlokalizowany, asymetryczny i obejmuje degenerację obszaru wokół bruzdy Sylwiusza w lewej półkuli. W demencji zmiany patologiczne w tkance mózgowej są zwykle rozsiane symetrycznie w obu półkulach.

Zaobserwowano także różnice w profilach zaburzeń językowych między PAP a demencją (przede wszystkim Alzheimera — DA) [za: Karbe (i inni) 1993].

— W PAP zaburzenia językowe występują samodzielnie, w DA głębokość objawów afatycznych jest zgodna z narastaniem objawów dementyjnych.

— W PAP dominują trudności ekspresyjne w mówieniu, w DA najgłębiej zaburzone są rozumienie i pisanie.

— Afazja w DA przypomina najbardziej postać transkorowej afazji czuciowej, w PAP częściej obserwuje się ruchowe zaburzenia mowy, ale także mogą pojawiać się deficyty w rozumieniu językowym.

— Afazję w DA charakteryzują fluencja parafatyczna i zaburzenia rozumienia słuchowego, stosunkowo rzadko obserwowane w PAP.

— Mowa spontaniczna w DA jest w pełni zachowana, z poprawną gramatyką, normalną długością fraz oraz intonacją; w PAP obserwuje się znaczne zaburzenia wypowiedzi, przechodzące w końcowych stadiach w mutyzm.

— Choć anomia stanowi centralny objaw zaburzeń w obu przypadkach, to towarzyszące jej inne deficyty językowe mają w zasadzie odmienny

charakter. W przypadku PAP symptomy częściej tworzą formę afazji niepłynnej, w demencji — afazji płynnej.

Badacze [por. Grossman (i inni) 1996; Turner (i inni) 1996] podkreślają jednak, że kryteria różnicujące należy traktować z dużą ostrożnością. Nie rozstrzygnięto jednoznacznie, czy PAP nie stanowi szczególnego wariantu demencji różnego typu. Choć przebieg i obraz kliniczny zaburzeń językowych w PAP i demencji sugerują odrębność obu zespołów degeneracyjnych, to bardziej wyraźne różnice rejestruje się we wczesnych stadiach schorzenia; na etapach późniejszych odmienności symptomów zacierają się, nie są tak oczywiste. Zatem zmienna czasu trwania choroby może mieć istotne znaczenie w analizach porównawczych.

* * *

Badania nad PAP, być może, pozwolą na nowo spojrzeć na problemy „typowych” przejawów afazji, tzn. przejawów ujmowanych jako wyizolowane zaburzenia procesów językowych z zachowanym normalnym przebiegiem innych funkcji poznawczych. Bardzo często jednak kliniczny obraz afazji nie jest tak klarowny i wiele obserwacji wskazuje na „uwikłanie” zaburzeń językowych w patologię procesów poznawczych i percepcyjnych [por. Kądziaława — w druku], co zmienia obraz tzw. klasycznych zespołów afazji [por. Kądziaława 1996], szczególnie w przypadku znacznego lub głębokiego stopnia deficytów językowych. Analizy nad przebiegiem afazji postępującej wykazały, że do pewnego etapu deficyty językowe mają charakter izolowany, ale w końcowych stadiach następuje generalizacja zaburzeń, chociaż nie we wszystkich procesach poznawczych równomiernie. Być może porównania przebiegu zaburzeń językowych w schorzeniach degeneracyjnych i nagłych, wycofujących się dostarczą nowych informacji na temat natury zaburzeń językowych w afazji.

Badania nad PAP mają także istotną wartość prognostyczną w przypadkach długookresowej oceny możliwości pacjentów ze schorzeniami neurodegeneratywnymi, co ma duże znaczenie w planowaniu postępowania terapeutycznego i udzielaniu pomocy psychologicznej pacjentom oraz ich bliskim. Pacjenci z PAP przez bardzo długi czas zachowują normalne sprawności w życiu codziennym, nie wymagają opieki, czasami nawet kontynuują pracę zawodową (mimo głębokich zaburzeń w sferze językowej). Pomoc w opanowaniu nowych strategii porozumiewania się, kompensujących trudności językowe pacjentów, umożliwi im samodzielne funkcjonowanie w życiu. W przypadku schorzeń dementyjnych następuje globalna deterioracja funkcji intelektualnych oraz zaburzenia emocjonalne, dramatycznie zmieniające możliwości pacjenta w kierowaniu własnym życiem, co wymaga stałej opieki innych osób.

Ponieważ badania nad PAP stały się integralną częścią problematyki badawczej we współczesnej neuropsychologii, badacze postulują kontynuację refleksji teoretycznej i metodologicznej w kierunku bardziej precyzyjnego opisu zmiennych dotyczących mechanizmów mózgowych, przebiegu, obrazu klinicznego i symptomatyki zaburzeń językowych.

Bibliografia

- Basso A., Capitani E., Laiacina M., 1988: Progressive language impairment without dementia: a case with isolated specific semantic defect. „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry” 51, 1201-1207.
- Cappa S. F., Perani D., Miozzo A., Fazio F., 1996: Varieties of progressive non-fluent aphasia. „Annals of the Academy of Sciences” 777, 243-248.
- Caselli R. J., 1992: Asymmetric cortical degeneration syndromes. A proposed clinical classification. „Archives of Neurology” 49, 770-780.
- Chiaccho L., Grossi D., Stanzione M., Trojano L., 1993: Slowly progressive aphasia associated with surface dyslexia. „Cortex” 29, 145-152.
- Confavreux Ch., Croisile B., Garassus P., Aimard G., Trillet M., 1992: Progressive amusia and aprosody. „Archives of Neurology”, 49, 971-976.
- DeRenzi E., Liotti M., Nichelli P., 1987: Semantic amnesia with preservation of autobiographic memory. A case report. „Cortex” 23, 575-597.
- Freedman L., Selchen D. H., Black S. E., Kaplan R., Garnett E. S., Nachmias C., 1991: Posterior cortical dementia with alexia: neurobehavioural, MRI, and PET findings. „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry” 54, 443-448.
- Fukuyama H., Harada H., Yamauchi H., Yamaguchi S., Miyoshi T., Kimura J., Yonakura Y., Iwasaki Y., 1990: Progressive aphasia without global dementia examined by dynamic PET scan. „Advances in Behavioral Biology” 38B, 77-80.
- Grossman M., Mickanin J., Onishi K. [i inni], 1996: Progressive nonfluent aphasia: language, cognitive, and PET measures contrasted with probable Alzheimer's disease. „Journal of Cognitive Neuroscience” 8, 135-154.
- Hodges J. R., Patterson K., Oxbury S., Funnell E., 1992: Semantic dementia. Progressive fluent aphasia with temporal lobe atrophy. „Brain” 115, 1783-1806.
- Karbe H., Kertesz A., Polk M., 1993: Profiles of language impairment in primary progressive aphasia. „Archives of Neurology” 50 (2), 193.
- Kartsounis L. D., Crellin R. F., Crewes H., Toone B. K., 1991: Primary progressive non-fluent aphasia: a case study. „Cortex” 27, 121-129.
- Kądziaława D., 1996: Afazja. W: Zaburzenia w funkcjonowaniu człowieka z perspektywy neuropsychologii klinicznej. A. Herzyk, D. Kądziaława (red.), Lublin, 53-86.
- Kądziaława D. [w druku]: Zaburzenia językowe po uszkodzeniach struktur podkorowych mózgu. W: A. Herzyk, D. Kądziaława (red.): Związek mózg-zachowanie w ujęciu neuropsychologii klinicznej, Lublin.
- Kempler D., Metter E. J., Riege W. H., Jackson C. A., Benson D., Hanson W. R., 1990: Slowly progressive aphasia: three cases with language, memory, CT and PET data. „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry” 53 (11), 987.
- Kertesz A., Hudson L., MacKenzie I., Munoz D., 1994: The pathology and nosology of primary progressive aphasia. „Neurology” 44 (11), 2065.
- Kirshner H. S., 1995: Primary progressive aphasia syndrome. „Neurological Disease and Therapy” 33, 373-386.
- Luzzatti C., Poeck K., 1991: An early description of slowly progressive aphasia. „Archives of Neurology” 48, 228-229.
- Łuczywek E., 1996: Zaburzenia aktywności poznawczej osób w późnym wieku. Problemy demencji. W: A. Herzyk, D. Kądziaława (red.): Zaburzenia w funkcjonowaniu człowieka z perspektywy neuropsychologii klinicznej. Lublin, 111-149.
- Mandell A. M., Alexander M. P., Carpenter S., 1989: Creutzfeldt-Jacob disease presenting as isolated aphasia. „Neurology” 39, 55-58.
- Marczewska H., Osiejuk E., 1994: Nie tylko afazja... O zaburzeniach językowych w demencji Alzheimer, demencji wielozawłowej i przy uszkodzeniach prawej półkuli, Warszawa.
- Mesulam M. M., 1982: Slowly progressive aphasia without generalized dementia. „Annals of Neurology” 11, 592-598.
- Mesulam M. M., 1987: Primary progressive aphasia — differentiation from Alzheimer's disease. „Annals of Neurology” 22, 533-534.
- Pantel J., 1995: Alzheimer's disease presenting as slowly progressive aphasia and slowly progressive visual agnosia. Two early reports. „Archives of Neurology” 52 (1), 10.
- Poeck K., Luzzatti C., 1988: Slowly progressive aphasia in three patients: the problem of accompanying neuropsychological deficit. „Brain” 111, 151-168.
- Scheltens P. P., Hazenberg G. J., Lindeboom J., Valk J., Wolters E. C., 1990: A case of progressive without dementia: „temporal” Pick's disease. „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry” 53, 79-80.
- Scheltens P., Ravid R., Kamphorst W., 1994: Pathologic findings in a case of primary progressive aphasia. „Neurology” 44 (2), 279.
- Turner R. S., Kenyon L. C., Trojanowski Q., Gonatas N., Grossman M., 1996: Clinical, neuroimaging, and pathologic features of progressive nonfluent aphasia. „Annals of Neurology” 39, 166-173.
- Tyrrell P. J., Kartsounis L. D., Frackowiak S. J., Findley L. J., Rossor M. N., 1991: Progressive loss of speech output and orofacial dyspraxia associated with frontal lobe hypometabolism. „Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry” 54, 351-357.
- Tyrrell P. J., Warrington E. K., Frackowiak R. S. J., Rossor M. N., 1990: Heterogeneity in progressive aphasia due to focal cortical atrophy. A clinical and PET study. „Brain” 113, 1321-1336.
- Warrington E. K., 1975: The selective impairment of semantic memory. „Quarterly Journal of Experimental Psychology” 27, 635-657.
- Weintraub S., Rubin N. P., Mesulam M. M., 1990: Primary progressive aphasia. Longitudinal course, neuropsychological profile, and language features. „Archives of Neurology” 47, 1329-1335.