



MSH Medical School Hamburg
University of Applied Sciences
and Medical University

Diagnostik und Therapie der primär progressiven Aphasien


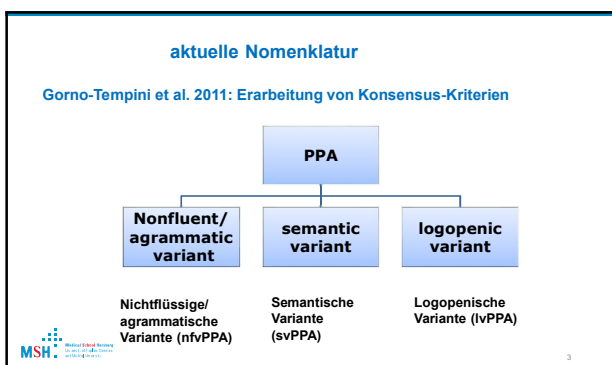
Das Zusammenspiel von Defiziten und Ressourcen


Prof. Christina Knels

Hamburg, 26.08.2022




Diagnostik





- ### Diagnostik der PPA erfolgt in 2 Schritten
- Schritt 1: Klassifikation als PPA (Mesulam-Kriterien) **Arzt!**
 - Schritt 2: Klassifikation der PPA-Variante **Spezialist in Sprachdiagnostik!**
 - I. **Klinisch**
 - II. Durch Bildgebung unterstützt
 - III. Pathologisch gesichert: Histopatholog. Nachweis einer spezifischen neurodegenerativen Erkrankung / pathogenen Mutation
- 

Schritt 1: Diagnose der PPA (Mesulam 2001, Gorno-Tempini 2011)

Antwort mit „ja“	Antwort mit „nein“
<ul style="list-style-type: none"> • Herausragendes klinisches Merkmal: Probleme mit Sprechen/Sprache • Diese Einschränkungen sind Hauptgrund für Probleme in der Alltagsbewältigung • Bei Krankheitsbeginn und in der frühen Phase des Krankheitsverlaufs steht Sprachstörung klar im Vordergrund 	<ul style="list-style-type: none"> • Symptombild kann besser durch andere neurodegenerativen o. medizinischen Erkrankungen erklärt werden. • Das kognitive Störungsbild kann besser durch eine psychiatrische Ursache erklärt werden • Vorherrschende initiale Störung des episodischen Gedächtnisses, des visuellen Gedächtnisses und der visuellen Wahrnehmung • Vorherrschende initiale Verhaltensstörung



- ### Problematik der Diagnostik nonverbaler kognitiver Fähigkeiten
- Kognitive Leistungen, wie (episodisches) Gedächtnis, sind bei PPA weitgehend erhalten, aber:
 - Gedächtnis, aber auch andere kognitive Leistungen wird in den gängigen kognitiven Kurztests meist sprachlich überprüft
 - Nonverbale Möglichkeit Visuokonstruktion und Planungsfähigkeit zu überprüfen: Uhrentest (Instruktion muss verstanden werden)
- 

Visuokonstruktive Fähigkeiten bei Alzheimer-Demenz

Leichtgradige Alzheimer-Demenz

Ivemeyer & Zerfaß 2002:XI

MSH Medisches Schulzentrum
Münster
Institut für Geriatrie

Uhrentest („Zeichnen Sie eine Uhr und stellen Sie sie auf 10 min nach 11“)

Alzheimer Demenz Alzheimer Demenz Demenz bei M. Parkinson Alzheimer Demenz

svPPA (onset vor ca. 5 Jahren) svPPA (onset vor ca. 2 Jahren) svPPA (onset vor ca. 5 Jahren)

MSH Medisches Schulzentrum
Münster
Institut für Geriatrie

Frau E.B., 71 Jahre, leichtgradige svPPA

Störung der Objektsemantik:
Störung des Abrufs der richtigen perzeptuell-semantischen Merkmale einer Uhr konstruktive Praxis und Handlungsplanung intakt (beides separat überprüft)

MSH Medisches Schulzentrum
Münster
Institut für Geriatrie

Standard Progressive Matrices (SPM)

Prof. Ch. Knels

Standard Progressive Matrices (SPM)

Prof. Ch. Knels

Schritt 2: Identifikation der PPA-Variante

Konsensuskriterien der klinischen und bildgebungsunterstützten Diagnostik der PPA

MSH Medisches Schulzentrum
Münster
Institut für Geriatrie

Wie sind die Konsensuskriterien anzuwenden?

- Die Konsensuskriterien sind **Klinische Merkmale**. Bei diesen Merkmalen handelt es sich sowohl um **gestörte** als auch um **erhaltene** Leistungen der Sprache.
- Es gilt zu überprüfen, ob die jeweiligen Merkmale einer Variante bei einem Patienten vorliegen
- Wie** diese überprüft werden, ist nicht direkt vorgegeben

MSH Medical School Hamburg 13

Klinische und bildgebungsunterstützte Diagnose von **nvPPA** (Gorno-Tempini 2011, eigene Übersetzung)

Die nichtflüssige/agrammatische Variante der PPA:

Klinische Kernkriterien (mind. eines von beiden muss vorliegen)

- Grammatikstörung** („agrammatism“) in der Spontansprache
- Sprachanstrengung**, mit **inkonsistenten phonematischen Fehlern und Lautentstellungen** (Sprechapraxie)

MSH Medical School Hamburg 14

weitere Kriterien der **nvPPA** (Gorno-Tempini et al. 2011)

Mind. 2 der **weiteren klinischen Kriterien** müssen vorliegen:

- Gestörtes** Verständnis syntaktisch komplexer Sätze (Verständnis syntaktisch simpler Sätze weitgehend erhalten)
- Erhaltenes** Einzelwortverständnis
- Erhaltenes** Objektwissen

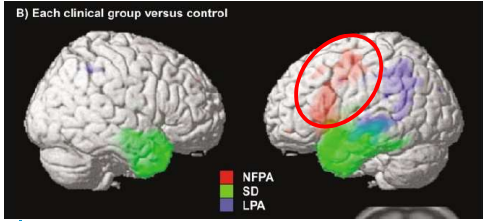
Bildgebung: (klinische Diagnose muss zuvor gesichert sein) Eines oder mehr der folgenden Kriterien muss vorliegen:

- Atrophie u.a. im Bereich des linken vorderen Inselgebiets (MRT)
- Hypoperfusion oder Hypometabolismus im Bereich des linken vorderen Inselgebiets (SPECT/PET)

MSH Medical School Hamburg 15

Lokalisation der Pathophysiologie (Gorno-Tempini et al., 2004)

B) Each clinical group versus control



MSH Medical School Hamburg 16

Klinische und bildgebungsunterstützte Diagnose von **svPPA** (Gorno-Tempini 2011)

- Klinische Kernkriterien** (beide müssen vorliegen)
 - Störung des Benennens
 - Störung des Einzelwortverständnisses
- Mind. 3 der **weiteren klinischen Kriterien** müssen vorliegen:
 - Gestörtes Wissen über Objekte und/oder Personen, insbesondere bei wenig bekannten oder niederfrequenten **items**
 - Oberflächendyslexie und/oder -dysgraphie
 - Nachsprechen **intakt**
 - In der Spontansprache **intakt**: Grammatik und Artikulation

Tal	<i>Tal</i>	<i>Tahl</i>
Quark	<i>Quark</i>	<i>Kvark</i>
Montage	<i>Montaxle</i>	<i>Muntaxbe</i>

SD-Patient: 2,5 Jahre nach Onset (Diehl-Schmid, Knels, Daneke (2009)) | 4,5 Jahre nach Onset

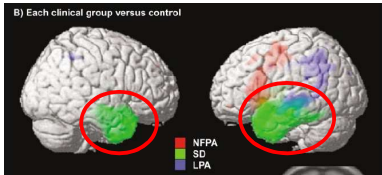
MSH Medical School Hamburg 17

Bildgebung svPPA

Bildgebung: (klinische Diagnose muss zuvor gesichert sein) Eines oder mehr der folgenden Kriterien muss vorliegen:

- Atrophie vorwiegend im Bereich des anterioren Temporallappens
- Hypoperfusion oder Hypometabolismus im Bereich des anterioren Temporallappens (SPECT/PET)

B) Each clinical group versus control



Gorno-Tempini et al., 2004


MSH Medical School Hamburg 18

svPPA: Klinische Symptomatik links/rechts-betont

	Prevalence in left-sided SD (%)	Prevalence in right-sided SD (%)
Difficulty finding words	94	36
Impairment in comprehension	67	18
Difficulty recognising people	17	91
Social awkwardness	11	64
Loss of insight	14	55
Loss of job	0	27


A Adapted with permission from the American Academy of Neurology.²⁵

Table 1. Association between clinical features and side of predominant atrophy in SD



19



Test für nonverbales semantisches Wissen (Patterson & Hodges 2007)

20

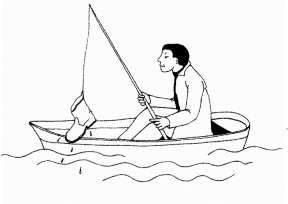



svPPA: Fallvorstellung Herr F.R.

- 63 Jahre
- Studium, Sozialpädagoge
- Wortfindungsschwierigkeiten
- seit etwa 2 Jahren
- Spontansprache:

21

svPPA – Fall: Satzbenennen

22

svPPA – Fall: Bilderkennung







23

svPPA - Fall: AAT- Schriftsprache

*Tal
Quark
Hühner
Kindler
Montsche
Reiterkeit
Gehemittelalter
Ja wird eine Frau
Er glaubt Kinder zu sein.
Wollen wird sie es mir bringen*

Lautes Lesen:
Wahl, Quiri, schlicht,
Sportler, Blamage


24

svPPA: Audio-Beispiele

- Herr HP (70 Jahre, PPA seit 4 Jahren), beschreibt sein Hobby „Gartenarbeit“:
- Herr HP muss TISCH und BUCH benennen:

Wie reagieren Patienten auf Anlauthilfe?:


- Frau EP Bild-Benennen Hubschrauber



25

Die logopenische Variante: Klinische und bildgebungsunterstützte Diagnose von lvPPA (Gorno-Tempini et al. 2011)


- Klinische Kernkriterien** (beide Kriterien müssen vorliegen)
 - Gestörter Einzelwortabruf in der Spontansprache (Sprache flüssig aber mit wortfindungsbedingten Pausen) und gestörtes Einzelwortbenennen
 - Gestörtes Nachsprechen von Sätzen und Phrasen
- Mind. 3 der **weiteren klinischen Kriterien** müssen vorliegen:
 - Phonologische Fehler in der Spontansprache und im Benennen
 - Erhaltene Artikulation
 - Erhaltenes Einzelwortverständnis und Objektwissen
 - Erhaltene Grammatikleistung in der Sprachproduktion



26

lvPPA: Klinische und bildgebungsunterstützte Diagnose von lvPPA (Gorno-Tempini et al. 2011)

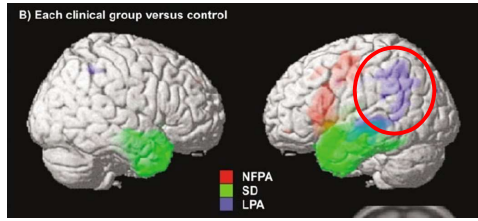

- Bildgebung:** (klinische Diagnose muss zuvor gesichert sein) Eines oder mehr der folgenden Kriterien müssen vorliegen:
 - Atrophie vorwiegend im Bereich des linken posterioren perisylvischen oder parietalen Gebiets (MRT)
 - Hypoperfusion oder Hypometabolismus im Bereich des linken posterioren perisylvischen oder parietalen Gebiets (SPECT/PET)



27

Lokalisation der Pathophysiologie (Gorno-Tempini et al., 2004)


B) Each clinical group versus control

28

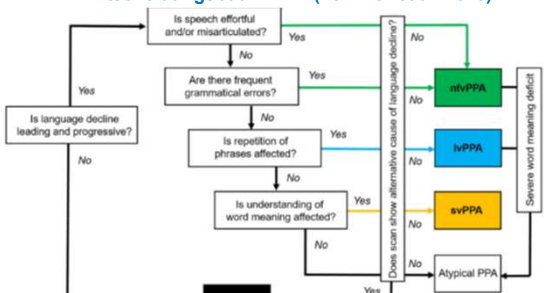

Logopenische Variante der PPA

- Störung des „phonological loop“ (phonologische Schleife) (Gorno-Tempini et al. 2009)
- phonologischer Speicher + Artikulatorischer Kontrollprozess (subvokale Wiederholung)
- Unterscheidung zu avPPA nicht immer leicht (Henry et al. 2010). Wilson et al. (2010): Logopenische Variante hat keine Lautentstellungen im sprechpraktischen Sinn, keine grammatischen Fehler, Spontansprache flüssiger als avPPA

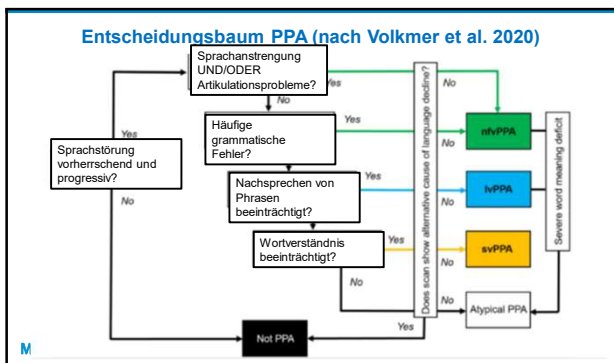


29

Entscheidungsbaum PPA (Volkmer et al. 2020)

30



Kritik an den Konsensuskriterien

MSH

Nicht-klassifizierbare PPA

Etwa **15-30% aller PPAs** sind nicht eindeutig einer Variante zuzuordnen (Vandenberghe 2015)

- „Anomic only“-PPA (isolierte Wortfindungsstörung)
- „mixed PPA“ (Mischform der Varianten)

Mögliche Gründe:

- Sehr frühes Stadium (Symptome haben sich noch nicht alle „etabliert“) ⇒ „anomic only“-PPA
- spätes Stadium (Atrophie hat sich auf angrenzende Strukturen ausgebreitet) ⇒ Mischform (sehr spätes Stadium: globale PPA?, Tippett 2020)

MSH

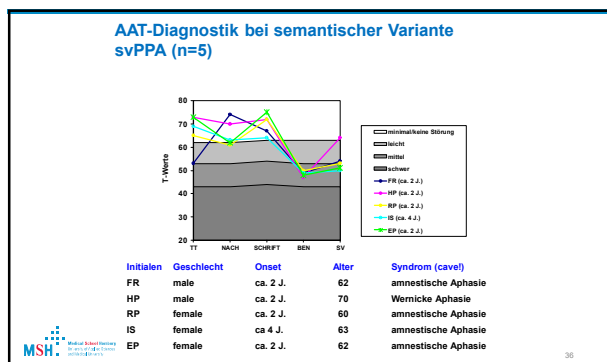
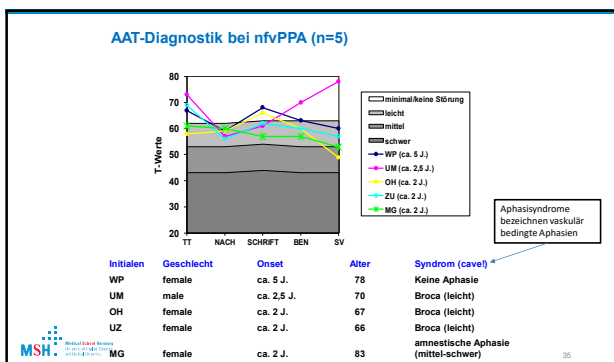
Testdiagnostik mit AAT?

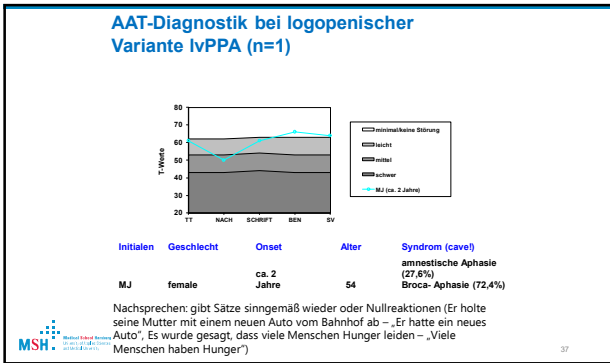
Fragestellung der Diagnostik bei PPA:

- Können gängige Aphasietests diese Sprachvarianten erfassen?
- Gibt es stabile Testprofile für die jeweiligen Untergruppen?
- Welche Untertests sind für die Erfassung geeignet?

- Multiple-case-study: 11 PPA-Patienten mit dem Aachener Aphasietest untersucht

MSH





- ### Abgeleitete Vermutungen:
- AAT Kurztest „TokenTest plus Schriftsprache“ erfasst weder svPPA noch nfvPPA-Patienten
 - Der Untertest Sprachverständnis unterscheidet nicht zwischen den beiden Gruppen
 - Für die semantische Variante ist charakteristisch: vergleichsweise gutes Nachsprechen und Schriftsprache, Benennen deutlich beeinträchtigt
 - Für die nichtflüssige Variante ist charakteristisch: vergleichsweise schlechtes Nachsprechen
 - Zwischen logopenischer und nichtflüssig/agrammatischer Variante kann der AAT nicht unterscheiden.
- MSH Medizinisches Sprachzentrum
 Universität zu Köln
 Institut für Neuropsychologie

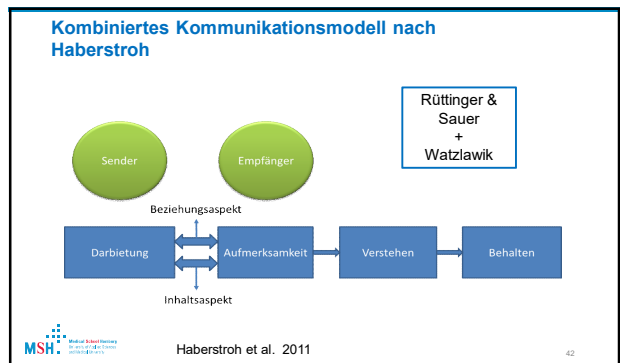
- ### Uneinheitliches Diagnostikmaterial
- Jeder überprüft die Kriterien auf seine Weise, da keine tatsächlichen Tests/Aufgabenitems und „cut-off“-Werte vorgegeben werden
 - Beispiel: Überprüfung der Oberflächendysgraphie: Welche items, wie viele?
- MSH Medizinisches Sprachzentrum
 Universität zu Köln
 Institut für Neuropsychologie

PPA-Tests

Testmaterial	
<i>Progressive Aphasia Severity Scale (Sapolsky et al. 2014)</i>	Klinische Rating-Skala zu Sprechen, Sprache, funktioneller Kommunikation (Strukturelles Interview, Betroffener/Angehöriger, Angehörigenfragebogen)
<i>Sydney Language Battery (Savage et al. 2013)</i>	Kurze Testbatterie (Benennen, Wortverständnis, semantisches Assoziieren, Nachsprechen)
<i>Repeat and Point Test (Hodges et al. 2008)</i>	Nachsprechen, Wort-Bild-Zuordnung (unterscheidet zw. nfvPPA/lvPPA und svPPA)
<i>Mini Linguistic State Examination (MLSE) (2020)</i>	11 Untertests: „Fehlerkategorien“ Sprechmotorik, Phonologie, Semantik, Syntax, Arbeitsgedächtnis

Fallvorstellung Therapie Herr HT

MSH Medizinisches Sprachzentrum
 Universität zu Köln
 Institut für Neuropsychologie



<p>Alzheimer- Demenz</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pat. haben kognitive Beeinträchtigungen - Krankheitseinsicht problematisch - Aufgabenverständnis problematisch - Arbeiten am konkreten Substrat - Kommunikativ-pragmatischer Ansatz, weniger beübend in Kombination mit Sensorik/Motorik 	<p>PPA</p> <ul style="list-style-type: none"> - Pat. haben keine/kaum nonverbale Beeinträchtigungen - Krankheitseinsicht meist vorhanden - Können teilw. „abstrakte“ Therapiesituation noch meist gut akzeptieren - Betübende Therapie im frühen Stadium noch recht gut möglich
--	--

Ziel: längstmöglicher Erhalt sprachlicher Fähigkeiten, Optimierung der Kommunikation mit den (verbliebenen) sprachlichen Fähigkeiten

MSH Medical School Hamburg

Fallvorstellung HT

- Progredient verlaufenden Sprachstörung seit über 5 Jahren
- Schwere Wortfindungsstörung, unverständliche Sprachproduktion (sinnleere Sprache), schwere Verständnisstörung
- Nonverbale kognitive Fähigkeiten: intakt
- Intelligenz/logisches Denken: leicht überdurchschnittlich
- Drastische Reduktion des aktiven und passiven Wortschatzes (geschätzte Anzahl: ca. 50 „aktive“ Wörter)
- z.B.: 4 Nomina konnten identifiziert werden: „Hund“, „Oma“, „Sohn“, „Wasser“

➔ keine erkennbare Grammatik, keine formale Erzählstruktur (deiktische Struktur)

MSH Medical School Hamburg

Deixis

Fachbegriff der Sprachwissenschaft
Mittels deiktischer Ausdrücke nimmt man Bezug auf **Personen, Gegenstände, Orte und Zeiten** im Kontext sprachlicher Äußerungen

Deixis zeigt sich in unseren Äußerungen z.B. in **Grammatischen Kategorien** (Person, Tempus) durch Verbendungen, aber auch **deiktische Ausdrücke** wie *ich, du, er, morgen, gestern, dort* oder **lexikalische Ausdrücke** wie *meine Frau, in München, nächste Woche*

MSH Medical School Hamburg

Kommunikation durch Gesten/Wort-Kombinationen

Zeigen: Verortung des Gesagten bezüglich Personalexis (wer?), Lokaldeixis (wo?), Temporaldeixis (wann?)

- **Person „wer“:** zeigt üblichen Aufenthaltsort der Person an (Wohnort, Arbeitsplatz), manchmal in Kombination mit „eam“ (bei HT allg. Personalpronomen)
- **Ort „wo“:** zeigt in Richtung des Zielortes
- **Zeit „wann“:**
 - zeigt vorwärts + „gleich“ (Zukunft),
 - zeigt hinter sich + „g’lern“ „klein“ „scho lang“ (Vergangenheit)

MSH Medical School Hamburg

Der Wortschatz von H.T. (Auszug)

Produktion	Bedeutung
„Wasser“	Wasser, regen, regnen, nass, feucht, schmutzig, Speichel, duschen, Wetterbericht, (gewaschene) Wäsche, säubern/waschen: „Wasser weg“
„Wasser“ (+zeichnet Kreuze)	auf dem Friedhof Blumen gießen
„Wasser“ (+zeichnet Blumen)	im Garten Blumen gießen
„kalt“	Kalt, kompliziert, funktioniert nicht
„kalt“ (+ greift sich an die Nase)	es stinkt
„kalt“ (+ Blick zur Sonne)	es ist warm
„Hund“	Oberbegriff für alle Tiere
„Hund“ (+ „piep“)	Vogel (Singvogel?)
„Hund“ (+ imitiert Flügelschlag)	Ente
„Hund“ (+ „blöd“)	Taube

MSH Medical School Hamburg

Veränderung der Bedeutung von „Sohn“ und „Oma“

„Sohn“

+ VERWANDT - WEIBLICH + JUNG	➔	+ VERWANDT
------------------------------------	---	------------

„Oma“

+ VERWANDT + WEIBLICH - JUNG	➔	+ WEIBLICH
------------------------------------	---	------------

MSH Medical School Hamburg

Bedeutungsveränderung von Eigennamen?

„MÜNCHEN“ → +Ortsname

„BACKO“ → +Personenname

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
49

Fazit

Im Fall HT:
Theriefokus auf Verständnis und Ausbau eines eigenen Wortschatzes, einer eigenen Deixis um Kommunikation im Familienkreis zu ermöglichen

Allgemein:
Es gilt, die (individuellen) Ressourcen der Betroffenen in der Therapie zu erkennen und zu nutzen.

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
50

Literatur

- Diehl-Schmid J, Knels C, Danek A (2009). Chronisch progrediente Aphasien. *Nervenarzt* 80, 1452-1461.
- Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF et al. (2011). Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 76:1006–14.
- Gorno-Tempini, M.L., Dronkers, N.F., Rankin, K.P., Ogar, J.M., Phengrasamy, L., Rosen, H.J., Johnson, J.K., Weiner, M.W. & Miller, B.L. (2004). Cognition and anatomy in three variants of primary progressive aphasia. *Annals of Neurology* 55, 335–346.
- Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V, Ogar J, Dronkers NF, Marcone A, Perani D, Garibotto V, Cappa SF, Miller BL. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. *Neurology*. 2008 Oct 14;71(16):1227-34.
- Hodges, J. R., & Patterson, K. (2007). Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. *The Lancet Neurology*, 6(11), 1004-1014

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
51

Literatur

- Knels, C. (2011). Sprach- und Kommunikationsstörungen bei verschiedenen Demenztypen. In: Geist, B. & Hielscher-Fastabend, M. (Hrsg.) *Sprachtherapeutisches Handeln im Arbeitsfeld Geriatrie*, 117-140. Köln, ProLog.
- Knels C, Grün F, Schuster P (2018). Sprache und Ernährung bei Demenz. Stuttgart: Thieme
- Tippett DC. Classification of primary progressive aphasia: challenges and complexities. *F1000Res*. 2020 Jan 30;9
- Vandenbergh R. Classification of the primary progressive aphasias: principles and review of progress since 2011. *Alzheimers Res Ther*. 2016 Apr 21;8(1):16.
- Volkmer A, Rogalski E, Henry M, Taylor-Rubin C, Ruggero L, Khayum R, Kindell J, Gorno-Tempini ML, Warren JD, Rohrer JD. Speech and language therapy approaches to managing primary progressive aphasia. *Pract Neurol*. 2020 Apr;20(2):154-161.

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
52

Literatur

Patel N, Peterson KA, Ingram RU, Storey I, Cappa SF, Catricala E, Halai A, Patterson KE, Lambon Ralph MA, Rowe JB, Garrard P.A 'Mini Linguistic State Examination' to classify primary progressive aphasia. *Brain Commun*. 2021 Dec 21;4(2):fcab299.

Hodges JR, Martinos M, Wooliams AM, Patterson K, Adiam ALR. Repeat and Point: Differentiating semantic dementia from progressive non-fluent aphasia. *Cortex* 2008;44(9):1265–1270

Savage S, Hsieh S, Leslie F, Foxe D, Piguot O, Hodges JR. Distinguishing subtypes in primary progressive aphasia: Application of the Sydney language battery. *Dement Geriatr Cogn Disord* 2013;35(3–4):208–218

Sapolsky D, Domoto-Reilly K, Dickerson BC. Use of the Progressive Aphasia Severity Scale (PASS) in monitoring speech and language status in PPA. *Aphasiology* 2014;28(8–9):993–1003

Knels C & Danek A (2010). Loss of word-meaning with spared object semantics in a case of mixed primary progressive aphasia. *Brain & Language* 113: 96-100

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
53

Vielen Dank für Ihre Aufmerksamkeit!

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
Tel.: 040 / 36 12 26 40
Fax: 040 / 36 12 26 430
E-Mail: info@medicalschooll-hamburg.de
www.medicalschooll-hamburg.de

Erfahren Sie mehr über die MSH auch auf Facebook und Instagram

MSH Medical School Hamburg GmbH
University of Applied Sciences and Medical University
54