NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Sprogforstyrrelser ved frontotemporal demens

Ved de sproglige varianter af frontotemporal demens ser man gradvist tiltagende forstyrrelser i sprog (afasi) og begrebsdannelse, mens ændringer i personlighed og adfærd kommer i anden række. Sproglige varianter af frontotemporal demens kaldes primær progressiv afasi.

I den første del af sygdomsforløbet ved primær progressiv afasi (PPA) er de øvrige kognitive færdigheder som regel bevaret, og personlighed og adfærd er uændret. Man skelner mellem forskellige undertyper af primær progressiv afasi, selvom der ikke er fuld enighed om terminologien.

Progressiv ikke-flydende afasi

Progressiv (fremadskridende) ikke-flydende afasi er karakteriseret ved forstyrrelser i tale- og sprogproduktionen. Talen bliver tiltagende anstrengt og besværet, ofte med tendens til stammen. Patienten taler tøvende, i korte, enkle sætninger og udelader fx funktionsord eller bøjninger (agrammatisme).

Nogle eksperter foretrækker betegnelsen 'agrammatisk variant af PPA'. Sproglydene sammensættes forkert (fonologiske fejl) og talen bliver langsom, besværet og hakkende. Forståelsen af enkeltord og begreber er bevaret, men der kan være problemer med forståelse af længere og grammatisk komplekse sætninger.

Hos nogle patienter ser man også problemer med planlægning og afvikling af selve talen uden egentlige sproglige forstyrrelser (isoleret taleapraksi). Senere i forløbet kan symptomer som ekkolali (ukritisk gentagelse af andre) og perseveration (ukritisk gentagelse af ord eller stavelser) forekomme. Med tiden svinder ordforrådet ind, spontantalen dør ud, og patienten kan blive mutistisk (stum).

Patienter med progressiv ikke-flydende afasi er i de første år af sygdomsforløbet personlighedsmæssigt intakte med god indsigt, og de er ofte forpinte af tilstanden. Da hukommelse og praktiske færdigheder ikke er påvirket, er de ofte i stand til at klare sig i eget hjem.

Ved hjernescanning ses ofte fokal atrofi i den nederste del af frontallappen på venstre side. Billeddiagnostisk kan det være vanskeligt at skelne mellem fokal atrofi som følge af neurodegeneration og følger efter apopleksi.

Semantisk demens

Ved den semantiske variant af primær progressiv afasi mister patienten gradvist sin viden om begrebers betydning og genstandes egenskaber. Tilstanden begynder med problemer med at benævne genstande (anomi), men efterhånden forsvinder også evnen til at forstå de enkelte ords betydning og kendskabet til de underliggende begreber.

Patienterne forstår fx ikke betydningen af almindelige ord som 'hårbørste' eller 'skruetrækker' og ved heller ikke, hvad tingene skal bruges til, når de ser dem.

Trods fravær af navneord kan talen hos patienter med semantisk demens umiddelbart lyde ret upåfaldende, idet grammatik, sætningsopbygning og tonefald er bevaret (flydende afasi). Men lytter man nærmere efter, opdager man, at talen er mere eller mindre tømt for mening og indhold.

NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Patienterne har typisk velbevaret episodisk hukommelse og oplever selv, at deres ordforråd skrumper. De fleste udvikler med tiden ændringer i personlighed og adfærd svarende til symptombilledet ved adfærdsvarianten af frontotemporal demens.

Billeddiagnostisk ses fokal atrofi i de forreste dele af temporallapperne – ofte i et asymmetrisk mønster, hvor venstre temporallap er mere påvirket end højre.

Logopenisk afasi

Logopenisk afasi udgør en omdiskuteret variant af PPA karakteriseret ved et langsomt taletempo med lange pauser, hvor patienten leder efter ordene (logopenisk kan oversættes ved "ordknap"). Der ses forringet evne til gentagelse og forståelse af sætninger, men ikke af enkeltord.

Evnen til at benævne ting er påvirket i moderat grad. Grammatik og artikulering er bevaret, selvom der kan forekomme lydlige fejl (fonologiske parafasier). Neuropatologisk set tilhører logopenisk afasi Alzheimers sygdom og ikke gruppen af frontotemporale demenssyndromer. Der er ikke international konsensus om begrebet logopenisk afasi.

Johannsen P, Gottrup H, Stokholm J. Frontotemporal demens. Ugeskrift for Læger. 2017;179(12)

PubMed

Stokholm J, Vogel A. Frontotemporal demens. Klinisk neuropsykologi. 2 ed. København: Frydenlund; 2020

Frydenlund

Grossman M. Primary progressive aphasia: clinicopathological correlations. Nat Rev Neurol. 2010;6(2):88-97

PubMed

Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, Kertesz A, Mendez M, Cappa SF, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. Neurology. 2011;76(11):1006-14

PubMed

Gorno-Tempini ML, Brambati SM, Ginex V, Ogar J, Dronkers NF, Marcone A, et al. The logopenic/phonological variant of primary progressive aphasia. Neurology. 2008;71(16):1227-34

PubMed

Hodges JR, Patterson K. Semantic dementia: a unique clinicopathological syndrome. Lancet Neurol. 2007;6(11):1004-14

PubMed

NATIONALT VIDENSCENTER FOR DEMENS

Senest opdateret: 13. august 2020