



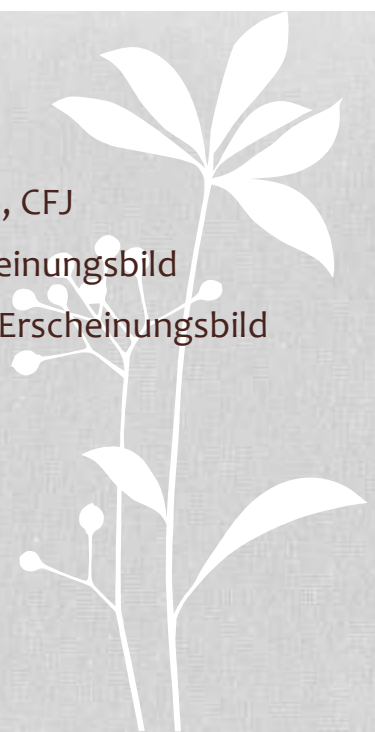
PRIMÄR PROGRESSIVE APHASIE

Benennen und Erkennen von
Objekten bei semantischer
Demenz


Einleitung

- Neurodegenerative Erkrankung
- FTLD – Frontotemporale Lobärdegeneration
- Präseniler Krankheitsbeginn
- Drei hauptsächliche Varianten
 - semantische Variante (SD)
 - nicht flüssige Variante (PNFA)
 - logopenische Variante (LPA)



- 
- Demographische Daten
 - Differentialdiagnose: AD, FTD, CFJ
 - Heterogenes klinisches Erscheinungsbild
 - Heterogenes pathologisches Erscheinungsbild
 - Verhaltensauffälligkeiten

Diagnose

- 
- Herausforderung, aufgrund der Heterogenität des Störungsbildes
 - Neuropsychologische Testungen
 - Für korrekte Diagnose und Einordnung in Variante
 - MMS, PPTT, BORB u.a.
 - Bildgebung

Neuroanatomie der PPA

- Atrophie in den sprachrelevanten Regionen
- Atrophie meist asymmetrisch, linksdominant
- Ort der Atrophie korreliert mit Variante der PPA

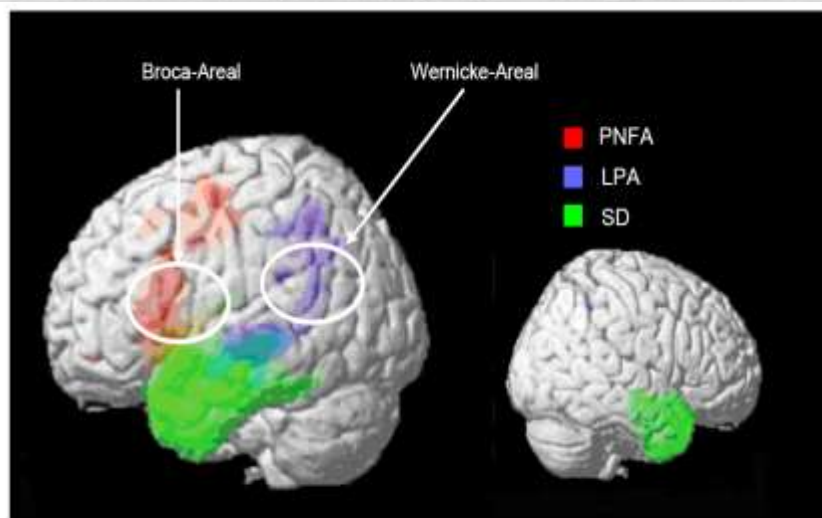


Abbildung 7. Lokalisationsschwerpunkte der Atrophien der 3 PPA-Untertypen PNFA, SD und LPA (nach Gorno-Tempini 2004)

Therapie

- Therapie überhaupt möglich und effektiv?
 - Beispiel Anomie bei SD
- Eher Kompensationsstrategien
- Status Quo erhalten
- Medikamente



Konsensus Kriterien

- 2001 von Mesulam und Kollegen festgelegt
- Beinhalten allgemein gültige Kriterien für Diagnose sowie Ausschlusskriterien
- Klinische Kriterien
- Bildgebung



Hauptkriterien für Diagnose

- Aphasie als herausragendes Störungsmerkmal
- Aphasie der Grund für Beeinträchtigungen im täglichen Leben
- Keine anderweitigen kognitiven Defizite innerhalb der ersten zwei Jahre nach Krankheitsbeginn

Ausschlusskriterien

- Symptome besser erklärbar durch andere neurodegenerative Erkrankung
- Initial Defizite im episodischen visuellen Gedächtnis
- Initial Verhaltensauffälligkeiten
- Läsionen, Tumore u.a.

Logopenische Variante (LPA)

- Defizite beim Wortabruf in Spontansprache und beim Benennen
- Defizite beim Nachsprechen von Sätzen und Phrasen
- Phonemische Paraphrasien
- Kein Agrammatismus
- Einzelwortverständnis intakt
- Benennen von Objekten intakt
- Atrophie links posterior perisylvisch

Nicht flüssige Variante der PPA (PNFA)

- Agrammatismus bei Produktion
- Nicht flüssige Spontansprache, Sprechanstrengung, Sprechapraxie
- Verständnisdefizite bei komplexer Syntax
- Atrophie links posterior
- Entspricht von der klinischen Darstellung der Symptome einer Broca-Aphasie

Semantische Demenz (SD)

- Benennstörungen
- Defizite beim Einzelwortverständnis
- Bedeutung und Erkennen von Objekten beeinträchtigt
- Oberflächendyslexie- und dysgraphie
- Atrophie im anterioren Temporallappen
- Entspricht von der klinischen Darstellung der Symptome einer Wernicke-Aphasie

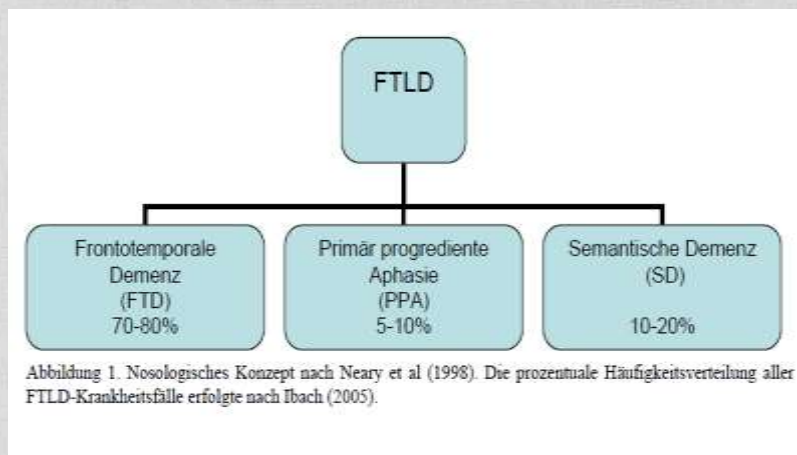


Abbildung 1. Nosologisches Konzept nach Neary et al (1998). Die prozentuale Häufigkeitsverteilung aller FTLD-Krankheitsfälle erfolgte nach Ibach (2005).

Benennen und Erkennen von Objekten bei SD

Defizite:

- Koordinationsfehler
 - Verwechseln von Wörtern, welche in bestimmter Relation zueinander stehen
- Superordinationsfehler
 - Verwenden der Oberbegriffe einer semantischen Kategorie
- Assoziative Agnosie
 - Nichterkennen, Nichtwahrnehmen, durch Verlust konzeptuellen Wissens

- Prosopagnosie
 - Nichterkennen von bekannten Gesichtern
- Übergeneralisierungen
 - Das Anwenden eines bestimmten Begriffs auf bestimmte Objekte
- Anomie
 - Wortvergessen

Kompensationsstrategien:

- Semantische Paraphrasen
 - Substitution niederfrequenter Wörter
- Füllwörter
- Umschreibungen