

Ewa M. Szepietowska, Beata Daniluk

Zakład Psychologii Klinicznej i Neuropsychologii UMCS, Lublin

Zaburzenia językowe w demencji w ujęciu neuropsychologii klinicznej

**Language Deficits in Dementia from the Perspective
of Clinical Neuropsychology**

Słowa kluczowe: demencja, zaburzenia językowe, pierwotnie postępująca afazja (PPA), demencja semantyczna (DS).

Key words: dementia, language deficits, primary progressive aphasia (PPA), semantic dementia (DS).

Streszczenie

Artykuł zawiera przegląd i krytyczną ocenę poglądów neuropsychologów dotyczących klasyfikacji i symptomatologii zaburzeń poznawczych (zwłaszcza językowych) w demencji. Autorki zaprezentowały dane ze współczesnych badań neuropsychologicznych obrazujące istotne cechy funkcjonowania językowego w różnych etiologicznie schorzeniach otępiennych. Szczególną uwagę zwrócono na pierwotnie postępującą afazję (PPA) i demencję semantyczną (DS) jako zwiastujące otępienie. Artykuł zawiera również przykłady wypowiedzi pacjentów.

Summary

The article contains review and critical assessment of neuropsychologist's opinions about classification and symptomatology of cognitive deficits (especially language deficits) in dementia. Results of contemporary neuropsychological research which show the essential indications of linguistic functioning in dementia of various etiology were presented in this article. Particular attention was paid to primary progressive aphasia (PPA) and semantic dementia (DS) as the forerunner of dementia. The article contains examples of patients' pronouncement as well.

Demencja stanowi istotny problem zdrowia społecznego – w większości społeczeństw i w coraz szerszym zakresie notuje się wzrost schorzeń mózgowych prowadzących do otępienia. Rozpoznanie procesu demencyjnego, a następnie zapewnianie chorym godnych warunków i leczenie (często jedynie objawowe) są ważnym celem oddziaływań wielu dziedzin nauki.

Demencją określa się postępującą degradację poznawczą, nieuchronnie uzależniającą chorego od innych osób, polegającą na utracie dotychczasowych umiejętności intelektualno-emocjonalnych, zawodowych i społecznych, powstałą w wyniku nieodwracalnej progresywnej choroby mózgu [por. Cummings, Benson 1992; Łuczywek 1996].

Demencja jest zatem zespołem objawów psychospołecznych doprowadzających do zmian w zachowaniu człowieka wskutek różnorodnych co do etiologii uszkodzenia mózgu przyczyn. Rozpoznanie demencji obejmuje wobec tego kilka poziomów: diagnozę medyczną, zmierzającą do określenia przyczyn patologii mózgu, diagnozę psychologiczną i neuropsychologiczną oraz społeczną. Ostatnie z wymienionych kryteriów (tj. obniżenie kompetencji funkcjonowania społecznego) jest konsekwencją deficytów sfery poznawczo-osobowościowej; dostrzeżenie zmniejszających się umiejętności członka rodziny zwykle rozpoczyna proces rozpoznawania demencji [Cummings, Benson 1992].

Diagnoza neuropsychologiczna jest zatem zasadniczym elementem procesu rozpoznawania otępienia; warunkiem określenia chorego jako osoby z demencją jest wykazanie metodami psychologicznymi oraz neuropsychologicznymi narastających zaburzeń pamięci (zwłaszcza krótkotrwałej), do których dołączają się problemy językowe (np. afazja), apraksja, agnozja, zaburzenia myślenia, zmiany emocjonalności i osobowości [por. ICD-10, 1997].

Wymienione deficyty, zwłaszcza pamięci, są szczegółowo analizowane w literaturze klinicznej; natomiast funkcjonowanie językowe w otępieniu staje się dopiero tematem systematycznych opisów (np. jednym z pierwszych obszernych opracowań w języku polskim jest praca H. Marczewskiej i E. Osiejuk pt. *Nie tylko afazja* z 1994 r.).

Neuropsychologiczny opis zaburzeń językowych w demencji napotyka wiele trudnych i kontrowersyjnych kwestii. Analizowana jest np. zależność między problemami językowymi i mnesticznymi w celu określenia, które z nich są deficytem pierwotnym. Stawiane jest pytanie, czy trudności językowe chorych wykazują cechy charakterystyczne dla afazji (np. zgodnie z klasyfikacją afazji A. Łurii). Czy można poszukiwać wspólnych, charakterystycznych dla otępienia cech funkcjonowania językowego mimo zróżnicowanych objawów neuropatologicznych i neuropsychologicznych (np. w chorobie Picka, Alzheimera)? Jakie cechy życia poznawczego (w tym językowego) różnicują osoby starzejące się „normalnie” i osoby z demencją? Jakie znaczenie prognostyczne mają deficyty językowe poprzedzające wyraźne objawy demencyjne; czy mają one jednolitą symptomatologię, czy są

odrębnym od demencji fenomenem (np. omówiona poniżej pierwotnie postępująca afazja (PPA) i demencja semantyczna (DS)?

Celem opracowania nie jest rozwiązanie powyższych kwestii, a raczej przegląd poglądów prezentowanych w literaturze neuropsychologicznej. Autorki, dla ilustracji omawianych zagadnień, zacytowały wypowiedzi osób z otępieniem.

I. ZAGADNIENIA KLASYFIKACJI: DEMENCJI I ZABURZEŃ JĘZYKOWYCH

W literaturze klinicznej przedstawiane są analizy funkcjonowania językowego osób z różnorodnymi chorobami otępiennymi.

Badacze wykorzystują **klasyfikacje demencji**, które akcentują zróżnicowane kryteria diagnostyczne. Kryteria te dotyczą m.in. wieku pojawienia się deficytów (demencja wczesna/późna), przyczyn patologii, podatności na terapię (zwłaszcza na farmakoterapię), a nawet progresji choroby, mimo iż w definicji otępienia zawiera się założenie o nieodwracalności procesu (demencja odwracalna w chorobie Wilsona). Omówione poniżej przykłady klasyfikacji demencji nie wykluczają się, a uzupełniając się pozwalają porządkować fakty kliniczne.

Zaburzenia językowe oraz innych funkcji psychicznych w demencji prezentowane są głównie w ramach kryterium przyczynowego i lokalizacyjnego.

1. Kryterium przyczynowe (etiologiczne)

Demencja towarzyszy wielu schorzeniom ośrodkowego układu nerwowego: chorobom naczyniowym mózgu, neurodegeneratywnym, neoplazmatycznym (np. guzy mózgu), urazom głowy, schorzeniom metabolicznym, procesom infekcyjnym. Wymienione choroby mogą wywołać otępienie; w niektórych otępienie jest zjawiskiem rzadkim (np. w stwardnieniu rozsianym), w innych zaś regułą (np. w chorobie Alzheimera).

W obrębie wymienionych grup czynniki patogenne i współwystępujące mogą być niezwykle zróżnicowane. Na przykład choroby naczyniowe mózgu mogą prowadzić do demencji wskutek procesu miażdżycowego, ale pojedynczy udar krwotoczny/niedokrwienny także może znacznie obniżyć jakość życia chorego, uzależniając go od pomocy innych.

Kryterium etiologiczne jest często uwzględniane w opisach zaburzeń językowych, co pozwala określać odmienne/wspólne cechy patologii zachowania. Ilustracją zagadnienia są omówione poniżej badania sfery językowej w chorobie Alzheimera, Picka i innych.

2. Kryterium lokalizacyjne

Kryterium lokalizacyjne wykorzystuje dane neurologiczne (tomografię komputerową – CT, magnetyczny rezonans jądrowy – MRI, potencjały wywołane – PW oraz SPECT, PET), neurofizjologiczne i neuropsychologiczne w celu wskazania umiejscowienia patologii i pozwala wyodrębnić:

- a) demencje „zlokalizowane” [por. Joynt, Shoulson 1985] obejmujące:
- demencje korowe,
 - demencje podkorowe (czołowo-podkorowe),
 - neuronalne (*axial*).

Dla demencji korowych znamienne są głębokie deficyty poznawcze, obejmujące afazję, apraksję, agnozę oraz charakterystyczne cechy neuropatologiczne i neurochemiczne mózgu. Przykładem demencji korowej jest choroba Alzheimera i Picka. Otepienie podkorowe jest definiowane jako postępujące obniżenie dotychczasowych możliwości poznawczych w wyniku zmian sfery poznawczej, głównie pamięci, oraz emocjonalno-osobowościowej. Afazje, agnoze, apraksje zwykle nie występują lub mają subtelne nasilenie. Wymienione objawy obserwuje się w przebiegu choroby Parkinsona, stwardnienia rozsianego, choroby Huntingtona. W obrazie klinicznym deficytów mogą wystąpić przejawy dysfunkcji płatów czołowych, tj. rozhamowanie emocjonalne/apatia, lepkość myślenia, inaktywność procesów poznawczych i inne, stąd wobec tego typu demencji stosowany jest termin „demencja czołowo-podkorowa”. Choroba Picka, zaliczana do demencji korowej, ze względu na dysfunkcje okolic czołowych odnoszona bywa przez klinicystów do grupy demencji czołowych.

Demencje neuronalne (*axial*) to zaburzenia zachowania powstałe w wyniku schorzeń takich struktur, jak hipokamp, podwzgórze, ciała suteczkowate. Deficytem dominującym w obrazie klinicznym są problemy pamięciowe i uczenia się.

- b) demencje „nie zlokalizowane” – mieszane

Termin „demencja mieszana” wskazuje na obecność symptomów korowych, podkorowych i neuronalnych. Nakładanie się wymienionych objawów występuje w demencji pourazowej, poinfekcyjnej (np. w chorobie Creutzfeldta-Jakoba), metabolicznej, toksycznej, demencji w wyniku wodogłowia.

Powyższy podział wzbudza liczne dyskusje, chociaż klinicyści podkreślają, iż proponowane klasyfikacje demencji mają charakter kliniczny [Cummings, Benson 1992]. Najpoważniejszy zarzut wynika z faktu, iż niezależnie od rodzaju patologii obserwuje się neuropsychologiczne objawy „z oddali”, wskazujące na rozprzerzoną dysfunkcję mózgu, np. objawy czołowe w SM, apraksje w chorobie Huntingtona. Obraz neuropatologiczny zmienia się wraz z postępem choroby (przykładem tego jest współwystępowanie zmian naczyniowych i zanikowych

w chorobie Alzheimera), także progresywne i dynamiczne są objawy kliniczne, wskutek czego zaciera się klarowność podziałów demencji. Próba uszczegółowienia klasyfikacji jest określanie źródeł pierwotnego procesu patologicznego (np. demencja pierwotnie korowa, podkorowa) [por. Cummings, Benson 1992].

Wymienione kryteria klasyfikacji demencji stwarzają możliwość wszechstronnych, uzupełniających się analiz klinicznych, w tym choćby deficytów językowych. Warto zatem prześledzić sugestie na temat cech funkcjonowania językowego charakterystycznych dla różnych schorzeń mózgowych wywołujących demencję (por. dalszą część tekstu).

W opisach osób z demencją wykorzystywane są zróżnicowane klasyfikacje zaburzeń językowych. Analizy kliniczne dotyczą aspektów psycholingwistycznych, neurolingwistycznych i neuropsychologicznych wypowiedzi językowych. Deficyty tej sfery omawiane są zwykle w kategoriach zaburzeń afatycznych zgodnie z przyjętymi przez badaczy klasyfikacjami (np. afazja *fluent/nonfluent*; afazje według klasyfikacji Łurii itd.). W nielicznych pracach klinicznych zaburzenia językowe określone są jako „afazjopodobne” [Cummings 1988], co odzwierciedla trudności diagnozy deficytów językowych.

II. PIERWOTNIE POSTĘPUJĄCA AFAZJA (PPA): ZWIASTUN DEMENCJI?

Zespół PPA (pierwotnie postępująca afazja) jest definiowany jako narastające deficyty o charakterze językowym przy zachowanych innych funkcjach mentalnych i normalnej aktywności w życiu codziennym. Kryteria te powinny być spełnione w przeciągu co najmniej dwóch lat [Kirshner 1995].

Główne objawy zaburzeń językowych w afazji progresywnej to anomia przy zachowanym powtarzaniu i rozumieniu mowy (zwłaszcza w początkowym etapie zaburzeń). W późniejszych stadiach rozwoju PPA występuje logopenia, trudności w poszukiwaniu słów, pauzy, omówienia, rzadko parafazje, a także deficyty pisania i czytania, które przyjmują ostatecznie postać agrafii i dysleksji [Mesulam 1982].

Objawy zaburzeń językowych w PPA mogą mieć charakter: *nonfluent* z licznymi agramatyzmami ruchowymi oraz *fluent* z defektami nazywania i zaburzeniami rozumienia [Greene (i in.) 1996].

Wielu autorów kwestionuje PPA jako samodzielny zespół zaburzeń, sugerując, iż może on być pierwszym zwiastunem zmian dementywnych i może wynikać ze zróżnicowanej patologii mózgu [Kirshner 1995]. PPA obserwuje się bowiem w początkowych fazach choroby Picka, Alzheimera, Creutzfeldta-Jakoba i innych.

Innym syndromem, którego związek z otępieniem jest dyskutowany, jest demencja semantyczna (DS).

Demencja semantyczna (DS) obejmuje postępującą deteriorację semantyczną z zakłóceniami językowymi, pamięciowymi i mentalnymi (deficyty wiedzy semantycznej). Pierwzoplanowym objawem neuropsychologicznym jest znaczne obniżenie słownika ekspresywnego i receptywnego (szczególnie rzeczowników), co przejawia się trudnościami w przypominaniu sobie nazw miejsc i rzeczy oraz imion znanych osób. W początkowej fazie pojawiają się omówienia, parafazje semantyczne, pauzy i ominięcia, prawidłowe zaś są artykulacja i syntaksa, poziom fonologiczny, rozumienie złożonych instrukcji językowych (np. pacjenci z DS prawidłowo wykonują Token Test). Parafazje semantyczne mogą przyjąć np. taką postać, iż chory może produkować nazwy nadrzędnej kategorii (np. zamiast „lis” – „zwierzę”) lub podawać nazwy błędne, ale z tej samej kategorii semantycznej (zamiast „gitara” – „fortepian”). Fluencja kategoryalna zaburzona jest w stopniu większym niż fluencja literowa. Deficyty obejmują także bardziej podstawowe aspekty wiedzy mentalnej o zjawiskach i obiektach świata realnego. Pacjenci z demencją semantyczną mają w związku z tym trudności z sortowaniem elementów danej kategorii zgodnie z ich specyficznymi cechami (tj. na poziomie kategorii szczegółowych). Zachowana bywa pamięć faktów autobiograficznych i pamięć codziennych faktów. W DS występują również objawy dysleksji i agrafii powierzchniowej, tj. pojawiają się deficyty w głośnym czytaniu słów długich, trudnych, o niskiej frekwencji i złożonym wzorcu graficznym [Hodges (i in.) 1992].

Badania neuropsychologiczne wskazują, iż osoby z DS źle rozwiązują zadania zawarte w WAIS, szczególnie Słownik, Wiadomości, Podobieństwa (a więc zadania angażujące funkcje językowe) oraz Uzupełnianie obrazków ze skali bezsłownej, co z kolei wynika z defektu rozumienia znaczenia informacji zawartej w materiale wzrokowym; natomiast pozostałe podtesty wykonywane są prawidłowo (Arytmetyka, Klocki) [Hodges (i in.) 1992].

Zmiany neuropatologiczne w mózgach osób z DS zlokalizowane są w obrębie płatów skroniowych, zwykle lewej półkuli [Farah, Grossman 1997].

Na pytanie, jaki jest związek pomiędzy PPA i DS możliwe są następujące odpowiedzi:

- demencja semantyczna jest przejawem PPA (jest „płynną” postacią PPA);
- demencja semantyczna jest jakościowo innym fenomenem ze względu na obecność deficytów identyfikacji obiektów wzrokowych [Jodzio 1998].

Mimo różnych koncepcji dotyczących mechanizmów PPA i symptomatologii (*fluent/nonfluent*) jej obecność stanowi czynnik ryzyka choroby otępiennej [Jodzio 1998].

III. ZABURZENIA JĘZYKOWE W RÓŻNYCH TYPAH DEMENCJI

Badania neuropsychologiczne i neurolingwistyczne pacjentów z **chorobą Alzheimera** wykazały, iż występujące u nich deficyty językowe, mimo iż nie stanowią dominujących objawów demencji, mogą być traktowane jako objawy zwiastunowe. Wysunięto też hipotezę, że obraz i struktura zaburzeń językowych w AD (*Alzheimer dementia*) sugerują inny ich mechanizm niż w afazji.

Na podstawie analizy wyników testów językowych wykonanych przez pacjentów z AD Hodges i współpracownicy [1992] stwierdzili, iż najbardziej charakterystyczne dla tej grupy badanych są postępujące zaburzenia nazywania, głębokie deficyty fluencji kategoryalnej z pełnym brakiem podawania przykładów z mniej typowych kategorii (np. rasy psów), a także trudności w definiowaniu nazw i pojęć. Zdaniem tych autorów w chorobie Alzheimera dominujące są zaburzenia pamięci semantycznej o charakterze postępującym (występuje zatem demencja semantyczna).

Karbe, Kertesz i Polk [1993] porównywali zaburzenia językowe u pacjentów z wolno postępującą afazją bez demencji (PPA) z deficytami językowymi występującymi w AD i u chorych po udarze z afazją. Na podstawie przeprowadzonych badań uzyskali oni profil zaburzeń językowych typowych dla pacjentów z chorobą Alzheimera, na który składają się: wypowiedzi o charakterze *fluent*, współwystępujące na tle globalnej demencji, znacznie obniżona fluencja słowna, a także deficyty rozumienia słuchowego. Mowa spontaniczna jest w pełni zachowana, z poprawną gramatyką, intonacją oraz artykulacją. Zachowane jest również powtarzanie. Pacjenci z AD bardzo często prezentują także narastające trudności w czytaniu. Głośne czytanie bywa zwykle mniej zaburzone, natomiast poziom czytania ze zrozumieniem obniża się wraz z narastaniem zaburzeń demencyjnych. Kirshner [1995] zauważa, iż szybciej i głębiej zostają zaburzone aspekty semantyczne i dyskursywne języka niż syntaktyczne i artykulacyjne.

U obserwowanych przez nas pacjentów z prawdopodobną chorobą Alzheimera występowały, jako charakterystyczne, różnego stopnia trudności w nazywaniu. Obok prawidłowych nazw przedmiotów i czynności prezentowanych na rysunkach pojawiały się: deskrypcje podawane zamiast nazw (np. agrałka – „do zapinania czegoś”; łóżko – „musimy wieczorem kłaść się do niego spać”), nazwy obiektów z tej samej kategorii semantycznej (parafazje semantyczne) (np. agrałka – „igła”, ołówek – „pisak”, kopie – „ryje na działce”, zamiata – „czyści podwórko domowe”), nazwy bardziej ogólnej kategorii (np. pies – „zwierzak”, krowa – „zwierzę”) oraz neologizmy (np. śrubokręt – „wierciadło”, łóżko – „sypialka”).

Znacznie głębsze deficyty dotyczyły fluencji słownej, przy czym pacjenci podawali więcej słów rozpoczynających się na określonej literę w próbach fluencji literowej niż nazw obiektów należących do podanej kategorii semantycznej.

W przypadku niektórych kategorii (narzędzia, przedmioty ostre) brak było poprawnych odpowiedzi.

U pacjentów z AD występują również trudności w definiowaniu pojęć. Mają oni problemy z doborem słów, wypowiedzi stają się „puste” treściowo i „dziwaczne” (np. chleb – „rzecz, którą musimy mieć w każdym momencie życia”; sen – „dobra rzecz nocnej pory”; pomidor – „roślina, którą chowa każdy obywatel wiosną i latem” lub definicja innego pacjenta: pomidor – „smak dodany do obiadu”; astronomia – „pracownicy, którzy współpracują z pomieszczeniami terenów”). Podawane przez chorych definicje wskazują na znaczne deficyty myślenia pojęciowego oraz pamięci semantycznej. Analizując dynamikę wypowiedzi, stwierdza się obecność długich pauz, wahań, przerw służących poszukiwaniu słów, ale również przyspieszone tempo mówienia i chaotyczność.

Podsumowując można stwierdzić, iż w chorobie Alzheimerera występuje charakterystyczny obraz zaburzeń językowych, manifestujących się: zaburzeniami nazywania, obniżeniem fluencji kategoryjnej, długimi pauzami przy względnie zachowanej syntaktyce. Deficyty te można zaobserwować u pacjentów we wczesnych stadiach AD. W późniejszych etapach choroby następuje utrata kontroli nad wypowiedzią. Wypowiedzi są pozbawione treści, pojawiają się parafazje semantyczne, dygresje, neologizmy i zmyślenia, co znacznie zakłóca porozumiewanie się pacjenta z otoczeniem. W końcowym stadium choroby dochodzi do całkowitej utraty zdolności mówienia. Zdaniem Cummingsa [Cummings 1988 – za: Karbe (i in.) 1993] afazja w chorobie Alzheimerera przypomina najbardziej transkorową afazję czuciową lub afazję Wernickiego [Kirshner 1995]. Różni się natomiast niższą frekwencją parafazji, echolalii i wyraźniej zaburzoną mową zautomatyzowaną [Cummings 1988]. Ostatecznie AD tworzy unikalny syndrom zaburzeń językowych „afazjopodobnych”, które współwystępują z globalną demencją (z deficytami pamięci, intelektu i osobowości).

Głębokość deficytów językowych jest zgodna z narastaniem objawów demencyjnych. W początkowych stadiach choroby chory rzadziej konwersuje, pojawia się anomia, zdolność zaś do generowania słów pogarsza się. Wraz z progresją choroby zdania budowane przez chorego stają się krótsze, pojawiają się parafazje. Następnie rozwija się obraz zaburzeń klinicznych opisanych powyżej.

Jak wspomniano wcześniej, typowe dla choroby Alzheimerera są deficyty językowe typu *fluent* [Łuczywek 1996].

Greene i współpracownicy [1996] prezentują neuropsychologiczne opisy pacjentów z chorobą Alzheimerera i z afazją *nonfluent*. U 66-letniego mężczyzny nie obserwowano ograniczenia aktywności w życiu codziennym. Deficyty pamięci dotyczyły nowego materiału, a pamięć dawnych faktów była zachowana. Mowę tego pacjenta charakteryzowały liczne parafazje głoskowe (np. krokodyl – „krokobyl”; lampa – „lamba”). Rozumienie było zachowane, prawidłowe były prozodia i głośność. Stwierdzono natomiast anomie i trudności w powtarzaniu dłuż-

szych słów. Rok później pacjent przejawiał objawy dementywne z zaburzeniami orientacji, pamięci, kontroli nad czynnościami fizjologicznymi.

Doniesień o występowaniu zaburzeń typu *nonfluent* jako zwiastuna lub w późniejszej fazie AD jest niewiele. Cytowane przez Greene’a opisy przypadków dotyczyły także innych chorych z AD, u których obserwowano spowolnienie mowy i wyraźny wysiłek artykulacyjny. 3 lata później badania nadal wykazywały spowolnienie i monotoność mowy z parafazjami werbalnymi. Jednakże procesy pamięciowe nie uległy znacznej deterioracji poza pamięcią wzrokowo-przestrzenną.

Ostrożna interpretacja powyższych doniesień potwierdza sygnalizowaną już wątpliwość, czy deficyty językowe w postaci PPA są odrębnym fenomenem, czy raczej objawem zależnym od lokalizacji uszkodzeń/stadiów AD.

Ostatecznie zaburzenia językowe w przebiegu Alzheimerera wyjaśniane są przez dwie hipotezy:

- jako tożsame z afazją, głównie *fluent*, co jest wynikiem specyficznej dla tej choroby lokalizacji patologii (struktury płata skroniowego),
- jako efekt zaburzeń pamięci i szerzej – rozpadu wiedzy semantycznej, co sugeruje silny związek z demencją semantyczną (DS) [por. Łuczywek 1996].

Zdaniem Cummingsa [1988] u osób z chorobą Picka często pojawia się transkorowa afazja sensoryczna.

Według klinicystów zaburzenia językowe w chorobie Picka mają inne charakterystyczne cechy:

- zaburzenia językowe pojawiają się we wczesnych fazach choroby;
- częste są parafazje, żargon i szybko następuje dezintegracja budowania zdań lub korzystanie z pojedynczych słów;
- anomia (zaburzenia nazywania) ma charakter semantyczny i polega na niemożności przypomnienia sobie pożądanego słowa, ale przedmiot jest rozpoznawany prawidłowo;
- „syndrom gramofonu” polega na licznych wykorzystywaniu stereotypii werbalnych i powracaniu do tego samego tematu (historii);

W dalszych fazach choroby pojawiają się echolalie i mutyzm.

Obserwowana przez autorki chora w odpowiedzi na próby aktywizacji odpowiada „dobranoc, idę spać, dobranoc”.

A. Kertesz [1998] omawiając fakty kliniczne wskazuje, iż terminem „choroba Picka” określane są liczne schorzenia OUN, które w konsekwencji wywołują patologię czołowo-skroniową; postuluje on wobec tego korzystanie z terminu „zespoł Picka”. Charakterystyczna dla wstępnych faz zespołu Picka jest pierwotnie postępująca afazja (PPA) o typie *nonfluent* lub płynna postać zaburzeń językowych, czyli DS.

Interesujące badania dotyczące frekwencji i specyficzności deficytów językowych w grupie osób z chorobą Picka przeprowadził Binetti ze współpracownikami [2000]. Grupę kliniczną stanowiło 44 pacjentów z ośpieniem Picka,

grupę zaś porównawczą chorzy z chorobą Alzheimera i osoby zdrowe. Uzyskane w analizach wyniki wykazały, iż deficyty językowe pojawiają się we wczesnych fazach tej choroby jako objaw powszechny i są bardziej specyficzne dla tego schorzenia niż dla choroby Alzheimera. Blisko 30% pacjentów z chorobą Picka doświadczyło, jako defektów wstępnych, zaburzeń mowy (przy jedynie 9% chorych z AD). Obejmowały one: anomię, echolalie, stereotypie werbalne, parafazy fonetyczne. Wyniki nawiązują do wczesnych sugestii Arnolda Picka, który w 1892 r. opisał 71-letnią chorą z 3-letnim wywiadem demencji. Mowę tej kobiety cechowały liczne błędy parafatyczne.

Kirshner [1995] omawiając dane kliniczne, wskazuje, iż w chorobie Picka mogą wystąpić różne formy zaburzeń językowych przyjmujące postać PPA. Przykładem mogą być doniesienia Wechslera o izolowanych przejawach afazji *fluent* trwających dwa lata i poprzedzających wystąpienie demencji czy też obserwacje Holland narastających zaburzeń językowych z czystą głuchotą słów trwających 12 lat.

Charakter zaburzeń językowych wynika ze specyficzności narastającej patologii mózgu: zanikowi podlegają płaty czołowe, w mniejszym stopniu hipokamp, wyspa, kora obręczy [Leszek 1998].

Demencja naczyniopochodna pod względem frekwencji stanowi drugą, po chorobie Alzheimera, przyczynę niezdolności do samodzielnego funkcjonowania. Wymieniane są, jako przyczyny otępienia: mnogie zawały korowo-podkorowe, niedociśnienie tętnicze, patologia krwotoczna naczyń mózgowych [Angeleri, Logullo 1998]. Symptomatologia objawów neuropsychologicznych w schorzeniach naczyniowych jest zwykle zróżnicowana i obejmuje zaburzenia afektu, prakcji, gnozi, mowy i języka (także czytania i pisanie). Obserwuje się afazje korowe i podkorowe, mutyzm i dyzartrię. Przebieg otępienia zwykle cechuje skokowość, tj. okresy stabilizacji, niekiedy polepszenia funkcjonowania chorego przeplatane okresami pogorszenia funkcji poznawczych.

U większości obserwowanych przez nas chorych z potwierdzoną demencją pochodzenia miażdżycowego w początkowych stadiach choroby występowała anomia. Pacjenci zastępowali nazwę opisem funkcjonalnym (np. „no ten... do pisanie”) lub gestem obrazującym funkcję przedmiotu. Inną charakterystyczną cechą zachowań językowych była adynamia. Ujawnia się ona w postaci zubożenia spon-tanicznych wypowiedzi i redukcji odpowiedzi na pytania do potakiwania/zaprzeczania. Treść wypowiedzi, także pisemnych, cechuje lakoniczność, brak planu (stąd chorzy wymieniają na przykład spostrzegane na rysunku przedmioty), pauzy. Struktura gramatyczna zdania jest niepoprawna („Panowie i panie jest. Panowie zauważyli i zapotrzebowali kosić siano”), zmieniany szyk zdania, w wyniku czego pojawiają się agramatyzmy („pracą na działce głównie ja odpowiedzialna”). Obniżona jest fluencja słowna (semantyczna), przede wszystkim w wyniku persewerowania tych samych słów. Wymienione deficyty występują na tle

zachowanej prakcji oralnej i prawidłowego słuchu fonematycznego. Chorzy prawidłowo rozpoznają litery, czytają krótkie wyrazy. Przy czytaniu dłuższych tekstów pojawiają się zniekształcenia głoskowe i semantyczne. Utrudnione jest rozumienie dłuższych tekstów zawierających złożone związki przyczynowo-skutkowe. Obserwacja pacjentów wskazuje, iż nie śledzą aktywnie tekstu, zniekształcając brzmienie i sens słów, opuszczając fragmenty słów i zdań i nie korygując błędów. Konkludując – im trudniejszy jest materiał językowy prezentowany choremu, tym wyraźniej ujawnia się inercyjność, zaburzenia planowania i korygowania działalności poznawczej. Deficyty te przejawiają się w zakresie wszystkich zachowań chorego (myślenia, liczenia, pisanie, czytania). Omówione trudności wskazują na dysfunkcje płatów czołowych.

Wraz z postępem choroby, zależnie od lokalizacji i lateralizacji uszkodzeń mózgu, mogą wyraźniej zaznaczać się zaburzenia językowe, prakcji, gnozi i emocji.

W chorobie Parkinsona (idiopatycznej) dominujące są objawy neurologiczne w postaci drżenia, sztywności mięśniowej oraz bradykinezy. Mogą wystąpić: spowolnienie psychomotoryczne i posuwisty krok, zubożenie mimiki oraz dyzartria. Chociaż mechanizm choroby polega na degeneracji neuronalnej substancji czarnej, to u ok. 60% pacjentów MRI i CT ujawniają rozległą atrofię korową [Swihart, Pirozzolo 1988]. Wobec tego można oczekiwać zróżnicowania funkcjonowania poznawczego w tej populacji na kontinuum od normy czy subtelnie wyrażonych trudności poznawczych aż do demencji. Także na kontinuum przebiegają deficyty mowy i języka.

U osób z demencją w chorobie Parkinsona obserwowano hipofonię, tachyfemię, palilalię oraz nieadekwatnie długie okresy milczenia. Obniżona jest fluencja słowna, co jest wynikiem trudności w planowaniu i wykorzystywaniu strategii leksykalnych. Jednakże w początkowej fazie demencji płynność słowna jest na podobnym poziomie u omawianych chorych i osób z grup kontrolnych [La Rue 1992]. Większe natomiast trudności chorzy przejawiają we fluencji literowej i dotyczy to przejścia od jednej do drugiej litery (stąd częste perseweracje); chorzy mogą nawet „gubić” kategorię [Kądziaława 1998]. Wraz z narastaniem zaburzeń poznawczych narastają deficyty fluencji, jak również mediacyjnej roli języka w procesach intelektualnych.

Wyrażnym symptomem jest zaburzona zdolność wykorzystywania intonacji w trakcie mówienia oraz zaburzona/obniżona możliwość ekspresji twarzy. Kądziaława [1998] i Osiejuk-Łojek [1998], omawiając badania własne i cytowane w literaturze, wymieniają takie charakterystyczne cechy mowy osób z parkinsonizmem, jak: wyciszenie, monotonność mowy, brak modulacji lingwistycznej i emocjonalnej.

Wypowiedzi osób z demencją w przebiegu choroby Parkinsona świadczą o tym, iż chorzy ci mają trudności w formułowaniu myśli, bez trudności werbalizując

poprawne odpowiedzi na pytania, ale wiedzy swojej nie wykorzystują do modyfikowania własnego działania (dysocjacja pomiędzy wiedzą a działaniem). Ta cecha zachowania potwierdza, iż demencję w chorobie Parkinsona zaliczyć można do dysfunkcji czołowo-podkorowych [Jacobs (i in.) 1997].

Interpretacja zaburzeń językowych w tym schorzeniu wskazuje na odmienny, w rozumieniu różnych badaczy, ich mechanizm.

Na przykład Kądziaława [1998] uważa, iż mimo pozornego podobieństwa do afazji motorycznej eferentnej lub dynamicznej deficyty mowy u chorych z chorobą Parkinsona nie mają charakteru afazji. W badaniu neuropsychologicznym nie stwierdza się deficytów kinetycznej organizacji mowy, a ponadto zachowane jest planowanie i korygowanie wypowiedzi. Nie obserwuje się też trudności w zakresie pisania i czytania mających podłoże w kinetycznej/dynamicznej organizacji wypowiedzi; natomiast czynnik motoryczny może wpływać na dezautomatyzację i spowolnienie pisania i czytania.

La Rue [1992] uznaje trudności językowe pacjentów za typowe dla „demencji podkorowych”, związane z patologią struktur podkorowych, rozerwaniem połączeń korowo-podkorowych (dyskoneksja). W innych pracach akcentowane są głównie dyzartryczne cechy mowy.

W neuropsychologicznych badaniach porównawczych z udziałem dementywnych osób z chorobą Alzheimera i Parkinsona nie stwierdzono znaczących różnic w zakresie fluencji słownej [Starkstein (i in.) 1996]; w innych natomiast wykazano, iż dla osób z DA typowa jest anomia i mała zawartość informacyjna w wypowiedziach, dla osób zaś z demencją w chorobie Parkinsona uproszczenie wymowy.

Zdaniem Swiharta i Pirozzolo (1988) zaburzenia językowe nie są charakterystyczne dla **choroby Huntingtona**. W obrazie klinicznym dominują symptomy motoryczne oraz zmiany dotychczasowego funkcjonowania emocjonalnego (lęk, labilność, impulsywność, apatia, psychozy), które następnie obrastają w deficyty innych sfer psychicznych.

Kądziaława [1997] wymienia, jako charakterystyczne dla zaawansowanego stadium tej choroby i nasilonej patologii jądra ogoniastego, skorupy, gałki bladej i kory mózgowej: zaburzenia pracy układu oddechowego, fonacyjnego, artykulatoryjnego, co prowadzi do zaburzeń rytmu oddechowego, rozchwiania tempa, głośności i artykulacji. Mowa staje się „wybuchowa”. W literaturze wymienia się takie deficyty, jak: obniżenie fluencji słownej, trudności w rozumieniu słyszanego tekstu, uproszczenia struktury syntaktycznej zdań [Kądziaława 1997]. Lateralizacja uszkodzeń w obrębie lewej półkuli (jąder podkorowych) wywołuje „afazjopodobne” deficyty językowe [Smith (i in.) 1988].

Cytowani autorzy omawiając dane kliniczne wskazują na występujące u badanych problemy w zakresie oceny leksykalnej lub w zakresie korzystania z wiedzy na temat relacji semantycznych między elementami słownika. Wynikiem tego jest pogorszenie płynności słownej zarówno kategorii, jak i słów, antonimów

i synonimów. Badania własne autorów potwierdzają rozpad systemu semantycznego, ale zjawisko to jest w schorzeniu tym subtelniejsze niż np. w chorobie Alzheimera.

W badaniach dyskursu u osób z chorobą Huntingtona [badania Gordon, Illes 1987 – za: Crosson 1992] wykazano: redukcję liczby słów wykorzystanych w dyskursie, zmniejszenie złożoności syntaktycznej, redukcję melodii wypowiedzi, wzrost błędów parafatycznych, wzrost pauz i trudności z wydobywaniem słów. Dłuższe pauzy i większa liczba autopoprawek w trakcie wypowiedzi różnicowały chorych z tej grupy od osób z chorobą Parkinsona. Jednakże te cechy funkcjonowania językowego dotyczą osób we wczesnych stadiach choroby.

W późniejszych stadiach choroby występują: uproszczenie struktury syntaktycznej bez agramatyzmów, deficyty rozumienia słuchowego, obniżenie inicjatywy w konwersacji oraz błędy w nazywaniu wzrokowo prezentowanych obrazów [Crosson 1992].

Crosson [1992] przytacza hipotezę, iż typ zaburzeń językowych zależny jest od miejsca uszkodzenia głowy jądra ogoniastego i przerwania jego korowych połączeń. W wyniku choroby jako pierwsze mogą się ujawnić symptomy transkoryowej afazji motorycznej, a z czasem pojawiają się parafazje podobne jak w afazji Wernickego.

Deficyty neuropsychologiczne w **postępującym porażeniu ponadjądrowym (PSP – progressive supranuclear palsy)** opisywane są w kategoriach zaburzeń podkorowych. Zdaniem Alberta i współpracowników na obraz deficytów składają się: problemy pamięciowe, określane jako brak gotowości i spowolnienie mnesticzne, (materiał przypominany jest adekwatnie); spowolnienie procesów myślowych; zmiany emocjonalno-osobowościowe oraz niemożność korzystania z dotychczas nabytej wiedzy wskutek defektu myślenia abstrakcyjnego i liczenia. Agnozja, afazja, apraksja (tj. objawy uszkodzenia kory mózgowej) mogą nie występować. Wraz z postępowaniem choroby nasilają się problemy mnesticzne i ogólnointelektualne, ale nie muszą one mieć charakteru postępującego [za: Swihart, Pirozzolo 1988].

Najwyraźniej występującym objawem są zaburzenia fluencji słownej, ale mechanizm ich powstawania nie do końca jest wyjaśniony [Jacobs (i in.) 1997]. Natomiast u większości osób z demencją w PSP występuje dyzartria.

Czynnikami wywołującymi demencję mogą być intoksykacje oraz czynniki zakaźne, tj. **wirusy (zwłaszcza z grupy tzw. powolnie działających) oraz bakterie, pasożyty i grzyby**, powodujące patologię mózgu o pierwotnym lub wtórnym charakterze. Tak zwany *slow virus* jest odpowiedzialny za rozwój choroby Creutzfeldta-Jakoba. Chociaż we wczesnej fazie schorzenia obserwuje się głównie zmiany sfery emocjonalno-osobowościowej (lęk, depresję, euforię, potem halucynacje, deluzje), to dla późniejszej fazy charakterystyczne są zaburzenia pamięci, wzrokowo-przestrzenne i deficyty językowe. Niekiedy występują akineza i mutyzm

[Joynt, Shoulson 1985]. W nielicznych przypadkach obserwowano PPA [Greene (i in.) 1996].

U 78-letniej kobiety obserwowanej z powodu podejrzenia o proces demencyjny stwierdzono wyraźne trudności w sferze językowej. Chora nie miała trudności w nazywaniu przedmiotów, ale przy nazywaniu czynności pojawiały się odpowiedzi „nie wiem”. Największe problemy wystąpiły w sytuacji wymieniania istotnych cech pojęć. Rzadko kobieta definiowała hasła poprzez opis funkcjonalny. Zwykle podawała mało istotne cechy. Na przykład: „krzesło” – zwykle, meblowe, proste; „piłka” – małe, mniejsze, duże; „głód” – jest niedobry; „waga” – podnosi się i opuszcza. Deficyty językowe charakteryzowało postępujące ubóstwo słów, w wypowiedziach dominowały krótkie zdania, częste pauzy lub okresy milczenia, niekiedy agramatyzmy, niepewność. Jednakże nie uległa zmianie aktywność życia codziennego; kobieta samodzielnie prowadzi dom, nie przejawia objawów zaburzeń orientacji w czasie, miejscu itp. Nie wykazuje zatem cech demencji poza wybiórczymi językowymi deficytami (PPA? DS?). Omawiana chora pracowała 23 lata w zakładzie garbarskim na stanowisku wymagającym kontaktu z klejami i lakierami, narażając się na stałą intoksykację. Problemy językowe pojawiły się ok. 10 lat temu i powoli narastają.

Ośpienie powstające w wyniku **urazów czaszkowo-mózgowych** jest efektem zarówno bezpośredniego miejscowego zniszczenia tkanki nerwowej, jak i struktur odległych od miejsca urazu wskutek „odbicia” oraz towarzyszących im zmian biochemicznych i patologii krążenia mózgowego [Ząbek 1994].

Znaczne obniżenie poziomu funkcjonowania psychospołecznego obserwuje się u osób, które przebyły liczne zamknięte urazy czaszkowo-mózgowe („demencja bokserów”) [Cummings, Benson 1992]. Ośpienie pourazowe jest więc wynikiem rozległych zmian patologicznych mózgu. W obrazie klinicznym występują zarówno neuropsychologiczne objawy ogniskowe (afazje, agnozje, apraksje) [Ząbek 1994], jak też nie zlokalizowane (niespecyficzne) objawy zaburzeń zachowania w postaci zaburzeń pamięci, uwagi, myślenia, zmiany sfery emocji i osobowości.

Z naszych spostrzeżeń wynika, iż po urazach głowy zaznacza się znaczna dynamika objawów, tak więc zbyt wczesne rozpoznanie demencji pourazowej i brak stymulacji chorego są przyczyną wtórnego obniżenia możliwości chorego.

Ilustracją może być następujący przykład: 20-letni chłopiec doznał rozległego urazu głowy w wypadku samochodowym. Ze względu na powikłanie krwinkami podtwardówkowymi przeszedł operację neurochirurgiczną. Po 3-miesięcznym pobycie w szpitalu został skierowany na rehabilitację. Uzyskał nieznaczną poprawę w zakresie lewych kończyn; ze względu na brak możliwości komunikowania się (rozpoznano afazję totalną) oraz adynamię chory został przeniesiony do placówki opiekuńczej z rozpoznaniem ośpienia pourazowego. Obraz CT wskazuje na rozległe uszkodzenie płatów czołowych, a utrzymujący się niedowład dotyczy kończyn lewych. Chory w odpowiedzi na pytania zaprzecza/potakuje, nie zawsze

adekwatnie. Prawdłowo naśladuje ułożenie warg, języka, chociaż wykonanie tego zadania wymaga znacznej stymulacji; szeptem lub bezgłośnie powtarza głoski i wyrazy. Prawdłowo nazywa litery, odczytuje wyrazy, nazywa przedmioty. Czynności psychiczne charakteryzuje bierność; chory też jest mało krytyczny wobec popełnianych błędów. Pod wpływem stymulacji wycofał się mutyzm akinetyczny, ale coraz wyraźniej narastają objawy nieadekwatności zachowania w postaci rozhamowania oraz impulsywności. Ten przykład wskazuje, iż w urazach czaszkowo-mózgowych często dochodzi do patologii płatów czołowych – możliwości językowe pozostają zachowane, ale mowa traci zdolność ukierunkowania zachowania chorego [Herzyk 2000].

Ze względu na znaczne zróżnicowanie lokalizacji uszkodzeń pourazowych zaburzenia językowe mogą przyjąć postać afazji sensorycznych, motorycznych lub mieszanych.

Demencja może się pojawić w przebiegu **wodogłowia**.

Wyróżnia się dwa typy wodogłowia: idiopatyczne, gdzie nie udaje się wskazać przyczyny poszerzenia systemu komorowego, oraz wtórne, wywołane innym, pierwotnym procesem patologicznym, np. przebytym urazem głowy, zapaleniem mózgu itp.

Wodogłowie, niezależnie od przyczyny, charakteryzuje triada objawów klinicznych: nietrzymanie moczu, problemy w poruszaniu się i obniżenie funkcjonowania poznawczego. W neuropsychologii demencja w wodogłowiu określana jest jako „umiarkowana”: dominuje spowolnienie procesów myślenia, występują deficyty uwagi, apatia, poczucie dezorientacji, spowolnienie ruchowe. Deficyty językowe są rzadkim objawem w wodogłowiu, częstsze są natomiast apraksja konstrukcyjna, deficyty pamięci, myślenia, anozognozja [Collignon (i in.) 1975 – za: Swihart, Pirozollo 1988]. Obserwowano mutyzm akinetyczny. Swoistą cechą deficytów neuropsychologicznych są trudności w planowaniu i kontrolowaniu działalności poznawczej. Jest to związane z dysfunkcją płatów czołowych lub też ich dyskoneksją od innych struktur korowych i podkorowych.

U obserwowanej przez nas chorej wystąpiły, uciążliwe dla niej, trudności w zakresie formułowania wypowiedzi językowych. Chora narzekała na niemożność rozpoczęcia wypowiedzi, brak słów (mimo braku anomii) w wyniku chaosu słów i natłoku myśli. Wymienione trudności przypominają afazję dynamiczną. Częste były perseweracje myśli, wskazujące na lepkość myślenia. Wypowiedzi nie były dziwaczne, były poprawne pod względem formalnym, ale ubogie treściowo, podobne do wypowiedzi osób we wczesnej fazie choroby Alzheimera. Na przykład opowiadając o objawach choroby pacjentka mówi: „Proszę mi wierzyć, to było straszne. Coś mi się stało, że coś się takiego porobiło. Ja byłam jak szalona, nieprzytomna. Nie mogłam rozmawiać. W głowie kłęby myśli. Coś mówią, ja wiem co, ale nie mogłam się pozbierać. Ja nie umiem tego wytłumaczyć. Brakuje mi słów, nie wiem, jak zacząć”. Proszona o podanie, w czym są do siebie podobne np. jabłko

i gruszka, odpowiada „Och, oczywiście że są do siebie podobne, no, ale ja nie mogę tego wytłumaczyć, no bo wiele się składa na to podobieństwo”. Obecnie, po interwencji neurochirurgicznej stan chorej znacznie się poprawił i trudno wnioskować o przejawach demencji.

Przyczyną demencji mogą być inne, nie uwzględnione w opisie, schorzenia, w przebiegu których dochodzi do zaburzeń funkcji językowych: AIDS, hipoglikemia, guzy mózgu, neoplazmatyczne przerzuty do mózgu, choroba Wilsona [por. opis zaburzeń językowych w: Kądziaława 1998].

IV. KONKLUZJE

Podsumowując – zawarte w piśmiennictwie klinicznym koncepcje oraz propozycje metodologiczne i metodyczne oceny zaburzeń językowych w demencji wskazują, iż:

- Niezależnie od etiologii w przebiegu otępienia można obserwować szerokie spektrum zaburzeń mowy i języka.

- Pierwszym przejawem zakłóceń sfery językowej (być może wskaźnikiem otępienia) w demencji może być afazja pierwotnie postępująca (PPA) o charakterze *nonfluent*, lub jej płynna postać – demencja semantyczna (DS).

- Obszernie omówiony w literaturze neuropsychologicznej i neurolingwistycznej paradygmat zaburzeń językowych (afazji) powstających w wyniku ogniskowych (ograniczonych) uszkodzeń mózgu nie może bez zastrzeżeń zostać bezpośrednio przeniesiony na teren rozległych uszkodzeń mózgowych. Terminologia kliniczna określająca objawy u chorych z ograniczonymi uszkodzeniami (np. afazja Wernickego, Broca, wzgórzowa) może stać się nieadekwatna wobec narastających i przenikających się deficytów pamięciowych, praktyki, gnozy i języka. Czy nie ostrożniejsze byłoby założenie, iż ta czy inna forma afazji jest nietrwałym przejawem patologii określonych obszarów mózgu (stanowi etap w rozwoju otępienia)?

- Lektura studiów przypadków osób z demencją nasuwa pytanie, czy w każdym przypadku słuszne jest określanie deficytów językowych jako afazji, a zwłaszcza wykorzystywanie klasyfikacji Łurii (afazja kinetyczna, kinestetyczna itd.) w sytuacji, gdy metodyka badania nie była zgodna z założeniami teoretyczno-metodologicznymi autora. Czy wobec tego zasadne jest odnoszenie obserwowanych deficytów do kategorii „afazja *fluent/nonfluent*”?

- W analizach klinicznych nie zawsze przestrzegane było kryterium rozpoznania demencji. Część schorzeń przebiegających z obniżeniem możliwości poznawczych nie mieści się w kategorii otępienia, mimo iż w literaturze anglojęzycznej są określane mianem „demencji”. W omówionych w opracowaniu badaniach pacjenci spełniali kryteria otępienia.

- W tworzenie systemu językowego zaangażowane są zarówno struktury korowe, jak i podkorowe. Różnie jednak rozpatrywana jest rola poszczególnych elementów struktur podkorowych (ich specyficzny wkład) oraz ich wzajemna współpraca. Koncepcje budowane są na bazie obserwacji pacjentów z uszkodzeniem ogniskowym. Tym trudniej analizować zaburzenia językowe w sytuacji, gdy uszkodzeniu ulegają znaczne obszary mózgu. Jedne z pierwszych hipotez (pochodzące z lat pięćdziesiątych–sześćdziesiątych XX w.) [Crosson 1992] wskazywały, iż główną rolę w tworzeniu wypowiedzi językowych pełni wzgórze zawierające mechanizmy wzbudzania uwagi oraz mechanizmy specyficzne dla języka, pośredniczące w wydobywaniu materiału z magazynu pamięci długotrwałej, tworzeniu następstw elementów językowych i w integracji językowej. Późniejsze koncepcje [Crosson (i in.) 1985; 1990 – za: Crosson 1992] wskazywały, iż funkcje językowe realizowane są przez układ (pętla): kora–prążkowie–gałka błada–wzgórze–kora. Układ ten zaangażowany jest w monitorowanie i selekcję elementów leksykalnych. Ale przy uszkodzeniu dowolnego elementu z tego schematu pojawiać się będą zarówno specyficzne objawy, jak też niespecyficzne, wynikające z rozerwania połączeń z innymi elementami pętli. Dobrym tego przykładem są deficyty w zakresie fluencji słownej, czyli zmniejszenie liczby wymienianych nazw przykładów z różnych kategorii semantycznych; występują one powszechnie w schorzeniach mózgu o zróżnicowanej etiologii i lokalizacji uszkodzeń.

- Znaczne zróżnicowanie metodyki badania funkcji językowych w demencji może utrudniać analizy porównawcze i uniemożliwiać generalizowanie wniosków. Ocena sfery językowej zwykle dokonywana jest poprzez techniki wystandaryzowane na tle pamięci, myślenia, uwagi. Interesującym przykładem specjalnie skonstruowanej dla oceny zaburzeń językowych w demencji baterii jest The Arizona Battery of Communication Disorders of Dementia (ABC) Baylesa i Kaszniaka z 1987 r. [za: Walker 1992]. Zawiera następujące podtesty: Fluencja, Rozumienie słuchowe, Czytanie, Pisanie, Nazywanie, Powtarzanie, Mowa spontaniczna. Różnorodność zadań pozwala określić charakterystyczne cechy funkcjonowania językowego u osoby z już rozpoznaną demencją.

- Niedocenianie wagi klinicznych studiów przypadków osób z demencją i przewaga badań grupowych z wykorzystaniem technik wystandaryzowanych mogą zacierać charakterystyczne dla różnych typów otępień subtelne cechy funkcjonowania językowego. Z kolei koncentracja na problemach językowych prowadzi do ignorowania innych deficytów, zwykle wyraźniej manifestujących się w otępieniu, np. zaburzeń pamięci, orientacji wzrokowo-przestrzennej.

- Ze względu na zróżnicowany obraz i dynamikę problemów językowych u osób z demencją, a także współwystępujące zaburzenia wielu innych procesów poznawczych warto objąć refleksją cele i metody terapii deficytów językowych.

Bibliografia

- Angeleri F., Logullo F. (1998). Wieloogniskowe choroby naczyniowe mózgu. W: *Udary naczyniowe mózgu – diagnostyka i leczenie*. Red. J. Majkowski. Warszawa: Wyd. Lekarskie PZWL, s. 39-81.
- Binetti G., Locascio J., Corkin S., Vonsattel J., Growdon J. (2000). Differences between Pick Disease and Alzheimer Disease in Clinical Appearance and Rate of Cognitive Decline. „*Archives of Neurology*” 57, 225-232.
- Crosson B. (1992). *Subcortical Functions in Language and Memory*. New York-London: The Guilford Press.
- Cummings J. (1988). Dementia of the Alzheimer Type: Challenges of Definition and Clinical diagnosis. W: *Studies of Nonfocal Brain Damage*. Ed. H. Whitaker. Springer-Verlag, s. 86-101.
- Cummings J., Benson D. (1992). *Dementia: A Clinical Approach*. Boston: Butterworth-Heinemann.
- Farah M., Grossman M. (1997). Semantic Memory Impairments. W: *Behavioral neurology and neuropsychology*. Eds. T. Feinberg, M. Farah, s. 473-477.
- Greene J., Patterson K., Xuereb J., Hodges J. (1996). Alzheimer Disease and Nonfluent Progressive Aphasia. „*Archives of Neurology*” 53, 1072-1078.
- Herzyk A. (2000). *Mózg, emocje, uczucia. Analiza neuropsychologiczna*. Lublin: Wyd. UMCS.
- Hodges J. R., Patterson K., Oxbury S., Funnell E. (1992). Semantic dementia. Progressive Fluent Aphasia with Temporal Lobe Atrophy. „*Brain*” 115, 1783-1806.
- ICD-10 (1997). *Klasyfikacja zaburzeń psychicznych i zaburzeń zachowania w ICD-10*. Kraków-Warszawa: Wyd. Vesalius, Instytut Psychiatrii i Neurologii.
- Jacobs D., Stern Y., Mayeux R. (1997). Dementia in Parkinson Disease, Huntington Disease, and other Degenerative Conditions. W: *Behavioral Neurology and Neuropsychology*. Eds. T. Feinberg, M. Farah, s. 579-585.
- Jodzio K. (1998). Symptomatologia oraz diagnoza różnicowa afazji pierwotnie postępującej. „*Biuletyn Afazja*”, Wyd. Fundacji „Orator”, 38-45.
- Joynt R., Shoulson I. (1985). *Dementia*. W: *Clinical Neuropsychology*. Eds. K. Heilman, E. Valenstein. Nowy Jork-Oxford: Oxford University Press, s. 453-470.
- Karbe H., Kretesz A., Polk M. (1993). Profiles of Language Impairment in Primary Progressive Aphasia. „*Archives of Neurology*” 50, 193-201.
- Kądziaława D. (1998). Zaburzenia językowe po uszkodzeniach struktur podkorowych mózgu. W: *Związek mózg – zachowanie w ujęciu neuropsychologii klinicznej*. Red. A. Herzyk, D. Kądziaława. Lublin: Wyd. UMCS, s. 111-155.
- Kertesz A. (1998). Pick's Disease, Frontotemporal Dementia and Pick Complex. „*Archives of Neurology*” 55, 302-304.
- Kirshner H. S. (1995). Primary Progressive Aphasia Syndrome. „*Neurological Disease and Therapy*” 33, 373-386.
- La Rue A. (1992). *Aging and Neuropsychological Assessment*. New York-London: Plenum Press.
- Leszek J. (1998). Diagnostyka różnicowa choroby Alzheimera. W: *Choroba Alzheimera*. Red. J. Leszek. Wrocław: Volumed, s. 173-182.
- Łuczywek E. (1996). Zaburzenia aktywności poznawczej osób w późnym wieku. Problemy demencji. W: *Zaburzenia w funkcjonowaniu człowieka z perspektywy neuropsychologii klinicznej*. Red. A. Herzyk, D. Kądziaława. Lublin: Wyd. UMCS, s. 111-149.
- Marczewska H., Osiejuk E. (1994). *Nie tylko afazja...* Warszawa: Energeia.
- Mesulam M. M. (1982). Slowly Progressive Aphasia without Generalized Dementia. „*Annals of Neurology*” 11, 592-598.
- Osiejuk-Łojek E. (1998). Deficyty neuropsychologiczne w chorobie Parkinsona. W: *Związek mózg – zachowanie w ujęciu neuropsychologii klinicznej*. Red. A. Herzyk, D. Kądziaława. Lublin: Wyd. UMCS, s. 191-216.

- Starkstein S., Sabe L., Petracca G., Chemerinski E., Kuzis G., Merello M., Leiguarda R. (1996). Neuropsychological and Psychiatric Differences between Alzheimer's Disease and Parkinson's Disease with Dementia. „*Journal of Neurology, Neurosurgery, and Psychiatry*” 61, 381-387.
- Swihart A., Pirozzolo F. (1988). *The Neuropsychology of Aging and Dementia*. W: *Neuropsychological studies of nonfocal brain damage*. Ed. H. Whitaker, Springer-Verlag, s. 9-40.
- Walker S. (1992). *Assessment of Language Dysfunction*. W: *A Handbook of Neuropsychological Assessment*. Eds. J. Crawford, D. Parker, W. McKinlay. Hillsdale: Lawrence Erlbaum Associates Publishers.
- Ząbek M. (1994). *Urazy czaszkowo-mózgowe*. Warszawa: Wyd. Lekarskie PZWL.