

## **Primaire progressieve afasie: een klinische benadering.**

Een vertaling en bewerking van het volgende artikel:

*Primary progressive aphasia: a clinical approach.* C.R. Marshall, C.J.D. Hardy, A. Volkmer, L.L. Russell, R.L. Bond, P.D. Fletcher, C.N. Clarc, C.J. Mummery, J.M. Schott, M.M. Rossor, N.C. Fox, S.J. Crutch, J.D. Rohrer & J.D. Warren (2018). *Journal of Neurology*. Volume 265, [Issue 6](#), pp 1474–1490.

<https://link.springer.com/content/pdf/10.1007%2Fs00415-018-8762-6.pdf>

## Voorwoord

Binnen AfasieNet bestaat er 2016 een werkgroep Primaire Progressieve Afasie (PPA). De werkgroep heeft als doel:

Het vergroten van kennis onder logopedisten, mensen met PPA en hun naasten over de kenmerken van PPA en de gevolgen voor de communicatie, het verhogen van de kwaliteit van logopedische diagnostiek en behandeling van PPA.

Primair Progressieve Afasie is een heterogene groep van taal gerelateerde dementievormen. Het diagnosticeren van PPA is complex. PPA is een zeldzame aandoening, die geleidelijk ontstaat en langzaam progressief is. Daarnaast is de taalpresentatie van PPA en de onderliggende pathologie heterogeen. Sinds 2011 zijn er internationale consensuscriteria voor PPA, waarbij naast de taalpresentatie ook de bijbehorende beeldvorming en biomarkers beschreven worden.

De afgelopen jaren is er een wetenschappelijke discussie ontstaan over de bruikbaarheid en nauwkeurigheid van de criteria voor de differentiaal diagnostiek PPA (Leyton & Hodges, 2014; Marshall e.a., 2018; Mesulam & Weintraub, 2014). Mede hierdoor zijn er internationaal nog geen gevalideerde en gestandaardiseerde PPA-taaltests beschikbaar.

D.m.v. literatuuronderzoek en aan de hand van onze eigen ervaringen heeft de werkgroep geïnventariseerd welke onderdelen van bestaande afasietests bruikbaar kunnen zijn voor de diagnostiek en de daaruit voortvloeiende behandeling van PPA (zie bijlage). Daarnaast hebben wij het overzichtsartikel over PPA van Marshall e.a., dat in 2018 verscheen, als leidraad gebruikt voor een document om de huidige inzichten over PPA te belichten.

Uit eigen ervaring weten wij dat er zich bij de diagnostiek van PPA een aantal dilemma's voordoen. De differentiaal diagnose blijft complex met de huidige criteria. Het blijft lastig te beoordelen of we te maken hebben met PPA (de problemen zijn met taalstoornissen begonnen) of met taalproblemen en/of cognitieve communicatie stoornissen (CCS) bij een dementieel beeld. Wanneer er sprake is van PPA, is het classificeren van de specifieke PPA-variant niet altijd eenvoudig; 25 tot 40% van de PPA-syndromen is niet goed te classificeren (Nickels & Groot, 2014; Marshall e.a., 2018). In dat geval spreekt men van gemengde of niet-classificeerbare PPA.

Er bestaan verschillende onderliggende pathologieën (Ziekte van Alzheimer en Fronto-temporale Dementie) die de taalproblemen kunnen veroorzaken. Al hoewel er steeds meer ondersteunende onderzoeken zijn met behulp van beeldvorming en biomarkers, zoals liquor onderzoek, is er internationaal nog geen herziening bekend van de classificatie van PPA syndromen. In Nederland is een bewerking van de SYDBAT (Savage e.a., 2013) gemaakt. Deze PPA screeningstest uit Australië is nooit officieel uitgebracht. De Nederlandse bewerking, de SYDBAT-NL, was een pilotonderzoek (Eikelboom, Janssen, Van den Berg, Roelofs, & Kessels, 2017). De patiëntengroep was ingedeeld op basis van de PPA-consensuscriteria van Gorno-Tempini e.a. uit 2011 aan de hand van neurologisch-, neuropsychologisch- en beeldvormend onderzoek. In het artikel wordt niet vermeld of er van de patiënten ook bio-markers bekend zijn, die informatie kunnen geven over de onderliggende pathologie. Er wordt gewerkt aan de verdere validering en normering van de SYDBAT-NL.

In 2018 verscheen het boven aan dit document genoemde artikel van C.R. Marshall en collega's. In dit artikel worden de huidige inzichten ten aanzien van de PPA-criteria van Gorno-Tempini e.a. (2011) beschreven. Als werkgroep PPA zijn wij van mening dat de inhoud van dit artikel aansluit bij een behoefte uit de klinische praktijk t.a.v. vergroten van kennis over de verschillende PPA varianten en de uitzonderingen én de opties voor taalonderzoek voor de verschillende PPA-varianten.

In dit artikel van Marshall e.a. wordt een klinische benadering van progressieve afasievarianten besproken, die gebaseerd is op de eigen ervaringen van de auteurs.

Er wordt een kader geschetst voor het specifieke taalonderzoek dat gedaan kan worden bij PPA en in het bijzonder de drie varianten daarvan: de niet- vloeiende, semantische en logopene PPA. Eraan toegevoegd zijn 'klinische parels': aspecten die de auteurs bruikbaar vinden voor de diagnostiek, naast neuro-anatomische en andere kern associaties voor ieder syndroom. Zij beschrijven ook potentiële valkuilen en variaties in de taalpresentatie, die niet altijd goed binnen 1 van de 3 varianten passen. Verder wordt er afsluitend gesproken over begeleiding, verloop van de ziekte en bio-markers.

Het document van de werkgroep is een vertaling en bewerking van boven genoemd artikel. In deze Nederlandse bewerking is de talige diagnostiek het uitgangspunt. Wij hebben onze ervaringen uit de klinische praktijk in het stuk verwerkt. Deze opmerkingen en toevoegingen zijn in een kader geplaatst. Ook het taalonderzoek bij verdenking van PPA hebben wij aangevuld en aangepast aan de Nederlandse praktijk. Voor een overzicht met daarin een basisset aan testonderdelen voor diagnostiek bij PPA: zie Bijlage 5.

Met dit document hopen wij logopedisten handvatten te bieden bij de diagnostiek van PPA.

Via deze weg bedanken wij Anke Harbers en Sofie van Wessel voor hun bijdrage aan het starten van de werkgroep.

De leden van de werkgroep PPA,

Drs. Jasmina Apostolovic, logopedist, afasietherapeut  
Marjon Hendrickx-Jessurun MSc, logopedist/ logopediewetenschapper en afasietherapeut  
Drs. Antoinette Keulen, logopedist/ taal- spraakpatholoog  
Dr. Evy Visch- Brink, klinisch linguïst/ associate professor  
Drs. Carolien de Vries, logopedist, afasietherapeut en junior onderzoeker

Utrecht, september 2019

Zie voor tabellen met PPA-criteria het artikel van Gorno-Tempini e.a. uit 2011 (tabel 1-4):

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3059138/pdf/znl1006.pdf>

of voor de Nederlandse bewerking daarvan door Doppel en Van Swieten:

<https://docplayer.nl/18044338-Primair-progressieve-afasie-frontotemporale-lobaire-degeneratie-of-de-ziekte-van-alzheimer.html>

## Inhoud

### Voorwoord

Inhoud.....	4
<b>1. Taalonderzoek bij PPA .....</b>	<b>5</b>
<b>2. Logopedische diagnostiek .....</b>	<b>6</b>
<b>2.1 Primair Progressieve Afasie-varianten: Niet-vloeiende variant van PPA .....</b>	<b>6</b>
2.1.1 Klinische presentatie .....	6
2.1.2 Onderzoek en observatie .....	6
2.1.3 Bijkomende kenmerken .....	7
2.1.4 Klinische parels .....	8
<b>2.2 Primair Progressieve Afasie-varianten: Semantische variant van PPA .....</b>	<b>9</b>
2.2.1 Klinische presentatie .....	9
2.2.2 Onderzoek en observatie .....	10
2.2.3 Bijkomende kenmerken .....	10
2.2.4 Klinische parels .....	10
<b>2.3 Primair Progressieve Afasie-varianten: Logopene variant van PPA .....</b>	<b>12</b>
2.3.1 Klinische presentatie .....	12
2.3.2 Onderzoek en observatie .....	12
2.3.3 Bijkomende kenmerken .....	13
2.3.4 Klinische parels .....	13
<b>3. Diagnostiek: valkuilen .....</b>	<b>14</b>
<b>3.1 Inleiding.....</b>	<b>14</b>
<b>3.2 De patiënt met een verder gevorderd stadium van PPA of 'globale' afasie .....</b>	<b>14</b>
<b>3.3 De nutteloze scan.....</b>	<b>14</b>
<b>3.4 De oudere patiënt .....</b>	<b>15</b>
<b>3.5 De patiënt met co morbiditeit .....</b>	<b>15</b>
<b>3.6 De erg bezorgde of 'functionele' patiënt .....</b>	<b>15</b>
<b>4. Behandeling en begeleiding .....</b>	<b>16</b>
Referentielijst .....	18
Bijlagen.....	19

## 1. Taalonderzoek bij PPA

De volgende aspecten moeten hierbij aan de orde komen:

- Afname hetero-anamnese met iemand die de patiënt goed kent.
- Beoordelen 'pre-morbide' taalvaardigheden: opleidingsniveau, beroep, tweetaligheid en ontwikkelingsstoornissen zoals stotteren en dyslexie.
- Beoordelen visus en gehoor.
- Goed navragen: periode van ontstaan van de klachten (tijdsperiode en omstandigheden rond ontstaansperiode) en tempo van progressie.
- Navragen specifieke spreek situaties, zoals spreken in het openbaar, telefoneren of spreken in een vreemde taal.

### Algemene opmerking met betrekking tot de diagnostiek van PPA:

Maak altijd een geluidsopname.

Luister ook naar de Engelstalige fragmenten van de drie varianten van PPA als supplement bij het artikel: <https://link.springer.com/article/10.1007/s00415-018-8762-6#SupplementaryMaterial>

De uitgeschreven Engelstalige fragmenten staan in Tabel 3 van het oorspronkelijke artikel.

In Bijlage 4 vind je een Scoreformulier bij CAT situatieplaat. Dit scoreformulier is ontwikkeld door Johanna Hengel (2018) in het kader van haar bachelor Logopedie scriptie met de titel: 'Een situatieplaat in de diagnostiek van primair progressieve afasie.'

Er worden drie varianten van PPA onderscheiden:

1. Niet-vloeiende – agrammatische variant (nvPPA): verder in het stuk niet-vloeiende PPA genoemd
2. Semantische variant (svPPA, ook Semantische Dementie genoemd)
3. Logopene variant (lvPPA, ook LPA genoemd).

Uitgaande van de kerncriteria PPA van Gorno-Tempini e.a. (2011) moet voor de differentiaal diagnostiek van PPA in ieder geval onderzoek gedaan worden naar: de vloeiendheid van de spontane taalproductie (op woord- en zinsniveau), benoemen, naspreken en taalbegrip (woord- en zinsbegrip). Onderstaande tabel toont globaal de algemene verschillen tussen de verschillende drie varianten van PPA.

Algemene verschillen tussen 3 varianten PPA: van minst naar meest gestoord					
	Niet of minst gestoord		Meer gestoord		Meest gestoord
Vloeiendheid	Semantische PPA	<	Logopene PPA	<	Niet-vloeiende PPA
Naspreken Zinnen	Semantische PPA	<	Niet-vloeiende PPA	<	Logopene PPA
Benoemen	Niet-vloeiende PPA	<	Logopene PPA	<	Semantische PPA
Woordbegrip	Niet-vloeiende	<	Logopene PPA	<	Semantische PPA

## 2. Logopedische diagnostiek

In dit hoofdstuk worden de aspecten besproken die van belang zijn voor de logopedische diagnostiek per PPA-variant.

### 2.1 Primair Progressieve Afasie-varianten: Niet-vloeiende variant van PPA

#### 2.1.1 Klinische presentatie

Spraak: het spreken gaat moeizaam, langzaam, aarzelend en afwijkend. Fonematische onzekerheden en klankfouten zijn over het algemeen aanwezig en er is vaak al langere tijd sprake van versprekingen op klankniveau of distorsies (spraakapraxie).

Spontane taal: Woorden kunnen ontbreken en de conversatie kan in telegramstijl zijn. Grammaticale fouten komen regelmatig voor.

Grammaticale fouten zijn stoornissen in de zinsstructuur en het gebruik van functie- en werkwoorden. Bijvoorbeeld: 'gisteren bioscoop film' (moeizaam uitgesproken).

Taalbegrip: Onvermogen om meer complexe gesprekken of instructies te begrijpen.

Dit onvermogen is ten gevolge van een syntactische stoornis.

Algemeen: In het begin is de gesproken taal over het algemeen meer aangedaan dan de schriftelijke communicatie. Patiënten neigen ernaar om steeds meer hun toevlucht te nemen tot non-verbale communicatie (zoals bijv. schrijven).

Patiënten zijn duidelijk gefrustreerd door hun onvermogen tot verbaal communiceren.

#### 2.1.2 Onderzoek en observatie

##### Spraak en mondelinge taalproductie:

Bij het spontane spreken, hardop lezen en nazeggen is het produceren van polysyllabische woorden moeizaam. De verbale diadochokinese (b.v. 'Puh-Tuh-Kuh') is gestoord t.g.v. verminderde motorische programmering van spraak en verminderde articulatorische vaardigheid.

Of er sprake is van een selectie stoornis van syllaben (fonematische\_of fonologische fouten) en/of een articulatorische productie stoornis (fonetische fouten) is klinisch meestal niet relevant.

Als gesprekspartner ben je je bewust van de bijna pijnlijke moeilijkheden bij het spreken (niet vergelijkbaar met andere vormen van PPA).

De afwijkende spraak van patiënten is niet consistent, zoals bij dysartrie, maar zoekend naar de juiste klank: mogelijk spraakapraxie.

##### Mondmotoriek:

Spraakapraxie gaat vaak gepaard met buccofaciale apraxie. Bijv. opdrachten zoals geeuwen, fluiten of hoesten kunnen niet of met moeite uitgevoerd worden.

### Lezen en schrijven:

Het is zinvol om ook het schrijven van de patiënt te onderzoeken: let op spelling (grafeemfouten) en zinsbouw (agrammatisme).

#### Auditief taalbegrip:

Patiënten benoemen vaak zelf geen problemen met het begrijpen van taal. Tijdens een gesprek met meerdere personen, lijkt informatie toch niet altijd goed door te komen. In de testsituatie kunnen er fouten ontstaan in het begrijpen van grammaticaal complexe zinnen.

### Algemeen:

Het klinisch spectrum van nvPPA is het meest heterogeen van de 3 PPA-syndromen, met een aantal verschillende subsyndromen.

‘Meest heterogeen’, omdat er in de consensuscriteria van Gorno-Tempini e.a. (2011) 2 kerncriteria voor nPPA worden genoemd, namelijk agrammatische taal en spraakapraxie, waarvan er slechts 1 aanwezig hoeft te zijn. In tegenstelling tot de kerncriteria van de andere 2 PPA-varianten, waarbij beide kerncriteria aanwezig moeten zijn.

Progressieve spraakapraxie met buccofaciale apraxie, maar zonder taalstoornissen, kan relatief puur beginnen. De ervaring is dat de meeste van deze patiënten in de loop van de tijd ook fatische stoornissen ontwikkelen.

De diagnose progressieve spraakapraxie is in het beginstadium niet goed te stellen. De ‘patiënten’ merken zelf als eerste dat het spreken meer moeite kost. Doordat zij op taaltests goed scoren en de spraak niet duidelijk afwijkend is, wordt dit vaak geduid als functionele stoornis (onbegrepen lichamelijke klacht). De afwijkingen zijn in eerste instantie heel licht en slechts af en toe aanwezig (korte momenten van licht lallende of stotterachtige spraak).

Suggestie: altijd geluidsopname maken van meerdere spreesituaties (spontane taal, naspreken, hardop lezen, verbale diadochokinese) en deze patiënten na 1 jaar vervolgen om te kunnen vergelijken en evt. progressie te meten.

### **2.1.3 Bijkomende kenmerken**

- De intelligentie is vaak opmerkelijk goed bewaard gebleven. Er treden wel afwijkingen op in executieve functies, die gepaard kunnen gaan met gedragsveranderingen zoals apathie of impulsiviteit.
- Depressie komt geregeld voor, vooral omdat het inzicht gewoonlijk behouden blijft.
- Veel patiënten met nvPPA krijgen parkinsonismen, wat zich vaak verder ontwikkelt tot Progressieve Supranucleaire Parese (PSP) of Corticobasaal Syndroom (CBS), met bijbehorende kenmerken zoals verticale blik parese, houdingsinstabiliteit, pseudobulbair dysfunctie en ideomotorische apraxie, dystonie of alien-hand syndroom.

Let ook op aanwezigheid van ‘verbaasde blik’ en visusklachten.

- Daarnaast kunnen dysartrie en slikstoornissen voorkomen. Sowieso is het belangrijk bij niet-vloeiende spontane taalproductie altijd de slikfunctie na te vragen: vaker verslikken wordt zelden spontaan genoemd. Vraag vooral naar kuchen tijdens eten en drinken en doe een terloopse observatie van eten en drinken (meer risico op detecteren van slikproblemen bij 'onbewust' slikken)
- Let op de stem! Navragen of deze veranderd is: heser, monotoner. Denk bij een echt afwijkende schorre stem, verminderde spraakoutput en slikproblemen ook aan mogelijke andere progressieve ziektebeelden zoals Amyotrofische Laterale Sclerose (ALS) of Primaire Laterale Sclerose (PLS) (tevens onderliggende FTLD-pathologie).

#### 2.1.4 Klinische parels

- Weer opnieuw beginnen met stotteren (eerder in kindertijd) kan een aanwijzing zijn voor achteruitgang in spreekvaardigheid.
- Verwisselingen (in tegenstellingen) treden vaak al vroeg op en kunnen ook te zien zijn bij het schrijven en bij gebaren (bijv. 'Ja/nee', 'hij/zij'). De patiënt produceert regelmatig de verkeerde reactie en corrigeert die vaak spontaan zelf weer.
- Veel later in het ziekteproces, wordt de spraak vervangen door vocalisaties (lijkt op lachen).
- Stoornissen in benoemen en woordbegrip (voor werkwoorden) kunnen in een later stadium optreden.
- Stoornissen in complexe auditieve verwerking kunnen de interpretatie van omgevingsgeluiden, emotionele en andere vocale signalen (vooral onbekende accenten) bemoeilijken in een lawaaijige omgeving of aan de telefoon.

- Er kunnen veranderingen plaatsvinden in 'taalgedrag' en non-verbale communicatie, hetgeen de informatieoverdracht negatief kan beïnvloeden, zoals verminderde mimiek, kortaf of niet reageren, weglopen zonder iets te zeggen.
- Patiënten kunnen in gezelschap stilvallen. Het kost vaak tijd om een reactie te geven (vervelend bij telefoneren).
- Vaak gehoorde klacht van patiënten: 'ik kan niet meer op de woorden komen'. Tijdens het gesprek valt echter niet zozeer het gericht zoeken naar woorden op, maar meer de moeite om gedachten te verwoorden. Dit is te merken bij het beantwoorden van open vragen.



## 2.2 Primair Progressieve Afasie-varianten: Semantische variant van PPA

### 2.2.1 Klinische presentatie

Spraak: Geen bijzonderheden. De articulatie is goed.

Ook de stemgeving is niet afwijkend.

Spontane taal: De zinsstructuur is redelijk tot goed.

Woordvindproblemen, vooral wat betreft zelfstandige naamwoorden, zijn het belangrijkste kenmerk. Er is onvermogen om gedachten heel precies in woorden te 'vertalen'. De verbale boodschap wordt steeds meer uitgedrukt in omschrijvingen.

Daarnaast treden er stereotypen op en er kan paragrammatisme voorkomen: het aaneenrijgen van zinsdelen die slecht bij elkaar passen. De spontane taalproductie kan in het beginstadium vrij wel foutloos zijn, waarbij de patiënt in goede zinnen spreekt en slechts af en toe niet op een woord kan komen.

Minder frequente woorden worden vervangen door een hyperniem (dit is de categorienaam bijv. 'kleding') of generalisaties. De patiënten spreken vloeiend en er kan sprake zijn van spreekdrang.

De problemen met de woordvinding vallen vooral op wanneer gesproken wordt over voor de patiënt minder bekende onderwerpen.

Taalbegrip: Gestoord woordbegrip, het eerst voor laagfrequente zelfstandige naamwoorden.

Algemeen: Er is geen sprake van een stoornis in de toegang tot het lexicon, maar van een degradatiestoornis: de betekenseigenschappen van de woorden zijn niet meer volledig beschikbaar. De semantische stoornis komt ook tot uiting in het hardop lezen en in het schrijven. Omdat de 'semantische lijm' ontbreekt worden onregelmatige woorden 'fonetisch' uitgesproken en geschreven: een regularisatie-effect eigen aan oppervlakte dyslexie en -agrafie.

In de Nederlandse taal lijken er minder vaak problemen te zijn met het hardop lezen van onregelmatige woorden (zoals bijv. 'garage')(vanwege een semi-transparant spellingsysteem). Dit in tegenstelling tot het Engels, waar meer verschil bestaat tussen de gesproken en geschreven taal (vanwege een niet-transparant spellingsysteem). Het schrijven van minder frequent voorkomende onregelmatige woorden levert wel problemen op in het Nederlands, bijv. etui wordt 'etwie'; shampoo wordt sjampoo. De patiënt ziet soms dat het woord niet goed geschreven is, maar kan het vaak niet corrigeren).

### 2.2.2 Onderzoek en observatie

#### Spraak en mondelinge taalproductie:

Er is sprake van een semantische stoornis. Deze semantische stoornis betreft woorden en objecten. De patiënt generaliseert bijvoorbeeld bij het tekenen van dieren; de specifieke eigenschappen zoals bv. de hoorn bij een neushoorn ontbreken. Ook is het moeilijk om het doel c.q. functie van een voorwerp aan te geven zoals bij gereedschap. Er zijn problemen met het associëren van woorden en met het associëren van voorwerpen. De fouten van de patiënt zijn consistent. Het benoemen is gestoord. Bij bijv. dieren wordt alleen het hyperniem (categoriennaam: beest of dier) gegeven.

In het allereerste begin kan er wel een toegangsstoornis zijn, maar heel snel wordt het een degradatiestoornis. De verbale semantiek gaat eerder achteruit dan de non-verbale semantiek (Visch- Brink, E.G., Van Harskamp, F., 1998).

Nazeggen: het nazeggen blijft lang ongestoord. In een later stadium kan het moeilijker worden om lange samengestelde woorden en zinnen na te zeggen.

#### Auditief taalbegrip: gestoord woordbegrip.

Dit valt vooral op wanneer gevraagd wordt om een (laagfrequent) begrip te omschrijven.

Lezen en schrijven: De oppervlakte dyslexie en -agrafie kan onderzocht worden door het aanbieden van onregelmatige woorden op dictee.

### 2.2.3 Bijkomende kenmerken

Er ontstaat geleidelijk een gedragsstoornis specifiek voor de gedragsvariant van Fronto temporale dementie (FTD). Het onderscheid tussen svPPA en de gedragsvariant van FTD kan moeilijk zijn. Aanvankelijk zijn de afwijkingen in het gedrag bij svPPA nogal subtiel, maar zij komen eerder en duidelijker naar voren bij patiënten met atrofie in de niet-dominante rechter temporaalkwab en ze zijn universeel als het fronto-temporale netwerk gerelateerd aan sociaal gedrag is aangetast. De symptomen zijn: gebrek aan empathie, sociaal vreemd gedrag, een veranderd gevoel voor humor, rigide gedrag, een obsessieve interesse in getallen, puzzels en muziek. Emotionele en lichamelijke gedragssignalen worden slecht begrepen. De patiënten zijn zich slechts oppervlakkig bewust van deze stoornissen.

Prosopagnosia, het slecht of niet herkennen van gezichten komt ook regelmatig voor bij deze patiënten.

Opvallend is dat het episodisch geheugen (het geheugen voor persoonlijke gebeurtenissen, met naam en toenaam) vaak lang intact blijft.

### 2.2.4 Klinische parels

- Stoornissen in de verbale kennis komen het eerst tot uiting door bijvoorbeeld 'bloemen' voor 'tuinman' te zeggen (minder specifiek).
- In een gesprek zoeken patiënten niet actief naar '(verloren) woorden', in vergelijking met andere PPA-syndromen.

De patiënten gebruiken de woorden die zij tot hun beschikking hebben en praten steeds meer over dezelfde onderwerpen.

- Mensen met de semantische variant van PPA zijn vaak totaal verrast door woorden die zij horen of zien, omdat zij niet meer weten wat deze woorden betekenen.

De lexicale decisie is in het begin nog goed. De patiënt weet vaak wel dat het een bestaand woord is, maar kan er geen betekenis meer aan toekennen.

- Veel patiënten hebben een persoonlijk boekje met betekenissen van woorden die zij niet meer begrijpen.

Zij maken ook gebruik van het internet om de betekenis van woorden op te zoeken, bijvoorbeeld via Google afbeeldingen.

- Auditieve symptomen komen vaak voor ((tinnitus, hyperacusis (overgevoeligheid voor bepaalde geluiden)), aversie voor specifieke omgevingsgeluiden), die niet adequaat verklaard kunnen worden door een perifere gehoorbeschadiging en waarschijnlijk centraal van oorsprong zijn: de familie legt het niet begrijpen van taal vaak uit als 'doofheid'.
- Numerieke en geografische verwijzingen (tijden, data, afstanden, hoeveelheden, plaatsen) kunnen frequent voorkomen in de conversatie van deze patiënten; deze meer abstracte autonome domeinen kunnen net als muziek onderdelen zijn van een betrekkelijk goed semantisch vermogen.

Ook 'de kleuren' zijn een onderdeel van een betrekkelijk goed semantisch vermogen.

## 2.3 Primair Progressieve Afasie-varianten: Logopene variant van PPA

### 2.3.1 Klinische presentatie

Spraak: De spraak kan moeizaam verlopen vanwege het zoeken naar de juiste spraakklanken.

Spontane taal: De spontane taalproductie wordt gedomineerd door woordvindproblemen, woordvindpauzes in conversaties en door fonematische parafasieën. Aanvankelijk heeft de persoon met lvPPA vooral moeite om op woorden te komen, waarbij de woorden 'op het puntje van de tong' liggen. Sommige patiënten ontwikkelen een redelijk vaardige stijl van conversatie. Zinnen worden regelmatig afgebroken en patiënten raken af en toe de draad van hun verhaal kwijt. Hierdoor kan de indruk gewekt worden dat er sprake is van agrammatisme, maar zonder dat er sprake is van duidelijk syntactische stoornissen zoals die bij nvPPA gezien worden.

Taalbegrip: De patiënt heeft moeite om meer complexe zinnen te begrijpen en om gesproken informatie vast te houden.

Algemeen: Taalstoornissen staan op de voorgrond, maar daarnaast kunnen er ook cognitieve problemen aanwezig zijn, die betrekking hebben op het geheugen (zoals vergeetachtigheid, in herhaling vallen of problemen met de weg vinden), praxis (zoals problemen met het gebruik van gereedschap of huishoudelijke apparaten) of visuospatieel (zoals problemen met het nauwkeurig kunnen inschatten van afstanden en het vinden van de uitgang of van voorwerpen/personen in de ruimte).

### 2.3.2 Onderzoek en observatie

Spraak en mondelinge taalproductie:

De gesproken taal is gestoord door woordvindproblemen en -pauzes (opdiep-/retrievalproblemen), maar deze woordvindstoornissen zijn over het algemeen niet zo ernstig als bij svPPA. De spontane taalproductie is dus niet echt vloeiend, maar de spraak is niet afwijkend, zoals het geval is bij nvPPA. De fonologische fouten/onnauwkeurigheden die gemaakt worden, zijn veelal fouten op syllabe niveau. Het zijn niet de valse starts en klankdistorsies die karakteristiek zijn voor de nvPPA.

De spontane taal wordt ook wel semi-vloeiend genoemd, om aan te duiden dat het spreektempo tussen niet-vloeiend en vloeiend in zit. De vloeiendheid is wisselend. Er zijn ook momenten dat het spreken wel vloeiend gaat, vooral als de persoon met lvPPA zich op zijn gemak voelt.

Lezen en schrijven: Bij het hardop lezen treden ook substituties van syllaben op. Er zijn problemen met het lezen van 'niet bestaande woorden' (zoals bijv. eigennamen), wat meer een beroep doet op fonologische decodering dan bij een geleerd vocabulaire het geval is. Schrijf- en spellingsfouten zijn vaak aanwezig (zoals grafeemsubstituties en -deleties) (zie Tabel 3 oorspronkelijke artikel).

De diagnostische functie: lvPPA onderscheidt zich van andere PPA-syndromen, door de duidelijke moeilijkheden met het nazeggen van auditief aangeboden zinsdelen en zinnen in tegenstelling tot het herhalen van losse woorden (zie Bijlage 2: Tabel 2). Dit duidt op een aantasting van het verbale (fonologische) werkgeheugen. Dit geeft ook problemen bij het herhalen van auditief aangeboden willekeurige cijferreeksen (digit span).

Problemen met nazeggen kunnen eveneens optreden bij nvPPA, maar daarbij is er geen lengte-effect en zijn de problemen met het nazeggen van woorden en zinnen vergelijkbaar.

Andere posterieure corticale kenmerken (vaak bilateraal) zoals ledematen-apraxie en visuele agnosie komen vaak voor bij lvPPA. T.o.v. andere PPA-syndromen in een vergelijkbaar stadium van de ziekte, zijn deze kenmerken uitgebreider en ernstiger. Zie Bijlage 1 met Tabel 1: Samenvatting van taalkenmerken en bijkomende cognitieve, neurologisch, neuroanatomische en neuropathologische factoren in PPA.

### 2.3.3 Bijkomende kenmerken

Een aantal patiënten met lvPPA vertoont gegeneraliseerde angst, prikkelbaarheid en toegenomen afhankelijkheid (emotioneel en fysiek) van hun mantelzorgers. Vergelijkbare gedragskenmerken kunnen optreden bij Posterieure Corticale Atrofie (PCA, de 'visuele' atypische variant van de ziekte van Alzheimer) en bij mensen met de 'gewone' ziekte van Alzheimer. Neurologische symptomen zijn meestal schaars, maar (peri-orale) myoclonieën (samentrekking van spieren) kunnen optreden. Sommige patiënten ontwikkelen een corticobasaal syndroom.

In de meeste gevallen is lvPPA een variant van de ziekte van Alzheimer.

### 2.3.4 Klinische parels

- Beperkingen/stoornissen in het verbale werkgeheugen kunnen aan het licht komen bij het nazeggen van een reeks zinnen: er ontstaan fonologische fouten en de doelzin wordt steeds vaker afgebroken of niet correct herhaald (als gevolg van een geleidelijke overbelasting en uitputting van de verbale buffer).
- Tijdens naspreektaken treden er zelfcorrecties op die lijken op de 'conduite d'approche', zoals die gezien wordt bij Conductie afasie.
- Jargon en neologismen kunnen optreden in gesprekken of bij benoemtaken. Dit is zeldzaam in andere neurodegeneratieve syndromen.
- Er kunnen prominente verbaal semantische stoornissen optreden.

Door de aanwezigheid van duidelijke semantische stoornissen kan de presentatie lijken op de semantische variant, maar de aanwezige benoemstoornissen zijn minder ernstig dan bij de svPPA en er zijn geen duidelijke woordbegripsproblemen zoals bij svPPA.

### 3. Diagnostiek: valkuilen

#### 3.1 Inleiding

Nauwkeurige en vroege identificatie van PPA-syndromen is essentieel voor advisering en begeleiding. Echter veel patiënten die zich presenteren met taaklachten blijken geen PPA te hebben. Daarnaast is het zo dat een aantal patiënten met PPA (40%) niet de symptomen vertoont die kenmerkend zijn voor de bekende PPA-syndromen: nvPPA, svPPA en lvPPA.

De atypische varianten staan in Tabel 1 in Bijlage 1. Voor de leesbaarheid van de tabel en door de relatieve diversiteit van de atypische varianten, heeft de werkgroep alleen de drie hoofdvarianten in de tabel overgenomen.

In Bijlage 3 is een Basisset en opties voor taalonderzoek voor diagnostiek bij PPA opgenomen dat kan helpen bij de diagnostisering van PPA en de verschillende varianten.

Gestructureerd beeldvormend hersenonderzoek (idealiter MRI) is essentieel bij het vermoeden van PPA. Enerzijds om andere oorzaken van progressieve taalstoornissen uit te sluiten, anderzijds om gedurende de tijd meerdere scans van dezelfde hersenregio met elkaar te kunnen vergelijken en zo de mogelijke oorzaak van de taalstoornissen op te kunnen sporen. Daarnaast kan door middel van liquor onderzoek bepaald worden of er afwijkingen in eiwitten zijn (proteïnopathie).

#### 3.2 De patiënt met een verder gevorderd stadium van PPA of 'globale' afasie

Alle PPA-syndromen ontwikkelen zich en schuiven uiteindelijk op richting globale taalstoornissen (met mutisme of spaarzame stereotype uitingen). Dit gaat gepaard met meer algemene, cognitieve achteruitgang en geassocieerde neurologische kenmerken zoals parkinsonisme.

Echter, 'gemengde afasie' op zichzelf betekent niet een gevorderde ziekte: sommige patiënten vertonen tekorten op het gebied van taal, cognitie, neurologie, neuroanatomie en neuropathologie, zonder dat er sprake is van PPA (Bijv. patiënten met progranuline mutaties, Alzheimer, Pick's en andere pathologische associaties).

#### 3.3 De nutteloze scan

Afwijkingen op beeldvormend onderzoek in nvPPA en lvPPA kunnen subtiel zijn en een twijfelachtige scan sluit de diagnose niet uit. Hieraan gekoppeld: hoe om te gaan met gevisualiseerde afwijkingen. PPA-syndromen kunnen worden veroorzaakt door ongewone pathologieën (bijvoorbeeld primaire leukodystrofieën en prionziekte), incidenteel door meningeomen en arachnoïde cysten. Cerebrovasculaire veranderingen door ischemie van de kleine bloedvaten wordt vaak aangetroffen bij oudere patiënten maar zelden veroorzaakt dit een kenmerkend PPA syndroom (hoewel problemen met de woordvinding vaak gepaard gaan met vasculaire cognitieve verslechtering).

PPA wordt in de regel veroorzaakt door onderliggende FTLD- of AD-pathologie (Gorno-Tempini e.a. (2011). Bij andere ziektebeelden, waarbij het type taalstoornissen anders is dan bij PPA, kan ons inziens beter gekozen worden voor de term 'progressieve fatische' stoornissen.

### 3.4 De oudere patiënt

Het is waarschijnlijk dat PPA onder-gediagnostiseerd is bij oudere patiënten. Bij hen worden de taalproblemen eerder toegeschreven aan de ziekte van Alzheimer of een andere ongedifferentieerde dementie.

Verminderde woordvinding kan een eerste kenmerk zijn bij 'amnestische' Alzheimer, frontotemporale dementie en andere ziekten. Deze patiënten scoren vaak slecht op benoemtaken (semantische parafasieën: v.b. 'neushoorn' in plaats van 'nijlpaard').

De spontane taal van patiënten in een verder gevorderd stadium van de ziekte van Alzheimer vertoont kenmerken die lijken op lvPPA, hoewel een nadere analyse suggereert dat deze syndromen in eerdere stadia, taalkundig verschillend zijn. Een nauwkeurige diagnose is belangrijk omdat de verschillende ziektebeelden een andere benaderings- en omgangswijze vragen.

### 3.5 De patiënt met co morbiditeit

Bij oudere patiënten met een voorgeschiedenis van ontwikkelingsdyslexie of langdurig perifeer gehoorverlies moet men voorzichtig zijn met het interpreteren van aanwezige taalproblemen. Dit geldt in het bijzonder wanneer de recente symptomen fonologisch of articulatorisch van aard zijn en de cognitie ook niet optimaal is. Het is in dat geval belangrijk om een follow-up te plannen.

Ook mensen met een CVA of andere neurologische problematiek in de voorgeschiedenis zijn moeilijk te diagnosticeren. In dit geval moet terughoudendheid betracht worden bij het stellen van de diagnose PPA.

### 3.6 De erg bezorgde of 'functionele' patiënt

Woordvindproblemen is een veel voorkomende klacht bij patiënten die geheugenpoli's bezoeken. Velen ervaren de effecten van normale veroudering en de bijkomende stressoren. Deze patiënten beschrijven meestal problemen met het oproepen van namen of ze hebben moeite met het verwoorden van hun gedachten als ze met iets anders bezig zijn of vermoeid zijn. Tijdens objectief taalonderzoek worden bij deze patiënten vaak geen taalstoornissen vastgesteld.

Het kan ook voorkomen dat de subjectieve klachten een voorloper zijn van een dementieel beeld dat pas na enkele jaren werkelijk tot uiting komt. Bij verdenking functionele stoornis, wordt geadviseerd om het taalonderzoek (en evt. NPO) na een jaar te herhalen. Bij verdenking psychiatrische problematiek is het advies om psychologische therapie te starten en onderzoek na een jaar te herhalen. Doe ook altijd navraag naar andere mogelijke stressoren van de cognitie zoals slaapstoornissen en medicatie gebruik.

Bij progressie van 'functionele' klachten wordt het aanbevolen om een second opinion aan te vragen in een centrum met specifieke expertise op het gebied van PPA (Alzheimercentra).

#### 4. Behandeling en begeleiding

De begeleiding van mensen met PPA start na de diagnose. Bij PPA duurt het vaak enkele jaren voordat er een diagnose gesteld wordt. Dit kan komen door het feit dat er aanvankelijk heel subtiele taalstoornissen zijn en/of ook door onvoldoende kennis en ervaring over deze aandoening in de medische wereld. Begeleiding omvat uitleg over het ziekteverloop, de toekomstverwachting (incl. gesprekken over zorg in de laatste fase van de ziekte) en het regelen van zorg. Om mensen met PPA en hun naasten zo goed mogelijk te informeren over het ziekteverloop, is het wenselijk om te weten wat de onderliggende pathologie van de PPA bij de betreffende patiënt is.

Denk bij zorg aan het tijdig toekennen van een casemanager (o.a. voor begeleiding van patiënt en naasten en het regelen van passende dagbesteding).

Mensen met PPA en hun naasten moeten duidelijke informatie krijgen over zaken als autorijden, arbeid, veiligheid en financiën. Later in het proces, vooral bij mensen met de niet-vloeiende variant van PPA, kan dysfagie optreden en is begeleiding van een diëtist en logopedist wenselijk. Mensen met PPA moeten ook gemonitord worden voor andere motorische en neurologische kenmerken die impact hebben op de mobiliteit en ADL. Tijdige signalering van deze stoornissen kan helpen om hier adequaat op in te spelen. Een voorbeeld van ondersteuning bij communicatieproblemen is een persoonlijk legitimatiekaartje met daarop de diagnose, communicatieadvies en contactpersoon, dat gebruikt kan worden in onvoorziene omstandigheden. Specifieke ondersteuning en lotgenotencontact kan geboden worden in een Supportgroep PPA.

Bij verschillende ziekenhuizen in Nederland worden supportgroepen georganiseerd voor mensen met PPA en hun naasten. Voor functionele taal-/ communicatieve activiteiten in een afasievriendelijke omgeving, kunnen mensen steeds vaker terecht bij een Afasiecentrum. Voor de PPA-doelgroep moet qua aanpak (o.a. het formuleren van functionele doelen) rekening gehouden worden met het progressieve beeld van de aandoening.

Logopedie speelt een belangrijke rol in het gebruik van communicatie ondersteunende hulpmiddelen en -strategieën. Hierbij kan gedacht worden aan fotoboeken en communicatiekaarten met belangrijke woorden en zinnen. Meer gestructureerde logopedische therapie kan worden ingezet om persoonlijke functionele doelen te stellen om stoornissen te verlichten (bijv. trainen van persoonlijk relevante woorden) en om het dagelijks functioneren zoveel mogelijk te behouden. (bijv. iets bestellen in een lunchroom). Bij de therapie wordt rekening gehouden met het type PPA. Bijv. de aanpak 'opnieuw' woorden leren is bij mensen met svPPA gericht op kenmerken van het object (zoals gebruik en locatie). Bij mensen met lvPPA is de aandacht gericht op de fonologie (rijmen, eerste en laatste klank herkenning), terwijl orthografische cues (spelling) ter stimulering van de taalproductie gebruikt kunnen worden bij mensen met nvPPA. In de praktijk wordt vaak voor een gecombineerde aanpak gekozen.

Communicatieve strategietraining is gebaseerd op de in de afasietherapie gebruikte technieken en is gericht op het aanleren van strategieën, die de communicatie ondersteunen (zoals bijv. gebaren en het vermijden van communicatie verstoringen (zoals onderbreken, abrupt switchen van onderwerp)).



Ondersteunende communicatie hulpmiddelen kunnen vooral mensen met nvPPA, door hun relatief goede taalbegrip, helpen bij hun moeite met het geven van een verbale response. Het gebruik van alledaagse technologie, zoals smartphones, en Totale Communicatie Strategieën waarbij gebruik wordt gemaakt van foto's en afbeeldingen, kunnen ondersteunen bij het blijven uitvoeren van dagelijkse activiteiten zoals boodschappen doen en koken. Meer onderzoek is nodig om de effectiviteit van niet-medicamenteuze interventies te meten.

Er zijn geen medicijnen tegen PPA. Voor mensen met PPA met onderliggende AD-pathologie worden wel Cholinesterase remmers of Memantine voorgeschreven. Vervolg onderzoek is nodig, want er is nog onvoldoende bewijs voor de effectiviteit van deze medicijnen.

Voor een effectieve behandeling van PPA is vroege en betere diagnostiek nodig. Het is belangrijk dat men nieuwe behandelingen blijft ontwikkelen, waarbij de effectiviteit wordt onderzocht in goed uitgevoerde en gecontroleerde studies. In de toekomst kan cognitieve revalidatie mogelijk ingezet worden in combinatie met ziekte remmende medicatie.

## Referentielijst

- Engel, J. (2018). Scoreformulier bij CAT situatieplaat. In *'Een situatieplaat in de diagnostiek van primair progressieve afasie.'* Scriptie Bachelor Logopedie: Hogeschool Windesheim Flevoland.
- Eikelboom, W.S., Janssen, N., van den Berg, E., Roelofs, A., Kessels, R.P.C. (2017). Differentiatie van Primair Progressieve Afasie varianten: de Nederlandse bewerking van de Sydney Language Battery (SYDBAT-NL). *Tijdschrift voor Neuropsychologie*, 12; 3.
- Gorno-Tempini, M.L., Hillis, A.E., Weintraub, S., Kertesz, A., Mendez, M., Cappa, S.F., Ogar, J.M., Rohrer, J.D., Black, S., Boeve, B.F., Manes, F., Dronkers, N.F., Vandenberghe, R., Rascovsky, K., Patterson, K., Miller, B.L., Knopman, D.S., Hodges, J.R., Mesulam, M.M., Grossman, M. (2011). Classification of Primary Progressive Aphasia and it's variants. *Neurology* 76; 1006-1014.
- Leyton, C.E., Hodges, J.R. (2014). Differential diagnosis of primary progressive aphasia Variants using the international criteria. *Aphasiology* 28 (8-9), January. DOI:10.1080/02687038.2013.869306
- Marshall, C.R., Hardy, C.J.D., Volkmer, A., Russell, L.L., Bond, R.L., Fletcher, P.D., Clarc, C.N., Mummer, C.J., Schott, J.M., Rossor, M.M., Fox, N.C., Crutch, S.J., Rohrer, J.D., Warren, J.D. (2018). *Primary progressive aphasia: a clinical approach*. Journal of Neurology. Volume 265, Issue 6, pp 1474-1490.
- Mesulam, M.M., Weintraub, S. (2014). Is it time to revisit the classification guidelines for primary progressive aphasia? *Neurology*. 82: 1108-9. PMID 24598706 DOI: 10.1212/WNL.0000000000000272
- Nickels, L., Groot, K. (2014). Understanding and living with primary progressive aphasia: Current progress and challenges for the future. *Aphasiology*. 28 (8-9):885-899.
- Savage, S., Hsieh, S., Leslie, F., Foxe, D., Piguet, O., Hodges, J.R. (2013). Distinguishing subtypes in primary progressive aphasia: application of the Sydney language battery. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 35 (3-4):208-18.
- Visch-Brink, E.G., van Harskamp, F. (1998). *A dissociation between visual and verbal semantic processing: A follow-up study of patients with a semantic dementia*. In: Visch-Brink, E.G. and Bastiaanse, R. (Eds.) Linguistic levels in aphasiology. San Diego-London: Singular Publishing Group.

## **Bijlagen**

- Bijlage 1: Tabel 1: Samenvatting van taalkenmerken en bijkomende cognitieve, neurologisch, neuroanatomische en neuropathologische factoren in PPA.
- Bijlage 2: Tabel 2: Een schema voor taalfunctie onderzoek bij PPA.
- Bijlage 3: Basisset en opties voor aanvullend taalonderzoek voor diagnostiek bij PPA
- Bijlage 4: Scoreformulier bij CAT situatieplaat

## Bijlage 1:

Tabel 1: Samenvatting van voornaamste taalkenmerken en cognitieve, neurologische, neuro-anatomische en neuropathologische associaties bij PPA syndromen

Syndroom	Taalproductie				Taalbegrip		Naspreken		Andere cognitieve en gedragsmatige stoornissen	Neurologie	Neuroanatomie	Pathologie
	Idee	Inhoud	Structuur	Overdracht	Perceptie	Betekenis	Woorden	Zinnen				
<i>Kenmerkend voor</i> nvPPA	±	±	+ <sup>a</sup>	+ <sup>b</sup>	±	± <sup>c</sup>	+	+	Uitvoerende functies, buccofaciale apraxie>apraxie van ledematen Prosopagnosie, visuele agnosie, andere agnosieën, ontremming, gebrek aan empathie, obsessies Verminderde digit span, ledemaatapraxie, acalculie, visuo-spatieële agnosie	Parkinsonisme, PSP, CBS; ietwat MND	L. ant peri-Sylvisch, subcorticaal	Vaak tauopathie (misschien PSP, CBD); ook AD, TDP-43 Meestal TDP-43 (type C); ietwat tauopathie, AD, zelden mutaties Meestal AD
svPPA	-	+	-	-	-	+	-	-				
lvPPA	±	+ <sup>d</sup>	+ <sup>e</sup>	-	±	± <sup>c</sup>	±	+		Myoclonus	L.peri-Sylvisch, vroege TPJ	
<i>Variërend en atypisch</i> Primaire progressieve spraakapraxie	-	-	-	+ <sup>b</sup>	-	-	+ <sup>b</sup>	+ <sup>b</sup>		Parkinsonisme, PSP, CBS, zelden MND	Bilat FL-subcorticaal	

In deze tabel de belangrijkste syndromen van progressieve afasie; consensus, diagnostische criteria (zie tabel S1) en andere minder vaak voorkomende varianten en atypische syndromen die ook in de meeste klinieken te zien zijn bij patiënten met PPA. Taalkenmerken verwijzen naar functies die worden beschreven in Tabel 2.

+ : duidelijke of gedefinieerde stoornissen; ±: variabele stoornis - : milde of geen stoornis (in het merendeel van de gevallen zullen eerst de taal- en spraakproblemen worden opgemerkt maar slechts incidenteel vertonen de patiënten aanvankelijk lees- of schrijfproblemen)

[AD: ziekte van Alzheimer; Ant: anterior; CBD / S:corticobasale degeneratie / syndroom; FL:frontaal kwab; GRN: progranuline gen; L: links; R: rechts; MND: motor neuron disease; PSP: progressieve supranucleaire verlamming  
TDP-43: TAR DNA-binding eiwit 43; TL: temporaalkwab; TPJ temporo-pariëtale verbinding/overgang

<sup>a</sup> Variabele aanwezigheid van grammaticale en / of fouten in de spraakklanken (syllabisch)

<sup>b</sup> Spraakapraxie met opvallende fouten in de spraakklanken (fonetische, articulatorische)

<sup>c</sup> Verminderd begrip van complexere zinnen (begrip van afzonderlijke woorden meestal relatief gespaard)

<sup>d</sup> Typisch lange "woordvind-pauzes"

<sup>e</sup> Fouten (fonologische), grammatica meestal intact

**Bijlage 2:** Tabel 2: Een schema voor onderzoek van taalfuncties op verschillende taalverwerkingsniveaus bij Primaire Progressieve Afasie.

Communicatieve taak	Cognitieve proces	Kenmerk	Klinische test	Nederlands onderzoek
<b>Talige boodschap overbrengen</b>				
Idee	Genereren van een idee (verbaal)	Verminderde initiatie tot voeren van gesprek	Voorbeeld: Beschrijf een recente vakantie.	Spontane taal
Inhoud	Woordvinding	Woordvindprobleem (vooral namen), omschrijvend taalgebruik, pauzes	Woordvlotheid: letter (bijv. S) en categorie (bijv. dieren) Benoemen van afbeeldingen of mondelinge beschrijving	Nederlandse Benoemtest, CAT-NL situatieplaat, CAT-NL woordvlotheid
Structuur	Opbouw van de zin (syntaxis en fonologie)	Grammaticale fouten (vooral bij schrijven/typen). Verkeerd uitgesproken of onduidelijke spraak, jargon, ja/nee-verwisselingen	Mondelinge en Schriftelijke zinsproductie.	CAT-NL situatieplaat
Overdracht	Spraak motorische programmering en articulatie	Langzame, aarzelende, moeizame spraak, verkeerd uitgesproken of onduidelijke spraak, monotoon, veranderd accent of veranderde zangstem.	Productie van repeterende lettergreep reeksen (bijv: 'Puh-Tuh-Kuh')	Observatieformulier Spraakapraxie acute fase UMCG
<b>Talige boodschap begrijpen</b>				
Auditieve waarneming	Decodering van spraakgeluiden	Beter begrip van geschreven versus gesproken boodschappen; patiënt lijkt slechter te horen: woorddoofheid	Vergelijk begrip van gesproken versus geschreven taal. Foneem discriminatie woord- en zinsbegrip.	PALPA-3 minimale paren. Screeling Fonologie, subtaak 3.
Betekenis	Decodering van spraak geluiden en grammaticale relaties	Moeite met begrijpen van meer complexe instructies, vragen naar de betekenis van (eerder) bekende woorden, verminderde mondelinge en schriftelijke woordenschat.		SAT, CAT-NL woord – en zinsbegrip, Conceptdefinitie (ABCD), PALPA synoniemen test, TRACE
<b>Herhalen van een boodschap</b>				
Woorden en zinsdelen	Verbaal werkgeheugen	Kan moeite hebben met het onthouden van nieuwe pincode of telefoonnummers	Herhalen van woorden (effect van het aantal lettergrepen). Herhalen van zinsdelen en zinnen (lengte effect).	AAT-naspreken, CAT-NL naspreken

**Bijlage 3:** Een basisset en opties voor taalonderzoek voor diagnostiek bij PPA

Basiscriteria waaraan PPA moet voldoen:

Op de voorgrond staande taalstoornissen, de klachten zijn begonnen met taalproblemen en het beloop is geleidelijk ontstaan en progressief. Overige cognitieve functies zijn redelijk intact.

Aanvullend Neuropsychologisch onderzoek is sterk aanbevolen.

Deze basisset aan diagnostische instrumenten geeft een indruk van de presentatie van de kerncriteria. Naast de basisset aanvullende taken die je kunt afnemen ten behoeve van differentiaal diagnostiek tussen de verschillende varianten van PPA.

**Materiaal BASISSET:**

1. Taalsample

- Spontane taalanalyse a.d.h.v. AAT-Spontane Taal.
- CAT-NL Situatieplaat: zowel mondeling als schriftelijk.

2. Taalbegrip

CAT-NL: Woordbegrip: 7. auditief en 8. visueel. Zinsbegrip: 9. auditief en 10. visueel.

3. Naspreken

CAT-NL: Nazeggen: 12 en 13. (complexe) woorden, 14. non-woorden, 15. cijferreeksen, 16. zinnen.

4. Benoemen

CAT-NL: Benoemen of Nederlandse Benoemtest.

**Materiaal aanvullende testonderdelen:**

<b>Niet-vloeiende variant PPA</b>	<b>Semantische variant PPA</b>	<b>Logopene variant PPA</b>
ScreeLing	ScreeLing	ScreeLing
CAT-NL taak 20- 23: Hardop lezen.	CAT-NL taak 25: Schriftelijk benoemen en taak 26: Schrijven op dictaat.	CAT-NL taak 20- 23: Hardop lezen.
Screening Apraxie (zie website AfasieNet).	Conceptdefinitie van de ABCD test. (Deze is niet genormeerd.)  Of andere woorden laten omschrijven, zoals bijv. de woorden uit CAT-NL taak 12 (Geen normering aanwezig.)	CAT-NL taak 24- 27: Schrijven. (schrijven).
Mondmotorische bewegingen; aan de hand van eerste testonderdeel DIAS. Testonderdeel DIAS Verbale diadochokinese: mono en poly syllabisch: papapa, tatata, kakaka, pataka.		AAT Naspreken.

<b>Vervolg materiaal aanvullende testen:</b>		
<b>Niet-vloeiende variant PPA</b>	<b>Semantische variant PPA</b>	<b>Logopene variant PPA</b>
Bevindingen a.d.h.v. observaties: - echolalie, - ja/ nee-verwisselingen, - korte antwoorden op open vragen door moeite met het verwoorden van gedachten, - slikstoornissen.		
	Semantische associatietest (SAT)	
	TRACE	

#### **Bijlage 4:** Scoreformulier bij CAT situatieplaat

Afname CAT-situatiebeschrijvingsplaat

Datum :  
Dhr./Mevr. :  
Geboortedatum :  
Tijd post diagnose :  
Tijdsduur afname :  
Overig :

#### **Te analyseren naar aanleiding van videopname en transcriptie situatiebeschrijvingsplaat CAT-NL**

Blauw: onderscheidende hoofdkenmerken passend bij niet-vloeiende PPA

Rood: onderscheidende hoofdkenmerken passend bij semantische PPA

Groen: onderscheidende hoofdkenmerken passend bij logopene PPA

Zwart: kenmerken passend bij meerdere varianten

#### **Spraakproductie-motoriek**

Moeizame en haperende spraak	Ja/Nee
Opvallend gesegmenteerde spraak	Ja/Nee
Gestoorde prosodie	Ja/Nee
Distorsies (indien vermoeden van fonetische fouten/spraakpraxie doortesten gewenst)	Ja/Nee
Gespaarde spraakmotoriek	Ja/Nee
Gespaarde prosodie	Ja/Nee
Vloeiende spraak	Ja/Nee
Pauzevullers (uhm, ehh)	Ja/Nee
Pauzes	Ja/Nee
Valse starts*	Ja/Nee
Herhalingen (klanken, fonemen, woorden)*	Ja/Nee
<small>*Er is sprake van een herhaling als tenminste 50% van het aantal fonemen van het doelwoord is gerealiseerd. Indien minder dan 50% van het doelwoord is gerealiseerd, is er sprake van een valse start (Boxum, Van der Scheer &amp; Zwaga, 2013) Voor voorbeelden zie ASTA.</small>	
Vertraagd spreektempo (<90 wrd./min.)*	Ja/Nee
<small>*normaal spreektempo &gt;90 wrd./min. (Graetz, De Bleser &amp; Willmes, 1992)</small>	



## Lexicaal-semantisch

Zelfcorrecties (op woord- en zinsniveau)	Ja/Nee
Fonematische parafasieën: substitutie, deletie additie of transpositie, neologismen	Ja/Nee
Parafasieën: semantische en/of irrelevante	Ja/Nee
Circumlocuties (omschrijvend taalgebruik)	Ja/Nee
Gebruik van lege inhoudswoorden zoals ding, zoiets	Ja/Nee
Gebruik van algemene categorieën (bijv. dier i.p.v. kat)	Ja/Nee

## (Morfo)-syntactisch

Agrammatisme (korte simpele zinnen en weglatingen van bijvoorbeeld morfemen, functiewoorden, inflectiefouten)	Ja/Nee
Duidelijke afwezigheid agrammatisme	Ja/Nee

Overige opvallendheden:

Bron: scriptie: 'Een situatieplaat in de diagnostiek van primair progressieve afasie.'

Student : Johanna Engel

Studentnummer : S1074266

Opdrachtgever : AfasieNet, Drs. M.A. Keulen

Opleiding : Hogeschool Windesheim Flevoland, Bachelor Logopedie Blended Learning

Inhoudelijk begeleider: Anna Rullmann, Msc

Datum : 19 januari 2018