

PACIENT SE ZÍSKANOU PORUCHOU ŘEČOVÝCH SCHOPNOSTÍ V PRAXI KLINICKÉHO NEUROPSYCHOLOGA, KAZUISTIKA

PATIENT WITH ACQUIRED SPEECH DISORDER IN CLINICAL NEUROPSYCHOLOGY PRACTICE, A CASE STUDY

Zuzana Hummelová¹ 



Zuzana Hummelová

Abstrakt

Poruchy řečových funkcí u dospělých pacientů jsou doprovodným symptomem u celé řady diagnostických kategorií, zejména neurologických (například neurodegenerativní onemocnění, cévní mozkové příhody). V rámci své klinické praxe se s řečovými poruchami setkává naprostá většina neuropsychologů. V našem příspěvku předkládáme kazuistiku pacienta, kde se prolínají poruchy řeči s dalšími kognitivními a behaviorálními symptomy.

Abstract

Speech disorders in adult patients are accompanying symptoms in a number of diagnostic categories, especially neurological (e.g. neurodegenerative diseases, stroke). The vast majority of Neuropsychologists will encounter speech disorders during their clinical practice. In this paper, we present a case report of a patient in whom speech disorders meet with other cognitive and behavioural symptoms.

Klíčová slova

neuropsychologie, kognitivní deteriorace, exekutivní funkce, frontotemporální demence, frontotemporální lobární degenerace

Keywords

neuropsychology, cognitive deterioration, executive functions, frontotemporal dementia, frontotemporal lobar degeneration

Úvod

Poruchy řeči a jazyka jsou primárně doménou logopedickou. Vzhledem k tomu, že získané poruchy řečových funkcí u dospělých pacientů jsou doprovodným symptomem

u celé řady diagnostických kategorií, setká se s nimi v rámci své klinické praxe též naprostá většina neuropsychologů či klinických psychologů; ať už při práci s pacienty s neurodegenerativními onemocněními (například demence při Alzheimerově nemoci, vaskulární demence, Parkinsonova choroba, frontotemporální lobární degenerace včetně behaviorální varianty frontotemporální demence, demence s Lewyho tělisky, Huntingtonova choroba), nebo u dalších neurologických onemocnění (například cévní mozkové příhody, mozková krvácení, tumory, traumatická poškození mozku, epilepsie a další). Podoba získaných poruch řeči a jazyka může nabývat jak charakteru některé z forem afázie, tak i komunikačně-kognitivní poruchy. Pro efektivní péči o pacienta je pak v rámci diagnostického a léčebného procesu velmi důležitá spolupráce logopeda a neuropsychologa. Cílem našeho příspěvku je nabídnout odborníkům z řad klinických logopedů ukázkou diagnostické práce s pacientem s řečovými a jazykovými poruchami v neuropsychologické praxi.

Neuropsychologické metody použitelné v diagnostice poruch řeči a jazyka

Jak tedy může neuropsycholog zachytit projevy poruch řeči a jazyka v klinické praxi v rámci vyšetření? Kromě **klinického pozorování, kvalitativního popisu komunikace a základních charakteristik řeči** (percepce, exprese, opakování, fluence, nominální funkce) lze využít zejména volně dostupného screeningového testu afázií **MASTcz** – tedy české verze The Mississippi Aphasia Screening Test (Košťálová et al., 2008). Test je v odborné

¹ Mgr. Zuzana Hummelová, Ph.D., Neurochirurgická klinika, FN U sv. Anny v Brně, Pekařská 53, 602 00 Brno, Česká republika. E-mail: zuzana.fanfrdlova@fnusa.cz.

logopedické obci standardně znám. Jeho nespornou výhodou je časová a administrativní nenáročnost.

Testy cílené verbální fluence

U **testů cílené verbální fluence** (případně nazývané *testy cílené verbální produkce*) je úkolem pacienta jmenovat co nejvíce slov po dobu jedné minuty dle daných pravidel. Při *fonemické* verbální fluenci má pacient za úkol vybavit si co nejvíce slov začínajících na konkrétní písmena (NKP, event. KPS) (Nikolai et al., 2015). Pacient může uvést jakékoliv slovo používané v českém jazyce, nesmí uvést název nebo vlastní jméno a slova nesmí být od sebe odvozená (tj. nesmí mít stejný kořen slova). Při *sémantické* verbální fluenci (někdy nazývané také *kategoriální*) pacient vybavuje po dobu jedné minuty co nejvíce slov z dané sémantické kategorie (například zvířata, zelenina, potraviny). Podaný výkon v obou verzích testu následně hodnotíme dle věku, dosažené úrovně vzdělání a případně dle pohlaví. Jak uvádí někteří autoři (Laisney et al., 2009; Nikolai et al., 2015; Bayles et al., 2020), test má dobré využití v rámci diferenciativní diagnostiky například neurodegenerativních onemocnění. Pacienti s onemocněními z okruhu frontotemporálních lobárních degenerací (FTLD) mají snížený výkon v testech verbální fluence. Behaviorální varianta frontotemporální demence (bvFTD) je typická spíše narušením výkonu v oblasti fonemické verbální fluence, zatímco jazykové prezentace kognitivního deficitu v rámci FTD v podobě nonfluentní varianty primární progresivní afázie (nfvPPA) mají narušené obě složky verbální fluence, sémantická varianta PPA (svPPA) je charakteristická hlubším narušením sémantické verbální fluence, pacienti s Alzheimerovou nemocí mají tendenci skórovat hůře v sémantické verbální fluenci (Nikolai et al., 2015).

Bostonský test pojmenovávání

K objektivnímu hodnocení nominální složky řeči lze využít **Bostonský test pojmenovávání** (The Boston Naming Test, BNT) (Kaplan et al., 2001; Zemanová et al., 2016; Bezdiček et al., 2022). Úkolem pacienta je pojmenovat postupně předkládané položky (obrázky v provedení černobílé kresby), položky jsou řazeny se vzrůstající obtížností. K dispozici jsou varianty s 60, 30 nebo s 15 položkami. Vyhodnocení výkonu je korigováno s ohledem na věk, vzdělání a pohlaví. Test je primárně konstruovaný k hodnocení tzv. konfrontačního pojmenovávání, ale v klinickém

kontextu nám podává informace i o kvalitě vizuálně-gnostických funkcí (o tom, zda je pacient schopen rozpoznat položku; lze využít i sémantické nápovědy), o fungování sémanticko-lexikálního systému, ale i fonologického systému (lze využít i fonetické nápovědy při výbavnosti pojmů). Předpokládá se, že pacienti s Alzheimerovou nemocí mají tendenci častěji produkovat sémantické parafrázie, které se u nich objevují především na terénu obtíží s výbavností slov (Bayles, 2020). Pacienti s PPA variantou nonfluentní mívají zachované sémantické znalosti o obměnách, pojmenování bývá mírněji postižené, vyskytují se agramatismy a častěji produkují fonemické parafrázie (Marshall et al., 2018); naopak pacienti s PPA sémantickou variantou mají významně postižené pojmenovávání (Bezdiček et al., 2022), které vzniká na terénu poruchy sémantické paměti (v tomto kontextu tedy ztrácí paměť pro názvy, pojmenování a význam objektů) (Marshall et al., 2018). Test je též senzitivní na zachycení potíží u traumatických poškození mozku (Zemanová et al., 2016).

Arizonský sémantický test

Tento test není oficiálně standardizován na českou populaci a nebyl oficiálně vydán. Je však volně dostupný na internetových stránkách Arizonské univerzity pod odkazem Aphasia Research Project (Beeson, 2022). Pacientům je dobře srozumitelný, vizuálně zajímavý a jeho administrace není náročná. Test obsahuje 2 zručivé a 40 testových karet. Na každé kartě je pět obrázků v barevném provedení rozmístěných jako body na hrací kostce (jeden uprostřed, čtyři kolem v rozích). Úkolem testované osoby je vybrat ze čtyř krajních obrázků jeden, který se logicky nejlépe vztahuje k obrázku ve středu karty. Na vybraný obrázek stačí ukázat, není nutné ho jmenovat (test lze tedy dobře použít i u pacientů s narušenou expresivní složkou řeči, včetně anomických potíží). Nutno podotknout, že v praxi řada pacientů preferuje kromě ukázání na vybraný obrázek i jeho pojmenování. Test zachycuje kvalitu abstraktně-logického uvažování a sémanticko-lexikálního systému.

Subtesty Wechslerovy inteligenční škály pro dospělé

Dalším dostupným zdrojem informací o komunikačních schopnostech pacienta v průběhu neuropsychologického vyšetření je kvalitativní hodnocení aspektů řeči a jazyka v rámci výkonů podaných v běžných neuropsychologických testech.

Za tímto účelem lze využít například některé **subtesty Wechslerovy inteligenční škály pro dospělé** (WAIS) (Černochová et al., 2010):

- subtest **Opakování čísel**, kdy pacient opakuje postupně vzrůstající řady čísel zprvu popředu, posléze pozpátku; úroveň výkonu odráží nejen kvalitu krátkodobé a pracovní paměti, ale i artikulační obratnosti a opakování;
- subtest **Podobnosti**, kde je úkolem pacienta formulovat, co mají prezentované výrazy společného, jak bychom je mohli společně pojmenovat (například „pomerač – banán“ = ovoce); hodnotí schopnost konceptuálního a verbálně-abstraktního uvažování; ve vztahu k řeči můžeme klinicky pozorovat například potíže s výbavností slov, mohou být vyjádřené parafrázie, někteří pacienti mají tendence k cirkumlokacím;
- subtest **Slovník**, kde je úkolem pacienta definovat prezentovaný pojem; subtest reflektuje expresivní řečové schopnosti, schopnost vybavit si informace z dlouhodobé paměti a odráží i vývojovou úroveň jazyka; klinické projevy řečových potíží mohou být podobné jako u předchozího subtestu;
- subtest **Doplňování obrázků**, kdy jsou pacientovi prezentovány obrázky, přičemž na každém z nich chybí prvek, který by tam měl logicky být nakreslený; subtest hodnotí primárně schopnost vizuálního konceptuálního uvažování a vizuální pozornosti, na chybějící prvek stačí ukázat; avšak pokud víme, že potřebujeme v rámci vyšetření hodnotit i nominální složku řeči, může být přínosné zaměřit se cíleně i na pacientovu schopnost pojmenovat chybějící prvek kresby, klinicky nám to pomůže zachytit případné anomické potíže nebo parafrázie;
- subtest **Řazení obrázků**, ve kterém jsou před pacienta rozloženy kartičky s černobílými kresbami s dějem, jeho úkolem je seřadit kartičky do správného pořadí dle průběhu děje; subtest zachycuje primárně schopnosti logického konceptuálního uvažování a sociálního vhledu; v klinickém kontextu může však pacient v subtestu selhávat i z důvodu narušeného porozumění obsahu kreseb na kartičkách nebo sémanticko-lexikálního systému; klinicky je také možné po seřazení požádat pacienta o převyprávění příběhu (za účelem zhodnocení expresivní složky řeči).

Kazuistika

Přinášíme kazuistiku 60letého muže odeslaného na neuropsychologické vyšetření ošetřujícím neurologem, který vyslovil podezření na neurodegenerativní onemocnění ve stadiu počínajícího syndromu demence. K neurologovi se pacient dostal primárně z iniciativy manželky, která společně s dalšími blízkými osobami začala pozorovat u pacienta změny v oblasti chování (lhostejnost, apatie, anhedonie) a mentální výkonnosti (potíže v oblasti komunikace a řeči, poruchy paměti).

Zakázkou neuropsychologického vyšetření je požadavek na objektivizaci míry pacientových kognitivních a behaviorálních změn, diferenciálně-diagnostické zařazení případného typu deteriorace a návrh doporučení stran možností dalšího léčebného postupu.

Pacient přichází na vyšetření v doprovodu manželky, jedná se o jeho první návštěvu psychologa. V rámci svého profesního zaměření absolvoval opakovaně dopravně-psychologické vyšetření, kdy mu na základě výsledků posledního vyšetření bylo pozastaveno užívání řídičského oprávnění. Vyšetření je rozděleno do dvou sezení a je zaměřené na zhodnocení základních kognitivních domén a behaviorálních změn.

Základní anamnestické údaje

Základní anamnestické údaje jsou získány zejména od manželky pacienta. Při snaze exploraovat tyto údaje přímo od pacienta narážíme na jeho potíže s dlouhodobou pamětí (autobiografickou i epizodickou) a komunikační limity (snížení verbální produkce, sémantické parafrázie, anomické potíže), pacient opakovaně mění udávané anamnestické informace, není si jistý jejich platností, nebo si je nevybaví. Od manželky je zjištěno, že se v rodině pacienta onemocnění spojená s kognitivními změnami nevyskytovala. Pacient má čtyřleté středoškolské vzdělání zakončené maturitní zkouškou. Pracoval v pedagogické sféře, nyní je v pracovní neschopnosti. Je ženatý, žije ve společné domácnosti s rodinou.

Pacientův zdravotní stav byl v minulosti dobrý. První výraznější zdravotní potíže se objevily asi rok a půl zpět ve formě kolapsových stavů, etiologicky podmíněných poruchami srdečního rytmu. Pacient je v kardiologické péči, má zavedenou medikaci.

Z dosavadních relevantních vyšetření pacient absolvoval sonografické vyšetření magistralních tepen, které vykazuje hemodynamicky nevýznamné incipientní

aterosklerotické změny. EEG vyšetření je bez patologického nálezu. MR mozku zachycuje známky výrazné kortikální atrofie ve frontotemporálních oblastech bilaterálně a atrofie hippokampální a současně etiologicky vylučuje příčinu potíží pacienta na terénu cévní mozkové příhody, tumoru nebo traumatické léze.

Vývoj potíží

Objektivně dle manželky rodina do prvního kolapsového stavu nepozorovala žádné kognitivní změny nebo potíže (tedy do období přibližně roku a půl zpět). Pacient byl zcela soběstačný, aktivní, komunikativní, verbálně zdatný, kromě práce se věnoval řadě koníčků, zapojoval se do společenských aktivit, sociální síť byla dobře rozvinutá a funkční. Asi po půl roce od prvního kolapsového stavu si rodina začala více všimnout změn zejména v oblasti chování a ve výkonově-pozornostní složce: pacient byl apatičtější, roztěkaný, nepozorný, kolegové v zaměstnání referovali, že neudělal věci, které slíbil, ačkoliv byl v minulosti spolehlivý. V následujících měsících dochází k dalšímu postupnému prohloubení apatie, zhoršení krátkodobé paměti, souběžně se nápadně snižuje míra slovní produkce, dochází k omezování zájmů a aktivit.

V současnosti jsou v popředí potíží, dle exploraace od manželky, zejména poruchy paměti (pacient neudrží nově sdělené informace, zapomíná otázky nebo informace již přímo v průběhu běžícího rozhovoru), dále potíže se soustředěním a nápadné změny ve schopnosti komunikovat (odpovídá stroze, často jednoslovně, spontánně komunikuje minimálně, má potíže vybavit si slova, někdy je zaměňuje, obtížně chápe souvislosti verbálně sdělených informací), „je málomluvný, stažený z komunikace, odpovídá vágně, má potíže se rozhodnout“. Dále jsou vyjádřené změny v chování. Okolí se shoduje, že je pacient výrazně stažený ze sociálních kontaktů, je méně aktivní, emotivita je plochá, je netrpělivý, bývá podrážděný. Osobnostní změny i kognitivně-komunikační potíže ztěžují běžné sociální interakce, organizační domluvy v rodině jsou často velmi obtížně realizovatelné, pacient potřebuje podporu a asistenci blízkých osob v rámci běžného fungování. Mimo jiné není schopen sám cestovat (zabloudí) nebo vyřizovat úřední záležitosti (neporozumí požadavkům, nevyjádří se). Běžné přístroje v domácnosti zatím dobře obslouží, ale komplexnější činnosti již nevykonává. Společensky excesivní chování se nevyskytuje, halucinace

či bludná nastavení nebývají, živé sny nemívá, spaní je klidné; není zvýšená potřeba rituálů, avšak obtížněji se přizpůsobuje změnám v plánech.

Pacient subjektivně má tendence své potíže spíše bagatelizovat. Změny v oblasti řeči sám charakterizuje jako mírné, „občas si nevzpomene na slovo“, ale záměny slov nebo snížení slovní produkce na cílené dotazy neguje. Dle vlastních slov potíže s pamětí „moc nemívá“, netrápí ho.

Kvalita spolupráce a kontaktu

Pacient byl od počátku spolupráce vstřícně nastavený, lucidní, sociální kontakt navazoval se zájmem, i když zprvu s vyšší mírou opatrnosti. Spontaneita i emotivita byly v průběhu spolupráce adekvátní, pacient nepřekračoval společenské normy kontaktu. Nápadnosti v chování byly patrné vždy až ke konci každého sezení, vzrůstající únava byla manifestována mírným psychomotorickým neklidem, zhoršením kvality pozornosti (snížení kapacity, tenacity, snazší distraktibilita), dysforií, iritabilitou, lehčím negativistickým nastavením a při druhém sezení pak tendenci ukončovat vyšetření. Kognitivní flexibilita byla oslabená. Pacient nevykazoval známky závažnějších poruch vnímání a myšlení charakteru halucinací či bludů.

Řečové a jazykové schopnosti

Již od počátku spolupráce s pacientem jsou v kontaktu nápadné potíže v oblasti řečového projevu (cíleného i spontánního). Je patrné narušení řečové produkce a verbální flexibility, slovní produkce je chudá, pacient odpovídá převážně jednoslovně, slovní projev někdy imponuje až telegrafickým charakterem, vyskytují se parafrázie, převážně sémantické, místy doprovodně cirkumlokace, například položky BNT: jednorozec – „to zvíře, kuň... s hřebenem na hlavě“; bobr – „potkan, morče... které tady dělá... neplechu“ (ukazuje na strom); chřest – „kopr“; iglú – „ohnišť“; úhloměr – „lichoběžník“. Obdobné potíže se manifestovaly i v subtestu Doplňování obrázků, kdy pacient správně ukazoval chybějící části obrázků, ale chybně je pojmenovával; například chybějící hodinky na ruce pojmenovával „náramek“, chybějící šroub na kleštích pojmenovával „sponka“. Popis obrázku MASTcz: „černoč... 2 černošky... americká vlajka... nějaký rotoped tady je...“. Výpovědní hodnota verbálního projevu je snižena. Nejsou neologismy. Úroveň výkonu v BNT je těsně pod věkovou normou. Výkony v oblasti cílené verbální fluence jsou deficitní jak v oblasti

sémantické, tak i fonemické verbální fluence, přičemž v oblasti fonemické výraznosti. Pacient je schopen psaní dle diktátu a opisu slov, spontánní písemná produkce s echografií (echografie – tendence pacienta přepisovat věty, slova, fráze prezentované zkoušejícím; Tiu, 2022). Z MAST testu můžeme usuzovat na oslabení verbální fluence a potíže s rozuměním vícestupňovým verbálním instrukcím (slyšeným i čteným), opakování je bez obtíží.

Exekutivní funkce

Další posuzovanou kognitivní doménou byly *exekutivní funkce*, kde byly vyjádřeny nejnapadnější změny. Exekutivní funkce vykazovaly výrazné narušení zejména v oblasti kognitivního sebeřízení, kontroly inhibice, mentální flexibility, konceptuálního a strategického uvažování a parciálně v oblasti výkonového psychomotorického tempa. Zcela ilustrativně jsou tyto poruchy patrné například při administraci Testu Londýnské věže (Cultbertson, 2005). Test je tvořen třemi různě barevnými kuličkami (červená, modrá, zelená) umístěnými na třech odlišně dlouhých tyčkách postavených na dřevěné destičce, přičemž na jednu tyčku lze umístit 3 kuličky, na druhou kuličky dvě a na třetí jednu. Úkolem pacienta je přemístit kuličky z výchozího umístění na tyčkách do jasně daného cílového umístění, kdy je možné přemisťovat kuličky jednu po druhé. V tomto testu pacient selhal zcela, neboť nebyl schopen respektovat pravidla administrace (s výjimkou zácvičných úkolů a prvního testového úkolu z deseti obvyklých), přestože na opakované dotazy potvrzoval, že jim rozumí. Realizace tahů byla impulzivní, nesystematická, bez konceptuální rozvahy, byly patrné logické perseverace. Ze shodných důvodů pacient selhal také v B variantě Testu cesty (Trail Making Test, TMT; Bezdíček et al., 2012), kde nebyl schopen dodržet pravidla zadání. V rámci tohoto testu je úkolem pacienta co nejrychleji spojit střídavě číslce (řazené vzestupně) a písmena (řazená dle abecedy) nepravidelně rozmístěná na předtištěném archu, tj. spojit je v pořadí 1-A-2-B-3-C... a tak dále až k cílové poloze. Test klade nároky na distribuci pozornosti, mentální

flexibilitu, výkonové tempo, pracovní paměť a schopnost dodržet pravidla zadání. Problematické byly pro pacienta také tak zvané go-no-go zkoušky (Bezdíček et al., 2017). Tyto zkoušky jsou citlivé na schopnosti kontroly inhibice, tedy na naši schopnost nereagovat na podněty. V rámci testu je úkolem pacienta motoricky reagovat (například klepnutím tužkou o stůl) na určitý podnět, a naopak na jiný motoricky nereagovat. Pacient v testu selhal, reagoval na všechny podněty.

Paměťové schopnosti

Paměťové schopnosti vykazovaly v testech narušení v oblasti učení se auditivně-verbálnímu logicky nesouvislému materiálu (seznam slov), křivka učení byla plošší, avšak náповěda znovupoznáváním posouvala výkon k pásnu očekávané normy. Snížená byla též kapacita pracovní paměti (mj. opakování číselných řad pozpátku – pacient zopakoval řadu max. 3 čísel, napadné byly též potíže v oblasti manipulace s informacemi v rámci pracovní paměti – v rámci početních zkoušek nebo při 1. reprodukci paměťového testu učení se).

Intelektové schopnosti

Úroveň *intelektových schopností* jsme hodnotili zkrácenou verzí Wechslerovy intelligenční škály pro dospělé (Donnell et al., 2007), administrovány byly subtesty Počty, Podobnosti, Doplnování obrázků, Symboly kódování a Opakování čísel. Výsledná hodnota intelektových schopností se pohybovala na úrovni hraničního pásma mezi normou a deficitem vůči věkové normě. Můžeme vyvozovat, že intelektový potenciál je oproti očekávané premorbidní úrovni deteriorovaný. Intersubtestově byly výkony sníženy celkově, nejnapadněji v aspektech, které spadají do okruhu pozornostně-exekutivních deficitů (pracovní paměť, výkonové psychomotorické tempo, mentální flexibilita, distribuce pozornosti, konceptuální uvažování), se sekundárním dopadem i na výkony v kalkulačních zkouškách. Souběžně lze předpokládat i dopad řečových poruch. V dokumentaci bylo možné dohledat, že pacient v nedávné době absolvoval u neurologa MMSE s výslednou hodnotou

27/30 b. Diskrepance mezi úrovní výkonu v MMSE a výkony podanými v rámci neuropsychologického vyšetření je vysvětlitelná obecně známou nízkou mírou senzitivity tohoto testu na frontální typy kognitivních deficitů.

Praxe

V oblasti *praxe* byla narušená schopnost sekvenčního motorického učení. Dle objektivní anamnézy pacient běžné přístroje v domácnosti obslouží, komplexnější motorické činnosti či úkony již nevykonává, došlo ke zhoršení schopnosti organizace, plánování a dokončování činností, je pokleslá volní složka.

Vizuospeciální a konstrukčně-praktické schopnosti

Při kopii komplexnějšího obrazce pacient volil chybný konceptuální postup (narušení exekutivní plánovací komponenty), přesto byl pacient schopen obrazec až na drobné pozornostní chyby překreslit. Vizuospeciální složka (výsledné prostorové uspořádání prvků) se tedy jevila relativně zachovalá.

Behaviorální oblast, míra samostatnosti fungování

Tyto aspekty pacientova fungování byly hodnoceny s využitím dotazníku zaměřeného na zachycení změn v dynamice chování vázaného na frontální syndromy (objektivně posuzováno manželkou), kde je srovnáván stav před manifestací onemocnění a současný stav. U pacienta byly vyjádřeny signifikantní změny ve škálách apatie a exekutivních dysfunkcí. Objektivní hodnocení *míry soběstačnosti* (posuzováno manželkou) vykazovalo značnou míru závislosti na dopomoci okolí (60 %), zejména v oblastech spojených s nároky na mentální flexibilitu, na nutnost pohotově reagovat na měnící se okolnosti situace a na porozumění komplexnějším souvislostem (například cestování, vyřizování úředních a formálních záležitostí, věnovat se samostatně koníčkům, hrát společenské hry nebo porozumět argumentům v diskuzi).

Výsledné hodnoty diagnostických metod shrnujeme přehledně v tabulce č. 1.

Testová metoda	Subtest	Výsledná hodnota
MASTcz	Index produkce	45/50
	ztráta bodů: Fluence při popisu	5/10
	Index rozumění	46/50
	ztráta bodů:	
	Rozumění mluvené instrukci	8/10
	Rozumění čtené instrukci	8/10
	Celkový jazykový index	91/100
Verbální fluence	Sémantická (kategoriální) – zvířata	T = 31
	Fonemická (KPS)	T < 30
BNT		T = 33
WAIS III (zkrácená verze)		IQ = 79
BVMT-R	1. reprodukce	T = 43
	Bezprostředně	T = 47
	Oddáleně	T = 43
	Rekognice	T > 40
ROCF	Kopie	HS = 28/36
	Bezprostředně	T = 49
	Oddáleně	T = 45
	Rekognice	T = 43
HVLT-R	1. reprodukce	T = 30
	Bezprostředně	T = 32
	Oddáleně	T = 30
	Rekognice	T > 40
Logická paměť WMS III	Bezprostředně	T = 47
	Oddáleně	T = 53
TOL		selhává
FAB		HS = 10/18; T < 30
TMT	A	59 sec; -1,5SD
	B	selhává
FrSBe	Apatie před/p	T = 40 / T = 86
	Disinhibice před/po	T = 50/53
	Exekutivní dysfunkce před/po	T = 68 / T = 95
ADL		60 % soběstačnosti
MADRS		11

MASTcz – Mississippijský screeningový test afázií; BNT – Bostonský test pojmenování; WAIS III – Wechslerova inteligenční škála pro dospělé; BVMT-R – Krátký test vizuální paměti – revidovaná verze; ROCF – Rey Osterriethova komplexní figura; HVLT-R – Hopkinsův test verbálního učení – revidovaná verze; WMS III – Wechslerova paměťová škála; TOL – Test Londýnské věže; FAB – Frontal Assessment Battery; TMT – Test cesty; FrSBe – Behaviorální škála frontálních systémů; ADL – aktivity běžného života; MADRS – Škála Montgomeryho a Asbergové pro posouzení deprese; číselné hodnoty uvedené bez upřesnění jsou hrubými skóry (HS); T – T-skór, forma standardizovaného skóre, průměr 50, standardní odchylka 10; IQ – hodnota inteligenčního kvocientu, forma standardizované skóre, průměr 100, standardní odchylka 15

Tabulka 1: Výsledky testových metod

Diskuze

Z výsledků diagnostických metod, závěrů klinického pozorování a anamnestických informací zachycujících vývoj potíží našeho pacienta je zjevné, že pacientovy kognitivní funkce jsou objektivně signifikantně narušeny ve více kognitivních doménách. Jak kognitivní, tak souběžně i behaviorální změny negativně dopadají na pacientovo každodenní fungování a snižují míru jeho samostatnosti a soběstačnosti v rámci běžného života, přičemž pacient má snížený náhled vlastních potíží (anosognózie). S ohledem na tyto poznatky lze vyvozovat, že klinický obraz potíží pacienta koreluje s diagnostickou úvahou o vícedoménové

deterioraci kognitivních schopností aktuálně již v rozsahu demence s doprovodnou behaviorální symptomatologií.

Stran diferenciatně-diagnostické rozvahy směřující k bližšímu diagnostickému zařazení jsme vycházeli z časové posloupnosti manifestace potíží pacienta a z převládajícího charakteru symptomů. U našeho pacienta dominovaly behaviorální změny, poruchy exekutivních funkcí a řeči.

V tomto kontextu se jako jedna z prvních úvah nabízí onemocnění z okruhu **frontotemporálních lobárních degenerací** (FTLD), které se mimo jiné vyznačuje právě přítomností jak behaviorálních, tak i kognitivních změn, včetně změn v oblasti

řeči, přičemž změny postupně progredují do obrazu demence (Lewis, 2018; Kirshner, 2014; Ulugut, 2022). Ve své podstatě se jedná o skupinu neurodegenerativních onemocnění, která jsou jak klinicky, tak i neuropatologicky poměrně heterogenní skupinou (Rusina et al., 2021; Kirshner, 2014). FTLD mají určitý společný neuropatologický profil charakteristický postižením zejména frontálního laloku a frontotemporálních oblastí mozku (Rusina et al., 2021; Lewis, 2018). Tento předpoklad koreluje i se závěry nálezu zobrazovacího vyšetření mozku metodou MR u našeho pacienta (atrofie ve frontotemporálních oblastech). V rámci logické rozvahy stran

dalšího diagnostického upřesnění bychom následně volili mezi dvěma základními podskupinami FTLD. Konkrétně rozvažujeme mezi **behaviorální variantou frontotemporální demence** (bvFTD), která je charakteristická časným nástupem změn v chování a osobnosti člověka a bývá často doprovázena dysexekutivním syndromem (tedy poruchami exekutivních funkcí), anebo **primární progresivní afázií** (PPA), kde nebývají behaviorální změny iniciálním příznakem, nově vzniká izolovaná alterace řeči, která postupně progreduje do obrazu demence (Rusina et al., 2021; Lewis, 2018; Kirschner, 2014). Behaviorální změny, poruchy řeči a jazyka mohou být doprovodným projevem i **frontální varianty Alzheimerovy nemoci** (fvAN) (Rusina et al., 2021), která bývá v zahraniční literatuře někdy označována termínem behaviorální/dysexekutivní varianta Alzheimerovy nemoci (bdAN) (Musa et al., 2020).

Z hlediska posloupnosti rozvoje příznaků v čase se u našeho pacienta manifestovaly nejprve změny chování, oslabení volní složky, snížení výkonnosti, projevy apatie a oploštění emotivity a až následně se přidaly nápadnější kognitivní potíže a poruchy řeči. Tato časová posloupnost bývá častější u bvFTD, tj. kognitivním změnám mohou předcházet nebo se manifestovat souběžně s nimi právě změny behaviorální. Tyto mohou být buď charakteru apatie, abulie, ochuzení zájmů a sociálních aktivit, nebo naopak v podobě desinhibice, nevhodného sociálního chování, kompulzivního jednání, hyperorality, utilizačního nebo nevhodného sexuálního chování (Kirschner, 2014). Oproti tomu u PPA, jak již bylo zmíněno výše, nebývají v časných fázích přítomné behaviorální změny a pacienti bývají schopni se zpočátku onemocnění věnovat vlastním zájmům a aktivitám (Kirschner, 2014). U fvAN bývají osobnostní změny též vyjádřeny, ale méně než u bvFTD, u fvAN je frekventněji přítomna iritabilita, agitovanost a emoční labilita (Rusina et al., 2021; Musa et al., 2020).

Kognitivním změnám u našeho pacienta dominovaly exekutivní dysfunkce v oblasti konceptuálního uvažování a plánování, byly přítomné poruchy kognitivního

sebeřízení, inhibice, flexibility a pracovní paměti, což je další aspekt podporující diagnostické směřování k bvFTD. Je známo, že v kognitivním profilu pacientů s bvFTD jsou v popředí deficity exekutivních funkcí, které sekundárně oslabují fungování i dalších kognitivních schopností, například vizuospeciálních z důvodu narušení konceptuálního uvažování a pozornosti. Poruchy exekutivních funkcí sice mohou být i jedním z doprovodných kognitivních příznaků nPPA, nebývají však vyjádřeny dominantě v profilu kognitivních změn (Marshall et al., 2018). U pacientů s bvFTD zůstávají vizuospeciální schopnosti relativně dlouho zachovány oproti pacientům s fvAN, u nichž vykazují známky narušení již v časných fázích onemocnění (Musa et al., 2020). Ve vztahu k poruchám řeči se udává, že tyto bývají u bvFTD v průběhu onemocnění poměrně časté a mívají podobu mj. snížené slovní produkce, vyskytují se echolálie, perseverace, parafázie, potíže s porozuměním komplexnějším verbálně-logickým vazbám a zprvu dochází spíše ke ztrátě emočních a sociálních aspektů řeči (Rusina et al., 2021). V tomto směru náš pacient vykazoval v zásadě obdobné příznaky.

V oblasti afektivity bylo u pacienta přítomné oploštění emotivity, snížená míra frustrační tolerance a subdepresivní ladění, které neplynulo ani tak z uvědomění potíží (toto bylo sníženo), jako spíše z nepohody v rámci osobního a rodinného fungování, které mu onemocnění přinášelo. Pacientova snížená potřeba aktivního vyplnění času, tendence stranit se kontaktů a nižší míra flexibility v rámci sociálního fungování spolu s poruchami exekutivních funkcí často ústila v nesoulad mezi jeho potřebami a přirozenými nároky rodiny (například na aktivizaci pacienta, na nutnost absolvovat lékařská vyšetření, nebo při snaze rodiny zapojit pacienta do rodinných událostí – návštěvy, oslava narozenin). V tomto kontextu lze předpokládat i sekundární dopad exekutivních dysfunkcí na organizaci chování, volní složku a sociální interakce pacienta.

Z neuropsychologického hlediska jsme se v závěru přiklonili k diagnostické kategorii behaviorální varianty

frontotemporální demence; a to s ohledem na klinický profil kognitivních změn, přítomnost behaviorální symptomatologie a časovou posloupnost rozvoje symptomů.

Závěry vyšetření byly konzultovány s pacientem i jeho manželkou. V rámci návrhů dalších podpůrných léčebných opatření byla doporučena konzultace na pracovišti kognitivní neurologie, která následně proběhla s diagnosticky shodným závěrem, a pacientovi byla nasazena adekvátní léčba. S manželkou byly též konzultovány vhodné postupy kognitivního tréninku a režimová opatření. Z důvodu poruch chování a subdepresivního ladění byla doporučena konzultace psychiatrická a též péče logopedická. S ohledem na závažnost a relativně rychlé tempo progresu symptomů bylo doporučeno zahájit řízení o uznání invalidního důchodu.

Závěr

V uvedené kazuistice jsme se pokusili přiblížit diagnostický proces u pacienta s neurodegenerativním onemocněním, které bylo mimo jiné doprovázeno i příznaky poruch řeči. Smyslem našeho příspěvku bylo přiblížit čtenáři metody, které mohou neuropsychologům poskytnout informace o kvalitě řeči pacienta.

Na jedné straně jsou naše neuropsychologické diagnostické možnosti v oblasti poruch řeči a jazyka ve srovnání s logopeddy jednoznačně limitované. Proto pro nás bývají důležité postřehy a závěry jejich práce s pacientem. Na straně druhé máme jako neuropsychologové možnost obsáhnout v rámci práce s pacientem i další kognitivní domény, a naopak nabídnout logopedům jiný úhel pohledu na pacientovy potíže.

Závěrem bychom chtěli vyslovit přání, aby proces diagnostiky a práce s pacienty s neurodegenerativními onemocněními byl v klinické praxi optimálně mezioborovou spoluprací. A k tomu, aby taková spolupráce mohla efektivně fungovat, je potřebná dobrá souhra více faktorů. Jednak je to fundovanost lékaře, který zachytí potíže pacienta jako první a indikuje další došetření, ale je to také povědomí odborníků o sobě navzájem, o možnostech a podobě jejich práce.

Literatura

BAYLES K., MCCULLOUGH K., TOMOEDA. CH., 2020. *Cognitive-communication disorders of MCI and dementia: definition, assessment, and clinical management*. Third edition. San Diego, CA : Plural Publishing. ISBN 9781635500608.

BEESON, P. M., RISING, K. *Arizona Semantic Test*. [online] [cit. 28. 9.2022] Dostupné z: <https://aphasia.sites.arizona.edu/content/8>

- BEZDÍČEK O., ROSICKÁ A. M., GEORGI H., MANA J., KOPEČEK M., 2022. *Bostonský test pojmenování (BNT-2)*. Česká verze. Karlova Univerzita, nakladatelství Karolinum, Praha. ISBN: 978-80-246-5339-6
- BEZDÍČEK O., RŮŽIČKA F., FENDRYCH MAZANCOVÁ A. et al., 2017. Frontal Assessment Battery in Parkinson's Disease: Validity and Morphological Correlates. *Journal of the International Neuropsychological Society*. **23**(8), s. 675-684. DOI:10.1017/S1355617717000522.
- BEZDÍČEK O., MOTÁK L., AXELROD B. N., PREISS M., NIKOLAI T., VYHNÁLEK M., POREH A., RŮŽIČKA E., 2012. Czech version of the Trail Making Test: normative data and clinical utility. *Arch Clin Neuropsychol*. **27**(8), s. 906-914. DOI: 10.1093/arclin/acs084. PMID: 23027441.
- CHRISTMAN BUCKINGHAM, S. S., SNEED, K. E., 2018. Cognitive-Communication Disorder. In: KREUTZER, J. S., DELUCA, J., CAPLAN, B. (eds): *Encyclopedia of Clinical Neuropsychology*. Springer: Cham. DOI: 10.1007/978-3-319-57111-9_872.
- CULTBERSON W. C., ZILLMER E. A., 2005. *Tower of London – Drexel University*. 2nd Edition. Multi-Health Systems Incorporated (MHS).
- ČERNOCHOVÁ D., GOLDMAN P., KRÁL P. et al., 2010. *WAIS-III – Wechslerova inteligenční škála pro dospělé*. Česká verze. Nové přepracované vydání. Hogrefe-Testcentrum, Praha.
- DONNELL, A. J. et al., 2007. Rapidly-administred short forms of the Wechsler Adult Intelligence Scale – 3rd edition. *Archives of Clinical Neuropsychology*. **22**, s. 917-924.
- KAPLAN, E., GOODGLASS, H., WEINTRAUB, S., 2001. *Boston Naming Test, second edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins. ISBN 13 9780683305623.
- KIRSHNER H. S., 2014. Frontotemporal dementia and primary progressive aphasia, a review. *Neuropsychiatric Disease and Treatment*. **10**, s. 1045-55. DOI: 10.2147/NDT.S38821.
- KOŠTÁLOVÁ M., BÁRTKOVÁ E., ŠAJGALÍKOVÁ K., DOLENSKÁ A., DUŠEK L., BEDNAŘÍK J., 2008. A Standardization study of the Czech version of the Mississippi Aphasia Screening Test (MASTcz) in stroke patients and control subjects. *Brain Injury*. **22**(10), s. 793-801. DOI: 10.1080/02699050802372190.
- LAISNEY M., MATUSZEWSKI V., MÉZENGE F. et al., 2009. The underlying mechanisms of verbal fluency deficit in frontotemporal dementia and semantic dementia. *J Neurol*. **256**, s. 1083-1094. DOI: 10.1007/s00415-009-5073-y.
- LEWIS C., WALTERFANG M., VELAKOULIS D., VONGEL A. P., 2018. A Review: Mealtime Difficulties Following Frontotemporal Lobar Dgeneration. *Dement Geriatr Cog Disord*. **46**, s. 285-297. DOI: 10.1159/000494210.
- MARSHALL CH. R., HARDY CH. J. D., VOLKMER A. et al., 2018. Primary progressive aphasia: a clinical approach. *Journal of Neurology*. **265**, s. 1474-1490. DOI: 10.1007/s00415-018-8762-6.
- MUSA G., SLACHEVSKY A., MU ŃOZ-NEIRA C. et al., 2020. Alzheimer's Disease or Behavioral Variant Frontotemporal Dementia? Review of Key Points Toward an Accurate Clinical and Neuropsychological Diagnosis. *J Alzheimers Dis*. **73**(3), s. 833-848. DOI:10.3233/JAD-190924.
- NIKOLAI T., ŠTĚPÁNKOVÁ H., MICHALEC J. et al., 2015. Testy verbální fluence, česká normativní studie pro osoby vyššího věku. *Cesk Slov Neurol N*. **78/111**(3), s. 292-299. DOI:10.14735/amcsnn2015292
- RUSINA R., MATĚJ R., CSÉFALVAY Z., KELLER J., FRANKOVÁ V., VYHNÁLEK M., 2021. Frontotemporální demence. *Cesk Slov Neurol N*. **84/117**(1), s. 9-29. DOI: 10.48095/cccsnn2021.
- TIU J. B., CARTER A. R. Agraphia. Updated 2022 May 1. In: *StatPearls*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. [cit. 4. 11. 2022] Dostupné z: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560722/>
- ULUGUT H., STEK S., WAGEMANS L. E. E et al., 2022. The natural history of primary progressive aphasia: beyond aphasia. *Journal of Neurology*. **269**, s. 1375-1385. DOI: 10.1007/s00415-021-10689-1.
- ZEMANOVÁ N., BEZDÍČEK O., MICHALEC J., NIKOLAI T., ROTH J., JECH R., RŮŽIČKA E., 2016. Validační studie české verze Bostonského testu pojmenování. *Cesk Slov Neurol N*. **79/112**(3), s. 307-316. DOI: 10.14735/amcsnn2016307.