

DIAGNOSTYCZNA LISTA KONTROLNA

Afazja pierwotna postępująca (ang. Primary Progressive Aphasia, PPA)



DLA PACJENTA: Problemy z mówieniem, rozumieniem, czytaniem lub pisaniem

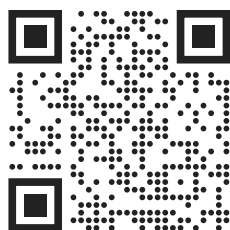
Proszę zaznaczyć poszczególne objawy, które wystąpiły u Pana/Pani lub u bliskiej Panu/Pani osoby. Proszę przynieść formularz na następną wizytę w podmiocie świadczącym opiekę zdrowotną lub zapytać lekarza, czy chciałby przejrzeć jego treść przed wizytą.

POWOLNE, WYMUSZONE WYPOWIEDZI

- Trudności z poruszaniem wargami i językiem przy mówieniu (z czego wynikają powolne, wymuszone wypowiedzi i bełkot)
- Pomijanie niektórych słów przy konstruowaniu zdań, zwłaszcza krótkich łączników takich jak „żeby”, „do”, „z”, „lub” itd.
- Nieodpowiednie układanie słów w zdaniach; używanie nieprawidłowych końcówek wyrazów, czasów gramatycznych lub zaimków
- Pauzy i przerwy w mówieniu, długie opisy celem wyjaśnienia brakujących słów
- Niecharakterystyczne używanie krótszych i prostszych zdań
- Zastępowanie rzeczowników pustymi słowami typu "rzecz
- Problemy z rozumieniem złożonych zdań
- Błędy w wypowiedzaniu słów, pomijanie lub zastępowanie określonych dźwięków (np. zamiast dźwięku „g” ktoś posługuje się dźwiękiem „t” i mówi „taz” zamiast „gaz”)

TRUDNOŚCI W OBSZARZE NAZYWANIA LUDZI I PRZEDMIOTÓW

- Problemy z przypominaniem sobie nazw przedmiotów (może się to również wiązać z zastępowaniem trudniejszych słów łatwiejszymi. Np. ktoś powie „samochód” zamiast „ciężarówka”).
- Mówienie wydaje się łatwe, ale słuchacz nic nie może zrozumieć
- Pacjent nie jest w stanie podać nazw znanych przedmiotów
- Pacjent nie jest w stanie określić, w jaki sposób wykorzystuje się znany mu przedmiot
- Trudności z czytaniem i pisaniem słów, które wymawia się inaczej niż pisze (np. ktoś napisze „piendziesiont” zamiast „pięćdziesiąt”)



Aby dowiedzieć się więcej na temat PPA, proszę zeskanować kod QR za pomocą smartfona lub wejść na witrynę theaftd.org/what-is-ftd/primary-progressive-aphasia/

#AskAboutFTD

DLA PODMIOTU ŚWIADCZĄCEGO OPIEKĘ ZDROWOTNĄ: Rozpoznanie PPA

Poniżej podano kryteria diagnostyczne PPA. W przypadku diagnostyki różnicowej zaleca się skierowanie pacjenta do neurologa specjalizującego się w funkcjach poznawczych i zachowaniach i/lub neuropsychologa geriatry. ICD 10 = G31.01 w przypadku afazji pierwotnej postępującej.

Aby uzyskać dodatkowe wskazówki diagnostyczne, proszę zeskanować kod QR za pomocą smartfona lub wejść na witrynę theaftd.org/for-health-professionals/diagnosing-ftd/



1. Kryteria włączenia/wyłączenia w diagnostyce PPA – osoby spełniające kryteria mogą zostać poddane dalszym badaniom w celu zdiagnozowania określonego wariantu PPA.

Kryteria włączenia (wszystkie kryteria muszą być dodatnie)	<input type="checkbox"/> Stopniowe postępujące trudności językowe <input type="checkbox"/> Najwyraźniejszą cechą kliniczną są trudności językowe <input type="checkbox"/> Deficyty mowy są główną przyczyną upośledzenia codziennych czynności <input type="checkbox"/> Afazja stanowi najwyraźniejszy deficyt w momencie wystąpienia objawów i na początkowych etapach choroby
Kryteria wykluczające (wszystkie kryteria muszą być ujemne)	<input type="checkbox"/> Schemat deficytów bardziej pasuje do innych niedegeneracyjnych zaburzeń nerwowych lub medycznych <input type="checkbox"/> Schemat zaburzeń behawioralnych może zostać skuteczniej zdiagnozowany przez psychiatrę <input type="checkbox"/> Wyraźne początkowe zaburzenia widzenia, percepcji, pamięci wzrokowej i epizodycznej <input type="checkbox"/> Wyraźne początkowe zaburzenia behawioralne

2. Kliniczne rozpoznanie wariantów PPA

PPA charakteryzująca się brakiem płynności językowej / agramatyzmem	<input type="checkbox"/> Agramatyzm językowy <input type="checkbox"/> Mówienie sprawia wysiłek i jest pełne przerw, pojawiają się niespójne błędy w mowie (apraksja słowna) <input type="checkbox"/> Upośledzone rozumienie zdań złożonych syntaktycznie <input type="checkbox"/> Mniejsza zdolność rozumienia pojedynczych słów <input type="checkbox"/> Mniejsza zdolność rozpoznawania przedmiotów
PPA w wariantcie logopenicznym	<input type="checkbox"/> Upośledzone przypominanie sobie pojedynczych słów w mowie spontanicznej oraz nazywaniu osób i przedmiotów <input type="checkbox"/> Upośledzone powtarzanie zdań i wyrażeń <input type="checkbox"/> Błędy fonologiczne w mowie spontanicznej oraz nazywaniu osób i przedmiotów <input type="checkbox"/> Mniejsza zdolność rozumienia pojedynczych słów i rozpoznawania przedmiotów <input type="checkbox"/> Spowolniona motoryka mowy <input type="checkbox"/> Brak typowego agramatyzmu
PPA w wariantcie semantycznym	<input type="checkbox"/> Upośledzone nazywanie konfrontacyjne <input type="checkbox"/> Upośledzona zdolność rozumienia pojedynczych słów <input type="checkbox"/> Upośledzona zdolność rozpoznawania przedmiotów, zwłaszcza tych mniej znanych lub rzadziej widywanych <input type="checkbox"/> Dysleksja lub dysgrafia powierzchniowa <input type="checkbox"/> Mniejsza zdolność powtarzania słów <input type="checkbox"/> Ograniczona umiejętność wypowiedzania się

3. Rozpoznawanie wariantów PPA w oparciu o obrazowanie – musi występować jedno z kryteriów obrazowania oprócz rozpoznania klinicznego.

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Spełnia kryteria PPA
<input type="checkbox"/> Pacjent wykazuje się znaczną pogorszoną wydajnością funkcjonalną (co potwierdza jego opiekun lub można to zweryfikować na podstawie wyników klinicznej skali oceny stopnia otępienia lub kwestionariusza czynności funkcjonalnych) | <input type="checkbox"/> Wyniki badań obrazowych mózgu przedstawiają cechy bvFTD <ul style="list-style-type: none"> • Atrofia czołowa i/lub skroniowa przednia widoczna w badaniu MRI lub TK; lub • Hipoperfuzja czołowa i/lub skroniowa przednia tudzież hipermetabolizm widoczne w badaniach PET lub SPECT |
|--|--|

4. Rozpoznawanie wariantów PPA o określonej patologii – w przypadku wszystkich wariantów PPA oprócz rozpoznania klinicznego musi zostać spełnione jedno z dwóch towarzyszących kryteriów patologicznych.

- Obecność znanej mutacji patogennej
- Histopatologiczne dowody na występowanie określonej patologii neurodegeneracyjnej (otępienia czołowo-skroniowego (FTD) lub choroby Alzheimera (AD))