proLékaře.cz | 19.4.2025

TERAPIE PRIMÁRNÍ PROGRESIVNÍ AFÁZIE V AKTUÁLNÍM VÝZKUMU

THERAPY OF PRIMARY PROGRESSIVE APHASIA IN CURRENT RESEARCH

Simona Hlaváčová[1]

Simona Hlaváčová

Abstrakt

Primární progresivní afázie je neurodegenerativní klinický syndrom s predominantní poruchou v oblasti řeči a jazyka. V současné době neexistuje léčebná ani symptomatická farmakologická terapie. Logopedická intervence představuje pro pacienty s primární progresivní afázií optimální terapii pro maximalizaci komunikačních schopností po co nejdelší možnou dobu. Klinický logoped má k dispozici několik terapeutických strategií zaměřených na konkrétní deficity nebo strategie orientované funkcionálně. Následující článek podává přehled o terapeutických přístupech k primární progresivní afázii a specifikách generalizace terapie u pacientů s tímto syndromem v obraze aktuálního výzkumu. Vzhledem k jeho slibným závěrům poukazujícím na efektivitu logopedické terapie je tak zdůrazněna nezbytnost odeslání pacientů s diagnostikovanou primární progresivní afázií do péče klinického logopeda v co nejkratší možné době po stanovení diagnózy.

Summary

Primary progressive aphasia is a neurodegenerative clinical syndrome with predominant speech and language dysfunction. There are currently no curative or symptomatic pharmacological treatments. Speech and Language Therapy represents the optimum treatment to maximise communication skills for patients with primary progressive aphasia. There are multiple therapeutic strategies available for speech-language pathologists, which are aimed at concrete deficits, or which are functionally aimed strategies. This article summarises a review of the therapeutic strategies for primary progressive aphasia and the specifics of generalisation in therapy, in view of current research. Due to its promising conclusions pointing to the effectiveness of Speech Therapy, the necessity of referring patients diagnosed with primary progressive aphasia to the care of a Clinical Speech Therapist as soon as possible after diagnosis is emphasised.

Klíčová slova

primární progresivní afázie, terapie, výzkum, kognitivně-komunikační porucha, frontotemporální lobární degenerace

Keywords

primary progressive aphasia, therapy, research, cognitive-communication disorder, frontotemporal lobar degeneration

Úvod

Primární progresivní afázie (PPA) je neurodegenerativní klinický syndrom, který se řadí mezi asymetrické korové degenerativní syndromy (Jirák, Koukolík, 2004) a má primární dopad na jazykové funkce. Je charakterizována postupnou deteriorací jazyka s relativním zachováním jiných kognitivních funkcí a funkční nezávislostí (kromě situací, ve kterých je schopnost ovládat jazyk zásadní). Z jazykových oblastí postihuje zejména schopnost vyhledávání slov, rozumění a stavbu vět (Mesulam, 2001). Mezi kritéria vylučující PPA patří klinický obraz odpovídající jinému nedegenerativnímu onemocnění (nebo jinému zdravotnímu problému), kognitivní porucha odpovídající psychiatrické diagnóze, prominentní narušení epizodické paměti, vizuální paměti a zrakově-prostorových funkcí již na počátku onemocnění a výrazné behaviorální poruchy v počátečním stadiu (Gorno-Tempini, Hillis et al., 2011).

Charakteristická je počáteční izolovaná porucha řeči bez strukturální léze v nálezu zobrazovacích metod vyšetření (CT, MR). Postupně však dochází k rozšíření i na další oblasti a PPA progreduje do demence. Studie ukazují, že specifický

[1] Mgr. Simona Hlaváčová, Soukromá klinika LOGO s.r.o., Vsetínská 20, 639 00 Brno, Česká republika. E-mail: hlavac.simona@gmail.com.

https://doi.org/10.36833/lkl.2022.020 Přijato k recenzi: 21. 9. 2022 Přijato k publikaci: 7. 10. 2022
licensed under CC BY-NC

proLékaře.cz | 19.4.2025

podtyp proteinopatie (např. frontotemporální lobární degenerace, fokální varianta Alzheimerovy nemoci a další) má také odpovídající neuropatologický nález v rámci klinického syndromu PPA (Cséfalvay et al., 2020).

Klinické varianty PPA

Mezinárodní konsenzus pro diagnostiku PPA definoval tři hlavní klinické varianty. Jedná se o agramatickou/nonfluentní, sémantickou a logopenickou variantu. Zhruba 20–35 % pacientů s PPA nelze jejich klinickým obrazem zařadit ani do jedné z variant a bývají tak zařazeni do smíšené varianty.

Agramatická varianta je charakterizována nízkou produkcí řeči a/nebo apraxií řeči. Objevuje se agramatizmus v řečové produkci, která bývá namáhavá s nekonzistentními chybami zvuku řeči a distorzemi. S tímto typem PPA se často pojí řečová apraxie. Tu je však nutno klinicky rozlišit od primární progresivní apraxie (Bardoň et al., 2017), což je klinický syndrom, který sice s agramatickou variantou PPA souvisí, ale liší se v klinickém a neurozobrazovacím profilu (Duffy et al., 2021). Dále se u agramatické varianty může objevit narušené porozumění syntakticky komplexním větám navzdory zachovanému porozumění významu izolovaných slov a zachované znalosti objektů. Pacienti s agramatickou variantou brzy přestávají mluvit zcela. Z neuropatologického hlediska je podkladem tohoto typu PPA většinou akumulace patologických agregátů hyperfosforylované formy tau proteinu, jedná se tedy často o tauopatii. (Cséfalvay et al., 2020). Klinicko-patologické studie také ukazují, že frontotemporální lobární degenerace asociované s tau proteinem jsou nejčastější příčinou poruch ze spektra agramatické varianty PPA (Tee, Gorno-Tempini, 2019). Při zobrazovacích nálezech se abnormality většinou prezentují v levé zadní fronto-inzulární krajině.

Pro sémantickou variantu bývají typické anomie s poruchami rozumění na úrovni slov. Může se také objevit narušená znalost objektů (nízkofrekventovaných), povrchová alexie či agrafie. Fluence, syntax a opakování slov bývají relativně zachované. Z neuropatologického hlediska se nejčastěji jedná o depozita malformovaného proteinu TDP-43 jako nejčastějšího patologického proteinového substrátu této varianty PPA. Sémantická varianta je tak nejčastěji spojována s frontotemporálními lobárními degeneracemi asociovanými s proteinem TDP. Objevují se však také inkluze reagující s protilátkou proti ubikvitinu, tzv. ubikvitinopatie (Cséfalvay, Russina, 2018). Ačkoliv bývá sémantická varianta spojována s bilaterální atrofií přední části temporálního laloku a hipokampu (Laczó et al., 2021), dominantní atrofie bývá většinou levostranná (Tippett, Hillis, Tsapkini, 2015).

Logopenická varianta je charakterizována deficity v opakování slov, vět a frází a narušeným vybavováním slov ve spontánní řeči a v pojmenování. Zde se mohou objevovat také fonologické chyby. Rozumění izolovaným slovům a artikulace bývají relativně zachovány, většinou absentuje také agramatizmus. Časem se přidává úpadek pozornosti, paměti a zrakově-prostorových funkcí. Pacienti s touto variantou PPA bývají postiženi patologií, která odpovídá Alzheimerově nemoci, jde tedy o intracelulární depozita tau proteinu ve formě neurofibrilárních klubek a o extracelulární depozita beta amyloidu. Zobrazovací abnormality jsou prezentovány v levé temporoparietální oblasti (Cséfalvay et al., 2020, Tippett, Hillis, Tsapkini, 2015).

Terapeutické přístupy k PPA

Vzhledem k limitacím efektivní farmakologické léčby (Rusina a Cséfalvay, 2018) je terapeutický důraz kladen zejména na behaviorální intervence zaměřující se na aspekty komunikace nebo specifické řečové a jazykové deficity. Pacienti s PPA jsou si obvykle vědomi svých deficitů a mívají relativně dobře zachované jiné kognitivní funkce včetně epizodické paměti, a tak se mohou logopedické terapie účastnit nezávisleji na pomoci komunikačních partnerů než pacienti s predominantním narušením epizodické paměti. Nefarmakologické terapie u pacientů s PPA mohou být rozděleny na intervence zaměřené na deficity (např. agramatismy, řečovou apraxii, anomie) nebo na funkcionálně zaměřené intervence (kompenzační strategie a modifikace prostředí). Vzhledem k ojedinělosti stavu s heterogenními klinickými profily v porovnání s pacienty se syndromy demence většina vědeckých důkazů o efektivitě jednotlivých terapeutických metod PPA vychází z případových studií nebo jejich sérií, a tak zatím chybí více kvalitních randomizovaných a kontrolovaných studií s většími výzkumnými vzorky. Terapeutické přístupy jsou tedy spíše na úrovni důkazů založených na praxi (practice-based evidence) (Machado, Carthery-Goulart, Campanha, Caramelli, 2021).

Terapie lexikálního vyhledávání

Potíže s vyhledáváním slov jsou jeden z nejranějších a nejčastějších symptomů PPA (zejména u sémantické a logopenické varianty). Vzhledem k pervazivnosti těchto potíží a jejich negativnímu dopadu na každodenní život pacientů se většina terapeutických strategií zaměřuje právě na tuto oblast prostřednictvím terapie lexikálního vyhledávání. Bylo popsáno široké množství přístupů, včetně terapie zahrnující sémantické přístupy (např. popis vlastností objektu, například jeho vzhledu či funkce, nebo generování slov dle subkategorií založených na sdílených sémantických atributech) nebo fonologické a ortografické přístupy (opakování nebo první hláska cílového slova). Tyto přístupy mají za cíl stimulovat a posilovat ko-aktivaci sémantické a fonologické nebo ortografické reprezentace. Terapeutické studie využívají například opakování a sémantické detaily cílového slova, pojmenování obrázků s nápovědou nebo bez ní či pojmenování a opakování slova. Z ucelených přístupů lze dle potřeby využít například terapii využívající analýzu sémantických vlastností nebo kaskádovitou terapii lexikálního vyhledávání. U terapie sémantické analýzy se pracuje s využitím grafického organizéru obsahujícího políčka pro definici kategorie, funkce, místa, asociací nebo vlastností. Tato políčka jsou kolem středového pole určeného pro cílové slovo. Definování daných polí pomáhá pacientovi ve vybavení cílového slova. Kaskádovitou terapii lexikálního vyhledávání detailně popsali Henry et al. (2013). V té se například postupně využívá sémantických, ortografických a následně fonemických nápověd, čtení, opakování, sémantického uvažování při odpovídání ano/ne na otázky pokládané terapeutem a vybavení. V domácí práci se využívá upravené verze „Copy and Recall Treatment“ (terapie opisu a vybavení, CART; Beeson, Egnor, 2006), kdy pacient cílové slovo opisuje a zároveň slovně produkuje (v počtu deseti opakování) a následně si dané slovo vybavuje z paměti.

V literatuře se objevují kvalitní vědecké důkazy nejen o efektivnosti těchto přístupů u podstatných jmen, ale také i u jiných slovních druhů (Taylor-Rubin et al., 2021).

V sémantické terapii u pacientů se sémantickou variantou PPA podporuje Reilly (2016) spíše udržování známých slov nad reakvizicí zapomenutých slov. V této studii se potvrdilo, že přesnost lexikálního vyhledávání může být při dlouhodobé terapii (6 a více měsíců) udržována nebo zlepšena. K podobnému závěru došli také ve studii Meyer et al. (2016).

proLékaře.cz | 19.4.2025

Využití metod primárně určených pro pacienty po CMP

Mezi terapeutické strategie využívané u pacientů s PPA patří techniky primárně zaměřené na pacienty s neurogenními poruchami po prodělané cévní mozkové příhodě. Patří sem například intervence, které cílí na pomalou a namáhavou řečovou produkci a/nebo agramatismy. Někteří logopedi využívají také terapie zaměřené primárně na získanou apraxii, jako je zpomalování tempa řeči, výrazná artikulace a rytmizace. Vědecké důkazy však pro užití těchto technik u primární progresivní afázie nejsou zatím dostupné (Taylor-Rubin et al., 2021).

Další terapeutickou technikou určenou primárně pro pacienty s afázií po CMP, ale využitelnou i pro pacienty s PPA, je využití scénáře. Tento přístup využívá nácviku předem připravených scénářů v různých komunikačních situacích. Scénář, společně vytvořený terapeutem a pacientem, se pacient naučí nazpaměť a následně jej trénuje. Tuto metodu využili ve své studii s pacienty s nonfluentní PPA Henry et al. (2018). Upravenou metodu nazvali VISTA (Video Implemented Script Training for Aphasia). Tato varianta se zaměřuje nejen na lingvistické, ale i motorické deficity s využitím videonahrávek (kdy pacient sleduje videonahrávku někoho, kdo říká určité fráze, a mluví současně s ním). Strategii vyzkoušeli na 10 pacientech a ve všech případech došlo ke zlepšení v řečové produkci a fluenci nejen okamžitě po terapii, ale také v průběhu následujícího roku. V další studii Schaffer et al. (2020) zkoumali využití této metody u pacientů s PPA a současně se sluchovou ztrátou. Pouze doplnili videa o psané titulky. Tato metoda zlepšila srozumitelnost a přesnost trénovaných frází a zlepšení přetrvávalo dalších 3–6 měsíců. U pacientů zaznamenali také zlepšení v délce větného vyjádření a zvýšení rychlosti řeči.

Péče zaměřená na pacienta

V terapii PPA jako progresivního onemocnění je vždy potřeba zohlednit fakt, že zlepšení nemůže být terapeutickým cílem, ale limitované zachování ano. Flurie et al. (2020) ve své studii hodnotili dlouhodobou efektivitu terapie zaměřené na udržení s využitím sémantických i lexikálních mechanismů. Logopedi poskytli pacientům a jejich komunikačním partnerům soubor 220 slov a zadali jim, aby si vybrali 100 obrázků se slovy, která jsou jim blízká. S vybranými slovy třikrát týdně cvičili prostřednictvím konfrontačního pojmenování, přičemž u nesprávně pojmenovaného slova (nepojmenovaného) byl pacientovi nabídnut popis sémantických vlastností. Pokud tedy pacient nepojmenoval správně obrázek šampónu, komunikační partneři zaučení logopedem mu nejprve nabídli sémantickou nápovědu, po které v případě neúspěchu následovala fonologická nápověda. V případě dalšího neúspěchu již komunikační partner řekl celé cílové slovo. Logoped pak přicházel jednou týdně, aby cvičil s pacientem širší verzi terapie využívající analýzy sémantických vlastností. Po sémantické a fonologické nápovědě a po pojmenování cílového slova logopedem (v případě neúspěšného pojmenování pacientem) pak následoval sémantický popis vlastností. Logoped popsal využití předmětu, postup užívání, jeho části, umístění a asociace. Poté posílil tyto sémantické vlastnosti u pacienta tím, že požádal pacienta, aby je zopakoval („K čemu používáte kartáček na zuby?“, „Kdy používáte tento kartáček na zuby?“, „Kde můžete najít tento kartáček na zuby?“). Délka setrvání ve studii se u pacientů lišila (deset až jednatřicet měsíců), zpočátku jim však bylo sděleno, že autoři plánují sbírat data dva roky. Průměrná doba sbírání dat u pacientů byla 19,7 měsíců. Po dvou letech došlo ke zhoršení v pojmenování pouze u 1,5 % trénovaných slov, pacienti si výbavnost pojmenování těchto slov tedy udrželi. Oproti tomu u netrénovaných slov došlo ke zhoršení ve 20 %.

Fakt, že pacienti si daná slova sami zvolili z většího souboru a považovali je tedy za osobně významná, hraje v tomto případě velkou roli. Podporuje tak přístup péče zaměřené na pacienta, kdy by terapeutické kroky měly být vždy v souladu s individuálními preferencemi a hodnotami konkrétních pacientů. V popředí takové terapie je zahrnutí pacienta a jeho komunikačního partnera do klinického rozhodování, nabídnutí všech vědecky podpořených terapeutických možností a podpora jejich následného rozhodnutí, respekt k důstojnosti pacienta a citlivost k jeho kulturním hodnotám a autonomii. Mezi další principy péče zaměřené na pacienta s PPA pak patří koordinace a integrace péče (včetně podpůrných služeb), informování o zdravotním stavu a o tom, jak podpořit vlastní autonomii, a poskytnutí pomoci a prostředků k zajištění fyzického komfortu (ať už pomocí spolupráce s dalšími odborníky, nebo při managementu dysfagie). Velmi významná je také emocionální podpora a pomoc při snižování pocitu strachu a úzkosti u pacientů a jejich blízkých a zajištění kontinuity péče a dobrého přístupu k ní.

Principy péče orientované na pacienta jsou také oblastí, kde se prolínají témata a nápady doporučené pro praxi logopedů pracujících s pacienty s PPA ve studii Volkmer et al. (2022). Ti na základě rozhovorů se zkušenými logopedy vytvořili souhrn několika doporučení pro praxi. A právě dobré poznání pacienta a jeho rodiny, zhodnocení silných a slabých stránek a důraz na minulost pacienta jsou považovány za obzvlášť nezbytné pro vedení dobré terapie. Druhým tématem je prevence selhání, včetně plánování do budoucna (kam lze zařadit také hlasové záznamy a zajištění finančních a legálních záležitostí). To současně vede k praktickým tématům, kterým je potřeba se v terapii PPA věnovat v rámci péče zaměřené na pacienta. Zde se může jednat o společnou přípravu alternativní komunikační strategie, kterou lze využít při objednání jídla v oblíbené restauraci. Nezbytnou součástí kvalitní péče je také profesionální vývoj logopeda a jeho povědomí o aktuálních poznatcích o diagnóze a současně výborná spolupráce s dalšími odborníky.

Využití neinvazivní stimulace mozku

Jednou z mála studií typu systematického review zaměřených na efektivitu specifické terapie u pacientů s PPA je výzkum Cotelli et al. (2020) zkoumající využití neinvazivní stimulace mozku u všech tří typů PPA při současné logopedické terapii a bez ní. Neinvazivní stimulace mozku představuje alternativní metodu léčby v neurologii indukující fokální změny v neuronální aktivitě. Dle zvolené metody dochází k aktivaci mozkové tkáně a vzniku akčního potenciálu nebo ke změně membránového potenciálu kortikálních neuronů. Efekty stimulace mohou přetrvávat i po ukončení stimulace (Pupíková, Šimko, Brabenec, Rektorová, 2018). Intervence ve studii Cotelli et al. zahrnovala sémantickou a fonologickou terapii, učení s redukcí chyb, terapii vyhledávání s rozestupy a kaskádovou terapii lexikálního vyhledávání. Samotná logopedická terapie byla velmi přínosná u trénovaných stimulů. Ale k významnému přínosu také u netrénovaných stimulů (při jejich pojmenování) došlo pouze v případě kombinace jazykové terapie s neinvazivní stimulací mozku. Studie, které byly zahrnuty do tohoto review, měly nízkou kvalitu, ale v současnosti jsou ve vývoji další výzkumy zabývající se touto tematikou.

proLékaře.cz | 19.4.2025

Využití technologie a telepraxe

Často skloňovaným termínem poslední doby je telepraxe (teleterapie) neboli terapie vedená online formou. Její obliba v posledním desetiletí roste především u managementu pacientů s neurogenními poruchami komunikace vzhledem k bariérám v přístupu k péči, zapříčiněným vzdáleností, nedostatkem specialistů nebo narušenou mobilitou. Velkou roli v oblibě telemedicíny obecně sehrála také pandemie COVID-19. U mnoha diagnóz se vědecky potvrdila efektivita telepraxe. Patří mezi ně například chronická afázie, dysartrie, hlasové poruchy nebo Alzheimerova demence (Edwards et al. 2012, Hall et al. 2013, Cherney, Van Vuuren, 2012, Jelcic et al., 2014).

Méně studií se zatím věnovalo efektivnosti telepraxe u pacientů s PPA, ale ty, které prozatím vyšly, prokazují pozitivní výsledky.

Mezi studie zkoumající využití telepraxe u pacientů s PPA patří například výzkum Dial et al. (2019). Ti porovnali využití osobní terapie s telepraxí u 31 participantů s lehkou až středně těžkou PPA (rozdílnosti variant PPA u pacientů odpovídal také rozdíl ve volbě konkrétního terapeutického přístupu). Terapie v obou případech byla zaměřená na řečovou produkci a fluenci. Kontrolní vyšetření byla provedena v době po ukončení terapie, poté po 3, 6 a 12 měsících. Výsledky obou skupin byly při následném kontrolním vyšetření srovnatelné jak v oblasti trénovaných, tak i netrénovaných stimulů. Výsledky tedy podporují aplikaci telepraxe pro vedení online intervencí u pacientů s lehkou až středně těžkou PPA a nabízí další výzkumné téma a doporučení pro potenciální implikaci telepraxe v terapii kognitivně-lingvistických a motorických poruch.

S online terapiemi souvisí také obecné využívání technologií v terapii PPA. Taylor-Rubin (2021) toto u PPA považuje za jeden z hlavních terapeutických směrů budoucnosti, a to zejména ke zlepšení flexibility a efektivity strategií na podporu terapií lexikálního vyhledávání. Na trhu je několik aplikací určených pro pacienty s afázií, a je proto možné je využívat i u pacientů s PPA, avšak málokdy je možné individualizovat je podle potřeb konkrétních pacientů. Aplikace využitelná přímo pacienty s PPA (tedy s výzkumně potvrzenou efektivitou u této diagnózy) v současnosti na českém trhu chybí úplně, v zahraničí lze využívat např. aplikaci MyWordTrainer (Savage et al., 2019).

Zatímco užití technologií v terapii má své nesporné výhody, je potřeba brát v úvahu i rizika jejich užívání. Nové technologie a strategie by měly být do terapie zapojeny co nejdříve ve vývoji onemocnění, a to nejen proto, že pacienti jsou v ovládání nových technologií úspěšnější v počátečních fázích onemocnění, ale také proto, že terapie lexikálního vyhledávání je nejúspěšnější právě při časném započetí a může tak přinést ty nejlepší výsledky. Komunikační partneři pacientů s PPA také někdy vypovídají, že vzhledem k redukci osobního kontaktu s terapeutem při programech domácí terapie se pacienti cítí osamoceně a sociálně izolovaní, což může opět zhoršit výsledky terapeutického snažení (Rogalski et al., 2016). Vždy je proto při implementaci technologií do terapie potřeba zvážit individuální preference, možnosti a hodnoty pacientů a jejich komunikačních partnerů.

Kompenzační terapeutické techniky

Kompenzační terapeutický přístup u pacientů s PPA v sobě zahrnuje kromě úpravy prostředí zejména využívání alternativní a augmentativní komunikace (AAK). U některých pacientů s PPA může užití AAK pomoci v účasti na každodenních aktivitách. Patří sem nejen klasické využití tužky a papíru, obrázků a komunikačních tabulek, ale také speciálních aplikací a zařízení k přenosu psané řeči na mluvenou. Využít lze v tomto případě i zaznamenání vlastního hlasu. Využití AAK je přínosné zejména u pacientů s PPA, u kterých tkví dominantní potíže v motorické realizaci řeči. V případě, kdy jsou primárním problémem jazykové potíže, však nelze očekávat stejný efekt a nátlak může působit až kontraproduktivně. Stejně jako při využití technologií je u pacientů, u kterých lze očekávat přínos využívání AAK, vhodné zařadit nácvik již co nejdříve, dokud je pacient schopen učení se novým strategiím (Fried-Oken, 2008).

Nezbytnou součástí kompenzačních strategií je edukace komunikačních partnerů. Systematické review Volkmer et al. (2019) označuje edukaci komunikačních partnerů dokonce za klíčový komponent péče o pacienty s PPA. Mezi příklady takových strategií může patřit zpomalení tempa řeči, redukce komplexní gramatiky, poskytnutí kontextu a klíčových slov (Taylor-Rubin, 2017).

Zajímavá je případová studie zkoumající pacientku s PPA, která využívala skládání textů písní jako terapeutický prostředek k vyjádření svých pocitů. Hodnocení této terapie bylo subjektivní a pacientka vyjádřila desetibodové zlepšení ve kvalitě komunikace v ASHA škále kvality komunikace v životě. Působivější však bylo, že u pacientky došlo po terapii k výraznému zlepšení užívání komunikačních kompenzačních strategií (s využitím AAK) z 20 % před terapií na 80 % po terapii (Mantie-Kozlowski, Mantie, Keller, 2020).

Generalizace v terapii primární progresivní afázie

V roce 2021 se na klinické afaziologické konferenci rozsáhle diskutovalo o udržení a generalizaci u pacientů s PPA (Jokel, 2022). Zatímco efektivita terapie je prokázána pro (limitované) zachování lexikonu, generalizace většinou součástí terapeutických protokolů nebývá. Její hodnocení je také obtížné proto, že se terapeut většinou musí spoléhat „jen“ na subjektivní hodnocení pacientů nebo jejich blízkých. Schopnost generalizace by však neměla být při práci s pacienty s PPA opomíjena. Klinicky ji lze měřit například pojmenováním stimulovaných slov v kontextu, který se liší pouze minimálně od terapeutického kontextu, pojmenováním položek, které jsou podobné stimulovaným pojmům nebo se od nich odlišují, nebo pojmenováním nestimulovaných slov, která jsou ze stejné sémantické kategorie jako stimulovaná slova. Využít lze také užití stimulovaných pojmů v nestimulovaných kontextech (při úlohách sémantické a fonologické fluence či při vyprávění) nebo při verbálním výkonu v nestimulovaných doménách, jako v syntaktické produkci či běžném testu určeném pro diagnostiku afázie.

Jeví se, že zatímco zachování se nezdá být závislé na profilu PPA, generalizace by mohla být dle varianty PPA predikovatelná. Pacienti s agramatickou a logopenickou variantou mohou generalizovat terapeutické výsledky prostřednictvím různých přístupů, kdežto pacienti se sémantickou variantou jsou více závislí na kontextu a stimulu a generalizace na nestimulované pojmy a kontexty u nich neprobíhá snadno. Častěji také selhávají v pojmenování stimulovaných pojmů v případě, kdy se změní pořadí prezentace slov. Někteří autoři dokonce uvádějí, že generalizaci nelze u sémantické varianty vůbec očekávat (Bier et al., 2009). Obzvláště v pokročilejších fázích sémantické poruchy jsou nejúčinnějšími strategiemi funkcionální přístupy a environmentální podpora (spíše než terapie lexikálního vyhledávání) (Jokel, 2021).

proLékaře.cz | 19.4.2025

Obecně se předpokládá, že nejúspěšnějšími cestami, jak posílit generalizaci u pacientů s PPA, je zapojení individuálně preferovaných trénovaných pojmů do každodenního života a/nebo konverzačního kontextu. Mezi další metodu, která podporuje také socializaci, je participace pacientů ve skupinových terapiích, jež poskytují příležitosti pro cvičení jazykových oblastí trénovaných v předcházející individuální terapii (Jokel, 2022). Význam takových skupinových terapií zdůrazňují i další studie, které jejich přínos vidí rovněž ve skupinové edukaci pacientů a jejich blízkých a také v potřebné psychologické podpoře, zejména v počátečním období po stanovení diagnózy (Taylor-Rubin, 2020).

Závěr

Ačkoliv jsou výzkumná data o limitovaném zlepšení u terapie lexikálního vyhledávání u pacientů s PPA velmi přesvědčivá, důkazů o přenosu terapeutického efektu z izolovaných slov do funkcionální, každodenní komunikace je velmi málo a je zde potřebné další výzkumné bádání. Zatím také není v současné literatuře jasně stanoveno, který terapeutický přístup je nejefektivnější, jaká je ideální frekvence terapie, a ani která kombinace varianty nemoci, druhu účastníků a terapeutických faktorů je spojována s optimálními terapeutickými výsledky (Croot et al., 2019).

Navzdory tomu však výzkumná data přinášejí přesvědčivé důkazy o tom, že terapie individuálně relevantních slov po delší časový úsek vede k přetrvávajícímu zlepšení. U některých pacientů bylo zaznamenáno dlouhodobě přetrvávající zlepšení u trénované slovní zásoby (přetrvávající až po dobu 2 let), avšak při přerušení terapie došlo k relativně rychlému zhoršení. To dokazuje, že setrvání logopedické terapie je naprosto zásadní (Cadório et al., 2017, Croot et al., 2018, Croot et al., 2019).

Terapie a všechny aspekty péče by měly být průběžně modifikovány, aby vyhovovaly měnícím se potřebám jednotlivých pacientů a jejich blízkých. Vzhledem k absenci farmakologické léčby, která by u těchto pacientů zpomalovala jazykovou deterioraci, je rozšíření vědecky podložených behaviorálních intervencí pro pacienty s PPA zásadní. Přetrvávající výzvou pro logopedy je pak další vývoj efektivních, vědecky podložených a inovativních terapeutických metod (Taylor-Rubin, 2021). Logopedická terapie je přínosná pro většinu pacientů s PPA, a tak by mělo být odkázání do péče klinického logopeda jedním z prioritních kroků při managementu této diagnózy.

Literatura

BARDOŇ, J., NEVRLÝ M., KAŇOVSKÝ P., OTRUBA P., ČECHÁČKOVÁ M., VEČERKOVÁ M., BALÁŽ M., 2017. Primární progresivní apraxie řeči. *Neurologie pro praxi.* Olomouc: Solen, **18**(1), s. 64-66. ISSN 1213-1814.

BEESON, P. M., EGNOR, H., 2006. Combining treatment for written and spoken naming. *J Int Neuropsychol Soc*, **12**(6), s. 816-827. DOI:10.1017/S1355617706061005.

BIER, N., MACOIR, J., GAGNON, L., VAN DER LINDEN, M., LOUVEAUX, S., & DESROSIERS, J., 2009. Known, lost, and recovered: Effi cacy of formal semantic therapy and spaced retrieval method in a case of semantic dementia. *Aphasiology*, **23**(2), 210-235. DOI:10.1080/00207590801942906.

CADÓRIO, I., LOUSADA, M., MARTINS, P., et al., 2017. Generalisation and main- tenance of treatment gains in primary progressive aphasia (PPA): a systematic review. *Int J Lang Commun Disord,* **52**(5), s. 543-560. DOI: 10.1111/1460-6984.12310.

COTELLI, M., MANENTI, R., FERRARI, C., GOBBI, E., MACIS, A., & CAPPA, S. F., 2020. Effectiveness of language training and non-invasive brain stimulation on oral and written naming performance in Primary Progressive Aphasia: A Meta-Analysis and Systematic Review. *Neuroscience and Biobehavioral Reviews,* 108, s. 498-525. DOI: 10.1016/j.neubiorev.2019.12.003.

CROOT, K., RAISER, T., TAYLOR-RUBIN, C., et al., 2019. Lexical retrieval treatment in primary progressive aphasia: an investigation of treatment duration in a heterogeneous case series. *Cortex*, 115, s. 133-158. DOI: 10.1016/j.cortex.2019.01.009.

CROOT, K., 2018. Treatment for lexical retrieval impairments in primary progressive aphasia: a research update with implications for clinical practice. *Semin Speech Lang*, **39**(3), s. 242-256. DOI: 10.1055/s-0038-1660783.

CROOT, K., NICKELS, L., LAURENCE, F., MANNING, M., 2009. Impairment- and activity/participation-directed interventions in progressive language impairment: Clinical and theoretical issues. *Aphasiology*, 23, s. 125-160. DOI: 10.1080/02687030801943179.

CSÉFALVAY, Z., BAJTOŠOVÁ, R., KELLER, J., STRAKOVÁ, E., MATEJ, R., RUSINA, R., 2020. Primární progresivní afázie. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*, **83** (116), 226-239. DOI: 10.14735/amcsnn2020226.

CSÉFALVAY, Z., RUSINA, R., 2018. Primárna progresívna afázia. *Listy klinické logopedie*, **2**(2), s. 3-7. DOI: 10.36833/lkl.2018.018.

DIAL, H. R., HINSHELWOOD, H. A., GRASSO, S. M., HUBBARD, H. I., GORNO-TEMPINI, M. L., HENRY, M. L., 2019. Investigating the utility of teletherapy in individuals with primary progressive aphasia. *Clin Interv Aging,* 14, s. 453-471. DOI: 10.2147/CIA.S178878.

DUFFY, J. R., UTIANSKI R. L., JOSEPHS K. J., 2021. Primary progressive apraxia of speech: from recognition to diagnosis and care. *Aphasiology*, **35**(4), s. 560-591, DOI: 10.1080/02687038.2020.1787732.

EDWARDS, M., STREDLER-BROWN, A., HOUSTON, K. T., 2012. Expanding use of tele-practice in speech-language pathology and audiology. *Volta Rev*, **112**(3), s. 227-242.

FLURIE, M., UNGRADY, M., REILLY, J., 2020. Evaluating a Maintenance-Based Treatment Approach to Preventing Lexical Dropout in Progressive Anomia. *J Speech Lang Hear Res*, **63**(12), s. 4082-4095. DOI:10.1044/2020_JSLHR-20-00059.

proLékaře.cz | 19.4.2025

FRIED-OKEN, M., 2008. Augmentative and alternative communication treat- ment for persons with primary progressive aphasia. *Perspect Augment Altern Commun*, 17, s. 99-104.

GORNO-TEMPINI, M. L., HILLIS, A. E., WEINTRAUB, S. et al., 2011. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*, **76**(11), s. 1006-1014. DOI: 10.1212/WNL.0b013e31821103e6.

HALL, N., BOISVERT, M., STEELE, R., 2013. Telepractice in the assessment and treatment of individuals with aphasia: a systematic review. *Int J Telerehabil*, **5**(1), s. 27-38. Dostupné z: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4296832/

HENRY, M. L., HUBBARD, H. I., GRASSO, S. M. et al., 2018. Retraining speech produc- tion and fluency in non-fluent/agrammatic primary progressive aphasia. *Brain*, 141, s. 1799-1814.

CHERNEY, L. R., VAN VUUREN, S., 2012. Telerehabilitation, virtual therapists, and acquired neurologic speech and language disorders. *Semin Speech Lang*, **33**(3), s. 243-258. Dostupné z: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3691350/

JELCIC, N., AGOSTINI, M., MENEGHELLO, F. et al., 2014. Feasibility and efficacy of cognitive telerehabilitation in early Alzheimer's disease: a pilot study. *Clin Interv Aging*, **9**(9), s. 1605-1611.

JIRÁK, R.; KOUKOLÍK, F., 2004. *Demence*. Praha: Galén. ISBN 80-7262-268-4.

JOKEL, R., 2021. Planning for patient deterioration. *The ASHA Leader*, 26, s. 32-41.

LACZÓ, J., HORT, J., VYHNÁLEK, M., 2021. Hodnocení atrofie mozku pomocí vizuálních škál a jejich klinický přínos pro časnou a diferenciální diagnostiku demencí. *Neurol. praxi*, **22**(5), s. 358-374 | DOI: 10.36290/neu.2021.026.

MACHADO, T. H., CARTHERY-GOULART, M. T., CAMPANHA, A. C., CARAMELLI, P., 2021. Cognitive Intervention Strategies Directed to Speech and Language Deficits in Primary Progressive Aphasia: Practice-Based Evidence from 18 Cases. *Brain Sci*, **11**(10), s. 1268. DOI:10.3390/brainsci11101268.

MANTIE-KOZLOWSKI, A., MANTIE, R., KELLER, C., 2020. Therapeutic songwriting as a meaningful, relationship-oriented activity to establish authentic communicative opportunities during therapy for an individual with PPA. *Aphasiology*, **35**(11), s. 1432-1447. DOI: 10.1080/02687038.2020.1812248.

MESULAM, M. M., 2001. Primary progressive aphasia. *Ann Neurol*, **49**(4), s. 425-432. Seminal paper delineating the characteristics of PPA.

MEYER, A. M., GETZ, H. R., BRENNAN, D. M., HU, T. M., FRIEDMAN, R. B., 2016. Telerehabilitation of anomia in primary progressive aphasia. *Aphasiology*, 30, s. 483-507. DOI: 10.1080/02687038.2015.1081142.

PUPÍKOVÁ, M., ŠIMKO, P., BRABENEC, L. et al., 2018. Neinvazivní mozková stimulace v behaviorální a kognitivní neurologii. *Neurologie pro praxi*, **19**(6), s. 421-425. ISSN 1213-1814. DOI: 10.36290/neu.2018.132. Dostupné z: https://www.medvik.cz/link/bmc19003798

REILLY, J., 2016. How to constrain and maintain a lexicon for the treatment of progressive semantic naming deficits: Principles of item selection for formal semantic therapy. *Neuropsychol Rehabil*, 26, s. 126-156. DOI: 10.1080/09602011.2014.1003947.

ROGALSKI, E. J., SAXON, M., MCKENNA, H. et al., 2016. Communication bridge: a pilot feasibility study of Internet-based speech-language therapy for individuals with progressive aphasia. *Alzheimers Dement*, 2, s. 213-221.

RUSINA, R., CSÉFALVAY, Z., 2018. Language and behavioral disturbance in primary progressive aphasia. *Neurologie pro praxi*, 19, s. 411-416. DOI: 10.36290/neu.2018.130.

SAVAGE, S., NEWMAN, C., NOAD, R. et al., 2019. MyWordTrainer: improving word retrieval using app-based therapy in semantic variant primary progressive aphasia. *Front Hum Neurosci*, 13. DOI: 10.3389/conf.fnhum.2019.01.00072.

SCHAFFER, K., WAUTERS, L., BERSTIS, K., GRASSO, S., HENRY, M., 2020. Modified script training for nonfluent/agrammatic primary progressive aphasia with significant hearing loss: A single-case experimental design. *Neuropsychological Rehabilitation*, **32**(2), s. 306-335. DOI: 10.1080/09602011.2020.1822188.

TAYLOR-RUBIN, C., AZIZI, L., CROOT, K. et al., 2020. Primary progressive aphasia education and support groups: a clinical evaluation. *Am J Alzheimers Dis Other Demen*, 35, s. 1-8.

TAYLOR-RUBIN, C., CROOT, K., NICKELS, L., 2021. Speech and language therapy in primary progressive aphasia: a critical review of current practice. *Expert Rev Neurother*, **21**(4), s. 419-430. DOI:10.1080/14737175.2021.1897253.

TAYLOR-RUBIN, C., CROOT, K., POWER, E. et al., 2017. Communication behaviors associated with successful conversation in semantic variant primary progressive aphasia. *Int Psychogeriatr*, 29, s. 1619-1632.

TEE, B. L., GORNO-TEMPINI, M. L., 2019. Primary progressive aphasia: a model for neurodegenerative disease. Curr *Opin Neurol*, **32**(2), s. 255-265. DOI:10.1097/WCO.0000000000000673.

TIPPETT, D. C., HILLIS, A. E., TSAPKINI, K., 2015. Treatment of Primary Progressive Aphasia. *Curr Treat Options Neurol*, **17**(8), s. 362. DOI:10.1007/s11940-015-0362-5.

proLékaře.cz | 19.4.2025

VOLKMER, A., SPECTOR, A., MEITANIS, V. et al., 2019. Effects of functional com- munication interventions for people with primary progressive aphasia and their caregivers: a systematic review. *Aging Ment Health*, **24**(9), s. 1381-1393. DOI:10.1080/13607863.2019.1617246.

VOLKMER, A., CARTWRIGHT, J., RUGGERO, L., BEALES, A., GALLÉE, J., GRASSO, S., HENRY, M., JOKEL, R., KINDELL, J., KHAYUM, R., POZZEBON, M., ROCHON, E., TAYLOR-RUBIN, C., TOWNSEND, R., WALKER, F., BEEKE, S., & HERSH, D., 2022. Principles and philosophies for speech and language therapists working with people with primary progressive aphasia: An international expert consensus. *Disability and Rehabilitation,* 30, s. 1-16. DOI: 10.1080/09638288.2022.2051080.